

# Клинические рекомендации

## Желудочковые нарушения ритма сердца. Внезапная сердечная смерть.

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

Возрастная группа: Дети/взрослые

Год утверждения: 2023

### Разработчики клинической рекомендации:

- Российское кардиологическое общество (РКО) при участии
- Всероссийское научное общество специалистов по клинической электрофизиологии, аритмологии и кардиостимуляции (ВНОА)
- Ассоциация детских кардиологов России
- Российское общество холтеровского мониторирования и неинвазивной электрофизиологии (РОХМИНЭ)

# Оглавление

<b>Список сокращений</b> .....	<b>5</b>
<b>Термины и определения</b> .....	<b>7</b>
<b>1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)</b> .....	<b>10</b>
1.1. Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	10
1.2. Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	14
1.3. Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	15
1.3.1. Частота возникновения внезапной сердечной смерти .....	15
1.3.2. Причины внезапной смерти в разных возрастных группах.....	15
1.3.3. Популяционный и индивидуальный прогноз риска .....	16
1.4. Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ-10).....	17
1.5. Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	18
1.6. Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .	22
<b>2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики..</b>	<b>22</b>
2.1. Жалобы и анамнез .....	22
2.2. Физикальное обследование .....	24
2.3. Лабораторные диагностические исследования .....	24
2.4. Инструментальные диагностические исследования.....	25
2.5. Иные диагностические исследования .....	29
2.6. Диагностические исследования в отдельных клинических ситуациях манифестации ЖТ и/или ВСС .....	32
<b>3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения</b> .....	<b>35</b>
3.1. Общие принципы ведения пациентов в момент желудочковой тахикардии .....	35
3.1.1. Устранение обратимых причин .....	35
3.1.2. Реанимационные мероприятия.....	36
3.1.3. Купирование устойчивой мономорфной желудочковой тахикардии.....	38
3.1.4. Ведение пациентов с электрическим штормом и непрерывной желудочковой тахикардией .....	41
3.2. Общие принципы длительного лечения .....	47
3.2.1. Медикаментозное лечение .....	47
3.2.2. Антиаритмические устройства.....	53
3.2.3. Катетерная абляция .....	62
3.2.4. Модуляция автономной нервной активности (нейромодуляция) .....	65

<b>3.3. Ведение пациентов с отдельными видами нозологий</b> .....	<b>66</b>
3.3.1. Идиопатические желудочковые аритмии .....	66
3.3.2. Ишемическая болезнь сердца .....	69
3.3.3. Дилатационная кардиомиопатия .....	75
3.3.4. Аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка .....	78
3.3.5. Гипертрофическая кардиомиопатия .....	80
3.3.6. Рестриктивная кардиомиопатия .....	83
3.3.7. Нейромышечные заболевания .....	83
3.3.8. Миокардит .....	85
3.3.10. Болезнь Лайм и болезнь Чагаса .....	87
3.3.11. Патология клапанов сердца .....	87
3.3.12. Идиопатическая фибрилляция желудочков .....	88
3.3.13. Синдром удлиненного интервала QT (в т.ч. приобретенный) .....	88
3.3.14. Синдром короткого интервала QT (СКИQT) .....	91
3.3.15. Синдром Бругада .....	93
3.3.16. Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия .....	94
3.3.17. Врожденные пороки сердца .....	96
<b>3.4. Аспекты ведения в особенных группах пациентов</b> .....	<b>98</b>
3.4.1. Беременные и перипартальная кардиомиопатия .....	98
3.4.2. Трансплантация сердца .....	101
3.4.3. Внезапная сердечная смерть у спортсменов .....	102
3.4.4. Синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта .....	103
3.4.5. Профилактика внезапной смерти у пожилых .....	104
<b>3.5. Желудочковые аритмии и риск внезапной смерти у детей</b> .....	<b>104</b>
3.5.1. Лечение желудочковых аритмий у детей без структурного заболевания сердца .....	104
3.5.2. Применение ИКД у детей .....	106
3.5.3. Катетерная абляция ЖТ у детей .....	106
<b>4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации</b> .....	<b>107</b>
<b>5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики</b> .....	<b>108</b>
<b>6. Организация оказания медицинской помощи</b> .....	<b>112</b>
<b>7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)</b> .....	<b>115</b>
<b>8. Критерии оценки качества медицинской помощи</b> .....	<b>117</b>
8.1. Критерии оценки качества первичной медико-санитарной помощи при желудочковых нарушениях ритма или внезапной остановке сердца .....	117
8.1. Критерии оценки качества специализированной медицинской помощи взрослым при желудочковых нарушениях ритма или внезапной остановке сердца .....	118
<b>Список использованных источников</b> .....	<b>120</b>
<b>Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций</b> .....	<b>153</b>
<b>Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций</b> .....	<b>153</b>

<b>Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата. ....</b>	<b>158</b>
<i>Антиаритмические препараты для профилактики желудочковых аритмий.....</i>	<i>159</i>
<i>Антиаритмические препараты для купирования пароксизмов желудочковой тахикардии .....</i>	<i>163</i>
<b>Приложение Б. Алгоритмы действий врачей.....</b>	<b>165</b>
<b>Приложение В. Информация для пациента .....</b>	<b>166</b>
<b>Приложение Г1. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях .....</b>	<b>171</b>

# Список сокращений

ААТ – антиаритмическая терапия

ААП – антиаритмические препараты

АВ – атриовентрикулярный

АГ – артериальная гипертония

АД – артериальное давление

АКПЖ – аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка

АРА – антагонист рецепторов ангиотензина II

АРНИ – антагонист рецепторов неприлизина

ВОС – внезапная остановка сердца

ВПС – врожденный порок сердца

ВСС – внезапная сердечная смерть

ВСЭФИ – внутрисердечное электрофизиологическое исследование

ВТЛЖ – выходной тракт левого желудочка

ВТПЖ – выходной тракт правого желудочка

ГКМП – гипертрофическая кардиомиопатия

ДКМП – дилатационная кардиомиопатия

ЕОК – Европейское кардиологическое общество

ДПП – дополнительный путь проведения

ИМ – инфаркт миокарда

ИМпST – ИМ с подъемом сегмента ST

ЖА – желудочковая аритмия

ЖНР – желудочковые нарушения ритма

ЖТА – желудочковая тахикардия

ЖТ – желудочковая тахикардия

ЖЭ – желудочковая экстрасистолия

иАПФ – ингибитор ангиотензин-превращающего фермента

ИБС – ишемическая болезнь сердца

ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор

иНГЛТ-2 – ингибитор натрий-глюкозного ко-транспортера 2 типа

КА – катетерная абляция

КАА – кардиомиопатия, ассоциированная с аритмией.

КАГ – коронароангиография

КПЖТ – катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия

ЛЖ – левый желудочек  
ЛНПГ – левая ножка пучка Гиса  
МРТ – магнитно-резонансная томография  
НЖТ – наджелудочковая тахикардия  
НУЖТ – неустойчивая желудочковая тахикардия  
ОКС – острый коронарный синдром  
ОМТ – оптимальная медикаментозная терапия  
ПЖ – правый желудочек  
ПСЖ – программируемая стимуляция желудочков  
РКИ – рандомизированное контролируемое исследование  
СКИQT – синдром короткого интервала QT  
СЛР – сердечно-легочная реанимация  
СН – сердечная недостаточность  
СПС – структурная патология сердца  
СРТ – сердечная ресинхронизирующая терапия  
ССЗ – сердечно-сосудистые заболевания  
СУИQT – синдром удлиненного интервала QT  
УДД – уровень достоверности доказательств  
УЖТ – устойчивая желудочковая тахикардия  
УМЖТ – устойчивая мономорфная желудочковая тахикардия  
УУР – уровень убедительности рекомендаций  
ФВ – фракция выброса  
ФЖ – фибрилляция желудочков  
ФК – функциональный класс  
ХМЭКГ – Холтеровское мониторирование электрокардиограммы  
ХСН – хроническая сердечная недостаточность  
ЧКВ – чрескожное коронарное вмешательство  
ЧСС – частота сердечных сокращений  
ЭКВ – электрическая кардиоверсия  
ЭКГ – электрокардиография  
ЭХОКГ – эхокардиография  
НУНА – Нью-Йоркская кардиологическая ассоциация  
QTc – скорректированный интервал QT  
WPW-синдром – синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта

## Термины и определения

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

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

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

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

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

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

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

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

**Синдром** – устойчивая совокупность ряда симптомов с единым патогенезом [4]. Термин «синдром» традиционно используется для ряда состояний, когда этиология и патогенез уже известны, хотя термин «болезнь» был бы более подходящим. Например, синдром Бругада, синдром удлиненного интервала QT и некоторые другие.

**Структурная патология сердца** – данный термин применяется к взрослой и детской популяции и включает ИБС, все виды кардиомиопатий (ДКМП, ГКМП, рестриктивную кардиомиопатию, АКПЖ), клапанные и врожденные пороки сердца [5], а также наличие гипертрофии ЛЖ (толщина боковой стенки ЛЖ или межжелудочковой перегородки  $\geq 14$  мм у взрослых, или более 2 z-score у детей [6] по данным ЭХОКГ и/или МРТ сердца).

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

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

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

**Интервенционное лечение** — метод лечения заболеваний путём малоинвазивного вмешательства, без разрезов и соединения тканей или с минимальным повреждением тканей. Применительно к лечению нарушений ритма сердца чаще всего к интервенционному лечению относят катетерную деструкцию (абляцию) субстрата/очага аритмии, установку эндокардиальных электродов для электрокардиостимуляции.

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

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

**РКО** – Российское кардиологическое общество.

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

**Программирование ИКД** – опрос ИКД с извлечением из его памяти сохраненных электрических сигналов сердца, иной информации о ритмах сердца, проверка и настройка параметров кардиостимуляции и дефибрилляции, а также иных параметров, предусмотренных в конкретном устройстве. Специалист, выполняющий программирование постоянного имплантированного антиаритмического устройства (ЭКС, ИКД, СРТ и другие), должен иметь специфические знания о работе таких устройств и иметь опыт их настройки (программирования).

**Мотивированный шок ИКД** - высокоэнергетическая электротерапия (разряд) ИКД для купирования истинно желудочковой тахикардии (ЖТ).

**Немотивированный шок ИКД** – высокоэнергетическая электротерапия (разряд) ИКД, когда алгоритмы устройства дискриминировали (идентифицировали) сигналы электрограмм как ЖТ, однако истинной причиной детектированных сигналов является иная причина, например, НЖТ, помехи электрических сигналов в связи с поломкой электрода, двойной сенсинг за счет детекции зубцов Т наряду с QRS и т.п. Термин не является идеальным, поскольку, с точки зрения алгоритмов работы ИКД, нанесение разряда (шока) является мотивированным получаемыми сигналами. Треть экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций считают, что более адекватным термином был бы «неуместный шок», однако термин «немотивированный» является устоявшимся в русскоязычной литературе и применяется ниже в данном документе. Следует выделять другой термин «ненужный шок ИКД» - ситуация, когда купирование ЖТ могло произойти спонтанно, но установленный алгоритм в ИКД наносит шок раньше спонтанного купирования ЖТ; также относится к ситуации, когда ЖТ может быть купирована безболевым стимуляцией, однако программа работы ИКД наносит шок вместо этого.

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

**Холтеровское мониторирование ЭКГ** – метод исследования, который позволяет производить непрерывную регистрацию ЭКГ с помощью портативного устройства (монитора), отслеживать изменения в работе сердца в течение длительного периода (от 18 часов и более) в условиях его активности.

**Катетерная абляция (КА) аритмии** – интервенционное катетерное вмешательство с использованием специальных катетеров, введенных в полость сердца через сосуды или введенных в сердечную сумку (перикард), и заключающееся в подаче энергии на участок миокарда для устранения нарушений сердечного ритма (аритмии). Наиболее часто для КА используется радиочастотная энергия – радиочастотная абляция, но могут применяться иные виды энергии – лазерная, ультразвуковая и др.

## **1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)**

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

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

**Желудочковая экстрасистола (ЖЭ)** – преждевременная (по отношению к основному ритму) электрическая активация сердца с уширенным комплексом QRS (продолжительность комплекса QRS  $\geq 120$  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.

**Желудочковая тахикардия** –  $\geq 3$  последовательных сокращения с частотой более 100 ударов в мин, исходящие из желудочков, независимо от предсердного и АВ-узлового проведения [8].

**Ускоренный желудочковый ритм** –  $\geq 3$  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  $\geq 30$  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 T 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 (КАА). 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 часов 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».

**Внезапная необъяснимая смерть** – необъяснимая внезапная смерть, возникшая у человека старше 1 года.

**Синдром внезапной смерти младенцев** – неожиданная ненасильственная смерть считающегося ранее здорового ребенка первого года жизни, при которой отсутствуют адекватные для объяснения причины смерти данные анамнеза и получены отрицательные результаты токсикологического и патоморфологического исследования.

**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.

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

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

**Нейромышечные заболевания** – группа наследственных заболеваний, характеризующихся прогрессирующим первичным поражением нервных волокон (нейропатии) или скелетной мускулатуры (миопатии и миодистрофии). Вовлечение

сердечной мышцы и проводящих путей variabelно, и не коррелирует с выраженностью неврологической и миопатической симптоматики.

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

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

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

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

**Опытный центр** – медицинское учреждение или подразделение учреждения, где штатные специалисты имеют общепризнанно большой опыт ведения пациентов с ЖТ, на регулярной основе выполняются катетерные аблации субстрата тахиаритмий, таких как постинфарктные ЖТ, АКПЖ, ДКМП и другие.

**Опытный специалист** – врач-специалист, имеющий общепризнанно большой опыт ведения пациентов с ЖТ, на регулярной основе выполняющий катетерные аблации субстрата тахиаритмий, таких как постинфарктные ЖТ, АКПЖ, ДКМП и другие.

**Патогенный и вероятно патогенный генетический вариант** – Американская коллегия медицинской генетики предложила порядок интерпретации связи генетических

вариантов с причиной заболевания путем стандартизации их по классам. Генетические варианты, с наибольшей вероятностью являющиеся причиной заболевания, отнесены к V классу, т.е. «патогенные», и к IV, «вероятно патогенные».

**Мутации** - термин используется в данном документе для обозначения вариантов IV и V класса.

**Генетический вариант неизвестной клинической значимости** – изменение в генной дезоксирибонуклеотидной (ДНК) последовательности, у которого не известен эффект на здоровье человека [9].

**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.

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

Основными механизмами ЖА являются:

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

Формирование условий для возникновения феномена риентри в миокарде желудочков в виде зон замедленного проведения возбуждения, участков мышцы сердца с разными по величине рефрактерными периодами, обычно связано с патологическими изменениями в миокарде. Поэтому пароксизмальная ЖТ в подавляющем большинстве случаев осложняет течение тяжелых заболеваний сердца, таких как ИБС, особенно при наличии постинфарктных рубцов и хронической аневризмы левого желудочка, воспалительные заболевания миокарда, кардиомиопатии (ДКМП, ГКМП, АКПЖ и др.), инфильтративные заболевания миокарда. Остановка кровообращения, как механизм ВСС, в абсолютном большинстве случаев (более 80%) возникает в результате ФЖ или ЖТ, существенно реже (менее 20%) – в результате асистолии [10].

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

#### **1.3.1. Частота возникновения внезапной сердечной смерти**

На долю ВСС приходится около 50% всех сердечно-сосудистых смертей, причем в половине случаев ВСС является первым проявлением заболевания; наиболее частый механизм ВСС – желудочковая тахикардия [11, 12, 13, 14, 15, 16].

В идеале, случаи, подозрительные на ВСС, должны регистрироваться и всем должна проводиться аутопсия, что позволит достоверно исключить внесердечные причины внезапной смерти. ВСС как необратимый исход и результат внезапной остановки сердца достигает 50% среди других исходов у лиц 35–50 лет, преимущественно мужского пола, однако в последнее время наблюдается тенденция к увеличению доли лиц женского пола, а также лиц подросткового и юношеского возраста. Риск ВСС выше у мужчин и увеличивается с возрастом в связи с большей распространенностью ИБС среди пожилых людей [17].

ВСС составляет половину от всех смертей при сердечно-сосудистых заболеваниях, по расчетам около 7 миллионов человек умирает внезапно во всем мире [18, 19].

Данные о распространенности ВСС в России ограничены, в том числе особенностями регистрации ВСС в разных странах. Доля ВСС во всех возрастных группах составила 49,1% (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) [20]. Однако более близкими к реальности представляются значения 200-250 тыс. человек в год [21].

#### **1.3.2. Причины внезапной смерти в разных возрастных группах**

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 [22, 23, 24], достигая к 8-й декаде жизни частоты 200 на 100 тыс. человеко-лет [12].

В любом возрасте среди мужчин частота ВСС выше, чем среди женщин, даже при поправке на такой фактор риска как ИБС [16, 25, 26, 27].

В Европе на ВСС приходится около 10-20% всех смертей [28, 29, 30, 31]. Эпидемиология ВСС в Европе тесно связана с ИБС, на долю которой приходится 75-80% случаев ВСС [32]. Хотя распространенность ИБС не уменьшилась, произошло значительное снижение смертности от ИБС. Статистически частота ВСС снижается [32, 33,

34], но доля ВСС от общего числа смертей от сердечно-сосудистых заболеваний, вероятно, увеличивается [35, 36].

Регулярная физическая активность имеет неоспоримую пользу для сердечно-сосудистой системы. В отдельных группах населения (особенно среди мужчин среднего возраста) ВСС может возникать во время или сразу после сверхинтенсивных спортивных нагрузок [37], что предполагает роль ИБС в качестве наиболее распространенной причины ВСС [38, 39, 40].

Заболевания сердца, ассоциированные с ВСС, варьируют в зависимости от возраста. В год у 300000 человек в Европе происходит остановка сердца вне медицинского учреждения [17, 41]. У молодых преобладают первичные электрические болезни и кардиомиопатии, а также миокардиты и аномалии коронарных артерий [17, 38, 41, 42, 43, 44, 45, 46].

В течение четвертого десятилетия жизни половина случаев ВСС связана с ИБС, особенно с острым коронарным синдромом [47, 48].

У пожилых людей преобладают хронические структурные заболевания (острые и хронические формы ИБС, пороки сердца, сердечная недостаточность), в то время как у людей в возрасте до 50 лет более 50% ВСС могут вызывать наследственные электрические заболевания или структурные неишемические заболевания [38].

### **1.3.3. Популяционный и индивидуальный прогноз риска**

Общую оценку риска при сердечно-сосудистых заболеваниях следует проводить в соответствии с рекомендациями по кардиоваскулярной профилактике 2017 [49]. В ряде исследований показано, что существует генетическая предрасположенность к внезапной смерти во время острой ишемии [50, 51, 52, 53, 54]. Важно идентифицировать в общей популяции лиц с риском ВСС относительно небольшие подгруппы высокого риска, у которых ВСС может стать первым проявлением заболевания. Недавно учеными США были предложены модели новой стратификации риска ВСС среди населения в целом [55, 56, 57].

Нет четких данных, подтверждающих пользу программ массового скрининга среди населения в целом для предотвращения ВСС [58, 59, 60].

На протяжении десятилетий исследователи предполагали широкий спектр «индикаторов», «маркеров» ВСС, особенно при наличии ИБС. Было предложено несколько неинвазивных маркеров риска (включая поздние потенциалы, вариабельность сердечного ритма, динамику реполяризации и чувствительность барорефлекса) [61]. Однако, несмотря на многообещающие результаты первоначальных исследований, эти «предикторы» еще не повлияли на клиническую практику. Фракция выброса левого желудочка (ФВ ЛЖ)

используется в сочетании с классом сердечной недостаточности по Нью-Йоркской классификации (NYHA) только для определения показаний к ИКД для первичной профилактики ВСС при хронической ИБС и ДКМП. Схемы и калькуляторы стратификации риска были разработаны для наследственных аритмогенных заболеваний, таких как ГКМП, АКПЖ и ламин-А/С (LMNA) кардиомиопатия [62, 63, 64, 65, 66].

#### Калькуляторы риска внезапной сердечной смерти

Предложено множество калькуляторов риска ВСС для взрослых и детей [64, 65, 66, 67, 68, 69].

Развитие прогнозирования ВСС на протяжении последних десятилетий включало установление стандартов для разработки моделей, их валидизацию (внутреннюю и внешнюю) с последующим опубликованием статей о моделях прогнозирования ВСС [70, 71]. Типичными недостатками в разработке и проверке калькуляторов риска являются, помимо прочего, использование исторических выборок, не репрезентативных по отношению к современным когортам пациентов, пропущенные значения, композитные исходы с композитными событиями различной клинической значимости, отсутствие внешней валидизации и отсутствие калибровки.

*Калькуляторы риска рекомендованы для применения Европейским обществом кардиологов (прошли валидизацию на европейской популяции пациентов) и в России могут быть использованы для информационной поддержки врачей.*

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

I46. Остановка сердца

I46.0. Остановка сердца с успешным восстановлением сердечной деятельности

I46.1. Внезапная сердечная смерть, так описанная

I46.9. Остановка сердца неуточненная

I47. Пароксизмальная тахикардия

I47.0. Возвратная желудочковая аритмия

I47.2. Желудочковая тахикардия

I47.9. Пароксизмальная тахикардия неуточненная

I49. Другие нарушения сердечного ритма

I49.0. Фибрилляция и трепетание желудочков

- I49.3. Преждевременная деполяризация желудочков
- I49.4. Другая и неуточненная деполяризация
- I49.8. Другие уточненные нарушения сердечного ритма
- I49.9. Нарушение сердечного ритма неуточненное

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

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, необходима более актуальная систематизация 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.

В текущей версии рекомендаций предлагается новая расширенная версия классификации ЖНР, систематизирующая важные характеристики аритмии, оказывающие влияние на прогноз и лечение. При этом, 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.

Данная классификация единогласно одобрена всеми членами рабочей группы данных клинических рекомендаций, одобрена Комитетом по клиническим рекомендациям Российского кардиологического общества от 23.03.2023 и может быть рекомендована для применения в ежедневной клинической практике.

**Таблица 1. Классификация желудочковых аритмий Российского кардиологического общества 2023 г. (ЖА-РКО-23)**

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

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)	
<b>По длительности и повторяемости ЖТ</b>	
Устойчивая (длительность $\geq 30$ 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	
<b>По морфологии QRS</b>	
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)	
<b>По характеру основного заболевания</b>	
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	
<b>Симптомность аритмии</b>	
Симптомная	Ключевая характеристика. Выносится в диагноз.
Бессимптомная	
<b>Время (нагрузка) желудочковой аритмии (для ЖЭ и желудочковых ритмов)</b>	
<10% от всех желудочковых комплексов в течение периода наблюдения при проведении ХМЭКГ	Дополнительная характеристика.

≥10% от всех желудочковых комплексов в течение периода наблюдения при проведении ХМЭКГ (как правило, является значимым для профилактики или лечения кардиомиопатии, ассоциированной с аритмией)	<p>Необязательна в диагнозе до проведения дополнительного обследования.</p> <p>Целесообразно вынесение в диагноз с формулировками «частая» и «нечастая» после дообследования.</p>
<b>По механизму возникновения</b>	
Очаг повышенного автоматизма	<p>Дополнительная характеристика.</p> <p>Необязательна в диагнозе.</p> <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>
Триггерная ЖТ (ранние или поздние постдеполяризации)	
Риентри (с участием измененной ткани миокарда или с участием волокон проводящей системы Гиса–Пуркинье)	
<b>По частоте (циклу) ЖТ</b>	
Ускоренный желудочковый ритм, частота <100 уд/мин (цикл >600 мс)	<p>Дополнительная характеристика.</p> <p>Необязательна в диагнозе.</p> <p>Важно для оценки прогноза, настройки ИКД, планирования катетерной аблации.</p> <p>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)	
<b>По локализации</b>	
Камера сердца: из правого желудочка, из левого желудочка	<p>Дополнительная характеристика.</p> <p>Необязательна в диагнозе.</p> <p>Дифференцировать локализацию ЖА в некоторых случаях довольно несложно по стандартной</p>
Отдел желудочка: проводящая система сердца (фасцикулярные), выходной тракт (правого или левого желудочка), септальные, из папиллярных мышц, перикалантные и т.д.	

Локализация в толще миокарда: субэндокардиальная, субэпикардиальная, интрамуральная	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.
---	---

*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 [72, 73].

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

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

## **2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики**

### *Критерии установки диагноза*

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

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

### 2.1. Жалобы и анамнез

•Рекомендуется при опросе пациента с ЖЭ оценить тяжесть клинических проявлений ЖЭ [72,73].

#### **ЕОК IC (УУР C, УДД 5)**

*Комментарий.* Характер клинической симптоматики ЖЭ, а также ее значение для прогноза здоровья и жизни пациентов зависят от форм проявления самой экстрасистолии, но в еще большей степени – от основного заболевания, как причины ее возникновения. Редкая одиночная ЖЭ у лиц, не имеющих признаков органической патологии со стороны сердца, может протекать бессимптомно или малосимптомно, проявляясь лишь ощущением перебоев со стороны сердца. 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.

• При опросе пациента со структурным заболеванием сердца, имеющего высокий риск ЖА, рекомендуется целенаправленно выяснять наличие жалоб, которые потенциально могут быть обусловлены пароксизмальными ЖА [72, 73.].

#### **ЕОК IC (УУР C, УДД 5)**

**Комментарий.** Тяжесть клинических проявлений зависит от ЧСС во время пароксизма, наличия или отсутствия СПС и сопутствующей патологии (например, атеросклероз брахиоцефальных артерий).

• ЖА рекомендуется рассматривать в качестве одной из вероятных причин синкопальных состояний у пациентов со СПС, особенно у пациентов, перенесших острый ИМ со сниженной ФВЛЖ [72, 73.].

#### **ЕОК IC (УУР C, УДД 5)**

• 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 СПС. Кроме того, следует учитывать такие специфические для СУИQT триггеры синкопе как резкий звук, плавание, пробуждение [74, 75].

#### **ЕОК IB (УУР C, УДД 5)**

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

• У пациентов, у которых предполагается или имеется ЖТА, рекомендован сбор семейного анамнеза, нацеленный на выявление случаев внезапных и необъяснимых смертей (например, утопление) среди родственников I-II степеней родства в молодом возрасте с целью оценки вероятности генетически детерминированных желудочковых нарушений ритма сердца [72, 73.].

#### **ЕОК IC (УУР C, УДД 5)**

## 2.2. Физикальное обследование

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

- антропометрические показатели (рост, вес, индекс массы тела, окружность талии);
- термометрия и оценка состояния кожных покровов;
- оценка наличия отеков и их распространенности;
- определение уровня систолического и диастолического АД;
- пальпация пульса на периферических артериях с оценкой частоты и регулярности ритма;
- оценка набухания и пульсации шейных вен, что может свидетельствовать о наличии венозного застоя;
- аускультация сердца, сонных, почечных и бедренных артерий для выявления патологических шумов;
- пальпация щитовидной железы: размеры, болезненность, подвижность [72, 76].

### **ЕОК IC (УУР С, УДД 5)**

*Комментарий.* В дополнение к основным показателям рекомендовано оценивать специфические изменения с целью исключения обратимых причин, которые потенциально могут быть ассоциированы с ЖА. Важным является скрининг кожных проявлений редких системных воспалительных (склеродермия, саркоидоз) и инфекционных заболеваний (болезнь Чагаса, боррелиоз и др.) [77, 78, 79, 80].

•Выявление признаков гемодинамической нестабильности (снижения АД) рекомендовано при физикальном обследовании пациентов с пароксизмальными нарушениями ритма сердца [81, 82].

### **ЕОК IC (УУР С, УДД 5)**

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

## 2.3. Лабораторные диагностические исследования

В рамках обследования целесообразно проведение стандартного лабораторного минимума, включающего общеклинический и биохимический анализ крови для

определения уровня общего сердечно-сосудистого риска, с контролем дополнительных параметров, позволяющих подтвердить или исключить преходящие корригируемые нарушения, потенциально значимые для возникновения желудочковых нарушений ритма сердца.

- Рекомендуется проведение общего (клинического) анализа крови в рамках первичного обследования и в процессе динамического наблюдения у всех пациентов с желудочковыми тахикардиями для исключения сопутствующих заболеваний [83, 84].

#### **РКО ПaС (УУР С, УДД 5)**

- Рекомендуется проведение исследование уровня креатинина, натрия, калия, глюкозы, общего белка, С-реактивного белка, активности аспаратаминотрансферазы и аланинаминотрансферазы, общего билирубина, мочевой кислоты в крови у всех пациентов с ЖТА в рамках первичного обследования и в процессе динамического наблюдения для исключения сопутствующих заболеваний [85, 86, 87].

#### **РКО ПaС (УУР С, УДД 5)**

- Во всех случаях у пациентов с ЖТА рекомендовано обследование на подтверждение или исключение преходящих (модифицируемых) факторов, значимых для возникновения ЖА (прием сердечных гликозидов, ААП, уровень калия и магния в сыворотке крови, признаки острого ИМ, гипертиреоз и др.) [88, 89].

#### **ЕОК IC (УУР С, УДД 5)**

- Пациентам со значимым удлинением интервала QT на ЭКГ рекомендовано проведение комплекса анализов для выявления преходящих причин (например, гипотиреоза и гипертиреоза, гипокалемии, гипокальциемии, приема лекарственных препаратов, метаболических нарушений, применения разнообразных диет и др.) [88, 89].

#### **ЕОК IC (УУР С, УДД 5)**

- Пациентам, у которых на ЭКГ регистрируется Бругада-паттерн, рекомендовано проведение комплекса анализов для выявления преходящих причин (например, острого коронарного синдрома, тромбоэмболии лёгочной артерии, перикардита и др) [72,73].

#### **ЕОК IC (УУР С, УДД 5)**

### **2.4. Инструментальные диагностические исследования**

#### ***Скрининг пациентов с предполагаемыми или доказанными ЖТА***

Стандартная ЭКГ в 12-ти отведениях может способствовать выявлению признаков наследственных заболеваний, связанных с ЖА и ВСС, таких как каналопатии (СУИQT и СКИQT, синдром Бругада, КПЖТ) и кардиомиопатии (АКПЖ и ГКМП). На СПС указывают такие ЭКГ-признаки, как блокада пучка Гиса, АВ блокада, гипертрофия

желудочка и зубец Q, характерный для ИБС или инфилтративной кардиомиопатии. Электролитные нарушения и эффекты различных лекарственных препаратов могут привести к нарушению реполяризации и/или удлинению комплекса QRS.

Из инструментальных методов диагностики чаще всего используют ЭХОКГ, которая в сравнении 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 [90]. Кроме того, у большинства пациентов она позволяет оценить систолическую функцию ЛЖ и региональное движение сердечной стенки.

- Выполнение ЭКГ (расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных) в 12-ти отведениях рекомендовано всем пациентам при прохождении обследования на предмет выявления ЖА [72].

#### **ЕОК IA (УУР А, УДД 1)**

- Проба с дозированной физической нагрузкой рекомендована пациентам, если известно или предполагается, что ЖА провоцируются физической нагрузкой, для установки диагноза, определения прогноза оценки результатов медикаментозной терапии или аблации [91].

#### **ЕОК IA (УУР С, УДД 5)**

- ЭХОКГ для оценки функции ЛЖ и ПЖ и выявления СПС рекомендована всем пациентам с предполагаемыми или доказанными ЖТА или имеющим высокий риск развития тяжелых ЖА или ВСС [92, 93].

#### **ЕОК IA (УУР С, УДД 5)**

*Комментарий.* ЭХОКГ следует выполнять всем пациентам при наличии ЖА и подозрении на СПС, а также у пациентов с высоким риском развития ЖА или ВСС, например, при дилатационной, гипертрофической или правожелудочковой кардиомиопатии, а также у пациентов, переживших острый ИМ, или у родственников пациентов с наследственными заболеваниями с высоким риском ВСС.

- Нагрузочный стресс-тест (ЭКГ/ЭХОКГ/перфузионная однофотонная эмиссионная КТ с физической нагрузкой) рекомендован пациентам с ЖА, имеющим среднюю или высокую вероятность ИБС, исходя из возраста или симптомов, с целью провокации ишемических изменений или ЖА, а также для уточнения диагноза и прогноза при наличии ЖТА, индуцированных физической нагрузкой, или подозрении на данную патологию, включая КПЖТ [92, 93].

#### **ЕОК IB (УУР С, УДД 5)**

**Комментарий.** 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 [8, 73].

#### **ЕОК IIa B (УУР C, УДД 5)**

**Комментарий.** На качество почти всех видов изображения влияет наличие частых ЖЭ. Синхронизация ЭКГ, дополнительные последовательные задержки дыхания и применение  $\beta$ -адреноблокаторов для снижения ЧСС способны улучшить качество визуализации [8].

•При редких симптомах (к примеру, синкопальные состояния) и невозможности регистрации ЭКГ эпизода во время ХМЭКГ рекомендовано использование наружного или имплантируемого петлевого регистратора для долговременной регистрации электрической активности проводящей системы сердца с целью выявления возможных транзиторных аритмий, способных вызывать такие симптомы [94, 95].

#### **ЕОК Ia (УУР B, УДД 3)**

### ***Инвазивные методы диагностики***

•Рекомендуется провести коронарную ангиографию 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 с учетом возраста и симптомов [96, 97].

#### **ЕОК IIaC (УУР C, УДД 5)**

•Если диагноз АКПЖ или миокардита не может быть поставлен или исключён на основании результатов других неинвазивных исследований и сохраняются подозрения на наличие одного из этих заболеваний, рекомендуется рентгеноконтрастная вентрикулография и/или биопсия миокарда правого желудочка [73, 97].

#### **ЕОК IIaC (УУР C, УДД 5)**

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

•Пациентам, имеющим характерные клинические проявления, но не имеющим ЭКГ, зарегистрированных во время приступов, а также в случаях, когда диагноз не может быть однозначно поставлен на основании ЭКГ, зарегистрированной во время пароксизма, для индукции ЖТ и верификации диагноза рекомендуется проведение ВСЭФИ [72, 73].

#### **ЕОК ІВ (УУР С, УДД 5)**

•ВСЭФИ рекомендуется при жалобах на обмороки и при подозрении на брадиаритмию или тахикардию с учетом симптоматики (например, учащенное сердцебиение) или результатов неинвазивного обследования, особенно для пациентов со СПС [98, 99].

#### **ЕОК ІВ (УУР С, УДД 4)**

***Комментарий.** Обмороки являются неблагоприятным признаком у пациентов со СПС, особенно при выраженной дисфункции ЛЖ. Наличие у пациента неустойчивой ЖТ (НУЖТ) по данным ХМЭКГ, обмороков и СПС с большой долей вероятности указывает на присутствие индуцируемой ЖТ. При сочетании синкопальных состояний, заболевания сердца и сниженной ФВЛЖ 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 (ФВ ЛЖ <40%), но данное исследование не является чувствительным методом для пациентов с неишемической кардиомиопатией. При этом индукция полиморфной ЖТ или ФЖ, особенно при агрессивной стимуляции, не является специфичным маркером. При ИБС ценность (предсказательная точность) диагностической информации, полученной при ВСЭФИ, может достигать 50%.*

•ВСЭФИ рекомендовано для стратификации риска ВСС у пациентов с синдромом Бругада, с АКПЖ, однако интерпретация результатов исследования требует осторожности [98, 99].

#### **ЕОК ІВ (УУР В, УДД 3)**

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

•ВСЭФИ не рекомендуется для стратификации риска ВСС у пациентов с СКИQT (синдромом короткого интервала QT) и при КПЖТ [98, 99].

#### **ЕОК ІІІ (УУР С, УДД 5)**

***Комментарий.** Объем ценной диагностической информации, полученной с помощью ВСЭФИ, существенно варьирует в зависимости от типа и тяжести основного заболевания сердца, наличия или отсутствия спонтанной ЖТ, принимаемых*

лекарственных препаратов, протокола стимуляции и области стимуляции. Наибольшая частота индукции и воспроизводимость метода отмечена у пациентов, перенесших ИМ. Диагностическая информативность отличается в разных группах пациентов и обычно довольно мала при отсутствии СПС и изменений на ЭКГ [99] и часто дает ложноотрицательные результаты [100]. У пациентов с нормальной функцией ЛЖ и без СПС ВСЭФИ может спровоцировать неспецифическую тахиаритмию.

### ***Провокационные пробы в диагностике ЖТА***

*Активная ортостатическая проба.* Оценка динамики интервала QT при регистрации ЭКГ в ходе ортостатической пробы обладает диагностической значимостью, позволяя в ряде случаев выявить лиц, больных СУИQT. После перехода в вертикальное положение отмечается умеренное увеличение частоты синусового ритма, при этом у здоровых пациентов длительность интервала QT уменьшается, а у больных СУИQT продолжительность интервала QT уменьшается менее существенно, не изменяется или увеличивается (максимально выражено это у пациентов 1 типа). Удлинение скорректированного интервала QT (QTc) в ортостазе более 499–500 мс является одним из диагностических критериев [101, 102].

*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 считается одним из критериев диагностики врожденного СУИQT (критерий, по значимости сопоставимый с наличием альтернации зубца T) [103].

## **2.5. Иные диагностические исследования**

### ***Методы молекулярно-генетической и ДНК-диагностики***

•Проведение комплексного генетического анализа на выявление возможных мутаций в генах *KCNQ1*, *KCNH2* и *SCN5A* (СУИQT 1, 2 и 3-го типов – наиболее распространённые формы заболевания) рекомендовано всем пациентам, *имеющим клинические проявления СУИQT*, отягощённый семейный анамнез и удлинение интервала QTc, зарегистрированное на ЭКГ в покое или при проведении провокационных диагностических проб, а также всем пациентам, не имеющим характерных для СУИQT клинических симптомов, при регистрации на ЭКГ удлинения интервала QTc >480 мс в

препубертатном возрасте и QTc >500 мс у взрослых при отсутствии других возможных причин удлинения интервала QT [104, 105].

#### **ЕОК IA (УУР С, УДД 5)**

***Комментарий.** Методы молекулярно-генетической диагностики имеют большое значение в диагностике СУИQT и определении прогноза пациентов. При проведении комплексных генетических анализов мутации удаётся обнаружить приблизительно у 75% пациентов, поэтому отрицательный результат генетического анализа не позволяет полностью исключить диагноз СУИQT. В случае отрицательного анализа на мутации в генах KCNQ1, KCNH2 и SCN5A необходимо рассмотреть возможность проведения экзомного секвенирования для поиска каузативного варианта у пробанда.*

•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 в препубертатном возрасте и QTc >500 мс у взрослых при отсутствии других возможных причин удлинения интервала QT [104, 105].

#### **ЕОК IA (УУР С, УДД 5)**

•В случае обнаружения у пациента с СУИQT генетической мутации, проведение 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 [105].

#### **ЕОК IIaB (УУР С, УДД 5)**

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

•Проведение молекулярно-генетических исследований лицам, имеющим ЭКГ-изменения 2-го и 3-го типов синдрома Бругада, при отсутствии у них клинических проявлений и отягощённого по ВСС семейного анамнеза в настоящее время не рекомендовано [104, 105].

#### **ЕОК IIIС (УУР С, УДД 5)**

•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 [104, 105].

#### **ЕОК IC (УУР C, УДД 5)**

•В случае обнаружения у пациента патогномичной генетической мутации при молекулярно-генетическом исследовании, направленном на выявление этой мутации, всем близким родственникам пациента рекомендовано проведение молекулярно-генетического скрининга, даже при отсутствии у них клинических проявлений заболевания [104, 105].

#### **ЕОК IC (УУР C, УДД 5)**

•Пациентам с SKIQT рекомендовано проведение комплексного молекулярно-генетического скрининга (выявление наиболее частых мутаций в генах KCNH2, KCNQ1 и KCNJ2) для выявления персональных рисков [104, 105].

#### **ЕОК IC (УУР C, УДД 5)**

*Комментарий.* Следует учитывать низкую чувствительность методов в диагностике заболевания.

•В случае обнаружения у пациента патогномичной генетической мутации в генах DSC2, DSG2, DSP, JUP, PKP2 и TMEM43 проведение скрининга, направленного на выявление этой мутации, рекомендовано всем близким родственникам, даже при отсутствии у них клинических проявлений заболевания [104, 105].

#### **ЕОК IC (УУР C, УДД 5)**

•Проведение комплексного или целевого генетического скрининга на выявление наиболее частых мутаций в генах DSC2, DSG2, DSP, JUP, PKP2 и TMEM43 рекомендовано всем пациентам при подозрении на АКПЖ [104, 105].

#### **ЕОК IIaC (УУР C, УДД 5)**

•Проведение комплексного или целевого генетического скрининга на выявление наиболее частых мутаций в генах DSC2, DSG2, DSP, JUP, PKP2 и TMEM43 не рекомендовано при низкой вероятности АКПЖ (наличие только одного малого диагностического критерия) [104, 105].

#### **ЕОК IIIС (УУР C, УДД 5)**

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

•Аутопсия рекомендована для установления причин внезапной смерти и выяснения фактов, является ли ВСС следствием нарушений ритма или других механизмов (к примеру, разрыв аневризмы аорты) [104, 105].

### **ЕОК ІС (УУР С, УДД 5)**

• Независимо от сроков проведения аутопсии, наряду с патологоанатомическим исследованием, рекомендовано выполнение патологоанатомического исследования биопсийного (операционного) материала сердца, включая исследование меченых блоков поперечных срезов миокарда обоих желудочков, обладающих достаточной репрезентативностью [104, 105].

### **ЕОК ІС (УУР С, УДД 5)**

• Посмертное исследование образцов крови и других биологических жидкостей для проведения токсикологической и молекулярно-генетической экспертизы рекомендовано во всех случаях необъяснимой ВСС [104, 105].

### **ЕОК ІС (УУР С, УДД 5)**

• Посмертный молекулярно-генетический анализ для возможной идентификации генов, потенциально ассоциированных с развитием врожденной патологии сердца, следует рассматривать у всех жертв ВСС, для которых вероятно наличие каналопатий или кардиомиопатий [105, 106].

### **ЕОК ІаС (УУР С, УДД 5)**

## **2.6. Диагностические исследования в отдельных клинических ситуациях манифестации ЖТ и/или ВСС**

Наиболее часто встречаются следующие варианты манифестации ЖТ и/или ВСС:

- впервые выявленная НУЖТ и/или ЖЭ (варианты: выявленная случайно при обследовании по поводу иного состояния, выявленная направленно при обследовании пациента с характерными жалобами или риском ВСС);
- впервые возникшая устойчивая ЖТ;
- выживший после внезапной остановки сердца (ВОС);
- умерший вследствие ВОС.

### *Случайное выявление неустойчивой желудочковой тахикардии*

У пациентов с впервые документированной ЖА (частые ЖЭ, НУЖТ, УМЖТ) необходима регистрация исходной ЭКГ в 12 отведениях, регистрация ЖА на ЭКГ в 12 отведениях, когда это возможно, и выполнение ЭХОКГ. При случайном выявлении НУЖТ необходимо дополнительное ЭКГ-обследование, в частности, проведение ХМЭКГ продолжительностью  $\geq 24$  ч.

### *Впервые выявленная устойчивая мономорфная желудочковая тахикардия*

У пациентов с первым эпизодом УМЖТ для выявления этиологической причины могут быть выполнены следующие исследования: ВСЭФИ, электроанатомическое картирование и биопсия под контролем картирования.

#### *Выживший после ВОС*

У электрически нестабильных пациентов после ВОС с подозрением на продолжающуюся ишемию миокарда показана КАГ. Всем выжившим после ВОС рекомендуется ЭХОКГ для оценки структуры и функции сердца. Обследование пациента, выжившего после ВОС без очевидной экстракардиальной причины, следует проводить многопрофильной командой специалистов. У пациентов, выживших после ВОС, следует провести КТ головного мозга/грудной клетки, если результаты ЭКГ и ЭХОКГ не позволяют выявить сосудистую причину ВОС. При поступлении в стационар выжившего после ВОС целесообразно проводить анализ крови на токсикологическое тестирование и сбор образца крови на генетическое исследование (скрининг каналопатий). Всем выжившим после ВОС без ясной причины необходимы визуализация коронарных артерий и МРТ с отсроченным контрастированием гадолинием для оценки структуры и функции сердца и сердечных сосудов.

#### *Жертва внезапной смерти (ВС)*

В случаях ВС необходимо выяснить подробности обстоятельств смерти, симптомов, предшествовавших смерти, семейный анамнез и изучить предыдущие медицинские документы. Следует стремиться к проведению комплексного вскрытия во всех случаях неожиданной ВС, особенно в возрасте до 50 лет. В случаях ВС рекомендуется сохранить биообразцы, подходящие для выделения ДНК, и проконсультироваться с кардиологом при подозрении на наследственную причину или невыясненной причине смерти. После внезапной аритмической смерти (ВАС) целесообразно проведение посмертного генетического тестирования, нацеленного на выявление первичного электрического заболевания сердца, когда умерший молод ( $\leq 50$  лет) и/или обстоятельства и/или семейный анамнез подтверждают первичное электрическое заболевание.

#### *Родственники умерших от внезапной смерти*

Обследование членов семьи умерших от ВАС целесообразно: для ближайших родственников; для родственников, которые должны быть носителями мутации на основе анализа семейного анамнеза; для родственников с подозрительными симптомами; когда умершему  $< 50$  лет или если есть другие данные, предполагающие наследственное заболевание. Обследование семьи умершего ВАС должно включать в себя генетическое тестирование, если посмертное генетическое тестирование умершего выявило патогенную мутацию.

• У пациентов с недавно подтвержденной ЖА (частые ЖЭ, НУЖТ, УМЖТ) и подозрением на СПС (кроме ИБС) после первоначальной оценки рекомендовано выполнение МРТ сердца [107].

#### **ЕОК IIaB (УУР В, УДД 5)**

• Опрос (программирование) имеющегося имплантируемого электронного устройства (ЭКС\*\*\*, ИКД\*\*\* или иного) или носимого устройства (например, монитора) с анализом записей внутрисердечных электрограмм и/или ЭКГ рекомендуется у всех выживших после ВОС [108].

#### **ЕОК IB (УУР В, УДД 3)**

• Пациентам, выжившим после ВОС, рекомендуется повторная ЭКГ в 12 отведениях при стабильном ритме (включая ЭКГ в высоких прекардиальных отведениях), а также непрерывное мониторирование ЭКГ (например, ХМЭКГ) [109].

#### **ЕОК IB (УУР В, УДД 3)**

• Фармакологическая проба с блокаторами натриевых каналов (для возможного выявления синдрома Бругада или иных электрофизиологических отклонений) и нагрузочная проба рекомендуются выжившим после ВОС без явной основной причины [110].

#### **ЕОК IB (УУР В, УДД 3)**

• Токсикологическое исследование рекомендуется в случаях ВС с неопределенной причиной смерти [111].

#### **ЕОК IB (УУР В, УДД 3)**

• Если при аутопсии подозревается наследственное заболевание сердца, рекомендуется направить родственников первой степени родства для обследования в клинику с имеющимися компетенциями и возможностью расширенного обследования [112].

#### **ЕОК IB (УУР В, УДД 3)**

• В неаутопсийных случаях ВС, когда подозревается наследственное заболевание сердца, рекомендуется направлять родственников первой линии родства для оценки состояния сердца в клинику с имеющимися компетенциями и возможностью расширенного обследования [113].

#### **ЕОК IB (УУР В, УДД 3)**

• Рекомендуется минимальное обследование членов семьи умершего ВАС, включающее сбор анамнеза и проведение физикального осмотра, регистрацию стандартной ЭКГ с высоким расположением прекардиальных отведений (V1-V2), ЭХОКГ и пробу с физической нагрузкой [113].

### **ЕОК ІВ (УУР В, УДД 3)**

•В семьях с ВАС без определенного диагноза после клинического обследования рекомендуется наблюдение за детьми умерших до достижения ими совершеннолетия [114].

### **ЕОК ІС (УУР В, УДД 4)**

•Фармакологический тест с блокатором натриевых каналов рекомендуется у родственников умерших от ВАС в возрасте 16 лет и старше, если исходное обследование у них и/или результаты обследования пробанда вызывают подозрение на синдром Бругада [115].

### **ЕОК ІаВ (УУР В, УДД 5)**

## **3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения**

### **3.1. Общие принципы ведения пациентов в момент желудочковой тахикардии**

#### **3.1.1. Устранение обратимых причин**

Обратимые причины развития ЖА могут составлять до 50% ВСС [116]. Однако в большинстве случаев трудно определить основную причину ВСС и является ли она обратимой. Кроме того, крайне важно понимать, что для устранения обратимой причины желудочковых нарушений ритма сердца может потребоваться достаточно продолжительное время. Комплексное обследование пациентов с ВСС является обязательным, если заболевание сердца ранее не диагностировалось или подозревается его прогрессирование.

•При подозрении на индуцированные лекарственными препаратами ЖА рекомендуется отмена этих препаратов [117,118, 119].

### **ЕОК ІВ (УУР А, УДД 3)**

**Комментарий.** Аритмогенное действие препаратов следует заподозрить у пациентов, принимающих лекарственные средства, которые могут изменять электрические свойства сердца (например, вызывают уширение комплекса QRS или удлинение интервала QT), способствуют нарушению электролитного баланса (например, тиазидные и петлевые диуретики). В таких случаях необходима отмена этих препаратов и восстановление электролитного баланса; кроме того, следует избегать применения ААП, удлиняющих интервал QT (например, соталол\*\*) [117, 118]. Рефрактерные, рецидивирующие пароксизмы ЖТ типа «пируэт» на фоне медикаментозного удлинения

интервала QT, могут быть купированы учащающей трансвенозной желудочковой стимуляцией.

- Пациентам с ЖА рекомендуется диагностика обратимых причин с последующей их коррекцией (например, дисбаланс электролитов, ишемия, гипоксемия, лихорадка) [120, 121].

### **ЕОК IC (УУР А, УДД 3)**

*Комментарий.* Дисбаланс электролитов, в частности гипокалиемия, может спровоцировать ЖА, а быстро нарастающая гиперкалиемия может вызвать асистолию [122, 123]. Такие факторы, как брадикардия, ишемия, спазм коронарных артерий, тромбоз, лихорадка, голодание и диета, могут также способствовать возникновению ЖА [120, 124]. Рекомендуется экстренная коррекция этих обратимых нарушений. Гипомагниемия и/или гипокалиемия могут быть причиной возникновения полиморфной ЖТ типа TdP. В/в введение #магния сульфата\*\* является эффективным лечением TdP даже при отсутствии гипомагниемии [125].

Пациенты, пережившие ВСС с предполагаемой обратимой причиной, имеют высокий уровень смертности [126]. В недавнем крупном наблюдательном исследовании [127] у выживших после ВСС, связанной с обратимой и корректируемой причиной, последующая имплантация ИКД\*\*\* была ассоциирована с более низкой смертностью от всех причин, за исключением ВСС при остром ИМ. Таким образом, возможна профилактическая имплантация ИКД\*\*\* с учетом основного заболевания сердца и индивидуальной оценки риска развития жизнеугрожающих ЖА.

- Если после тщательной оценки индивидуального риска развития ЖА/ВСС рецидив ЖТ/ВСС считается высоким, пациентам с устранимой причиной развития ЖА, несмотря на возможность ее коррекции, рекомендована имплантация ИКД\*\*\* [126, 127, 128].

### **ЕОК IIaC (УУР В, УДД 3)**

#### **3.1.2. Реанимационные мероприятия**

- При ВОС (ЖТ с отсутствием пульса или ФЖ) необходимо (т.е., однозначно рекомендуется) незамедлительное проведение комплекса сердечно-легочных реанимационных мероприятий (СЛР) [129, 130, 131, 132].

### **ЕОК IC (УУР А, УДД 2)**

- При ВОС (ЖТ с отсутствием пульса или ФЖ) ключевым элементом СЛР (т.е. однозначно рекомендованным) является экстренная электрическая дефибрилляция сердца [129, 130, 131].

### **ЕОК IC (УУР А, УДД 2)**

•При ФЖ/ЖТ с отсутствием пульса после трех неэффективных шоков дефибриллятора рекомендовано внутривенное болюсное введение амиодарона\*\* 300 мг на фоне продолжения СЛР с целью повышения эффективности проводимых реанимационных мероприятий и предупреждения немедленных рецидивов ЖТ/ФЖ [129, 133, 134, 135, 136].

### **ЕОК IA (УУР А, УДД 2)**

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

•Внутривенное (в/в) введение лидокаина\*\* на фоне продолжения СЛР рекомендуется в случае неэффективности дефибрилляции или непрерывного рецидивирования аритмии для повышения шансов купирования ФЖ и предупреждения немедленных рецидивов ЖТ/ФЖ в случае, если амиодарон\*\* недоступен [134, 135, 137].

### **ЕОК IIaB (УУР А, УДД 2)**

•Рекомендуется рассмотреть возможность в/в введения эпинефрина\*\* 1 мг каждые 3–5 мин после введения первой дозы в ходе оказания СЛР до восстановления эффективного кровообращения, независимо от ритма, сопровождающего остановку кровообращения, с целью повышения эффективности проводимых реанимационных мероприятий [129, 138, 139, 140].

### **ЕОК IIaA (УУР С, УДД 5)**

*Комментарий.* По данным клинических исследований, применение более высоких доз препарата не обладает преимуществом по сравнению со стандартной дозой 1 мг. Время введения первой дозы эпинефрина\*\* зависит от сердечного ритма, сопровождающего остановку кровообращения:

- при ритмах, подлежащих дефибрилляции или кардиоверсии, первая доза эпинефрина\*\* вводится после трех неэффективных шоков дефибриллятора;

- при ритмах, не подлежащих лечению шоком дефибриллятора (электромеханическая диссоциация и асистолия) первая доза эпинефрина\*\* вводится немедленно после установки внутривенного доступа.

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

•Экстренная электрическая кардиоверсия рекомендована при ЖТ, сопровождающейся острыми нарушениями гемодинамики (симптомная артериальная гипотензия, синкопальное/пресинкопальное состояние, признаки острой ишемии миокарда, отёк лёгких/острая СН) [141, 142, 143].

### **ЕОК IA (УУР В, УДД 3)**

### 3.1.3. Купирование устойчивой мономорфной желудочковой тахикардии

Лечение пациентов с устойчивой ЖТ должно проводиться в соответствии с ее этиологией и клинической картиной. На рисунке 1 представлен алгоритм неотложной помощи при регулярной (ритмичной) тахикардии с широкими комплексами QRS. Дозы препаратов для купирования пароксизмов ЖТ представлены в Приложении А3, таблица А3.2.

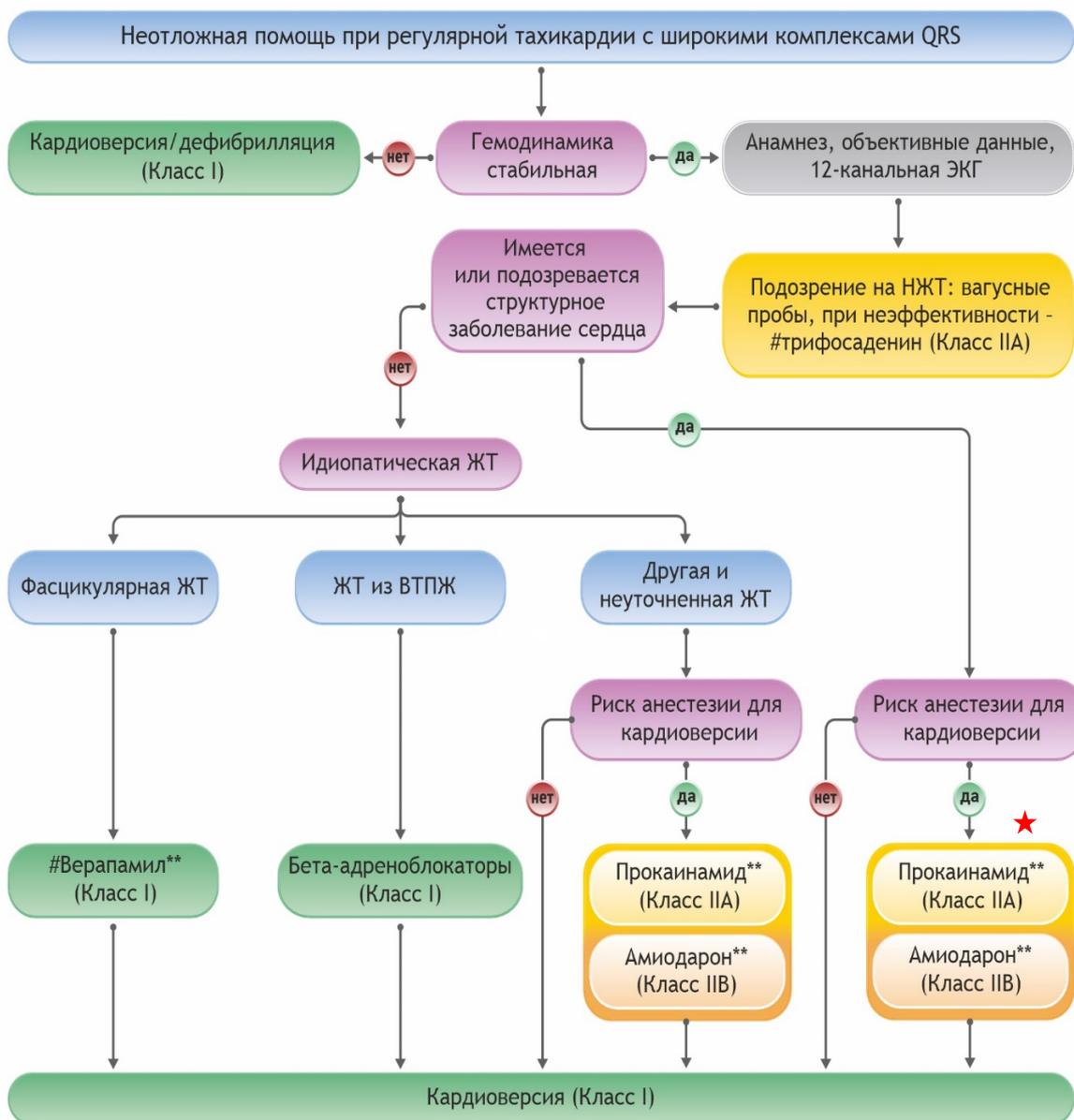


Рисунок 1. Алгоритм купирования пароксизма регулярной тахикардии с широкими комплексами QRS.

Примечание: НЖТ - наджелудочковая тахикардия, ЖТ – желудочковая тахикардия, ВТПЖ – выводной тракт правого желудочка (адаптировано из [8]).

★ - прокаинамид применяется при отсутствии выраженной сердечной недостаточности, гипотензии, острого ИМ, терминальной почечной недостаточности, признаков синдрома Бругада

•Пациентам с устойчивой мономорфной ЖТ (УМЖТ) и нестабильной гемодинамикой в качестве первоначальной терапии рекомендуется использовать электрическую кардиоверсию (ЭКВ) [136, 144].

#### **ЕОК ІВ (УУР А, УДД 2)**

*Комментарий.* ЭКВ не показана пациентам с рецидивирующей НУЖТ.

У пациентов со стабильной гемодинамикой важное значение имеет регистрация 12-ти канальной ЭКГ при любой тахикардии с широкими QRS-комплексами.

•При оказании неотложной медицинской помощи пароксизмы тахикардии с широкими комплексами QRS рекомендуется расценивать как ЖТ за исключением ситуаций, когда диагноз НЖТ не вызывает сомнения [145, 146, 147, 148].

#### **ЕОК ІС (УУР С, УДД 4)**

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

•Пациентам с регулярной тахикардией с широкими комплексами QRS без нарушения гемодинамики и подозрением на НЖТ, рекомендовано применение вагусных проб [149].

#### **ЕОК ІаС (УУР С, УДД 3)**

•При неэффективности вагусных проб пациентам с регулярной тахикардией с широкими комплексами QRS без нарушения гемодинамики и подозрением на НЖТ, рекомендовано в/в введение #трифосаденина [150].

#### **ЕОК ІаС (УУР С, УДД 3)**

*Комментарии.* Некоторые виды ЖТ, механизм которых связан с цАМФ-опосредованной триггерной активностью, могут быть купированы в/в введением #трифосаденина [151].

ФП при наличии ДПП может быть диагностирована по ЭКГ-паттерну «БШН» («быстрая, широкая, нерегулярная»). Она может имитировать ЖТ, поэтому следует избегать в/в введения препаратов, которые замедляют АВ-проводимость (#трифосаденин, β-блокаторы, верапамил, дигоксин и амиодарон\*\*) [152].

Незамедлительное купирование УМЖТ рекомендуется даже при стабильной гемодинамике, так как у пациента может произойти быстрое ухудшение состояния. Купирование ЖТ может быть достигнуто ЭКВ, использованием ААП или электрической кардиостимуляцией. Все ААП могут вызвать гипотонию. Кроме того, следует учитывать индивидуальный риск анестезии/седации при проведении ЭКВ.

•Пациентам с УМЖТ без нарушения гемодинамики ЭКВ рекомендуется в качестве первоначального лечения при условии, что риск анестезии/седации низок.

#### **ЕОК IC (УУР А, УДД 5)**

•Пациентам с УМЖТ и установленной или вероятной СПС без нарушения гемодинамики, рекомендовано в/в введение прокаинамида\*\* [136].

#### **ЕОК IIaB (УУР В, УДД 2)**

***Комментарий.** В исследовании PROCAMIO [136] введение прокаинамида\*\* ассоциировалось с более высокой частотой купирования ЖТ и меньшим количеством серьезных побочных эффектов, по сравнению с амиодароном\*\*. В/в введение прокаинамида\*\* не следует применять пациентам с тяжелой сердечной недостаточностью, острым ИМ и терминальной стадией почечной недостаточности. У пациентов с ИКД\*\*\* трансвенозная катетерная опережающая (учащающая) стимуляция желудочков по типу «овердрайв» может привести к купированию ЖТ с длиной цикла ЖТ ниже запрограммированной в ИКД\*\*\*.*

•Пациентам с УМЖТ без нарушения гемодинамики, при отсутствии установленного диагноза, рекомендуется рассмотреть возможность в/в введения амиодарона\*\* [136].

#### **ЕОК IIbB (УУР С, УДД 3)**

•Пациентам с установленной идиопатической ЖТ без нарушения гемодинамики рекомендуется в/в введение β-адреноблокатора (при ЖТ из ВТПЖ) или #верапамила\*\* или #трифосаденина (при фасцикулярной ЖТ, при ЖТ из ВТПЖ) [153, 154].

#### **ЕОК IC (УУР А, УДД 3)**

•В/в введение #верапамила\*\* не рекомендуется для купирования тахикардии с широкими комплексами QRS неизвестной этиологии [155, 156].

#### **ЕОК IIbB (УУР А, УДД 3)**

***Комментарий.** #Верпамил\*\* эффективен для купирования фасцикулярной ЖТ [154], но может вызвать тяжелую гипотензию.*

Всестороннее обследование пациентов с устойчивой ЖТ является обязательным, если основное сердечное заболевание неизвестно или высоковероятно его прогрессирование. Алгоритм действий врача в отношении пациента с первичным эпизодом УМЖТ представлен в Приложении Б (рисунок 1Б).

### **3.1.4. Ведение пациентов с электрическим штормом и непрерывной желудочковой тахикардией**

Электрический шторм нередко встречается у пациентов с ИКД\*\*\* [157, 158, 150]. У пациентов, перенесших электрический шторм, наблюдаются психологические расстройства, декомпенсация СН и повышается риск смерти. [160, 161]. Тяжесть электрического шторма может варьировать от рецидивирующих бессимптомных эпизодов ЖТ, купирующихся #трифосаденином, до жизнеугрожающей электрической нестабильности с рецидивами ЖА после частых множественных шоков. Частые шоки ИКД могут быть немотивированными. На рисунках 2А, 2Б, 2В. (Приложение Б) представлен алгоритм ведения пациентов с электрическим штормом или повторными шоками ИКД.

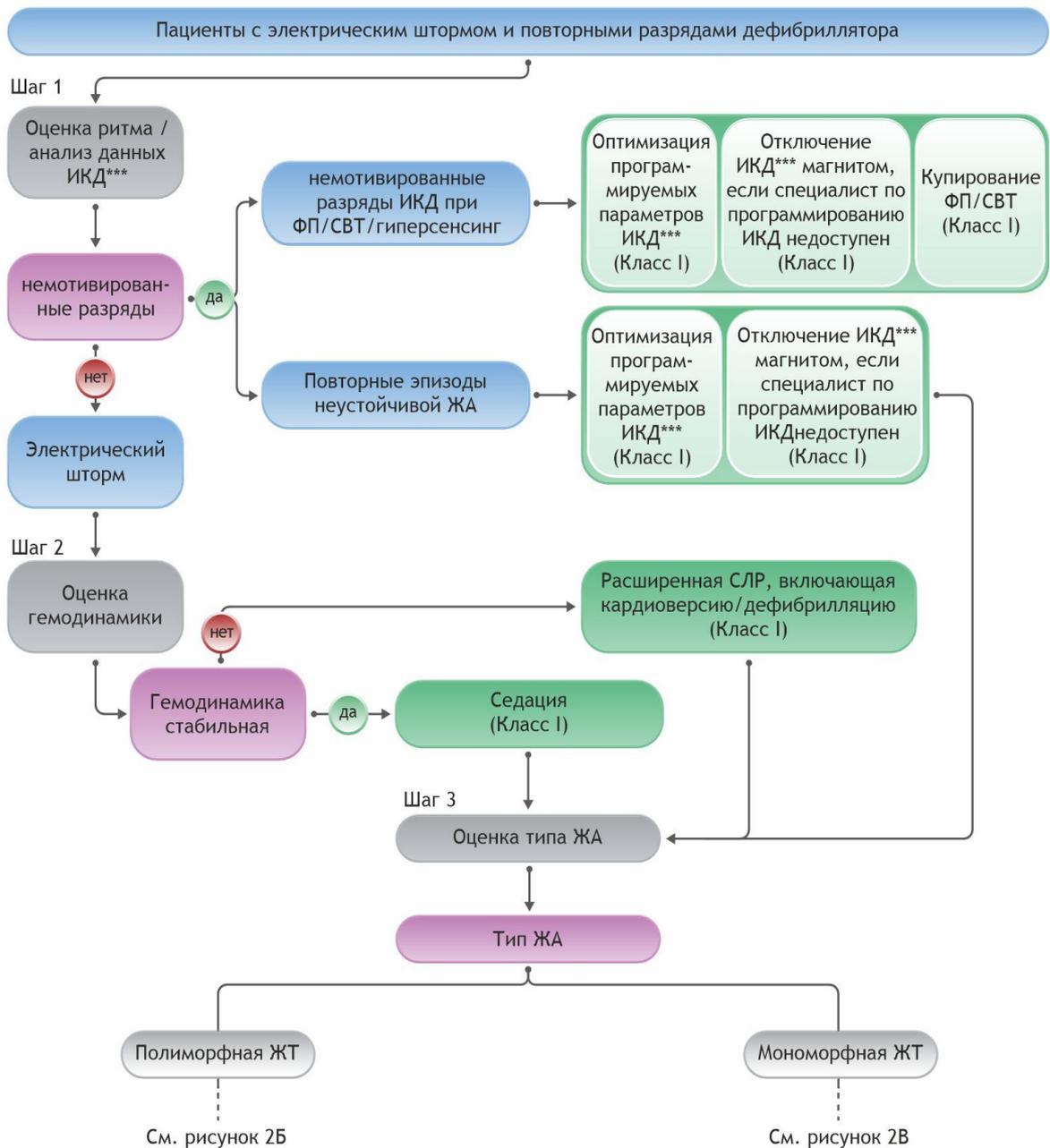


Рисунок 2А. Алгоритм ведения пациентов с электрическим штормом или повторными разрядами ИКД.

*Примечание:* ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, ФП – фибрилляция предсердий, СВТ – суправентрикулярная тахикардия, ЖА – желудочковая аритмия, ЖТ – желудочковая тахикардия (адаптировано из [8]).

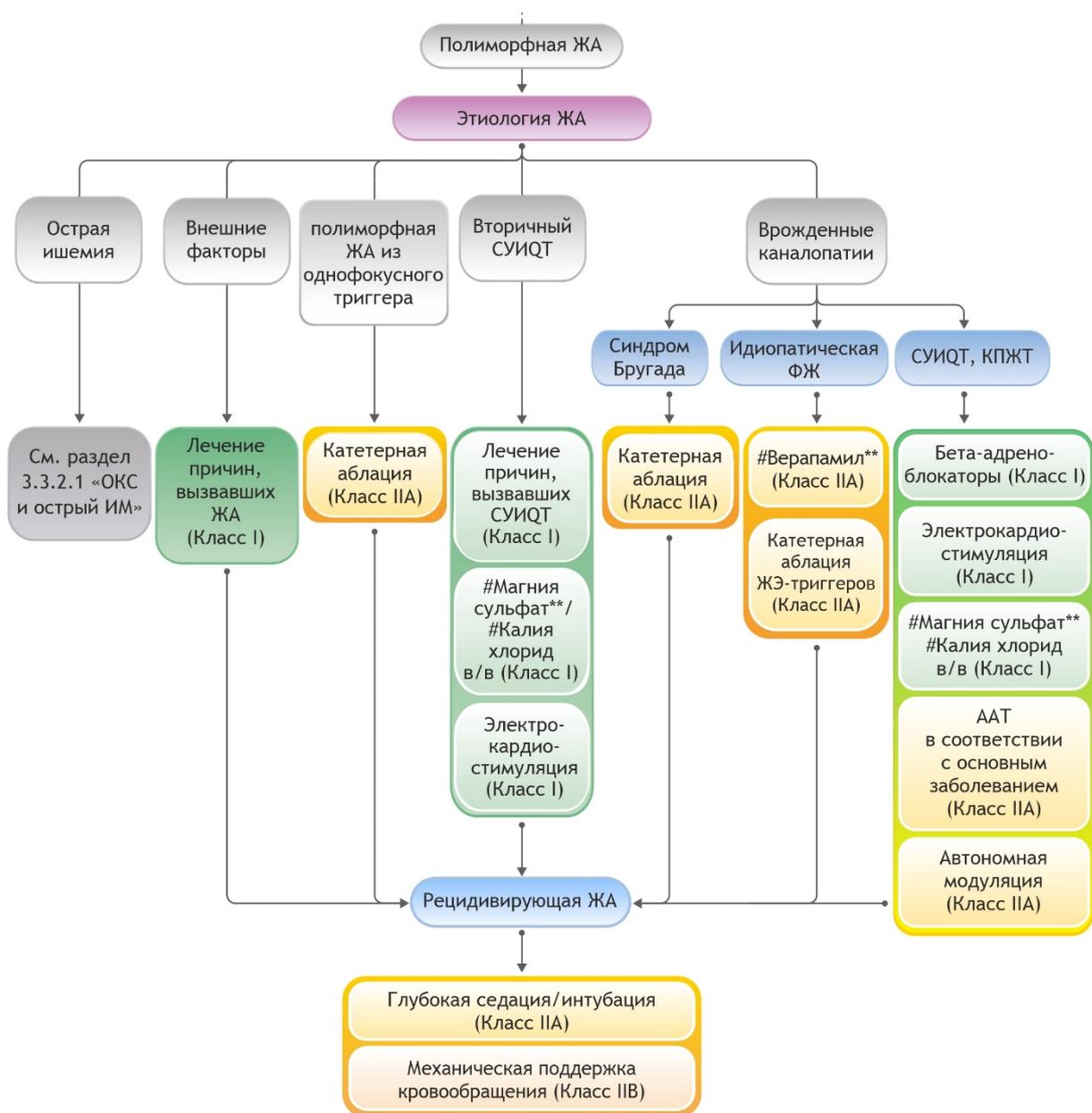


Рисунок 2Б. Алгоритм ведения пациентов с электрическим штормом или повторными разрядами ИКД (продолжение рисунка 2А).

*Примечание:* ЖА – желудочковая аритмия, СУИQT – синдром удлиненного интервала QT, ФЖ – фибрилляция желудочков, КПЖТ – катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия, ОКС – острый коронарный синдром, ИМ – инфаркт миокарда, ЖЭ – желудочковая экстрасистолия, в/в – внутривенно, ААТ – антиаритмическая терапия (адаптировано из [8]).

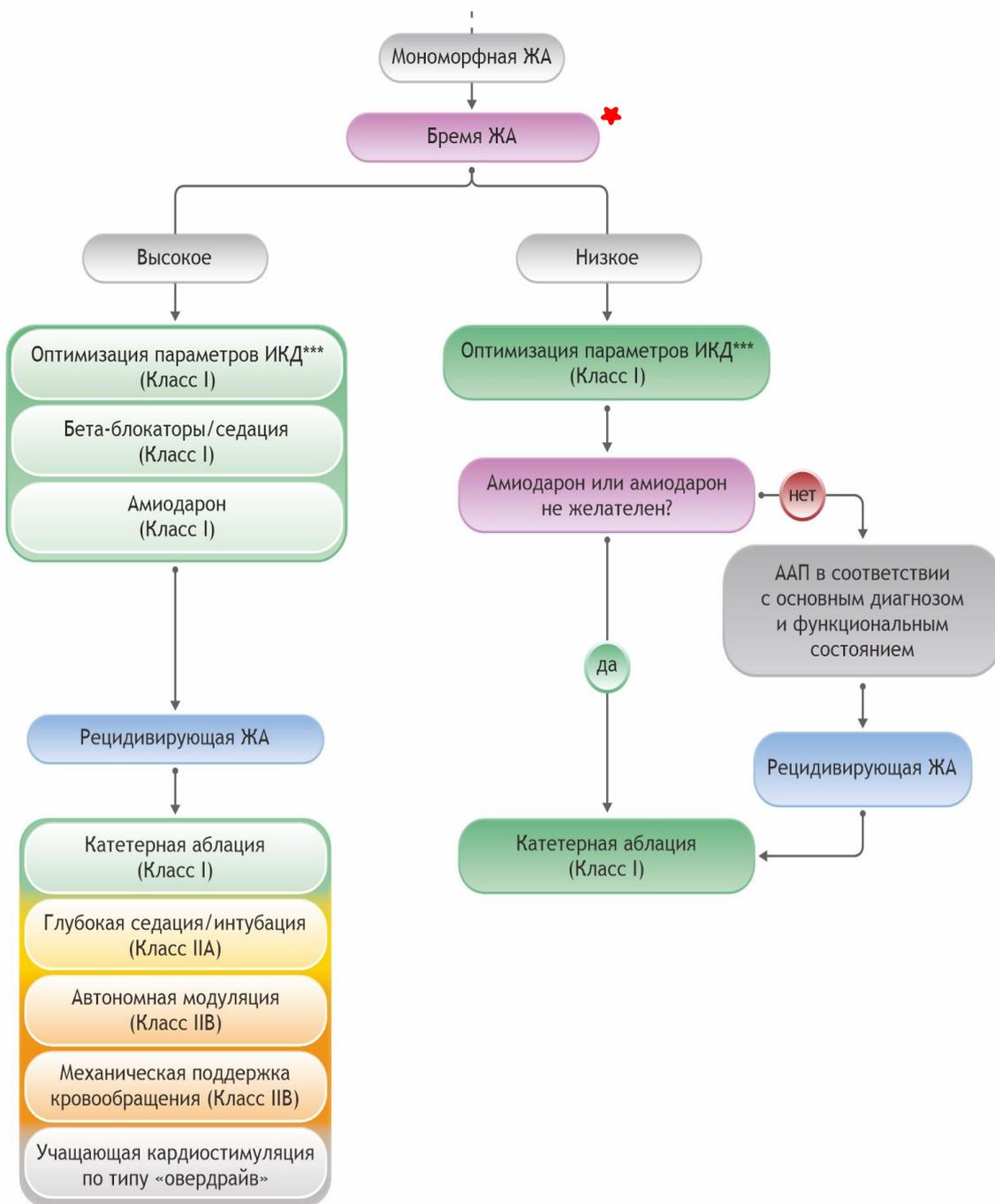


Рисунок 2В. Алгоритм ведения пациентов с электрическим штормом или повторными разрядами ИКД (продолжение рисунка 2А).

Примечание: ЖА – желудочковая аритмия, ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибрилятор, ААП – антиаритмические препараты (адаптировано из [8]).

★ Бремя ЖА (для ЖЭ и желудочковых ритмов): доля желудочковой эктопической активности от общего числа сердечных сокращений в течение периода наблюдения при проведении холтеровского ЭКГ-мониторирования или по данным имплантируемого антиаритмического устройства.

При частых немотивированных разрядах ИКД\*\*\* (например, из-за НЖТ или дислокации внутрисердечных электродов, при НУЖТ или постоянно рецидивирующей ЖТ, которая прекращается и возобновляется спонтанно), рекомендуется отключение ИКД\*\*\*.

Если специалист по настройке имплантируемых антиаритмических устройств (ИАУ) недоступен, ИКД\*\*\* можно отключить, поместив магнит над устройством.

При нестабильной гемодинамике рекомендуется использовать расширенную СЛР [162]. Требуют коррекции обратимые состояния, способствующие возникновению и поддержанию ЖТ (см. раздел 3.1.1). Дальнейшее лечение зависит от вида и этиологии ЖА [159, 162]. Для лечения часто требуется комплексный подход, включающий перепрограммирование ИКД\*\*\* при необходимости, введение ААТ, седацию, КА, модуляцию автономной нервной активности (нейромодуляцию) и использование средств механической поддержки кровообращения.

•Легкая и умеренная седация рекомендуется пациентам с электрическим штормом для уменьшения психологического стресса и снижения проаритмогенного симпатического тонуса.

#### **ЕОК IC (УУД А, УДД 5)**

•Пациентам со СПС и электрическим штормом при отсутствии противопоказаний рекомендовано назначение  $\beta$ -адреноблокаторов (предпочтительно неселективных) в сочетании с в/в введением амиодарона\*\* [163, 164].

#### **ЕОК IB (УУР А, УДД 3)**

*Комментарий.* Наиболее часто применяются неселективные  $\beta$ -адреноблокаторы, такие как #пропранолол\*\*, который превосходит по эффективности метопролол\*\* [164], в комбинации с амиодароном\*\*[165].

Использование таких ААП, как прокаинамид\*\*[166] или лидокаин\*\*[167], зависит от конкретной клинической ситуации, вида и этиологии ЖА.

Если электрический шторм с множественными шоками дефибриллятора сохраняется в течение нескольких часов, несмотря на доступную ААТ, следует рассмотреть возможность применения глубокой седации/интубации наряду с искусственной вентиляцией легких [168].

•Глубокая седация с интубацией рекомендована пациентам с резистентным к медикаментозной терапии электрическим штормом [168].

#### **ЕОК IIaC (УУР В, УДД 3)**

•В/в введение #магния сульфата\*\* с добавлением #калия хлорида рекомендуется пациентам с ЖТ типа «пируэт» [125].

#### **ЕОК IB (УУР А, УДД 4)**

•Трансвенозная катетерная учащающаяся желудочковая стимуляция рекомендуется пациентам с приобретенным СУИQT и рецидивирующей ЖТ типа «пируэт», наряду с коррекцией сопутствующей патологии и в/в введением #магния сульфата\*\*.

### **ЕОК 1С (УУР В, УДД 5)**

•КА рекомендуется пациентам с непрерывной ЖТ или электрическим штормом при отсутствии эффекта от ААП [169, 170].

### **ЕОК 1В (УУР А, УДД 3)**

•Выполнение КА рекомендовано пациентам с рецидивирующими эпизодами ЖТ/ФЖ, вызванными аналогичными по морфологии комплекса QRS ЖЭ, резистентными к медикаментозной терапии или без эффекта от коронарной реваскуляризации [171, 172, 173,174].

### **ЕОК 2аС (УУР В, УДД 3)**

***Комментарий.** Наиболее распространенной аритмией, лежащей в основе электрического шторма, является УМЖТ, связанная со СПС, которая хорошо устраняется КА [160, 175]. Ретроспективный анализ показал, что успешная абляция ассоциируется со значительным снижением частоты рецидивов ЖТ, электрического шторма и улучшением долгосрочной выживаемости [169, 170]. У пациентов с непрекращающейся медленной мономорфной ЖТ КА предпочтительнее терапии ААП, которые могут вызвать еще большее замедление ЖТ.*

Если лечение  $\beta$ -адреноблокаторами для снижения симпатического тонуса недостаточно или плохо переносимо, некоторым пациентам может помочь автономная модуляция, например, чрескожная блокада звездчатых ганглиев [176], торакальная эпидуральная анестезия, [177] или левосторонняя симпатическая денервация сердца [178].

•Пациентам с электрическим штормом, рефрактерным к медикаментозному лечению и при неэффективности или невозможности КА, рекомендуется рассмотрение возможности воздействия на автономную нервную регуляцию (нейромодуляция) [176, 178, 179].

### **ЕОК 2бС (УУР В, УДД 3)**

•При электрическом шторме, рефрактерном к ААП, сопровождающимся кардиогенным шоком, рекомендуется рассмотреть возможность применения механической поддержки кровообращения [180].

### **ЕОК 2вС (УУР В, УДД 3)**

***Комментарии.** Применение средств механической поддержки кровообращения может быть применено для стабилизации гемодинамики, когда традиционная терапия неэффективна, и для обеспечения поддержки кровообращения во время абляции [180]. В недавно опубликованном метаанализе [181], включающем 2465 пациентов, наблюдалась значительно более низкая смертность при профилактическом применении механической поддержки кровообращения среди пациентов, страдающих электрическим штормом или имеющих высокий риск по шкале PAINESD [182]. Напротив, экстренное использование*

*механической поддержки кровообращения во время аблации было связано с высокой частотой смерти [183].*

У пациентов с электрическим штормом, вызванным рецидивирующей пароксизмальной ЖТ или ФЖ, дальнейшая лечебная тактика определяется основной причиной, вызвавшей ЖА.

### **3.2. Общие принципы длительного лечения**

#### **3.2.1. Медикаментозное лечение**

Важнейшим условием успешного лечения ЖА и предотвращения ВСС является эффективное лечение основного заболевания сердца и сопутствующих заболеваний. ИБС является основной патологией сердца, являющейся причиной ЖТА и ВСС. Лечение основного заболевания, являющегося причиной возникновения ЖТА и ВСС, должно осуществляться в соответствии с действующими клиническими рекомендациями по рассматриваемым заболеваниям/состояниям.

Оптимальное медикаментозное лечение основного заболевания сердца, включая максимально переносимые дозы лекарств по поводу ХСН, является обязательным [184].

• У пациентов с ХСН со сниженной ФВ ЛЖ рекомендуется применение иАПФ/АРА/АРНИ, антагонистов минералокортикоидных рецепторов,  $\beta$ -адреноблокаторов и иНГЛТ-2 для снижения смертности от СН и ВСС [185, 186, 187, 188, 189, 190].

#### **ЕОК IA (УУР А, УДД 1)**

ААП играют важную роль в качестве дополнительной терапии при лечении ЖА, особенно у симптомных пациентов. До сих пор ни один ААП, за исключением  $\beta$ -адреноблокаторов, не продемонстрировал снижения смертности от всех причин. Каждый препарат обладает значительным потенциалом возникновения побочных эффектов, включая проаритмию. Например, многочисленные ААП, а также большое количество препаратов с другими терапевтическими показаниями, могут удлинять интервал QT (<http://www.crediblemeds.org>) и провоцировать возникновение ЖТ типа «пируэт», оказывать отрицательный хронотропный эффект, усугубляя СН, а также вызывать брадикардию. Некоторые препараты повышают риск ЖА у пациентов с синдромом Бругада (<http://www.brugadadrugs.org>).

Выбор лечебного подхода при ЖА основывается на наличии либо отсутствии у пациента признаков СПС или/и дисфункции ЛЖ. Перечень основных ААП, показания к назначению, дозы и побочные эффекты приведены в Приложении А3.

## ***Медикаментозная антиаритмическая терапия (ААТ) желудочковой эктопической активности у пациентов без СПС / дисфункции ЛЖ***

• У пациентов без СПС рекомендовано лекарственное подавление частой ЖЭ, если аритмия сопровождается клинической симптоматикой, либо ее количество превышает 10% от общего количества сердечных сокращений по данным ХМЭКГ и приводит к ремоделированию ЛЖ и снижению сократительной способности миокарда [191, 192, 193, 194, 195, 196, 197].

### **ЕОК IC (УУР А, УДД 3)**

**Комментарий.** *Перед назначением ААП важно убедиться, что ЖЭ не является следствием обратимых причин (см. раздел 3.1.1.). В отсутствие СПС / дисфункции ЛЖ, так называемая «идиопатическая» желудочковая эктопическая активность может быть представлена в виде одиночной, парной ЖЭ, НУЖТ, а также аналогичных проявлений желудочковой парасистолии. Пациенты без СПС / дисфункции ЛЖ имеют благоприятный прогноз вне зависимости от вида желудочковой эктопической активности, общего количества ЖЭ в сутки и величины интервала сцепления ЖЭ и не нуждаются в профилактике ВСС [191, 192, 193, 194, 198, 199].*

• Для подавления частой, симптомной желудочковой эктопической активности у пациентов без СПС/дисфункции ЛЖ рекомендовано назначение β-адреноблокаторов, ААП I класса (по классификации E. M. VaughanWilliams в модификации B. N. Singh и D. C. Harrison), блокаторов “медленных” кальциевых каналов с прямым влиянием на сердце (#верапамила), соталола и амиодарона (см. Приложение А3) [191, 192, 193, 194, 195, 196, 197].

### **ЕОК IIaВ (УУР С, УДД 5)**

**Комментарий.** *Наиболее эффективными средствами подавления ЖЭ являются ААП IC класса (пропафенон\*\*, диэтиламинопропионилэтоксикарбониламинофенотиазин\*\* и лаппаконитина гидробромид\*\*), а также ААП III класса (соталол\*\* и амиодарон\*\*). При частой, симптомной мономорфной ЖЭ, исходящей из области ВППЖ или фасцикулярной ЖЭ из ЛЖ, КА рекомендуется как метод лечения первого выбора [197, 200, 201, 202].*

*Перечень препаратов, рекомендованных для лечения ЖА, с указанием их стандартных терапевтических доз, представлен в Приложении А3.*

• Учитывая высокую вероятность развития серьезных экстракардиальных побочных эффектов при длительном применении амиодарона\*\*, у пациентов с «идиопатическими» ЖА данный препарат не рекомендуется в качестве первой линии ААТ, но только при

симптомной аритмии или при снижении ФВЛЖ и условия неэффективности или непереносимости других ААП [203].

#### **ЕОК ШС (УУР С УДД 5)**

•При наличии приступов УМЖТ у пациентов без СПС /дисфункции ЛЖ, для профилактики повторного возникновения аритмии рекомендовано назначение β-адреноблокаторов, #верапамила\*\*, а также ААП I класса, соталола\*\*, амиодарона\*\* [204, 205, 206.]

#### **ЕОК ПаВ (УУР С, УДД 5)**

**Комментарий.** С позиции риска ВСС, в большинстве случаев пациенты с идиопатическими ЖТ имеют благоприятный прогноз жизни, однако данные аритмии могут сопровождаться выраженными нарушениями системной гемодинамики (обморок, отёк лёгких), а при длительно персистирующем течении – приводить к прогрессирующему снижению сократимости миокарда и развитию тахикардиомиопатии. Эти состояния при отсутствии эффективной ААТ могут значительно ухудшать качество жизни пациентов. Выбор препарата для ААТ с целью профилактики рецидивов ЖТ должен осуществляться с учётом индивидуальных провоцирующих факторов и характерных для разных форм ЖТ изменений ЭКГ. В-адреноблокаторы являются препаратами выбора при ЖТ, провоцируемых физической нагрузкой или эмоциональным стрессом. Профилактический приём #верапамила\*\* целесообразен для лечения непароксизмальной ЖТ и предупреждения пароксизмов фасцикулярной левожелудочковой тахикардии. Наиболее эффективными средствами предупреждения рецидивов пароксизмальной мономорфной ЖТ являются ААП IC класса и амиодарон\*\*. Соталол\*\*, ввиду недостаточной его эффективности, не должен назначаться в качестве препарата первого выбора. Необходимо учитывать возможность развития экстракардиальных побочных эффектов при применении амиодарона\*\*, в связи с чем у пациентов с идиопатическими ЖТ данный препарат должен назначаться при условии неэффективности либо невозможности использования других ААП. Перечень препаратов представлен в Приложении А3, таблица А3.1. [193, 204, 205, 206, 207, 208, 209].

В качестве альтернативы лекарственной ААТ при любой идиопатической мономорфной ЖТ, следует рассмотреть возможность проведения КА источника аритмии [192, 197, 200, 202].

**Медикаментозная ААТ желудочковой эктопической активности у пациентов со СПС / дисфункцией ЛЖ**

•При наличии желудочковой эктопической активности у пациентов со СПС/дисфункцией ЛЖ повышен риск ВСС и рекомендуется проведение ААТ для её профилактики [210, 211, 212, 213, 214, 215].

#### **ЕОК IA (УУР А, УДД 1)**

*Комментарий.* У пациентов со СПС риск ВСС зависит от характера желудочковой эктопической активности и выраженности дисфункции ЛЖ. Наличие у пациентов со СПС частой ЖЭ (>10 ЖЭ в час), множественных форм желудочковой эктопической активности (парной ЖЭ, НУЖТ) и/или сниженной сократительной функции ЛЖ (ФВЛЖ <40% по данным ЭХОКГ) сопряжено с повышенным риском ВСС [210, 211, 212, 213, 214, 217].

•Для лечения пациентов со СПС/дисфункцией ЛЖ, имеющих повышенный риск ВСС и нуждающихся в её первичной или вторичной профилактике, рекомендовано назначение  $\beta$ -адреноблокаторов [215, 216, 218, 219, 220].

#### **ЕОК IA (УУР А, УДД 1)**

*Комментарий.* В-адреноблокаторы (предпочтительно селективные липофильные) должны назначаться с учётом противопоказаний к их применению и возможных побочных эффектов [215, 216, 218, 219, 220].

•Лекарственная ААТ рекомендована пациентам со СПС/дисфункцией ЛЖ с целью подавления частой симптомной ЖЭ, либо если количество желудочковой эктопической активности >10% от общего количества сердечных сокращений в сутки по данным ХМЭКГ и ассоциировано с дилатацией полостей сердца и снижением сократимости миокарда ЛЖ [200, 221, 222, 223].

#### **ЕОК IC (УУР А, УДД 3)**

•У пациентов с имплантированными медицинскими устройствами, например, ЭКС для СРТ, ИКД\*\*\* с возможностью СРТ (далее — имплантируемое СРТ-устройство), применение лекарственной ААТ рекомендовано для подавления частой ЖЭ в случаях, когда она приводит к уменьшению доли навязанного бивентрикулярного ритма ниже рекомендованного уровня [224, 225, 226].

#### **ЕОК IIaB (УУР В, УДД 2)**

*Комментарий.* Для достижения наилучшего эффекта СРТ необходимо стремиться к максимально высокому проценту навязанного бивентрикулярного ритма (97-100%). Оптимальным для проведения СРТ считается наличие не менее 93% бивентрикулярных навязанных комплексов (по данным из имплантированных СРТ-устройств или полученным при ХМЭКГ) [227, 228, 229].

•В качестве средств антиаритмического лечения ЖЭ у пациентов со СПС/дисфункцией ЛЖ рекомендовано назначение  $\beta$ -адреноблокаторов, соталола\*\*, амиодарона\*\*, либо комбинации  $\beta$ -адреноблокаторов и амиодарона\*\* [222, 230, 231, 232].

#### **ЕОК IA (УУР А, УДД 2)**

**Комментарий.** Бета-адреноблокаторы необходимо рассматривать в качестве основы ААП ЖА. Соталол\*\* эффективнее, чем  $\beta$ -адреноблокаторы, подавляет желудочковую эктопическую активность, однако его применение не рекомендовано пациентам с ФВЛЖ <40% по данным ЭХОКГ, гипертрофией миокарда ЛЖ >14 мм по данным ЭХОКГ, а также признаками ХСН, почечной недостаточностью. Амиодарон\*\* в качестве монотерапии и в комбинации с  $\beta$ -адреноблокаторами представляет собой наиболее эффективный ААП для лечения ЖА у пациентов со СПС/дисфункцией ЛЖ. В то же время, его применение сопряжено с наиболее высоким риском развития тяжёлых экстракардиальных побочных эффектов. Вследствие этого, амиодарон\*\* целесообразно назначать при неэффективности или невозможности применения других ААП и отсутствия возможности применения интервенционных методов лечения ЖА. Перечень препаратов, рекомендованных для лечения ЖА, с указанием их стандартных терапевтических доз, представлен в Приложении А3, таблица А3.1 [222, 230, 231].

•Не рекомендовано применение ААП I класса и блокаторов «медленных» кальциевых каналов для подавления ЖЭ у пациентов со СПС/дисфункцией ЛЖ [224, 225, 233, 234, 235, 236].

#### **ЕОК IIIA (УУР А, УДД 2)**

**Комментарий.** ААП I класса не должны применяться для подавления ЖЭ у пациентов с ИБС, в т.ч. переживших ИМ, а также у пациентов с другими формами сердечной патологии, приводящими к снижению сократительной функции ЛЖ (значения ФВ ЛЖ <40% по данным ЭХОКГ) и/или проявлениям ХСН. Назначение ААП I класса также противопоказано пациентам, имеющим гипертрофию миокарда ЛЖ (толщина миокарда левого желудочка >14 мм по данным ЭХОКГ). Блокаторы «медленных» кальциевых каналов (#верапамил\*\* и дилтиазем\*\*) малоэффективны в лечении ЖА у пациентов со СПС и могут ухудшать прогноз пациентов с дисфункцией ЛЖ и СН.

•Оценку эффективности и безопасности подавления желудочковой эктопической активности у пациентов со СПС/дисфункцией ЛЖ рекомендовано проводить под контролем повторного ХМЭКГ, выполненного на фоне приёма ААП в терапевтической дозе в течение времени, достаточного для наступления его антиаритмического эффекта [211, 237, 238].

#### **ЕОК IIaC (УУР А, УДД 2)**

**Комментарий.** *Оценку антиаритмического эффекта  $\beta$ -адреноблокаторов целесообразно проводить на 3–5 сутки их приёма, соталола\*\* – на 5–7 сутки, амиодарона\*\* – с учетом особенностей фармакокинетики, полный терапевтический эффект оценивается через 4–6 недель от начала приёма. Назначение каждого последующего ААП должно проводиться не ранее чем через 5 периодов полувыведения предыдущего, а для амиодарона\*\* – не ранее чем через 1,5 месяца после его отмены. Для оценки эффективности тестируемых ААП рекомендуется использовать следующие критерии: при приёме ААП в терапевтической дозе регистрируется снижение общего количества ЖЭ более чем на 50% и/или уменьшение количества часов в сутки, в течение которых регистрировалась ЖЭ более чем в 2 раза от такового, проводившегося в отсутствие ААТ. Параллельно с этим у пациентов должно регистрироваться уменьшение количества парных ЖЭ в 10 раз и более, а также полное устранение НУЖТ. Для оценки длительной эффективности и безопасности приёма ААП целесообразно регулярное проведение ЭКГ и применение других методов обследования в зависимости от индивидуальных особенностей пациентов [211, 237, 238].*

• Назначение амиодарона\*\* или комбинации амиодарона\*\* с  $\beta$ -адреноблокаторами рекомендовано для профилактики пароксизмальной ЖТ/ФЖ у пациентов со СПС или дисфункцией ЛЖ как альтернатива ИКД\*\*\*, если имплантация ИКД не может быть выполнена по каким-либо причинам, либо пациенты отказываются от имплантации ИКД\*\*\* [239, 240].

#### **ЕОК IA (УУР А, УДД 2)**

**Комментарий.** *У пациентов, нуждающихся в первичной и вторичной профилактике ВСС, амиодарон\*\* или его комбинированное применение с  $\beta$ -блокаторами являются единственной лекарственной альтернативой ИКД\*\*\*, способной предупредить возникновение ЖТ/ФЖ и увеличивать продолжительность жизни пациентов. В качестве альтернативы лекарственной ААТ при повторных приступах ЖТ/ФЖ следует рассмотреть возможность проведения КА источника аритмии. Перечень препаратов, рекомендованных для лечения ЖА, с указанием их стандартных терапевтических доз, представлен в Приложении А3, таблица А3.1.*

• Назначение профилактической ААТ амиодароном\*\* рекомендовано пациентам со СПС или дисфункцией ЛЖ при наличии повторных приступов ЖТ/ФЖ, требующих срабатывания ИКД\*\*\* вопреки терапии  $\beta$ -адреноблокаторами [239, 240].

#### **ЕОК IIaC (УУР В, УДД 3)**

**Комментарий.** *Препаратами «первого выбора» для профилактики повторных приступов ЖТ/ФЖ у пациентов со СПС или дисфункцией ЛЖ являются соталол\*\*, амиодарон\*\* и комбинация амиодарона\*\* с  $\beta$ -адреноблокаторами. ААП Ib класса (#фенитоин\*\*)*

рекомендован в качестве средства «второй линии» при частых рецидивах ЖТ/ФЖ у пациентов со СПС и имплантированными ИКД\*\*\*, при недостаточной эффективности  $\beta$ -адреноблокаторов, соталола\*\* и амиодарона\*\*, а также при невозможности их приёма в связи с абсолютными противопоказаниями или тяжёлыми побочными эффектами лечения. #Фенитоин\*\* рекомендуется для длительного приёма внутрь в дозах 400–600 мг/сутки. Комбинированное применение ААП Ib класса #фенитоина\*\* и ААП III класса (соталола\*\* и амиодарона\*\*) рекомендовано пациентам со СПС/дисфункцией ЛЖ и имплантированным ИКД\*\*\* в случаях, когда другие варианты лечения (монотерапия ААП и/или КА) оказались безуспешными в устранении рецидивов ЖТ и ФЖ. В качестве альтернативы лекарственной ААТ при повторных приступах ЖТ/ФЖ и адекватных срабатываниях ИКД\*\*\* следует рассмотреть возможность проведения КА источника аритмии. Перечень препаратов представлен в Приложении А3, таблица А3.1. [241, 242, 243, 244, 245, 165].

•Лечение пациентов с пароксизмами ЖТ/ФЖ рекомендуется проводить параллельно с выявлением и устранением индивидуальных патогенетических факторов, лежащих в основе возникновения аритмии [200, 229, 246, 157].

#### **ЕОК IC (УУР А, УДД 2)**

**Комментарий.** Потенциальными патогенетическими факторами, провоцирующими возникновение ЖТ, являются аритмогенное действие лекарственных препаратов, электролитные нарушения (гипокалиемия, гипомагниемия), повышенный тонус симпатической нервной системы, гипертиреоз, гиповолемия, воспаление, перегрузка миокарда объёмом и давлением, синдром обструктивного апноэ сна, гипоксия и острая ишемия миокарда. Пациенты с СН со сниженной ФВ ЛЖ должны находиться на оптимальной медикаментозной терапии, включающей иАПФ/АРА/АРНИ,  $\beta$ -адреноблокаторы, антагонисты альдостерона, иНГЛТ-2 [186, 187, 188, 189].

### **3.2.2. Антиаритмические устройства**

#### **Имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор**

Имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор (ИКД\*\*\*) – устройство, предназначенное для прерывания жизнеугрожающих аритмий с целью предотвращения ВСС [73].

Имплантация ИКД обычно проводится под местной анестезией. Применение ИКД\*\*\* в профилактике ВСС основано на аритмическом механизме развития ВСС. Восстановление синусового (или подлежащего) ритма происходит с помощью нанесения электрического разряда в несколько десятков джоулей, либо пачек электрических

стимулов, которые являются безболезненными для пациента и энергетически менее затратными. ИКД\*\*\* следует рассматривать как основное средство первичной и вторичной профилактики ВСС [233, 247, 248, 249, 250, 231, 251, 252].

#### *ИКД с целью вторичной профилактики ВСС*

•Имплантация ИКД\*\*\* рекомендована пациентам с документированной ФЖ или ЖТ с выраженными изменениями гемодинамики при условии отсутствия преходящих причин их развития и после 48 ч от момента развития инфаркта миокарда. Пациенты должны получать оптимальную медикаментозную терапию (ОМТ) и иметь ожидаемую продолжительность жизни не менее года в удовлетворительном клиническом статусе [73, 8].

#### **ЕОК IA (УУР А, УДД 1)**

•Рекомендуется рассмотреть возможность имплантации ИКД\*\*\* в течение 40 дней после ИМ у отдельных пациентов (при неполной реваскуляризации, предшествующей дисфункции и снижении ФВ ЛЖ, появлении аритмий после 48 ч от возникновения острого коронарного синдрома, полиморфной ЖТ или ФЖ) [253, 254.].

#### **ЕОК ПьС (УУР В, УДД 3)**

•Имплантация ИКД\*\*\* рекомендована пациентам с устойчивой ЖТ при умеренно выраженной дисфункции левого желудочка (ФВ ЛЖ менее 45%), вне зависимости от возможности выполнения КА и результатов процедуры.

#### **РКО ПаС (УУР С, УДД 3)**

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

•Имплантация ИКД\*\*\* рекомендована пациентам с НУЖТ с дисфункцией ЛЖ (ФВ ЛЖ менее 40%) вследствие перенесенного ИМ и индуцируемой устойчивой ЖТ или ФЖ при проведении ВСЭФИ [252, 249].

#### **РКО ПаС (УУР С, УДД 3)**

#### *ИКД с целью первичной профилактики ВСС*

В рандомизированных исследованиях и метаанализах было продемонстрировано, что риск ВСС связан с нарушением функции ЛЖ, а использование ИКД\*\*\* в качестве средства первичной профилактики ВСС значительно влияет на уровень смертности данной

категории пациентов как с ишемической, так и с неишемической ее природой [253, 254, 252, 249, 250, 231, 255, 256, 257, 258, 259, 260].

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

Пациенты с СН со сниженной ФВ ЛЖ должны находиться на оптимальной медикаментозной терапии, включающей иАПФ/АРА/АРНИ,  $\beta$ -адреноблокаторы, антагонисты альдостерона, иНГЛТ-2 с повторной оценкой ФВ ЛЖ на фоне терапии перед принятием решения об имплантации ИКД\*\*\* для первичной профилактики ВСС, если прогнозируемая продолжительность жизни >1 года.

•Имплантация ИКД\*\*\* для первичной профилактики ВСС не рекомендована в течение 40 дней после ИМ [253, 254].

#### **ЕОК IIIA (УУР В, УДД 2)**

•Имплантация ИКД\*\*\* рекомендована для уменьшения риска ВСС пациентам с дисфункцией ЛЖ (ФВ ЛЖ 35% и менее) и ХСН (II или III ФК по NYHA) на фоне ОМТ, не ранее чем через 40 дней после перенесенного ИМ и 90 дней после реваскуляризации миокарда [253, 231].

#### **ЕОК IA (УУР А, УДД 1)**

•Имплантация ИКД\*\*\* рекомендована у пациентов с дисфункцией ЛЖ (ФВ ЛЖ – 35% и менее) неишемического генеза и ХСН II или III ФК по NYHA на фоне ОМТ [231, 257, 258, 259, 260, 261].

#### **ЕОК IB (УУР В, УДД 1)**

•Имплантация ИКД\*\*\* рекомендована для профилактики ВСС у пациентов, ожидающих трансплантацию сердца вне лечебного учреждения [262, 263].

#### **ЕОК IIaC (УУР А, УДД 2)**

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

- прогнозируемый срок жизни пациентов с удовлетворительным функциональным статусом не превышает 1 год, даже если они имеют показания, соответствующие 1-5 УДД;
- пациентам, страдающим непрерывно-рецидивирующими ЖТ или ФЖ;
- пациентам с выраженными психическими заболеваниями, которые могут быть усугублены имплантацией прибора или препятствовать систематическому наблюдению;

- пациентам с ХСН IV ФК (NYHA), рефрактерной к лекарственной терапии, когда они не являются кандидатами на трансплантацию сердца;
- пациентам с обмороками неясного генеза без индуцируемых ЖТА и без СПС;
- в случаях, когда ЖТ или ФЖ являются устранимыми радикально, хирургически или с помощью КА;
- аритмии, связанные с синдромом WPW, тахикардии из выходного тракта желудочков, фасцикулярные и идиопатические ЖТ, при отсутствии СПС;
- пациентам, у которых эпизод ЖТА возник вследствие преходящих или обратимых расстройств (например, острый ИМ, нарушение электролитного баланса, побочные эффекты медикаментов, травма), когда коррекция расстройства возможна и может значительно снизить риск повторного возникновения аритмии.

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

Эффективность СРТ продемонстрирована в многочисленных КИ и метаанализах при кардиомиопатии как ишемического, так и неишемического генеза [264, 265, 266, 267, 268].

Данные европейского обзорного регистра свидетельствуют о более низкой смертности у пациентов с комбинированными устройствами СРТ-Д\*\*\* (с функцией дефибриллятора) [269].

•Имплантация СРТ-устройств\*\*\* рекомендована у симптомных пациентов с ХСН, синусовым ритмом и морфологией QRS по типу блокады левой ножки пучка Гиса (БЛНПГ), длительностью QRS  $\geq 150$  мс, ФВ ЛЖ  $\leq 35\%$ , на фоне ОМТ, с целью уменьшения симптоматики, снижения морбидности и риска смерти [264, 270, 271, 272, 273, 274].

**ЕОК IA (УУР В, УДД 2)**

•Имплантация СРТ-устройств\*\*\* рекомендована у симптомных пациентов с ХСН, синусовым ритмом и QRS-морфологией БЛНПГ, длительностью QRS 130–149 мс, ФВЛЖ  $\leq 35\%$ , на фоне ОМТ, с целью уменьшения симптоматики, снижения морбидности и риска смерти [271, 272, 273, 274].

**ЕОК IB (УУР В, УДД 2)**

•Имплантация СРТ-устройств\*\*\* рекомендована у симптомных пациентов с ХСН, синусовым ритмом и QRS-морфологией, не соответствующей БЛНПГ, длительностью QRS  $\geq 150$  мс, ФВЛЖ  $\leq 35\%$ , на фоне ОМТ, с целью уменьшения симптоматики, снижения морбидности и риска смерти [272, 273, 274].

**ЕОК IIaB (УУР В, УДД 2)**

•Имплантация СРТ-устройств\*\*\* рекомендована у симптомных пациентов с ХСН, синусовым ритмом и QRS-морфологией, не соответствующей БЛНПГ, длительностью QRS

130–149 мс, ФВЛЖ  $\leq 35\%$ , на фоне ОМТ, с целью уменьшения симптоматики, снижения морбидности и риска смерти [272, 273, 274].

#### **ЕОК ПьВ (УУР С, УДД 3)**

•Имплантация СРТ-устройств\*\*\* не рекомендована у пациентов с ХСН и длительностью QRS менее 130 мс [275, 276].

#### **ЕОК ША (УУР А, УДД 1)**

•Имплантация СРТ-устройств\*\*\* рекомендована у пациентов с ХСН, III–IV ФК по NYHA, длительностью QRS  $\geq 130$  мс, ФВЛЖ  $\leq 35\%$ , с ФП на фоне ОМТ, с целью уменьшения симптоматики, снижения морбидности и риска смерти. Пациентам должна быть обеспечена постоянная бивентрикулярная стимуляция с эффективным захватом желудочков [277, 278, 279, 280, 281, 282].

#### **ЕОК ПаВ (УУР А, УДД 1)**

•Пациентам с СРТ-устройством\*\*\* и ФП, в случае неэффективной бивентрикулярной стимуляции, рекомендовано создание блокады сердца с помощью КА АВ узла [283, 284].

#### **ЕОК ПаВ (УУР В, УДД 3)**

•Имплантация СРТ-устройств\*\*\* рекомендована у пациентов с ФП, неконтролируемой частотой желудочкового ритма, кандидатов на создание блокады сердца с помощью КА АВ узла [21, 285, 286, 286, 288].

#### **ЕОК ПаВ (УУР В, УДД 3)**

•Имплантация СРТ-устройств\*\*\* рекомендована у симптомных пациентов с ХСН, ФВЛЖ  $< 40\%$ , которые имеют показания к постоянной желудочковой стимуляции вследствие брадикардии, с целью уменьшения симптоматики и снижения морбидности [289, 290, 291, 292].

#### **ЕОК IA (УУР А, УДД 1)**

•Имплантация СРТ-устройств\*\*\* рекомендована в качестве замены имеющегося ЭКС\*\*\* или ИКД\*\*\* для пациентов с ФВЛЖ  $< 40\%$ , которые нуждаются в постоянной желудочковой стимуляции, с прогрессивным ухудшением состояния вследствие прогрессирования ХСН, несмотря на ОМТ [262, 292, 293, 294, 295, 296].

#### **ЕОК IA (УУР А, УДД 2)**

***Комментарий.** Решение вопроса о выборе типа устройства СРТ-ЭКС\*\*\* или СРТ-Д\*\*\* должно основываться на существующих показаниях для проведения ИКД\*\*\*-терапии и детальном обсуждении данного вопроса с пациентом и его родственниками, с учетом пользы от имплантации СРТ-Д\*\*\* и возможных осложнений, последствий,*

*связанных с необходимостью изменения жизненного уклада, ситуаций, требующих деактивации СРТ\*\*\*-Д\*\*\*, а также возможности наблюдения за пациентом в течение длительного периода времени.*

### ***Подкожный имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор***

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

•Имплантация подкожного дефибриллятора рекомендована в качестве альтернативы дефибриллятору с эндокардиальными электродами у пациентов с показаниями к ИКД в тех случаях, когда не требуются антибрадикардическая стимуляция, СРТ и антитахикардическая стимуляция [297, 298, 299, 300, 301, 302].

#### **ЕОК ПА С (УУР В, УДД 3)**

•Имплантация подкожного дефибриллятора рекомендована в качестве альтернативы дефибриллятору с эндокардиальными электродами при осложненном венозном доступе, при инфекционных осложнениях, связанных с предыдущим устройством, во всех случаях, когда применение эндокардиальных электродов невозможно, нецелесообразно или потенциально опасно [297, 298, 299, 300, 301, 302].

#### **ЕОК ПЬС (УУР С, УДД 5)**

### ***Ведение пациентов с имплантированным кардиовертером-дефибриллятором***

•Обсуждение возможного изменения уклада жизни в связи с имплантацией ИКД\*\*\* рекомендовано для всех пациентов, кому показана ИКД\*\*\*-терапия [303, 304, 305, 306].

#### **ЕОК ІС (УУР С, УДД 4)**

•Оценка психического состояния и лечение психических расстройств рекомендовано всем пациентам с частыми срабатываниями ИКД\*\*\* [304, 305, 306].

## **ЕОК IC (УУР А, УДД 2)**

•Необходимость в деактивации ИКД\*\*\* рекомендуется коллективно рассмотреть при значительном ухудшении состояния пациента и в терминальной стадии заболевания при участии пациента или его представителей [307, 308].

## **РКО IC (УУР С, УДД 3)**

*Комментарий: при принятии решения об имплантации ИКД\*\*\* первостепенное значение имеет учет ожидаемой продолжительности жизни пациента, качества жизни и сопутствующих заболеваний, а также оценка и обсуждение этих вопросов с пациентом во время замены ИКД\*\*\*.*

## **Отдельные аспекты лечения с помощью устройств**

### *Оптимизация программирования ИКД\*\*\**

•Рекомендуется осуществлять оптимизацию программирования ИКД\*\*\* таким образом, чтобы свести к минимуму вероятность необоснованных и ненужных срабатываний ИКД\*\*\* с целью снижения смертности [309, 310, 311].

## **ЕОК IA (УУР А, УДД 1)**

•Рекомендуется осуществлять программирование ИКД\*\*\* таким образом, чтобы по возможности заменить высоковольтные разряды (шоки) на антитахикардитическую стимуляцию для купирования аритмий без ущерба для безопасности пациента [312,313, 314, 315].

## **РКО IC (УУР С, УДД 3)**

•Рекомендуется минимизация желудочковой стимуляции в однокамерных или двухкамерных ИКД\*\*\* у пациентов без показаний к антибрадикардитической стимуляции [316, 317, 318].

## **ЕОК IA (УУР А, УДД 1)**

•Рекомендуется программирование в ИКД пролонгированного интервала детекции (критерии длительности не менее 6-12 секунд или 30 интервалов) [309, 319, 320].

## **ЕОК IA (УУР А, УДД 1)**

•Рекомендуется запрограммировать предел зоны терапии самой медленной тахикардии  $\geq 188$  ударов в минуту пациентам с ИКД\*\*\* для первичной профилактики ВСС [319, 320].

## **ЕОК IA (УУР А, УДД 1)**

•Рекомендуется программирование хотя бы одной электротерапии антитахикардитической стимуляции во всех зонах тахиаритмий в ИКД\*\*\* у пациентов со СПС [311, 312, 317].

### **ЕОК IA (УУР А, УДД 1)**

•Рекомендуется программировать в ИКД\*\*\* алгоритмы дискриминации НЖТ и ЖТ для тахикардий с частотой до 230 уд/мин [321].

### **ЕОК IB (УУР А, УДД 2)**

•Рекомендуется в любых ИКД\*\*\* активировать оповещения об отказе электрода [322, 323, 324].

### **ЕОК IB (УУР А, УДД 2)**

•Рекомендуется применение удаленного мониторинга в ИКД\*\*\* для снижения частоты неуместных шоков [325].

### **ЕОК IB (УУР А, УДД 2)**

•Рекомендуется программирование в любых ИКД\*\*\* антитахикардитической стимуляции типа залповой с постоянным интервалом между стимулами (burst) в качестве первой электротерапии вместо учащающей с последовательно сокращающимся интервалом между стимулами (ramp) стимуляции [326].

### **ЕОК IB (УУР А, УДД 2)**

•У пациентов с подкожными кардиовертерами-дефибрилляторами рекомендуется программирование двойной зоны обнаружения с активацией алгоритма дискриминации в нижней зоне [327, 328, 329].

### **ЕОК IB (УУР А, УДД 2)**

•Для рутинного программирования ИКД\*\*\* рекомендуется активация более одной зоны обнаружения тахикардии [320, 330].

### **ЕОК ПА (УУР А, УДД 3)**

•Перепрограммирование ранее установленного ИКД\*\*\* рекомендовано в случае повторных необоснованных срабатываний устройства [5, 73, 313].

### **РКО IC (УУР С, УДД 5)**

#### *Аспекты ведения пациентов в конце жизни*

В конце жизни пациента основным подходом в лечении становится паллиативная медицинская помощь, а принятая ранее стратегия лечения может быть изменена. Паллиативная медицинская помощь представляет собой комплекс мероприятий, включающих медицинские вмешательства, мероприятия психологического характера и уход, осуществляемые в целях улучшения качества жизни неизлечимо больных граждан и направленные на облегчение боли, других тяжелых проявлений заболевания [331]. В настоящее время с пациентами редко проводятся беседы об индивидуальных целях лечения, даже в период конечной стадии заболевания [332]. Начало паллиативной помощи больным не означает отказ от стандартных подходов лечения, отсутствие шансов на

стабилизацию и/или улучшение их состояния. Паллиативная помощь проводится для улучшения качества жизни (КЖ) пациента и членов его семьи и продолжается совместно со стандартной терапией заболевания больного [333].

Согласно опубликованным данным, в последние 30 дней жизни от 21% до 27% пациентов с имплантированными электродами для дефибрилляции испытывали разряд терапии (шок) [334, 335], что сопровождалось чувством страдания [335]. При анализе 130 устройств ИКД, полученных после смерти пациентов, было выявлено, что 31% больных испытал шок в последние 24 часа жизни: 55% из них получили 3 разряда, 32% - более 10 разрядов. Присутствовавший рядом медицинский персонал или члены семьи отмечали у умирающего стресс и боль [336, 337].

В последние 10 лет деактивация дефибрилляции ИКД\*\* у пациентов с терминальной стадией хронического заболевания вошла в рекомендации по лечению этих заболеваний в структуре стратегии паллиативного лечения больных [184, 338].

•Рекомендуется перед имплантацией и в случае значительного ухудшения состояния здоровья обсуждение с пациентом и его семьей возможности деактивации дефибрилляции ИКД\*\*, с совместным принятием решения об этом [8, 339].

#### **РКО IC (УУР А, УДД 5)**

Для отключения функции дефибрилляции необходимо наличие всех следующих критериев:

- совместно с профильным специалистом по основному заболеванию пациента определение терминальной стадии заболевания или выраженной тяжести заболевания, некорректируемого известными в настоящее время методами воздействия и определения паллиативной фазы лечения;
- не предполагается для лечения пациента трансплантация органа и/или имплантация систем механической поддержки кровообращения;
- имеется желание самого пациента (в случае его вменяемости) на отключение функции дефибрилляции (выбор пациента ориентирован на КЖ и общий комфорт);
- подписанное пациентом или его родственниками (при его невменяемости или отсутствии сознания) информированного согласия на отключение функции дефибрилляции ИКД.

***Комментарии.** Решение об urgentном отключении функции дефибрилляции (для предотвращения непрерывного срабатывания ИКД) может принять и осуществить (например, наложением магнита на область ИКД) консилиум врачей в момент умирания пациента, пребывающего в терминальной стадии своего заболевания. Решение об отключении функции дефибрилляции принимается пациентом и консилиумом врачей с фиксацией его в истории болезни или амбулаторной карте больного и информировании об*

этом решении родственников пациента (при согласии пациента). Отключение функции дефибрилляции может проводиться в амбулаторных, стационарных условиях или в хосписе. Важно помнить, что решение пациента об отключении функции дефибрилляции или его включении может изменяться с течением времени, и это решение следует считать определяющим для выполнения и фиксации этого в медицинской документации [340, 341, 342].

- Обсуждение предварительного планирования лечения, цель которого - донесение врачом или командой врачей пациенту и членам его семьи информации о течении заболевания, вариантах лечения и паллиативной помощи, рекомендуется проводить до того, как пациенту станет трудно принимать собственные решения [333, 343].

#### **ЕОК ІВ (УУР А, УДД 2)**

*Комментарии:* цели лечения могут изменяться в зависимости от стадии заболевания, тяжести сопутствующей патологии и решения пациента. Учитывая непредсказуемость течения заболевания, эволюцию отношения пациента к лечению и возможность расхождения мнения больного с мнением членов его семьи о заболевании и объеме лечения, необходимо информировать пациента и его родственников о течении заболевания, прогнозе, возможностях лечения и совместно определять цели и задачи терапии [344].

#### **3.2.3. Катетерная аблация**

- У пациентов с повторяющейся УМЖТ или устойчивой полиморфной ЖТ/ФЖ, когда ЖНР индуцируются повторяющимися ЖЭ идентичной морфологии, рекомендуется рассмотреть возможность КА.

#### **РКО ІаС (УУР В, УДД 4)**

##### *Катетерная аблация у пациентов без структурной патологии сердца*

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

##### *Желудочковая тахикардия из выходного отдела сердца*

- Выполнение катетерной аблации ЖТ/ЖЭ предположительно из области ВТПЖ рекомендовано при наличии симптомов и/или в случае неэффективности ААТ (к примеру,

β-адреноблокаторов), а также у пациентов с нарушением систолической функции ЛЖ на фоне частой ЖТ/ЖЭ [345].

#### **ЕОК ІВ (УУР А, УДД 2)**

***Комментарий.** Пациентам с ЖТ/ЖЭ предположительно из ВПЖ рекомендована КА в качестве метода первого выбора, тогда как при ЖТ/ЖЭ из ВЛЖ её выполнение следует рассматривать только при отсутствии эффекта ААТ.*

•Лечение ААП ІС класса (блокаторы натриевых каналов) рекомендовано при наличии симптомов пациентам с ЖТ предположительно из ВЛЖ, области аортального клапана или эпикардиальной ЖТ/ЖЭ [346].

#### **ЕОК ІС (УУР С, УДД 5)**

•Выполнение КА опытными специалистами для лечения ЖТ/ЖЭ предположительно из ВЛЖ, области аортального клапана или эпикардиальной ЖТ/ЖЭ рекомендовано у симптомных пациентов при неэффективности приема  $\geq 1$  ААП ІС класса, а также при нежелании пациентов находиться на долгосрочной ААТ [346].

#### **ЕОК ІаВ (УУР С, УДД 4)**

•Катетерная абляция для лечения ЖТ/ЖЭ предположительно из синусов Вальсальвы рекомендована только при неэффективности терапии ААП ІС класса [346].

#### **ЕОК ІС (УУР С, УДД 4)**

•Эпикардиальный подход для абляции ЖТ/ЖЭ рекомендован только после неэффективной эндокардиальной абляции ЖТ/ЖЭ из выходных трактов (ВТ) [347].

#### **ЕОК ІС (УУР С, УДД 4)**

***Комментарий.** Большинство очаговых эпикардиальных ЖТ возникают в непосредственной близости от больших сердечных вен или коронарных артерий, и главным риском такой процедуры является повреждение коронарной артерии.*

#### *Идиопатическая левожелудочковая тахикардия*

Чаще всего встречается фасцикулярная ЖТ с локализацией цепи риентри в области разветвлений задней ветви левой ножки пучка Гиса (>90%), изредка – передней ветви, которая развивается главным образом у молодых людей без СПС. Методом первого выбора для лечения таких пациентов в опытных центрах является КА, поскольку заболевание встречается в основном у лиц молодого возраста, и длительное медикаментозное лечение в этом случае неэффективно.

*Желудочковая тахикардия из папиллярных мышц, области кольца митрального или трехстворчатого клапана*

•При отсутствии эффекта от лечения ЖТ/ЖЭ из папиллярных мышц, области кольца митрального или трехстворчатого клапана ААП IC класса и/или β-адреноблокаторами рекомендована КА [348]

#### **ЕОК IC (УУР В, УДД 3)**

*Комментарий.* При картировании и выполнении аблации в зоне папиллярных мышц достаточно сложно достичь стабильного положения катетера, в связи с чем рекомендуется транссептальный доступ в ряде случаев и контроль с помощью внутрисердечной ЭХОКГ. Успешная аблация может крайне редко осложняться митральной регургитацией.

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

У пациентов с дисфункцией ЛЖ и устойчивой ЖТ патофизиологический механизм аритмии во многих случаях заключается в формировании круга риентри на фоне рубцовых изменений, и целью аблации является критический перешеек в области этого круга. ЖТ у таких пациентов чаще всего имеет мономорфный характер. Предпочтительной конечной точкой процедуры является отсутствие любых индуцируемых ЖТ. В случае развития электрического шторма выполнение КА может способствовать его прекращению, а также снизить частоту повторных эпизодов по сравнению с медикаментозной терапией.

•Выполнение неотложной КА в опытных центрах рекомендовано у пациентов с непрерывной ЖТ или электрическим штормом, приводящим к повторному нанесению шоков ИКД\*\*\* [169].

#### **ЕОК IB (УУР С, УДД 4)**

•Назначение амиодарона\*\* или КА рекомендованы пациентам с повторными шоками ИКД\*\*\* вследствие устойчивой ЖТ [242].

#### **ЕОК IB (УУР А, УДД 2)**

•Назначение амиодарона\*\* или выполнение КА рекомендовано после регистрации первого эпизода устойчивой ЖТ у пациентов с ИКД\*\*\* [231].

#### **ЕОК IIaB (УУР С, УДД 4)**

•У пациентов с дисфункцией ЛЖ, направленных на катетерную аблацию ЖА, препроцедурная или внутривидеопроцедурная визуализация рекомендуется для исключения тромбоза полостей сердца [349].

#### **ЕОК IB (УУР А, УДД 2)**

- У пациентов с неишемической или ишемической кардиомиопатиями, направленных на катетерную абляцию ЖТ, рекомендована МРТ-визуализация миокарда для повышения эффективности вмешательства и снижения вероятности рецидивов ЖТ [350].

#### **ЕОК IIaB (УУР В, УДД 2)**

- У пациентов с рубец-ассоциированной ЖТ рекомендована абляция субстрата для повышения эффективности вмешательства и снижения вероятности рецидивов ЖТ [351, 352.].

#### **ЕОК IV (УУР В, УДД 2)**

- Рекомендовано мультиэлектродное картирование высокой плотности для более полной характеристики аритмогенной ткани во время КА рубец-ассоциированной ЖТ для повышения эффективности вмешательства и снижения вероятности рецидивов ЖТ [353, 354, 355].

#### **ЕОК IIaB (УУР В, УДД 2)**

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

- У пациентов со СПС/дисфункцией ЛЖ с частой симптомной ЖЭ или повторяющейся НУЖТ рекомендовано выполнение КА [356, 357.].

#### **ЕОК IIaB (УУР В, УДД 2)**

- При наличии дисфункции ЛЖ, ассоциированной с ЖЭ, рекомендовано проведение КА [357], [Deyell M.W., Park K.M., Han Y., Frankel D.S., Dixit S., Cooper J.M., Hutchinson M.D., Lin D., Garcia F., Bala R., Riley M.P., Gerstenfeld E., Callans D.J., Marchlinski F.E. Predictors of recovery of left ventricular dysfunction after ablation of frequent ventricular premature depolarizations. Heart Rhythm 2012; 9:1465 - 1472].

#### **ЕОК IIaB (УУР С, УДД 4)**

### **3.2.4. Модуляция автономной нервной активности (нейромодуляция)**

Общепризнана роль автономной нервной системы в развитии аритмий [358]. Ранее было продемонстрировано, что симпатическая активация играет ключевую роль в индукции ЖА, особенно при некоторых наследственных заболеваниях, таких как врожденный СУИQT и КПЖТ [359, 360], а левосторонняя симпатическая денервация сердца снижает частоту аритмических обмороков при врожденном СУИQT [361]. Доказана эффективность симпатической блокады сердца с помощью различных подходов (торакальной эпидуральной анестезии, чрескожной блокады звездчатого узла или хирургической резекции звездчатого ганглия) в снижении тяжести аритмии при рефрактерной ЖТ/ФЖ [176, 179]. Необходимы дальнейшие исследования для выявления

когорты пациентов с наибольшей эффективностью нейромодуляции для купирования и профилактики ЖТ/ФЖ.

- У пациентов с ЖТ/ФЖ и неэффективной терапией  $\beta$ -адреноблокаторами и/или другими ААП, когда КА неэффективна, противопоказана или невозможна, рекомендуется рассмотреть возможность симпатической денервация сердца [178].

#### **РКО IIaB (УУР В, УДД 4)**

### **3.3. Ведение пациентов с отдельными видами нозологий**

#### **3.3.1. Идиопатические желудочковые аритмии**

Идиопатическими называют ЖА без СПС и каналопатий [8].

- Лицам с бессимптомной ЖЭ без СПС и/или наследственной каналопатии, когда доля эктопических комплексов более 10% от общего количества сердечных сокращений по данным ХМЭКГ, или при наличии НУЖТ, показано динамическое наблюдение для возможного выявления заболевания сердечно-сосудистой системы [362, 363, 364, 365].

#### **ЕОК IC (УУР С, УДД 4)**

- Пациентам с ЖЭ/ЖТ с морфологией QRS комплексов, не типичной для идиопатических аритмий даже при нормальных результатах ЭХОКГ, рекомендовано выполнение МРТ сердца для диагностики структурной патологии [366].

#### **ЕОК IIaC (УУР В, УДД 3)**

- Рекомендовано проведение МРТ сердца при подозрении на кардиомиопатию, индуцированную ЖЭ (дилатация полостей сердца и снижение сократимости миокарда ЛЖ) [367, 368].

#### **ЕОК IIaB (УУР В, УДД 3)**

- У пациентов без СПС/дисфункции ЛЖ медикаментозное лечение бессимптомной нечастой ЖЭ/НУЖТ не рекомендовано, так как у этих пациентов низкий риск ВСС и не требуется её профилактика [208, 211, 369, 370].

#### **РКО IIIС (УУР С, УДД 4)**

***Комментарий.** С позиции риска ВСС пациенты без СПС имеют благоприятный прогноз вне зависимости от вида желудочковой эктопической активности и общего количества ЖЭ в сутки [191, 192, 193].*

- $\beta$ -адреноблокаторы, ААП IC класса (Перечень препаратов представлен в Приложении А3, таблица А3.1.) или блокаторы «медленных» кальциевых каналов с прямым влиянием на сердце (#верапамил\*\*) рекомендованы у пациентов с ЖЭ/ЖТ из ВТПЖ и при идиопатической левожелудочковой (фасцикулярной) тахикардии при наличии

симптомов в случае отказа пациента от проведения КА, а также если ее проведение невозможно или ассоциировано с высоким риском [371, 372, 373].

#### **ЕОК IIaB (УУР В, УДД 3)**

*Комментарий.* Методом выбора лечения ЖЭ/ЖТ из ВТПЖ и идиопатической левожелудочковой (фасцикулярной) тахикардии является КА.

•Пациентам с идиопатической ЖЭ/ЖТ с локализацией вне ВТПЖ при наличии симптомов рекомендовано использование  $\beta$ -адреноблокаторов или блокаторов «медленных» кальциевых каналов с прямым влиянием на сердце (#верапамила\*\*) [371, 372].

#### **ЕОК IC (УУР С, УДД 4)**

•ААП IC класса при наличии симптомов рекомендованы у пациентов с идиопатической ЖЭ/ЖТ с локализацией вне ВТПЖ [200, 202, 374].

#### **ЕОК IIaC (УУР С, УДД 4)**

•Амиодарон не рекомендован в качестве терапии первой линии у пациентов с идиопатическими ЖЭ/ЖТ [8, 203].

#### **ЕОК IIIС (УУР С, УДД 4)**

*Комментарий.* Наиболее эффективными средствами лечения ЖЭ/НУЖТ у лиц без СПС являются ААП IC класса (пропафенон\*\*, диэтиламинопропионилэтоксикарбониламинофенотиазин и лаптаконитина гидробромид\*\*), а также амиодарон\*\*. Применение амиодарона у данной группы пациентов ограничено внекардиальными побочными эффектами [203] и целесообразно лишь при наличии СПС, включая кардиомиопатию на фоне частой ЖЭ (см ниже) [195, 197]. Перечень препаратов представлен в Приложении А3, таблица А3.1.

•У пациентов с кардиомиопатией на фоне частой мономорфной ЖЭ медикаментозная ААТ, включая амиодарон\*\*, рекомендована в случае отказа пациента от проведения КА, а также если ее проведение невозможно, ассоциировано с высоким риском или было неэффективным [196, 375].

#### **ЕОК IIaC (УУР С, УДД 4)**

Область выходного тракта правого и левого желудочков часто является источником идиопатических ЖТ и ЖЭ [376, 377, 378, 379]. В 70% случаев это ВТПЖ, в остальных случаях – синусы Вальсальвы, выходной тракт ЛЖ, большая вена сердца, эпикардиальные зоны, аорто-митральное соединение, реже проксимальный отдел легочной артерии

непосредственно над пульмональным клапаном [347, 380, 381, 382, 383, 384, 385, 386, 387, 388].

Идиопатическая ЖТ из выходного тракта обычно возникает у пациентов без СПС, однако у некоторых пациентов были выявлены незначительные изменения по данным МРТ. Идиопатическая ЖТ обычно имеет доброкачественный характер, но в некоторых случаях возможна злокачественная ЖТ [151, 389, 390, 391, 392, 393].

- КА рекомендуется пациентам с симптомной ЖЭ/ЖТ из ВТПЖ в качестве терапии первой линии [8, 197, 202].

#### **ЕОК ІВ (УУР В, УДД 3)**

- КА рекомендуется пациентам с идиопатической симптомной левожелудочковой (фасцикулярной) тахикардией в качестве терапии первой линии [8, 200, 201].

#### **ЕОК ІВ (УУР В, УДД 3)**

- КА рекомендуется у пациентов с идиопатической симптомной ЖЭ/ЖТ с локализацией вне ВТПЖ [200, 202, 374].

#### **ЕОК ІаС (УУР С, УДД 3)**

***Комментарий.** Катетерная абляция ЖЭ/ЖТ вне ВТПЖ (ВТЛЖ, эпикардальная локализация, папиллярные мышцы, кольца митрального и трикуспидального клапанов) нередко сопряжена с техническими трудностями и более высоким риском вмешательства, поэтому рекомендована как альтернатива ААП ІС класса при неэффективности  $\beta$ -адреноблокаторов.*

- У асимптомных пациентов с целью профилактики систолической дисфункции ЛЖ вследствие кардиомиопатии, индуированной ЖЭ, рекомендуется рассмотреть возможность выполнения КА идиопатических ЖЭ, когда доля эктопических комплексов составляет более 20% от общего количества сердечных сокращений в сутки по данным ХМЭКГ [200, 221, 394].

#### **ЕОК ІВ (УУР С, УДД 4)**

- Выполнение КА рекомендуется пациентам с кардиомиопатией, развившейся вследствие частой мономорфной ЖЭ [200, 221, 395, 396, 397, 398].

#### **ЕОК ІС (УУР С, УДД 4)**

### 3.3.2. Ишемическая болезнь сердца

#### 3.3.2.1. Острый коронарный синдром и острый инфаркт миокарда

Частота ЖА при ОКС на госпитальном этапе снизилась за счет ранней и активной реваскуляризации и своевременной адекватной фармакотерапии. Тем не менее, у 4-12% пациентов с ИМ с подъемом сегмента ST (ИМпST) в первые 48 часов с момента появления симптомов развиваются ЖА [53, 399, 400].

Дореперфузионные ЖА встречаются чаще, чем реперфузионно-индуцированные или постреперфузионные аритмии при ИМпST [401]. Гемодинамическая нестабильность, кардиогенный шок, ФВЛЖ менее 40%, а также сумма отклонений сегмента ST во всех отведениях, являются независимыми предикторами ЖА как при ИМпST, так и без него [53, 402]. Кроме того, ранняя реполяризация связана с повышенным риском ЖА и ВСС при ОКС [403].

#### *Профилактика желудочковых аритмий при инфаркте ИМпST*

Срочная реперфузия является наиболее важной терапией [120, 404], так как острая ишемия вызывает аритмии. Лечение  $\beta$ -адреноблокаторами также рекомендуется для предотвращения ЖА [405, 406].

В случае ОКС и повторной стойкой и/или гемодинамически значимой ЖТ или ФЖ быстрая и успешная реваскуляризация имеет ключевое значение для профилактики последующих аритмий и должна выполняться без промедления [407, 408, 409].

- Рекомендуется рассмотреть возможность экстренной КАГ, при необходимости с реваскуляризацией, у пациентов с повторными эпизодами ЖТ или ФЖ, когда не удается исключить ишемию миокарда [5, 73, 410].

#### **ЕОК ПьС (УУР С, УДД 5)**

- Экстренная реперфузия рекомендована при ИМпST для уменьшения ишемического повреждения и электрической нестабильности миокарда [411, 412, 413].

#### **ЕОК IA (УУР А, УДД 1)**

- Рекомендуется рассмотреть возможность выполнения КАГ и, при необходимости, коронарной ангиопластики в течение 2 ч после поступления у пациентов с ИМ без подъема сегмента ST из группы высокого риска, в том числе с угрожающими жизни ЖА, для уменьшения ишемического повреждения и электрической нестабильности миокарда [407, 408].

#### **ЕОК ПьС (УУР С, УДД 5)**

•Рекомендуется рассмотреть возможность экстренной реваскуляризации коронарных артерий у пациентов с повторными эпизодами ЖТ или ФЖ для устранения ишемии миокарда [120, 407, 408, 414].

#### **ЕОК ПьС (УУР С, УДД 5)**

•Поступление в отделение интенсивной терапии рекомендовано пациентам, выжившим после остановки сердца вне стен лечебного учреждения и находящимся в состоянии комы, без ЭКГ-признаков ИМпСТ на ЭКГ после реанимации [5, 73, 120, 414].

#### **ЕОК ПаВ (УУР А, УДД 3)**

•Срочное выполнение КАГ (<2 ч) рекомендовано пациентам, выжившим после остановки сердца вне стен лечебного учреждения и находящимся в коматозном состоянии, при отсутствии данных за некоронарные причины, особенно у пациентов с нестабильной гемодинамикой [120, 414, 415].

#### **ЕОК ПаВ (УУР В, УДД 2)**

*Комментарий.* Острая ишемия является причиной электрической нестабильности и провоцирует возникновение ЖА при ОКС [416]. Для уменьшения вероятности ЖТ/ФЖ при ОКС рекомендуется назначение  $\beta$ -адреноблокаторов в раннем периоде [417, 418]. В некоторых случаях помогает компенсация гипомagneмии и гипокалиемии. Статины уменьшают смертность среди пациентов с ИБС, главным образом за счет предотвращения повторных коронарных событий, и являются частью стандартного лечения таких пациентов [408, 409]. Возникновение ФЖ в раннем периоде (т. е. в течение 48 часов) при ОКС сопровождается пятикратным повышением риска госпитальной смертности [419].

•Внутривенное (в/в) введение  $\beta$ -адреноблокаторов рекомендовано пациентам с рецидивирующим ЖТ/ФЖ во время ИМпСТ, если нет противопоказаний [417, 420].

#### **ЕОК IV (УУР В, УДД 2)**

•В/в введение амиодарона рекомендовано пациентам с рецидивирующим ЖТ/ФЖ во время острой фазы ОКС [143, 420, 421].

#### **ЕОК ПаС (УУР В, УДД 2)**

•Рекомендуется рассмотреть возможность в/в введения лидокаина для лечения рецидивирующих ЖТ/ФЖ, не поддающихся лечению  $\beta$ -адреноблокаторами или амиодароном, или если амиодарон противопоказан во время острой фазы ОКС [421].

#### **ЕОК ПьС (УУР В, УДД 2)**

•Профилактическое лечение ААП (кроме  $\beta$ -адреноблокаторов) не рекомендуется при ОКС [167].

#### **ЕОК ПIV (УУР А, УДД 2)**

•Имплантация ИКД рекомендована у выживших после ВОС вследствие спазма коронарных артерий [422, 423, 424].

#### **ЕОК IIaC (УУР В, УДД 2)**

##### *Стратификация риска ВСС в острый период (первые 10 дней) ИМ*

Большинство исследований, в которых оценивали целесообразность неинвазивных способов стратификации риска, проводились на пациентах с выраженным снижением ФВ ЛЖ (<40%) или в смешанных группах. Результаты для пациентов с ФВ ЛЖ >40% либо не сообщались, либо подгруппы таких пациентов были настолько малы, что не позволяли выполнить достоверный анализ и интерпретировать полученные данные. В настоящий момент нет достаточно специфичных и чувствительных неинвазивных методов стратификации риска у пациентов, перенесших ИМ и имеющих нормальную ФВЛЖ.

Есть ограниченные данные, полученные в подгруппах больших исследований, что программируемая стимуляция желудочков (ПСЖ) может применяться для стратификации риска после ИМ у пациентов с ФВ ЛЖ >40% [425, 426, 427]. Этот метод сейчас оценивают в рамках продолжающегося исследования PRESERVE-EF по стратификации риска у пациентов с сохраненной ФВЛЖ.

•Неинвазивные методы (например, оценка альтернации зубца Т, дисфункции вегетативной системы или сигнал-усредненной ЭКГ) не рекомендуются для стратификации риска в ранний период после ИМ [428, 429].

#### **ЕОК IIbC (УУР С, УДД 4)**

•Ранняя (до выписки из стационара) оценка ФВЛЖ рекомендована всем пациентам, перенесшим ИМ [5, 73, 101, 410, 430].

#### **ЕОК IV (УУР А, УДД 2)**

•Повторная оценка сниженной ФВЛЖ (<35%) рекомендуется через 6–12 недель после ИМ с целью определения необходимости имплантации ИКД для первичной профилактики ВСС [5, 73, 428, 429].

#### **ЕОК IC (УУР С, УДД 5)**

*Комментарий.* В особых случаях, например, при неполной реваскуляризации, предшествующем нарушении ФВ ЛЖ и появлении аритмии спустя 48 часов от развития ОКС, можно рассмотреть раннюю (<40 дней) установку ИКД. При этом следует учитывать тип ЖА (мономорфная, полиморфная, плеоморфная ЖТ или ФЖ), а также длину цикла ЖТ (нестойкие короткие циклы и нестойкие длинные циклы). Если выполняется программируемая стимуляция, дополнительно оценивают индукцию и тип индуцируемой аритмии (мономорфная ЖТ, полиморфная ЖТ, ФЖ) [254, 254, 430].

•Реваскуляризация коронарных артерий рекомендована пациентам со сниженной ФВЛЖ и предшествующими ей признаками ишемии миокарда для снижения риска ВСС [5, 73].

#### **ЕОК ІВ (УУР С, УДД 4)**

##### *3.3.2.2. Хроническая ИБС*

##### *Первичная профилактика ВСС у больных со сниженной ФВЛЖ*

Через 40 дней после ИМпСТ примерно у 5% пациентов ФВ ЛЖ становится менее 35%, что увеличивает риск ВСС [431]. Пациентам с ФВЛЖ  $\leq 35\%$  и симптомами ХСН ФК класса II и III по NYHA рекомендуется первичная профилактика ВСС методом имплантации ИКД [231]. Имплантация ИКД также должна рассматриваться у бессимптомных пациентов с ФВ  $\leq 30\%$  [250]. В этой группе пациентов снижение смертности с помощью ИКД было продемонстрировано в четырех рандомизированных клинических исследованиях [231, 249, 250, 252]. Пациентам с ИБС со сниженной ФВЛЖ ( $\leq 40\%$ ) и бессимптомной ЖТ, индуцируемой с помощью ПСЖ, рекомендована имплантация ИКД независимо от класса NYHA [252].

С момента публикации вышеупомянутых исследований расширилось применение ранней реваскуляризации и были внедрены новые препараты для терапии СН, что снизило общий риск ВСС у пациентов с СН [432].

##### *Стратификация риска и первичная профилактика ВСС*

•Пациентам с обмороком и перенесенным ИМпСТ рекомендована ПСЖ, если обморок остается необъяснимым после неинвазивного обследования [433, 434].

#### **ЕОК ІВ (УУР А, УДД 2)**

•Имплантация ИКД рекомендуется пациентам с ИБС, симптомами ХСН (II–III класс по NYHA) и ФВ ЛЖ  $\leq 35\%$  на фоне ОМТ, продолжающейся более 3 месяцев [231, 250].

#### **ЕОК ІА (УУР А, УДД 1)**

•Имплантация ИКД рекомендована пациентам с ИБС, классом I по NYHA и ФВ ЛЖ  $\leq 30\%$  на фоне ОМТ, продолжающейся более 3 месяцев [250].

#### **ЕОК ІаВ (УУР А, УДД 3)**

•Имплантация ИКД рекомендована пациентам с ИБС, ФВ ЛЖ  $\leq 40\%$ , на фоне ОМТ, продолжающейся более 3 месяцев, и УМЖТ, если она индуцируется с помощью ПСЖ [252].

#### **ЕОК ІаВ (УУР А, УДД 3)**

•Пациентам с ИБС не рекомендуется профилактическая ААТ, кроме  $\beta$ -адреноблокаторов [222, 224, 230].

#### **ЕОК ІІА (УУР А, УДД 1)**

### *Вторичная профилактика ВСС и лечение ЖА*

•Имплантация ИКД рекомендуется пациентам без продолжающейся ишемии с подтвержденной ФЖ или гемодинамически значимой ЖТ, возникающей позднее чем через 48 ч после ИМ [233, 247, 435].

#### **ЕОК IA (УУР А, УДД 1)**

•КА рекомендована пациентам с ИБС и рецидивирующей симптомной УМЖТ и/или шоками ИКД при УМЖТ, несмотря на постоянную терапию амиодароном, вместо усиления ААТ [243].

#### **ЕОК IB (УУР А, УДД 2)**

•Добавление перорального амиодарона или замена  $\beta$ -адреноблокаторов соталолом рекомендованы пациентам с ИБС с рецидивирующей симптомной УМЖТ и/или шоками ИКД для купирования УМЖТ во время лечения  $\beta$ -адреноблокаторами [165, 436].

#### **ЕОК IIaB (УУР А, УДД 3)**

•Имплантация ИКД рекомендована пациентам с гемодинамически значимой УМЖТ и ФВЛЖ  $\geq 40\%$ , если абляция ЖТ неэффективна, недоступна или нежелательна.

#### **ЕОК IIaC (УУР С, УДД 4)**

•КА рекомендована пациентам с ИБС и рецидивирующей симптоматической УМЖТ или шоками ИКД при УМЖТ, несмотря на лечение  $\beta$ -адреноблокаторами или соталолом [243].

#### **ЕОК IIaC (УУР С, УДД 4)**

•Рекомендуется рассмотреть возможность КА у пациентов с ИБС, которым показана имплантация ИКД, непосредственно перед или сразу после имплантации ИКД, чтобы уменьшить количество возможных последующих эпизодов ЖТ и шоков ИКД [352, 437, 438, 439].

#### **ЕОК IIbB (УУР С, УДД 3)**

•У пациентов с ИБС и гемодинамически стабильной УМЖТ и ФВЛЖ  $\geq 40\%$  КА в опытных центрах рекомендуется как альтернатива ИКД\*\*\* при условии достижения неиндуцируемости ЖТ и элиминации всех поздних и фрагментированных электрограмм миокарда желудочков.

#### **ЕОК IIaC (УУР С, УДД 4)**

*Аневризма левого желудочка. Ишемическая кардиомиопатия. Хроническая сердечная недостаточность.*

Частота развития и тяжесть ЖА возрастают по мере утяжеления СН, однако прогностическое значение ЖА для оценки риска ВСС пока неясно. Оптимальная медикаментозная терапия иАПФ (или АРА при непереносимости иАПФ),  $\beta$ -

адреноблокаторами или антагонистами альдостерона рекомендована пациентам с ХСН и систолической дисфункцией ЛЖ (ФВ ЛЖ  $\leq 35-40\%$ ) для снижения общей смертности и риска ВСС [440, 441, 442, 443].

• Хирургическая реконструкция левого желудочка во время коронарного шунтирования рекомендована у пациентов с ХСН III-IV класса по NYHA, у пациентов с большой аневризмой ЛЖ, большим тромбом, эпизодами тромбоэмболии в анамнезе или в случае аритмии вследствие аневризмы [444, 445, 446].

#### **ЕОК IIaA (УУР А, УДД 2)**

***Комментарий.** Цель хирургической реконструкции ЛЖ – удаление рубцовой ткани при помощи резекции эндокарда и эндовентрикулярной пластики с нормализацией формы и объёма ЛЖ для улучшения диастолической и концентрической систолической функций, исключение зоны риентри, устранение ишемии миокарда, исправление дилатации кольца митрального клапана [444, 445].*

#### *Хирургическое лечение желудочковой тахикардии*

К хирургическим методам лечения ЖА относятся абляция и резекция эндокарда. Хирургическая абляция может выполняться эндокардиально и эпикардиально радиочастотным током высокой частоты или с помощью замораживания миокарда (криоабляция). Локализация зон ЖА должна быть выявлена с помощью ВСЭФИ до операции и уточнена при проведении картирования во время операции на открытом сердце.

• Хирургическая абляция в опытных центрах с обязательным электрофизиологическим контролем (индукцией) после операции, рекомендована пациентам с рефрактерной к терапии ЖТ, при неуспешной или невозможной попытке КА для купирования и профилактики рецидива ЖТ/ФЖ [5, 447, 448, 449, 450].

#### **ЕОК IV (УУР А, УДД 2)**

• Эндокардэктомия во время хирургической реконструкции ЛЖ рекомендована пациентам с ЖТ на фоне постинфарктной аневризмы ЛЖ для купирования и профилактики рецидива ЖТ/ФЖ [449, 450, 451, 452].

#### **ЕОК IIaA (УУР В, УДД 2)**

***Комментарий.** Резекция эндокарда может быть выполнена и у пациентов с аневризмой ЛЖ без документированной ЖТ, поскольку риск развития ЖТ при наличии постинфарктной аневризмы ЛЖ составляет 50%.*

• Имплантация ИКД рекомендована пациентам после операции хирургической реконструкции ЛЖ с индуцируемой ЖТ в раннем послеоперационном периоде для купирования эпизодов ЖТ/ФЖ после операции [446, 447, 452].

### **ЕОК IIaB (УУР А, УДД 3)**

#### *Аномальное отхождение коронарных артерий*

Аномальное отхождение коронарных артерий ассоциировано с повышенным риском ВСС, особенно у лиц моложе 35 лет во время или после интенсивных физических упражнений [453]. Факторами риска ВСС являются расположение коронарной артерии между аортой и легочной артерией, щелевидное устье, высокое устье, отхождение коронарной артерии под острым углом, интрамуральное расположение коронарной артерии и длина интрамурального хода [453, 454].

Показаниями к хирургическому вмешательству, особенно у бессимптомных пациентов, являются наличие анатомического варианта высокого риска (визуализация с помощью КТ ангиографии) и ишемия миокарда (проба с физической нагрузкой) [454, 455, 456].

- Стресс-ЭХОКГ с физической нагрузкой рекомендована пациентам с аномальным отхождением коронарной артерии в дополнение к кардиореспираторному тесту для подтверждения/исключения ишемии миокарда [455].

### **ЕОК IC (УУР А, УДД 3)**

- Стресс-ЭХОКГ с физической нагрузкой рекомендована пациентам с аномальным отхождением коронарной артерии с остановкой сердца в анамнезе после хирургического лечения в дополнение к кардиореспираторному тесту [455].

### **ЕОК IC (УУР А, УДД 3)**

- Хирургическая коррекция аномалии коронарной артерии рекомендована пациентам с аномальным отхождением коронарной артерии с остановкой сердца, обмороком, предположительно вызванным ЖА, или со стенокардией, когда другие причины были исключены [453, 454, 456].

### **ЕОК IC (УУР А, УДД 3)**

- Хирургическая коррекция аномалии коронарной артерии рекомендована у бессимптомных пациентов с аномальным отхождением коронарной артерии и признаками ишемии миокарда или аномальным отхождением левой коронарной артерии с анатомией высокого риска [453, 454, 456].

### **ЕОК IIaC (УУР А, УДД 3)**

### **3.3.3. Дилатационная кардиомиопатия**

Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП) характеризуется дилатацией ЛЖ и систолической дисфункцией, не связанной с ИБС и/или гемодинамической перегрузкой [457]. Причины ДКМП могут быть генетическими или приобретенными. Возможно также

взаимодействие генетической предрасположенности и внешних факторов, такими как алкоголь, химиотерапия, родовой период. Фенотип ДКМП, в частности, при генетической этиологии, может изменяться со временем и может не соответствовать стандартным критериям заболевания в момент манифестации и постановки диагноза.

Основными причинами сердечно-сосудистой смертности при ДКМП являются прогрессирующая ХСН и ВСС на фоне ЖА или реже брадиаритмии. Показано, что 5-летняя смертность у пациентов с ДКМП при наличии СН на фоне ОМТ составляет 21-28%. ВСС встречается у 12% больных с ДКМП и составляет 25-35% всех смертей [231, 257, 458, 459].

#### *Стратификация риска и ведение пациентов с ДКМП*

Генетическое тестирование с определением мутаций, как минимум, в генах LMNA, PLN, RBM20, FLNC рекомендовано пациентам с ДКМП/НКМП в возрасте менее 50 лет при замедлении АВ проводимости или с семейным анамнезом ДКМП либо ВСС у родственников первой степени родства в возрасте моложе 50 лет [460, 461, 462, 463, 464].

#### **ЕОК IV (УУР В, УДД 3)**

*Комментарий.* Ген LMNA кодирует ядерные ламиновые белки; ген PLN кодирует фосфоламбан; ген RBM20 кодирует белок RBM20, являющийся одним из активаторов сплайсинга; ген FLNC кодирует ламин С. Мутации в указанных генах сопряжены с высоким риском ЖА и ВСС, независимо от степени снижения ФВЛЖ.

•Генетическое тестирование с определением мутаций как минимум в генах LMNA, PLN, RBM20, FLNC рекомендовано для стратификации риска при спорадической ДКМП пациентам молодого возраста или с признаками заболевания, характерными для наследственной этиологии [460, 461, 462, 463, 464].

#### **ЕОК IIaC (УУР С, УДД 4)**

•Пациентам с кардиомиопатией неишемического генеза рекомендовано проведение МРТ с гадолинием для возможного определения этиологии заболевания, риска ЖА и ВСС [465, 466, 467].

#### **ЕОК IIaB (УУР В, УДД 2)**

*Комментарий.* Позднее накопление гадолиния в миокарде при МРТ ассоциировано с высоким риском ЖА и ВСС, в том числе при ФВ ЛЖ более 35%.

•Пациентам с ДКМП и синкопальными состояниями рекомендовано проведение ВСЭФИ, если после обследования с использованием неинвазивных методов диагностики причина обморока остается неясной [468, 469].

#### **ЕОК IIaC (УУР С, УДД 4)**

*Первичная профилактика ВСС у больных с ДКМП*

•Пациентам с ДКМП рекомендована оптимальная медикаментозная терапия (ОМТ) (иАПФ, в-адреноблокаторы, антагонисты минералокортикоидных рецепторов, АРНИ\*\*, дапаглифлозин\*\*/эмпаглифлозин\*\*) для уменьшения риска ВСС и прогрессирующей сердечной недостаточности [470].

#### **ЕОК IA (УУР А, УДД 1)**

•Интенсивные физические нагрузки, включая участие в спортивных соревнованиях, не рекомендованы пациентам с ДКМП и мутацией в гене LMNA [471, 472].

#### **ЕОК IIIС (УУР С, УДД 4)**

•Не рекомендуется назначать амиодарон\*\* с целью подавления бессимптомной неустойчивой ЖТ у пациентов с ДКМП [231, 255, 259].

#### **ЕОК IIIА (УУР В, УДД 2)**

•Не рекомендуется назначать блокаторы натриевых каналов для лечения ЖА у пациентов с ДКМП [257, 473, 474].

#### **ЕОК IIIА (УУР А УДД 1)**

•Имплантация ИКД\*\*\* рекомендована пациентам с ДКМП, симптомами ХСН (II-III функционального класса по NYHA) и ФВЛЖ  $\leq 35\%$  на фоне ОМТ  $\geq 3$  месяцев при ожидаемой продолжительности жизни  $> 1$  года [257, 260, 458, 475].

#### **ЕОК IIaA (УУР В, УДД 2)**

•Имплантация ИКД\*\*\* рекомендована пациентам с ДКМП и подтвержденной патогенной мутацией LMNA с предполагаемым пятилетним риском возникновения жизнеугрожающих ЖА  $\geq 10\%$  и при наличии НУЖТ, или ФВЛЖ менее 50%, или нарушений АВ проводимости [64, 476, 477].

#### **ЕОК IIaB (УУР В, УДД 3)**

**Комментарий.** Мутации в гене LMNA ассоциированы с ранним развитием ЖА, нарушений проводимости, высоким риском ВСС и прогрессирующей ХСН. Для оценки пятилетнего риска жизнеугрожающих аритмий рекомендуется использовать калькулятор (не валидирован на российской популяции): <https://lmna-riskvta.fr> [64].

•Имплантация ИКД\*\*\* рекомендована пациентам с ДКМП и ФВЛЖ менее 50% и двумя или более факторами риска: обмороки, позднее накопления гадолиния в миокарде при МРТ, индуцируемая при программированной стимуляции УМЖТ, патогенные мутации в генах LMNA, PLN, FLNC и RBM20 [251, 460, 462, 465, 469, 478, 479, 480].

#### **ЕОК IIaC (УУР С, УДД 4)**

*Вторичная профилактика ВСС у больных с ДКМП*

•Имплантация ИКД\*\*\* рекомендована пациентам с ДКМП и анамнезом остановки кровообращения вследствие ФЖ или ЖТ, или при наличии ЖТ, сопровождающейся нарушениями гемодинамики [233, 481, 482, 483].

#### **ЕОК ІВ (УУР А, УДД 2)**

•Имплантация ИКД\*\*\* рекомендована пациентам с ДКМП и устойчивой пароксизмальной ЖТ без гемодинамических расстройств [8].

#### **ЕОК ІаС (УУР С, УДД 4)**

•Пациентам с ДКМП и ИКД с рецидивирующими симптомными пароксизмами ЖТ, сохраняющимися несмотря на прием в-адреноблокаторов и оптимальное программирование ИКД\*\*\*, рекомендовано добавление к терапии амиодарона\*\* или замена в-адреноблокаторов на соталол\*\* [8, 165].

#### **ЕОК ІаВ (УУР В, УДД 3)**

•Пациентам с ДКМП и рецидивирующей симптомной УМЖТ или шоками ИКД\*\*\* для купирования мономорфной ЖТ в случае, если ААТ неэффективна, противопоказана или не переносится, рекомендовано проведение КА в опытных центрах [484, 485, 486, 487].

#### **ЕОК ІаС (УУР С, УДД 4)**

### **3.3.4. Аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка**

Аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка (АКПЖ) — наследственное заболевание, характеризующееся фиброзно-жировым замещением миокарда с характерными проявлениями в виде ЖА, ХСН и ВСС [488].

#### *Стратификация риска и ведение пациентов с аритмогенной кардиомиопатией*

Пациентам с подозрением на АКПЖ рекомендовано проведение МРТ сердца [489, 490, 491].

#### **ЕОК ІВ (УУР В, УДД 3)**

•Пациентам с предполагаемым или установленным диагнозом АКПЖ рекомендовано проведение генетического обследования и консультация медицинского генетика [492, 493].

#### **ЕОК ІВ (УУР В, УДД 3)**

•Для стратификации риска ВСС у пациентов с АКПЖ при наличии симптомов, подозрительных на ЖА, рекомендуется рассмотреть возможность проведения ВСЭФИ [494, 495].

#### **ЕОК ІьС (УУР С, УДД 4)**

• У родственников первой линии родства пациентов с АКПЖ рекомендовано выполнение ЭКГ и ЭХОКГ [8, 496].

#### **ЕОК IC (УУР С, УДД 4)**

##### *Первичная профилактика внезапной сердечной смерти у больных с АКПЖ*

• Пациентам с АКПЖ для профилактики ВСС рекомендовано воздерживаться от интенсивных физических нагрузок [497, 498, 499].

#### **ЕОК IB (УУР В, УДД 3)**

• Рекомендуется рассмотреть возможность ограничения физических нагрузок у носителей патогенных мутаций, связанных с АКПЖ, без фенотипических проявлений заболевания [499, 500].

#### **ЕОК ПЬС (УУР С, УДД 4)**

• Пациентам с устойчивой ЖТ или НУЖТ рекомендована терапия в-адреноблокаторами.

#### **ЕОК IC (УУР С, УДД 4)**

• Рекомендуется рассмотреть возможность терапии β-адреноблокаторами у всех пациентов с установленным диагнозом АКПЖ [501, 502].

#### **ЕОК ПЬС (УУР С, УДД 4)**

• Имплантация ИКД рекомендована пациентам с установленным диагнозом АКПЖ и аритмическими обмороками [503, 504, 505, 506, 507].

#### **ЕОК ПаВ (УУР В, УДД 3)**

• Имплантация ИКД\*\*\* рекомендована пациентам с установленным диагнозом АКПЖ и тяжелой систолической дисфункцией правого или левого желудочка [496, 508].

#### **ЕОК ПаС (УУР В, УДД 4)**

**Комментарий.** Под тяжелой систолической дисфункцией ПЖ понимают изменение фракционной площади FАС (fractional area change)  $\leq 17\%$  или снижение фракции выброса ПЖ (ФВ ПЖ)  $\leq 35\%$ , под тяжелой систолической дисфункцией ЛЖ – ФВ ЛЖ  $\leq 35\%$ .

• Имплантация ИКД\*\*\* рекомендована пациентам с установленным диагнозом АКПЖ с наличием симптомов, умеренной систолической дисфункцией ПЖ (ФВПЖ  $\leq 40\%$ ) или ЛЖ (ФВ ЛЖ  $\leq 45\%$ ) в сочетании с НУЖТ либо с устойчивой ЖТ, индуцированной при ВСЭФИ [494, 504, 506].

#### **ЕОК ПаС (УУР В, УДД 3)**

##### *Вторичная профилактика ВСС у больных с АКПЖ*

• Имплантация ИКД\*\*\* рекомендована пациентам с ФЖ или ЖТ, сопровождающейся гемодинамическими нарушениями [509].

### **ЕОК IC (УУР В, УДД 3)**

•Имплантация ИКД\*\*\* рекомендована пациентам с АКПЖ и устойчивой ЖТ, протекающей без гемодинамических расстройств [510].

### **ЕОК IIaC (УУР С, УДД 4)**

•Пациентам с АКПЖ с показаниями к ИКД-терапии\*\*\* рекомендована имплантация устройств с возможностью программирования антитахикардической стимуляции желудочков с целью купирования пароксизмов ЖТ и минимизации количества шоков [511].

### **ЕОК IIaB (УУР В, УДД 3)**

•Пациентам с АКПЖ и рецидивирующей симптомной УМЖТ или шоками ИКД\*\*\* вследствие ЖТ, несмотря на прием  $\beta$ -адреноблокаторов, рекомендовано выполнение КА в опытном центре [512, 513, 514].

### **ЕОК IIaC (УУР С, УДД 4)**

•Пациентам с АКПЖ и рецидивирующими симптомными пароксизмами ЖТ при неэффективности в-адреноблокаторов рекомендовано назначение ААП.

### **ЕОК IIaC (УУР С, УДД 4)**

***Комментарий.** ААП при АКПЖ имеют ограниченную эффективность. Целесообразно применение амиодарона\*\*, который в единичных исследованиях продемонстрировал более высокую эффективность по сравнению с соталолом\*\* [12, 17, 30]. Эффективность ААП I класса, зарегистрированных в Российской Федерации, у пациентов с АКПЖ не изучена.*

## **3.3.5. Гипертрофическая кардиомиопатия**

Смерть от аритмии и частота обоснованных срабатываний ИКД в связи с ЖТА в общей популяции пациентов с ГКМП составляет 1-2% и 0,8% в год, соответственно [515]. ВСС преобладает как причина смерти у пациентов в возрасте моложе 60 лет, тогда как в старшей возрастной группе основное значение имеют инсульты и ХСН [516, 517, 518]. Калькулятор риска ВСС в течение 5 лет (Risk-ICD) представлен по ссылке: <http://doc2do.com/hcm/webHCM.html> [69].

### *Стратификация риска и ведение пациентов с ГКМП*

•Пациентам с ГКМП рекомендовано проведение МРТ сердца с гадолинием с целью дополнительной стратификации риска ВСС [519, 520, 521].

### **ЕОК IB (УУР В, УДД 3)**

***Комментарий.** Накопление гадолиния  $\geq 15\%$  от массы миокарда ЛЖ является предиктором ВСС у взрослых.*

•Пациентам с ГКМП рекомендовано проведение генетического обследования и консультация медицинского генетика [522, 523, 524, 525, 526].

#### **ЕОК IB (УУР В, УДД 3)**

*Комментарий.* Одна или множественные саркомерные мутации являются дополнительным фактором риска ВСС.

•Пациентам с ГКМП ввиду высокого риска ВСС не рекомендуется участие в соревновательных видах спорта [527].

#### **ЕОК IC (УУР В, УДД 3)**

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

•У родственников первой линии родства пациентов с ГКМП рекомендовано выполнение ЭКГ и ЭХОКГ [29].

#### **ЕОК IC (УУР С, УДД 4)**

•Пятилетний риск внезапной смерти рекомендуется оценивать при первоначальном обследовании пациента, а также каждые 1-3 года или при изменении клинического статуса [8].

#### **ЕОК IC (УУР С, УДД 4)**

*Первичная профилактика ВСС у больных с ГКМП*

Расчет риска ВСС в течение 5 лет, предлагаемый ЕОК (Risk-ICD), представлен по ссылке: <http://doc2do.com/hcm/webHCM.html> (не валидирован на российской популяции); результат оценивается в % вероятности ВСС [69].

•Имплантация ИКД рекомендована пациентам с ГКМП при расчетном пятилетнем риске ВСС  $\geq 6\%$  [68, 528, 517, 518].

#### **ЕОК IIaB (УУР В, УДД 3)**

•Имплантация ИКД\*\*\* рекомендована пациентам с ГКМП в возрасте  $\geq 16$  лет при расчетном пятилетнем риске ВСС от  $\geq 4$  до  $< 6\%$  и при наличии как минимум одного из следующих факторов риска:

а) значительное накопление гадолиния в миокарде при МРТ сердца ( $\geq 15\%$  от массы ЛЖ);

б) ФВЛЖ менее 50%;

в) аномальная реакция АД при выполнении пробы с физической нагрузкой (прирост АД на пике нагрузки менее 20 мм рт. ст. или снижение более 20 мм рт. ст.);

г) верхушечная аневризма ЛЖ;

д) наличие патогенной саркомерной мутации [519, 529, 520, 522, 530, 531, 532].

#### **ЕОК IIaB (УУР В, УДД 3)**

•Рекомендуется рассмотреть возможность имплантации ИКД\*\*\* пациентам с ГКМП в возрасте  $\geq 16$  лет при расчетном пятилетнем риске ВСС от  $\geq 4$  до  $< 6\%$  [69, 517, 518].

#### **ЕОК IIbB (УУР С, УДД 4)**

•Рекомендуется рассмотреть возможность имплантации ИКД\*\*\* пациентам с ГКМП в возрасте  $\geq 16$  лет при расчетном пятилетнем риске ВСС от  $< 4\%$  при наличии как минимум одного из следующих факторов риска:

а) значительное накопление гадолиния в миокарде при МРТ сердца ( $\geq 15\%$  от массы ЛЖ);

б) ФВЛЖ менее 50%;

в) верхушечная аневризма ЛЖ [519, 520, 522, 529, 530, 531, 532].

#### **ЕОК IIbB (УУР С, УДД 4)**

##### *Вторичная профилактика ВСС у больных с ГКМП*

•Имплантация ИКД\*\*\* рекомендована пациентам с ГКМП со спонтанной устойчивой ЖТ или ФЖ, протекающими с нарушением гемодинамики [533, 534, 535].

#### **ЕОК IB (УУР В, УДД 3)**

•Имплантация ИКД\*\*\* рекомендована пациентам с ГКМП со спонтанной устойчивой ЖТ, протекающей без нарушений гемодинамики [8].

#### **ЕОК IIaC (УУР С, УДД 4)**

•Пациентам с ГКМП и рецидивирующей симптомной ЖТА или повторными шоками ИКД \*\*\* вследствие ЖТ/ФЖ рекомендовано назначение ААТ [8].

#### **ЕОК IIaC (УУР С, УДД 4)**

**Комментарий.** В нерандомизированных исследованиях продемонстрирована эффективность амиодарона\*\* в подавлении ЖТА у больных с ГКМП [536, 537].

*В-адреноблокаторы также могут быть использованы с антиаритмической целью у данной группы пациентов, учитывая их благоприятное влияние на симптомы и снижение обструкции в ВЛЖ [6, 515]. Вместе с тем отсутствуют доказательства влияния ААТ на снижение риска ВСС.*

•Рекомендуется рассмотреть возможность выполнения КА в опытном центре пациентам с ГКМП и рецидивирующей симптомной УМЖТ при неэффективности или непереносимости ААТ или противопоказаниях к приему ААП [538, 539].

#### **ЕОК IIbC (УУР С, УДД 4)**

•У детей в возрасте до 16 лет с ГКМП и предполагаемым 5-летним риском ВСС  $\geq 6\%$  (на основе оценки HCM Risk-Kids) следует рассмотреть вопрос об имплантации ИКД [68].

### **ЕОК IIaB (УУР В, УДД 3)**

*Комментарий:* До недавнего времени у детей с ГКМП было мало данных о первичной профилактике ВСС. К настоящему времени разработана шкала и калькулятор риска ВСС, включающие оценку таких факторов, как необъяснимый обморок, максимальная толщина стенки ЛЖ, значимое увеличение левого предсердия, градиент давления в ВТЛЖ и НУЖТ. В отличие от взрослых, возраст и семейный анамнез ВСС не улучшали показатели прогностической ценности модели у детей. Калькулятор риска ВСС у детей 1-16 лет с ГКМП представлен по ссылке (валидирован на внешних данных, но не проходил валидацию на российской популяции): <https://hcmriskkids.org>

### **3.3.6. Рестриктивная кардиомиопатия**

•Имплантация ИКД\*\*\* рекомендована пациентам с транстретиновым (TTR) амилоидозом или амилоидозом легких цепей (AL) при наличии пароксизмальных ЖТА, протекающих с нарушением гемодинамики, после обсуждения рисков ВСС, неаритмической сердечно-сосудистой и некардиальной смерти [8, 540].

### **ЕОК IIaC (УУР С, УДД 4)**

### **3.3.7. Нейромышечные заболевания**

Аритмии часто встречаются при нейромышечных заболеваниях и могут быть первым проявлением заболевания. Миотоническая дистрофия и дистрофия Дюшенна наиболее распространены, при этом большинство пациентов умирают в возрасте до 20 лет. При большинстве нейромышечных заболеваний встречаются нарушения проводимости и ритма сердца.

Имплантация постоянного ЭКС может быть предпочтительной у пациентов с синдромами Кернса-Сейра, Эмери-Дрейффуса или поясно-конечностной мышечной дистрофией с любой степенью АВ блокады, поскольку у них имеется значительный риск быстрого прогрессирования до полной АВ блокады.

Имплантация ИКД, а не кардиостимулятора, может быть предпочтительней у пациентов с болезнью Дюшенна/Беккера, когда на МРТ имеется значительное позднее контрастирование гадолинием. Польза от имплантации ИКД должна быть сбалансирована с общим прогнозом для некоторых подтипов заболеваний, таких как дистрофия Дюшенна.

•Пациентам с мышечными дистрофиями рекомендуется ежегодное динамическое наблюдение с записью ЭКГ не менее чем в 12 отведениях, даже в скрытой фазе заболевания. [541, 542].

### **ЕОК IC (УУР С, УДД 4)**

•Пациентам с нейромышечными расстройствами и ЖА или дисфункцией ЛЖ рекомендуется лечение аритмий так же, как и у пациентов без нейромышечных заболеваний [543].

#### **ЕОК IC (УУР C, УДД 4)**

•ВСЭФИ рекомендуется пациентам с миотонической дистрофией и приступами сердцебиения или обмороками, свидетельствующими о ЖА, а также пациентам после ВОС [544].

#### **ЕОК IC (УУР C, УДД 4)**

•Имплантация ИКД рекомендуется пациентам с миотонической дистрофией и УМЖТ или купированной ВОС, не вызванной ЖТ в виде ривентри с участием ножек пучка Гиса. [545].

#### **ЕОК IC (УУР C, УДД 4)**

•ВСЭФИ рекомендуется пациентам с миотонической дистрофией и внезапным удлинением интервала PR или расширением комплекса QRS [545].

#### **ЕОК IIaB (УУР B, УДД 4)**

•ВСЭФИ рекомендуется пациентам с миотонической дистрофией и интервалом PR  $\geq 240$  мс или продолжительностью QRS  $\geq 120$  мс, а также пациентам старше 40 лет с наджелудочковой аритмией или старше 40 лет со значительным поздним контрастированием гадолинием по данным МРТ [545].

#### **ЕОК IIaB (УУР B, УДД 4)**

•Пациентам с миотонической дистрофией без замедления АВ проведения и обмороков, предположительно ассоциированных с ЖА, рекомендуется имплантация ИКД\*\*\* [545].

#### **ЕОК IIaC (УУР B, УДД 4)**

•Пациентам с миотонической дистрофией и приступами сердцебиения, крайне подозрительного на ЖА, и индукцией ЖТ без участия ножек пучка Гиса рекомендуется имплантация ИКД\*\*\* [545].

#### **ЕОК IIaC (УУР B, УДД 4)**

•Пациентам с поясно-конечностной мышечной дистрофией типа 1B или Эмери-Дрейфуса и показанием к кардиостимуляции рекомендуется имплантация ИКД\*\*\* [546].

#### **ЕОК IIaC (УУР B, УДД 4)**

•Рекомендуется рассмотреть возможность имплантации ИКД\*\*\* у пациентов с мышечной дистрофией Дюшенна/Беккера и значительным поздним контрастированием гадолинием при МРТ сердца [547].

#### **ЕОК IIbC (УУР C, УДД 4)**

•Рекомендуется рассмотреть возможность имплантации ИКД\*\*\* вместо постоянного ЭКС у пациентов с миотонической дистрофией с дополнительными факторами риска ЖА и ВСС.

**ЕОК ПЬС (УУР С, УДД 4)**

•Повторная оценка АВ проводимости и индукции ЖА с помощью ВСЭФИ не рекомендуется у пациентов с миотонической дистрофией без подозрения на аритмию или прогрессирование нарушений проводимости [548].

**ЕОК ШС (УУР С, УДД 4)**

•Пациентам с симптомной ЖТ с участием ножек пучка Гиса рекомендуется проведение КА [544].

**ЕОК ІС (УУР С, УДД 4)**

•Пациентам с миотонической дистрофией, которым выполняется абляция ЖТ с участием ножек пучка Гиса, рекомендуется имплантация кардиостимулятора/ИКД [544].

**ЕОК ІС (УУР С, УДД 4)**

### **3.3.8. Миокардит**

•Пациентов с подтвержденным острым миокардитом или при подозрении на острый миокардит с жизнеопасными ЖА рекомендуется направлять в медицинское учреждение с соответствующими компетенциями и опытом лечения подобных пациентов [549].

**ЕОК ІС (УУР С, УДД 4)**

•Пациентам с гемодинамически значимой УМЖТ, возникающей в хронической фазе миокардита, рекомендуется имплантация ИКД\*\*\* [550].

**ЕОК ІС (УУР С, УДД 4)**

•У пациентов с ЖТ или ФЖ, сопровождающимися нестабильной гемодинамической, на фоне острой фазы миокардита рекомендуется рассмотреть возможность имплантации ИКД до выписки из стационара [552].

**ЕОК ПаС (УУР С, УДД 4)**

•Пациентам с симптомной неустойчивой или устойчивой ЖА в острой фазе миокардита рекомендуется ААТ (предпочтительно амиодарон и  $\beta$ -адреноблокаторы).

**ЕОК ПаС (УУР С, УДД 4)**

•Пациентам с рецидивирующей симптомной ЖТ, перенесшим миокардит, рекомендуется ААТ.

**ЕОК ПаС (УУР С, УДД 4)**

- У пациентов после миокардита с симптомной рецидивирующей УМЖТ или шоками ИКД\*\*\* для купирования УМЖТ, когда неэффективны, непереносимы или нежелательны ААП, рекомендуется КА в опытных центрах [552].

#### **ЕОК IIaC (УУР C, УДД 4)**

- У пациентов с хроническим миокардитом и гемодинамически значимой УМЖТ рекомендуется имплантация ИКД.

#### **ЕОК IIaC (УУР C, УДД 4)**

- У пациентов с гемодинамически малозначимой УМЖТ, возникающей в хронической фазе миокардита, при сохранной функции ЛЖ и наличии ограниченного рубца, рекомендуется рассмотреть возможность КА как альтернативы имплантации ИКД, при условии обсуждения данной тактики с пациентом, а также достижения неиндуцируемости ЖТ и элиминации локальных электрограмм, характеризующих замедление проведения, в конце процедуры аблации.

#### **ЕОК IIbC (УУР C, УДД 4)**

### **3.3.9. Саркоидоз**

Проявления поражения сердца встречаются примерно у 5% пациентов с саркоидозом. Обычно саркоидоз сердца манифестирует в трех формах: дисфункция ЛЖ, нарушения АВ проведения и ЖНР. Терапия глюкокортикоидами является основой лечения саркоидоза сердца, но ее эффект на ЖНР описан только в наблюдательных исследованиях.

- Пациентам с саркоидозом сердца рекомендуется имплантация ИКД\*\*\* при ФВ ЛЖ <35% [553].

#### **ЕОК IV (УДД 4, УУР C)**

- Пациентам с саркоидозом сердца и показаниями к кардиостимуляции вследствие АВ блокады 2-3 степени рекомендуется имплантация ИКД\*\*\* независимо от ФВ ЛЖ [554].

#### **ЕОК IIaC (УУР C, УДД 4)**

- Пациентам с саркоидозом сердца, ФВ ЛЖ >35%, но значимым накоплением контраста по данным МРТ рекомендуется имплантация ИКД\*\*\* после разрешения активной фазы воспаления [555].

#### **ЕОК IIaB (УУР C, УДД 5)**

- Пациентам с саркоидозом сердца, ФВ ЛЖ 35-50% и незначимым накоплением контраста по данным МРТ, после разрешения активной фазы воспаления, рекомендовано ВСЭФИ с целью попытки индукции ЖТ и стратификации риска.

#### **ЕОК IIaC (УУР C, УДД 4)**

- Пациентам с саркоидозом сердца, ФВ ЛЖ 35-50% и индуцированной мономорфной ЖТ рекомендуется имплантация ИКД\*\*\* [556].

#### **ЕОК IIaC (УУР С, УДД 4)**

##### **3.3.10. Болезнь Лайм и болезнь Чагаса**

Болезнь Лайм (боррелиоз) – инфекционное заболевание, вызываемое спирохетой *Borrelia burgdorferi*. Переносчиками являются иксодовые клещи. Наряду с кожными проявлениями, воспалительным поражением нервной системы и суставов, в патологический процесс могут вовлекаться миокард и перикард. Характерными являются нарушения проводимости вплоть до полной АВ блокады, описаны жизнеопасные ЖА [557, 558, 559, 560]. Лечение жизнеопасных ЖА при миокардите описано в разделе 3.3.8, что актуально и при болезни Лайм.

Болезнь Чагаса (Шагаса) - инфекционное паразитарное заболевание, вызываемое *Trypanosoma cruzi*. Переносчиками являются триатомовые клопы. Распространена в Южной и Центральной Америке. Поражаются в основном желудочно-кишечный тракт и сердце. В острую фазу заболевания поражение сердца представляет собой острый миокардит, в хроническую формируется кардиомиопатия с ХСН. Для заболевания характерны как нарушения проводимости, вплоть до полной АВ блокады, так и жизнеопасные ЖА. Имплантация ИКД может быть оправдана для вторичной профилактики ВСС у пациентов с болезнью Чагаса, однако существуют противоречивые исследования о преимуществах и рисках применения ИКД у этих пациентов.

- У пациентов с болезнью Чагаса рекомендуется назначение амиодарона для снижения эпизодов аритмии при наличии симптомных ЖЭ или ЖТ [561].

#### **ЕОК IIaC (УУР С, УДД 4)**

- У пациентов с болезнью Чагаса и рецидивирующей симптомной УМЖТ или шоками ИКД\*\*\* при мономорфной ЖТ, у которых ААТ неэффективна, противопоказана или не переносится, рекомендуется КА в опытных центрах [562].

#### **ЕОК IIaC (УУР С, УДД 4)**

- У пациентов с болезнью Чагаса и симптомной ЖТ, когда неэффективна или непереносима ААТ (амиодарон и  $\beta$ -адреноблокаторы), рекомендуется рассмотреть возможность имплантации ИКД\*\*\* [563].

#### **ЕОК IIbC (УУР С, УДД 4)**

##### **3.3.11. Патология клапанов сердца**

Клапанные пороки сердца предрасполагают к ВСС как в предоперационном периоде, так и после операций на клапанах. Пациенты с поражением клапанов сердца и остаточной дисфункцией ЛЖ после операции на клапане, которым был установлен ИКД\*\*\*

для первичной профилактики ВСС, с учетом индивидуальных особенностей, имеют такую же частоту смерти и частоту срабатывания ИКД\*\*\*, как и пациенты после ИМ и с ДКМП.

- ВЭСЭФИ и КА рекомендуется у пациентов с патологией аортального клапана и УМЖТ с целью выявления и аблации ЖТ, вовлекающей ножки пучка Гиса, особенно при возникновении ЖТ после коррекции аортального порока [564].

#### **ЕОК ІС (УДД 4, УУР С)**

- Пациентам с поражением клапанов сердца и дисфункцией ЛЖ, в том числе после хирургической коррекции, рекомендуется имплантация ИКД\*\*\* с целью первичной профилактики ВСС аналогично показаниям при ДКМП [565].

#### **ЕОК ІС (УДД 4, УУР С)**

### **3.3.12. Идиопатическая фибрилляция желудочков**

Диагноз идиопатической ФЖ выставляется у перенесших ВСС, предпочтительно с подтвержденной ФЖ, после исключения структурной, метаболической, токсикологической этиологии и каналопатий. Дополнительную информацию дает клиническое обследование (анамнез, ЭКГ и ЭКГ в высоких прекардиальных отведениях, тест с физической нагрузкой, ЭХОКГ) родственников первой степени родства пациентов с идиопатической ФЖ. Пациентам оправдано проведение генетического тестирования для выявления мутаций генов, ассоциированных с каналопатиями и кардиомиопатиями.

- Имплантация ИКД\*\*\* рекомендована при идиопатической ФЖ [482].

#### **ЕОК ІВ (УДД 4, УУР С)**

- При рецидивирующих эпизодах ФЖ, индуцируемых повторяющимися сходными между собой по морфологии ЖЭ, рефрактерными к медикаментозной терапии, рекомендована КА опытными специалистами [566].

#### **ЕОК ІаС (УУР С, УДД 4)**

### **3.3.13. 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 [361]. 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 [567, 568].

б) синдром Тимоти, характеризующийся удлинением интервала QT, синдактилией, пороками развития сердца, расстройством аутистического спектра и дисморфизмом [569].

3. Аутосомно-рецессивный СУИQT (синдром Джервелла-Ланге–Нильсена), сочетающий экстремальное удлинение интервала QT с врожденной глухотой [570]. [

Группа экспертов ЕОК, разрабатывающая клинические рекомендации по лечению ЖА 2022г., подтвердила диагностические критерии для установления клинического диагноза СУИQT [8]: QTc  $\geq$ 480 мс или наличие  $>$ 3 баллов по шкале оценки риска для СУИQT (таблица 2) [571]. При наличии аритмогенного обморока или сердечного ареста QTc  $\geq$ 460 мс достаточно для постановки диагноза СУИQT.

**Таблица 2.** Модифицированная шкала для диагностики СУИQT (Шкала Шварца)[572].

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 периода после пробы с физической нагрузкой	1
	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

*Примечание:* сокращения приведены в списке сокращений. Диагноз СУИQT правомочен при наличии >3 баллов.

Стратификация индивидуального риска осуществляется с учетом клинических, ЭКГ- и генетических параметров [573]. 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 ПСЖ у пациентов с СУИQT [75].

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

а. Избегать приема медикаментов, способствующих удлинению интервала QT (перечень на сайте [www.crediblemeds.org](http://www.crediblemeds.org)).

б. Корректировать нарушения электролитного баланса (гипокалиемию, гипомагниемию, гипокальциемию), которые могут развиваться на фоне диареи, рвоты или метаболических нарушений.

в. Избегать специфических триггеров аритмии (активное плавание, особенно при 1-м типе СУИQT, и воздействие громких звуков при 2-м типе заболевания) [574, 575].

•Выявление и устранение причин удлинения интервала QT (прежде всего отмена любых лекарственных средств, способных удлинять интервал QT, если таковые применяются, коррекция электролитных нарушений, устранение брадикардии) рекомендовано пациентам с полиморфной ЖТ типа «пируэт» [75, 573, 576, 577].

#### **ЕОК IIaC (УУР С, УДД 4)**

•Пациентам с СУИQT для профилактики ВСС рекомендован прием  $\beta$ -адреноблокаторов [574, 575, 578].

#### **ЕОК IIb (УУР С, УДД 4)**

*Комментарий.* Предпочтение отдается неселективным  $\beta$ -адреноблокаторам (пропранолол, надолол). При 2 и 3 типах СУИQT наиболее эффективным в профилактике ЖТ считается надолол [579].

•Назначение  $\beta$ -адреноблокаторов для профилактики ВСС рекомендовано у носителей генетической мутации СУИQT с нормальным QT-интервалом [59, 578].

#### **ЕОК IIaB (УУР С, УДД 4)**

•Временная электрокардиостимуляция с частотой 100 и более в минуту рекомендуется для укорочения интервала QT и предупреждения рецидивов полиморфной ЖТ типа «пируэт» при отсутствии эффекта от введения магния сульфата \*\* [580, 581].

#### **ЕОК IC (УУР С, УДД 4)**

•С целью купирования полиморфной ЖТ типа «пируэт» применение ААП (особенно ААП Ia класса и ААП III класса) не рекомендовано [74].

#### **ЕОК IIIС (УУР С, УДД 4)**

•В/в введение магния сульфата\*\* рекомендовано для предупреждения рецидивов полиморфной ЖТ типа «пируэт» [74, 576, 577].

#### **ЕОК IC (УУР С, УДД 4)**

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

•Имплантация ИКД\*\*\* в сочетании с приемом β-адреноблокаторов рекомендована пациентам с СУИQT, пережившим остановку сердца [361, 578, 582].

#### **ЕОК IB (УУР С, УДД 4)**

•Имплантацию ИКД\*\*\* в сочетании с приемом β-адреноблокаторов следует рекомендовать пациентам с СУИQT и синкопальными состояниями и/или ЖТ на фоне приема адекватной дозы β-адреноблокаторов [582].

#### **ЕОК IIaC (УУР С, УДД 4)**

•Выполнение грудной левосторонней симпатической денервации сердца рекомендовано у симптомных пациентов с СУИQT в следующих случаях:

а. Прием β-адреноблокаторов неэффективен, плохо переносится, либо имеются противопоказания.

б. ИКД\*\*\*-терапия противопоказана или имеется отказ пациента.

с. Пациенты с имплантированным ИКД\*\*\* на фоне приема β-адреноблокаторов продолжают испытывать множественные шоки дефибриллятора [179, 361, 583, 584, 585].

#### **ЕОК IIaC (УУР С, УДД 4)**

•Рекомендуется рассмотреть возможность имплантации ИКД\*\*\* в дополнение к терапии β-адреноблокаторами у асимптомных носителей патологической мутации в генах KCNH2 или SCN5A при увеличении QTc >500 мс [573].

#### **ЕОК IIbC (УУР С, УДД 4)**

### **3.3.14. Синдром короткого интервала QT (СКИQT)**

Синдром 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 ригентри. Идентифицированы пять генов, связанных с СКИQT: *KCNH2*, *KCNQ1*, *KCNJ2*, *CACNA1C* и *CACNB2b*. Но положительный результат генетического скрининга остается невысоким (всего 20%). Заболевание является летальным во всех возрастных группах, включая детей в первые месяцы жизни, и вероятность первой остановки сердца к возрасту 40 лет составляет 40%. Весьма вероятно, что СКИQT является недодиагностированным состоянием в общей популяции. Диагноз у взрослых устанавливается по критериям, предложенным Gollob M. с соавт. [586] (таблица 3).

Таблица 3. 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 [587].

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 [588, 589].

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

•Имплантация ИКД\*\*\* для профилактики ВСС рекомендована пациентам с СКИQT, которые:

а. Пережили остановку сердца и/или

б. Имеют документированную спонтанную устойчивую ЖТ [588, 589, 590, 591, 592].

#### **ЕОК IC (УУР C, УДД 4)**

•Рекомендуется рассмотреть возможность назначения соталола для профилактики ВСС у пациентов с диагностированным СКИQT, имеющих показания к ИКД\*\*\*-терапии, в случае, когда ИКД противопоказан или пациент отказался от устройства [588, 589].

#### **ЕОК ПьС (УУР C, УДД 5)**

•Рекомендуется рассмотреть возможность назначения соталола\*\* для профилактики ВСС у асимптомных пациентов с диагностированным СКИQT и семейным анамнезом ВСС [588, 589].

#### **ЕОК ПьС (УУР C, УДД 4)**

### **3.3.15. 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.

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 1-го типа  $\geq 2$  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 прокаионамид\*\*), или при регистрации ЭКГ в верхних прекардиальных отведениях (межреберных промежутках на 1-2 ребра выше положений электродов в V1 и V2.

•Следующие мероприятия по коррекции образа жизни рекомендованы всем пациентам с диагностированным синдромом Бругада:

a. Избегать приема медикаментов, которые могут провоцировать элевацию сегмента ST в правых грудных отведениях ([www.brugadadrugs.org](http://www.brugadadrugs.org)).

b. Избегать употребления кокаина, каннабиса, и значительного употребления алкоголя.

c. Немедленно принять меры для снижения температуры тела при возникновении лихорадки любого генеза [593, 594, 595, 596, 597].

#### **ЕОК IC (УУР C, УДД 5)**

•Имплантация ИКД\*\*\* рекомендована пациентам с диагностированным синдромом Бругада, которые: пережили остановку сердца и/или имеют документированную спонтанную устойчивую ЖТ [593, 594, 595, 596, 597, 598].

#### **ЕОК IC (УУР C, УДД 4)**

•Имплантация ИКД\*\*\* рекомендована у пациентов со спонтанными ЭКГ-проявлениями 1-го типа синдрома Бругада и синкопальными состояниями (вероятно, аритмического генеза) в анамнезе [595, 596, 597, 598, 599].

#### **ЕОК IIaC (УУР C, УДД 4)**

•Рекомендуется рассмотреть возможность имплантации ИКД\*\*\* у пациентов с диагностированным синдромом Бругада, у которых индуцируется ФЖ во время ВСЭФИ с ПСЖ до 2-х экстрасимулов [595, 596, 597, 598, 599].

#### **ЕОК IIbC (УУР C, УДД 4)**

•КА очага ЖЭ, являющихся триггером ФЖ/ЖТ, и/или эпикардального субстрата ВТПЖ рекомендуется у пациентов с синдромом Бругада с повторяющимися шоками ИКД\*\*\*, рефрактерными к медикаментозной терапии [600].

#### **ЕОК IIaC (УУР C, УДД 4)**

### **3.3.16. 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). Для пациентов с КПЖТ характерен выраженный полиморфизм нарушений ритма от брадикардии, укорочения интервала PR, АВ диссоциации, наджелудочковых тахикардий до политопных и полиморфных тахиаритмий,

что нередко является причиной несвоевременной диагностики КПЖТ при неправильной интерпретации причин синкопе [601, 602, 603].

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

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

Имплантация ИКД\*\*\* возможна у пациентов с КПЖТ, которые не отвечают на лечение  $\beta$ -адреноблокаторами. При программировании ИКД\*\*\* увеличивают продолжительность детекции ЖТ, поскольку нанесение шоков может быть болезненным и способствовать повышению симпатического тонуса и провоцировать повторные эпизоды аритмии, что в конечном итоге ведет к возникновению порочного круга с рецидивирующими ЖА, вплоть до смертельного исхода.

• Всем пациентам с диагностированной КПЖТ рекомендуется избегать соревновательных видов спорта, силовых тренировок и стрессовых ситуаций [604, 605, 606, 607].

#### **ЕОК IC (УУР C, УДД 4)**

• Прием  $\beta$ -адреноблокаторов рекомендован для лечения аритмии и профилактики ВСС всем пациентам с диагностированной КПЖТ, учитывая наличие документированной спонтанной или стресс-индуцированной ЖА [606, 607].

#### **ЕОК IC (УУР C, УДД 4)**

• Имплантация ИКД\*\*\* дополнительно к приему  $\beta$ -адреноблокаторов в сочетании или без ААП I или III класса рекомендована для лечения аритмии и профилактики ВСС пациентам с диагностированной КПЖТ, пережившим остановку сердца, имеющим в анамнезе повторные синкопальные состояния или эпизоды полиморфной/двунаправленной ЖТ, несмотря на ОМТ [604, 605].

#### **ЕОК IC (УУР C, УДД 4)**

•Терапия  $\beta$ -адреноблокаторами рекомендована родственникам пациента для профилактики ВСС при выявлении генетических мутаций, даже при отсутствии симптомов или манифестации ЖТ [604, 606].

#### **ЕОК ПаС (УУР С, УДД 4)**

•Рекомендуется рассмотреть возможность выполнения грудной левосторонней симпатической денервации сердца у пациентов с диагностированной КПЖТ и повторными синкопальными состояниями, полиморфной/двунаправленной ЖТ, несколькими мотивированными срабатываниями ИКД\*\*\* с нанесением шоков на фоне изолированного приема  $\beta$ -адреноблокаторов или в сочетании с ААП I или III класса, а также при наличии непереносимости или противопоказаний к их приему [585, 198].

#### **ЕОК ПьС (УУР С, УДД 4)**

### **3.3.17. Врожденные пороки сердца**

#### ***Стратификация риска и первичная профилактика ВСС***

##### *Вне зависимости от типа ВПС*

•Применение ИКД\*\*\* рекомендовано у пациентов с ВПС и обмороками неизвестного происхождения в сочетании с тяжелой дисфункцией желудочков и/или индуцируемой устойчивой ЖТ/ФЖ при проведении ВСЭФИ [73, 608, 609, 610].

#### **ЕОК ПаВ (УУР С, УДД 4)**

•Имплантация ИКД\*\*\* рекомендована взрослым пациентам с ВПС с бивентрикулярной физиологией и дисфункцией системного желудочка (ФВ <35%), симптомной ХСН на фоне ОМТ с II или III ФК по NYHA [73, 611, 612].

#### **ЕОК IC (УУР С, УДД 5)**

•Имплантации ИКД\*\*\* рекомендована пациентам с ВПС и предполагаемыми аритмогенными синкопе, имеющими либо дисфункцию ЛЖ, либо индуцируемую устойчивую ЖТ при ПСЖ [73, 608, 612, 613, 614].

#### **ЕОК ПаВ (УУР С, УДД 5)**

•Рекомендуется рассмотреть возможность имплантации ИКД\*\*\* у пациентов с тяжелой дисфункцией единственного желудочка или системного ПЖ при наличии других факторов риска, включая НУЖТ, ХСН II или III ФК по NYHA, выраженную регургитацию на системном АВ клапане, широкий QRS  $\geq 140$  мс [73, 615, 616].

#### **ЕОК ПьВ (УУР С, УДД 4)**

##### *У пациентов после хирургической коррекции тетрады Фалло*

•У пациентов после коррекции тетрады Фалло с симптомами аритмии и НУЖТ рекомендовано проведение ВСЭФИ, включая ПСЖ [615, 610, 617, 618].

#### **ЕОК IIaC (УУР С, УДД 5)**

•У пациентов после коррекции тетрады Фалло с симптомами аритмии и положительным результатом ПСЖ, или с сочетанием других факторов риска и положительной ПСЖ, рекомендована имплантация ИКД\*\*\* [73, 608, 612, 613, 616].

#### **ЕОК IIaC (УУР С, УДД 5)**

•Рекомендуется рассмотреть возможность проведения ВСЭФИ, в том числе ПСЖ, у пациентов после коррекции тетрады Фалло без симптомов аритмии, но в сочетании с другими факторами риска [614].

#### **ЕОК IIbC (УУР С, УДД 5)**

•У пациентов с оперированной тетрадой Фалло, идущих на повторную операцию на открытом сердце или чрескожную замену клапана легочной артерии, рекомендуется рассмотреть возможность проведения дооперационного электрофизиологического картирования и аблации/хирургического пересечения анатомических перешейков, ассоциированных с ЖТ, до или во время вмешательства [619].

#### **ЕОК IIbC (УУР С, УДД 5)**

*Комментарий.* Использование трансаннулярной заплаты у пациентов с тетрадой Фалло связано с более низким риском ЖА [619].

### ***Вторичная профилактика ВСС и лечение ЖА при ВПС***

#### *Вне зависимости от типа ВПС*

У пациентов с ВПС с устойчивыми ЖА рекомендована оценка резидуальных и/или новых анатомических аномалий как субстрата для развития ЖА [620, 621].

#### *У пациентов после хирургической коррекции тетрады Фалло*

•У пациентов с оперированной тетрадой Фалло, у которых имеется УМЖТ или повторные срабатывания ИКД по поводу УМЖТ, рекомендовано проведение КА в опытных центрах [622, 623, 624].

#### **ЕОК IC (УУР С, УДД 5)**

•Пациентам с оперированной тетрадой Фалло, которым предстоит повторное кардиохирургическое вмешательство, и у которых подтверждено наличие УМЖТ, рекомендовано проведение предоперационного катетерного картирования и аблация/хирургическое пересечение анатомических перешейков, ассоциированных с ЖТ, до или во время вмешательства [619, 621, 625].

#### **ЕОК IIaC (УУР С, УДД 5)**

•У пациентов с оперированной тетрадой Фалло с сохраненной бивентрикулярной функцией, у которых имеется симптоматическая УМЖТ, рекомендуется рассмотреть

возможность проведения КА или хирургической аблации в опытных центрах как альтернативу терапии ИКД [622, 624].

#### **ЕОК ПьС (УУР С, УДД 5)**

### ***Катетерная аблация ЖТ у пациентов с ВПС***

•У пациентов с ВПС и рецидивирующими эпизодами УМЖТ или срабатываниями ИКД\*\*\*, которые не могут быть скорректированы программированием ИКД\*\*\* или ААТ, рекомендовано проведение КА в опытных центрах [73, 626].

#### **ЕОК ПаС (УУР С, УДД 5)**

•Выполнение КА рекомендовано в качестве альтернативы медикаментозной терапии при симптомной УМЖТ у пациентов с ВПС и ИКД\*\*\* [73, 626].

#### **ЕОК ПаВ (УУР С, УДД 5)**

•КА и профилактическое применение ААП не рекомендованы в случае бессимптомных, редких ЖЭ у пациентов с ВПС и стабильной функцией желудочков [73].

#### **ЕОК ШС (УУР С, УДД 5)**

•У пациентов с определенными вариантами ВПС (включая пластику предсердной перегородки при транспозиции магистральных артерий, операцию Фонтена и аномалию Эбштейна) с ВОС рекомендовано выявлять и проводить лечение НЖТ с быстрым проведением на желудочки [615, 627].

#### **ЕОК ПаС (УУР С, УДД 5)**

### **3.4. Аспекты ведения в особенных группах пациентов**

#### **3.4.1. Беременные и перипартальная кардиомиопатия**

##### *Лечение ЖТ во время беременности*

•Лечение β-адреноблокаторами рекомендуется во время беременности и в послеродовом периоде пациенткам с СУИQT или КПЖТ [628, 629, 630, 631].

#### **ЕОК IC (УУР С, УДД 5)**

•Лечение β-адреноблокаторами рекомендуется во время беременности пациенткам с АКПЖ [632, 633, 634].

#### **ЕОК ПаС (УУР С, УДД 5)**

•Назначение метопролола\*\*, #пропранолола\*\* или #верапамила\*\* во время беременности внутрь рекомендуется для длительной терапии идиопатической устойчивой ЖТ [635].

#### **ЕОК ПаС (УУР С, УДД 5)**

• Экстренная электрическая кардиоверсия во время беременности рекомендуется для купирования аритмии при устойчивой ЖТ, особенно с нарушением гемодинамики [636].

#### **ЕОК IC (УУР С, УДД 2)**

• В/в введение  $\beta$ -адреноблокаторов, прокаинамида\*\* или применение опережающей (овердрайв) стимуляции для подавления ЖТ во время беременности рекомендовано для экстренной конверсии УМЖТ без нарушений гемодинамики [635].

#### **ЕОК IIaC (УУР С, УДД 3)**

• Рекомендуется назначение  $\beta$ -адреноблокаторов во время беременности при симптомной ЖЭ с плохой переносимостью, гемодинамическими нарушениями и/или систолической дисфункцией ЛЖ.

#### **РКО IC (УУР С, УДД 5)**

*Комментарий.* В большинстве случаев ЖЭ не является противопоказанием к естественным родам и не требует медикаментозного лечения [637].

• При наличии соответствующих показаний выполнение имплантации ИКД\*\*\* рекомендуется во время беременности с оптимальной защитой от ионизирующего излучения [638, 639].

#### **ЕОК IC (УУР С, УДД 3)**

• Рекомендуется рассмотреть возможность выполнения КА во время беременности с оптимальной защитой от облучения для лечения рефрактерных к медикаментозной терапии и плохо переносимых ЖА [640].

#### **ЕОК IIaC (УУР С, УДД 5)**

*Комментарий.* Впервые возникшая ЖТ может проявляться во время беременности и риск рецидива аритмии выше у пациенток с уже имеющейся ЖТ и ВПС [641].

Кардиоверсия является безопасной на всех этапах беременности, нет доказательств нарушения кровообращения у плода или инициации преждевременных родов [636]. ЧСС плода должна регулярно контролироваться на всех этапах кардиоверсии [642].

При наличии показаний, имплантация ИКД\*\*\* должна быть выполнена после 8 недель беременности с минимизацией использования флюороскопии, применение рентген-защиты и опытным оператором [643]. Применение ультразвукового контроля и/или систем 3D-навигации позволяет снизить длительность флюороскопии [638, 644].

У беременных с ИКД\*\*\* перед родами рекомендуется рутинный опрос устройства.

Фармакологическое лечение аритмий и СН у беременных женщин может быть аналогичным как и небеременных, но следует избегать применения препаратов, противопоказанных при беременности, таких как иАПФ, АРА/АРНИ и ингибиторы ренина [635, 645, 646, 647]. Первый триместр связан с наибольшим тератогенным риском.

*Фармакологическую терапию рекомендуется начинать в самый поздний срок беременности и с наименее эффективной дозы. Воздействие препарата во втором и третьем триместре может оказывать неблагоприятное воздействие на рост и развитие плода, а также повышать риск проаритмии. Рекомендуется проверять препараты и данные о безопасности перед началом приема нового препарата во время беременности [635]. К хорошо переносимым относятся соталол, верапамил. Применение оправдано в том случае, если потенциальная польза превышает потенциальный риск: бисопролол, карведилол, дигоксин, дилтиазем (возможны тератогенные эффекты), лидокаин, метопролол, надолол, пропранолол, верапамил внутривенно [635]. Недостаточно данных: ивабрадин, пропафенон. Противопоказаны: амиодарон, атенолол [635].*

*При СУИQT (в частности, при 2 типе СУИQT) риск сердечно-сосудистых событий существенно возрастает в послеродовом периоде (вплоть до одного года после родов) [629]. Поэтому важно продолжать терапию  $\beta$ -блокаторами во время беременности и после родов [628, 629, 630]. Продолжение лечения  $\beta$ -блокаторами рекомендуется при СУИQT и КПЖТ и должно рассматриваться при АКПЖ [631, 632, 633, 634]. Дополнительный риск при беременности у женщин с синдромом Бругада неизвестен [648, 649].*

*Симптомную тахикардию следует лечить КА до наступления планируемой беременности. Если КА показана беременной пациентке, следует избегать процедуры в первом триместре, и следует отдавать предпочтение процедурам под контролем электроанатомического картирования [640, 650].*

#### *Аритмии, связанные с перипартальной кардиомиопатией*

Перипартальная кардиомиопатия (ПКМП) характеризуется развитием впервые систолической дисфункции ЛЖ и СН, может сопровождаться развитием ЖТ; развивается в течение последних месяцев беременности или первых 5 месяцев после родов и проявляется СН вследствие развития идиопатической систолической дисфункции ЛЖ (ФВ обычно <45%) [635]. Генетическая предрасположенность к ПКМП может быть у 20% пациенток [651].

У пациенток с ПКМП к ранней имплантации ИКД\*\*\* с целью профилактики ВСС следует относиться крайне взвешенно, поскольку зачастую происходит спонтанное выздоровление после родов [652].

У пациенток с ПКМП использование бромокриптина в качестве специфической терапии в дополнение к стандартной терапии СН показало многообещающие результаты в двух клинических исследованиях [653, 654].

### 3.4.2. Трансплантация сердца

•Пациентам, ожидающим трансплантацию сердца (ТС), рекомендована имплантация ИКД для первичной профилактики ВСС [655, 656].

#### ЕОК ПаС (УУР А, УДД 1)

*Комментарий.* Пациенты, включенные в лист ожидания трансплантации сердца (ЛОТС), подвержены риску ВСС и имеют высокую частоту развития ЖА. Особенно это важно при длительном нахождении в ЛОТС, средняя продолжительность ожидания трансплантации в мире составляет 8-16 месяцев.

•Пациентам, ожидающим ТС, рекомендовано рассмотреть возможность использования дефибриллятора носимой системы длительной регистрации сердечного ритма с функцией дефибрилляции (носимый дефибриллятор) \*\*\* [657].

#### ЕОК ПьС (УУР С, УДД 3)

•Реципиентам сердца с ЖНР в качестве первой линии лечения рекомендована медикаментозная терапия с использованием ААП: препараты IC (пропафенон\*\*, диэтиламинопропионилэтоксикарбониламинофенотиазин\*\*, лапаконитина гидробромид\*\*), II ( $\beta$ -адреноблокаторы), III (амиодарон\*\*, соталол\*\*) и IV классов (верапамил\*\*) [656].

#### РКО ПаС (УУР С, УДД 3)

*Комментарий.* Использование ААТ у пациентов с трансплантированным сердцем требует специального рассмотрения и персонализированного подхода из-за лекарственного взаимодействия с иммуносупрессивными препаратами и требует дополнительного контроля концентрации иммуносупрессивных препаратов в крови и коррекции их дозы в случае отклонения их концентрации от целевого уровня. Наиболее часто используемые иммунодепрессивные препараты, такие как циклоспорин, такролимус и сиролимус, активно метаболизируются системой цитохрома P450 (CYP3A4) и переносчиком P-гликопротеина. Ингибиторы или индукторы этих ферментов могут влиять на концентрацию лекарств. Амиодарон, дилтиазем, верапамил, блокаторы натриевых каналов, такие как лидокаин (при в\в введении), хинидин, пропафенон и другие препараты, могут ингибировать эти ферменты и приводить к повышению концентрации иммуносупрессивных препаратов. Иммуносупрессивные препараты могут влиять на удлинение интервала QT, поэтому рекомендуется соблюдать осторожность при их использовании с сотагексалом. Циклоспорин, эверолимус и азатиоприн более значительно увеличивали QTc по сравнению с такролимусом.  $\beta$ -адреноблокаторы не обладают лекарственным взаимодействием с иммуносупрессивной терапией, а за счет контроля

ЧСС в условиях симпатической реиннервации по данным ретроспективного исследования обладают дополнительным эффектом в снижении смертности и сердечно-сосудистой заболеваемости [656].

- Реципиентам сердца с устойчивой ЖТ рекомендовано выполнение КАГ и эндомикардиальной биопсии для исключения криза острого отторжения и болезни коронарных артерий пересаженного сердца [659].

#### **РКО ПaС (УУР С, УДД 3)**

- Пациентам после ТС с развитием болезни коронарных артерий пересаженного сердца или купированным кризом отторжения трансплантата, осложненным остановкой сердечного трансплантата, сохраняющейся систолической дисфункцией ЛЖ рекомендуется рассмотреть возможность имплантации ИКД [8, 660].

#### **ЕОК ПьС (УУР С, УДД 3)**

**Комментарии:** У пациентов после ТС риск развития ВСС в 3 раза выше по сравнению с нетрансплантированными пациентами, что может быть ассоциировано с активацией симпатической нервной системы и дисбалансом между симпатической и парасимпатической иннервацией [656]. Развитие ВСС является причиной смерти после ТС в 10% случаев [660, 661]. и может быть ассоциировано с кризом отторжения трансплантата и болезнью коронарных артерий пересаженного сердца [8, 656, 660], поэтому имплантация ИКД может быть уместна у отдельных пациентов из группы высокого риска [8].

### **3.4.3. Внезапная сердечная смерть у спортсменов**

Частота ВСС у спортсменов увеличивается с возрастом [662, 663].

У практически здоровых спортсменов среднего и старшего возраста (>35 лет) она колеблется от 2 до 6,3 на 100 000 человеко-лет. У юных и молодых спортсменов, принимающих участие в соревнованиях ( $\leq 35$  лет), частота летальных исходов значительно ниже, чем в старшей возрастной группе, - 0,4–3 на 100 000 участников в год [38, 663, 664]. Предварительное обследование сердечно-сосудистой системы дает возможность ранней диагностики заболеваний сердечно-сосудистой системы спортсменов до появления первых симптомов [665].

У спортсменов среднего/старшего возраста наиболее частой причиной смерти является ИБС [665, 666].

Отличные показатели выживаемости с благоприятным неврологическим исходом имеются при использовании автоматических наружных дефибрилляторов\*\*\*. Важно, что они должны быть использованы в первые 10 минут от момента развития фатальной ЖА

[666, 667]. Необходимо размещать автоматические наружные дефибрилляторы\*\*\* в спортивных залах, на спортивных аренах в доступных местах.

Спортсменам с установленным диагнозом ССЗ, ассоциированного с риском ВСС, необходима оценка возможности продолжения занятиями в соответствии с текущими положениями о допуске.

•Спортсменам с анамнезом сердечно-сосудистой патологии, отклонениями от нормы при медицинском осмотре или при изменениях на ЭКГ рекомендуется проведение более глубокого обследования, включая ЭХОКГ и/или МРТ, для подтверждения (или исключения) основного заболевания [668].

#### **ЕОК 1С (УУР С, УДД 4)**

•Рекомендовано обучение персонала спортивных сооружений сердечно-легочной реанимации и использованию автоматических наружных дефибрилляторов\*\*\* [669].

#### **ЕОК 1С (УУР С, УДД 4)**

•Перед участием в соревнованиях спортсменам рекомендовано обследование сердечно-сосудистой системы [38].

#### **ЕОК IIaC (УУР В, УДД 2)**

•С целью проведения обследования сердечно-сосудистой системы у молодых спортсменов (до 35 лет) рекомендовано выполнять сбор анамнеза, медицинский осмотр и ЭКГ в 12 отведениях [668].

#### **ЕОК IIaC (УУР В, УДД 2)**

•У лиц среднего и старшего спортивного возраста (старше 35 лет) рекомендована оценка сердечно-сосудистого риска по шкале SCORE2 до участия в высокоинтенсивных физических нагрузках [38].

#### **ЕОК IIaC (УУР В, УДД 2)**

***Комментарий:** Под соревновательными видами спорта подразумевают любительскую или профессиональную спортивную деятельность на регулярной основе с участием в организованных соревнованиях. При выявлении клинически значимых ЖА целесообразно как минимум временно, отстранение от физических нагрузок. Оправдан период детренинга в течение 30-90 дней с повторным обследованием сердечно-сосудистой системы. Нарушения, не являющиеся генетически детерминированными, связанные исключительно с высокими нагрузками, в большинстве случаев нивелируются.*

### **3.4.4. Синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта**

У пациентов с синдромом Вольфа-Паркинсона-Уайта (WPW) наиболее частой аритмией является АВ ринтрит тахикардия (АВРТ, 80%), за которой следует фибрилляция

предсердий (ФП) (20–30%). ФП с проведением по дополнительному АВ пути может привести к индукции ФЖ и ВСС, что является наиболее опасным проявлением синдрома WPW. Риск ФЖ/ВСС у нелеченых пациентов с синдромом WPW составляет 0,9–2,4 на 1000 человеко-лет. Подход к стратификации риска при НЖТ и рекомендации к профилактике ВСС изложены в национальных рекомендациях по наджелудочковым тахикардиям 2020 г. и с пересмотром в 2023 г.

КА дополнительного пути АВ проведения при синдроме WPW является наиболее эффективным лечением заболевания и профилактики ВСС.

У детей с бессимптомными дополнительными проводящими путями стратификация риска не рекомендуется до 8 лет [670].

### **3.4.5. Профилактика внезапной смерти у пожилых**

Биологический возраст может частично варьироваться в зависимости от сопутствующих заболеваний. Сопутствующие заболевания значительно влияют на выживаемость пациентов с показаниями к ИКД\*\*\*, а высокий индекс коморбидности связан с меньшим эффектом имплантации ИКД\*\*\* для первичной или вторичной профилактики ВСС. Показания к применению ИКД у пожилых пациентов должны основываться на индивидуальной оценке общего состояния и сопутствующих заболеваний.

• У пожилых пациентов с наличием показаний к первичной профилактике ВСС, но малой ожидаемой остаточной продолжительностью жизни, рекомендуется рассмотреть возможность отказа от имплантации ИКД\*\*\* [671].

#### **ЕОК ПьВ (УУР В, УДД 3)**

## **3.5. Желудочковые аритмии и риск внезапной смерти у детей**

### **3.5.1. Лечение желудочковых аритмий у детей без структурного заболевания сердца**

• Детям с редкой, бессимптомной ЖТ, у которых предполагается крайне низкий риск ВСС и доброкачественный характер течения заболевания, в большинстве случаев не рекомендовано назначение ААТ [73, 198].

#### **ЕОК IV (УУР С, УДД 4)**

*Комментарий.* Такие дети нуждаются в амбулаторном наблюдении с целью раннего выявления развития симптомов и профилактики возможных осложнений. Лечение ЖТ может быть медикаментозным (ААТ) и хирургическим (интервенционным). В свою очередь, медикаментозное лечение состоит из двух направлений: терапии, направленной на экстренное купирование приступа ЖТ, и протекторной терапии для предупреждения возникновения приступов. Схема медикаментозного лечения ЖТ зависит от

выраженности клинических проявлений (частота, длительность и тяжесть пароксизмов ЖТ), наличия или отсутствия СПС, факторов риска ВСС, возраста, локализации субстрата аритмии, эффективности используемых ранее препаратов. На сегодняшний день нет данных, подтверждающих пользу лечения аритмии у бессимптомных пациентов с сохраненной функцией желудочков. Кроме того, с течением времени, особенно у детей, количество ЖЭ часто спонтанно уменьшается. У отдельных групп пациентов, например тех, которые не хотят продолжать наблюдение, можно рассмотреть возможность КА. У пациентов с плотностью желудочковой эктопической активности менее 10% (доля ЖЭ в структуре всех сокращений сердца за сутки, по данным ХМЭКГ) повторное обследование может быть целесообразным в случае развития новых симптомов или изменения состояния пациента.

- Медикаментозная терапия или КА рекомендованы детям с частыми ЖЭ или ЖТ, которые могут вызвать дисфункцию желудочков [73, 198, 199, 672, 673, 674, 675]

#### **ЕОК IC (УУР C, УДД 4)**

**Комментарий.** В целом лечение детей должно быть таким же, как и взрослых лиц. Тем не менее, КА следует отложить у детей раннего и младшего возраста из-за риска развития осложнений и относительно большего размера аблационного поражения по сравнению с детьми более старшего возраста [676, 677].

- Детям с непрерывно-рецидивирующей ЖТ в отсутствие нарушений центральной гемодинамики, но с наличием начальных проявлений аритмогенной дисфункции миокарда рекомендовано проведение терапии ААП I и III класса,  $\beta$ -адреноблокаторами и блокаторами «медленных» кальциевых каналов [198, 199, 672, 673, 674, 675, 678, 679, 680, 681, 682].

#### **РКО IIaC (УУР C, УДД 4)**

- Рекомендовано применение ААП IC класса в качестве альтернативы  $\beta$ -адреноблокаторам или #верапамилу\*\* у детей с ЖТ из выходного тракта [73, 199].

#### **ЕОК IIaC (УУР C, УДД 5)**

- Лечение ЖТ/ЖЭ #верапамилом\*\* не рекомендовано детям в возрасте до 1 года, в особенности, если у них есть признаки СН либо уже пациенты принимают другие ААП [73, 683, 684].

#### **ЕОК IIIС (УУР C, УДД 5)**

**Комментарий.** Описаны случаи развития гипотонии, связанные с приёмом верапамила. Следует отметить, что во всех этих случаях у пациентов имелись либо признаки СН, либо передозировка верапамила, либо приём других ААП в комбинации с верапамилом [683, 685].

•Выполнение КА у детей с симптомной идиопатической ЖТ/ЖЭ из области ВТПЖ или левожелудочковой фасцикулярной тахикардией, чувствительной к #верапамилу, рекомендовано в случае, если медикаментозная терапия оказалась неэффективной или нежелательной [73, 199, 672, 673, 674].

#### **ЕОК ПаВ (УУР С, УДД 4)**

•Выполнение КА в опытном центре у детей с симптомной идиопатической ЖТ-ВТЛЖ, области аортального клапана или эпикардиальной ЖТ/ЖЭ рекомендовано в случае, если медикаментозная терапия оказалась неэффективной, или в качестве альтернативы пожизненной медикаментозной терапии [73, 198, 199].

#### **ЕОК ПаВ (УУР С, УДД 5)**

•Катетерная абляция ЖТ/ЖЭ не рекомендована детям младше 5 лет, или весом менее 10 кг, за исключением случаев неэффективности медикаментозной терапии и ЖТ с тяжелыми нарушениями гемодинамики [73, 676, 683].

#### **ЕОК ШС (УУР С, УДД 5)**

### **3.5.2. Применение ИКД у детей**

•Имплантация ИКД рекомендуется с целью вторичной профилактики ВСС у детей, выживших после ВОС, в том случае, если тщательно выполненное обследование исключает возможность устранения ее причин как среди пациентов без СПС, так и при наличии ВПС, КМП или врожденной каналопатии [73, 608, 609, 610, 615].

#### **ЕОК ИВ (УУР С, УДД 4)**

*Комментарий.* Пациентам должно быть выполнено инвазивное исследование гемодинамики и ВСЭФИ. Необходимо рассмотреть возможность применения альтернативных методов лечения, таких как КА или хирургическое вмешательство для устранения ЖТ. В случаях невозможности устранения ЖТ данными методами показана имплантация ИКД\*\*\* [73, 608, 609, 610, 615].

Стратификация риска ВСС у детей с ГКМП в возрасте от 1 до 16 лет включительно проводится с использованием недавно предложенного и валидированного калькулятора риска. Показания к имплантации ИКД\*\*\* у детей с ГКМП представлены в разделе 3.3.5.

### **3.5.3. Катетерная абляция ЖТ у детей**

•Проведение КА субстрата ЖТ (как первая линия лечения или при неэффективности ААТ) рекомендовано у детей с гемодинамически значимой ЖТ или наличием аритмогенной дисфункции миокарда [73, 199, 672, 673, 674, 675, 679, 686].

#### **РКО ПаС (УУР В, УДД 3)**

•Рекомендовано проведение КА (как первая линия лечения или при неэффективности ААТ) у детей при наличии фасцикулярной, #верапамил-чувствительной ЖТ [73, 199, 672, 673, 674, 675, 679, 686].

#### **ЕОК ПаВ (УУР С, УДД 5)**

•Проведение КА рекомендовано у детей с симптомной ЖТ из ВТПЖ [73, 199, 616, 672, 673, 674, 675, 679].

#### **ЕОК ПаВ (УУР С, УДД 5)**

*Комментарий.* КА может проводиться у детей с полиморфной ЖА в случае доминирования одной из морфологий или когда известен триггер, на который будет направлена абляция. КА ЖТ не рекомендуется у детей с бессимптомной ЖТ, когда не ожидается развитие аритмогенной дисфункции миокарда. КА ЖТ не рекомендуется в тех случаях, когда ЖТ обусловлена преходящими причинами, такими как острый миокардит, токсическое влияние медикаментов и т. д. [679].

## **4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации**

Кардиологическая реабилитация предполагает собой комплексные долговременные программы, включающие медицинское наблюдение, дозированные физические нагрузки, модификацию факторов риска, обучение и консультирование. Программы направлены на ограничение негативных физиологических и психологических проявлений сердечного заболевания, снижают риск ВСС и коронарных катастроф, позволяют контролировать симптомы заболевания, улучшать физический и профессиональный статус пациента [687]. Пациентами, исходы у которых улучшаются при включении в программы реабилитации, являются: пациенты с ОКС, перенесшие аортокоронарное шунтирование, ЧКВ, коррекцию клапанного поражения, пересадку сердца, а также пациенты со стенокардией [688]. Программы реабилитации для пациентов с ЖНР как таковой в настоящее время не существует. Реабилитационные мероприятия должны осуществляться в соответствии с основным заболеванием, являющимся причиной аритмии, если таковое имеется [689].

Ограничение физических нагрузок рекомендовано пациентам в соответствии с имеющимся заболеванием сердечно-сосудистой системы [689], в том числе, в соответствии со стадией, тяжестью и степенью компенсации основного заболевания.

•Пациентам после успешной КА рекомендовано рассмотреть возможность ограничения физической активности в пределах бытовых нагрузок в течение 1 месяца [73, 377, 378, 690, 691].

#### **РКО ПЬС (УУР С, УДД 5)**

*Комментарий.* Ограничение физической активности не должно противоречить ограничениям по поводу основной сердечно-сосудистой патологии. При отсутствии осложнений КА проведения специальных реабилитационных мероприятий не требуется, программы реабилитации базируются на рекомендациях по лечению основного заболевания.

•Пациентам с серьезным осложнением КА рекомендована скорейшая госпитализация в стационар [692, 693, 694, 695, 696].

#### **РКО ПnС (УУР С, УДД 4)**

*Комментарий.* В случаях возникновения любых осложнений после КА, в том числе отсроченных, показана скорейшая госпитализация в кардиологический/кардиохирургический стационар (срочная консультация в стационаре) для проведения необходимых лечебно-диагностических мероприятий.

## **5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики**

Профилактика ВСС – это комплекс мероприятий, проводимых с целью предупреждения или уменьшения вероятности развития ВСС, который осуществляется у лиц, переживших ВОС (вторичная профилактика) или у пациентов без эпизодов ВОС в анамнезе, но имеющих факторы риска развития ВСС (первичная профилактика). Профилактика риска ВСС должна включать в себя модификацию факторов риска заболеваний, а также проведение адекватного медикаментозного лечения основной и сопутствующей патологии [697]. Возможные лечебные медикаментозные и немедикаментозные мероприятия изложены в разделе 3 данных рекомендаций и рассматриваются как профилактика ВСС.

### *Стратификация риска*

Бдительность по отношению к ЭКГ- и ЭХОКГ-признакам наследственных аритмологических заболеваний является важной частью клинической практики и позволяет своевременно выявить лиц с высоким риском ВСС. Однако до сих пор нет единого мнения о том, должен ли такой тщательный подход распространяться на массовый скрининг населения на наличие риска ВСС. В Италии и Японии введены системы ЭКГ-скрининга в целях выявления лиц с наследственными аритмологическими заболеваниями, не имеющими какой-либо симптоматики [59, 689, 698].

В Европе и США обязательным является скрининг спортсменов перед соревнованиями, согласно требованиям Международного олимпийского комитета, хотя

последнее исследование в Израиле показало отсутствие изменений в частоте случаев ВСС у профессиональных спортсменов после введения скрининга [699, 700, 701, 702]

- Регистрация и анализ ЭКГ рекомендованы всем лицам с высоким риском ВСС, а также при плановых диспансеризациях взрослого населения.

#### **РКО ПаС (УУР С, УДД 4)**

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

- для мужчин старше 36 лет и женщин старше 45 лет при каждом прохождении диспансеризации (то есть 1 раз в 3 года);

- для мужчин в возрасте до 36 лет и женщин в возрасте до 45 лет при первичном прохождении диспансеризации [703].

- В настоящее время не рекомендовано проведение общепопуляционного ЭКГ-скрининга в связи с недостатком информации о его экономической эффективности и неизвестном количестве ложноположительных и ложноотрицательных результатов [58, 704].

#### **РКО ШС (УУР С, УДД 5)**

- У несовершеннолетних рекомендуется регистрация ЭКГ при профилактических медицинских осмотрах в 1 год, 6, 15, 17 лет, а также при предварительных медицинских осмотрах перед приемом в средние и высшие образовательные учреждения, выполнение ЭХОКГ в 6 лет [58, 703, 704, 705].

#### **РКО ПаС (УУР С, УДД 3)**

*Комментарий.* Имеется утвержденный порядок прохождения медицинских осмотров несовершеннолетними. Особенно важен генеалогический метод анализа у лиц молодого возраста, страдающих рецидивирующими приступами потери сознания или имеющих аномалии на ЭКГ [705, 706].

- Модификация образа жизни рекомендована пациентам с ЖА для предупреждения их рецидивов [705, 706].

#### **РКО ПаС (УУР С, УДД 5)**

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

- Ближайшим родственникам жертв внезапной смерти рекомендуется сообщить о существующем для них риске и необходимости обследования у кардиолога в том случае, если патологоанатомическое исследование и анализ не выявили очевидных аномалий.

Контакт с родственниками жертв внезапной смерти должен происходить с учетом их психосоциальных потребностей и с использованием междисциплинарного подхода [707, 708, 709, 710, 711].

#### **РКО ПаС (УУР С, УДД 3)**

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

•Скрининг родственников жертв внезапной смерти рекомендуется вести по представленному протоколу (см. комментарий), учитывая экономическую и информационную целесообразность каждого метода [106, 710].

#### **РКО ПаС (УУР С, УДД 4)**

**Комментарий.** Предложено несколько разных протоколов для скрининга родственников жертв внезапной смерти. В основе всех этих протоколов лежит пошаговый подход, когда в первую очередь используют наименее дорогостоящие методы обследования, дающие максимальный объем ценной информации, после чего на основании полученных результатов и с учетом данных семейного анамнеза переходят к дополнительному обследованию. Если в ходе обследования выявляются структурные или электрические изменения, свидетельствующие в пользу конкретного диагноза, необходимо следовать стандартному протоколу обследования по соответствующему диагнозу. Первым шагом в постановке посмертного диагноза, до начала обследования родственников погибшего, является тщательный сбор анамнеза. В случае ВСС молодых лиц до 40 лет, у ближайших родственников в первую очередь, следует исключить кардиомиопатии и каналопатии. Рекомендуется оценка предшествовавших сердечных симптомов (в том числе обмороков или судорожных припадков) и тщательное изучение обстоятельств смерти, а также сбор и анализ прижизненных кардиологических заключений. У лиц старше 40 лет, в первую

*очередь, исключают факторы риска ИБС (например, активное или пассивное курение, дислипотеинемия, АГ или сахарный диабет). Необходимо составить родословную погибшего в трех поколениях, в которой должны быть отражены все случаи внезапной смерти и родственники с сердечными заболеваниями. Следует, по возможности, получить архивные медицинские карты и/или результаты патологоанатомического исследования. В первую очередь обследованию подлежат родственники с признаками заболеваний сердца, такими как обмороки, учащенное сердцебиение или боли за грудиной. Если в семье отсутствует диагноз сердечных заболеваний, следует провести скрининг маленьких детей хотя бы с помощью ЭКГ и ЭХОКГ.*

•ЭХОКГ рекомендуется в качестве метода скрининга пациентов при наличии подтвержденного диагноза или подозрения на ЖА.

### **РКО ПаС (УУР С, УДД 3)**

**Комментарий.** ЭХОКГ показана всем пациентам с ЖА, у которых предполагается или имеется СПС, а также в группах пациентов с высоким риском развития ЖА или ВСС – например, у пациентов с ДКМП, ГКМП и АКПЖ, а также у пациентов, переживших острый ИМ, и у родственников пациентов с наследственными заболеваниями с высоким риском ВСС [90].

#### *Диспансерное наблюдение*

Диспансеризация пациентов с ЖА проводится в соответствии с порядком диспансерного наблюдения за взрослыми (приказ МЗ РФ №168н от 15.03.2022 г.) не реже двух раз в год с оценкой следующих показателей: вес (ИМТ), окружность талии, статус курения; АД, ЧСС; скорость клубочковой фильтрации (не реже 1 раза в год); уровень холестерина липопротеидов низкой плотности (не реже 2 раз в год, по показаниям); ЭКГ (не реже 1 раза в год); ЭХОКГ (не реже 1 раза в год); ХМЭКГ (не реже 1 раза в год, по показаниям).

Больные с высоким риском сердечно-сосудистых осложнений или при возобновлении и/или учащении эпизодов нарушений ритма сердца, появлении пресинкопальных и/или синкопальных состояний наблюдаются врачом-кардиологом поликлиники, кардиодиспансера, учреждения с имеющимися компетенциями по диагностике и лечению нарушений ритма и проводимости сердца 4 раза в год [712]. Наблюдение пациентов с ИКД осуществляется в учреждениях с имеющимися возможностями или отделениях по диагностике и лечению нарушений ритма и проводимости сердца дважды в течение первых 6 месяцев после имплантации, далее – каждые 6 месяцев, далее – не реже 1 раза в год, а также после срабатывания ИКД\*\*\*.

•Рекомендуется рассмотреть возможность диспансерного наблюдения не реже двух раз в год пациентов с ЖА и риском ВСС.

**РКО ПЬС (УУР С, УДД 3)**

## **6. Организация оказания медицинской помощи**

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

*Возможности амбулаторной помощи пациентам с ЖТА ограничиваются следующими случаями:*

- 1) Пациенты с хроническими стабильными аритмиями без нарушений гемодинамики: ЖЭ, НУЖТ, редкие приступы медленных ЖТ;
- 2) Обследование у пациентов без СПС для выявления скрытой патологии сердца, критериев риска ВСС;
- 3) Подготовка к госпитализации при стабильном состоянии пациента;
- 4) Наблюдение после хирургических и интервенционных вмешательств, имплантации электронных устройств (ЭКС\*\*\*, ИКД\*\*\*, СРТ-Д).

***Показания для плановой госпитализации:***

- 1) Впервые возникшая симптомная ЖЭ, сопровождающаяся развитием или значительным усугублением СН;
- 2) Впервые возникшие или рецидивирующие эпизоды устойчивой ЖТ без ВОС, требующей специализированного лечения в плановом порядке;
- 3) Прогрессирование основного заболевания в случаях, когда аритмия не является гемодинамически значимой;
- 4) При неэффективности догоспитального лечения симптомных хронических стабильных ЖЭ, НУЖТ, медленных ЖТ.

***Показания для экстренной госпитализации***

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

•Ведение пациента после реанимационных мероприятий рекомендуется в медицинских учреждениях с мультидисциплинарным подходом к интенсивной терапии и возможностью выполнения первичных коронарных вмешательств, ВСЭФИ, имплантации вспомогательных желудочковых систем для механической поддержки кровообращения,

хирургических вмешательств на сердце и сосудах и терапевтической гипотермии [132, 713, 714, 715].

#### **ЕОК ІВ (УУР С, УДД 5)**

•КАГ с возможной последующей ангиопластикой в течение первых 2 часов госпитализации рекомендована пациентам высокого риска с ИМпST, в том числе с жизнеугрожающими ЖА [407].

#### **ЕОК ІС (УУР С, УДД 5)**

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

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

Госпитализации подлежат лица, перенесшие приступ ЖТ, успешно купированный на догоспитальном этапе при наличии СПС или при отсутствии результатов кардиологического обследования, при наличии сопутствующих заболеваний, высоком риске развития осложнений.

#### ***Показания к выписке пациента из стационара***

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

•Ранняя (перед выпиской из стационара) оценка ФВ ЛЖ рекомендована всем пациентам после ИМ [716, 408, 250].

#### **ЕОК ІС (УУР В, УДД 3)**

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

- 1) Выполнение радикального или паллиативного хирургического и интервенционного лечения;
- 2) Имплантация кардиовертера-дефибриллятора, если не требуется продолжение терапии в условиях стационара по основному заболеванию;
- 3) Эффективный подбор ААТ и терапии основного заболевания;

4) Установление диагноза и прогностического значения ЖТА, не требующее срочной коррекции ААТ, хирургического или интервенционного вмешательства, имплантации ИКД\*\*\*.

#### ***Иные организационные технологии***

##### *Автоматические наружные дефибрилляторы\*\*\* в местах скопления людей*

•Автоматические наружные дефибрилляторы\*\*\* рекомендуется устанавливать в общественных местах, где существует значительная концентрация людей, что существенно повышает вероятность возникновения ситуации с ВОС (например, в школах, аэропортах, на вокзалах и стадионах), или в местах, где нет иной возможности дефибрилляции (например, в поездах, на круизных лайнерах, в самолетах и т. д.) [717, 718].

#### **ЕОК IV (УУР В, УДД 2)**

***Комментарий.*** В большинстве случаев остановка сердца происходит вне стен лечебного учреждения. При экстренной дефибрилляции шансы на восстановление нормального ритма и стабильного сердечного выброса намного выше, чем при отсроченной дефибрилляции [717, 718, 719].

•Рекомендуется рассмотреть возможность обучения основным принципам реанимации родственников пациентов с высоким риском ВСС [30, 718].

#### **ЕОК IV С (УУР С, УДД 4)**

*Могут быть использованы:*

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

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

*Этап первичной медико-санитарной помощи:*

- реанимационная помощь
- кардиоверсия/дефибрилляция

*Этап специализированной помощи:*

- антиаритмическая терапия
- коронарография/реваскуляризация
- ВСЭФИ
- катетерная абляция ЖТ

- имплантация кардиовертера-дефибриллятора
- имплантация СРТ-устройства

*Экспертные центры:*

- коронарография/реваскуляризация
- эндомиокардиальная биопсия
- генетическое тестирование
- ВСЭФИ
- катетерная абляция ЖТ
- имплантация кардиовертера-дефибриллятора
- имплантация СРТ-устройства
- вспомогательное кровообращение
- трансплантация сердца

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

•Рекомендовано рассмотреть возможность создания региональных сетей по экстренной помощи при остановке сердца, чтобы улучшить показатели выживаемости и результаты лечения среди спасенных лиц [73, 5, 410].

#### **ЕОК ПаВ (УУР С, УДД 4)**

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

## **7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)**

### *Совместное принятие решений*

Важно учитывать предпочтения пациента для диагностики ЖА и принятия решения о ведении. Предпочтения пациентов в отношении инвазивной терапии и принятие риска ВСС варьируются и могут изменяться на протяжении всей болезни. Подход к совместному принятию решений может быть частью общей стратегии ведения пациентов с ЖА и риском

ВСС. Общепринятое определение совместного принятия решений включает в себя 4 компонента [720]: 1) минимум 2 участника: врач и пациент; 2) обе стороны делятся информацией; 3) обе стороны предпринимают шаги для формирования общего подхода к предпочтительному лечению; 4) соглашение о реализации лечения. Поделиться решением – не значит предоставить пациенту список рисков и преимуществ лечения и предложить принять решение (такой подход некоторые авторы называли «оставлением» [721]. Рекомендация, основанная как на научных доказательствах, так и на понимании цели лечения, предпочтений и ценностей пациента, важна для истинного совместного принятия решений. Также, возможность деактивации имеющегося ИКД\*\*\* следует обсудить с пациентами в терминальной стадии заболевания.

ИКД\*\*\* продлевают жизнь, как подчеркивается во многих разделах настоящих рекомендаций. Тем не менее, пациент с ХСН или тяжелым некардиальным заболеванием может отказаться от замены ИКД\*\*\* при столкновении с перспективой постоянного ухудшения здоровья и функционального статуса. К сожалению, результаты исследований показывают, что пациенты плохо информированы, когда сталкиваются с пониманием риска, пользы и последующего бремени имплантированного ИКД\*\*\*. У пациентов с ИКД\*\*\* отмечается тенденция к переоценке его пользы и недооценка ассоциированных рисков [722, 72, 724]. Аналогичным образом, пациенты, которые отказываются от ИКД\*\*\*, также часто недооценивают личный риск ВСС [101, 102]. Исследования принятия клинических решений показывают, что врачи часто переоценивают преимущества и в то же время преуменьшают потенциальный вред [724]. В момент, когда определяются показания к замене ИКД\*\*\*, пациент и врач должны вместе обсудить, по-прежнему ли соответствует замена ИКД\*\*\* цели лечения. Что имело смысл в 70 лет, может не иметь смысла в 80 лет. Пациенты могут иметь прогрессирующее заболевание или низкое качество жизни. Все эти факторы могут изменить соотношение риск/польза от ИКД\*\*\* и повлиять на предпочтение пациентов.

#### *Рекомендации по принятию общего решения*

- У пациентов с ЖА или повышенным риском ВСС клиницистам рекомендуется принять подход к совместному принятию решения, при котором решение о лечении основано не только на наилучших доступных научных данных, но и на цели пациента в отношении собственного здоровья, предпочтениях и его ценностях [720, 725, 726].

#### **ЕОК ІВ (УУР С, УДД 4)**

- В случае рассмотрения имплантации нового ИКД\*\*\* или замены имеющегося ИКД\*\*\* в связи с разрядом батареи у пациента, рекомендуется информировать его/ее об

индивидуальном риске ВСС и риске внезапной смерти от ХСН или несердечных заболеваний, а также об эффективности, безопасности и потенциальных осложнениях ИКД\*\*\* в свете цели самого пациента в отношении его здоровья, предпочтений и ценностей [720, 721, 725].

**ЕОК ІВ (УУР В, УДД З)**

## **8. Критерии оценки качества медицинской помощи**

### **8.1. Критерии оценки качества первичной медико-санитарной помощи при желудочковых нарушениях ритма или внезапной остановке сердца (коды по МКБ - 10: I46, I46.0, I46.1, I46.9, I47.0, I47.2, I47.9, I49, I49.0, I49.3, I49.4, I49.8, I49.9)**

№ п/п	Критерии оценки качества	Оценка выполнения
1.	Выполнены реанимационные мероприятия в случае внезапной остановки кровообращения при эпизоде желудочковой тахикардии/фибрилляции желудочков, проведено купирование нарушения ритма и/или проведена госпитализация в специализированный стационар.	Да/Нет
2.	Выполнена регистрация электрокардиограммы в 12-ти отведениях и/или холтеровское мониторирование (при установлении диагноза) у пациента с документированной желудочковой аритмией.	Да/Нет
3.	У пациента с документированной желудочковой аритмией выполнена трансторакальная эхокардиография или дано направление на это исследование в медицинское учреждение.	Да/Нет
4.	Выполнен прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога или врача-сердечно-сосудистого хирурга или пациент направлен в медицинскую организацию, имеющую оборудование в соответствии со стандартом оснащения и кадры в соответствии с рекомендуемыми штатными нормативами с возможностью неинвазивного и инвазивного лечения симптомной желудочковой аритмии (в том числе ассоциированной с дисфункцией левого желудочка).	Да/Нет
5.	Назначена антиаритмическая терапия и/или терапия основного заболевания и/или пациент направлен на катетерную аблацию при симптомной желудочковой аритмии в соответствии с действующими рекомендациями.	Да/Нет

6.	Выполнен прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога или врача-сердечно-сосудистого хирурга или осуществлен перевод пациента в другую медицинскую организацию, имеющую оборудование в соответствии со стандартом оснащения и кадры в соответствии с рекомендуемыми штатными нормативами, для решения вопроса о необходимости профилактической имплантации кардиовертера-дефибриллятора (при сохраняющейся фракции выброса левого желудочка 35% и менее и сердечной недостаточности (II или III функциональный класс по NYHA).	Да/Нет
----	---	--------

**8.1. Критерии оценки качества специализированной медицинской помощи взрослым при желудочковых нарушениях ритма или внезапной остановке сердца** (коды по МКБ - 10: I46, I46.0, I46.1, I46.9, I47.0, I47.2, I47.9, I49, I49.0, I49.3, I49.4, I49.8, I49.9)

№ п/п	Критерии оценки качества	Оценка выполнения
1.	В случае потери сознания пациента на фоне желудочковой тахикардии/фибрилляции желудочков выполнены реанимационные мероприятия, кардиоверсия (дефибрилляция) и/или обеспечено мониторирование ритма сердца и интенсивная терапия.	Да/Нет
2.	Выполнен прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога или врача-сердечно-сосудистого хирурга или врача по рентгенэндоваскулярным диагностике и лечению или осуществлен перевод/направление пациента в другую медицинскую организацию, имеющую оборудование в соответствии со стандартом оснащения и кадры в соответствии с рекомендуемыми штатными нормативами, при наличии зарегистрированных на электрокардиограмме желудочковой тахикардии, фибрилляции желудочков и/или желудочковой экстрасистолии, ассоциированной с дисфункцией левого желудочка.	Да/Нет
3.	Проведена терапия бета-адреноблокаторами (при структурных поражениях миокарда или дисфункции левого желудочка при повышенном риске внезапной сердечной смерти, при отсутствии медицинских противопоказаний) и терапия основного заболевания в соответствии с действующими рекомендациями.	Да/Нет

4.	У пациента с жизнеугрожаемой желудочковой аритмией или пережившего внезапную остановку сердца, имеющего среднюю или высокую вероятность ИБС, с учетом возраста и симптомов, проведена коронарная ангиография для подтверждения или исключения наличия гемодинамически значимых стенозов коронарных артерий.	Да/Нет
5.	Выполнен прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога или врача-сердечно-сосудистого хирурга или врача по рентгенэндоваскулярным диагностике и лечению или осуществлен перевод/направление пациента в другую медицинскую организацию, имеющую оборудование в соответствии со стандартом оснащения и кадры в соответствии с рекомендуемыми штатными нормативами для решения вопроса о необходимости профилактической имплантации кардиовертера-дефибриллятора (при сохраняющейся фракции выброса левого желудочка 35% и менее) и сердечной недостаточности (II или III функциональный класс по NYHA) в случае, если не выполнено в амбулаторных условиях. У пациентов с инфарктом миокарда не менее, чем через 40 дней от момента развития инфаркта.	Да/Нет
6.	При симптомной желудочковой экстрасистолии и/или рецидивирующих пароксизмах желудочковой тахикардии, в зависимости от медицинских показаний и при отсутствии медицинских противопоказаний, проведена антиаритмическая лекарственная терапия или выполнена катетерная абляция или для соответствующего лечения пациент направлен в другую медицинскую организацию, имеющую оборудование в соответствии со стандартом оснащения и кадры в соответствии с рекомендуемыми штатными нормативами.	Да/Нет

## СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННЫХ ИСТОЧНИКОВ

1. Sackett D.L., Rosenberg W.M., Gray J.A. et al. Evidence based medicine: what it is and what it isn't. *BMJ* 1996, January; 312 (7023): 71–72.
2. Федеральный закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ (ред. от 03.04.2017) "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации".
3. Эпидемиологический словарь, 4-е издание. Под редакцией Джона М. Ласта для Международной эпидемиологической ассоциации. Москва, 2009, 316 стр.
4. Федеральное агентство по техническому регулированию и метрологии. Национальный стандарт Российской Федерации. ГОСТ Р 52379-2005. Надлежащая клиническая практика. Москва, 2005
5. Al-Khatib S.M., Stevenson W.G., Ackerman M.J. et al. 2017 AHA/ACC/HRS Guideline for Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death: Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. *J. Am Coll Cardiol.* 2018 Oct 2; 72(14):1677-1749.
6. Elliott PM, Anastakis A, Borger MA, Borggrefe M, Cecchi F, Charron P, et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the task force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2014; 35:2733–2779.
7. Андреева Н.С., Реброва О.Ю., Зорин Н.А. и др. Системы оценки достоверности научных доказательств и убедительности рекомендаций: сравнительная характеристика и перспективы унификации. *Медицинские технологии. Оценка и выбор.* – 2012. – №. 4. – С. 10-24
8. 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.
9. Рыжкова О.П., Кардымон О.Л., Прохорчук Е.Б. и соавт. Руководство по интерпретации данных последовательности ДНК человека, полученных методами массового параллельного секвенирования (MPS) (редакция 2018, версия 2). *Медицинская генетика* 2019; 18(2): 3-23
10. Ревившвили А.Ш. Клинические рекомендации по проведению электрофизиологических исследований, катетерной абляции и применению имплантируемых антиаритмических устройств. Москва: Новое издательство, 2017 г. 702. ISBN 978-5-9500922-0-6
11. Myerburg R.J., Junttila M.J. Sudden cardiac death caused by coronary heart disease. *Circulation* 2012;125:1043–1052.
12. Stecker E.C., Reinier K., Marijon E. et al. Public health burden of sudden cardiac death in the United States. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2014;7:212–217.
13. Chen L.Y., Sotoodehnia N., Bůžková P. et al. Atrial fibrillation and the risk of sudden cardiac death: the atherosclerosis risk in communities study and cardiovascular health study. *JAMA Intern Med* 2013;173:29–35.
14. 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.
15. Glinge C, Jabbari R, Risgaard B, Lyng TH, Engstrøm T, Albert CM, et al. Symptoms before sudden arrhythmic death syndrome: a nationwide study among the young in Denmark. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2015;26:761–767.
16. Ågesen FN, Lyng TH, Blanche P, Banner J, Prescott E, Jabbari R, et al. Temporal trends and sex differences in sudden cardiac death in the Copenhagen City Heart Study. *Heart* 2021;107:1303–1309.
17. Eckart R.E., Shry E.A., Burke A.P. et al. Department of Defense Cardiovascular Death Registry G. Sudden death in young adults: an autopsy-based series of a population undergoing active surveillance // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2011. – Vol. 58. – P. 1254–1261
18. Van der Werf C., Hendrix A. et al. Improving usual care after sudden death in the young with focus on inherited cardiac diseases (the CAREFUL study): a community-based intervention study // *Europace.* – 2015. – Apr 1. – pii: euv059.
19. United Nations Economic Commission for Europe. UNECE statistical database. Available at <http://w3.unece.org/pxweb>
20. Макаров Л.М., Комолятова В.Н., Киселева И.И., Солохин Ю.А. Распространенность внезапной сердечной смерти у лиц молодого возраста в крупном мегаполисе // *Медицинский алфавит* – 2014. – 3 (Кардиология № 1). – С. 35–40
21. Бокерия Л.А., Неминуций Н.М., Постол А.С. Сердечная ресинхронизирующая терапия. Формирование показаний и современные подходы к повышению эффективности метода. Комплексные проблемы сердечно-сосудистых заболеваний 2018; 7 (3): 102-116. DOI: 10.17802/2306-1278-2018-7-3-102-116.
22. Fishman GI, Chugh SS, DiMarco JP, Albert CM, Anderson ME, Bonow RO, et al. Sudden cardiac death prediction and prevention report from a national heart, lung, and blood institute and heart rhythm society workshop. *Circulation* 2010; 122:2335–2348.

23. Wong CX, Brown A, Lau DH, Chugh SS, Albert CM, Kalman JM, et al. Epidemiology of sudden cardiac death: global and regional perspectives. *Heart Lung Circ* 2019;28: 6–14.
24. Bougouin W, Lamhaut L, Marijon E, Jost D, Dumas F, Deye N, et al. Characteristics and prognosis of sudden cardiac death in Greater Paris: population-based approach from the Paris Sudden Death Expertise Center (Paris-SDEC). *Intensive Care Med* 2014;40:846–854
25. Deo R, Albert CM. Epidemiology and genetics of sudden cardiac death. *Circulation* 2012;125:620–637.
26. Gerber Y, Jacobsen SJ, Frye RL, Weston SA, Killian JM, Roger VL. Secular trends in deaths from cardiovascular diseases: a 25-year community study. *Circulation* 2006; 113:2285–2292.
27. Krahn AD, Connolly SJ, Roberts RS, Gent M, ATMA Investigators. Diminishing proportional risk of sudden death with advancing age: implications for prevention of sudden death. *Am Heart J* 2004;147:837–840.
28. Becker LB, Han BH, Meyer PM, Wright FA, Rhodes KV, Smith DW, et al. Racial differences in the incidence of cardiac arrest and subsequent survival. The CPR Chicago Project. *N Engl J Med* 1993;329:600–606.
29. Zhao D, Post WS, Blasco-Colmenares E, Cheng A, Zhang Y, Deo R, et al. Racial differences in sudden cardiac death. *Circulation* 2019;139:1688–1697
30. de Vreede-Swagemakers JJ, Gorgels AP, Dubois-Arbouw WI, van Ree JW, Daemen MJ, Houben LG, et al. Out-of-hospital cardiac arrest in the 1990's: a populationbased study in the Maastricht area on incidence, characteristics and survival. *J Am Coll Cardiol* 1997;30:1500–1505.
31. Lyng T.H., Risgaard B., Banner J. et al. Nationwide burden of sudden cardiac death: a study of 54,028 deaths in Denmark. *Heart Rhythm* 2021;18:1657–1665.
32. Fox C.S., Evans J.C., Larson M.G. et al. Temporal trends in coronary heart disease mortality and sudden cardiac death from 1950 to 1999: the Framingham Heart Study. *Circulation* 2004;110:522–527.
33. Niemeijer M.N., van den Berg M.E., Leening M.J.G. et al. Declining incidence of sudden cardiac death from 1990–2010 in a general middle-aged and elderly population: the Rotterdam Study. *Heart Rhythm* 2015;12: 123–129.
34. Lyng T.H., Nielsen J.L., Blanche P. et al. Decline in incidence of sudden cardiac death in the young: a 10-year nationwide study of 8756 deaths in Denmark. *Europace* 2019;21:909–917.
35. Zheng Z.J., Croft J.B., Giles W.H. et al. Sudden cardiac death in the United States, 1989 to 1998. *Circulation* 2001;104:2158–2163.
36. Dudas K., Lappas G., Stewart S. et al. Trends in out-of-hospital deaths due to coronary heart disease in Sweden (1991 to 2006). *Circulation* 2011;123:46–52.
37. Heidbuchel H., Willems R., Jordaens L. et al. Intensive recreational athletes in the prospective multinational ICD sports safety registry: results from the European cohort. *Eur J Prev Cardiol* 2019;26:764–775.
38. Risgaard B, Winkel BG, Jabbari R, Glinge C, Ingemann-Hansen O, Thomsen JL, et al. Sports-related sudden cardiac death in a competitive and a noncompetitive athlete population aged 12 to 49 years: data from an unselected nationwide study in Denmark. *Heart Rhythm* 2014;11:1673–1681.
39. Marijon E., Bougouin W., Périer M-C. et al. Incidence of sportsrelated sudden death in France by specific sports and sex. *JAMA* 2013;310:642–643.
40. Marijon E., Uy-Evanado A., Reinier K. et al. Sudden cardiac arrest during sports activity in middle age. *Circulation* 2015;131: 1384–1391
41. Byrne R., Constant O., Smyth Y. et al. Multiple source surveillance incidence and aetiology of out-of-hospital sudden cardiac death in a rural population in the West of Ireland. *Eur Heart J* 2008;29:1418–1423.
42. Winkel B.G., Holst A.G., Theilade J. et al. Nationwide study of sudden cardiac death in persons aged 1–35 years. *Eur Heart J* 2011;32:983–990.
43. Bagnall R.D., Weintraub R.G., Ingles J. et al. A prospective study of sudden cardiac death among children and young adults. *N Engl J Med* 2016; 374:2441–2452.
44. Wisten A., Forsberg H., Krantz P. et al. Sudden cardiac death in 15-35-year olds in Sweden during 1992-99. *J Intern Med* 2002;252:529–536.
45. Chugh S.S., Jui J., Gunson K. et al. Current burden of sudden cardiac death: multiple source surveillance versus retrospective death certificate-based review in a large US. community. *J Am Coll Cardiol* 2004;44: 1268–1275.
46. Winkel B.G., Risgaard B., Sadjadieh G. et al. Sudden cardiac death in children (1–18 years): symptoms and causes of death in a nationwide setting. *Eur Heart J* 2014;35:868–875.
47. Waldmann V., Karam N., Bougouin W. et al. Burden of coronary artery disease as a cause of sudden cardiac arrest in the young. *J Am Coll Cardiol* 2019;73:2118–2120;
48. Waldmann V., Karam N., Rischard J. et al. Low rates of immediate coronary angiography among young adults resuscitated from sudden cardiac arrest. *Resuscitation* 2020;147:34–42
49. Бойцов СА, Погосова НВ, Бубнова МГ и соавт. Кардиоваскулярная профилактика 2017. Российские национальные рекомендации. *Российский кардиологический журнал*. 2018; 6:7–122. <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2018-6-7-122>

50. Jouven X., Desnos M., Guerot C., Ducimetière P. Predicting sudden death in the population: the Paris Prospective Study I. *Circulation* 1999;99:1978–1983.
51. Dekker L.R.C., Bezzina C.R., Henriques J.P.S. et al. Familial sudden death is an important risk factor for primary ventricular fibrillation: a case-control study in acute myocardial infarction patients. *Circulation* 2006;114:1140–1145.
52. Kaikkonen K.S., Kortelainen M-L., Linna E. et al. Family history and the risk of sudden cardiac death as a manifestation of an acute coronary event. *Circulation* 2006;114:1462–1467.
53. Jabbari R, Engstrom T, Glinge C, Risgaard B, Jabbari J, Winkel BG, et al. Incidence and risk factors of ventricular fibrillation before primary angioplasty in patients with first ST-elevation myocardial infarction: a nationwide study in Denmark. *J Am Heart Assoc* 2015;4:e001399.
54. Friedlander Y., Siscovick D.S., Weinmann S. et al. Family history as a risk factor for primary cardiac arrest. *Circulation* 1998;97: 155–160.
55. Deo R., Norby F.L., Katz R. et al. Development and validation of a sudden cardiac death prediction model for the general population. *Circulation* 2016;134:806–816.
56. Aro A.L., Reinier K., Rusinaru C. et al. Electrical risk score beyond the left ventricular ejection fraction: prediction of sudden cardiac death in the Oregon Sudden Unexpected Death Study and the Atherosclerosis Risk in Communities Study. *Eur Heart J* 2017;38:3017–3025.
57. Waks J.W., Sitlani C.M., Soliman E.Z. et al. Global electric heterogeneity risk score for prediction of sudden cardiac death in the general population: the Atherosclerosis Risk in Communities (ARIC) and Cardiovascular Health (CHS) studies. *Circulation* 2016;133:2222–2234.
58. Yoshinaga M., Ushinohama H., Sato S., Tauchi N., Horigome H., Takahashi H., Sumitomo N., Kucho Y., Shiraishi H., Nomura Y., Shimizu W., Nagashima M. Ectrocardiographic screening of 1-month-old infants for identifying prolonged QT intervals. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2013; 6:932-938
59. Yoshinaga M., Kucho Y., Sarantuya J. et al. Genetic characteristics of children and adults with long QT syndrome diagnosed by school-based electrocardiographic screening programs // *Circ. Arrhythm. Electrophysiol.* – 2014. – Vol. 7. – P. 107–112.
60. Jørgensen T., Jacobsen R.K., Toft U. et al. Effect of screening and lifestyle counselling on incidence of ischaemic heart disease in general population: Inter99 randomised trial. *BMJ* 2014;348:g3617.
61. Boas R., Sappeler N., von Stülpnagel L. et al. Periodic repolarization dynamics identifies ICD-responders in non-ischemic cardiomyopathy: a DANISH substudy. *Circulation* 2022;145:754–764
62. Spirito P., Bellone P., Harris K.M. et al. Magnitude of left ventricular hypertrophy and risk of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2000;342:1778–1785.
63. Barsheshet A., Goldenberg I., O-Uchi J. et al. Mutations in cytoplasmic loops of the KCNQ1 channel and the risk of life-threatening events: implications for mutation-specific response to  $\beta$ -blocker therapy in type 1 long-QT syndrome. *Circulation* 2012;125: 1988–1996.
64. Wahbi K, Ben Yaou R, Gandjbakhch E, Anselme F, Gossios T, Lakdawala NK, et al. Development and validation of a new risk prediction score for life-threatening ventricular tachyarrhythmias in laminopathies. *Circulation* 2019;140:293–302.
65. Cadrin-Tourigny J., Bosman L.P., Nozza A. et al. A new prediction model for ventricular arrhythmias in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Eur Heart J* 2019;40:1850–1858.
66. Priori S.G., Schwartz P.J., Napolitano C. et al. Risk stratification in the long-QT syndrome. *N Engl J Med* 2003; 348:1866–1874.
67. Miron A, Lafreniere-Roula M, Steve Fan C-P, Armstrong KR, Dragulescu A, Papaz T, et al. A validated model for sudden cardiac death risk prediction in pediatric hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 2020;142:217–229.
68. Norrish G., Ding T., Field E. et al. Development of a novel risk prediction model for sudden cardiac death in childhood hypertrophic cardiomyopathy (HCM risk-kids). *JAMA Cardiol* 2019;4: 918–927.
69. O'Mahony C., Jichi F., Pavlou M. Et al. A novel clinicat risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy (HCM risk-SCD) // *Eur. Heart J.* — 2014. — Vol. 35. — P. 2010–2020.
70. Steyerberg E.W., Vergouwe Y. Towards better clinical prediction models: seven steps for development and an ABCD for validation. *Eur Heart J* 2014;35: 1925–1931;
71. Collins G.S., Reitsma J.B., Altman D.G. et al. TRIPOD Group. Transparent reporting of a multivariable prediction model for individual prognosis or diagnosis (TRIPOD): the TRIPOD statement. *Circulation* 2015;131:211–219.
72. 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.

73. 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.
74. Keren A., Tzivoni D., Gavish D. et al. Etiology, warning signs and therapy of torsade de pointes. A study of 10 patients. *Circulation.* 1981; 64:1167-74.
75. Bhandari A.K., Shapiro W.A., Morady F., Shen E.N., Mason J., Scheinman M.M. Electrophysiologic testing in patients with the long QT syndrome. *Circulation* 1985; 71: 63-71.
76. Piepoli M.F., Hoes A.W., Agewall S., et al; Authors/Task Force Members. 2016 European Guidelines on cardiovascular disease prevention in clinical practice: The Sixth Joint Task Force of the European Society of Cardiology and Other Societies on Cardiovascular Disease Prevention in Clinical Practice (constituted by representatives of 10 societies and by invited experts) Developed with the special contribution of the European Association for Cardiovascular Prevention & Rehabilitation (EACPR). *Eur Heart J.* 2016; 37:2315–2381. doi:10.1093/eurheartj/ehw106.
77. Casella M., Carbuicchio C., Russo E., et al. Electrical storm in systemic sclerosis: Inside the electroanatomic substrate. *World J Cardiol.* 2014; 6(10): 1127–1130. doi:10.4330/wjc.v6.i10.1127.
78. Dechering D.G., Kochhauser S., Wasmer K. et al. Electrophysiological characteristics of ventricular tachyarrhythmias in cardiac sarcoidosis versus arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Heart Rhythm* 2013; 10:158-164.
79. Cardinali-Neto A., Bestetti R.B., Cordeiro J.A., Rodrigues V.C. Predictors of all-cause mortality for patients with chronic Chagas' heart disease receiving implantable cardioverter defibrillator therapy. *J. Cardiovasc Electrophysiol* 2007; 18:1236-1240.
80. Scheffold N., Herkommer B., Kandolf R., May A.E. Lyme carditis diagnosis, treatment and prognosis. *Dtsch Arztebl Int.* 2015;112(12):202–208. doi:10.3238/arztebl.2015.0202.
81. Apshtein A.E., Ideker R.E. Ventricular Fibrillation in “Cardiac Electrophysiology. From Cell to Bedside”, ed. By Zipes D.P. and Jalife J., W.B. Saunders Company – 2000 – p. 677-684.
82. Epstein A.E., Dimarco J.P., Ellenbogen K.A. et al. ACC/AHA/HRS 2008 Guidelines for Device-Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities – *Circulation* – 2008 –v. 117 – p. e450–e408.
83. Avanzas Pablo, Arroyo-Espliguero Ramyn, Cosn-Sales Juan, Quiles Juan, Zouridakis Emmanouil, Kaski Juan Carlos. Multiple complex stenoses, high neutrophil count and C-reactive protein levels in patients with chronic stable angina. *Atherosclerosis.* 2004 Jul;175(1):151-7. doi: 10.1016/j.atherosclerosis.2004.03.013.
84. Núñez J, Miñana G, Bodí V, Núñez E, Sanchis J, Husser O, Llacer A. Low lymphocyte count and cardiovascular diseases. *Curr Med Chem.* 2011;18(21):3226-33. doi: 10.2174/092986711796391633. PMID: 21671854.
85. Suh Sunghwan, Cho Young Rak, Park Mi Kyoung, Kim Duk Kyu, Cho Nam H, Lee Moon-Kyu. Relationship between serum bilirubin levels and cardiovascular disease. *PLoS One.* 2018 Feb 15;13(2):e0193041. doi: 10.1371/journal.pone.0193041. eCollection 2018.
86. Alexander C M, Landsman P B, Teutsch S M. Diabetes mellitus, impaired fasting glucose, atherosclerotic risk factors, and prevalence of coronary heart disease. *Am J Cardiol.* 2000 Nov 1;86(9):897-902. doi: 10.1016/s0002-9149(00)01118-8.
87. Pilarczyk Kevin, Carstens Henning, Heckmann Jens, Canbay Ali, Koch Achim, Pizanis Nikolaus, Jakob Heinz, Kamler Markus. The aspartate transaminase/alanine transaminase (DeRitis) ratio predicts mid-term mortality and renal and respiratory dysfunction after left ventricular assist device implantation. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2017 Oct 1;52(4):781-788. doi: 10.1093/ejcts/ezx247.
88. Narita Keisuke, Ureshino Hiroshi, Hashimoto Shigemasa. Sustained ventricular tachycardia caused by subacute thyroiditis. *Intern Med J.* 2018 Sep;48(9):1160-1162. doi: 10.1111/imj.14018.
89. Tsai I-Hsun, Su Yu-Jang. Thyrotoxic periodic paralysis with ventricular tachycardia. *J Electrocardiol.* May-Jun 2019;54:93-95. doi: 10.1016/j.jelectrocard.2019.04.001. Epub 2019 Apr 4.
90. Cheitlin M.D., Armstrong W.F., Aurigemma G.P., Beller G.A., Bierman F.Z., Davis J.L., Douglas P.S., Faxon D.P., Gi Yam L.D., Kimball T.R., Kussmaul W.G., Pearlman A.S., Philbrick J.T., Rakowski H., Thys D.M. ACC/AHA/ASE 2003 guideline update for the clinical application of echocardiography – summary article: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (ACC/AHA/ASE Committee to Update the 1997 Guidelines for the Clinical Application of Echocardiography). *J. Am CoU Cardiol* 2003;42: 954-970.
91. Podrid P.J., Graboyes T.B. Exercise stress testing in the management of cardiac rhythm disorders. *Med Clin North Am* 1984; 68:1139 – 1152.
92. Prastaro M., D'Amore C., Paolillo S., Losi M., Marciano C., Perrino C., Ruggiero D., Gargiulo P., Savarese G., Trimarco B., Perrone Filardi P. Prognostic role of transthoracic echocardiography in patients affected by heart failure and reduced ejection fraction. *Heart Fail Rev* 2015; 28:305-316.

93. Zellweger M.J., Hachamovitch R., Kang X., Hayes S.W., Friedman J.D., Germano G., Berman D.S. Threshold, incidence, and predictors of prognostically high-risk silent ischemia in asymptomatic patients without prior diagnosis of coronary artery disease. *J. Nucl Cardiol* 2009; 16:193 – 200.
94. Volosin K., Stadler R.W., Wyszynski R., Kirchhof P. Tachycardia detection performance of implantable Loop recorders: results from a large 'real-life' patient cohort and patients with induced ventricular arrhythmias. *Europace* 2013; 15:1215-1222.
95. de Asmundis C., Conte G., Sieira J., Chierchia G.B., Rodriguez-Manero M., Di Giovanni G., Ciconte G., Levinstein M., Baltogiannis G., Saitoh Y., Casado-Arroyo R., Brugada P. Comparison of the patient-activated event recording system vs. traditional 24 h Holter electrocardiography in individuals with paroxysmal palpitations or dizziness. *Europace* 2014; 16:1231-1235.
96. Kang X., Berman D.S., Lewin H., Miranda R., Erel J., Friedman J.D., Amanullah A.M. Comparative ability of myocardial perfusion single-photon emission computed tomography to detect coronary artery disease in patients with and without diabetes mellitus. *Am HeartJ* 1999; 137:949-957.
97. Zelias A., Stepinska J., Andres J., Trabka-Zawicki A., Sadowski J., Zmudka K. Ten-year experience of an invasive cardiology centre with out-of-hospital cardiac arrest patients admitted for urgent coronary angiography. *Kardiol Pol* 2014; 72:687-699.
98. Zaman S., Narayan A., Thiagalingam A., Sivagangabalan G., Thomas S., Ross D.L., Kovoor P. Significance of repeat programmed ventricular stimulation at electrophysiology study for arrhythmia prediction after acute myocardial infarction. *Pacing Clin Electrophysiol* 2014; 37:795-802.
99. Denes P., Uretz E., Ezri M.D., Borbola J. Clinical predictors of electrophysiologic findings in patients with syncope of unknown origin. *Arch Intern Med* 1988; 148: 1922-1928.
100. Brignole M., Menozzi C., Moya A., Garcia-Civera R., Mont L., Alvarez M., Errazquin F., Beiras J., Bottoni N., Donato P. International Study on Syncope of Uncertain Etiology (ISSUE) Investigators. Mechanism of syncope in patients with bundle branch block and negative electrophysiological test. *Circulation* 2001; 104:2045-2050
101. Yuhas J., Mattocks K., Gravelin L. et al. Patients' attitudes and perceptions of implantable cardioverter-defibrillators: potential barriers to appropriate primary prophylaxis. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2012; 35:1179–1187.
102. St John Sutton M., Pfeiffer M.A., Plappert T., Rouleau J.L., Moye L.A., Dagenais G.R., Lamas G.A., Klein M., Sussex B., Goldman S. Quantitative two-dimensional echocardiographic measurements are major predictors of adverse cardiovascular events after acute myocardial infarction. The protective effects of captopril. *Circulation* 1994; 89:68-75.
103. Adler A., Van der Werf C., Postema P.G., Rosso R., Bhuiyan Z.A., Kalman J.M., Vohra J.K., Guevara-Valdivia M.E., Marquez M.F., Halkin A., Benhorin J., Antzelevitch C., Wilde A., Viskin S. The phenomenon of "QT stunning": The abnormal QT prolongation provoked by standing persists even as the heart rate returns to normal in patients with long QT syndrome. *Heart Rhythm* 2012; 9:901–908.
104. Brembilla-Perrot B., Suty-Selton C., Houriez P., Claudon O., Beurrier D., de la Chaise A.T. Value of non-invasive and invasive studies in patients with bundle branch block, syncope and history of myocardial infarction. *Europace* 2001; 3: 187-194.
105. Ackerman M.J., Priori S.G., Willems S. et al. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies and cardiomyopathies. This document was developed as a partnership between the Heart Rhythm Society (HRS) and the European Heart Rhythm Association (EHRA). – *Heart Rhythm*. – 2011. – 8(8). – p. 1308–39
106. Tester D.J., Medeiros-Domingo A., Will M.L., Haglund C.M., Ackerman M.J. Cardiac channel molecular autopsy: insights from 173 consecutive cases of autopsy-negative sudden unexplained death referred for postmortem genetic testing. *Mayo Clin Proc* 2012; 87:524-539.
107. Nucifora G, Muser D, Masci PG, Barison A, Rebellato L, Piccoli G, et al. Prevalence and prognostic value of concealed structural abnormalities in patients with apparently idiopathic ventricular arrhythmias of left versus right ventricular origin: a magnetic resonance imaging study. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2014;7:456–462
108. Sweeney MO, Ruetz LL, Belk P, Mullen TJ, Johnson JW, Sheldon T. Bradycardia pacing-induced short-long-short sequences at the onset of ventricular tachyarrhythmias: a possible mechanism of proarrhythmia? *J Am Coll Cardiol* 2007;50: 614–622
109. Curcio A, Mazzanti A, Bloise R, Monteforte N, Indolfi C, Priori SG, et al. Clinical presentation and outcome of Brugada syndrome diagnosed with the new 2013 criteria. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2016;27:937–943
110. Giudicessi JR, Ackerman MJ. Exercise testing oversights underlie missed and delayed diagnosis of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in young sudden cardiac arrest survivors. *Heart Rhythm* 2019;16:1232–1239
111. Bjune T, Risgaard B, Kruckow L, Glinge C, Ingemann-Hansen O, Leth PM, et al. Post-mortem toxicology in young sudden cardiac death victims: a nationwide cohort study. *Europace* 2018;20:614–621

112. Papadakis M, Raju H, Behr ER, De Noronha SV, Spath N, Kouloubinis A, et al. Sudden cardiac death with autopsy findings of uncertain significance: potential for erroneous interpretation. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2013;6:588–596.
113. van der Werf C, Hofman N, Tan HL, van Dessel PF, Alders M, van der Wal AC, et al. Diagnostic yield in sudden unexplained death and aborted cardiac arrest in the young: the experience of a tertiary referral center in The Netherlands. *Heart Rhythm* 2010;7:1383–1389
114. Wong LCH, Roses-Noguer F, Till JA, Behr ER. Cardiac evaluation of pediatric relatives in sudden arrhythmic death syndrome: a 2-center experience. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2014;7:800–806.
115. Behr ER, Dalageorgou C, Christiansen M, Syrris P, Hughes S, Tome Esteban MT, et al. Sudden arrhythmic death syndrome: familial evaluation identifies inheritable heart disease in the majority of families. *Eur Heart J* 2008;29:1670–1680.
116. Madhavan M, Friedman PA, Lennon RJ, Prasad A, White RD, Sriram CS, et al. Implantable cardioverter-defibrillator therapy in patients with ventricular fibrillation out of hospital cardiac arrest secondary to acute coronary syndrome. *J Am Heart Assoc* 2015;4:e001255.
117. Gibbs C, Thalamus J, Heldal K, Holla ØL, Haugaa KH, Hysing J. Predictors of mortality in high-risk patients with QT prolongation in a community hospital. *Europace* 2018;20:f99–f107.
118. Simpson TF, Salazar JW, Vittinghoff E, Probert J, Iwahashi A, Olgin JE, et al. Association of QT-prolonging medications with risk of autopsy-defined causes of sudden death. *JAMA Intern Med* 2020;180:698–706.
119. Postema PG, Wolpert C, Amin AS, Probst V, Borggrefe M, Roden DM, et al. Drugs and Brugada syndrome patients: review of the literature, recommendations, and an up-to-date website ([www.brugadadrugs.org](http://www.brugadadrugs.org)). *Heart Rhythm* 2009;6:1335–1341.
120. Dumas F, Cariou A, Manzo-Silberman S, Grimaldi D, Vivien B, Rosencher J, et al. Immediate percutaneous coronary intervention is associated with better survival after out-of-hospital cardiac arrest: insights from the PROCAT (Parisian Region Out of hospital Cardiac Arrest) registry. *Circ Cardiovasc Interv* 2010;3:200–207.
121. Schupp T, Behnes M, von Zworowsky M, Kim S-H, Weidner K, Rusnak J, et al. Hypokalemia but not hyperkalemia is associated with recurrences of ventricular tachyarrhythmias in ICD recipients. *Clin Lab* 2020;66.
122. Goyal A, Spertus JA, Gosch K, Venkitachalam L, Jones PG, Van den Berghe G, et al. Serum potassium levels and mortality in acute myocardial infarction. *JAMA* 2012; 307:157–164.
123. Ravn Jacobsen M, Jabbari R, Glinge C, Kjær Stampe N, Butt JH, Blanche P, et al. Potassium disturbances and risk of ventricular fibrillation among patients with ST-segment-elevation myocardial infarction. *J Am Heart Assoc* 2020;9:e014160.
124. Ahmed W, Flynn MA, Alpert MA. Cardiovascular complications of weight reduction diets. *Am J Med Sci* 2001;321:280–284.
125. Tzivoni D, Banai S, Schuger C, Benhorin J, Keren A, Gottlieb S, et al. Treatment of torsade de pointes with magnesium sulfate. *Circulation* 1988;77:392–397.
126. Wyse DG, Friedman PL, Brodsky MA, Beckman KJ, Carlson MD, Curtis AB, et al. Life-threatening ventricular arrhythmias due to transient or correctable causes: high risk for death in follow-up. *J Am Coll Cardiol* 2001;38:1718–1724.
127. Ladejobi A, Pasupula DK, Adhikari S, Javed A, Durrani AF, Patil S, et al. Implantable defibrillator therapy in cardiac arrest survivors with a reversible cause. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2018;11:e005940.
128. Gupta A, Pasupula DK, Bhonsale A, Kancharla K, Wang NC, Adelstein E, et al. Implantable cardioverter-defibrillator therapy in device recipients who survived a cardiac arrest associated with a reversible cause. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2018;29:1413–1417
129. Link M.S., Berkow L.C., Kudenchuk P.J. et al. Part 7: adult advanced cardiovascular life support: 2015 American Heart Association guidelines update for cardiopulmonary resuscitation and emergency cardiovascular care. *Circulation*. 2015; 132 (suppl 2): S444-64.
130. Stiell I.G., Wells G.A., Field B. et al. Advanced cardiac life support in out-of-hospital cardiac arrest. *N Engl J Med*. 2004; 351:647-56.
131. Sasson C., Rogers M.A., Dahl J. et al. Predictors of survival from out-of-hospital cardiac arrest: a systematic review and meta-analysis. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes*. 2010; 3:63-81.
132. Cobb L.A., Fahrenbruch C.E., Walsh T.R. et al. Influence of cardiopulmonary resuscitation prior to defibrillation in patients with out-of-hospital ventricular fibrillation. *JAMA*. 1999; 281:1182-8
133. Fogoros RN, Fiedler SB, Elson JJ. Efficacy of phenytoin in suppressing inducible ventricular tachyarrhythmias. *Cardiovasc Drugs Ther*. 1988;2(2):171-6. doi: 10.1007/BF00051232.PMID: 3154703.
134. Dorian P., Cass D., Schwartz B. et al. Amiodarone as compared with lidocaine for shock-resistant ventricular fibrillation. *N Engl J Med*. 2002; 346:884-90
135. Kudenchuk P.J., Brown S.P., Daya M. et al. Amiodarone, lidocaine, or placebo in out-of-hospital cardiac arrest. *N Engl J Med*. 2016; 1711-22.

136. Ortiz M., Martin A., Arribas F. et al. Randomized comparison of intravenous procainamide vs. intravenous amiodarone for the acute treatment of tolerated wide QRS tachycardia: the PROCAMIO study. *Eur Heart J.* 2017; 38:1329-35.
137. Herlitz J., Ekstrom L., Wennerblom B. et al. Lidocaine in out-of-hospital ventricular fibrillation. Does it improve survival? *Resuscitation.* 1997; 33:199-205
138. Callaham M., Madsen C.D., Barton C.W. et al. A randomized clinical trial of high-dose epinephrine and norepinephrine vs standard-dose epinephrine in prehospital cardiac arrest. *JAMA.* 1992; 268:2667-72.
139. Gueugniaud P.Y., Mols P., Goldstein P. et al. A comparison of repeated high doses and repeated standard doses of epinephrine for cardiac arrest outside the hospital. European Epinephrine Study Group. *N Engl J Med.* 1998;339:1595-601.
140. Hagihara A., Hasegawa M., Abe T. et al. Prehospital epinephrine use and survival among patients with out-of-hospital cardiac arrest. *JAMA.* 2012;307:1161-8.
141. Best Clinical Practice: Emergency Medicine Management of Stable Monomorphic Ventricular Tachycardia. Long B., Koefman A. *J Emerg Med.* 2017 Apr; 52(4):484-492. doi: 10.1016/j.jemermed.2016.09.010. Epub 2016 Oct 15.
142. Team Management of the Ventricular Tachycardia Patient. Tang P.T., Do D.H., Li A., Boyle N.G. *Arrhythmia & Electrophysiology Review* 2018; 7(4):238–46. DOI <https://doi.org/10.15420/aer.2018.37.2>.
143. Stable tachycardia with wide QRS complex in pre-hospital emergency medicine. Ohlow MA1, Beierlein A., Müller S., von Korn H., Geller J.C., Yu J., Lauer B. *Dtsch Med Wochenschr.* 2005 Nov 25; 130(47):2694-8 Article in German.
144. Patel KK, Spertus JA, Khariton Y, Tang Y, Curtis LH, Chan PS, et al. Association between prompt defibrillation and epinephrine treatment with long-term survival after in-hospital cardiac arrest. *Circulation* 2018;137:2041–2051.
145. Eckardt L., Breithardt G., Kirchhof P. Approach to wide complex tachycardias in patients without structural heart disease. *Heart.* 2006 May; 92(5): 704–711. doi: 10.1136/hrt.2005.063792.
146. Hudson K.B., Brady W.J., Chan T.C., Pollack M., Harrigan R.A. Electrocardiographic manifestations: ventricular tachycardia. *J Emerg Med.* 2003 Oct; 25(3):303-14.
147. Miller J.M., Das M.K., Yadav A.V., Bhakta D., Nair G., Alberte C. Value of the 12-lead ECG in wide QRS tachycardia. *Cardiol Clin.* 2006 Aug; 24(3):439-51, ix-x.
148. Goldberger Z.D., Rho R.W., Page R.L. Approach to the diagnosis and initial management of the stable adult patient with a wide complex tachycardia. *Am J Cardiol.* 2008 May 15; 101(10):1456-66. doi: 10.1016/j.amjcard.2008.01.024. Epub 2008 Mar 21.
149. Abedin Z. Differential diagnosis of wide QRS tachycardia: A review. *J Arrhythm.* 2021;37(5):1162-1172.
150. Marill KA, Wolfram S, Desouza IS, Nishijima DK, Kay D, Setnik GS, et al. Adenosine for wide-complex tachycardia: efficacy and safety. *Crit Care Med* 2009;37:2512–2518
151. Lerman BB, Belardinelli L, West GA, Berne RM, DiMarco JP. Adenosine-sensitive ventricular tachycardia: evidence suggesting cyclic AMP-mediated triggered activity. *Circulation* 1986;74:270–280.
152. Brugada J, Katritsis DG, Arbelo E, Arribas F, Bax JJ, Blomström-Lundqvist C, et al. 2019 ESC Guidelines for the management of patients with supraventricular tachycardia. The task force for the management of patients with supraventricular tachycardia of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2020;41:655–720.
153. Buxton AE, Marchlinski FE, Doherty JU, Cassidy DM, Vassallo JA, Flores BT, et al. Repetitive, monomorphic ventricular tachycardia: clinical and electrophysiologic characteristics in patients with and patients without organic heart disease. *Am J Cardiol* 1984;54:997–1002.
154. Griffith MJ, Garratt CJ, Rowland E, Ward DE, Camm AJ. Effects of intravenous adenosine on verapamil-sensitive 'idiopathic' ventricular tachycardia. *Am J Cardiol* 1994;73:759–764
155. Buxton AE, Marchlinski FE, Doherty JU, Flores B, Josephson ME. Hazards of intravenous verapamil for sustained ventricular tachycardia. *Am J Cardiol* 1987;59:1107–1110
156. Rankin AC, Rae AP, Cobbe SM. Misuse of intravenous verapamil in patients with ventricular tachycardia. *Lancet* 1987;2:472–474
157. Pedersen CT, Kay GN, Kalman J, Borggrefe M, Della-Bella P, Dickfeld T, et al. EHRA/HRS/APHRS expert consensus on ventricular arrhythmias. *Europace* 2014;16:1257–1283.
158. Cronin EM, Bogun FM, Maury P, Peichl P, Chen M, Namboodiri N, et al. 2019 HRS/EHRA/APHRS/LAHS expert consensus statement on catheter ablation of ventricular arrhythmias. *Europace* 2019;21:1143–1144.
159. Kowligi GN, Cha Y-M. Management of ventricular electrical storm: a contemporary appraisal. *Europace* 2020;22:1768–1780.
160. Guerra F, Shkoza M, Scappini L, Flori M, Capucci A. Role of electrical storm as a mortality and morbidity risk factor and its clinical predictors: a meta-analysis. *Europace* 2014;16:347–353.

161. Noda T, Kurita T, Nitta T, Chiba Y, Furushima H, Matsumoto N, et al. Significant impact of electrical storm on mortality in patients with structural heart disease and an implantable cardiac defibrillator. *Int J Cardiol* 2018;255:85–91
162. Soar J, Maconochie I, Wyckoff MH, Olasveengen TM, Singletary EM, Greif R, et al. 2019 International consensus on cardiopulmonary resuscitation and emergency cardiovascular care science with treatment recommendations: summary from the basic life support; advanced life support; pediatric life support; neonatal life support; education, implementation, and teams; and first aid task forces. *Circulation* 2019;140:e826–e880.
163. Eifling M, Razavi M, Massumi A. The evaluation and management of electrical storm. *Tex Heart Inst J* 2011;38:111–121
164. Chatzidou S, Kontogiannis C, Tsilimigras DI, Georgiopoulos G, Kosmopoulos M, Papadopoulou E, et al. Propranolol versus metoprolol for treatment of electrical storm in patients with implantable cardioverter-defibrillator. *J Am Coll Cardiol* 2018;71:1897–1906
165. Connolly SJ, Dorian P, Roberts RS, Gent M, Bailin S, Fain ES, et al. Comparison of beta-blockers, amiodarone plus beta-blockers, or sotalol for prevention of shocks from implantable cardioverter defibrillators: the OPTIC Study: a randomized trial. *JAMA* 2006;295:165–171
166. Gorgels AP, van den Dool A, Hofs A, Mulleneers R, Smeets JL, Vos MA, et al. Comparison of procainamide and lidocaine in terminating sustained monomorphic ventricular tachycardia. *Am J Cardiol* 1996;78:43–46
167. Martí-Carvajal AJ, Simancas-Racines D, Anand V, Bangdiwala S. Prophylactic lidocaine for myocardial infarction. *Cochrane Database Syst Rev* 2015;2015:CD008553.
168. Martins RP, Urien J-M, Barbarot N, Rieul G, Sellal J-M, Borella L, et al. Effectiveness of deep sedation for patients with intractable electrical storm refractory to antiarrhythmic drugs. *Circulation* 2020;142:1599–1601
169. Carbuicchio C, Santamaria M, Trevisi N, Maccabelli G, Giraldo F, Fassini G, et al. Catheter ablation for the treatment of electrical storm in patients with implantable cardioverter-defibrillators: short- and long-term outcomes in a prospective single-center study. *Circulation* 2008;117:462–469;
170. Vergara P, Tung R, Vaseghi M, Brombin C, Frankel DS, Di Biase L, et al. Successful ventricular tachycardia ablation in patients with electrical storm reduces recurrences and improves survival. *Heart Rhythm* 2018;15:48–55
171. Haïssaguerre M, Shah DC, Jaïs P, Shoda M, Kautzner J, Arentz T, et al. Role of Purkinje conducting system in triggering of idiopathic ventricular fibrillation. *Lancet* 2002;359:677–678.
172. Komatsu Y, Hocini M, Nogami A, Maury P, Peichl P, Iwasaki Y, et al. Catheter ablation of refractory ventricular fibrillation storm after myocardial infarction: a multicenter study. *Circulation* 2019;139:2315–2325.
173. Knecht S, Sacher F, Wright M, Hocini M, Nogami A, Arentz T, et al. Long-term follow-up of idiopathic ventricular fibrillation ablation: a multicenter study. *J Am Coll Cardiol* 2009;54:522–528.
174. Peichl P, Cihák R, Kozeluhová M, Wichterle D, Vancura V, Kautzner J. Catheter ablation of arrhythmic storm triggered by monomorphic ectopic beats in patients with coronary artery disease. *J Interv Card Electrophysiol* 2010;27:51–59
175. Gatzoulis KA, Andrikopoulos GK, Apostolopoulos T, Sotiropoulos E, Zervopoulos G, Antoniou J, et al. Electrical storm is an independent predictor of adverse long-term outcome in the era of implantable defibrillator therapy. *Europace* 2005;7:184–192
176. Fudim M, Boortz-Marx R, Ganesh A, Waldron NH, Qadri YJ, Patel CB, et al. Stellate ganglion blockade for the treatment of refractory ventricular arrhythmias: a systematic review and meta-analysis. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2017;28:1460–1467
177. Do DH, Bradfield J, Ajjola OA, Vaseghi M, Le J, Rahman S, et al. Thoracic epidural anesthesia can be effective for the short-term management of ventricular tachycardia storm. *J Am Heart Assoc* 2017;6:e007080
178. Vaseghi M, Barwad P, Malavassi Corrales FJ, Tandri H, Mathuria N, Shah R, et al. Cardiac sympathetic denervation for refractory ventricular arrhythmias. *J Am Coll Cardiol* 2017;69:3070–3080
179. Vaseghi M, Gima J, Kanaan C, Ajjola OA, Marmureanu A, Mahajan A, et al. Cardiac sympathetic denervation in patients with refractory ventricular arrhythmias or electrical storm: Intermediate and long-term follow-up. *Heart Rhythm* 2014;11:360–366
180. Le Pennec-Prigent S, Flecher E, Auffret V, Leurent G, Daubert J-C, Leclercq C, et al. Effectiveness of extracorporeal life support for patients with cardiogenic shock due to intractable arrhythmic storm. *Crit Care Med* 2017;45:e281–e289
181. Mariani S, Napp LC, Lo Coco V, Delnoij TSR, Luermans JGLM, Ter Bekke RMA, et al. Mechanical circulatory support for life-threatening arrhythmia: a systematic review. *Int J Cardiol* 2020;308:42–49
182. Muser D, Liang JJ, Castro SA, Hayashi T, Enriquez A, Troutman GS, et al. Outcomes with prophylactic use of percutaneous left ventricular assist devices in high-risk patients undergoing catheter ablation of scar-related ventricular tachycardia: a propensity-score matched analysis. *Heart Rhythm* 2018;15:1500–1506
183. Mathuria N, Wu G, Rojas-Delgado F, Shuraih M, Razavi M, Civitello A, et al. Outcomes of pre-emptive and rescue use of percutaneous left ventricular assist device in patients with structural heart disease undergoing catheter ablation of ventricular tachycardia. *J Interv Card Electrophysiol* 2017;48:27–34

184. Ponikowski P, Voors AA, Anker SD, Bueno H, Cleland JGF, Coats AJS, et al. 2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: the task force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC) Developed with the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC. *Eur Heart J* 2016;37:2129–2200
185. McDonagh TA, Metra M, Adamo M, Gardner RS, Baumach A, Böhm M, et al. 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. *Eur Heart J* 2021;42:3599–3726.
186. AlJaroudi WA, Refaat MM, Habib RH, Al-Shaar L, Singh M, Gutmann R, et al. Effect of angiotensin-converting enzyme inhibitors and receptor blockers on appropriate implantable cardiac defibrillator shock in patients with severe systolic heart failure (from the GRADE Multicenter Study). *Am J Cardiol* 2015;115:924–931
187. Pitt B, Remme W, Zannad F, Neaton J, Martinez F, Roniker B, et al. Eplerenone, a selective aldosterone blocker, in patients with left ventricular dysfunction after myocardial infarction. *N Engl J Med* 2003;348:1309–1321
188. McMurray JJV, Packer M, Desai AS, Gong J, Lefkowitz MP, Rizkala AR, et al. Angiotensin-neprilysin inhibition versus enalapril in heart failure. *N Engl J Med* 2014;371:993–1004.
189. Packer M, Anker SD, Butler J, Filippatos G, Pocock SJ, Carson P, et al. Cardiovascular and renal outcomes with empagliflozin in heart failure. *N Engl J Med* 2020;383:1413–1424.
190. Desai AS, McMurray JJV, Packer M, Swedberg K, Rouleau JL, Chen F, et al. Effect of the angiotensin-receptor-neprilysin inhibitor LCZ696 compared with enalapril on mode of death in heart failure patients. *Eur Heart J* 2015;36:1990–1997
191. Nguyen K.T., Vittinghoff E., Dewland T.A. et al. Ectopy on a Single 12-Lead ECG, Incident Cardiac Myopathy, and Death in the Community. *J. Am Heart Assoc.* 2017; 6. Pii: e006028. Doi: 10.1161/JAHA.117.006028
192. Dukes J.W., Dewland T.A., Vittinghoff E. et al. Ectopy as a Predictor of Heart Failure and Death. *J. Am Coll Cardiol.* 2015; 66:101-109. Doi: 10.1016/j.jacc.2015.04.062
193. Shimizu W. Arrhythmias originating from the right ventricular outflow tract: how to distinguish “malignant” from “benign”? *HeartRhythm*, 2009; 6:15071511.
194. Jamil H.A., Mohammed S.A., Gierula J. et al. Significance of Incidental Nonsustained Ventricular Tachycardia Detected on Pacemaker Interrogation. *Am J. Cardiol.*, 2019; 123: 409-413. <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2018.10.040>.
195. Dabbagh G.S., Bogun F. Predictors and therapy of cardiomyopathy caused by frequent ventricular ectopy. *Curr Cardiol Rep*, 2017; 19: 80.
196. Hyman M.C., Mustin D., Supple G. et al. Class IC antiarrhythmic drugs for suspected premature ventricular contraction-induced cardiomyopathy. *Heart Rhythm*, 2018 ; 15 : 159-163.
197. Ling Z., Liu Z., Su L. et al. Radiofrequency ablation versus antiarrhythmic medication for treatment of ventricular premature beats from the right ventricular outflow tract: prospective randomized study. *Circ Arrhythm Electrophysiol*, 2014; 7: 237-243
198. Beaufort-Krot G.C., Dijkstra S.S., Bink-Boelkens M.T. Natural history of ventricular premature contractions in children with a structurally normal heart: does origin matter? *Europace* 2008; 10:998-1003.
199. Pfammatter J.P., Paul T. Idiopathic ventricular tachycardia in infancy and childhood: a multicenter study on clinical profile and outcome. Working Group on Dysrhythmias and Electrophysiology of the Association for European Pediatric Cardiology. *J Am Coll Cardiol.* 1999; 33:2067-2072.
200. Latchamsetty R, Yokokawa M, Morady F, Kim HM, Mathew S, Tilz R, et al. Multicenter outcomes for catheter ablation of idiopathic premature ventricular complexes. *JACC Clin Electrophysiol* 2015;1:116–123
201. Baksiene D, Sileikiene R, Sileikis V, Kazakevicius T, Zabiela V, Zebiene M, et al. Idiopathic ventricular tachycardia in children: curative therapy with radiofrequency ablation. *Medicina (Kaunas)* 2007;43:803–807.
202. Krittayaphong R, Sriratanasathavorn C, Dumavibhat C, Pumprueg S, Boonyapisit W, Pooranawattanakul S, et al. Electrocardiographic predictors of long-term outcomes after radiofrequency ablation in patients with right-ventricular outflow tract tachycardia. *Europace* 2006;8:601–606.
203. Primeau R, Agha A, Giorgi C, Shenasa M, Nadeau R. Long term efficacy and toxicity of amiodarone in the treatment of refractory cardiac arrhythmias. *Can J Cardiol* 1989;5:98–104
204. Mont L., Seixas T., Brugada P., Brugada J., Simonis F., Rodríguez L.M., Smeets J.L., Wellens H.J. Clinical and electrophysiologic characteristics of exercise-related idiopathic ventricular tachycardia. *Am J. Cardiol.* 1991; 68:897-900
205. Toivonen L., Nieminen M. Persistent ventricular tachycardia resulting in left ventricular dilatation treated with verapamil. *Int J. Cardiol.* 1986; 13:361-365.
206. Singh B., Kaul U., Talwar K.K., Wasir H.S. Reversibility of tachycardia induced cardiomyopathy following the cure of idiopathic left ventricular tachycardia using radiofrequency energy. *Pacing Clin Electrophysiol.* 1996; 19:1391–1392
207. Goy J.J., Tauxe F., Fromer M., Schläpfer J., Vogt P., Kappenberger L. Ten-years follow-up of 20 patients with idiopathic ventricular tachycardia. *Pacing Clin Electrophysiol.* 1990; 13:1142-1147.

208. Prystowsky E.N., Padanilam B.J., Joshi S., Fogel R.I. Ventricular Arrhythmias in the Absence of Structural Heart Disease. *JACC*, 2012; 59:1733-1744. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2012.01.036>.
209. Lerman B. Ventricular tachycardia in patients with structurally normal hearts. D.P. Zipes, J. Jalife (Eds.). *Cardiac Electrophysiology: From Cell to Bedside* (5<sup>th</sup> ed.), WB Saunders, Philadelphia, PA, 2009, 657-667]. *Pacing Clin Electrophysiol*. 1996; 19:1391-1392.
210. Ruberman W., Weinblatt E., Goldberg J.D. et al. Ventricular premature beats and mortality after myocardial infarction. *N Eng J. Med*. 1977; 297:750-757.
211. Engstrom G., Hedblad B., Janzon L. et al. Ventricular Arrhythmias during 24 hour ambulatory ECG recording: incidence, risk factors and prognosis in men with and without a history of cardiovascular disease. *J. Intern Med*. 1999; 246:363-372
212. Hoffmann A., Buhler F.R., Burckhardt D. High-grade ventricular ectopic activity and 5 year survival in patients with chronic heart disease and in healthy subjects. *Cardiology* 1983; 70(S1):82-87.
213. Bikkina M., Larson M.G., Levy D. Asymptomatic ventricular arrhythmias and mortality risk in subjects with left ventricular hypertrophy. *J. Am Coll Cardiol*. 1993; 22:1111-1116.
214. Adabag A.S., Casey S.A., Kuskowski M.A. et al. Spectrum and prognostic significance of arrhythmias on ambulatory Holter electrocardiogram in hypertrophic cardiomyopathy. *J. Am Coll Cardiol*, 2005; 45: 697-704.
215. Freemantle N., Cleland J., Young P. et al. Beta blockade after myocardial infarction: systematic review and meta regression analysis. *BMJ* 1999; 318:1730-1737.
216. Al-Gobari M., El Khatib C., Pillon F., Gueyffier F.  $\beta$ -Blockers for the prevention of sudden cardiac death in heart failure patients: a meta-analysis of randomized controlled trials. *BMC Cardiovasc Disord*. 2013; 13:52. Doi: 10.1186/1471-2261-13-52
217. Fisher F.D., Tyroler H.A. Relationship between ventricular premature contractions on routine electrocardiography and subsequent sudden death from coronary heart disease. *Circulation* 1973; 47:712-19.
218. Cleophas T.J., Zwiderman A.H. Beta-blockers and heart failure: meta-analysis of mortality trials. *Int J. Clin Pharmacol Ther*. 2001; 39:383-388.
219. Hjalmarson A. Effects of beta blockade on sudden cardiac death during acute myocardial infarction and the postinfarction period. *Am J. Cardiol*. 1997; 80:35J-39J.
220. Al-Gobari M., Al-Aqeel S., Gueyffier F., Burnand B. Effectiveness of drug interventions to prevent sudden cardiac death in patients with heart failure and reduced ejection fraction: an overview of systematic reviews. *BMJ Open*. 2018; 8:e021108. Doi: 10.1136/bmjopen-2017-021108.
221. Baman T.S., Lange D.C., Ilg K. et al. Relationship between burden of premature ventricular complexes and left ventricular function. *Heart Rhythm* 2010; 7:865-859
222. Julian D., Camm A., Frangin G. et al. Randomized trial of effect of amiodarone on mortality in patients with left ventricular dysfunction after recent myocardial infarction: EMIAT. *Lancet* 1997; 349:667-74
223. Cairns J., Connolly S., Roberts R. et al. Randomized trial of outcome after myocardial infarction in patients with frequent or repetitive ventricular premature depolarizations: CAMIAT. *Lancet* 1997; 349:675-82.
224. Echt D.S., Liebson P.R., Mitchell L.B. et al. Mortality and morbidity in patients receiving encainide, flecainide, or placebo. The Cardiac Arrhythmia Suppression Trial. *N Engl J. Med.*, 1991; 324: 781-788. <https://doi.org/10.1056/NEJM199103213241201>.
225. Cardiac Arrhythmia Suppression Trial (CAST) II Investigators. Effect of antiarrhythmic agent moricizine on survival after myocardial infarction. *N Engl J. Med*. 1992; 327:227-33.
226. Ho A.T., Pai S.M., Timothy P., Pai R.G. Effect of concomitant antiarrhythmic therapy on survival in patients with implantable cardioverter defibrillators. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2005; 28:647-653
227. Hayes D.L., Boehmer J.P., Day J.D. et al. Cardiac resynchronization therapy and the relationship of percent biventricular pacing to symptoms and survival. *Heart Rhythm*, 2011; 8:1469-1475.
228. Koplán A., Kaplan A.J., Weiner S., Jones P.W., Seth M., Christman S.A. Heart failure decompensation and all-cause mortality in relation to percent biventricular pacing in patients with heart failure: is a goal of 100% biventricular pacing necessary? *J. Am Coll Cardiol*, 2009; 53:355-360.
229. Ruwald M.H., Solomon S.D., Foster E., Kutiyifa V., Ruwald A.C., Sherazi S. et al. Left ventricular ejection fraction normalization in cardiac resynchronization therapy and risk of ventricular arrhythmias and clinical outcomes: results from the Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial with Cardiac Resynchronization Therapy (MADIT-CRT) trial. *Circulation*, 2014; 130:2278-2286.
230. Cairns J., Connolly S., Roberts R. et al. Randomized trial of outcome after myocardial infarction in patients with frequent or repetitive ventricular premature depolarizations: CAMIAT. *Lancet* 1997; 349:675-82.
231. Bardy G.H., Lee K.L., Mark D.B., Poole J.E., Packer D.L., Boineau R., Domanski M., Troutman C., Anderson J., Johnson G., McNulty S.E., Clapp-Channing N., Davidson-Ray L.D., Fraulo E.S., Fishbein D.P., Luceri R.M., Ip J.H. Sudden Cardiac Death in Heart Failure Trial (SCD-HeFT) Investigators. Amiodarone or an implantable cardioverter-defibrillator for congestive heart failure. *N Engl J. Med*. 2005; 352:225-237.

232. Vorperian V.R., Havighurst T.C., Miller S., January C.T. Adverse effects of low dose amiodarone: a meta-analysis. *J. Am Coll Cardiol.* 1997; 30:791–798.
233. Kuck K.H., Cappato R., Siebels J., Ruppel R. Randomized comparison of antiarrhythmic drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from cardiac arrest: the Cardiac Arrest Study Hamburg (CASH). *Circulation.* 2000; 102:748-754.
234. Furberg C.D., Yusuf S. Effect of drug therapy on survival in chronic congestive heart failure. *Am. J. Cardiol.*, 1988; 62:41A-45A.
235. Mahe I., Chassany O., Grenard A.S., Caulin C., Bergmann J.F. Defining the role of calcium channel antagonists in heart failure due to systolic dysfunction. *Am. J. Cardiovasc. Drugs*, 2003; 3: 33-41.
236. Masarone, Limongelli G., Rubino M., Valente F., Vastarella R., Ammendola E., Gravino R., Verrengia M., Salerno G., Pacileo G. Management of Arrhythmias in Heart Failure *J. Cardiovasc. Dev. Dis.*, 2017; 4: 3 <https://doi.org/10.3390/jcdd4010003>.
237. Podrid P., Lown B. Selection of an antiarrhythmic drug to protect against ventricular fibrillation. In *Proceedings of the first US-USSR Symposium on Sudden Death.* DHEW publ. no. (NIH) 78-1470, 1978; pp 259-278.
238. Mason J.W. A comparison of seven antiarrhythmic drugs in patients with ventricular tachyarrhythmias. Electrophysiologic Study versus Electrocardiographic Monitoring Investigators. *N Engl J Med.* 1993; 329:452-458.
239. Aiba T., Kurita T., Taguchi A., Shimizu W., Suyama K., Aihara N., Kamakura S. Long-term efficacy of empirical chronic amiodarone therapy in patients with sustained ventricular tachyarrhythmia and structural heart disease. *Circ J.* 2002; 66:367-71.
240. Bokhari F., Newman D., Greene M., Korley V., Mangat I., Dorian P. Long-term comparison of the implantable cardioverter defibrillator versus amiodarone: eleven-year follow-up of a subset of patients in the Canadian Implantable Defibrillator Study (CIDS). *Circulation.* 2004; 110:112–116
241. Sobiech M., Lewandowski M., Zając D., Maciąg A., Syska P., Ateńska-Pawłowska J., Kowalik I., Sterliński M., Szwed H., Pytkowski M. Efficacy and tolerability of mexiletine treatment in patients with recurrent ventricular tachyarrhythmias and implantable cardioverter-defibrillator shocks. *Kardiol Pol.* 2017; 75:1027-1032. Doi: 10.5603/KP.2017.0189.
242. Abdel Wahab A., Sapp J. Ventricular tachycardia with ICD shocks: when to medicate and when to ablate. *Curr Cardiol Rep*, 2017; 19:105.
243. Sapp J.L., Wells G.A., Parkash R., Stevenson W.G., Blier L., Sarrazin J.F. et al. Ventricular tachycardia ablation versus escalation of antiarrhythmic drugs. *N Engl J. Med.* 2016; 375:111–121. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa1513614>.
244. Deyell M.W., Steinberg C., Doucette S., Parkash R., Nault I., Gray C., Essebag V., Gardner M., Sterns L.D., Healey J.S., Hruzowski T., Rivard L., Leong-Sit P., Nery P.B., Sapp J.L. Mexiletine or catheter ablation after amiodarone failure in the VANISH trial. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2018; 29:603-608. Doi: 10.1111/jce.13431.
245. Gao D., Van Herendael H., Alshengeiti L., Dorian P., Mangat I., Korley V., Ahmad K., Golovchiner G., Aves T., Pinter A. Mexiletine as an adjunctive therapy to amiodarone reduces the frequency of ventricular tachyarrhythmia events in patients with an implantable defibrillator. *J. Cardiovasc Pharmacol.* 2013 Aug; 62(2):199-204. Doi: 10.1097/FJC.0b013e31829651fe.
246. El-Sherif N., Turitto G. Electrolyte disorders and arrhythmogenesis. *Cardiol J.* 2011; 18:233-245.
247. Conolly S.J., Gent M., Roberts R.S. et al. Canadian Implantable Defibrillator Study (CIDS): a randomized trial of the implantable cardioverter defibrillator against amiodarone // *Circulation.*- 2000.- Vol. 101.- P. 1297-1302.
248. AVID Investigators. Antiarrhythmics Versus Implantable Defibrillators (AVID): rationale, design, and methods // *Am. J. Cardiol.*- 1995.- Vol. 75.- P. 470-475
249. Moss A.J., Hall W.J., Cannom D.S. et al. Improved survival with an implanted defibrillator in patients with coronary disease at high risk for ventricular arrhythmia // *N. Engl. J. Med.*- 1996.- N. 335.- P. 1933-1940
250. Moss A.J., Zareba W., Hall W.J., et al. Prophylactic implantation of a defibrillator in patients with myocardial infarction and reduced ejection fraction // *N. Eng. J. Med.* – 2002. – N. 346.- P.877-883.
251. Amiodarone Trials Meta-Analysis Investigators. Effect of prophylactic amiodarone on mortality after acute myocardial infarction and in congestive heart failure: meta-analysis of individual data from 6500 patients in randomised trials. *Lancet* 1997;350:1417-1424.
252. Buxton A.E., Lee K.L., Fisher J.D. et al. A randomized study of the prevention of sudden death in patients with coronary artery disease. Multicenter Unsustained Tachycardia Trial Investigators. *N. Engl. J. Med.* 1999;341(25):1882-1890.
253. Hohnloser S.H., Kuck K.H., Dorian P. et al. on behalf of the DINAMIT investigators. Prophylactic use of an implantable cardioverter-defibrillator after acute myocardial infarction. *N. Engl. J. Med.* 2004;351:2481-2488.
254. Steinbeck G, Andresen D, Seidl K. Defibrillator Implantation Early after Myocardial Infarction. Immediate Risk-Stratification Improves Survival (IRIS). *N Engl J Med* 2009;361:1427-1436.

255. Bristow M.R., Saxon L.A., Boehmer J. et al. Cardiac-resynchronization therapy with or without an implantable defibrillator in advanced chronic heart failure. *N. Engl. J. Med.* 2004; Vol.350. – P.2140-2150.
256. Bigger J.T. Prophylactic use of implanted cardiac defibrillators in patients at risk for ventricular arrhythmias after coronary artery bypass graft surgery (Coronary Artery Bypass Graft (CABG) Patch Trial Investigators). *New Eng.J.Med.*-1997.- Vol.337.- P.1569-1575.
257. Køber L., Thune J.J., Nielsen J.C. et al. Defibrillator Implantation in Patients with Nonischemic Systolic Heart Failure. Danish Study to Assess the Efficacy of ICDs in Patients with Non-ischemic Systolic Heart Failure on Mortality (DANISH). *N Engl J Med* 2016; 375:1221-1230.
258. Bänsch D., Antz M., Boczor S. et al. Primary Prevention of Sudden Cardiac Death in Idiopathic Dilated Cardiomyopathy The Cardiomyopathy Trial (CAT). *Circulation.* 2002; 105:1453-1458.
259. Strickberger S.A., Hummel J.D., Bartlett T.G. et al. Amiodarone Versus Implantable Cardioverter-Defibrillator: Randomized Trial in Patients With Nonischemic Dilated Cardiomyopathy and Asymptomatic Nonsustained Ventricular Tachycardia—AMIOVIRT. *J Am Coll Cardiol* 2003; 41:1707–1712
260. Kadish A., Dyer A., Daubert J.P. et al. Prophylactic Defibrillator Implantation in Patients with Nonischemic Dilated Cardiomyopathy. Defibrillators in Non-Ischemic Cardiomyopathy Treatment Evaluation (DEFINITE). *N Engl J Med* 2004; 350:2151-2158.
261. Desai AS, Fang JC, Maisel WH, Baughman KL. Implantable Defibrillators for the Prevention of Mortality in Patients With Nonischemic Cardiomyopathy A Meta-analysis of Randomized Controlled Trials. *JAMA.* 2004;292:2874-2879
262. Frohlich GM, HoLzmeisterJ, Hubler M, Hubler S, Wolfrum M, Enseleit F, Seifert B, Hurlimann D, Lehmkuhl HB, Noll G, Steffel J, Falk V, Luscher TF, Hetzer R, Ruschitzka F. Prophylactic implantable cardioverter defibrillators for primary prevention: From implantation to heart transplantation. *Heart* 2013;99: 1158-1165.
263. Sandner SE, Wieselthaler G, Zuckermann A, Taghavi S, Schmidinger H, Pacher R, Ploner M, Laufer G, Wolner E, Grimm M. Survival benefit of the implantable cardioverter-defibrillator in patients on the waiting list for cardiac transplantation. *Circulation.* 2001 Sep 18;104(12 Suppl 1):I171-6. doi: 10.1161/hc37t1.094916.
264. Cleland J.G.F., Daubert J.C., Erdmann E. et al. The CARE-HF study (Cardiac Resynchronisation in Heart Failure study): rationale, design and end-points. *Eur. J. Heart Fail.* 2001; 3(4):481-489.
265. Tang A.S.L., Wells G.A., Talajic M. et al. Cardiac-resynchronization therapy for mild-to-moderate heart failure. *N. Engl. J. Med.* 2010; 363(25):2385-2395.] [Strik M., Middendorp L., Vernooy K. Animal models of dyssynchrony. *J. of Cardiovasc. Trans. Res.* 2012; 5:135-145
266. Eickolt C., Siekiera M., Kirmanoglou K. et al. Improvement of left ventricular function under cardiac resynchronization therapy goes along with a reduced incidence of ventricular arrhythmia. *PloS ONE* 2012; 7(11):1-7.
267. Young J.B., Abraham W.T., Smith A.L. et al. Combined Cardiac Resynchronization and Implantable Cardioversion Defibrillation in Advanced Chronic Heart Failure The MIRACLE ICD Trial. *JAMA* 2003; 289(20):2685-2694
268. Bradley D.J., Bradley E.A., Baughman K.L. et al. Cardiac resynchronization and death from progressive heart failure: a meta-analysis of randomized controlled trials. *JAMA* 2003; 289(6):730-740.
269. McAlister F.A., Ezekowitz J.A., Wiebe N. et al. Systematic review: cardiac resynchronization in patients with symptomatic heart failure. *Ann. Intern. Med.* 2004; 141(5):381-390
270. Cleland J.G.F., Coletta A.P., Lammiman M. et al. Clinical trials update from the European Society of Cardiology meeting 2005: CARE-HF extension study, ESSENTIAL, CIBIS-III, S-ICD, ISSUE-2, STRIDE-2, SOFA, IMAGINE, PREAMI, SIRIUS-II and ACTIVE./ *Eur. J. Heart Fail.* 2005; 7(6):1070-1075.
271. Cleland J.G.F., Daubert J.C., Erdmann E. et al. Longer-term effects of cardiac resynchronization therapy on mortality in heart failure [the Cardiac Resynchronization-Heart Failure (CARE-HF) trial extension phase]. *Eur. Heart J.* 2006; 27(16):1928-1932.
272. Daubert C., Gold M.R., Abraham W.T. et al. Prevention of disease progression by cardiac resynchronization therapy in patients with asymptomatic or mildly symptomatic left ventricular dysfunction: Insights from the European cohort of the REVERSE (Resynchronization Reverses Remodeling in Systolic Left Ventricular Dysfunction) trial. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2009; 54(20):1837-1846.
273. Linde C., Gold M.R., Abraham W.T., St John Sutton M., Ghio S., Cerkvénik J., Daubert C. Long-term impact of cardiac resynchronization therapy in mild heart failure: 5-year results from the Resynchronization reVERses Remodeling in Systolic left vEntricular dysfunction (REVERSE) study. *Eur Heart J* 2013; 34:2592–2599. steffel
274. Cleland J.G., Abraham W.T., Linde C. et al. An individual patient meta-analysis of five randomized trials assessing the effects of cardiac resynchronization therapy on morbidity and mortality in patients with symptomatic heart failure. *Eur Heart J* 2013;.34:3547–3556.
275. Woods B., Hawkins N., Mealing S. et al. Individual patient data network meta-analysis of mortality effects of implantable cardiac devices. *Heart* 2015; 101:1800–1806.
276. Steffel J., Robertson M., Singh J.P. et al. The effect of QRS duration on cardiac resynchronization therapy in patients with a narrow QRS complex: a subgroup analysis of the EchoCRT trial. *Eur Heart J* 2015; 36:1983–1989.

277. Jacobsson J, Reitan C, Carlson J, Borgquist R, Platonov PG. Atrial fibrillation incidence and impact of biventricular pacing on long-term outcome in patients with heart failure treated with cardiac resynchronization therapy. *BMC Cardiovasc Disord.* 2019 Aug 13;19(1):195. doi: 10.1186/s12872-019-1169-1.
278. Healey Jeff S.; Hohnloser Stefan H.; Exner Derek V. et al. Cardiac Resynchronization Therapy in Patients With Permanent Atrial Fibrillation Results From the Resynchronization for Ambulatory Heart Failure Trial (RAFT). *Circ Heart Fail.* 2012;5:566-570. DOI: 10.1161/CIRCHEARTFAILURE.112.968867.
279. Lopes Cláudia, Pereira Telmo, Barra Sérgio. Cardiac resynchronization therapy in patients with atrial fibrillation: a meta-analysis. *Rev Port Cardiol.* 2014 Nov;33(11):717-25. doi: 10.1016/j.repc.2014.05.008.
280. Gasparini M, Leclercq C, Lunati M, Landolina M, Auricchio A, Santini M, Boriani G, Lamp B, Proclemer A, Curnis A, Klersy C, Leyva F. Cardiac resynchronization therapy in patients with atrial fibrillation: the CERTIFY study (Cardiac Resynchronization Therapy in Atrial Fibrillation Patients Multinational Registry). *JACC Heart Fail.* 2013 Dec;1(6):500-7. doi: 10.1016/j.jchf.2013.06.003. Epub 2013 Oct 23.
281. Upadhyay G.A., Choudhry N.K., Auricchio A., Ruskin J., Singh J.P. Cardiac resynchronization in patients with atrial fibrillation: a meta-analysis of prospective cohort studies. *J Am Coll Cardiol* 2008; 52:1239–1246.
282. Gasparini M., Leclercq C., Lunati M. et al. Cardiac resynchronization therapy in patients with atrial fibrillation. The CERTIFY Study (Cardiac Resynchronization Therapy in Atrial Fibrillation Patients Multinational Registry). *JACC Heart Fail* 2013; 1:500–507.
283. Gasparini M., Auricchio A., Regoli F. et al. Four-Year Efficacy of Cardiac Resynchronization Therapy on Exercise Tolerance and Disease Progression: The Importance of Performing Atrioventricular Junction Ablation in Patients With Atrial Fibrillation. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2006; 48(4):734-743.
284. Ferreira A.M., Adragao P., Cavaco D.M., Candeias R., Morgado F.B., Santos K.R., Santos E., Silva J.A. Benefit of cardiac resynchronization therapy in atrial fibrillation patients vs. patients in sinus rhythm: the role of atrioventricular junction ablation. *Europace* 2008; 10:809–815.
285. Orlov M.V., Gardin J.M., Slawsky M., Bess R.L., Cohen G., Bailey W., Plumb V., Flathmann H., de Metz K. Biventricular pacing improves cardiac function and prevents further left atrial remodeling in patients with symptomatic atrial fibrillation after atrioventricular node ablation. *Am Heart J* 2010; 159:264–270.
286. Doshi R.N., Daoud E.G., Fellows C., Turk K., Duran A., Hamdan M.H., Pires L.A. Left ventricular-based cardiac stimulation post AV nodal ablation evaluation (the PAVE study). *J Cardiovasc Electrophysiol* 2005; 16:1160–1165.
287. Brignole M., Gammage M., Puggioni E., Alboni P., Raviele A., Sutton R., Vardas P., Bongiorni M.G., Bergfeldt L., Menozzi C., Musso G. Comparative assessment of right, left, and biventricular pacing in patients with permanent atrial fibrillation. *Eur Heart J* 2005; 26:712–722.
288. Brignole M., Botto G.L., Mont L. et al. Predictors of clinical efficacy of 'Ablate and Pace' therapy in patients with permanent atrial fibrillation. *Heart* 2012; 98:297–302.;
289. Leclercq C., Cazeau S., Lellouche D., Fossati F., Anselme F., Davy J.M., Sadoul N., Klug D., Mollo L., Daubert J.C. Upgrading from single chamber right ventricular to biventricular pacing in permanently paced patients with worsening heart failure: The RD-CHF Study. *Pacing Clin Electrophysiol* 2007; 30 Suppl 1:S23–30.
290. Hoijer C.J., Meurling C., Brandt J. Upgrade to biventricular pacing in patients with conventional pacemakers and heart failure: a double-blind, randomized crossover study. *Europace* 2006; 8:51–55.
291. Van Gelder I.E., Vernooij K., Delhaas T., Prins M.H., Crijns H.J., Prinzen F.W., Dijkman B. Beneficial effects of biventricular pacing in chronically right ventricular paced patients with mild cardiomyopathy. *Europace* 2010; 12:223–229.
292. Laurenzi F., Achilli A., Avella A., Peraldo C., Orazi S., Perego G.B., Cesario A., Valsecchi S., De Santo T., Puglisi A., Tondo C. Biventricular upgrading in patients with conventional pacing system and congestive heart failure: results and response predictors. *Pacing Clin Electrophysiol* 2007; 30:1096–1104.]
293. Vatankulu M.A., Goktekin O., Kaya M.G., Ayhan S., Kucukdurmaz Z., Sutton R., Henein M. Effect of long-term resynchronization therapy on left ventricular remodeling in pacemaker patients upgraded to biventricular devices. *Am J Cardiol* 2009; 103:1280–1284.
294. Foley P.W., Muhyaldeen S.A., Chalil S., Smith R.E., Sanderson J.E., Leyva F. Long-term effects of upgrading from right ventricular pacing to cardiac resynchronization therapy in patients with heart failure. *Europace* 2009; 11:495–501
295. Paparella G., Sciarra L., Capulzini L., Francesconi A., De Asmundis C., Sarkozy A., Cazzin R., Brugada P. Long-term effects of upgrading to biventricular pacing: differences with cardiac resynchronization therapy as primary indication. *Pacing Clin Electrophysiol* 2010; 33:841–849.
296. Gage R.M., Burns K.V., Bank A.J. Echocardiographic and clinical response to cardiac resynchronization therapy in heart failure patients with and without previous right ventricular pacing. *Eur J Heart Fail* 2014; 16:1199–1205.
297. Bardy G.H., Smith W.M., Hood M.A. et al. An entirely subcutaneous implantable cardioverter-defibrillator. *N Engl J Med.* 2010; 363:36-44.

298. Weiss R., Knight B.P., Gold M.R., Leon A.R., Herre J.M., Hood M., Rashtian M., Kremers M., Crozier I., Lee K.L., Smith W., Burke M.C. Safety and efficacy of a totally subcutaneous implantable-cardioverter defibrillator. *Circulation* 2013; 128: 944-953
299. Jarman J.W., Lascelles K., Wong T., Markides V., Clague J.R., Till J. Clinical experience of entirely subcutaneous implantable cardioverter-defibrillators in children and adults: cause for caution. *Eur Heart J.* 2012; 33:1351-1359
300. Dabiri Abkenari L., Theuns D.A., Valk S.D. et al. Clinical experience with a novel subcutaneous implantable defibrillator system in a single center. *Clin Res Cardiol* 2011; 108:737-744
301. Burke M.C., Gold M.R., Knight B.P. et al. Safety and efficacy of the totally subcutaneous implantable defibrillator: 2-year results from a pooled analysis of the IDE Study and EFFORTLESS Registry. *J Am Coll Cardiol* 2015; 65: 1605-1615
302. Lambiase P.D., Barr C., Theuns D.A. et al. Worldwide experience with a totally subcutaneous implantable defibrillator: early results from the EFFORTLESS S-ICD Registry. *Eur HeartJ* 2014; 35:1657-1665.
303. Irvine J., Dorian P., Baker B. et al. Quality of life in the Canadian Implantable Defibrillator Study (CIDS). *Am Heart J.* 2002; 144:282-289.;
304. Tomzik Juliane, Koltermann Katharina C., Zabel Markus, Willich Stefan N., Reinhold Thomas. Quality of Life in Patients with an Implantable Cardioverter Defibrillator: A Systematic Review. *Front Cardiovasc Med.* 2015; 2: 34. doi: 10.3389/fcvm.2015.00034.
305. Schron E.B., Exner D.V., Yao Q., Jenkins L.S., Steinberg J.S., Cook J.R., Kutalek S.P., Friedman P.L., Bubien R.S., Page R.L., Powell J. Quality of life in the antiarrhythmics versus implantable defibrillators trial impact of therapy and influence of adverse symptoms and defibrillator shocks. *Circulation* 2002; 105:589-594.
306. Koopman H.M., Vrijmoet-Wiersma C.M., Langius J.N., van den Heuvel F., Clur S.A., Blank C.A., Biota N.A., ten Harkel A.D. Psychological functioning and disease-related quality of life in pediatric patients with an implantable cardioverter defibrillator. *Pediatr Cardiol* 2012; 33:569-575.
307. Padeletti L., Arnar D.O., Boncinelli L. et al. EHRA Expert Consensus Statement on the management of cardiovascular implantable electronic devices in patients nearing end of life or requesting withdrawal of therapy. *Europace* 2010; 12: 1480-1489
308. Jaarsma T., Beattie J.M., Ryder M., Rutten F.H., McDonagh T., Mohacsi P., Murray S.A., Grodzicki T., Bergh I., Metra M., Ekman I., Angermann C., Leventhal M., Pitsis A., Anker S.D., Gavazzi A., Ponikowski P., Dickstein K., Delacretaz E., Blue L., Strasser F., McMurray J. Palliative care in heart failure: a position statement from the palliative care workshop of the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. *Eur J Heart Fail* 2009; 11:433-443.
309. Scott PA, Silberbauer J, McDonagh TA, Murgatroyd FD. Impact of prolonged implantable cardioverter-defibrillator arrhythmia detection times on outcomes: a meta-analysis. *Heart Rhythm* 2014;11:828–835]
310. Tan VH, Wilton SB, Kuriachan V, Sumner GL, Exner DV. Impact of programming strategies aimed at reducing nonessential implantable cardioverter defibrillator therapies on mortality: a systematic review and meta-analysis. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2014;7:164–170.
311. Saeed M, Hanna I, Robotis D, Styperek R, Polosajian L, Khan A, et al. Programming implantable cardioverter-defibrillators in patients with primary prevention indication to prolong time to first shock: results from the PROVIDE study. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2014;25:52–59.
312. Wathen M.S., DeGroot P.J., Sweeney M.O. et al. Prospective randomized multicenter trial of empirical antitachycardia pacing versus shocks for spontaneous rapid ventricular tachycardia in patients with implantable cardioverter-defibrillators: Pacing Fast Ventricular Tachycardia Reduces Shock Therapies (PainFREE Rx II) trial results. *Circulation* 2004; 110; 2591-2596.
313. Sweeney M.O., Wathen M.S., Volosin K. et al. Appropriate and Inappropriate Ventricular Therapies, Quality of Life, and Mortality Among Primary and Secondary Prevention Implantable Cardioverter Defibrillator Patients Results From the Pacing Fast VT REduces Shock ThERapies (PainFREE Rx II) Trial. *Circulation* 2005; 111;2898-2905
314. Borne R.T., Varosy P.D., Masoudi F.A. Implantable cardioverter-defibrillator shocks: epidemiology, outcomes, and therapeutic approaches. *JAMA Intern Med* 2013; 173: 859-865
315. Berg S.K., Higgins M., Reilly C.M., Langberg J.J., Dunbar S.B. Sleep quality and sleepiness in persons with implantable cardioverter defibrillators: outcome from a clinical randomized longitudinal trial. *Pacing Clin Electrophysiol* 2012; 35:431-443.
316. Barsheshet A, Moss AJ, McNitt S, Jons C, Glikson M, Klein HU, et al. Long-term implications of cumulative right ventricular pacing among patients with an implantable cardioverter-defibrillator. *Heart Rhythm* 2011;8:212–218.
317. Wilkoff BL, Cook JR, Epstein AE, Greene HL, Hallstrom AP, Hsia H, et al. Dual-chamber pacing or ventricular backup pacing in patients with an implantable defibrillator: the Dual Chamber and VVI Implantable Defibrillator (DAVID) Trial. *JAMA* 2002;288:3115–3123.

318. Olshansky B, Day JD, Moore S, Gering L, Rosenbaum M, McGuire M, et al. Is dual-chamber programming inferior to single-chamber programming in an implantable cardioverter-defibrillator? Results of the INTRINSIC RV (Inhibition of Unnecessary RV Pacing With AVSH in ICDs) study. *Circulation* 2007;115:9–16.
319. Gasparini M, Proclemer A, Klersy C, Kloppe A, Ferrer JBM, Hersi A, et al. Effect of long-detection interval vs standard-detection interval for implantable cardioverter-defibrillators on antitachycardia pacing and shock delivery: the ADVANCE III randomized clinical trial. *JAMA* 2013;309:1903–1911
320. Moss AJ, Schuger C, Beck CA, Brown MW, Cannom DS, Daubert JP, et al. Reduction in inappropriate therapy and mortality through ICD programming. *N Engl J Med* 2012;367:2275–2283.
321. Wilkoff BL, Williamson BD, Stern RS, Moore SL, Lu F, Lee SW, et al. Strategic programming of detection and therapy parameters in implantable cardioverter-defibrillators reduces shocks in primary prevention patients: results from the PREPARE (Primary Prevention Parameters Evaluation) study. *J Am Coll Cardiol* 2008;52:541–550.
322. Ploux S, Swerdlow CD, Strik M, Welte N, Klotz N, Ritter P, et al. Towards eradication of inappropriate therapies for ICD lead failure by combining comprehensive remote monitoring and lead noise alerts. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2018;29: 1125–1134.
323. Ellenbogen KA, Gunderson BD, Stromberg KD, Swerdlow CD. Performance of Lead Integrity Alert to assist in the clinical diagnosis of implantable cardioverter defibrillator lead failures: analysis of different implantable cardioverter defibrillator leads. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2013;6:1169–1177.
324. Swerdlow CD, Gunderson BD, Ousdigian KT, Abeyratne A, Sachanandani H, Ellenbogen KA. Downloadable software algorithm reduces inappropriate shocks caused by implantable cardioverter-defibrillator lead fractures: a prospective study. *Circulation* 2010;122:1449–1455.
325. Guédon-Moreau L, Kouakam C, Klug D, Marquié C, Brigadeau F, Boulé S, et al. Decreased delivery of inappropriate shocks achieved by remote monitoring of ICD: a substudy of the ECOST trial. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2014;25:763–770.
326. Gulizia MM, Piraino L, Scherillo M, Puntrello C, Vasco C, Scianaro MC, et al. A randomized study to compare ramp versus burst antitachycardia pacing therapies to treat fast ventricular tachyarrhythmias in patients with implantable cardioverter defibrillators: the PITAGORA ICD trial. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2009;2:146–153.
327. Gold MR, Weiss R, Theuns DAMJ, Smith W, Leon A, Knight BP, et al. Use of a discrimination algorithm to reduce inappropriate shocks with a subcutaneous implantable cardioverter-defibrillator. *Heart Rhythm* 2014;11:1352–1358.
328. Mesquita J, Cavaco D, Ferreira A, Lopes N, Santos PG, Carvalho MS, et al. Effectiveness of subcutaneous implantable cardioverter-defibrillators and determinants of inappropriate shock delivery. *Int J Cardiol* 2017;232:176–180.
329. Gold MR, Lambiase PD, El-Chami MF, Knops RE, Aasbo JD, Bongiorni MG, et al. Primary results from the understanding outcomes with the S-ICD in primary prevention patients with low ejection fraction (UNTOUCHED) trial. *Circulation* 2021; 143:7–17.
330. Gilliam FR, Hayes DL, Boehmer JP, Day J, Heidenreich PA, Seth M, et al. Real world evaluation of dual-zone ICD and CRT-D programming compared to single-zone programming: the ALTITUDE REDUCES study. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2011; 22:1023–1029.
331. Приложение к приказу об организации оказания паллиативной медицинской помощи, включая порядок взаимодействия медицинских организаций, организаций социального обслуживания и общественных объединений, иных некоммерческих организаций, осуществляющих свою деятельность в сфере охраны здоровья, утвержденному приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации и Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от 31 мая 2019 г. N 345н/372н
332. Hupcey JE, Kitko L, Alonso W. Patients' perceptions of illness severity in advanced heart failure. *J Hosp Palliat Nurs* 2016; 18(2): 110–114. doi: 10.1097/NJH.0000000000000229
333. Tsutsui H, Isobe M, Ito H, et al. JCS 2017/JHFS 2017 Guideline on Diagnosis and Treatment of Acute and Chronic Heart Failure- Digest Version. *Circ J.* 2019 Sep 25;83(10):2084-2184. doi: 10.1253/circj.CJ-19-0342
334. Lewis WR, Luebke DL, Johnson NJ, et al. Withdrawing implantable defibrillator shock therapy in terminally ill patients. *Am J Med.* 2006; 119(10): 892-6. doi: 10.1016/j.amjmed.2006.01.017.
335. Goldstein NE, Lampert R, Bradley E, et al. Management of implantable cardioverter defibrillators in end-of-life care. *Ann Intern Med.* 2004; 141(11):835-8. doi: 10.7326/0003-4819-141-11-200412070-00006
336. Kinch Westerdahl A, Sjoblom J, Mattiasson A, et al. Implantable cardioverter defibrillator therapy before death: High risk for painful shocks at end of life. *Circulation.* 2014;129(4):422-9. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.113.002648
337. Brady DR. Planning for Deactivation of Implantable Cardioverter Defibrillators at the End of Life in Patients With Heart Failure. *Crit Care Nurse.* 2016;36(6):24-31. doi: 10.4037/ccn2016362
338. National Consensus Project for Quality Palliative Care. Clinical Practice Guidelines for Quality Palliative Care, 4th edition. Richmond, VA: National Coalition for Hospice and Palliative Care; 2018. <https://www.nationalcoalitionhpc.org/nhcp> [PALLIATIVE CARE PAIN & SYMPTOM CONTROL GUIDELINES FOR

- ADULTS. Greater Manchester and Eastern Cheshire Strategic Clinical Networks. Fifth edition. P.1-128. Publication date: November 2019. <https://www.england.nhs.uk/north-west/wp-content/uploads/sites/48/2020/01>
339. Stoevelaar R, Brinkman-Stoppelenburg A, van Driel AG, Theuns DA, Bhagwandien RE, et al. Trends in time in the management of the implantable cardioverter defibrillator in the last phase of life: a retrospective study of medical records. *Eur J Cardiovasc Nurs*. 2019 Aug;18(6):449-457. doi: 10.1177/1474515119844660
340. Crespo-Leiro MG, Metra M, Lund LH, et al. Advanced heart failure: a position statement of the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. *Eur J Heart Fail*. 2018;20(11):1505-1535. doi: 10.1002/ejhf.1236
341. Pitcher D, Soar J, Hogg K, et al. Cardiovascular implanted electronic devices in people towards the end of life, during cardiopulmonary resuscitation and after death: guidance from the Resuscitation Council (UK), British Cardiovascular Society and National Council for Palliative Care. *Heart*. 2016 Jun;102 Suppl 7:A1-A17. doi: 10.1136/heartjnl-2016-309721
342. Kinch Westerdahl A, Frykman V. Physicians' knowledge of implantable defibrillator treatment: are we good enough? *Europace* 2017;19:1163–9. doi:10.1093/europace/euw228
343. Kida K, Doi S, Suzuki N. Palliative Care in Patients with Advanced Heart Failure. *Heart Fail Clin*. 2020 Apr;16(2):243-254. doi: 10.1016/j.hfc.2019.12.006
344. Lowey SE. Palliative Care in the Management of Patients with Advanced Heart Failure. *Adv Exp Med Biol*. 2018;1067:295-311. doi: 10.1007/5584\_2017\_115
345. Shimizu W. Arrhythmias originating from the right ventricular outflow tract: how to distinguish “malignant” from “benign”? *HeartRhythm*, 2009; 6:15071511.
346. Latchamsetty R., Bogun F. Premature Ventricular Complexes and Premature Ventricular Complex Induced Cardiomyopathy. *Curr Probl Cardiol*. 2015; 40:379-422. doi: 10.1016/j.cpcardiol.2015.03.002.
347. Daniels D.V., Lu Y.Y., Morton J.B., Santucci P.A., Akar J.G., Green A., Wilber D.J. Idiopathic epicardial left ventricular tachycardia originating remote from the sinus of Valsalva: electrophysiological characteristics, catheter ablation, and identification from the 12-lead electrocardiogram. *Circulation* 2006; I 13:1659-1666.
348. Doppalapudi H., Yamada T., McElderry H.T., Plumb V.J., Epstein A.E., Kay G.N. Ventricular tachycardia originating from the posterior papillary muscle in the left ventricle: a distinct clinical syndrome. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2008; 1:23-29.
349. Visser C.A., Kan G., David G.K., Lie K.I., Durrer D. Two dimensional echocardiography in the diagnosis of left ventricular thrombus: a prospective study of 67 patients with anatomic validation. *Chest* 1983; 83:228–232.
350. Weinsaft J.W., Kim R.J., Ross M. et al. Contrast-enhanced anatomic imaging as compared to contrast-enhanced tissue characterization for detection of left ventricular thrombus. *JACC Cardiovasc Imaging* 2009; 2:969–979.
351. Soto-Iglesias D., Acosta J., Penela D. et al. Image-based criteria to identify the presence of epicardial arrhythmogenic substrate in patients with transmural myocardial infarction. *Heart Rhythm* 2018; 15:814–821.
352. Reddy V.Y., Reynolds M.R., Neuzil P. et al. Prophylactic catheter ablation for the prevention of defibrillator therapy. *N Engl J Med* 2007; 357: 2657–2665.
353. Kumar S., Baldinger S.H., Romero J. et al. Substrate-based ablation versus ablation guided by activation and entrainment mapping for ventricular tachycardia: a systematic review and meta-analysis. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2016; 27:1437–1447.
354. Acosta J., Penela D., Andreu D. et al. Multielectrode vs. point-by-point mapping for ventricular tachycardia substrate ablation: a randomized study. *Europace* 2018; 20:512–519.
355. Berte B., Relan J., Sacher F. et al. Impact of electrode type on mapping of scar-related VT. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2015; 26:1213–1223.
356. Yamashita S., Cochet H., Sacher F. et al. Impact of new technologies and approaches for post-myocardial infarction ventricular tachycardia ablation during long-term follow-up. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2016; 9:e003901.
357. Desjardins B., Yokokawa M., Good E. et al. Characteristics of intramural scar in patients with nonischemic cardiomyopathy and relation to intramural ventricular arrhythmias. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2013; 6:891–897
358. Farrem J, Wellens HJ. Philippe Coumel: a founding father of modern arrhythmology. *Europace* 2004;6:464–465
359. Neira V, Enriquez A, Simpson C, Baranchuk A. Update on long QT syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2019;30:3068–3078
360. Winbo A, Paterson DJ. The brain-heart connection in sympathetically triggered inherited arrhythmia syndromes. *Heart Lung Circ* 2020;29:529–537.
361. Schwartz PJ, Priori SG, Cerrone M, Spazzolini C, Odero A, Napolitano C, et al. Left cardiac sympathetic denervation in the management of high-risk patients affected by the long-QT syndrome. *Circulation* 2004;109:1826–1833.

362. Ataklte F, Erqou S, Laukkanen J, Kaptoge S. Meta-analysis of ventricular premature complexes and their relation to cardiac mortality in general populations. *J Cardiol* 2013;112:1263–70.
363. David O. Arnar (Iceland, Chair), Georges H. Mairesse (Belgium, Co-Chair), Giuseppe Boriani (Italy) et al. Management of asymptomatic arrhythmias: a European Heart Rhythm Association (EHRA) consensus document, endorsed by the Heart Failure Association (HFA), Heart Rhythm Society (HRS), Asia Pacific Heart Rhythm Society (APHRS), Cardiac Arrhythmia Society of Southern Africa (CASSA), and Latin America Heart Rhythm Society (LAHRS).- *Europace* (2019) 0, 1–32 [oi:10.1093/europace/euz046](https://doi.org/10.1093/europace/euz046)
364. Lee V, Perera D, Lambiase P. Prognostic significance of exercise-induced premature ventricular complexes: a systematic review and meta-analysis of observational studies. *Heart Asia* 2017;9:14–24
365. Lin CY, Chang SL, Chung FP, Chen YY, Lin YJ, Lo LW et al. Long-term outcome of non-sustained ventricular tachycardia in structurally normal hearts. *PLoS One* 2016;11:e0160181
366. Muser D, Nucifora G, Muser D, Nucifora G, Pieroni M, Castro SA, et al. Prognostic value of nonischemic ringlike left ventricular scar in patients with apparently idiopathic nonsustained ventricular arrhythmias. *Circulation* 2021;143:1359–1373.
367. Aquaro GD, Pingitore A, Strata E, Di Bella G, Molinaro S, Lombardi M. Cardiac magnetic resonance predicts outcome in patients with premature ventricular complexes of left bundle branch block morphology. *J Am Coll Cardiol* 2010;56: 1235–1243
368. Yokokawa M, Siontis KC, Kim HM, Stojanovska J, Latchamsetty R, Crawford T, et al. Value of cardiac magnetic resonance imaging and programmed ventricular stimulation in patients with frequent premature ventricular complexes undergoing radiofrequency ablation. *Heart Rhythm* 2017;14:1695–1701.
369. Niwano S, Wakisaka Y, Niwano H, Fukaya H, Kurokawa S, Kiryu M, et al. Prognostic significance of frequent premature ventricular contractions originating from the ventricular outflow tract in patients with normal left ventricular function. *Heart* 2009;95:1230–1237.
370. Sharma N, Cortez D, Imundo JR. High burden of premature ventricular contractions in structurally normal hearts: to worry or not in pediatric patients? *Ann Noninvasive Electrocardiol* 2019;24:e12663
371. Gill JS, Mehta D, Ward DE, Camm AJ. Efficacy of flecainide, sotalol, and verapamil in the treatment of right ventricular tachycardia in patients without overt cardiac abnormality. *Br Heart J* 1992;68:392–397.
372. Hamon D, Swid MA, Rajendran PS, Liu A, Boyle NG, Shivkumar K, et al. Premature ventricular contraction diurnal profiles predict distinct clinical characteristics and beta-blocker responses. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2019;30:836–843.
373. Kjekshus J, Bathen J, Orning OM, Storstein L. A double-blind, crossover comparison of flecainide acetate and disopyramide phosphate in the treatment of ventricular premature complexes. *Am J Cardiol* 1984;53:72B–78B.
374. Komatsu Y, Nogami A, Kurosaki K, Morishima I, Masuda K, Ozawa T, et al. Fascicular ventricular tachycardia originating from papillary muscles: Purkinje network involvement in the reentrant circuit. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2017;10: e004549.
375. Singh SN, Fletcher RD, Fisher SG, Singh BN, Lewis HD, Deedwania PC, et al. Amiodarone in patients with congestive heart failure and asymptomatic ventricular arrhythmia. Survival trial of antiarrhythmic therapy in congestive heart failure. *N Engl J Med* 1995;333:77–82.
376. Callans D.J., Menz V., Schwartzman D., Gottlieb C.D., Marchlinski F.E. Repetitive monomorphic tachycardia from the left ventricular outflow tract: electrocardiographic patterns consistent with a left ventricular site of origin. *J Am Coll Cardiol* 1997; 29:1023-1027.
377. Morady F., Kadish A.H., DiCarlo L., Kou W.H., Winston S., de Buitler M., Calkins H., Rosenheck S., Sousa J. Long term results of catheter ablation of idiopathic right ventricular tachycardia. *Circulation* 1990; 82:2093-2099.
378. Tada H., Hiratsuji T., Naito S., Kurosaki K., Ueda M., Ira S., Shinbo G., Hoshizaki H., Oshima S., Nogami A., Taniguchi K. Prevalence and characteristics of idiopathic outflow tract tachycardia with QRS alteration following catheter ablation requiring additional radiofrequency ablation at a different point in the outflow tract. *Pacing Clin Electrophysiol* 2004; 27:1240-1249
379. Vazquez L.D., Kuhl E.A., Shea J.B., Kirkness A., Lemon J., Whalley D., Conti J.B., Sears SF. Age-specific differences in women with implantable cardioverter defibrillators: an international multicenter study. *Pacing Clin Electrophysiol* 2008; 31:1528-1534.
380. Kanagaratnam L., Tomassoni G., Schweikert R., Pavia S., Bash D., Beheiry S., Neibauer M., Saliba W., Chung M., Tchou P., Natale A. Ventricular tachycardias arising from the aortic sinus of valsalva: an under-recognized variant of left outflow tract ventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37:1408-1414.
381. Kumagai K., Yamauchi Y., Takahashi A., Yokoyama Y., Sekiguchi Y., Watanabe J., Iesaka Y., Shirato K., Aonuma K. Idiopathic left ventricular tachycardia originating from the mitral annulus. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2005; 16:1029-1036.
382. Ouyang F., Fotuhi P., Ha S.Y., Hebe J., Volkmer M., Goya M., Burns M., Antz M., Ernst S., Cappato R., Kuck K.H. Repetitive monomorphic ventricular tachycardia originating from the aortic sinus cusp: electrocardiographic characterization for guiding catheter ablation. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39:500-508.

383. Sekiguchi Y., Aonuma K., Takahashi A., Yamauchi Y., Hachiya H., Yokoyama Y., Iesaka Y., Isobe M. Electrocardiographic and electrophysiologic characteristics of ventricular tachycardia originating within the pulmonary artery. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45:887-895.
384. Tada H., Nogami A., Naito S., Fukazawa H., Horie Y., Kubota S., Okamoto Y., Hoshizaki H., Oshima S., Taniguchi K. Left ventricular epicardial outflow tract tachycardia: a new distinct subgroup of outflow tract tachycardia. *Jpn Circ J* 2001; 65:723-730
385. Tada H., Tadokoro K., Miyaji K., Ira S., Kurosaki K., Kaseno K., Naito S., Nogami A., Oshima S., Taniguchi K. Idiopathic ventricular arrhythmias arising from the pulmonary artery: prevalence, characteristics, and topography of the arrhythmia origin. *Heart Rhythm* 2008; 5:419-426.
386. [Yamada T., Litovsky S.H., Kay G.N. The left ventricular ostium: an anatomic concept relevant to idiopathic ventricular arrhythmias. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2008; 1: 396-404.
387. Yamada T., McElderry H.T., Doppalapudi H., Murakami Y., Yoshida Y., Yoshida N., Okada T., Tsuboi N., Inden Y., Murohara T., Epstein A.E., Plumb V.J., Singh S.P., Kay G.N. Idiopathic ventricular arrhythmias originating from the aortic root prevalence, electrocardiographic and electrophysiologic characteristics, and results of radiofrequency catheter ablation. *J Am Coll Cardiol* 2008; 52:139-147.
388. Yamada T., McElderry H.T., Doppalapudi H., Okada T., Murakami Y., Yoshida Y., Yoshida N., Inden Y., Murohara T., Plumb V.J., Kay G.N. Idiopathic ventricular arrhythmias originating from the left ventricular summit: anatomic concepts relevant to ablation. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2010 ;3:616-623
389. Lerman B.B. Response of nonreentrant catecholamine-mediated ventricular tachycardia to endogenous adenosine and acetylcholine. Evidence for myocardial receptor-mediated effects. *Circulation* 1993; 87:382-390.
390. Marchlinski F.E., Deely M.P., Zado E.S. Sex-specific triggers for right ventricular outflow tract tachycardia. *Am Heart J* 2000; 139:1009-1013.
391. Sung R.J., Keung E.C., Nguyen N.X., Huycke E.C. Effects of beta-adrenergic blockade on verapamil-responsive and verapamil-irresponsive sustained ventricular tachycardias. *J Clin Invest* 1988; 81:688-699.
392. Timmermans C., Rodriguez L.M., Crijns H.J., Moorman A.F., Wellens H.J. Idiopathic left bundle-branch block-shaped ventricular tachycardia may originate above the pulmonary valve. *Circulation* 2003; 108:1960-1967
393. Wilber D.J., Baerman J., Olshansky B., Kall J., Kopp D. Adenosine-sensitive ventricular tachycardia. Clinical characteristics and response to catheter ablation. *Circulation* 1993; 87:126-134.
394. van Huls van Taxis CFB, Piers SRD, de Riva Silva M, Dekkers OM, Pijnappels DA, Schalij MJ, et al. Fatigue as presenting symptom and a high burden of premature ventricular contractions are independently associated with increased ventricular wall stress in patients with normal left ventricular function. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2015;8:1452-1459.
395. Bogun F, Crawford T, Reich S, Koelling TM, Armstrong W, Good E, et al. Radiofrequency ablation of frequent, idiopathic premature ventricular complexes: comparison with a control group without intervention. *Heart Rhythm* 2007;4: 863-867.] Lee A, Denman R, Haqqani HM. Ventricular ectopy in the context of left ventricular systolic dysfunction: risk factors and outcomes following catheter ablation. *Heart Lung Circ* 2019;28:379-388
396. Mountantonakis SE, Frankel DS, Gerstenfeld EP, Dixit S, Lin D, Hutchinson MD, et al. Reversal of outflow tract ventricular premature depolarization-induced cardiomyopathy with ablation: effect of residual arrhythmia burden and preexisting cardiomyopathy on outcome. *Heart Rhythm* 2011;8:1608-1614.
397. Penela D, Van Huls Van Taxis C, Van Huls Vans Taxis C, Aguinaga L, Fernández-Armenta J, Mont L, et al. Neurohormonal, structural, and functional recovery pattern after premature ventricular complex ablation is independent of structural heart disease status in patients with depressed left ventricular ejection fraction: a prospective multicenter study. *J Am Coll Cardiol* 2013;62:1195-1202.
398. Zang M, Zhang T, Mao J, Zhou S, He B. Beneficial effects of catheter ablation of frequent premature ventricular complexes on left ventricular function. *Heart* 2014; 100:787-793.
399. Orvin K, Eisen A, Goldenberg I, Gottlieb S, Kornowski R, Matetzky S, et al. Outcome of contemporary acute coronary syndrome complicated by ventricular tachyarrhythmias. *Europace* 2016;18:219-226.
400. Demirel F, Rasoul S, Elvan A, Ottervanger JP, Dambrink J-HE, Gosselink ATM, et al. Impact of out-of-hospital cardiac arrest due to ventricular fibrillation in patients with ST-elevation myocardial infarction admitted for primary percutaneous coronary intervention: Impact of ventricular fibrillation in STEMI patients. *Eur Heart J Acute Cardiovasc Care* 2015;4:16-23.
401. Mehta RH, Starr AZ, Lopes RD, Hochman JS, Widimsky P, Pieper KS, et al. Incidence of and outcomes associated with ventricular tachycardia or fibrillation in patients undergoing primary percutaneous coronary intervention. *JAMA* 2009;301:1779-1789.
402. Demidova MM, Carlson J, Erlinge D, Platonov PG. Predictors of ventricular fibrillation at reperfusion in patients with acute ST-elevation myocardial infarction treated by primary percutaneous coronary intervention. *Am J Cardiol* 2015;115:417-422,5.

403. Cheng Y-J, Li Z-Y, Yao F-J, Xu X-J, Ji C-C, Chen X-M, et al. Early repolarization is associated with a significantly increased risk of ventricular arrhythmias and sudden cardiac death in patients with structural heart diseases. *Heart Rhythm* 2017;14:1157–1164.
404. Dumas F, Bougouin W, Geri G, Lamhaut L, Rosencher J, Pène F, et al. Emergency percutaneous coronary intervention in post-cardiac arrest patients without ST-segment elevation pattern: insights from the PROCAT II registry. *JACC Cardiovasc Interv* 2016;9:1011–1018.
405. Ibanez B, James S, Agewall S, Antunes MJ, Bucciarelli-Ducci C, Bueno H, et al. 2017 ESC Guidelines for the management of acute myocardial infarction in patients presenting with ST-segment elevation: the task force for the management of acute myocardial infarction in patients presenting with ST-segment elevation of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2018;39:119–177.
406. Chatterjee S, Chaudhuri D, Vedanthan R, Fuster V, Ibanez B, Bangalore S, et al. Early intravenous beta-blockers in patients with acute coronary syndrome—a meta-analysis of randomized trials. *Int J Cardiol* 2013;168:915–921.
407. Windecker S., Koth P., Alfonso F. et al. 2014 EOK/EACTS Guidelines on myocardial revascularization: the Task Force on Myocardial Revascularization of the European Society of Cardiology (EOK) and the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS) developed with the special contribution of the European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI). *Eur Heart J*. 2014; 35:2541-2619.
408. Roffi M., Patrono C., Cotter J.P. et al. 2015 EOK Guidelines for the Management of Acute Coronary Syndromes in Patients Presenting Without Persistent ST-Segment Elevation. *Eur Heart J*. 2015. doi:10.1093/eurheartj/ehv320.
409. Steg P.G., James S.K., Atar D. et al. EOK Guidelines for the management of acute myocardial infarction in patients presenting with ST-segment elevation. *Eur Heart J*. 2012; 33:2569-2619.
410. Soholm H., Wachte U.K., Nietsen S.L. et al. Tertiary centres have improved survival compared to other hospitals in the Copenhagen area after out-of-hospital cardiac arrest // Resuscitation. – 2013. – Vol. 84. – P. 162–167.
411. Boersma E., Maas A.C., Deckers J.W., Simoons M.L. Early thrombolytic treatment in acute myocardial infarction: reappraisal of the golden hour // *Lancet*. – 1996. – Vol. 348. – P. 771–775
412. Boersma E. Primary Coronary Angioplasty vs. Thrombolysis Group. Does time matter? A pooled analysis of randomized clinical trials comparing primary percutaneous coronary intervention and in-hospital fibrinolysis in acute myocardial infarction patients // *Eur. Heart J*. – 2006. – Vol. 27. – P. 779–788.
413. Keeley E.C., Boura J.A., Grines C.L. Comparison of primary and facilitated percutaneous coronary interventions for ST-elevation myocardial infarction: quantitative review of randomised trials // *Lancet*. – 2006. – Vol. 367. – P. 579–588.
414. Spaulding C.M., Joly L.M., Rosenberg A. et al. Immediate coronary angiography in survivors of out-of-hospital cardiac arrest. *N Engl J. Med*. 1997; 336:1629-1633
415. Bowers T.R., O'Neill W.W., Grines C. et al. Effect of reperfusion on biventricular function and survival after right ventricular infarction. *N Engl J. Med* 1998; 338:933-940
416. Gorenek B., Blomstrom Lundqvist C., Brugada P., Terradellas J. et al. Cardiac arrhythmias in acute coronary syndromes: position paper from the joint EH RA, ACCA, and EAPCI task force. *Europace* 2014; 16:1655-1673
417. Piccini J.P., Hranitzky P.M., Kilaru R. et al. Relation of mortality to failure to prescribe beta blockers acutely in patients with sustained ventricular tachycardia and ventricular fibrillation following acute myocardial infarction (from the VALsartan In Acute myocardial infarction trial [VALIANT] Registry). *Am J Cardiol* 2008; 102:1427-1432.
418. Huikuri H.V., Castellanos A, Myerburg RJ. Sudden death due to cardiac arrhythmias. *N Engl J. Med*. 2001; 345:1473-1482
419. Bougouin W., Marijon E., Puymirat E. et al. Incidence of sudden cardiac death after ventricular fibrillation complicating acute myocardial infarction: a 5-year cause-of-death analysis of the FAST-MI 2005 registry. *Eur Heart J*. 2014; 35:116-122
420. Nademanee K, Taylor R, Bailey WE, Rieders DE, Kosar EM. Treating electrical storm: sympathetic blockade versus advanced cardiac life support-guided therapy. *Circulation* 2000;102:742–747
421. Piccini JP, Schulte PJ, Pieper KS, Mehta RH, White HD, Van de Werf F, et al. Antiarrhythmic drug therapy for sustained ventricular arrhythmias complicating acute myocardial infarction. *Crit Care Med* 2011;39:78–83.
422. Ahn J-M, Lee KH, Yoo S-Y, Cho Y-R, Suh J, Shin E-S, et al. Prognosis of variant angina manifesting as aborted sudden cardiac death. *J Am Coll Cardiol* 2016;68:137–145.
423. Sueda S, Kohno H. Optimal medications and appropriate implantable cardioverter-defibrillator shocks in aborted sudden cardiac death due to coronary spasm. *Intern Med* 2018;57:1361–1369.
424. Rodríguez-Mañero M, Oloriz T, le Polain de Waroux J-B, Burri H, Kreidieh B, de Asmundis C, et al. Long-term prognosis of patients with life-threatening ventricular arrhythmias induced by coronary artery spasm. *Europace* 2018;20:851–858.

425. Buxton A.E., Lee K.L., DiCarlo L. et al. Electrophysiologic testing to identify patients with coronary artery disease who are at risk for sudden death. Multicenter Unsustained Tachycardia Trial Investigators. *N Engl J. Med.* 2000; 342: 1937-1945
426. Buxton A.E., Lee K.L., Harley G.E. et al. Limitations of ejection fraction for prediction of sudden death risk in patients with coronary artery disease: lessons from the MUSTT study. *J. Am Coil Cardiol* 2007; 50:1150-1157.
427. Gatzoutis K.A., Tsiachris D., Arsenos P. et al. Prognostic value of programmed ventricular stimulation for sudden death in selected high risk patients with structural heart disease and preserved systolic function. *Int J. Cardiol* 2014; 176: 1449-1451.
428. Exner D.V., Kavanagh K.M., Stawnych M.P. et al. Noninvasive risk assessment early after a myocardial infarction the REFINE study. *J. Am Coil Cardiol* 2007; 50:2275-2284.
429. Malik M., Camm A.J., Janse M.J. et al. Depressed heart rate variability identifies postinfarction patients who might benefit from prophylactic treatment with amiodarone: a substudy of EMIAT (the European Myocardial Infarct Amiodarone Triat). *J. Am Coil Cardiol* 2000; 35:1263-1275
430. Auman K.C., Shaw L.J., Hachamovitch R., Udelson J.E. Myocardial viability testing and impact of revascularization on prognosis in patients with coronary artery disease and left ventricular dysfunction: a meta-analysis. *J. Am Coil Cardiol* 2002; 39: 1151-1158.
431. Altmann DR, Mutschelknauss M, Ehl N, Koller M, Schaer B, Jörg L, et al. Prevalence of severely impaired left ventricular ejection fraction after reperfused ST-elevation myocardial infarction. *Swiss Med Wkly* 2013;143:w13869.
432. Shen L, Jhund PS, Petrie MC, Claggett BL, Barlera S, Cleland JGF, et al. Declining risk of sudden death in heart failure. *N Engl J Med* 2017;377:41–51.
433. Gatzoulis KA, Tsiachris D, Arsenos P, Archontakis S, Dilaveris P, Vouliotis A, et al. Prognostic value of programmed ventricular stimulation for sudden death in selected high risk patients with structural heart disease and preserved systolic function. *Int J Cardiol* 2014;176:1449–1451.
434. Olshansky B, Hahn EA, Hartz VL, Prater SP, Mason JW. Clinical significance of syncope in the electrophysiologic study versus electrocardiographic monitoring (ESVEM) trial. The ESVEM Investigators. *Am Heart J* 1999;137:878–886.
435. Antiarrhythmics versus Implantable Defibrillators (AVID) Investigators. A comparison of antiarrhythmic-drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from near-fatal ventricular arrhythmias. *N Engl J Med* 1997;337:1576–1583.
436. Pacifico A, Hohnloser SH, Williams JH, Tao B, Saksena S, Henry PD, et al. Prevention of implantable-defibrillator shocks by treatment with sotalol. D,L-Sotalol Implantable Cardioverter-Defibrillator Study Group. *N Engl J Med* 1999;340:1855–1862
437. Willems S, Tilz RR, Steven D, Kääh S, Wegscheider K, Gellér L, et al. Preventive or deferred ablation of ventricular tachycardia in patients with ischemic cardiomyopathy and implantable defibrillator (BERLIN VT): a multicenter randomized trial. *Circulation* 2020;141:1057–1067.
438. Kuck K-H, Schaumann A, Eckardt L, Willems S, Ventura R, Delacrézay E, et al. Catheter ablation of stable ventricular tachycardia before defibrillator implantation in patients with coronary heart disease (VTACH): a multicentre randomised controlled trial. *Lancet* 2010;375:31–40
439. Kuck K-H, Tilz RR, Deneke T, Hoffmann BA, Ventura R, Hansen PS, et al. Impact of substrate modification by catheter ablation on implantable cardioverter-defibrillator interventions in patients with unstable ventricular arrhythmias and coronary artery disease: results from the multicenter randomized controlled SMS (substrate modification study). *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2017;10:e004422
440. Al Jaroudi W.A., Refaat M.M., Habib R.H. et al. Genetic Risk Assessment of Defibrillator Events Investigators. Effect of angiotensin-converting enzyme inhibitors and receptor blockers on appropriate implantable cardiac defibrillator shock in patients with severe systolic heart failure (from the GRADE Multicenter Study). *Am J Cardiol* 2015; 115:924-931.
441. Pitt B., White H., Nicolau J. et al. EPHEsus Investigators. Eplerenone reduces mortality 30 days after randomization following acute myocardial infarction in patients with left ventricular systolic dysfunction and heart failure. *J. Am Coil Cardiol* 2005; 46:425-431.
442. Peck K.Y., Lim Y.Z., Horoffipper I., Krum H. Medical therapy versus implantable cardioverter-defibrillator in preventing sudden cardiac death in patients with left ventricular systolic dysfunction and heart failure: a meta-analysis of >35,000 patients. *Int J. Cardiol* 2014; 173:197-203.
443. Chatterjee S., Udetl J.A., Sardar P. et al. Comparable benefit of betablocker therapy in heart failure across regions of the world: meta-analysis of randomized clinical trials. *Can J. Cardiol* 2014; 30:898-903
444. Neumann F., Sousa-Uva M., Ahlsson A. et al. 2018 EOK/EACTS Guidelines on myocardial revascularization. *European Heart Journal.* 2019; 40(2):87-165.

445. Dor V., Civaia F., Alexandrescu C., Sabatier M., Montiglio F. Favorable effects of left ventricular reconstruction in patients excluded from the Surgical Treatments for Ischemic Heart Failure (STICH) trial. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011; 141:905-16. doi.org/10.1016/j.jtcvs.2010.10.026.
446. Jones R.H., Velazquez E.J., Michler R.E., et al. STICH Hypothesis 2 Investigators. Coronary bypass surgery with or without surgical ventricular reconstruction. *N Engl J Med.* 2009;360(17):1705–1717
447. Babokin V., Shipulin V., Batalov R., Popov S. Surgical ventricular reconstruction with endocardectomy along radiofrequency ablation-induced markings // *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* 2013. Vol. 146(5). P. 1133–1138.
448. Sartipy U., Albage A., Insulander P., Lindblom D. Surgery for ventricular tachycardia in patients undergoing surgical ventricular restoration: the Karolinska approach // *J Interv Card Electrophysiol* – 2007. – Vol. 19. – P. 171–178.
449. Bayes de Luna A., Coumel P., Leclercq J.F. Ambulatory sudden cardiac death: mechanisms of production of fatal arrhythmia on the basis of data from 157 cases // *Am. Heart J.*- 1989.-Vol.117- P. 151 – 159.
450. Josephson M.E., Harken A.H., Horowitz L.N. Endocardial excision: a new surgical technique for the treatment of recurrent ventricular tachycardia // *Circulation.* – 1979. – Vol. 60. – P. 1430–1439
451. Reddy Y.M., Chinitz L., Mansour I. et al. Percutaneous left ventricular assist devices in ventricular tachycardia ablation: multicenter experience. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2014; 7: 244- 250
452. Dor V., Sabatier M., Montiglio F., Rossi P., Toso A., Di Donato M. Results of nonguided subtotal endocardectomy associated with left ventricular reconstruction in patients with ischemic ventricular arrhythmias // *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* 1994. Vol. 107(5). P. 1301–1307.
453. Molossi S, Agrawal H, Mery CM, Krishnamurthy R, Masand P, Sexson Tejtel SK, et al. Outcomes in anomalous aortic origin of a coronary artery following a prospective standardized approach. *Circ Cardiovasc Interv* 2020;13:e008445
454. Krasuski RA, Magyar D, Hart S, Kalahasti V, Lorber R, Hobbs R, et al. Long-term outcome and impact of surgery on adults with coronary arteries originating from the opposite coronary cusp. *Circulation* 2011;123:154–162.
455. Jegatheeswaran A, Devlin PJ, McCrindle BW, Williams WG, Jacobs ML, Blackstone EH, et al. Features associated with myocardial ischemia in anomalous aortic origin of a coronary artery: a congenital heart surgeons' society study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2019;158:822–834.
456. Jegatheeswaran A, Devlin PJ, Williams WG, Brothers JA, Jacobs ML, DeCamp WM, et al. Outcomes after anomalous aortic origin of a coronary artery repair: a congenital heart surgeons' society study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2020;160:757–771
457. Elliott P., Andersson B., Arbustini E. et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society Of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases // *Eur. Heart J.* — 2008. — Vol. 2. — N. 9. — P. 270–276
458. Beggs SAS, Jhund PS, Jackson CE, McMurray JJV, Gardner RS. Non-ischaemic cardiomyopathy, sudden death and implantable defibrillators: a review and meta-analysis. *Heart* 2018;104:144–150
459. Weintraub RG, Semsarian C, Macdonald P. Dilated cardiomyopathy. *Lancet* 2017; 390:400–414
460. Ader F, De Groote P, Réant P, Rooryck-Thambo C, Dupin-Deguine D, Rambaud C, et al. FLNC pathogenic variants in patients with cardiomyopathies: prevalence and genotype-phenotype correlations. *Clin Genet* 2019;96:317–329
461. Gigli M, Merlo M, Graw SL, Barbati G, Rowland TJ, Slavov DB, et al. Genetic risk of arrhythmic phenotypes in patients with dilated cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2019;74:1480–1490.
462. van den Hoogenhof MMG, Beqqali A, Amin AS, van der Made I, Aufiero S, Khan MAF, et al. RBM20 mutations induce an arrhythmogenic dilated cardiomyopathy related to disturbed calcium handling. *Circulation* 2018;138:1330–1342
463. Kayvanpour E, Sedaghat-Hamedani F, Amr A, Lai A, Haas J, Holzer DB, et al. Genotype-phenotype associations in dilated cardiomyopathy: meta-analysis on more than 8000 individuals. *Clin Res Cardiol* 2017;106:127–139
464. Ortiz-Genga MF, Cuenca S, Dal Ferro M, Zorio E, Salgado-Aranda R, Climent V, et al. Truncating FLNC mutations are associated with high-risk dilated and arrhythmogenic cardiomyopathies. *J Am Coll Cardiol* 2016;68:2440–2451
465. Di Marco A, Anguera I, Schmitt M, Klem I, Neilan TG, White JA, et al. Late gadolinium enhancement and the risk for ventricular arrhythmias or sudden death in dilated cardiomyopathy: systematic review and meta-analysis. *JACC Heart Fail* 2017;5: 28–38.
466. Francone M. Role of cardiac magnetic resonance in the evaluation of dilated cardiomyopathy: diagnostic contribution and prognostic significance. *ISRN Radiol* 2014; 2014:365404
467. Klem I, Klein M, Khan M, Yang EY, Nabi F, Ivanov A, et al. Relationship of LVEF and myocardial scar to long-term mortality risk and mode of death in patients with nonischemic cardiomyopathy. *Circulation* 2021;143:1343–1358

468. Goldberger JJ, Subačius H, Patel T, Cunnane R, Kadish AH. Sudden cardiac death risk stratification in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2014; 63:1879–1889.
469. Link MS, Costeas XF, Griffith JL, Colburn CD, Estes NA, Wang PJ. High incidence of appropriate implantable cardioverter-defibrillator therapy in patients with syncope of unknown etiology and inducible ventricular arrhythmias. *J Am Coll Cardiol* 1997; 29:370–375.
470. Theresa A McDonagh, Marco Metra, Marianna Adamo, Roy S Gardner, Andreas Baumbach, Michael Böhm et al.; ESC Scientific Document Group 2021. ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure Developed by the Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC) With the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC.-*European Heart Journal* (2021) 42, 3599-3726 doi:10.1093/eurheartj/ehab368.
471. Pasotti M, Klersy C, Pilotto A, Marziliano N, Rapezzi C, Serio A, et al. Long-term outcome and risk stratification in dilated cardiomyopathies. *J Am Coll Cardiol* 2008;52:1250–1260
472. Skjølsvik ET, Hasselberg NE, Dejgaard LA, Lie ØH, Andersen K, Holm T, et al. Exercise is associated with impaired left ventricular systolic function in patients with lamin A/C genotype. *J Am Heart Assoc* 2020;9:e012937.
473. Cardiac Arrhythmia Suppression Trial (CAST) Investigators. Preliminary report: effect of encainide and flecainide on mortality in a randomized trial of arrhythmia suppression after myocardial infarction // *N. Engl. J. Med.* — 1989. — Vol. 321. — P. 406–412
474. Connolly S.J., Camm A.J., Hatperin J.L. et al. Dronedronone in highrisk permanent atrial fibrillation // *N. Engl. J. Med.* — 2011. — Vol. 365. — P. 2268–2276.
475. Zabel M, Willems R, Lubinski A, Bauer A, Brugada J, Conen D, et al. Clinical effectiveness of primary prevention implantable cardioverter-defibrillators: results of the EU-CERT-ICD controlled multicentre cohort study. *Eur Heart J* 2020;41: 3437–3447.
476. van Rijsingen I.A., Arbustini E., Elliott P.M. et al. Risk factors for malignant ventricular arrhythmias in lamin a/c mutation carriers a European cohort study // *J. Am. Coll. Cardio1.* — 2012. — Vol. 59. — P. 493–500.
477. Thuillot M, Maupain C, Gandjbakhch E, Waintraub X, Hidden-Lucet F, Isnard R, et al. External validation of risk factors for malignant ventricular arrhythmias in lamin A/C mutation carriers. *Eur J Heart Fail* 2019;21:253–254.
478. Di Marco A, Brown PF, Bradley J, Nucifora G, Claver E, de Frutos F, et al. Improved risk stratification for ventricular arrhythmias and sudden death in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2021;77:2890–2905.
479. Merlo M, Gentile P, Artico J, Cannatà A, Paldino A, De Angelis G, et al. Arrhythmic risk stratification in patients with dilated cardiomyopathy and intermediate left ventricular dysfunction. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)* 2019;20:343–350.
480. Zecchin M, Di Lenarda A, Gregori D, Merlo M, Pivetta A, Vitrella G, et al. Are nonsustained ventricular tachycardias predictive of major arrhythmias in patients with dilated cardiomyopathy on optimal medical treatment? *Pacing Clin Electro* 2008;31: 290–299.
481. Connolly S.J., Gent M., Roberts R.S. et al. Canadian implantable defibrillator study (CIDS): a randomized trial of the implantable cardioverter defibrillator against amiodarone // *Circulation.* — 2000. — Vol. 101. — P. 1297–1302.
482. Connolly S.J., Hallstrom A.P., Cappato R. et al. Meta-analysis of the implantable cardioverter defibrillator secondary prevention trials. AVID, CASH and CIDS studies. *Antiarrhythmics vs Implantable Defibrillator study. Cardiac Arrest Study Hamburg. Canadian Implantable Defibrillator Study* // *Eur. Heart J.* —2000. — Vol. 21. — P. 2071–2078.
483. The Antiarrhythmics versus Implantable Defibrillators (AVID) Investigators. A comparison of antiarrhythmic-drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from near-fatal ventricular arrhythmias // *N. Engl. J. Med.* — 1997. — Vol. 337. — P. 1576–1583.
484. Dinov B, Fiedler L, Schunbauer R, Bollmann A, Rolf S, Piorkowski C, et al. Outcomes in catheter ablation of ventricular tachycardia in dilated nonischemic cardiomyopathy compared with ischemic cardiomyopathy: results from the Prospective Heart Centre of Leipzig VT (HELP-VT) Study. *Circulation* 2014;129: 728–736.
485. Ebert M, Wijnmaalen AP, de Riva M, Trines SA, Androulakis AFA, Glashan CA, et al. Prevalence and prognostic impact of pathogenic variants in patients with dilated cardiomyopathy referred for ventricular tachycardia ablation. *JACC Clin Electrophysiol* 2020;6:1103–1114
486. Muser D, Santangeli P, Castro SA, Pathak RK, Liang JJ, Hayashi T, et al. Long-term outcome after catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2016;9:e004328
487. Tung R, Vaseghi M, Frankel DS, Vergara P, Di Biase L, Nagashima K, et al. Freedom from recurrent ventricular tachycardia after catheter ablation is associated with improved survival in patients with structural heart disease: an International VT Ablation Center Collaborative Group study. *Heart Rhythm* 2015;12:1997–2007

488. Corrado D, Link MS, Calkins H. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2017;376:1489–1490.
489. Aquaro GD, Barison A, Todiere G, Grigoratos C, Ait Ali L, Di Bella G, et al. Usefulness of combined functional assessment by cardiac magnetic resonance and tissue characterization versus task force criteria for diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2016;118:1730–1736
490. Rastegar N, Te Riele ASJM, James CA, Bhonsale A, Murray B, Tichnell C, et al. Fibrofatty changes: incidence at cardiac MR imaging in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Radiology* 2016;280:405–412.
491. te Riele ASJM, Bhonsale A, James CA, Rastegar N, Murray B, Burt JR, et al. Incremental value of cardiac magnetic resonance imaging in arrhythmic risk stratification of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy-associated desmosomal mutation carriers. *J Am Coll Cardiol* 2013;62:1761–1769.
492. Bhonsale A, Groeneweg JA, James CA, Dooijes D, Tichnell C, Jongbloed JDH, et al. Impact of genotype on clinical course in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy-associated mutation carriers. *Eur Heart J* 2015;36:847–855.
493. Rigato I, Bauce B, Rampazzo A, Zorzi A, Pilichou K, Mazzotti E, et al. Compound and digenic heterozygosity predicts lifetime arrhythmic outcome and sudden cardiac death in desmosomal gene-related arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Circ Cardiovasc Genet* 2013;6:533–542.
494. Bhonsale A, James CA, Tichnell C, Murray B, Gagarin D, Philips B, et al. Incidence and predictors of implantable cardioverter-defibrillator therapy in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy undergoing implantable cardioverter-defibrillator implantation for primary prevention. *J Am Coll Cardiol* 2011;58:1485–1496
495. Saguner AM, Medeiros-Domingo A, Schwyzer MA, On C-J, Haegeli LM, Wolber T, et al. Usefulness of inducible ventricular tachycardia to predict long-term adverse outcomes in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2013;111:250–257
496. Chivulescu M, Lie IIIH, Popescu BA, Skulstad H, Edvardsen T, Jurcut RO, et al. High penetrance and similar disease progression in probands and in family members with arrhythmogenic cardiomyopathy. *Eur Heart J* 2020;41:1401–1410
497. James CA, Bhonsale A, Tichnell C, Murray B, Russell SD, Tandri H, et al. Exercise increases age-related penetrance and arrhythmic risk in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy-associated desmosomal mutation carriers. *J Am Coll Cardiol* 2013;62:1290–1297.
498. Lie ØH, Dejgaard LA, Saberniak J, Rootwelt C, Stokke MK, Edvardsen T, et al. Harmful effects of exercise intensity and exercise duration in patients with arrhythmogenic cardiomyopathy. *JACC Clin Electrophysiol* 2018;4:744–753.
499. Saberniak J, Hasselberg NE, Borgquist R, Platonov PG, Sarvari SI, Smith H, et al. Vigorous physical activity impairs myocardial function in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and in mutation positive family members. *Eur J Heart Fail* 2014;16:1337–1344.
500. Sawant AC, te Riele ASJM, Tichnell C, Murray B, Bhonsale A, Tandri H, et al. Safety of American Heart Association-recommended minimum exercise for desmosomal mutation carriers. *Heart Rhythm* 2016;13:199–207
501. Denis A, Sacher F, Derval N, Lim HS, Cochet H, Shah AJ, et al. Diagnostic value of isoproterenol testing in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2014;7:590–597
502. Marcus GM, Glidden DV, Polonsky B, Zareba W, Smith LM, Cannom DS, et al. Efficacy of antiarrhythmic drugs in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: a report from the North American ARVC Registry. *J Am Coll Cardiol* 2009; 54:609–615.
503. Canpolat U, Kabakzi G, Aytemir K, Dural M, Cahiner L, Yorgun H, et al. Fragmented QRS complex predicts the arrhythmic events in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: frQRS and outcomes in ARVC/D. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2013;24:1260–1266.
504. Corrado D, Calkins H, Link MS, Leoni L, Favale S, Bevilacqua M, et al. Prophylactic implantable defibrillator in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia and no prior ventricular fibrillation or sustained ventricular tachycardia. *Circulation* 2010;122:1144–1152.
505. Martin A, Crawford J, Skinner JR, Smith W. High arrhythmic burden but low mortality during long-term follow-up in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Heart Lung Circ* 2016;25:275–281.
506. Mazzanti A, Ng K, Faragli A, Maragna R, Chiodaroli E, Orphanou N, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: clinical course and predictors of arrhythmic risk. *J Am Coll Cardiol* 2016;68:2540–2550.
507. Santangeli P, Dello Russo A, Pieroni M, Casella M, Di Biase L, Burkhardt JD, et al. Fragmented and delayed electrograms within fibrofatty scar predict arrhythmic events in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: Results from a prospective risk stratification study. *Heart Rhythm* 2012;9:1200–1206.
508. Hulot J-S, Jouven X, Empana J-P, Frank R, Fontaine G. Natural history and risk stratification of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Circulation* 2004;110:1879–1884

509. Corrado D, Leoni L, Link MS, Della Bella P, Gaita F, Curnis A, et al. Implantable cardioverter-defibrillator therapy for prevention of sudden death in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Circulation* 2003; 108:3084–3091
510. Wang W, Cadrin-Tourigny J, Bhonsale A, Tichnell C, Murray B, Monfredi O, et al. Arrhythmic outcome of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy patients without implantable defibrillators. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2018;29:1396–1402
511. Link MS, Laidlaw D, Polonsky B, Zareba W, McNitt S, Gear K, et al. Ventricular arrhythmias in the North American multidisciplinary study of ARVC: predictors, characteristics, and treatment. *J Am Coll Cardiol* 2014;64:119–125.
512. Berruezo A, Fernández-Armenta J, Mont L, Zeljko H, Andreu D, Herczku C, et al. Combined endocardial and epicardial catheter ablation in arrhythmogenic right ventricular dysplasia incorporating scar dechanneling technique. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2012;5:111–121
513. Mahida S, Venlet J, Saguner AM, Kumar S, Baldinger SH, AbdelWahab A, et al. Ablation compared with drug therapy for recurrent ventricular tachycardia in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: results from a multicenter study. *Heart Rhythm* 2019;16:536–543
514. Santangeli P, Zado ES, Supple GE, Haqqani HM, Garcia FC, Tschabrunn CM, et al. Long-term outcome with catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2015;8:1413–1421
515. Ommen SR, Mital S, Burke MA, Day SM, Deswal A, Elliott P, et al. 2020 AHA/ACC guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardiomyopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/ American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Circulation* 2020;142:e533–e557
516. Lorenzini M, Anastasiou Z, O’Mahony C, Guttman OP, Gimeno JR, Monserrat L, et al. Mortality among referral patients with hypertrophic cardiomyopathy vs the general European population. *JAMA Cardiol* 2020;5:73–80.
517. O’Mahony C, Jichi F, Ommen SR, Christiaans I, Arbustini E, Garcia-Pavia P, et al. International External Validation Study of the 2014 European Society of Cardiology Guidelines on Sudden Cardiac Death Prevention in Hypertrophic Cardiomyopathy (EVIDENCE-HCM). *Circulation* 2018;137:1015–1023
518. Vriesendorp PA, Schinkel AFL, Liebrechts M, Theuns DAMJ, van Cleemput J, ten Cate FJ, et al. Validation of the 2014 European Society of Cardiology guidelines risk prediction model for the primary prevention of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2015;8:829–835.
519. Chan RH, Maron BJ, Olivotto I, Pencina MJ, Assenza GE, Haas T, et al. Prognostic value of quantitative contrast-enhanced cardiovascular magnetic resonance for the evaluation of sudden death risk in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 2014;130:484–495.
520. He D, Ye M, Zhang L, Jiang B. Prognostic significance of late gadolinium enhancement on cardiac magnetic resonance in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Heart Lung* 2018;47:122–126.
521. Weissler-Snir A, Dorian P, Rakowski H, Care M, Spears D. Primary prevention implantable cardioverter-defibrillators in hypertrophic cardiomyopathy—are there predictors of appropriate therapy? *Heart Rhythm* 2021;18:63–70.
522. Ho CY, Day SM, Ashley EA, Michels M, Pereira AC, Jacoby D, et al. Genotype and lifetime burden of disease in hypertrophic cardiomyopathy: insights from the Sarcomeric Human Cardiomyopathy Registry (ShaRe). *Circulation* 2018;138: 1387–1398.
523. Kim HY, Park JE, Lee S-C, Jeon E-S, On YK, Kim SM, et al. Genotype-related clinical characteristics and myocardial fibrosis and their association with prognosis in hypertrophic cardiomyopathy. *J Clin Med* 2020;9:1671.
524. Maron BJ, Maron MS, Semsarian C. Double or compound sarcomere mutations in hypertrophic cardiomyopathy: a potential link to sudden death in the absence of conventional risk factors. *Heart Rhythm* 2012;9:57–63.
525. Rosmini S, Biagini E, O’Mahony C, Bulluck H, Ruozi N, Lopes LR, et al. Relationship between aetiology and left ventricular systolic dysfunction in hypertrophic cardiomyopathy. *Heart* 2017;103:300–30627
526. Wang J, Wang Y, Zou Y, Sun K, Wang Z, Ding H, et al. Malignant effects of multiple rare variants in sarcomere genes on the prognosis of patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Eur J Heart Fail* 2014;16:950–957
527. Pelliccia A., Fagard R., Bjornstad H.H. et al. Recommendations for competitive sports participation in athletes with cardiovascular disease: a consensus document from the Study Group of Sports Cardiology of the Working Group of Cardiac Rehabilitation and Exercise Physiology and the Working Group of Myocardial and Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology // *Eur. Heart J.* —2005. — Vol. 26. — P. 1422–1445.
528. Norrish G, Qu C, Field E, Cervi E, Khraiche D, Klaassen S, et al. External validation of the HCM Risk-Kids model for predicting sudden cardiac death in childhood hypertrophic cardiomyopathy. *Eur J Prev Cardiol* 2022;29:678–686.

529. Elliott PM, Poloniecki J, Dickie S, Sharma S, Monserrat L, Varnava A, et al. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: identification of high risk patients. *J Am Coll Cardiol* 2000;36:2212–2218.
530. Rowin EJ, Maron BJ, Carrick RT, Patel PP, Koethe B, Wells S, et al. Outcomes in patients with hypertrophic cardiomyopathy and left ventricular systolic dysfunction. *J Am Coll Cardiol* 2020;75:3033–3043.
531. Rowin EJ, Maron BJ, Haas TS, Garberich RF, Wang W, Link MS, et al. Hypertrophic cardiomyopathy with left ventricular apical aneurysm: implications for risk stratification and management. *J Am Coll Cardiol* 2017;69:761–773.
532. Sadoul N, Prasad K, Elliott PM, Bannerjee S, Frenneaux MP, McKenna WJ. Prospective prognostic assessment of blood pressure response during exercise in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1997;96:2987–2991.
533. Cecchi F, Maron BJ, Epstein SE. Long-term outcome of patients with hypertrophic cardiomyopathy successfully resuscitated after cardiac arrest. *J Am Coll Cardiol* 1989;13:1283–1288.
534. Elliott PM, Sharma S, Varnava A, Poloniecki J, Rowland E, McKenna WJ. Survival after cardiac arrest or sustained ventricular tachycardia in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1999;33:1596–1601.
535. Maron BJ, Spirito P, Shen W-K, Haas TS, Formisano F, Link MS, et al. Implantable cardioverter-defibrillators and prevention of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *JAMA* 2007;298:405–412.
536. McKenna WJ, Oakley CM, Krikler DM, Goodwin JF. Improved survival with amiodarone in patients with hypertrophic cardiomyopathy and ventricular tachycardia. *Br Heart J* 1985;53:412–416
537. Melacini P, Maron BJ, Bobbo F, Basso C, Tokajuk B, Zucchetto M, et al. Evidence that pharmacological strategies lack efficacy for the prevention of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *Heart* 2007;93:708–710.
538. Dukkipati SR, d’Avila A, Soejima K, Bala R, Inada K, Singh S, et al. Long-term outcomes of combined epicardial and endocardial ablation of monomorphic ventricular tachycardia related to hypertrophic cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2011;4:185–194.
539. Igarashi M, Nogami A, Kurosaki K, Hanaki Y, Komatsu Y, Fukamizu S, et al. Radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with hypertrophic cardiomyopathy and apical aneurysm. *JACC Clin Electrophysiol* 2018;4: 339–350.
540. Kristen AV, Dengler TJ, Hegenbart U, Schonland SO, Goldschmidt H, Sack F-U, et al. Prophylactic implantation of cardioverter-defibrillator in patients with severe cardiac amyloidosis and high risk for sudden cardiac death. *Heart Rhythm* 2008;5: 235–240.
541. Bucci E, Testa M, Licchelli L, Frattari A, El Halabieh NA, Gabriele E, et al. A 34-year longitudinal study on long-term cardiac outcomes in DM1 patients with normal ECG at baseline at an Italian clinical centre. *J Neurol* 2018;265:885–895.
542. Breton R, Mathieu J. Usefulness of clinical and electrocardiographic data for predicting adverse cardiac events in patients with myotonic dystrophy. *Can J Cardiol* 2009;25:e23–e27
543. Bhakta D, Groh MR, Shen C, Pascuzzi RM, Groh WJ. Increased mortality with left ventricular systolic dysfunction and heart failure in adults with myotonic dystrophy type 1. *Am Heart J* 2010;160:1137–1141.
544. Merino JL, Carmona JR, Fernandez-Lozano I, Peinado R, Basterra N, Sobrino JA. Mechanisms of sustained ventricular tachycardia in myotonic dystrophy: implications for catheter ablation. *Circulation* 1998;98:541–546.
545. Wahbi K, Meune C, Porcher R, Bécane HM, Lazarus A, Laforêt P, et al. Electrophysiological study with prophylactic pacing and survival in adults with myotonic dystrophy and conduction system disease. *JAMA* 2012;307:1292–1301
546. Hanna T, Dello Russo A, Toniolo D, Vytopil M, Pelargonio G, De Martino G, et al. Cardiac features of Emery-Dreifuss muscular dystrophy caused by lamin A/C gene mutations. *Eur Heart J* 2003;24:2227–2236.
547. Menon SC, Etheridge SP, Liesemer KN, Williams RV, Bardsley T, Heywood MC, et al. Predictive value of myocardial delayed enhancement in Duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Cardiol* 2014;35:1279–1285.
548. Prystowsky EN, Pritchett EL, Roses AD, Gallagher J. The natural history of conduction system disease in myotonic muscular dystrophy as determined by serial electrophysiologic studies. *Circulation* 1979;60:1360–1364
549. Shah Z, Mohammed M, Vuddanda V, Ansari MW, Masoomi R, Gupta K. National trends, gender, management, and outcomes of patients hospitalized for myocarditis. *Am J Cardiol* 2019;124:131–136
550. Rosier L, Zouaghi A, Barré V, Martins R, Probst V, Marijon E, et al. High risk of sustained ventricular arrhythmia recurrence after acute myocarditis. *J Clin Med* 2020;9: E848
551. Kandolin R, Lehtonen J, Salmenkivi K, Räisänen-Sokolowski A, Lommi J, Kupari M. Diagnosis, treatment, and outcome of giant-cell myocarditis in the era of combined immunosuppression. *Circ Heart Fail* 2013;6:15–22.
552. Vaseghi M, Hu TY, Tung R, Vergara P, Frankel DS, Di Biase L, et al. Outcomes of catheter ablation of ventricular tachycardia based on etiology in nonischemic heart disease: an international ventricular tachycardia ablation center collaborative study. *JACC Clin Electrophysiol* 2018;4:1141–1150.

553. Kandolin R, Lehtonen J, Airaksinen J, Vihinen T, Miettinen H, Ylitalo K, et al. Cardiac sarcoidosis: epidemiology, characteristics, and outcome over 25 years in a nation-wide study. *Circulation* 2015;131:624–632.
554. Nordenswan H-K, Lehtonen J, Ekström K, Kandolin R, Simonen P, Mäyränpää M, et al. Outcome of cardiac sarcoidosis presenting with high-grade atrioventricular block. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2018;11.
555. Greulich S, Deluigi CC, Gloekler S, Wahl A, Zürn C, Kramer U, et al. CMR imaging predicts death and other adverse events in suspected cardiac sarcoidosis. *JACC Cardiovasc Imaging* 2013;6:501–511.
556. Mehta D, Mori N, Goldberg SH, Lubitz S, Wisnivesky JP, Teirstein A. Primary prevention of sudden cardiac death in silent cardiac sarcoidosis: role of programmed ventricular stimulation. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2011;4:43–48.
557. ML Robinson, T Kobayashi, Y Higgins et al. Lyme carditis. *Infect Dis Clin North Am.* 2015 Jun;29(2):255-68. doi: 10.1016/j.idc.2015.02.003
558. T Kostić, S Momčilović, ZD Perišić et al. Manifestations of Lyme carditis. *Int J Cardiol.* 2017 Apr 1;232:24-32. doi:10.1016/j.ijcard.2016.12.169
559. KS Nagi, R Joshi, RK Thakur. Cardiac manifestations of Lyme disease: a review. *Can J Cardiol.* 1996 May;12(5):503-6;
560. N Esfandiari, T Beebe-Peat, A Quinlan et al. Lyme Carditis Complicated by Polymorphic Ventricular Tachycardia and Cardiac Arrest: A Case Report. *J Investig Med High Impact Case Rep.* 2022 Jan-Dec;10:23247096221098333. doi: 10.1177/23247096221098333
561. Stein C, Migliavaca CB, Colpani V, da Rosa PR, Sganzerla D, Giordani NE, et al. Amiodarone for arrhythmia in patients with chagasic disease: a systematic review and individual patient data meta-analysis. *PLoS Negl Trop Dis* 2018;12:e0006742.
562. Soto-Becerra R, Bazan V, Bautista W, Malavassi F, Altamar J, Ramirez JD, et al. Ventricular tachycardia in the setting of chagasic cardiomyopathy: use of voltage mapping to characterize endoepicardial nonischemic scar distribution. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2017;10:e004950.
563. Rassi FM, Minohara L, Rassi A, Correia LCL, Marin-Neto JA, Rassi A, et al. Systematic review and meta-analysis of clinical outcome after implantable cardioverter-defibrillator therapy in patients with chagasic heart disease. *JACC Clin Electrophysiol* 2019;5:1213–1223.
564. Eckart RE, Hruczkowski TW, Tedrow UB, Koplman BA, Epstein LM, Stevenson WG. Sustained ventricular tachycardia associated with corrective valve surgery. *Circulation* 2007;116:2005–2011.
565. Rodríguez-Mañero M, Barrio-López MT, Assi EA, Expósito-García V, Bertomeu-González V, Sánchez-Gómez JM, et al. Primary prevention of sudden death in patients with valvular cardiomyopathy. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)* 2016; 69:272–278.
566. Sadek MM, Benhayon D, Sureddi R, Chik W, Santangeli P, Supple GE, et al. Idiopathic ventricular arrhythmias originating from the moderator band: electrocardiographic characteristics and treatment by catheter ablation. *Heart Rhythm* 2015;12:67–75
567. Andersen ED, Krasilnikoff PA, Overvad H. Intermittent muscular weakness, extrasystoles, and multiple developmental anomalies. A new syndrome? *Acta Paediatr Scand* 1971;60:559–564.
568. Tawil R, Ptacek LJ, Pavlakis SG, DeVivo DC, Penn AS, Ozdemir C, et al. Andersen's syndrome: potassium-sensitive periodic paralysis, ventricular ectopy, and dysmorphic features. *Ann Neurol* 1994;35:326–330
569. Splawski I, Timothy KW, Decher N, Kumar P, Sachse FB, Beggs AH, et al. Severe arrhythmia disorder caused by cardiac L-type calcium channel mutations. *Proc Natl Acad Sci U S A* 2005;102:8089–8096; discussion 8086–8088.
570. Jervell A, Lange-Nielsen F. Congenital deaf-mutism, functional heart disease with prolongation of the Q-T interval and sudden death. *Am Heart J* 1957;54:59–68
571. Schwartz PJ, Moss AJ, Vincent GM, Crampton RS. Diagnostic criteria for the long QT syndrome. An update. *Circulation* 1993;88:782–784
572. Schwartz PJ, Lia C. QTc behavior during exercise and genetic testing for the long-QT syndrome. *Circulation* 2011;124:2181–2184
573. Jons C., Moss A.J., Goldenberg I., Liu J., McNitt S., Zareba W., Robinson J.L. Risk of fatal arrhythmic events in long QT syndrome patients after syncope. *J Am Coll Cardiol* 2010; 55:783 -788.
574. Schwartz P.J., Priori S.G., Spazzolini C., Moss A.J., Vincent G.M., Napolitano C., Denjoy I., Guicheney P., Breithardt G., Keating M.T., Towbin J.A., Beggs A.H., Brink P., Wilde A.A., Toivonen L., Zareba W., Robinson J.L., Timothy K.W., Corfield V., Wattanasirichaigoon D., Corbett C., Haverkamp W., Schulze-Bahr E., Lehmann M.H., Schwartz K., Coumel P., Bloise R. Genotype-phenotype correlation in the long-QT syndrome: gene-specific triggers for lifethreatening arrhythmias. *Circulation* 2001; 103:89-95.
575. Priori S.G., Napolitano C., Schwartz P.J., Grillo M., Bloise R., Ronchetti E., Moncalvo C., Tulipani C., Veia A., Bottelli G., Nastoli J. Association of long QT syndrome loci and cardiac events among patients treated with beta-blockers. *JAMA* 2004; 292: 1341 – 1344

576. Schwartz P.J., Woosley R.L. Predicting the unpredictable: drug-induced QT prolongation and torsades de pointes. *J Am Coll Cardiol*. 2016; 67:1639-50
577. Kannankeril P, Roden DM, Darbar D. Drug-induced long QT syndrome. *Pharmacol Rev*. 2010; 62:760-81.
578. Ahn J., Kim H.J., Choi J.I. et al. Effectiveness of beta-blockers depending on the genotype of congenital long-QT syndrome: A meta-analysis. *PLoS One*. 2017 Oct 23; 12(10):e0185680. doi: 10.1371/journal.pone.0185680. eCollection 2017
579. Went TR, Sultan W, Sapkota A, Khurshid H, Qureshi IA, Jahan N, Tara A, Win M, Wiltshire DA, Kannan A, Ruo SW, Alfonso M. A Systematic Review on the Role of Beta-Blockers in Reducing Cardiac Arrhythmias in Long QT Syndrome Subtypes 1-3. *Cureus*. 2021 Sep 1;13(9):e17632. doi: 10.7759/cureus.17632. PMID: 34646680; PMCID: PMC8485362.
580. Umeda M., Morimoto A., Yokoyama K. et al. Despite medication, overdrive pacing is required to stabilize the electrical storm associated with acute coronary syndrome: a case report. *J Cardiol*. 2007 Oct; 50(4):263-9
581. Yoshida T., Naito Y., Nishimura K. Temporary ventricular overdrive pacing for electrical storm after coronary artery bypass grafting. *Gen Thorac Cardiovasc Surg*. 2011 Nov; 59(11):756-9.
582. Schwartz P.J., Spazzolini C., Priori S.G. et al. Who are the long-QT syndrome patients who receive an implantable cardioverter-defibrillator and what happens to them?: data from the European Long-QT Syndrome Implantable Cardioverter-Defibrillator (LQTS ICD) Registry. *Circulation* 2010; 122:1272-1282
583. Ajijola O.A., Lellouche N., Bourke T. et al. Bilateral cardiac sympathetic denervation for the management of electrical storm. *J Am Coll Cardiol*. 2012; 59:91-2
584. Schwartz P.J., Priori S.G., Locati E.H., Napolitano C., Cantu F., Towbin J.A., Keating M.T., Hammoude H., Brown A.M., Chen L.S. Long QT syndrome patients with mutations of the SCN5A and HERG genes have differential responses to Na<sup>+</sup> channel blockade and to increases in heart rate. Implications for gene-specific therapy. *Circulation* 1995; 92:3381-3386
585. Hofferberth S.C., Cecchin F., Loberman D., Fynn-Thompson F. Left thoracoscopic sympathectomy for cardiac denervation in patients with life-threatening ventricular arrhythmias. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014; 147:404-409.
586. Gollob M, Redpath C, Roberts J. The Short QT Syndrome Proposed Diagnostic Criteria. *JACC*. 2011. 57(7):802-12.
587. Suzuki H, Horie M, Ozawa J, Sumitomo N, Ohno S, Hoshino K, Ehara E, Takahashi K, Maeda Y, Yoshinaga M, Tateno S, Takagi J, Doi S, Hoshina S, Sato I, Ishikawa T, Makita N, Chinushi M, Akazawa K, Nagashima M. Novel electrocardiographic criteria for short QT syndrome in children and adolescents. *Europace*. 2021. 7;23(12):2029-2038.
588. Giustetto C., Schimpf R., Mazzanti A., Scrocco C., Maury P., Anttonen O., Probst V., Blanc J.J., Sbragia P., Dalmasso P., Borggrefe M., Gaita F. Long-term follow-up of patients with short QT syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2011; 58:587-595.
589. Dewi IP, Dharmadhati BB. Short QT syndrome: The current evidences of diagnosis and management. *J Arrhythm*. 2020 Oct 6;36(6):962-966. doi: 10.1002/joa3.12439. PMID: 33335610; PMCID: PMC7733558.
590. Mazzanti A., Kanthan A., Monteforte N. et al. Novel insight into the natural history of short QT syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2014; 63:1300-1308.
591. Gaita F., Giustetto C., Bianchi F., Wolpert C., Schimpf R., Riccardi R., Grossi S., Richiardi E., Borggrefe M. Short QT syndrome: a familial cause of sudden death. *Circulation* 2003; 108:965-970.
592. Gaita F., Giustetto C., Bianchi F., Schimpf R., Haissaguerre M., Calo L., Brugada R., Antzelevitch C., Borggrefe M., Wolpert C. Short QT syndrome: pharmacological treatment. *J Am Coll Cardiol* 2004; 43:1494-1499.
593. Priori S.G., Napolitano C., Gasparini M. et al. Natural history of Brugada syndrome: insights for risk stratification and management. *Circulation* 2002; 105:1342-1347
594. Maury P., Hocini M., Haissaguerre M. Electrical storms in Brugada syndrome: review of pharmacologic and ablative therapeutic options. *Indian Pacing Electrophysiol J* 2005; 5:25-34.
595. Marquez M.F., Bonny A., Hernandez-Castillo E., De Sisti A., Gomez-Flores J., Nava S., Hidden-Lucet F., Iturralde P., Cardenas M., Toner J. Long-term efficacy of low doses of quinidine on malignant arrhythmias in Brugada syndrome with an implantable cardioverter-defibrillator: a case series and literature review. *Heart Rhythm* 2012; 9:1995-2000.
596. Brugada J., Brugada R., Brugada P. Determinants of sudden cardiac death in individuals with the electrocardiographic pattern of Brugada syndrome and no previous cardiac arrest. *Circulation* 2003; 108:3092-3096.
597. Nademanee K., Veerakul G., Chandanamattha P., Chaothawee L., Ariyachaipanich A., Jirasirojanakorn K., Likittanasombat K., Bhuripanyo K., Ngarmukos T. Prevention of ventricular fibrillation episodes in Brugada syndrome by catheter ablation over the anterior right ventricular outflow tract epicardium. *Circulation* 2011; 123:1270-1279.

598. Argenziano M, Antzelevitch C. Recent advances in the treatment of Brugada syndrome. *Expert Rev Cardiovasc Ther.* 2018 Jun;16(6):387-404. doi: 10.1080/14779072.2018.1475230. Epub 2018 May 18. PMID: 29757020; PMCID: PMC6330094.
599. Haissaguerre M., Extramiana F., Hocini M., Cauchemez B., Jais P., Cabrera J.A., Farre J., Leenhardt A., Sanders P., Scavee C., Hsu L.F., Weerasooriya R., Shah D.C., Frank R., Maury P., Delay M., Garrigue S., Clementy J. Mapping and ablation of ventricular fibrillation associated with Long-QT and Brugada syndromes. *Circulation* 2003; 108: 925- 928.
600. Nademanee K, Haissaguerre M, Hocini M, Nogami A, Cheniti G, Duchateau J et al. Mapping and ablation of ventricular fibrillation associated with early repolarization syndrome. *Circulation* 2019;140:1477–1490.
601. Leenhardt A, Lucet V, Denjoy I, et al. Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia in Children A 7-Year Follow-up of 21 Patients. *Circulation.* 1995;91:1512-1519.
602. Макаров Л.М., Курьлева Т.А., Чупрова С.Н. Укорочение интервала PR, брадикардия и полиморфная желудочковая тахикардия. Клинико-электрокардиографический синдром с высоким риском внезапной смерти у детей. *Кардиология* 2003; 7:34-37.
603. Makarov L., Kyrileva T., Komoliatova T., et al. New ECG pattern in young patients with polymorphic catecholaminergic ventricular tachycardia. *JACC* 2007; March 6, 2007 Vol 49, N 9 (Suppl A). 916-242
604. Priori S.G., Napolitano C., Memmi M. et al. Clinical and molecular characterization of patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation* 2002; 106: 69-74.
605. Hayashi M., Denjoy I., Extramiana F., Maltret A., Buisson NR., Lupoglazoff J.M., Klug D., Takatsuki S., Villain E., Kamblock J., Messali A., Guicheney P., Lunardi J., Leenhardt A. Incidence and risk factors of arrhythmic events in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation* 2009; 119:2426-2434
606. Guicheney P., Lunardi J., Leenhardt A. Incidence and risk factors of arrhythmic events in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation* 2009; 119:2426-2434.
607. Watanabe H., Chopra N., Laver D., Hwang H.S., Davies S.S., Roach D.E., Duff H.J., Roden D.M., Wilde A.A., Knollmann B.C. Flecainide prevents catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in mice and humans. *Nat Med* 2009; 15: 380-383.
608. Khairy P., Harris L., Landzberg M.J., Viswanathan S., Barrow A., Gatzoulis M.A., Fernandes S.M., Beauchesne L., Therrien J., Chetailte P., Gordon E., Vonder Muhll I., Cecchin F. Implantable cardioverter-defibrillators in tetralogy of Fallot. *Circulation* 2008; 117:363-370
609. Berul C.I., Van Hare G.F., Kertesz N.J., Dubin A.M., Cecchin F., Collins K.K., Cannon B.C., Alexander M.E., Friedman J.K., Walsh E.P., Friedman R.A. Results of a multicenter retrospective implantable cardioverter-defibrillator registry of pediatric and congenital heart disease patients. *J Am Coll Cardiol* 2008; 51:1685-1691.
610. Koyak Z., de Groot J.R., Van Gelder I.C., Bouma B.J., van Dessel P.F., Budts W., van Erven L., van Dijk A.P., Wilde A.A., Pieper P.G., Sieswerda G.T. Implantable cardioverter defibrillator therapy in adults with congenital heart disease: who is at risk of shocks? *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2012; 5:101 – 110.
611. Gallego P., Gonzalez A.E., Sanchez-Recalde A., Peinado R., Polo L., Gomez-Rubin C., Lopez-Sendon J.L., Oliver J.M. Incidence and predictors of sudden cardiac arrest in adults with congenital heart defects repaired before adult life. *Am J Cardiol* 2012; 110:109-117.
612. Ghai A., Silversides C., Harris L., Webb G.D., Siu S.C., Therrien J. Left ventricular dysfunction is a risk factor for sudden cardiac death in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 2002; 48:1675–1680.
613. Gatzoulis H.A., Bataji S., Webber S.A., Siu S.C., Hokanson J.S., Poite C., Rosenthal M., Nakazawa M., Motter J.H., Gillette P.C., Webb G.D., Redington A.N. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet* 2000; 356:975-981
614. Khairy P., Landzberg M.J., Gatzoulis M.A., Lucron H., Lambert J., Marcon F., Alexander M.E., Walsh E.P. Value of programmed ventricular stimulation after tetralogy of fallot repair: a multicenter study. *Circulation* 2004; 109:1994–2000.
615. Khairy P., Harris L., Landzberg M.J., Fernandes S.M., Barrow A., Mercier L.A., Viswanathan S., Chetailte P., Gordon E., Dore A., Cecchin F. Sudden death and defibrillators in transposition of the great arteries with intra-atrial baffles: a multicenter study. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2008; 1:250-257.
616. Koyak Z., Harris L., de Groot J.R., Silversides C.K., Oechslin E.N., Bouma B.J., Budts W., Zwinderman A.H., Van Gelder I.C., Mulder B.J. Sudden cardiac death in adult congenital heart disease. *Circulation* 2012; 126:1944 – 1954
617. Atallah J, Gonzalez Corcia MC, Walsh EP. Participating members of the pediatric and congenital electrophysiology society. Ventricular arrhythmia and lifethreatening events in patients with repaired tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2020; 132:126–132;
618. Koyak Z, de Groot JR, Bouma BJ, Van Gelder IC, Budts W, Zwinderman AH, et al. Symptomatic but not asymptomatic non-sustained ventricular tachycardia is associated with appropriate implantable cardioverter therapy in tetralogy of Fallot. *Int J Cardiol* 2013;167:1532–1535

619. Sabate Rotes A, Connolly HM, Warnes CA, Ammash NM, Phillips SD, Dearani JA, et al. Ventricular arrhythmia risk stratification in patients with tetralogy of Fallot at the time of pulmonary valve replacement. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2015;8: 110–116
620. Miyazaki A, Sakaguchi H, Ohuchi H, Matsuoka M, Komori A, Yamamoto T, et al. Efficacy of hemodynamic-based management of tachyarrhythmia after repair of tetralogy of Fallot. *Circ J* 2012;76:2855–2862;
621. Harrison DA, Harris L, Siu SC, MacLoughlin CJ, Connelly MS, Webb GD, et al. Sustained ventricular tachycardia in adult patients late after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 1997;30:1368–1373
622. van Zyl M, Kapa S, Padmanabhan D, Chen FC, Mulpuru SK, Packer DL, et al. Mechanism and outcomes of catheter ablation for ventricular tachycardia in adults with repaired congenital heart disease. *Heart Rhythm* 2016;13:1449–1454.
623. Laredo M, Frank R, Waintraub X, Gandjbakhch E, Iserin L, Hascoët S, et al. Ten-year outcomes of monomorphic ventricular tachycardia catheter ablation in repaired tetralogy of Fallot. *Arch Cardiovasc Dis* 2017;110:292–302.
624. Kapel GFL, Reichlin T, Wijnmaalen AP, Piers SRD, Holman ER, Tedrow UB, et al. Re-entry using anatomically determined isthmuses: a curable ventricular tachycardia in repaired congenital heart disease. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2015;8: 102–109.
625. Kapel GFL, Sacher F, Dekkers OM, Watanabe M, Blom NA, Thambo J-B, et al. Arrhythmogenic anatomical isthmuses identified by electroanatomical mapping are the substrate for ventricular tachycardia in repaired tetralogy of Fallot. *Eur Heart J* 2017;38:268–276.
626. Zeppenfeld K., Schalij M.J., Bartelings M.M., Tedrow U.B., Koplan B.A., Soejima K., Stevenson W.G. Catheter ablation of ventricular tachycardia after repair of congenital heart disease: electroanatomic identification of the critical right ventricular isthmus. *Circulation* 2007; 116:2241–2252
627. Kammeraad JAE, van Deurzen CHM, Sreeram N, Bink-Boelkens MTE, Ottenkamp J, Helbing WA, et al. Predictors of sudden cardiac death after Mustard or Senning repair for transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 2004;44:1095–1102.
628. Seth R, Moss AJ, McNitt S, Zareba W, Andrews ML, Qi M, et al. Long QT syndrome and pregnancy. *J Am Coll Cardiol* 2007;49:1092–1098.
629. Rashba EJ, Zareba W, Moss AJ, Hall WJ, Robinson J, Locati EH, et al. Influence of pregnancy on the risk for cardiac events in patients with hereditary long QT syndrome. *LQTS investigators. Circulation* 1998;97:451–456.
630. Ishibashi K, Aiba T, Kamiya C, Miyazaki A, Sakaguchi H, Wada M, et al. Arrhythmia risk and  $\beta$ -blocker therapy in pregnant women with long QT syndrome. *Heart* 2017;103:1374–1379.
631. Cheung CC, Lieve KV, Roston TM, van der Ree MH, Deyell MW, Andrade JG, et al. Pregnancy in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *JACC Clin Electrophysiol* 2019;5:387–394.
632. Wu L, Liang E, Fan S, Zheng L, Hu F, Liu S, et al. Effect of pregnancy in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2020;125:613–617.
633. Bauce B, Daliento L, Frigo G, Russo G, Nava A. Pregnancy in women with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2006;127:186–189.
634. Gandjbakhch E, Varlet E, Duthoit G, Fressart V, Charron P, Himbert C, et al. Pregnancy and newborn outcomes in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Int J Cardiol* 2018;258:172–178.
635. Regitz-Zagrosek V, Roos-Hesselink JW, Bauersachs J, Blomström-Lundqvist C, Cifková R, De Bonis M, et al. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *Eur Heart J* 2018;39:3165–3241.
636. Wang Y-C, Chen C-H, Su H-Y, Yu M-H. The impact of maternal cardioversion on fetal haemodynamics. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2006;126:268–269.
637. Стрюк Р.И., Бунин Ю.А., Гурьева В.М., Иртюга О.Б., Коков Л.С., Коломацкая О.Е., Моисеева О.М., Мравян С.Р., Чесникова А.И., Чулков В.С. Диагностика и лечение сердечно-сосудистых заболеваний при беременности 2018. национальные рекомендации. *Российский кардиологический журнал*. 2018;(3):91–134. <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2018-3-91-134>
638. Abello M, Peinado R, Merino JL, Gnoatto M, Mateos M, Silvestre J, et al. Cardioverter de fi brillator implantation in a pregnant woman guided with transesophageal echocardiography. *Pacing Clin Electrophysiol* 2003;26:1913 – 1914
639. Tuzcu V, Kilinc OU. Implantable cardioverter defibrillator implantation without using fluoroscopy in a pregnant patient. *Pacing Clin Electrophysiol* 2012;35: e265- 266.
640. Driver K, Chisholm CA, Darby AE, Malhotra R, Dimarco JP, Ferguson JD. Catheter ablation of arrhythmia during pregnancy. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2015;26:698–702.
641. Silversides CK, Harris L, Haberer K, Sermer M, Colman JM, Siu SC. Recurrence rates of arrhythmias during pregnancy in women with previous tachyarrhythmia and impact on fetal and neonatal outcomes. *Am J Cardiol* 2006;97:1206–1212.

642. Barnes EJ, Eben F, Patterson D. Direct current cardioversion during pregnancy should be performed with facilities available for fetal monitoring and emergency caesarean section. *BJOG* 2002;109:1406-1407.
643. Miyoshi T, Kamiya CA, Katsuragi S, Ueda H, Kobayashi Y, Horiuchi C, et al. Safety and efficacy of implantable cardioverter-defibrillator during pregnancy and after delivery. *Circ J* 2013;77:1166-1170.
644. Hartz J, Clark BC, Ito S, Sherwin ED, Berul CI. Transvenous nonfluoroscopic pace maker implantation during pregnancy guided by 3-dimensional electroanatomic mapping. *HeartRhythm Case Rep* 2017;3:490-492
645. Sliwa K, Mebazaa A, Hilfiker-Kleiner D, Petrie MC, Maggioni AP, Laroche C, et al. Clinical characteristics of patients from the worldwide registry on peripartum cardiomyopathy (PPCM): EURObservational Research Programme in conjunction with the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology Study Group on PPCM. *Eur J Heart Fail* 2017;19:1131-1141.
646. Jeejeebhoy FM, Zelop CM, Lipman S, Carvalho B, Joglar J, Mhyre JM, et al. Cardiac arrest in pregnancy: a scientific statement from the American heart association. *Circulation* 2015;132:1747-1773
647. European Society of Gynecology (ESG), Association for European Paediatric Cardiology (AEPC), German Society for Gender Medicine (DGesGM), Regitz-Zagrosek V, Blomstrom Lundqvist C, Borghi C, et al. ESC Guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy: the task force on the Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2011;32:3147-3197.
648. Rodríguez-Mañero M, Casado-Arroyo R, Sarkozy A, Leysen E, Sieira JA, Namdar M, et al. The clinical significance of pregnancy in Brugada syndrome. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)* 2014;67:176-180.
649. Benito B, Berruezo A. Brugada syndrome and pregnancy: delving into the role of sex hormones in ion channelopathies. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)* 2014;67:165-167.
650. Wang Z, Chen YW, Jiang YH, Sun LP, Chen XJ, Tao HL, et al. Electrophysiological characteristics and therapeutic efficacy of radiofrequency ablation of focal atrial tachycardia originating from the right atrial appendage during pregnancy. *Zhonghua Xin Xue Guan Bing Za Zhi* 2020;48:859-865.
651. Ware JS, Li J, Mazaika E, Yasso CM, DeSouza T, Cappola TP, et al. Shared genetic predisposition in peripartum and dilated cardiomyopathies. *N Engl J Med* 2016; 374:233-241.
652. Bauersachs J, König T, van der Meer P, Petrie MC, Hilfiker-Kleiner D, Mbakwem A, et al. Pathophysiology, diagnosis and management of peripartum cardiomyopathy: a position statement from the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology Study Group on peripartum cardiomyopathy. *Eur J Heart Fail* 2019; 21:827-843.
653. Sliwa K, Blauwet L, Tibazarwa K, Libhaber E, Smedema J-P, Becker A, et al. Evaluation of bromocriptine in the treatment of acute severe peripartum cardiomyopathy: a proof-of-concept pilot study. *Circulation* 2010;121:1465-1473.
654. Hilfiker-Kleiner D, Haghikia A, Berliner D, Vogel-Claussen J, Schwab J, Franke A, et al. Bromocriptine for the treatment of peripartum cardiomyopathy: a multicentre randomized study. *Eur Heart J* 2017;38:2671-2679.
655. Fröhlich GM, Holzmeister J, Hübner M, et al. Prophylactic implantable cardioverter defibrillator treatment in patients with end-stage heart failure awaiting heart transplantation. *Heart*. 2013;99(16):1158-65. doi: 10.1136/heartjnl-2013-304185.
656. Joglar JA, Wan EY, Chung MK, et al. Management of Arrhythmias After Heart Transplant: Current State and Considerations for Future Research. *Circulation: Arrhythmia and Electrophysiology*. 2021;14(3):e007954. doi: 10.1161/CIRCEP.120.007954
657. Garcia R, Combes N, Defaye P, et al. Wearable cardioverter-defibrillator in patients with a transient risk of sudden cardiac death: the WEARIT-France cohort study. *Europace* 2021;23(1):73–81. doi: 10.1093/europace/euaa268
658. Kao AC, Krause SW, Handa R, et al. Wearable defibrillator use in heart failure (WIF): results of a prospective registry. *BMC Cardiovasc Disord* 2012;12:123. doi: 10.1186/1471-2261-12-123.
659. Costanzo MR, Dipchand A, Starling R, et al. International Society of Heart and Lung Transplantation Guidelines. The International Society of Heart and Lung Transplantation Guidelines for the care of heart transplant recipients. *J Heart Lung Transplant* 2010; 29(8): 914-56. doi: 10.1016/j.healun.2010.05.034
660. Alba AC, Foroutan F, Hing NKVNF, et al. Incidence and predictors of sudden cardiac death after heart transplantation: a systematic review and meta-analysis. *Clin Transplant* 2018;32(3):e13206. doi: 10.1111/ctr.13206
661. Vakil K, Taimeh Z, Sharma A, et al. Incidence, predictors, and temporal trends of sudden cardiac death after heart transplantation. *Heart Rhythm* 2014;11(10):1684–90. doi: 10.1016/j.hrthm.2014.07.016.
662. Pelliccia A, Sharma S, Gati S, Bäck M, Börjesson M, Caselli S, et al. 2020 ESC Guidelines on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease. *Eur Heart J* 2021;42:1
663. Corrado D, Zorzi A. Sudden death in athletes. *Int J Cardiol* 2017;237:67–70
664. Holst AG, Winkel BG, Theilade J, Kristensen IB, Thomsen JL, Ottesen GL, et al. Incidence and etiology of sports-related sudden cardiac death in Denmark—implications for preparticipation screening. *Heart Rhythm* 2010;7:1365–1371

665. Corrado D, Schmied C, Basso C, Borjesson M, Schiavon M, Pelliccia A, et al. Risk of sports: do we need a pre-participation screening for competitive and leisure athletes? *Eur Heart J* 2011;32:934–944
666. Drezner JA, Peterson DF, Siebert DM, Thomas LC, Lopez-Anderson M, Suchsland MZ, et al. Survival after exercise-related sudden cardiac arrest in young athletes: can we do better? *Sports Health* 2019;11:91–98
667. Drezner JA, Rogers KJ, Horneff JG. Automated external defibrillator use at NCAA Division II and III universities. *Br J Sports Med* 2011;45:1174–1178
668. Malhotra A, Dhutia H, Finocchiaro G, Gati S, Beasley I, Clift P, et al. Outcomes of cardiac screening in adolescent soccer players. *N Engl J Med* 2018;379:524–534.
669. Kragholm K, Wissenberg M, Mortensen RN, Hansen SM, Malta Hansen C, Thorsteinsson K, et al. Bystander efforts and 1-year outcomes in out-of-hospital cardiac arrest. *N Engl J Med* 2017;376:1737–1747.
670. Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES), Heart Rhythm Society (HRS), American College of Cardiology Foundation (ACCF), American Heart Association (AHA), American Academy of Pediatrics (AAP), Canadian Heart Rhythm Society (CHRS), et al. PACES/HRS expert consensus statement on the management of the asymptomatic young patient with a Wolff-Parkinson-White (WPW, ventricular preexcitation) electrocardiographic pattern: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology Foundation (ACCF), the American Heart Association (AHA), the American Academy of Pediatrics (AAP), and the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS). *Heart Rhythm* 2012;9:1006–1024.
671. Elming MB, Nielsen JC, Haarbo J, Videbæk L, Korup E, Signorovitch J, et al. Age and outcomes of primary prevention implantable cardioverter-defibrillators in patients with nonischemic systolic heart failure. *Circulation* 2017;136:1772–1780.
672. Wang S., Zhu W., Hamilton R.M., Kirsh J.A., Stephenson E.A., Gross G.J. Diagnosis specific characteristics of ventricular tachycardia in children with structurally normal hearts. *Heart Rhythm* 2010; 7:1725-1731;
673. Collins K.K., Schaffer M.S., Liberman L., Saarel E., Knecht M., Tanet R.E., Bradley D., Dubin A.M., Paul T., Salerno J., Bar-Cohen Y., Sreeram N., Sanatani S., Law I.H., Btafo A., Batra A., Mottedo J.M., van Hare G.F., Reed J., Ro P.S., Kugter J., Anderson C., Triedman J.K. Fascicular and nonfascicular left ventricular tachycardias in the young: an international multicenter study. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2013; 24:640-648;
674. Schneider H.E., Kriebel T., Jung K., Gravenhorst V.D., Paul T. Catheter ablation of idiopathic left and right ventricular tachycardias in the pediatric population using noncontact mapping. *Heart Rhythm* 2010; 7:731-739;
675. Желудочковые аритмии / М.А. Школьников, В.В. Березницкая // Клинические рекомендации по детской кардиологии и ревматологии / под ред. М.А. Школьниковой, Е.И. Алексеевой. – М., 2011. – Гл. 5. – С. 133–159.
676. Blafox A.D., Felix G.L., Saul J.P. Radiofrequency catheter ablation in infants  $\leq$ 18 months old: when is it done and how do they fare?: short-term data from the pediatric ablation registry. *Circulation* 2001; 104:2803-280.
677. Baksienė D, Sileikiene R, Sileikis V, Kazakevicius T, Zabiela V, Zebiene M, et al. Idiopathic ventricular tachycardia in children: curative therapy with radiofrequency ablation. *Medicina (Kaunas)* 2007;43:803–807.
678. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPCC - Arrhythmia Working Group joint consensus statement / J. Brugada, N. Blom, G. Sarquella-Brugada et al. // *Eurpace*. – 2012. – Vol. 15, N 9. – P. 1337–1382;
679. PACES/HRS expert consensus statement on the evaluation and management of ventricular arrhythmias in the child with a structurally normal heart / J.E. Crosson, D.J. Callans, D.J. Bradley et al. // *Heart Rhythm*. – 2014. – Vol. 11, N 9. – P. e55–e78;
680. Gill JS, Ward DE, Camm AJ. Comparison of verapamil and diltiazem in the suppression of idiopathic ventricular tachycardia. *Pacing Clin Electrophysiol* 1992;15(11 Pt 2):2122-6. doi: 10.1111/j.1540-8159.1992.tb03033.x;
681. Yeh SJ, Kou HC, Lin FC, Hung JS, Wu D. Effects of oral diltiazem in paroxysmal supraventricular tachycardia. *Am J Cardiol* 1983;52(3):271-278. doi:10.1016/0002-9149(83)90121-2
682. Buckley MM, Grant SM, Goa KL et al. Diltiazem. A Reappraisal of its Pharmacological Properties and Therapeutic Use. *Drugs* 1990; 39:757–806. doi:10.2165/00003495-199039050-00009
683. Lapage M.J., Bradley D.J., Dick M. 2nd. Verapamil in infants: an exaggerated fear? *Pediatr Cardiol* 2013; 34:1532-1534;
684. Kirk CR, Gibbs JL, Thomas R, Radley-Smith R, Qureshi SA. Cardiovascular collapse after verapamil in supraventricular tachycardia. *Arch Dis Child* 1987;62:1265–1266
685. Surman TL, Stuklis RG, Chan JC. Thoracoscopic sympathectomy for long QT syndrome. Literature review and case study. *Heart Lung Circ* 2019;28:486–494
686. Клинические рекомендации по проведению электрофизиологических исследований, катетерной абляции и применению имплантируемых антиаритмических устройств / Всероссийское научное общество специалистов по клинической электрофизиологии, аритмологии и кардиостимуляции; разраб. А. Ш. Ревишвили. – 3-е изд., доп. и перераб. – М. : МАКС-Пресс, 2013. – 595 с. 16.

687. Wenger NK, Froelicher ES, Smith LK, Ades PA, et al. Cardiac Rehabilitation: Clinical Practice Guideline 17: U.S. Department of Health & Human Services; 1995.
688. Thomas R. J. et al. JACC, Vol. 50, No. 14, 2007:1400–33; Thomas R. J. et al. Physical Therapy, Volume 90, Issue 10, 1 October 2010, Pages 1373–1382
689. Клинические рекомендации «Желудочковые аритмии» МЗ РФ, ФГБУ «ННПССХ им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ Центр хирургической и интервенционной аритмологии. Москва 2017 г. – 38 с.
690. Klein L.S., Shih H.T., Hackett F.K., Zipes D.P., Miles W.M. Radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia in patients without structural heart disease. *Circulation* 1992; 8S:1666-1674.
691. Della Bella P., Baratto F., Tsiachris D., Trevisi N., Vergara P., Bisceglia C, Petracca F., Carbuicchio C., Benussi S., Maisano F., Alfieri O., Pappalardo F., Zangrillo A., Maccabelli G. Management of ventricular tachycardia in the setting of a dedicated unit for the treatment of complex ventricular arrhythmias: long-term outcome after ablation. *Circulation* 2013; 127:1359-1368.
692. Koruth J.S., Aryana A., Dukkipati S.R., Pak H.N., Kim Y.H., Sosa E.A., Scanavacca M., Mahapatra S., Ailawadi G., Reddy V.Y., d'Avila A. Unusual complications of percutaneous epicardial access and epicardial mapping and ablation of cardiac arrhythmias. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2011; 4:882-888.
693. Roberts-Thomson K.C., Steven D., Seller J., Inada K., Koplan B.A., Tedrow U.B., Epstein L.M., Stevenson W.G. Coronary artery injury due to catheter ablation in adults: presentations and outcomes. *Circulation* 2009; 120:1465- 1473
694. Makimoto H., Zhang Q., Tilz R.R., Wissner E., Cuneo A., Kuck K.H., Ouyang F. Aborted sudden cardiac death due to radiofrequency ablation within the coronary sinus and subsequent total occlusion of the circumflex artery. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2013; 24:929-932.
695. Tanner H., Hindricks G., Volkmer M., Furniss S., Kuhlkamp V., Lacroix D., CDEC, Almendral J., Caponi D., Kuck K.H., Kottkamp H. Catheter ablation of recurrent scar-related ventricular tachycardia using electroanatomical mapping and irrigated ablation technology: results of the prospective multicenter Euro-VT-study. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2010; 21:47- 53.
696. Edmond M. Cronin (Chair), Frank M. Bogun (Vice-Chair), Philippe Maury (EHRA Chair) et al. 2019 HRS/EHRA/APHRS/LAHR expert consensus statement on catheter ablation of ventricular arrhythmias *Europace* (2019) 00, 1–147 doi:10.1093/europace/euz132.
697. Шляхто Е.В. и др. Национальные Рекомендации по определению риска и профилактике внезапной сердечной смерти – М., 2008, 167 с.
698. Schwartz P.J., Stramba-Badiate M., Crotti L. et al. Prevalence of the congenital long QT syndrome // *Circulation*. – 2009. – Vol. 120. – P. 1761–1767
699. Corrado D., Peticcia A., Bjornstad H.H. et al. Cardiovascular pre-participation screening of young competitive athletes for prevention of sudden death: proposal for a common European protocol. Consensus Statement of the Study Group of Sport Cardiology of the Working Group of Cardiac Rehabilitation and Exercise Physiology and the Working Group of Myocardial and Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology // *Eur. Heart J.* – 2005. – Vol. 26. – P. 516–524.
700. Maron B.J., Thompson P.D., Ackerman M.J. et al. Recommendations and considerations related to preparticipation screening for cardiovascular abnormalities in competitive athletes: 2007 update: a scientific statement from the American Heart Association Council on Nutrition, Physical Activity, and Metabolism: endorsed by the American College of Cardiology Foundation // *Circulation*. – 2007. – Vol. 115. – P. 1643–1455.
701. Ljungqvist A., Jenoure P., Engebretsen L. et al. The International Olympic Committee (IOC) consensus statement on periodic health evaluation of elite athletes, March 2009 // *Br. J. Sports Med.* – 2009. – Vol. 43. – P. 631–643.
702. Steinvil A., Chundadze T., Zeltser D. et al. Mandatory electrocardiographic screening of athletes to reduce their risk for sudden death: proven fact or wishful thinking? // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2011. – Vol. 57. – P. 1291–1296.
703. Kattman J.R., Thompson P.D., Lantos J. et al. Screening for sudden cardiac death in the young: report from a national heart, lung, and blood institute working group // *Circulation*. – 2011. – Vol. 123. – P. 1911–1918.
704. Narain R., Dhutia H., Merghani A. et al. Preventing sudden cardiac death in the young: results from a population-based screening program in the UK // *European Journal of Preventive Cardiology*. – 2014. – Vol. 21. – suppl. – S1–S6
705. Приложение № 1 к приказу Министерства здравоохранения Российской Федерации от 10.08.2017 № 514н «О порядке прохождения несовершеннолетними медицинских осмотров, в том числе при поступлении в образовательные учреждения и в период обучения в них»
706. Школьников М.А., Харлап М.С., Ильдарова Р.А. Генетически детерминированные нарушения ритма сердца // *Российский кардиологический журнал*. – 2011. – № 1 (87). – С. 8–25.

707. Moss A.J., Zareba W., Schwarz K.Q., Rosero S., McNitt S., Robinson J.L. Ranolazine shortens repolarization in patients with sustained inward sodium current due to type-3 Long-QT syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2008; 19:1289-1293
708. Charron P., Arad M., Arbustini E. et al. European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. Genetic counselling and testing in cardiomyopathies: a position statement of the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases // *Eur. Heart J.* – 2010. – Vol. 31. – P. 2715–2726.
709. Ormondroyd E., Oates S., Parker I. et al. Pre-symptomatic genetic testing for inherited cardiac conditions: a qualitative exploration of psychosocial and ethical implications // *Eur. J. Hum. Genet.* – 2014. – Vol. 22. – P. 88–93.
710. Ingles J., Yeates L., Hunt L. et al. Health status of cardiac genetic disease patients and their at-risk relatives // *Int. J. Cardiol.* – 2013. – Vol. 165. – P. 448–453.
711. Battista R.N., Blancquaert I., Laberge A.M., et al. Genetics in health care: an overview of current and emerging models // *Public Health Genomics.* – 2012. – Vol. 15. – P. 34–45
712. Чазов Е.И. и соавт. Рекомендации по диспансерному наблюдению больных с сердечно-сосудистыми заболеваниями – М., 2014, 28 с.
713. Nolan J.P., Soar J., Zideman D.A. et al. Group ERCGW. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2010 Section 1. Executive summary. *Resuscitation* 2010; 81: 1219- 1276.
714. Nolan J.P., Soar J., Zideman D.A. et al. Group ERCGW. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2010 Section 1. Executive summary. *Resuscitation* 2010; 81: 1219- 1276.
715. Monsieurs K.G., Nolan J.P., Bossaert L.L. et al. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2015 Section 1. Executive summary. *Resuscitation* 2015; 95:1–80.
716. Chiu D.T., Shapiro N.I., Sun B.C., Mottley J.L., Grossman S.A. Are echocardiography, telemetry, ambulatory electrocardiography monitoring, and cardiac enzymes in emergency department patients presenting with syncope useful tests? A preliminary investigation. *J. Emerg Med* 2014; 47:113 – 118.
717. Adler A., Halkin A., Viskin S. Wearable cardioverter-defibrillators. *Circulation* 2013;127:854-860.
718. Hallstrom A.P., Omatto J.P., Weisfeldt M. et al. Public-access defibrillation and survival after out-of-hospital cardiac arrest. *N Engl J Med.* 2004; 351:637-646.
719. Capucci A., Aschieri D., Piepoli M.F., Bardy G.H., Iacono E., Arvedi M. Tripling survival from sudden cardiac arrest via early defibrillation without traditional education in cardiopulmonary resuscitation. *Circulation* 2002; 106:1065-1070.
720. Quill T.E, Brody H. Physician recommendations and patient autonomy: finding a balance between physician power and patient choice. *Ann Intern Med.* 1996; 125:763–9.
721. Lewis K.B., Stacey D., Matlock D.D. Making decisions about implantable cardioverter- defibrillators from implantation to end of life: an integrative review of patients’ perspectives. *Patient.* 2014; 7: 243–60.
722. Stewart G.C., Weintraub J.R., Pratibhu P.P. et al. Patient expectations from implantable defibrillators to prevent death in heart failure. *J Card Fail.* 2010; 16:106–13.
723. Hauptman P.J., Chibnall J.T., Guild C. et al. Patient perceptions, physician communication, and the implantable cardioverter-defibrillator. *JAMA Intern Med.* 2013; 173:571–7.
724. Ottenberg A.L., Mueller P.S., Topazian R.J. et al. ”It’s not broke, so let’s not try to fix it”: why patients decline a cardiovascular implantable electronic device. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2014; 37:1306–14.
725. Sherazi Saadia,, Zareba Wojciech, Daubert James P., McNitt Scott, Shah Abrar H., Aktas Mehmet K., Block Robert C.. Physicians’ Knowledge and Attitudes Regarding Implantable Cardioverter- Defibrillators. *Cardiol J.* 2010; 17(3): 267–273
726. Charles C., Gafni A., Whelan T. Shared decision-making in the medical encounter: what does it mean? (or it takes at least two to tango). *Soc Sci Med.* 1997; 44:681–92
727. Cice G, Tagliamonte E, Ferrara L, Iacono A. Efficacy of carvedilol on complex ventricular arrhythmias in dilated cardiomyopathy: double-blind, randomized, placebo-controlled study *European Heart Journal*; 21(15):1259–1264. doi:10.1053/euhj.1999.1984
728. McMurray J, Køber L, Robertson M, Dargie H, Colucci W, Lopez-Sendon J, Remme W, Sharpe DN, Ford I. Antiarrhythmic effect of carvedilol after acute myocardial infarction: results of the Carvedilol Post-Infarct Survival Control in Left Ventricular Dysfunction (CAPRICORN) trial. *J Am Coll Cardiol* 2005;45(4):525-30. doi: 10.1016/j.jacc.2004.09.076
729. Luria HM, Adelson EI, Miller AJ. Acute and Chronic Effects of an Adrenergic Beta-Receptor Blocking Agent (Propranolol) in Treatment of Cardiac Arrhythmia. *Circulation* 1966; 34(5):767-773. doi:10.1161/01.CIR.34.5.767

## **Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций**

Члены Рабочей группы подтвердили отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов. В случае сообщения о наличии конфликта интересов, член(ы) рабочей группы был(и) исключен(ы) из обсуждения разделов, связанных с областью конфликта интересов.

## **Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций**

Представленные Рекомендации разработаны на основе предыдущей версии документа «Желудочковые нарушения ритма. Желудочковые тахикардии и внезапная сердечная смерть» 2020 года, одобренного на заседании Научно-практического совета Министерства здравоохранения Российской Федерации (заседание от 16.10.2020г. протокол №38/2-3-4), Рекомендаций Европейского общества кардиологов по лечению больных с желудочковыми нарушениями ритма и профилактике внезапной смерти 2022 года, а также с учетом клинических рекомендаций по проведению электрофизиологических исследований, катетерной аблации и применению имплантируемых антиаритмических устройств Всероссийского научного общества специалистов по клинической электрофизиологии, аритмологии и кардиостимуляции (ВНОА) 2017 года, рекомендаций общества специалистов по неотложной кардиологии «Желудочковые аритмии у взрослых» 2015 года, Всероссийских клинических рекомендаций по контролю над риском внезапной остановки сердца и внезапной сердечной смерти, профилактике и оказанию первой помощи 2018 года, созданных, в свою очередь, на основе анализа имеющегося более чем 20-летнего опыта различных по целям, протоколам и объемам крупных исследований, проведенных по различным аспектам диагностики и лечения желудочковых тахиаритмий.

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

**Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:**

1. Врач-кардиолог
2. Врач-сердечно-сосудистый хирург
3. Врач рентгенхирургических методов диагностики и лечения
4. Врач функциональной диагностики
5. Врач-терапевт
6. Врач общей практики

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

Вследствие того, что Российское кардиологическое общество (РКО) входит в состав Европейского общества кардиологов (ЕОК), и члены РКО также являются членами ЕОК, все европейские рекомендации формируются с участием российских экспертов, которые являются соавторами рекомендаций. Таким образом, существующие рекомендации ЕОК отражают общее мнение ведущих российских и европейских кардиологов.

В связи с этим, формирование национальных рекомендаций проводилось на основе рекомендаций ЕОК с учетом национальной специфики, особенностей обследования, лечения, доступности той или иной медицинской помощи. По этой причине в ходе разработки российских клинических рекомендаций РКО использованы международные классы показаний рекомендаций, позволяющие оценить необходимость выполнения тезиса рекомендаций и уровни достоверности доказательств данных классов (Таблицы 1 и 2).

В тех случаях, когда в европейских рекомендациях отсутствовали классы и уровни доказательности, но по мнению экспертов РКО данные тезисы являлись крайне необходимыми для выполнения или, наоборот, абсолютно не рекомендованы к применению, эксперты РКО, основываясь на правилах формирования классов показаний согласно рекомендациям Европейского общества кардиологов, сами проставляли классы и уровни. В данной ситуации обозначение ЕОК заменено на РКО-классы и уровни проставленные экспертами РКО.

Кроме того, добавлена новая система шкал УДД и УУР для лечебных, реабилитационных, профилактических вмешательств и диагностических вмешательств (Таблицы 3, 4 и 5), введенная в 2018 г. ФГБУ ЦЭКМП Минздрава РФ. Таким образом, в

тексте клинических рекомендаций, разрабатываемых экспертами РКО, одновременно использованы две шкалы (Таблицы 1, 2, 3, 4, 5).

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

<b>Класс рекомендаций (ЕОК)</b>	<b>Определение</b>	<b>Предлагаемая формулировка для использования</b>
I	Доказано или общепризнанно, что диагностическая процедура, вмешательство/ лечение являются эффективными и полезными	Рекомендовано/ показано
IIa	Большинство данных/мнений в пользу эффективности/пользы диагностической процедуры, вмешательства, лечения	Целесообразно Применять
IIb	Эффективность/польза диагностической процедуры, вмешательства, лечения установлены менее убедительно	Можно применять
III	Данные или единое мнение, что диагностическая процедура, вмешательство, лечение бесполезны/не эффективны, а в ряде случаев могут приносить вред	Не рекомендуется применять

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

<b>Уровни достоверности доказательств (ЕОК)</b>	
A	Данные многочисленных рандомизированных клинических исследований или метаанализов

В	Данные получены по результатам одного рандомизированного клинического исследования или крупных нерандомизированных исследований
С	Согласованное мнение экспертов и/или результаты небольших исследований, ретроспективных исследований, регистров

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

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

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

УДД	Расшифровка

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

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

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

### **Порядок обновления клинических рекомендаций**

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

## **Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата.**

### **Связанные документы**

1. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 15 ноября 2012 г. № 918н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи больным с сердечно-сосудистыми заболеваниями».

2. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 9 ноября 2012 г. № 710н "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при желудочковой тахикардии"

3. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 15 июля 2016 г. №520н «Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи».

4. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 28.02.2019 № 103н «Об утверждении порядка и сроков разработки клинических рекомендаций, их пересмотра, типовой формы клинических рекомендаций и требований к их структуре, составу и научной обоснованности включаемой в клинические рекомендации информации» (зарегистрирован 08.05.2019 № 54588).

## Антиаритмические препараты для профилактики желудочковых аритмий

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

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

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

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

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

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

Антиаритмический препарат (класс <sup>1</sup> )	Доза для длительного перорального применения	Показания	Частые побочные эффекты	Противопоказания
Амиодарон** (III)	200 мг – 3 раза в сутки – 1 неделя, затем 200 мг 2 раза в сутки – 1–2 недели, затем поддерживающая доза 200 мг в сутки	ЖЭ, ЖТ, ФЖ, в том числе у пациентов с ХСН, патологической (> 1,4 см) ГЛЖ, ПИКС	<p><u>Кардиальные:</u> Гипотензия, брадикардия, АВ-блокады, ЖТ типа «пируэт», замедление ритма ЖТ ниже порога детекции ИКД***, возрастание порога дефибриляции</p> <p><u>Некардиальные:</u> кератопатия, гипо- и гипертиреоз, рвота, запор, фотосенсибилизация, атаксия, головокружение, периферическая нейропатия, тремор, лекарственный гепатит, цирроз печени, фиброз легких, пневмонит</p>	<p>QT &gt;480 мс до начала терапии</p> <p>Сердечная недостаточность III-IV ФК NYHA</p> <p>Синусовая брадикардия, СА-блокада II-III ст. АВ-блокада II-III ст. при отсутствии имплантированного ЭКС***</p>
<p>Бета-адреноблокаторы (II)</p> <p>#Атенолол** (1)</p> <p>#бисопролол** (2)</p> <p>#карведилол** (3)</p> <p>#Метопролол** (4)</p> <p>#Пропранолол** (5)</p>	<p>Разные дозы 25–100 мг 1–2 р/сут. (1)</p> <p>2,5–10 мг 1 р/сут. (2)</p> <p>3,125–25 мг 2 р/сут. (3) [727, 728]</p> <p>25–100 мг 1–2 р/сут. (4)</p> <p>10–40 мг 4 р/сут. (5) [729]</p>	<p>ЖЭ, ЖТ, в том числе у пациентов с ХСН, патологической ГЛЖ (&gt; 1,4 см), ПИКС, врожденный LQTS, КЭПЖТ</p>	<p><u>Кардиальные:</u> Брадикардия, гипотензия, АВ-блокада, усугубление ХСН.</p> <p><u>Некардиальные:</u> Головокружение, усталость, бронхообструктивный синдром, тревожные расстройства, депрессия, диарея, сексуальные расстройства, гипогликемия при инсулинзависимом СД</p>	<p>СА-блокада II-III ст., АВ-блокада II-III ст., синусовая брадикардия (в отсутствии ЭКС***), артериальная гипотония, ХСН IV ФК, бронхообструктивный синдром</p>

Соталол** (III)	80–120 мг 2 р/сут. Макс. доза 320 мг/сут.	ЖЭ, ЖТ, ФЖ	<u>Кардиальные</u> : брадикардия, гипотензия, усугубление ХСН, ЖТ типа «пируэт» <u>Некардиальные</u> : как у бета-адреноблокаторов	СА-блокада II-III ст., АВ-блокада II-III ст., синусовая брадикардия (в отсутствии ЭКС***), артериальная гипотония, ХСН III-IV ФК, патологическая (>1,4 см) ГЛЖ, в остром периоде ИМ, бронхообструктивный синдром
Пропафенон** (IC)	150–300 мг 3 р/сут.	ЖЭ, ЖТ (в отсутствие структурного поражения сердца)	<u>Кардиальные</u> : СА-блокада, АВ-блокада, расширение комплекса QRS до 25%, отрицательный инотропный эффект, усугубление ХСН, увеличение порогов стимуляции и дефибриляции сердца. Аритмогенное действие – мономорфная ЖТ, ФЖ. <u>Некардиальные</u> : головокружение, утомляемость, сухость во рту, тошнота, диарея, тремор, нечеткость зрения, нарушения функции печени	СА-блокада II-III ст., АВ-блокада II-III ст., синусовая брадикардия (в отсутствии ЭКС***), тяжелые нарушения внутрижелудочкового проведения (QRS > 140 мс), ТП (при отсутствии терапии препаратами, блокирующими АВ-проводение), ИБС, ПИКС, ХСН любого ФК, снижение ФВЛЖ, болезни клапанного аппарата сердца с нарушением гемодинамики, синдром Бругада, наследственный синдром удлиненного интервала QT
Лаптаконитина гидробромид** (IC)	25–50 мг 3 р/сут.			
Лаптаконитина гидробромид пролонгированный** (IC)	25–50 мг 2 р/сут.			
Диэтиламинопропионилэтоксикарбониламинофенотиазин (IC)	50 мг 3 р/сут.			
#фенитоин** (IB)	400–600 мг/сут.	ЖЭ, ЖТ	<u>Кардиальные</u> : артериальная гипотония <u>Некардиальные</u> : головокружение, дизартрия, летаргия, гингивит, макроцитарная анемия, волчаночноподобный синдром, легочные инфильтраты	СА-блокада II-III ст., АВ-блокада II-III ст., синусовая брадикардия (в отсутствие ЭКС***), тяжелые нарушения внутрижелудочкового проведения (QRS > 140 мс), ХСН III-IV ФК
#верапамил** (IV)	240–480 мг/сут.	ЖТ (из выносящего тракта ПЖ, ЛЖ;	<u>Кардиальные</u> : гипотензия, отеки, АВ-блокада, синусовая брадикардия, усугубление ХСН	СА-блокада II-III ст., АВ-блокада II-III ст., синусовая брадикардия (в отсутствие ЭКС***), ХСН, снижение
#дилтиазем (IV)	120–360 мг/сут.			

		фасцикулярная ЖТ)	у пациентов со сниженной ФВЛЖ <u>Некардиальные</u> : головная боль, сыпь, гиперплазия десен, запор, диспепсия	ФВЛЖ, ФП/ТП у пациентов с синдромом WPW
--	--	----------------------	---	--

**Примечания:** <sup>1</sup>согласно классификации E.Vaughan Williams в модификации D.Harrison.

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

Антиаритмические препараты для купирования пароксизмов  
желудочковой тахикардии

Таблица А3.2

ААП для купирования пароксизмов ЖТ

Препарат (класс <sup>1</sup> )	Дозы и схемы	Применение	Параметры ЭКГ, требующие внимания	Частые побочные эффекты
<b>Амиодарон** (III)</b>	в/в струйно 5 мг/кг в течение 15–20 мин., далее в/в капельно: 1 мг/мин. – 6 ч., 0,5 мг/мин. – 18 ч. (до 1200 мг в сутки)	ЖТ у пациентов со структурным поражением сердца, после перенесенного ИМ, в том числе при патологической ГЛЖ, ХСН, ЖТ после кардиологических операций, ЖТ у пациентов с ИКД***	Синусовая брадикардия ≤ 50 уд/мин. Угнетение АВ- проведения (блокады II-III ст.), QRS > 160 мс, QT ≥ 500 мс	Артериальная гипотония, брадикардия, нарушения АВ- проводимости, возрастание порога дефибрилляции, ЖТ типа «пируэт» (редко)
<b>Лидокаин**(IV)</b>	1–2 мг/кг в/в струйно (100–200 мг) в течение 3–5 мин., при необходимости далее в/в капельно 1–4 мг/мин.	ЖТ у пациентов в остром периоде ИМ, ЖТ вследствие интоксикации сердечными гликозидами, после кардиохирургическ их операций	Значимо не влияет на интервалы ЭКГ. Может сокращать QTс	Делирий, психоз, эпилептические припадки, тремор, дизартрия (при дозах капельного введения 1 г/сут. и более)
<b>Прокаинамид** (IA)</b>	В/в медленно 100 мг каждые 5 мин до купирования ЖТ или достижения дозы 500 мг, затем в/в капельно 20 мг/мин в течение 25 минут (макс. нагрузочная доза 1000 мг). При необходимости поддержания концентрации длительное в/в капельное введение 2-6 мг/мин/	Купирование УМЖТ при отсутствии выраженной СН, гипотензии, острого ИМ, терминальной почечной недостаточности, признаков синдрома Бругада	Синусовая брадикардия ≤ 50 уд/мин. угнетение АВ- проведения (блокады II-III ст.), QRS > 160 мс, QT ≥ 500 мс	Артериальная гипотония, брадикардия, нарушения АВ- проводимости, нарушения внутрижелудочно вой проводимости, возрастание порога дефибрилляции, ЖТ типа «пируэт»,

<b>#Верапамил** (IV)</b>	В/в струйно 5–10 мг (0,075-0,15мг/кг). Повторное введение 10 мг (0,15мг/кг) через 30 минут.	«Идиопатические» ЖТ: Из выносящего тракта ПЖ, ЛЖ. Фасцикулярная ЖТ	Синусовая брадикардия ≤ 50 уд/мин. Угнетение АВ-проводения (блокады II-III ст.)	Артериальная гипотония, брадикардия, нарушения АВ-проводимости, острая СН. Противопоказаны при синдроме WPW и любых формах ХСН
<b>#Трифосаденин</b>	В/в струйно 10 мг в течение 2сек. Через 2 мин. возможно повторное введение 20 мг в течение 2 сек., затем через 2 мин. 30 мг в течение 2 сек.	«Идиопатические» ЖТ: Из выносящего тракта ПЖ, ЛЖ. Фасцикулярная ЖТ		Арест синусового узла или АВ-блокада II-III ст. (кратковременно). Возможно развитие пароксизма ФП. Одышка, бронхоспазм
<b>#Магния сульфат**</b>	2–4 г в/в струйно медленно под контролем АД. Доза может быть увеличена до 6–10 г при отсутствии гипотонии	ЖТ типа TdP при СУИQT различной этиологии		Артериальная гипотония

Примечание: <sup>1</sup> согласно классификации E. Vaughan Williams в модификации D. Harrison. Сокращения: АВ — атриовентрикулярный, АД — артериальное давление, в/в — внутривенное введение, ГЛЖ — гипертрофия левого желудочка, ЖТ — желудочковая тахикардия, ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, ИМ — инфаркт миокарда, ЛЖ — левый желудочек, ПЖ — правый желудочек, СУИQT — синдром удлиненного интервала QT, СН — сердечная недостаточность, УМЖТ — устойчивая мономорфная ЖТ, ФП — фибрилляция предсердий, ХСН — хроническая сердечная недостаточность, ЭКГ — электрокардиограмма, TdP — torsades de pointes, WPW — синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта.

## Приложение Б. Алгоритмы действий врачей

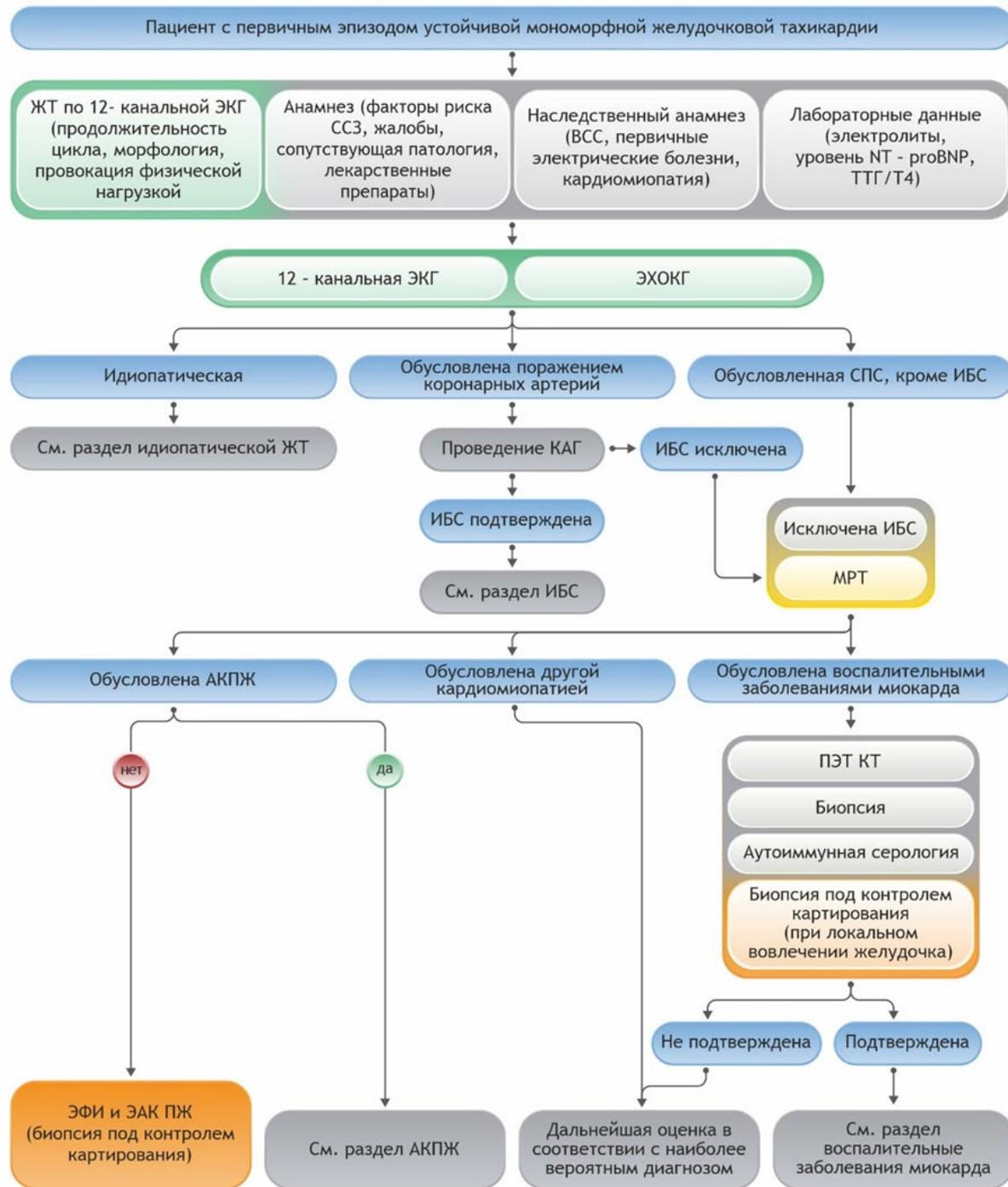


Рисунок 1Б. Алгоритм действий врача при первичном эпизоде устойчивой мономорфной желудочковой тахикардии.

*Примечание:* ЖТ – желудочковая тахикардия, ССЗ – сердечно-сосудистые заболевания, ВСС – внезапная сердечная смерть, ТТГ – тиреотропный гормон, ЭХОКГ – эхокардиография, КАГ – коронароангиография, СПС – структурная патология сердца, ИБС – ишемическая болезнь сердца, МРТ – магнитно-резонансная томография, АКПЖ – аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка, ПЭТ КТ – позитронно-эмиссионная компьютерная томография, ЭФИ – электрофизиологическое исследование, ЭАК ПЖ – электроанатомическое картирование правого желудочка (адаптировано из [8]).

## Приложение В. Информация для пациента

### Желудочковые нарушения ритма. Внезапная сердечная смерть.

#### Основная терминология

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

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

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

#### Социальная значимость

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

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

Бдительность по отношению к электрокардиографическим (ЭКГ) и эхокардиографическим признакам наследственных аритмогенных заболеваний является важной частью клинической практики и позволяет своевременно выявить лица с высоким риском ВСС. Скрининг ближайших родственников жертв внезапной смерти позволяет

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

#### Клинические проявления

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

#### Коррекция сердечно-сосудистых факторов риска неблагоприятных исходов

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

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

- Индекс массы тела (Кетле) = масса тела в килограммах/(рост в м<sup>2</sup>);
- Индекс талия/бедра (ИТБ): ИТБ = ОТ/ОБ, где ОТ (окружность талии) — наименьшая окружность, измеренная над пупком; ОБ (окружность бедер) — наибольшая окружность, измеренная на уровне ягодиц;

#### Базовые советы пациенту и его семье

1. Достаточным считается сон не менее 7 часов в сутки;
2. Масса тела должна приближаться к идеальной (ИМТ менее 25 кг/м<sup>2</sup>). Для этого суточная калорийность пищи в зависимости от массы тела и характера работы должна составлять от 1500 до 2000 ккал. Потребление белка — 1 г/кг массы тела в сутки, углеводов — до 50г/сут, жиров — до 80 г/сут.
3. Желательно вести дневник питания; пациенту настоятельно рекомендуется избегать жирных, сладких блюд, отдавать предпочтение овощам, фруктам, злаковым и хлебу грубого помола;

4. Ограничение потребления соли до 5 г/сутки;
5. Следует употреблять в пищу продукты, богатые калием (свежие фрукты, овощи, курага, печеный картофель);
6. Необходимо прекратить или ограничить курение;
7. Потребление алкоголя следует ограничить, с максимальным потреблением не более 30 мл/сут в пересчете на абсолютный этанол;
8. Согласование с лечащим врачом индивидуально приемлемых для пациента нагрузок: пешие прогулки, езда на велосипеде, ходьба на лыжах, работа в саду;
9. Психоэмоциональный стресс на производстве и в быту контролируется правильным образом жизни. Следует ограничить продолжительность рабочего дня и домашних нагрузок, избегать ночных смен, командировок;
10. Юношам, занимающимся спортом, нельзя злоупотреблять пищевыми добавками для наращивания мышечной массы и исключить прием анаболических стероидов.

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

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

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

#### Советы пациенту после проведения интервенционного лечения желудочковых нарушений ритма

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

#### Принципы наблюдения пациента у лечащего врача

- Плановые визиты к лечащему врачу для контроля состояния здоровья показаны в среднем 1 раз в полгода;
- Пациенту желательно знать названия и дозировки принимаемых препаратов;
- Целесообразно проведение ЭКГ-контроля при визите к лечащему врачу;

- При ухудшении самочувствия рекомендован внеплановый осмотр лечащего врача.  
Неотложные состояния, требующие вызова скорой медицинской помощи
- При возникновении эпизода аритмии, сопровождающегося головокружением, слабостью, предобморочным состоянием, потерей сознания, учащенным сердцебиением показан вызов скорой медицинской помощи для контроля и стабилизации состояния, определения показаний к возможной госпитализации в стационар;
- При возникновении эпизодов предобморочных состояний, потери сознания рекомендован вызов скорой медицинской помощи для контроля и стабилизации состояния, определения показаний к возможной госпитализации в стационар;
- При возникновении срабатываний ИКД/СРТ-Д рекомендован вызов скорой медицинской помощи для контроля и стабилизации состояния, определения показаний к возможной госпитализации в стационар;
- Пациентам с возникшими осложнениями после катетерной аблации рекомендована скорейшая госпитализация в специализированный стационар для проведения необходимых лечебно-диагностических мероприятий.

#### Медицинская документация

Пациентам рекомендуется хранить все выписные эпикризы из стационаров, электрокардиограммы (*особенно зарегистрированные в момент нарушений ритма*), копии лабораторных анализов и протоколов инструментальных исследований, заключения от врачей-консультантов не кардиологического профиля с назначениями лекарственных препаратов. Во время планового визита в поликлинику, при госпитализации, при вызове «Скорой помощи» обязательно покажите эти документы врачу. Сравнение Ваших данных с предыдущими показателями очень важно и может иметь решающее значение для правильного диагноза и лечения.

## Приложение Г1. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

### *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>