

**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: **146,146.0,146.1,146.9,147.0,147.2, 147.9,149,149.0,149.3,149.4,149.8,149.9**

Год утверждения (частота пересмотра):2020

В озрастная категория: Взрослые,Дети

Пересмотр не позднее:2022

**ГО: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-практичееким Советом Минздрава РФ

Оглавление

Ключевые елова Спиеок еокращений Термины и определения

1. Краткая информация
2. Диагноетика
3. Лечение
4. Реабилитация
5. Профилактика
6. Дополнительная информация, влияющая на течение и иеход заболевания Критерии оценки качеетва медицинекой помощи

Спиеок литературы

Приложение А1. Соетав рабочей группы

Приложение А2. Методология разработки клиничееких рекомендаций

Приложение АЗ. Связанные документы

Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента

Приложение В. Информация для пациентов

Приложение Г.

Ключевые елова

Список сокращений

ААТ - антиаритмическая терапия АВ - атриовентрикулярный

АКПЖ - аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка

АЛЖ - аневризма левого желудочка

ВАС - внезапная аритмичеекая емерть

ВНСН - внезапная необъяенимая емерть новорожденного

ВНСЭ - внезапная необъяенимая емерть при эпилепеии

ВПС - врожденный порок еердца

вое - внезапная оетановка еердца

вес - внезапная еердечная емерть

ВСЭФИ - внутриеердечное электрофизиологичеекое иееледование

ВТЛЖ - выходной тракт левого желудочка

ВТПЖ - выходной тракт правого желудочка

ГКМП - гипертрофичеекая кардиомиопатия

ДКМП - дилатационная кардиомиопатия

ЕОК-Европейекое общеетво кардиологов

ЖТА - желудочковая тахиаритмия

ЖТ - желудочковая тахикардия

ЖЭ - желудочковая экетраеиетола

ИКД - имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор

имплантированное СРТ-уетройетво - имплантированное медицинекое изделие для проведения еердечной рееинхронизирующей терапии

КЕ1ЖТ - катехоламинергичеекая полиморфная желудочковая тахикардия КТ/ МСКТ - мультиепиральная компьютерная томография ХРЛЖ - хиругичеекая реконетрукция левого желудочка

MPT - магнитно-резонансная томография НУЖТ - неустойчивая желудочковая тахикардия оке - острый коронарный синдром

ОФЭКТ - однофотонная эмиссионная компьютерная томография

ПеВТ - пароксизмальная суправентрикулярная тахикардия

ПеЖ - программируемая стимуляция желудочков

РКИ - рандомизированное контролируемое исследование

еВНе - синдром внезапной необъяснимой смерти

СВеН - синдром внезапной смерти новорожденного

СРЛ - сердечно-легочная реанимация

СРТ - сердечная ресинхронизирующая терапия

СРТ-устройство - медицинское изделие для проведения сердечной ре синхронизирующей терапии

СРТ-Д - сердечная ре синхронизирующая терапия-дефибриллятор

СРТ-П - сердечная ре синхронизирующая терапия-пейсмейкер (кардиостимулятор)

СУИ QT - синдром удлиненного интервала QT CKHQT - 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 сокраш,ений

ЭКГ - электрокардиограмма

ЭМД - электромеханическая диссоциация

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

ЭХО КГ - эхокардиография

ЕОК - Европейское кардиологическое обш,ество (European Society of Cardiology)

EMNA - ламин A/C

EQTSl - синдром удлиненного интервала QT 1-го молекулярно-генетического варианта EQTS2 - синдром удлиненного интервала QT 2-го молекулярно-генетического варианта EQTS3 - синдром удлиненного интервала QT 3-го молекулярно-генетического варианта NYHA - Нью-Йоркская кардиологическая ассоциация QTc - корригированный интервал QT

WPW-синдром - Синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта

Термины и определения

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

Исход - любой возможный результат, возникающий от воздейетвия причинного фактора, профилактичеекого или терапевтичеекого вмешательетва, вее уетановленные изменения еоетояния здоровья, возникающие как еледетвие вмешательетва [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 уверенно ети в том, что найденный эффект от применения медицинекого вмешательетва являетея иетинным [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 обш,ество кардиологов. В тексте настояш,их клинических рекомендаций дополнительно указаны показания к тезисам в соответствии с рекомендациями Европейского кардиологического обш,ества (ЕОК). В соответствии с международным документом, выделяются классы рекомендаций и уровни доказательности.

Имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор (ИКД) - электронный имплантируемый прибор, предназначенный для электротерапии (элекгрокардиостимуляция и разряды высокой энергии) угрожаюш,их жизни аритмий и предотвраш,ения остановки сердца.

Кардиоресинхронизирующая терапия (CRT) - метод лечения хронической сердечной недостаточности при наличии нарушений внутрижелудочкового проведения (чаш,е при блокаде левой ножки пучка Еиса), который осуш,ествляется путем ресинхронизации сердечных сокраш,ений с помош,ью 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 ЭКЕ с помогцью 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 аблация (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. **Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или**

**состояний)**

**Желудочковые нарушения ритма (ЖНР) или Желудочковая тахиаритмия (ЖТА) -**

обобщенное название раеетройетв еердечного ритма, при которых иеточник эктопичеекой активноети или круга риентри находитея ниже пучка Гиеа, т. е. в его ветвях, еети Пуркинье или в миокарде желудочков.

**Неустойчивая желудочковая тахикардия (НУЖТ)** - 3 и более комплекеа QRS,

продолжительноетью < 30 еек.

**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 бьша устранена с помощью успешных реанимационных мероприятий (например, дефибрилляции) - «предотвращенная остановка сердца».

Идиопатическая желудочковая тахиаритмия - событие, когда клиническое обследование пациента не позволило выявить заболевания, потенциально ассоциированные с желудочковой тахиаритмией.

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 вариабельно, 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 эпикардиальным слоем миокарда. Диагноз ставится на основании эхографических и/или МРТ-критериев (при сооотношении 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 Т). 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 корригированным (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 (CYIIQT) - 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 (CKHQT) - редкая наследственнная каналопатия, характеризующаяся укорочением интервала QT и повышенным риском развития жизнеугрожающих аритмий.

* 1. **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 вес, в абсолютном большинстве случаев (более 80%) возникает в результате ФЖ или ЖТ, существенно реже (менее 20%) - в результате асистолии [205].

* 1. **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 вес 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, суш,ествует 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 (р=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 чаш,е 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 суш,ествовать даже при отсутствии диагностированного наследственного заболевания. В связи с этим необходимы исследования, нацеленные на обнаружение молекулярно-генетических маркеров, способных предсказывать случаи ВСС в обш,ей 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 тш,ательный 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. **Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ-10)**
1. Остановка сердца
	1. Остановка сердца е уепешным воеетановлением еердечной деятельноети
	2. Внезапная еердечная емерть, так опиеанная
2. Оетановка еердца неуточненная
3. Парокеизмальная тахикардия
	1. Возвратная желудочковая аритмия
4. Желудочковая тахикардия
5. Парокеизмальная тахикардия неуточненная 149. Другие нарушения еердечного ритма
6. Фибрилляция и трепетание желудочков
7. Преждевременная деполяризация желудочков
8. Другая и неуточненная деполяризация
9. Другие уточненные нарушения еердечного ритма
10. Нарушение еердечного ритма неуточненное
	1. **Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или**

**состояний)**

Клаееификация желудочковых нарушений ритма еердца оенована на неекольких ключевых положениях.

*Целесообразно выделение следующих видов клинически значимых желудочковых аритмий:*

* желудочковая экетраеиетолия (ЖЭ - актуальна клаееификация по В. Lown и М. Wolf, а также М. Ryan) [26, 27]
* неуетойчивая желудочковая тахикардия (НУЖТ)
* уетойчивая желудочковая тахикардия (УЖТ):
* мономорфная ЖТ
* полиморфная ЖТ
* поетоянно рецидивируюш,ая/некупируюш,аяея ЖТ и электричеекий шторм - фибрилляция / трепетание желудочков (ФЖ/ТЖ)

По этиологии', отеутетвие или наличие оеновного етруктурного заболевания еердца.

* Идиопатичеекие желудочковые аритмии при отеутетвии етруктурного заболевания еердца («доброкачеетвенные»),
* Желудочковые аритмии при отеутетвии явного етруктурного заболевания еердца при наличии врожденных еиндромов или т. и. каналопатий - «злокачеетвенные»: еиндром удлиненного интервала QT, еиндром Бругада, катехоламинзавиеимая полиморфная желудочковая тахикардия, еиндром короткого интервала QT, еиндром ранней реполяризации желудочков.
* Желудочковые аритмии при отеутетвии явного етруктурного заболевания еердца при наличии обратимых метаболичееких или лекаретвенных причин (например, вторичный еиндром удлиненного интервала QT).
* Желудочковые аритмии при наличии етруктурного заболевания еердца.

Большое значение для клиничеекой практики имеет риек-етратификация (табл. 1).

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

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Критериистратификации риска | ДоброкачественныеЖТА | ПотенциальнозлокачественныеЖТА | Злокачественные ЖТА |
| Риск вес | Низкий | Средний | Высокий |
| Клиника | Сердцебиение | Сердцебиение | Сердцебиение исинкопальныесостояния |
| Органическое поражение сердца | Нет | Есть | Есть |
| Желудочковаяэкстрасистолия | Редкая или средняя | Средняя или частая | Средняя или частая |
| Парная ЖЭ или ЖТ | Обычно нет | Неустойчивая ЖТ | Устойчивая ЖТ |
| Цель лечения | Уменьшениесимптомов | Уменьшение симптомов, снижение летальности | Снижение летальности, подавление аритмии, уменьшение симптомов |

* 1. **Клиническая картина заболевания или состояния (группы**

**заболеваний или состояний)**

Клиничеекие проявления желудочковых тахиаритмий могут еущеетвенно различатьея - от абеолютной беееимптомноети до еердцебиения, диекомфорта в груди, загрудинной боли, удушья, головокружения, прееинкопальных и еинкопальных еоетояний, полной оетановки кровообращения. Учащенное еердцебиение, предобморочное еоетояние и обмороки - три наиболее важных еимптома, которые требуют тщательного ебора анамнеза и дополнительного обеледования для иеключения ЖТА.

1. 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.
1. **Жалобы и анамнез**
* Рекомендуется при опросе пациента с ЖЭ оценить тяжесть клинических проявлений ЖЭ [26, 27].

**ЕОК 1C (УУР С, 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].

*Комментарий. Тяжесть клиническш 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 рекомендуетея раеематривать в качеетве одной из вероятных причин еинкопальных еоетояний у пациентов ео етруктурным заболеванием еердца, оеобенно у пациентов, перенееших оетрый инфаркт миокарда, ео ениженной фракцией выброеа левого желудочка [26, 27].

**ЕОК 1C (УУР С, УДД 5).**

* При опроее пациента рекомендуетея раеематривать CYHQT и катехоламинергичеекую полиморфную ЖТ в качеетве возможных причин кардиогенных еинкопальных еоетояний, возникающих на выеоте физичеекой или эмоциональной нагрузки, оеобенно у молодых пациентов, не имеющих етруктурного заболевания еердца. [26, 27, 453, 450].

**ЕОК I В (УУР С, УДД 5).**

*Комментарий. При сборе анамнеза пациентов с CYHQT 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, сот/).*

* У пациентов, у которых предполагаетея или имеетея ЖТА, рекомендован ебор еемейного анамнеза, нацеленный на выявление елучаев внезапных и необъяенимых емертей (например, утопление) ереди родетвенников I-II етепеней родетва в молодом возраете е целью оценки вероятноети генетичееки детерминированных желудочковых нарушений ритма еердца [26, 27].

**ЕОК 1C (УУР С, УДД 5).**

1. **Физикальное обследование**

• Веем обеледуемым пациентам рекомендуетея проводить еледующие етандартные измерения, в еоответетвии е дейетвующими рекомендациями:

* антропометричеекие показатели (роет, вее, индеке маееы тела, окружноеть талии);
* термометрия и оценка еоетояния кожных покровов;

- оценка наличия отеков и их раепроетраненноети;

* определение уровня еиетоличеекого и диаетоличеекого АД;
* пальпация пульеа на периферичееких артериях е оценкой чаетоты и регулярноети ритма;
* оценка набухания и пульеации шейных вен, что может евидетельетвовать о наличии венозного заетоя;
* ауекультация еердца, еонных, почечных и бедренных артерий для выявления патологичееких шумов;
* пальпация ш,итовидной железы: размеры, болезненноеть, подвижноеть [26, 28].

**ЕОК 1C (УУР С, 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 гемодинамичеекой неетабильноети (енижения артериального давления) рекомендовано при физикальном обеледовании пациентов е парокеизмальными нарушениями ритма еердца [33, 34].

**ЕОК 1C (УУР С, 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 CYMQTилиАКПЖ возможно обнаружение аномалий органов чувств (врождённая глухота) и костно-суставной системы.*

1. **Лабораторные диагностические исследования**

в рамках обеледования целееообразно проведение етандартного лабораторного минимума, включаюш,его обш,еклиничеекий и биохимичеекий анализ крови для определения уровня обш,его еердечно-еоеудиетого риека, е контролем дополнительных параметров, позволяющих подтвердить или иеключить преходящие корригируемые нарушения, потенциально значимые для возникновения желудочковых нарушений ритма еердца.

• Рекомендуетея проведение общего (клиничеекого) и биохимичеекого анализа крови в рамках первичного обеледования и в процееее динамичеекого наблюдения у веех пациентов е желудочковыми тахиаритмиями для иеключения еопутетвующих заболеваний [594, 596].

* Рекомендуется проведение исследование уровня креатинина, натрия, калия, глюкозы, общего белка, С-реактивного белка, активности аспартатаминотрансферазы и аланинаминотрансферазы, общего билирубина, мочевой кислоты в крови у всех пациентов с желудочковыми тахиаритмиями 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 1C (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 1C (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 1C (УУР С, УДД 5).**

1. **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 диагноетики чаще веего иепользуют эхокардиографию, которая - по еравнению е магнитно-резонаненой томографией (МРТ) и компьютерной томографией (КТ) еердца - являетея менее дорогоетоящей, более доетупной и позволяет е выеокой точноетью диагноетировать заболевания миокарда, клапанов еердца или врожденные пороки еердца, евязанные е ЖА и ВСС [40]. Кроме того, у большинства пациентов она позволяет оценить еиетоличеекую функцию ЛЖ и региональное движение еердечной етенки.

* Выполнение ЭКГ (раешифровка, опиеание и интерпретация электрокардиографичееких данных) в 12-ти отведениях рекомендовано веем пациентам при прохождении обеледования на предмет выявления желудочковых аритмий (ЖА) [26].

**ЕОК IA (УУР А, УДД 1).**

* Проба е дозированной физичеекой нагрузкой рекомендована пациентам, еели извеетно или предполагаетея, что желудочковые аритмии провоцируютея физичеекой нагрузкой, для уетановки 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 етруктурной патологии еердца рекомендована веем пациентам е предполагаемыми или доказанными ЖТА или имеющим выеокий риек 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 етреее-теет (электрокар диография/эхокардиография/перфузионная

однофотонная эмиееионная компьютерная томография е физичеекой нагрузкой) рекомендован пациентам е ЖА, имеющим ереднюю или выеокую вероятноеть ИБС, иеходя из возраета или еимптомов, е целью провокации ишемических изменений или желудочковых аритмий, а также для уточнения диагноза и прогноза при наличии ЖТА, индуцированных физичеекой нагрузкой, или подозрении на данную патологию, включая катехоламинергичеекую 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 еердца у пациентов е желудочковыми аритмиями рекомендовано в елучаях, когда эхокардиография не дает точной информации о функции ЛЖ и ПЖ и/или о етруктурных изменениях еердца. [26, 27].

**ЕОК IA (УУР С, УДД 5).**

* При редких еимптомах (к примеру, еинкопальные еоетояния) и невозможноети региетрации ЭКГ во время эпизода холтеровеким мониторированием рекомендовано иепользование наружного или имплантируемого кардиомонитора для долговременной региетрации электричеекой активноети проводягцей еиетемы еердца е целью выявления возможных транзиторных аритмий, епоеобных вызывать такие еимптомы [36, 37].

**ЕОК IA (УУР В, УДД 3).**

*Комментарий. Кардиомониторы имплантируемые, которые постоянно мониторируют 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, еинкопальные состояния).*

* Сигнал-уередненная ЭКГ рекомендована для улучгчения диагноетики АКМП ПЖ у пациентов е диагноетированными желудочковыми наругчениями ритма или имеющих выеокий риек развития жизнеугрожающих желудочковых аритмий [38, 39].

**ЕОК IB (УУР В, УДД 2).**

*Комментарий. С помощью сигнал-усредненной ЭКГ (СУ-ЭКГ) удается 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 какАКПЖ, у пациентов сЖА.*

* МРТ еердца или КТ еледует раеематривать в качеетве диагноетичеекого метода у пациентов е Ж А, еели эхокардиография не позволяет точно оценить функцию ЛЖ и ПЖ и/или етруктурные изменения [26, 27].

**ЕОК ПА 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 лиагностики**

* 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 НА 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 НА 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 вес, а также для выявления причин потери сознания, возможно связанных с нарушениями ритма, и для определения показаний к применению имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора (ИКД [[1]](#footnote-1) \* \*).

*При сочетании синкопалъных 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 етратификации риека ВСС у пациентов е еиндромом Бругада, е АКПЖ, однако интерпретация результатов иееледования требует оеторожноети [26, 47, 48].

**ЕОК I В (УУР В, 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.*

• Внутриеердечное ЭФИ не рекомендуетея для етратификации риека ВСС у пациентов е CYHQT (еиндромом укороченного интервала QT) и при катехоламинергичеекой полиморфной ЖТ [26, 47, 48].

**ЕОК III (УУР С, 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. Циагностическая 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 лиагностике ЖТА**

Активная ортостатическая проба. Оценка динамики интервала QT при региетрации ЭКГ в ходе ортоетатичеекой пробы обладает диагноетичеекой значимоетью, позволяя в ряде елучаев выявить лиц, больных CYHQT. Поеле перехода в вертикальное положение отмечаетея умеренное увеличение чаетоты еинуеового ритма, при этом у здоровых пациентов длительноеть интервала QT уменьшаетея, а у больных CYHQT (оеобенно 2-го типа) продолжительноеть интервала QT уменьшаетея менее еуш,еетвенно, не изменяетея или увеличиваетея. Yдлинeниe корригированного 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 CYHQT l-ro и 2-го типов. При этом длительность интервала QTc < 460 мс в начале периода восстановления позволяет отличить больных CYHQT 2-го типа от больных CYHQT l-ro типа. Также величина интервала QTc > 480 мс на 4-й минуте восстановления после стресс-теста может считаться одним из критериев диагностики врожденного CYHQT (критерий, по значимости сопоставимый с наличием альтернации зубца Т) [574].

*Фармакологические провокационные пробы:*

Проба с эпинефрином. Позволяет выявить больных CYHQT 1, 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 Т, 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 CYHQT 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 CYHQT, поэтому интерпретация полученных в ходе исследования результатов требует осторожности. CYHQT 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.

1. **Иные диагностические исследования**

**Методы молекулярно-генетической и ЯНК-диагностики**

Проведение комплексного генетического анализа на выявление возможных мутаций в генах KCNQ1, KCNH2 и SCN5A (CYHQT 1, 2 и 3-го типов - наиболее распространённые формы заболевания) рекомендовано всем пациентам, имеющим клинические проявления CYHQT, отягощённый семейный анамнез и удлинение интервала QTe, зарегиетрированное на ЭКГ в покое или при проведении провокационных диагноетичееких проб, а также веем пациентам, не имеющим характерных для CYHQT клиничееких еимптомов, при региетрации на ЭКГ удлинения интервала QTe > 500 ме при отеутетвии других возможных причин удлинения интервала QT [50, 51, 52].

**ЕОК IА (УУР С, УДД 5).**

*Комментарий. Методы молекулярно-генетической диагностики имеют большое значение в диагностике CYMQT 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 CYMQT.*

• Проведение комплекеного генетичеекого анализа на выявление возможных мутаций в генах KCNQ1, KCNH2 и SCN5A рекомендовано пациентам, не имеющим характерных CYHQT- еимптомов, при региетрации на ЭКГ удлинения интервала QTe > 480 ме при отеутетвии других возможных причин удлинения интервала QT [50, 51, 52].

**ЕОК IА (УУР С, УДД 5).**

* В елучае обнаружения у пациента е CYHQT генетичеекой мутации при проведении екрининга, направленного на выявление этой мутации, рекомендовано веем близким родетвенникам, даже при отеутетвии у них характерных для этого заболевания клиничееких проявлений и изменений ЭКГ для оценки индивидуального прогноза [51].

**ЕОК Па В (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-генетичееких иееледований лицам, имеющим ЭКГ-изменения 2-го и 3-го типов еиндрома Бругада, при отеутетвии у них клиничееких проявлений и отягощённого по вес еемейного анамнеза в наетоящее время не рекомендовано [50, 51, 52].

**ЕОК III С (УУР С, УДД 5).**

* Проведение молекулярно-генетичеекого иееледования на обнаружение мутаций в генах RyR2 и CASQ2 рекомендовано веем пациентам е катехоламинергичеекой полиморфной ЖТ и пациентам, клиничеекие проявления которых е большой вероятноетью могут быть обусловлены этим заболеванием, оеобенно при отягощённом еемейном анамнезе для етратификации риека [50, 51, 52].

**ЕОК I С (УУР С, УДД 5).**

* В елучае обнаружения у пациента патогномоничной генетичеекой мутации при молекулярно- генетичееком иееледовании, направленном на выявление этой мутации, веем близким родетвенникам пациента рекомендовано проведение молекулярно-генетичеекого екрининга, даже при отеутетвии у них клиничееких проявлений заболевания [50, 51, 52].

**ЕОК I С (УУР С, УДД 5).**

* Пациентам е еиндромом короткого интервала QT рекомендовано проведение комплекеного молекулярно-генетичеекого екрининга (выявление наиболее чаетых мутаций в генах KCNH2, KCNQ1 и KCNJ2) для выявления переональных риеков [50, 51, 52].

**ЕОК I С (УУР С, УДД 5).**

*Комментарий. Следует учитывать низкую чувствительность методов в диагностике*

*заболевания.*

* В елучае обнаружения у пациента патогномоничной генетичеекой мутации в генах DSC2, DSG2, DSP, JUP, РКР2 и ТМЕМ43 проведение екрининга, направленного на выявление этой мутации, рекомендовано веем близким родетвенникам, даже при отеутетвии у них клиничееких проявлений заболевания [50, 51, 52].

**ЕОК I С (УУР С, УДД 5).**

* Проведение комплекеного или целевого генетичеекого екрининга на выявление наиболее чаетых мутаций в генах DSC2, DSG2, DSP, JUP, РКР2 и ТМЕМ43 рекомендовано веем пациентам при подозрении на АКПЖ [50, 51, 52].

**ЕОК Па С (УУР С, УДД 5).**

* Проведение комплекеного или целевого генетичеекого екрининга на выявление наиболее чаетых мутаций в генах DSC2, DSG2, DSP, JUP, РКР2 и ТМЕМ43 не рекомендовано при низкой вероятноети АКПЖ (наличие только одного малого диагноетичеекого критерия) [50, 51, 52].

**ЕОК III С (УУР С, УДД 5).**

**Патологоанатомическое исследование и мо.лекулярно-генетический ана.лиз у жертв внезапной сердечной смерти**

* Аутопеия рекомендована для уетановления причин внезапной емерти и выяенения фактов, являетея ли ВСС еледетвием наругчений ритма или других механизмов (к примеру, разрыв аневризмы аорты) [51, 52, 53].
* 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 1C (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 1C (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 ПаС (УУР С, УДД 5).**

1. Лечение
	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 вес, должно осуществляться в соответствии с действующими КР по рассматриваемым заболеваниям/состояниям.

**Лечение ИБС**

**Острый коронарный синлром 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 аблация) 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].

*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 В (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 1C (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 IА (УУР А, УДД 2).**

* Пациентам с ИМ без подъема сегмента ST из группы высокого риска, в том числе с угрожаюш,ими 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 С (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 С (УУР С, УДД 4).**

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

**ЕОК ПаВ (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 ерочное выполнение (< 2 ч) коронарной ангиографии, оеобенно у пациентов е неетабильной гемодинамикой [59, 60, 71].

**ЕОК НаВ (УУР В, 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-адреиоблокаторов в раннем периоде [73, 74]. В некоторых случаях помогает компенсация гипомагниемии 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 сообш,ались, либо подгруппы таких пациентов были настолько малы, что не позволяли выполнить достоверный анализ и интерпретировать полученные данные. В настояш,ий момент нет достаточно специфичных и чувствительных неинвазивных методов стратификации риска у пациентов, перенесших ИМ и имеюш,их 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 продолжаюш,егося исследования PRESERVE-EF по стратификации риска у пациентов с сохранной ФВЛЖ.

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

**ЕОК ШВ (УУР С, УДД 4).**

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

**ЕОК I В (УУР А, 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 1C (УУР С, УДД 5).**

*Комментарий. В особых случаях, например, при неполной реваскуляризации, предшествующем нарушении ФВЛЖ и появлении аритмии спустя 48 часов от развития О КС, можно рассмотреть раннюю (< 40 дней) установку ИКД\*\*\* или временное (< 40 дней) применение носимого кардиовертера-дефибриллятора. При этом следует учитывать тип ЖА (мономорфная, полгшорфная, 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 IB (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 Ж А 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 < 35-40%) для снижения общей смертности и риска ВСС [85, 86, 87, 88].

* Хирургическая реконструкция левого желудочка (ХРЛЖ) рекомендована пациентам с ХСН ШЛУ 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 Па (УУР А, УДД 2).**

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

* 1. **Лечение желудочковых аритмий и профилактика внезапной**

**сердечной смерти**

**Меликаментозное .лечение**

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

Приложении АЗ. 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 ША (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 мониторирования электрокардиограммы (ЭКГ) по Холтеру (ХМЭКГ) [92, 93, 94, 95, 96, 97, 98].

**ЕОК 1C (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 1 и 111 классов по классификации Е.М.Vaughan-Williams в модификации В.N.Singh и D.С.Harrison, (см. ПРИЛОЖЕНИЕ Б.) [96, 97, 578, 579]

**ЕОК НаВ (УУР С, УДД 5).**

*Комментарий. Наиболее эффективными средствами лечения ЖЭ являются антиаритмические препараты 1с класса (пропафенон'^'^, диэтиламинопропионилэтокси- карбониламинофенотиазин и лаппаконитина 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 АЗ.* [96, 98].

* у пациентов без етруктурной патологии еердца / диефункции ЛЖ наличие парокеизмов мономорфной ЖТ (идиопатичеекой ЖТ) не увеличивает риек 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 етруктурной патологии еердца для профилактики повторного возникновения уетойчивых приетупов рекомендовано назначение бета- адреноблокаторов, #верапамила[[2]](#footnote-2) [[3]](#footnote-3), а также антиаритмичееких препаратов 1 и 111 клаееа [100, 101, 102, 103, 104, 580].

**ЕОК ПаВ (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 АЗ, таблица АЗ. I* [103, 104].

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

антиаритмической терапии для её профилактики [103, 104, 105, 106, 107, 108, ПО, 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 ео етруктурным поражением миокарда / диефункцией ЛЖ, имеющих повышенный риек ВСС и нуждающихея 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* [ПО, 111, 112, 113, 114, 115, 116].

* Применение антиаритмичеекой терапии (за иеключением бета-адреноблокаторов) не рекомендовано для енижения риека ВСС у пациентов ео етруктурной патологией еердца / диефункцией ЛЖ [117, 118, 119, 129, 130].

**ЕОК ША (УУР А, УДД 2).**

*Комментарий. Использование антиаритмических препаратов 1с 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 тахиаритмий 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 е имплантированными медицинекими изделиями для проведения еердечной рееинхронизирующей терапии (СРТ), например, электрокардиоетимулятором имплантируемым рееинхронизирующей терапии, кардиовертером-дефибриллятором имплантируемым для еердечной рееинхронизирующей терапии (далее - имплантируемое СРТ-уетройетво) применение лекаретвенной ААТ рекомендовано для подавления чаетой ЖЭ в елучаях, когда она приводит к енижению процента навязанного бивентрикулярного ритма ниже рекомендованного уровня [117, 118, 119].

*Комментарий. Для достижения наилучшего эффекта СРТ необходимо стремиться к максимально высокому проценту навязанного бивентрикулярного ритма. Оптимальным для проведения СРТ считается наличие не менее 92% бивентрикулярных навязанных комплексов (по данным интеррогирования имплантированных СРТ-устройств илиХМЭКГ)* [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 А, 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 АЗ, таблица АЗ. 1* [125, 126, 127, 128].

* Не рекомендовано применение антиаритмических препаратов 1 класса и блокаторов «медленных» кальциевых каналов для лечения ЖЭ у пациентов со структурным поражением сердца/ дисфункцией ЛЖ [117, 118, 129, 130, 131, 132].

**ЕОК IIIА (УУР А, 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 НаС (УУР А, УДД 2)**

*Комментарий. Титрование бета-адреноблокаторов целесообразно проводить на 3-5 сутки их*

*на 5-7 сутки после назначения препарата, амиодароиа^^ - 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 антиаритмическнх препаратов рекомендуется использовать следующие критерии: при приёме антиаритмическнх препапатов 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.*

*приема, соталола*

* 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 предупреждать возникновение ЖТ/ФЖ и увеличивать продолжительность жизни пациентов. Перечень препаратов, рекомендованных для лечения желудочковых аритмий, с указанием их стандартных терапевтических доз, представлен в ПРПЛОЖЕППП АЗ, таблица АЗ. 1. [[4]](#footnote-4)*

указанием их стандартных терапевтических доз, представлен в ПРИЛОЖЕНИИ АЗ [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 1C (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 I С (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 I С (УУР А, УДД 2)**

* При ФЖ/ЖТ с отсутствием пульса после трех неэффективных разрядов дефибриллятора рекомендовано внутривенное болюсное введение амиодарона[[5]](#footnote-5) [[6]](#footnote-6) 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 IА (УУР А, УДД 2)**

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

* Внутривенное введение эпинефрина\*\* 1 мг каждые 3-5 мин. поеле введения первой дозы рекомендовано в ходе оказания СЛР, до воеетановления эффективного кровообращения, незавиеимо от ритма, еопровождающего оетановку кровообращения, е целью повышения эффективноети проводимых реанимационных мероприятий [150, 157, 158, 159, 160]

**ЕОК Ilb 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 эпинефрина^^ зависит от сердечного ритма, сопровождающего остановку кровообращения:*

* *при ритмах, подлежащих дефибрилляции или кардиоверсии, первая доза эпинефрина^^ вводится после трех неэффективных разрядов дефибриллятора;*
* *при ритмах, не подлежащих лечению разрядом дефибриллятора (электромеханическая диссоциация и асистолия) первая доза эпинефрина^^ вводится немедленно после установки внутривенного доступа.*

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

* Экетренная электричеекая кардиовереия рекомендована при ЖТ, еопровождающейея оетрыми нарушениями гемодинамики (еимптомная артериальная гипотензия, еинкопальное/ прееинкопальное еоетояние, признаки оетрой ишемии миокарда, отёк лёгких / оетрая СН) [150, 151].

**ЕОК IA (УУР В, УДД 3)**

* При оказании неотложной медицинекой помощи парокеизмы тахикардии е широкими комплекеами QRS рекомендуетея раеценивать как ЖТ за иеключением еитуаций, когда диагноз наджелудочковой тахикардии (НЖТ) не вызывает еомнения [169, 170, 171, 172, 583].

**ЕОК 1C (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\*\* рекомендуетея для купирования парокеизмов ЖТ, протекающих без оетрых нарушений гемодинамики [171, 172, 173].
* Внутривенное введение Амиодарона\*\* рекомендуетея для купирования парокеизмов ЖТ, протекающих без оетрых нарушений гемодинамики [173, 174, 175, 176].

**ЕОК НЬВ (УУР В, УДД 2)**

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

**ЕОК ПАВ (УУР А, УДД 1)**

* Внутривенное введение #верапамила\* \* рекомендуетея для купирования ЖТ, но только в елучае, еели диагноз #верапамил-чуветвительной ЖТ не вызывает еомнений [179, 180, 181, 182, 183, 184].

**ЕОК IB (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 экстрастимулами 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 клиническш проявлений приступов, и по прогнозу жизни с позиции риска ВСС.*

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

* Внутривенное введение #трифоеаденина рекомендуетея для купирования ЖТ, но только в елучае, еели диагноз аденозин-чуветвительной ЖТ не вызывает еомнений [185, 186, 187].

**ЕОК I С (УУР С, 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 #трифосадеиииа, данные формы тахикардии также являются чувствительными и к #верапамилу^^.*

*#трифосадеиии 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 неуетойчивая ЖТ чаето отмечаютея у пациентов е ОКС, оеобенно во время первичного коронарного вмешательетва при ИМ е подъемом еегмента ST (так называемые реперфузионные аритмии). Они редко приводят к нарушению гемодинамики и не требуют епецифичеекой терапии. Длительно еохраняюш,аяея и чаетая желудочковая эктопия может евидетельетвовать о необходимоети дальнейшей реваекуляризации (например, повторной ангиографии/чреекожного коронарного вмешательетва) [56, 57]. Еели неуетойчивая ЖТ еопровождаетея нарушением гемодинамики, еледует раеемотреть назначение амиодарона\*\* (300 мг внутривенно етруйно) [26]. Повторная етойкая ЖТ, оеобенно полиморфного характера, или повторная ФЖ могут быть признаком неполной реперфузии или возврата оетрой ишемии. В таких елучаях еледует раеемотреть выполнение экетренной коронарографии. Повторная полиморфная ЖТ е переходом в ФЖ может отвечать на терапию бета-адреноблокаторами. Уменьшению чиела эпизодов ЖТ или ФЖ также епоеобетвует глубокая еедация. Для быетрого подавления гемодинамичееки значимых ЖА можно иепользовать амиодарон\*\* (150-300 мг внутривенно етруйно).

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

**ЕОК IIIА (УУР С, УДД 5).**

* С целью профилактики ЖА у пациентов ео етруктурной патологией еердца рекомендуетея назначать бета-адреноблокаторы [26, 73, 74, 88, 135, 191, 393].

**ЕОК IА (УУРА, УДД 2).**

* Назначение бета-адреноблокаторов внутрь для профилактики ЖА и ВСС рекомендовано для веех пациентов е ОКС во время гоепитализации и поеле выпиеки, при отеутетвии противопоказаний [188, 189, 190].
* Лечение бета-адреноблокаторами рекомендовано при повторных эпизодах полиморфной ЖТ [27, 62, 73].

**ЕОК I В (УУР С, УДД 5).**

*Комментарий. Медикаментозная терапия устойчивой ЖТ должна быть направлена на максимальную симпатическую блокаду [190, 191, 192]. В исследовании MADIT-IIу 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 СИ [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 СИ ФКII или III по NYHA получали стандартную терапию СИ, стандартную терапию СИ в сочетании с амиодароном\*\* или стандартную терапию СИ в сочетании с однокамерным ИКД\*\*\* [127, 118].*

* Применение амиодарона\*\* рекомендовано для уетранения еимптомов ЖА у пациентов поеле ИМ, однако такая терапия не влияет на показатели емертноети [27, 62, 125, 126].

**ЕОК - нет (УУР А, УДД 2).**

* Внутривенное введение амиодарона\*\* рекомендовано для лечения полиморфной ЖТ, аееоциированной е оетрым коронарным еиндромом [121, 125, 125, 137, 140].

**ЕОК I С (УУР С, УДД 3).**

* Коррекция нарушений электролитного баланеа рекомендована пациентам е повторными эпизодами ЖТ или ФЖ для купирования и профилактики приетупов аритмии [147, 191, 193].

**ЕОК I С (УУР С, УДД 2).**

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

**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 тахиаритмия. При этом дефибрилляцию начинают с максимальной мощности. Для лечебных учреждений самым удобным вариантом являются полуавтоматические дефибрилляторы. Внутривенное введение амиодароиа^^ 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 1C (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 lib 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 На 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* [[7]](#footnote-7) \* \*, *кардиовертеров-дефибрилляторов* \* \* \*,

*имплантируемых СРТ-устройств). Данный метод неэффективен для купирования ФЖ и полиморфной ЖТ типа torsade de pointes.*

* Трансвенозная катетерная учащающая етимуляция по типу «овердрайв» рекомендована в том елучае, еели возникают чаетые повторные эпизоды ЖТ, неемотря на лечение антиаритмичеекими препаратами, а катетерная аблация у данного пациента невозможна [197, 198, 199, 200].

**ЕОК I С (УУР С, УДД 4).**

* Временная траневенозная етимуляция рекомендована пациентам е еимптомами еинуеовой брадикардии для профилактики возникновения ЖТ/ФЖ, неемотря на лечение препаратами е положительным хронотропным эффектом [27, 57, 62].

**ЕОК I С (УУР С, УДД 5).**

* Временная траневенозная етимуляция рекомендована пациентам е еимптомами тяжелой АВ- блокады без етабильного замещающего ритма для профилактики возникновения ЖТ/ФЖ [27, 57, 62].

**ЕОК I С (УУР С, УДД 5).**

**Хирургическое лечение ЖТ**

Хирургичеекие методы в первую очередь показаны пациентам, идущим на операцию на открытом еердце, а также пациентам, у которых другие епоеобы лечения не дали должного результата. К хирургичееким методам лечения желудочковых нарушений ритма отноеятея аблация и резекция эндокарда. Хирургичеекая аблация может выполнятьея эндокардиально и эпикардиально током выеокой чаетоты (радиочаетотная аблация) или е помощью низких температур (так называемая криоаблация). Локализация зон ЖА должна быть выявлена е помощью ЭФИ до операции и уточнена при проведении картирования во время операции на открытом еердце.

* Хирургичеекая аблация, выполняемая в епециализированных центрах е обязательным электрофизиологичееким картированием до и поеле операции, рекомендована пациентам е рефрактерной ЖТ, не отвечающей на терапию антиаритмичеекими препаратами, при неуепешной попытке катетерной аблации для купирования и профилактики возникновения ЖТ/ФЖ [203, 204, 205, 206, 207].

**ЕОК I В (УУР С, УДД 4).**

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

*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 Па В (УУР А, УДД 2).**

*Комментарий. В ряде случаев после субтотальной эндокардэктомии и/или аблации при внутри^сердечном 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).**

ИЛИ временное применение наружного кардиовертера-

Имплантация ИКД

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].

* Имплантация ИКД\*\*\* рекомендована пациентам е уетойчивой ЖТ, при умеренно выраженной диефункции левого желудочка (ФВЛЖ менее 45%), вне завиеимоети от возможноети 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 И-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 е неуетойчивой ЖТ, веледетвие перенееенного инфаркта миокарда, е диефункцией левого желудочка (ФВЛЖ менее 40%) и индуцируемой уетойчивой ЖТ или ФЖ при проведении электрофизиологичеекого иееледования [215, 216, 217].

**ЕОК - нет (УУР А, УДД 2).**

Первичная профилактика внезапной еердечной емерти и желудочковой тахикардии

В рандомизированных иееледованиях и метаанализах было продемонетрировано, что риек внезапной еердечной емерти евязан е нарушением функции ЛЖ, а иепользование ИКД\*\*\* в качеетве ередетва первичной профилактики ВСС значимо влияет на уровень емертноети данной категории пациентов как е ишемичеекой, так и е неишемичеекой ее природой [58, 82, 216, 217, 218, 219, 220, 221, 222, 223, 224, 225].

Для веех показаний к применению ИКД\*\*\* решение в пользу поеледних принимаетея только в елучае, когда прогнозируемая продолжительноеть жизни пациента превышает 1 год. Необходимо еть в адекватной реваекуляризации миокарда, наряду ео етремлением радикального уетранения аритмии, являютея приоритетными по отношению к применению ИКД\*\*\*-терапии.

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

**ЕОК IА (УУР В, УДД 2).**

* Имплантация ИКД\*\*\* рекомендована для уменьшения риека ВСС пациентам е диефункцией левого желудочка (ФВЛЖ - 35% и менее) и еердечной недоетаточноетью (11 или 111 ФК по NYHA), веледетвие перенееенного не менее чем 40 дней поеле инфаркта миокарда [124, 129, 138, 139, 579].
* Имплантация ИКД\*\*\* рекомендована у пациентов е кардиомиопатией неишемичеекого

генеза, диефункцией левого желудочка (ФВЛЖ - 35% и менее) и еердечной

недоетаточноетью, II или III ФК по NYHA [215, 218, 219, 220, 234].

**ЕОК IB (УУР В, УДД 1).**

* Имплантация ИКД\*\*\* рекомендована для профилактики ВСС у пациентов, ожидающих транеплантацию еердца вне лечебного учреждения [227, 228, 229].

**ЕОК НАС (УУР А, УДД 2).**

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

* прогнозируемый ерок жизни пациентов е удовлетворительным функциональным етатуеом не превышает I год, даже еели они имеют показания, еоответетвующие 1-5 УДД;
* пациентам, етрадающим непрерывно-рецидивирующими желудочковыми тахикардиями или фибрилляцией желудочков;
* пациентам е выраженными пеихичеекими заболеваниями, которые могут быть уеугублены имплантацией прибора или препятетвовать еиетематичеекому наблюдению;
* пациентам е хроничеекой еердечной недоетаточноетью IV ФК (NYHA), рефрактерной к лекаретвенной терапии, когда они не являютея кандидатами на транеплантацию еердца;
* пациентам е обмороками неяеного генеза без индуцируемых желудочковых тахиаритмий и без етруктурной патологии еердца;
* в елучаях, когда желудочковая тахикардия или фибрилляция желудочков являютея уетранимыми радикально, хирургичееки или е помощью катетерной аблации: аритмии, евязанные е еиндромом ВПВ (WPW), тахикардии из выводного тракта желудочков, фаецикулярные и идиопатичеекие ЖТ, при отеутетвии етруктурной патологии еердца;
* пациентам, у которых эпизод желудочковой тахиаритмии возник веледетвие преходящих или обратимых раеетройетв (например, оетрый инфаркт миокарда, нарушение электролитного баланеа, побочные эффекты медикаментов, травма), когда коррекция раеетройетва возможна и может значительно енизить риек повторного возникновения аритмии.

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

Эффективноеть СРТ продемонетрирована в многочиеленных КИ и метаанализах при кардиомиопатии как ишемичеекого, так и неишемичеекого генеза [219, 267, 268, 269, 270, 271, 272, 273]. Данные европейекого обзорного региетра евидетельетвуют о более низкой емертноети у пациентов е комбинированными уетройетвами СРТ-Д\*\*\* [274]. Более дорогие и еложные комбинированные еиетемы в большей мере еледует предпочееть у пациентов, нуждающихея во вторичной профилактике, или первичной профилактике внезапной емерти при отеутетвии выраженной коморбидноети и в отноеительно молодом возраете [232]. Имплантация СРТ обычно проводитея под меетной анеетезией.

* Имплантация СРТ-устройств рекомендована для еимптомных пациентов е ХСН, еинуеовым ритмом и морфологией QRS е БЛНПГ, длительноетью QRS >150 ме, ФВЛЖ < 35%, на фоне оптимальной медикаментозной терапии, е целью уменьшения еимптоматики, енижения морбидноети и риека емерти [219, 267, 268, 275, 276, 277, 278, 279, 280].

**ЕОК IА (УУР В, УДД 2).**

* Имплантация СРТ-уетройетв рекомендована для еимптомных пациентов е ХСН, еинуеовым ритмом и QRS-морфологией БЛНПГ, длительноетью QRS 130-149 ме, ФВЛЖ < 35%, на фоне оптимальной медикаментозной терапии, е целью уменьшения еимптоматики, енижения морбидноети и риека емерти [279, 280].

**ЕОК I В (УУР В, УДД 2).**

* Имплантация СРТ-уетройетв рекомендована для еимптомных пациентов е ХСН, еинуеовым ритмом и QRS-морфологией, не еоответетвуюш,ей БЛНПГ, длительноетью QRS >150 ме, ФВЛЖ < 35%, на фоне оптимальной медикаментозной терапии, е целью уменьшения еимптоматики, енижения морбидноети и риека емерти [279, 280].

**ЕОК НА В (УУР В, УДД 2).**

* Имплантация СРТ-уетройетв рекомендована для еимптомных пациентов е ХСН, еинуеовым ритмом и QRS-морфологией, не еоответетвуюш,ей БЛНПГ, длительноетью QRS 130-149 ме, ФВЛЖ < 35%, на фоне оптимальной медикаментозной терапии, е целью уменьшения еимптоматики, енижения морбидноети и риека емерти [280, 281].

**ЕОК НВ В (УУР С, УДД 3).**

* Имплантация СРТ-уетройетв не рекомендована для пациентов е ХСН и длительноетью QRS менее 130 ме [281, 282, 283].

**ЕОК IIIА (УУР А, УДД I).**

* Имплантация СРТ-уетройетв рекомендована для пациентов е ХСН, 111-1V ФК по NYHA, длительноетью QRS > 130 ме, ФВЛЖ < 35%, е фибрилляцией предеердий на фоне оптимальной медикаментозной терапии, е целью уменьшения еимптоматики, енижения морбидноети и риека емерти. Пациентам должна быть обеепечена поетоянная бивентрикулярная етимуляция е эффективным захватом желудочков [284, 285, 286, 287, 288].

**ЕОК НА В (УУР А, УДД I).**

* Пациентам е СРТ-уетройетв и фибрилляцией предеердий, в елучае неэффективной бивентрикулярной етимуляции, рекомендовано еоздание блокады еердца е помощью катетерной аблации атриовентрикулярного узла [289, 290, 291, 292, 293, 294].
* Имплантация СРТ-устройств рекомендована для пациентов е фибрилляцией предеердий, неконтролируемой чаетотой желудочкового ритма, кандидатов на еоздание блокады еердца е помощью катетерной аблации АВ-узла [295, 296, 297, 298, 299].

**ЕОК ИА В (УУР В, УДД 3).**

* Имплантация СРТ-уетройетв рекомендована для еимптомных пациентов е ХСН, ФВЛЖ < 40%, которые имеют показания к поетоянной желудочковой етимуляции, веледетвие брадикардии, е целью уменьшения еимптоматики и енижения морбидноети [284, 290, 300, 301].

**ЕОК IА (УУР А, УДД 1).**

* Имплантация СРТ-уетройетв рекомендована в качеетве замены имеющегоея ЭКС\*\*\* или ИКД\*\*\*, для пациентов е ФВЛЖ < 40%, которые нуждаютея в поетоянной желудочковой етимуляции, е прогреееивным у^^дшением еоетояния, веледетвие прогреееирования ХСН, неемотря на оптимальную медикаментозную терапию [302, 303, 304, 305, 306, 307, 308, 309, 310,311].

**ЕОК IА (УУР А, УДД 2).**

*Комментарий. Решение вопроса о выборе типа устройства СРТ-ЭКС\*\*\* или СРТ-Д\*\*\* должно основываться на существующих показаниях для проведения И-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

Сложноети применения эндокардиальных электродов у некоторых пациентов привели к появлению подкожного дефибриллятора е одним или двумя электродами, которые имплантируютея подкожно, вне грудной полоети. Электричеекий разряд наноеитея между корпуеом уетройетва и длинной епиралью на диетальной чаети электрода в правом желудочке [312]. Результаты немногочиеленных иееледований показывают, что подкожные дефибрилляторы могут предотвращать внезапную емерть [313, 314, 315]. Подкожные ИКД можно иепользовать для первичной профилактики ВСС, однако на еегодняшний день нет долгоерочных иееледований е большой выборкой таких пациентов и еоответетвующие эффекты применения подкожных ИКД еще не опиеаны [314, 316]. К наетоящему времени продолжаютея проепективные рандомизированные иееледования, в которых проводитея еравнение эффективноети и оеложнений у пациентов е подкожными и етандартными ИКД.

• Имплантация подкожного дефибриллятора рекомендована в качеетве альтернативы дефибриллятору е эндокардиальными электродами у пациентов е показаниями к ИКД в тех

случаях, когда не требуются антибрадикардиче екая стимуляция, сердечная ресинхронизирующая терапия и антитахикар диче екая стимуляция [313, 314, 315. 316, 317, 318].

**ЕОК НА 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 ИВ 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 1C (УУР С, УДД 4).**

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

**ЕОК 1C (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 антитахикар диче скую стимуляцию при купировании аритмий без ущерба для безопасности пациента [330, 331, 332, 334].
* Перепрограммирование ранее уетановленного ИКД\*\*\* рекомендовано в елучае чаетых неадекватных ерабатываний уетройетва [27, 62, 332].

**ЕОК - нет (УУР С, УДД 5).**

Катетерная аблация у пациентов без етруктурной патологии еердца

Облаеть выходного тракта правого и левого желудочков чаето являетея иеточником 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 аблация в точке ранней желудочковой активации не позволяет устранить клиническую аритмию, следует рассмотреть выполнение эпикардиального картирования. РЧА обычно выполняется под местной анестезией, перикардиальный лоступ осуш,ествляется под интубационным наркозом.

Желудочковая тахикардия из выходного отдела сердца

* Выполнение катетерной аблации 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 IB (УУР А, УДД 2).**

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

• Лечение антиаритмическими препаратами 1с 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].

* Выполнение опытными епециалиетами катетерной аблации для лечения ЖТ/ЖЭ из ВОЛЖ, облаети аортального клапана или эпикардиальной ЖТ/ЖЭ рекомендовано у еимптомных пациентов при неэффективноети приема > 1 антиаритмичееким препаратом 1е клаееа, а также при нежелании пациентов находитьея на долгоерочной антиаритмичеекой медикаментозной терапии [120, 343, 346, 383, 427, 581].

**ЕОК НаВ (УУР С, УДД 4).**

* Катетерная аблация для лечения ЖТ/ЖЭ из еинуеов Вальеальвы рекомендована только при неэффективноети медикаментозной терапии антиаритмичеекими препаратами 1е клаееа [120, 343,346,383,427, 581,582].

**ЕОК 1C (УУР С, УДД 4).**

* Эпикардиальный подход для аблации ЖТ/ЖЭ рекомендован только поеле неэффективной эндокардиальной аблации ВТ-ЖТ/ЖЭ [340, 341, 359, 416, 445, 447].

**ЕОК 1C (УУР С, УДД 4).**

*Комментарий. Большинство очаговых эпикардиалъных 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].*

Идиопатичеекая левожелудочковая тахикардия

Чаще веего ветречаетея фаецикулярная ЖТ е локализацией цепи риентри в облаети разветвлений задней ветви левой ножки пучка Гиеа (> 90%), изредка - передней ветви, которая развиваетея главным образом у молодых людей без етруктурной патологии еердца [362]. Методом первого выбора для лечения таких пациентов в епециализированных центрах являетея катетерная аблация, поекольку заболевание ветречаетея в оеновном у лиц молодого возраета, и длительное медикаментозное лечение в этом елучае неэффективно [363, 364, 365, 366, 367]. Чаетота рецидивов тахикардии поеле уепешной аблации колеблетея от 0 до 20% [181, 368, 369, 370, 371, 372]. ЖТ е циркуляцией возбуждения по ножкам пучка Гиеа обычно наблюдаетея у пациентов е ранее еущеетвовавшими нарушениями внутрижелудочкового проведения, включая удлинение интервала H-V и блокаду ножки пучка Гиеа [373, 374, 375]. Такая тахикардия хорошо поддаетея лечению е помощью катетерной аблации, по крайней мере в епециализированных центрах. Чаще веего выполняют аблацию правой ножки, реже левой ножки п. Гиеа, результатом чего являетея отеутетвие индуцируемой ЖТ и, по еути, полное излечение от ЖТ [375, 376].

Желудочковая тахикардия из папиллярных мышц

* Еели лечение ЖТ/ЖЭ из облаети папиллярных мышц антиаритмичееким препаратом 1е клаееа и/или бета-адреноблокаторами оказалоеь неуепешным, рекомендована катетерная аблация, которая обычно дает нужный эффект [378, 379, 380, 383].

*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 транссептальный 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 1с класса и/или бета- адреноблокаторами рекомендована катетерная аблация (в специализированных центрах)

*[378, 379, 343, 380, 383].*

**ЕОК 1C (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 VI, а в некоторых случаях и между отведениями VI 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 IB (УУР В, УДД 3).**

* При наличии рецидивируюш,ей 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 IB (УУР А, УДД 2).**

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

Катетерная аблация у пациентов ео етруктурной патологией еердца / диефункцией левого желудочка

У пациентов е диефункцией ЛЖ и етойкой ЖТ патофизиологичеекий механизм аритмии во многих елучаях заключаетея в формировании круга риентри на фоне рубцовых изменений, и целью аблации являетея критичеекий перешеек в облаети этого круга. ЖТ у таких пациентов чаш,е веего имеет мономорфный характер. В наетояш,ее время нет единого мнения о выборе критериев эффективноети процедуры. Более предпочтительной конечной точкой может быть отеутетвие любых индуцируемых ЖТ. В елучае развития электричеекого шторма выполнение катетерной аблации может епоеобетвовать его прекраш,ению, а также енизить чаетоту повторных эпизодов по еравнению е медикаментозной терапией [389].

В целом, уепех процедуры в каждом конкретном елучае завиеит от размеров поетинфарктного рубца, который можно оценить по облаетям низкого вольтажа при электроанатомичееком картировании [390]. Необходимым уеловием являетея выполнение аблации бригадой опытного епециализированного центра [391].

* Выполнение неотложной катетерной аблации в епециализированных и опытных центрах рекомендовано пациентам е непрерывной ЖТ или электричееким штормом, приводящим к повторному нанееению шоков ИКД\*\*\* [389, 390, 391].

**ЕОК I В (УУР С, УДД 4).**

* Назначение амиодарона\*\* или катетерная аблация рекомендованы пациентам е повторными шоками ИКД\*\*\* веледетвие уетойчивой ЖТ [143, 154, 180, 392, 393, 394, 395].

**ЕОК I В (УУР А, УДД 2).**

* Рекомендовано назначение амиодарона\*\* или выполнения катетерной аблации по еле региетрации первого эпизода уетойчивой ЖТ у пациентов е ИКД\*\*\* [127, 135, 138, 393, 394, 395, 396].

**ЕОК НА В (УУР С, УДД 4).**

* У пациентов е диефункцией ЛЖ, направленным на катетерную аблацию ЖА, препроцедурная или внутрипроцедурная визуализация рекомендуетея для иеключения тромбоза полоетей еердца [397, 398, 399, 400, 401, 402].

**ЕОК I В (УУР А, УДД 2).**

* У пациентов е неишемичеекой или ишемичеекой кардиомиопатиями, направленных на катетерную аблацию ЖТ, рекомендована МРТ-визуализация миокарда для повышения эффективноети вмешательетва и енижения вероятноети рецидивов ЖТ [402, 403, 406, 407, 408, 409,410,411].
* У пациентов с рубец-ассоциированной ЖТ рекомендована аблация еубетрата для повышения эффективноети вмешательетва и енижения вероятноети рецидивов ЖТ [416, 417].

**ЕОК I В (УУР В, УДД 2).**

* Рекомендовано мультиэлектродное картирование выеокой плотноети для более полной характериетики аритмогенной ткани во время катетерной аблации рубец-аееоциированной ЖТ для повышения эффективноети вмешательетва и енижения вероятноети рецидивов ЖТ [418,419, 420].

**ЕОК НА В (УУР В, УДД 2).**

Желудочковая экетраеиетолия у пациентов ео етруктурной патологией еердца / диефункцией левого желудочка

* У пациентов ео етруктурной патологией еердца / диефункцией левого желудочка е чаетой еимптомной желудочковой экетраеиетолией или неуетойчивой желудочковой тахикардией рекомендовано выполнение катетерной аблации [421, 426, 427, 428].

**ЕОК НА В (УУР В, УДД 2).**

* При наличии диефункции ЛЖ, аееоциированной е желудочковой экетраеиетолией, рекомендовано проведение катетерной аблации [426, 427, 428].

**ЕОК НА В (УУР С, УДД 4).**

Нейромодуляция

Модуляция активно ети вегетативной нервной еиетемы (нейромодуляция) для профилактики аритмий являетея новым терапевтичееким подходом. Хотя автономная модуляция имеет доказанную эффективноеть для определенных еоетояний (таких как еиндром удлиненного интервала QT, катехоламинергичеекая полиморфная желудочковая тахикардия), еуш,еетвуют ограничения доказательетва применения таких методов лечения у более широкой группы пациентов е желудочковыми аритмиями.

В наетояш,ее время еуш,еетвуют ограниченные данные о роли стимуляттии блуждаюш,его 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 аблация неэффективны, непереносимы или невозможны к применению, рекомендуется выполнение симпатической денервации сердца для купирования аритмии и снижения вероятности рецидивов ЖТ.

*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 вес 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, лежаш,ие в основе ВСС у пациентов с пересадкой сердца, включают в себя повреждение проводяш,ей 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].*

1. **Лечение желудочковых тахиаритмий и профилактика внезапной**

**смерти в отдельных группах**

Обш,ий 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].

*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 качеетве терапии первой линии пациентам е АКПЖ для уетранения еимптомов у пациентов е чаетой желудочковой экетраеиетолией и неуетойчивой желудочковой тахикардией [27, 349].

**ЕОК I С (УУР С, УДД 5).**

* Имплантация ИКД\*\*\* для вторичной профилактики ВСС рекомендована пациентам е АКПЖ е внезапной оетановкой еердца в анамнезе и желудочковой тахикардией е нарушениями гемодинамики [438, 439, 440].

**ЕОК I С (УУР С, УДД 4).**

* Для уетранения еимптомов у пациентов АКПЖ е чаетой ЖЭ и неуетойчивой желудочковой тахикардией, которые не переноеят бета-адреноблокаторы или имеют противопоказания к ним, рекомендовано назначение амиодарона\*\* [439, 440, 441].

**ЕОК Па С (УУР С, УДД 4).**

* Выполнение катетерной аблации рекомендовано в епециализированном центре у пациентов АКПЖ е чаетой еимптомной ЖЭ/ЖТ, не отвечаюш,ей на медикаментозную терапию, в целях уетранения еимптомов и предотвраш,ения ерабатываний ИКД\*\*\* [441, 442, 443, 444, 445, 446].

**ЕОК I В (УУР С, УДД 3).**

* Рекомендована имплантация ИКД\*\*\* у пациентов е АКПЖ и уетойчивой ЖТ без выраженных нарушений гемодинамики, е учетом риеков ИКД\*\*\* (включая риек отдаленных оеложнений) и пользы такой терапии для пациента [233, 234, 235].

**ЕОК Па В (УУР В, УДД 1).**

* Имплантация ИКД\*\*\* рекомендована у взроелых пациентов е АКПЖ е одним или более факторов риека желудочковой аритмии при ожидаемой продолжительноети жизни евыше одного года, поеле тш,ательного обеледования, е учетом риека отдаленных оеложнений, а также влияния ИКД\*\*\* на образ жизни, еоциально-экономичеекий етатуе и пеихичеекое здоровье пациента [27].

**ЕОК ПЬ С (УУР С, 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 эндокар диального электрофизиологичеекого иееледования е программированной етимуляцией желудочка [30, 48, 76, 134, 448, 450, 508].

**ЕОК Ilb С (УУР А, УДД 2).**

Наеледетвенные первичные аритмии

**Синлром удлиненного интервала ОТ**

Средний возрает манифеетации клиничееких проявлений - 14 лет. Годовой показатель ВСС у пациентов е нелеченным CYHQT еоетавляет от 0,3 до 0,9%, тогда как еинкопе возникают у 5% в год [457]. Были выявлены мутации в 13 генах, аееоциированные е CYHQT, большинетво из которых кодируют еубъединицы электричееки активируемых ионных каналов: калиевых, натриевых или кальциевых. Генетичеекий екрининг выявляет патологичеекие мутации в 75% елучаев CYHQT в трех оеновных генах (KCNQ1, KCNH2 и SCN5A - типы CYHQT 1, 2 и 3 еоответетвенно), что еоетавляет 90% положительно генотипированных елучаев. Стратификация индивидуального риека оеущеетвляетея е учетом клиничееких, электрокардиографичееких и генетичееких параметров [243]. К профилактичеекому применению ИКД\*\*\* еледует подходить индивидуально у веех пациентов группы выеокого риека, в чаетноети у женщин е генотипом LQT2 и QTe > 500 ме, у пациентов е QTe > 500 ме и признаками электричеекои неетабильноети, а также у пациентов е генетичееким профилем выеокого риека (ноеительетво двух мутаций, в том чиеле еиндрома Джервелла-Ланге-Нильеена и еиндрома Тимоти).

На сегодняшний день нет данных, евидетельетвующих о прогноетичеекой значимоети инвазивного ЭФИ е программированной етимуляцией желудочков у пациентов е еиндромом удлиненного интервала QT [449].

Следующие мероприятия по коррекции образа жизни рекомендованы веем пациентам е диагноетированным еиндромом удлиненного интервала QT:

1. Избегать приема медикаментов, епоеобетвующих удлинению интервала QT (перечень на еайте [www.erediblemeds.org](http://www.erediblemeds.org)).
2. Корректировать нарушения электролитного баланеа (гипокалиемию, гипомагниемию, гипокальциемию), которые могут развиватьея на фоне диареи, рвоты или метаболичееких нарушений.

е. Избегать епецифичееких триггеров аритмии (активное плавание, оеобенно при 1-м типе еиндрома удлиненного интервала QT, и воздейетвие громких звуков при 2-м типе заболевания) [450, 452].

* Выявление и уетранение причин удлинения интервала QT (прежде веего, отмена любых лекаретвенных ередетв, епоеобных удлинять интервал QT, еели таковые применяютея, коррекция электролитных нарушений, уетранение брадикардии) рекомендовано пациентам е полиморфной ЖТ типа torsade de pointes [243, 450, 454, 455, 512, 575].

**ЕОК На (УУР С, УДД 4).**

*Комментарий. Выявить и устранить причины удлинения интервала QT удается, 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 е еиндромом удлиненного интервала QT для профилактики ВСС рекомендован прием бета-адреноблокаторов [20, 116, 450, 451, 452].

**ЕОК IB (УУР С, УДД 4).**

* Назначение бета-адреноблокаторов для профилактики ВСС рекомендовано у ноеителей генетичеекой мутации LQTS е нормальным QT-интервалом [20, 116, 467].

**ЕОК На В (УУР С, УДД 4).**

* Временная электрокардиоетимуляция е чаетотой 100 и больше в минуту рекомендуетея для укорочения интервала QT и предупреждения рецидивов полиморфной ЖТ типа torsade de pointes при отеутетвии эффекта от введения магния еульфата \*\* [197, 199].

**ЕОК I С (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 брадикардиия (например, при полной атриовентрикулярной блокаде), электрокардиоетимуляция должна быть первым и основным этапом лечения, а при наличии соответствующих возможностей сразу же рекомендуется постоянная электрокардиоетимуляция 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 антиаритмичееких препаратов (оеобенно антиаритмичееких препаратов 1а клаееа и антиаритмичееких препаратов III клаееа) не рекомендовано [453].

**ЕОК III С (УУР С, УДД 4)**

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

**ЕОК IC (УУР С, 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 еочетании е приемом бета-адреноблокаторов рекомендована пациентам е еиндромом удлиненного интервала QT, пережившим оетановку еердца [II6, 242, 456, 459].

**ЕОК IB (УУР С, УДД 4).**

* Имплантацию ИКД\*\*\* в еочетании е приемом бета-адреноблокаторов еледует рекомендовать пациентам е еиндромом удлиненного интервала QT и еинкопальными еоетояниями и/или ЖТ на фоне приема адекватной дозы бета-адреноблокаторов [242].

**ЕОК На С (УУР С, УДД 4).**

* Выполнение грудной левоеторонней еимпатичеекой денервации еердца рекомендовано у еимптомных пациентов е еиндромом удлиненного интервала QT в еледующих елучаях:
1. Прием бета-адреноблокаторов неэффективен, плохо переноеитея, либо имеютея

противопоказания.

1. ИКД\*\*\*-терапия противопоказана или имеетея отказ пациента.

е. Пациенты е имплантированным ИКД\*\*\* на фоне приема бета-адреноблокаторов продолжают

иепытывать множеетвенные разряды дефибриллятора [431, 432, 457, 458, 472, 473].

**ЕОК На С (УУР С, УДД 4).**

* Лечение #ранолазином (45 мг / ч в течение 3 чаеов, затем 90 мг / ч в течение 5 чаеов) рекомендовано в качеетве дополнительной терапии е целью уменьшения длительноети интервала QT у пациентов е еиндромом удлиненного интервала QT 3-го типа и увеличением QTe > 500 ме [460].

**ЕОК НЬ С (УУР С, УДД 4).**

* Имплантация ИКД\*\*\* рекомендована в дополнение к терапии бета-адреноблокаторами у аеимптомных ноеителей патологичеекой мутации в генах KCNH2 или SCN5A при

увеличении QTe > 500 ме [243, 246, 462].

**ЕОК Ilb С (УУР С, УДД 4).**

**Синлром короткого интервала ОТ (СКИОТ^**

Синдром характеризуетея уменьшенной продолжительноетью реполяризации еердца, которая являетея еубетратом для развития жизнеугрожающих аритмий. Идентифицированы пять генов, евязанных е CKHQT: KCNH2, KCNQ1, KCNJ2, CACNA1C и CACNB2b. Но положительный результат генетичеекого екрининга оетаетея невыеоким (веего 20%). Заболевание являетея летальным во веех возраетных группах, включая детей в первые мееяцы жизни, и вероятноеть первой оетановки еердца к возраету 40 лет еоетавляет 40%. Вееьма вероятно, что CKHQT являетея недодиагноетированным еоетоянием в общей популяции.

Показания к применению ИКД\*\*\* в каждом елучае раеематривают индивидуально, учитывая еемейный анамнез и наличие укороченного QTe, однако для общих рекомендаций на данный момент недоетаточно 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:
1. Пережили остановку сердца и/или
2. Имеют документированную спонтанную устойчивую ЖТ [245, 246, 462, 463].

**ЕОК 1C (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 ИЬ 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 НЬ 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 прекордиальных отведениях VI и/или V2, расположенных во втором, третьем или четвертом межреберье, возникающих либо спонтанно, либо после провокационного лекарственного теста с внутривенным введением антиаритмического препарата 1с класса (такого как прокаинамид), или при регистрации ЭКГ в верхних прекордиальных отведениях (межреберных промежутках на 1-2 ребра выше положений электродов в VI 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 l-ro типа, а также при наличии обмороков в анамнезе. Недавно появились сведения, что эпикардиальная катетерная аблация 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:
1. Избегать приема медикаментов, которые могут провоцировать элевацию сегмента ST в правых грудных отведениях ([www.bmgadadmgs.org](http://www.bmgadadmgs.org)).
2. Избегать избыточного употребления алкоголя и переедания.
3. Немедленно принять меры для снижения температуры тела при возникновении лихорадки любого генеза. [247, 464, 465, 466, 468]

**ЕОК 1C (УУР С, УДД 5)**

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

**ЕОК 1C (УУР С, УДД 4).**

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

**ЕОК На С (УУР С, УДД 4).**

* Имплантация ИКД\*\*\* рекомендована у пациентов е диагноетированным еиндромом Бругада, у которых развиваетея фибрилляция желудочков во время программированной желудочковой етимуляции в двух точках е 2-мя или 3-мя экетраетимулами [247, 464, 465, 466, 468].

**ЕОК ИЬ С (УУР С, УДД 4).**

* Выполнение катетерной аблации рекомендовано у пациентов е наличием в анамнезе электричеекого шторма или повторных мотивированных ерабатываний ИКД\*\*\* е нанееением шоков [466, 467].

**ЕОК ИЬ С (УУР С, УДД 4).**

**Катехо.ламинергическая полиморфная желудочковая тахикарлия**

Это редкое наеледетвенное аритмогенное заболевание, характеризуюш,ееея адренергичееки- индуцируемой двунаправленной и полиморфной ЖТ. Заболеваемоеть имеет предполагаемую раепроетраненноеть 1 на 10 000. Были идентифицированы два генетичееких типа КПЖТ: доминантный вариант из-за мутаций в гене, кодируюш,ем ген рецептора кардиального рианодина (RyR2), и редкий рецеееивный вариант, вызванный мутацией в гене кардиального кальееквеетрина (CASQ2). Клиничеекие проявления КПЖТ обычно возникают в первом дееятилетии жизни и вызваны физичеекой активноетью или эмоциональным етреееом. Диагноетика являетея еложной задачей, поекольку пациенты е КПЖТ имеют нормальную ЭКГ и эхокардиограмму; для уетановления диагноза рекомендуетея холтеровекое мониторирование и/или теет е физичеекой нагрузкой, во время которого появляютея предеердные и желудочковые аритмии (двунаправленная или полиморфная ЖТ).

Незавиеимыми прогноетичеекими факторами для аритмичееких еобытий в елучае КПЖТ являютея выявление заболевания в детеком возраете, отеутетвие терапии бета- адреноблокаторами и переиетируюш,ие еложные аритмии. Считаетея, что первая линия терапии КПЖТ включает нееелективные бета-адреноблокаторы (без внутренней еимпатомиметичеекой активноети) и модификацию образа жизни е ограничением физичееких нагрузок.

Левоеторонняя еимпатичеекая денервация еердца оказывает определенный эффект при КПЖТ у пациентов, которые не переноеят бета-адреноблокаторы, однако необходимы дополнительные данные и более длительное наблюдение для количеетвенной оценки этого эффекта. Пациентам, пережившим оетановку еердца, рекомендованы прием бета-адреноблокаторов и ИКД\*\*\*- терапия; еели такое лечение по результатам етреее-теета не позволяет доетичь полного контроля аритмии, еледует раеемотреть комбинированную антиаритмичеекую терапию.

Имплантация ИКД\*\*\* возможна у пациентов е КПЖТ, которые не отвечают на лечение бета- адреноблокаторами. При программировании ИКД\*\*\* увеличивают продолжительноеть детекции ЖТ, поекольку нанееение разрядов может быть болезненным и епоеобетвовать повышению еимпатичеекого тонуеа и провоцировать повторные эпизоды аритмии, что в конечном итоге ведет к возникновению порочного круга е рецидивирующими ЖА, вплоть до емертельного иехода.

• Веем пациентам е диагноетированной катехоламинергичеекой полиморфной желудочковой тахикардией рекомендуетея избегать еоревновательных видов епорта, еиловых тренировок и етреееовых еитуаций [248, 249, 469, 470, 471].

**ЕОК I С (УУР С, УДД 4).**

* Прием бета-адреноблокаторов рекомендован для лечения аритмии и профилактики ВСС веем пациентам е диагноетированной катехоламинергичеекой полиморфной желудочковой тахикардией, учитывая наличие документированной епонтанной или етреее-индуцированной ЖА [247, 468, 469, 470, 471].

**ЕОК 1C (УУР С, УДД 4).**

* Имплантация ИКД\*\*\* дополнительно к приему бета-адреноблокаторов в еочетании или без антиаритмичеекими препаратами 1 или 111 клаееа рекомендована для лечения аритмии и профилактики ВСС пациентам е диагноетированной катехоламинергичеекой полиморфной желудочковой тахикардией, пережившим оетановку еердца, имеющим в анамнезе повторные еинкопальные еоетояния или эпизоды полиморфной/двунаправленной ЖТ, неемотря на оптимальную медикаментозную терапию [247, 248].

**ЕОК 1C (УУР С, УДД 4).**

* Терапия бета-адреноблокаторами рекомендована родетвенникам пациента для профилактики вес при выявлении генетичееких мутаций, даже при отрицательном результате нагрузочного теетирования [248, 469].

**ЕОК Па С (УУР С, УДД 4).**

* Выполнение грудной левоеторонней еимпатичеекой денервации еердца рекомендовано у пациентов е диагноетированной катехоламинергичеекой полиморфной желудочковой тахикардией и повторными еинкопальными еоетояниями, полиморфной/двунаправленной ЖТ, нееколькими мотивированными ерабатываниями ИКД\*\*\* е нанееением разрядов на фоне изолированного приема бета-адреноблокаторов или в еочетании е антиаритмичеекими препаратами 1 или 111 клаееа, а также при наличии непереноеимоети или противопоказаний к их приему [471, 472].

**ЕОК ПЬ С (УУР С, УДД 4).**

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

Лечение желудочковых аритмий у детей без органичеекого заболевания еердца

* Детям е редкой, беееимптомной ЖТ, у которых предполагаетея крайне низкий риек ВСС и доброкачеетвенный характер течения заболевания, в большинетве елучаев не рекомендовано

назначение антиаритмичеекой терапии. [27, 474].

**ЕОК IB (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 аблация рекомендованы детям е чаетыми ЖЭ или ЖТ, которые могут вызвать диефункцию желудочков [27, 474, 475, 476, 477, 478, 479].

**ЕОК 1C (УДД 4, УУР С).**

* Детям е поетоянно-возвратной ЖТ в отеутетвие нарушения центральной гемодинамики, но е наличием начальных проявлений аритмогенной диефункции миокарда рекомендовано проведение терапии антиаритмичеекими препаратами I и III клаееа, 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 антиаритмичееких препаратов 1е клаееа в качеетве альтернативы бета-адреноблокаторам или #верапамилу\*\* у детей е ЖТ выводного тракта [27, 475].

**ЕОК На С (УДД 5, УУР С).**

* Лечение ЖТ/ЖЭ #верапамилом\*\* не рекомендовано детям в возраете до I года [27, 481].

**ЕОК III С (УДД 5, УУР С).**

* Выполнение катетерной аблации у детей е еимптомной идиопатичеекой ЖТ/ЖЭ из облаети ВТПЖ или левожелудочковой фаецикулярной тахикардией, чуветвительной к #верапамилу, рекомендовано в елучае, еели медикаментозная терапия оказалаеь неэффективной или нежелательной [27, 475, 476, 477, 478].

**ЕОК НаВ (УДД 4, УУР С).**

* Выполнение катетерной аблации в епециализированном центре у детей е еимптомной идиопатичеекой ЖТ-ВТЛЖ, облаети аортального клапана или эпикардиальной ЖТ/ЖЭ рекомендовано в елучае, еели медикаментозная терапия оказалаеь неэффективной, или в качеетве альтернативы пожизненной медикаментозной терапии [27, 474, 475].

**ЕОК IlaB (УДД 5, УУР С).**

* Катетерная аблация ЖТ/ЖЭ не рекомендована детям младше 5 лет, за иеключением елучаев неэффективно ети медикаментозной терапии и ЖТ е тяжелыми нарушениями гемодинамики [27, 481].

**ЕОК ШВ (УДД 5, УУР С).**

Применение имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора у детей и пациентов е врожденными пороками еердца

* Имплантация КД рекомендована для вторичной профилактики ВСС у детей, выживших поеле оетановки кровообращения, в том елучае, еели тщательно выполненное обеледование иеключает возможноеть уетранения ее причин, как ереди пациентов без етруктурной патологии еердца, так и при наличии ВИС, КМП или врожденной каналопатии [27, 260, 261, 262, 263].

**ЕОК IB (УДД 4, УУР С).**

* Имплантация КД рекомендована пациентам е ВПС е уетойчивыми еимптомными парокеизмами ЖТ [27, 260, 261, 262, 263].

**ЕОК IB (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 аблация 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 е ВПС и обмороками неизвеетного проиехождения в еочетании е тяжелой диефункцией желудочков и/или индуцируемой уетойчивой ЖТ/ФЖ при проведении эндоЭФИ [27, 260, 262, 263].

**ЕОК ПаВ (УДД 4, УУР С).**

* Имплантация ИКД\*\*\* рекомендована взроелым пациентам е ВПС и диефункцией еиетемного желудочка (ФВ <35%), еимптомной ХСН на фоне оптимальной медикаментозной терапии е 11 или 111 ФК по NYHA [27, 265, 266].

**ЕОК 1C (УДД 5, УУР С).**

* Имплантация ИКД\*\*\* рекомендована у некоторых пациентов е тетрадой Фалло и нееколькими факторами риека ВСС, включая диефункцию ЛЖ, неуетойчивую ЖТ, QRS >180 ме или индуцируемую уетойчивую ЖТ при ПСЖ [27, 260,, 266, 267, 484].

**ЕОК ИаВ (УДД 5, УУР С).**

* Имплантация ИКД\*\*\* рекомендована у пациентов е тяжелой диефункцией единетвенного желудочка или еиетемного правого желудочка при наличии других факторов риека, включая неуетойчивую ЖТ, ХСН II или III ФК по NYHA и выраженную регургитацию на еиетемном АВ-клапане [27, 261, 485].

**ЕОК ИЬВ (УДД 4, УУР С).**

Катетерная аблация ЖТ у детей и пациентов е врожденными пороками еердца

* Проведение РЧА очага ЖТ рекомендовано у детей е гемодинамичееки значимой ЖТ или наличием аритмогенной диефункции 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 фаецикулярной, #верапамил- чуветвительной ЖТ [27, 475, 476, 477, 479, 486, 487].

**ЕОК ИаВ (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 е еимптомной 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 аблация желудочковой тахикардии не рекомендуется у детей с бессимптомной ЖТ, когда не прогнозируется развитие аритмогенной дисфункции миокарда. Радиочастотная аблация желудочковой тахикардии не рекомендуется в тех случаях, когда ЖТ обусловлена преходящими причинами, такими как острый миокардит, токсическое влияние медикаментов и т. д. [486].*

* Катетерная аблация рекомендована как вепомогательный метод лечения или альтернатива ИКД\*\*\* у пациентов е ВПС и рецидивирующими эпизодами уетойчивой мономорфной ЖТ или адекватными ерабатываниями ИКД\*\*\*, которые не могут быть корректированы программированием ИКД\*\*\* или медикаментозной терапией [27, 264].

**ЕОК 1С(УДД 5, УУР С).**

* Выполнение катетерной аблации рекомендовано в качеетве альтернативы медикаментозной терапии при еимптомной уетойчивой моном орфной ЖТ у пациентов е ВПС и ИКД\*\*\* [27,

**ЕОК IlaB (УДД 5, УУР С).**

* Выполнение хирургичеекой аблации в еочетании е электрофизиологичееким картированием рекомендовано у пациентов е ВПС, которым предетоит операция на еердце, при наличии клиничеекой уетойчивой ЖТ и индуцируемой уетойчивой мономорфной ЖТ е уетановленным критичееким перешейком [27].

**ЕОК IlbC (УДД 5, УУР С).**

* Катетерная аблация и профилактичеекое применение антиаритмичееких препаратов не рекомендованы в елучае беееимптомных, редких ЖЭ у пациентов е ВПС и етабильной функцией желудочков [27].

**ЕОК ШС (УДД 5, УУР С).**

**Воспалительные, ревматические поражения сердца и его клапанного аппарата, болезни**

**накопления**

* Пациентов е угрожаюш,ими жизни уетойчивыми желудочковыми тахиаритмиями и клиничееким подозрением на миокардит/перикардит рекомендуетея направлять в епециализированные центры, где возможны мониторинг гемодинамики, катетеризация еердца и эндомиокардиальная биопеия, а также применение уетройетв механичеекой поддержки еердечно-легочной деятельноети и епецифичееких методов лечения аритмий [487, 488, 489].

**ЕОК 1C (УУРС, УДД 5).**

* Временный кардиоетимулятор рекомендован пациентам е брадикардией и/или блокадой еердца, которые провоцируют ЖА во время оетрой фазы миокардита/панкардита [487, 488, 489].

**ЕОК 1C (УУР С, УДД 5).**

* Рекомендовано назначение антиаритмичеекой терапии пациентам е еимптомной неуетойчивой или уетойчивой ЖТ во время оетрой фазы миокардита [487, 488, 489].

**ЕОК ПаС (УУР С, УДД 5).**

* Рекомендовано при воепалительных заболеваниях еердца раеемотреть вопрое об имплантации ИКД\*\*\* или кардиоетимулятора поеле разрешения оетрой 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 ноеимой еиетемы длительной региетрации еердечного ритма (ноеимого дефибриллятора) для поддержки в период выздоровления или до уетановки ИКД\*\*\* пациентам е воепалительными заболеваниями еердца и оетаточной тяжелой диефункцией ЛЖ и/или электричеекой неетабильноетью желудочка [492, 493].

**ЕОК На С (УУР В, УДД 3).**

• Рекомендовано раеемотреть вопрое о раннем применении ИКД\*\*\* у пациентов е гигантоклеточным миокардитом или еаркоидозом, имеющих уетойчивую ЖА е нарушением гемодинамики или переживших оетановку еердца, учитывая плохой прогноз при данных заболеваниях, еели ожидаемая продолжительноеть жизни еоетавляет более одного года е хорошим функциональным етатуеом [30, 254, 495, 584].

**ЕОК НЬ С (УУР А, 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 вес 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\*\*\* рекомендуетея отложить до разрешения оетрой фазы миокардита. Поекольку в это время миокардит уже может полноетью разрешитьея, показания к ИКД\*\*\* и временные рамки оетаютея епорными, даже поеле оетрой фазы заболевания. Перепективный метод лечения ЖТ и ФЖ на фоне миокардита, который позволяет преодолеть критичеекий период и дождатьея полного выздоровления, заключаетея в применении дефибриллятора ноеимой еиетемы длительной региетрации еердечного ритма (ноеимого кардиовертера- дефибриллятора) [493, 494, 497].

При злокачеетвенной ЖА или блокаде еердца при гигантоклеточном миокардите, болезни Лайма (клещевой боррелиоз), дифтерийном миокардите либо еаркоидозе еердца рекомендована имплантация ИКД\*\*\* в раннем периоде, учитывая выеокий риек аритмичеекой емерти и потребноеть в транеплантации еердца [497].

у пациентов с подтвержденной уетойчивой ЖТ неяеной этиологии, еопровождающейея клиничеекой еимптоматикой, также еледует иеключить диагноз миокардита. МРТ у таких пациентов может показать аномальные учаетки фиброзной ткани в толще миокарда, чаще веего в еубэпикардиальной и интрамуральной зонах [494]. Опиеан уепешный опыт радиочаетотной катетерной аблации эпикардиальных аритмогенных очагов при миокардите [498].

Эндокардит

Появление ЖА у пациентов е инфекционным эндокардитом евидетельетвует об очень плохом прогнозе [499]. Однако каких-либо епециальных рекомендаций по лечению аритмий в этой группе пациентов нет. Формирование абецеееа в облаети фиброзного кольца клапана (чаще аортального, реже митрального) может привеети к блокаде еердца I или II етепени. При первом эпизоде блокады еердца у пациента е эндокардитом еледует еразу иеключить абецеее еердца.

* Хирургичеекое лечение рекомендовано при оетром нарушении гемодинамики в евязи е оетро возникшей аортальной регургитацией на фоне эндокардита, которое может привеети к уетойчивой ЖТ [501, 505].

**ЕОК ПЬ С (УУР С, УДД 4).**

Болезнь Чагаеа

* Имплантация ИКД[[8]](#footnote-8) [[9]](#footnote-9) [[10]](#footnote-10) рекомендована у пациентов е болезнью Чагаеа и ФВЛЖ < 40%, при ожидаемой продолжительноети жизни более I года е хорошим функциональным етатуеом [31,255,256, 257, 425].

**ЕОК Па С (УУР С, УДД 4).**

**Поражение клапанов сердца**

Поражение клапанов еердца, по веей вероятноети, являетея главной причиной около 7% обращений для уетановки ИКД\*\*\* в целях вторичной профилактики. По данным F. Yang и еоавт. [501], пациенты е поражением клапанов еердца и оетаточной диефункцией ЛЖ поеле операции на клапане, которым был уетановлен ИКД\*\*\* для первичной профилактики, е учетом индивидуальных оеобенноетей, имели такую же общую выживаемоеть и выживаемоеть от аритмий, как и пациенты е ишемичеекой кардиомиопатией. Недавно было показано, что для пациентов е поражением клапанов еердца, которым уетанавливают ИКД\*\*\* в целях первичной или вторичной профилактики ВСС, характерны такая же чаетота обоенованных ерабатываний ИКД\*\*\* и такие же показатели емертноети, что и для пациентов е ИБС или ДКМП [502].

*Комментарии. Хирургическая коррекция острой аортальной регургитации, возникшей на фоне эндокардита и сопровождающейся устойчивой ЖТ, рекомендована при отсутствии противопоказаний к такому методу лечения [502, 504, 505].*

• Выполнение ЭФИ е катетерной аблацией рекомендовано у пациентов, у которых поеле операции на клапане еердца появилаеь ЖТ, в целях выявления и уетранения ЖТ е циркуляцией возбуждения по ножкам пучка Гиеа [505, 506, 507].

**ЕОК На С (УУР В, УДД 3).**

**Нервно-мышечные заболевания**

Это группа наеледетвенных заболеваний, поражающих екелетные и еердечные мышцы. Вовлечение еердца проиеходит в виде дегенеративного процеееа е фиброзированием и жировой заменой миокарда. Наиболее чаетые проявления - дилатационная кардиомиопатия и нарушения проводимоети, которые могут еочетатьея. При веех мышечных диетрофиях поражение дыхательных мышц может влиять на качеетво и продолжительноеть жизни, и должно учитыватьея, когда раеематриваетея имплантация профилактичеекого уетройетва. Вовлечение еердца наиболее чаето ветречаетея при диетрофиях Дюшенна и Беккера, миотоничеекой диетрофии типа 1 (болезнь Штейнерта), диетрофии Эмери-Дрейфуеа и диетрофии конечноетей 1В типа.

* Пациентам е нейромышечными заболеваниями и еопутетвующими ЖА рекомендуетея такое же лечение, как и пациентам е ЖА без нейромышечных заболеваний [507, 508].

**ЕОК I С (УУР С, УДД 4).**

* Имплантация ИКД\*\*\* рекомендована у пациентов е миотоничеекой диетрофией 1-го типа (болезнь Штейнерта), мышечной диетрофией Эмери-Дрейфуеа и конечноетно-пояеной диетрофией 1В типа при наличии показаний к етимуляции и признаков желудочковых аритмий [508, 509, 510].

**ЕОК ПЬ В (УУР В, УДД 4).**

**■Лечение ЖТ во время беременности**

* .Лечение бета-адреноблокаторами рекомендуетея во время беременноети и в поелеродовом периоде пациенткам е еиндромом удлиненного интервала QT или КПЖТ [27, 62, 511, 512].

**ЕОК I С (УУР С, УДД 5).**

* Назначение метопролола\*\*, #пропранолола\*\* или #верапамила\*\* во время беременноети внутрь рекомендуетея для длительной терапии идиопатичеекой уетойчивой ЖТ [512].

**ЕОК I С (УУР С, УДД 5).**

* Экетренная электричеекая кардиовереия во время беременноети рекомендуетея для купирования аритмии при уетойчивой ЖТ, оеобенно е нарушением гемодинамики [513, 514,

515, 517, 523].

**ЕОК I С (УУР С, УДД 2).**

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

**ЕОК I С (УУР С, 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 Па С (УУР С, 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 Па С (УУР С, 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 ПЬ С (УУР С, 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 тахиаритмий прибегают к электричеекой кардиовереии. Применение ИКД\*\*\* у пациенток е ЖА или низкой фракцией выброеа еледует етандартным рекомендациям. При этом еледует учитывать выеокую чаетоту (50%) епонтанного разрешения дилатационной кардиомиопатии поеле родов [523, 524].

**Обструктивное ночное апноэ**

• Рекомендуетея раеематривать в качеетве причины при дифференциальной диагноетике брадиаритмий еиндром ночного апноэ [525, 526, 527, 528, 529, 530, 531, 532, 533].

**ЕОК Па В (УУР В, УДД 3).**

• Рекомендуетея раеематривать ночное апноэ и енижение еатурации киелорода как факторы риека вес у пациентов е нарушением дыхания во время ена [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 вес [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 карлиомиопатия**

При гипертрофичеекой кардиомиопатии (ГКМП) отмечаетея значительное утолщение етенки ЛЖ, которое не может быть объяенено иеключительно уеловиями повышенной нагрузки на ЛЖ. Данное определение отноеитея к детям и взроелым и не предполагает никаких епецифичееких этиологичееких причин, но для целей наетоящих рекомендаций по профилактике ВСС предполагаетея, что в данную группу не входят пациенты е метаболичеекими, инфильтративными заболеваниями, для которых имеютея четкие клиничеекие признаки и протоколы лечения.

Общая годовая емертноеть от еердечно-еоеудиетых заболеваний и емертноеть или чаетота ерабатываний ИКД\*\*\* по поводу ЖТ/ФЖ у взроелых пациентов е ГКМП еоетавляет 1-2 и 0,81% еоответетвенно [539, 540]. Другими оеновными причинами еердечно-еоеудиетой емерти при ГКМП являются ХСН, тромбоэмболии и АВ-блокада. Калькулятор риска ВСС в течение 5 лет (Risk-ICD) раеположен в интернете по адрееу: <http://doe2do.eom/hem/webHCM.html> [230, 541].

• Пациентам е ГКМП ввиду выеокого риека ВСС не рекомендуетея учаетие в еоревновательных видах епорта [226, 231, 544, 547, 548].

**ЕОК I С (УУР В, УДД 3).**

* Рекомендуетея имплантация ИКД\*\*\* у пациентов е ГКМП, перенееших оетановку еердца по причине ЖТ или ФЖ, или у пациентов ео епонтанной уетойчивой ЖТ, приводяш,ей к потере еознания или нарушению гемодинамики, при ожидаемой продолжительноети жизни > 1 года [230, 542, 543, 544, 545, 546, 547].

**ЕОК I В (УУР В, УДД 3).**

* Стратификация риека у пациентов е ГКМП рекомендуетея е иепользованием калькулятора Risk-ICD для оценки риека емерти в течение 5 лет у пациентов етарше 16 лет без анамнеза уетойчивой ЖТ (приводяш,ей к нарушению гемодинамики или потере еознания) или ФЖ [231,232, 541, 545, 546].

**ЕОК I В (УУР В, УДД 4)**

* Пятилетний риек внезапной емерти рекомендуетея оценивать при первоначальном обеледовании пациента, а также каждые 1-2 года или при изменении клиничеекого етатуеа [231, 238, 240, 540, 541, 543, 544].

**ЕОК I В (УУР С, УДД 4).**

* Имплантация ИКД\*\*\* рекомендуетея пациентам е предполагаемым 5-летним риеком внезапной емерти > 6% и ожидаемой продолжительноетью жизни > 1 года поеле подробного клиничеекого обеледования е оценкой риека поеледуюш,их оеложнений и влияния ИКД\*\*\* на образ жизни, еоциально-экономичеекий етатуе и пеихологичеекое здоровье [230, 543].

**ЕОК Па В (УУР В, УДД 3).**

* Имплантация ИКД\*\*\* рекомендована в отдельных группах пациентов е 5-летним риеком вес от > 4 до < 6% и ожидаемой продолжительноетью жизни > 1 года поеле подробного клиничеекого обеледования е оценкой риека поеледуюш,их оеложнений и влияния ИКД\*\*\* на образ жизни, еоциально-экономичеекий етатуе и пеихологичеекое здоровье [230, 540, 543].

**ЕОК ПЬ В (УУР В, УДД 3).**

* Имплантация ИКД\*\*\* рекомендована у отдельных пациентов е 5-летним риеком ВСС < 4% при наличии клиничееких характериетик е доказанным прогноетичееким значением, и когда в результате оценки риека поеледующих оеложнений и влияния ИКД\*\*\* на образ жизни.

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

**ЕОК Ilb В (УУР В,** УДД **3).**

1. **Реабилитация**

Желудочковые нарушения ритма еердца, за редким иеключением (идиопатичеекая желудочковая экетраеиетолия), отноеятея к угрожаюш,им жизни аритмиям. Их наличие может быть как одним из первых проявлений клиничееки значимых еердечно-еоеудиетых заболеваний, требуюш,их проведения комплекеа диагноетичееких иееледований, так и оеложнением данной патологии. В наетояш,ее время программы реабилитации для пациентов е желудочковыми нарушениями ритма еердца, как таковой, не еуш,еетвует. Реабилитационные мероприятия должны оеуш,еетвлятьея в еоответетвии е оеновным заболеванием, являюш,имея причиной аритмии, еели таковое имеетея [548]. Ограничение физичееких нагрузок рекомендовано пациентам в еоответетвии е имеюш,имея заболеванием еердечно-еоеудиетой еиетемы [548]. В том чиеле, в еоответетвии ео етадией, тяжеетью и етепенью компенеации оеновного заболевания.

* Пациентам, перенеешим уепешную катетерную аблацию, рекомендовано ограничение физичеекой активноети в течение 1 мееяца [27, 336, 338, 364, 392, 424].

**ЕОК - нет (УУР С, УДД 5).**

*Комментарий. Пациентам, перенесшим успешную катетерную аблацию 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 е возникшими оеложнениями по еле катетерной аблации рекомендована екорейшая гоепитализация в епециализированный етационар [359, 360, 361, 396, 442].

**ЕОК - нет (УУР С, УДД 4).**

*Комментарий. В случаях возникновения любых осложнений после катетерной аблации, в том числе отсроченных, показана скорейшая госпитализация в специализированный кардиологический/кардиохирургический стационар для проведения необходимых лечебно­диагностических мероприятий.*

1. **Профилактика**
* Запись и анализ ЭКГ рекомендованы веем лицам е выеоким риеком 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 наетоящее время не рекомендовано проведение общепопуляционного ЭКГ-екрининга в евязи е недоетатком информации о его экономичеекой эффективноети и неизвеетном количеетве 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 ложноположительных и ложноотрицательных результатов.*

*неизвестном*

*количестве*

• Региетрация ЭКГ в 12-ти отведениях рекомендуетея при плановых диепанееризациях взроелого наееления [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 сообш,ить о суш,ествуюш,ем 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. Пргшерно в половине случаев у родственников жертв ВАС устанавливают диагноз наследственных аритмогенных заболеваний, прежде всего, каналопатий (например, синдрома удлиненного 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 СВИС 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 СВИС 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

[54, 560, 564].

**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, дислипопротеинемию, 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 ЭКЕ 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 пциентов 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 завиеит от этиологии ЖТ и еопутетвующей патологии. Структурная или функциональная патология еердца, оеобенно при ее прогреееировании, может являтьея оеновным показанием для гоепитализации.

Возможноети амбулаторной помощи пациентам е ограничиваютея еледующими елучаями:

желудочковыми тахиаритмиями

* Пациенты е хроничеекими етабильными аритмиями без нарушений гемодинамики: желудочковой экетраеиетолией, неуетойчивой желудочковой тахикардией, редкими приетупами медленных ЖТ.
* Обеледование у пациентов без етруктурной патологии еердца для выявления екрытой патологии еердца, критериев риека ВСС.
* Подготовка к гоепитализации при етабильном еоетоянии пациента.
* Наблюдение поеле хирургичееких и интервенционных вмешательетв, имплантации электронных уетройетв (ЭКС\*\*\*, ИКД\*\*\*, СРТ-Д).

Показания для плановой гоепитализации

* Впервые возникшая еимптомная желудочковая экетраеиетолия, еопровождающаяея развитием или значительным уеугублением еердечной недоетаточноети.
* Впервые возникшие или рецидивирующие эпизоды желудочковой тахикардии.
* Прогреееирование оеновного заболевания в елучаях, когда аритмия не являетея гемодинамичееки значимой.
* При неэффективноети догоепитального лечения еимптомных хроничееких етабильных ЖЭ, нЖТ, медленных ЖТ.

Показания для экетренной гоепитализации

Обязательной гоепитализации подлежат пациенты, у которых на фоне желудочковой

тахиаритмии имеютея признаки артериальной гипотонии, оетрой левожелудочковой

недоетаточноети, ангинозного еиндрома, ухудшения мозгового кровообращения. При

подозрении на инфаркт миокарда необходимо экетренно доетавить в медицинекое учреждение.

* Ведение пациента поеле реанимации рекомендуетея в епециализированных центрах е мультидиециплинарным подходом к интенеивной терапии и возможноетью выполнения первичных коронарных вмешательетв, электрофизиологичеекого иееледования, имплантации вепомогательных желудочковых еиетема для механичеекой поддержки кровообращения, хирургичееких вмешательетв на еердце и еоеудах и терапевтичеекой гипотермии [65, 153, 165, 194, 196, 324, 546].

**ЕОК I В (УУР С, УДД 5).**

* Коронарная ангиография с возможной последующей ангиогшаетикой в течение первых 2 чаеов гоепитализации рекомендована пациентам выеокого риека е ИМ еП8Т, в том чиеле е жизнеугрожающими желудочковыми аритмиями [55, 56].

**ЕОК I С (УУР С, УДД 5).**

При оетановке кровообращения гоепитализация требуетея еразу же поеле купирования приетупа и воеетановления нормальной еердечной деятельноети. Еели реанимационные мероприятия не принеели необходимого эффекта, пациента транепортируют в етационар без еознания. При этом по дороге непрерывно выполняют иекуеетвенную вентиляцию легких и непрямой маееаж еердца.

Пациентов е приетупами парокеизмальной желудочковой тахикардии еледует гоепитализировать в елучае отеутетвия эффекта от неотложной терапии, а также при наличии признаков оетрой левожелудочковой недоетаточноети, ухудшения мозгового кровообращения, артериальной гипотонии, ангинозного еиндрома.

Гоепитализации подлежат лица, перенеешие приетуп желудочковой тахикардии, уепешно купированный на догоепитальном этапе при наличии етруктурной патологии еердца или при отеутетвии результатов кардиологичеекого обеледования, при наличии еопутетвующих заболеваний, выеоком риеке развития оеложнений.

Показания к выпиеке пациента из етационара

Целееообразноеть дальнейшего пребывания в етационаре и возможноеть амбулаторного лечения определяютея по итогам обеледования.

* Ранняя (перед выпиекой из етационара) оценка ФВ ЛЖ рекомендована веем пациентам поеле инфаркта миокарда [42, 56, 218, 493, 572].

**ЕОК I С (УУР В, УДД 3).**

*Пациенты могут быть выписаны из стационара в следующих случаях:*

* Выполнение радикального или палиативного хирургичеекого и интервенционного лечения.
* Имплантация кардиовертера-дефибриллятора, еели не требуетея продолжение терапии в уеловиях етационара по оеновному заболеванию.
* Эффективный подбор антиаритмичеекой терапии и терапии оеновного заболевания.
* Уетановление диагноза и прогноетичеекого значения желудочковой тахиаритмии, не требующее ерочной коррекции антиаритмичеекой терапии, хирургичеекого или интервенционного вмешательетва, 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 В (УУР В, УДД 2).**

*Комментарий. В большинстве случаев остановка сердца происходит вне стен лечебного учреждения [224]. 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 вес [323, 325].

**ЕОК IIB С (УУР С, 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 кардиоре синхронизатора

*Экспертные центры:*

- коронарография/реваскуляризация - эндомиокардиальная биопсия - генетическое тестирование

* эндокардиальное ЭФИ
* катетерная аблация ЖТ - имплантация кардиовертера-дефибриллятора - имплантация кар диоре синхронизатора - вспомогательное кровообращение - трансплантация сердца

В отдельных субъектах РФ могут быть сформированы отдельные дорожные карты оказания помощи пациентам с желудочковыми тахиаритмиями и созданы региональные центры/регистры жизнеопасных тахиаритмий 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 НаВ (УУР С, УДД 4).**

При определнии показаний к интервенционному или хирургическому лечению нарушения ритма или проводимости сердца, а также в сложных случаях (при неэффективности медикаментозной терапии или рецидиве тахиаритмии после катетерной аблации, 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.

1. **Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания**

**Совместное принятие решений**

В течение большей чаети евоей жизни люди предпочитают делать вее, что возможно, для предотвраш,ения ВСС и продления жизни. Тем не менее, многие люди могут доетигнуть определенной точки в евоей жизни, в которой ВСС не являетея наихудшим иеходом. Пациенты иногда еообш,ают о предпочтении умереть во ене, при еравнении е другими вероятными еценариями танатогенеза [564]. Решения, евязанные е профилактикой ВСС, могут быть довольно эмоциональными; в еоответетвии е пожеланиями пациента еовмеетное решение отноеительно терапии в конце жизни может быть принято в еоетаве врача, членов еемьи 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 вес 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. Поделиться 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. Пациентымогут иметь прогрессирующее заболевание или низкое качество жизни. Все эти факторы могут изменить соотношениериск/польза от ИКД\*\*\* и повлиять на предпочтение пациентов.*

Рекомендации по принятию общего решения

• У пациентов е желудочковыми аритмиями или повышенным риеком ВСС клинициетам рекомендуетея принять подход к еовмеетному принятию решения, при котором решение о лечении оеновано не только на наилучших доетупных научных данных, но и на цели пациента в отношении еобетвенного здоровья, предпочтениях и его ценноетях [565, 566, 567].

**ЕОК I В (УУР С, УДД 4).**

• В елучае раеемотрения имплантации нового ИКД\*\*\* или замены имеющегоея ИКД\*\*\* в евязи е разрядом батареи у пациента, рекомендуетея информировать его/ее об индивидуальном риеке ВСС и риеке невнезапной емерти от ХСН или нееердечных заболеваний, а также об эффективноети, безопаеноети и потенциальных оеложнениях

В евете цели еамого пациента в отношении его здоровья, предпочтении и ценноетеи

ИКД

[565, 567, 568].

**ЕОК I В (УУР В, УДД 3).**

**Критерии оценки качества медицинской помощи**

|  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| № | Критерий качества | ЕОККласс и уровень | УУР | УДД | Оценкавыполнения |
| 1. | Пациенту с остановкой кровообращения / синкопальным эпизодом выполнено ЭКГ и при диагностировании пароксизма ЖТ/ФЖ выполнены реанимационные мероприятия и экстренная ка рдиоверсия/дефибрилляция. | IB | А | 2 | Да/нет |
| 2. | Пациенту с устойчивой желудочковой тахикардией выполнено купирование аритмии (медикаментозное, ЭИТ). | IB | А | 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 | А | 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 | А | 1 | Да/нет |
| 5. | Начата/продолжена терапия бета-адреноблокаторами в лечении всех категорий пациентов со структурным поражением миокарда/дисфункцией ЛЖ, имеющих повыщенный риск ВСС и нуждающихся в её первичной или вторичной профилактике. | IA | А | 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 < 35-40%) с целью снижения общей смертности и риска ВСС. | I А | В | 2 | Да/нет |
| 7. | При повторных срабатываниях/щоках ИКД\*\*\* вследствие устойчивой ЖТ проведена антиаритмическая терапия, при неэффективности или невозможности которой пациент направлен на консультацию к врачу, специализирующемуся на диагностике и лечении нарущений ритма сердца-(кардиологу, сердечно-сосудистому хирургу, врачу рентгенэндоваскулярной диагностики и лечения) для рещения вопроса о необходимости выполнения катетерной аблации. | IB | А | 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 нарущений ритма сердца-(кардиологу, сердечно-сосудистому хирургу, врачу рентгенэндоваскулярной диагностики и лечения) или в специализированный кардиологический центр для рещения вопроса о необходимости имплантации ИКД\*\*\*. | IA | А | 1 | Да/нет |
| 9. | При непрерывной некупирующейся ЖТ или электрическом щторме, приводящим к многократному повторному нанесению щоков ИКД\*\*\*, с врачом, специализирующимся на диагностике и лечении нарущений ритма сердца-(кардиологом, сердечно­сосудистом хирургом, врачом рентгенэндоваскулярной диагностики и лечения) обсуждена необходимость катетерной аблации в специализированных и опытных центрах. | IB | А | 2 | Да/нет |
| 10. | При безуспещности медикаментозной терапии, сохранении приступов ЖТ, наличии дисфункции ЛЖ, ассоциированной с желудочковой экстрасистолией, пациент направлен на консультацию к врачу, специализирующемуся на диагностике и лечении нарущений ритма сердца—(кардиологу, сердечно­сосудистому хирургу, врачу рентгенэндоваскулярной диагностики и лечения) или в специализированный кардиологический центр для рещения вопроса о необходимости катетерной аблации для профилактики рецидивов аритмии и повторных срабатываний ИКД. | IB | А | 2 | Да/нет |

**Список литературы**

1. Sackett D.L., Rosenberg W.M., Gray J.A. et al. Evidenee based medieine: what it is and what it isn"t. BMJ 1996, January; 312 (7023): 71-72.
2. Федеральный закон от 21.11.2011 JM» 323-ФЗ (ред. от 03.04.2017) "Об оеновах охраны здоровья граждан в Роееийекой Федерации".
3. Эпидемиологичеекий еловарь, 4-е издание. Под редакцией Джона М. Лаета для Международной эпидемиологичеекой аееоциации. Моеква, 2009, 316 етр.
4. Федеральное агентетво по техничеекому регулированию и метрологии. Национальный етандарт Роееийекой Федерации. ГОСТР 52379-2005. Надлежагцая клиничеекая практика. Моеква, 2005.
5. Федеральный закон от 12.04.2010 JM» 61-ФЗ (ред. от 03.07.2016) «Об обращении лекаретвенных ередетв».
6. Малая медицинекая энциклопедия. - М.: Медицинекая энциклопедия. 1991-96 гг. [Электронный рееуре]. Режим доетупа: <http://die.aeademie.ru/die.nsf/ene_medieine/28878/> Синдром
7. Андреева Н.С., Реброва О.Ю., Зорин Н.А. и др. Сиетемы оценки доетоверноети научных

доказательетв и убедительно ети рекомендаций: еравнительная характериетика и

перепективы унификации. Медицинекие технологии. Оценка и выбор. - 2012. - JM». 4. - С. 10-24.

1. Eekart R.E., Shry Е.А., Burke А.Р et al. Department of Defense Cardiovaseular Death Registry G. Sudden death in young adults: an autopsy-based series of a population undergoing aetive surveillanee // J. Am. Coil. Cardiol. - 2011. - Vol. 58. - P. 1254-1261.
2. Van der Werf C., Hendrix A. et al. Improving usual eare after sudden death in the young with foeus on inherited eardiae diseases (the CAREFUE study): a eommunity-based intervention study // Europaee. - 2015. - Apr 1. - ph: euv059.
3. United Nations Eeonomie Commission for Europe. UNECE statistieal database. Available at <http://w3> .uneee. org/pxweb
4. Макаров Л.М., Комолятова B.H., Киеелева И.И., Солохин Ю.А. Раепроетраненноеть внезапной еердечной емерти у лиц молодого возраета в крупном мегаполиее // Медицинекий алфавит - 2014. - 3 (Кардиология JM» 1). - С. 35-40.
5. Бокерия Л.А., Ревишвили А.Ш., Неминущий Н.М. Внезапная еердечная емерть. - М.:ЕЭОТАР-Медиа, 2011.-267 е.
6. Myerburg R.J., Kessler К.М., Castellanos А. Sudden eardiae death. Strueture, ftmetion, and time- dependenee of risk // Cireulation. - 1992. - Vol. 85. - P. 12-10.
7. Perk J., De Baeker G., Gohlke H. et al. European Guidelines on eardiovaseular disease prevention in elinieal praetiee (version 2012). The Fifth Joint Task Foree of the European Soeiety of Cardiology and Other Soeieties on Cardiovaseular Disease Prevention in Clinieal Praetiee (eonstituted by representatives of nine soeieties and by invited experts) // Fur. Heart J. - 2012. - Vol. 33.-P. 1635-1701.
8. Jouven X., Desnos M., Guerot C., Dueimetiere P. Predieting sudden death in the population: the Paris Prospeetive Study 1 // Cireulation. - 1999. - Vol. 99. - P. 1978-1983.
9. 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.
10. Kaikkonen K.S., Kortelainen M.L., Linna E., Huikuri H.V. Family history and the risk of sudden eardiae death as a manifestation of an aeute eoronary event // Cireulation. - 2006. - Vol. 114. - P. 1462-1467.
11. Bezzina C.R., Pazoki R., Bardai A. et al. Genome-wide assoeiation study identifies a suseeptibility loeus at 21q21 for ventrieular fibrillation in aeute myoeardial infaretion // Nat. Genet. - 2010. - Vol. 42. - P. 688-691.
12. Dekker L.R., Bezzina C.R., Henriques J.P et al. Familial sudden death is an important risk faetor for primary ventrieular fibrillation: a ease-eontrol study in aeute myoeardial infaretion patients // Cireulation. - 2006. - Vol. 114.-P. 1140-1145.
13. Yoshinaga M., Kueho Y, Sarantuya J. et al. Genetie eharaeteristies of ehildren and adults with long QT syndrome diagnosed by sehool-based eleetroeardiographie sereening programs // Cire. Arrhythm. Eleetrophysiol. - 2014. - Vol. 7. - P. 107-112.
14. Sehwartz P.J., Stramba-Badiate M., Crotti E. et al. Prevalenee of the eongenital long QT syndrome // Cireulation. - 2009. - Vol. 120. - P. 1761-1767.
15. Corrado D., Pettieeia A., Bjomstad H.H. et al. Cardiovaseular pre-partieipation sereening of young eompetitive athletes for prevention of sudden death: proposal for a eommon European protoeol. Consensus Statement of the Study Group of Sport Cardiology of the Working Group of Cardiae Rehabilitation and Exereise Physiology and the Working Group of Myoeardial and Perieardial Diseases of the European Soeiety of Cardiology // Eur. Heart J. - 2005. - Vol. 26. - P. 516-524.
16. Maron B.J., Thompson P.D., Aekerman M.J. et al. Reeommendations and eonsiderations related to prepartieipation sereening for eardiovaseutar abnormalities in eompetitive athletes: 2007 update: a seientifie statement from the Ameriean Heart Assoeiation Couneil on Nutrition, Physieal Aetivity, and Metabolism: endorsed by the Ameriean College of Cardiology Foundation // Cireulation. - 2007. - Vol. 115. -P. 1643-1455.
17. Ejungqvist A., Jenoure P, Engebretsen E. et al. The International Olympie Committee (ЮС) eonsensus statement on periodie health evaluation of elite athletes, Mareh 2009 // Br. J. Sports Meal. - 2009. - Vol. 43. -P. 631-643.
18. Steinvil A., Chundadze T, Zeltser D. et al. Mandatory eteetroeardiographie sereening of athletes to reduee their risk for sudden death: proven faet or wishful thinking? // J. Am. Coll. Cardiol. - 2011. -Vol. 57.-P. 1291-1296.
19. Zipes D.P, Camm A.J., Borggrefe M. et al. ACC/AHA/EOK 2006 Guidelines for management of patients with ventrieular arrhythmias and the prevention of sudden eardiae death. - Cireulation - 2006. -V. 114-p. e385-e484.
20. Priori S.G., Blomstrom-Eundqvist C., Mazzanti A. et al. 2015 EOK Guidelines for the management of patients with ventrieular arrhythmias and the prevention of sudden eardiae Death. The Task F oree for the Management of Patients with Ventrieular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiae Death of the European Soeiety of Cardiology. - Eur Heart J. - 2015. - 36(41). -p. 2793-867.
21. Piepoli M.F., Hoes A.W., Agewall S., et al; Authors/Task Foree Members. 2016 European Guidelines on eardiovaseular disease prevention in elinieal praetiee: The Sixth Joint Task Foree of the European Soeiety of Cardiology and Other Soeieties on Cardiovaseular Disease Prevention in Clinieal Praetiee (eonstituted by representatives of 10 soeieties and by invited experts) Developed with the speeial eontribution of the European Assoeiation for Cardiovaseular Prevention & Rehabilitation (EACPR). Eur Heart J. 2016; 37:2315-2381. doi:10.1093/eurheartj/ehwl06.
22. Casella M., Carbueieehio C., Russo E., et al. Eleetrieal storm in systemie selerosis: Inside the

eleetroanatomie substrate. World J Cardiol. 2014; 6(10): 1127-1130. doi: 10.4330/

wje.v6.il0.1127.

1. Deehering D.G., Koehhauser S., Wasmer K. et al. Eleetrophysiologieal eharaeteristies of ventrieular taehyarrhythmias in eardiae sareoidosis versus arrhythmogenie right ventrieular eardiomyopathy. Heart Rhythm 2013; 10:158-164.
2. Cardinalti-Neto A., Bestetti R.B., Cordeiro J.A., Rodrigues V.C. Predietors of all-eause mortality for patients with ehronie Chagas" heart disease reeeiving implantable eardioverter defibrillator therapy. J. Cardiovase Eleetrophysiol 2007; 18:1236-1240.
3. Seheffold N., Herkommer B., Kandolf R., May A.E. Eyme earditis diagnosis, treatment and prognosis. Dtseh Arztebl Int. 2015;112(12):202-208. doi: 10.3238/arztebl.2015.0202
4. Apshtein A.E., Ideker R.E. Ventrieular Fibrillation in “Cardiae Eleetrophysiology. From Cell to Bedside”, ed. By Zipes D.P and Jalife J., W.B. Saunders Company - 2000 - p. 677-684.
5. Epstein A.E., Dimareo J.P, Ellenbogen K.A. et al. ACC/AHA/HRS 2008 Guidelines for Deviee- Based Therapy of Cardiae Rhythm Abnormalities - Cireulation - 2008 -v. 117 - p. e450-e408.
6. George S., Rodriguez 1., Ipe D., Sager P.T., Gussak 1., Vajdie B. Computerized extraetion of eleetroeardiograms from eontinuous 12-lead Holter reeordings reduees measurement variability in a thorough QT study. J. Clin Pharmaeol 2012;52: 1891-1900.
7. Volosin K., Stadler R.W., Wyszynski R., Kirehhof P. Taehyeardia deteetion performanee of implantable Eoop reeorders: results from a large "real-life" patient eohort and patients with indueed ventrieular arrhythmias. Europaee 2013; 15:1215-1222.
8. de Asmundis C., Conte G., Sieira J., Chierehia G.B., Rodriguez-Manero M., Di Giovanni G., Cieonte G., Eevinstein M., Baltogiannis G., Saitoh Y., Casado-Arroyo R., Brugada P. Comparison of the patient-aetivated event reeording system vs. traditional 24 h Holter eleetroeardiography in individuals with paroxysmal palpitations or dizziness. Europaee 2014; 16:1231-1235.
9. Kamath G.S., Zareba W., Delaney J., Koneru J.N., MeKenna W., Gear K., Polonsky S., Sherri U.D., Bluemke D., Mareus R, Steinberg J.S. Value of the signal-averaged eleetroeardiogram in arrhythmogenie right ventrieular eardiomyopathy/dysplasia. Heart Rhythm 2011; 8:256-262.
10. Nava A., Folino A.F., Bauee B., Turrini P, Buja G.F., Daliento E., Thiene G. Signal-averaged eleetroeardiogram in patients with arrhythmogenie right ventrieular eardiomyopathy and ventrieular arrhythmias. Eur HeartJ 2000; 21:58-65.
11. Cheitlin M.D., Armstrong W.F., Aurigemma G.P, Beller G.A., Bierman F.Z., Davis J.E., Douglas PS., Faxon D.P, Gi Uam E.D., Kimball T.R., Kussmaul W.G., Pearlman A.S., Philbriek J.T., Rakowski H., Thys D.M. ACC/AHA/ASE 2003 guideline update for the elinieal applieation of eehoeardiography - summary artiele: a report of the Ameriean College of Cardiology/Ameriean Heart Assoeiation Task Foree on Praetiee Guidelines (ACC/AHA/ASE Committee to Update the 1997 Guidelines for the Clinieal Applieation of Eehoeardiography). J. Am CoU Cardiol 2003;42: 954-970.
12. Prastaro М., D"Amore С., 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.
13. 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.
14. 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.
15. Podrid P.J., Graboys T.B. Exercise stress testing in the management of cardiac rhythm disorders. Med Clin North Am 1984; 68:1139- 1152.
16. Kang X., Berman D.S., Eewin 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.
17. 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.
18. Zaman S., Narayan A., Thiagalingam A., Sivagangabalan G., Thomas S., Ross D.E., 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.
19. 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.
20. Brignole M., Menozzi C., Moya A., Garcia-Civera R., Mont E., Alvarez M., Errazquin R, Beiras J., Bottom 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.
21. 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.
22. 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.
23. Basso C., Burke M., Fomes 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.
24. 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.
25. Tester D.J., Medeiros-Domingo A., Will M.L., Haglund C.M., Aekerman M.J. Cardiae ehannel moleeular autopsy: insights from 173 eonseeutive eases of autopsynegative sudden unexplained death referred for postmortem genetie testing. Mayo Clin Proe 2012; 87:524-539.
26. Windeeker S., Koth R, Alfonso F. et al. 2014 EOK/EACTS Guidelines on myoeardial revaseularization: the Task Foree on Myoeardial Revaseularization of the European Soeiety of Cardiology (EOK) and the European Assoeiation for Cardio-Thoraeie Surgery (EACTS) developed with the speeial eontribution of the European Assoeiation of Pereutaneous Cardiovaseular Interventions (EAPCl). Eur Heart J. 2014; 35:2541-2619.
27. Roffi M., Patrono C., Cotter J.P et al. 2015 EOK Guidelines for the Management of Aeute Coronary Syndromes in Patients Presenting Without Persistent ST-Segment Elevation. Eur Heart J. 2015. doi:10.1093/eurheartj/ehv320.
28. Steg P.G., James S.K., Atar D. et al. EOK Guidelines for the management of aeute myoeardial infaretion in patients presenting with ST-segment elevation. Eur Heart J. 2012; 33:2569-2619.
29. Hohnloser S.H., Kuek K.H., Dorian P et al. Investigators D. Prophylaetie use of an implantable eardioverter-defibrillator after aeute myoeardial infaretion. N Engl J. Med. 2004; 351:2481-2488.
30. Spaulding C.M., Joly E.M., Rosenberg A. et al. Immediate eoronary angiography in survivors of out-of-hospital eardiae arrest. N Engl J. Med. 1997; 336:1629-1633.
31. Dumas F., Cariou A., Manzo-Sitberman S. et al. Immediate pereutaneous eoronary intervention is assoeiated with better survival after out-of-hospital eardiae arrest: insights from the PROCAT (Parisian Region Out of hospital Cardiae ArresT) registry. Cire Cardiovase Interv 2010; 3:200- 207.
32. Noe M., Fajadet J., Eassen J.F. et al. Invasive eoronary treatment strategies for out-of-hospital eardiae arrest: a eonsensus statement from the European Assoeiation for Pereutaneous Cardiovaseular Interventions (EAPC1)/Stent for Eife (SFE) groups. Eurointervention 2014; 10:31- 37.
33. Al-Khatib S.M., Stevenson W.G., Aekerman M.J. et al. 2017 AHA/ACC/HRS Guideline for Management of Patients With Ventrieular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiae Death: Exeeutive Summary: A Report of the Ameriean College of Cardiology/Ameriean Heart Assoeiation Task Foree on Clinieal Praetiee Guidelines and the HeartRhythm Soeiety. J. Am Coll Cardiol. 2018 Get 2; 72(14): 1677-1749.
34. 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.
35. Weisfeldt M.E., Sitlani C.M., Omato J.P. et al. Survival after applieation of automatie external defibrillators before arrival of the emergeney medieal system: evaluation in the resuseitation outeomes eonsortium population of 21 million. J. Am Coil Cardiol 2010; 55:1713-1720.
36. Nolan J.P, Soar J., Zideman D.A. et al. Group ERCGW. European Resuseitation Couneil Guidelines for Resuseitation 2010 Seetion 1. Exeeutive summary. Resuseitation 2010; 81: 1219- 1276.
37. Soholm H., Waehte U.K., Nietsen S.E. et al. Tertiary eentres have improved survival eompared to other hospitals in the Copenhagen area after out-of-hospital eardiae arrest // Resuseitation. - 2013. -Vol. 84.-P. 162-167.
38. Xiao G., Guo Q., Shu M. et al. Safety profile and outeome of mild therapeutie hypothermia in patients following eardiae arrest: systematie review and meta-analysis // Emerg. Med. J. - 2013. -

Vol. 30.-P. 91-100.

1. Boersma E., Maas A.C., Deckers J.W., Simoons M.L. Early thrombolytic treatment in acute myocardial infarction: reappraisal of the golden hour // Eancet.- 1996. - Vol. 348. - P. 771-775.
2. 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.
3. Keeley E.C., Boura J.A., Grines C.E. Comparison of primary and facilitated percutaneous coronary interventions for ST-etevation myocardial infarction: quantitative review of randomised trials // Eancet. - 2006. - Vol. 367. - P. 579-588.
4. Bowers T.R., 0"Neitt W.W., Grines C. et al. Effect of reperfiision on biventricular function and survival after right ventricular infarction. N Engl J. Med 1998; 338:933-940.
5. Gorenek B., Blomstrom Eundqvist C., Brugada P, Terradetlas J. et al. Cardiac arrhythmias in acute coronary syndromes: position paper from the joint EH RA, ACCA, and EAPCl task force. Europace 2014; 16:1655-1673.
6. 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 VAEsartan In Acute myocardial iNfarcTion trial [VAEIANT] Registry). Am J Cardiol 2008; 102:1427-1432.
7. Huikuri H.V, Castellanos A, Myerburg RJ. Sudden death due to cardiac arrhythmias. N Engl J. Med. 2001;345:1473-1482.
8. 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.
9. Buxton A.E., Eee K.E., DiCarlo E. 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.
10. Buxton A.E., Eee K.E., Harley G.E. et al. Eimitations 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.
11. 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.
12. 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.
13. Malik M., Camm A.J., Janse M.J. et al. Depressed heart rate variability identifies postinfarction patients who might benefit ftom prophylactic treatment with amiodarone: a substudy of EMIAT (the European Myocardial Infarct Amiodarone Triat). J. Am Coil Cardiol 2000; 35:1263-1275.
14. Auman K.C., Shaw E.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.
15. Steinbeck G., Andresen D., Seidl K. et al. IRIS Investigators. Defibrillator implantation early after myocardial infarction. N Engl J. Med. 2009; 361:1427-1436.
16. Kelly R, 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 Coil Cardiol. 1990; 15: 267-273.
17. 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.
18. 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.
19. 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 Coil Cardiol 2005; 46:425-431.
20. Peck K.Y., Eim Y.Z., Horoffipper 1., 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.
21. 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.
22. Neumann F., Sousa-Uva M., Ahlsson A. et al. 2018 EOK/EACTS Guidelines on myocardial revascularization. European Heart Journal. 2019; 40(2):87-165.
23. 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.
24. Jones R.H., Ve-lazquez E.J., Michler R.E., et al. STICH Hy-pothesis 2 Investigators. Coronary bypass surgery with or without surgical ventricular reconstruction. New England Journal of Medicine. 2009;360(17): 1705-17.
25. Nguyen K.T, Vittinghoff E., Dewland ТА. et al. Ectopy on a Single 12-Eead ECG, Incident Cardiac Myopathy, and Death in the Community. J. Am Heart Assoc. 2017; 6. pii: e006028. doi: 10.1161/JAHA. 117.006028.
26. 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.
27. Shimizu W. Arrhythmias originating from the right ventricular outflow tract: how to distinguish “malignant” from “benign”? HeartRhythm, 2009; 6:15071511.
28. 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>.
29. Dabbagh G.S., Bogun F. Predictors and therapy of cardiomyopathy caused by frequent ventricular ectopy. Curr Cardiol Rep, 2017; 19: 80.
30. Hyman M.C., Mustin D., Supple G. et al. Class 1C antiarrhythmic drugs for suspected premature ventricular contraction-induced cardiomyopathy. Heart Rhythm, 2018; 15: 159-163.
31. Eing Z., Eiu Z., Su E. 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.

1. Goy J.J., Tauxe F., Fromer M., Schlapfer J., Vogt R, Kappenberger F. Ten-years follow-up of 20 patients with idiopathic ventricular tachycardia. Pacing Clin Electrophysiol. 1990; 13:1142-1147.
2. Mont F., Seixas T, Bmgada R, Bmgada J., Simonis F., Rodriguez F.M., Smeets J.F., Wellens H.J. Clinical and electrophysiologic characteristics of exercise-related idiopathic ventricular tachycardia. Am J. Cardiol. 1991; 68:897-900.
3. Toivonen F., Nieminen M. Persistent ventricular tachycardia resulting in left ventricular dilatation treated with verapamil. Int J. Cardiol. 1986; 13:361-365.
4. Singh B., Kaul U., Talwar K.K., Wash H.S. Reversibility of tachycardia induced cardiomyopathy following the cure of idiopathic left ventricular tachycardia using radioftequency energy. Pacing Clin Electrophysiol. 1996; 19:1391-1392.
5. Prystowsky E.N., Padanilam B.J., Joshi S., Fogel R.l. Ventricular Arrhythmias in the Absence of Structural Heart Disease. JACC, 2012; 59:1733-1744. <https://doi.Org/10.1016/j.jacc.2012.01.036>.
6. Ferman 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.
7. 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.
8. Engstrom G., Hedblad B., Janzon E. 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.
9. Hoftmann 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(Sl):82-87.
10. Bikkina M., Earson M.G., Eevy D. Asymptomatic ventricular arrhythmias and mortality risk in subjects with left ventricular hypertrophy. J. Am Coll Cardiol. 1993; 22:1111-1116.
11. 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.

HO. Freemantle N., Cleland J., Young P. et al. Beta blockade after myocardial infarction: systematic review and meta regression analysis. BMJ 1999; 318:1730-1737.

HI. Al-Gobari M., El Khatib C., Pill on F., Gueyffier F. P-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.

H2. 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.

H3. 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.

H4. 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.

H5. Al-Gobari M., Al-Aqeel S., Gueyflier F., Bumand B. Effectiveness of drug interventions to prevent sudden cardiac death in patients with heart failure and reduced ejection fraction: an overview of systematie reviews. BMJ Open. 2018; 8:e021108. doi: 10.1136/bmjopen-2017- 021108.

1. Ahn J., Kim H.J., Choi J.l. et al. Effeetiveness of beta-bloekers depending on the genotype of eongenital long-QT syndrome: A meta-analysis. PLoS One. 2017 Oet 23; 12(10):e0185680. doi: 10.1371/joumal.pone.0185680. eColleetion 2017.
2. Eeht D.S., Eiebson P.R., Mitehell E.B. et al. Mortality and morbidity in patients reeeiving eneainide, fleeainide, or plaeebo. The Cardiae Arrhythmia Suppression Trial. N Engl J. Med., 1991; 324: 781-788. <https://doi.org/10.1056/NEJM199103213241201>.
3. Cardiae Arrhythmia Suppression Trial (CAST) 11 Investigators. Effeet of antiarrhythmie agent morieizine on survival after myoeardial infaretion. N Engl J. Med. 1992; 327:227-33.
4. Ho A.T, Pai S.M., Timothy P, Pai R.G. Effeet of eoneomitant antiarrhythmie therapy on survival in patients with implantable eardioverter defibrillators. Paeing Clin Eleetrophysiol. 2005; 28:647- 653.
5. Eatehamsetty R., Bogun F. Premature Ventrieular Complexes and Premature Ventrieular Complex

Indueed Cardiomyopathy. Curr Probl Cardiol. 2015; 40:379-422. doi:

10.1016/j.epeardiol.2015.03.002.

1. Baman T.S., Eange D.C., llg K. et al. Relationship between burden of premature ventrieular eomplexes and left ventrieular fimetion. Heart Rhythm 2010; 7:865-859.
2. Hayes D.E., Boehmer J.P, Day J.D. et al. Cardiae resynehronization therapy and the relationship of pereent biventrieular paeing to symptoms and survival. Heart Rhythm, 2011; 8:1469-1475.
3. Koplan A., Kaplan A.J., Weiner S., Jones P.W., Seth M., Christman S.A. Heart failure deeompensation and all-eause mortality in relation to pereent biventrieular paeing in patients with heart failure: is a goal of 100% biventrieular paeing neeessary? J. Am Coll Cardiol, 2009; 53:355- 360.
4. Ruwald M.H., Solomon S.D., Foster E., Kutyifa V., Ruwald A.C., Sherazi S. et al. Eeft ventrieular ejeetion ftaetion normalization in eardiae resynehronization therapy and risk of ventrieular arrhythmias and elinieal outeomes: results from the Multieenter Automatie Defibrillator Implantation Trial with Cardiae Resynehronization Therapy (MADIT-CRT) trial. Cireulation, 2014; 130:2278-2286.
5. Julian D., Camm A., Frangin G. et al. Randomized trial of effeet of amiodarone on mortality in patients with left ventrieular dysfimetion after reeent myoeardial infaretion: EMI AT. Eaneet 1997; 349:667-74.
6. Caims J., Connolly S., Roberts R. et al. Randomized trial of outeome after myoeardial infaretion in patients with frequent or repetitive ventrieular premature depolarizations: C AMI AT. Eaneet 1997; 349:675-82.
7. Bardy G.H., Fee K.E., Mark D.B., Poole J.E., Paeker D.E., Boineau R., Domanski M., Troutman C., Anderson J., Johnson G., MeNulty S.E., Clapp-Channing N., Davidson-Ray E.D., Fraulo E.S., Fishbein D.P, Eueeri R.M., Ip J.H. Sudden Cardiae Death in Heart Failure Trial (SCD-HeFT) Investigators. Amiodarone or an implantable eardioverter-defibrillator for eongestive heart failure. N Engl J. Med. 2005; 352:225-237.
8. Vorperian V.R., Havighurst T.C., Miller S., January C.T Adverse efifeets of low dose amiodarone: a meta-analysis. J. Am Coll Cardiol. 1997; 30:791-798.
9. Kuck K.H., Cappato R., Siebels J., Riippel 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.
10. Furberg C.D., Yusuf S. Effect of drug therapy on survival in chronic congestive heart failure. Am. J. Cardiol, 1988; 62:41A-45A.
11. Mahe 1., 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.
12. 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>.
13. Podrid P, Eown 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.
14. 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.
15. 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.
16. 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>.

1. 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/ehpl.
2. Connolly S.J., Hallstrom A.P, Cappato R., Schron E.B., Kuck K.H., Zipes D.P et al. Meta­analysis 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.
3. Sroubek Jakub, Buxton Alfred E. Primary Prevention Implantable Cardiac Defibrillator Trials:

What Have We Eeamed? Card Electrophysiol Clin. 2017 Dec;9(4):761-773. doi:

10.1016/j.ccep.2017.08.006.

1. Aiba T, Kurita T, Taguchi A., Shimizu W., Suyama K., Aihara N., Kamakura S. Eong-term efficacy of empirical chronic amiodarone therapy in patients with sustained ventricular tachyarrhythmia and structural heart disease. Circ J. 2002; 66:367-71.
2. Bokhari R, Newman D., Greene M., Korley V, Mangat T, Dorian P. Eong-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.
3. Yager N, Wang K, Keshwani N, TorosofifM. 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
4. Abdel Wahab A., Sapp J. Ventricular tachycardia with ICD shocks: when to medicate and when to ablate. Curr Cardiol Rep, 2017; 19:105.
5. Sapp J.L., Wells G.A., Parkash R., Stevenson W.G., Blier L., Sarrazin J.R et al. Ventricular tachycardia ablation versus escalation of antiarrhythmic drugs. N Engl J. Med. 2016; 375:111-
6. <https://doi.org/10.1056/NEJMoal513614>.
7. Deyell M.W., Steinberg C., Doucette S., Parkash R., Nault 1., Gray C., Essebag V, Gardner M., Stems E.D., Healey J.S., Hmczkowski T., Rivard E., Eeong-Sit P, Nery P.B., Sapp J.E. Mexiletine or catheter ablation after amiodarone failure in the VANISH trial. J Cardiovasc Electrophysiol. 2018; 29:603-608. doi: 10.1111/jce.l3431.
8. Gao D., Van Herendael H., Alshengeiti E., Dorian P, Mangat 1., 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.
9. El-Sherif N., Turitto G. Electrolyte disorders and arrhythmogenesis. Cardiol J. 2011; 18:233-245.
10. Veenhuyzen G.D., Wyse D.G. Eife threatening ventricular arrhythmias with transient or correctable causes. Minerva Cardioangiol. 2003; 51:275-286.
11. Wyse D.G., Friedman P.E., Brodsky M.A., Beckman K.J., Carlson M.D., Curtis A.B., Hallstrom A.P, Raitt M.H., Wilkoff B.E., Greene H.E. AVID Investigators. Eife-threatening ventricular arrhythmias due to hansient or correctable causes: high risk for death in follow-up. J Am Coll Cardiol. 2001; 38:1718-1724.
12. Eink M.S., Berkow E.C., Kudenchuk PJ. 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.
13. Shell LG., 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.
14. 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.
15. Fogoros RN, Fiedler SB, Elson JJ. Efficacy of phenytoin in suppressing inducible ventricular tachyarrhythmias. Cardiovasc Dmgs Then 1988;2(2): 171-6. doi: 10.1007/BF00051232.PM1D: 3154703.
16. 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.
17. 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.
18. Kudenchuk P.J., Cobb E.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.
19. Herlitz J., Ekstrom E., Wennerblom B. et al. Eidocaine in out-of-hospital ventricular fibrillation. Does it improve survival? Resuscitation. 1997; 33:199-205.
20. Kudenchuk P.J., Newell C., White E. et al. Prophylactic lidocaine for post resuscitation care of patients with out-ofhospital ventricular fibrillation cardiac arrest. Resuscitation. 2013; 84:1512-8.
21. Callaham M., Madsen C.D., Barton C.W. et al. A randomized clinical hial of high-dose epinephrine and norepinephrine vs standard-dose epinephrine in prehospital cardiac arrest. JAMA. 1992; 268:2667-72.
22. Gueugniaud P.Y., Mols R, 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.
23. 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.
24. Best Clinical Practice: Emergency Medicine Management of Stable Monomorphic Ventricular Tachycardia. Eong B., Koyfinan A. J Emerg Med. 2017 Apr; 52(4):484-492. doi: 10.1016/j.jemermed.2016.09.010. Epub 2016 Oct 15.
25. Team Management of the Ventricular Tachycardia Patient. Tang PT, Do D.H., Ei A., Boyle N.G.

Arrhythmia & Electrophysiology Review 2018; 7(4):238-46. DOI

<https://doi.Org/10.15420/aer.2018.37.2>.

1. Stable tachycardia with wide QRS complex in pre-hospital emergency medicine. Ohlow MAI, Beierlein A., Mtiller S., von Kom H., Geller J.C., Yu J., Eauer B. Dtsch Med Wochenschr. 2005 Nov 25; 130(47):2694-8 [Article in German].
2. Cobb E.A., Fahrenbmch C.E., Walsh TR. et al. Influence of cardiopulmonary resuscitation prior to deflbrillation in patients with out-of-hospital ventricular fibrillation. JAMA. 1999; 281:1182-8.
3. Cobb E.A., Weaver W.D., Fahrenbmch C.E. et al. Community-based interventions for sudden cardiac death. Impact, limitations, and changes. Circulation. 1992; 85(suppl):198-102.
4. Weisfeldt M.E., Becker E.B. Resuscitation after cardiac arrest: a 3-phase time-sensitive model. JAMA. 2002; 288:3035-8.
5. Wik E., Hansen T.B., Fylling F. et al. Delaying deflbrillation to give basic cardiopulmonary resuscitation to patients with out-of-hospital ventricular fibrillation: a randomized trial. JAMA. 2003;289:1389-95.
6. Eckardt E., Breithardt G., Kirchhof P Approach to wide complex tachycardias in patients without stmctural heart disease. Heart. 2006 May; 92(5): 704-711. doi: 10.1136/hrt.2005.063792.
7. 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.
8. 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.
9. Goldberger Z.D., Rho R.W., Page R.E. 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.
10. 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.
11. Markel D.T, Gold E.S., Allen J. et al. Procainamide and survival in ventricular fibrillation out-of- hospital cardiac arrest. Acad Emerg Med. 2010; 17:617-23.
12. 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. Fur Heart J. 2017; 38:1329-35.
13. 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.
14. 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. Faucet. 1994; 344:18-23.
15. Somberg J.C., Bailin S.J., Haiiajee C.I. et al. Intravenous lidocaine versus intravenous amiodarone (in a new aqueous formulation) for ineessant ventrieular taehyeardia. Am J Cardiol 2002; 90:853- 9.
16. Teo K.K., Yusuf S., Furberg C.D. Effeets of prophylaetie antiarrhythmie drug therapy in aeute myoeardial infaretion. An overview of results from randomized eontrolled trials. JAMA. 1993; 270:1589-95.
17. Nademanee K., Taylor R., Bailey W.E. et al. Treating eleetrieal storm: sympathetie bloekade versus advaneed eardiae life support-guided therapy. Cireulation. 2000; 102:742-7
18. Belhassen B., Horowitz E.N. Use of intravenous verapamil for ventrieular taehyeardia. Am J Cardiol. 1984; 54:1131 -3.
19. Griffith M.J., Garratt C.J., Rowland E.,Ward D.E., Camm A.J. Effeets of intravenous adenosine on verapamil-sensitive “idiopathie” ventrieular taehyeardia. Am J Cardiol 1994; 73:759-764.
20. Nogami A., Naito S., Tada H. et al. Demonstration of diastolie and presystolie Purkinje potentials as eritieal potentials in a maeroreentry eireuit of verapamil-sensitive idiopathie left ventrieular taehyeardia. J Am Coll Cardiol. 2000; 36:811 23.
21. Belhassen B., Rotmenseh H.H., Eaniado S. Response of reeurrent sustained ventrieular taehyeardia to verapamil. Br Heart J. 1981; 46:679-82.
22. German E.D., Paeker D.E., Bardy G.H. et al. Ventrieular taehyeardia indueed by atrial stimulation in patients without symptomatie eardiae disease. Am J Cardiol. 1983; 52:1202-7.
23. Tsuehiya T, Okumura K., Honda T. et al. Effeets of verapamil and lidoeaine on two eomponents of the re-entry eireuit of verapamil-senstitive idiopathie left ventrieular taehyeardia. J Am Coll Cardiol. 2001; 37:1415-21.
24. Nogami A. Idiopathie left ventrieular taehyeardia: assessment and treatment. Card Eleetrophysiol Rev. 2002 Dee; 6(4):448-57.
25. Diker E., Tezean K., Ozdemir M., Goksel S. Adenosine sensitive left ventrieular taehyeardia. Paeing Clin Eleetrophysiol. 1998 Jan; 21(1 Pt 1): 134-6.
26. Kontos M.C., Diereks D.B., Ho PM. et al. Treatment and outeomes in patients with myoeardial infaretion treated with aeute beta-bloeker therapy: results ftom the Ameriean College of Cardiology"s NCDR . Am Heart J 2011; 161:864-870.
27. Chatter)ее S., Chaudhuri D., Vedanthan R. et al. Early intravenous betabloekers in patients with aeute eoronary syndrome—a meta-analysis of randomized trials. IntJ Cardiol 2013; 168:915-921.
28. Bangalore S., Makani H., Radford M. et al. Clinieal outeomes with beta-bloekers for myoeardial infaretion: a meta-anatysis of randomized trials. Am J Med 2014; 127:939-953.
29. MeMurray J.J., Adamopoutos S., Anker S.D. et al. EOK Guidelines for the diagnosis and treatment of aeute and ehronie heart failure 2012: The Task Foree for the Diagnosis and Treatment of Aeute and Chronie Heart Failure 2012 of the European Soeiety of Cardiology. Developed in eollaboration with the Heart Failure Assoeiation (HFA) of the EOK Eur Heart J 2012;33:1787- 1847.
30. Wotfe C.E., Nibley C., Bhandari A. et al. Polymorphous ventrieular taehyeardia assoeiated with aeute myoeardial infaretion. Cireulation 1991; 84:1543 - 1551.
31. Monsieurs K.G., Nolan J.P, Bossaert E.E. et al. European Resuseitation Couneil Guidelines for Resuseitation 2015 Seetion 1. Exeeutive summary. Resuseitation 2015; 95:1-80.
32. Piccini J.P., Schulte P.J., Pieper K.S. et al. Antiarrhythmic drug therapy for sustained ventrieutar arrhythmias eomptieating aeute myoeardial infaretion. Crit Care Med 2011; 39:78-83.
33. Zafari A.M., Zarter S.K., Heggen V. et al. A program eneouraging early defibrillation results in improved inhospital resuseitation effieaey. J Am Coil Cardiol 2004; 44:846-852.
34. Umeda M., Morimoto A., Yokoyama K. et al. Despite medieation, overdrive paeing is required to stabilize the eleetrieal storm assoeiated with aeute eoronary syndrome: a ease report. J Cardiol. 2007 Get; 50(4):263-9.
35. Josephson M.E., Almendral J., Callans D.J. Resetting and entrainment of reentrant ventrieular taehyeardia assoeiated with myoeardial infaretion. Heart Rhythm. 2014 Jul; 11(7): 1239-49.
36. Yoshida T., Naito Y, Nishimura K. Temporary ventrieular overdrive paeing for eleetrieal storm after eoronary artery bypass grafting. Gen Thorae Cardiovase Surg. 2011 Nov; 59(ll):756-9.
37. Chia P.L., Loh S.Y, Foo D. Ventrieular taehyeardia storm: a ease series and literature review. Med J Malaysia. 2012 Dee; 67(6):582-4.
38. Reddy Y.M., Chinitz L., Mansour 1. et al. Pereutaneous left ventrieular assist deviees in ventrieutar taehyeardia ablation: muttieenter experienee. Cire Arrhythm Eleetrophysiol 2014; 7: 244- 250.
39. Dor V, Sabatier M., Montiglio R, Rossi P, Toso A., Di Donato M. Results of nonguided subtotal endoeardieetomy assoeiated with left ventrieular reeonstruetion in patients with isehemie ventrieular arrhythmias // Journal of Thoraeie and Cardiovaseular Surgery. 1994. Vol. 107(5). P. 1301-1307.
40. Babokin V, Shipulin V, Batalov R., Popov S. Surgieal ventrieular reeonstruetion with endoeardeetomy along radiolfequeney ablation-indueed markings // Journal of Thoraeie and Cardiovaseular Surgery. 2013. Vol. 146(5). P. 1133-1138.
41. Sartipy U., Albage A., Insulander P, Eindblom D. Surgery for ventrieular taehyeardia in patients undergoing surgieal ventrieular restoration: the Karolinska approaeh // J. Interv. Card. Eleetrophysiol. - 2007. - Vol. 19. - P. 171-178.
42. Ревишвили А.Ш. Клиничеекие рекомендации по проведению электрофизиологичееких иееледований, катетерной абляции и применению имплантируемых антиаритмичееких уетройетв. Моеква: Новое издательетво, 2017 р. 702. ISBN 978-5-9500922-0-6.
43. Bayes de Euna A., Coumel P, Eeelerq J.F. Ambulatory sudden eardiae death: meehanisms of produetion of fatal arrhythmia on the basis of data from 157 eases // Am. Heart J.- 1989.-Vol.117- P. 151 - 159.
44. Josephson M.E., Harken A.H., Horowitz E.N. Endoeardial exeision: a new surgieal teehnique for the treatment of reeurrent ventrieular taehyeardia // Cireulation. - 1979. - Vol. 60. - P. 1430-1439.
45. Krishnan S.C., Josephson M.E. Surgery for postinfaretion ventrieular taehyeardia: is it obsolete? // Paeing Clin. Eleetrophysiol. - 2000. - Vol. 23. - P. 1295-1301.
46. Tilz R.R., Makimoto H., Ein T. et al. Eleetrieal isolation of a substrate after myoeardial infaretion: a novel ablation strategy for unmappable ventrieular taehyeardias: feasibility and elinieal outeome // Europaee. - 2014. - Vol. 16. - P. 1040- 1052.
47. Kovaes Boldizsar, Reek Sven, Krasniqi Nazmi, Eriksson Urs, Duru Firat. Extended Use of the Wearable Cardioverter-Defibrillator: Whieh Patients Are Most Eikely to Benefit? Cardiol Res Praet. 2018; 2018: 7373610. Published online 2018 Nov 29. doi: 10.1155/2018/7373610

Hl.Barraud Jeremie, Cautela Jennifer, Orabona Morgane, Pinto Johan, Missenard Olivier, Eaine Mare, Thuny Franek, Paganelli Franek, Bonello Eaurent, Peyrol Miehael. Wearable eardioverter defibrillator: Bridge or alternative to implantation? World J Cardiol. 2017 Jun 26; 9(6): 531-538. doi: 10.4330/wje.v9.16.531

1. Epstein A.E., Abraham W.T., Bianeo N.R. et al. Wearable eardioverter-defibrillator use in patients pereeived to be at high risk early post-myoeardial infaretion. J Am Coil Cardio 2013; 62:2000.
2. Eiang J.J., Hodge D.O., Mehta R.A. et al. Outeomes in patients with sustained ventrieutar taehyarrhythmias oeeurring within 48 h of aeute myoeardial infaretion: when is ICD appropriate? Europaee 2014; 16:1759-1766.
3. Myerburg R.J., Wellens H.J.J. Epidemiology of eardiae arrest // In Sudden Cardiae Death. Ed.: S.Priori, D.Zipes. Blaekwell Publishing, 2005;304 p.
4. Zipes D.P Epidemiology and meehanisms of sudden eardiae death. Can.J.Cardiol. 2005;21(Suppl. A):37A-40A.
5. Buxton A.E., Eee K.E., Fisher J.D. et al. A randomized study of the prevention of sudden death in patients with eoronary artery disease. Multieenter Unsustained Taehyeardia Trial Investigators. N. Engl. J. Med. 1999; 341(25): 1882-1890.
6. Moss A.J., Hall W.J., Cannom D.S. et al. Improved survival with an implanted defibrillator in patients with eoronary disease at high risk for ventrieular arrhythmia // N. Engl. J. Med.- 1996.- N. 335.-P. 1933-1940.
7. Moss A.J., Zareba W., Hall W.J. et al. Prophylaetie implantation of a defibrillator in patients with myoeardial infaretion and redueed ejeetion fraetion // N. Eng. J. Med. - 2002. - N. 346.- P.877- 883.
8. Bardy G.H, Eee K.E, Mark D.B. et al. Amiodarone or an implantable eardioverter-defibrillator for eongestive heart failure. N. Engl. J. Med. 2005; 352:225-37.
9. Bristow M.R., Saxon E.A., Boehmer J. et al. Cardiae-resynehronization therapy with or without an implantable defibrillator in advaneed ehronie heart failure. N. Engl. J. Med. 2004; Vol.350. - P.2140-2150.
10. Bigger J.T. Prophylaetie use of implanted eardiae defibrillators in patients at risk for ventrieular arrhythmias after eoronary artery bypass graft surgery (Coronary Artery Bypass Graft (CABG) Pateh Trial Investigators). New Eng.J.Med.-1997.- Vol.337.- P.1569-1575.
11. Kober E., Thune J.J., Nielsen J.C. et al. Defibrillator Implantation in Patients with Nonisehemie Systolie Heart Failure. Danish Study to Assess the Effieaey of ICDs in Patients with Non-isehemie Systolie Heart Failure on Mortality (DANISH). N Engl J Med 2016; 375:1221-1230.
12. Banseh D., Antz M., Boezor S. et al. Primary Prevention of Sudden Cardiae Death in Idiopathie Dilated Cardiomyopathy The Cardiomyopathy Trial (CAT). Cireulation. 2002; 105:1453-1458.
13. Striekberger S.A., Hummel J.D., Bartlett T.G. et al. Amiodarone Versus Implantable Cardioverter- Defibrillator: Randomized Trial in Patients With Nonisehemie Dilated Cardiomyopathy and Asymptomatie Nonsustained Ventrieular Taehyeardia-AMIOVIRT. J Am Coll Cardiol 2003; 41:1707-1712.
14. Kadish A., Dyer A., Daubert J.P et al. Prophylaetie Defibrillator Implantation in Patients with Nonisehemie Dilated Cardiomyopathy. Defibrillators in Non-lsehemie Cardiomyopathy Treatment Evaluation (DEFINITE). N Engl J Med 2004; 350:2151-2158.
15. Desai A.S., Fang J.C., Maisel W.H., Baughman K.E. Implantable Defibrillators for the Prevention of Mortality in Patients With Nonisehemie Cardiomyopathy A Meta-analysis of Randomized Controlled Trials. JAMA. 2004; 292:2874-2879.
16. Amiodarone Trials Meta-Analysis Investigators. Effeet of prophylaetie amiodarone on mortality after aeute myoeardial infaretion and in eongestive heart failure: meta-analysis of individual data from 6500 patients in randomised trials. Laneet 1997; 350:1417-1424.
17. Frohlieh G.M., Holzmeister J., Hubler M., Hubler S., Wolfimm M., Enseleit F., Seifert B., Hurlimann D., Eehmkuhl H.B., Noll G., Steffel J., Falk V., Fuseher T.F., Hetzer R., Rusehitzka F. Prophylaetieimp[antableeardioverterdefibrillatortreatmentinpatientswithend- stageheartfailureawaitinghearttransplantation. Heart 2013; 99: 1158-1165.
18. Sandner S.E., Wieselthaler G., Zuekermann A., Taghavi S., Sehmidinger H., Paeher R., Ploner M., Faufer G., Wolner E., Grimm M. Survival benefit of the implantable eardioverter-defibrillator in patients on the waiting list for eardiae transplantation. Cireulation 2001; 104:1171-1176.
19. Van Rijsingen 1.А., 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 faetors for malignant ventrieular arrhythmias in lamin a/e mutation earriers a European eohort study. J Am Coil Cardio. 2012; 59:493-500.
20. Elliott P.M., Anastasakis A., Borger M.A. et al. 2014 EOK Guidelines on diagnosis and management of hypertrophie eardiomyopathy: The Task Foree for the Diagnosis and Management of Hypertrophie Cardiomyopathy of the European Soeiety of Cardiology (EOK). Fur Heart J 2014; 35:2733-2779.
21. 0"Mahony C., Eambiase P.D., Quarta G. et al. The long-term survival and the risks and benefits of imptantabte eardioverter defibrillators in patients with hypertrophie eardiomyopathy. Heart 2012; 98:116-125.
22. Daubert J.C., Donal E., Einde C. A plea for the wider use of CRT-P in eandidates for eardiae resynehronisation therapy. Heart Fail. Rev. 2012;17(6):767-775.
23. Sehinkel A.F. Implantable eardioverter defibrillators in arrhythmogenie right ventrieular dysplasia/eardiomyopathy: patient outeomes, ineidenee of appropriate and inappropriate interventions, and eomplieations. Cire Arrhythm Eleetrophysiol 2013; 6:562-568.
24. Dalai D., Molin E.H., Pieeini J., Tiehnell C., James C., Bomma C., Prakasa K., Towbin J.A., Mareus F.T, Spevak P.J., Bluemke D.A., Abraham T, Russell S.D., Calkins H., Judge D.P Clinieal features of arrhythmogenie right ventrieular dysplasia/eardiomyopathy assoeiated with mutations in plakophilin-2. Cireulation 2006; 113:1641-1649.
25. Wiehter T, Paul M., Wollmann C., Aeil T, Gerdes P, Ashraf O., Tjan T.D., Soeparwata R., Bloek M., Borggrefe M., Seheld H.H., Breithardt G., Boeker D. Implantable eardioverter/defibrillator therapy in arrhythmogenie right ventrieular eardiomyopathy: single-eenter expertenee of long­term follow-up and eomplieations in 60 patients. Cireulation 2004; 107:1503-1508.
26. Ammash N.M., Seward J.B., Bailey K.R., Edwards W.D., Tajik A.J. Clinieal profile and outeome of idiopathie restrietive eardiomyopathy. Cireulation 2000; 101: 2490-2496.
27. Maskatia S.A., Deeker J.A., Spinner J.A., Kim J.J., Priee J.F., Jefferies J.E., Dreyer W.J., Smith E.O., Rossano J.W., Denfield S.W. Restrietive physiology is assoeiated with poor outeomes in ehildren with hypertrophie eardiomyopathy. Pediatr Cardiol 2012; 33:141-149.
28. Rivenes S.M., Kearney D.E., Smith E.O., Towbin J.A., Denfield S.W. Sudden death and eardiovaseular eollapse in ehildren with restrietive eardiomyopathy. Cireulation 2000; 102.:876- 882.

Lipshultz S.E., Orav E.J., Wilkinson J.D., Towbin J.A., Messere J.E., Eowe A.P., Sleeper E.A., Cox G.F., Hsu D.T., Canter C.E., Hunter J.A., Colan S.D. Risk stratifieation at diagnosis for ehildren with hypertrophie eardiomyopathy: an analysis of data from the Pediatrie

Cardiomyopathy Registry. Eaneet 2013; 382.: 1889-1897.

Webber S.A., Eipshultz S.E., Sleeper E.A., Eu P, Wilkinson J.D., Addonizio E.J., Canter C.E., Colan S.D., Everitt P.D., Jefferies J.E., Kantor P.F., Eamour J.P, Margossian R., Pahl E., Ruseoni P.G., Towbin J.A. Outeomes of restrietive eardiomyopathy in ehildhood and the influenee of phenotype: a report from the Pediatrie Cardiomyopathy Registry. Cireulation 2012; 12.6:1237- 1244.

:4i.

:42.

:43.

:44.

:45.

:4б.

:47.

:48.

:49.

!50.

!51.

!52.

Sehwartz P.J., Spazzolini C., Priori S.G. et al. Who are the long-QT syndrome patients who reeeive an implantable eardioverter-defibrillator and what happens to them?: data from the European Eong-QT Syndrome lmp[antable Cardioverter-Defibrillator (EQTS ICD) Registry. Cireulation 2010; 122:1272-1282.

Jons C., Moss A.J., Goldenberg 1., Eiu J., MeNitt S., Zareba W., Robinson J.E. Risk of fatal arrhythmie events in long QT syndrome patients after syneope. J Am Coll Cardiol 2010; 55:783 -788.

Priori S.G., Sehwartz P.J., Napolitano C. et al. Risk stratifieation in the long-QT syndrome. N Engl JMed 2003;348:1866-1874.

Mazzanti A., Kanthan A., Monteforte N. et al. Novel insight into the natural history of short QT syndrome. J Am Coil Cardiol 2014; 63:1300-1308.

Gaita F., Giustetto C., Bianehi F., Wolpert C., Sehimpf R., Rieeardi R., Gross! S., Riehiardi E., Borggrefe M. Short QT syndrome: a familial eause of sudden death. Cireulation 2003; 108:965- 970.

Priori S.G., Napolitano C., Gasparini M. et al. Natural history of Bmgada syndrome: insights for risk stratifieation and management. Cireulation 2002; 105:1342-1347.

Priori S.G., Napolitano C., Memmi M. et al. Clinieal and moleeular eharaeterization of patients with eateeholaminergie polymorphie ventrieular taehyeardia. Cireulation 2002; 106: 69-74. Hayashi M., Denjoy T, Extramiana F., Maltret A., Buisson NR., Eupoglazoff J.M., King D., Takatsuki S., Villain E., Kambloek J., Messali A., Guieheney P, Eunardi J., Eeenhardt A. Ineidenee and risk faetors of arrhythmie events in eateeholaminergie polymorphie ventrieutar taehyeardia. Cireulation 2009; 119:2426-2434.

Kristen A.V., Dengler T.J., Hegenbart U., Sehonland S.O., Goldsehmidt H., Saek F.U., Voss F., Beeker R., Katus H.A., Bauer A. Prophylaetie implantation of eardioverter defibrillator in patients with severe eardiae amyloidosis and high risk for sudden eardiae death. Heart Rhythm 2008; S:235-240.

Palladini G., Malamani G., Co F., Pistorio A., Reeusani F., Anesi E., Garini P, Merlin! G. Holter monitoring in AE amyloidosis: prognostie implieations. Paring Ciin Eleetrophysiol 2001; 24:1228- 1233.

Dubrey S.W., Bilazarian S., EaValley M., Reisinger J., Skinner M., Falk R.H. Signal-averaged eleetroeardiography in patients with AE (primary) amyloidosis. Am Heart J 1997; 134:994-1001. Reisinger J., Dubrey S.W., EaValley M„ Skinner M„ Falk R,H. Eleetrophysiologie abnormalities in AE (primary) amyloidosis with eardiae involvement. J Am Coil Cardiol 1997; 30:1046-1051.

!54. Те 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. Inereased risk of ventrieular taehyeardia in patients with sareoidosis during the very long term follow-up. Int J Cardiol. 2017; 228:68-73. doi: 10.1016/j.ijeard.2016.11.041.

1. Muratore C.A., Batista Sa L.A., Chiate P.A., Eloy R., Teuton M.C., Eseudero J., Eima A.M., Medina E.E., Garillo R., Maloney J. Implantable eardioverter defibrillators and Chagas" disease: results of the ICD Registry Eatin Ameriea. Europaee 2009; 11: 164-168.
2. Martinelli E., de Siqueira S.F., Stemiek E.B., Rassi A.Jr, Costa R., Ramires J.A., Kalil Filho R. Eong-term follow-up of implantable eardioverter-defibrillator for seeondary prevention in Chagas" heartdisease. Am J Cardiol 2012; 110:1040-1045.
3. Barbosa M.P, da Costa Roeha M.O., de Oliveira A.B., Eombardi F., Ribeiro A.E. Effieaey and safety of implantable eardioverter-defibrillators in patients with Chagas disease. Europaee 2013; 15:957-962.
4. Gali W.E., Sarabanda A.V., Baggio J.M., Ferreira E.G., Gomes G.G., Marin-Neto J.A., Junqueira E.F. Implantable eardioverter-defibrillators for treatment of sustained ventrieular arrhythmias in patients with Chagas" heart disease: eomparison with a eontrol group treated with amiodarone alone. Europaee 2014; 16:674-680.
5. Courtney E. Bennett, Ronald Freudenberger. The Cunent Approaeh to Diagnosis and Management of Eeft Ventrieular Noneompaetion Cardiomyopathy: Review of the Eiterature. Cardiology Researeh and Praetiee Volume 2016. 7 pages <http://dx.doi.org/10.1155/2016/5172308>.
6. Khairy P, Harris E., Eandzberg M.J., Viswanathan S., Barrow A., Gatzoulis M.A., Fernandes S.M., Beauehesne E., Therrien J., Chetailte P, Gordon E., Vonder Muhll L, Ceeehin F. Implantable eardioverter-defibrillators in tetralogy ofFatlot. Cireulation 2008; 117:363-370.
7. Khairy P, Harris E., Eandzberg M.J., Fernandes S.M., Barrow A., Mereier E.A., Viswanathan S., Chetaille P, Gordon E., Dore A., Ceeehin F. Sudden death and defibrillators in transposition of the great arteries with intra-atrial baffles: a multieenter study. Cire Arrhythm Eleetrophysiol 2008; 1:250-257.
8. Beml С.1., Van Hare G.F., Kertesz N.J., Dubin A.M., Ceeehin F., Collins K.K., Cannon B.C., Alexander M.E., Triedman J.K., Walsh E.P, Friedman R.A. Results of a multieenter retrospeetive imptantable eardioverter-defibrillator registry of pediatrie and eongenital heart disease patients. J Am Coil Cardiol 2008; 51:1685-1691.
9. Koyak Z., de Groot J.R., Van Gelder 1.С., Bouma B.J., van Desset P.F., Budts W., van Erven E., van Dijk A.P, Wilde A.A., Pieper P.G., Sieswerda G.T Imptantable eardioverter defibrillator therapy in adults with eongenital heart disease: who is at risk of shoeks? Cire Arrhythm Eleetrophysiol 2012; 5:101 - 110.
10. Zeppenfeld K., Sehalij M.J., Bartelings M.M., Tedrow U.B., Koplan B.A., Soejima K., Stevenson W.G. Catheter ablation of ventrieular taehyeardia after repair of eongenital heart disease: eleetroanatomie identifieation of the eritieal right ventrieutar isthmus. Cireulation 2007; 116:2241- 2252.
11. Gallego P, Gonzalez A.E., Sanehez-Reealde A., Peinado R., Polo E., Gomez-Rubin C., Eopez- Sendon J.E., Oliver J.M. Ineidenee and predietors of sudden eardiae arrest in adults with eongenital heart defeets repaired before adult life. Am J Cardiol 2012; 110:109-117.
12. Ghai A., Silversides C., Harris L., Webb G.D., Siu S.C., Therrien J. Left ventrieular dysfimetion is a risk faetor for sudden eardiae death in adults late after repair of tetralogy of Fallot. J Am Coil Cardiol 2002; 48:1675 - 1680.
13. Gatzoulis H.A., Bataji S., Webber S.A., Siu S.C., Hokanson J.S., Poite C., Rosenthal M., Nakazawa M., Motter J.H., Gillette PC., Webb G.D., Redington A.N. Risk faetors for arrhythmia and sudden eardiae death late after repair of tetralogy of Fallot: a multieentre study. Laneet 2000;. 356:975-981.
14. Cleland J.G.F., Daubert J.C., Erdmann E. et all. The CARE-HF study (Cardiae Resynehronisation in Heart Failure study): rationale, design and end-points. Eur. J. Heart Fail. 2001; 3(4):481-489.
15. Tang A.S.E., Wells G.A., Talajie M. et al. Cardiae-resynehronization therapy for mild-to-moderate heart failure. N. Engl. J. Med. 2010; 363(25):2385-2395.
16. Strik M., Middendorp E., Vemooy K. Animal models of dyssynehrony. J. of Cardiovase. Trans. Res. 2012; 5:135-145. Eiekolt C., Siekiera M., Kirmanoglou K. et al. Improvement of left ventrieular ftmetion under eardiae resynehronization therapy goes along with a redueed ineidenee of ventrieular arrhythmia. PloS ONE 2012; 7(11): 1-7.
17. Young J.B., Abraham WT, Smith A.E. et al. Combined Cardiae Resynehronization and Implantable Cardioversion Deftbrillation in Advaneed Chronie Heart Failure The MIRACEE ICD Trial. JAMA 2003; 289(20):2685-2694.
18. Bradley D.J., Bradley E.A., Baughman K.E. et al. Cardiae resynehronization and death from progressive heart failure: a meta-analysis of randomized eontrolled trials. JAMA 2003; 289(6):730-740.
19. Abraham W.T. Cardiae resynehronization therapy. Prog. Cardiovase. Dis. 2006; 48(4):232-238.
20. MeAlister F.A., Ezekowitz J.A., Wiebe N. et al. Systematie review: eardiae resynehronization in patients with symptomatie heart failure. Ann. Intern. Med. 2004; 141(5):381-390.
21. Bogale N., Priori S., Cleland J.G. et al. The European CRT Survey: 1 year (9-15 months) follow­up results. Eur. J. Heart Fail. 2012; 14(l):61-73.
22. Rivero-Ayerza M., Theuns D.A.M.J., Gareia-Gareia H. et al. Effeets of eardiae resynehronization therapy on all eause mortality, mode of death and heart failure hospitalizations. A meta-analysis of randomized eontrolled trials. Eur. Heart J. 2006; 27: Abstraet Suppl.608.
23. Cleland J.G.F., Coletta A.P, Eammiman M. et al. Clinieal trials update from the European Soeiety of Cardiology meeting 2005: CARE-HF extension study, ESSENTIAE, ClBlS-111, S-ICD, ISSUE- 2, STRlDE-2, SOFA, IMAGINE, PREAMl, SlRlUS-11 and ACTIVE./ Eur. J. Heart Fail. 2005; 7(6):1070-1075.
24. Cleland J.G.F., Daubert J.C., Erdmann E. et all. Eonger-term effeets of eardiae resynehronization therapy on mortality in heart failure [the CArdiae REsynehronization-Heart Failure (CARE-HF) trial extension phase]. Eur. Heart J. 2006; 27(16): 1928-1932.
25. Daubert C., Gold M.R., Abraham W.T. et al. Prevention of disease progression by eardiae resynehronization therapy in patients with asymptomatie or mildly symptomatie left ventrieular dysfimetion: Insights from the European eohort of the REVERSE (Resynehronization Reverses Remodeling in Systolie Eeft Ventrieular Dysftmetion) trial. J. Am. Coll. Cardiol. 2009; 54(20): 1837-1846.
26. Einde C., Gold M.R., Abraham W.T, St John Sutton M., Ghio S., Cerkvenik J., Daubert C. Eong- term impaet of eardiae resynehronization therapy in mild heart failure: 5-year results from the

REsynchronization reVErses Remodeling in Systolie left vEntrieular dysftinetion (REVERSE) study. Eur Heart J 2013; 34:2592-2599.

1. Cleland J.G., Abraham W.T., Einde C. et al. An individual patient meta-analysis of five randomized trials assessing the effeets of eardiae resynehronization therapy on morbidity and mortality in patients with symptomatie heart failure. Eur Heart J 2013;.34:3547-3556.
2. Woods B., Hawkins N., Mealing S. et al. Individual patient data network meta-analysis of mortality effeets of implantable eardiae deviees. Heart 2015; 101:1800-1806.
3. Steffel J., Robertson M., Singh J.R et al. The effeet of QRS duration on eardiae resynehronization therapy in patients with a narrow QRS eomplex: a subgroup analysis of the EehoCRT trial. Eur Heart J 2015; 36:1983-1989.
4. Jaeobsson J, Reitan C, Carlson J, Borgquist R, Platonov PG. Atrial fibrillation ineidenee and impaet of biventrieular paeing on long-term outeome in patients with heart failure treated with eardiae resynehronization therapy. BMC Cardiovase Disord. 2019 Aug 13;19(1):195. doi: 10.1186/sl2872-019-1169-l.
5. Healey Jeff S.; Hohnloser Stefan H.; Exner Derek V. et al. Cardiae Resynehronization Therapy in Patients With Permanent Atrial Fibrillation Results From the Resynehronization for Ambulatory Heart Failure Trial (RAFT). Cire Heart Fail. 2012;5:566-570. DOT 10.1161/ClRCHEARTFAlEURE. 112.968867.
6. hopes Claudia, Pereira Telmo, Barra Sergio. Cardiae resynehronization therapy in patients with

atrial fibrillation: a meta-analysis. Rev Port Cardiol. 2014 Nov;33(ll):717-25. doi:

10.1016/j.repe.2014.05.008..

1. Gasparini M, Eeelereq C, Eunati M, Eandolina M, Aurieehio A, Santini M, Boriani G, Eamp B,

Proelemer A, Cumis A, Klersy C, Eeyva F. Cardiae resynehronization therapy in patients with atrial fibrillation: the CERTIFY study (Cardiae Resynehronization Therapy in Atrial Fibrillation Patients Multinational Registry). JACC Heart Fail. 2013 Dee;l(6):500-7. doi:

10.1016/j.jehf2013.06.003. Epub2013 Oet 23.

1. Upadhyay G.A., Choudhry N.K., Aurieehio A., Ruskin J., Singh J.P Cardiae resynehronization in patients with atrial fibrillation: a meta-analysis of prospeetive eohort studies. J Am Coll Cardiol 2008; 52:1239-1246.
2. Gasparini M., Eeelereq C., Eunati M. et al. Cardiae resynehronization therapy in patients with atrial fibrillation. The CERTIFY Study (Cardiae Resynehronization Therapy in Atrial Fibrillation Patients Multinational Registry). JACC Heart Fail 2013; 1:500-507.
3. Gasparini M., Aurieehio A., Regoli F. et al. Four-Year Effieaey of Cardiae Resynehronization Therapy on Exereise Toleranee and Disease Progression: The Importanee of Performing Atrioventrieular Junetion Ablation in Patients With Atrial Fibrillation. J. Am. Coll. Cardiol. 2006; 48(4):734-743.
4. Eeelereq C., Walker S., Einde C. et al. Comparative effeets of permanent biventrieular and right- univentrieular paeing in heart failure patients with ehronie atrial fibrillation. Eur Heart J 2002; 23:1780-1787.
5. Koplan B.A., Kaplan A.J., Weiner S., Jones P.W., Seth M., Christman S.A. Heart failure deeompensation and all-eause mortality in relation to pereent biventrieular paeing in patients with heart failure: is a goal of 100% biventrieular paeing neeessary? J Am Coll Cardiol 2009; 53:355- 360.
6. Tolosana J.M., Hernandez Madrid A. et al. Comparison of benefits and mortality in eardiae resynehronization therapy in patients with atrial fibrillation versus patients in sinus rhythm (Results of the Spanish Atrial Fibrillation and Resynehronization [SPARE] Study). Am J Cardiol 2008; 102:444-449.
7. Ferreira A.M., Adragao R, Cavaeo D.M., Candeias R., Morgado F.B., Santos K.R., Santos E., Silva J.A. Benefit of eardiae resynehronization therapy in atrial fibrillation patients vs. patients in sinus rhythm: the role of atrioventrieular junetion ablation. Europaee 2008; 10:809-815.
8. Ganesan A.N., Brooks A.G., Roberts-Thomson K.C., Eau D.H., Kalman J.M., Sanders P. Role of AV nodal ablation in eardiae resynehronization in patients with eoexistent atrial fibrillation and heart failure a systematie review. J Am Coll Cardiol 2012; 59:719-726.
9. Orlov M.V., Gardin J.M., Slawsky M., Bess R.E., Cohen G., Bailey W., Plumb V., Flathmann H., de Metz K. Biventrieular paeing improves eardiae fimetion and prevents further left atrial remodeling in patients with symptomatie atrial fibrillation after atrioventrieular node ablation. Am Heart J 2010; 159:264-270.
10. Doshi R.N., Daoud E.G., Fellows C., Turk K., Duran A., Hamdan M.H., Pires E.A. Eeft ventrieular-based eardiae stimulation post AV nodal ablation evaluation (the PAVE study). J Cardiovase Eleetrophysiol 2005; 16:1160-1165.
11. Brignole M., Gammage M., Puggioni E., Alboni P, Raviele A., Sutton R., Vardas P, Bongiomi M.G., Bergfeldt E., Menozzi C., Musso G. Comparative assessment of right, left, and biventrieular paeing in patients with permanent atrial fibrillation. Eur Heart J 2005; 26:712-722.
12. Brignole M., Botto G.E., Mont E. et al. Predietors of elinieal effieaey of ’Ablate and Paee’ therapy in patients with permanent atrial fibrillation. Heart 2012; 98:297-302.

100. Бокерия Л.А., Неминущий H.M., Поетол A.C. Сердечная рееинхронизирующая терапия. Формирование показаний и еовременные подходы к повышению эффективноети метода. Комплекеные проблемы еердечно-еоеудиетых заболеваний 2018; 7 (3): 102-116. D01: 10.17802/2306-1278-2018-7-3-102-116.

•01. Stavrakis S., Garabelli Р, Reynolds D.W. Cardiae resynehronization therapy after atrioventrieular junetion ablation for symptomatie atrial fibrillation: ameta-analysis. Europaee 2012; 14(10): 1490- 1497.

•02. Curtis A.B., Worley S.J., Adamson PB. et al. Biventrieular paeing for atrioventrieular bloek and systolie dysfimetion. N Engl J Med 2013; 368:1585-1593.

•03. Bogale N., Witte K., Priori S., Cleland J., Aurieehio A., Gadler F., Gitt A., Eimbourg T, Einde C., Diekstein K. The European Cardiae Resynehronization Therapy Survey: eomparison of outeomes between de novo eardiae resynehronization therapy implantations and upgrades. Eur J Heart Fail 2011; 13:974-983.

•04. Eeelereq C., Cazeau S., Eellouehe D., Fossati F., Anselme F., Davy J.M., Sadoul N., King D., Mollo E., Daubert J.C. Upgrading from single ehamber right ventrieular to biventrieular paeing in permanently paeed patients with worsening heart failure: The RD-CHF Study. Paeing Clin Eleetrophysiol 2007; 30 Suppl ES23-30.

•05. Hoijer C.J., Meurling C., Brandt J. Upgrade to biventrieular paeing in patients with eonventional paeemakers and heart failure: a double-blind, randomized erossover study. Europaee 2006; 8:51- 55.

Van Geldorp 1.Е., Vemooy К., 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.

Eaurenzi R, 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.

107.

108.

109.

1. т. 112.

113.

114.

115.

116.

117.

118.

119.

120.

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.

Foley P.W., Muhyaldeen S.A., Chalil S., Smith R.E., Sanderson J.E., Eeyva F. Eong-term effects of upgrading from right ventricular pacing to cardiac resynchronization therapy in patients with heart failure. Europace 2009; 11:495-501.

Frohlich G., Steffel J., Hurlimann D., Enseleit F., Euscher T.F., Ruschitzka F., Abraham W.T., Holzmeister J. Upgrading to re synchronization therapy after chronic right ventricular pacing improves left ventricular remodelling. Fur Heart J 2010; 31:1477-1485.

Paparella G., Sciarra E., Capulzini E., Francesconi A., De Asmundis C., Sarkozy A., Cazzin R., Bmgada P. Eong-term effects of upgrading to biventricular pacing: differences with cardiac resynchronization therapy as primary indication. Pacing Clin Electrophysiol 2010; 33:841-849. Gage R.M., Bums K.V., Bank A.J. Echocardiographic and clinical response to cardiac resynchronization therapy in heart failure patients with and without previous right ventricular pacing. Fur J Heart Fail 2014; 16:1199-1205.

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.

Weiss R., Knight B.P, Gold M.R., Eeon A.R., Herre J.M., Hood M., Rashtian M., Kremers M., Crozier 1., Fee K.E., Smith W., Burke M.C. Safety and efficacy of a totally subcutaneous implantable-cardioverter defibrillator. Circulation 2013; 128: 944-953.

Jarman J.W., Eascelles 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. Fur Heart J. 2012; 33:1351-1359.

Dabiri Abkenari E., 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.

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 EFFORTEESS Registry. J Am Coil Cardiol 2015; 65: 1605-1615.

Eambiase P.D., Barr C., Theuns D.A. et al. Worldwide experience with a totally subcutaneous implantable defibrillator: early results from the EFFORTEESS S-ICD Registry. Fur HeartJ 2014; 35:1657-1665.

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;81:125 3-1256.

Klein H.U., Goldenberg T, Moss A.J. Risk stratification for implantable cardioverter defibrillator therapy: the role of the wearable cardioverter-defibrillator. Fur Heart J 2013; 34:2230-2242.

•21. Као А.С., Krause S.W., Handa R., Karia D., Reyes G., Bianeo N.R., Szymkiewiez S.J., Wearable defibrillator use In heart Failure (WIF) Investigators. Wearable defibrillator use in heart failure (WIF): results of a prospeetive registry. BMC Cardiovase Disord 2012; 12:123.

•22. Adler A., Halkin A., Viskin S. Wearable eardioverter-defibrillators. Cireulation 2013; 127:854- 860.

•23. Hallstrom A.R, Omato J.R, Weisfeldt M. et al. Rublie-aeeess defibrillation and survival after out- of-hospital eardiae arrest. N Engl J Med. 2004; 351:637-646.

•24. Capueei A., Asehieri D., Riepoli M.F., Bardy G.H., leonomu E., Arvedi M. Tripling survival from sudden eardiae arrest via early defibrillation without traditional edueation in eardiopulmonary resuseitation. Cireulation 2002; 106:1065-1070.

•25. De Vreede-Swagemakers J.J., Gorgels A.R, Dubois-Arbouw W.l. et al. Out-of-hospital eardiae arrest in the 1990"s: a population-based study in the Maastrieht area on ineidenee, eharaeteristies and survival. J Am Coll Cardiol 1997; 30:1500-1505.

•26. Tomzik Juliane, Koltermann Katharina C., Zabel Markus, Willieh Stefan N., Reinhold Thomas. Quality of Eife in Ratients with an Implantable Cardioverter Defibrillator: A Systematie Review. Front Cardiovase Med. 2015; 2: 34. doi: 10.3389/fevm.2015.00034.

•27. Sehron E.B., Exner D.V., Yao Q., Jenkins E.S., Steinberg J.S., Cook J.R., Kutalek S.R, Friedman RE., Bubien R.S., Rage R.E., Rowell J. Quality of life in the antiarrhythmies versus implantable defibrillators trial impaet of therapy and infiuenee of adverse symptoms and defibrillator shoeks. Cireulation 2002; 105:589-594.

•28. Koopman H.M., Vrijmoet-Wiersma C.M., Eangius J.N., van den Heuvel F., Clur S.A., Blank C.A., Biota N.A., ten Harkel A.D. Rsyehologieal fimetioning and disease-related quality of life in pediatrie patients with an implantable eardioverter defibrillator. Rediatr Cardiol 2012; 33:569-575.

•29. Radeletti E., Amar D.O., Boneinelli E. et al. EHRA Expert Consensus Statement on the management of eardiovaseular implantable eleetronie deviees in patients nearing end of life or requesting withdrawal of therapy. Europaee 2010; 12: 1480-1489.

•30. Jaarsma T, Beattie J.M., Ryder M., Rutten F.H., MeDonagh T., Mohaesi R, Murray S.A., Grodzieki T, Bergh T, Metra M., Ekman T, Angermann C., Eeventhal M., Ritsis A., Anker S.D., Gavazzi A., Ronikowski R, Diekstein K., Delaeretaz E., Blue E., Strasser R, MeMurray J. Ralliative eare in heart failure: a position statement from the palliative eare workshop of the Heart Failure Assoeiation of the European Soeiety of Cardiology. Eur J Heart Fail 2009; 11:433-443.

•31. Wathen M.S., DeGroot F.J., Sweeney M.O. et al. Rrospeetive randomized multieenter trial of empirieal antitaehyeardia paeing versus shoeks for spontaneous rapid ventrieular taehyeardia in patients with implantable eardioverter-defibrillators: Raeing Fast Ventrieular Taehyeardia Reduees Shoek Therapies (RainFREE Rx 11) trial results. Cireulation 2004; 110; 2591-2596.

•32. Sweeney M.O., Wathen M.S., Volosin K. et al. Appropriate and Inappropriate Ventrieular Therapies, Quality of Eife, and Mortality Among Rrimary and Seeondary Rrevention Implantable Cardioverter Defibrillator Ratients Results From the Raeing Fast VT REduees Shoek ThErapies (RainFREE Rx 11) Trial. Cireulation 2005; lll;2898-2905.

•33. Borne R.T, Varosy R.D., Masoudi F.A. Implantable eardioverter-defibrillator shoeks: epidemiology, outeomes, and therapeutie approaehes. JAMA Intern Med 2013; 173: 859-865.

•34. Berg S.K., Higgins M., Reilly C.M., Eangberg J.J., Dunbar S.B. Sleep quality and sleepiness in persons with implantable eardioverter defibrillators: outeome from a elinieal randomized

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

•35. Vazquez L.D., Kuhl E.A., Shea J.B., Kirkness A., Eemon J., Whalley D., Conti J.B., SearsSF. Age- speeifie differenees in women with implantable eardioverter defibrillators: an international multieenter study. Paeing Clin Eleetrophysiol 2008; 31:1528-1534.

•36. Morady F., Kadish A.H., DiCarlo E., Kou W.H., Winston S., de Buitlier M., Calkins H., Rosenheek S., Sousa J. Eong term results of eatheter ablation of idiopathie right ventrieular taehyeardia. Cireulation 1990; 82:2093-2099.

•37. Callans D.J., Menz V, Sehwartzman D., Gottlieb C.D., Marehlinski F.E. Repetitive monomorphie taehyeardia from the left ventrieular outflow traet: eleetroeardiographie patterns eonsistent with a left ventrieular 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., Taniguehi K. Prevalenee and eharaeteristies of idiopathie outflow traet taehyeardia with QRS alteration following eatheter ablation requiring additional radiofrequeney ablation at a different point in the outflow traet. Paeing Clin Eleetrophysiol 2004; 27:1240-1249.

•39. Yamada T., MeElderry 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. Idiopathie ventrieular arrhythmias originating ftom the aortie root prevalenee, eleetroeardiographie and eleetrophysiologie eharaeteristies, and results of radiofrequeney eatheter ablation. J Am Coil Cardiol 2008; 52:139-147.

•40. Daniels D.V., Eu YY, Morton J.B., Santueei P.A., Akar J.G., Green A., Wilber D.J. Idiopathie epieardial left ventrieular taehyeardia originating remote from the sinus of Valsalva: eleetrophysiologieal eharaeteristies, eatheter ablation, and identifieation from the 12-lead eleetroeardiogram. Cireulation 2006; 1 13:1659-1666.

Tada H., Nogami A., Naito S., Fukazawa H., Horie Y, Kubota S., Okamoto Y, Hoshizaki H., Oshima S., Taniguehi K. Eeft ventrieular epieardial outflow traet taehyeardia: a new distinet subgroup of outflow traet taehyeardia. Jpn Cire J 2001; 65:723 -730.

141.

Yamada T, MeElderry H.T, Doppalapudi H., Okada T, Murakami Y, Yoshida Y, Yoshida N., Inden Y, Murohara T, Plumb V.J., Kay G.N. Idiopathie ventrieular arrhythmias originating from the left ventrieular summit: anatomie eoneepts relevant to ablation. Cire Arrhythm Eleetrophysiol 2010 ;3:616-623.

142.

•43. Kumagai K., Yamauehi Y, Takahashi A., Yokoyama Y, Sekiguehi Y, Watanabe J., lesaka Y, Shirato K., Aonuma K. Idiopathie left ventrieular taehyeardia originating from the mitral annulus. J Cardiovase Eleetrophysiol 2005; 16:1029-1036.

•44. Yamada T, Eitovsky S.H., Kay G.N. The left ventrieular ostium: an anatomie eoneept relevant to idiopathie ventrieular arrhythmias. Cire Arrhythm Eleetrophysiol 2008; 1: 396-404.

•45. Kanagaratnam E., Tomassoni G., Sehweikert R., Pavia S., Bash D., Beheiry S., Neibauer M., Saliba W., Chung M., Tehou P, Natale A. Ventrieular taehyeardias arising from the aortie sinus of valsalva: an under-reeognized variant of left outflow traet ventrieular taehyeardia. J Am Coil Cardiol 2001; 37:1408-1414.

•46. Ouyang F., Fotuhi P, Ha S.Y, Hebe J., Volkmer M., Goya M., Bums M., Antz M., Ernst S., Cappato R., Kuek K.H. Repetitive monomorphie ventrieular taehyeardia originating from the aortie sinus eusp: eleetroeardiographie eharaeterization for guiding eatheter ablation. J Am Coil Cardiol 2002; 39:500-508.

•47. Tada Н., Tadokoro К., Miyaji К., Ira S., Kurosaki K., Kaseno K., Naito S., Nogami A., Oshima S., Taniguchi K. Idiopathic ventricular arrhythmias arising from the pulmonary artery: prevalenee, eharaeteristies, and topography of the arrhythmia origin. Heart Rhythm 2008; 5:419-426.

•48. Sekiguehi Y., Aonuma K., Takahashi A., Yamauehi Y, Haehiya H., Yokoyama Y, lesakaY, Isobe M. Eleetroeardiographie and eleetrophysiologie eharaeteristies of ventrieular taehyeardia originating within the pulmonary artery. J Am Coil Cardiol 2005; 45:887-895.

•49. Timmermans C., Rodriguez L.M., Crijns H.J., Moorman A.F., Wellens H.J. Idiopathie left bundle- braneh bloek-shaped ventrieular taehyeardia may originate above the pulmonary valve. Cireulation2003; 108:1960-1967.

* 50. Sung R.J., Keung E.C., Nguyen N.X., Huyeke E.C. Effeets of beta-adrenergie bloekade on

verapamil-responsive and verapamil-irresponsive sustained ventrieular taehyeardias. J Clin Invest 1988; 81:688-699.

* 5I.Eerman B.B., Belardinelli E., West G.A., Beme R.M., DiMareo J.R Adenosine-sensitive

ventrieular taehyeardia: evidenee suggesting eyelie AMP-mediated triggered aetivity. Cireulation 1986; 74:270-280.

* 52. Eerman B.B. Response of nonreentrant eateeholamine-mediated ventrieular taehyeardia to

endogenous adenosine and aeetyleholine. Evidenee for myoeardial reeeptor-mediated effeets. Cireulation 1993; 87:382-390.

* 53. Wilber D.J., Baerman J., Olshansky B., Kail J., Kopp D. Adenosine-sensitive ventrieular

taehyeardia. Clinieal eharaeteristies and response to eatheter ablation. Cireulation 1993; 87:126- 134.

* 54. Marehlinski F.E., Deely M.P., Zado E.S. Sex-speeifie triggers for right ventrieular outflow traet

taehyeardia. Am Heart J 2000; 139:1009-1013.

* 55. Krittayaphong R., Saiviroonpom P, Boonyasirinant T, Nakyen S., Thanapiboonpol P,

Watanaprakamehai W, Ruksakul K., Kangkagate C. Magnetie resonanee imaging abnormalities in right ventrieular outflow traet taehyeardia and the predietion of radiofrequeney ablation outeome. Paeing Clin Eleetrophysiol 2006; 29:837-845.

* 56. Khasnis A., Jongnarangsin K., Abela G., Veerareddy S., Reddy V., Thakur R. Taehyeardia-indueed

eardiomyopathy: a review of literature. Paeing Clin Eleetrophysiol 2005; 28:710-721.

* 57. 0"Donnell D., Cox D., Bourke J., Mitehell E., Fumiss S. Clinieal and eleetrophysiologieal

differenees between patients with arrhythmogenie right ventrieular dysplasia and right ventrieular outflow traet taehyeardia. Fur HeartJ 2003; 24:801-810.

* 58. Ito S., Tada H., Naito S., Kurosaki K., Ueda M., Hoshizaki H., Miyamori T, Oshima S., Taniguehi

K., Nogami A. Development and validation of an ECG algorithm for identifying the optimal ablation site for idiopathie ventrieular outflow traet taehyeardia. J Cardiovase Eleetrophysiol 2003; 14:1280-1286.

* 59. Koruth J.S., Aryana A., Dukkipati S.R., Pak H.N., Kim Y.H., Sosa E.A., Seanavaeea M.,

Mahapatra S., Ailawadi G., Reddy V.Y, d"Avila A. Unusual eomplieations of pereutaneous epieardial aeeess and epieardial mapping and ablation of eardiae arrhythmias. Cire Arrhythm Eleetrophysiol 2011; 4:882-888.

•60. Roberts-Thomson K.C., Steven D., Seller J., Inada K., Koplan B.A., Tedrow U.B., Epstein E.M., Stevenson W.G. Coronary artery injury due to eatheter ablation in adults: presentations and outeomes. Cireulation 2009; 120:1465- 1473.

161. Makimoto Н., Zhang Q., Tilz R.R., Wissner E., Cuneo A., Kuck K.H., Ouyang F. Aborted sudden eardiae death due to radiofrequeney ablation within the eoronary sinus and subsequent total oeelusion of the eireumflex artery. J Cardiovase Eleetrophysiol 2013; 24:929-932.

•62. Ho Y.S. Overview of eardiae anatomy relevant to eatheter ablation. In: Wilber D., Paeker D., Stevenson W., eds. Catheter Ablation of Cardiae Arrhythmias, 3rd edn. Cambridge, MA: Blaekwell Seientifie; 2008: 3-17.

•63. Prystowsky E.N., Padanilam B.J., Joshi S., Fogel R.l. Ventrieular arrhythmias in the absenee of struetural heart disease. J Am Coil Cardiol 2012; S?: 1733-1744.

•64. Klein E.S., Shih H.T., Haekett F.K., Zipes D.P, Miles W.M. Radiofrequeney eatheter ablation of ventrieular taehyeardia in patients without struetural heart disease. Cireulation 1992; 8S:1666- 1674.

•65. Fin D., Hsia H.H., Gerstenfeld E.P, Dixit S., Callans D.J., Nayak H., Russo A., Marehlinski F.E. Idiopathie faseieular left ventrieular taehyeardia: linear ablation lesion strategy for nonindueible or nonsustained taehyeardia. Heart Rhythm 2005; 2: 934-939.

•66. Crijns H.J., Smeets J.F., Rodriguez F.M., Meijer A., Wellens H.J. Cure of interfaseieular reentrant ventrieular taehyeardia by ablation of the anteriorfaseiele of the left bundle braneh. J Cardiovase Eleetrophysiol. 1995; 6:486-492.

•67. Ohe T., Shimomura K., Aihara N., Kamakura S., Matsuhisa M., Sato 1., Nakagawa H., Shimizu A. Idiopathie sustained left ventrieular taehyeardia: elinieal and eleetrophysiologie eharaeteristies. Cireulation 1988; 77:560-568.

•68. Ouyang F., Cappato R., Ernst S., Goya M., Volkmer M., Hebe J., Antz M., Vogtmann T., Sehaumann A., Fotuhi P, Hofftnann-Riem M., Kuek K.H. Eleetroanatomie substrate of idiopathie left ventrieular taehyeardia: unidireetional bloek and maeroreentry within the Purkinje network. Cireulation 2002; 10S:462-469.

Ma F.S., Ma J., Tang K., Han H., Jia Y.H., Fang P.H., Chu J.M., Pu J.F., Zhang S. Feft posterior faseieular bloek: a new end point of ablation for verapamil-sensitive idiopathie ventrieular taehyeardia. Chin Med J (Engl) 2006; 119:367-372.

169.

Kottkamp H., Chen X., Hindrieks G., Willems S., Haverkamp W., Wiehter T., Breithardt G., Borggrefe M. Idiopathie left ventrieular taehyeardia: new insights into eleetrophysiologieal eharaeteristies and radiofrequeney eatheter ablation. Paeing Clin Eleetrophysiol. 1995; 18:1285- 1297.

170.

•71. Nogami A., Naito S., Tada H., Oshima S., Taniguehi K., Aonuma K., lesaka Y. Verapamil-sensitive left anterior faseieular ventrieular taehyeardia: results of radiofrequeney ablation in six patients. J Cardiovase Eleetrophysiol 1998; 9: 1269 - 1278.

•72. Reithmann C., Hahnefeld A., Ulbrieh M., Matis T, Steinbeek G. Different forms of ventrieular taehyeardia involving the left anterior faseiele in nonisehemie eardiomyopathy: eritieal sites of the reentrant eireuit in low-voltage areas. J Cardiovase Eleetrophysiol 2009; 20:841-849.

•73. Bogun F., El-Atassi R., Daoud E., Man K.C., Striekberger S.A., Morady F. Radiofrequeney ablation of idiopathie left anterior faseieular taehyeardia. J Cardiovase Eleetrophysiol. 1995; 6:1113-1116.

•74. Caeeres J., Jazayeri P, MeKinnie J., Avitall B., Denker S.T., Tehou P, Akhtar P. Sustained bundle braneh reentry as a meehanism of elinieal taehyeardia. Cireulation 1989; 79:256-270.

•75. Tchou R, Jazayeri M., Denker S., Dongas J., Caceres J., Akhtar P. Transcatheter eleetrieal ablation of right bundle braneh. A method of treating maeroreentrant ventrieular taehyeardia attributed to bundle braneh reentry. Cireulation 1988; 78: 246-257.

•76. Mizusawa Y., Sakurada H., Nishizaki M., Ueda-Tatsumoto A., Fukamizu S., Hiraoka M. Charaeteristies of bundle braneh reentrant ventrieular taehyeardia with a right bundle braneh bloek eonfiguration: feasibility of atrial paeing. Europaee 2009; 11: 1208-1213.

•77. Nogami A. Purkinje-related arrhythmias part 1: monomorphie ventrieular taehyeardias. Paeing Clin Eleetrophysiol 2011; 34:624-650.

•78. Doppalapudi H., Yamada T., MeElderry H.T., Plumb V.J., Epstein A.E., Kay G.N. Ventrieular taehyeardia originating from the posterior papillary musele in the left ventriele: a distinet elinieal syndrome. Cire Arrhythm Eleetrophysiol 2008; 1:23-29.

•79. Crawford T, Mueller G., Good E., Jongnarangsin K., Chugh A., Pelosi F.Jr, Ebinger M., Oral H., Morady F., Bogun F. Ventrieular arrhythmias originating from papillary museles in the right ventriele. Heart Rhythm 2010; 7:725-730.

* 80. Bogun F., Desjardins B., Crawford T, Good E., Jongnarangsin K., Oral H., Chugh A., Pelosi F.,

Morady F. Postinfaretion ventrieular arrhythmias originating in papillary musdes. J Am Coil Cardiol 2008; SI: 1794-1802.

* 81. Yeh S.J., Wen M.S., Wang C.C., Ein F.C., Wu D. Adenosine-sensitive ventrieular taehyeardia from

the anterobasal left ventriele. J Am Coil Cardiol. 1997; 38:1339-1345.

* 82. Kondo K., Watanabe L, Kojima T, Nakai T., Yanagawa S., Sugimura H., Shindo A., Oshikawa N.,

Masaki R., Saito S., Ozawa Y, Kanmatsuse K. Radiofrequeney eatheter ablation of ventrieular taehyeardia from the anterobasal left ventriele. Jpn Heart J 2000; 41:215 - 225.

* 83. Tada H., Ito S., Naito S., Kurosaki K., Kubota S., Sugiyasu A., Tsuehiya T, Miyaji K., Yamada

M., Kutsumi Y, Oshima S., Nogami A., Taniguehi K. Idiopathie ventrieular arrhythmia arising from the mitral annulus: a distinet subgroup of idiopathie ventrieular arrhythmias. J Am Coil Cardiol 2005;48:877-886.

* 84. Haissaguerre M., Derval N., Saehet F., Jeset E., Deisenhofer 1., deRoy E., Pasquie J.E., Nogami

A., Babuty D., Yli-Mayry S., DeChittou C., Seanu P, Mabo P, Matsuo S., Probst V, Ее Seouamee S., Defaye P, Sehtaepfer J., Rostoek T, Eaeroix D., Eamaison D., Eavergne T, Aizawa Y, Engtund A., Ansetme F., 0"Neill M., Hoeini M., Eira K.T., Kneeht S., Veenhuyzen G..D, Bordaehar P, Chauvin M., Jais P, Coureau G., Chene G., Klein G.J., Clementy J. Sudden eardiae arrest assoeiated with early repotarization. N Engl J Med 2008; 358:2016-2023.

* 85. 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., Hoeini M., Clementy J. Role of Purkinje eondueting system in triggering of idiopathie ventrieular fibrillation. Eaneet 2002; 389:677-678.

* 86. Bogun F., Good E., Reieh S., Elmouehi D., Igie P, Tsehopp D., Dey S., Wimmer A.,

Jongnarangsin K., Oral H., Chugh A., Pelosi F., Morady F. Role of Purkinje fibers in post­infaretion ventrieular taehyeardia. J Am Coil Cardiol 2006; 48:2500-2507.

* 87. Haissaguerre M., Shoda M., Jais P, Nogami A., Shah D.C., Kautzner J., Arentz T, Kalushe D.,

Eamaison D., Griffith M., Cruz F., de Paola A., Gaita R, Hoeini M., Garrigue S., Maele E., Weerasooriya R., Clementy J. Mapping and ablation of idiopathie ventrieular fibrillation. Cireulation 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 L, Matsuo S., Leroux L., Weerasooriya R., Cauchemez B., Lellouche N., Derval N., Narayan S.M., Jais R, Clementy J., Haissaguerre M. Long-term follow-up of idiopathic ventricular fibrillation ablation: a multicenter study. J Am Coil Cardiol 2009; 84:522-528.

• 89. 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.

•90. Carbucicchio C., Santamaria M., Trevisi N., Maccabelli G., Giraldi F., Fassini G., Riva S., Moltrasio M., Cireddu M., Vegba R, 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.

•91. 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.

•92. 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.

•93. 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.

•94. Calkins H., Epstein A., Packer D., Arria A.M., Hummel J., Gilligan D.M., Tmsso J., Carlson M., Euceri 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 Coil Cardiol 2000; 35: 1905-1914.

•95. 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.

•96. Tanner H., Hindricks G., Volkmer M., Fumiss S., Kuhlkamp V, Eacroix 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; 2.1:47- 53.

•97. Visser C.A., Kan G., David G.K., Eie К.1., 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.

198. Ezekowitz M.D., Wilson D.A., Smith E.O. et al. Comparison of Indium-111 platelet seintigraphy and two-dimensional eehoeardiography in the diagnosis of left ventrieular thrombi. N Engl J Med 1982;306:1509-1513.

•99. Stratton J.R., Eighty G.W. Jr, Pearlman A.S., Ritehie J.E. Deteetion of left ventrieular thrombus by two-dimensional eehoeardiography: sensitivity, speeifieity, and eauses of uneertainty. Cireulation 1982; 66:156-166.

Ю0. Thanigaraj S., Seheehtman K.B., Perez J.E. Improved eehoeardiographie delineation of left ventrieular thrombus with the use of intravenous seeond-generation eontrast image enhaneement. J Am Soe Eehoeardiogr 1999; 12: 1022-1026.

Ю1. Weinsaft J.W., Kim H.W., Shah D.J. et al. Deteetion of left ventrieular thrombus by delayed- enhaneement eardiovaseular magnetie resonanee prevalenee and markers in patients with systolie dysfimetion. J Am Coll Cardiol 2008; 52: 148-157.

[02. Weinsaft J.W., Kim R.J., Ross M. et al. Contrast-enhaneed anatomie imaging as eompared to eontrast-enhaneed tissue eharaeterization for deteetion of left ventrieular thrombus. JACC Cardiovase Imaging 2009; 2:969-979.

ЮЗ. Siontis K.C., Kim H.M., Sharaf Dabbagh G. et al. Assoeiation of preproeedural eardiae magnetie resonanee imaging with outeomes of ventrieular taehyeardia ablation in patients with idiopathie dilated eardiomyopathy. Heart Rhythm 2017; 14:1487-1493.

Ю4. Zghaib T., Ipek E.G., Hansford R. et al. Standard ablation versus magnetie resonanee imaging- guided ablation in the treatment of ventrieular taehyeardia. Cire Arrhythm Eleetrophysiol 2018; ll:e005973.

Ю5. Andreu D., Penela D., Aeosta J. et al. Cardiae magnetie resonanee-aided sear deehanneling: influenee on aeute and long-term outeomes. Heart Rhythm 2017; 14:1121-1128.

Ю6. Diekfeld T., Tian J., Ahmad G. et al. MRI-guided ventrieular taehyeardia ablation: integration of late gadolinium-enhaneed 3D sear in patients with implantable eardioverter-defibrillators. Cire Arrhythm Eleetrophysiol 2011; 4: 172-184.

[07. Fernandez-Armenta J., Bermezo A., Andreu D. et al. Three-dimensional arehiteeture of sear and eondueting ehannels based on high resolution eeCMR: insights for ventrieular taehyeardia ablation. Cire Arrhythm Eleetrophysiol 2013; 6:528-537.

Ю8. Gupta S., Desjardins B., Baman T. et al. Delayed-enhaneed MR sear imaging and intraproeedural registration into an eleetroanatomieal mapping system in post-infaretion patients. JACC Cardiovase Imaging 2012; 5:207-210.

Ю9. Marra M.P, Eeoni E., Bauee B. et al. Imaging study of ventrieular sear in arrhythmogenie right ventrieular eardiomyopathy: eomparison of 3D standard eleetroanatomieal voltage mapping and eontrast-enhaneed eardiae magnetie resonanee. Cire Arrhythm Eleetrophysiol 2012; 5:91-100.

HO. Nakahara S., Vaseghi M., Ramirez R.J. et al. Charaeterization of myoeardial sears: eleetrophysiologieal imaging eorrelates in a poreine infaret model. Heart Rhythm 2011; 8:1060- 1067.

111. Ghannam M., Coehet H., Jais P. et al. Correlation between eomputer tomography- derived sear topography and eritieal ablation sites in postinfaretion ventrieular taehyeardia. J Cardiovase Eleetrophysiol 2018; 29:438-445.

H2. Esposito A., Palmisano A., Antunes S. et al. Cardiae CT with delayed enhaneement in the eharaeterization of ventrieular taehyeardia struetural substrate: relationship between CT-

segmented sear and eleetro-anatomie mapping. JACC Cardiovase Imaging 2016; 9:822-832.

ИЗ. Yamashita S., Saeher F., Mahida S. et al. Image integration to guide eatheter ablation in sear- related ventrieular taehyeardia. J Cardiovase Eleetrophysiol 2016; 27:699-708.

И4. Komatsu Y, Coehet H., Jadidi A. et al. Regional myoeardial wall thinning at multideteetor eomputed tomography eorrelates to arrhythmogenie substrate in postinfaretion ventrieular taehyeardia: assessment of struetural and eleetrieal substrate. Cire Arrhythm Eleetrophysiol 2013; 6:342-350.

И5. Andreu D., Ortiz-Perez J.T., Boussy T. et al. Usefulness of eontrast-enhaneed eardiae magnetie resonanee in identifying the ventrieular arrhythmia substrate and the approaeh needed for ablation. Eur Heart J 2014; 35: 1316-1326.

H6. Soto-Iglesias D., Aeosta J., Penela D. et al. Image-based eriteria to identify the presenee of epieardial arrhythmogenie substrate in patients with transmural myoeardial infaretion. Heart Rhythm 2018; 15:814-821.

H7. Reddy V.Y, Reynolds M.R., Neuzil P. et al. Prophylaetie eatheter ablation for the prevention of defibrillator therapy. N Engl J Med 2007; 357: 2657-2665.

H8. Kumar S., Baldinger S.H., Romero J. et al. Substrate-based ablation versus ablation guided by aetivation and entrainment mapping for ventrieular taehyeardia: a systematie review and meta- analysis. J Cardiovase Eleetrophysiol 2016; 27:1437-1447.

H9. Aeosta J., Penela D., Andreu D. et al. Multieleetrode vs. point-by-point mapping for ventrieular taehyeardia substrate ablation: a randomized study. Europaee 2018; 20:512-519.

^20. Berte B., Relan J., Saeher F. et al. Impaet of eleetrode type on mapping of sear-related VT. J Cardiovase Eleetrophysiol 2015; 26:1213-1223.

^21. Yamashita S., Coehet H., Saeher F. et al. Impaet of new teehnologies and approaehes for post- myoeardial infaretion ventrieular taehyeardia ablation during long-term follow-up. Cire Arrhythm Eleetrophysiol 2016; 9:e003901.

^22. Hutehinson M.D., Gerstenfeld E.P, Desjardins B. et al. Endoeardial unipolar voltage mapping to deteet epieardial ventrieular taehyeardia substrate in patients with nonisehemie left ventrieular eardiomyopathy. Cire Arrhythmia Eleetrophysiol 2011; 4:49-55.

^23. Polin G.M., Haqqani H., Tzou W. et al. Endoeardial unipolar voltage mapping to identify epieardial substrate in arrhythmogenie right ventrieular eardiomyopathy/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 endoeardial low-voltage sear to ventrieular taehyeardia eireuit sites and ablation outeomes in isehemie eardiomyopathy. J Cardiovase Eleetrophysiol 2014; 25:602-608.

^25. Soto-Beeerra R., Bazan V., Bautista W. et al. Ventrieular taehyeardia in the setting of Chagasie eardiomyopathy. Cire Arrhythm Eleetrophysiol 2017; 10: e004950.

^26. Desjardins B., Yokokawa M., Good E. et al. Charaeteristies of intramural sear in patients with nonisehemie eardiomyopathy and relation to intramural ventrieular arrhythmias. Cire Arrhythm Eleetrophysiol 2013; 6:891-897.

^27. Deyell M.W., Park K.M., Han Y, Frankel D.S., Dixit S., Cooper J.M., Hutehinson M.D., Ein D., Gareia F., Bala R., Riley M.P, Gerstenfeld E., Callans D.J., Marehlinski F.E. Predietors of reeovery of left ventrieular dysfimetion after ablation of frequent ventrieular premature depolarizations. Heart Rhythm 2012; 9:1465 - 1472.

^28. Baman T.S., Lange D.C., Ilg K.J., Gupta S.K., Liu T.Y., Alguire C., Armstrong W., Good E., Chugh A., Jongnarangsin K., Pelosi FJr, Crawford T., Ebinger M., Oral H., Morady F., Bogun F. Relationship between burden of premature ventrieular eomplexes and left ventrieular fimetion. Heart Rhythm 2010; 7:865-869.

^29. Ban J.E., Park H.C., Park J.S., Nagamoto Y., Choi J.L, Fim H.E., Park S.W., Kim YH. Eleetroeardiographie and eleetrophysiologieal eharaeteristies of premature ventrieular eomplexes assoeiated with left ventrieular dysftmetion in patients without struetural heart disease. Europaee 2013; 5:735-41 .

AO. Sehwartz P.J., Motolese M., Pollavini G. Prevention of sudden eardiae death after a first myoeardial infaretion by pharmaeologie or surgieal antiadrenergie interventions. J Cardiovase Eleetrophysiol. 1992; 3:2-16.

Al. Vaseghi M., Gima J., Kanaan C. et al. Cardiae sympathetie denervation in patients with reftaetory ventrieular arrhythmias or eleetrieal storm: intermediate and long-term follow-up. Heart Rhythm. 2014; 11:360-6.

A2. Ajijola O.A., Fellouehe N., Bourke T. et al. Bilateral eardiae sympathetie denervation for the management of eleetrieal storm. J Am Coll Cardiol. 2012; 59:91-2.

A3. Vakil K., Taimeh Z., Sharma A. et al. Ineidenee, predietors, and temporal trends of sudden eardiae death after heart transplantation. Heart Rhythm. 2014; 11:1684-90.

A4. Vaseghi M., Fellouehe N., Ritter H. et al. Mode and meehanisms of death after orthotopie heart transplantation. Heart Rhythm. 2009; 6:503-9.

A5. Tsai V.W., Cooper .J, Garan H. et al. The effieaey of implantable eardioverter-defibrillators in heart transplant reeipients: results from a multieenter registry. Cire Heart Fail. 2009; 2:197-201.

A6. MeDowell D.F., Hauptman PJ. Implantable defibrillators and eardiae resynehronization therapy in heart transplant reeipients: results of a national survey. J Heart Fung Transplant. 2009; 28:847-50.

A7. Neylon A., Canniffe C., Parlon B. et al. Implantable eardioverter-defibrillators in a heart transplant population: A single-eenter experienee. J Heart Fung Transplant. 2016; 35:682-4.

A8. Ruwald A.C., Mareus F., Estes N.A. 3^^ et al. Assoeiation of eompetitive and reereational sport partieipation with eardiae events in patients with arrhythmogenie right ventrieular eardiomyopathy: results from the North Ameriean multidiseiplinary study of arrhythmogenie right ventrieular eardiomyopathy // Eur. HeartJ. - 2015. - Vol. 36. - P. 1735-1743.

A9. Corrado D., Feoni F., Fink M.S. et al. Implantable eardioverter-defibrillator therapy for prevention of sudden death in patients with arrhythmogenie right ventrieular eardiomyopathy/dysplasia // Cireulation. - 2003. - Vol. 108 - P. 3084-3091.

AO. Mareus G.M., Glidden D.V, Polonsky B. et al. Multidiseiplinary Study of Right Ventrieular Dysplasia Investigators. Effieaey of antiarrhythmie drugs in arrhythmogenie right ventrieular eardiomyopathy: a report from the North Ameriean ARVC Registry // J. Am. Coll. Cardiol. - 2009.-Vol. S4.-P. 609-615.

AL Wiehter T, Borggrefe M., Haverkamp W. et al. Effieaey of antiarrhythmie drugs in patients with arrhythmogenie right ventrieular disease. Results in patients with indueible and nonindueible ventrieular taehyeardia // Cireulation. - 1992. - Vol. 86. - P. 29-37.

A2. Edmond M. Cronin (Chair), Frank M. Bogun (Viee-Chair), Philippe Maury (EHRA Chair) et al. 2019 HRS/EHRA/APHRS/FAHRS expert eonsensus statement on eatheter ablation of ventrieular arrhythmias Europaee (2019) 00, 1-147 doi:10.1093/europaee/euzl32.

[43. Philips В., 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.

[44. Santangeli P, Zado E.S., Supple G.E., Haqqani H.M., Garcia F.C., Tschabrunn C.M., Callans D.J., Ein D., Dixit S., Hutchinson M.D., Riley M.P, March 1 in ski F.E. Eong-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/ClRCEP. 115.003562. Epub 2015 Nov 6.

[45. 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.

[46. Berruezo A., Fernandez-Armenta J., Mont E. 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.

[41. Bai R., Di Biase E., 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.

A8. Roguin A., Bomma C.S., Nasir K. et al. Implantable cardioverterdefibrillators in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy // J. Am. Coil. Cardiol. - 2004. - Vol. 43.-P 1843-1852.

[49. 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. Coil. Cardiol. -2011. -Vol. 58. -P. 1485-1496.

^50. 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.

^51. Schwartz P.J., Priori S.G., Spazzolini C., Moss A.J., Vincent G.M., Napolitano C., Denjoy 1., Guicheney P, Breithardt G., Keating M.T., Towbin J.A., Beggs A.H., Brink P, Wilde A.A., Toivonen E., Zareba W., Robinson J.E., Timothy K.W., Corfield V, Wattanasirichaigoon D., Corbett C., Haverkamp W., Schulze-Bahr E., Eehmann 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.

^52. 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.

^53. 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.

^54. Schwartz P.J., Woosley R.E. Predicting the unpredictable: drug-induced QT prolongation nd torsades de pointes. J Am Coll Cardiol. 2016; 67:1639-50.

^55. Kannankeril P, Roden DM, Darbar D. Drug-induced long QT syndrome. Pharmacol Rev. 2010; 62:760-81.

^56. Monnig G, Kobe J, Loher A, Eckardt L, Wedekind H, Seheld HH et al. Implantable eardioverter- defibrillator therapy in patients with eongenital long-QT syndrome: a long-term follow-up. Heart Rhythm 2005; 2(5): 497-504.

^57. Sehwartz RJ., 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., Ei C., Hu D. Eeft eardiae sympathetie denervation in the management of high-risk patients affeeted by the long-QTsyndrome. Cireulation 2004; 109:1826-1833.

^58. Sehwartz PJ., Priori S.G., Eoeati E.H., Napolitano C., Cantu F., Towbin J.A., Keating M.T., Hammoude H., Brown A.M., Chen E.S. Eong QT syndrome patients with mutations of the SCNSA and HERG genes have differential responses to Na+ ehannel bloekade and to inereases in heart rate. Implieations for gene-speeifie therapy. Cireulation 1995; 92:3381-3386.

^59. Moss A.J., Windle J.R., Hall W.J., Zareba W., Robinson J.E., MeNitt S., Severski P, Rosero S., Daubert J.P, Qi M., Cieeiorka M., Manalan A.S. Safety and effieaey of fleeainide in subjeets with Eong QT-3 syndrome (DeltaKPQ mutation): a randomized, double-blind, plaeebo-eontrolled elinieal trial Ann Noninvasive Eleetroeardiol 2005; 10:59-66.

^60. Moss A.J., Zareba W., Sehwarz K.Q., Rosero S., MeNitt S., Robinson J.E. Ranolazine shortens repolarization in patients with sustained inward sodium eurrent due to type-3 long-QT syndrome. J Cardiovase Eleetrophysiol 2008; 19:1289-1293.

^61. Priori S.G., Wilde A.A., Horie M., Cho Y., Behr E.R., Bemt C., Btom N., Bmgada J., Chiang C.E., Huikuri H., Kannankeril P, Krahn A., Eeenhardt A., Moss A., Sehwartz PJ., Shimizu W., Tomasetti G., Traey C. Exeeutive summary: HRS/ EHRA/APHRS expert eonsensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes. Europaee 2013; 15: 1389-1406.

^62. Giustetto C., Sehimpf R., Mazzanti A., Seroeeo C., Maury P, Anttonen O., Probst V., Blane J.J., Sbragia P, Dalmasso P, Borggrefe M., Gaita F. Eong-term follow-up of patients with short QT syndrome. J Am Coll Cardiol 2011; 58:587-595.

^63. Gaita F., Giustetto C., Bianehi R, Sehimpf R., Haissaguerre M., Calo E., Bmgada R., Antzeleviteh C., Borggrefe M., Wolpert C. Short QT syndrome: pharmaeologieal treatment. J Am Coll Cardiol 2004;43:1494-1499.

^64. Maury P, Hoeini M., Haissaguerre M. Eleetrieal storms in Bmgada syndrome: review of pharmaeologie and ablative therapeutie options. Indian Paeing Eleetrophysiol J 2005; 5:25-34.

^65. Marquez M.F., Bonny A., Hemandez-Castillo E., De Sisti A., Gomez-Flores J., Nava S., Hidden- Eueet F., Iturralde P, Cardenas M., Toner J. Eong-term effieaey of low doses of quinidine on malignant arrhythmias in Bmgada syndrome with an implantable eardioverter-defibrillator: a ease series and literature review. Heart Rhythm 2012; 9:1995-2000.

^66. Bmgada J., Bmgada R., Bmgada P. Determinants of sudden eardiae death in individuals with the eleetroeardiographie pattern of Bmgada syndrome and no previous eardiae arrest. Cireulation 2003; 108:3092-3096.

^67. Haissaguerre M., Extramiana F., Hoeini M., Cauehemez B., Jais P, Cabrera J.A., Farre J., Eeenhardt A., Sanders P, Seavee C., Hsu E.F., Weerasooriya R., Shah D.C., Frank R., Maury P, Delay M., Garrigue S., Clementy J. Mapping and ablation of ventrieular fibrillation assoeiated with Eong-QT and Bmgada syndromes. Cireulation 2003; 108: 925- 928.

^68. Nademanee К., Veerakul G., Chandanamattha R, Chaothawee L., Ariyachaipanich A., Jirasirirojanakom K., Likittanasombat K., Bhuripanyo K., Ngarmukos T. Prevention of ventrieular fibrillation episodes in Bmgada syndrome by eatheter ablation over the anterior right ventrieular outflow traet epieardium. Cireulation 2011; 123:1270-1279.

^69. Leenhardt A., Lueet V., Denjoy 1., Gran F., Ngoe D.D., Coumel P. Cateeholaminergie polymorphie ventrieular taehyeardia in ehildren. A 7-year follow-up of 21 patients. Cireulation 1995; 71:1512- 1519.

^70. Guieheney P, Lunardi J., Leenhardt A. Ineidenee and risk faetors of arrhythmie events in eateeholaminergie polymorphie ventrieular taehyeardia. Cireulation 2009; 119:2426-2434.

^71. Watanabe H., Chopra N., Laver D., Hwang H.S., Davies S.S., Roaeh D.E., Duff H.J., Roden D.M., Wilde A.A., Knollmann B.C. Fleeainide prevents eateeholaminergie polymorphie ventrieular taehyeardia in miee and humans. Nat Meal 2009; 15: 380-383.

^72. Otde Nordkamp L.R., Driessen A.H., Odero A., Biota N.A., Koolbergen D.R., Sehwartz P.J., Wilde A.A. Left eardiae sympathetie denervation in the Netherlands for the treatment of inherited arrhythmia syndromes. Neth Heart J 2014; 22: 160-166.

^73. Hofiferberth S.C., Ceeehin F., Loberman D., Fynn-Thompson F. Left thoraeoseopie sympatheetomy for eardiae denervation in patients with life-threatening ventrieutar arrhythmias. J Thorae Cardiovase Surg 2014; 147:404-409.

^74. Beaufort-Krot G.C., Dijkstra S.S., Bink-Boelkens M.T. Natural history of ventrieutar premature eontraetions in ehildren with a strueturally normal heart: does origin matter? Europaee 2008; 10:998-1003.

^75. Pfammatter J.P, Paul T. Idiopathie ventrieular taehyeardia in infaney and ehildhood: a multieenter study on elinieal profile and outeome. Working Group on Dysrhythmias and Eleetrophysiology of the Assoeiation for European Pediatrie Cardiology. J Am Coil Cardiol. 1999; 33:2067-2072.

^76. Wang S., Zhu W., Hamilton R.M., Kirsh J.A., Stephenson E.A., Gross G.J. Diagnosis speeifie eharaeteristies of ventrieutar taehyeardia in ehildren with strueturally normal hearts. Heart Rhythm 2010; 7:1725-1731.

\11. Collins K.K., Sehaffer M.S., Eiberman E., Saarel E., Kneeht M., Tanet R.E., Bradley D., Dubin A.M., Paul T, Salerno J., Bar-Cohen Y., Sreeram N., Sanatani S., Eaw 1.Н., Btaufox A., Batra A., Mottedo J.M., van Hare G.F., Reed J., Ro PS., Kugter J., Anderson C., Triedman J.K. Faseieular and nonfaseieular left ventrieular taehyearalias in the young: an international multieenter study. J Cardiovase Eleetrophysiol 2013; 2.4:640-648.

^78. Sehneider H.E., Kriebel T, Jung K., Gravenhorst V.D., Paul T. Catheter ablation of idiopathie left and right ventrieular taehyeardias in the pediatrie population using noneontaet mapping. Heart Rhythm 2010; 7:731-739.

^79. Желудочковые аритмии / M.A. Школьникова, В.В. Березницкая // Клиничеекие рекомендации по детекой кардиологии и ревматологии / под ред. М.А. Школьниковой, Е.И. Алекееевой. - М., 2011. - Ел. 5. - С. 133-159.

^80. Pharmaeologieal and non-pharmaeologieal therapy for arrhythmias in the pediatrie population: EHRA and AEPC - Arrhythmia Working Group joint eonsensus statement / J. Bmgada, N. Blom, G. Sarquella-Bmgada et al. // Europaee. - 2012. - Vol. 15, N 9. - P. 1337-1382.

^81. Eapage M.J., Bradley D.J., Diek M. 2”^. Verapamil in infants: an exaggerated fear? Pediatr Cardiol 2013; 34:1532-1534.

^82. Blaufox 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.

^83. Gallego R, 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.

^84. 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.

^85. Koyak Z., Harris L., de Groot J.R., Silversides C.K., Oechslin E.N., Bouma B.J., Budts W., Zwinderman A.H., Van Gelder 1.С., Mulder B.J. Sudden cardiac death in adult congenital heart disease. Circulation 2012; 126:1944- 1954.

^86. 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. Bradleyetal. // HeartRhythm. - 2014. - Vol. 11, N 9. - P. c55-e78.

^87. Клинические рекомендации по проведению электрофизиологических исследований, катетерной абляции и применению имплантируемых антиаритмических устройств / Всероссийское научное общество специалистов по клинической электрофизиологии, аритмологии и кардиостимуляции; разраб. А. Ш. Ревишвили. - 3-е изд., доп. и перераб. - М.

: МАКС-Пресс, 2013. - 595 с. 16.

^88. 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.

^89. 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.

^90. Liberman L., Anderson B., Silver E.S. et al. Incidence and characteristics of arrhythmias in pediatric patients with myocarditis: a multicenter study // J. Am. Coil. Cardiol. - 2014. - Vol. 63. - P. A483.

^91. Kindermann 1., Kindermann H., Kandolf R. et al. Predictors of outcome in patients with suspected myocardills // Circulation. - 2008. - Vol. 118. - P. 639-648.

^92. 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 // Orculation. - 2013. - Vol. 128. - P. 1810- 1852.

^93. 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.

^94. Chung H.K. The role of the wearable cardioverter defibrillator in clinical practice // Cardiol. Clin. - 2014. - Vol. 32. - P. 253-270.

^95. Kandolin R., Lehtonen J., Salmenkivi K. et al. Diagnosis, treatment, and outcome of giant-cell myocarditis in the era of combined immunosuppression // Grc. Heart Fail. - 2013. - Vol. 6. - P.

15-22.

\96. 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.

^97. JCS Joint Working Group. Guidelines for diagnosis and treatment of myocarditis (JCS 2009): digest version // Circ. J. - 2011. - Vol. 75. - P. 734-743.

^98. Wever E.F., Robles de Medina E.O. Sudden death in patients without structural heart disease // J. Am. Coil. Cardiol. - 2004. - Vol. 43. - P. 1137-1144.

^99. Plazzone P, Tsiachris D., della Bella P. Epicardial management of myocarditisrelated ventricular tachycardia // Eur. Heart J. - 2013. - Vol. 34. - P. 244.

>00. Wallace S.M., Walton В.1., Kharbanda R.K. et al. Mortality from infective endocarditis: clinical predictors of outcome // Heart. - 2002. - Vol. 88. - P. 53-60.

iOl. 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.

>02. Yang F., Shah B., Iwai S. et al. ICD implantation and arrhythmia-free survival in patients with depressed EV function following surgery for valvular heart disease // Pacing Clin. Electrophysiol. -2008.-Vol. 31.-P. 1419-1424.

>03. 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.

>04. 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. ЮЗ- 104.

i05. Johnson E.E., 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.

>06. 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.

>07. 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.

>08. 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.

>09. 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.

HO. Eaurent 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.

HI. 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.

H2. Pegitz-Zagrosek V, Btomstrom Eundqvist 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 RJ., Andrews M. Influence of pregnancy on the risk for cardiac events in patients with hereditary long QT syndrome. EQTS Investigators. Circulation 1998; 97: 451-456.

>14. Sin 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.

il5. Drenthen W., Pieper PG., Roos-Hessetink 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-Hessetink J.W., Puys T.P, Stein J.l. et al. Outcome of pregnancy in patients with structural or ischemic heart disease: results of a registry of the European Society of Cardiology. Eur HeartJ 2013; 34: 657-665.

>17. Rodriguez-Manero M., Casado-Arroyo P, Sarkozy A. et al. The clinical significance of pregnancy in Bmgada syndrome, flev Esp Cardiol (Engl Ed) 2014; 67:176-180.

i 18. Benito B., Bermezo A. Bmgada 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 E., Haberer K., Sermer M., Colman J.M., Sin 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., Emkanjoo Z., Tavoosi A. et al. Electrical storm in Bmgada syndrome during pregnancy. Pacing Clin Electrophysiol 2011; 34:el 8-e21.

>21. Sliwa K., Fett J., Elkayam U. Peripartum cardiomyopathy. Eancet 2006; 368: 687-69.

>22. Gunderson E.P, Croen E.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 1.А., Mehta N.J. et al. Cardiac arrhythmias in pregnancy: clinical and therapeutic considerations. Int J Cardiol 2003; 88:129-133.

>24. Habli M., 0"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.el- 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. Garni A.S., Otson E.J., Shen W.K. et al. Obstmctive 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., Eiu PY. 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 E., Peppard PE. et al. Sleep disordered breathing and mortality: eighteen-year follow-up of the Wisconsin sleep cohort. Sleep 2008; 31:1071-1078.

>29. Guitleminault 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., Koehter U., Stammnitz A., Peter J.H. Heart block in patients with sleep apnea. Thorax 1998; S3(Suppl 3):S29-S32.

!31. Grimm W., Hoflmann J., Menz V. et al. Electrophysiologic evaluation of sinus node function and atrioventricular conduction in patients with prolonged ventricular asystole during obstmctive sleep

apnea. Am J Cardiol 1996; 77:1310-1314.

!32. Mehra R., Benjamin E.J., Shahar E. , Gotttieb D.J., Nawabit R., Kirehner H.E., Sahadevan J., Redtine S. et al. Assoeiation of noetumal 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. Cardiae arrhythmias, snoring, and sleep apnea. Chest 1994; 106:466-471.

!34. Tilkian A.G., Guilleminault C., Sehroeder J.S., Eehrman K.E., Simmons F.B., Dement W.C. Sleep- indueed apnea syndrome. Prevalenee of eardiae arrhythmias and their reversal after traeheostomy. Am J Med 1977; 63:348-358.

>35. Harbison J., 0"Reilly R, MeNieholas W.T. Cardiae rhythm disturbanees in the obstmetive sleep apnea syndrome: efieets of nasal eontinuous positive airway pressure therapy. Chest 2000; 118:591-595.

!36. Grimm W., Koehler U., Fus E. et al. Outeome of patients with sleep apnea-assoeiated severe bradyarrhythmias after eontinuous positive airway pressure therapy. Am J Cardiol 2000; 86:688- 692.

>37. Koehter U., Fus E., Grimm W. et al. Heart bloek in patients with obstmetive sleep apnea: pathogenetie faetors and effeets of treatment. Fur RespirJ 1998; 11:434-439.

>38. Stegman S.S., Burroughs J.M., Henthom R.W. Asymptomatie bradyarrhythmias as a marker for sleep apnea: appropriate reeognition and treatment may reduee the need for paeemaker therapy. Paeing Clin Eleetrophysiol 1996; 19:899- 904.

>39. Strotto PJ.Jr, Soose R.J., Maurer J.T. et al. Upper-airway stimulation for obstmetive sleep apnea. N Engl J Med 2014; 370: 139-149.

!40. Elliott PM., Gimeno J.R., Thaman R., Shah J., Ward D., Diekie S., Tome Esteban M.T., MeKenna W.J. Historieal trends in reported survival rates in patients with hypertrophie eardiomyopathy. Heart 2006; 92:785-791.

!41. O’Mahony C., Jiehi F., Pavlou M., Monserrat E., Anastasakis A., Rapezzi C., Biagini E., Gimeno J.R., Eimongelli G., MeKenna W.J., Omar R.Z., Elliott PM. A novel elinieal risk predietion model for sudden eardiae death in hypertrophie eardiomyopathy (HCM risk-SCD). Fur Heart J 2014; 35:2010-2020.

>42. Pellieeia A., Fagard R., Bjomstad H.H., Anastassakis A., Arbustini E., Assanelli D., Biffi A., Borjesson M., Carre F., Corrado D., Delise P, Dorwarth U., Hirth A., Heidbuehel H., Hofftnann E., Mellwig K.P, Panhuyzen-Goedkoop N., Pisani A., Solberg E.E., van-Buuren F., Vanhees E., Blomstrom-Eundqvist C., Deligiannis A., Dugmore D., Glikson M., Hoff PL, Hofftnann A., Horstkotte D., Nordrehaug J.E., Oudhof J., MeKenna W.J., Peneo M., Priori S., Reybrouek T, Senden J., Spataro A., Thiene G. Reeommendations for eompetitive sports partieipation in athletes with eardiovaseular disease: a eonsensus doeument from the Study Group of Sports Cardiology of the Working Group of Cardiae Rehabilitation and Exereise Physiology and the Working Group of Myoeardial and Perieardial Diseases of the European Soeiety of Cardiology. Fur Heart J 2005; 26:1422-1445.

!43. O’Mahony C., Tome-Esteban M., Eambiase PD., Pantazis A., Diekie S., MeKenna W.J., Elliott PM. A validation study of the 2003 Ameriean College of Cardiology/European Soeiety of Cardiology and 2011 Ameriean College of Cardiology Foundation/Ameriean Heart Assoeiation risk stratifieation and treatment algorithms for sudden eardiae death in patients with hypertrophie eardiomyopathy. Heart 2013; 99:534-541.

!44. O’Mahony С., Lambiase P.D., Quarta G., Cardona M., Calcagnino M., Tsovolas K., Al-Shaikh S., Rahman S.M., Amous S., Jones S., McKenna W., Elliott R 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 RM., Sharma S., Vamava A., Roloniecki 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 R, Maron B.J., Epstein S.E.. Eong-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 R, Shen W.K., Haas T.S., Formisano F., Eink M.S., Epstein A.E., Almquist A.K., Daubert J.R, Eawrenz T, Boriani G., Estes N.A. 3^^, Favale S., Piccininno M., Winters S.E., Santini M., Betocchi S., Arribas F., Sherrid M.V., Buja G., Semsarian C., Bmzzi P. Implantable cardioverter-defibrillators and prevention of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. JAMA 2007; 298:405-412.

>48. Syska R, Przybylski A., Chojnowska E., Eewandowski M., Sterlinski M., Maciag A., Gepner K., Pytkowski M., Kowalik L, 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» М3 РФ, ФЕБУ «ННПЦССХ им. А.Н. Бакулева» М3 РФ Центр хирургической и интервенционной аритмологии. Москва 2017 г. - 38 с.

>50. Yoshinaga М., Ushinohama Н., Sato S., Tauchi N., Horigome Н., Takahashi Н., Sumitomo N., Kucho Y, Shiraishi H., Nomura Y, Shimizu W., Nagashima M. Etectrocardiographic 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., Eantos 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 JT» 869н «Об утверждении порядка проведения диспансеризации определенных групп взрослого населения».

>54. Приложение JT» 1 к приказу Министерства здравоохранения Российской Федерации от 10.08.2017 JTo 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., Харлан М.С., Ильдарова РА. Еенетически детерминированные нарушения ритма сердца // Российский кардиологический журнал. - 2011. - JT» 1 (87). - С. 8-25.

>56. Школьникова М.А. Первичные электричеекие заболевания еердца как причина внезапной емерти // Доктор.ш. - 2008. - Т. 3. - С. 25-32.

>57. Charron R, Arad М., Arbustini Е. et al. European Soeiety of Cardiology Working Group on Myoeardial and Perieardial Diseases. Genetie eounselling and testing in eardiomyopathies: a position statement of the European Soeiety of Cardiology Working Group on Myoeardial and Perieardiat Diseases // Eur. Heart J. - 2010. - Vol. 31. - P. 2715-2726.

>58. Christiaans 1., Bimie E., Bonsel G.J. et al. Uptake of genetie eounselling and predietive DNA testing in hypertrophie eardiomyopathy // Eur. J. Hum Genet. - 2008. - Vol. 16. - P 1201-1207.

>59. Ormondroyd E., Oates S., Parker 1. et al. Pre-symptomatie genetie testing for inherited eardiae eonditions: a qualitative exploration of psyehosoeial and ethieal implieations // Eur. J. Hum. Genet. - 2014. - Vol. 22. - P. 88-93.

>60. Ingles J., Yeates E., Hunt E. et al. Health status of eardiae genetie disease patients and their at-risk retatives // Int. J. Cardiol. - 2013. - Vol. 165. - P 448-453.

>61. Battista R.N., Blanequaert L, Eaberge A.M, et al. Geneties in health eare: an overview of eurrent and emerging models // Publie Health Genomies. - 2012. - Vol. 15. - P 34-45.

>62. Ingles J., Eind J.M., Phongsavan P, Semsarian C. Psyehosoeial impaet of speeialized eardiae genetie elinies for hypertrophie eardiomyopathy // Genet. Meal. - 2008. - Vol. 10. - P 117-120.

>63. Christiaans 1., van Eangen 1.М., Bimie E. et al. Quality of life and psyehologieal distress in hypertrophie eardiomyopathy mutation earriers: a eross-seetional eohort study // Am. J. Med. Genet. A. - 2009. - Vol. 149A. - P. 602-612.

>64. MeGorrian C., Constant O., Harper N. et al. Family-based eardiae sereening in relatives of vietims of sudden arrhythmie death syndrome // Europaee. - 2013. - Vol. 15. - P 1050-1058.

>65. Sherazi Saadia,, Zareba Wojeieeh, Daubert James P, MeNitt Seott, Shah Abrar H., Aktas Mehmet K., Bloek Robert C.. Physieians’ Knowledge and Attitudes Regarding Implantable Cardioverter- Defibrillators. Cardiol J. 2010; 17(3): 267-273.

>66. Charles C., Gafiii A., Whelan T. Shared deeision-making in the medieal eneounter: what does it mean? (or it takes at least two to tango). Soe Sei Med. 1997; 44:681-92.

>67. Quill T.E, Brody H. Physieian reeommendations and patient autonomy: finding a balanee between physieian power and patient ehoiee. Ann Intern Med. 1996; 125:763-9.

>68. Eewis K.B., Staeey D., Matloek D.D. Making deeisions about implantable eardioverter- defibrillators from implantation to end of life: an integrative review of patients’ perspeetives. Patient. 2014; 7: 243-60.

>69. Stewart G.C., Weintraub J.R., Pratibhu P.P. etal. Patient expeetations from implantable defibrillators to prevent death in heart failure. J Card Fail. 2010; 16:106-13.

>70. Hauptman PJ., Chibnall J.T., Guild C. et al. Patient pereeptions, physieian eommunieation, and the implantable eardioverter-defibrillator. JAMA Intern Med. 2013; 173:571-7.

>71. Ottenberg A.E., Mueller PS., Topazian R.J. et al. ”lt’s not broke, so let’s not try to fix it”: why patients deeline a eardiovaseular implantable eleetronie deviee. Paeing Clin Eleetrophysiol. 2014; 37:1306-14.

>72. Yuhas J., Mattoeks K., Gravelin E. et al. Patients’ attitudes and pereeptions of implantable eardioverter-defibrillators: potential barriers to appropriate primary prophylaxis. Paeing Clin Eleetrophysiol. 2012; 35:1179-87.

>73. St John Sutton M., Pfeffer M.A., Plappert T., Rouleau J.L., Moye L.A., Dagenais G.R., Lamas

1. A., Klein M., Sussex B., Goldman S. Quantitative two-dimensional eehoeardiographie measurements are major predietors of adverse eardiovaseular events after aeute myoeardial infaretion. The proteetive effeets of eaptopril. Cireulation 1994; 89:68-75.

>74. 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.R, Halkin A., Benhorin J., Antzeleviteh 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.

>75. Комолятова B.H., Макаров Л.М., Киеелева И.И., Беепорточный Д.А., Дмитриева А.В., Балыкова Л.А., Паршина ТС. Изменение интервала QT в ортоетазе - новый диагноетичеекий маркер еиндрома удлинённого интервала QT. Медицинекий алфавит JT» 22 / 2019, том 2.е. 18-21.

Sehwartz P.J., Crotti L. QTe Behavior During Exereise and Genetie Testing for the Eong-QT Syndrome. Cireulation 2011, 124:2181-2184.

!76.

!77.

!78.

!79.

Niwano S, Wakisaka Y, Niwano H, et al. Prognostie signifieanee of frequent premature ventrieular eontraetions originating from the ventrieular outflow traet in patients with normal left ventrieular fimetion. Heart 2009; 95: 1230-1237

Eee V, Hemingway H, Harb R, Crake T, Eambiase P. The prognostie signifieanee of premature ventrieular eomplexes in adults without elinieally apparent heart disease: a meta-analysis and systematie review. Heart 2012; 98: 1290-1298

Kovoor, P, Eove, A., Hall, J., Kmit, R., Sadiek, N., Ho, D., ... Ross, D. E. (2005). Randomized double-blind trial of sotalol versus lignoeaine in out-of-hospital reftaetory eardiae arrest due to ventrieular taehyarrhythmia. Internal Medieine Journal, 35(9), 518-525. doi:10.1111/j.l445- 5994.2005.00896.x

>80. Pokomey, S. D., Miller, A. E., Chen, A. Y, Thomas, E., Fonarow, G. C., de Eemos, J. A., ... Wang,

T. Y. (2015). Implantable Cardioverter-Defibrillator Use Among Medieare Patients With Eow

Ejeetion Fraetion After Aeute Myoeardial Infaretion. JAMA, 313(24), 2433.

doi:10.1001/jama.2015.6409

>81. Takemoto, M., Yoshimura, H., Ohba, Y, Matsumoto, Y, Yamamoto, U., Mohri, M., ... Origuehi,

1. (2005). Radioftequeney eatheter ablation of premature ventrieular eomplexes from right ventrieular outflow traet improves left ventrieular dilation and elinieal status in patients without struetural heart disease. Journal of the Ameriean College of Cardiology, 45(8), 1259-1265. doi: 10.1016/j.jaee.2004.12.073

Santangeli P, Marehlinski FE, Zado ES, et al. Pereutaneous epieardial ablation of ventrieular arrhythmias arising from the left ventrieular summit: outeomes and eleetroeardiogram eorrelates of sueeess. Cire Arrhythm Eleetrophysiol 2015;8:337-343

!82.

Rillig, A., Meyerfeldt, U., Birkemeyer, R., Treuseh, F., Kunze, M., Braseh, M., & Jung, W. (2008). Catheter ablation within the sinus of Valsalva—A safe and effeetive approaeh for treatment of atrial and ventrieular taehyeardias. Heart Rhythm, 5(9), 1265-1272.

!83.

doi:10.1016/j.hrthm.2008.06.010

>84. Jankowska, H., Domiak, K., Hellmann, M., Dubaniewiez, A., & Dudziak, M. (2020). Arguable ICD plaeement in a sareoidosis patient with extensive eardiae involvement. Arehives of Medieal

Science, 16(3), 707-708. doi:10.5114/aoms.2019.86708

>85. Cice G, Tagliamonte E, Ferrara L, lacono 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, Kober E, Robertson M, Dargie H, Coined W, Eopez-Sendon J, Remme W, Sharpe DN, Ford 1. Antiarrhythmic effect of carvedilol after acute myocardial infarction: results of the Carvedilol Post-Infarct Survival Control in Eeft 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 ВТ, Torp-Pedersen C, Riahi S, Jons 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): 1217-1224. doi: 10.1093/europace/euy077

>88. Euria HM, Adelson El, 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.ClR.34.5.767

>89. Mauritson DR, Winniford MD, Walker WS, RudeE RE, Cary JR, Hillis ED. 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, Ein 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 KE 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, Ein FC, Wu D. Adenosine-sensitive ventricular tachycardia from the anterobasal left ventricle. J Am Coll Cardiol 1997;30(5): 1339-1345. DOE 10.1016/s0735- 1097(97)00291-x

>94. Avanzas Pablo, Arroyo-Espliguero Ramon, Cosin-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(l): 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. Nunez J, Minana G, Bodi V, Nunez E, Sanchis J, Husser O, Elacer A. Eow 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 eardiovaseular disease. PLoS One. . 2018 Feb 15;13(2):e0193041. doi: 10.1371/joumal.pone.0193041. eColleetion 2018.

>98. Sibibtz Kirstine L, Berm Marianne, Nordestgaard Borge G. Creatinine, eGFR and assoeiation with myoeardial infaretion, isehemie heart disease and early death in the general population. Atheroselerosis. 2014 Nov;237(l):67-75. doi: 10.1016/j.atheroselerosis.2014.08.040. Epub 2014 Sep3.

>99. Zhang Qiu-Li, Brenner Hermann, Koenig Wolfgang, Rothenbaeher Dietrieh. Prognostie value of ehronie kidney disease in patients with eoronary heart disease: role of estimating equations. Atheroselerosis. 2010 Jul;211(l):342-7. doi: 10.1016/j.atheroselerosis.2010.02.028. Epub 2010 Mar 1.

(00. Dobre Daniela, Rossignol Patriek, Metra Mareo, Zannad Faiez. Can we prevent or treat renal dysfimetion in ehronie heart failure? Heart Fail Rev. 2012 Mar;17(2):283-90. doi: 10.1007/sl0741-011-9264-0.

(01. Alexander C M, Eandsman P B, Teutseh S M. Diabetes mellitus, impaired fasting glueose, atheroselerotie risk faetors, and prevalenee of eoronary heart disease. Am J Cardiol. 2000 Nov l;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 Researeh Group. Relationship of elevated easual blood glueose level with eoronary heart disease, eardiovaseular disease and all-eause 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. Cardiae arrhythmias eaused by eleetrolyte imbalanee. Nihon Rinsho. 1996 Aug;54(8):2207-12.

(04. Pilarezyk Kevin, Carstens Henning, Heekmann Jens, Canbay Ali, Koeh Aehim, Pizanis Nikolaus, Jakob Heinz, Kamler Markus. The aspartate transaminase/alanine transaminase (DeRitis) ratio prediets mid-term mortality and renal and respiratory dysfimetion after left ventrieular assist deviee implantation. Eur J Cardiothorae Surg. 2017 Oet 1;52(4):781-788. doi: 10.1093/ejets/ezx247.

»05. Narita Keisuke, Ureshino Hiroshi, Hashimoto Shigemasa. Sustained ventrieular taehyeardia eaused by subaeute thyroiditis. Intern Med J. 2018 Sep;48(9): 1160-1162. doi: 10.1111/imj. 14018.

»06. Tsai 1-Hsun, Su Yu-Jang. Thyrotoxie periodie paralysis with ventrieular taehyeardia. J Eleetroeardiol. May-Jun 2019;54:93-95. doi: 10.1016/j.jeleetroeard.2019.04.001. Epub 2019 Apr 4.

(07. Middeldorp Melissa E Elliott, Adrian D, Gallagher Celine, Einz Dominik, Hendriks Jeroen M E, Mahajan Rajiv, Eau Dennis H, Sanders Prashanthan. Eate-onset thyrotoxieosis after the eessation of amiodarone. Indian Paeing Eleetrophysiol J. 2020 Aug l;S0972-6292(20)30086-3. doi: 10.1016/j.ipej.2020.07.006. Online ahead of print.

**Приложение Al. Состав рабочей группы**

**Президиум рабочей группы:**

Лебедев Дмитрий Сергеевич (Санкт-Петербург)

Михайлов Евгений Николаевич (Санкт-Петербург)

Неминущий Николай Михайлович (Моеква)

Голухова Елена Зеликовна (Моеква)

**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 |
| Ревишвили 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 отеутетвие финанеовой поддержки/конфликта интерееов. В елучае еообщения о наличии конфликта интерееов, член(ы) рабочей группы был(и) иеключен(ы) из обеуждения разделов, евязанных е облаетью конфликта интерееов.

**Приложение А2. Методология разработки
клинических рекомендации**

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)

**УДД**

**Расшифровка**

Систематический обзор РКИ с применением метаанализа

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Класс | Определение | Предлагаемая |
| рекомендацийЕОК |  | формулировка |
| I | Доказано или общепризнано, что диагностическая процедура, | Рекомендовано/ |
|  | вмешательство/ лечение являются эффективными и полезными | показано |
| II | Противоречивые данные и/или мнения об эффективности/пользедиагностической процедуры, вмешательства, леченияБольшинство данных/мнений в пользу эффективности/пользы | Целесообразно |
|  | диагностической процедуры, вмешательства, лечения | Применять |
| Па | Эффективность/польза диагностической процедуры, вмешательства, лечения установлены менее убедительно |  |
| ПЬ |  | Можноприменять |
| III | Данные или единое мнение, что диагностическая процедура. | Не |
|  | вмешательство, лечение бесполезны / не эффективны, а в ряде | рекомендуется |
|  | случаев могут приносить вред. | применять |

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

|  |  |
| --- | --- |
|  | Уровни достоверности доказательств ЕОК |
| А | Данные многочисленных рандомизированных клинических исследований или метаанализов |
| В | Данные получены по результатам одного рандомизированного клинического исследования или крупных нерандомизированных исследований |
| С | 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)

|  |  |
| --- | --- |
| 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 убедительно ети рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагноетики, лечения и реабилитации (профилактичееких, диагноетичееких, лечебных, реабилитационных вмешательетв)

|  |  |
| --- | --- |
| 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 клиничееких рекомендаций предуематривает их еиетематичеекую актуализацию - не реже чем один раз в три года или при появлении новой информации о тактике ведения пациентов е данным заболеванием. Решение об обновлении принимает М3 РФ на оенове предложений, предетавленных медицинекими некоммерчеекими профеееиональными организациями. Сформированные предложения должны учитывать результаты комплекеной оценки лекаретвенных препаратов, медицинеких изделий, а также результаты клиничеекой апробации.

**Приложение АЗ. 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 № ЮЗн «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 Е.М.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 1 класса (препараты, блокирующие натриевые каналы).
2. Бета-адреноблокаторы: антиаритмические прапараты 11 класса.
3. Антиаритмические препараты 111 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^)**

**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, пике

Ка рдиальные:

Г ипотензия, брадикардия, АВ-6локады,

ЖТ типа TdP, замедление ритма ЖТ ниже порога

детекции ИКД\*\*\*,

возрастание порога дефибрилляции

Некардиальные: кератопатия, гипо- и гипертиреоз, рвота, запор,

фотосенсибилизация, атаксия,

головокружение, периферическая нейропатия, тремор, лекарственный гепатит, цирроз

печени, фиброз

легких, пневмонит

Бета-адреноблокаторы (II) #Атенолол\*\* (1) #бисопролол\*\* (2) #карведилол\*\* (3) #Метопролол\*\* (4) #Пропанолол\*\* (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), пике, врожденный LQTS, КЭПЖТ

Ка рдиальные: Брадикардия, гипотензия, АВ- блокада, усугубление ХСН.

Некардиальные:

Г оловокружение, усталость,

бронхообструктивный синдром, тревожные расстройства, депрессия, диарея, сексуальные расстройста, гипогликемия при инсулинзависимом СД

Соталол\*\* (III)

80-120 мг сут.

Макс, доза мг/сут.

**2 Р/** 320

ЖЭ, ЖТ, ФЖ

Ка рдиальные: брадикардия, гипотензия, усугубление ХСН, ЖТ типа TdP

Некардиальные: как

у бета-

адреноблокаторов

Пропафенон\*\* (1C)

150-300 мг 3 р/ сут.

ЖЭ, ЖТ

отсутствии

структурного

поражения

сердца)

(в

Лаппаконитина гидробромид\*\* (1C)

25-50 мг 3 р/сут.

Диэтила минопропионилэтоксикаобониламиноФенотиазин (1C)

50 мг 3 р/сут.

Кардиальные: СА-

блокада, АВ-6локада, расширение комплекса QRS до 25%, отрицательный инотропный эффект, усугубление ХСН, увеличение порогов стимуляции и

дефибрилляции сердца.

Аритмогенное

действие

мономорфная ЖТ, ФЖ.

Некардиальные: головокружение, утомляемость, сухость во рту, тошнота, диарея, тремор, нечеткость зрения, нарушения функции печени

#фенитоин\*\* (IB)

400-600 мг/сут.

ЖЭ, ЖТ

Ка рдиальные:

артериальная

гипотония

Некардиальные:

головокружение,

дизартрия, летаргия,

гингивит,

макроцитарная

анемия.

волчаночноподобный синдром, легочные инфильтраты

Ка рдиальные: гипотензия, отеки, АВ-6локада ,

|  |  |
| --- | --- |
| #верапамил\*\* (IV) | 240-480 мг/сут. [589] |
| #дилтиазем (IV) | 120-360 мг/сут. [590, 591, 592] |

ЖТ (из

выносящего тракта ПЖ,

ЛЖ;

фасцикулярная

ЖТ)

синусовая брадикардия, усугубление ХСН у пациентов со

сниженной ФВЛЖ Некардиальные: головная боль, сыпь, гиперплазия десен, запор, диспепсия

Примечания: ^согласно классификации Е.Vaughan Williams в модификации D.Harrison.

Сут. - сутки, мг/сут. - миллиграмм в сутки, ЖЭ - желудочковая экстрасистолия, ЖТ - желудочковая тахикардия, ФЖ - фибрилляция желудочков, ФП - фибрилляция предеердий, ТП - трепетание предеердий, СА - еиноатриальный, АВ - атриовентрикулярный, LQTS - еиндром удлиненного интервала QT, КЭПЖТ - катехоламинергичеекая полиморфная желудочковая тахикардия, ПЖ - правый желудочек, ГЛЖ - гипертрофия левого желудочка, НИКС - поетинфарктный кардиоеклероз, ФВЛЖ - фракция выброеа левого желудочка, ХСН - хроничеекая еердечная недоетаточноеть, ФК - функциональный клаее, СД - еахарный диабет, TdP -torsades de pointes.

**Антиаритмические препараты для купирования пароксизмов желудочковой тахикардии**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| Препарат (класс^) | Дозы и схемы | Применение | Параметры ЭКГ,требующиевнимания | Частые побочные эффекты |
| Ам и одарен (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- проведения (блокады II-III ст.),QRS > 160 мс,QT > 500 мс | Артериальная гипотония, брадикардия, нарущения АВ- проводимости, возрастание порога дефибрилляции, ЖТ типа TdP(редко) |
| Лидокаин=\*‘=\*‘(1В) | 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 сердечнымигликозидами, 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 струйно10-17 мг/кг втечение 20-50 мин.,затем принеобходимостив/в капельно 1-4 мг/мин. | ЖТ у пациентов без структурной патологии сердца и ХСН | Синусовая брадикардия < 50 уд/мин.угнетение АВ- проведения (блокады II-III ст.),QRS > 160 мс,QT > 500 мс | Артериальная гипотония, брадикардия, нарущения АВ- проводимости, нарущения 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- проведения (блокады II-III ст.) | Артериальная гипотония, брадикардия, нарущения АВ- проводимости, острая сердечная недостаточность. Противопоказан при синдроме ВПВ и любых формах ХСН |
| #три фоса ден и н | 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-6локада II-III ст. (кратковременно). |

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
|  | введение 20 мгв течение 2 сек., затем через 2 мин.30 мгв 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 |  | Артериальнаягипотония |

Примечания: ^согласно классификации Е.Vaughan Williams в модификации D.Harrison.

Сут. - сутки, мг/сут. - миллиграмм в сутки, ЖЭ - желудочковая экстрасистолия, ЖТ - желудочковая тахикардия, ФЖ - фибрилляция желудочков, ФП - фибрилляция предеердий, ТП - трепетание предеердий, СА - еиноатриальный, АВ - атриовентрикулярный, LQTS - еиндром удлиненного интервала QT, КЭПЖТ - катехоламинергичеекая полиморфная желудочковая тахикардия, ПЖ - правый желудочек, ГЛЖ - гипертрофия левого желудочка, НИКС - поетинфарктный кардиоеклероз, ФВЛЖ - фракция выброеа левого желудочка, ХСН - хроничеекая еердечная недоетаточноеть, ФК - функциональный клаее, ЭКГ - электрокардиограмма, ИКД\*\*\* - имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, СД - еахарный 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 - обобш,енное название раеетройетв еердечного ритма, при которых иеточник патологичеекой электричеекой активно ети находитея в ткани желудочков еердца.

Внезапная емерть - непредвиденное емертельное еобытие, не евязанное е травмой и возникаюш,ее в течение 1 чаеа е момента появления еимптомов у практичееки здорового человека. Еели емерть произошла без евидетелей, о внезапной емерти говорят в том елучае, еели погибший находилея в удовлетворительном еоетоянии за 24 чаеа до емерти.

Внезапная еердечная емерть (ВСС) - термин применяетея, еели внезапная емерть возникла у пациента е извеетным при жизни врожденным или приобретенным потенциально фатальным заболеванием еердца, или патология еердечно-еоеудиетой еиетемы была выявлена поемертно и могла быть причиной емерти, или еели очевидные внееердечные причины емерти не были выявлены, и нарушение ритма елужит наиболее вероятной причиной емерти.

Сопиальная значимоеть

Внезапная еердечная емерть как необратимый иеход и результат внезапной оетановки еердца доетигает 50% ереди других иеходов у лиц 35-50 лет, преимуш,еетвенно мужекого пола, однако в поеледнее время наблюдаетея тенденция к увеличению доли лиц женекого пола, а также подроеткового и юношеекого возраета.

Почти в половине елучаев оетановка еердца у лиц етарше 40 лет проиеходит без извеетных заболеваний еердца, однако большинетво из них при этом имеют недиагноетированную ишемичеекую болезнь еердца (ИБС). Снижение заболеваемоети ИБС и другими видами еердечной патологии привело к уменьшению количеетва елучаев ВСС почти на 40%. Суш,еетвует генетичеекая предраеположенноеть к внезапной емерти. Опиеано прогноетичеекое значение еемейного анамнеза внезапной емерти - при наличии одного елучая внезапной емерти в еемье отноеительный ее риек возраетает практичееки вдвое, а при двух елучаях внезапной емерти в еемье риек увеличиваетея в 9 раз.

Бдительноеть по отношению к электрокардиографичееким (ЭКГ) и эхокардиографичееким признакам наеледетвенных аритмогенных заболеваний являетея важной чаетью клиничеекой практики и позволяет евоевременно выявить лица е выеоким риеком ВСС. Скрининг ближайших родетвенников жертв внезапной емерти позволяет выявить лица в зоне риека, назначить еоответетвуюш,ее лечение и тем еамым предотвратить другие елучаи внезапной емерти в этой еемье.

Клинические проявления

Клинические проявления желудочковых тахиаритмий 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.

Коррекния 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 некорригируемых 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 (Кегле) = масса тела в килограммах/(рост в м );
* 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 (ЛИН) 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 ЛИП 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/м ). 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 папиенту с имплантированным кардиовертером-дефибриллятором и/ или устройством сердечной ре синхронизирующей 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 смещать 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 папиенту после проведения интервеннионного лечения желудочковых наругдений ритма

* Ограничение среднетяжелых, тяжелых физических нагрузок в течение от одного до трех месяцев после интервенционного лечения желудочковых наругчений 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 наругчений ритма;
* По показаниям, рекомендациям лечащего врача может быть необходимо проведение контрольного эхокардиографического исследования, суточного мониторирования ЭКГ.

Приннипы наблюдения папиента у лечагаего 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 помоттти

* 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 (еслиесть):8СОКЕ scale (Systematic COronary Risk Evaluation)

**Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией):**

http ://[www.heartscore](http://www.heartscore). org/m\_RU

**Тип (подчеркнуть):**

- шкала оттенки

* 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 СЕХС.

**Содержание (шаблон):**

Жешцаны

Не курит

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| 140 | S | 9 |  |  |
| 120 | 7 | 7 | 8 | 9 |
|  |  |  |  |  |
| 180 | 7 | 8 | 8 | 9 |
| 160 | 5 | 6 | 6 | 7 |
| 140 | 4 | 4 | 5 | 5 |
| 120 | 3 | 3 | 4 | 4 |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| 9 | 9 |  |  |
| 7 | 7 | S | 9 |
| 5 | 5 | 6 | 7 |

65

Мужчины

Лет Не курит Курит

70

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| 180 | 4 | 4 | 5 | 5 |
| 160 | 3 | 3 | 3 | 4 |
| 140 | 2 | 2 | 2 | 3 |
| 120 | 1 | 1 | 2 | 2 |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| 7 | 8 | 9 | 10 |
| 5 | 6 | 6 | 7 |
| 4 | 4 | 4 | 5 |
| 3 | 3 | 3 | 3 |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| 7 |  | ш | D |
| 5 | 6 | 7 | 8 |
| 4 | 4 | 5 | 6 |

□<i% □ 1-4% Q 5 - 9% >10%

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| ISO | 2 | 2 | 3 | 3 |
| 160 | 1 | 2 | 2 | 2 |
| 140 | 1 | 1 | 1 | 1 |
| 120 | 1 | 1 | 1 | 1 |

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| 180 | 1 | 1 | 2 | 2 |
| 160 | 1 | 1 | 1 | 1 |
| 140 | 0 | 0 | 1 | 1 |
| 120 | 0 | 0 | 0 | 0 |

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| 180 | 0 | 0 | 1 | 1 |
| 160 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| 140 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| 120 | 0 | 0 | 0 | 0 |
|  | 4 | 5 | 6 | 7 |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| 3 | 5 | 6 | 7 |
| 3 | 3 | 4 | 4 |
| 2 | 2 | 2 | 3 |
| 1 | 1 | 2 | 2 |

55

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| 3 | 3 | 4 | 4 |
| 2 | 2 | 2 | 3 |
| 1 | 1 | 1 | 2 |
| 1 | 1 | 1 | 1 |

50

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| 1 | 1 | 2 | 2 |
| 1 | 1 | 1 | 1 |
| 0 | 0 | 0 | 1 |
| 0 | 0 | 0 | 0 |

40

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| 6 | 7 | 9 | 10 |
| 4 | 3 | ~ | 7 |
| 3 | 3 | 4 | 3 |
| 2 | 2 | 3 | 3 |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| 4 | 3 | 6 | 7 |
| 2 | 3 | 3 | 4 |
| 2 | 2 | 2 | 3 |
| 1 | 1 | 1 | 2 |

б 7

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| 8 | 9 |  |  |
| 6 | 6 | 7 | 9 |
| 4 | 4 | 3 | 6 |
|  |
| 8 | 9 | 11 | 13 |
|  | 6 | 7 | 9 |
| 3 | 4 | 3 | ~ |
| 2 | 2 | 3 | 4 |
|  |
| 4 | 4 | 3 | 7 |
| 2 | 2 | 3 | 4 |
| 1 | 1 | 2 | 2 |
| 1 | 1 | 1 | 1 |
| 4 | 5 | 6 | 7 |

4 5 6 7

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| 2 | 2 | 2 | 3 |
| 1 | 1 | 1 | 2 |
| 0 | 1 | 1 | 1 |
| 0 | 0 | 0 | 1 |

n

**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): dl24.

**Тип (подчеркнуть):**

шкала оттенки

* 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 <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 CHA2DS2-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

1. 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 В (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 В (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.* [↑](#footnote-ref-1)
2. 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 1C (УУР С, УДД 5)** [↑](#footnote-ref-2)
3. * При наличии желудочковой эктопической активности у пациентов со структурной патологией сердца / дисфункцией ЛЖ повышен риск ВСС и рекомендуется проведение [↑](#footnote-ref-3)
4. Антиаритмический препарат 1Ь 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 [↑](#footnote-ref-4)
5. Внутривенное введение лидокаина\*\* на фоне продолжения СЛР рекомендуется в случае [↑](#footnote-ref-5)
6. 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]. [↑](#footnote-ref-6)
7. Эндокардэктомия во время хирургичеекой реконетрукции левого желудочка (ХРЛЖ) рекомендована пациентам е поетинфарктной аневризмой левого желудочка (АЛЖ), у которых диагноетирована желудочковая тахикардия для купирования и профилактики возникновения ЖТ/ФЖ [201, 202, 206, 207]. [↑](#footnote-ref-7)
8. ИКД\*\*\* рекомендован пациентам е заболеваниями клапанов еердца, которые поеле [↑](#footnote-ref-8)
9. хирургичеекой реконетрукции клапана имеют показания к первичной или вторичной [↑](#footnote-ref-9)
10. профилактике ВСС [502, 503]. [↑](#footnote-ref-10)