



ТЮМЕНСКИЙ КАРДИОЛОГИЧЕСКИЙ НАУЧНЫЙ ЦЕНТР
Федеральное государственное бюджетное научное учреждение
«Томский национальный исследовательский медицинский центр
Российской академии наук»

Гизатулина Т.П., Тодосийчук В.В., Хорькова Н.Ю., Мамарина А.В.

**Желудочковые нарушения ритма сердца:
МЕХАНИЗМЫ ВОЗНИКНОВЕНИЯ И
современные методы диагностики**

Учебное пособие

Тюмень
2023

УДК 616.12 - 008.313

ББК 54.101,9

Г 46

Рецензенты:

д-р мед. наук **А.Ю. Ефанов**

(ФГБОУ ВО Тюменский ГМУ Минздрава России)

д-р мед. наук **А.П. Васильев**

(Тюменский кардиологический научный центр)

- Г 46 Гизатулина, Т.П. Желудочковые нарушения ритма сердца: механизмы возникновения и современные методы диагностики: учебное пособие / Т.П. Гизатулина, В.В. Тодосийчук, Н.Ю. Хорькова, А.В. Мамарина. – Тюмень, 2023. – 102 с. – URL: https://www.infarkta.net/science/study-guides/files/GizatulinaTP_et_al_ISBN978-5-6050898-4-1.pdf

ISBN 978-5-6050898-4-1

Учебное пособие содержит описание современных представлений о механизмах возникновения и диагностических критериях желудочковых аритмий.

Учебное пособие предназначено для самостоятельной подготовки к практическим занятиям для врачей-кардиологов, врачей функциональной диагностики, врачей-терапевтов, врачей общей врачебной практики, клинических ординаторов, аспирантов, студентов медицинских вузов. Основные положения данного пособия представлены в рамках дополнительной профессиональной программы повышения квалификации «Нарушения ритма и проводимости сердца».

Печатается по решению Ученого совета Тюменского кардиологического научного центра - филиала Томского НИМЦ, протокол №7 от 24.08.2023

УДК 616.12 - 008.313

ББК 54.101,9

© Т.П. Гизатулина, В.В. Тодосийчук,
Н.Ю. Хорькова, А.В. Мамарина, 2023

© Тюменский кардиологический научный
центр, Томский НИМЦ, 2023

ISBN 978-5-6050898-4-1

Оглавление	
Предисловие	4
Список сокращений	5
Введение	6
Глава 1. Вопросы терминологии желудочковых тахикардий и внезапной сердечной смерти. Классификация желудочковых аритмий	6
Глава 2. Механизмы развития желудочковых аритмий	13
Глава 3. Фазы потенциала действия кардиомиоцита желудочков	16
Глава 4. Роль ионных каналов в развитии желудочковых аритмий. Каналопатии.....	18
4.1. Входящие ионные токи.....	20
4.2. Выходящие токи	23
Глава 5. Диагностика желудочковых аритмий	27
5.1. Осмотр и общеклинические исследования при подозрении на желудочковые нарушения ритма	27
5.2. Электрокардиография	32
5.2.1. Стандартная ЭКГ в 12-ти отведениях на базовом ритме	32
5.2.2. Диагностика желудочковой экстрасистолии на ЭКГ	37
5.2.3. ЭКГ-диагностика различных видов желудочковых тахикардий	40
5.2.4. Отличительные ЭКГ-признаки желудочковой тахикардии и наджелудочковой тахикардии с широкими комплексами QRS.....	44
5.3. Холтеровское мониторирование и технологии мобильного здравоохранения в диагностике аритмий	52
5.4. Эхокардиография, МРТ и КТ сердца.....	57
5.5. Нагрузочные пробы	58
5.6. Инвазивные методы диагностики	59
5.7. Провокационные пробы в диагностике желудочковых аритмий	61
5.8. Методы молекулярно-генетической и ДНК-диагностики.....	63
Глава 6. Диагностические критерии при отдельных нозологиях, ассоциированных с высоким риском ЖТ и ВСС	65
6.1. Синдром удлиненного интервала QT (в т.ч. приобретенный).....	65
6.2. Синдром короткого интервала QT.....	67
6.3. Синдром Бругада	69
6.4. Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия	71
6.5. Синдром ранней реполяризации желудочков.....	72
6.6. Аритмогенная кардиомиопатия / дисплазия правого желудочка	74
Глава 7. Задания для оценки знаний	87
7.1. Тестовый контроль	87
7.2. Ответы к тестовым и ситуационным заданиям.	92
Список рекомендуемой литературы.....	93
Список использованной литературы	95
Приложение 1 Интернет-ресурсы, калькуляторы для оценки риска жизнеугрожаемых аритмий и ВСС	100

Предисловие

Учебное пособие разработано для помощи врачам клинической практики, перед которыми ежедневно встает вопрос точной и своевременной диагностики желудочковых нарушений ритма (ЖНР), стратификации риска и выбора оптимальной стратегии лечения пациентов с данной категорией аритмий. В содержание учебного пособия вошли материалы из актуальных отечественных и зарубежных клинических рекомендаций, посвященные диагностике и лечению ЖНР, разработанные Российским кардиологическим обществом (РКО) совместно с Всероссийским национальным обществом аритмологов (ВНОА) 2020, Европейским обществом кардиологов (ЕОК) 2022, Евразийские клинические рекомендации по диагностике и лечению ЖНР и профилактике внезапной сердечной смерти 2022. Кроме того, в учебное пособие включены некоторые положения из согласительных документов, посвященных применению катетерной аблации, медикаментозной антиаритмической терапии и генетических исследований при ЖНР.

Список сокращений

ААП – антиаритмический препарат

АВ – атриовентрикулярный

АД – артериальное давление

АКПЖ – аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка

БЛНПГ – блокада левой ножки пучка Гиса

БПНПГ – блокада правой ножки пучка Гиса

ВСС – внезапная сердечная смерть

ВСЭФИ – электрофизиологическое исследование

ГКМП – гипертрофическая кардиомиопатия

ДКМП – дилатационная кардиомиопатия

ЖА – желудочковые аритмии

ЖТ – желудочковая тахикардия

ЖЭ – желудочковая экстрасистола

ИМ – инфаркт миокарда

КПЖТ – катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия

ЛЖ – левый желудочек

МРТ – магнитно-резонансная томография

НЖТ – наджелудочковая тахикардия

ПД – потенциал действия

ПЖ – правый желудочек

ПСЖ – программируемая стимуляция желудочков

ССЗ – сердечно-сосудистые заболевания

СУИQT – синдром удлиненного интервала QT

СУ-ЭКГ – сигнал-усредненная ЭКГ

ФВЛЖ – фракция выброса левого желудочка

ФЖ – фибрилляция желудочков

ХМ – холтеровское мониторирование

ЧСС – частота сердечных сокращений

ЭКГ – электрокардиограмма

ЭРП – эффективный рефрактерный период

QTc – скорректированный интервал QT

Введение

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

Проблема ЖА тесно связана с понятием внезапной сердечной смерти (ВСС). ВСС составляет половину от всех смертей при сердечно-сосудистых заболеваниях (ССЗ): по расчетам около 7 миллионов человек умирает внезапно во всем мире; при этом наиболее частый механизм ВСС – желудочковая тахикардия.

Данные о распространенности ВСС в России ограничены, в том числе особенностями регистрации ВСС. Доля ВСС во всех возрастных группах составила 49,1% (15420 из 31428 вскрытий, или 123,3 на 100 тыс. населения в год). При этом распространенность ВСС в возрасте от 1 до 45 лет составила 27,5% (2790 из 10132 вскрытий). Однако более близкими к реальности представляются значения 200-250 тыс. человек в год.

Количество случаев ВСС увеличивается с возрастом. В младенческом и детском возрасте ВСС составляет 1 на 100 000 человеко-лет. В среднем возрасте (5-6-й декады жизни) частота ВСС составляет около 50 на 100 тыс. человеко-лет, достигая к 8-й декаде жизни частоты 200 на 100 тыс. человеко-лет. В любом возрасте среди мужчин частота ВСС выше, чем среди женщин, даже при поправке на такой фактор риска как ИБС.

Своевременная диагностика и риск-стратификация ЖА будет способствовать улучшению прогноза пациентов с ЖНР.

Глава 1. Вопросы терминологии желудочковых тахикардий и внезапной сердечной смерти. Классификация желудочковых аритмий

Ниже приведены основные термины и понятия, связанные с желудочковыми аритмиями и ВСС.

Желудочковая экстрасистола (ЖЭ) – преждевременная (по отношению к основному ритму) электрическая активация сердца с уширенным комплексом QRS (продолжительность комплекса QRS ≥ 120 мс), дискордантной волной Т по отношению к основному зубцу желудочкового комплекса и отсутствием волны Р перед желудочковым комплексом.

Монофокусные или мономорфные ЖЭ – ЖЭ с одной морфологией комплекса QRS.

Мультифокусные или полиморфные ЖЭ – ЖЭ с разной морфологией комплекса QRS.

ЖЭ с коротким интервалом сцепления – ЖЭ, которые накладываются на Т-волну предшествующего проведенного сокращения.

Ускоренный желудочковый ритм – ≥ 3 последовательных комплекса с частотой > 40 ударов и < 100 ударов в мин, исходящие из желудочков.

Неустойчивая желудочковая тахикардия (НУЖТ) – желудочковая тахикардия продолжительностью менее 30 сек, прекращающаяся спонтанно.

Устойчивая желудочковая тахикардия – ЖТ продолжительностью ≥ 30 сек или требующая вмешательства для купирования.

Мономорфная ЖТ – ЖТ при наличии одинаковой конфигурации QRS-комплексов.

Полиморфная ЖТ – ЖТ с нестабильной, меняющейся конфигурацией QRS-комплексов.

Двунаправленная ЖТ – альтернация фронтальной оси комплекса QRS от сокращения к сокращению (встречается при катехоламинергической полиморфной ЖТ), синдроме Андерсена-Тавила, дигоксиновой интоксикации, остром миокардите.

Желудочковая тахикардия типа «пируэт» – тахикардия типа «пируэт» (тахикардия типа torsades de pointes), подтип полиморфной ЖТ, связанный с удлинением продолжительности интервала QT, с постоянно изменяющимися комплексами QRS, которые имеют вид синусоиды вокруг базовой изолинии ЭКГ.

Электрический шторм – три или более эпизода ЖТ в течение 24 ч, при интервале времени между эпизодами не менее 5 мин, требующих либо антитахикардической электрокардиостимуляции, либо электрической кардиоверсии/дефибрилляции.

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.

Частые желудочковые экстрасистолы – доля эктопических комплексов >10% от сокращений сердца по данным холтеровского мониторирования ЭКГ (ХМЭКГ), что важно при прогнозировании риска развития кардиомиопатии, ассоциированной с аритмией. Для пациентов с острым инфарктом миокарда «частыми» считаются экстрасистолы >10 в час, что важно с точки зрения прогноза жизнеугрожающих желудочковых тахиаритмий.

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 часа 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 часа с момента появления острых симптомов, которая была устранена с помощью успешных реанимационных мероприятий (например, дефибрилляции). В Международной классификации болезней-10 обозначается I.46 «Остановка сердца» и I.46.0 «Остановка сердца с успешным восстановлением сердечной деятельности».

Синдром внезапной аритмической смерти – необъяснимая внезапная смерть, возникшая у человека старше 1 года, при которой получены отрицательные результаты токсикологического и патоморфологического исследования.

Идиопатическая желудочковая аритмия – когда клиническое обследование пациента не позволило выявить заболевания, потенциально ассоциированные с желудочковой аритмией.

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.

Интервал QT – отражает электрическую систолу желудочков (время в миллисекундах от начала комплекса QRS до конца зубца T). Его продолжительность зависит от пола (у женщин QT длиннее), возраста (с возрастом QT удлиняется) и частоты сердечных сокращений (ЧСС) (обратно пропорционально). Для объективной оценки интервала QT в настоящее время пользуются скорректированным (с поправкой на ЧСС) интервалом QT (QTc), определяемым по формулам Базетта и Фредерика. В норме QTc составляет 340–480 мс для женщин и 340–460 мс для мужчин. Патологическим считается при значении более 500 мс.

Кардиомиопатия, ассоциированная с аритмией (КАА) – дилатация полостей желудочка(ов) и снижение систолической функции желудочка(ов),

наиболее вероятно возникшие или усугубившиеся на фоне нарушения ритма сердца, например, частой ЖЭ, непрерывно-рецидивирующей ЖТ, фибрилляции предсердий, предсердной тахикардии и др. Во многих случаях КАА обратима частично или полностью после купирования аритмии. Помимо частоты ритма, доли эктопических сокращений сердца также имеет значение ширина эктопических комплексов QRS в риске развития КАА.

Классификации ЖНР, основанные на типе и количестве ЖНР, были сформулированы более 40-50 лет назад. Однако в связи с существенным развитием за последние два десятилетия методов лечения ЖНР, внедрению персонализированных подходов к пациентам на основании современных методов обследований, усовершенствования оценки прогноза жизни и развития осложнений, возникла необходимость в новой систематизации данных о ЖНР для практических врачей. Многие параметры ЖНР (например, симптомность аритмии, бремя (нагрузка) аритмии, электрофизиологический механизм и локализация очага аритмии) практически никогда не отражаются в клинических диагнозах, но имеют колоссальное значение в определении стратегии лечения и методов подавления аритмии.

Новая расширенная версия классификации ЖНР, систематизирующая важные характеристики аритмии, оказывающие влияние на прогноз и лечение, представлена в проекте Клинических рекомендаций «Желудочковые нарушения ритма сердца. Внезапная сердечная смерть» 2023 (таблица 1). В классификации обозначены характеристики ЖНР, которые следует указывать в диагнозе или в описании диагноза в медицинской документации (обозначены как «ключевая характеристика»); а также характеристики ЖНР, которые не являются обязательными в диагнозе, но желательны после дополнительного обследования пациента или выполнения электрофизиологического исследования.

Таблица 1. Классификация желудочковых аритмий (КР РКО, пересмотр 2023)

<i>Характеристика</i>	<i>Клиническая значимость и целесообразность вынесения в диагноз</i>
Типы ЖА	

Желудочковая экстрасистолия (ЖЭ): одиночная, парная	Ключевая характеристика. Выносится в диагноз. Необходимо вынесение в диагноз.
Желудочковая тахикардия (ЖТ)	
Фибрилляция желудочков (ФЖ)	
Трепетание желудочков: быстрая ЖТ с неразличимыми зубцами Т (обычно частотой >250 уд/мин)	
По длительности и повторяемости ЖТ	
Устойчивая (длительность ≥ 30 секунд)	Ключевая характеристика. Выносится в диагноз.
Неустойчивая (длительность менее 30 секунд)	
Непрерывно-рецидивирующая (ЖТ, которая рецидивирует в течение нескольких часов, несмотря на повторные попытки купирования)	
Электрический шторм	
По морфологии QRS	
Мономорфная (все QRS похожи друг на друга)	Ключевая характеристика. Выносится в диагноз.
Полиморфная (QRS отличаются)	
Плеоморфная (более одной определенной морфологии QRS во время одного эпизода ЖТ, но морфология QRS не является постоянно изменяющейся)	
По характеру основного заболевания	
Желудочковые аритмии при отсутствии структурного заболевания сердца и каналопатий	Ключевая характеристика. Выносится в диагноз. Необходимо вынесение в диагноз конкретного заболевания. В случае идиопатической аритмии необходимо указание на это.
Желудочковые аритмии при отсутствии явного структурного заболевания сердца при наличии врожденных синдромов или т. н. каналопатий: СУИQT, синдром Бругада, катехоламинзависимая полиморфная желудочковая тахикардия, синдром короткого интервала QT, синдром ранней реполяризации желудочков	
Желудочковые аритмии при отсутствии явного структурного заболевания сердца при наличии обратимых метаболических или лекарственных причин (например, вторичный синдром удлиненного интервала QT)	
Желудочковые аритмии при наличии структурного заболевания сердца	
Симптомность аритмии	
Симптомная	Ключевая характеристика. Выносится в диагноз.
Бессимптомная	
Время (нагрузка) желудочковой аритмии (для ЖЭ и желудочковых ритмов)	
<10% от всех желудочковых комплексов в течение периода наблюдения при проведении ХМЭКГ	Дополнительная характеристика. Необязательна в диагнозе до проведения дополнительного обследования. Целесообразно вынесение в диагноз с формулировками «частая» и «нечастая» после дообследования.
$\geq 10\%$ от всех желудочковых комплексов в течение периода наблюдения при проведении ХМЭКГ (как правило, является значимым для профилактики или лечения кардиомиопатии, ассоциированной с аритмией)	
По механизму возникновения	

Очаг повышенного автоматизма	Дополнительная характеристика. Необязательна в диагнозе.
Триггерная ЖТ (ранние или поздние постдеполяризации)	
Риентри (с участием измененной ткани миокарда или с участием волокон проводящей системы Гиса–Пуркинье)	<p>Дифференцировка важна для инвазивного лечения, а также подбора терапии при некоторых видах (фасцикулярная ЖЭ или ЖТ), риентри по ножкам пучка Гиса.</p> <p>Вынесение в диагноз довольно затруднительно в большинстве случаев без электрофизиологического исследования.</p>
По частоте (циклу) ЖТ	
Ускоренный желудочковый ритм, частота <100 уд/мин (цикл >600 мс)	<p>Дополнительная характеристика. Необязательна в диагнозе.</p> <p>Важно для оценки прогноза, настройки ИКД, планирования катетерной аблации. Целесообразно вынесение в диагноз после уточнения при дополнительном обследовании.</p>
Медленная ЖТ, <150 уд/мин (цикл >400 мс)	
Быстрая ЖТ, ≥150 уд/мин (цикл ≤400 мс)	
По локализации	
Камера сердца: из правого желудочка, из левого желудочка	<p>Дополнительная характеристика. Необязательна в диагнозе.</p> <p>Дифференцировать локализацию ЖА в некоторых случаях довольно несложно по стандартной ЭКГ в 12 отведениях (например, выходной тракт правого желудочка). В других случаях только тщательное электрофизиологическое картирование позволяет точно определить локализацию выхода аритмии. Целесообразно вынесение в диагноз после дообследования при возможности достаточно достоверного определения локализации.</p>
Отдел желудочка: проводящая система сердца (фасцикулярные), выходной тракт (правого или левого желудочка), септальные, из папиллярных мышц, перикалапанные и т.д.	
Локализация в толще миокарда: субэндокардиальная, субэпикардиальная, интрамуральная	

Примеры формулировки диагноза:

1. Диагноз по МКБ-10: I49.3. Преждевременная деполяризация желудочков.

Описание диагноза аритмии: Идиопатическая симптомная частая (>10% желудочковых сокращений) мономорфная одиночная желудочковая экстрасистолия из выходного тракта правого желудочка.

2. Диагноз по МКБ-10: I25. Хроническая ишемическая болезнь сердца. I25.2 Перенесенный в прошлом инфаркт миокарда. I47.2. Желудочковая тахикардия. I46.1. Внезапная сердечная смерть, так описанная.

Описание диагноза аритмии: Пароксизмальная симптомная (остановка кровообращения от 01.02.2023) быстрая устойчивая мономорфная левожелудочковая тахикардия на фоне постинфарктного кардиосклероза.

3. Диагноз по МКБ-10: I42.0 Дилатационная кардиомиопатия. I50.0 Застойная сердечная недостаточность. I47.2. Желудочковая тахикардия.

Описание диагноза аритмии: Непрерывно-рецидивирующая симптомная (головокружение) быстрая желудочковая полиморфная тахикардия на фоне приобретенного удлинения интервала QT (прием соталола).

Для желудочковой экстрасистолии (ЖЭ) в раннем периоде после инфаркта миокарда (спустя 48 часов) остается актуальной классификация В. Lown и М. Wolf для стратификации риска появления ЖТ.

Глава 2. Механизмы развития желудочковых аритмий

Основными механизмами ЖА являются:

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

1. *Аномальный автоматизм (аномальная инициация импульса).*

Аритмии, в основе которых лежит данный механизм, часто связаны с острыми медицинскими состояниями (острый инфаркт миокарда в первые 2 часа, ишемия), нарушения электролитного или кислотно-щелочного баланса, гипоксия, высокий симпатический тонус;

Основные признаки ЖА, в основе которых лежит аномальный автоматизм:

- Постепенное начало и окончание;
- Обычно «медленные» тахикардии (ЧСС 110–150 в мин), без нарушений гемодинамики.

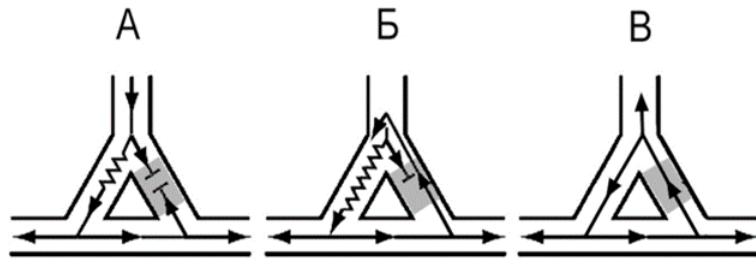
2. *Аритмии по механизму риентри (reentry) (повторный вход волны возбуждения).*

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 ишемическая болезнь сердца (ИБС), особенно при наличии постинфарктных рубцов и хронической аневризмы ЛЖ (АЛЖ), воспалительные заболевания миокарда, кардиомиопатии (дилатационная (ДКМП), гипертрофическая (ГКМП), аритмогенная кардиомиопатия миокарда ПЖ (АКПЖ) и др.), инфильтративные заболевания миокарда.

При механизме риентри волна возбуждения, распространяется по замкнутой петле:

- Вначале электрический импульс (экстрасистолический или синусовый) встречает участок блокады проведения по одному из направлений.

- Затем этот импульс обходит невозбудимое препятствие и возвращается через первоначально заблокированный участок с формированием непрерывного движения импульса по замкнутой петле и дальнейшим возбуждением предсердий и желудочков (рис. 1).



А - блокада проведения, Б - возврат импульса, В - круговое возбуждение.

Рисунок 1. Механизм повторного входа волны возбуждения (риентри)

Основные признаки ЖА по механизму риентри:

- Частой причиной риентри в миокарде желудочков является рубцовая ткань (после ИМ, КМП);
- Субстрат риентри ЖА, однажды возникнув, имеет тенденцию быть постоянным;
- Начинаются и оканчиваются внезапно;
- Обычно «быстрые» тахикардии (ЧСС 140–200 в мин.);
- Провоцируются экстрасистолами, кардиостимуляцией (купируются также).

Примером ЖТ с механизмом риентри является мономорфная устойчивая ЖТ на фоне структурной патологии сердца.

3. Триггерная активность, индуцированная ранней или поздней постдеполяризацией.

Аритмия обусловлена следовыми осцилляциями трансмембранного потенциала достаточной интенсивности после прохождения волны возбуждения. Причиной триггерных аритмий могут быть ранние и поздние постдеполяризации (рис. 2).

Основные признаки триггерных аритмий:

- Постепенное начало и окончание.
- Вызов и купирование при кардиостимуляции (хуже, чем реципрокных).
- Часто: неустойчивый и рецидивирующий характер.

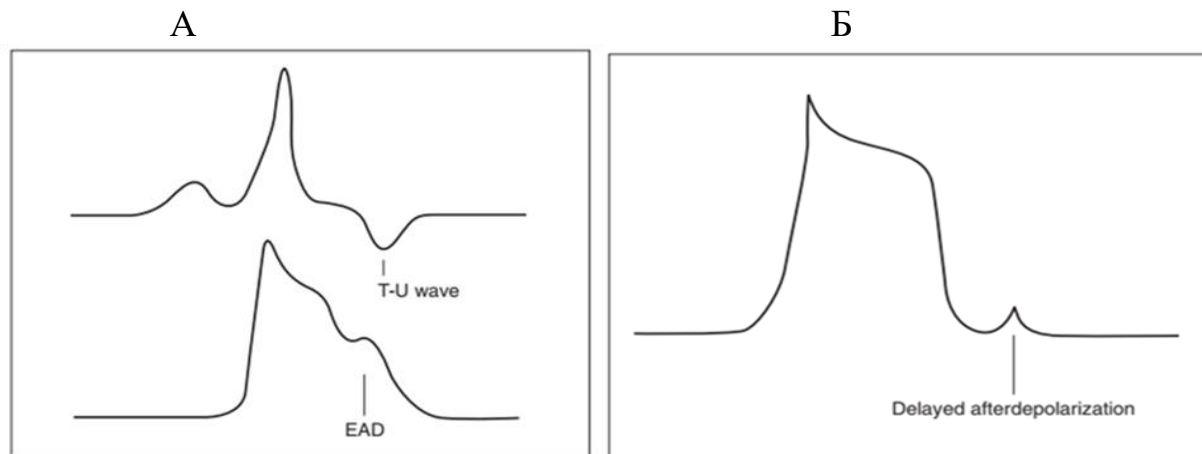


Рисунок 2. Ранние (А) и поздние (Б) постдеполяризации

Примером ЖТ, в основе которых лежат ранние постдеполяризации, является ЖТ типа *torsades de pointes* (TdP) при СУИQT (в том числе приобретенном). Как правило, они являются пауза-зависимыми.

Поздние постдеполяризации являются причиной катехоламинзависимых ЖТ (типа TdP), ЖТ при дигиталисной интоксикации, идиопатических ЖТ (из выходного тракта правого желудочка, фасцикулярной ЖТ из задней ветви левой ножки пучка Гиса).

Глава 3. Фазы потенциала действия кардиомиоцита желудочков

Сердечный потенциал действия (ПД) отражает баланс между входящим и исходящими ионными потоками. Электрическая активность сердца в физиологических условиях начинается с возбуждения клеток синоатриального (СА) узла. Медленная диастолическая деполяризация клеток СА-узла приводит к возникновению ПД, который распространяется по предсердиям, атриовентрикулярному (АВ) узлу, системе Гиса–Пуркинье и миокарду желудочков, вызывая их возбуждение. Тем самым за счет электромеханического сопряжения происходит последовательное сокращение предсердий и желудочков.

ПД кардиомиоцитов состоит из 5 последовательных фаз (рис. 3): 1) фаза быстрой деполяризации (фаза 0), начинается во время входа ионов Na^+ в клетку по быстрым натриевым каналам; 2) фаза ранней быстрой реполяризации (фаза 1); 3) фаза медленной деполяризации, или плато (фаза 2),

когда одновременно происходит вход ионов Ca^{2+} по медленным кальциевым каналам и выход ионов K^+ ; 4) фаза поздней быстрой реполяризации (фаза 3), обусловленная преобладающим выходом ионов K^+ ; 5) фаза 4 – потенциал покоя.

Развитие и поддержание ПД в миокарде регулируется работой множества белков ионных каналов. Трансмембранные белки обеспечивают постоянный ток ионов через ионные каналы к сарколеммам кардиомиоцитов, генерирующих электрические импульсы. Ионные каналы представляют собой порообразующие мембранные белки, которые пассивно регулируют поток ионов по электрохимическому градиенту через мембрану. Ионные каналы присутствуют на всех мембранах клеток и внутриклеточных органелл (ядро, митохондрии, эндоплазматический ретикулум).

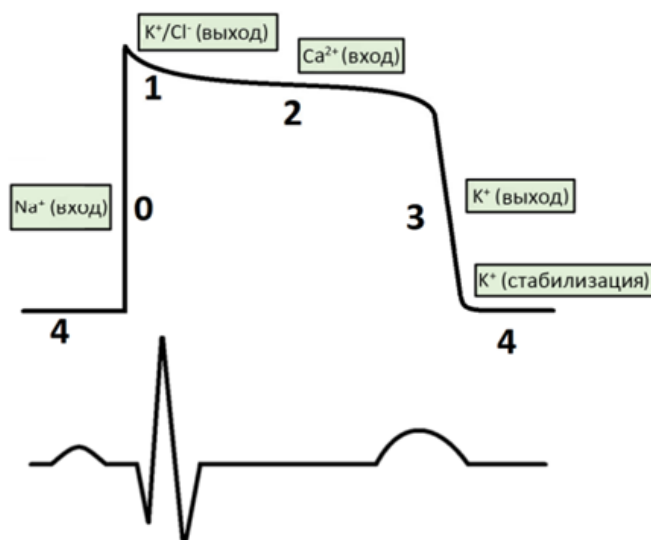


Рисунок 3. Фазы потенциала действия кардиомиоцита

Все ионные каналы состоят из основных α -субъединиц и дополнительных субъединиц (рис. 4). Основной структурой ионного канала являются α -субъединицы, которые определяют его нормальную функцию, а дополнительные β -субъединицы регулируют кинетику канала.

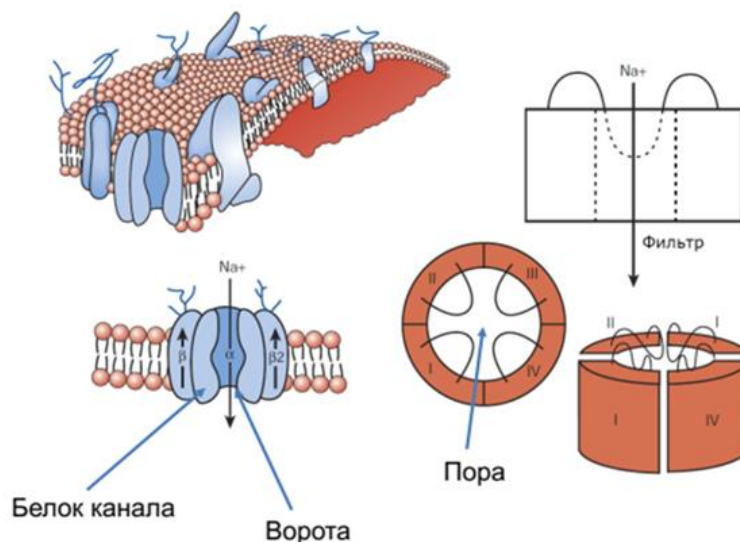


Рисунок 4. Молекулярная структура натриевого клеточного канала

Переход из состояния покоя (закрытого) в открытое состояние называется активацией. После открытия каналы со временем подвергаются конформационному переходу в устойчивое непроводящее (инактивированное) состояние. Инактивированные каналы не способны повторно открываться и должны пройти процесс восстановления или реактивации обратно в состояние покоя, чтобы восстановить способность открываться.

Все ионные каналы в разное время находятся в одном из трех состояний: покоя, активации и инактивации. Благодаря переходу ионных каналов из состояния покоя в состояние активации происходит ток ионов, формирующий мембранный ток.

Глава 4. Роль ионных каналов в развитии желудочковых аритмий. Каналопатии

Правильная организация электрической активности сердца осуществляется благодаря нормальному функционированию ионных каналов кардиомиоцитов. При мутации генов, кодирующих белки ионных каналов, развиваются так называемые каналопатии (таблица 2). Каналопатии обусловлены нарушением функционирования ионных каналов или белков, регулирующих их работу, и ответственны за большинство случаев

жизнеугрожающих аритмий и внезапной сердечной смерти, не связанной со структурными заболеваниями сердца.

Представления о механизмах развития генетически обусловленных аритмий, терминология и объем знаний настолько быстро развиваются, что приходится переоценивать данные, полученные еще несколько лет назад, в соответствии с новыми представлениями.

Виды каналопатий:

- Синдром удлиненного интервала QT
- Синдром короткого интервала QT
- Синдром Бругада
- Катехоламинергическая полиморфная ЖТ
- Синдром ранней реполяризации желудочков
- Идиопатическая фибрилляция желудочков

Таблица 2. Генетические мутации, связанные с дисфункцией ионных каналов и желудочковыми аритмиями

Каналы	Гены	Аритмические синдромы (фенотип)
Калиевые	KCNQ1	Удлиненный интервал QT (LQT1) Короткий интервал QT (SQТ2)
	KCNH2	Удлиненный интервал QT (LQT2) Короткий интервал QT (SQТ1)
	KCNJ2	Удлиненный интервал QT (LQT7) Короткий интервал QT (SQТ3) Катехоламинергическая полиморфная ЖТ (CPVT3)
Натриевые	SCN5A	Удлиненный интервал QT (LQT3) Ранняя реполяризация желудочков (ERS6) Бругада (BrS1)
Кальциевые	SCN5A	Удлиненный интервал QT (LQT3) Ранняя реполяризация желудочков (ERS6) Бругада (BrS1)
	CACNA1C	Удлиненный интервал QT (LQT8) Короткий интервал QT (SQТ4) Ранняя реполяризация желудочков (ERS2) Бругада (BrS3)

Ионные каналы классифицируются по наиболее сильному проникающему иону (рис. 5):

- Натриевые;
- Калиевые;
- Кальциевые.

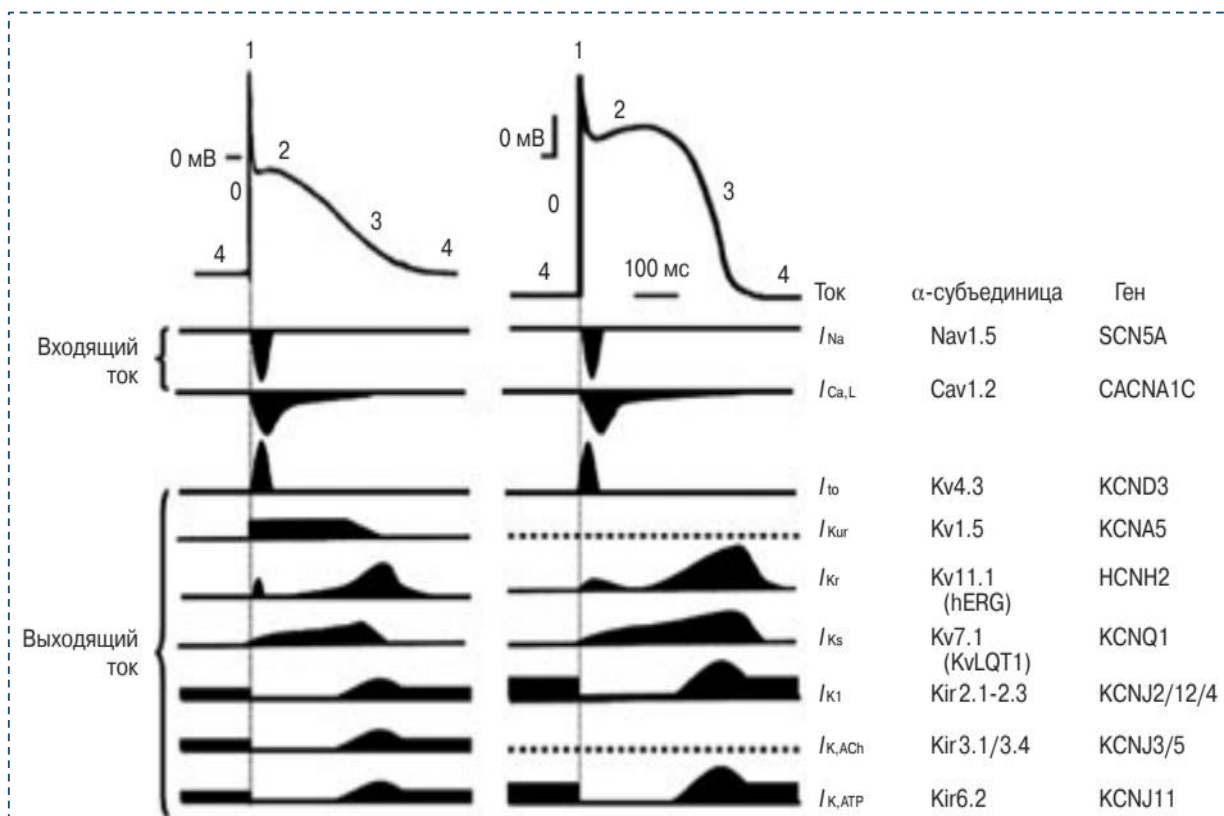


Рисунок 5. Натриевые, калиевые, кальциевые ионные каналы

Примечание: Слева – кардиомиоцит предсердий, справа – кардиомиоцит желудочков.

4.1. Входящие ионные токи

Быстрый натриевый ток (I_{Na}) и связанные с ним мутации

I_{Na} осуществляется через потенциалуправляемые Na^+ -каналы и обеспечивает быструю деполяризацию (0 фаза) в кардиомиоцитах желудочков, предсердий и в клетках волокон Пуркинье. Потенциалуправляемый Na^+ -канал состоит из одной α -субъединицы и двух β -субъединиц (рис. 4). Основные функции канала (чувствительность к уровню мембранного потенциала, активация и инактивация) связаны с α -субъединицей. Основная α -субъединица натриевого канала, формирующего натриевый ток Nav1.5, кодируется геном SCN5A. Мутация этого гена связана

с развитием таких тяжелых аритмий сердца, как врожденный синдром удлиненного интервала Q–T (СУИQT 3 типа), синдром детской внезапной смерти, идиопатическая фибрилляция желудочков (ФЖ), синдром слабости синусового узла (2-й тип), синдром Бругада (1-й тип), АКПЖ и прогрессирующее нарушение проводимости, болезнь Лева–Ленегра (рис. 6).

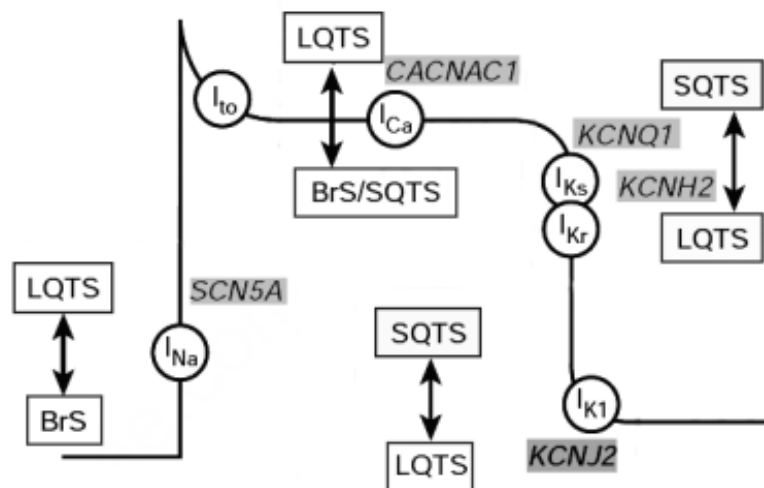


Рисунок 6. Связь генетических аномалий, дисфункции каналов, изменения потенциала действия и жизнеопасных аритмий

Примечание: Условные обозначения: LQTS — синдром удлиненного интервала QT, SQT — синдром короткого интервала QT, BrS — синдром Бругада, INa — натриевый канал, IK — калиевый канал, ICa — кальциевый канал.

Мутация в гене SCN5A, связанная с развитием врожденного синдрома удлиненного интервала Q–T (СУИQT 3), вызывает дефект инактивации натриевых каналов, приводящий к появлению позднего натриевого тока, отсутствующего в норме, который нейтрализует выходящий K⁺ ток и удлиняет «плато», что приводит к удлинению ПД желудочков (удлинение интервала Q–T). В свою очередь удлинение интервала Q–T повышает вероятность возникновения ранних постдеполяризаций, вызывающих полиморфную ЖТ по типу «torsade de point's».

В отличие от СУИQT 3, синдром Бругада характеризуется замедлением деполяризирующего натриевого тока и, как следствие, замедлением скорости быстрой деполяризации в эпикарде правого желудочка. Снижение плотности Na⁺-каналов по отношению к плотности кратковременного выходящего тока I_{to} приводит к преждевременной реполяризации и укорочению ПД в эпикарде,

тогда как в эндокарде деполяризация внутренних слоев мембраны протекает нормально. В этой связи развивается электрическая гетерогенность миокарда правого желудочка. Как следствие, деполяризованный эндокард может стать источником повторного возбуждения преждевременно реполяризованного эпикарда, и возможно развитие полиморфной желудочковой тахикардии (ЖТ).

Кальциевые токи (I_{Ca} , L и I_{Ca} , T)

В кардиомиоцитах обнаружены два потенциалуправляемых типа Ca^{2+} -токов: L- и T-типа. I_{Ca} L-типа больше представлен в кардиомиоцитах желудочков в сравнении с кардиомиоцитами предсердий. В клетках SA- и АВ-узла I_{Ca} L-типа формируют спонтанную деполяризацию и проведение импульса. I_{Ca} L-типа ингибируются антагонистами кальция: верапамил, нифедипин, дилтиазем. I_{Ca} T-типа в наибольшей степени представлены в пейсмейкерных клетках и проводящей системе сердца. Амплитуда тока I_{Ca} T-типа составляет 20% от амплитуды тока I_{Ca} L-типа. В отличие от I_{Ca} L-типа, I_{Ca} T-типа не чувствительны к внутриклеточной концентрации Ca^{2+} и не блокируются классическими антагонистами кальциевых каналов.

Существенная роль в поддержании внутриклеточного гомеостаза ионов Ca^{2+} принадлежит рианодиновым рецепторам RyR2. Нарушение их функции приводит к избыточному выходу Ca^{2+} из саркоплазматического ретикулума, вызывая перегрузку Ca^{2+} и повышая триггерную активность миокарда желудочков. N. Liu и соавт. впервые выявили, что дисфункция рианодиновых рецепторов (RyR2) является причиной развития *катехоламинергической полиморфной желудочковой тахикардии*. В результате мутаций в гене RyR2 развивается около 55% случаев КПЖТ.

Второй генотип КПЖТ связан с мутациями в гене кальсеквестрина-2, который является основным кальций-связывающим белком в саркоплазматическом ретикулуме кардиомиоцитов. Белки RyR2 и CASQ2 вовлечены в один внутриклеточный метаболический процесс, связанный с контролем потоков внутриклеточного кальция и концентрации свободного кальция в цитоплазме. Вследствие мутаций в обоих генах происходит

усиленное высвобождение ионов кальция из саркоплазматического ретикула в ответ на вход ионов кальция в клетку, вызывая перегрузку клеток данными ионами, что усиливает трансмембранную дисперсию реполяризации и запускает ЖТ по механизму ригентри.

4.2. Выходящие токи

Кратковременный выходящий ток (Ito)

Ток Ito участвует в фазе ранней реполяризации ПД кардиомиоцитов и клеток проводящей системы Гиса–Пуркинье. Ito состоит из потенциалчувствительного Ca²⁺-независимого K⁺-тока Ito1 и активируемого кальцием CI-тока Ito2.

Ток задержанного выпрямления (IK)

Ток IK получил свое название в связи с относительно медленной активацией по сравнению с другими токами. Все три компонента IK (IKs, IKr и IKur) различаются по временной кинетике и фармакологической чувствительности: IKs (медленный IK), IKr (быстрый IK, блокируется ААП III класса), IKur (сверхбыстрый IK). Все три компонента IK играют основную роль в реполяризации в конце фазы 2 и фазы 3 ПД кардиомиоцитов. Благодаря различной скорости инактивации их вклад в реполяризацию напрямую зависит от ЧСС. Увеличение IKs при повышении ЧСС приводит к ускорению реполяризации и, таким образом, укорочению ПД (так называемая «частотная адаптация»).

Роль IK в реполяризации клеток сердца важна, что проявляется при ряде врожденных и приобретенных форм СУИQT, обусловленных нарушением функций этих каналов. Так, две мутации гена, кодирующего α -субъединицу IKs, обуславливают два врожденных синдрома: СУИQT1 и СУИQT-JLN1 (1-я форма синдрома Jervell и Lange-Nielsen). А две мутации гена β -субъединицы (MinK) IKs приводят к синдромам СУИQT5 и СУИQT-JLN2.

Мутация α -субъединицы IKr (HERG) является причиной развития синдрома СУИQT2, а мутация β -субъединицы (MiRP1) этого же канала приводит к синдрому СУИQT6. Все перечисленные синдромы объединяет

удлинение интервала QT, которое становится субстратом для развития жизнеугрожающих ЖТ.

Укорочение интервала QT вызывает мутации в генах калиевых каналов, приводящие к повышению активности I_{Kr} , укорочению длительности фазы реполяризации ПД и уменьшению продолжительности рефрактерного периода миокарда желудочков, что сопровождается уменьшением длины волны возбуждения, предрасполагающее к возникновению желудочковых аритмий по механизму ригентри.

Ток аномального (входящего) выпрямления (I_{K1})

I_{K1} располагается в волокнах Пуркинье, кардиомиоцитах предсердий и желудочков. I_{K1} получил название аномального (входящего) выпрямления из-за того, что каналы, обеспечивающие его ток, активируются только при отрицательных потенциалах и чаще проводят входящий ток, чем выходящий. I_{K1} участвует в реполяризации и поддержании потенциала покоя клеток. При положительных потенциалах I_{K1} инактивируется. Мутации в гене, кодирующем канал I_{K1} , приводят к развитию СУИQT7 (синдром Андерсена–Тавила). Удлинение 3-й фазы реполяризации приводит к удлинению ПД кардиомиоцитов, перегрузке кальцием, активации входящего натрий-кальциевого обменного тока ($I_{Na/Ca}$), что вызывает раннюю деполяризацию 3-й фазы и удлиняет следовую деполяризацию 4-й фазы, приводя к ЖТ.

Ацетилхолинактивируемый K^+ -ток I_K (ACh)

I_K (ACh) больше всего встречается в пейсмейкерных и предсердных клетках и волокнах Пуркинье. Активация каналов, через которые протекает I_K (ACh), происходит за счет действия ацетилхолина на $M2$ -холинорецепторы кардиомиоцитов. Активация I_K (ACh) вызывает гиперполяризацию и значительное укорочение длительности ПД пейсмейкерных и предсердных клеток. Кроме того, активация I_K (ACh) играет важную роль в отрицательном хронотропном действии ацетилхолина. I_K (ACh) является потенциалчувствительным, для него характерно аномальное (входящее) выпрямление, за счет чего он играет основную роль при потенциалах, близких

к потенциалу покоя, и практически отсутствует во время фазы деполяризации и плато потенциала действия.

АТФ-чувствительный K^+ -ток ИК (АТФ)

ИК (АТФ) обуславливает связь между метаболизмом сердца и его электрической активностью. ИК (АТФ) подавляется внутриклеточным АТФ. При физиологических условиях ИК (АТФ) инактивирован. Если внутриклеточная концентрация АТФ снижается из-за ишемии или гипоксии, ИК (АТФ) активируется, приводя к укорочению ПД и развитию жизнеугрожающих желудочковых аритмий (ЖА).

Механозависимые ионные токи

Электрофизиологические параметры сердца меняются при его растяжении. Это связано с ионными токами, протекающими через специализированные ионные каналы, чувствительные к растяжению (stretch-activated channels (SAC)). Большинство SAC являются неселективными, то есть они пропускают в равной степени ионы Ca^{2+} , Na^+ и K^+ , в то время как другие каналы селективны для определенных ионов. Наличие входящих и выходящих токов (ISAC), протекающих через SAC, объясняет различные механизмы влияния растяжения на электрофизиологические параметры сердца. Так, активация выходящих ISAC ускоряет реполяризацию во время фазы плато, что приводит к укорочению длительности ПД и, как следствие, ЭРП.

Ионные насосы

В кардиомиоцитах и пейсмейкерных клетках, кроме ионных каналов, особую роль в формировании ПД играют ионные насосы и обменники. Они обеспечивают поддержание постоянного внутриклеточного уровня ионов K^+ , Na^+ и Ca^{2+} . INa/K -насос обеспечивает активный транспорт ионов Na^+ и K^+ через клеточную мембрану, может приводить к гиперполяризации, укорочению длительности ПД и замедлению спонтанной активности. Работа INa/K -насоса зависит от внутриклеточной концентрации Na^+ . Работа INa/K -насоса подавляется сердечными гликозидами, в частности дигиталисом.

Ток Na/Ca-обмена формируется за счет работы электрогенного Na⁺/Ca²⁺-обменного механизма, за один цикл работы которого происходит поступление внутрь клетки через клеточную мембрану 3 ионов Na⁺ на 1 ион Ca²⁺. Ацидоз, возникающий при ишемии, приводит посредством подавления функции Na/Ca-обмена к повышению внутриклеточной концентрации Na⁺. Во время реперфузии происходит быстрое восстановление рН клеток снаружи и появляется градиент рН, который компенсируется за счет Na⁺/H⁺-обмена. При этом повышается внутриклеточная концентрация Na⁺, снижается градиент Na⁺ и работа Na/Ca-обменного механизма, что приводит к перегрузке кардиомиоцитов ионами Ca²⁺. Перегрузка кардиомиоцитов ионами Ca²⁺ предрасполагает к возникновению поздних постдеполяризаций и, следовательно, желудочковых аритмий. Таким образом, подавление обратной работы Na/Ca обменного механизма является мишенью для профилактики и лечения реперфузионных аритмий. Примерно такие же нарушения происходят и при сердечной недостаточности. Так, при сердечной недостаточности повышается уровень экспрессии Na/Ca-обменного механизма и снижается уровень Ca²⁺ АТФ-азы в саркоплазматическом ретикулуме. Снижение уровня Ca²⁺ АТФ-азы в саркоплазматическом ретикулуме приводит к перегрузке кардиомиоцитов ионами Ca²⁺ с последующим развитием желудочковых аритмий.

Понимание роли ионных токов в формировании потенциала действия в физиологических условиях и при патологических изменениях может способствовать успешному выбору антиаритмических препаратов. Знания о влиянии отдельных классов ААП и отдельных лекарств на ионные сердечные каналы, о том, как генные мутации могут изменять функцию каналов, в конечном итоге определяют искусство медикаментозного лечения желудочковых аритмий.

Глава 5. Диагностика желудочковых аритмий

5.1. Осмотр и общеклинические исследования при подозрении на желудочковые нарушения ритма

Обследование при подозрении на наличие ЖА включает следующие этапы:

- Тщательное изучение жалоб, истории заболевания и семейного анамнеза;
- Осмотр и физикальное обследование;
- Лабораторные и инструментальные методы исследования: более простые на первом этапе и сложные – на втором этапе обследования (по показаниям);
- Генетическое тестирование;
- Визуализирующие методики и морфологические исследования.

Жалобы и анамнез

При опросе пациента со структурным заболеванием сердца, имеющего высокий риск желудочковых аритмий, рекомендуется целенаправленно выяснять наличие жалоб, которые потенциально могут быть обусловлены пароксизмальными ЖТ. Тяжесть клинических проявлений зависит от ЧСС во время пароксизма, наличия или отсутствия структурного заболевания сердца и сопутствующей патологии (например, атеросклероз брахиоцефальных артерий). Необходимо уточнить связь нарушений сердечного ритма с физической нагрузкой.

Желудочковые нарушения ритма рекомендуется рассматривать в качестве одной из вероятных причин синкопальных состояний у пациентов со структурным заболеванием сердца, особенно у пациентов, перенесших острый инфаркт миокарда, со сниженной ФВЛЖ по данным ЭхоКГ.

При опросе пациента рекомендуется рассматривать СУИQT и КПЖТ в качестве возможных причин кардиогенных синкопальных состояний, возникающих на высоте физической или эмоциональной нагрузки, особенно у молодых пациентов, не имеющих структурного заболевания сердца.

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

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

Синкопальные состояния при синдроме Бругада имеют важное значение в риск-стратификации и являются одним из важных критериев диагностики синдрома Бругада.

Основные признаки аритмогенных синкопальных состояний при синдроме Бругада хорошо продемонстрированы в исследовании Olde Nordkamp LR с соавт. (2015). К ним относятся следующие проявления:

- Отсутствие продромальных явлений и специфических триггеров.
- Чаще встречаются у мужчин (ОР=2,1).
- Чаще отмечается непроизвольное мочеиспускание (ОР=4,6).
- Возраст развития 1-го синкопального состояния при аритмогенных выше, чем при неаритмогенных - 45 против 20 лет соответственно.
- Никогда не провоцируются перегреванием, болью или эмоциональным стрессом, видом крови или продолжительным нахождением в вертикальном положении.
- За время наблюдения все спонтанные аритмические события возникали у пациентов с первоначально предполагаемыми аритмическими синкопами.

У пациентов с ЖЭ при сборе анамнеза рекомендуется оценить тяжесть клинических проявлений ЖЭ. 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 АД, появлению чувства слабости, головокружению, появлению и нарастанию одышки.

Физикальное обследование

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

- антропометрические показатели (рост, вес, индекс массы тела, окружность талии);
- термометрия и оценка состояния кожных покровов;
- оценка наличия отеков и их распространенности;
- определение уровня систолического и диастолического АД;
- пальпация пульса на периферических артериях с оценкой частоты и регулярности ритма;
- оценка набухания и пульсации шейных вен, что может свидетельствовать о наличии венозного застоя;
- аускультация сердца, сонных, почечных и бедренных артерий для выявления патологических шумов;
- пальпация щитовидной железы: размеры, болезненность, подвижность.

В дополнение к основным показателям рекомендовано оценивать специфические изменения с целью *исключения обратимых причин*, которые

потенциально могут быть ассоциированы с желудочковыми нарушениями ритма. При подозрении на индуцированные лекарственными препаратами ЖА рекомендуется отмена этих препаратов. <https://crediblemeds.org>

В качестве обратимых причин необходимо исключить, например, дисбаланс электролитов, ишемию, гипоксемию, лихорадку и т.д. Гипокалиемия может спровоцировать ЖА, быстро нарастающая гиперкалиемия может вызвать асистолию. Брадикардия, ишемия, спазм коронарных артерий, тромбоз, лихорадка, голодание и диета могут также способствовать возникновению ЖА.

При наличии *значимого удлинения интервала QT на ЭКГ* рекомендуется проведение комплекса анализов для выявления проходящих причин (гипотиреоз, гипокалемия, гипокальциемия, прием лекарственных препаратов, метаболические нарушения, применение некоторых диет).

Важным является скрининг кожных проявлений редких системных воспалительных (склеродермия, саркоидоз) и инфекционных заболеваний (болезнь Чагаса, боррелиоз и др.).

Выявление *признаков гемодинамической нестабильности* (снижения АД) рекомендовано при физикальном обследовании пациентов с пароксизмальными нарушениями ритма сердца. Разделение ЖТ на «гемодинамически стабильную» и «гемодинамически нестабильную» важно в дальнейшем выборе тактики купирующей терапии.

При подавляющем большинстве ЖА при физикальном обследовании пациентов вне пароксизма тахикардии какие-либо изменения не отмечаются. Внеочередные сердечные сокращения (экстрасистолы) могут быть отмечены при подсчёте пульса, измерении АД или аускультации сердца пациента. В редких случаях при обследовании пациентов с врождённым СУИ QT или АКПЖ возможно обнаружение аномалий органов чувств (врождённая глухота) и костно-суставной системы.

Выяснение возможного механизма развития ЖТА: оценка аритмогенного субстрата (хронический, острый), триггеров (ЖЭС, НЖЭС) и

модуляторов (ишемия, вегетативный дисбаланс, нарушения электролитного баланса или лекарственные препараты).

Лабораторные диагностические исследования

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

Рекомендуется проведение общего (клинического) и биохимического анализа крови в рамках первичного обследования и в процессе динамического наблюдения у всех пациентов с ЖА и ЖТ для исключения сопутствующих заболеваний.

Рекомендуется также проведение исследование уровня креатинина, натрия, калия, глюкозы, общего белка, С-реактивного белка, активности аспартатаминотрансферазы и аланинаминотрансферазы, общего билирубина, мочевой кислоты.

Во всех случаях у пациентов с ЖА рекомендовано обследование на подтверждение или исключение преходящих (модифицируемых) факторов, значимых для их возникновения (прием сердечных гликозидов, антиаритмических препаратов, уровень калия и магния в сыворотке крови, признаки острого инфаркта миокарда, гипертиреоз и др.)

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.).

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.).

5.2. Электрокардиография

5.2.1. Стандартная ЭКГ в 12-ти отведениях на базовом ритме

ЭКГ является важным инструментом для диагностики основного структурного заболевания сердца (оценка зубцов и интервалов на синусовом ритме). По паттерну ЭКГ на синусовом ритме можно выявить различные виды структурной патологии сердца и каналопатий, ассоциирующихся с ЖА и высоким риском ВСС (рис. 7).

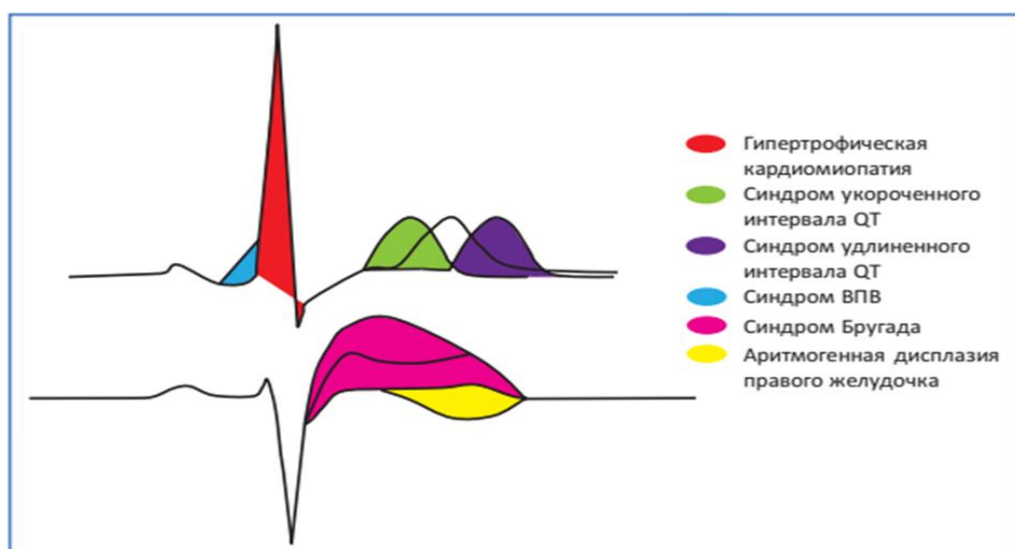


Рисунок 7. Паттерны ЭКГ при различных патологиях, ассоциирующихся с желудочковыми аритмиями и риском внезапной сердечной смерти
Примечание: ВПВ – синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта.

Наличие патологических зубцов Q (QS) или отсутствие прогрессирования зубцов R в грудных отведениях, свидетельствуют о перенесенном ИМ наличии рубцовых изменений миокарда, являющихся субстратом для риэнтри желудочковой эктопии.

На структурную патологию сердца указывают такие ЭКГ-признаки, как блокада одной из ножек пучка Гиса, АВ блокада различной степени, признаки гипертрофии левого, правого или обоих желудочков.

Электролитные нарушения и эффекты различных лекарственных препаратов могут проявляться на ЭКГ различными нарушениями реполяризации и/или удлинению (расщеплению) комплекса QRS.

Отрицательные зубцы Т в правых грудных отведениях и наличие ε (эпсилон) волны (представляющую собой зазубрину на сегменте ST и отражающую замедленную деполяризацию правого желудочка) могут свидетельствовать о наличии АКПЖ (рис. 8).

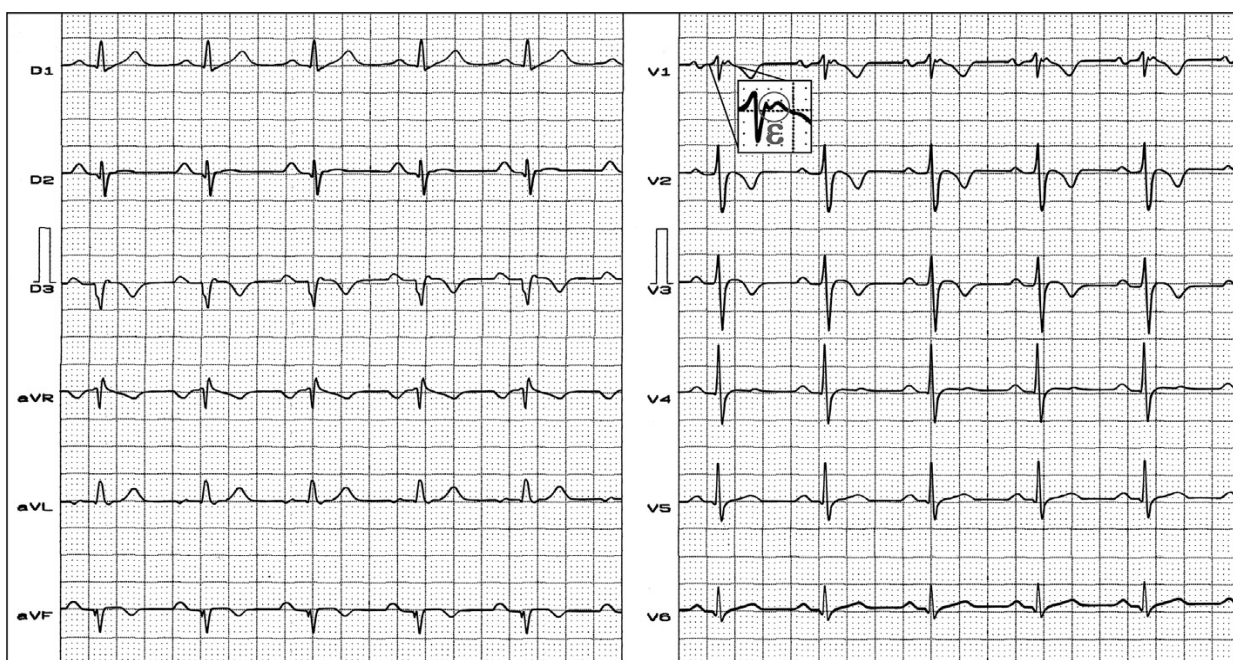


Рисунок. 8. Отрицательные зубцы Т в отведениях V1-V3, ε-волна в отведении V1 при АКПЖ

Также характерным признаком АКПЖ на ЭКГ при синусовом ритме на фоне отрицательных зубцов Т в отведениях V₁-V₄ является уширение комплекса QRS в правых грудных отведениях >110 мсек и времени внутреннего отклонения QRS >55 мсек. QRS-комплексы при пароксизме ЖТ при АКПЖ имеют конфигурацию, характерную для полной БЛНПГ и отражают источник желудочковой эктопии в базальном отделе правого желудочка (рис. 9).

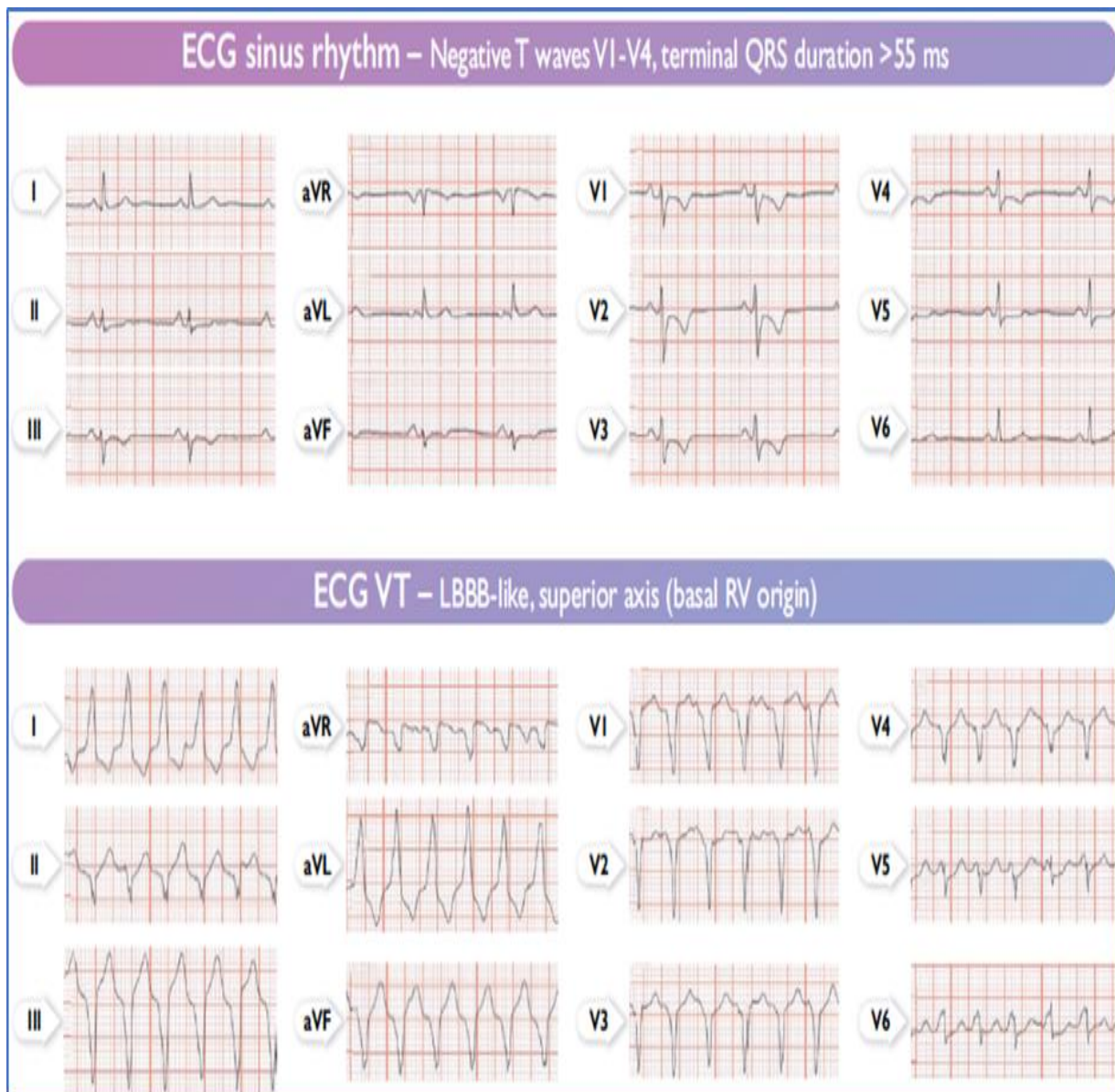


Рисунок 9. Типичные ЭКГ-признаки аритмогенной кардиомиопатии правого желудочка, ассоциирующейся с пароксизмами ЖТ

При анализе стандартной 12-канальной ЭКГ у пациентов с подозрением на ЖА принципиально важное значение имеют правильное измерение и оценка интервала QT.

Удлинение интервала QTc >480 мсек может свидетельствовать о наличии врожденной каналопатии - синдрома СУИQT и способствовать возникновению пароксизмов жизнеугрожающей веретенообразной ЖТ типа «torsade de pointes» (рис. 10).

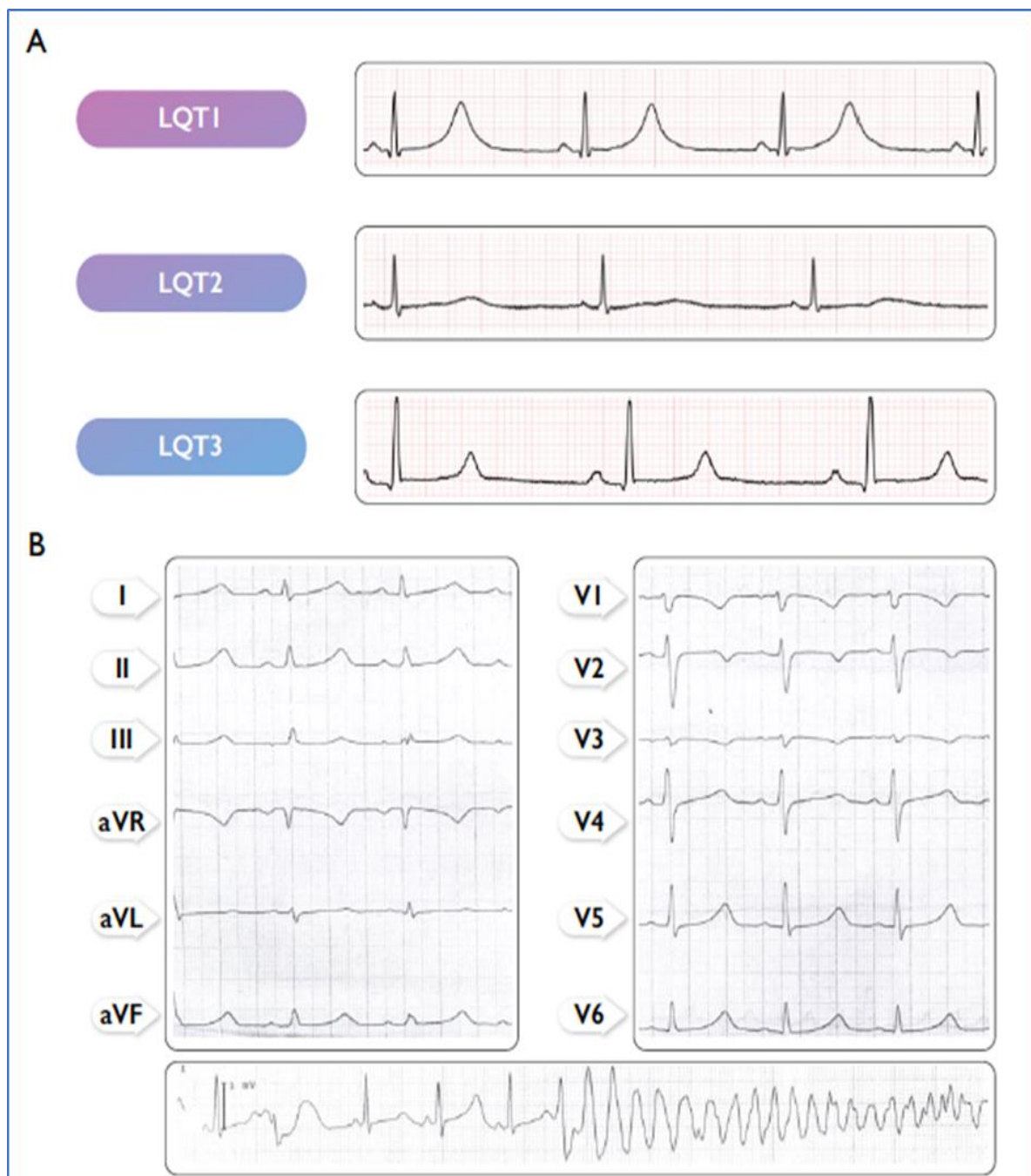


Рисунок 10. ЭКГ при различных вариантах врожденной каналопатии - синдрома удлиненного интервала QT (A – три основных фенотипа) и ЖТ типа «torsade de pointes» (B)

Пациенты с подозрением на наличие врожденного СУИQT нуждаются в генетическом тестировании и консультации в специализированных центрах для определения генотип-специфического лечения. Специфическое обследование также показано родственникам таких пациентов. Инвазивное электрофизиологическое исследование таким пациентам не показано.

При наличии на ЭКГ удлинения интервала QTс >460 мсек, но <480 мсек следует исключить влияние приема некоторых групп медикаментозных препаратов.

При анализе стандартной 12-канальной ЭКГ следует также обращать внимание на укороченный интервал QTс (<360 мсек) для исключения еще одного вида врожденной каналопатии – укороченного интервала QT (рис. 11).

Детям и молодым асимптомным пациентам с укороченным интервалом QT показана имплантация петлевого ЭКГ-регистратора для диагностики эпизодов жизнеугрожающих ЖТ.

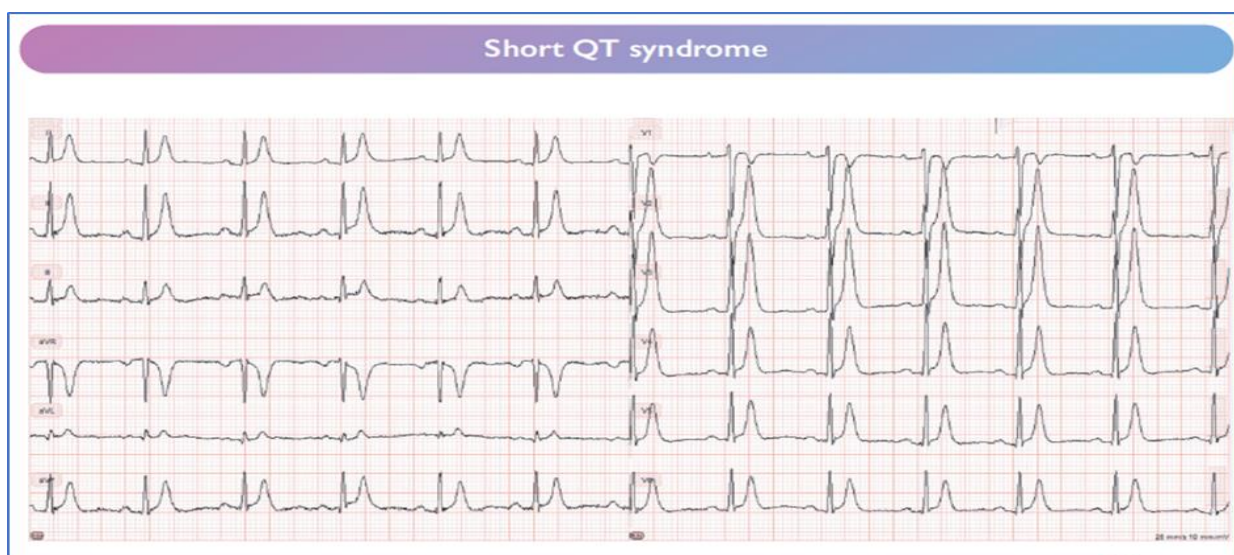


Рисунок 11. Стандартная ЭКГ при синдроме укороченного интервала QT

При синдроме Бругада на стандартной ЭКГ отмечается подъем точки J >2 мм и сегмента ST в отведениях V1-V2 в сочетании с отрицательным зубцом T (напоминающим по форме акулий плавник) (рис. 12).

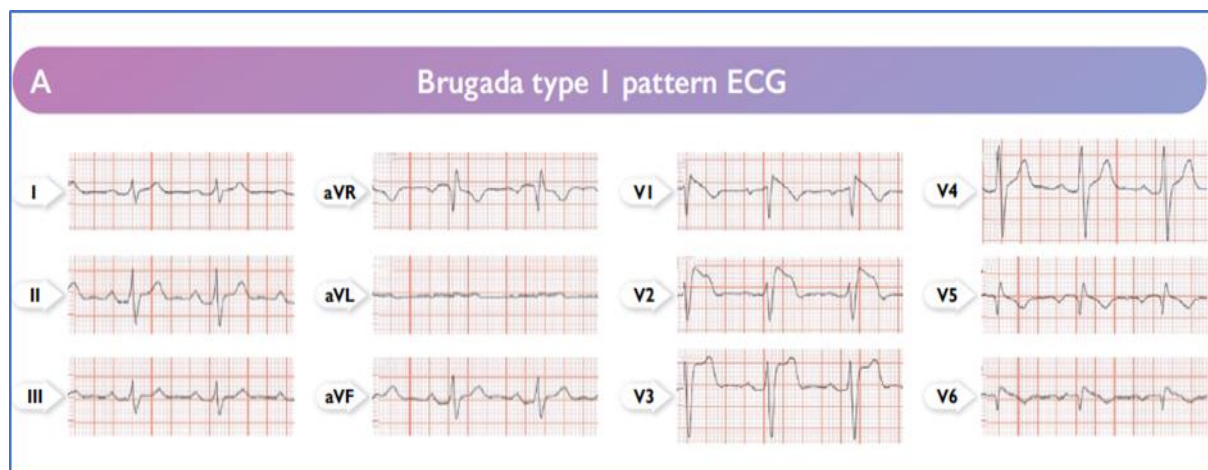


Рисунок 12. Характерные ЭКГ-признаки синдрома Бругада

Типичными ЭКГ-признаки ГКМП являются отрицательные зубцы Т V2-V6 в сочетании с высоко-вольтажными зубцами R в грудных отведениях. При ЖТ, ассоциированной с ГКМП комплексы QRS на ЭКГ имеют вид, характерный для полной блокады ПНПГ и указывают на расположение источника желудочковой эктопии в апикальной зоне ЛЖ (рис. 13).

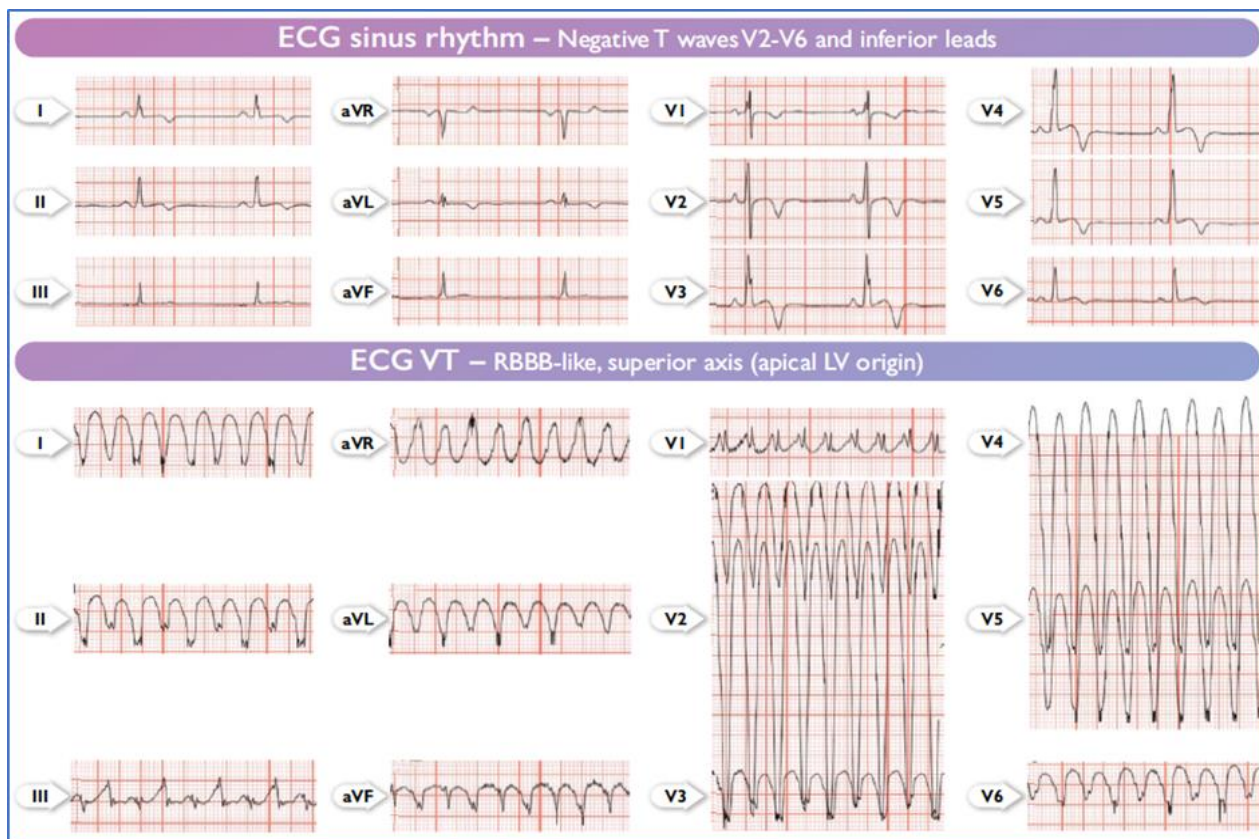


Рисунок 13. Типичные ЭКГ-признаки гипертрофической кардиомиопатии, ассоциированной с устойчивой мономорфной желудочковой тахикардией

5.2.2. Диагностика желудочковой экстрасистолии на ЭКГ

Выполнение ЭКГ (расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных) в 12-ти отведениях рекомендовано всем пациентам при прохождении обследования на предмет выявления различных видов ЖА.

Желудочковая экстрасистолия.

Характерные ЭКГ-признаки ЖЭ:

- Преждевременное внеочередное появление на ЭКГ измененного желудочкового комплекса QRS;

- Значительное расширение и деформация экстрасистолического комплекса QRS ($>0,12$ с);
- Расположение сегмента S-T и зубца T экстрасистолы дискордантно направлению основного зубца комплекса QRS;
- Отсутствие перед ЖЭ зубца P;
- Полная компенсаторная пауза в большинстве случаев после ЖЭ;
- Если компенсаторная пауза отсутствует, такую ЖЭ называют вставочной, интерполированной (рис. 14).

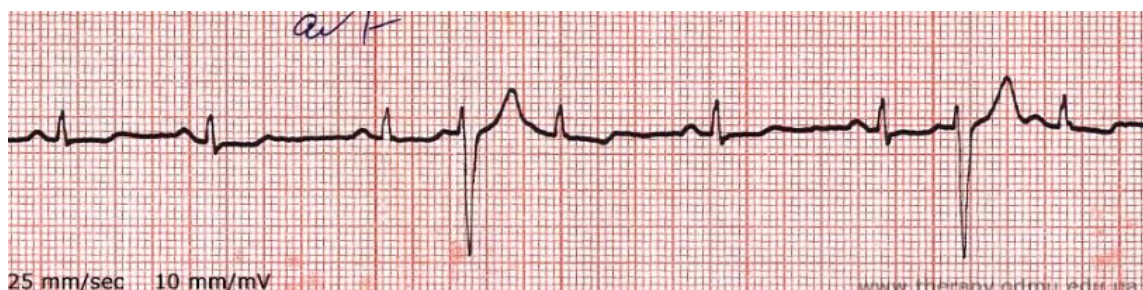


Рисунок 14. Вставочная (интерполированная) желудочковая экстрасистолия. Компенсаторная пауза отсутствует

В случае если форма комплекса QRS характерна для полной блокады ЛНПГ источник желудочковой эктопии располагается в левом желудочке и такая ЖЭ называется правожелудочковой (рис. 15). И наоборот, левожелудочковая ЖЭ на ЭКГ имеет форму как при полной блокаде ПНПГ (рис. 16).

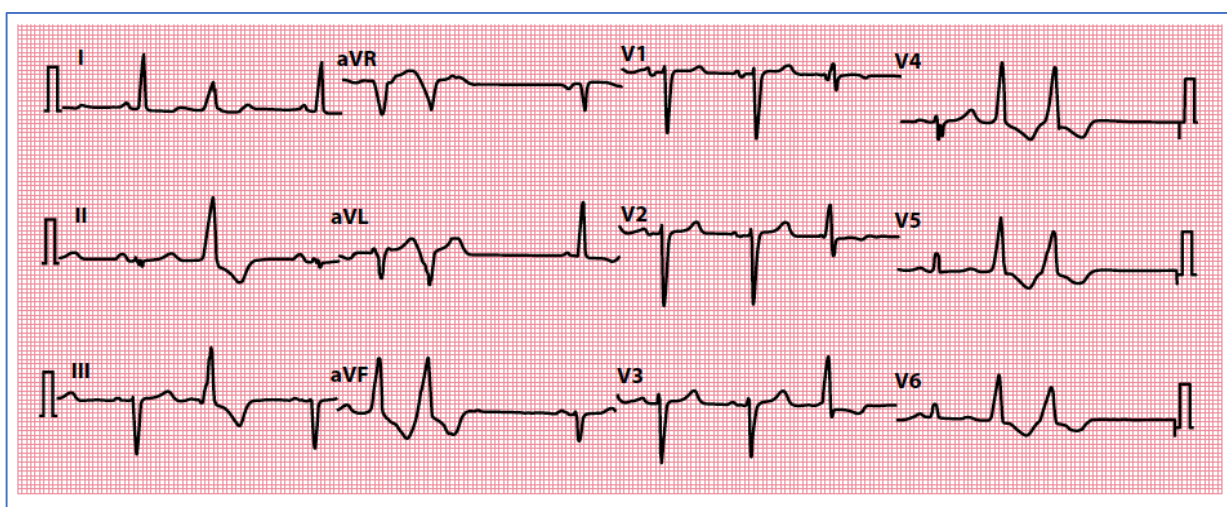


Рисунок 15. Правожелудочковые эктопические комплексы (ЖЭ и выводного тракта ПЖ)

Различают различные виды желудочковых аллоритмий: бигеминия - после каждого синусового комплекса регистрируется ЖЭ (рис. 17А); тригеминия – после каждых двух (рис. 17Б), квадригеминия - после каждых трех синусовых комплексов следует ЖЭ (рис 17В).

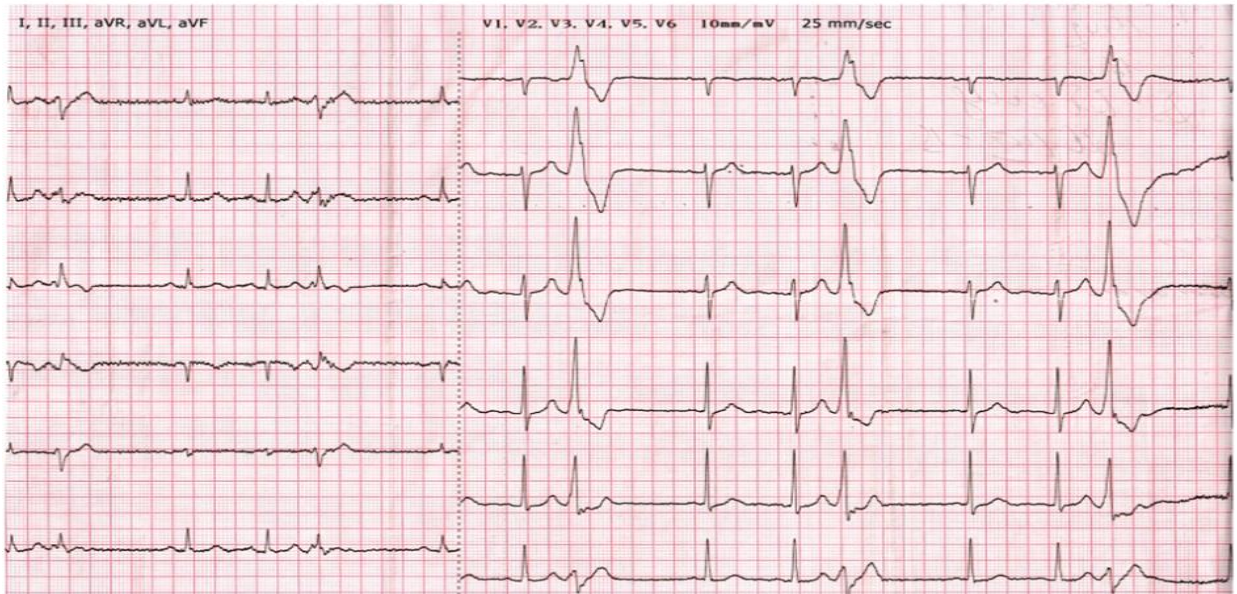


Рисунок 16. Левожелудочковые extrasистолы

А



Б



В



Рисунок 17. Желудочковая аллоритмия

Примечание: А – бигеминия, Б – тригеминия, В – квадригеминия

Различают также парные ЖЭ – два подряд желудочковые эктопических сокращения (рис. 18).



Рисунок 18. Одиночная и парная желудочковая экстрасистола
Примечание: Стрелками обозначены хорошо заметные зубцы P.

ЖЭ считается ранней, если желудочковый эктопический комплекс наслаивается на зубец T предшествующего синусового комплекса (рис. 19).



Рисунок 19. Желудочковый эктопический комплекс типа «R на T»

5.2.3. ЭКГ-диагностика различных видов желудочковых тахикардий

Мономорфная ЖТ

На ЭКГ мономорфная ЖТ представляет собой тахикардию с широкими QRS-комплексами и одинаковой морфологией желудочкового комплекса, определяемую как три или более последовательных желудочковых сокращения с частотой сердечных сокращений выше 100 уд/мин и с длительностью комплекса QRS $>0,12$ с в одном из однополюсных грудных отведений (рис. 20, 21).

Чаще всего мономорфная ЖТ возникает как цепь повторного входа (по типу механизма «риентри») вокруг области рубцевания миокарда (например, в результате ИМ). Другие, менее распространенные механизмы, связаны с

повышенным автоматизмом определенного желудочкового очага (патологический триггер).

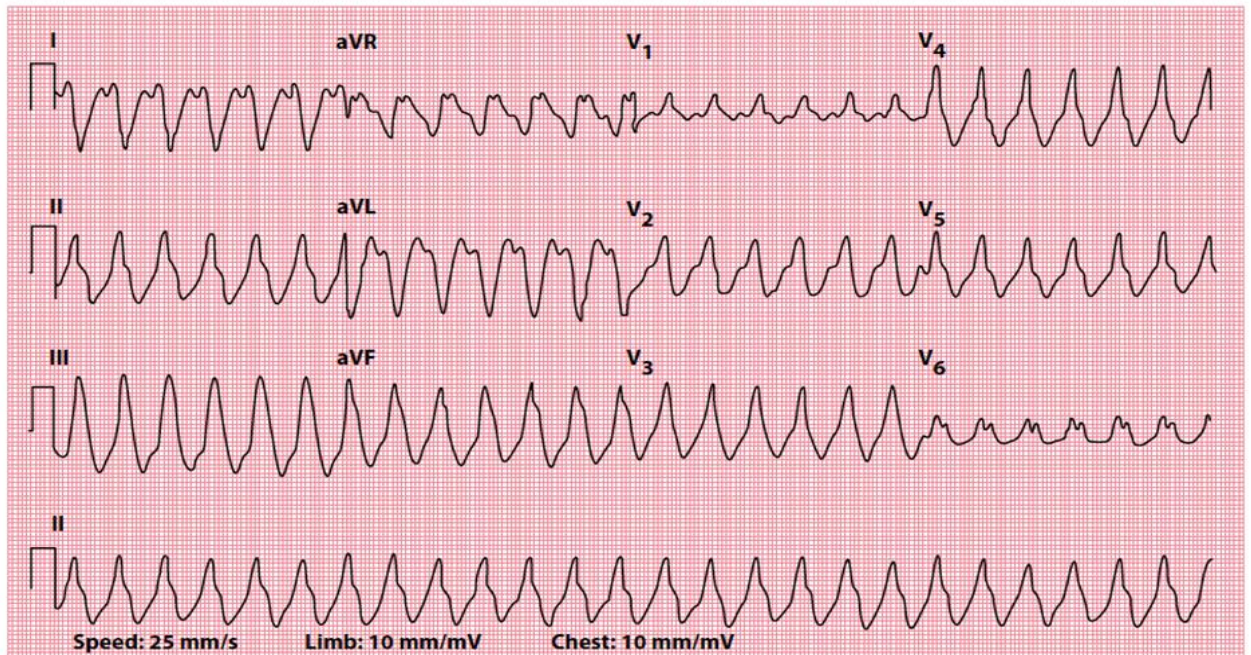


Рисунок 20. Мономорфная желудочковая тахикардия
Примечание: Тахикардия с широкими комплексами одинаковой морфологии с частотой 152 уд/мин; ширина комплекса QRS 164 мсек)

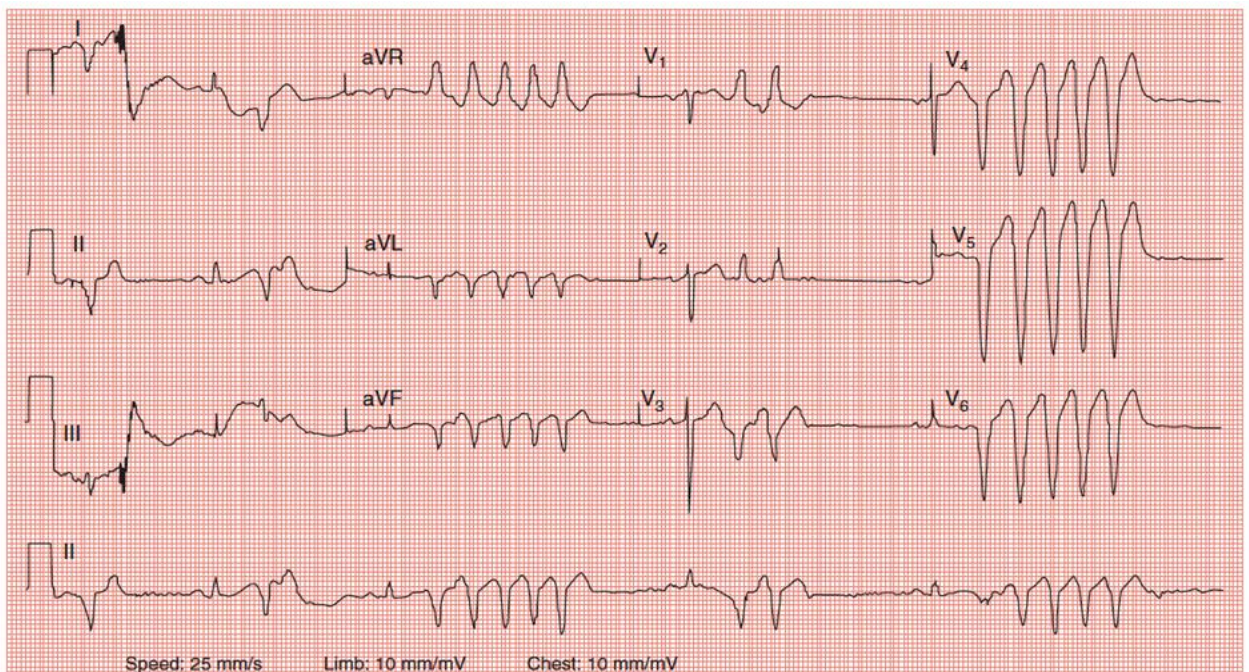


Рисунок 21. На фоне синусового ритма эпизоды (пробежки до 5 комплексов QRS) неустойчивой мономорфной желудочковой тахикардии

Полиморфная ЖТ

Полиморфная ЖТ подразделяется на две отдельные категории в зависимости от продолжительности интервала QT (измеряемом на синусовом ритме):

- Полиморфная ЖТ при нормальном интервале QT (рис. 22)
- Полиморфная ЖТ при удлинненном интервале QT (рис. 23).

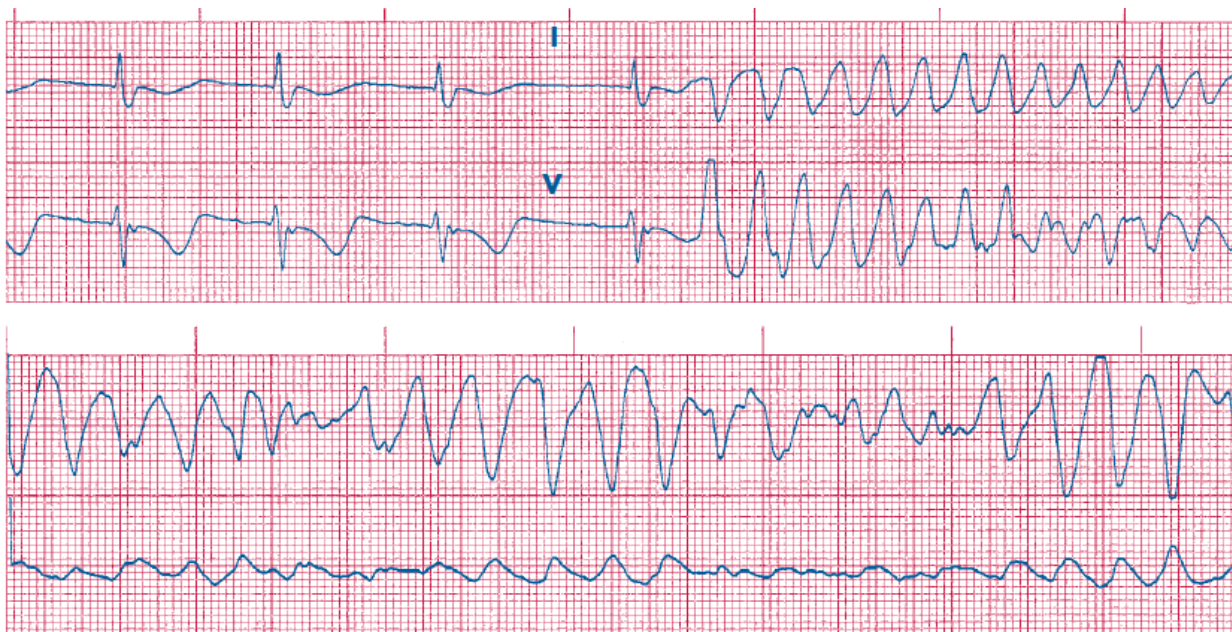


Рисунок 22. Полиморфная желудочковая тахикардия

Примечание: Комплексы QRS имеют различную морфологию, ранняя ЖЭ типа «R на T» явилась триггером ЖТ.

Полиморфную ЖТ при СУИQT обычно называют ЖТ «torsade de pointes» («скручивание точек»), или веретенообразная ЖТ (рис. 23).



Рисунок 23. Веретенообразная желудочковая тахикардия типа «torsade de pointes»

Идиопатические желудочковые тахикардии

Область выходного тракта правого и левого желудочков часто является источником идиопатических ЖТ и ЖЭ. В 70% случаев это выходной тракт ПЖ, в остальных случаях – синусы Вальсальвы, выходной тракт левого желудочка, большая вена сердца, эпикардиальные зоны, аорто-митральное соединение, реже - проксимальный отдел легочной артерии непосредственно над пульмональным клапаном. Идиопатическая очаговая ЖТ из выходного тракта обычно возникает у пациентов без СПС, однако у некоторых пациентов были выявлены незначительные изменения по данным МРТ.

Первоначальное обследование включает в себя всесторонний клинический и семейный анамнез, ЭКГ в 12 отведениях и ЭхоКГ. Запись ЭКГ в 12 отведениях предоставляет важную информацию о месте возникновения ЖТ. Специфическая морфология ЖТ (например, выходной тракт правого желудочка или пучковое происхождение) при отсутствии в семейном анамнезе кардиомиопатий и без признаков структурной патологии сердца наводит на мысль об идиопатическом ЖТ.

На рис. 24 представлена ЖТ из выходного тракта правого желудочка. Характерными признаками является паттерн желудочковых комплексов по типу блокады левой ножки п. Гиса, вертикальное расположение оси сердца.



Рисунок 24. Желудочковая тахикардия из выходного отдела правого желудочка

Фасцикулярная ЖТ является наиболее распространенной формой идиопатической ЖТ, исходящей из ЛЖ, обычно возникающей у молодых пациентов при отсутствии структурной патологии сердца. Это вызвано реципрокной тахикардией из ЛЖ, чаще всего возникающей рядом с задней ветвью ЛНПГ (около 90% случаев), реже вблизи передней ветви или в верхней части перегородки.

Большинство случаев фасцикулярной ЖТ имеют морфологию БПНПГ и относительно короткую продолжительность комплекса QRS (обычно 100-140 мсек) по сравнению с другими формами ЖТ (рис. 25), в связи с чем ее иногда ошибочно принимают за наджелудочковую тахикардию.

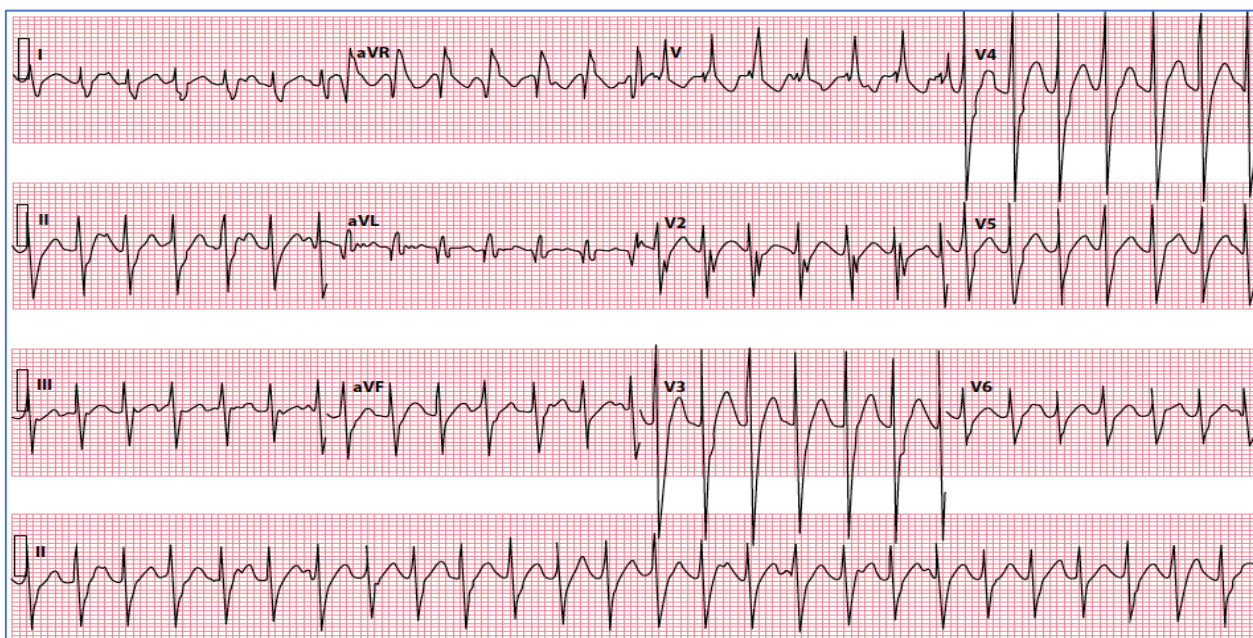


Рисунок 25. Фасцикулярная желудочковая тахикардия

Примечание: Частота желудочковых сокращений 155 в 1 мин., ширина комплекса QRS 120 мсек, морфология БПНПГ, выраженное отклонение ЭОС вправо, признаки независимой активности предсердий).

5.2.4. Отличительные ЭКГ-признаки желудочковой тахикардии и наджелудочковой тахикардии с широкими комплексами QRS

Тахикардия с широкими комплексами QRS может быть желудочковой (80%) или наджелудочковой (15%), в том числе с участием дополнительных путей проведения (5%).

ЖТ всегда проявляется на ЭКГ тахикардией с широкими QRS-комплексами. Однако тахикардия с широкими QRS-комплексами может быть

и НЖТ с аберрантной проводимостью (например, связанной с преходящей блокадой ножки пучка Гиса или с предвозбуждением желудочков). Различие между ЖТ и НЖТ с аберрантной проводимостью не всегда однозначно. Дифференциальный диагноз в таких случаях имеет важное клиническое значение, поскольку лечение этих двух состояний различно (хотя в экстренной ситуации как ЖТ, так и НЖТ, обычно реагируют на электрическую кардиоверсию).

При неясности диагноза преобладающий принцип заключается в том, что тахикардия с широкими комплексами QRS всегда считается ЖТ, если не доказано обратное.

Большинство случаев (80%) тахикардии с широкими комплексами связаны с ЖТ, и вероятность ЖТ (а не НЖТ с аберрантной проводимостью) еще выше при наличии структурного заболевания сердца. Стабильность гемодинамики не является надежным критерием для различия ЖТ и НЖТ с аберрантной проводимостью, поскольку пароксизмы ЖТ могут хорошо переноситься некоторыми пациентами. Очень надежным ЭКГ-признаком ЖТ является наличие атриовентрикулярной диссоциации, при которой предсердия и желудочки работают независимо. К сожалению, такие особенности наблюдаются менее чем у половины случаев ЖТ, поэтому отсутствие самостоятельной предсердной активности не исключает ЖТ как диагноз.

ЭКГ- признаки АВ диссоциации:

- Независимая активность предсердий (зубцы Р регистрируются независимо от комплексов QRS и не связаны с ними) (рис.26)
- Сливные QRS-комплексы (рис. 27)
- Проводные синусовые QRS-комплексы (рис. 28)

Проводные комплексы QRS возникают, когда предсердному импульсу удается «захватить» желудочки на одно сокращение, и имеют вид нормального QRS-комплекс, которому может предшествовать зубец Р.

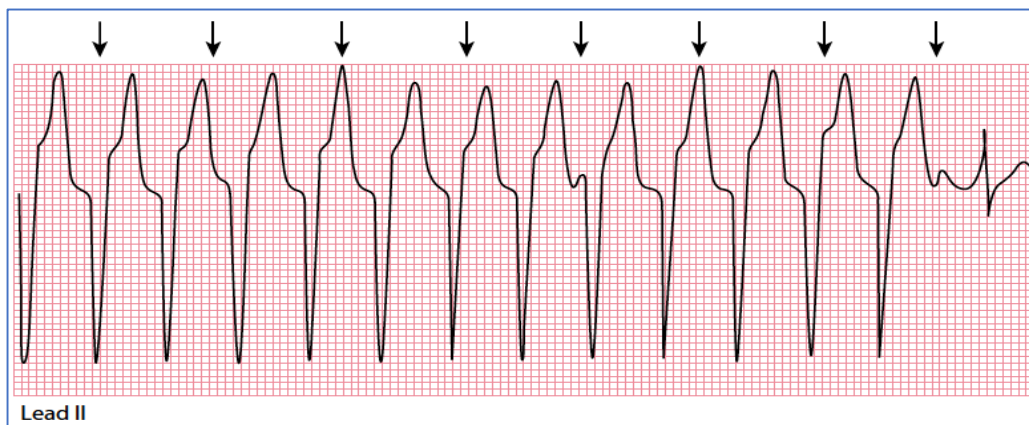


Рисунок 26. Независимые от комплекса QRS зубцы P

Примечание: На фоне ЖТ с широкими QRS-комплексами регистрируются независимые зубцы P, деформирующие QRS-комплексы (указаны стрелками). Последнее сокращение – проводной комплекс.

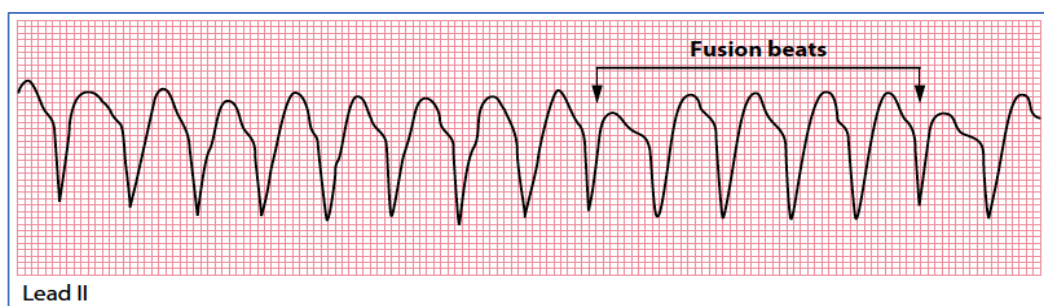


Рисунок 27. Сливные комплексы (fusion beats) при ЖТ

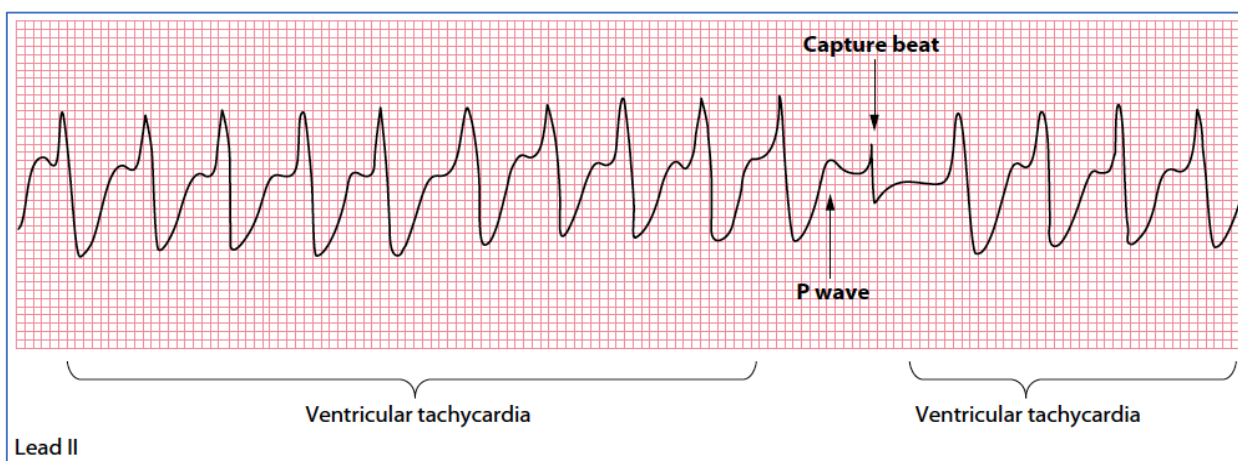


Рисунок 28. Проводной комплекс (capture beat) при ЖТ, который имеет вид нормального синусового сокращения

Другие особенности ЭКГ при тахикардии с широкими QRS-комплексами также могут дать ключ к постановке диагноза. При НЖТ с аберрантной проводимостью на желудочки морфология комплекса QRS выглядит как типичная БЛНПГ или БПНПГ. При ЖТ часто (но не всегда)

морфология комплексов QRS не соответствует типичной картине блокады ножек пучка Гиса.

Некоторые другие особенности ЭКГ, которые предполагают (но не подтверждают) диагноз ЖТ, а не НЖТ с абберрантным проведением, следующие:

- Очень широкие QRS-комплексы (>160 мсек);
- Экстремальное отклонение ЭОС;
- Конкордантность в отведениях V1-V6;
- Интервал от начала зубца R до наиболее глубокой точки зубца S в одном из грудных отведений >100 мсек (знак Бругада);
- Зазубрина на нисходящем колене зубца S (знак Джозефсона).

Некоторые из этих признаков формализованы в виде пошагового подхода, известного как алгоритм Бругада (чувствительность диагностики ЖТ – 98,7%, специфичность 96,5%) (рис. 29):

Шаг 1: Отсутствует ли комплекс типа RS во всех грудных отведениях? Если да, то диагноз ЖТ; если нет, перейдите к шагу 2.

Шаг 2: Интервал R-S >100 мсек в одном из грудных отведений? Если да, то диагноз ЖТ; если нет, перейдите к шагу 3.

Шаг 3: Имеется ли атриовентрикулярная диссоциация? Если да, то диагноз ЖТ; если нет, перейдите к шагу 4.

Шаг 4: Оцените отведения V1–V2 и отведение V6 на наличие морфологических критериев ЖТ:

- Если морфология QRS-комплексов имеет паттерн блокады ПНПГ то критериями ЖТ являются (рис. 30):

- ✓ Монофазный зубец R в отведении V1
- ✓ R больше чем R' в отведении V1
- ✓ S больше чем R в отведении V6.

- Если морфология QRS-комплексов имеет паттерн блокады ЛНПГ то критериями ЖТ являются (рис. 31):

- ✓ Широкий зубец R (> 30 мсек) в отведении V1 или V2
- ✓ A
- ✓ Наличие зубца Q в отведении V6.

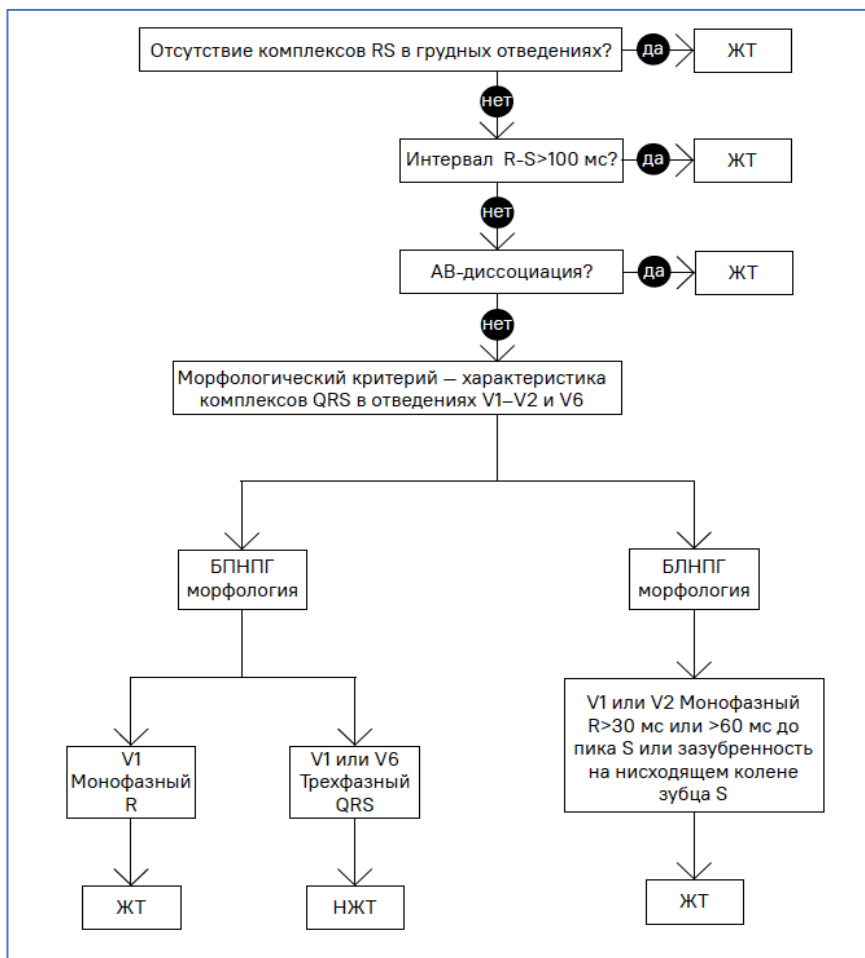


Рисунок 29. Алгоритм Бругада для дифференциальной ЭКГ-диагностики ЖТ и НЖТ

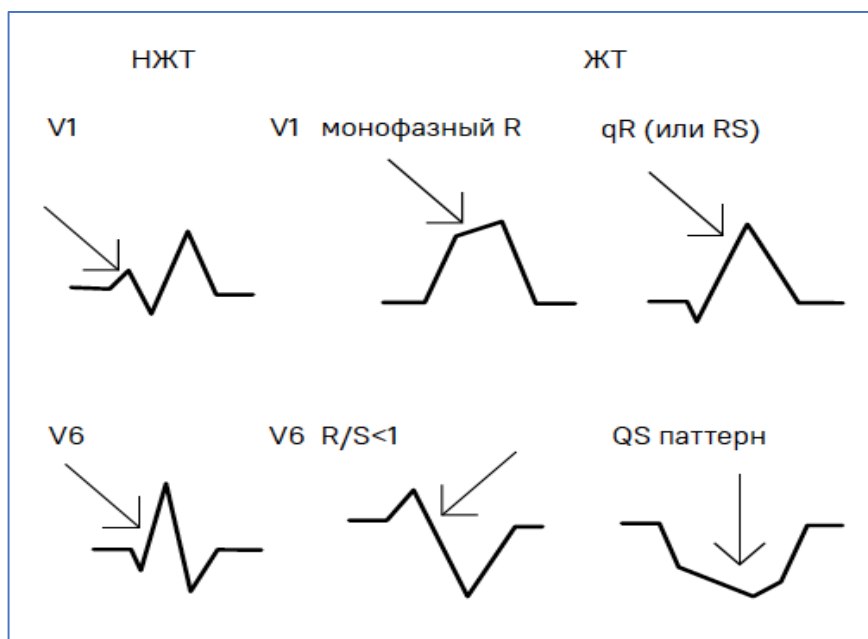


Рисунок 30. Морфологические критерии при паттерне БПНПГ

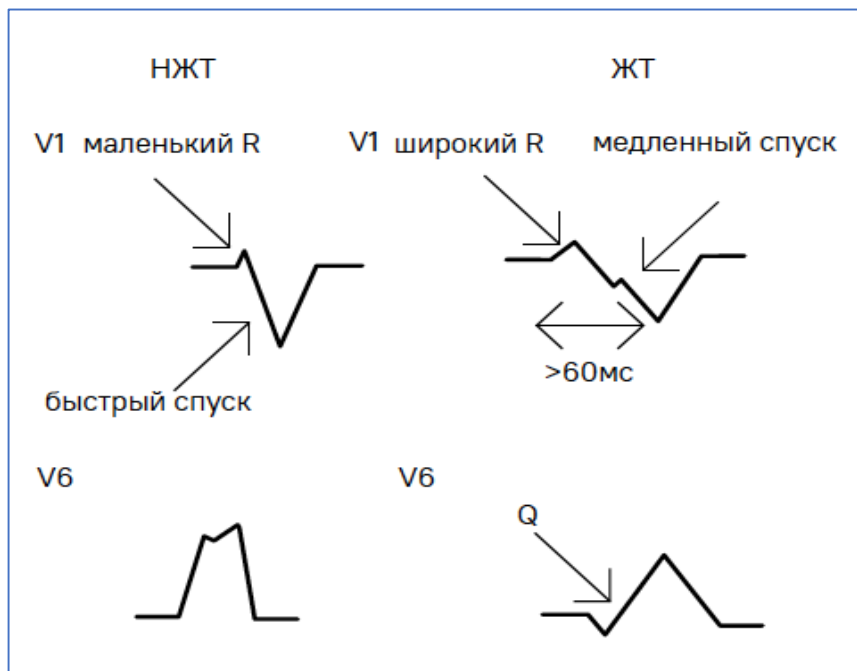


Рисунок 31. Морфологические критерии при паттерне БЛНПГ

Алгоритм Верекей (анализ отведения aVR) (рис. 32)

Шаг 1: Начальный зубец R в отведении aVR?

Если да, то диагноз ЖТ; если нет, перейдите к шагу 2.

Шаг 2: Наличие начальных зубцов r или q в отведении aVR длительностью более 40 мсек?

Если да, то диагноз ЖТ; если нет, перейдите к шагу 3.

Шаг 3: Наличие зазубрины на нисходящем колене отрицательного или преимущественно отрицательного QRS в отведении aVR?

Если да, то диагноз ЖТ; если нет, перейдите к шагу 4.

Шаг 4: Отношение $V_i/V_t \leq 1$. Для оценки отношения скорости ранней и поздней активации желудочков используется измерение изменения напряжения на ЭКГ в течение начальных 40 мс (V_i), и терминальных 40 мс (V_t) в би- или многофазных комплексах QRS.; если нет - диагноз НЖТ (рис. 33).

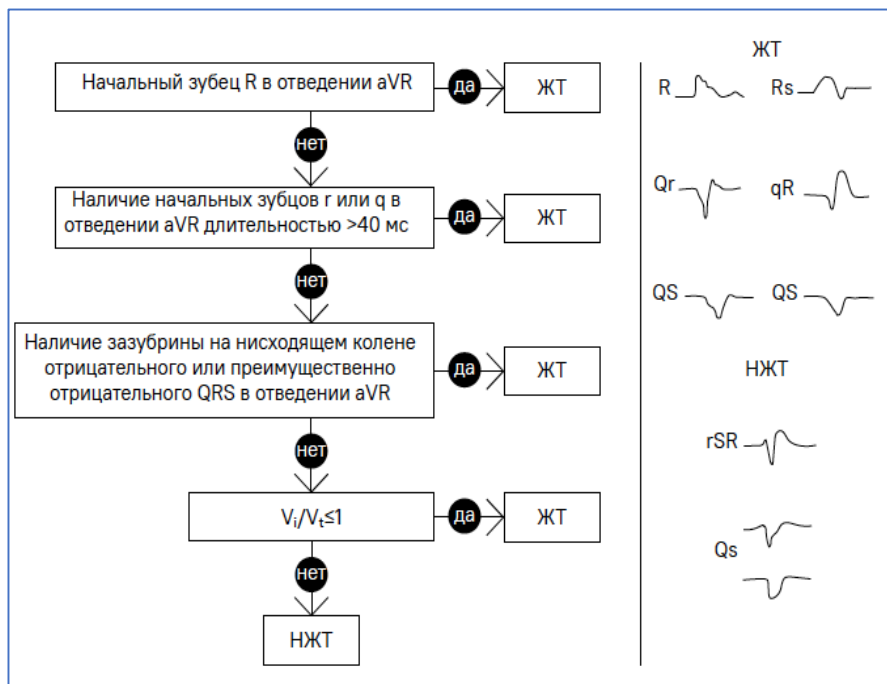


Рисунок 32. Алгоритм Векерей для дифференциальной ЭКГ-диагностики ЖТ и НЖТ (отведение aVR)

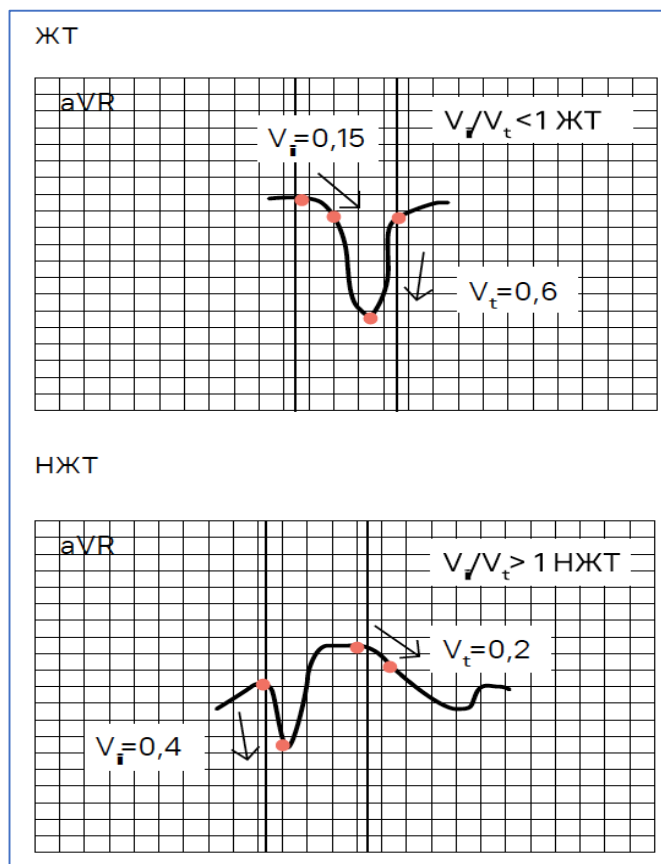


Рисунок 33. Оценка отношения скорости ранней и поздней активации желудочков в би- или многофазных комплексах QRS

Критерий Пава

Если при анализе ЭКГ во втором отведении время от начала зубца R до его пика составляет ≥ 50 мсек, то диагноз ЖТ; если нет – СВТ (рис. 34).

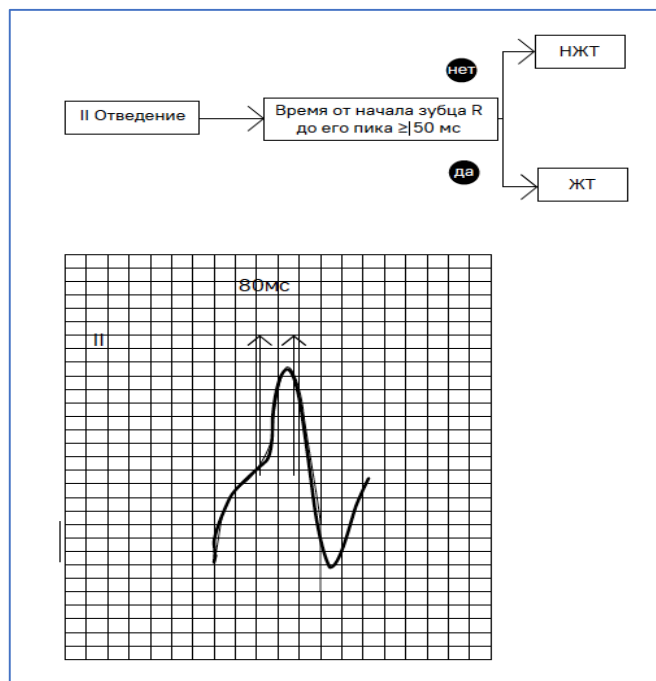


Рисунок 34. Критерий Пава (анализ отведения II)

Купирование тахикардии с широкими комплексами путем блокады атриовентрикулярного узла (например, проба Вальсальвы, массаж каротидного синуса или внутривенное введение аденозина) подтверждает наджелудочковую тахикардию с aberrантной проводимостью.

Ускоренный идиовентрикулярный ритм

Ускоренный идиовентрикулярный ритм — это, по существу, медленная форма ЖТ с частотой сердечных сокращений менее 100 уд/мин (рис. 35). Это происходит, когда эктопический очаг в желудочках начинает возбуждаться с частотой чуть выше, чем у синоатриального узла, и становится основным водителем сердечного ритма. Ускоренный идиовентрикулярный ритм обычно хорошо переносится и, по существу, является «доброкачественным».

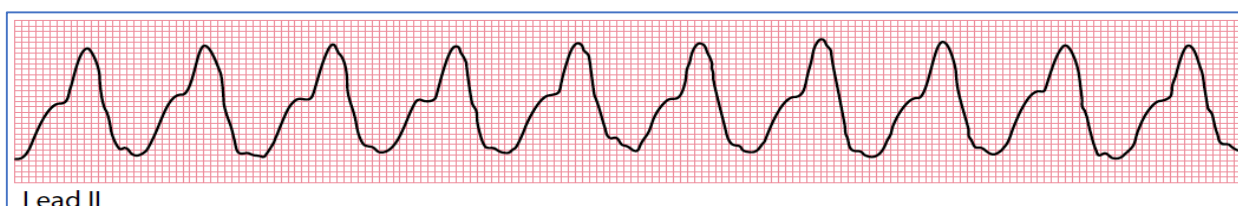


Рис. 35. Ускоренный идиовентрикулярный ритм. Регистрируются широкие желудочковые комплексы с частотой 88 уд/мин.

Сигнал-усредненная ЭКГ высокого разрешения

СУ-ЭКГ рекомендована для улучшения диагностики аритмогенной кардиомиопатии правого желудочка (АКМП) у пациентов с диагностированными желудочковыми нарушениями ритма или имеющих высокий риск развития жизнеугрожающих ЖА.

С помощью 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 ринтри. Использование СУ-ЭКГ полезно с целью дифференциальной диагностики структурных патологий сердца, таких как АКПЖ, у пациентов с ЖА.

5.3. Холтеровское мониторирование и технологии мобильного здравоохранения в диагностике аритмий

Холтеровское мониторирование

Современные системы ХМ позволяют непрерывно регистрировать 3-х или 12-ти канальную ЭКГ в течение 24-48 (некоторые устройства до 7 суток). Документация различных видов ЖА и сопоставление эпизодов аритмий с клинической симптоматикой, физической или эмоциональной нагрузкой, имеет решающее значение в постановке диагноза, стратификации риска и определения тактики лечения (рис. 36).

ХМ позволяет определить бремя ЖЭ. 12-канальное ХМ позволяет уточнить топику ЖА, изменения длительности интервала QT и сегмента ST.

Международным аритмологическим сообществом разработан согласительный документ по применению технологий мобильного здравоохранения в лечении аритмий.

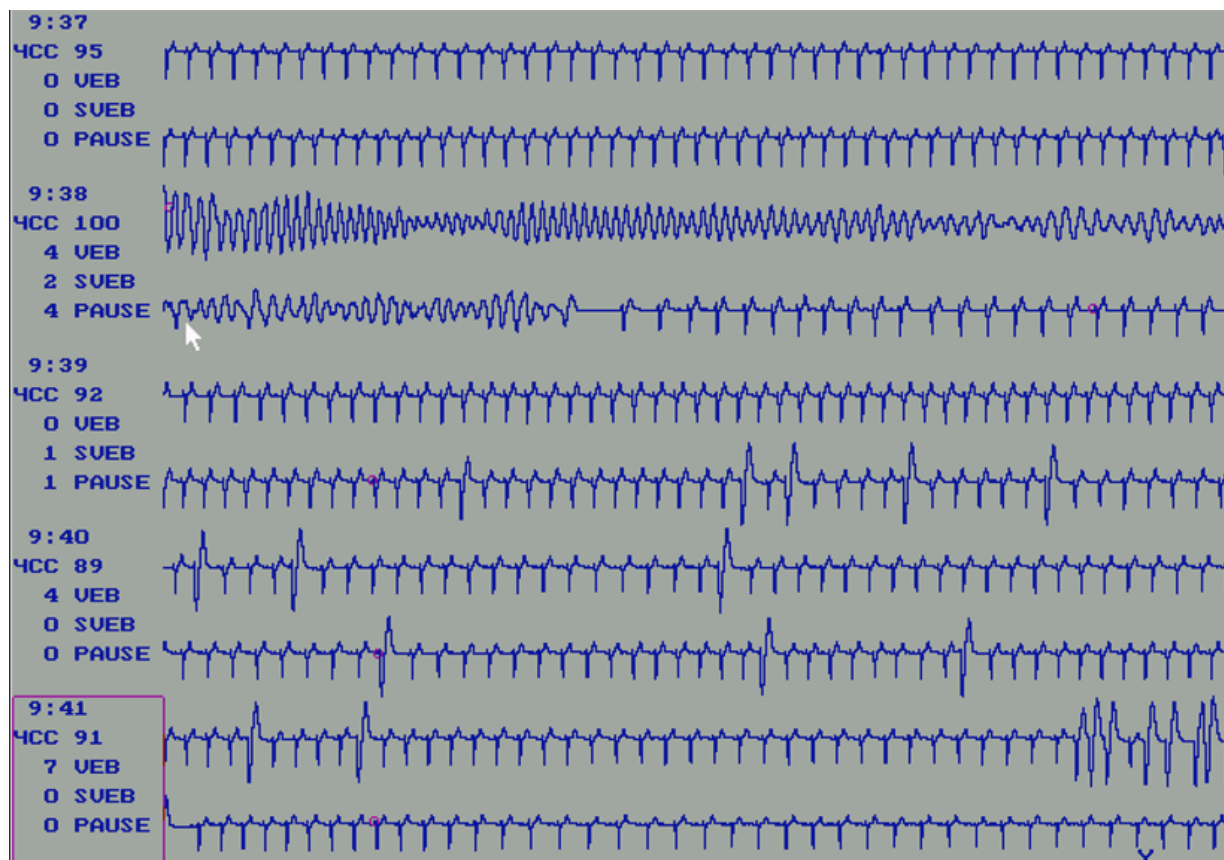


Рисунок 36. 5-минутный фрагмент 24-часовой холтеровской записи у пациента.
 Примечание: Зарегистрирована полиморфная ЖТ, частые одиночные ЖЭ, пробежка неустойчивой ЖТ.

Традиционные носимые мониторы ЭКГ используются в течение определенных коротких периодов времени. Преимуществами их использования являются непрерывный мониторинг и возможность использовать несколько отведений, что может быть важно для дифференциации аритмии. Исторически они использовались для оценки сердцебиения, обмороков и определения морфологии QRS. Технология мобильного здравоохранения (mHealth) продлевает время мониторинга на неопределенный срок, определяемый пользователем, а также позволяет отслеживать другие параметры одновременно с ЭКГ и подключаться к машинному обучению. Технологии мобильного здравоохранения для мониторинга аритмий, применяющиеся по различным показаниям, представлены на рисунке 37.



Рисунок 37. Технологии мобильного здравоохранения для мониторинга аритмий, применяющиеся по различным показаниям

Примечание: Традиционные носимые мониторы используются в течение определенного короткого периода времени. Преимуществами являются возможность непрерывного мониторингования и использование нескольких отведений, что является важным в дифференциальном диагнозе аритмий. Как правило, они применяются для выявления причины сердцебиения, обмороков и определения морфологии QRS комплекса. Использование технологий mHealth продлевает время мониторинга на неопределенный срок, определяемый пользователем, и дает возможность отслеживать другие параметры одновременно с ЭКГ в тесной связи с технологиями машинного обучения. Обычно в устройствах mHealth используется одноканальная ЭКГ или усредненная ЧСС, с применением прерывистого мониторинга.

Сокращения: АД — артериальное давление, ФП — фибрилляция предсердий, СН — сердечная недостаточность, ЧСС — частота сердечных сокращений, ЭКГ — электрокардиография, LQT — удлинённый интервал QT.

Фрагментарное мониторирование ЭКГ с использованием регистраторов ЭКГ-событий (event recorder)

В случае, если эпизоды аритмий возникают редко и их не удается зарегистрировать при обычном ХМ, предпочтительнее использовать фрагментарное мониторирование ЭКГ с использованием различных наружных «регистраторов ЭКГ-событий», либо активируемых самим пациентом во время приступа аритмии, либо с петлевой записью ЭКГ. Такой регистратор может быть в виде наручных часов (рис. 38).

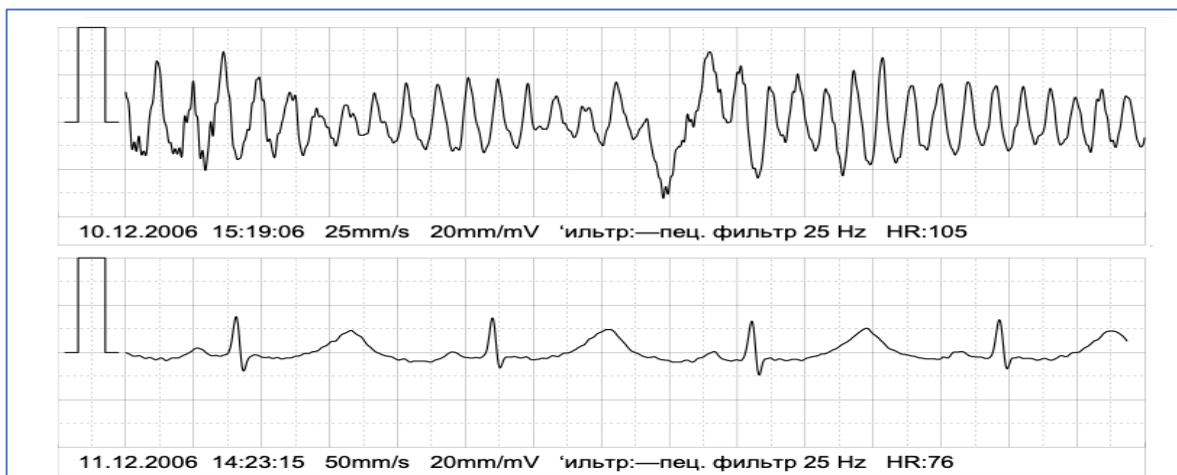


Рисунок 38. Эпизод веретенообразной ЖТ “torsade de pointes” у пациента с синдромом удлинённого интервала QT зарегистрирован на 14-й день фрагментарного мониторинга с использованием регистратора ЭКГ-событий в виде наручных часов “Meditech” с активацией регистрации одного канала ЭКГ самим пациентом. На синусовом ритме интервал интервал QTc – 520 мсек.

Возможности коммерческих носимых гаджетов, «умных часов» с функцией регистрации ЭКГ в детекции желудочковых аритмий

В последние годы на рынке носимых мобильных гаджетов появились устройства с функцией регистрации ЭКГ (в виде часов, стикеров, пластин и др.), связанных со смартфонами и возможностью передавать запись по интернету в медицинские учреждения. На рисунке 39 представлен фрагмент ЭКГ, записанный пациентом в момент приступа головокружения.



Рисунок 39. Запись электрокардиограммы в отведении I на Apple Watch Series 5 (Apple Inc., Купертино, Калифорния) (25 мм/с, 10 мм/мВ, 513 Гц, соответствует I стандартному отведению 12-канальной ЭКГ) зарегистрирована желудочковая бигеминия и пароксизм неустойчивой полиморфной желудочковой тахикардии. На момент записи у пациента отмечались предобморочные симптомы.

Наружные патч-мониторы и имплантируемые устройства

При редких симптомах (синкопальные состояния) и невозможности регистрации ЭКГ во время таких эпизодов с помощью ХМ или фрагментарного мониторинга рекомендовано использование наружных (патч-мониторы в отличие от стандартного ХМ не используют кабели) или имплантируемых кардиомониторов для долговременной регистрации электрической активности проводящей системы сердца с целью выявления возможных транзиторных аритмий, способных вызывать такие симптомы.

Кардиомониторы имплантируемые, которые постоянно мониторят сердечный ритм и регистрируют события за период времени, измеряемый

годами, могут осуществлять запись автоматически в соответствии с заранее установленными параметрами. Такие устройства дают ценную информацию для диагностики серьезных тахикардий и брадикардий у пациентов с угрожающими симптомами (например, синкопальные состояния) (рис. 40).



Рисунок 40. Имплантируемые петлевые регистраторы компании Medtronic

5.4. Эхокардиография, МРТ и КТ сердца

Из инструментальных методов диагностики чаще всего используют ЭхоКГ, которая, по сравнению с МРТ и КТ сердца, является менее дорогостоящей, более доступной и позволяет с высокой точностью диагностировать заболевания миокарда, клапанов сердца или врожденные пороки сердца, связанные с ЖА и ВСС. Кроме того, у большинства пациентов она позволяет оценить систолическую функцию ЛЖ и региональное движение сердечной стенки. ЭхоКГ для оценки функции ЛЖ и ПЖ и выявления структурной патологии сердца рекомендована всем пациентам с предполагаемыми или доказанными ЖТА или имеющим высокий риск развития тяжелых ЖА или ВСС, 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.

Некоторым пациентам показана ЭхоКГ с лекарственной или физической нагрузкой («стресс-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 с контрастированием или КТ сердца с контрастированием и ЭКГ-синхронизацией у пациентов с ЖА рекомендовано в случаях, когда ЭхоКГ не дает точной информации о функции ЛЖ и ПЖ и/или о структурных изменениях сердца.

На качество почти всех видов изображения влияет наличие частых желудочковых extrasystол. Синхронизация ЭКГ, дополнительные последовательные задержки дыхания и применение β -адреноблокаторов для снижения ЧСС способны улучшить качество визуализации.

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 при ЭхоКГ.

На рисунке 41 продемонстрированы возможности МРТ сердца в диагностике аритмогенной кардиомиопатии правого желудочка. Стрелками указано наличие жировой ткани в выводном тракте правого желудочка и свободной стенке правого желудочка.

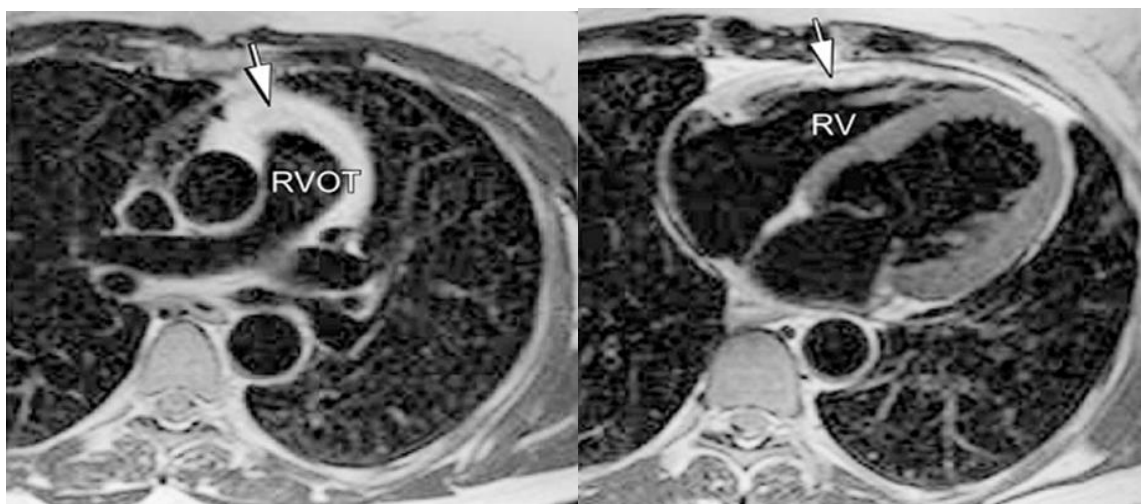


Рисунок 41. МРТ-данные сердца при аритмогенной кардиомиопатии правого желудочка

5.5. Нагрузочные пробы

Нагрузочный стресс-тест (ЭКГ/ЭхоКГ/перфузионная однофотонная эмиссионная компьютерная томография с физической нагрузкой) рекомендован пациентам с ЖА, имеющим среднюю или высокую вероятность

ИБС, исходя из возраста или симптомов, с целью провокации ишемических изменений или желудочковых аритмий, а также для уточнения диагноза и прогноза при наличии ЖА, индуцированных физической нагрузкой, или подозрении на данную патологию, включая КПЖТ (рис. 42).



Рисунок 42. Разнонаправленные ЖЭ. Фрагмент ЭКГ во время нагрузочного теста у пациента с КПЖТ.

5.6. Инвазивные методы диагностики

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

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.

Внутрисердечное электрофизиологическое исследование (ВСЭФИ)

ВСЭФИ используется для оценки индукции ЖТ, картирования потенциальной области аблации, оценки рисков повторных эпизодов ЖТ или

ВСС, а также для выявления причин потери сознания, возможно связанных с нарушениями ритма, и для определения показаний к применению имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора.

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 ВСЭФИ.

ВСЭФИ рекомендуется проводить при жалобах на обмороки и при подозрении на тахикардию, с учетом симптоматики (например, учащенное сердцебиение) или результатов неинвазивного обследования, особенно для пациентов со структурной патологией сердца. Обмороки являются неблагоприятным признаком у пациентов со структурной патологией сердца, особенно при выраженной дисфункции ЛЖ. Наличие у пациента неустойчивой ЖТ по данным ХМ, обмороков и структурной патологии сердца с большой долей вероятности указывает на присутствие индуцируемой ЖТ.

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

ВСЭФИ рекомендовано для стратификации риска ВСС у пациентов с синдромом Бругада, с АКПЖ, однако интерпретация результатов исследования требует осторожности. Отсутствие индукции ЖТ или ФЖ в ходе

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

ВСЭФИ не рекомендуется для стратификации риска ВСС у пациентов с СУИQT и при КПЖТ. Объем ценной диагностической информации, полученной с помощью ВСЭФИ, 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 ЖТ и воспроизводимость метода отмечена у пациентов, перенесших ИМ. Диагностическая информативность отличается в разных группах пациентов и обычно довольно мала при отсутствии структурной патологии сердца и изменений на ЭКГ и часто дает ложноотрицательные результаты.

У пациентов с нормальной функцией ЛЖ и без структурной патологии сердца ВСЭФИ может спровоцировать неспецифическую тахикардию.

5.7. Провокационные пробы в диагностике желудочковых аритмий

Активная ортостатическая проба

Оценка динамики интервала QT при регистрации ЭКГ в ходе ортостатической пробы обладает диагностической значимостью, позволяя в ряде случаев выявить лиц с СУИQT. После перехода в вертикальное положение отмечается умеренное увеличение частоты синусового ритма, при этом у здоровых пациентов длительность интервала QT уменьшается, а у больных СУИQT (особенно 2-го типа) продолжительность интервала QT уменьшается менее существенно, не изменяется или увеличивается. Удлинение скорректированного интервала QT (QTc) в ортостазе более 499–500 мс является одним из диагностических критериев.

Проба с дозированной физической нагрузкой на велоэргометре или тредмиле

Наиболее информативна оценка длительности интервала QT в период восстановления. Длительность интервала QTc >445 мс в конце периода

восстановления (спустя 4 минуты после окончания нагрузки) характерна для больных СУИQT 1-го и 2-го типов. При этом длительность интервала QTc <460 мс в начале периода восстановления позволяет отличить больных СУИQT 2-го типа от больных СУИQT 1-го типа. Также величина интервала QTc \geq 480 мс на 4-й минуте восстановления после стресс-теста может считаться одним из критериев диагностики врожденного СУИQT (критерий, по значимости сопоставимый с наличием альтернации зубца T).

Фармакологические провокационные пробы

Проба с трифосаденином

Для больных СУИQT характерно увеличение продолжительности интервалов QT >410 мс и QTc >490 мс, регистрируемое во время минимальной ЧСС при индуцированной трифосаденином брадикардии.

В настоящее время диагностическая значимость данной пробы изучена на ограниченном количестве пациентов с генетически подтвержденным СУИQT, поэтому интерпретация полученных в ходе исследования результатов требует осторожности. СУИQT следует дифференцировать от других возможных причин синкопальных состояний, учитывая относительно молодой возраст больных, прежде всего, от эпилепсии и вазовагальных обмороков, а также от других врождённых ЖА.

Проба с ААП I класса при синдроме Бругада

В диагностике синдрома Бругада фармакологический тест с блокатором натриевых каналов остается актуальным при клиническом подозрении на синдром Бругада и в отсутствие спонтанного подъема сегмента ST 1-го типа. Список препаратов, используемых с этой целью, представлен в таблице 3.

Таблица 3. Антиаритмические препараты I класса, используемые для пробы с целью диагностики синдрома Бругада

Препарат	Доза	Способ введения
Аймалин	1 мг/кг в течение 10 мин	Внутривенно
Флекаинид	2 мг/кг в течение 10 мин 200–300 мг	Внутривенно Внутрь (>1 ч)
Прокаинамид	10 мг/кг в течение 10 мин	Внутривенно
Пилсикаинид	1 мг/кг в течение 10 мин	Внутривенно

Тест считают положительным только при получении ЭКГ-паттерна 1-го типа (рис. 43); критериями прекращения также служат появление частых желудочковых экстрасистол или других аритмий, или расширение комплекса QRS $>130\%$ от исходного значения.

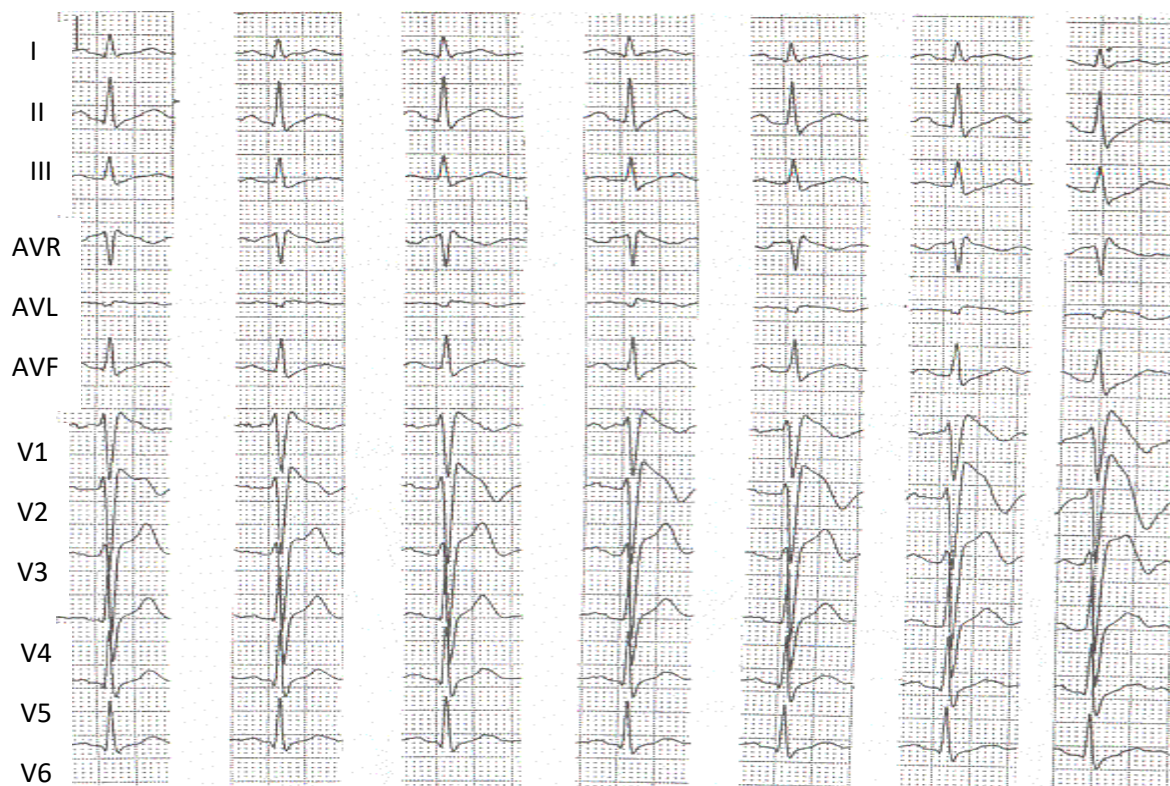


Рисунок 43. Развитие типа I синдрома Бругада на фоне введения аймалина

5.8. Методы молекулярно-генетической и ДНК-диагностики

Проведение комплексного генетического анализа на выявление возможных мутаций в генах *KCNQ1*, *KCNH2* и *SCN5A* (СУИQT 1, 2 и 3-го типов – наиболее распространённые формы заболевания) рекомендовано всем пациентам, имеющим клинические проявления СУИQT, отягощённый семейный анамнез и удлинение интервала QTc, зарегистрированное на ЭКГ в покое, или при проведении провокационных диагностических проб, а также всем пациентам, не имеющим характерных для СУИQT клинических симптомов, при регистрации на ЭКГ удлинения интервала QTc > 500 мс при отсутствии других возможных причин удлинения интервала QT.

Методы молекулярно-генетической диагностики имеют большое значение в диагностике СУИQT и определении прогноза пациентов. При проведении комплексных генетических анализов мутации удастся обнаружить

приблизительно у 75% пациентов, поэтому отрицательный результат генетического анализа не позволяет полностью исключить диагноз СУИQT.

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

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

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

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

Проведение молекулярно-генетического исследования на обнаружение мутаций в генах *RyR2* и *CASQ2* рекомендовано всем пациентам с КПЖТ и пациентам, клинические проявления которых с большой вероятностью могут быть обусловлены этим заболеванием, особенно при отягощённом семейном анамнезе для стратификации риска.

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

Пациентам с синдромом короткого интервала QT рекомендовано проведение комплексного молекулярно-генетического скрининга (выявление наиболее частых мутаций в генах KCNH2, KCNQ1 и KCNJ2) для выявления персональных рисков. Следует учитывать низкую чувствительность методов в диагностике заболевания.

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

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

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

Глава 6. Диагностические критерии при отдельных нозологиях, ассоциированных с высоким риском ЖТ и ВСС

6.1. Синдром удлиненного интервала QT (в т.ч. приобретенный)

Средний возраст манифестации клинических проявлений – 14 лет. Годовой показатель ВСС у пациентов с нелеченым СУИQT составляет от 0,3 до 0,9%, тогда как синкопе возникают у 5% в год. Были выявлены мутации в 17 генах, ассоциированные с СУИQT, большинство из которых кодируют субъединицы электрически активируемых ионных каналов: калиевых,

натриевых или кальциевых. Генетический скрининг выявляет патологические мутации в 75% случаев СУИQT в трех основных генах (KCNQ1, KCNH2 и SCN5A – типы СУИQT 1, 2 и 3 соответственно), что составляет 90% положительно генотипированных случаев.

Выделяют следующие подтипы СУИQT:

1. Аутосомно-доминантный СУИQT (распространенность 1 случай на 2500) без внесердечных проявлений.

2. Аутосомно-доминантные СУИQT с внесердечными проявлениями, включающие:

а) синдром Андерсена–Тавила, который все чаще рассматривается как самостоятельное заболевание;

б) синдром Тимоти, характеризующийся удлинением интервала QT, синдактилией, пороками развития сердца, расстройством аутистического спектра и дисморфизмом.

3. Аутосомно-рецессивный СУИQT (синдром Джервелла-Ланге–Нильсена), сочетающий экстремальное удлинение интервала QT с врожденной глухотой.

Группа экспертов ЕОК, разрабатывающая клинические рекомендации по лечению ЖА 2022г., подтвердила диагностические критерии для установления клинического диагноза СУИQT: QTc \geq 480 мс или наличие $>$ 3 баллов по шкале оценки риска для СУИQT (таблица 4). При наличии аритмогенного обморока или сердечного ареста QTc \geq 460 мс достаточно для постановки диагноза СУИQT.

Таблица 4. Модифицированная шкала для диагностики СУИQT (Шкала Шварца)

Признаки		Баллы	
ЭКГ	QTc	\geq 480 мс	3,5
		460–479 мс	2
		450–459 мс (для мужского пола)	1
		\geq 480 мс в течение 4-х минут восстановительного	1

		периода после пробы с физической нагрузкой	
	ЖТ по типу «пируэт»		2
	Альтернация волны Т		1
	Зазубрины на волне Т в 3-х отведениях		1
	Сниженная ЧСС для возраста		0,5
Клинический анамнез	Синкопальные состояния	При нагрузке	2
		Без нагрузки	1
Семейный анамнез	Члены семьи с определенным СУИQT		1
	Необъяснимая ВСС в возрасте <30 лет у родственников 1-й степени родства		0,5
Генетические находки	Патогенная мутация		3,5

Стратификация индивидуального риска осуществляется с учетом клинических, ЭКГ- и генетических параметров. К профилактическому применению ИКД следует подходить индивидуально у всех пациентов группы высокого риска, в частности у женщин с генотипом LQT2 и QTc >500 мс, у пациентов с QTc >500 мс и признаками электрической нестабильности, а также у пациентов с генетическим профилем высокого риска (синдрома Тимоти, синдрома Джервелла-Ланге-Нильсена, носительство двух и более мутаций). Надо также учитывать, что тяжесть фенотипа может определяться не только каузативной мутацией, но и всем генетическим ландшафтом.

На сегодняшний день нет данных, свидетельствующих о прогностической значимости ВСЭФИ с программируемой стимуляцией желудочков (ПСЖ) у пациентов с СУИQT.

6.2. Синдром короткого интервала QT

Синдром короткого интервала QT (СКИQT) характеризуется уменьшением продолжительности потенциала действия кардиомиоцитов как предсердий, так и желудочков, уменьшением эффективного рефрактерного периода предсердий и желудочков, вследствие чего создает условия для развития жизнеугрожающих аритмий по механизму риентри. Идентифицированы пять генов, связанных с СКИQT: KCNH2, KCNQ1, KCNJ2, SACNA1C и SACNB2b. Но положительный результат генетического скрининга остается невысоким (всего 20%). Заболевание является летальным

во всех возрастных группах, включая детей в первые месяцы жизни, и вероятность первой остановки сердца к возрасту 40 лет составляет 40%. Весьма вероятно, что СКИQT является недодиагностированным состоянием в общей популяции. Диагноз у взрослых устанавливается по критериям, предложенным Gollob M. с соавт. (таблица 5).

Таблица 5. Критерии диагностики СКИQT

Критерии диагностики СКИQT	Баллы
Интервал QTc <370 мс	1
Интервал QTc <350 мс	2
Интервал QTc <330 мс	3
Интервал J point – T peak <120 мс	1
Остановка сердца	2
Полиморфная ЖТ/ФЖ	2
Необъяснимые синкопе	1
Фибрилляция предсердий	1
Семейная история СКИQT	2
Семейная история ВСС	1
Семейная история синдрома ВС младенцев	1
Позитивный генотип	2
Мутации неопределенного значения в генах кандидатах	1

Примечание: Сокращения приведены в списке сокращений. При наличии 4 баллов и более – высокая вероятность СКИQT, при наличии 3 баллов – средняя вероятность, при наличии ≤ 2 баллов - низкая.

У детей и подростков до 20 лет уточненными критериями СКИQT являются значения QTc <316 мс, скорректированного J-Tpeak <181 мс и наличие ранней реполяризации желудочков.

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

На сегодняшний день нет данных о том, что ПСЖ позволяет прогнозировать аритмические события у пациентов с СКИQT.

6.3. 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 (пик манифестации приходится на 40 лет), но может возникать в любом возрасте, обычно во время отдыха или сна. Выделяют 3 основных типа Бругада на ЭКГ (рис. 44). Психотропные препараты, некоторые ААП, анестетики, кокаин, чрезмерное употребление алкоголя и лихорадка являются потенциальными триггерами появления бругада-подобного паттерна ЭКГ 1 типа и запуска ФЖ. Синдром Бругада диагностируется у пациентов с подъемом сегмента ST с морфологией типа 1 ≥ 2 мм в одном или нескольких правых прекардиальных отведениях V1 и/или V2, расположенных во втором, третьем или четвертом межреберье, возникающих либо спонтанно, либо после провокационного лекарственного теста с в/в введением ААП IA класса (такого как прокаинамид), или при регистрации ЭКГ в верхних прекардиальных отведениях (межреберных промежутках на 1-2 ребра выше положений электродов в V1 и V2).

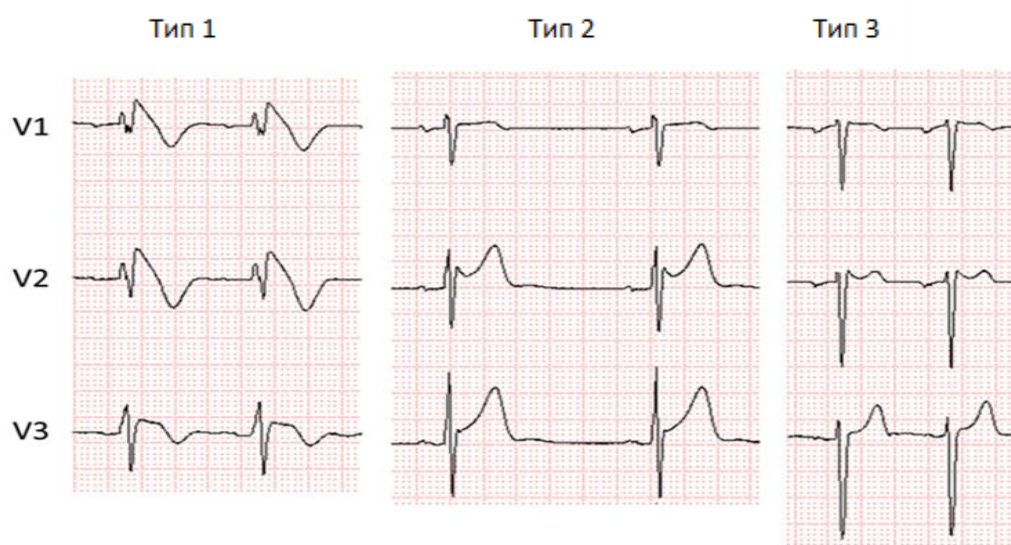


Рисунок 44. Три типа ЭКГ-паттерна, ассоциирующихся с синдромом Бругада

Диагностические критерии синдрома Бругада в виде шанхайской шкалы пересмотрены в 2016г. и представлены в Консенсусном документе по диагностике и лечению синдромов J-волны (таблица 6).

Таблица 6. Шанхайская шкала для диагностики синдрома Бругада

Параметр	Оценка, баллы
I. ЭКГ (в 12 отведениях/амбулаторное мониторирование):*	
А. Спонтанный 1-й тип ЭКГ-паттерна Бругада в номинальных или высоких правых отведениях;	3,5
В. Индуцированный лихорадкой 1-й тип ЭКГ-паттерна Бругада в номинальных или высоких правых отведениях;	3
С. 2-й или 3-й тип ЭКГ-паттерна Бругада, который трансформируется в 1-й тип под действием ААП I класса.	2
II. Клинический анамнез:*	
А. Необъяснимые остановки сердца или документированная ФЖ/полиморфная ЖТ;	3
В. Ночное агональное дыхание;	2
С. Подозрение на аритмическое синкопе;	2
Д. Синкопе неясного механизма/неясной этиологии;	1
Е. Трепетание/фибрилляция предсердий у пациентов <30 лет без альтернативной этиологии	0,5
III. Семейный анамнез:*	
А. Родственники первой или второй линии с определенным диагнозом сБр;	2
В. Подозрение на ВСС (лихорадка, ночной характер, провоцирующие сБр препараты) у родственников первой и второй линии;	1
С. Необъяснимая ВСС у родственников первой или второй линии <45 лет с отрицательной аутопсией	0,5
IV. Результат генетического теста:	0,5
А. Возможная патогенная мутация гена, восприимчивого к сБр	
Оценка по шкале (требуется по меньшей мере 1 ЭКГ-критерий):	
≥3,5 баллов: вероятный/определенный сБр	
2 — 3 балла: возможный сБр	
<2 баллов: отсутствие диагноза	

Примечание: ААП — антиаритмические препараты; сБр — синдром Бругада; ВСС — внезапная сердечная смерть; ФЖ — фибрилляция желудочков; ЖТ — желудочковая тахикардия. * — учитывается максимальная оценка только за один пункт.

Единственным геном с доказанной каузативностью при синдроме Бругада является ген SCN5A, однако на долю мутаций в этом гене приходится лишь около 20% случаев заболевания. Известные фенкопии синдрома Бругада, такие, как ишемия миокарда, электролитные расстройства,

тромбоэмболия легочной артерии, лекарственная интоксикация, должны быть исключены до выполнения тестирования.

Поиск мутаций в гене SCN5A рекомендуется пациентам с Бругада-паттерном 1 типа на ЭКГ, проявляющимся спонтанно или на фоне применения блокаторов натриевых каналов, в сочетании с клиническими проявлениями и/или отягощённым семейным анамнезом.

Не рекомендуется проведение молекулярно-генетических исследований лицам, имеющим бругадаподобные ЭКГ-изменения 2-го и 3-го типов, при отсутствии у них клинических проявлений и отягощённого по ВСС семейного анамнеза.

6.4. Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия

Редкое наследственное аритмогенное заболевание, характеризующееся адренергически-индуцируемой двунаправленной и полиморфной ЖТ (предполагаемая распространенность 1 на 10 000). Идентифицировано два генетических типа КПЖТ: доминантный вариант из-за мутаций в гене, кодирующем ген рецептора кардиального рианодина (RyR2), и редкий рецессивный вариант, вызванный мутацией в гене кардиального кальсеквестрина (CASQ2). Мутации в генах TRDN и CALM1-3 были выявлены у пациентов с атипичными формами КПЖТ. Однако в настоящее время неясно, являются ли они отдельными аритмическими синдромами.

Клинические проявления КПЖТ обычно проявляются в первое десятилетие жизни, и вызваны физической активностью или эмоциональным стрессом. У большинства пациентов с КПЖТ ЭКГ и ЭхоКГ в пределах нормы. Тем не менее, у некоторых пациентов наблюдаются легкие отклонения на ЭКГ, такие как синусовая брадикардия и выраженные волны U. Тест на физическую нагрузку является наиболее важным диагностическим тестом, поскольку он выявляет отличительные двунаправленную или полиморфную ЖТ, что и помогает установить диагноз (рис. 42).

Независимыми прогностическими факторами для аритмических событий в случае КПЖТ являются выявление заболевания в детском возрасте,

отсутствие терапии β -адреноблокаторами и персистирующие сложные аритмии. Первая линия терапии КПЖТ включает неселективные β -адреноблокаторы (без внутренней симпатомиметической активности) и модификацию образа жизни с ограничением физических нагрузок.

6.5. Синдром ранней реполяризации желудочков

Синдром ранней реполяризации желудочков (СРРЖ) диагностируется у пациентов, реанимированных после ЖТ или ФЖ без каких-либо заболеваний сердца, и при наличии на ЭКГ паттерна ранней реполяризации (ПРР). Признаки ПРР: подъем точки J ≥ 1 мм в ≥ 2 соседних нижних и/или боковых отведениях ЭКГ (рис. 45).

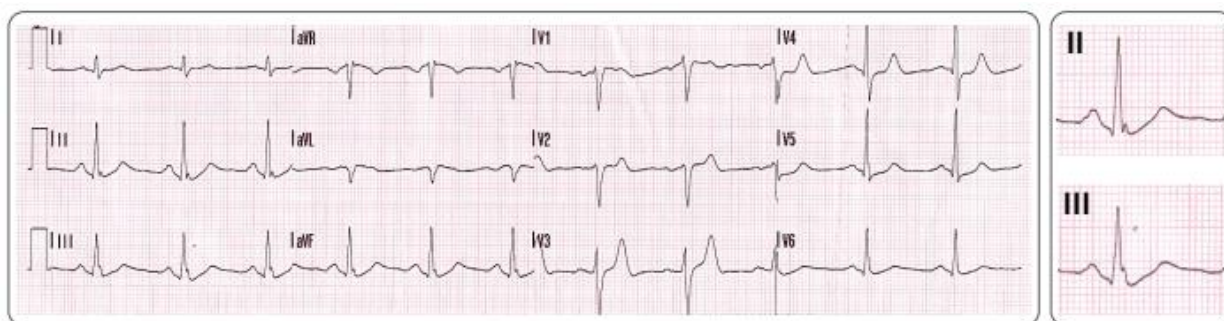


Рисунок 45. ЭКГ-паттерн ранней реполяризации желудочков

Таким образом, целесообразно различать понятия «паттерн ранней реполяризации» на ЭКГ и синдром ранней реполяризации желудочков, по аналогии с синдромом и феноменом WPW. Впрочем, такая точка зрения не является общепринятой, и в большинстве публикаций понятия ПРР и СРРЖ не разделяются.

ПРР чаще всего является доброкачественным признаком: его распространенность согласно публикациям составляет 5,8% у взрослых и чаще встречается у молодых мужчин и спортсменов. Тем не менее, ПРР чрезмерно представлен у родственников пациентов с ВСС и выживших после остановки сердца.

Диагностическая эффективность и полезность генетического тестирования невелики. Были предложены признаки ЭКГ высокого риска, повышающие вероятность развития СРРЖ: выраженные J-волны ≥ 2 мм, динамические изменения высоты точки J (0,1 мВ) и J-волны, связанные с

горизонтальным или нисходящим сегментом ST. По меньшей мере у 40% пациентов с СРРЖ и перенесенной ФЖ наблюдаются в последующем рецидивы жизнеугрожающий ЖА; причем 27% страдают от множественных эпизодов. Данные для стратификации риска пациентов с подозрением на СРРЖ без предшествующей остановки сердца отсутствуют. У пациентов с ПРР и необъяснимым обмороком рабочая группа Европейского общества кардиологов рекомендует рассмотреть возможность имплантации петлевого регистратора сердечного ритма.

В согласительном документе по синдромам волны J для диагностики СРРЖ, по аналогии с синдромом Бругада, предлагается так называемая шанхайская шкала (табл. 7). Принцип оценки сходен с тем, что применяется при синдроме Бругада.

Таблица 7. Шанхайская шкала для диагностики СРРЖ

Параметр	Оценка, баллы
I. Клиническая картина:*	
А. Необъяснимая остановка сердца, документированная ФЖ или полиморфная ЖТ;	3
В. Подозрение на аритмическое синкопе; АКЖП	2
С. Синкопэ неясного механизма/неясной этиологии	1
II. ЭКГ в 12 отведениях:*	
А. РР $\geq 0,2$ мВ в ≥ 2 нижних и/или боковых отведениях ЭКГ с горизонтальным/нисходящим сегментом ST;	2
В. Динамические изменения подъема точки J ($\geq 0,1$ мВ) в ≥ 2 нижних и/или боковых отведениях ЭКГ;	1,5
С. Подъем точки J $\geq 0,1$ мВ по меньшей мере в 2 нижних и/или боковых отведениях ЭКГ	1
III. Амбулаторное мониторирование ЭКГ:	
А. ЖЭС с коротким интервалом сцепления с R на восходящем колене или пике волны T	2
IV. Семейный анамнез:	
А. Родственники с установленным СРРЖ;	2
В. ≥ 2 родственника первой линии с ЭКГ-паттерном II.A;	2
С. Родственник 1 линии с ЭКГ-паттерном II.A;	1
Д. Необъяснимая ВСС в возрасте <45 лет у родственников первой или второй линии	0,5
V. Результат генетического тестирования	
А. Возможная патогенная мутация гена, восприимчивого к СРРЖ	0,5
Оценка по шкале (требуется по меньшей мере 1 ЭКГ-критерий):	

≥5 баллов: вероятный/определенный СРРЖ

3—4,5 балла: возможный СРРЖ

<3 баллов: отсутствие диагноза

*Примечание: ФЖ — фибрилляция желудочков; ЖТ — желудочковая тахикардия; РР — ранняя реполяризация; ЖЭС — желудочковая экстрасистолия; СРРЖ — синдром ранней реполяризации желудочков; ВСС — внезапная сердечная смерть; * — учитывается максимальная оценка только за один пункт.*

6.6. Аритмогенная кардиомиопатия / дисплазия правого желудочка

АКПЖ – заболевание, чаще наследственное, которое характеризуется фиброзно-жировым замещением миокарда преимущественно правого желудочка (ПЖ). Клинически манифестирует нарушениями ритма сердца в виде желудочковой экстрасистолии, правожелудочковой тахикардии, фибрилляции желудочков с высоким риском внезапной сердечной смерти (ВСС) у лиц молодого возраста.

АКПЖ как заболевание впервые описано группой ученых во Франции во главе с G. Fontaine в 1977г., которые впервые сопоставили данные биопсии, эндокардиального электрофизиологического исследования и клиническую картину заболевания. Так они назвали заболевание, выявившееся у группы пациентов, страдавших резистентной к медикаментозной терапии желудочковой тахикардией (ЖТ) без явной сердечно-сосудистой патологии.

Распространенность АКПЖ мало изучена в связи с малосимптомным течением болезни. Зачастую первым проявлением заболевания служит ВСС на фоне физического усилия. В связи с этим о распространенности АКПЖ можно судить по аутопсийным данным, полученным при анализе структуры ВСС. О распространенности заболевания в популяции отдельных регионов можно судить по многочисленным исследованиям, проводившимся в конце XX — начале XXI в. в Северной Италии и на греческом острове Наксос. Так, по данным G. Thiene 2007 г., распространенность АКПЖ в итальянской провинции Венето варьирует от 1:2500 до 1:5000.

По данным M. W. Norman, W. J. McKenna, частота заболевания в общей популяции составляет 1:5000. Чаще болеют мужчины молодого возраста.

На рис. 45 продемонстрированы результаты аутопсии молодого мужчины, умершего внезапно.

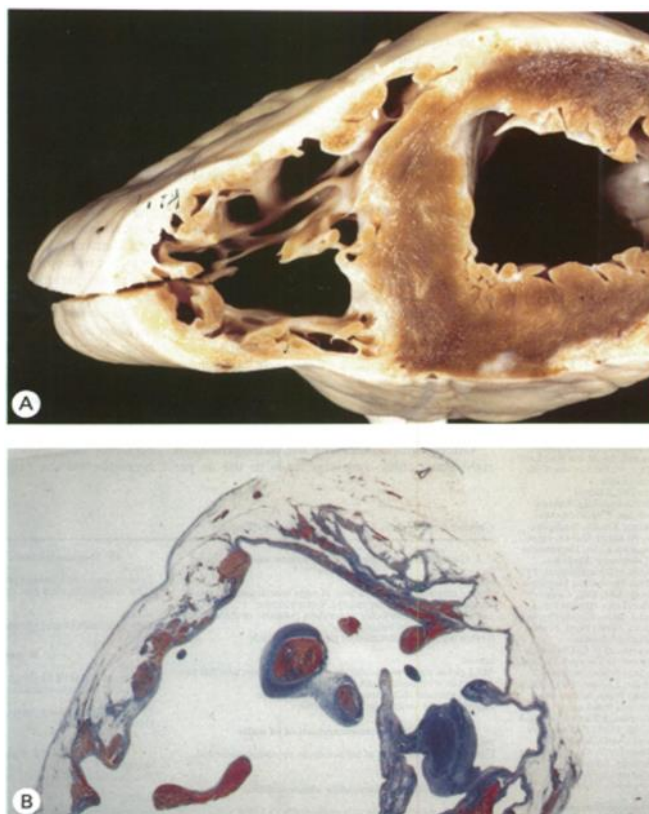


Рисунок 45. Результаты аутопсии 39-летнего мужчины, умершего внезапно.

Примечание: Мужчина имеетотягощенный семейный анамнез внезапной смерти (два брата умерли внезапно) и сложную аритмию. А: поперечный срез сердца, показывающий выраженную жировую инфильтрацию свободной стенки правого желудочка (ПЖ) и почти нормальные левый желудочек и межжелудочковая перегородка. Б: гистологический снимок свободной стенки ПЖ, показывающий атрофию миокарда и массивное замещение фиброзно-жировой тканью.

АКПЖ характеризуется как заболевание клеточных контактов, а именно белков, входящих в состав десмосом. Десмосомы находятся в тканях, которые испытывают механические нагрузки: это в первую очередь миокард и эпидермис.

Структурные изменения могут поражать как правый, так и левый желудочек, также известны бивентрикулярные формы.

Клиника, критерии диагностики, дифференциальный диагноз

Первые диагностические критерии были сформированы McKenna с соавт. в 1994г. Среди них были выделены так называемые «большие» и «малые» критерии АКПЖ. Позднее эти критерии были усовершенствованы и дополнены. При изменении критериев диагностики был сохранен подход,

классифицирующий структурные, гистологические, ЭКГ, аритмические и генетические особенности заболевания в качестве основных (больших) и второстепенных (малых) критериев. Было установлено, что точный диагноз АКПЖ должен быть установлен или при наличии двух «больших» критериев, или одного «большого» и двух «малых», или четырех «малых» из различных групп (таблица 7).

Таблица 7. Критерии диагностики АКПЖ по критериям 1994 и 2010гг.

Критерии диагностики АКПЖ 1994 года (McKenna W.J. и соавт.)	Критерии диагностики АК/ДПЖ 2010 года (Marcus F.I. et al.)
I. Глобальная или региональная дисфункция и структурные изменения*	
<p>Большие</p> <ul style="list-style-type: none"> - Значительная дилатация и снижение ФВ ПЖ без или с незначительными изменениями ЛЖ. - Локальные аневризмы ПЖ (участки акинезии или дискинезии с диастолическим выбуханием). - Значительная сегментарная дилатация ПЖ. <p>Малые</p> <ul style="list-style-type: none"> - Умеренная глобальная дилатация ПЖ и/или снижение ФВ при нормальном ЛЖ. - Умеренная сегментарная дилатация ПЖ. - Регионарная гипокинезия ПЖ. 	<p>С помощью 2D-Эхо</p> <ul style="list-style-type: none"> - Регионарная акинезия, дискинезия или аневризма. - И 1 из следующих критериев (позднедиастолических): <ul style="list-style-type: none"> - PLAX RVOT \geq 32 мм (корригированный к размеру тела [PLAX/BSA] \geq 19 мм/мм²). - PSAX RVOT \geq 36 мм (коррегированный к размеру тела [PSAX/BSA] \geq 21 мм/мм²). - или фракционное изменение площади \leq 33%. <p>С помощью МРТ</p> <ul style="list-style-type: none"> - Регионарная акинезия или дискинезия или диссинхронизм сокращения ПЖ. - И 1 из следующих критериев: <ul style="list-style-type: none"> - Отношение конечно-диастолического объема ПЖ к площади поверхности тела (BSA) \geq 110 mL/m² (мужчины) или \geq 100 mL/m² (женщины). - или ФВ ПЖ \leq 40%. <p>С помощью ангиографии ПЖ:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Регионарная акинезия, дискинезия или аневризма ПЖ. <p>С помощью 2D-Эхо</p> <ul style="list-style-type: none"> - Регионарная акинезия или дискинезия. - И 1 из следующих критериев (позднедиастолических): <ul style="list-style-type: none"> - PLAX RVOT \geq 29 мм до <32 мм (корригированный к размеру тела [PLAX/BSA] \geq 16 до 19 мм/мм²). - PSAX RVOT \geq 32 до <36 мм (корригированный к размеру тела [PSAX/BSA] \geq 18 до <21 мм/мм²). - или фракционное изменение площади >33% до \leq 40%.

	<p>С помощью МРТ</p> <ul style="list-style-type: none"> - Регионарная акинезия или дискинезия или диссинхронизм сокращения ПЖ. - И 1 из следующих критериев: <ul style="list-style-type: none"> – Отношение конечно-диастолического объема ПЖ к площади поверхности тела (BSA) ≥ 100 до $< 110 \text{ mL/m}^2$ (мужчины) или ≥ 90 до $< 100 \text{ mL/m}^2$ (женщины). – или ФВ ПЖ $> 40\%$ до $\leq 45\%$.
II. Характеристика ткани стенки	
<p>Большие</p> <ul style="list-style-type: none"> - Фиброзно-жировое замещение миокарда при ЭМБ. <p>Малые</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Остаточные кардиомиоциты $< 60\%$ при морфометрическом анализе (или предположительно $< 50\%$) с фиброзным замещением свободной стенки миокарда ПЖ в ≥ 1 образце, с или без жирового замещения ткани при ЭМБ. - Остаточные кардиомиоциты $60\%-70\%$ при морфометрическом анализе (или предположительно $50\%-65\%$) с фиброзным замещением свободной стенки миокарда ПЖ в ≥ 1 образце, с или без жирового замещения ткани при ЭМБ.
III. Изменения реполяризации	
<p>Большие</p> <p>Малые</p> <ul style="list-style-type: none"> - Инверсия Т-волны в в правых прекардиальных отведениях (V2 и V3) у пациентов > 12 лет при отсутствии блокады ПНПГ 	<ul style="list-style-type: none"> - Инвертированные волны Т в правых прекардиальных отведениях (V1, V2 и V3) и ниже у пациентов > 14 лет, при отсутствии полной блокады ПНПГ ≥ 120 мсек. - Инвертированные волны в отведениях V1, V2 у пациентов > 14 лет (при отсутствии полной блокады ПНПГ) или в V4, V5, V6. - Инвертированные волны в отведениях V1, V2, V3 и V4 у пациентов > 14 лет, при наличии полной блокады ПНПГ.
IV. Изменения деполяризации/проведения	
<p>Большие</p> <ul style="list-style-type: none"> - Волны эpsilon или увеличение длительности комплекса QRS (> 110 мсек) в правых прекардиальных отведениях (V1- V3). <p>Малые</p> <ul style="list-style-type: none"> - Поздние потенциалы желудочков (СУ-ЭКГ) 	<ul style="list-style-type: none"> - Эpsilon волна (воспроизводимые низкоамплитудные сигналы между концом QRS комплекса до начала волны Т) в правых прекардиальных отведениях (V1-V3). - Поздние потенциалы при СУ-ЭКГ ≥ 1 из 3 параметров в отсутствие продолжительности QRS ≥ 110 мсек при стандартной ЭКГ. - Продолжительность фильтрованного QRS (fQRS) ≥ 114 мсек.

	<ul style="list-style-type: none"> - Продолжительность терминального QRS <40 μV (продолжительность низкоамплитудного сигнала) ≥ 38 мсек. - Среднеквадратичный вольтаж терминального QRS $\leq 20 \mu V$. - Продолжительность терминальной активации QRS ≥ 55 мсек, измеренная от зазубрины S волны до окончания QRS, включая R' в V1, V2 или V3 при отсутствии полной БЛНППГ.
V. Аритмии	
<p>Большие</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Неустойчивая или устойчивая ЖТ с морфологией БЛНППГ и отклонением ЭОС вверх (отрицательный или неопределенный QRS в отведениях II, III и AVF и положительный в отведении aVL).
<p>Малые</p> <ul style="list-style-type: none"> - ЖТ по типу блокады ЛНППГ (устойчивая и неустойчивая) (ЭКГ, ХМ ЭКГ, физическая нагрузка). - Частая желудочковая экстрасистолия (>1000 за 24 часа) (ХМ ЭКГ). 	<ul style="list-style-type: none"> - Неустойчивая или устойчивая ЖТ с конфигурацией ЖТ выходного тракта ПЖ, с морфологией БЛНППГ и отклонением ЭОС вниз (положительный QRS в отведениях II, III и AVF и отрицательный в отведении aVL) или неопределенной оси. - Более 500 желудочковых экстрасистол за 24 часа при (ХМ ЭКГ).
VI. Семейный анамнез	
<p>Большие</p> <ul style="list-style-type: none"> - Наследственный характер патологии, подтвержденный данными аутопсии или при операции. 	<ul style="list-style-type: none"> - АКПЖ, подтвержденная по существующим критериям у родственников первой линии. - АКПЖ, подтвержденная патологоанатомически при аутопсии или операции у родственников первой линии. - Идентификация патологической мутации ассоциированной или возможно ассоциированной с АКПЖ при обследовании пациента.
<p>Малые</p> <ul style="list-style-type: none"> - Семейный анамнез ВС у родственников <35 лет с предполагаемой АКПЖ. - Данные семейного анамнеза (клинический диагноз, основанный на настоящих критериях). 	<ul style="list-style-type: none"> - Анамнез АКПЖ у родственников первой линии, однако невозможно практически установить, отвечает ли он настоящим критериям. - Семейный анамнез ВС у родственников первой линии <35 лет с предполагаемой АКПЖ. - АКПЖ, подтвержденная патологоанатомически или по существующим критериям у родственников второй линии.

Примечание: PLAX (parasternal long-axis view) – изображение по парастеральной длинной оси, BSA (body surface area) – площадь поверхности тела, PSAX (parasternal short-axis view) – изображение по парастеральной короткой оси, ЭМБ – эндомиокардиальная биопсия, МРТ – магниторезонансная томография, ПНППГ – правая ножка пучка Гиса, ПБ – полная блокада, СУ-ЭКГ – сигнал усредненная электрокардиограмма, ЖТ – желудочковая тахикардия, ХМ ЭКГ – холтеровское мониторирование электрокардиограммы, АКПЖ –

аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка, ВС – внезапная смерть, ЭОС – электрическая ось сердца.

Диагноз по критериям 1994 года ставится по наличию 2 больших или 1 большого +2 малых критериев или 4 малых критериев из различных групп. Диагноз по критериям 2010 года ставится по наличию 2 больших или 1 большого +2 малых критериев или 4 малых критериев из различных групп. Пограничный диагноз: 1 большой и 1 малый или 3 малых критерия из различных категорий. Возможный диагноз: 1 большой или 2 малых критерия из различных категорий.

* – в руководстве 2010 года гипокинезия не включена в этот и другие критерии определения регионарной патологии движения стенки.

Патологическая мутация – это изменение ДНК, ассоциированное с АКПЖ, которое изменяет или предположительно изменяет кодируемый белок. Она наблюдается редко или не наблюдается вовсе в большой контрольной популяционной группе лиц без АКПЖ. Она изменяет или предположительно изменяет структуру или функцию белка и демонстрирует связь с фенотипом заболевания у пробанда. Наиболее полные алгоритмы протоколов ЭКГ, ЭхоКГ, МРТ, сигнал-усредненной ЭКГ даны на <http://arvd.org/>

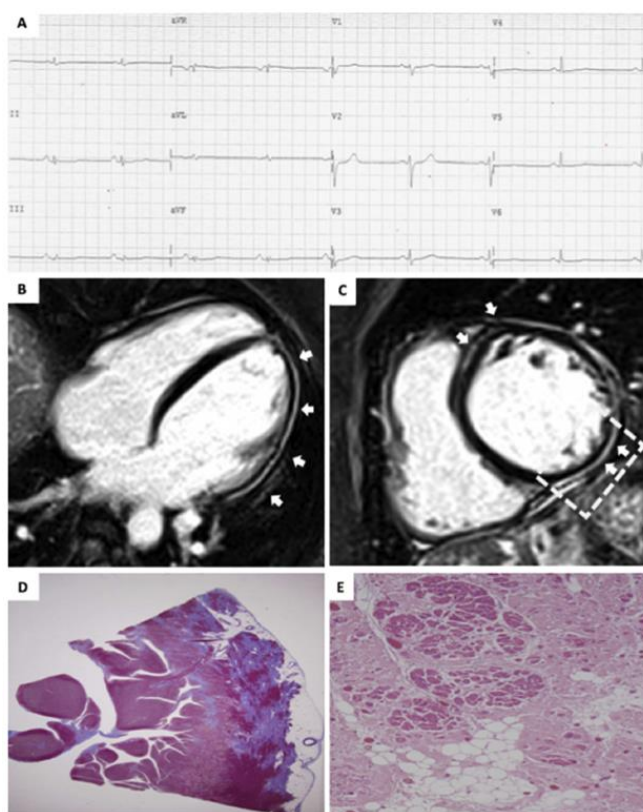


Рисунок 46. ЭКГ-, МРТ- и гистологические особенности пациента с преобладающим левым типом АКПЖ, связанной с дефектом гена DSP.

Примечание: На ЭКГ видны низкий вольтаж в отведениях от конечностей и сглаженные зубцы T в нижне-боковых отведениях (А). Изображения МРТ с контрастированием по длинной оси (В) и короткой оси (С), показывающие нормальный размер полости левого желудочка и субэпикардальное накопление гадолиния (белые стрелки), включающее свободную стенку левого желудочка (прямоугольная область) и перегородку, от базальной до апикальной областей. Гистологическое исследование показало фиброзно-жировое замещение миокарда, затрагивающее субэпикардальный слой ЛЖ (трихромное пятно Хайденхайна) (D); крупным планом детализированы остаточные миоциты, внедренные в фиброзную и жировую ткань (E).

АКПЖ - аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка; МРТ –магнито-резонансная томография сердца; DSP = ген десмоплакина.

Развитие генетических исследований, аутопсийные исследования, исследования корреляции генотипов и все более широкое использование МРТ с контрастным усилением привели к пониманию, что фиброзно-жировое замещение миокарда представляет собой отличительную фенотипическую особенность заболевания, поражающего миокард обоих желудочков, с поражением левого желудочка, которое может быть параллельным или превышать тяжесть поражения правого желудочка. Это привело к новому термину “аритмогенная кардиомиопатия” (АКМ), который представляет собой эволюцию первоначального термина АКПЖ.

На рисунке 46 представлен клинический пример пациента с АКМ с ЭКГ, МРТ- и гистологическими признаками АКМ.

Установлено, что АКМ является генетическим заболеванием с аутосомно-доминантным наследованием, хотя существуют рецессивные формы, которые связаны с кожным фенотипом. Генетические вариации были обнаружены в десмосомах, которые отвечают за связывание клеток. Было идентифицировано семь генов, которые ассоциированы с АКМ: плакоглобин (JUP), десмоплакин (DSP), плакофилин-2 (PKP2), десмоглеин-2 (DSG2), десмоколлин-2 (DSC2), трансформирующий фактор роста бета-3 (TGFβ3), и мутации TMEM4320 в RYR2, кодирующем рианодиновый рецептор, были зарегистрированы как подтип АКПЖ с заметным отсутствием структурного заболевания ПЖ, но с фиброзно-жировым замещением миоцитов ПЖ при гистопатологическом исследовании.

Международная Рабочая группа экспертов во главе с Corrado D. усовершенствовала критерии диагностики всего спектра фенотипических вариантов АКМ и предложила “Падуанские критерии”, которые основаны на диагностическом подходе к АКМ, который разрабатывался более 30 лет мультидисциплинарной командой фундаментальных исследователей и клинических кардиологов Медицинской школы Университета Падуи. «Падуанские критерии» являются рабочей основой для улучшения диагностики АКМ путем введения новых диагностических критериев, касающихся результатов определения характеристик тканей с помощью МРТ с контрастированием, аномалий деполяризации/реполяризации на ЭКГ и

признаках желудочковых аритмий для диагностики фенотипа левого желудочка. Тем не менее подчеркивается, что предложенные критерии нуждаются в дальнейшей валидации в ходе будущих клинических исследований на больших когортах пациентов.

Новое определение заболевания «Аритмогенная кардиомиопатия»

“Аритмогенная кардиомиопатия” в настоящее время определяется как генетическое заболевание сердечной мышцы, которое поражает ПЖ, ЛЖ или оба желудочка, наиболее отличительной фенотипической особенностью которого является рубец в миокарде (фиброзное или фиброзно-жировое замещение миокарда), лежащий в основе глобальной и/или региональной дисфункции желудочков и предрасполагающий к потенциально смертельным рубцовым желудочковым аритмиям, независимо от тяжести систолической дисфункции желудочков.

В то время как прилагательное “аритмичный” относится к неспецифическому исходу каждого заболевания сердца, проявляющегося нарушениями ритма и проводимости, прилагательное “аритмогенный” (суффикс -genic в соответствии с его этимологией от древнегреческого - γενής означает “имеющий тенденцию вызывать” аритмии) является специфичным для заболевания и обозначает отличительную склонность к аритмиям. АКМ приводит к развитию ЖА, что является клиническим отражением лежащего в основе фиброзно-жирового замещения миокарда, которое является патологическим признаком заболевания.

Текущая классификация АКМ включает следующие фенотипические варианты:

1. Вариант “доминантно-правый”, т.е. классический фенотип АКПЖ, характеризующийся преимущественным поражением ПЖ, без каких-либо или незначительных аномалий ЛЖ;

2. Вариант “бивентрикулярной болезни”, характеризующийся параллельным поражением ПЖ и ЛЖ; и

3. Вариант “доминантно-левосторонний“ (также называемый “аритмогенная кардиомиопатия левого желудочка; АКЛЖ”), характеризующийся преимущественным поражением ЛЖ, без каких-либо или незначительных аномалий ПЖ.

Недавно группа экспертов Общества сердечного ритма (HRS) дала более широкое определение АКМ как “аритмогенного расстройства сердечной мышцы, не объясняемого ишемией, гипертонией или заболеванием клапанов“. АКМ включает в себя широкий спектр системных (например, саркоидоз, амилоидоз), воспалительных (например, миокардит), инфекционных (например, болезнь Чагаса) или генетических (например, десмосомная АКПЖ или аритмогенная кардиомиопатия левого желудочка (АКЛЖ), ламин А/С, филамин-С, фосфоламбан) расстройства и заболевания ионных каналов”.

Однако не все европейские эксперты согласны с такой формулировкой, т.к. в соответствии с документом HRS, общим знаменателем всех этих состояний является “клиническая картина с симптомами или документально подтвержденными признаками фибрилляции предсердий, нарушений проводимости и/или аритмий ПЖ и/или левого желудочка”. В таком случае “клиническая картина аритмии” не дает патогенетически и клинически приемлемого обоснования для определения АКМ как неспецифической сущности, которая включает в себя разнообразную группу гетерогенных заболеваний сердечной мышцы.

Падуанские критерии диагностики аритмогенной кардиомиопатии

Подобно предыдущим балльным системам 1994 и 2010 годов, Падуанские критерии для диагностики АКМ основаны на многопараметрическом подходе, охватывающем функциональные и структурные аномалии желудочков, результаты характеристики тканей, ЭКГ-изменения деполяризации и реполяризации и желудочковые аритмии, а также семейное/генетическое происхождение, которые обуславливают группировку на 6 категорий.

Таблица 8. Падуанские критерии диагностики АКМ

Критерии	Правый желудочек (обновленные диагностические критерии 2010 года)	Левый желудочек (новые диагностические критерии)
1. Морфо-функциональные аномалии желудочков	<p>По данным ЭхоКГ, МРТ или ангиографии: <i>Большой критерий</i></p> <ul style="list-style-type: none"> Региональная акинезия, дискинезия или выпячивание ПЖ плюс одно из следующих: <ul style="list-style-type: none"> - глобальное расширение ПЖ (увеличение конечно-диастолического объема ПЖ в соответствии с нормальными значениями для визуализирующего теста); - общая систолическая дисфункция ПЖ (снижение ФВ ПЖ в соответствии с нормальными значениями, специфичными для визуализирующего теста). <p><i>Малый критерий</i></p> <ul style="list-style-type: none"> Региональная акинезия, дискинезия или аневризма свободной стенки ПЖ. 	<p>По данным ЭхоКГ, МРТ или ангиографии: <i>Большой критерий</i></p> <ul style="list-style-type: none"> Глобальная систолическая дисфункция ЛЖ (снижение ФВ ЛЖ или уменьшение ЭхоКГ глобальной продольной деформации), с дилатацией ЛЖ или без нее (увеличение КДО ЛЖ в соответствии с нормальными значениями, специфичными для визуализирующего теста, возраста, пола и площади поверхности тела). <p><i>Малый критерий</i></p> <ul style="list-style-type: none"> Региональная гипокинезия ЛЖ или акинезия свободной стенки ЛЖ, перегородки или того и другого вместе.
2. Структурные аномалии миокарда	<p>По данным SE-CMR: <i>Большой критерий</i></p> <ul style="list-style-type: none"> Трансмуральная задержка гадолиния («stria pattern») в ≥ 1 области (областей) ПЖ (вход, выход и верхушка в 2-х ортогональных изображениях). <p>По данным эндомикардиальной биопсии (ограниченные показания): <i>Большой критерий</i></p> <ul style="list-style-type: none"> Фиброзное замещение миокарда в ≥ 1 образце, с или без жировой ткани. 	<p>По данным SE-CMR: <i>Большой критерий</i></p> <ul style="list-style-type: none"> Задержка гадолиния в ЛЖ («stria pattern») в ≥ 1 сегменте (сегментах) "Bull's Eye" (в 2 ортогональных ракурсах) свободной стенки (субэпикардиальной или среднемиокардиальной), перегородки или того и другого (исключая септальный переход).
3. Аномалии реполяризации	<p><i>Большой критерий</i></p> <ul style="list-style-type: none"> Инвертированные зубцы Т в правых грудных отведениях (V1, V2 и V3) или вне их у лиц, достигших пубертатного 	

	<p>возраста (в отсутствие полной БПНПГ).</p> <p><i>Малый критерий</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • Инвертированные зубцы Т в отведениях V1 и V2 у лиц, достигшим пубертатного возраста (при отсутствии полной БПНПГ); • Инвертированные зубцы Т в V1, V2, V3 и V4 у лиц с завершенным пубертатным развитием при наличии полной БПНПГ. 	<p><i>Малый критерий</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • Инвертированные зубцы Т в левых грудных отведениях (V4-V6) (при отсутствии полной БЛНПГ).
4. Аномалии деполяризации	<p><i>Малый критерий</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • ε волна (воспроизводимые сигналы низкой амплитуды между окончанием комплекса QRS и началом зубца Т) в правых грудных отведениях (V1-V3). • Длительность терминальной активации QRS ≥ 55 мс, измеренная от надира зубца S до конца QRS, включая R', в V1, V2 или V3 (при отсутствии полной БПНПГ). 	<p><i>Малый критерий</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • Низкий вольтаж комплексов QRS ($< 0,5$ мВ от пика до пика) в отведениях от конечностей (при отсутствии ожирения, эмфиземы или перикардального выпота)
5. Желудочковые аритмии	<p><i>Большой критерий</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • Частые желудочковые экстрасистолы (> 500 за 24 часа), неустойчивая или устойчивая ЖТ морфологии ПБЛНПГ. <p><i>Малый критерий</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • Частые желудочковые экстрасистолы (> 500 за 24 часа), неустойчивая или устойчивая ЖТ с морфологией ПБЛНПГ с нижней осью («паттерн ВТПЖ»). 	<p><i>Малый критерий</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • Частые желудочковые экстрасистолы (> 500 за 24 ч), неустойчивая или устойчивая ЖТ с морфологией ПБПНПГ (исключая «фасцикулярный паттерн»).
6. Семейный анамнез/генетика	<p><i>Большой критерий</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • Диагноз АКМ, соответствующий диагностическим критериям, подтвержден у родственника первой линии • Диагноз АКМ подтвержден при вскрытии или хирургическом вмешательстве у родственника первой линии • Выявление патогенной или вероятной патогенной мутации АКМ у обследуемого пациента <p><i>Малый критерий</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • Наличие АКМ в анамнезе у родственника первой линии, когда невозможно или практически нецелесообразно определить, 	

	<p>соответствует ли диагноз члена семьи диагностическим критериям.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Преждевременная внезапная смерть (в возрасте до 35 лет) из-за подозрения на АКМ у родственника первой линии. • Диагноз АКМ подтвержден патологически или по диагностическим критериям у родственника второй линии.
--	--

Примечание: АКМ – аритмогенная кардиомиопатия; SE-CMR – МРТ с повышенным контрастированием; КДО – конечно-диастолический объем; ФВ – фракция выброса; БЛНПГ – блокада левой ножки п. Гиса; ЛЖ – левый желудочек; БПНПГ – блокада правой ножки п. Гиса; ПЖ – правый желудочек; ВППЖ – выводной отдел правого желудочка.

На основе критериев Падуи предложена следующая диагностическая оценка для диагностики фенотипических вариантов АКМ. Диагноз АКПЖ (ARVC) («доминирующий правый» вариант) ставится пациентам, удовлетворяющим критериям ПЖ для «определенных», т.е. 2 больших, или 1 большой и 2 малых, или 4 малых критериев из разных категорий; «пограничный» диагноз: 1 большой и 1 малый, или 3 малых критерия из разных категорий. «Возможный» диагноз АКПЖ: 1 большой или 2 малых критерия из разных категорий (≥ 1 морфофункционального и/или структурного критерия, большого или малого, необходимого для каждой степени диагноза), при отсутствии поражения ЛЖ.

Диагноз определенного, пограничного или возможного «бивентрикулярного» варианта (т.е. вовлечение обоих желудочков) требует наличия ≥ 1 морфофункциональной и/или структурной аномалии как ПЖ, так и ЛЖ. Диагноз ALVC («доминантно-левый» вариант) ставится пациентам, у которых наблюдаются структурные (с морфофункциональными отклонениями или без них) нарушения ЛЖ, а также мутация гена, вызывающего АКМ, при отсутствии вовлечения ПЖ.

Согласно Клиническим рекомендациям «Желудочковые аритмии. Внезапная сердечная смерть 2020», пациентам с подозрением на АКПЖ рекомендовано проведение МРТ сердца. Кроме того, пациентам с предполагаемым или установленным диагнозом АКПЖ рекомендовано проведение генетического обследования и консультация медицинского генетика.

Идентификация генетического варианта высоких классов патогенности (патогенный/вероятно патогенный) является большим диагностическим критерием для всех типов аритмогенной кардиомиопатии, а для постановки диагноза левожелудочкового варианта аритмогенной кардиомиопатии, как сказано выше, является необходимым условием. Самым частым типом наследования аритмогенной кардиомиопатии является аутосомно-доминантный, но известно небольшое число и аутосомно-рецессивных форм.

Всем пациентам с АКПЖ и пациентам с достоверным диагнозом аритмогенной кардиомиопатии, поставленным на основании современных диагностических критериев, рекомендуется поиск мутаций в генах PKP2, DSP, DSG2, DSC2, JUP, TMEM43, PLN, FLNC, DES, LMNA. В случае выявления вариантов с высоким классом патогенности проведение каскадного семейного скрининга, направленного на выявление этой мутации, рекомендовано всем близким родственникам, даже при отсутствии у них клинических проявлений заболевания.

Глава 7. Задания для оценки знаний

7.1. Тестовый контроль

1. Какие ионные токи формируют фазу 0 (фазу быстрой деполяризации) потенциала действия кардиомиоцита желудочков?

- А. Входящий Na^+ ток
- Б. Выходящий K^+ ток
- В. Входящий Ca^{2+} ток
- Г. Правильно А и В

2. Какой ионный ток формирует фазу 2 потенциала действия кардиомиоцита желудочков?

- А. Входящий Na^+ ток
- Б. Выходящий K^+ ток
- В. Входящий Ca^{2+} ток
- Г. Правильно А и Б

3. Какой механизм действия лежит в основе развития устойчивой мономорфной ЖТ на фоне постинфарктного кардиосклероза?

- А. Аномальный автоматизм
- Б. Риентри
- В. Триггерная активность
- Г. А или В.

4. Какой механизм возникновения ЖТ является наиболее частым во время острой фазы инфаркта миокарда?

- А. Аномальный автоматизм
- Б. Риентри
- В. Триггерная активность
- Г. А и В

5. Какой механизм действия лежит в основе ЖТ типа «пируэт» при синдроме удлиненного интервала QT?

- А. Аномальный автоматизм
- Б. Риентри

В. Триггерная активность

Г. А и Б

6. Какое заболевание не относится к каналопатиям?

А. Синдром удлиненного интервала QT

Б. Синдром короткого интервала QT

В. Катехоламинэргическая полиморфная желудочковая тахикардия

Г. Аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка

7. Признаки устойчивой мономорфной желудочковой тахикардии:

А. Длительность пароксизма более 30 комплексов

Б. Длительность пароксизма более 30 секунд

В. Устойчивость к трем и более антиаритмическим препаратам

Г. Спонтанное прекращение

8. С мутацией какого гена связаны синдром Бругада и 3-й тип синдрома удлиненного интервала QT?

А. SCN5A

Б. KCNQ1

В. KCNH2

Г. RyR2

9. Что является отличительным признаком между ЭКГ-паттерном ранней реполяризации и синдромом ранней реполяризации желудочков?

А. Наличие «зазубренности» и/или «сглаженности» комплекса QRS

Б. Наличие синкопальных состояний предположительно аритмогенной этиологии

В. Отсутствие динамики сегмента ST при пробе с физической нагрузкой

Г. Подъем точки J ≥ 1 мм в ≥ 2 соседних нижних и/или боковых отведениях ЭКГ

10. Что относится к желудочковой аллоритмии?

А. Бигеминия

Б. Тригеминия

В. Вставочная желудочковая экстрасистола

Г. Правильно А и Б

11. Признаком, характерным для АКПЖ по данным ЭКГ НЕ является:

А. Отрицательные зубцы Т в прекардиальных отведениях V₁-V₄

Б. Укороченный комплекс QRS в правых грудных отведениях <100 мсек

В. Комплексы QRS при пароксизме ЖТ имеют конфигурацию полной БЛНПГ

Г. Наличие ε - волны в правых грудных отведениях V₁-V₃

12. Что представлено на данной ЭКГ?



А. Синусовая тахикардия с полной блокадой ЛПНГ

Б. Желудочковая тахикардия «torsades de pointes»

В. Мономорфная желудочковая тахикардия

Г. Антидромная наджелудочковая тахикардия

13. Какие анатомические образования могут быть анатомическим субстратом для идиопатической желудочковой тахикардии:

А. Выходной тракт правого желудочка

Б. Синусы Вальсальвы

В. Свободная стенка правого желудочка

Г. Правильно А и Б

14. Наиболее важным диагностическим исследованием при катехоламинэргической полиморфной желудочковой тахикардии является:

А. Активная ортостатическая проба

Б. Диагностические провокационные лекарственные пробы с использованием блокаторов натриевых каналов

В. Проба с дозированной физической нагрузкой

Г. Стресс-ЭхоКГ с регистрацией ЭКГ

15. ВСЭФИ не имеет существенного диагностического значения и в стратификации риска при:

А. АКПЖ

Б. Синдром Бругада

В. Перенесенный ИМ с дисфункцией ЛЖ

Г. СУИQT

16. Что является критерием диагностики наследственного синдрома удлинённого интервала QT по данным ортостатической пробы?

А. При переходе в вертикальное положение отмечается урежение ЧСС, при этом длительность интервала QT удлиняется

Б. При переходе в вертикальное положение отмечается учащение ЧСС, при этом длительность интервала QT уменьшается

В. При переходе в вертикальное положение отмечается учащение ЧСС, при этом длительность интервала QT не изменяется или увеличивается

Г. При переходе в вертикальное положение отмечается урежение ЧСС, при этом длительность интервала QT не изменяется

17. Какие признаки желудочковой тахикардии представлены на данной ЭКГ?



- А. Комплексы QRS по типу полной блокады ПНПГ
- Б. «Сливные» комплексы
- В. Наличие полной АВ - диссоциации
- Г. Верно Б и В

17. Что относится к признакам фасцикулярной желудочковой тахикардии:

- А. Наследственное заболевание, проявляющееся пароксизмами полиморфной или двунаправленной ЖТ, сопровождающееся синкопальными состояниями
- Б. Пароксизмальная желудочковая тахикардия, обусловленная триггерной активностью
- В. Форма мономорфной желудочковой тахикардии с механизмом запуска по типу re-entry
- Г. Ускоренный идиовентрикулярный ритм, источник которого расположен в ножках или разветвлениях пучка Гиса.

18. Причины значимого удлинения интервала QT на ЭКГ:

- А. Гипотиреоз
- Б. Электролитные нарушения (гипокалиемия, гипокальциемия)
- В. Прием антиаритмических препаратов III класса (соталол, амиодарон)
- Г. Все ответы верны

19. К частой желудочковой экстрасистолии относится:

- А. Доля эктопических комплексов $>10\%$ от сокращений сердца по данным холтеровского мониторирования ЭКГ
- Б. Доля эктопических комплексов $>15\%$ от сокращений сердца по данным холтеровского мониторирования ЭКГ
- В. Частота желудочковых экстрасистол >10 в час для пациентов с острым инфарктом миокарда
- Г. Правильно А и В

20. В норме продолжительность интервала QTc составляет:

- А. 330–450 мс для женщин и 340–450 мс для мужчин
- Б. 350–470 мс для женщин и 330–450 мс для мужчин
- В. 340–480 мс для женщин и 340–460 мс для мужчин
- Г. 350–450 мс для женщин и 330–440 мс для мужчин

7.2. Ответы к тестовым и ситуационным заданиям.

1 – А; 2 – В; 3 – Б; 4 – А; 5 – В; 6 – Г; 7 – Б; 8 – А; 9 – Б; 10 – Г; 11 – Б; 12 – В; 13 – Г; 14 – В; 15 – Г; 16 – В; 17 – Г; 18 - Г; 19 - Г; 20 – В

Список рекомендуемой литературы

1. Лебедев Д. С., Михайлов Е. Н., Неминуций Н. М., Голухова Е.З., Бабокин В.Е., Березницкая В.В., Васичкина Е.С., Гарькина С.В., Голицын С.П., Давтян К.В., Дупляков Д.В., Заклязьминская Е.В., Зенин С.А., Иваницкий Э.А., Ильдарова Р.А-Г., Комолятова В.Н., Костарева А.А., Кучинская Е.А., Лайович (Нестеренко) Л.Ю., Лебедева В.К., Любимцева Т.А., Макаров Л.М., Мамчур С.Е., Медведев М.М., Миронов Н.Ю., Митрофанова Л.Б., Попов С.В., Ревешвили А.Ш., Рзаев Ф.Г., Романов А.Б., Татарский Р.Б., Термосесов С.А., Уцумуева М. Д., Харлап М. С., Царегородцев Д. А., Школьникова М. А., Шлевков Н.Б., Шляхто Е.В., Шубик Ю.В., Яшин С.М. Желудочковые нарушения ритма. Желудочковые тахикардии и внезапная сердечная смерть. Клинические рекомендации 2020. Российский кардиологический журнал. 2021;26(7):4600.doi:10.15829/1560-4071-2021-4600КР ЖА.
2. Zeppenfeld K, Tfelt-Hansen J, de Riva M, Winkel BG, Behr ER, Blom NA et al. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death Eur Heart J. 2022 Oct 21;43(40):3997-4126. doi: 10.1093/eurheartj/ehac262.
3. Голицын С.П., Костюкевич М.В., Лайович Л.Ю., Миронов Н.Ю., Миронова Н.А., Уцумуева М.Д., Хусяинова Д.Р., Шлевков Н.Б., Базаров Б.Ч., Азизов В.А., Джишамбаев Э.Д., Закиров Н.У., Гончарик Д.Б. Евразийские клинические рекомендации по диагностике и лечению желудочковых нарушений ритма сердца и профилактике внезапной сердечной смерти (2022). Евразийский кардиологический журнал. 2022; (4):6-67, <https://doi.org/10.38109/2225-1685-2022-4-6-67>.
4. M. J. Ackerman 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*, vol. 8, no. 8, 2011, doi: 10.1016/j.hrthm.2011.05.020.
5. Беялов Ф.И. Аритмии сердца, изд. 7. - Москва, 2017. — 464 с.

6. Бокерия О.Л., Ахобеков А.А. Ионные каналы и их роль в развитии нарушений ритма сердца. *Анналы артериологии*, 2014, т. 11, №3, С. 177-184. DOI: 10.15275/annaritmol.2014.3.6.
7. Varma N, Cygankiewicz I, Turakhia M, et al. 2021 ISHNE/HRS/EHRA/APHRS collaborative statement on mHealth in Arrhythmia Management: Digital Medical Tools for Heart Rhythm Professionals. *Cardiovascular Digital Health Journal* 2021;2(1):1-54. <https://doi.org/10.1016/j.cvdhj.2020.11.004>.
8. Беленков Ю.Н., Снежицкий В.А., Гизатулина Т.П. Пересмотр диагностических критериев синдромов J-волны: новые концепции и их актуальность для практики кардиолога (по материалам экспертного согласительного документа APHRS/EHR/HRS/SOLAEGE 2016 г.). *Кардиология*. 2018;58(11); С. 41-52.
9. Corrado D, Perazzolo Marra M, Zorzi A, Beffagna G, Cipriani A, Lazzari MD, et al. Diagnosis of arrhythmogenic cardiomyopathy: the Padua criteria. *Int J Cardiol*. 2020;319:106–14.
10. J.A. Towbin, McKenna WJ, D.J. Abrams, M.J. Ackerman, H. Calkins, Darrieux FCC, J.P. Daubert, C. de Chillou, DePasquale EC, M.Y. Desai, Estes NAM 3rd, W. Hua, J.H. Indik, J. Ingles, C.A. James, R.M. John, D.P. Judge, R. Keegan, A.D. Krahn, M.S. Link, F.I. Marcus, McLeod CJ, L. Mestroni, S.G. Priori, J.E. Saffitz, S. Sanatani, W. Shimizu, J. Peter van Tintelen, Wilde AAM, W. Zareba, HRS Expert consensus statement on evaluation, risk stratification, and management of arrhythmogenic cardiomyopathy, *Heart Rhythm* 16 (11) (2019) e373–e407.
11. Corrado D, van Tintelen PJ, McKenna WJ, Hauer RNW, Anastakis A, Asimaki A, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: evaluation of the current diagnostic criteria and differential diagnosis. *Eur Heart J*. 2020;41:1414–29.

Список использованной литературы

1. Лебедев Д. С., Михайлов Е. Н., Неминуший Н. М., Голухова Е.З., Бабокин В.Е., Березницкая В.В., Васичкина Е.С., Гарькина С.В., Голицын С.П., Давтян К.В., Дупляков Д.В., Заклязьминская Е.В., Зенин С.А., Иваницкий Э.А., Ильдарова Р.А-Г., Комолятова В.Н., Костарева А.А., Кучинская Е.А., Лайович (Нестеренко) Л.Ю., Лебедева В.К., Любимцева Т.А., Макаров Л.М., Мамчур С.Е., Медведев М.М., Миронов Н.Ю., Митрофанова Л.Б., Попов С.В., Ревিশвили А.Ш., Рзаев Ф.Г., Романов А.Б., Татарский Р.Б., Термосесов С.А., Уцумуева М. Д., Харлап М. С., Царегородцев Д. А., Школьникова М. А., Шлевков Н.Б., Шляхто Е.В., Шубик Ю.В., Яшин С.М. Желудочковые нарушения ритма. Желудочковые тахикардии и внезапная сердечная смерть. Клинические рекомендации 2020. Российский кардиологический журнал. 2021;26(7):4600.doi:10.15829/1560-4071-2021-4600КР ЖА.
2. Клинические рекомендации «Желудочковые нарушения ритма сердца. Внезапная сердечная смерть» (проект, 2023г., РКО, ВНОА, Ассоциация детских кардиологов России, РОХМИНЭ).
3. Zeppenfeld K, Tfelt-Hansen J, de Riva M, Winkel BG, Behr ER, Blom NA et al. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death Eur Heart J. 2022 Oct 21;43(40):3997-4126. doi: 10.1093/eurheartj/ehac262.
4. Голицын С.П., Костюкевич М.В., Лайович Л.Ю., Миронов Н.Ю., Миронова Н.А., Уцумуева М.Д., Хусяинова Д.Р., Шлевков Н.Б., Базаров Б.Ч., Азизов В.А., Джишамбаев Э.Д., Закиров Н.У., Гончарик Д.Б. Евразийские клинические рекомендации по диагностике и лечению желудочковых нарушений ритма сердца и профилактике внезапной сердечной смерти (2022). Евразийский кардиологический журнал. 2022; (4):6-67, <https://doi.org/10.38109/2225-1685-2022-4-6-67>.
5. E.M. Cronin et al., “2019 HRS/EHRA/APHRS/LAHRS expert consensus statement on catheter ablation of ventricular arrhythmias,” Hear. Rhythm, vol. 17, no. 1, 2020, doi: 10.1016/j.hrthm.2019.03.002.

6. Dan G.-A., Martinez-Rubio A., Agewall S., Boriani G., Borggrefe M., Gaita F. et al. Antiarrhythmic drugs—clinical use and clinical decision making: a consensus document from the European Heart Rhythm Association (EHRA) and European Society of Cardiology (ESC) Working Group on Cardiovascular Pharmacology, endorsed by the Heart Rhythm Society (HRS), Asia-Pacific Heart Rhythm Society (APHRS) and International Society of Cardiovascular Pharmacotherapy (ISCP). *Europace* (2018) 20, 731–732
7. M. J. Ackerman 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*, vol. 8, no. 8, 2011, doi: 10.1016/j.hrthm.2011.05.020
8. United Nations Economic Commission for Europe. UNECE statistical database. Available at <http://w3.unece.org/pxweb>
9. Marijon E., Uy-Evanado A., Dumas F. et al. Warning symptoms are associated with survival from sudden cardiac arrest. *Ann Intern Med* 2016;164:23–29.
10. Zipes D.P., Camm A.J., Borggrefe M. et al. ACC/AHA/EOK 2006 Guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. – *Circulation* – 2006. – v. 114 – p. e385-e484.
11. Priori S.G., Blomström-Lundqvist C., Mazzanti A. et al. 2015 EOK Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac Death. The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology. – *Eur Heart J.* – 2015. – 36(41). – p. 2793–2867. Doi:10.1093/eurheartj/ehv316.
12. Fogoros, Richard N. *Antiarrhythmic Drugs: a practical guide* / Richard N. Fogoros. – 2nd ed. 2007.
13. Беялов Ф.И. *Аритмии сердца, изд. 7.* - Москва, 2017. — 464 с.
14. Бокерия О.Л., Ахобеков А.А. Ионные каналы и их роль в развитии нарушений ритма сердца. *Анналы артериологии*, 2014, т. 11, №3, С. 177-184. DOI: 10.15275/annaritmol.2014.3.6

15. Liu N., Ruan Y., Priori S. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Prog. Cardiovasc. Dis.* 2008; 51: 23–30. DOI: 10.1016/j.pcad.2007.10.005
16. Splawski I., Timothy K., Decher N. et al. Severe arrhythmia disorder caused by cardiac L-type calcium channel mutations. *Proc. Natl. Acad. Sci. USA.* 2005; 102: 8089–96. DOI:10.1073/pnas.0502506102.
17. Levine E., Rosero S., Budzikowski A., Moss A. et al. Congenital long QT syndrome: considerations for primary care physicians. *Cleve. Clin. J. Med.* 2009; 75 (8): 591–600.
18. Olde Nordkamp LR, Vink AS, Wilde AA, de Lange FJ, de Jong JS, Wieling W, van Dijk N, Tan HL. Syncope in Brugada syndrome: prevalence, clinical significance, and clues from history taking to distinguish arrhythmic from nonarrhythmic causes. *Heart Rhythm* 2015;12:367–375.
19. Varma N, Cygankiewicz I, Turakhia M, et al. 2021 ISHNE/HRS/EHRA/APHRS collaborative statement on mHealth in Arrhythmia Management: Digital Medical Tools for Heart Rhythm Professionals. *Cardiovascular Digital Health Journal* 2021;2(1):1-54. <https://doi.org/10.1016/j.cvdhj.2020.11.004>.
20. Antzelevitch C., Gan-Xin Yan., Ackerman M.J. et al. J-Wave syndromes expert consensus conference report: Emerging concepts and gaps in knowledge: endorsed by the Asia Pacific Heart Rhythm Society, the European Heart Rhythm Association, the Heart Rhythm Society, and the Latin American Society of Cardiac Pacing and Electrophysiology (Sociedad Latinoamericana de Estimulación Cardíaca y Electrofisiología [SOLAECE]). *Heart Rhythm* 2016;0:1–30.
21. Беленков Ю.Н., Снежицкий В.А., Гизатулина Т.П. Пересмотр диагностических критериев синдромов J-волны: новые концепции и их актуальность для практики кардиолога (по материалам экспертного согласительного документа APHRS/EHR/HRS/SOLAECE 2016 г.). *Кардиология.* 2018;58(11); С. 41-52.
22. Hosseini SM, Kim R, Costain G, et al. Reappraisal of reported genes for sudden arrhythmic death: evidence-based evaluation of gene validity for Brugada syndrome. *Circulation* 2018;138:1195-1205] [Yamagata K, Horie M, Aiba T, et al. Genotype-Phenotype Correlation of SCN5A Mutation for the Clinical and Electrocardiographic

Characteristics of Probands With Brugada Syndrome: A Japanese Multicenter Registry. *Circulation*. 2017 Jun 6;135(23):2255-2270. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.117.027983.

23. Basso C., Corrado D., Marcus F. et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy // *Lancet*.2009. Vol. 373. P. 1289–300.

24. Fontaine G., Guiraudon G., Frank R. et al. Stimulation studies and epicardial mapping in VT: Study of mechanisms and selection for surgery // HE Kulbertus (ed.): *Reentrant Arrhythmias*. Lancaster, PA, MTP Publishers, 1977. P. 334–350.

25. Thiene G., Corrado D., Basso C. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia // *Review Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2007. P. 2–45.

26. Norman M. W., McKenna W. J. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: perspectives on diseases // *Z. Kardiol*. 1999. Vol. 88. P. 550–554.

27. Митрофанова Л.Б., Бещук О В., Татарский Р.Б., Лебедев Д.С. Аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка и вирусная инфекция: возможные сочетания и роль в генезе желудочковых тахикардий // *ВА*. 2009. № 58. С. 15–20.

28. McKenna W. J., Thiene G., Nava A. et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. Task Force of the working Group Myocardial and pericardial Disease of the European Society of Cardiology and scientific council on Cardiomyopathies of the International society and Federation of cardiology // *Br. Heart J*. 1994. Vol. 71. P. 215–218.

29. Marcus F. I., McKenna W. J., Sherrill D. et al. Diagnosis of Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy/Dysplasia. Proposed Modification of the Task Force Criteria // *Circulation*. 2010. Vol. 121. P. 1533–1541.

30. A. Cipriani, B. Bauce, M. De Lazzari, I. Rigato, R. Bariani, S. Meneghin, K. Pilichou, R. Motta, C. Aliberti, G. Thiene, W.J. McKenna, A. Zorzi, S. Iliceto, C. Basso, M. Perazzolo Marra, D. Corrado, Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: characterization of left ventricular phenotype and differential diagnosis with dilated cardiomyopathy, *J. Am. Heart Assoc*. 9 (5) (2020 Mar 3), e014628].

31. Corrado D, Perazzolo Marra M, Zorzi A, Beffagna G, Cipriani A, Lazzari MD, et al. Diagnosis of arrhythmogenic cardiomyopathy: the Padua criteria. *Int J Cardiol.* 2020;319:106–14.
32. Ackerman MJ, Priori SG, Willems S, Berul C, Brugada R, Calkins H, 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;8:1308–39.
33. D. Corrado, C. Basso, D.P. Judge, Arrhythmogenic cardiomyopathy, *Circ. Res.* 121 (7) (2017) 784–802.
34. J.A. Towbin, McKenna WJ, D.J. Abrams, M.J. Ackerman, H. Calkins, Darrieux FCC, J.P. Daubert, C. de Chillou, DePasquale EC, M.Y. Desai, Estes NAM 3rd, W. Hua, J.H. Indik, J. Ingles, C.A. James, R.M. John, D.P. Judge, R. Keegan, A.D. Krahn, M.S. Link, F.I. Marcus, McLeod CJ, L. Mestroni, S.G. Priori, J.E. Saffitz, S. Sanatani, W. Shimizu, J. Peter van Tintelen, Wilde AAM, W. Zareba, HRS Expert consensus statement on evaluation, risk stratification, and management of arrhythmogenic cardiomyopathy, *Heart Rhythm* 16 (11) (2019) e373–e407.
35. Walsh R, Thomson KL, Ware JS, Funke BH, Woodley J, McGuire KJ, et al. Reassessment of Mendelian gene pathogenicity using 7,855 cardiomyopathy cases and 60,706 reference samples. *Genet Med.* 2017;19:192–203.].
36. Corrado D, van Tintelen PJ, McKenna WJ, Hauer RNW, Anastakis A, Asimaki A, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: evaluation of the current diagnostic criteria and differential diagnosis. *Eur Heart J.* 2020;41:1414–29.

Интернет-ресурсы, калькуляторы

для оценки риска жизнеугрожаемых аритмий и ВСС

- Обновляемый перечень лекарственных средств, влияющих на длительность интервала QT: <https://crediblemeds.org/>
- Актуальная информация о побочных эффектах медикаментозных препаратов: <https://www.drugs.com/>
- Препараты, повышающие риск желудочковых аритмий у пациентов с синдромом Бругада: <http://www.brugadadrugs.org>; на русском языке: <https://www.brugadadrugs.org/upload-dir/Drugs%20in%20Brugada%20syndrome%20letter%20RUSSIAN.pdf>
- Калькулятор для оценки пятилетнего риска жизнеугрожающих аритмий при ДКМП и патогенной мутацией LMNA (не валидирован на российской популяции): <https://lmna-risk-vta.fr/>
- Калькулятор риска ВСС в течение 5 лет (Risk-ICD) при ГКМП у взрослых: <http://doc2do.com/hcm/webHCM.html>
- Калькулятор риска ВСС у детей 1-16 лет с ГКМП (валидирован на внешних данных, но не проходил валидацию на российской популяции): <https://hcmriskkids.org>

Авторы:

Гизатулина Татьяна Прокопьевна – доктор медицинских наук, профессор учебно-методического отдела, заведующий научным отделом инструментальных методов исследований, заведующий отделением нарушений ритма сердца НОИМИ Тюменского кардиологического научного центра – филиала Томского НИМЦ

Тодосийчук Виктор Викторович – доктор медицинских наук, профессор учебно-методического отдела, ведущий научный сотрудник лаборатории инструментальной диагностики НОИМИ, врач функциональной диагностики отделения функциональной диагностики Тюменского кардиологического научного центра – филиала Томского НИМЦ

Хорькова Наталья Юрьевна – кандидат медицинских наук, доцент учебно-методического отдела, старший научный сотрудник отделения нарушений ритма сердца научного отдела инструментальных методов исследований, заведующий отделением хирургического лечения сложных нарушений ритма сердца и электрокардиостимуляции №2 Тюменского кардиологического научного центра – филиала Томского НИМЦ

Мамарина Александра Владиславовна – младший научный сотрудник отделения нарушений ритма сердца научного отдела инструментальных методов исследований, врач-кардиолог отделения хирургического лечения сложных нарушений ритма сердца и электрокардиостимуляции №2, врач функциональной диагностики отделения функциональной диагностики Тюменского кардиологического научного центра – филиала Томского НИМЦ

Учебное издание

ГИЗАТУЛИНА Татьяна Прокопьевна

ТОДОСИЙЧУК Виктор Викторович

ХОРЬКОВА Наталья Юрьевна

МАМАРИНА Александра Владиславовна

**Желудочковые нарушения ритма сердца:
МЕХАНИЗМЫ ВОЗНИКНОВЕНИЯ И
современные методы диагностики**

Учебное пособие

Подписано к использованию 24.08.2023

Размещено на сайте 28.12.2023

URL: https://www.infarkta.net/science/study-guides/files/GizatulinaTP_et_al_ISBN978-5-6050898-4-1.pdf

Тюменский кардиологический научный центр –
филиал Федерального государственного бюджетного научного учреждения
«Томский национальный исследовательский медицинский центр
Российской академии наук»

Адрес: 625026, Тюмень, ул.Мельникайте, 111

Тел. +7 (3452) 68-14-14

E-mail: cardio-tmn@tnimc.ru

Сайт: www.infarkta.net