

1
2
3
4
5
6
7
8
9
10

Клинические рекомендации

Желудочковые нарушения ритма. Желудочковые тахикардии и 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: 20__

Разработчики клинической рекомендации:

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

11
12
13
14
15
16
17
18
19
20

22	Оглавление	
23	Список сокращений.....	4
24	Термины и определения.....	6
25	1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)	8
26	1.1. Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	8
27	1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или	
28	состояний).....	10
29	1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)...	11
30	1.4. Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или	
31	состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем,	
32	связанных со здоровьем (МКБ-10).....	12
33	1.5. Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) ..	13
34	1.6. Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или	
35	состояний).....	14
36	2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний),	
37	медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики.....	15
38	2.1 Жалобы и анамнез.....	15
39	2.2 Осмотр и физикальное обследование	16
40	2.3 Лабораторная диагностика.....	17
41	2.4 Инструментальная диагностика	18
42	Инвазивные методы диагностики.....	21
43	Электрофизиологическое исследование	21
44	Провокационные пробы в диагностике ЖТА.....	22
45	2.5 Иная диагностика.....	24
46	Методы молекулярно-генетической диагностики	24
47	Патологоанатомическое исследование и молекулярный анализ у жертв внезапной	
48	сердечной смерти	26
49	3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию,	
50	обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов	
51	лечения	27
52	3.1. Лечение основного заболевания сердца и первичная профилактика внезапной	
53	смерти.....	27
54	3.2. Лечение желудочковых аритмий и профилактика внезапной сердечной смерти	31
55	Медикаментозное лечение	31
56	Немедикаментозные методы лечения ЖТ	41
57	Хирургическое лечение ЖТ.....	43
58	Антиаритмические устройства. Имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор	44
59	Сердечная ресинхронизирующая терапия у больных с ХСН для снижения риска ВСС.	
60	Комбинированные СРТ-Д устройства.	47
61	Ведение пациентов с имплантированным кардиовертером-дефибриллятором	50
62	Интервенционные методы лечения. Катетерная абляция.	51
63	Иные виды лечение желудочковых тахиаритмий и внезапной смерти.	56
64	3.3. Лечение желудочковых тахиаритмий и профилактика внезапной смерти в отдельных	
65	группах	57
66	Аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка.....	57
67	Синдром удлиненного интервала QT.....	59
68	Синдром короткого интервала QT (СКИQT)	62
69	Синдром Бругада.....	63

70	Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия	64
71	Лечение ЖТ/ВСС у детей и пациентов с врожденными пороками сердца.....	67
72	Воспалительные, ревматические поражения сердца и его клапанного аппарата, болезни	
73	накопления.....	71
74	Поражение клапанов сердца	73
75	Нервно-мышечные заболевания	74
76	Лечение ЖТ во время беременности.....	75
77	Обструктивное ночное апноэ	76
78	Гипертрофическая кардиомиопатия.....	77
79	4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению	
80	методов реабилитации	78
81	5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и	
82	противопоказания к применению методов профилактики.....	79
83	6. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания	
84	или состояния)	82
85	7. Организация медицинской помощи	84
86	Критерии оценки качества медицинской помощи.	88
87	Список литературы.....	90
88	Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	124
89	Приложение А3. Связанные документы	128
90	Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента.Схема 1.Алгоритм купирования пароксизма	
91	желудочковой тахикардии.....	131
92	Схема 2.Лечение рецидивирующей ЖТ у пациентов с ИБС и неишемической	
93	кардиомиопатией.....	130
94	ПРИЛОЖЕНИЕ В1. Антиаритмические препараты для профилактики желудочковых	
95	аритмий.....	131
96	ПРИЛОЖЕНИЕ В2. Антиаритмические препараты для купирования пароксизмов	
97	желудочковой тахикардии	135

98	Список сокращений
99	ААП – антиаритмический/кие препарат/ты
100	ААТ – антиаритмическая терапия
101	АВ – атриовентрикулярный
102	АКПЖ – аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка
103	АЛЖ - аневризма левого желудочка
104	АМР – антагонист минералокортикоидных рецепторов
105	ВАС – внезапная аритмическая смерть
106	ВСС – внезапная сердечная смерть
107	ВНСН – внезапная необъяснимая смерть новорожденного
108	ВНСЭ – внезапная необъяснимая смерть при эпилепсии
109	ВПС – врожденный порок сердца
110	ВОС – внезапная остановка сердца
111	ВТЛЖ – выходной тракт левого желудочка
112	ВТПЖ – выходной тракт правого желудочка
113	ГКМП – гипертрофическая кардиомиопатия
114	ДКМП – дилатационная кардиомиопатия
115	ЖТА – желудочковая тахиаритмия
116	ЖТ – желудочковая тахикардия
117	ЖЭ – желудочковая экстрасистола
118	ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор
119	КПЖТ – катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия
120	КТ/ МСКТ – мультиспиральная компьютерная томография
121	ЛЖР - левожелудочковая реконструкция
122	МРТ – магнитно-резонансная томография
123	НКД – носимый кардиовертер-дефибриллятор
124	НУЖТ – неустойчивая желудочковая тахикардия
125	ОКС – острый коронарный синдром
126	ОФЭКТ – однофотонная эмиссионная компьютерная томография
127	ПСВТ – пароксизмальная суправентрикулярная тахикардия
128	ПСЖ – программируемая стимуляция желудочков
129	РКИ – рандомизированное контролируемое исследование
130	СВНС – синдром внезапной необъяснимой смерти
131	СВСН – синдром внезапной смерти новорожденного
132	СРЛ – сердечно-легочная реанимация
133	СРТ – сердечная ресинхронизирующая терапия
134	СРТ-Д – сердечная ресинхронизирующая терапия-дефибриллятор
135	СРТ-П – сердечная ресинхронизирующая терапия-пейсмейкер (кардиостимулятор)

- 136 СУИ QT – синдром удлиненного интервала Q–T
- 137 СКИQT - синдром короткого интервала QT
- 138 СУ-ЭКГ – сигнал-усредненная ЭКГ
- 139 УДД – уровень достоверности доказательств
- 140 УУР - уровень убедительности рекомендаций
- 141 УЖТ – устойчивая желудочковая тахикардия
- 142 ФВЛЖ – фракция выброса левого желудочка
- 143 ФЖ – фибрилляция желудочков
- 144 ФК – функциональный класс
- 145 ФП – фибрилляция предсердий
- 146 ХМЭКГ – Холтеровское мониторирование электрокардиограммы
- 147 ХСН – хроническая сердечная недостаточность
- 148 ЧКВ – чрескожное коронарное вмешательство
- 149 ЧСС – частота сердечных сокращений
- 150 ЭКГ – электрокардиограмма
- 151 ЭМД – электромеханическая диссоциация
- 152 ЭФИ – электрофизиологическое исследование
- 153 ЭКГ – электрокардиография (расшифровка, описание и интерпретация
- 154 электрокардиографических данных)
- 155 ЭХОКГ – эхокардиография
- 156 ЕОК – Европейское кардиологическое общество (European Society of Cardiology)
- 157 LMNA – ламин A/C
- 158 LQTS1 – синдром удлиненного интервала Q–T 1-го молекулярно – генетического варианта
- 159 LQTS2 – синдром удлиненного интервала Q–T 2-го молекулярно – генетического варианта
- 160 LQTS3 – синдром удлиненного интервала Q–T 3-го молекулярно – генетического варианта
- 161 NYHA – Нью-Йоркская кардиологическая ассоциация
- 162 QTc – скорректированный интервал Q–T
- 163 WPW синдром – Синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта
- 164

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 [6].

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].

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 Европейского кардиологического общества (ЕОК). В соответствии с международным документом, выделяются классы рекомендаций и уровни доказательности.

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

Кардиоресинхронизирующая терапия (CRT) – метод лечения хронической сердечной недостаточности при наличии нарушений внутрижелудочкового проведения (чаще при блокаде левой ножки пучка Гиса), которая осуществляется путем ресинхронизации сердечных сокращений с помощью бивентрикулярной системы электрокардиостимуляции. Такие системы обычно включают правопредсердный электрод, правожелудочковый электрод и левожелудочковый электрод. Электроды могут имплантироваться трансвенозным или хирургическим способом, а также посредством торакотомии.

Холтеровское мониторирование ЭКГ – метод исследования, который позволяет производить непрерывную регистрацию динамики сердца на ЭКГ с помощью портативного устройства (холтера), отслеживать изменения в работе сердца и контролировать артериальное давление пациента в течение длительного периода (сутки и более) в условиях его активности.

Радиочастотная катетерная абляция (РЧА) аритмии – интервенционное катетерное вмешательство, с использованием специальных катетеров, пункционно

введенных в полость сердца через сосуды, и радиочастотной энергии, направленное на устранение нарушений сердечного ритма (аритмии).

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

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

Желудочковые нарушения ритма (ЖНР) или Желудочковая тахикардия (ЖТА) – 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.

Неустойчивая желудочковая тахикардия (НУЖТ) - 3 и более комплекса QRS, продолжительностью < 30 сек.

Устойчивая желудочковая тахикардия - ЖТ, продолжительностью ≥ 30 сек.

Мономорфная ЖТ - ЖТ при наличии одинаковой конфигурации QRS комплексов

Полиморфная ЖТ - нестабильная, меняющаяся конфигурация QRS комплексов

Электрический шторм - более 3 эпизодов ЖТ/ФЖ в течение 24 часов

Трепетание желудочков - ритмичные, высокоамплитудные, уширенные электрические отклонения желудочков с частотой более 250 в мин, волны Т не определяются.

Фибрилляция желудочков - хаотическая электрическая активность в виде полиморфных осцилляций, постоянно изменяющихся по своей конфигурации, амплитуде, продолжительности и частоте, диапазон которой составляет от 300 и выше в 1 мин.

Внезапная смерть - непредвиденное смертельное событие, не связанное с травмой и возникающее в течение 1 ч с момента появления симптомов у практически здорового человека. Если смерть произошла без свидетелей, о внезапной смерти говорят в том случае, если погибший находился в удовлетворительном состоянии за 24 ч до смерти.

Внезапная сердечная смерть (ВСС) – термин применяется, если внезапная смерть возникла у субъекта с известным при жизни врожденным или приобретенным потенциально фатальным заболеванием сердца, или патология сердечно-сосудистой системы была выявлена на аутопсии и могла быть причиной смерти, или если очевидные экстракардиальные причины смерти по данным аутопсии не выявлены, и нарушение ритма служит наиболее вероятной причиной смерти.

Внезапная остановка сердца (ВОС) - непредвиденная остановка кровообращения, возникающая в течение 1 ч с момента появления острых симптомов, которая была устранена с помощью успешных реанимационных мероприятий (например, дефибрилляции) – «предотвращенная остановка сердца».

Идиопатическая желудочковая тахикардия – событие, когда клиническое обследование пациента не позволило выявить заболевания, потенциально ассоциированные с желудочковой тахикардией.

Первичная профилактика ВСС - мероприятия, направленные на снижение риска ВСС у лиц, имеющих повышенный риск ВСС, но без анамнеза угрожающих жизни аритмий или предотвращенной остановки сердца.

Вторичная профилактика ВСС - мероприятия, направленные на снижение риска ВСС у лиц, имеющих анамнез угрожающих жизни аритмий или предотвращенной остановки сердца.

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

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

Нервномышечные заболевания - группа наследственных заболеваний, характеризующихся прогрессирующим первичным поражением нервных волокон (нейропатии) или скелетной мускулатуры (миопатии и миодистрофии). Вовлечение сердечной мышцы и проводящих путей варьируемо, и не коррелирует с выраженностью неврологической и миопатической симптоматики.

Некомпактный миокард – особый вид кардиомиопатии, характеризующийся 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 компактного слоя к некомпактному > Многие пациенты с некомпактным миокардом ЛЖ абсолютно бессимптомны, но возможны сочетания со всеми известными видами кардиомиопатий, с прогрессией до ХСН, тромбоэмболии, аритмии или ВСС в анамнезе.

Интервал QT - отражает электрическую систолу желудочков (время в миллисекундах от начала комплекса QRS до конца зубца Т). Его продолжительность зависит от пола (у женщин QT длиннее), возраста (с возрастом QT удлиняется) и частоты сердечных сокращений (ЧСС) (обратно пропорционально). Для объективной оценки

интервала QT в настоящее время пользуются скорректированным (с поправкой на ЧСС) интервалом QT (QTc), определяемым по формулам Базетта и Фредерика. В норме QTc составляет 340-450 мс для женщин и 340-430 мс для мужчин. Патологическим считается при значении более 500 мс.

Синдром удлиненного интервала QT (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.

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

Основными механизмами ЖТА являются:

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

Формирование условий для возникновения феномена риентри в миокарде желудочков, в виде зон замедленного проведения возбуждения, участков мышцы сердца с разными по величине рефрактерными периодами, обычно связано с патологическими изменениями в миокарде. Поэтому пароксизмальная ЖТ в подавляющем большинстве случаев осложняет течение тяжелых заболеваний сердца, таких, как ИБС, особенно при наличии постинфарктных рубцов и хронической аневризмы левого желудочка, воспалительные заболевания миокарда, кардиомиопатии (дилатационная, гипертрофическая, аритмогенная дисплазия миокарда правого желудочка и др.), инфильтративные заболевания миокарда. Остановка сердца, как механизм ВСС, в абсолютном большинстве случаев (более 80%) возникает в результате ФЖ или ЖТ, существенно реже (менее 20%) – в результате асистолии [205].

1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Внезапная сердечная смерть как необратимый исход и результат внезапной остановки сердца достигает 50% среди других исходов у лиц 35–50 лет, преимущественно мужского пола, однако в последнее время наблюдается тенденция к увеличению доли лиц женского пола, а также подросткового и юношеского возраста. Риск ВСС выше у мужчин и увеличивается с возрастом в связи с большей распространенностью ИБС среди пожилых людей [8]. Число случаев ВСС варьирует от 1,4 на 100 тыс. человеко-лет (95% ДИ – 0,95–1,98) у женщин и до 6,68 на 100 тыс. человеко-лет (95% ДИ – 6,24–7,14) у мужчин. Число случаев ВСС среди молодого поколения составляет 0,46–3,7 на 100 тыс. человеко-лет [9], что трансформируется в 1100–9000 смертей в Европе и 800–6200 смертей в США каждый год [10].

Данные о распространенности ВСС в России ограничены, в том числе особенностями регистрации ВСС в разных странах. Доля ВСС во всех возрастных группах составила 49,1% (15 420 из 31 428 вскрытий, или 123,3 на 100 тыс. населения в год). При этом распространенность ВСС в возрасте от 1 до 45 лет составила 27,5% (2790 из 10 132 вскрытий) [11]. Однако более близкими к реальности представляются значения 200–250 тыс. человек в год [12].

Почти в половине случаев остановка сердца у лиц старше 40 лет происходит без известных заболеваний сердца, однако большинство из них при этом имеют недиагностированную ИБС [13]. Снижение заболеваемости ИБС и другими видами сердечной патологии привело к уменьшению количества случаев ВСС почти на 40% [14]. Согласно некоторым исследованиям, существует генетическая предрасположенность к внезапной смерти. Описано прогностическое значение семейного анамнеза внезапной смерти – при наличии одного случая внезапной смерти в семье относительный риск (ОР) внезапной смерти составляет 1,89, а при двух случаях внезапной смерти в семье ОР возрастает до 9,44 ($p=0,01$) [15,16,17]. В когортном подисследовании в рамках Фрамингемского исследования показано, что при наличии семейного анамнеза ВСС, вероятность внезапной смерти возрастает на 50% (ОР – 1,46; 95% ДИ – 1,23–1,72) [17,18]. Описано, что семейный анамнез внезапной смерти значительно чаще встречается у лиц, реанимированных после ФЖ, чем в контрольной группе (ОШ – 2,72; 95% ДИ – 1,84–4,03) [19]. Сходство результатов этих исследований указывает на возможность генетической предрасположенности к внезапной смерти, которая может существовать даже при отсутствии диагностированного наследственного заболевания. В связи с этим необходимы

исследования, нацеленные на обнаружение молекулярно-генетических маркеров, способных предсказывать случаи ВСС в общей популяции.

Бдительность по отношению к электрокардиографическим (ЭКГ) и эхокардиографическим признакам наследственных аритмогенных 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 аритмогенными заболеваниями, не имеющих какой-либо симптоматики [20,21]. Как в Европе и США, так и в России обязательным является скрининг спортсменов перед соревнованиями, согласно требованиям Международного олимпийского комитета [22,23,24], хотя последнее исследование в Израиле показало отсутствие изменений в частоте случаев ВСС у профессиональных спортсменов после введения скрининга [25].

Скрининг ближайших родственников жертв внезапной смерти позволяет выявить лиц в зоне риска, назначить соответствующие лечение и тем самым предотвратить другие случаи внезапной смерти в этой семье.

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. Фибриляция 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)

Классификация желудочковых нарушений ритма сердца основана на нескольких ключевых положениях.

Целесообразно выделить следующих видов клинически значимых желудочковых аритмий:

- желудочковая экстрасистолия (ЖЭ – актуальна классификация по В. Lown и М. Wolf, а также М. Ryan) [26,27],

- неустойчивая желудочковая тахикардия (НУЖТ),

- устойчивая желудочковая тахикардия (УЖТ):

- мономорфная ЖТ

- полиморфная ЖТ

- постоянно рецидивирующая/некупирующаяся ЖТ и электрический шторм

- фибрилляция / трепетание желудочков (ФЖ/ТЖ)

По этиологии: отсутствие или наличие основного структурного заболевания сердца.

•Идиопатические желудочковые аритмии при отсутствии структурного заболевания сердца («доброкачественные»).

•Желудочковые аритмии при отсутствии явного структурного заболевания сердца при наличии врожденных синдромов или т.н. каналопатий - «злокачественные»: Синдром удлиненного интервала QT, 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.

Большое значение для клинической практики имеет риск-стратификация (табл. 1).

Таблица. Классификация желудочковых аритмий J.T. Bigger (1984)

Критерии Стратификации риска	Доброкачественные ЖТА	Потенциально злокачественные ЖТА	Злокачественные ЖТА
------------------------------------	--------------------------	--	---------------------

Риск ВСС	Низкий	Средний	Высокий
Клиника	Сердцебиение	Сердцебиение	Сердцебиение и синкопальные состояния
Органическое поражение сердца	Нет	Есть	Есть
Желудочковая экстрасистолия	Редкая или средняя	Средняя или частая	Средняя или частая
Парная ЖЭ или ЖТ	Обычно нет	Неустойчивая ЖТ	Устойчивая ЖТ
Цель лечения	Уменьшение симптомов	Уменьшение симптомов, снижение летальности	Снижение летальности, подавление аритмии, уменьшение симптомов

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

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 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

Диагностика и 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

456

457 **2.1 Жалобы и анамнез**

458 •Рекомендуется при опросе пациента с ЖЭ оценить тяжесть клинических
459 проявлений ЖЭ [26,27].

460 **ЕОК IC (УУР В, УДД 3).**

461 Комментарий: *Характер клинической симптоматики ЖЭ, а также ее значение для*
462 *прогноза здоровья и жизни пациентов зависят от форм проявления самой*
463 *экстрасистолии, но в еще большей степени – от основного заболевания, как причины ее*
464 *возникновения. Редкая одиночная ЖЭ у лиц, не имеющих признаков органической*
465 *патологии со стороны сердца, может протекать бессимптомно или малосимптомно,*
466 *проявляясь лишь ощущением перебоев со стороны сердца, периодически беспокоящих*
467 *пациентов. Частая экстрасистолия с периодами бигеминии, особенно у больных со*
468 *сниженными показателями сократительной функции сердца (ИБС, кардиомиопатии,*
469 *другие формы поражения миокарда), помимо перебоев, может приводить к снижению*
470 *артериального давления, появлению чувства слабости, головокружению, появлению и*
471 *нарастанию одышки.*

472 •При опросе пациента со структурным заболеванием сердца, имеющего высокий риск
473 желудочковых аритмий, рекомендуется целенаправленно выяснять наличие жалоб,
474 которые потенциально могут быть обусловлены пароксизмальными желудочковыми
475 аритмиями [26,27].

476 **ЕОК IC (УУР В, УДД 3).**

477 Комментарий: *Тяжесть клинических проявлений зависит от частоты сердечных*
478 *сокращений во время пароксизма, наличия или отсутствия структурного заболевания*
479 *сердца и сопутствующей патологии (например, атеросклероз брахиоцефальных*
480 *артерий).*

481 • Желудочковые нарушения ритма рекомендуется рассматривать в качестве одной
482 из вероятных причин синкопальных состояний у пациентов со структурным заболеванием
483 сердца, особенно у пациентов, перенесших острый инфаркт миокарда, со сниженной
484 фракцией выброса левого желудочка [26,27].

485 **ЕОК IC (УУР В, УДД 4).**

486 • При опросе пациента рекомендуется рассматривать СУИQT и
487 катехоламинергическую полиморфную ЖТ в качестве возможных причин кардиогенных
488 синкопальных состояний, возникающих на высоте физической или эмоциональной

нагрузки, особенно у молодых пациентов, не имеющих структурного заболевания сердца.
[26,27,453,450].

ЕОК I В (УУР В, УДД 4).

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

• У пациентов, у которых предпологается 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 [26,27].

ЕОК IC (УУР В, УДД 4).

2.2 Осмотр и 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 [28].

ЕОК IC (УУР В, УДД 4).

Комментарий: В дополнение к основным показателям, рекомендовано оценивать специфические изменения с целью исключения обратимых причин, которые потенциально могут быть ассоциированы с желудочковыми нарушениями ритма. Важным является

скрининг кожных проявлений редких системных воспалительных (склеродермия, саркоидоз) и инфекционных заболеваний (болезнь Чагаса, боррелиоз и др.) [29,30,31,32].

•Выявление признаков гемодинамической нестабильности (снижения артериального давления) рекомендовано при физикальном обследовании пациентов с пароксизмальными нарушениями ритма сердца [33,34].

ЕОК IC (УУР В, УДД 4).

Комментарий: При подавляющем большинстве желудочковых нарушений ритма сердца при физикальном обследовании пациентов вне пароксизма какие-либо изменения не отмечаются. Внеочередные сердечные сокращения (экстрасистолы) могут быть отмечены при подсчёте пульса, измерении артериального давления или аускультации сердца пациента. В редких случаях при обследовании больных врождённым СУИQT или АКПЖ возможно обнаружение аномалий органов чувств (врождённая глухота) и костно-суставной системы.

2.3 Лабораторная диагностика

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.

•Во всех случаях у пациентов с ЖТА рекомендовано обследование на подтверждение или исключение преходящих (модифицируемых) факторов, значимых для возникновения желудочковых аритмий (прием сердечных гликозидов, антиаритмических препаратов, уровень калия и магния в сыворотке крови, признаки острого инфаркта миокарда, гипертиреоз и др.).[26,27].

ЕОК IC (УУР В, УДД 4).

•Пациентам со значимым удлинением интервала QT на ЭКГ рекомендовано проведение комплекса анализов для выявления преходящих причин (например, гипотиреоз, гипокалемия, приема лекарственных препаратов, метаболических нарушений, применения разнообразных диет и др.) [26,27].

ЕОК IC (УУР В, УДД 4).

•Больным, у которых на ЭКГ регистрируется Бругада-паттерн, рекомендовано проведение комплекса анализов для выявления преходящих причин (например, острый коронарный синдром, тромбоэмболия лёгочной артерии, перикардит и др).[26,27].

ЕОК IC (УУР В, УДД 4).

2.4 Инструментальная диагностика

Скрининг пациентов с предполагаемыми или доказанными ЖТА.

Стандартная ЭКГ в 12-ти отведениях может способствовать выявлению признаков наследственных заболеваний, связанных с ЖА и ВСС, таких как каналопатии (синдром удлинённого интервала QT и синдром короткого интервала QT, синдром Бругада, КПЖТ) и кардиомиопатии (АКПЖ и ГКМП). На структурную патологию сердца указывают такие ЭКГ-признаки, как блокада пучка Гиса, атриовентрикулярная (АВ) блокада, гипертрофия желудочка и зубец Q, характерный для ишемической болезни сердца или инфильтративной кардиомиопатии. Электролитные нарушения и эффекты различных лекарственных препаратов могут привести к нарушению реполяризации и /или удлинению комплекса QRS.

Из инструментальных методов диагностики чаще всего используют эхокардиографию, которая по сравнению с магнитно-резонансной томографией (МРТ) и компьютерной томографией (КТ) сердца является менее дорогостоящей, доступной и позволяет с высокой точностью диагностировать заболевания миокарда, клапанов сердца или врожденные пороки сердца, связанные с ЖА и ВСС [40]. 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 отведениях рекомендовано всем пациентам при прохождении обследования на предмет выявления желудочковых аритмий (ЖА) [35,36].

ЕОК IA (УУР А, УДД 1).

•Проба с дозированной физической нагрузкой рекомендована пациентам, если известно или предполагается, что желудочковые аритмии, провоцируются физической нагрузкой, для установки диагноза, определения прогноза оценки результатов медикаментозной терапии или аблации. [26,27, 44].

ЕОК IA (УУР А, УДД 2).

•Эхокардиография для оценки функции ЛЖ и ПЖ и выявления структурной патологии сердца рекомендована всем пациентам, с предполагаемыми или доказанными ЖТА или имеющим высокий риск развития тяжелых ЖА или ВСС [27, 41, 43].

ЕОК IА (УУР А, УДД 2) .

Комментарий. Эхокардиографию следует выполнять всем пациентам при наличии ЖА и подозрении на структурную патологию сердца, а также у пациентов с высоким риском развития ЖА или ВСС, например, при дилатационной, гипертрофической или правожелудочковой кардиомиопатии, а также у пациентов, переживших острый инфаркт миокарда, или у родственников пациентов с наследственными заболеваниями с высоким риском ВСС.

•Нагрузочный стресс-тест (электрокардиография/эхокардиография/перфузионная однофотонная эмиссионная компьютерная томография с физической нагрузкой) рекомендован пациентам с ЖА, имеющим среднюю или высокую вероятность ИБС, исходя из возраста или симптомов, с целью провокации ишемических изменений или желудочковых аритмий, а также для уточнения диагноза и прогноза при наличии ЖТА, индуцированных физической нагрузкой, или подозрении на данную патологию, включая катехоламинергическую полиморфную ЖТ [41, 43, 44, 45].

ЕОК IВ (УУР А, УДД 2).

Комментарий. Некоторым пациентам показана эхокардиография с лекарственной или физической нагрузкой («стрес-ЭХО»), в том числе пациентам, у которых ЖА может быть спровоцирована ишемией, а также тем, кто не переносит физические нагрузки или имеет изменения ЭКГ в покое, что ограничивает точность ЭКГ для определения ишемии.

•Выполнение МРТ или КТ сердца у больных желудочковыми аритмиями рекомендовано в случаях, когда эхокардиография не дает точной информации о функции ЛЖ и ПЖ и(или) о структурных изменениях сердца. [26, 27].

ЕОК IА (УУР А, УДД 2).

•При редких симптомах (к примеру, синкопальные состояния) и невозможности регистрации ЭКГ во время эпизода холтеровским мониторингом рекомендовано использование наружного или имплантируемого петлевого регистратора для долговременной регистрации электрической активности проводящей системы сердца для выявления возможных транзиторных аритмий, способных вызывать такие симптомы [36, 37].

ЕОК IА (УУР А, УДД 2).

Комментарий. Имплантируемые подкожные устройства, которые постоянно мониторят сердечный ритм и регистрируют события за период времени,

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

- Сигнал-усредненная ЭКГ рекомендована для улучшения диагностики АКМП ПЖ у пациентов с диагностированными желудочковыми нарушениями ритма или имеющих высокий риск развития жизнеугрожающих желудочковых аритмий [38, 39].

ЕОК IV (УУР А, УДД 2).

Комментарий. С помощью сигнал-усредненной ЭКГ (СУ-ЭКГ) удастся улучшить соотношение сигнал-шум для поверхностной ЭКГ таким образом, что становятся видны низкоамплитудные сигналы (микровольтаж) в конце комплекса QRS, которые также называют «поздними потенциалами». Поздние потенциалы указывают на области измененного миокарда с замедленным проведением – возможный субстрат для ЖТА по механизму ригентри. Использование СУ-ЭКГ полезно с целью дифференциальной диагностики структурных патологий сердца, таких как АКПЖ, у пациентов с ЖА.

- МРТ сердца или КТ следует рассматривать в качестве диагностического метода у пациентов с ЖА, если эхокардиография не позволяет точно оценить функцию ЛЖ и ПЖ и/или структурные изменения [26, 27].

ЕОК ПА В (УУР В, УДД 2).

Комментарий. Точное определение ФВЛЖ возможно также с помощью радионуклидной ангиографии с кардиосинхронизацией (радиоизотопная вентрикулография), что особенно ценно для пациентов, у которых этот показатель не удается определить во время эхокардиографии.

Инвазивные методы диагностики

- Коронарную ангиографию рекомендуется рассмотреть для подтверждения или исключения наличия гемодинамически значимых стенозов коронарных артерий у пациентов с жизнеугрожающими ЖА или переживших ВСС, которые имеют среднюю или высокую вероятность ИБС, учитывая возраст и симптомы [46].

ЕОК ПА С (УУР С, УДД 5).

- Рентгеноконтрастная вентрикулография и/или биопсия миокарда правого желудочка рекомендуется для диагностики АКПЖ и миокардита в случае, если диагноз не может быть поставлен или исключён на основании результатов других неинвазивных исследований и сохраняются подозрения наличия АКМП или миокардита [46].

ЕОК ПА С (УУР С, УДД 5).

Электрофизиологическое исследование

Электрофизиологическое исследование (ЭФИ) 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 имеющие ЭКГ, зарегистрированных во время приступов, а также в случаях, когда диагноз не может быть однозначно поставлен на основании ЭКГ, зарегистрированной во время пароксизма, для индукции ЖТ и верификации диагноза рекомендуется проведение внутрисердечного ЭФИ. [26, 27].

ЕОК I В (УУР А, УДД 2).

•Внутрисердечное ЭФИ 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 структурной патологией сердца. [47, 48].

ЕОК I В (УУР В, УДД 4).

Комментарий. Обмороки являются неблагоприятным признаком у пациентов со структурной патологией сердца, особенно при выраженной дисфункции ЛЖ. Наличие у пациента нестойкой ЖТ по данным холтеровского мониторирования, обмороков и структурной патологии сердца с большой долей вероятности указывают на присутствие индуцируемой ЖТ.

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

•Внутрисердечное ЭФИ рекомендовано для стратификации риска ВСС у больных синдромом Бругада, у больных АКПЖ, однако интерпретация результатов исследования требует осторожности [26, 47, 48]

ЕОК I В (УУР В, УДД 3).

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

•Внутрисердечное ЭФИ не рекомендуется для стратификации риска ВСС у больных с СУИQT синдромом укороченного интервала QT и при катехоламинергической полиморфной ЖТ [26, 47, 48].

ЕОК III (УУР С, УДД 3).

Комментарий. Объем ценной диагностической информации, полученной с помощью ЭФИ, 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 инфаркт миокарда. Диагностическая информативность отличается в разных группах пациентов и обычно довольно мала при отсутствии структурной патологии сердца и изменений на ЭКГ [48] и часто дает ложно-отрицательные результаты [49]. У пациентов с нормальной функцией ЛЖ и без структурной патологии сердца ЭФИ 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 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 (особенно 2-го типа) продолжительность интервала QT уменьшается менее существенно, не изменяется или увеличивается. Удлинение скорректированного интервала QT (QT c) в ортостазе более 499 - 500 мс является одним из диагностических критериев [572, 573].

Проба с дозированной физической нагрузкой на велоэргометре или тредмиле. Наиболее информативна оценка длительности интервала QT в период восстановления. Длительность интервала QTc >445 мс в конце периода восстановления (спустя 4 минуты

после окончания нагрузки) характерна для больных 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 ≥480 мс на 4 минуте восстановления после стресс-теста может считаться одним из критериев диагностики врожденного СУИQT (критерий по значимости сопоставимый с наличием альтернции зубца T) [574].

Фармакологические провокационные пробы:

Проба с адреналином (эпинефрином). Позволяет выявить больных СУИQT1, поскольку при этой форме заболевания при проведении инфузии адреналина отмечается парадоксальное увеличение длительности интервала QT. Проба расценивается как положительная при увеличении длительности интервала QT >30 мс на фоне инфузии адреналина в дозе до 0,1 мкг/кг в мин. Следует отметить, что правильное измерение длительности QT на фоне инфузии адреналина часто затруднено изменениями морфологии зубцов T, особенно если при этом регистрируются высокоамплитудные волны U. Сопутствующий прием β-адреноблокаторов снижает диагностическую значимость пробы. Среди нежелательных реакций, возникающих на фоне инфузии адреналина, необходимо упомянуть артериальную гипертензию и индукцию опасных для жизни нарушений ритма.

Проба с аденозином. Больным СУИQT характерно увеличение продолжительности интервалов QT >410 мс и QTc >490 мс, регистрируемые во время минимальной частоты сердечных сокращений при индуцированной аденозином брадикардии. В настоящее время диагностическая значимость данной пробы изучена на ограниченном количестве больных генетически подтвержденным СУИQT, поэтому интерпретация полученных в ходе исследования результатов требует осторожности. СУИQT следует дифференцировать от других возможных причин синкопальных состояний, учитывая относительно молодой возраст больных, прежде всего, от эпилепсии и вазо-вагальных обмороков, а также от других врожденных желудочковых нарушений ритма сердца.

2.5 Иная диагностика

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 больным, 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 QTс >500 мс при отсутствии других возможных причин удлинения интервала QT [50, 51, 52].

ЕОК I A (УУРА, УДД 2).

Комментарий: Методы молекулярно-генетической диагностики имеют большое значение в диагностике СУИQT и определении прогноза больных. При проведении комплексных генетических анализов мутации удаётся обнаружить приблизительно у 75% больных, поэтому отрицательный результат генетического анализа не позволяет полностью исключить диагноз СУИQT.

•Проведение комплексного генетического анализа на выявление возможных мутаций в генах KCNQ1, KCNH2 и SCN5A рекомендовано пациентам, не имеющих характерных СУИQT симптомов, при регистрации на ЭКГ удлинения интервала QTс >480 мс при отсутствии других возможных причин удлинения интервала QT [50, 51, 52].

ЕОК I A (УУРА, УДД 2).

•В случае обнаружения у больного СУИQT генетической мутации при проведении скрининга, направленного на выявление этой мутации, рекомендовано всем близким родственникам, даже при отсутствии у них характерных этому заболеванию клинических проявлений и изменений ЭКГ для оценки индивидуального прогноза [51].

ЕОК IIa B (УУР B, УДД 3).

Комментарий. Методы молекулярно-генетической диагностики также рекомендованы для диагностики синдрома Бругада, однако генетические мутации у больных 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 больного синдромом Бругада генетической мутации проведение скрининга, направленного на выявление этой мутации, рекомендовано всем близким родственникам, даже при отсутствии у них характерных этому заболеванию изменений ЭКГ.

•Проведение молекулярно-генетических исследований лицам, имеющим ЭКГ-изменения 2 и 3 типов синдрома Бругада, при отсутствии у них клинических проявлений и отягощённого по ВСС семейного анамнеза в настоящее время не рекомендовано [50, 51, 52].

ЕОК III C (УУР B, УДД 3).

•Проведение молекулярно-генетического исследования на обнаружение мутаций в генах RyR2 и CASQ2 рекомендовано всем больным с катехоламинергической полиморфной ЖТ

и пациентам, клинические проявления которых с большой вероятностью могут быть обусловлены этим заболеванием, особенно при отягощённом семейном анамнезе для стратификации риска [50, 51, 52].

ЕОК I C (УУР В, УДД 3).

•В случае обнаружения у больного 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 [50, 51, 52].

ЕОК I C (УУР В, УДД 3).

•Пациентам с синдромом короткого интервала QT рекомендовано проведение комплексного молекулярно-генетического скрининга (выявление наиболее частых мутаций в генах KCNH2, KCNQ1 и KCNJ2) для выявления персональных рисков [50, 51, 52].

ЕОК I C (УУР С, УДД 4).

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 [50,51,52].

ЕОК I C (УУР С, УДД 4).

•Проведение комплексного или целевого генетического скрининга на выявление наиболее частых мутаций в генах DSC2, DSG2, DSP, JUP, PKP2 и TMEM43 рекомендовано всем больным при подозрении на АКПЖ [50,51,52].

ЕОК IIa C (УУР В, УДД 4).

•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) [50, 51, 52].

ЕОК III C (УУР В, УДД 4).

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) [51, 52, 53]

ЕОК ІС (УУР В, УДД 3).

•Независимо от сроков проведения аутопсии наряду с патологоанатомическим исследованием рекомендовано выполнение стандартного гистологического исследования сердца, включая исследование меченых блоков поперечных срезов миокарда обоих желудочков, обладающих достаточной репрезентативностью [51, 52, 53].

ЕОК ІС (УУР В, УДД 3).

•Посмертное исследование образцов крови и других биологических жидкостей для проведения токсикологической и молекулярно-генетической экспертизы рекомендовано во всех случаях необъяснимой ВСС [51, 52, 53].

ЕОК ІС (УУР В, УДД 3).

•Посмертный молекулярно-генетический анализ для возможной идентификации генов, потенциально ассоциированных с развитием врожденной патологии сердца, следует рассматривать у всех жертв ВСС, для которых вероятно наличие каналопатий или кардиомиопатий [52, 53, 54].

ЕОК ІІаС (УУР В, УДД 3).

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

3.1. Лечение основного заболевания сердца и первичная профилактика внезапной смерти

Важнейшим условием успешного лечения желудочковых аритмий (ЖА) и предотвращения внезапной сердечной смерти (ВСС) является эффективное лечение основного заболевания сердца и сопутствующих заболеваний. ИБС является основной патологией сердца, являющейся причиной ЖТА и ВСС. Лечение основного заболевания, являющегося причиной возникновения ЖТА и ВСС, должно осуществляться в соответствии с действующими КР по рассматриваемым заболеваниям/состояниям.

Лечение ИБС

Острый коронарный синдром и острый инфаркт миокарда.

Частота ЖА при ОКС на госпитальном этапе в последние десятилетия снизилась, главным образом за счет ранней и активной реваскуляризации и своевременной адекватной фармакотерапии. Тем не менее, у 6% пациентов с ОКС в первые 48 часов с момента появления симптомов развиваются желудочковые тахикардии (ЖТ) или фибрилляция желудочков (ФЖ), чаще всего до или во время реперфузии. Устранению ЖА в этой ситуации способствуют быстрая и полная реваскуляризация коронарных артерий, нефармакологические вмешательства (кардиоверсия, дефибрилляция, стимуляция и катетерная абляция) и фармакотерапия (антиаритмические и другие препараты) [55, 56, 57, 58].

Если ЭКГ до или сразу после реанимации показывает подъем сегмента ST, необходима экстренная ангиография и реваскуляризация, как и всем пациентам с ИМ с подъемом сегмента ST [59]. Однако даже при отсутствии подъема сегмента ST вполне возможно обструктивное или даже тромботическое поражение инфаркт-ассоциированной коронарной артерии, что отмечается в 25–85% случаев [59, 60]. Учитывая высокую распространенность окклюзий коронарных артерий и возможные сложности интерпретации ЭКГ после остановки сердца, следует рассмотреть выполнение коронарной ангиографии всем пациентам, пережившим остановку сердца вне стен лечебного учреждения, сразу после поступления в приемный покой или отделение интенсивной терапии для исключения несердечных причин остановки сердца [61].

В случае ОКС и повторной стойкой и(или) гемодинамически значимой ЖТ или ФЖ быстрая и успешная реваскуляризация имеет ключевое значение для профилактики последующих аритмий и должна выполняться без промедления [55, 56, 57].

- Для всех пациентов с болями за грудиной рекомендуется сокращать время между появлением симптомов и первым контактом с врачом, а также от первого контакта с врачом до реперфузии [27, 62, 63].

ЕОК I A (УУРА, УДД 1).

Комментарий. Рекомендуется обучение и надлежащее оснащение бригад скорой помощи для диагностики ОКС (при необходимости с использованием оборудования для записи ЭКГ и/или телеметрии), а также для предотвращения остановки сердца с помощью основных реанимационных мероприятий и дефибрилляции [64].

- При развитии клинической смерти рекомендуется выполнять основные и дополнительные реанимационные мероприятия в соответствии с алгоритмами,

разработанными Европейским (ERC) и Национальным советом по реанимации (НСР) [27, 62, 65].

ЕОК I B (УУР B, УДД 2).

•Экстренная коронарография, при необходимости с реваскуляризацией, рекомендована пациентам с повторными эпизодами ЖТ или ФЖ, когда не удается исключить ишемию миокарда [27, 62, 66].

ЕОК I C (УУР C, УДД 2).

•При ИМ с подъемом сегмента ST рекомендуется экстренная реперфузия для уменьшения ишемического повреждения и электрической нестабильности миокарда [68, 69, 70].

ЕОК I A (УУР A, УДД 1).

•Пациентам с ИМ без подъема сегмента ST из группы высокого риска, в том числе с угрожающими жизни ЖА, рекомендуется коронарная ангиография и при необходимости коронарная ангиопластика в течение 2 ч после поступления для уменьшения ишемического повреждения и электрической нестабильности миокарда [55, 56].

ЕОК I C (УУР C, УДД 2).

•Для устранения ишемии миокарда, которая может присутствовать у пациентов с повторными эпизодами ЖТ или ФЖ, рекомендуется экстренная реваскуляризация коронарных артерий [55, 56, 59, 60].

ЕОК I C (УУР C, УДД 2).

•Поступление в отделение интенсивной терапии рекомендовано для пациентов, выживших после остановки сердца вне стен лечебного учреждения и находящихся в коматозном состоянии, без электрокардиографических признаков ИМ с подъемом сегмента ST на ЭКГ после реанимации [59, 60, 71].

ЕОК IIaB (УУР B, УДД 2).

•У пациентов, выживших после остановки сердца вне стен лечебного учреждения и находящихся в коматозном состоянии при отсутствии данных за некоронарные причины рекомендовано срочное выполнение (<2 ч) коронарной ангиографии, особенно у пациентов с нестабильной гемодинамикой [59, 60, 71].

ЕОК IIaB (УУР B, УДД 2).

Комментарий. Острая ишемия является причиной электрической нестабильности и провоцирует возникновение ЖА при ОКС [72]. Для уменьшения вероятности ЖТ/ФЖ при ОКС рекомендуется назначение бета-адреноблокаторов в раннем периоде [73, 74]. В некоторых случаях помогает компенсация гипомagneмии и гипокалиемии. Статины уменьшают смертность среди больных ИБС, главным образом за счет предотвращения

повторных коронарных событий, и являются частью стандартного лечения таких пациентов [56, 57]. Возникновение фибрилляции желудочков в раннем периоде (т.е. в течение 48 часов) при ОКС сопровождается пятикратным повышением риска госпитальной смертности [75].

Стратификация риска внезапной сердечной смерти в острый период (первые 10 дней) инфаркта миокарда

Большинство исследований, в которых оценивали целесообразность неинвазивных способов стратификации риска, проводились на пациентах с выраженным снижением ФВЛЖ (<40%) или в смешанных группах. Результаты для пациентов с ФВЛЖ >40% либо не 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 желудочковая стимуляция может применяться для стратификации риска после ИМ у пациентов со средней ФВЛЖ или ФВЛЖ >40% [76, 77, 78]. Этот метод сейчас оценивают в рамках продолжающегося исследования PRESERVE-EF по стратификации риска у пациентов с сохранной 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 [79, 80].

ЕОК IIb (УУР В, УДД 3).

- Ранняя (до выписки) оценка ФВЛЖ рекомендована всем пациентам, перенесшим острый ИМ [80, 81].

ЕОК I В (УУР В, УДД 2).

- При наличии фракции выброса левого желудочка (менее 35%) рекомендуется повторная оценка через 6–12 недель после ИМ с целью определения необходимости имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора (ИКД***) для первичной профилактики ВСС [79, 80].

ЕОК IC (УУРВ, УДД 2).

Комментарий. В особых случаях, например, при неполной реваскуляризации, предшествующем нарушении ФВЛЖ и появлении аритмии спустя 48 часов от развития ОКС, можно рассмотреть раннюю (<40 дней) установку ИКД*** или временное (<40 дней) применение носимого кардиовертера-дефибриллятора. 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) [58,81,82].

•Реваскуляризация коронарных артерий рекомендуется для снижения риска ВСС у пациентов с ФЖ и предшествующими ей признаками ишемии миокарда [83,84].

ЕОК ІВ (УУРВ, УДД 2).

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 внезапной смерти пока неясно. Оптимальная медикаментозная терапия ингибиторами АПФ (или БРА при непереносимости ингибиторов АПФ), бета-адреноблокаторами или антагонистами минералкортикоидных рецепторов рекомендована пациентам с СН и систолической дисфункцией (ФВЛЖ $\leq 35-40\%$) для снижения общей смертности и риска ВСС [85, 86, 87, 88].

•Левожелудочковая хирургическая реконструкция (ЛЖР) рекомендована пациентам с СН III/IV функционального класса по NYHA, большой аневризмой ЛЖ, большим тромбом, эпизодами тромбоэмболии в анамнезе и при условии, что аневризма является причиной аритмии [89, 90, 91].

ЕОК ІВ (УУР В, УДД 2).

Комментарии. Цель левожелудочковой реконструкции (ЛЖР) — убрать рубцовую ткань при помощи резекции эндокарда и эндовентрикулярной пластики с нормализацией формы и объёма ЛЖ для улучшения диастолической и концентрической систолической функций, исключить зоны риентри, устранить ишемию миокарда, исправить кольцевую дилатацию митрального клапана [89, 90].

3.2. Лечение желудочковых аритмий и профилактика внезапной сердечной смерти

Медикаментозное лечение

Лечебные подходы при желудочковых аритмиях основаны на наличии у пациента структурной патологии сердца. Перечень основных антиаритмических препаратов, показания к назначению, дозы и побочные эффекты приведены в Приложении В1 и В2. Их

использование варьирует в зависимости от задач – купирование приступа ЖТ или профилактическое назначение.

Медикаментозная антиаритмическая терапия желудочковой эктопической активности у пациентов без структурной патологии сердца/дисфункции левого желудочка.

• У пациентов без структурной патологии сердца/дисфункции левого желудочка (ЛЖ) медикаментозное лечение желудочковой эктопической активности не рекомендовано, так как у этих пациентов низкий риск внезапной сердечной смерти (ВСС) и не требуется её профилактика [472,473].

ЕОК ША (УУР А, УДД 3)

Комментарий: В отсутствие структурной патологии сердца так называемая «идиопатическая» желудочковая эктопическая активность может быть представлена в виде одиночной, парной желудочковой экстрасистолы (ЖЭ), пробежек желудочковой тахикардии (ЖТ), а также аналогичных проявлений желудочковой парасистолы. С позиции риска ВСС пациенты без структурной патологии сердца имеют благоприятный прогноз вне зависимости от вида желудочковой эктопической активности, общего количества ЖЭ в сутки и величины интервала сцепления ЖЭ [92,93,94,95].

• У пациентов без структурной патологии сердца/дисфункции ЛЖ лекарственное лечение ЖЭ рекомендовано в случаях, когда аритмия сопровождается клинической симптоматикой либо приводит к дилатации полостей сердца и снижению сократимости миокарда ЛЖ на фоне частой желудочковой эктопической активности, превышающей 15% от общего количества сердечных сокращений в сутки по данным мониторинга электрокардиограммы (ЭКГ) по Холтеру (ХМЭКГ).

ЕОК IC (УУР А, УДД 3) [96,97,98].

• Для лечения желудочковой эктопической активности у пациентов без структурной патологии сердца/дисфункции ЛЖ рекомендовано назначение бета-адреноблокаторов, антагонистов кальция (верапамила**), а также антиаритмических препаратов (ААП) I и III классов по классификации E.M.Vaughan-Williams в модификации B.N.Singh и D.C.Harrison. (см. ПРИЛОЖЕНИЕ В1.)

ЕОК IaB (УУРВ, УДД 2)

Комментарий: Наиболее эффективными средствами лечения ЖЭ являются ААП IC класса (пропафенон**, диэтиламинопропионилэтоксикарбониламинофенотиазин** и лаппаконитина гидробромид**, а также III класса (соталол** и амиодарон**). Перечень

препаратов, рекомендованных для лечения желудочковых аритмий с указанием их стандартных терапевтических доз, представлен в ПРИЛОЖЕНИИ В1. [96,98].

•У пациентов без структурной патологии сердца/дисфункции ЛЖ наличие пароксизмов мономорфной ЖТ (идиопатической ЖТ) не увеличивает риск ВСС и не требует её медикаментозной профилактики [94, 99, 100, 101, 102].

ЕОК IА (УУР А, УДД 1).

Комментарий: С позиции риска ВСС в большинстве случаев пациенты с идиопатическими ЖТ имеют благоприятный прогноз жизни, однако данные аритмии могут сопровождаться выраженными нарушениями системной гемодинамики (обморок, отёк лёгких), а при длительно персистирующем течении – приводить к прогрессирующему снижению сократимости миокарда и развитию тахикардиомиопатии. Эти состояния при отсутствии эффективного антиаритмического лечения могут представлять опасность для жизни пациентов.

•При наличии ЖТ у пациентов без структурной патологии сердца для профилактики повторного возникновения устойчивых приступов рекомендовано назначение бета-адреноблокаторов, верапамила**, а также ААП I и III классов [100, 101, 102].

ЕОК IIaВ (УУР В, УДД 2).

Комментарий: Выбор ААП для профилактики рецидивов ЖТ должен осуществляться с учётом индивидуальных провоцирующих факторов и характерных для разных форм ЖТ изменений ЭКГ. Бета-адреноблокаторы являются препаратами выбора при ЖТ, провоцируемых физической нагрузкой. Профилактический приём верапамила** целесообразен для лечения непароксизмальной ЖТ и предупреждения пароксизмов фасцикулярной левожелудочковой тахикардии. Наиболее эффективными средствами предупреждения рецидивов пароксизмальной мономорфной ЖТ являются ААП I класса или III класса. Перечень препаратов, рекомендованных для лечения желудочковых аритмий, с указанием их стандартных терапевтических доз, представлен в ПРИЛОЖЕНИИ В1 [103,104].

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

•Лекарственная антиаритмическая терапия (ААТ) ЖЭ у пациентов со структурной патологией сердца/дисфункцией ЛЖ рекомендована в случаях, когда аритмия сопровождается клинической симптоматикой либо приводит к дилатации полостей сердца и снижению сократимости миокарда ЛЖ на фоне частой желудочковой эктопической

активности, превышающей 15% от общего количества сердечных сокращений в сутки по данным ХМЭКГ [120, 121].

ЕОК IC (УУР А, УДД 3).

•При наличии желудочковой эктопической активности у пациентов со структурной патологией сердца/дисфункцией ЛЖ повышен риск ВСС и требует проведение антиаритмической терапии для её профилактики [103, 104, 105].

ЕОК IA (УУР А, УДД 1).

Комментарий: У больных со структурной патологией сердца риск ВСС зависит от характера желудочковой эктопической активности и выраженности дисфункции ЛЖ. Наличие у больных со структурным поражением сердца частой ЖЭ (более 10 ЖЭ в час), множественных форм желудочковой эктопической активности (парной ЖЭ, пробежек ЖТ) и/или сниженной сократительной функции ЛЖ (значение фракции выброса (ФВ) ЛЖ менее 40% по данным эхокардиографии (ЭХОКГ) сопряжено с повышенным риском ВСС [105, 106, 107, 108, 109].

•Для лечения пациентов со структурным поражением миокарда/дисфункцией ЛЖ, имеющих повышенный риск ВСС и нуждающихся в её первичной или вторичной профилактике рекомендовано назначение препаратов группы бета-адреноблокаторов.

ЕОК IA (УУР А, УДД 1).

Комментарий: Бета-адреноблокаторы (предпочтительно кардиоселективные, пролонгированного действия) должны назначаться с учётом противопоказаний к их применению и возможных побочных эффектов [110, 111, 112, 113, 114, 115, 116].

•Применение ААП (за исключением бета-адреноблокаторов) не рекомендовано для снижения риска ВСС у больных со структурной патологией сердца/дисфункцией ЛЖ.

ЕОК IIIA (УУР А, УДД 1).

Комментарий: Использование ААП I класса (блокаторы натриевых каналов), III класса (блокаторы калиевых каналов) и IV класса (недигидропиридиновые антагонисты ионов кальция), не улучшает прогноз пациентов со структурной патологией сердца/дисфункцией ЛЖ и может приводить к увеличению риска возникновения жизнеугрожающих желудочковых тахиаритмий и ВСС [117, 118, 119].

•У пациентов с имплантированными устройствами для проведения сердечной ресинхронизирующей терапии (СРТ***) применение лекарственной ААТ рекомендовано для подавления частой ЖЭ в случаях, когда она приводит к снижению процента навязанного бивентрикулярного ритма ниже рекомендованного уровня.

ЕОК IIa B (УУР В, УДД 2).

Комментарий: Для достижения наилучшего эффекта СРТ*** необходимо стремиться к максимально высокому проценту навязанного бивентрикулярного ритма. Оптимальным для проведения СРТ*** считается наличие не менее 93% бивентрикулярных навязанных комплексов (по данным опроса имплантированных СРТ***-устройств или ХМЭКГ) [122, 123, 124].

•В качестве средств антиаритмического лечения ЖЭ у пациентов со структурной патологией сердца/дисфункцией ЛЖ рекомендовано назначение бета-адреноблокаторов, соталола**, амиодарона**, либо комбинации бета-адреноблокаторов и амиодарона**[125, 126, 127, 128].

ЕОК IА (УУР А, УДД 1).

•**Комментарий:** Бета-адреноблокаторы необходимо рассматривать в качестве основы ААТ желудочковых аритмий. Соталол** более эффективно, чем бета-адреноблокаторы, подавляет желудочковую эктопическую активность, однако его применение не рекомендовано больным, имеющим значения ФВ ЛЖ менее 20% по ЭХОКГ, гипертрофию миокарда ЛЖ более 14 мм по данным ЭХОКГ, а также признаки сердечной недостаточности (СН). Амиодарон** в качестве монотерапии и в комбинации с бета-адреноблокаторами представляет собой наиболее эффективный ААП для лечения желудочковых аритмий у больных со структурной патологией сердца. В то же время, его применение сопряжено с наиболее высоким риском развития тяжёлых побочных эффектов. Вследствие этого, амиодарон** целесообразно назначать при неэффективности или невозможности применения других ААП. Перечень препаратов, рекомендованных для лечения желудочковых аритмий, с указанием их стандартных терапевтических доз, представлен в ПРИЛОЖЕНИИ VI[125,126,127,128].

•Применение ААП I класса и недигидропиридиновых антагонистов ионов кальция(IV класс) для лечения ЖЭ у больных со структурным поражением сердца/дисфункцией ЛЖ противопоказано [117,118,129,130,131,132].

ЕОК III А (УУР А, УДД 1).

Комментарии: ААП I класса не должны применяться для лечения ЖЭ у больных ишемической болезнью сердца (ИБС), в том числе переживших инфаркт миокарда, а также у пациентов с другими формами сердечной патологии, приводящими к снижению сократительной функции ЛЖ (значения ФВ ЛЖ менее 40% по данным ЭХОКГ) и/или проявлениям хронической СН. Назначение ААП I класса также противопоказано больным, имеющим гипертрофию миокарда ЛЖ (толщина миокарда левого желудочка более 14 мм по данным ЭХОКГ). Недигидропиридиновые антагонисты ионов кальция (верапамил** и дилтиазем**) малоэффективны в лечении желудочковых аритмий у

1131 *больных со структурным поражением сердца и могут ухудшать прогноз пациентов с*
1132 *дисфункцией ЛЖ и СН.*

1133 •Оценку эффективности и безопасности подавления желудочковой эктопической
1134 активности при помощи ААП у больных со структурной патологией сердца/дисфункцией
1135 ЛЖ рекомендовано проводить под контролем повторного ХМЭКГ [133].

1136 **ЕОК IIaC (УУР В, УДД 3).**

1137 **Комментарий:** Для оценки эффективности тестируемых ААП рекомендуется
1138 использовать следующие критерии: при приёме ААП в терапевтической дозе
1139 регистрируется снижение общего количества ЖЭ более, чем на 50 % и/или уменьшение
1140 количества часов в сутки, в течение которых регистрировалась ЖЭ более, чем в 2 раза
1141 от такового, проводившегося в условиях отсутствия антиаритмического лечения.
1142 Параллельно с этим у пациентов должно регистрироваться уменьшение количества
1143 парных ЖЭ в 10 раз и более, а также полное устранение пробежек ЖТ;

1144 •Назначение амиодарона** или комбинации амиодарона** с бета-адреноблокаторами
1145 рекомендовано при наличии приступов ЖТ/ФЖ у больных со структурной патологией
1146 сердца, если они отказываются от имплантации ИКД*** либо эта операция не может быть
1147 выполнена по каким-либо другим причинам [140,141].

1148 **ЕОК Ia (УУР А, УДД 2).**

1149 **Комментарий:** У больных, нуждающихся в первичной и вторичной профилактике ВСС,
1150 амиодарон** или его комбинированное применение с бета-адреноблокаторами являются
1151 единственной лекарственной альтернативой ИКД***, способной предупредить
1152 возникновение ЖТ/ФЖ и увеличивать продолжительность жизни пациентов. Перечень
1153 препаратов, рекомендованных для лечения желудочковых аритмий, с указанием их
1154 стандартных терапевтических доз, представлен в ПРИЛОЖЕНИИ В1.

1155 •ААП Ib класса (фенитоин**) могут быть рекомендованы в качестве средств «второй
1156 линии» при частых рецидивах ЖТ/ФЖ у больных со структурной патологией сердца и
1157 имплантированными ИКД***, при недостаточной эффективности бета-адреноблокаторов,
1158 соталола** и амиодарона**, а также при невозможности их приёма в связи с
1159 абсолютными противопоказаниями или тяжёлыми побочными эффектами лечения.

1160 **ЕОК Ib C (УУР В, УДД 4).**

1161 **Комментарий:** Перечень препаратов, рекомендованных для лечения желудочковых
1162 аритмий, с указанием их стандартных терапевтических доз, представлен в
1163 ПРИЛОЖЕНИИ В1 [142,143].

1164 •Комбинированное применение ААП Ib (фенитоина**) и III классов рекомендовано
1165 больным со структурным поражением миокарда/дисфункцией ЛЖ и имплантированным

ИКД*** в случаях, когда другие варианты лечения (монотерапия ААП и/или катетерная абляция) оказались безуспешными в устранении рецидивов ЖТ и ФЖ [143,144,145,146].

ЕОК Пб С (УУР В, УДД 4).

Комментарий: *Перечень препаратов, рекомендованных для лечения желудочковых аритмий, с указанием их стандартных терапевтических доз, представлен в ПРИЛОЖЕНИИ В1.*

•Лечение больных с пароксизмами ЖТ/ФЖ должно проводиться параллельно с выявлением и устранением индивидуальных патогенетических факторов, лежащих в основе возникновения аритмических приступов [147,148,149].

ЕОК IC (УУР А, УДД 2).

Комментарий: *Потенциальными патогенетическими факторами, провоцирующими возникновение ЖТ, являются аритмогенное действие лекарственных препаратов, электролитные нарушения (гипокалиемия, гипомagneмия) и острая ишемия миокарда.*

Купирование устойчивых пароксизмов желудочковой тахикардии.

Алгоритм купирования пароксизмов ЖТ представлен в ПРИЛОЖЕНИИ Б (схема 1). Дозы препаратов для купирования пароксизмов ЖТ представлены в ПРИЛОЖЕНИИ В2.

•При остановке кровообращения (ЖТ без пульса или ФЖ) рекомендуется незамедлительное проведение комплекса сердечно-легочных реанимационных мероприятий (СЛР) [150,151,152].

ЕОК IC (УУР А, УДД 1).

•При остановке кровообращения (ЖТ без пульса или ФЖ) ключевым элементом реанимации (т.е., однозначно рекомендована) является экстренная электрическая дефибрилляция сердца [150,151,152].

ЕОК IC (УУР А, УДД 1).

•Внутривенное болюсное введение амиодарона** на фоне продолжения СЛР рекомендуется в случае неэффективности дефибрилляции или непрерывного рецидивирования аритмии [150,153,154].

ЕОК I A (УУР В, УДД 2).

•Внутривенное введение лидокаина** на фоне продолжения СЛР рекомендуется в случае неэффективности дефибрилляции или непрерывного рецидивирования аритмии [150,152,155,156].

ЕОК ПaВ (УУР В, УДД 2).

1199 •Внутривенное введение эпинефрина** 1 мг каждые 3-5 мин рекомендовано в ходе
1200 оказания СЛР [150,157,158,159].

1201 **ЕОК Пь А (УУР С, УДД 1).**

1202 **Комментарии:** По данным клинических исследований применение более высоких доз
1203 препарата не обладает преимуществом по сравнению со стандартной дозой 1 мг.

1204 •Экстренная электрическая кардиоверсия рекомендована при ЖТ, сопровождающейся
1205 острыми нарушениями гемодинамики (симптомная артериальная гипотензия,
1206 синкопальное/пресинкопальное состояние, признаки острой ишемии миокарда, отёк
1207 лёгких/острая СН) [150,151].

1208 **ЕОК I А(УУР А, УДД 1).**

1209 •При оказании неотложной медицинской помощи пароксизмы тахикардии с широкими
1210 комплексами QRS рекомендуется расценивать как ЖТ за исключением ситуаций, когда
1211 диагноз наджелудочковой тахикардии (НЖТ) не вызывает сомнения [167,168,169,170].

1212 **ЕОК IC (УУРА, УДД 5).**

1213 **Комментарии:** Интерпретация тахикардии с широкими комплексами QRS как
1214 наджелудочковой только на основании отсутствия острых нарушений гемодинамики
1215 является распространённой клинической ошибкой. ААП, используемые для купирования
1216 ЖТ, эффективны и при НЖТ, в то время как препараты, применяемые для купирования
1217 НЖТ (верапамил**) могут вызывать снижение артериального давления (АД) и
1218 приводить к острым нарушениям гемодинамики у больных ЖТ.

1219 •Внутривенное введение Прокаинамида** рекомендуется для купирования пароксизмов
1220 ЖТ, протекающих без острых нарушений гемодинамики [171,172,173].

1221 **ЕОК Па А (УУР В, УДД 2).**

1222 •Внутривенное введение Амиодарона** рекомендуется для купирования пароксизмов
1223 ЖТ, протекающих без острых нарушений гемодинамики [173,174,175,176].

1224 **ЕОК ПьВ (УУР С, УДД 3).**

1225 •Внутривенное введение бета-адреноблокаторов (Метопролол**, Эсмолол) рекомендуется
1226 для купирования и предотвращения непрерывного рецидивирования ЖТ/ФЖ,
1227 провоцируемой ишемией миокарда [177,178].

1228 **ЕОК ПАВ (УУР В, УДД 2).**

1229 •Внутривенное введение Верапамила** рекомендуется для купирования ЖТ, но только в
1230 случае, если диагноз верапамил-чувствительной ЖТ не вызывает сомнений
1231 [179,180,181,182,183,184].

1232 **ЕОК IB (УУРВ, УДД 3).**

Комментарий: Особой, не часто встречающейся формой пароксизмальной мономорфной ЖТ является фасцикулярная левожелудочковая тахикардия, в основе которой лежит механизм повторного входа волны возбуждения (reentry) с участием в цепи циркуляции волны возбуждения задне-нижнего разветвления левой ножки пучка Гиса. Комплексы QRS во время пароксизма имеют конфигурацию, характерную для блокады правой ножки пучка Гиса с отклонением электрической оси сердца влево. Участие проксимальных структур системы Гиса-Пуркинье в формировании механизма тахикардии является причиной других ее особенностей: 1) продолжительность комплексов QRS редко превышает 120 мс; 2) пароксизмы могут инициироваться не только желудочковыми, но и предсердными экстрасистолами [предсердными экстрастимулами во время ЭФИ]; 3) верапамил высоко эффективен в купировании этой тахикардии [по этим причинам ее обозначают также как «верапамил-чувствительную ЖТ», а внутривенное применение верапамила служит не только способом устранения пароксизмов, но и своеобразным диагностическим лекарственным тестом, надежно подтверждающим именно такой механизм тахикардии]; 4) наличие отчетливого анатомического субстрата в виде заднее-нижней ветви левой ножки пучка Гиса, как участника цепи реентри, обеспечивает высокую эффективность применения радиочастотной катетерной абляции при этой форме тахикардии. Фасцикулярная левожелудочковая тахикардия выявляется, как правило, у молодых лиц, не имеющих признаков органического заболевания сердца, что принципиально отличает их от подавляющего большинства других больных с пароксизмами ЖТ, и по тяжести клинических проявлений приступов, и по прогнозу жизни с позиции риска ВСС.

Верапамил** может вызывать снижение АД и приводить к острым нарушениям гемодинамики, поэтому противопоказан больным другими формами ЖТ.

•Внутривенное введение Трифосаденина (АТФ) рекомендуется для купирования ЖТ, но только в случае, если диагноз аденозин-чувствительной ЖТ не вызывает сомнений [185,186,187].

ЕОК I C (УУР В, УДД 4).

Комментарий: Чувствительными к трифосаденину является тахикардия, исходящая из выносящего тракта правого желудочка. Для такой тахикардии типичны характерная морфология комплексов QRS на ЭКГ, частота ритма во время тахикардии в пределах от 100 до 150 в 1 мин, непрерывное рецидивирование. Гораздо реже аналогичная форма тахикардии может возникать в выносящем тракте ЛЖ. Помимо трифосаденина, данные формы тахикардии также являются чувствительными и к верапамилу.

Трифосаденин может вызывать снижение АД и приводит к острым нарушениям гемодинамики, а также потенцировать «феномен обкрадывания» и усугублять ишемию миокарда, поэтому противопоказан больным другими формами ЖТ.

Лечение желудочковых аритмий при остром коронарном синдроме.

ЖЭ и неустойчивая ЖТ часто отмечаются у пациентов с ОКС, особенно во время первичного коронарного вмешательства при ИМ с подъемом сегмента ST (так называемые реперфузионные аритмии). Они редко приводят к нарушению гемодинамики и не требуют специфической терапии. Длительно сохраняющаяся и частая желудочковая эктопия может свидетельствовать о необходимости дальнейшей реваскуляризации (например, повторной ангиографии/чрескожного коронарного вмешательства) [56,57]. Если неустойчивая ЖТ сопровождается нарушением гемодинамики, следует рассмотреть назначение амиодарона** (300 мг внутривенно струйно) [26]. Повторная стойкая ЖТ, особенно полиморфного характера, или повторная ФЖ могут быть признаком неполной реперфузии или возврата острой ишемии. В таких случаях следует рассмотреть выполнение экстренной коронарографии. Повторная полиморфная ЖТ с переходом в ФЖ может отвечать на терапию бета-адреноблокаторами. Уменьшению числа эпизодов ЖТ или ФЖ также способствует глубокая седация. Для быстрого подавления гемодинамически значимых ЖА можно использовать амиодарон (150-300 мг внутривенно струйно).

•Применение других противоаритмических препаратов при ОКС (например, прокаинамид, пропафенон, аймалин) не рекомендовано [26,74].

ЕОК III A (УУР C, УДД 2).

•Польза профилактического применения антиаритмических препаратов не доказана; такая терапия может быть сопряжена с рисками для пациента и потому не рекомендуется [26,74].

ЕОК III A (УУР C, УДД 2).

•С целью профилактики ЖА у пациентов со структурной патологией сердца рекомендуется назначать бета-адреноблокаторы [26,73,74].

ЕОК I A (УУРА, УДД 2).

•Назначение бета-адреноблокаторов внутрь для профилактики ЖА и ВСС рекомендовано для всех пациентов с ОКС во время госпитализации и после выписки, при отсутствии противопоказаний [188,189,190].

ЕОК IIa B (УУР B, УДД 2).

- Лечение бета-адреноблокаторами рекомендовано при повторных эпизодах полиморфной ЖТ [188,189,190].

ЕОК I B (УУР B, УДД 2)

Комментарий. Медикаментозная терапия устойчивой ЖТ должна быть направлена на максимальную симпатическую блокаду [190, 191, 192]. В исследовании MADIT-II у пациентов с ИКД***, получавших максимальные дозы бета-адреноблокаторов, наблюдали существенное уменьшение числа повторных эпизодов ЖТ или ФЖ, требовавших вмешательства ИКД***, по сравнению с пациентами, которые не получали бета-адреноблокаторов [190, 191, 192].

Добавление амиодарона** не увеличивало выживаемость в группе комбинированной терапии по сравнению с группой, где пациенты получали только стандартную терапию СН [190, 191, 192]. Лечение амиодароном** в сочетании с бета-адреноблокаторами сопровождалось существенным уменьшением риска срабатываний ИКД*** по сравнению с монотерапией бета-адреноблокаторами и с монотерапией соталолом. Однако в группе соталола и в группе комбинированной терапии амиодароном и бета-адреноблокатором была выше частота отмены препаратов. Так, частота отмены исследуемого препарата через 1 год от начала лечения составила 18,2% для амиодарона, 23,5% для соталола и 5,3% для бета-адреноблокатора. В исследовании SCD-HeFT пациенты с дисфункцией ЛЖ и СН ФК II или III по NYHA получали стандартную терапию СН, стандартную терапию СН в сочетании с амиодароном или стандартную терапию СН в сочетании с однокамерным ИКД*** [127,118].

- Применение амиодарона рекомендовано для устранения симптомов ЖА у пациентов после ИМ, однако такая терапия не влияет на показатели смертности [125,126].

ЕОК нет (УУР B, УДД 3).

- Внутривенное введение амиодарона** рекомендовано для лечения полиморфной ЖТ, ассоциированной с острым коронарным синдромом [121,125,125].

ЕОК I C (УУР C, УДД 3).

- Коррекция нарушений электролитного баланса рекомендована пациентам с повторными эпизодами ЖТ или ФЖ для купирования и профилактики приступов аритмии [191,193].

ЕОК I C (УУР C, УДД 2).

- Внутривенное введение лидокаина** рекомендовано для лечения повторных эпизодов стойкой ЖТ или ФЖ, не отвечающей на терапию бета-адреноблокаторами или амиодароном**, а также при наличии противопоказаний к лечению амиодароном**[192,193,194].

1334 **ЕОК ПЬ С (УУР С, УДД 4).**

1335

1336 **Немедикаментозные методы лечения ЖТ**

1337 **Электрическая дефибрилляция. Электрическая стимуляция.**

1338 •Экстренная электрическая кардиоверсия или дефибрилляция рекомендована пациентам с
1339 устойчивой ЖТ или ФЖ для купирования приступа аритмии [27,62, 150,151,152, 195].

1340 **ЕОК I С (УУР А, УДД 1).**

1341 **Комментарии:** Если остановка сердца произошла в лечебном учреждении, необходимо
1342 сразу выполнить дефибрилляцию, поскольку в этом случае выше вероятность того, что
1343 причиной остановки сердца была стойкая желудочковая тахикардия. При этом
1344 дефибрилляцию начинают с максимальной мощности. Для лечебных учреждений самым
1345 удобным вариантом являются полуавтоматические дефибрилляторы. Внутривенное
1346 введение амиодарона повышает эффективность дефибрилляции и(или) предотвращает
1347 повторные эпизоды ЖТ или ФЖ в острых случаях.

1348 •Электрическая кардиоверсия рекомендована пациентам с мономорфной ЖТ и
1349 нестабильной гемодинамикой [193,195].

1350 **ЕОК IC (УУР В, УДД 3).**

1351 Электрическая кардиоверсия рекомендуется для купирования пароксизма ЖТ, не
1352 сопровождающегося острыми нарушениями гемодинамики, при неэффективности ААП,
1353 противопоказании к их применению, а также в случае, если лечащий врач и пациент
1354 отдают предпочтение этому способу восстановления ритма [160,161,170].

1355 **ЕОК ПЬ С (УУРВ, УДД 4).**

1356• Учащающая стимуляция желудочков рекомендована для купирования мономорфной ЖТ и
1357 трепетания желудочков [160,170].

1358 **ЕОК Па С (УУР А, УДД 4)**

1359 **Комментарий:** Кратковременная «залповая» стимуляция желудочков «пачками» из 8-10
1360 импульсов с частотой, превышающей частоту ЖТ (burstpacing) для купирования
1361 мономорфной ЖТ может быть обеспечена с использованием системы временной
1362 трансвенозной стимуляции сердца (при наличии центрального венозного доступа), либо с
1363 помощью имплантированных устройств (электрокардиостимуляторов***,
1364 кардиовертеров-дефибрилляторов***, аппаратов СРТ***). Данный метод неэффективен
1365 для купирования ФЖ и полиморфной ЖТ типа torsades de pointes.

•Трансвенозная катетерная стимуляция по типу овердрайв, рекомендована в том случае, если возникают частые повторные эпизоды ЖТ, несмотря на лечение антиаритмическими препаратами, а катетерная абляция у данного пациента невозможна [196,197,198,199].

ЕОК I C (УУР C, УДД 3).

•Временная трансвенозная стимуляция рекомендована пациентам с симптомами синусовой брадикардии для профилактики возникновения ЖТ/ФЖ, несмотря на лечение препаратами с положительным хронотропным эффектом [57,193].

ЕОК I C (УУР B, УДД 3).

•Временная трансвенозная стимуляция рекомендована пациентам с симптомами тяжелой АВ-блокады без стабильного замещающего ритма для профилактики возникновения ЖТ/ФЖ [27,57,62]

ЕОК I C (УУР B, УДД 2).

Экстракорпоральные поддерживающие устройства

В отдельных случаях повторной ЖТ или ФЖ, которые не поддаются лечению с помощью перечисленных выше методов, может потребоваться имплантация устройств механической поддержки левого желудочка или экстракорпоральная поддержка жизнедеятельности для стабилизации гемодинамики. Это также позволит создать дополнительное окно для коронарных вмешательств на фоне кардиогенного шока в связи с повторными эпизодами ЖТ или ФЖ. Устройства механической поддержки левого желудочка позволяют стабилизировать гемодинамику, однако при этом сохраняется высокий риск возврата ЖТ или ФЖ, а инвазивное лечение сопряжено с определенными сложностями [200].

•Имплантация устройства механической поддержки ЛЖ или применение экстракорпорального поддерживающего устройства рекомендована у пациентов с нестабильной гемодинамикой и повторными эпизодами ЖТ или ФЖ, несмотря на оптимальную медикаментозную терапию [27,62,200].

ЕОК IIa B (УУР B, УДД 2).

•Применение устройства механической поддержки кровообращения и выполнение реваскуляризации в специализированном центре рекомендовано у пациентов с рефрактерной формой остановки сердца [27,62,201,202].

ЕОК IIb C (УУР B, УДД 3).

Хирургическое лечение ЖТ

Хирургические методы в первую очередь показаны пациентам, идущим на операцию на открытом сердце, а также пациентам, у которых другие способы лечения не дали должного результата. К хирургическим методам лечения желудочковых нарушений ритма относятся абляция и резекция эндокарда. Хирургическая абляция может выполняться эндокардиально и эпикардиально током высокой частоты - радиочастотная абляция, или с помощью низких температур, так называемая криоабляция. Локализация зон ЖА должна быть выявлена с помощью ЭФИ до операции и уточнена при проведении картирования во время операции на открытом сердце.

•Хирургическая абляция, выполняемая в специализированных центрах с обязательным электрофизиологическим картированием до и после операции, рекомендована пациентам с рефрактерной ЖТ, не отвечающей на терапию антиаритмическими препаратами, при неуспешной попытке катетерной абляции для купирования и профилактики возникновения ЖТ/ФЖ [203,204,205,206,207].

ЕОК I В (УУР В, УДД 2).

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

•Эндокардэктомия во время левожелудочковой реконструкции (ЛЖР) рекомендована больным с постинфарктной аневризмой левого желудочка (АЛЖ), у которых диагностирована желудочковая тахикардия для купирования и профилактики возникновения ЖТ/ФЖ [201,202,206,207].

ЕОК IIa А (УУР В, УДД 3).

Комментарии. Резекция эндокарда показана пациентам, идущим на операцию ЛЖР, у которых диагностирована ЖТ с помощью внутрисердечного ЭФИ на дооперационном этапе, а также остальным пациентам с АЛЖ, которым не проводилось ЭФИ, ввиду того, что риск развития ЖТ у больных с постинфарктной АЛЖ составляет 50%.

•Пациентам после операции (эндокардэктомия, абляция) с индуцируемой ЖТ рекомендована установка ИКД*** в раннем периоде для купирования эпизодов ЖТ/ФЖ после операции [202, 203].

ЕОК IIa В (УУР В, УДД 3).

Комментарии. В ряде случаев после субтотальной эндокардэктомии и/или абляции внутрисердечное ЭФИ показывает возврат ЖТ у 2.5–20% пациентов, часто в первые 90 дней [202, 203].

Антиаритмические устройства. Имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор

Имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор (ИКД***) – устройство, предназначенное для прерывания жизнеугрожающих аритмий с целью предотвращения внезапной сердечной смерти (ВСС) [204]. Применение ИКД*** в профилактике ВСС основано на аритмическом механизме развития ВСС. Восстановление синусового (или подлежащего) ритма происходит с помощью нанесения электрического разряда в несколько десятков джоулей, либо пачек электрических стимулов, которые являются безболезненными для пациента и энергетически менее затратными. ИКД*** следует рассматривать как основное средство первичной и вторичной профилактики внезапной сердечной смерти [205,209].

Показания и противопоказания к имплантации ИКД

ИКД с целью вторичной профилактики внезапной сердечной смерти (вторичная профилактика внезапной сердечной смерти)

•Имплантация ИКД*** рекомендована пациентам с документированной ФЖ, или ЖТ с выраженными изменениями гемодинамики, при условии отсутствия преходящих причин их развития и после 48 ч от момента развития инфаркта миокарда. Пациенты должны получать оптимальную медикаментозную терапию [27,213,214].

ЕОК IА (УУР А, УДД 1).

•Имплантация ИКД *** или временное применение носимого кардиовертера-дефибриллятора рекомендована в течение 40 дней после ИМ у отдельных пациентов (при неполной реваскуляризации, предшествующей дисфункции и снижении фракции выброса левого желудочка (ФВЛЖ), появлении аритмий после 48 ч от возникновения ОКС, полиморфной ЖТ или ФЖ) [210,211,212].

ЕОК IIb С (УУР С, УДД 4).

•Имплантация ИКД*** рекомендована пациентам с устойчивой ЖТ, при умеренно выраженной дисфункции левого желудочка (ФВЛЖ менее 45%), вне зависимости от возможности выполнения катетерной абляции и результатов процедуры [386,387].

ЕОК - нет (УУР С, УДД 5).

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

•Имплантация ИКД*** рекомендована пациентам с неустойчивой ЖТ, вследствие перенесенного инфаркта миокарда, с дисфункцией левого желудочка (ФВЛЖ менее 40%) и индуцируемой устойчивой ЖТ или ФЖ при проведении электрофизиологического исследования [215].

ЕОК - нет (УУР А, УДД 2) .

Первичная профилактика внезапной сердечной смерти и желудочковой тахикардии

В рандомизированных исследованиях и метаанализах было продемонстрировано, что риск внезапной сердечной смерти связан с нарушением функции ЛЖ, а использование ИКД*** в качестве средства первичной профилактики ВСС значимо влияет на уровень смертности данной категории пациентов как с ишемической, так и с неишемической ее природой [58,82,216,217,218,219,220,221,222,223,224,225].

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.

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

ЕОК I A (УУР В, УДД 2).

•Имплантация ИКД*** рекомендована для уменьшения риска ВСС пациентам с дисфункцией левого желудочка (ФВЛЖ - 35% и менее) и сердечной недостаточностью (II или III ФК по NYHA), вследствие перенесенного не менее чем 40 дней назад инфаркта миокарда [209,129].

ЕОК I A (УУР А, УДД 1).

•Имплантации ИКД*** рекомендована у пациентов с кардиомиопатией неишемического генеза, дисфункцией левого желудочка (ФВЛЖ - 35% и менее) и сердечной недостаточностью, II или III ФК по NYHA [215,218,219,220,234].

ЕОК IV (УУР В, УДД 1).

•Имплантации ИКД*** рекомендована для профилактики ВСС у пациентов, ожидающих трансплантацию сердца вне лечебного учреждения [227,228].

ЕОК ПАС (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.

•страдающим непрерывно-рецидивирующими желудочковыми тахикардиями или фибрилляцией желудочков.

•с выраженными психическими заболеваниями, которые могут быть усугублены имплантацией прибора или препятствовать систематическому наблюдению.

•с хронической сердечной недостаточностью IV ФК (NYHA), рефрактерной к лекарственной терапии, когда они не являются кандидатами на трансплантацию сердца.

•с обмороками неясного генеза без индуцируемых желудочковых тахикардий и без структурной патологии сердца.

•в случаях, когда желудочковая тахикардия или фибрилляция желудочков являются устранимыми радикально, хирургически или с помощью катетерной абляции: аритмии связанные с синдромом ВПВ (WPW), тахикардии из выводного тракта желудочков, фасцикулярные и идиопатические ЖТ, при отсутствии структурной патологии сердца.

•пациентам, у которых эпизод желудочковой тахикардии возник вследствие преходящих или обратимых расстройств (например, острый инфаркт миокарда, нарушение электролитного баланса, побочные эффекты медикаментов, травма), когда коррекция расстройства возможна и может значительно снизить риск повторного возникновения аритмии.

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

Эффективность СРТ*** продемонстрирована в многочисленных КИ и метаанализах как при кардиомиопатии ишемического, так и не ишемического генеза [219, 267, 268, 269, 270, 271, 272, 273]. Данные европейского обзорного регистра

свидетельствуют о более низкой смертности у больных с комбинированными устройствами СРТ-Д*** [274]. Более дорогие и сложные комбинированные системы в большей мере следует предпочесть у больных, нуждающихся во вторичной профилактике, или первичной профилактике внезапной смерти при отсутствии выраженной коморбидности и в относительно молодом возрасте [232].

•Имплантация СРТ*** рекомендована для симптомных пациентов с ХСН, синусовым ритмом и морфологией QRS с БЛНПГ, длительностью QRS ≥ 150 мс, ФВЛЖ $\leq 35\%$, на фоне оптимальной медикаментозной терапии, с целью уменьшения симптоматики, снижения морбидности и риска смерти [219, 267, 268, 275, 276, 277, 278, 279].

ЕОК I A (УУР A, УДД 1).

•Имплантация СРТ*** рекомендована для симптомных пациентов с ХСН, синусовым ритмом и QRS-морфологией БЛНПГ, длительностью QRS 130-149 мс, ФВЛЖ $\leq 35\%$, на фоне оптимальной медикаментозной терапии, с целью уменьшения симптоматики, снижения морбидности и риска смерти [279,280].

ЕОК I B (УУР A, УДД 1).

•Имплантация СРТ*** рекомендована для симптомных пациентов с ХСН, синусовым ритмом и QRS-морфологией не соответствующей БЛНПГ, длительностью QRS ≥ 150 мс, ФВЛЖ $\leq 35\%$, на фоне оптимальной медикаментозной терапии, с целью уменьшения симптоматики, снижения морбидности и риска смерти [279,280].

ЕОК II A B (УУР B, УДД 2).

•Имплантация СРТ*** рекомендована для симптомных пациентов с ХСН, синусовым ритмом и QRS-морфологией не соответствующей БЛНПГ, длительностью QRS 130-149 мс, ФВЛЖ $\leq 35\%$, на фоне оптимальной медикаментозной терапии, с целью уменьшения симптоматики, снижения морбидности и риска смерти [280,281].

ЕОК II B B (УУР C, УДД 3).

•Имплантация СРТ*** не рекомендована для пациентов с ХСН и длительностью QRS менее 130 мс [281,282,283].

ЕОК III A (УУР A, УДД 1).

•Имплантация СРТ*** рекомендована для пациентов с ХСН, III–IV ФК по NYHA, длительностью QRS ≥ 130 мс, ФВЛЖ $\leq 35\%$, с фибрилляцией предсердий на фоне оптимальной медикаментозной терапии, с целью уменьшения симптоматики, снижения морбидности и риска смерти. Пациентам должна быть обеспечена постоянная бивентрикулярная стимуляция с эффективным захватом желудочков [284,285,286,287,288].

ЕОК ПА В (УУР А, УДД 2).

•Пациентам с СРТ*** и фибрилляцией предсердий, в случае неэффективной бивентрикулярной стимуляции, рекомендовано создание блокады сердца с помощью катетерной аблации атриовентрикулярного узла [289, 290, 291, 292, 293, 294].

ЕОК ПА В (УУР В, УДД 3).

•Имплантация СРТ*** рекомендована для пациентов с фибрилляцией предсердий, неконтролируемой частотой желудочкового ритма, кандидатов на создание блокады сердца с помощью катетерной аблации АВ узла [295, 296, 297, 298, 299].

ЕОК ПА В (УУР В, УДД 3).

•Имплантация СРТ*** рекомендована для симптомных пациентов с ХСН, ФВЛЖ<40%, которые имеют показания к постоянной желудочковой стимуляции, вследствие брадикардии, с целью уменьшения симптоматики и снижения морбидности [284,290,300,301].

ЕОК I А (УУР А, УДД 1).

•Имплантация СРТ*** 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 оптимальную медикаментозную терапию [302, 303, 304, 305, 306, 307, 308, 309, 310, 311].

ЕОК I А (УУР В, УДД 3).

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***-ИКД*** и возможных осложнений, последствий, связанных с необходимостью изменения жизненного уклада, ситуаций, требующих деактивации СРТ***-ИКД***, а также возможности наблюдения за пациентом в течение длительного периода времени.*

Подкожный имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор

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 производится между корпусом устройства и протяженным спиральным контактом на электроде [312]. Результаты немногочисленных исследований показывают, что

1599 подкожные дефибрилляторы могут предотвращать внезапную смерть [313, 314, 315].
1600 Подкожные ИКД*** можно использовать для первичной профилактики ВСС, однако на
1601 сегодняшний день нет долгосрочных исследований с большой выборкой таких пациентов,
1602 и соответствующие эффекты применения подкожных ИКД*** еще не описаны [314, 316].
1603 К настоящему времени продолжаются проспективные рандомизированные исследования,
1604 в которых проводится сравнение эффективности и осложнений у пациентов с
1605 подкожными и стандартными ИКД***.

1606 •Имплантация подкожного дефибриллятора рекомендована в качестве альтернативы
1607 дефибриллятору с эндокардиальными электродами, у пациентов с показаниями к ИКД***
1608 в тех случаях, когда не требуется антибрадикардийная стимуляция, сердечная
1609 ресинхронизирующая терапия и антитахикардийная стимуляция [313, 317].

1610 **ЕОК ПА С (УУР В, УДД 3).**

1611 •Имплантация подкожного дефибриллятора рекомендована в качестве альтернативы
1612 дефибриллятору с эндокардиальными электродами при осложненном венозном доступе,
1613 при инфекционных осложнениях, связанных с предыдущим устройством. Во всех случаях,
1614 когда применение эндокардиальных электродов невозможно, нецелесообразно или
1615 потенциально опасно.[313,314,315,316,317]

1616 **ЕОК ПВ С (УУР С, УДД 5).**

1618 **Носимый кардиовертер-дефибриллятор**

1619 По данным ряда публикаций внешний дефибриллятор с электродами, которые
1620 крепятся снаружи к телу, эффективно распознает и прерывает ЖТ и ФЖ [318]. На
1621 сегодняшний день нет проспективных рандомизированных исследований по изучению
1622 эффективности этого устройства, но опубликовано множество описаний клинических
1623 случаев, серий случаев и данных регистров, которые свидетельствуют об успешном
1624 применении носимого кардиовертера-дефибриллятора (НКД) у небольшого числа
1625 пациентов с высоким риском фатальных тахиаритмий. НКД может спасти жизнь
1626 пациентам из группы высокого риска ВСС, однако его эффективность до конца не
1627 подтверждена [319,320].

1628 •Применение НКД рекомендовано для взрослых пациентов с нарушенной функцией ЛЖ и
1629 высоким риском внезапной аритмической смерти в течение ограниченного периода
1630 времени, которые в данный момент не являются кандидатами на установку ИКД***[321].

1631 **ЕОК ПВ С (УУР В, УДД 3).**

Комментарий. Например, во время ожидания трансплантации сердца, ожидания имплантации ИКД*** с эндокардиальными электродами, при послеродовой кардиомиопатии, остром миокардите и аритмиях в остром периоде инфаркта) .

•Применение НКД рекомендовано в течение 40 дней после инфаркта миокарда, когда возникла дисфункция ЛЖ и/или аритмия (после 48 часов от возникновения ОКС), а решение об имплантации ИКД*** должно быть отсрочено [321].

ЕОК – нет (УУР С, УДД 5).

Примечание. В анстоящее время сертифицированных в РФ устройств нет.

Ведение пациентов с имплантированным кардиовертером-дефибриллятором

•Обсуждение возможного изменения уклада жизни в связи с имплантацией ИКД***, рекомендовано для всех пациентов, кому показана ИКД***-терапия [326,327,328].

ЕОК IC (УУР А, УДД 3).

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

ЕОК IC (УУР А, УДД 3).

•Возможность деактивации ИКД*** во время критических периодов течения болезни и при терминальном состоянии, рекомендуется рассмотреть еще до имплантации ИКД*** [328, 329].

ЕОК нет (УУР В, УДД 3).

•Необходимость в деактивации ИКД*** рекомендуется коллективно рассмотреть при значительном ухудшении состояния больного и в терминальной стадии заболевания [328, 329].

ЕОК нет (УУР В, УДД 3).

•Программирование ИКД*** рекомендуется осуществлять таким образом, чтобы свести к минимуму вероятность необоснованных срабатываний ИКД*** [330, 331].

ЕОК нет (УУР А, УДД 3).

•Программирование ИКД*** рекомендуется осуществлять таким образом, чтобы по возможности заменить высоковольтные разряды на антитахикардитическую стимуляцию при купировании аритмий без ущерба для безопасности пациента [330, 331, 332].

ЕОК нет (УУР А, УДД 3).

•Перепрограммирование ранее установленного ИКД*** рекомендовано в случае частых неадекватных срабатываний устройства [27, 62, 332].

ЕОК нет (УУР В, УДД 2).

1666

1667 **Интервенционные методы лечения. Катетерная абляция.**

1668 **Катетерная абляция у больных без структурной патологии сердца**

1669 Область выходного тракта правого и левого желудочков часто является
1670 источником идиопатических ЖТ и ЖЭ [335,336,337,338]. В 70% случаев это выводной
1671 тракт ПЖ (ВТПЖ, в остальных случаях – синусы Вальсальвы, выводной тракт ЛЖ
1672 (ВТЛЖ), большие вены сердца эпикардальная область, аорто-митральное соединение,
1673 реже легочная артерия [339,340,341,342,343,344,345,346,347,348. Идиопатическая
1674 очаговая желудочковая тахикардия выводного тракта (ЖТ-ВТ) обычно возникает у
1675 пациентов без структурной патологии сердца, однако у некоторых пациентов были
1676 выявлены незначительные изменения по данным МРТ. Идиопатическая ЖТ-ВТ обычно
1677 имеет доброкачественный характер, но в некоторых случаях возможна злокачественная
1678 ЖТ [349,350,351,352,353,354]. Очень редко наблюдают сочетание нескольких различных
1679 морфологий ЖТ, что может указывать на наличие рубцового субстрата ЖТ, как например
1680 при АКПЖ.

1681 При РЧА применяется активационное картирование и(или) картирование на фоне
1682 стимуляции в различных точках во время ЭФИ, начиная с ВТПЖ (включая синус
1683 легочной артерии), затем в области коронарного синуса, створок аортального клапана и
1684 заканчивая эндокардиальной частью ВТЛЖ. Если абляция в точке ранней желудочковой
1685 активации не позволяет устранить клиническую аритмию, следует рассмотреть
1686 выполнение эпикардального картирования.

1687 **Желудочковая тахикардия из выходного отдела сердца**

1688 •Выполнение катетерной абляции ЖТ/ЖЭ из области ВОПЖ рекомендовано при наличии
1689 симптомов и/или в случае неэффективности антиаритмической медикаментозной терапии
1690 (к примеру, бета-блокаторов), а также у пациентов с нарушением систолической функции
1691 ЛЖ на фоне частой ЖТ/ЖЭ [337,355,356].

1692 **ЕОК IV (УУР В, УДД 2).**

1693 *Комментарий. Пациентам с ЖТ-ВТПЖ/ЖЭ рекомендована катетерная абляция в*
1694 *качестве метода первого выбора, тогда как при ЖТ-ВТЛЖ/ЖЭ ее выполнение следует*
1695 *рассматривать только при отсутствии эффекта противоаритмической терапии.*

1696 •Лечение блокаторами натриевых каналов (препараты IC класса) рекомендовано при
1697 наличии симптомов пациентам с ЖТ из ВОЛЖ, области аортального клапана или
1698 эпикардальной ЖТ/ЖЭ[337,355,356].

1699 **ЕОК IC (УУР В, УДД 3).**

•Выполнение опытными специалистами катетерной аблации для лечения ЖТ/ЖЭ из ВОЛЖ, области аортального клапана или эпикардиальной ЖТ/ЖЭ рекомендовано у симптомных пациентов при неэффективности приема ≥ 1 блокатора натриевых каналов (Класс IC), а также при нежелании пациентов находиться на долгосрочной антиаритмической медикаментозной терапии [337,355,356].

ЕОК IIaB (УУР В, УДД 2).

•Катетерная аблация для лечения ЖТ/ЖЭ из синусов Вальсальвы рекомендована только при неэффективности медикаментозной терапии блокаторами натриевых каналов [337,355,356].

ЕОК IC (УУР В, УДД 3).

•Эпикардиальный подход для аблации ЖТ/ЖЭ рекомендован только после неэффективной эндокардиальной аблации ВТ-ЖТ/ЖЭ [357].

ЕОК IC (УУР В, УДД 3).

***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 [358,359,360]. Успешная аблация ЖТ из области легочной артерии описана только в единичных случаях или в небольших сериях наблюдений [354,357,361].*

Идиопатическая левожелудочковая тахикардия

Чаще всего встречается фасцикулярная ЖТ с локализацией цепи ригитри в области разветвлений задней ветви левой ножки пучка Гиса (>90%), которая развивается главным образом у молодых людей без структурной патологии сердца [362]. Методом первого выбора для лечения таких пациентов в специализированных центрах является катетерная аблация, поскольку заболевание встречается в основном у лиц молодого возраста, и длительное медикаментозное лечение в этом случае неэффективно [363, 364, 365, 366, 367]. Частота рецидивов тахикардии после успешной аблации колеблется от 0 до 20% [181, 368, 369, 370, 371, 372]. ЖТ с циркуляцией возбуждения по ножкам пучка Гиса обычно наблюдается у пациентов с ранее существовавшими нарушениями внутрижелудочкового проведения, включая удлинение интервала Н-V и блокаду ножки пучка Гиса [373,374,375]. Такая тахикардия хорошо поддается лечению с помощью катетерной аблации, по крайней мере в специализированных центрах. Чаще всего выполняют аблацию правой ножки, реже левой ножки п. Гиса, результатом чего является отсутствие индуцируемой ЖТ и, по сути, полное излечение заболевания [375,376].

1734

1735 **Желудочковая тахикардия из области папиллярных мышц**

1736 •Если лечение ЖТ/ЖЭ блокаторами натриевых каналов (класс IC) и (или) бета-
1737 адреноблокаторами оказалось неуспешным, рекомендована катетерная абляция, которая
1738 обычно дает нужный эффект [377,3789,379].

1739 **ЕОК IC (УУР В, УДД 3).**

1740 *Комментарий.* У небольшого числа пациентов идиопатическая ЖТ или ЖЭ могут
1741 возникать в области папиллярных мышц ПЖ или ЛЖ [377,3789,379]. Для ЖТ,
1742 источником которой является задняя папиллярная мышца ЛЖ, характерна морфология
1743 по типу блокады правой ножки п.Гиса, смещение оси QRS вверх вправо или влево и
1744 длительность QRS >150 мс. Однако при картировании и выполнении абляции в зоне
1745 папиллярных мышц достаточно сложно обеспечить стабильное положение катетера, в
1746 связи с чем рекомендуется транссептальный доступ и контроль с помощью
1747 внутрисердечной эхокардиографии. Успешная абляция может осложняться митральной
1748 регургитацией, которая, однако, встречается редко.

1749

1750 **Желудочковая тахикардия из области кольца митрального или трехстворчатого**
1751 **клапана**

1752 •При отсутствии эффекта от лечения ЖТ/ЖЭ противоаритмическими препаратами IC
1753 класса и(или) бета-адреноблокаторами, рекомендована катетерная абляция (в
1754 специализированных центрах) [380,381,382].

1755 **ЕОК IC (УУР В, УДД 3).**

1756 *Комментарий.* Около 5% всех идиопатических ЖТ и ЖЭ возникают в области кольца
1757 митрального клапана [380,381,382]. Для них характерна морфология блокады правой
1758 ножки п.Гиса, персистирующая волна S в отведении V6 и расположение переходной зоны
1759 в отведении VI, а в некоторых случаях и между отведениями VI и V2. Порядка 8% всех
1760 идиопатических ЖТ и ЖЭ возникают в области кольца трехстворчатого клапана. В
1761 этом случае отмечают морфологию блокады левой ножки и отклонение оси QRS влево.

1762

1763 **Идиопатическая фибрилляция желудочков**

1764 •Имплантация ИКД*** рекомендована пациентам, пережившим эпизод идиопатической
1765 фибрилляции желудочков для лечения ЖТ/ФЖ и профилактики ВСС
1766 [383,384,385,386,387,388].

1767 **ЕОК IB (УУР А, УДД 2).**

•При наличии рецидивирующей ЖЭ-индуцированной фибрилляции желудочков и показаний к ИКД*** терапии рекомендовано для лечения ЖТ/ФЖ и профилактики ВСС выполнение катетерной аблации опытными специалистами [387,388].

ЕОК ІВ (УУР А, УДД 2).

•При наличии ЖЭ, являющейся причиной электрического шторма, для лечения ЖТ/ФЖ и профилактики ВСС рекомендовано выполнение катетерной аблации опытными специалистами [388,389].

ЕОК ІаВ (УУР В, УДД 3).

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

У пациентов с дисфункцией ЛЖ и стойкой 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. В настоящее время нет единого мнения о выборе критериев эффективности процедуры. Более предпочтительной конечной точкой может быть отсутствие любых индуцируемых ЖТ. В случае развития электрического шторма выполнение катетерной аблации может способствовать его прекращению, а также снизить частоту повторных эпизодов по сравнению с медикаментозной терапией [389].

В целом, успех процедуры в каждом конкретном случае зависит от размеров постинфарктного рубца, который можно оценить по областям низкого вольтажа при электроанатомическом картировании [390]. Необходимым условием является выполнение аблации бригадой опытного специализированного центра [391].

•Выполнение неотложной катетерной аблации в специализированных и опытных центрах рекомендовано пациентам с непрерывной ЖТ или электрическим штормом, приводящим к повторному нанесению шоков ИКД*** [389,390,391].

ЕОК ІВ (УУР А, УДД 2).

•Назначение амиодарона** или катетерная аблация рекомендованы пациентам с повторными шоками ИКД*** вследствие устойчивой ЖТ [127,392,393,394,395].

ЕОК ІВ (УУР А, УДД 2).

•Рекомендовано назначение амиодарона** или выполнения катетерной аблации после регистрации первого эпизода устойчивой ЖТ у пациентов с ИКД*** [393,394,395].

ЕОК ІаВ (УУР В, УДД 2).

•У пациентов с дисфункцией ЛЖ подвергающихся катетерной аблации ЖА, препроцедурная или внутривидовая визуализация рекомендуется для исключения тромбоза полостей сердца [396,397,398,399,400,401,402].

ЕОК I В (УУР А, УДД 2).

•У пациентов с неишемической или ишемической кардиомиопатиями, подвергающихся катетерной аблации ЖТ, МРТ рекомендована для повышения эффективности вмешательства и снижения вероятности рецидивов ЖТ [402,403,404].

ЕОК II А В (УУР В, УДД 2).

•У пациентов с рубец-ассоциированной ЖТ, рекомендована аблация субстрата для повышения эффективности вмешательства и снижения вероятности рецидивов ЖТ [416,417].

ЕОК I В (УУР А, УДД 2).

•Рекомендовано мультиэлектродное картирование высокой плотности для более полной характеристики аритмогенной ткани во время катетерной аблации рубец-ассоциированной ЖТ для повышения эффективности вмешательства и снижения вероятности рецидивов ЖТ [418, 419, 420].

ЕОК II А В (УУР В, УДД 2).

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

•У пациентов с частой симптомной желудочковой экстрасистолией или неустойчивой желудочковой тахикардией рекомендовано выполнение катетерной аблации [426, 427, 428].

ЕОК II А В (УУР В, УДД 2).

•При наличии дисфункции ЛЖ, ассоциированной с желудочковой экстрасистолией, рекомендовано проведение катетерной аблации [426, 427, 428].

ЕОК II А В (УУР В, УДД 2).

Иные виды лечение желудочковых тахиаритмий и внезапной смерти.

Нейромодуляция

Модуляция активности вегетативной нервной системы (нейромодуляция) для профилактики аритмий является новым терапевтическим подходом. Хотя автономная модуляция имеет доказанную эффективность для определенных состояний, таких как синдром удлиненного интервала QT, катехоламинергическая полиморфная желудочковая

тахикардия, существуют ограничения доказательства применения таких методов лечения у более широкой группы пациентов с желудочковыми аритмиями.

В настоящее время существуют ограниченные данные о роли стимуляции блуждающего нерва и стимуляции спинного мозга для профилактики желудочковых аритмий и внезапной сердечной смерти у людей, и, таким образом, показания к применению нейромодуляции ограничены [62].

• У пациентов с электрическим штормом с ЖТ/ФЖ, у которых бета-блокаторы, другие антиаритмические препараты и катетерная абляция неэффективны, непереносимы или невозможны к применению, рекомендуется выполнение симпатической денервации сердца для купирования аритмии и снижения вероятности рецидивов ЖТ.

ЕОК II б С (УУР С, УДД 4).

Комментарий. Для электрического шторма вследствие ЖТ/ФЖ, рефрактерного к лечению методом катетерной абляции, показана эффективность симпатической денервации сердца в нескольких небольших наблюдательных исследованиях и в одном рандомизированном контролируемом исследовании [429] в виде уменьшения нагрузки аритмией [430,432]. Предполагается, что билатеральная симпатическая денервация сердца может быть более эффективной. Денервация почечных артерий была предложена как метод лечения желудочковых аритмий у пациентов с желудочковыми тахикардиями, рефрактерными к антиаритмической терапии и катетерной абляции, а также у пациентов с противопоказаниями к катетеризации сердца.

Профилактика внезапной смерти после трансплантации сердца

Развитие заболевания в пересаженном сердце подвергает некоторых пациентов повышенному риску ВСС, который варьирует от 10% до 35% в наблюдательных исследованиях [432,433]. Как реакция отторжения, так и снижение ФВЛЖ являются предикторами ВСС. Механизмы, лежащие в основе ВСС у пациентов с пересадкой сердца, включают в себя повреждение проводящей системы сердца, желудочковые аритмии вследствие васкулопатии коронарных артерий, или во время эпизодов острого отторжения.

• У пациентов с трансплантированным сердцем и тяжелой васкулопатией аллогraftа со снижением ФВЛЖ для профилактики ВСС рекомендуется имплантация ИКД***, если ожидаемая продолжительность жизни >1 года

ЕОК II а С (УУР В, УДД 3).

*Комментарий. В нескольких небольших наблюдательных исследованиях, в которых оценивалась частота адекватного срабатывания ИКД***, было показано, что наличие ИКД*** может быть целесообразно в некоторых категориях пациентов. В частности, у пациентов с выраженной васкулопатией аллографта, необъяснимыми обмороками, выраженной дисфункцией ЛЖ [434,435,436]. Показания к вторичной профилактике ВСС путем имплантации ИКД*** идентичны другим пациентам [62].*

3.3. Лечение желудочковых тахикардий и профилактика внезапной смерти в отдельных группах

Общий алгоритм лечения желудочковой аритмии при ишемической болезни сердца и неишемической кардиомиопатии представлен в ПРИЛОЖЕНИИ Б (Схема 2).

Аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка

• Больным АКПЖ для профилактики ВСС рекомендуют воздержаться от участия в соревновательных видах спорта [432].

ЕОК I C (УУР C, УДД 3),

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

• β-Адреноблокаторы в максимальной переносимой дозе рекомендованы в качестве терапии первой линии больным с АКПЖ для устранения симптомов у пациентов с частой желудочковой ЭКСтрасистолией и неустойчивой желудочковой тахикардией [27,349].

ЕОК I C (УУР C, УДД 5).

• Имплантация ИКД*** для вторичной профилактики ВСС рекомендована больным АКПЖ с внезапной остановкой сердца в анамнезе и желудочковой тахикардией с нарушениями гемодинамики [437,438].

ЕОК I C (УУР C, УДД 4).

• Для устранения симптомов у пациентов АКПЖ с частой ЖЭ и неустойчивой желудочковой тахикардией, которые не переносят β-адреноблокаторы или имеют противопоказания к ним рекомендовано назначение амиодарона** [439,440].

ЕОК IIa C (УУР C, УДД 4).

• Выполнение катетерной абляции рекомендовано в специализированном центре у пациентов АКПЖ с частой симптомной ЖЭ/ЖТ, не отвечающими на медикаментозную терапию, в целях устранения симптомов и предотвращения срабатываний ИКД*** [441,442,443,444,445,446].

ЕОК I B (УУР C, УДД 3).

•Рекомендована имплантация ИКД*** у пациентов с АКПЖ, имеющих устойчивую ЖТ без выраженных нарушений гемодинамики, с учетом рисков ИКД***, включая риск отдаленных осложнений и пользы такой терапии для пациента [233,234,235].

ЕОК Па В (УУР С, УДД 3).

•Имплантация ИКД*** рекомендована у взрослых пациентов с АКПЖ с одним или более факторов риска желудочковой аритмии при ожидаемой продолжительности жизни свыше одного года, после тщательного обследования с учетом риска отдаленных осложнений, а также влияния ИКД*** на образ жизни, социально-экономический статус и психическое здоровье пациента [27].

ЕОК Пь С (УУР С, УДД 5).

Комментарий. К факторам риска относят необъяснимые обмороки, частые эпизоды неустойчивой желудочковой тахикардии, семейный анамнез внезапной смерти в молодом возрасте, тяжелое поражение правого желудочка, выраженное уширение QRS, наличие позднего гадолиниевого усиления при магнитно-резонансной томографии (в том числе с вовлечением левого желудочка), дисфункцию левого желудочка, индукцию желудочковой тахикардии во время электрофизиологического исследования.

•Для стратификации риска ВСС рекомендовано выполнение эндокардиального электрофизиологического исследования с программированной стимуляцией желудочка [447,448].

ЕОК Пь С (УУР С, УДД 4).

Наследственные первичные аритмии

Синдром удлиненного интервала QT

Средний возраст манифестации клинических проявлений - 14 лет. Годовой показатель ВСС у пациентов с нелеченным СУИQT составляет от 0,3367 до 0,9%, тогда как синкопе возникают у 5% в год. Были выявлены мутации в 13 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. Стратификация индивидуального риска осуществляется с учетом клинических, электрокардиографических и генетических параметров [243]. К профилактическому применению ИКД*** следует подходить индивидуально у всех пациентов группы высокого риска, в частности у женщин с генотипом LQT2 и QTc

>500мс, у пациентов с QTс >500 мс и признаками электрической нестабильности, а также у пациентов с генетическим профилем высокого риска (носительство двух мутаций, в том числе синдром Джервелла-Ланге-Нильсена и синдром Тимоти).

На сегодняшний день нет данных, свидетельствующих о прогностической значимости инвазивного ЭФИ с программированной стимуляцией желудочков у пациентов с синдромом удлинённого интервала QT [449].

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

а. Избегать приема медикаментов, способствующих удлинению интервала QT (перечень на сайте www.crediblemeds.org).

б. Коррекция нарушений электролитного баланса (гипокалиемия, гипوماгнемия, гипокальциемия), которые могут развиваться на фоне диареи, рвоты или метаболических нарушений)

в. Избегать специфических триггеров аритмии (активное плавание, особенно при 1 типе синдрома удлинённого интервала QT, и воздействие громких звуков при 2 типе заболевания) [450,452].

ЕОК IV (УУР С, УДД 4).

•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 больным с полиморфной ЖТ типа torsade de pointes[450].

ЕОК IIa (УУР А, УДД 4).

Комментарий: *Выявить и устранить причины удлинения интервала QT удается, как показывает практика, в подавляющем большинстве случаев, но почти никогда это не дает быстрого результата, что требует проведения лечебных мероприятий, направленных на укорочение интервала QT и профилактику рецидивов torsade de pointes .*

Пациентам с синдромом удлинённого интервала QT для профилактики ВСС рекомендован прием бета-блокаторов [450,451,452].

ЕОК IV (УУР С, УДД 4).

•Назначение бета-блокаторов для профилактики ВСС рекомендовано у носителей генетической мутации LQTS с нормальным QT интервалом [467].

ЕОК IIa B (УУР С, УДД 4).

1970• Временная электрокардиостимуляция с частотой 100 и больше в минуту рекомендуется
1971 для укорочения интервала QT и предупреждения рецидивов полиморфной ЖТ типа
1972 torsade de pointes при отсутствии эффекта от введения сульфата магния**.

1973 **ЕОК I C (УУР А, УДД 4)**[450,451,452].

1974 **Комментарий:** Временная стимуляция может быть обеспечена с использованием
1975 системы трансвенозной электрической стимуляции сердца. Навязывание таким образом
1976 сердцу высокой частоты сокращений приводит к укорочению интервала QT и
1977 способствует предотвращению рецидивов полиморфной ЖТ типа torsade de pointes.
1978 Продолжительность электрокардиостимуляции определяется временем, необходимым
1979 для устранения причины удлинения интервала QT, например, временем ЭКСкреции того
1980 или иного препарата, явившегося причиной удлинения интервала QT.

1981 Если причиной удлинения интервала QT с развитием полиморфной ЖТ типа torsade de
1982 pointes является брадикардия (например, при полной атрио-вентрикулярной блокаде),
1983 электрокардиостимуляция должна быть первым и основным этапом лечения, а при
1984 наличии соответствующих возможностей, сразу же рекомендуется постоянная
1985 электрокардиостимуляция с имплантацией искусственного водителя ритма сердца.
1986 В случае возникновения полиморфной ЖТ типа torsade de pointes у пациентов с
1987 имплантированными кардиостимуляторами, ИКД*** или устройствами для обеспечения
1988 СРТ*** возможно временное изменение базовой частоты стимуляции
1989 имплантированного устройства.

1990 •С целью купирования полиморфной ЖТ типа torsade de pointes применение
1991 антиаритмических препаратов (особенно препаратов IA и III классов) не рекомендовано
1992 [453].

1993 **ЕОК III C (УУР А, УДД 3).**

1994 •Внутривенное введение сульфата магния** рекомендовано для предупреждения
1995 рецидивов полиморфной ЖТ типа torsade de pointes [453,454,455].

1996 **ЕОК IC (УУР А, УДД 4).**

1997 **Комментарий:** Введение сульфата магния** нередко оказывается эффективным, в том
1998 числе и у пациентов с исходно нормальным уровнем магния в крови.

1999 •Имплантация ИКД*** в сочетании с приемом бета-блокаторов рекомендована пациентам
2000 с синдромом удлиненного интервала QT, пережившим остановку сердца [241,450].

2001 **ЕОК IV (УУР C, УДД 4).**

•Имплантацию ИКД*** в сочетании с приемом бета-блокаторов следует рекомендовать пациентам с синдромом удлинённого интервала QT и синкопальными состояниями и/или ЖТ на фоне приема адекватной дозы бета-блокаторов [242].

ЕОК IIa C (УУР C, УДД 4).

•Выполнение грудной левосторонней симпатической денервации сердца рекомендовано у симптомных пациентов с синдромом удлинённого интервала QT в следующих случаях:

а. Прием бета-блокаторов неэффективен, плохо переносится, либо имеются противопоказания

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

с. Пациенты с имплантированным ИКД*** на фоне приема бета-блокаторов продолжают испытывать множественные разряды дефибриллятора [455].

ЕОК IIa C (УУР C, УДД 4).

•Лечение блокаторами натриевых каналов (ранолазин) рекомендовано в качестве дополнительной терапии с целью уменьшения длительности интервала QT у пациентов с синдромом удлинённого интервала QT 3 типа и увеличением QTc>500мс [456,457,458].

ЕОК IIb C (УУР C, УДД 4).

•Имплантация ИКД*** рекомендована в дополнение к терапии бета-блокаторами у асимптомных носителей патологической мутации в генах KCNH2или SCN5A при увеличении QTc>500мс [243].

ЕОК IIb C (УУР C, УДД 4).

Синдром короткого интервала QT (СКИQT)

Синдром характеризуется уменьшенной продолжительностью реполяризации сердца, которая является субстратом для развития жизнеугрожающих аритмий. 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.

Показания к применению ИКД*** в каждом случае рассматривают индивидуально, учитывая семейный анамнез и наличие укороченного QTc, однако для общих рекомендаций на данный момент недостаточно данных [459].

Исследования на небольших когортах пациентов показали, что лечение хинидином помогает увеличить длительность QTc и, вероятно, уменьшить частоту аритмических событий. У пациентов, получающих хинидин, необходимо следить за удлинением интервала QT и проаритмическими событиями [460]. Лечение хинидином также можно рассмотреть у пациентов, перенесших остановку сердца и нуждающихся в имплантации ИКД***, в случае, когда данная процедура противопоказана или имеется отказ пациентов [244].

На сегодняшний день нет данных о том, что программированная стимуляция желудочков позволяет прогнозировать аритмические события у больных синдромом короткого интервала QT.

- Имплантация ИКД*** для профилактики ВСС рекомендована пациентам с синдромом короткого интервала QT, которые:

- a. Пережили остановку сердца и/или

- b. Имеют документированную спонтанную устойчивую ЖТ

ЕОК IC (УУР C, УДД 4) [244,460].

- Назначение хинидина или соталола рекомендовано для профилактики ВСС у пациентов с диагностированным синдромом короткого интервала QT, имеющих показания к ИКД***-терапии, в случае, когда данная процедура противопоказана или имеется отказ пациентов [460].

ЕОК IIb C (УУР C, УДД 4).

- Назначение хинидина или соталола** рекомендовано для профилактики ВСС у асимптомных пациентов с диагностированным синдромом короткого интервала QT, имеющих семейный анамнез внезапной сердечной смерти [460,461].

ЕОК IIb C (УУР C, УДД 4).

Синдром Бругады

Синдром Бругады - каналопатия с доминантным наследованием и пенетрантностью, зависимой от возраста и пола: клинические проявления заболевания встречаются чаще у взрослых и в 8 раз чаще у мужчин, чем у женщин. ФЖ встречается в среднем возрасте 41 +15 лет, но он может проявляться в любом возрасте, обычно во время отдыха или сна. Лихорадка, чрезмерное употребление алкоголя и обильное питание - это триггеры, которые позволяют выявить ЭКГ типа I и предрасполагают к ФВ. Синдром Бругады диагностируется у пациентов с подъемом сегмента ST с морфологией 1-го типа ≥ 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 внутривенным введением блокаторов натриевых каналов (таких как аймалин, прокаинамид или пилсикаинид), или при регистрации ЭКГ в верхних прекардиальных отведениях (межреберных промежутках на 1-2 ребра выше положений электродов в V1 и V2.

Единственная возможность снизить риск ВСС при синдроме Бругада заключается в использовании ИКД***, который рекомендован всем пациентам с подтвержденной ЖТ или ФЖ и при спонтанном появлении 1 типа ЭКГ, а также при наличии обмороков в анамнезе. Недавно появились сведения, что эпикардальная катетерная абляция передней части выводного тракта ПЖ помогает предотвратить электрический шторм у пациентов с повторными эпизодами, однако эти данные требуют дополнительного подтверждения, прежде чем их можно будет использовать в клинической практике.

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

а. Избегать приема медикаментов, которые могут провоцировать элевацию сегмента ST в правых грудных отведениях (www.brugadadrugs.org);

б. Избегать избыточного употребления алкоголя и переедания;

с. Немедленный прием жаропонижающих препаратов при возникновении лихорадки любого генеза

ЕОК IC (УУР C, УДД 4) [246,462,464].

•Имплантация ИКД*** рекомендована пациентам с диагностированным синдромом Бругада, которые:

а. Пережили остановку сердца и/или

б. Имеют документированную спонтанную устойчивую ЖТ [246,462,464].

ЕОК IC (УУР C, УДД 4)

•Имплантация ИКД*** рекомендована у пациентов со спонтанными ЭКГ проявлениями 1 типа синдрома Бругада и синкопальными состояниями в анамнезе [246,462,464].

ЕОК IIa C (УУР C, УДД 4)

•Назначение хинидина или изопротеренола рекомендовано у пациентов с синдромом Бругада с целью лечения электрического шторма [246,462,464].

ЕОК IIa C (УУР C, УДД 4)

•Назначение хинидина рекомендуется пациентам с диагностированным синдромом Бругада, имеющих показания к ИКД***-терапии, в случае, когда данная процедура

противопоказана или имеется отказ пациентов, а также при необходимости лечения наджелудочковых аритмий [246,462,463,464].

ЕОК I C (УУР C, УДД 4)

•Имплантация ИКД*** рекомендована у пациентов с диагностированным синдромом Бругада, у которых развивается фибрилляция желудочков во время программированной желудочковой стимуляции в двух точках с 2 или 3 экстрастимулами [464].

ЕОК IIb C (УУР C, УДД 4)

•Выполнение катетерной аблации рекомендовано у пациентов с наличием в анамнезе электрического шторма или повторных мотивированных срабатываний ИКД*** с нанесением шоков [465,466].

ЕОК IIb C (УУР C, УДД 4)

Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия

- редкое наследственное аритмогенное заболевание, характеризующееся адренергически-индуцируемой двунаправленной и полиморфной ЖТ. Заболеваемость имеет предполагаемую распространенность 1 на 10 000. Были идентифицированы 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). Клинические проявления КПЖТ обычно возникают в первом десятилетии жизни и вызваны физической активностью или эмоциональным стрессом. Диагностика является сложной задачей, поскольку пациенты с КПЖТ имеют нормальную ЭКГ и эхокардиограмму; для установления диагноза рекомендуется холтеровское мониторирование и/или тест с физической нагрузкой, во время которого появляются предсердные и желудочковые аритмии (двунаправленная или полиморфная ЖТ).

Независимыми прогностическими факторами для аритмических событий в случае КПЖТ являются постановка диагноза в детском возрасте, отсутствие терапии бета-адреноблокаторами и персистирующие сложные аритмии. Наиболее часто для лечения КПЖТ назначают надолол, несмотря на отсутствие сравнительных данных по различным типам бета-адреноблокаторов. Считается, что первая линия терапии КПЖТ включает бета-адреноблокаторы без внутренней симпатомиметической активности и модификацию образа жизни с ограничением физических нагрузок. По предварительным данным блокатор натриевых каналов (флекаинид) существенно уменьшает количество эпизодов ЖА у небольшой группы больных КПЖТ и может рассматриваться в качестве первого

дополнения к терапии бета-адреноблокаторами, если не удастся достичь эффективного контроля аритмии.

Симпатическая денервация левых отделов сердца оказывает определенный эффект при КПЖТ у пациентов, которые не переносят бета-адреноблокаторы, однако необходимы дополнительные данные и более длительное наблюдение для количественной оценки этого эффекта. Больным, пережившим остановку сердца, рекомендован прием бета-адреноблокаторов и ИКД***-терапия; если такое лечение по результатам стресс-теста не позволяет достичь полного контроля аритмии, следует рассмотреть комбинированную антиаритмическую терапию.

Имплантация ИКД*** возможна у пациентов с КПЖТ, которые не отвечают на лечение бета-адреноблокаторами. При программировании ИКД*** увеличивают продолжительность детекции ЖТ, поскольку нанесение разрядов 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 катехоламинергической полиморфной желудочковой тахикардией рекомендуется избегать соревновательных видов спорта, силовых тренировок и стрессовых ситуаций [467,468].

ЕОК I C (УУР C, УДД 4)

•Прием бета-блокаторов рекомендован для лечения аритмии и профилактики ВСС всем пациентам с диагностированной катехоламинергической полиморфной желудочковой тахикардией, учитывая наличие документированной спонтанной или стресс-индуцированной ЖА [247,467,468].

ЕОК IC (УУР C, УДД 4)

•Имплантация ИКД*** дополнительно к приему бета-блокаторов в сочетании или без ААП рекомендована для лечения аритмии и профилактики ВСС пациентам с диагностированной катехоламинергической полиморфной желудочковой тахикардией, пережившим остановку сердца, имеющим в анамнезе повторные синкопальные состояния или эпизоды полиморфной/двунаправленной ЖТ, несмотря на оптимальную медикаментозную терапию [247,248].

ЕОК IC (УУР C, УДД 4)

•Терапия бета-блокаторами рекомендована родственникам пациента для профилактики ВСС при выявлении генетических мутаций, даже при отрицательном результате нагрузочного тестирования [248,468].

ЕОК IIa C (УУР C, УДД 4)

•Выполнение грудной левосторонней симпатической денервации сердца рекомендовано у пациентов с диагностированной катехоламинергической полиморфной желудочковой тахикардией и повторными синкопальными состояниями или полиморфной / двунаправленной ЖТ / несколькими мотивированными срабатываниями ИКД*** с нанесением разрядов на фоне изолированного приема бета-блокаторов или в сочетании с ААП, а также при наличии непереносимости или противопоказаний к их приему [470,471].

ЕОК ПЬ С (УУР С, УДД 4)

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

Лечение желудочковых аритмий у детей без органического заболевания сердца

•Детям с редкой, бессимптомной ЖТ, у которых предполагается крайне низкий риск ВСС и доброкачественный характер течения заболевания в большинстве случаев не рекомендовано назначения антиаритмической терапии. [27, 472].

ЕОК ІВ (УДД 4, УУР С)

Комментарий. Такие дети нуждаются в амбулаторном наблюдении с целью раннего выявления развития симптомов и профилактики возможных осложнений. Лечение ЖТ может быть медикаментозным (антиаритмическая терапия) и хирургическим (интервенционным). В свою очередь, медикаментозное лечение состоит из двух направлений: терапия, направленная на ЭКСтренное купирование приступа ЖТ и протекторная терапия для предупреждения возникновения приступов. Схема медикаментозного лечения ЖТ зависит от выраженности клинических проявлений (частота, длительность и тяжесть пароксизмов ЖТ), наличия или отсутствия структурной патологии сердца, факторов риска ВСС, возраста, локализации субстрата аритмии, эффективности используемых ранее препаратов.

•Медикаментозная терапия или катетерная абляция рекомендованы детям с частыми ЖЭ или ЖТ, которые могут вызвать дисфункцию желудочков [27, 473, 474, 475, 476, 477, 478].

ЕОК ІС (УДД 4, УУР С).

•Детям с постоянно-возвратной ЖТ в отсутствие нарушения центральной гемодинамики, но с наличием начальных проявлений аритмогенной дисфункции миокарда рекомендовано проведение антиаритмической терапии препаратами I-IV классов [473, 474, 475, 476, 477, 478].

ЕОК нет (УДД 3, УУР В).

2204 •Рекомендовано применение блокаторов натриевых каналов (класс IC) в качестве
2205 альтернативы бета-адреноблокаторам или верапамилу** у детей с ЖТ выводного тракта
2206 [27,473].

2207 **ЕОК IIa C (УДД 3, УУР В).**

2208 •Лечение ЖТ/ЖЭ верапамилом** не рекомендовано детям в возрасте до 1 года [27, 479].

2209 **ЕОК III C (УДД 3, УУР В).**

2210 •Выполнение катетерной абляции у детей с симптомной идиопатической ЖТ/ЖЭ из
2211 области ВТПЖ или левожелудочковой фасцикулярной тахикардией, чувствительной к
2212 верапамилу, рекомендовано если медикаментозная терапия оказалась неэффективной или
2213 нежелательной [27, 475, 476].

2214 **ЕОК IIaB (УДД 3, УУР В).**

2215 •Выполнение катетерной абляции в специализированном центре у детей с симптомной
2216 идиопатической ЖТ-ВТЛЖ, области аортального клапана или эпикардиальной ЖТ/ЖЭ,
2217 рекомендовано если медикаментозная терапия оказалась неэффективной или в качестве
2218 альтернативы пожизненной медикаментозной терапии [27, 475, 476].

2219 **ЕОК IIaB (УДД 4, УУР С).**

2220 •Катетерная абляция ЖТ/ЖЭ не рекомендована детям младше 5 лет, за исключением
2221 случаев неэффективности медикаментозной терапии и ЖТ с тяжелыми нарушениями
2222 гемодинамики [27,480].

2223 **ЕОК III C (УДД 4, УУР С).**

2224

2225 **Применение имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора у детей и пациентов с**
2226 **врожденными пороками сердца**

2227 •Имплантация КД рекомендована для вторичной профилактики ВСС у детей, выживших
2228 после остановки кровообращения в том случае, если тщательно выполненное
2229 обследование исключает возможность устранения ее причин, как среди пациентов без
2230 структурной патологии сердца, так и при наличии ВПС, КМП или врожденной
2231 каналопатии [27,259,260,261,262].

2232 **ЕОК IB (УДД 3, УУР В).**

2233 •Имплантация КД рекомендована пациентам с ВПС с устойчивыми симптомными
2234 пароксизмами ЖТ [27, 259, 260, 261, 262].

2235 **ЕОК IB (УДД 4, УУР С).**

2236 *Комментарии:* Пациенты должны быть подвергнуты инвазивному исследованию
2237 гемодинамики и инвазивному электрофизиологическому исследованию. Необходимо

2238 рассмотреть возможность применения альтернативных методов лечения, таких как,
2239 катетерная абляция или хирургическое вмешательство для устранения ЖТ, в случаях
2240 невозможности устранения ЖТ данными методами, показана имплантация ИКД*** [27,
2241 259, 260, 261, 263].

2242 •Применение ИКД*** рекомендовано у пациентов с ВПС и обмороками неизвестного
2243 происхождения в сочетании с тяжелой желудочковой дисфункцией и/или индуцируемой
2244 устойчивой ЖТ/ФЖ при проведении эндоЭФИ [27, 260, 261, 262].

2245 **ЕОК IIaB (УДД 4, УУР С).**

2246 •Имплантация ИКД*** рекомендована взрослым пациентам с ВПС и системной ФВЛЖ
2247 <35%, бивентрикулярной физиологией, симптомной ХСН на фоне оптимальной
2248 медикаментозной терапии с II или III ФК по NYHA [27, 265, 481].

2249 **ЕОК IC (УДД 5, УУР С).**

2250 •Имплантация ИКД*** рекомендована у некоторых пациентов с тетрадой Фалло и
2251 несколькими факторами риска ВСС, включая дисфункцию ЛЖ, неустойчивую ЖТ,
2252 QRS>180 мс или индуцируемую устойчивую ЖТ при ПСЖ [27, 265, 266, 482].

2253 **ЕОК IIaB (УДД 5, УУР С).**

2254 •Имплантация ИКД*** рекомендована у пациентов с тяжелой дисфункцией
2255 единственного желудочка или системного правого желудочка при наличии других
2256 факторов риска, включая неустойчивую ЖТ, ХСН II или III ФК по NYHA и выраженную
2257 регургитацию на системном АВ-клапане [27, 260, 483].

2258 **ЕОК IIbB (УДД 4, УУР С).**

2259

2260 **Катетерная абляция ЖТ у детей и пациентов с врожденными пороками сердца**

2261 •Проведение РЧА очага ЖТ рекомендовано у детей с гемодинамически значимой ЖТ или
2262 наличием аритмогенной дисфункции миокарда [478,484,485].

2263 **ЕОК нет (УДД 4, УУР С).**

2264 **Комментарии:** РЧА может быть применена как I линия терапии, либо проводится при
2265 неэффективности ААТ.

2266 •Рекомендовано проведение РЧА у детей при наличии фасцикулярной, верапамил-
2267 чувствительной ЖТ [27,474,475,476,478,484].

2268 **ЕОК IIaB (УДД 3, УУР В).**

2269 **Комментарии:** РЧА может быть применена как I линия терапии, либо проводится при
2270 неэффективности ААТ.

2271 •Проведение РЧА рекомендовано у детей с симптомной ЖТ из выходного тракта правого
2272 желудочка [27,474,475,476,478,484].

2273 **ЕОК ПаВ (УДД 3, УУР В).**

2274 •Проведение РЧА рекомендовано у детей с полиморфной желудочковой аритмией, в
2275 случае доминирования одной из морфологий или когда известен триггер, на который
2276 будет направлено РЧ воздействие [484].

2277 **ЕОК нет (УДД 4, УУР С).**

2278 •Радиочастотная абляция желудочковой тахикардии не рекомендуется у детей с
2279 бессимптомной ЖТ, когда не прогнозируется развитие аритмогенной дисфункции
2280 миокарда [484].

2281 **ЕОК нет (УДД 4, УУР С).**

2282 •Радиочастотная абляция желудочковой тахикардии не рекомендуется в тех случаях,
2283 когда ЖТ обусловленная преходящими причинами: острый миокардит, токсическое
2284 влияние медикаментов и т.д. [484].

2285 **ЕОК нет (УДД 4, УУР С).**

2286 •Катетерная абляция рекомендована как вспомогательный метод лечения или
2287 альтернатива ИКД*** у пациентов с ВПС и рецидивирующими эпизодами устойчивой
2288 мономорфной ЖТ или адекватными срабатываниями ИКД***, которые не могут быть
2289 откорректированы программированием ИКД*** или медикаментозной терапией [27,263].

2290 **ЕОК IC(УДД 4, УУР С).**

2291 •Выполнении катетерной абляции рекомендовано в качестве альтернативы
2292 медикаментозной терапии при симптомной устойчивой мономорфной ЖТ у пациентов с
2293 ВПС и ИКД*** [27, 263].

2294 **ЕОК ПаВ (УДД 4, УУР С).**

2295 •Выполнении хирургической абляции в сочетании с электрофизиологическим
2296 картированием рекомендовано у пациентов с ВПС, которым предстоит операция на
2297 сердце, при наличии клинической устойчивой ЖТ и индуцируемой устойчивой
2298 мономорфной ЖТ с установленным критическим перешейком [27].

2299 **ЕОК ПЬС (УДД 4, УУР С).**

2300 •Катетерная абляция и профилактическое применение антиаритмических препаратов не
2301 рекомендованы в случае бессимптомных, редких ЖЭ у пациентов с ВПС и стабильной
2302 функцией желудочков [27].

2303 **ЕОК ПС (УДД 4, УУР С).**

2304

Воспалительные, ревматические поражения сердца и его клапанного аппарата, болезни накопления.

•Пациентов с угрожающими жизни устойчивыми желудочковыми тахикардиями и клиническим подозрением на миокардит/перикардит рекомендуется направлять в специализированные центры, где возможны мониторинг гемодинамики, катетеризация сердца и эндомиокардиальная биопсия, а также применение устройств механической поддержки сердечно-легочной деятельности и специфических методов лечения аритмий [486,487,488].

ЕОК IC (УУР А, УДД 2).

•Временный кардиостимулятор рекомендован пациентам с брадикардией и/или блокадой сердца, которые провоцируют ЖА во время острой фазы миокардита/перикардита [486,487,488].

ЕОК IC (УУР А, УДД 2).

•Рекомендовано назначение антиаритмической терапии пациентам с симптомной неустойчивой или устойчивой ЖТ во время острой фазы миокардита [486,487,488].

ЕОК IIa C (УУР В, УДД 3).

•Установку ИКД*** или кардиостимулятора при воспалительных заболеваниях сердца следует рассматривать после разрешения острой фазы [489].

ЕОК IIa C (УУР В, УДД 3).

•Рекомендовано применение ИКД*** у пациентов с устойчивой ЖТ и нарушениями гемодинамики после разрешения острой фазы, если ожидаемая продолжительность жизни составляет более одного года с хорошим функциональным статусом [490].

ЕОК IIa C (УУР В, УДД 3).

•Рекомендовано применение носимого дефибриллятора для поддержки в период выздоровления или до установки ИКД*** пациентам с воспалительными заболеваниями сердца и остаточной тяжелой дисфункцией ЛЖ и/или электрической нестабильностью желудочка [491,492].

ЕОК IIa C (УУР В, УДД 3).

•Рекомендовано рассмотреть вопрос о раннем применении ИКД*** у пациентов с гигантоклеточным миокардитом или саркоидозом, имеющих устойчивую ЖА с нарушением гемодинамики или переживших остановку сердца, учитывая плохой прогноз при данных заболеваниях, если ожидаемая продолжительность жизни составляет более одного года с хорошим функциональным статусом [493].

ЕОК IIb C (УУР В, УДД 3).

•Наличие персистирующей воспалительной инфильтрации миокарда по данным иммуногистохимического анализа и/или аномальных скоплений фиброзной ткани по данным МРТ после острого миокардита можно рассматривать как дополнительный маркер высокого риска ВСС при воспалительных заболеваниях сердца [494].

ЕОК Пь С (УУР В, УДД 3).

Миокардит

•При остром и молниеносном миокардите в дополнение к медикаментозной терапии рекомендуется агрессивная поддержка гемодинамики с помощью чрескожной системы сердечно-легочной поддержки или внутриаортальной баллонной контрпульсации, чтобы сохранить жизнь пациента в тяжелую, но преодолимую острую фазу заболевания. Переход к чрескожной системе сердечно-легочной поддержки необходим в том случае, если рефрактерная ЖТ или ФЖ не отвечает на несколько попыток дефибрилляции (от трех до пяти) [495].

ЕОК Пь С (УУР С, УДД 4).

•Имплантацию ИКД*** рекомендуется отложить до разрешения острой фазы миокардита.

ЕОК Пь С (УУР С, УДД 4).

Комментарий.** Поскольку в это время миокардит уже может полностью разрешиться, показания к ИКД и временные рамки остаются спорными, даже после острой фазы заболевания. Перспективный метод лечения ЖТ и ФЖ на фоне миокардита, который позволяет преодолеть критический период и дождаться полного выздоровления, заключается в применении носимого кардиовертера-дефибриллятора [492,496].*

•При злокачественной ЖА или блокаде сердца при гигантоклеточном миокардите, болезни Лайма (клещевой боррелиоз), дифтерийном миокардите либо саркоидозе сердца рекомендована имплантация ИКД*** в раннем периоде, учитывая высокий риск аритмической смерти и потребности в трансплантации сердца [493].

ЕОК Пь С (УУР С, УДД 4).

***Комментарий.** У пациентов с подтвержденной устойчивой ЖТ неясной этиологии, сопровождающейся клинической симптоматикой, также следует исключить диагноз миокардита. МРТ у таких пациентов может показать аномальные участки фиброзной ткани в толще миокарда, чаще всего в субэпикардальной и интрамуральной зонах.[494], описан успешный опыт радиочастотной катетерной абляции эпикардальных аритмогенных очагов при миокардите [497].*

2373 **Эндокардит**

2374 Появление ЖА у больных инфекционным эндокардитом свидетельствует об очень
2375 плохом прогнозе [498]. Однако каких-либо специальных рекомендаций по лечению
2376 аритмий в этой группе пациентов нет. Формирование абсцесса в области фиброзного
2377 кольца клапана (чаще аортального, реже митрального) может привести к блокаде сердца I
2378 или II степени. При первом эпизоде блокады сердца у больного эндокардитом следует
2379 сразу исключить абсцесс сердца.

2380 •Хирургическое лечение рекомендовано при остром нарушении гемодинамики в связи с
2381 остро возникшей аортальной регургитацией на фоне эндокардита, которое может
2382 привести к устойчивой ЖТ [499].

2383 **ЕОК Пь С (УУР С, УДД 4).**

2384

2385 **Болезнь Чагаса**

2386 •Имплантация ИКД*** рекомендована у пациентов с болезнью Чагаса и ФВЛЖ <40%,
2387 при ожидаемой продолжительности жизни более 1 года с хорошим функциональным
2388 статусом [257].

2389 **ЕОК Па С (УУР С, УДД 3).**

2390

2391 **Поражение клапанов сердца**

2392 Поражение клапанов сердца, по всей вероятности, является главной причиной
2393 около 7% обращений для установки ИКД*** в целях вторичной профилактики. По
2394 данным F. Yang и соавт. [500], пациенты с поражением клапанов сердца и остаточной
2395 дисфункцией ЛЖ после операции на клапане, которым был установлен ИКД*** для
2396 первичной профилактики, с учетом индивидуальных особенностей, имели такую же
2397 общую выживаемость и выживаемость от аритмий, как и пациенты с ишемической
2398 кардиомиопатией. Недавно было показано, что для пациентов с поражением клапанов
2399 сердца, которым устанавливают ИКД*** в целях первичной или вторичной профилактики
2400 ВСС, характерны такая же частота обоснованных срабатываний ИКД*** и такие же
2401 показатели смертности, что и для пациентов с ИБС или ДКМП [501].

2402 •ИКД*** рекомендован пациентам с заболеваниями клапанов сердца, которые после
2403 хирургической реконструкции клапана имеют показания к первичной или вторичной
2404 профилактике ВСС [501,502].

2405 **ЕОК I С (УУР А, УДД 2).**

•Хирургическая коррекция острой аортальной регургитации, возникшей на фоне эндокардита и сопровождающейся устойчивой ЖТ, рекомендована при отсутствии противопоказаний к такому методу лечения [502,503,504].

ЕОК I C (УУР А, УДД 2).

•Выполнении ЭФИ с катетерной абляцией рекомендовано у пациентов, у которых после операции на клапане сердца появилась ЖТ, в целях выявления и устранения ЖТ с циркуляцией возбуждения по ножкам пучка Гиса [504,505].

ЕОК IIa C (УУР В, УДД 3).

Нервно-мышечные заболевания

- группа наследственных заболеваний, поражающих скелетные и сердечные мышцы. Вовлечение сердца происходит в виде дегенеративного процесса с фиброзированием и жировой заменой миокарда. Наиболее частые проявления - дилатационная кардиомиопатия и нарушения проводимости, которые могут сочетаться. При всех мышечных дистрофиях поражение дыхательных мышц может влиять на качество и продолжительность жизни, и должно учитываться, когда рассматривается имплантация профилактического устройства. Вовлечение сердца наиболее часто встречается при дистрофиях Дюшенна и Беккера, миотонической дистрофии типа 1 (болезнь Steinert), дистрофии Эмери-Дрейфуса и дистрофии конечностей 1В типа.

•Пациентам с нейромышечными заболеваниями и сопутствующими ЖА рекомендуется такое же лечение, как и пациентам с ЖА без нейромышечных заболеваний [506,507].

ЕОК I C (УУР С, УДД 5).

•Имплантация ИКД*** рекомендована у пациентов с миотонической дистрофией 1 типа (болезнь Штейнерта), мышечной дистрофией Эмери-Дрейфуса и конечностно-поясной дистрофией 1В типа при наличии показаний к стимуляции и признаков желудочковых аритмий [229,506,507,508,509].

ЕОК IIb В (УУР В, УДД 4).

Лечение ЖТ во время беременности

•Лечение бета-адреноблокаторами рекомендуется во время беременности и в послеродовом периоде пациенткам с синдромом удлиненного интервала QT или КПЖТ [27,62,510,511].

ЕОК I C (УУР В, УДД 2).

•Назначение метопролола**, пропранолола** или верапамила** внутрь рекомендуется для длительной терапии идиопатической устойчивой ЖТ [511].

ЕОК I C (УУР C, УДД 2).

•Экстренная электрическая кардиоверсия рекомендуется для купирования аритмии при устойчивой ЖТ, особенно с нарушением гемодинамики

ЕОК I C (УУР C, УДД 2).

•При наличии соответствующих показаний, выполнение имплантации ИКД*** рекомендуется во время беременности [511].

ЕОК I C (УУР C, УДД 3).

•Внутривенное введение соталола** или прокаинамида** рекомендовано для экстренной конверсии мономорфной устойчивой ЖТ без нарушений гемодинамики [511].

ЕОК IIa C (УУР C, УДД 3).

•Внутривенное введение амиодарона** рекомендовано для экстренной конверсии мономорфной устойчивой ЖТ с нарушением гемодинамики, рефрактерной к электрической кардиоверсии или не отвечающей на медикаментозную терапию [153,511].

ЕОК IIa C (УУР C, УДД 3).

•Выполнение катетерной абляции рекомендовано для лечения рефрактерных к медикаментозной терапии и плохо переносимых тахикардий [153,510].

ЕОК IIb C (УУР C, УДД 4).

***Комментарии.** Беременность связана со значительным риском у женщин со структурной патологией сердца [510,512,513,514]. У женщин с врожденным синдромом удлиненного интервала QT отмечают существенное повышение риска сердечных событий в послеродовом периоде (в течение 40 недель после родов), в связи с чем, им необходимы бета-адреноблокаторы во время беременности и в послеродовом периоде. У женщин с синдромом Бругада беременность, роды и послеродовой период обычно проходят без дополнительных рисков [515,516]. Риск повторной ЖТ выше у пациенток с ЖТ в анамнезе и структурной патологией сердца [511,517,518].*

Аритмии, связанные с послеродовой кардиомиопатией

Послеродовая (перипартальная) кардиомиопатия характеризуется развитием систолической дисфункции ЛЖ и сердечной недостаточности на поздних сроках беременности или в течение нескольких месяцев после родов [510,519,520]. Результатом послеродовой кардиомиопатии могут быть сложные ЖА и внезапная остановка сердца. У

всех пациенток с впервые возникшей ЖТ в последние 6 недель беременности или в раннем послеродовом периоде следует исключить послеродовую кардиомиопатию [521].

При развитии угрожающих жизни желудочковых тахикардий прибегают к электрической кардиоверсии. Применение ИКД*** у пациенток с ЖА или низкой фракцией выброса следует стандартным рекомендациям. При этом следует учитывать высокую частоту (50%) спонтанного разрешения дилатационной кардиомиопатии после родов [522].

Обструктивное ночное апноэ

•Рекомендуется рассматривать в качестве причины при дифференциальной диагностике брадикардий синдром ночного апноэ [523].

ЕОК Па В (УУР В, УДД 3).

•Рекомендуется рассматривать ночное апноэ и снижение сатурации кислорода как факторы риска ВСС у пациентов с нарушением дыхания во время сна [524].

ЕОК Пь С (УУР В, УДД 4).

Комментарии. Результаты последних исследований указывают на связь обструктивного ночного апноэ с повышенной смертностью [525,526]. Ведутся споры о наличии связи между этим заболеванием и ВСС. Показано, что обструктивное ночное апноэ с уменьшением средней ночной сатурации кислорода <93% и минимальная ночная сатурация кислорода <78% являются независимыми факторами риска ВСС [524]. По этой причине диагностика обструктивного ночного апноэ должна входить в алгоритм обследования для стратификации риска ВСС. Наиболее частыми нарушениями ритма при синдроме ночного апноэ-гипопноэ являются синусовая брадикардия, синусовые паузы, АВ-блокады 1-й степени и 2-й степени типа Мобитц I, а также частые ЖЭ [524,527,528,529,530,531,532]. На сегодняшний день нет данных, которые указывали бы на необходимость отдельных рекомендаций по лечению ЖА при синдроме ночного апноэ-гипопноэ. Кроме того, до сих пор не ясно, какое значение имеет показатель постоянного положительного давления в дыхательных путях для профилактики ЖА и ВСС [524,533,534,535,536]. В настоящее время исследуют новые методы лечения центральной формы ночного апноэ-гипопноэ, такие как стимуляция диафрагмального нерва и верхних дыхательных путей при обструктивном типе [537].

Гипертрофическая кардиомиопатия

При гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП) отмечается значительное утолщение стенки ЛЖ, которое не может быть объяснено исключительно условиями повышенной нагрузки на ЛЖ. Данное определение относится к детям и взрослым и не предполагает никаких специфических этиологических причин, но для целей настоящих рекомендаций по профилактике ВСС предполагается, что в данную группу не входят пациенты с метаболическими, инфильтративными заболеваниями, для которых имеются четкие клинические признаки и имеются протоколы лечения.

Общая годовая смертность от сердечно-сосудистых заболеваний и смертность или частота срабатываний ИКД*** по поводу ЖТ/ФЖ у взрослых пациентов с ГКМП составляет 1–2 и 0,81%, соответственно [538,539]. Другими основными причинами сердечно-сосудистой смерти при ГКМП являются ХСН, тромбоэмболии и АВ-блокада. Калькулятор риска ВСС в течение 5 лет находится в интернете: <http://doc2do.com/hcm/webHCM.html> [230,539].

- Пациентам с ГКМП ввиду высокого риска ВСС не рекомендуется участие в соревновательных видах спорта [230,540].

ЕОК I C (УУР В, УДД 3).

- Рекомендуется имплантация ИКД*** у пациентов с ГКМП, перенесших остановку сердца по причине ЖТ или ФЖ, или у пациентов со спонтанной устойчивой ЖТ, приводящей к потере сознания или нарушения гемодинамики, при ожидаемой продолжительности жизни >1 года [230,541,542,543,544,545,546].

ЕОК I B (УУР В, УДД 3)

- Стратификация риска у пациентов с ГКМП рекомендуется с использованием калькулятора Risk-ICD для оценки риска смерти в течение 5 лет у пациентов старше 16 лет без анамнеза устойчивой ЖТ (приводящей к нарушению гемодинамики или потере сознания) или ФЖ [230,539].

ЕОК I B (УУР В, УДД 4)

- Пятилетний риск внезапной смерти рекомендуется оценивать при первоначальном обследовании пациента, а также каждые 1-2 года или при изменении клинического статуса [230,539].

ЕОК I B (УУР В, УДД 3)

- Имплантация ИКД*** рекомендуется пациентам с предполагаемым 5-летним риском внезапной смерти $\geq 6\%$ и ожидаемой продолжительностью жизни >1 года после подробного клинического обследования с оценкой риска последующих

осложнений и влияния ИКД*** на образ жизни, социально-экономический статус и психологическое здоровье [230,542].

ЕОК Па В (УУР В, УДД 4)

- Имплантация ИКД*** рекомендована в отдельных группах пациентов с 5-летним риском ВСС от ≥ 4 до $< 6\%$ и ожидаемой продолжительностью жизни > 1 года после подробного клинического обследования с оценкой риска последующих осложнений и влияния ИКД*** на образ жизни, социально-экономический статус и психологическое здоровье [230,539,542].

ЕОК Пь В (УУР С, УДД 4)

- Имплантация ICD рекомендована у отдельных пациентов с 5-летним риском ВСС $< 4\%$ при наличии клинических характеристик с доказанным прогностическим значением, и когда в результате оценки риска последующих осложнений и влияния ИКД*** на образ жизни, социально-экономический статус и психологическое здоровье, предполагается общее положительное влияние имплантации ИКД*** [230,539,542].

ЕОК Пь В (УУР С, УДД 4)

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

Желудочковые нарушения ритма сердца, за редким исключением (идиопатическая желудочковая экстрасистолия), относятся к угрожающим жизни аритмиям. Их наличие может быть как одним из первых проявлений клинически значимых сердечно-сосудистых заболеваний, требующих проведения комплекса диагностических исследований, так и осложнением данной патологии. В настоящее время программы реабилитации как таковой для больных желудочковыми нарушениями ритма сердца не существует. Реабилитационные мероприятия должны осуществляться в соответствии с основным заболеванием, являющимся причиной аритмии, если таковое имеется [547].

- Ограничение физических нагрузок рекомендовано пациентам в соответствии с имеющимся заболеванием сердечно-сосудистой системы [547].

ЕОК нет (УУР С, УДД 3).

Комментарии: В том числе, в соответствии со стадией, тяжестью и степенью компенсации основного заболевания.

- Пациентам, перенесшим успешную катетерную абляцию рекомендовано ограничение физической активности в течение 1 месяца [547].

2572 **ЕОК нет (УУР С, УДД 3).**

2573 ***Комментарии:** Перенесим успешную катетерную абляцию по поводу желудочковых*
2574 *нарушений ритма, показано ограничение физической активности в течение 1 месяца*
2575 *после оперативного лечения, если это не противоречит ограничениям по поводу основной*
2576 *сердечно-сосудистой патологии. При отсутствии осложнений вмешательства,*
2577 *проведения специальных реабилитационных мероприятий не требуется.*

2578 •Пациентам с возникшими осложнениями после катетерной абляции рекомендована
2579 скорейшая госпитализация в специализированный стационар [547].

2580 **ЕОК нет (УУР С, УДД 3).**

2581 ***Комментарии:** В случаях возникновения любых осложнений после катетерной абляции, в*
2582 *том числе отсроченных, показана скорейшая госпитализация в специализированный*
2583 *кардиологический/кардиохирургический стационар для проведения необходимых лечебно-*
2584 *диагностических мероприятий.*

2585

2586 **5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и** 2587 **противопоказания к применению методов профилактики** 2588

2589 •Запись и анализ ЭКГ рекомендованы всем лицам с высоким риском ВСС.

2590 **ЕОК нет (УУР С, УДД 3).**

2591 ***Комментарии:** Бдительность по отношению к электрокардиографическим (ЭКГ) и*
2592 *эхокардиографическим признакам наследственных аритмогенных заболеваний является*
2593 *важной частью клинической практики и позволяет своевременно выявить лиц с высоким*
2594 *риском ВСС. Однако до сих пор нет единого мнения о том, должен ли такой*
2595 *тщательный подход распространяться на массовый скрининг населения на наличие*
2596 *риска ВСС. В Италии и Японии введены системы ЭКГ-скрининга в целях выявления лиц с*
2597 *наследственными аритмогенными заболеваниями, не имеющих какой-либо*
2598 *симптоматики [20,21,548].*

2599 В Европе и США обязательным является скрининг спортсменов перед
2600 соревнованиями, согласно требованиям Международного олимпийского комитета, хотя
2601 последнее исследование в Израиле показало отсутствие изменений в частоте случаев ВСС
2602 у профессиональных спортсменов после введения скрининга [22,23,24,25].

2603 •В настоящее время не рекомендовано проведение общепопуляционного ЭКГ-скрининга в
2604 связи с недостатком информации о его экономической эффективности и неизвестном
2605 количестве ложноположительных и ложноотрицательных результатов[549,550].

2606 **ЕОК нет (УУР С, УДД 3).**

Комментарии: В соответствии с современными рекомендациями ЕОК 2015 по лечению желудочковых аритмий и предотвращению внезапной сердечной смерти, в настоящее время экспертный комитет Европейского общества кардиологов воздерживается от формирования рекомендаций по проведению общепопуляционного ЭКГ-скрининга в связи с недостатком информации о его экономической эффективности и неизвестном количестве ложноположительных и ложноотрицательных результатов.

•Регистрация ЭКГ в 12 отведениях предусмотрена при плановых диспансеризациях взрослого населения [549,550].

ЕОК нет (УУР С, УДД 3).

Комментарии: В соответствии с приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации, регистрация ЭКГ в 12 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 [551].

•Несовершеннолетними предусматривается регистрация ЭКГ при профилактических медицинских осмотрах в 1 год, 6, 15, 17 лет, а также при предварительных медицинских осмотрах перед приемом в средние и высшие образовательные учреждения, выполнение ЭХОКС в 6 лет [552].

ЕОК нет (УУР С, УДД 3).

Комментарии: Принятый в настоящее время порядок прохождения медицинских осмотров несовершеннолетними.

Особенно важен генеалогический метод анализа у лиц молодого возраста, страдающих рецидивирующими приступами потери сознания или имеющих аномалии на ЭКГ [553,554].

•Модификация образа жизни рекомендована всем пациентам с желудочковыми аритмиями для предупреждения их рецидивов [553,554].

ЕОК нет (УУР С, УДД 3).

Комментарии: отказ от курения, употребления алкоголя, продуктов, содержащих кофеин, и ситуаций, вызывающих стресс, беспокойство, нарушение режима ночного сна, нормализация веса.

•Ближайшим родственникам жертв внезапной смерти следует сообщить о существующем для них риске внезапной смерти и необходимости обследования у кардиолога в случае ВС при котором патологоанатомическое исследование и анализ не выявляет очевидных

аномалий. Контакт с такими пациентами и их родственниками должен происходить с учетом их психосоциальных потребностей и с использованием междисциплинарного подхода [459,556,557,558,559,560,561].

ЕОК нет (УУР С, УДД 3).

Комментарии: Примерно в половине случаев у родственников жертв ВАС устанавливают диагноз наследственных аритмогенных заболеваний, прежде всего, каналопатий (например, синдрома удлиненного интервала Q–T, синдрома Бругада или КПЖТ), реже – начальных проявлений кардиомиопатий [прежде всего ГКМП и аритмогенной кардиомиопатии правого желудочка (АКПЖ)], а также семейной гиперхолестеринемии. Если при СВНС или ВНСН, а также при ВАС или СВСН патологоанатомическое исследование погибшего невозможно или когда патологоанатомическое исследование не выявляет структурных аномалий, а результаты токсикологического анализа в норме, ближайшим родственникам следует сообщить о существующем для них риске внезапной смерти и необходимости обследования у кардиолога. Семейный анамнез повторных случаев 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 необходимо вести по представленному протоколу, учитывая экономическую и информационную целесообразность каждого метода [459,562].

ЕОК нет (УУР С, УДД 3).

Комментарии: Предложено несколько разных протоколов для скрининга родственников жертв внезапной смерти. В основе всех этих протоколов лежит поэтапный подход, когда в первую очередь используют наименее дорогостоящие методы обследования, дающие максимальный объем ценной информации, после чего на основании полученных результатов и с учетом данных семейного анамнеза переходят к дополнительному обследованию. Если в ходе обследования выявляются структурные или электрические изменения, свидетельствующие в пользу конкретного диагноза, необходимо следовать стандартному протоколу обследования по соответствующему диагнозу. Первым шагом в постановке посмертного диагноза, до начала обследования родственников погибшего, является тщательный сбор анамнеза. У молодых лиц в первую очередь следует исключить кардиомиопатии и каналопатии. Рекомендуются 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, артериальную гипертензию или сахарный диабет). Необходимо составить родословную погибшего в трех поколениях, в которой должны быть отражены все случаи внезапной смерти и родственники с сердечными заболеваниями. Следует по возможности получить архивные медицинские карты и/или результаты патологоанатомического исследования. В первую очередь обследованию подлежат родственники с признаками заболеваний сердца, такими как обмороки, учащенное сердцебиение или боли за грудиной. Если в семье отсутствует диагноз сердечных заболеваний, следует провести скрининг маленьких детей хотя бы с помощью ЭКГ и эхокардиографии.

•Эхокардиография (ЭХОКГ) является рекомендованным методом для скрининга пациентов при наличии подтвержденного диагноза или подозрения на желудочковые нарушения ритма.

ЕОК нет (УУР С, УДД 3).

Комментарии: Эхокардиография – наиболее часто используемый метод визуализации сердца, который по сравнению с магнитно-резонансной томографией (МРТ) и компьютерной томографией (КТ) сердца является менее дорогостоящим, всегда доступным и позволяет с высокой точностью диагностировать заболевания миокарда, клапанов сердца или врожденные пороки сердца, связанные с возникновением ЖА и ВСС. Кроме того, у большинства пациентов она позволяет оценить систолическую функцию ЛЖ и локальную сократимость стенок сердца.

По этой причине эхокардиография показана всем пациентам с ЖА, у которых предполагается или имеется структурная патология сердца, а также в группах пациентов с высоким риском развития ЖА или ВСС, например у больных ДКМП, ГКМП и АКПЖ, а также у пациентов, переживших острый инфаркт миокарда (ИМ), и у родственников пациентов с наследственными заболеваниями с высоким риском ВСС [40].

6. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)

Совместное принятие решений

В течение большей части своей жизни люди предпочитают делать все, что возможно, для предотвращения ВСС и продления жизни. Тем не менее, многие люди могут достигнуть определенной точки в своей жизни, в которой ВСС не является наилучшим исходом. Пациенты могут сообщить о желании умереть во сне [563]. Решения, связанные с ВСС, могут быть довольно эмоциональными; в соответствии с пожеланиями

пациента, совместное решение относительно терапии в конце жизни может быть принято в составе врача, членов семьи и/или друзей [62].

Комментарии к рекомендациям:

*1. Важно учитывать предпочтения пациента для диагностики желудочковых аритмий и принятия решения о ведении. Предпочтения пациентов инвазивной терапии и принятие риска ВСС варьируются и могут изменяться на протяжении всей болезни. Подход к совместному принятию решений может быть частью общей стратегии ведения пациентов с желудочковыми аритмиями и риском ВСС. Общепринятое определение совместного принятия решений включает в себя 4 компонента [564]: 1) минимум 2 участника: врач и пациент; 2) обе стороны делятся информацией; 3) обе стороны предпринимают шаги для формирования общего подхода к предпочтительному лечению; 4) соглашение о реализации лечения. Поделиться решением - не значит предоставить пациенту список рисков и преимуществ лечения и предложить принять решение (такой подход некоторые Авторы назвали «оставление» [565]. Рекомендация, основанная как на научных доказательствах, понимании цели лечения, предпочтений и ценностей пациента, важна для истинного совместного принятия решений. Также, возможность деактивации имеющегося ИКД*** следует обсудить с пациентами в терминальной стадии заболевания.*

*2. ИКД*** продлевают жизнь, как подчеркивается во многих разделах настоящих рекомендаций. Тем не менее, пациент с ХСН или тяжелым некардиальным заболеванием может отказаться от замены ИКД*** при столкновении с перспективой постоянного ухудшения здоровья и функционального статуса. К сожалению, результаты исследований показывают, что пациенты были 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 [566,567,568]. Аналогичным образом, пациенты, которые отказываются от ИКД***, также часто недооценивают личный риск ВСС [569,570]. Исследования принятия клинических решений показывают, что врачи часто переоценивают преимущества, в то время как преуменьшают потенциальный вред [568]. В момент, когда определяются показания к замене ИКД***, пациент и врач должны вместе обсудить, соответствует замена ИКД*** ли все еще 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 желудочковыми аритмиями или повышенным риском ВСС клиницистам необходимо 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 [564,565,566].

ЕОК I В (УУР В, УДД 3).

• 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 [564,566,566].

ЕОК I В (УУР В, УДД 3).

7. Организация медицинской помощи

Вид помощи и порядок его 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 больным с желудочковыми тахикардиями ограничиваются случаями:

• Пациенты с хроническими стабильными аритмиями без нарушений гемодинамики: желудочковой экстрасистолы, неустойчивой желудочковой тахикардией, редкими приступами медленных ЖТ

• Обследование у больных без структурной патологии сердца для выявления скрытой патологии сердца, критериев риска ВСС

• Подготовка к госпитализации при стабильном состоянии пациента

• Наблюдение после хирургических и интервенционных вмешательств, имплантации электронных устройств (ЭКС***, ИКД***, СРТ***-Д).

•

Показания для плановой госпитализации:

• Впервые возникшая симптомная желудочковая экстрасистолия, сопровождающаяся развитием или значительным усугублением сердечной недостаточности

• Впервые возникшие или рецидивирующие эпизоды желудочковой тахикардии.

•Прогрессирование основного заболевания в случаях, когда аритмия не является гемодинамически значимой

•При неэффективности догоспитального лечения симптомных хронических стабильных ЖЭ, нЖТ, медленных ЖТ.

Показания для экстренной госпитализации.

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

•Ведение пациента после реанимации рекомендуется в специализированных центрах с мультидисциплинарным подходом к интенсивной терапии и возможностью выполнения первичных коронарных вмешательств, электрофизиологического исследования, имплантации устройств механической поддержки кровообращения, хирургических вмешательств на сердце и сосудах и терапевтической гипотермии [66,67].

ЕОК I B (УУР B, УДД 2).

•Коронарная ангиография с возможной последующей ангиопластикой в течение первых 2 часов госпитализации рекомендована пациентам высокого риска с ИМ сПST, в том числе с жизнеугрожающими желудочковыми аритмиями [55,56].

ЕОК I C (УУР B, УДД 3).

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

Больных с приступами пароксизмальной желудочковой тахикардии 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 больные, перенесших приступ желудочковой тахикардии, успешно купированный на догоспитальном этапе при наличии структурной патологии сердца или при отсутствии результатов кардиологического обследования, при наличии сопутствующих заболеваний, высоком риске развития осложнений.

2814

2815 **Показания к выписке пациента из стационара.**

2816 Целесообразность дальнейшего пребывания в стационаре и возможность
2817 амбулаторного лечения определяются по итогам обследования.

2818 •Ранняя (перед выпиской из стационара) оценка ФВ ЛЖ рекомендована всем пациентам
2819 после инфаркта миокарда [56,571].

2820 **ЕОК I C (УУР В, УДД 3).**

2821 *Пациенты могут быть выписаны из стационара в следующих случаях:*

2822 •Выполнение радикального хирургического и интервенционного лечения.

2823 •Имплантация кардиовертера дефибриллятора если не требуется продолжение терапии в
2824 условиях стационара по основному заболеванию.

2825 •Эффективный подбор антиаритмической терапии и терапии основного заболевания.

2826 •Установление диагноза и прогностического значения желудочковой тахикардии не
2827 требующее срочной коррекции антиаритмической терапии или хирургического или
2828 интервенционного вмешательства или имплантации ИКД***.

2829

2830 **Иные организационные технологии**

2831 **Автоматические наружные дефибрилляторы в местах скопления людей.**

2832 •Автоматические наружные дефибрилляторы рекомендуется устанавливать в
2833 общественных местах, где существует значительная концентрация людей, что
2834 существенно повышает вероятность возникновения ситуации с внезапной остановкой
2835 сердца (например, в школах, в аэропортах и на вокзалах, на стадионах), или в местах, где
2836 нет иной возможности дефибрилляции (например, в поездах, на круизных лайнерах, в
2837 самолетах и т.д.) [322,323].

2838 **ЕОК I B (УУР В, УДД 3).**

2839 *Комментарий. В большинстве случаев остановка сердца происходит вне стен лечебного*
2840 *учреждения [324]. При экстренной дефибрилляции шансы на восстановление*
2841 *нормального ритма и стабильного сердечного выброса намного выше, чем при*
2842 *отсроченной дефибрилляции [322,323,325].*

2843 •Рекомендовано обучение основным принципам реанимации родственников больных с
2844 высоким риском ВСС [323,325].

2845 **ЕОК II B C (УУР С, УДД 5).**

2846

2847 Могут быть использованы:

2848 •Телемедицинское консультирование пациентов

2849 •Удаленный мониторинг амбулаторных пациентов с имплантируемыми устройствами.

2850 В оказании помощи больным ЖТ и ВСС целесообразно выделение уровней
2851 оказания помощи с различными возможностями оказания помощи. Учитывая
2852 жизнеопасный характер ЖТ при экстренной госпитализации целесообразно направление
2853 больных в центры более высокого уровня.

2854 *Этап квалифицированной помощи:*

- 2855 - реанимационная помощь
- 2856 - кардиоверсия/дефибрилляция
- 2857 - антиаритмическая терапия
- 2858 - коронарография/реваскуляризация

2859 *Этап специализированной помощи:*

- 2860 - коронарография/реваскуляризация
- 2861 - эндокардиальное ЭФИ
- 2862 - катетерная абляция ЖТ
- 2863 - имплантация кардиовертера-дефибриллятора
- 2864 - имплантация кардиоресинхронизатора

2865 *Экспертные центры:*

- 2866 - коронарография/реваскуляризация
- 2867 - эндомиокардиальная биопсия
- 2868 - генетическое тестирование
- 2869 - эндокардиальное ЭФИ
- 2870 - катетерная абляция ЖТ
- 2871 - имплантация кардиовертера-дефибриллятора
- 2872 - имплантация кардиоресинхронизатора
- 2873 - вспомогательное кровообращение
- 2874 - трансплантация сердца

2875
2876 В отдельных субъектах РФ могут быть сформированы отдельные дорожные карты
2877 оказания помощи больным с желудочковыми тахикардиями и созданы Региональные
2878 центры/регистры жизнеопасных тахикардий и внезапной смерти.

2879 •Рекомендовано рассмотреть возможность создания региональных сетей по экстренной
2880 помощи при остановке сердца, чтобы улучшить показатели выживаемости и результаты
2881 лечения среди спасенных лиц [27,62,66].

2882 **ЕОК ПаВ (УУР В, УДД 3).**

2883

2884 **Критерии оценки качества медицинской помощи.**

2885

№	Критерий качества	ЕОК Класс и уровень	УУР	УДД	Оценк а выпол нения
1.	Больному с остановкой кровообращения / синкопальным эпизодом выполнено ЭКГ и при диагностировании пароксизма ЖТ/ФЖ выполнены реанимационные мероприятия и экстренная кардиоверсия / дефибрилляция.	IB	A	2	Да/нет
2.	Больному с устойчивой желудочковой тахикардией выполнено купирование аритмии (медикаментозное, ЭИТ).	IB	A	2	Да/нет
3.	Выполнено ЭКГ исследование покоя в 12 отведениях и/или холтеровское мониторирование ЭКГ (ХМ-ЭКГ) пациентам при прохождении обследования на предмет выявления желудочковых аритмий (ЖА).	IA	A	2	Да/нет
4.	Выполнено эхокардиографическое исследование и/или другие визуализирующие исследования для оценки функции ЛЖ и выявления структурной патологии сердца у больного с ЖА.	IA	A	1	Да/нет
5.	Начата/продолжена терапия бета-адреноблокаторами в лечении всех категорий больных со структурным поражением миокарда/дисфункцией ЛЖ, имеющих повышенный риск ВСС и нуждающихся в её первичной или вторичной профилактике.	IA	A	1	Да/нет
6.	Проведена оптимальная медикаментозная терапия ингибиторами АПФ (или БРА при непереносимости ингибиторов АПФ), бета-адреноблокаторами и антагонистами минералокортикоидных рецепторов пациентам с ХСН и систолической дисфункцией ЛЖ (ФВЛЖ $\leq 35-40\%$) с целью снижения общей смертности и риска ВСС.	IA	B	2	Да/нет
7.	При повторных срабатываниях/шоках ИКД*** вследствие устойчивой ЖТ проведена антиаритмическая терапия, при неэффективности или невозможности которой, больной направлен на консультацию к врачу-аритмологу для решения вопроса о необходимости выполнения катетерной абляции.	IB	A	2	Да/нет
8.	Пациент с сохраняющейся дисфункцией левого желудочка (ФВЛЖ - 35% и менее) и сердечной недостаточностью (II или III ФК по NYHA), через 40 дней после инфаркта миокарда направлен на консультацию к врачу-аритмологу или в специализированный кардиологический центр для	IA	A	1	Да/нет

	решения вопроса о необходимости имплантации ИКД***.				
9.	При непрерывной некупирующейся ЖТ или электрическом шторме, приводящим к многократному повторному нанесению шоков ИКД*** с врачом аритмологом обсуждена необходимость катетерной аблации в специализированных и опытных центрах.	ІВ	А	2	Да/нет
10.	При безуспешности медикаментозной терапии, сохранении приступов ЖТ, наличии дисфункции ЛЖ, ассоциированной с желудочковой экстрасистолой, больной направлен на консультацию к врачу аритмологу или в специализированный кардиологический центр для решения вопроса о необходимости катетерной аблации для профилактики рецидивов аритмии и повторных срабатываний ИКД.	ІВ	А	2	Да/нет

Список литературы

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. ГОСТР 52379-2005. Надлежащая клиническая практика. Москва, 2005.
5. Федеральный закон от 12.04.2010 № 61-ФЗ (ред. от 03.07.2016) «Об обращении лекарственных средств».
6. Малая медицинская энциклопедия. – М.: Медицинская энциклопедия. 1991–96 гг. [Электронный ресурс]. Режим доступа: http://dic.academic.ru/dic.nsf/enc_medicine/28878/Синдром
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. 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
9. 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.
10. United Nations Economic Commission for Europe. UNECE statistical database. Available at <http://w3.unece.org/pxweb>
11. 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
12. Бокерия Л.А., Ревиншвили А.Ш., Неминуший Н.М. Внезапная сердечная смерть. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. – 267 с.
13. Myerburg R.J., Kessler K.M., Castellanos A. Sudden cardiac death. Structure, function, and time-dependence of risk // *Circulation.* – 1992. – Vol. 85. – P. 12–10
14. Perk J., De Backer G., Gohlke H. et al. European Guidelines on cardiovascular disease prevention in clinical practice (version 2012). The Fifth Joint Task Force of the European Society of Cardiology and Other Societies on Cardiovascular Disease Prevention in Clinical Practice (constituted by representatives of nine societies and by invited experts) // *Eur. Heart J.* – 2012. – Vol. 33. – P. 1635–1701.
15. Jouven X., Desnos M., Guerot C., Ducimetiere P. Predicting sudden death in the population: the Paris Prospective Study I // *Circulation.* – 1999. – Vol. 99. – P. 1978–1983.
16. Friedlander Y., Siscovick D.S., Weinmann S. et al. Family history as a risk factor for primary cardiac arrest // *Circulation.* – 1998. – Vol. 77. – P. 155–160.
17. Kaikkonen K.S., Kortelainen M.L., Linna E., Huikuri H.V. Family history and the risk of sudden cardiac death as a manifestation of an acute coronary event // *Circulation.* – 2006. – Vol. 114. – P. 1462–1467.
18. Bezzina C.R., Pazoki R., Bardai A. et al. Genome-wide association study identifies a susceptibility locus at 21q21 for ventricular fibrillation in acute myocardial infarction // *Nat. Genet.* – 2010. – Vol. 42. – P. 688–691
19. Dekker L.R., Bezzina C.R., Henriques J.P. 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. – Vol. 114. – P. 1140–1145.
20. Yoshinaga M., Kucho Y., Sarantuya J. et al. Genetic characteristics of children and adolescents with long-QT syndrome diagnosed by school-based electrocardiographic screening programs // *Circ. Arrhythm. Electrophysiol.* – 2014. – Vol. 7. – P. 107–112.

21. Schwartz P.J., Stramba-Badiale M., Crotti L. et al. Prevalence of the congenital long QT syndrome // *Circulation*. – 2009. – Vol. 120. – P. 1761–1767
22. 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.
23. 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.
24. Ljungqvist A., Jenoune 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.
25. 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
26. Zipes DP, Camm AJ, 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.
27. Priori SG, 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. 2793–867
28. Piepoli MF, Hoes AW, 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
29. Casella M, Carbucicchio 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.
30. Decherer DG, 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.
31. Cardinali-Neto A, Bestetti RB, Cordeiro JA, Rodrigues VC. Predictors of all-cause mortality for patients with chronic Chagas' heart disease receiving implantable cardioverter defibrillator therapy. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2007; 18:1236-1240.
32. Scheffold N, Herkommer B, Kandolf R, May AE. Lyme carditis- diagnosis, treatment and prognosis. *Dtsch Arztebl Int.* 2015;112(12):202–208. doi:10.3238/arztebl.2015.0202
33. 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.
34. Epstein AE, Dimarco JP, Ellenbogen KA et al. ACC/AHA/HRS 2008 Guidelines for Device-Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities – *Circulation* – 2008 –v. 117 – p. e450–e408.
35. George S, Rodriguez I, Ipe D, Sager PT, Gussak I, Vajdic B. Computerized extraction of electrocardiograms from continuous 12-lead Holter recordings reduces measurement variability in a thorough QT study. *J Clin Pharmacol* 2012;52: 1891-1900
36. Volosin K, Stadler RW, 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
37. de Asmundis C, Conte G, Sieira J, Chierchia GB, 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
38. Kamath GS, Zareba W, Delaney J, Koneru JN, McKenna W, Gear K, Polonsky S, SherriU D, Bluemke D, Marcus F, Steinberg JS. Value of the signal-averaged electrocardiogram in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Heart Rhythm* 2011;8:256-262.
39. Nava A, Folino AF, Bauce B, Turrini P, Buja GF, Daliento L, Thiene G. Signal-averaged electrocardiogram in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and ventricular arrhythmias. *Eur HeartJ* 2000;21:58-65
40. Cheitlin MD, Armstrong WF, Aurigemma GP, Beller GA, Bierman FZ, Davis JL, Douglas PS, Faxon DP, GiUam LD, Kimball TR, Kussmaul WG, Pearlman AS, Philbrick JT, Rakowski H, Thys DM. 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
41. 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.
42. Chiu DT, Shapiro NI, Sun BC, Mottley JL, Grossman SA. 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
43. Zellweger MJ, Hachamovitch R, Kang X, Hayes SW, Friedman JD, Germano G, Berman DS. Threshold, incidence, and predictors of prognostically high-risk silent ischemia in asymptomatic patients without prior diagnosis of coronary artery disease. *J Nud Cardiol* 2009;16:193 -200
44. Podrid PJ, Graboyes TB. Exercise stress testing in the management of cardiac rhythm disorders. *Med Clin North Am* 1984;68:1139 – 1152
45. Kang X, Berman DS, Lewin H, Miranda R, Erel J, Friedman JD, Amanuel AM. 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
46. Zelas 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
47. Zaman S, Narayan A, Thiagalingam A, Sivagangabalan G, Thomas S, Ross DL, Kover P. Significance of repeat programmed ventricular stimulation at electrophysiology study for arrhythmia prediction after acute myocardial infarction. *Pacing Clin Electrophysiol* 2014;37:795-802
48. Denes P, Uretz E, Ezri MD, Borbala J. CLinical predictors of electrophysiologic findings in patients with syncope of unknown origin. *Arch Intern Med* 1988;148: 1922-1928.
49. 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
50. Brembilla-Perrot B, Suty-Selton C, Houriez P, Claudon O, Beurrier D, de la Chaise AT. Value of non-invasive and invasive studies in patients with bundle branch block, syncope and history of myocardial infarction. *Europace* 2001;3: 187-194
51. 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
52. Basso C, Burke M, Fornes P, Gattagher PJ, de Gouveia RH, Sheppard M, Thiene G, van der Wal A, Association for European Cardiovascular P. Guidelines for autopsy investigation of sudden cardiac death. *Virchows Arch* 2008;452:11-18
53. Basso C, Carturan E, Pilichou K, Rizzo S, Corrado D, Thiene G. Sudden cardiac death with normal heart: molecular autopsy. *Cardiovasc Pathot* 2010;19:321-325.

54. Tester DJ, Medeiros-Domingo A, Will ML, Haglund CM, Ackerman MJ. 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
55. 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
56. Roffi M, Patrono C, Cotter JP, 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
57. Steg PG, James SK, 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
58. Hohnloser SH, Kuck KH, Dorian P, et al. Investigators D. Prophylactic use of an implantable cardioverter-defibrillator after acute myocardial infarction. *N Engl J Med* 2004; 351:2481-2488
59. Spaulding CM, Joly LM, Rosenberg A, et al. Immediate coronary angiography in survivors of out-of-hospital cardiac arrest. *N Engl J Med* 1997;336:1629-1633
60. Dumas F, Cariou A, Manzo-Sitberman S, 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
61. Noc M, Fajadet J, Lassen IF, et al. Invasive coronary treatment strategies for out-of-hospital cardiac arrest: a consensus statement from the European Association for Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI)/Stent for Life (SFL) groups. *EuroIntervention* 2014;10:31-37
62. Al-Khatib SM, Stevenson WG, Ackerman MJ, 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
63. 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
64. Weisfeldt ML, Sitlani CM, Ornato JP, et al. Survival after application of automatic external defibrillators before arrival of the emergency medical system: evaluation in the resuscitation outcomes consortium population of 21 million. *J Am Coll Cardiol* 2010;55:1713-1720
65. Nolan JP, Soar J, Zideman DA, et al. Group ERCGW. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2010 Section 1. Executive summary. *Resuscitation* 2010;81: 1219-1276
66. Soholm H., Wachter U.K., Nielsen 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.
67. Xiao G., Guo Q., Shu M. et al. Safety profile and outcome of mild therapeutic hypothermia in patients following cardiac arrest: systematic review and meta-analysis // *Emerg. Med. J.* – 2013. – Vol. 30. – P. 91–100
68. Boersma E., Maas A.C., Deckers J.W., Simoons-Sel A.M. Early thrombolytic treatment in acute myocardial infarction: reappraisal of the golden hour // *Lancet*. – 1996. – Vol. 348. – P. 771–775.
69. 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
70. Keeley E.C., Boura J.A., Grines C.L. Comparison of primary and facilitated percutaneous coronary interventions for ST-segment elevation myocardial infarction: quantitative review of randomised trials // *Lancet*. – 2006. – Vol. 367. – P. 579–588
71. Bowers TR, O'Neill WW, Grines C, et al. Effect of reperfusion on biventricular function and survival after right ventricular infarction. *N Engl J Med* 1998;338:933-940

72. Gorenk B, Blomstrom Lundqvist C, Brugada 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.
73. Piccini JP, Hranitzky PM, Kilaru R, et al. Relation of mortality to failure to pre-emptively 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.
74. Huikuri HV, Castellanos A, Myerburg RJ. Sudden death due to cardiac arrhythmias. *N Engl J Med* 2001;345:1473-1482.
75. 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.
76. Buxton AE, Lee KL, 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.
77. Buxton AE, Lee KL, Harley GE, 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 Coll Cardiol* 2007;50:1150-1157.
78. Gatzoutis KA, 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.
79. Exner DV, Kavanagh KM, Stawnych MP, et al. Noninvasive risk assessment early after a myocardial infarction the REFINE study. *J Am Coll Cardiol* 2007;50:2275-2284.
80. Malik M, Camm AJ, Janse MJ, 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 Trial). *J Am Coll Cardiol* 2000;35:1263-1275.
81. Auman KC, Shaw LJ, Hachamovitch R, Udelson JE. Myocardial viability testing and impact of revascularization on prognosis in patients with coronary artery disease and left ventricular dysfunction: a meta-analysis. *J Am Coll Cardiol* 2002;39: 1151-1158.
82. Steinbeck G, Andresen D, Seidl K, et al. IRIS Investigators. Defibrillator implantation early after myocardial infarction. *N Engl J Med* 2009;361:1427-1436.
83. Kelly P, Ruskin JN, Vlahakes GJ, et al. Surgical coronary revascularization in survivors of prehospital cardiac arrest: its effect on inducible ventricular arrhythmias and long-term survival. *J Am Coll Cardiol* 1990;15: 267-273.
84. van der Burg AE, Bax JJ, Boersma E, et al. Impact of viability, ischemia, scar tissue, and revascularization on outcome after aborted sudden death. *Circulation* 2003;108:1954-1959.
85. Al Jaroudi WA, Refaat MM, Habib RH, 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.
86. 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 Coll Cardiol* 2005;46:425-431.
87. Peck KY, Lim YZ, Horowitz 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.
88. Chatterjee S, Udel J, Sardar P, et al. Comparable benefit of beta-blocker therapy in heart failure across regions of the world: meta-analysis of randomized clinical trials. *Can J Cardiol* 2014;30:898-903.
89. Neumann F, Sousa-Uva M, Ahlsson A, et al. 2018 EAPCI/EACTS Guidelines on myocardial revascularization. *European Heart Journal*. 2019; 40(2):87-165.
90. 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.

91. Menicanti L, Castelvechio S, Ranucci M, et al. Surgical therapy for ischemic heart failure: single-center experience with surgical anterior ventricular restoration. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;134:433-41
92. Nguyen KT, Vittinghoff E, Dewland TA 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
93. Dukes JW, Dewland TA, 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.
94. W. Shimizu. Arrhythmias originating from the right ventricular outflow tract: how to distinguish “malignant” from “benign”? *HeartRhythm*, 2009;6:15071511.
95. H.A.Jamil, S.A.Mohammed, J.Gierula 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>
96. G.S. Dabbagh, F. Bogun. Predictors and therapy of cardiomyopathy caused by frequent ventricular ectopy. *Curr Cardiol Rep*, 2017; 19: 80.
97. M.C. Hyman, D. Mustin, G. Supple et al. Class IC antiarrhythmic drugs for suspected premature ventricular contraction-induced cardiomyopathy. *Heart Rhythm*, 2018; 15: 159-163.
98. Z. Ling, Z. Liu, L. Su 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
99. Goy JJ, 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.
100. Mont L, Seixas T, Brugada P, Brugada J, Simonis F, Rodríguez LM, Smeets JL, Wellens HJ. Clinical and electrophysiologic characteristics of exercise-related idiopathic ventricular tachycardia. *Am J Cardiol.* 1991;68:897-900.
101. Toivonen L, Nieminen M. Persistent ventricular tachycardia resulting in left ventricular dilatation treated with verapamil. *Int J Cardiol.* 1986; 13:361-365
102. 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
103. E.N.Prystowsky, B.J.Padanilam, S.Joshi, R.I.Fogel Ventricular Arrhythmias in the Absence of Structural Heart Disease. *JACC*, 2012;59:1733-1744. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2012.01.036>.
104. B. Lerman. Ventricular tachycardia in patients with structurally normal hearts. D.P. Zipes, J. Jalife (Eds.), *Cardiac Electrophysiology: From Cell to Bedside* (5th ed.), WB Saunders, Philadelphia, PA, 2009, 657-667]. *Pacing Clin Electrophysiol.* 1996;19:1391–1392.
105. Ruberman W, Weinblatt E, Goldberg JD, et al.. Ventricular premature beats and mortality after myocardial infarction. *N Eng J Med* 1977;297:750–757
106. 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.
107. Hoffmann A, Buhler FR, 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.
108. Bikkina M, Larson MG, Levy D. Asymptomatic ventricular arrhythmias and mortality risk in subjects with left ventricular hypertrophy. *J Am Coll Cardiol* 1993;22:1111–1116.
109. A.S. Adabag, S.A. Casey, M.A. Kuskowski et al. Spectrum and prognostic significance of arrhythmias on ambulatory Holter electrocardiogram in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*, 2005;45: 697-704
110. Freemantle N., Cleland J., Young P. et al. Beta blockade after myocardial infarction: systematic review and meta regression analysis. *BMJ* 1999; 318:1730–1737.
111. Al-Gobari M, El Khatib C, Pillon F, Gueyffier F. β -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.
112. Cleophas TJ, Zwinderman AH. Beta-blockers and heart failure: meta-analysis of mortality trials. *Int J Clin Pharmacol Ther.* 2001;39:383-388.

113. 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.
114. Fisher FD, Tyroler HA. Relationship between ventricular premature contractions on routine electrocardiography and subsequent sudden death from coronary heart disease. *Circulation* 1973;47:712–19.
115. 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.
116. Ahn J, Kim HJ, Choi JI 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.
117. Echt DS, Liebson PR, Mitchell LB 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>.
118. 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
119. Ho AT, Pai SM, Timothy P, Pai RG. Effect of concomitant antiarrhythmic therapy on survival in patients with implantable cardioverter defibrillators. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2005;28:647-653.
120. 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.
121. Baman TS, Lange DC, Ilg K. et al. Relationship between burden of premature ventricular complexes and left ventricular function. *Heart Rhythm* 2010;7:865–859.
122. D.L. Hayes, J.P. Boehmer, J.D. Day, et al. Cardiac resynchronization therapy and the relationship of percent biventricular pacing to symptoms and survival. *Heart Rhythm*, 2011;8:1469-1475.
123. Koplan A, A.J. Kaplan, S.Weiner, P.W.Jones, M.Seth, S.A.Christman. 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.
124. Ruwald MH, Solomon SD, Foster E, Kutiyifa V, Ruwald AC, 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
125. 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.
126. 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.
127. Bardy GH, Lee KL, Mark DB, Poole JE, Packer DL, Boineau R, Domanski M, Troutman C, Anderson J, Johnson G, McNulty SE, Clapp-Channing N, Davidson-Ray LD, Fraulo ES, Fishbein DP, Luceri RM, Ip JH, 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.
128. Vorperian VR, Havighurst TC, Miller S, January CT. Adverse effects of low dose amiodarone: a meta-analysis. *J Am Coll Cardiol.* 1997;30:791–798.
129. Kuck KH, Cappato R, Siebels J, Rüppel 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
130. C.D. Furberg, S. Yusuf. Effect of drug therapy on survival in chronic congestive heart failure. *Am. J. Cardiol.*, 1988,62:41A-45A

131. Mahe I, O. Chassany, A.S. Grenard, C. Caulin, J.F. Bergmann. Defining the role of calcium channel antagonists in heart failure due to systolic dysfunction. *Am. J. Cardiovasc. Drugs*, 2003, 3: 33-41.
132. Masarone, G.Limongelli, M.Rubino, F.Valente, R.Vastarella, E.Ammendola, R.Gravino, M.Verrengia, G.Salerno, G.Pacileo. Management of Arrhythmias in Heart Failure *J. Cardiovasc. Dev. Dis.*, 2017, 4: 3 <https://doi.org/10.3390/jcdd4010003>
133. 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
134. Mason JW. 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.
135. S.J. Connolly, P. Dorian, R.S. Roberts, M.Gent, S.Bailin, E.S.Fain, 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.
136. 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. <https://doi.org/10.1056/NEJM199906173402402>.
137. Picini JP et al., Amiodarone for the prevention of sudden cardiac death: a meta-analysis of randomized controlled trials. *Eur Heart J*. 2009;30:1245-1253. doi:10.1093/eurheartj/ehp1.
138. Connolly SJ, Hallstrom AP, Cappato R, Schron EB, Kuck KH, Zipes DP, 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;21:2071-2078.
139. Van Herendael H, Pinter A, Ahmad K, Korley V, Mangat I, Dorian P. Role of antiarrhythmic drugs in patients with implantable cardioverter defibrillators. *Europace*. 2010;12:618-625. <https://doi.org/10.1093/europace/euq073>.
140. 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.
141. 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
142. Sobiech M, Lewandowski M, Zajac 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.
143. Abdel Wahab A, Sapp J. Ventricular tachycardia with ICD shocks: when to medicate and when to ablate. *Curr Cardiol Rep*, 2017; 19:105
144. Sapp JL, Wells GA, Parkash R, Stevenson WG, Blier L, Sarrazin JF, et al. Ventricular tachycardia ablation versus EOKalation of antiarrhythmic drugs. *N Engl J Med*. 2016;375:111-121. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa1513614>.
145. Deyell MW, Steinberg C, Doucette S, Parkash R, Nault I, Gray C, Essebag V, Gardner M, Sterns LD, Healey JS, Hruczkowski T, Rivard L, Leong-Sit P, Nery PB, Sapp JL. Mexiletine or catheter ablation after amiodarone failure in the VANISH trial. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2018;29:603-608. doi: 10.1111/jce.13431.
146. 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.
147. El-Sherif N, Turitto G. Electrolyte disorders and arrhythmogenesis. *Cardiol J*. 2011;18:233-245.
148. Veenhuyzen GD, Wyse DG. Life threatening ventricular arrhythmias with transient or correctable causes. *Minerva Cardioangiol*. 2003;51:275-286.

149. Wyse DG, Friedman PL, Brodsky MA, Beckman KJ, Carlson MD, Curtis AB, Hallstrom AP, Raitt MH, Wilkoff BL, Greene HL; AVID Investigators. 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
150. Link MS, Berkow LC, Kudenchuk PJ, et al. Part 7: adult advanced cardiovascular life support: 2015 American Heart Association guidelines update for cardiopulmonary resuscitation and emergency cardiovascular care. *Circulation*. 2015;132(suppl 2):S444-64.
151. Stiell IG, Wells GA, Field B, et al. Advanced cardiac life support in out-of-hospital cardiac arrest. *N Engl J Med*. 2004;351:647-56.
152. Sasson C, Rogers MA, 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
153. Link MS, Berkow LC, Kudenchuk PJ, et al. Part 7: adult advanced cardiovascular life support: 2015 American Heart Association guidelines update for cardiopulmonary resuscitation and emergency cardiovascular care. *Circulation*. 2015;132(suppl 2):S444-64.
154. 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. Kudenchuk PJ, Brown SP, Daya M, et al. Amiodarone, lidocaine, or placebo in out-of-hospital cardiac arrest. *N Engl J Med*. 2016;1711-22.
155. Kudenchuk PJ, Cobb LA, Copass MK, et al. Amiodarone for resuscitation after out-of-hospital cardiac arrest due to ventricular fibrillation. *N Engl J Med*. 1999;341:871-8.
156. Herlitz J, Ekstrom L, Wennerblom B, et al. Lidocaine in out-of-hospital ventricular fibrillation. Does it improve survival? *Resuscitation*. 1997;33:199-205.
157. Kudenchuk PJ, Newell C, White L, et al. Prophylactic lidocaine for post resuscitation care of patients with out-of-hospital ventricular fibrillation cardiac arrest. *Resuscitation*. 2013;84:1512-8.
158. Callaham M, Madsen CD, Barton CW, 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.
159. Gueugniaud PY, 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.
160. 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.
161. Best Clinical Practice: Emergency Medicine Management of Stable Monomorphic Ventricular Tachycardia. Long B1, Koyfman A2. *J Emerg Med*. 2017 Apr;52(4):484-492. doi: 10.1016/j.jemermed.2016.09.010. Epub 2016 Oct 15.
162. Team Management of the Ventricular Tachycardia Patient. PT Tang, DH Do, A Li, NG Boyle. *Arrhythmia & Electrophysiology Review* 2018;7(4):238–46. DOI <https://doi.org/10.15420/aer.2018.37.2>
163. Stable tachycardia with wide QRS complex in pre-hospital emergency medicine. Ohlow MA1, Beierlein A, Müller S, von Korn H, Geller JC, Yu J, Lauer B. *Dtsch Med Wochenschr*. 2005 Nov 25;130(47):2694-8.[Article in German]
164. Cobb LA, Fahrenbruch CE, Walsh TR, et al. Influence of cardiopulmonary resuscitation prior to defibrillation in patients with out-of-hospital ventricular fibrillation. *JAMA*. 1999;281:1182-8.
165. Cobb LA, Weaver WD, Fahrenbruch CE, et al. Community-based interventions for sudden cardiac death. Impact, limitations, and changes. *Circulation*. 1992;85(suppl):I98-102.
166. Weisfeldt ML, Becker LB. Resuscitation after cardiac arrest: a 3-phase time-sensitive model. *JAMA*. 2002;288:3035-8.
167. Wik L, Hansen TB, Fylling F, et al. Delaying defibrillation to give basic cardiopulmonary resuscitation to patients with out-of-hospital ventricular fibrillation: a randomized trial. *JAMA*. 2003;289:1389-95.
168. L Eckardt, G Breithardt, and P Kirchhof. Approach to wide complex tachycardias in patients without structural heart disease. *Heart*. 2006 May; 92(5): 704–711. doi: 10.1136/hrt.2005.063792.
169. Hudson KB1, Brady WJ, Chan TC, Pollack M, Harrigan RA. Electrocardiographic manifestations: ventricular tachycardia. *J Emerg Med*. 2003 Oct;25(3):303-14.

170. Miller JM1, Das MK, Yadav AV, 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.
171. Goldberger ZD1, Rho RW, Page RL. 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.
172. Gorgels AP, van den Dool A, Hofs A, et al. Comparison of procainamide and lidocaine in terminating sustained monomorphic ventricular tachycardia. *Am J Cardiol*. 1996;78:43-6.
173. Markel DT, Gold LS, Allen J, et al. Procainamide and survival in ventricular fibrillation out-of-hospital cardiac arrest. *Acad Emerg Med*. 2010;17:617-23.
174. 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.
175. Kudenchuk PJ, Brown SP, Daya M, et al. Amiodarone, lidocaine, or placebo in out-of-hospital cardiac arrest. *N Engl J Med*. 2016;1711-22.
176. Ho DS, Zecchin RP, Richards DA, et al. Double-blind trial of lignocaine versus sotalol for acute termination of spontaneous sustained ventricular tachycardia. *Lancet*. 1994;344:18-23.
177. Somberg JC, Bailin SJ, Haffajee CI, et al. Intravenous lidocaine versus intravenous amiodarone (in a new aqueous formulation) for incessant ventricular tachycardia. *Am J Cardiol* 2002;90:853-9.
178. Teo KK, Yusuf S, Furberg CD. Effects of prophylactic antiarrhythmic drug therapy in acute myocardial infarction. An overview of results from randomized controlled trials. *JAMA*. 1993;270:1589-95.
179. Nademanee K, Taylor R, Bailey WE, et al. Treating electrical storm: sympathetic blockade versus advanced cardiac life support-guided therapy. *Circulation*. 2000;102:742-7
180. Belhassen B, Horowitz LN. Use of intravenous verapamil for ventricular tachycardia. *Am J Cardiol*. 1984;54:1131 -3.
181. 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.
182. Nogami A, Naito S, Tada H, et al. Demonstration of diastolic and presystolic Purkinje potentials as critical potentials in a macroentry circuit of verapamil-sensitive idiopathic left ventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol*. 2000;36:811-23.
183. Belhassen B, Rotmensch HH, Laniado S. Response of recurrent sustained ventricular tachycardia to verapamil. *Br Heart J*. 1981;46:679-82.
184. German LD, Packer DL, Bardy GH, et al. Ventricular tachycardia induced by atrial stimulation in patients without symptomatic cardiac disease. *Am J Cardiol*. 1983;52:1202-7.
185. Tsuchiya T, Okumura K, Honda T, et al. Effects of verapamil and lidocaine on two components of the re-entry circuit of verapamil-sensitive idiopathic left ventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37:1415-21.
186. Idiopathic left ventricular tachycardia: assessment and treatment. Nogami A1. *Card Electrophysiol Rev*. 2002 Dec;6(4):448-57.
187. Adenosine sensitive left ventricular tachycardia. Diker E1, Tezcan K, Ozdemir M, Göksel S. *Pacing Clin Electrophysiol*. 1998 Jan;21(1 Pt 1):134-6.
188. Kontos MC, Diercks DB, Ho PM, et al. Treatment and outcomes in patients with myocardial infarction treated with acute beta-blocker therapy: results from the American College of Cardiology's NCDR . *Am HeartJ* 2011;161:864-870.
189. Chatterjee S, Chaudhuri D, Vedanthan R, et al. Early intravenous betablockers in patients with acute coronary syndrome--a meta-analysis of randomized trials. *IntJ Cardiol* 2013; 168:915-921.
190. Bangalore S, Makani H, Radford M et al. Clinical outcomes with beta-blockers for myocardial infarction: a meta-analysis of randomized trials. *Am J Med* 2014;127:939-953
191. McMurray JJ, Adamopoulos S, Anker SD, et al. EOK Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure 2012: The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Acute and Chronic Heart Failure 2012 of the European Society of Cardiology. Developed in collaboration with the Heart Failure Association (HFA) of the EOK *Eur Heart J* 2012;33:1787-1847

192. Wotfe CL, Nibley C, Bhandari A et al. Polymorphous ventricular tachycardia associated with acute myocardial infarction. *Circulation* 1991; 84:1543 – 1551
193. Monsieurs KG, Nolan JP, Bossaert LL et al. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2015 Section 1. Executive summary. *Resuscitation* 2015; 95:1–80
194. Piccini JP, Schulte PJ, Pieper KS, et al. Antiarrhythmic drug therapy for sustained ventricular arrhythmias complicating acute myocardial infarction. *Crit Care Med* 2011;39:78-83
195. Zafari AM, Zarter SK, Heggen V, et al. A program encouraging early defibrillation results in improved in-hospital resuscitation efficacy. *J Am Coll Cardiol* 2004;44:846-852
196. 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
197. Josephson ME, Almendral J, Callans DJ. Resetting and entrainment of reentrant ventricular tachycardia associated with myocardial infarction. *Heart Rhythm*. 2014 Jul;11(7):1239-49
198. 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.
199. Chia PL, Loh SY, Foo D. Ventricular tachycardia storm: a case series and literature review. *Med J Malaysia*. 2012 Dec;67(6):582-4
200. Reddy YM, Chinitz L, Mansour I, et al. Percutaneous left ventricular assist devices in ventricular tachycardia ablation: multicenter experience. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2014; 7: 244- 250
201. 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.
202. 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
203. 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.
204. Ревиншвили 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
205. 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
206. 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.
207. Krishnan S.C., Josephson M.E. Surgery for postinfarction ventricular tachycardia: is it obsolete? // *Pacing Clin. Electrophysiol.* – 2000. – Vol. 23. – P. 1295–1301
208. Tilz R.R., Makimoto H., Lin T. et al. Electrical isolation of a substrate after myocardial infarction: a novel ablation strategy for unmappable ventricular tachycardias: feasibility and clinical outcome // *Europace*. – 2014. – Vol. 16. – P. 1040– 1052
209. Albert C.M., Chae C.U., Grodzstein F. et al. Prospective study of sudden cardiac death among women in the United States. *Circulation* 2003; 107: 2096-2101
210. 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
211. Epstein AE, Abraham WT, Bianco NR, et al. Wearable cardioverter-defibrillator use in patients perceived to be at high risk early post-myocardial infarction. *J Am Coll Cardiol* 2013; 62:2000

212. Liang JJ, Hodge DO, Mehta RA, et al. Outcomes in patients with sustained ventricular tachyarrhythmias occurring within 48 h of acute myocardial infarction: when is ICD appropriate? *Europace* 2014;16:1759-1766
213. Myerburg R.J., Wellens H.J.J. Epidemiology of cardiac arrest // In Sudden Cardiac Death. Ed.: S.Priori, D.Zipes. Blackwell Publishing, 2005;304 p.
214. Zipes D.P. Epidemiology and mechanisms of sudden cardiac death. *Can.J.Cardiol.* 2005;21(Suppl. A):37A-40A
215. 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
216. 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
217. 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
218. Bardy G.H, Lee K.L, Mark D.B, et al. Amiodarone or an implantable cardioverter–defibrillator for congestive heart failure. *N. Engl. J. Med.* 2005;352:225-37
219. 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
220. 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
221. Køber L, Thune JJ, Nielsen JC 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
222. 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
223. Strickberger SA, Hummel JD, Bartlett TG 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
224. Kadish A, Dyer A, Daubert JP 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
225. 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
226. 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.
227. FrohlichGM, HoLzmeisterJ, HublerM, HublerS, WolfrumM, EnseleitF, SeifertB, HurlimannD, LehmkuhlHB, NollG, SteffelJ, FalkV, LuscherTF, HetzerR, RuschitzkaF. Prophylacticimplantablecardioverterdefibrillatortreatmentinpatientswithend-stageheartfailureawaitinghearttransplantation. *Heart* 2013;99: 1158-1165.
228. Sandner SE, Wiese[thaler G, Zuckermann A, Taghavi S, Schmidinger H, Pacher R, P[oner 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;104:1171-1176
229. vanRijsingenIA, ArbustiniE, ElUottPM, MogensenJ, Hermans-vanAstJF, vanderKooiAJ, vanTintelenJP, vandenBergMP, PitottoA, PasottiM, JenkinsS, RowtandC, AstamU, WitdeAA, PerrotA, PankuweitS, ZwindermanAH, CharronP, PintoYM. Risk factors for malignant ventricular arrhythmias in lamin a/c mutation carriers a European cohort study.*JAm Coil Cardio*12012;59:493-500

230. Elliott PM, Anastasakis A, Borger MA et al. 2014 EOK 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 (EOK). *Eur Heart J* 2014;35:2733-2779.
231. O'Mahony C, Lambiase PD, Quarta G et al. The long-term survival and the risks and benefits of implantable cardioverter defibrillators in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Heart* 2012;98:116-125.
232. Daubert J.C., Donal E., Linde C. A plea for the wider use of CRT-P in candidates for cardiac resynchronisation therapy. *Heart Fail. Rev.* 2012;17(6):767-775
233. Schinkel AF. Implantable cardioverter defibrillators in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: patient outcomes, incidence of appropriate and inappropriate interventions, and complications. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2013;6:562-568.
234. Dalai D, Molin LH, Piccini J, Tichne UC, Jam EOK, Bomma C, Prakasa K, Towbin JA, Marcus FI, Spevak PJ, Bluemke DA, Abraham T, Russell SD, Calkins H, Judge DP. Clinical features of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy associated with mutations in plakophilin-2. *Circulation* 2006;113:1641-1649.
235. Wichter T, Paul M, Wo Imann C, Acil T, Gerdes P, Ashraf O, Tjan TD, Soeparwata R, Block M, Borggrefe M, Scheld HH, Breithardt tG, Bocker D. Implantable cardioverter/defibrillator therapy in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: single-center experience of long-term follow-up and complications in 60 patients. *Circulation* 2004;107:1503-1508
236. Ammass NM, Seward JB, Bailey KR, Edwards SWD, Tajik AJ. Clinical profile and outcome of idiopathic restrictive cardiomyopathy. *Circulation* 2000;101: 2490-2496.
237. Plaskatia SA, Decker JA, Spinner JA, Kim JJ, Pric eJF, Jefferie sJL, Dreyer WJ, Smith EO, Rossano JW, Denfield SW. Restrictive physiology is associated with poor outcomes in children with hypertrophic cardiomyopathy. *Pediatr Cardiol* 2012;33:141-149.
238. Rivenes SM, Keamey DL, Smith EO, Towbin JA, Denfield SW. Sudden death and cardiovascular collapse in children with restrictive cardiomyopathy. *Circulation* 2000;102.:876-882.
239. Lipshultz SE, Orav EJ, Wilkinson JD, Towbin JA, Messere JE, Lowe AP, Sleeper LA, Cox GF, Hsu DT, Canter CE, Hunter JA, Colan SD. Risk stratification at diagnosis for children with hypertrophic cardiomyopathy: an analysis of data from the Pediatric Cardiomyopathy Registry. *Lancet* 2013;382.:1889-1897.
240. Webber SA, Lipshultz SE, Sleeper LA, Lu P, Wilkinson JD, Addonizio LJ, Canter CE, Colan SD, Everitt PD, Jefferies JL, Kantor PF, Lamour JP, Margossian R, Pahl E, Rusconi PG, Towbin JA. Outcomes of restrictive cardiomyopathy in childhood and the influence of phenotype: a report from the Pediatric Cardiomyopathy Registry. *Circulation* 2012;126:1237-1244
241. Schwartz PJ, Spazzolini C, Priori SG 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
242. Jons C, Moss AJ, Goldenberg I, Liu J, McNitt S, Zareba W, Robinson JL Risk of fatal arrhythmic events in long QT syndrome patients after syncope. *J Am Coll Cardiol* 2010;55:783 - 788
243. Priori SG, Schwartz PJ, Napolitano C, et al. Risk stratification in the long-QT syndrome. *N Engl J Med* 2003;348:1866-1874
244. 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.
245. 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
246. Priori SG, Napolitano C, Gasparini M et al. Natural history of Brugada syndrome: insights for risk stratification and management. *Circulation* 2002;105:1342-1347
247. Priori SG, Napolitano C, Memmi M, et al. Clinical and molecular characterization of patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation* 2002;106: 69-74.

248. Hayashi M, Denjoy I, Extramiana F, Maltret A, Buisson NR, Lupoglazoff JM, 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
249. Kristen AV, Dengler TJ, Hegenbart U, Schonland SO, Goldschmidt H, Sack FU, Voss F, Becker R, Katus HA, Bauer A. Prophylactic implantation of cardioverter defibrillator in patients with severe cardiac amyloidosis and high risk for sudden cardiac death. *Heart Rhythm* 2008;5:235-240.
250. Palladini G, Malamani G, Co F, Pistorio A, Recusani F, Anesi E, Garini P, Merlini G. Holter monitoring in AL amyloidosis: prognostic implications. *Pacing Clin Electrophysiol* 2001;24:1228-1233.
251. Dubrey SW, Bilazarian S, LaVaUey M, Reisinger J, Skinner M, Falk RH. Signal-averaged electrocardiography in patients with AL (primary) amyloidosis. *Am Heart J* 1997;134:994-1001.
252. Reisinger J, Dubrey SW, Lava[ley M, Skinner M, Falk RH. Electrophysiologic abnormalities in AL (primary) amyloidosis with cardiac involvement. *J Am Coll Cardiol* 1997;30:1046-1051
253. Te AL, Lin YJ, Chen YY, Chung FP, Chang SL, Lo LW, Hu YF, Tuan TC, Chao TF, Liao JN, Lin CY, Chang YT, Chien KL, Chen SA. Increased risk of ventricular tachycardia in patients with sarcoidosis during the very long term follow-up. *Int J Cardiol*. 2017; 228:68–73. doi: 10.1016/j.ijcard.2016.11.041
254. Muratore CA, Batista Sa LA, Chiate PA, Boy R, Tentori MC, EOKudero J, Lima AM, Medina LE, Garito R, Matoney J. Implantable cardioverter defibrillators and Chagas' disease: results of the ICD Registry Latin America. *Europace* 2009;11: 164-168.
255. Martinelli L, de Siqueira SF, Sternick EB, Rassi AJr, Costa R, Ramires JA, Katit Filho R. Long-term follow-up of implantable cardioverter-defibrillator for secondary prevention in Chagas' heart disease. *Am J Cardiol* 2012;110:1040-1045.
256. Barbosa MP, da Costa Rocha L'40, de Oliveira AB, Lombardi F, Ribeiro AL. Efficacy and safety of implantable cardioverter-defibrillators in patients with Chagas disease. *Europace* 2013;15:957-962.
257. Gati WL, Sarabanda AV, Baggio JM, Ferreira LG, Gomes GG, Marin-Neto JA, Junqueira LF. Implantable cardioverter-defibrillators for treatment of sustained ventricular arrhythmias in patients with Chagas' heart disease: comparison with a control group treated with amiodarone alone. *Europace* 2014;16:674-680
258. Courtney E. Bennett, Ronald Freudenberger. The Current Approach to Diagnosis and Management of Left Ventricular Noncompaction Cardiomyopathy: Review of the Literature. *Cardiology Research and Practice* Volume 2016. 7 pages <http://dx.doi.org/10.1155/2016/5172308>
259. Khairy P, Harris L, Landzberg MJ, Viswanathan S, Barrow A, Gatzoulis MA, Fernandes SM, Beauchesne L, Therrien J, Chetaille P, Gordon E, Vonder Muhll I, Cecchin F. Implantable cardioverter-defibrillators in tetralogy of Fallot. *Circulation* 2008;117:363-370.
260. Khairy P, Harris L, Landzberg MJ, Fernandes SM, Barrow A, Mercier LA, Viswanathan S, Chetaille P, Gordon E, Dote 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.
261. Berut CI, Van Hare GF, Kertesz NJ, Dubin AM, Cecchin F, Collins KK, Cannon BC, Alexander ME, Triedman JK, Walsh EP, Friedman RA. Results of a multicenter retrospective implantable cardioverter-defibrillator registry of pediatric and congenital heart disease patients. *J Am Coll Cardiol* 2008;51:1685-1691.
262. Koyak Z, de Groot JR, Van Gelder IC, Bouma BJ, van Dessel PF, Budts W, van Erven L, van Dijk AP, Wilde AA, Pieper PG, Sieswerda GT. Implantable cardioverter defibrillator therapy in adults with congenital heart disease: who is at risk of shocks? *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2012;5:101 - 110.
263. Zeppenfeld K, Schalij MJ, Bartelds MM, Tedrow UB, Koplan BA, Soejima K, Stevenson WG. Catheter ablation of ventricular tachycardia after repair of congenital heart disease: electroanatomic identification of the critical right ventricular isthmus. *Circulation* 2007;116:2241-2252

264. Gatlego P, Gonzalez AE, Sanchez-Recatde A, Peinado R, Polo L, Gomez-Rubin C, Lopez-Sendon JL, Oliver JM. Incidence and predictors of sudden cardiac arrest in adults with congenital heart defects repaired before adult life. *Am J Cardiol* 2012; 110:109-117.
265. Ghai A, Silversides C, Harris L, Webb GD, Siu SC, 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
266. Gatzoulis HA, Bataji S, Webber SA, Siu SC, Hokanson JS, Poite C, Rosenthal M, Nakazawa M, Motter JH, Gillette PC, Webb GD, Redington AN. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet* 2000;356:975-981
267. Cleland J.G.F., Daubert J.C., Erdmann E. et al. The CARE-HF study (Cardiac Resynchronization in Heart Failure study): rationale, design and end-points. *Eur. J. Heart Fail.* 2001;3(4):481-489
268. 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
269. Strik M., Middendorp L., Vernooy K. Animal models of dyssynchrony. *J. of Cardiovasc. Trans. Res.* 2012;5:135-145. 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
270. 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.
271. 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.
272. Abraham W.T. Cardiac resynchronization therapy. *Prog. Cardiovasc. Dis.* 2006;48(4):232-238.
273. 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.
274. Bogale N., Priori S., Cleland J.G. et al. The European CRT Survey: 1 year (9-15 months) follow-up results. *Eur. J. Heart Fail.* 2012;14(1):61-73
275. Rivero-Ayerza M., Theuns D.A.M.J., Garcia-Garcia H. et al. Effects of cardiac resynchronization therapy on all cause mortality, mode of death and heart failure hospitalizations. A meta-analysis of randomized controlled trials. *Eur. Heart J.* 2006;27: Abstract Suppl.608
276. 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
277. 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
278. 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
279. Linde C, Gold MR, Abraham WT, St John Sutton M, Ghio S, Cerkenvenik 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
280. Cleland JG, Abraham WT, 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
281. 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

282. Steffel J, Robertson M, Singh JP 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
283. Ruschitzka F, Abraham WT, Singh JP et al. Cardiac-resynchronization therapy in heart failure with a narrow QRS complex. *N Engl J Med* 2013;369: 1395–1405
284. Brignole M, Botto G, Mont L et al. Cardiac resynchronization therapy in patients undergoing atrioventricular junction ablation for permanent atrial fibrillation: a randomized trial. *Eur Heart J* 2011;32:2420–2429
285. MacDonald MR, Connelly DT, Hawkins NM et al. Radiofrequency ablation for persistent atrial fibrillation in patients with advanced heart failure and severe left ventricular systolic dysfunction: a randomised controlled trial. *Heart* 2011;97:740–747.
286. Jones DG, Haldar SK, Hussain W, Sharma R, Francis DP, Rahman-Haley SL, McDonagh TA, Underwood SR, Markides V, Wong T. A randomized trial to assess catheter ablation versus rate control in the management of persistent atrial fibrillation in heart failure. *J Am Coll Cardiol* 2013;61:1894–1903.
287. Upadhyay GA, Choudhry NK, Auricchio A, Ruskin J, Singh JP. Cardiac resynchronization in patients with atrial fibrillation: a meta-analysis of prospective cohort studies. *J Am Coll Cardiol* 2008;52:1239–1246.
288. 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
289. 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
290. Leclercq C, Walker S, Linde C et al. Comparative effects of permanent biventricular and right-univentricular pacing in heart failure patients with chronic atrial fibrillation. *Eur Heart J* 2002;23:1780–1787
291. Koplan BA, Kaplan AJ, Weiner S, Jones PW, Seth M, Christman SA. 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
292. Tolosana JM, Hernandez Madrid A et al. Comparison of benefits and mortality in cardiac resynchronization therapy in patients with atrial fibrillation versus patients in sinus rhythm (Results of the Spanish Atrial Fibrillation and Resynchronization [SPARE] Study). *Am J Cardiol* 2008;102:444–449.
293. Ferreira AM, Adragao P, Cavaco DM, Candeias R, Morgado FB, Santos KR, Santos E, Silva JA. 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.
294. Ganesan AN, Brooks AG, Roberts-Thomson KC, Lau DH, Kalman JM, Sanders P. Role of AV nodal ablation in cardiac resynchronization in patients with coexistent atrial fibrillation and heart failure: a systematic review. *J Am Coll Cardiol* 2012;59:719–726
295. Orlov MV, Gardin JM, Slawsky M, Bess RL, Cohen G, Bailey W, Plumb V, Flathmann H, de Metz K. Biventricular pacing improves left ventricular function and prevents further left atrial remodeling in patients with symptomatic atrial fibrillation after atrioventricular node ablation. *Am Heart J* 2010;159:264–270.
296. Doshi RN, Daoud EG, Fellows C, Turk K, Duran A, Hamdan MH, Pires LA. Left ventricular-based cardiac stimulation post AV nodal ablation evaluation (the PAVE study). *J Cardiovasc Electrophysiol* 2005;16:1160–1165.
297. Brignole M, Gammage M, Puggioni E, Alboni P, Raviele A, Sutton R, Vardas P, Bongiorni MG, 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.
298. Brignole M, Botto GL, Mont L et al. Predictors of clinical efficacy of 'Ablate and Pace' therapy in patients with permanent atrial fibrillation. *Heart* 2012;98:297–302.
299. Бокерия Л.А., Неминуший 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

300. Stavrakis S., Garabelli P., Reynolds D.W. Cardiac resynchronization therapy after atrioventricular junction ablation for symptomatic atrial fibrillation: a meta-analysis. *Europace* 2012;14(10):1490-1497
301. Curtis AB, Worley SJ, Adamson PB et al. Biventricular pacing for atrioventricular block and systolic dysfunction. *N Engl J Med* 2013;368:1585-1593
302. Bogale N, Witte K, Priori S, Cleland J, Auricchio A, Gadler F, Gitt A, Limbourg T, Linde C, Dickstein K. The European Cardiac Resynchronization Therapy Survey: comparison of outcomes between endoventricular resynchronization therapy implantations and upgrades. *Eur J Heart Fail* 2011;13:974-983.
303. Leclercq C, Cazeau S, Lellouche D, Fossati F, Anselme F, Davy JM, Sadoul N, Klug D, Mollo L, Daubert JC. 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.
304. Hoijer CJ, 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.
305. van Geldorp IE, Vernooy K, Delhaas T, Prins MH, Crijns HJ, Prinzen FW, Dijkman B. Beneficial effects of biventricular pacing in chronically right ventricular paced patients with mild cardiomyopathy. *Europace* 2010;12:223-229.
306. Laurenzi F, Achilli A, Avella A, Peraldo C, Orazi S, Perego GB, Cesario A, Valsecchi S, DeSanto 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.
307. Vatankulu MA, Goktekin O, Kaya MG, 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.
308. Foley PW, Muhyaldeen SA, Chalil S, Smith RE, Sanderson JE, 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.
309. Frohlich G, Steffel J, Hurlimann D, Enseleit F, Luscher TF, Ruschitzka F, Abraham WT, Holzmeister J. Upgrading to resynchronization therapy after chronic right ventricular pacing improves left ventricular remodeling. *Eur Heart J* 2010;31:1477-1485.
310. Paparella G, Sciarra L, Capulzini L, FrancEO Koni 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.
311. Gage RM, Burns KV, Bank AJ. 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
312. Bardy GH, Smith WM, Hood MA et al. An entirely subcutaneous implantable cardioverter-defibrillator. *N Engl J Med* 2010;363:36-44
313. Weiss R, Knight BP, Gold MR, Leon AR, Herre JM, Hood M, Rashtian M, Kremers M, Crozier I, Lee KL, Smith W, Burke MC. Safety and efficacy of a totally subcutaneous implantable-cardioverter defibrillator. *Circulation* 2013;128: 944-953.
314. Jarman JW, Lascelles K, Wong T, Markides V, Clague JR, Till J. Clinical experience of entirely subcutaneous implantable cardioverter-defibrillators in children and adults: cause for caution. *Eur Heart J* 2012;33:1351-1359.
315. Dabiri Abkenari L, Theuns DA, Valk SD et al. Clinical experience with a novel subcutaneous implantable defibrillator system in a single center. *Clin Res Cardiol* 2011 ;108:737-744
316. Burke MC, Gold MR, Knight BP 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

317. Lambiase PD, Barr C, Theuns DA et al. Worldwide experience with a totally subcutaneous implantable defibrillator: early results from the EFFORTLESS S-ICD Registry. *Eur HeartJ* 2014;35:1657-1665
318. AuricchioA, KleinH, GellerCJ, ReekS, HeilmanMS, SzymkiewiczSJ. Clinical efficacy of the wearable cardioverter-defibrillator in acutely terminating episodes of ventricular fibrillation. *Am J Cardio* 1998;81:1253-1256
319. Klein HU, Goldenberg I, Moss AJ. Risk stratification for implantable cardioverter defibrillator therapy: the role of the wearable cardioverter-defibrillator. *Eur Heart J* 2013;34:2230-2242
320. KaoAC, KrauseSW, HandaR, KariaD, ReyesG, BiancoNR, SzymkiewiczSJ, WearabledefibrillatoruseInheartFailure (WIF) Investigators. Wearable defibrillator use in heart failure (WIF): results of a prospective registry. *BMC Cardiovasc Disord* 2012;12:123
321. Adler A, Halkin A, Viskin S. Wearable cardioverter-defibrillators. *Circulation* 2013; 127:854-860.
322. Hallstrom AP, Omato JP, Weisfeldt M et al. Public-access defibrillation and survival after out-of-hospital cardiac arrest. *N Engl J Med* 2004;351:637-646.
323. CapucciA, AschieriD, PiepoliMF, BardyGH, IconomuE, ArvediM. Triplingsurvivalfromsuddencardiacarrestviaearlydefibrillationwithouttraditionaleducationincardio pulmonaryresuscitation. *Circulation* 2002;106:1065-1070
324. deVreede-SwagemakersJJ, GorgelsAP, Dubois-ArbouwWletal. Out-of-hospital cardiac arrest in the 1990's: a population-based study in the Maastricht area on incidence, characteristics and survival. *J Am Coll Cardiol* 1997;30:1500-1505
325. Bardy GH, Lee KL, Mark DB et al. Rationale and design of the Home Automatic External Defibrillator Trial (HAT). *Am HeartJ* 2008;155:445-454
326. SchronEB, ExnerDV, YaoQ, JenkinsLS, SteinbergJS, CookJR, KutalekSP, FriedmanPL, BubienRS, PageRL, PoweUJ. Qualityoflifeintheantiarrhythmicsversusimplantabledefibrillatortrialimpactoftherapyandinfluence ofadversesymptomsanddefibrillatorshocks. *Circulation* 2002;105:589-594.
327. KoopmanHM, Vrijmoet-WiersmaCM, LangiusJN, vandenHeuvelF, ClurSA, BlankCA, BiotaNA, tenHarkelAD. Psychological functioning and disease-related quality of life in pediatric patients with an implantable cardioverter defibrillator. *Pediatr Cardiol* 2012;33:569-575
328. Padeletti L, Arnar DO, 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.
329. JaarsmaT, BeattieJM, RyderM, RuttenFH, McDonaghT, MohacsiP, MurraySA, GrodzickiT, BerghI, MetraM, EkmanI, AngermannC, LeventhalM, PitsisA, AnkerSD, GavazziA, PonikowskiP, DicksteinK, DelacretazE, BlueL, StrasserF, McMurrayJ. Palliativecareinheartfailure: apositionstatementfromthepalliativecareworkshopoftheHeartFailureAssociationoftheEuropeanSocietyofCardiology. *EurJ Heart Fail* 2009;11:433-443
330. Wathen M.S., DeGroot P.J., Sweeney M.O. et al. Reduces Shock Therapies (PainFREE Rx II) Trial Results Implantable Cardioverter-Defibrillators: Pacing Fast Ventricular Tachycardia Versus Shocks for Spontaneous Rapid Ventricular Tachycardia in Patients With Prospective Randomized Multicenter Trial of Empirical Antitachycardia Pacing. *Circulation* 2004;110:2591-2596.
331. 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
332. Borne RT, Varosy PD, Masoudi FA. Implantable cardioverter-defibrillator shocks: epidemiology, outcomes, and therapeutic approaches. *JAMA Intern Med* 2013;173: 859-865
333. Berg SK, Higgins M, ReiUy CM, Langberg JJ, Dunbar SB. Sleep quality and sleepiness in persons with implantable cardioverter defibrillators: outcome from a clinical randomized longitudinal trial. *Pacing Clin Electrophysiol* 2012;35:431-443.
334. VazquezLD, KuhlEA, SheaJB, KirknessA, LemonJ, WhalleyD, ContiJB, SearsSF. Age-specificdifferencesinwomenwithimplantablecardioverterdefibrillators: aninternationalmulticenterstudy. *Pacing Clin Electrophysiol* 2008;31:1528-1534

335. MoradyF, KadishAH, DiCarloL, KouWH, WinstonS, deBuitlierM, CalkinsH, RosenheckS, SousaJ. Longtermresultsofcatheterablationofidiopathicrightventricu[artachycardia. Circulation 1990;82:2093-2099
336. CaUans DJ, Menz V, Schwartzman D, Gottlieb CD, Marchlinski FE. 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.
337. TadaH, HiratsujiT, NaitoS, KurosakiK, UedaM, IraS, ShinboG, HoshizakiH, OshimaS, NogamiA, TaniguchiK. PrevalenceandcharacteristicsofidiopathicoutflowtracttachycardiawithQRSalterationfollowingcath eterablationrequiringadditionalradiofrequencyablationatadifferentpointintheoutflowtract- PacingCiinElectrophysiol 2004;27:1240-1249
338. YamadaT, McElderryHT, DoppalapudiH, MurakamiY, YoshidaY, YoshidaN, OkadaT, TsuboiN, IndenY, MuroharaT, EpsteinAE, PlumbVJ, SinghSP, KayGN. Idiopathicventriculararrhythmiasoriginatingfromtheaorticrootprevalence, electrocardiographicandelectrophysiologiccharacteristics, andresultsofradiofrequencycatheterablation. J Am Coil Cardiol 2008;52:139-147
339. DanielsDV, LuYY, MortonJB, SantucciPA, AkarJG, GreenA, WilberDJ. 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
340. TadaH, NogamiA, NaitoS, FukazawaH, HorieY, KubotaS, OkamotoY, HoshizakiH, OshimaS, TaniguchiK. Leftventricularepicardialoutflowtracttachycardia: anewdistinctsubgroupofoutflowtracttachycardia. Jpn Circ J 2001 ;65:723 -730
341. Yamada T, McElderry HT, Doppalapudi H, Okada T, Murakami Y, Yoshida Y, Yoshida N, Inden Y, Murohara T, Plumb VJ, Kay GN. Idiopathic ventricular arrhythmias originating from the left ventricular summit: anatomic concepts relevant to ablation. Circ Arrhythm Electrophysiol 2010;3:616-623
342. KumagaiK, YamauchiY, TakahashiA, YokoyamaY, SekiguchiY, WatanabeJ, lesakaY, ShiratoK, AonumaK. Idiopathicleftventriculartachycardiaoriginatingfromthemitralannulus.JCardiovascElectrophysiol 2005;16:1029-1036
343. YamadaT, LitovskySH, KayGN. The left ventricular ostium: an anatomic concept relevant to idiopathic ventricular arrhythmias. CircArrhythm Electrophysio12008;1: 396-404
344. KanagaratnamL, TomassoniG, SchweikertR, PaviaS, BashD, BeheiryS, NeibauerM, SalibaW, ChungM, TchouP, NataleA. Ventriculartachycardiasarisisingfromtheaorticsinusofvalsalva: anunder-recognizedvariantofleftoutflowtractventriculartachycardia. J Am Coil Cardiol 2001;37:1408-1414.
345. OuyangF, FotuhiP, HaSY, HebeJ, VolkmerM, GoyaM, BurnsM, AntzM, ErnstS, CappatoR, KuckKH. Repetitive monomorphic ventricular tachycardia originating from the aortic sinus cusp: electrocardiographic characterization for guiding catheter ablation.J Am Coil Cardiol 2002;39:500-508.
346. 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
347. SekiguchiY, AonumaK, TakahashiA, YamauchiY, HachiyaH, YokoyamaY, lesakaY, IsobeM. Electrocardiographicandelectrophysiologiccharacteristicsofventriculartachycardiaoriginatingwithi nthepulmonaryartery.JAmCoilCardiol 2005;45:887-895.
348. TimmermansC, RodriguezLM, CrijnsHJ, MoormanAF, WeUensHJ. Idiopathic left bundle-branch block-shaped ventricular tachycardia may originate above the pulmonary valve. Circulation 2003;108:1960-1967
349. SungRJ, KeungEC, NguyenNX, HuyckeEC. Effects of beta-adrenergic blockade on verapamil-responsive and verapamil-irresponsive sustained ventricular tachycardias. J Clin Invest 1988;81:688-699.

350. Lerman BB, Belardinelli L, West GA, Berne RM, DiMarcoJP. Adenosine-sensitive ventricular tachycardia: evidence suggesting cyclic AMP-mediated triggered activity. *Circulation* 1986;74:270-280
351. Lerman BB. Response of nonreentrant catecholamine-mediated ventricular tachycardia to endogenous adenosine and acetylcholine. Evidence for myocardial receptor-mediated effects. *Circulation* 1993;87:382-390.
352. WilberDJ, BaermanJ, OlshanskyB, KallJ, KoppD. Adenosine-sensitive ventricular tachycardia. Clinical characteristics and response to catheter ablation. *Circulation* 1993;87:126-134.
353. Marchlinski FE, Deely MP, Zado ES. Sex-specific triggers for right ventricular outflow tract tachycardia. *Am HeartJ* 2000;139:1009-1013
354. KrittayaphongR, SaiviroonpornP, BoonyasirinantT, NakyenS, ThanapiboonpolP, WatanaprakarnchaiW, RuksakulK, KangkagateC. Magnetic resonance imaging abnormalities in right ventricular outflow tract tachycardia and the prediction of radiofrequency ablation outcome. *Pacing Clin Electrophysiol* 2006;29:837-845.
355. Khasnis A, Jongnarangsin K, Abela G, Veerareddy S, Reddy V, Thakur R. Tachycardia-induced cardiomyopathy: a review of literature. *Pacing Clin Electrophysiol* 2005;28:710-721
356. O'DonneU D, Cox D, Bourke J, Mitchell L, Furniss S. Clinical and electrophysiological differences between patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia and right ventricular outflow tract tachycardia. *Eur HeartJ* 2003;24:801-810
357. ItoS, TadaH, NaitoS, KurosakiK, UedaM, HoshizakiH, MiyamoriI, OshimaS, TaniguchiK, NogamiA. Development and validation of an ECG algorithm for identifying the optimal ablation site for idiopathic ventricular outflow tract tachycardia. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2003;14:1280-1286
358. KoruthJS, AryanaA, DukkupatiSR, PakHN, KimYH, SosaEA, ScanavaccaM, MahapatraS, AilawadiG, ReddyVY, d'AvilaA. Unusual complications of percutaneous epicardial access and epicardial mapping and ablation of cardiac arrhythmias. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2011 ;4:882-888.
359. Roberts-ThomsonKC, StevenD, SellerJ, InadaK, KoplanBA, TedrowUB, EpsteinLM, StevensonWG. Coronary artery injury due to catheter ablation in adults: presentations and outcomes. *Circulation* 2009;120:1465- 1473
360. MakimotoH, ZhangQ, TilzRR, WissnerE, CuneoA, KuckKH, OuyangF. 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
361. Ho YS. Overview of cardiac anatomy relevant to catheter ablation. In: Wilber D, Packer D, Stevenson W, eds. *Catheter Ablation of Cardiac Arrhythmias*, 3rd edn. Cambridge, MA: Blackwell Scientific; 2008:3-17
362. Prystowsky EN, Padanilam BJ, Joshi S, Fogel RI. Ventricular arrhythmias in the absence of structural heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2012;S?:1733-1744
363. Klein LS, Shih HT, Hackett FK, Zipes DP, Miles WM. Radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia in patients without structural heart disease. *Circulation* 1992;8S:1666-1674.
364. LinD, HsiaHH, GerstenfeldEP, DixitS, CallansDJ, NayakH, RussoA, MarchlinskiFE. Idiopathic fascicular left ventricular tachycardia: linear ablation lesion strategy for noninducible or nonsustained tachycardia. *Heart Rhythm* 2005;2: 934-939.
365. CrijnsHJ, SmeetsJL, RodriguezLM, MeijerA, WellensHJ. Cure of interfascicular reentrant ventricular tachycardia by ablation of the anterior fascicle of the left bundle branch. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1995;6:486-492.
366. OheT, ShimomuraK, AiharaN, KamakuraS, MatsuhisaM, SatoI, NakagawaH, ShimizuA. Idiopathic sustained left ventricular tachycardia: clinical and electrophysiologic characteristics. *Circulation* 1988;77:560-568.
367. OuyangF, CappatoR, ErnstS, GoyaM, VolkmerM, HebeJ, AntzM, VogtmanT, SchaumannA, FotuhiP, Hoffmann-RiemM, KuckKH. Electroanatomic substrate of idiopathic left ventricular tachycardia: unidirectional block and macroreentry within the Purkinje network. *Circulation* 2002;10S:462-469

368. MaFS, MaJ, TangK, HanH, JiaYH, FangPH, ChuJM, PuJL, ZhangS. Left posterior fascicular block: a new end point of ablation for verapamil-sensitive idiopathic ventricular tachycardia. *Chin Med J (Engl)* 2006;119:367-372.
369. KottkampH, ChenX, HindricksG, WiUemsS, HaverkampW, WichterT, BreithardtG, BorggrefeM. Idiopathic left ventricular tachycardia: new insights into electrophysiological characteristics and radiofrequency catheter ablation. *Pacing Clin Electrophysiol* 1995;18:1285-1297.
370. NogamiA, NaitoS, TadaH, OshimaS, TaniguchiK, AonumaK, IesakaY. Verapamil-sensitive left anterior fascicular ventricular tachycardia: results of radiofrequency ablation in six patients. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1998;9: 1269 – 1278
371. ReithmannC, HahnefeldA, UlbrichM, MatisT, SteinbeckG. Different forms of ventricular tachycardia involving the left anterior fascicle in nonischemic cardiomyopathy: critical sites of the reentrant circuit in low-voltage areas. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2009;20:841-849
372. BogunF, El-AtassiR, DaoudE, ManKC, StrickbergerSA, MoradyF. Radiofrequency ablation of idiopathic left anterior fascicular tachycardia. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1999;10:1113-1116.
373. Caceres J, Jazayeri P1, PlcKinnie J, Avital[B, Denker ST, Tchou P, Akhtar P1. Sustained bundle branch reentry as a mechanism of clinical tachycardia. *Circulation* 1989;79:256-270.
374. TchouP, JazayeriM, DenkerS, DongasJ, CaceresJ, AkhtarP1. Transcatheter electrical ablation of right bundle branch. A method of treating macroreentrant ventricular tachycardia attributed to bundle branch reentry. *Circulation* 1988;78: 246-257.
375. MizusawaY, SakuradaH, NishizakiM, Ueda-TatsumotoA, FukamizuS, HiraokaM. Characteristics of bundle branch reentrant ventricular tachycardia with a right bundle branch block configuration: feasibility of atrial pacing. *Europace* 2009;11: 1208-1213
376. Nogami A. Purkinje-related arrhythmias part I: monomorphic ventricular tachycardias. *Pacing Clin Electrophysiol* 2011;34:624-650
377. DoppalapudiH, YamadaT, McElderryHT, PlumbVJ, EpsteinAE, KayGN. Ventricular tachycardia originating from the posterior papillary muscle in the left ventricle: a distinct clinical syndrome. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2008;1:23-29.
378. CrawfordT, MuellerG, GoodE, JongnarangsinK, ChughA, PelosiF Jr, EbingerM, OralH, MoradyF, BogunF. Ventricular arrhythmias originating from papillary muscles in the right ventricle. *Heart Rhythm* 2010;7:725-730.
379. BogunF, DesjardinsB, CrawfordT, GoodE, JongnarangsinK, OralH, ChughA, PelosiF, MoradyF. Postinfarction ventricular arrhythmias originating in papillary muscles. *J Am Coll Cardiol* 2008;51:1794-1802
380. Yeh SJ, Wen MS, Wang CC, Lin FC, Wu D. Adenosine-sensitive ventricular tachycardia from the anterobasal left ventricle. *J Am Coll Cardiol* 1997;38:1339-1345.
381. KondoK, WatanabeI, KojimaT, NakaiT, YanagawaS, SugimuraH, ShindoA, OshikawaN, MasakiR, SaitoS, OzawaY, KanmatsuseK. Radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia from the anterobasal left ventricle. *Jpn Heart J* 2000;41:215 – 225
382. TadaH, ItoS, NaitoS, KurosakiK, KubotaS, SugiyasuA, TsuchiyaT, MiyajiK, YamadaM, KutsumiY, OshimaS, NogamiA, TaniguchiK. Idiopathic ventricular arrhythmia arising from the mitral annulus: a distinct subgroup of idiopathic ventricular arrhythmias. *J Am Coll Cardiol* 2005;45:877-886.
383. HaissaguerreM, DervalN, SachetF, JesetL, DeisenhoferI, deRoyL, PasquieJL, NogamiA, BabutyD, Yli-MayryS, DeChittouC, ScanuP, MaboP, MatsuoS, ProbstV, LEO KouarnecS, DefayeP, SchtaepferJ, RostockT, LacroixD, LamaisonD, LavergneT, AizawaY, EnglundA, AnsetmeF, O'NeillM, HociniM, LiraKT, KnechtS, VeenhuyzenGD, BordacharP, ChauvinM, JaisP, CoureauG, CheneG, KleinGJ, ClementyJ. Sudden cardiac arrest associated with early repolarization. *N Engl J Med* 2008;358:2016-2023
384. HaissaguerreM, ShahDC, JaisP, ShodaM, KautznerJ, ArentzT, KalusheD, KadishA, GriffithM, GaitaF, YamaneT, GarrigueS, HociniM, ClementyJ. Role of Purkinje conducting system in triggering of idiopathic ventricular fibrillation. *Lancet* 2002;359:677-678.

385. BogunF, GoodE, ReichS, ElmouchiD, IgicP, TschoppD, DeyS, WimmerA, JongnarangsinK, OralH, ChughA, PelosiF, MoradyF. RoleofPurkinjefibersinpost-infarctionventriculartachycardia.JAmCoilCardiol 2006;48:2500-2507.
386. HaissaguerreM, ShodaM, JaisP, NogamiA, ShahDC, KautznerJ, ArentzT, KalusheD, LamaisonD, GriffithM, CruzF, dePaolaA, GaitaF, HociniM, GarrigueS, MacleL, WeerasooriyaR, ClementyJ. Mappingandablationofidiopathicventricularfibrillation. Circulation 2002;106:962-967
387. KnechtS, SacherF, WrightM, HociniM, NogamiA, ArentzT, PetitB, FranckR, DeChillouC, LamaisonD, FarreJ, LavergneT, VerbeetT, NaultI, MatsuoS, LerouxL, WeerasooriyaR, CauchemezB, LelloucheN, DervalN, NarayanSM, JaisP, Clement/J, HaissaguerreM. Long-termfollow-upofidiopathicventricularfibrillationablation: amulticenterstudy.JAmCoilCardiol 2009;S4:522-528.
388. Nogami A, Sugiyasu A, Kubota S, Kato K. Mapping and ablation of idiopathic ventricular fibrillation from the Purkinje system. Heart Rhythm 2005;2:646-649.
389. CarbucicchioC, SantamariaM, TrevisiN, MaccabelliG, GiraldiF, FassiniG, RivaS, MoltrasioM, CiredduM, VegliaF, DellaBellaP. Catheterablationforthetreatmentofelectricalstorminpatientswithimplantablecardioverter-defibrillators: short- andlong-termoutcomesinapropectivesingle-centerstudy. Circulation 2008;117:462-469
390. KojodjojoP, TokudaM, BohnenM, MichaudGF, KoplanBA, EpsteinLM, AlbertCM, JohnRM, StevensonWG, TedrowUB. Electrocardiographic left ventricular scar burden predicts clinical outcomes following infarct-related ventricular tachycardia ablation. Heart Rhythm 2013;10:1119-1124
391. DellaBellaP, BarattoF, TsiachrisD, TrevisiN, VergaraP, BiscegliaC, PetraccaF, CarbucicchioC, BenussiS, MaisanoF, AlfieriO, PappalardoF, ZangrilloA, MaccabelliG. Managementofventriculartachycardiainthesettingofadedicatedunitforthetreatmentofcomplexventriculararrhythmias: long-termoutcomeafterablation. Circulation 2013;127:1359-1368
392. ConnollySJ, DorianP, RobertsRS, GentM, BailinS, FainES, ThorpeK, ChampagneJ, TalajicM, CoutuB, GronefeldGC, HohnloserSH, OptimalPharmacologicalTherapyinCardioverterDefibrillatorPatients (OPTIC) Investigators. Comparison of beta-blockers, amiodarone plus beta-blockers, or sotalol for prevention of shocks from implantable cardioverter defibrillators: the OPTIC Study: a randomized trial. JAMA 2006;295:165 - 171.
393. CalkinsH, EpsteinA, PackerD, ArriaAM, HummelJ, GilliganDM, TrussoJ, CarlsonM, LuceriR, KopelmanH, WilberD, WhartonJM, StevensonW. Catheterablationofventriculartachycardiainpatientswithstructuralheartdiseaseusingcooledradiofrequencyenergy: resultsofapropectivemulticenterstudy. Cooled RF Multi Center Investigators Group. J Am Coil Cardiol 2000;35: 1905-1914.
394. Stevenson WG, Wilber DJ, Natale A, Jackman WM, Marchlinski FE, Talbert T, Gonzalez MD, Worley SJ, Daoud EG, Hwang C, Schuger C, Bump TE, Jazayeri M, Tomassoni GF, Kopelman HA, Soejima K, Nakagawa H. Irrigated radiofrequency catheter ablation guided by electroanatomic mapping for recurrent ventricular tachycardia after myocardial infarction: the multicenter thermocool ventricular tachycardia ablation trial. Circulation 2008;118:2773-2782
395. TannerH, HindricksG, VolkmerM, FurnissS, KuhlkampV, LacroixD, CDEC, AlmendralJ, CaponiD, KuckKH, KottkampH. Catheterablationofrecurrentscar-relatedventriculartachycardiausingelectroanatomicalmappingandirrigatedablationtechnology: resultsofthepropectivemulticenterEuro-VT-study. J Cardiovasc Electrophysiol 2010;21:47- 53
396. Visser CA, Kan G, David GK, Lie KI, 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.
397. Ezekowitz MD, Wilson DA, Smith EO, et al. Comparison of Indium-111 platelet scintigraphy and two-dimensional echocardiography in the diagnosis of left ventricular thrombi. N Engl J Med 1982;306:1509–1513
398. Stratton JR, Lighty GW Jr, Pearlman AS, Ritchie JL. Detection of left ventricular thrombus by two-dimensional echocardiography: sensitivity, specificity, and causes of uncertainty. Circulation 1982;66:156–166.

399. Thanigaraj S, Schechtman KB, Perez JE. Improved echocardiographic delineation of left ventricular thrombus with the use of intravenous second-generation contrast image enhancement. *J Am Soc Echocardiogr* 1999;12: 1022–1026.
400. Weinsaft JW, Kim HW, Shah DJ, et al. Detection of left ventricular thrombus by delayed-enhancement cardiovascular magnetic resonance prevalence and markers in patients with systolic dysfunction. *J Am Coll Cardiol* 2008;52: 148–157.
401. Weinsaft JW, Kim RJ, 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.
402. Siontis KC, Kim HM, Sharaf Dabbagh G, et al. Association of preprocedural cardiac magnetic resonance imaging with outcomes of ventricular tachycardia ablation in patients with idiopathic dilated cardiomyopathy. *Heart Rhythm* 2017;14:1487–1493.
403. Zghaib T, Ipek EG, Hansford R, et al. Standard ablation versus magnetic resonance imaging-guided ablation in the treatment of ventricular tachycardia. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2018;11:e005973.
404. Andreu D, Penela D, Acosta J, et al. Cardiac magnetic resonance-aided scar dechanneling: influence on acute and long-term outcomes. *Heart Rhythm* 2017;14:1121–1128.
405. Dickfeld T, Tian J, Ahmad G, et al. MRI-guided ventricular tachycardia ablation: integration of late gadolinium-enhanced 3D scar in patients with implantable cardioverter-defibrillators. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2011;4: 172–184.
406. Fernandez-Armenta J, Berruezo A, Andreu D, et al. Three-dimensional architecture of scar and conducting channels based on high resolution ceCMR: insights for ventricular tachycardia ablation. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2013;6:528–537.
407. Gupta S, Desjardins B, Baman T, et al. Delayed-enhanced MR scar imaging and intraprocedural registration into an electroanatomical mapping system in post-infarction patients. *JACC Cardiovasc Imaging* 2012;5:207–210.
408. Marra MP, Leoni L, Bauce B, et al. Imaging study of ventricular scar in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: comparison of 3D standard electroanatomical voltage mapping and contrast-enhanced cardiac magnetic resonance. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2012;5:91–100.
409. Nakahara S, Vaseghi M, Ramirez RJ, et al. Characterization of myocardial scars: electrophysiological imaging correlates in a porcine infarct model. *Heart Rhythm* 2011;8:1060–1067.
410. Ghannam M, Cochet H, Jais P, et al. Correlation between computer tomography-derived scar topography and critical ablation sites in postinfarction ventricular tachycardia. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2018;29:438–445.
411. Esposito A, Palmisano A, Antunes S, et al. Cardiac CT with delayed enhancement in the characterization of ventricular tachycardia structural substrate: relationship between CT-segmented scar and electro-anatomic mapping. *JACC Cardiovasc Imaging* 2016;9:822–832.
412. Yamashita S, Sacher F, Mahida S, et al. Image integration to guide catheter ablation in scar-related ventricular tachycardia. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2016;27:699–708.
413. Komatsu Y, Cochet H, Jadidi A, et al. Regional myocardial wall thinning at multidetector computed tomography correlates to arrhythmogenic substrate in postinfarction ventricular tachycardia: assessment of structural and electrical substrate. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2013;6:342–350.
414. Andreu D, Ortiz-Perez JT, Boussy T, et al. Usefulness of contrast-enhanced cardiac magnetic resonance in identifying the ventricular arrhythmia substrate and the approach needed for ablation. *Eur Heart J* 2014;35: 1316–1326.
415. 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.
416. Reddy VY, Reynolds MR, Neuzil P, et al. Prophylactic catheter ablation for the prevention of defibrillator therapy. *N Engl J Med* 2007; 357: 2657–2665.
417. Kumar S, Baldinger SH, 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.

418. 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
419. 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
420. 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
421. HutchinsonMD, GerstenfeldEP, DesjardinsB, et al. Endocardialunipolarvoltage mappingtodetectepicardialventricular tachycardiasubstrateinpatientswithnonischemicleftventricularcardiomyopathy. *Circ Arrhythmia Electrophysiol* 2011;4:49–55
422. PolinGM, HaqqaniH, TzouW, et al. Endocardial unipolar voltage mapping to identify epicardial substrate in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Heart Rhythm* 2011;8:76–83
423. Chopra N, Tokuda M, Ng J, et al. Relation of the unipolar low-voltage penumbra surrounding the endocardial low-voltage scar to ventricular tachycardia circuit sites and ablation outcomes in ischemic cardiomyopathy. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2014;25:602–608
424. Soto-Becerra R, Bazan V, Bautista W, et al. Ventricular tachycardia in the setting of Chagasic cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2017; 10: e004950
425. 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
426. DeyellMW, ParkKM, HanY, FrankelDS, DixitS, CooperJM, HutchinsonMD, LinD, GarciaF, BalaR, RileyMP, GerstenfeldE, CallansDJ, MarchlinskiFE. Predictors of recovery of left ventricular dysfunction after ablation of frequent ventricular premature depolarizations. *Heart Rhythm* 2012;9:1465 - 1472.
427. BarnanTS, LangeDC, IlgKJ, GuptaSK, LiuTY, AlguireC, ArmstrongW, GoodE, ChughA, JongnarangsinkK, PelosiFJr., CrawfordT, EbingerM, OralH, MoradyF, BogunF. Relationshipbetweenburdenofprematureventricularcomplexesand leftventricularfunction. *Heart Rhythm* 2010;7:865-869.
428. BanJE, ParkHC, ParkJS, NagamotoY, ChoiJL, LimHE, ParkSW, KimYH. Electrocardiographic and electrophysiological characteristics of premature ventricular complexes associated with left ventricular dysfunction in patients without structural heart disease. *Europace* 2013;15:735-741
429. Schwartz PJ, Motolese M, Pollavini G. Prevention of sudden cardiac death after a first myocardial infarction by pharmacologic or surgical antiadrenergic interventions. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 1992;3:2–16
430. Vaseghi M, Gima J, Kanaan C, et al. Cardiac sympathetic denervation in patients with refractory ventricular arrhythmias or electrical storm: intermediate and long-term follow-up. *Heart Rhythm*. 2014;11:360–6
431. Ajijola OA, Lellouche N, Bourke T, et al. Bilateral cardiac sympathetic denervation for the management of electrical storm. *J Am Coll Cardiol*. 2012;59:91–2
432. Vakil K, Taimeh Z, Sharma A, et al. Incidence, predictors, and temporal trends of sudden cardiac death after heart transplantation. *Heart Rhythm*. 2014;11:1684–90
433. Vaseghi M, Lellouche N, Ritter H, et al. Mode and mechanisms of death after orthotopic heart transplantation. *Heart Rhythm*. 2009;6:503–9
434. Tsai VW, Cooper J, Garan H, et al. The efficacy of implantable cardioverter-defibrillators in heart transplant recipients: results from a multicenter registry. *Circ Heart Fail*. 2009;2:197–201
435. McDowell DL, Hauptman PJ. Implantable defibrillators and cardiac resynchronization therapy in heart transplant recipients: results of a national survey. *J Heart Lung Transplant*. 2009;28:847–50
436. NeylonA, CanniffeC, ParlonB, et al. Implantablecardioverter-defibrillatorsinahearttransplantpopulation: Asingle-centerexperience. *J Heart Lung Transplant*. 2016;35:682–4
437. RuwaldA.C., MarcusF., EstesN.A. 3rdet al. Association of competitive and recreational sport participation with cardiac events in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: results from the North American multidisciplinary study of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy // *Eur. HeartJ.* – 2015. – Vol. 36. – P. 1735–1743

438. Corrado D., Leoni L., Link M.S. et al. Implantable cardioverter-defibrillator therapy for prevention of sudden death in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia // *Circulation*. – 2003. – Vol. 108 – P. 3084–3091
439. Marcus G.M., Glidden D.V., Polonsky B. et al. Multidisciplinary Study of Right Ventricular Dysplasia Investigators. Efficacy of antiarrhythmic drugs in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: a report from the North American ARVC Registry // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2009. – Vol. S4. – P. 609–615.
440. Wichter T., Borggrefe M., Haverkamp W. et al. Efficacy of antiarrhythmic drugs in patients with arrhythmogenic right ventricular disease. Results in patients with inducible and noninducible ventricular tachycardia // *Circulation*. – 1992. – Vol. 86. – P. 29–37
441. Edmond M. Cronin (Chair)¹, Frank M. Bogun (Vice-Chair)², Philippe Maury (EHRA Chair)³ et al. 2019 HRS/EHRA/APHS/LAHS expert consensus statement on catheter ablation of ventricular arrhythmias *Europace* (2019) 00, 1–147 doi:10.1093/europace/euz132
442. Philips B., Madhavan S., James C. et al. Outcomes of catheter ablation of ventricular tachycardia in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy // *Circ. Arrhythm. Electrophysiol.* – 2012. – Vol. 5. – N. 3 – P. 499–505.
443. Santangeli P¹, Zado E S¹, Supple G E¹, Haqqani H M¹, Garcia F C¹, Tschabrunn C M¹, Callans D J¹, Lin D¹, Dixit S¹, Hutchinson M D¹, Riley M P¹, Marchlinski F E². Long-Term Outcome With Catheter Ablation of Ventricular Tachycardia in Patients With Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy. *-Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2015 Dec;8(6):1413-21. doi: 10.1161/CIRCEP.115.003562. Epub 2015 Nov 6.
444. Berrueto A, Acosta J, Fernandez-Armenta J, et al. Safety, long-term outcomes and predictors of recurrence after first-line combined endoepicardial ventricular tachycardia substrate ablation in arrhythmogenic cardiomyopathy. Impact of arrhythmic substrate distribution pattern. A prospective multicentre study. *-Europace* 2017;19:607–616.
445. Berrueto A., Fernandez-Armenta J., Mont L. et al. Combined endocardial and epicardial catheter ablation in arrhythmogenic right ventricular dysplasia incorporating scar dechanneling technique // *Circ. Arrhythm. Electrophysiol.* – 2012. – Vol. 5. – P. 111–121.
446. Bai R., Di Biase L., Shivkumar K. et al. Ablation of ventricular arrhythmias in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: arrhythmia-free survival after endo-epicardial substrate based mapping and ablation // *Circ. Arrhythm. Electrophysiol.* – 2011. – Vol. 4. – P. 478–485
447. Roguin A., Bomma C.S., Nasir K. et al. Implantable cardioverterdefibrillators in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2004. – Vol. 43. – P 1843–1852.
448. Bhonsale A., James C.A., Tichnell C. et al. Incidence and predictors of implantable cardioverter–defibrillator therapy in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy undergoing implantable cardioverter–defibrillator implantation for primary prevention // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2011. – Vol. 58. – P. 1485–1496
449. 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
450. 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
451. Priori S G, Napolitano C, Schwartz P J, Grillo I⁴, 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
452. 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.
453. 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

454. Tzivoni D, Banai S, Schuger C, et al. Treatment of torsade de pointes with magnesium sulfate. *Circulation*. 1988;77:392-7. Kannankeril P, Roden DM, Darbar D. Drug-induced long QT syndrome. *Pharmacol Rev*. 2010;62:760-81
455. SchwartzPJ, PrioriSG, CerroneM, SpazzoliniC, OdeiroA, NapolitanoC, BloiseR, DeFerrariGM, KlersyC, MossAJ, ZarebaW, RobinsonJL, HallWJ, BrinkPA, ToivonenL, EpsteinAE, LiC, HuD. Leftcardiacsympatheticdenervationinthemanagementofhigh-riskpatientsaffectedbythelong-QTsyndrome. *Circulation* 2004;109:1826-1833
456. Schwartz PJ, Priori SG, Locati EH, Napolitano C, Cantu F, Towbin JA, Keating MT, Hammoude H, Brown AM, Chen LS. Long QT syndrome patients with mutations of the SCNSA and HERG genes have differential responses to Na⁺ channel blockade and to increases in heart rate. Implications for gene-specific therapy. *Circulation* 1995;92:3381-3386.
457. MossAJ, WindleJR, HallWJ, ZarebaW, RobinsonJL, McNittS, SeverskiP, RoseroS, DaubertJP, Qi 1'4, Cieciorka 1'4, ManalanAS. Safety and efficacy of flecainide in subjects with Long QT-3 syndrome (DeltaKPQ mutation): a randomized, double-blind, placebo-controlled clinical trial *Ann Noninvasive Electrocardiol* 2005;10:59-66.
458. Moss AJ, Zareba W, Schwarz KQ, Rosero S, McNitt S, Robinson JL. Ranolazine shortens repolarization in patients with sustained inward sodium current due to type-3 long-QT syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2008;19:1289-1293
459. PrioriSG, WildeAA, HorieM, ChoY, BehrER, BerutC, BtomN, BrugadaJ, ChiangCE, HuikuriH, KannankerilP, KrahnA, LeenhardtA, MossA, SchwartzPJ, ShimizuW, TomasettiG, TracyC. Executivesummary: HRS/EHRA/APHRSExpertconsensusstatementonthediagnosisandmanagementofpatientswithinheritedprimaryarrhythmiasyndromes. *Europace* 2013;15: 1389-1406
460. GiustettoC, SchimpfR, MazzantiA, ScroccoC, MauryP, AnttonenO, ProbstV, BlancJJ, SbragiaP, DalmassoP, BorggreferM, GaitaF. Long-termfollow-upofpatientswithshortQTsyndrome.*JAmCOIICardiol* 2011;58:587-595
461. GaitaF, GiustettoC, BianchiF, SchimpfR, HaissaguerreM, CaloL, BrugadaR, AntzelevitchC, BorggreferM, WolpertC. ShortQTsyndrome: pharmacologicaltreatment.*JAmCOIICardiol* 2004;43:1494-1499
462. 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
463. MarquezMF, BonnyA, Hernandez-CastiUoE, DeSistiA, Gomez-FloresJ, NavaS, Hidden-LucetF, IturraldeP, CardenasM, TonerJ. Long-termefficacyoflowdosesofquinidineonmalignantarrhythmiasinBrugadasyndromewithanimplantable cardioverter-defibrillator: acaseseriesandliteraturereview. *Heart Rhythm* 2012; 9:1995-2000
464. 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
465. HaissaguerreM, ExtramianaF, HociniM, CauchemezB, JaisP, CabreraJA, FarreJ, LeenhardtA, SandersP, ScaveeC, HsuLF, WeerasooriyaR, ShahDC, FrankR, MauryP, DelayM, GarrigueS, ClementyJ. MappingandablationofventricularfibrillationassociatedwithLong-QTandBrugadasyndromes. *Circulation* 2003;108: 925- 928
466. NademaneeK, VeerakulG, ChandanamathaP, ChaothaweeL, AriyachaipanichA, JirasirojanakornK, LikittanasombatK, BhuripanyoK, NgarmukosT. PreventionofventricularfibrillationepisodesinBrugadasyndromebycatheterablationovertheanteriorrightventricularoutflowtractepicardium. *Circulation* 2011;123:1270-1279
467. LeenhardtA, LucetV, DenjoyI, GrauF, NgocDD, CoumelP. Catecholaminergicpolymorphicventricular tachycardiainchildren. A 7-year follow-up of 21 patients. *Circulation* 1995;71:1512-1519
468. Guicheney P, Lunardi J, Leenhardt A. Incidence and risk factors of arrhythmic events in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation* 2009;119:2426-2434
469. WatanabeH, ChopraN, LaverD, HwangHS, DaviesSS, RoachDE, DuffHJ, RodenDM, WildeAA, KnoUmannBC. Flecainide prevents catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in mice and humans. *Nat Med* 2009;15: 380-383
470. OudeNikampLR, DriessenAH, OdeiroA, BiotaNA, KoolbergenDR, SchwartzPJ, WildeAA. Left cardiac sympathetic denervation in the Netherlands for the treatment of inherited arrhythmia syndromes. *Neth HeartJ* 2014;22: 160-166

471. Hofferberth SC, 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
472. Beaufort-Krot GC, Dijkstra SS, Bink-Boelkens MT. Natural history of ventricular premature contractions in children with a structurally normal heart: does origin matter? *Europace* 2008; 10:998-1003
473. Pfammatter JP, 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
474. Wang S, Zhu W, Hamilton RM, Kirsh JA, Stephenson EA, Gross GJ. Diagnosis specific characteristics of ventricular tachycardia in children with structurally normal hearts. *Heart Rhythm* 2010;7:1725-1731
475. Collins KK, Schaffer MS, Liberman L, Saarel E, Knecht M, Tanet RE, Bradley D, Dubin AM, Paul T, Salerno J, Bar-Cohen Y, Sreeram N, Sanatani S, Law IH, Btaouf A, Batra A, Mottedo JM, van Hare GF, Reed J, RoPS, Kugter J, Anderson C, Friedman JK. Fascicular and nonfascicular left ventricular tachycardias in the young: an international multicenter study. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2013;24:640-648
476. Schneider HE, Kriebel T, Jung K, Gravenhorst VD, Paul T. Catheter ablation of idiopathic left and right ventricular tachycardias in the pediatric population using noncontact mapping. *Heart Rhythm* 2010;7:731-739
477. 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
478. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement / J. Brugada, N. Blom, G. Sarquella-Brugada et al. // *Europace*. – 2012. – Vol. 15, N 9. – P. 1337–1382
479. Lapage MJ, Bradley DJ, Dick M 2nd. Verapamil in infants: an exaggerated fear? *Pediatr Cardiol* 2013;34:1532-1534
480. Blafox AD, Felix GL, Saul JP. Radiofrequency catheter ablation in infants <18 months old: when is it done and how do they fare?: short-term data from the pediatric ablation registry. *Circulation* 2001;104:2803-280
481. Gallego P, Gonzalez AE, Sanchez-Recalde A, Peinado R, Polo L, Gomez-Rubin C, Lopez-Sendon JL, Oliver JM. Incidence and predictors of sudden cardiac arrest in adults with congenital heart defects repaired before adult life. *Am J Cardiol* 2012; 110:109 – 117
482. Khairy P, Landzberg MJ, Gatzoulis MA, Lucron H, Lambert J, Marcon F, Alexander ME, Walsh EP. Value of programmed ventricular stimulation after tetralogy of fallot repair: a multicenter study. *Circulation* 2004;109:1994–2000
483. Koyak Z, Harris L, deGroot JR, Silverside OK, Oechslin EN, Bouma BJ, Budts W, Zwilander AH, Van Gelder IC, Mulder BJ. Sudden cardiac death in adult congenital heart disease. *Circulation* 2012;126:1944 – 1954
484. 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
485. 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. И. Ревиншвили. – 3-е изд., доп. и перераб. – М. : МАКС-Пресс, 2013. – 595 с. 16
486. Caforio A.L., Pankuweit S., Arbustini E. et al. Current state of knowledge on aetiology, diagnosis, management, and therapy of myocarditis: a position statement of the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases // *Eur. Heart J.* – 2013. – Vol. 34. – P. 2636–2648
487. Aoyama N., Izumi T., Hiramori K. et al. National survey of fulminant myocarditis in Japan: therapeutic guidelines and long-term prognosis of using percutaneous cardiopulmonary support for fulminant myocarditis (special report from a scientific committee) // *Circ. J.* – 2002. – Vol. 66 – P. 133–144

- 4399 488. Liberman L., Anderson B., Silver E.S. et al. Incidence and characteristics of arrhythmias
4400 in pediatric patients with myocarditis: a multicenter study // J. Am. Coll. Cardiol. – 2014. – Vol.
4401 63. – P. A483
- 4402 489. Kindermann I., Kindermann H., Kandolf R. et al. Predictors of outcome in patients with
4403 suspected myocarditis // Circulation. – 2008. – Vol. 118. – P. 639–648
- 4404 490. Yancy C.W., Jessup M., Bozkurt B. et al. 2013 ACCF/AHA guideline for the
4405 management of heart failure: executive summary: a report of the American College of Cardiology
4406 Foundation/American Heart Association Task Force on practice guidelines // Circulation. – 2013.
4407 – Vol. 128. – P. 1810–1852
- 4408 491. Prochnau D., Surber R., Kuehnert H. et al. Successful use of a wearable cardioverter-
4409 defibrillator in myocarditis with normal ejection fraction // Clin. Res. Cardiol. – 2010. – Vol. 99.
4410 – P. 129–131
- 4411 492. Chung H.K. The role of the wearable cardioverter defibrillator in clinical practice //
4412 Cardiol. Clin. – 2014. – Vol. 32. – P. 253–270
- 4413 493. Kandolin R., Lehtonen J., Salmenkivi K. et al. Diagnosis, treatment, and outcome of
4414 giant-cell myocarditis in the era of combined immunosuppression // Grc. Heart Fail. – 2013. –
4415 Vol. 6. – P. 15–22
- 4416 494. Schumm J., Greulich S., Wagner A. et al. Cardiovascular magnetic resonance risk
4417 stratification in patients with clinically suspected myocarditis // J. Cardiovasc. Magn. Reson. –
4418 2014. – Vol. 16. – P. 14
- 4419 495. JCS Joint Working Group. Guidelines for diagnosis and treatment of myocarditis (JCS
4420 2009): digest version // Circ. J. – 2011. – Vol. 75. – P. 734–743
- 4421 496. Wever E.F., Robles de Medina E.O. Sudden death in patients without structural heart
4422 disease // J. Am. Coll. Cardiol. – 2004. – Vol. 43. – P. 1137–1144
- 4423 497. Plazzone P., Tsiachris D., della Bella P. Epicardial management of myocarditis-related
4424 ventricular tachycardia // Eur. Heart J. – 2013. – Vol. 34. – P. 244
- 4425 498. Wallace S.M., Walton B.I., Kharbanda R.K. et al. Mortality from infective endocarditis:
4426 clinical predictors of outcome // Heart. – 2002. – Vol. 88. – P. 53–60
- 4427 499. Aranki S.F., Santini F., Adams D.H. et al. Aortic valve endocarditis. Determinants of
4428 early survival and late morbidity // Circulation. – 1994. – Vol. 90. – P. 11175–11182
- 4429 500. Yang F., Shah B., Iwai S. et al. ICD implantation and arrhythmia-free survival in patients
4430 with depressed LV function following surgery for valvular heart disease // Pacing Clin.
4431 Electrophysiol. – 2008. – Vol. 31. – P. 1419–1424
- 4432 501. Valles A.G., Khawaja F.J., Gersh B.J. et al. Implantable cardioverter defibrillators in
4433 patients with valvular cardiomyopathy // J. Cardiovasc. Electrophysiol. – 2012. – Vol. 2. – N. 3. –
4434 P. 1326–1332
- 4435 502. Rosenheck S., Weiss A., Sharon Z. Therapy success and survival in patients with valvular
4436 heart disease and implantable cardioverter defibrillator // Int. J. Cardiol. – 2010. – Vol. 144. – P.
4437 103–104
- 4438 503. Johnson L.L., Sciacca R.R., Ellis K. et al. Reduced left ventricular myocardial blood flow
4439 per unit mass in aortic stenosis // Circulation. – 1978. – Vol. 57. – P. 582–590
- 4440 504. Martinez-Rubio A., Schwammenthal Y., Schwammenthal E. et al. Patients with valvular
4441 heart disease presenting with sustained ventricular tachyarrhythmias or syncope: results of
4442 programmed ventricular stimulation and long-term followup // Circulation. – 1997. – Vol. 96. –
4443 P. 500–508.
- 4444 505. Narasimhan C., Jazayeri M.R., Sra J. et al. Ventricular tachycardia in valvular heart
4445 disease: facilitation of sustained bundle-branch reentry by valve surgery // Circulation. – 1997. –
4446 Vol. 96. – P. 4307–4313
- 4447 506. Groh WJ, Groh MR, Saha C et al. Electrocardiographic abnormalities and sudden death
4448 in myotonic dystrophy type 1. N Engl J Med 2008;358:2688-2697
- 4449 507. Wahbi K, Meune C, Porcher R et al. Electrophysiological study with prophylactic pacing
4450 and survival in adults with myotonic dystrophy and conduction system disease. JAMA
4451 2012;307:1292-1301
- 4452 508. Laurent V, Petlieux S, Corcia P et al. et al. Mortality in myotonic dystrophy patients in
4453 the area of prophylactic pacing devices. Int J Cardiol 2011 ;150:54-58.
- 4454 509. Meune C, Van Berto JH, Anselme F et al. Primary prevention of sudden death in patients
4455 with lamin A/C gene mutations. N Engl J Med 2006;354:209-210

510. Pegitz-Zagrosek V, BtormstromLundqvist C, Borghi C et al. EOK Committee for Practice Guidelines. EOK Guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy: the Task Force on the Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy of the European Society of Cardiology (EOK). *Eur Heart J* 2011;32:3147-3197
511. Rashba EJ, Zareba W, Moss AJ, Halt WJ, Robinson J, Locati EH, Schwartz PJ, Andrews M. Influence of pregnancy on the risk for cardiac events in patients with hereditary long QT syndrome. *LQTS Investigators. Circulation* 1998;97: 451-456
512. Siu SC, Sermer M, Cotman JM et al. Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease. *Circulation* 2001;104: 515--521.
513. Drenthen W, Pieper PG, Roos-Hesetink JW et al. Outcome of pregnancy in women with congenital heart disease: a literature review. *J Am CoU Cardiol* 2007;47:2303-2311.
514. Poos-Hesetink JW, Puys TP, Stein JI et al. Outcome of pregnancy in patients with structural or ischemic heart disease: results of a registry of the European Society of Cardiology. *Eur HeartJ* 2013;34: 657-665
515. Rodriguez-Manero M, Casado-Arroyo P, Sarkozy A et al. The clinical significance of pregnancy in Brugada syndrome. *flev Esp Cardiol (Engl Ed)* 2014;67:176-180
516. 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
517. 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. *AmJ Cardiol* 2006;97:1206-1212
518. Sharif-Kazemi MB, Ernkanjoo Z, Tavoosi A et al. Electrical storm in Brugada syndrome during pregnancy. *Pacing Clin Electrophysiol* 2011 ;34:e1 8-e21
519. Sliwa K, Fett J, Elkayam U. Peripartum cardiomyopathy. *Lancet* 2006; 368: 687-69
520. Gunderson EP, Croen LA, Chiang V, Yoshida CK, Watton D, Go AS. Epidemiology of peripartum cardiomyopathy: incidence, predictors, and outcomes. *ObstetGynecol* 2011;118:583-591
521. Gowda RM, Khan IA, Mehta NJ, et al. Cardiac arrhythmias in pregnancy: clinical and therapeutic considerations. *IntJCardio* 2003;88:129-133
522. Habli M, O'Brien T, Nowack E, Khoury S, Barton JR, Sibai B. Peripartum cardiomyopathy: prognostic factors for long-term maternal outcome. *Am J Obstet Gynecol* 2008;199:415.e1-415.eS
523. Simantirakis EN, Schiza SI, Marketou ME et al. Severe bradyarrhythmias in patients with sleep apnea: the effect of continuous positive airway pressure treatment: a long term evaluation using an insertable loop recorder. *Eur Heart J* 2004;25: 1070-1076
524. Gami AS, Otson EJ, Shen WK et al. Obstructive sleep apnea and the risk of sudden cardiac death: a longitudinal study of 10,701 adults. *J Am Coil Cardiol* 2013;62:610-616
525. Marshall NS, Wong KK, Liu PY et al. Sleep apnea as an independent risk factor for all-cause mortality: the Busselton Health Study. *Sleep* 2008;31:1079-1085
526. Young T, Finn L, Peppard PE et al. Sleep disordered breathing and mortality: eighteen-year follow-up of the Wisconsin sleep cohort. *Sleep* 2008;31:1071-1078
527. Guilleminault C, Connotly SJ, Winkle RA. Cardiac arrhythmia and conduction disturbances during sleep in 400 patients with sleep apnea syndrome. *Am J Cardiol* 1983;S2:490-494
528. Becker HF, Koehler U, Stammnitz A, Peter JH. Heart block in patients with sleep apnea. *Thorax* 1998;S3(Suppl 3):S29-S32.
529. Grimm W, Hoffmann J, Menz V et al. Electrophysiologic evaluation of sinus node function and atrioventricular conduction in patients with prolonged ventricular asystole during obstructive sleep apnea. *Am J Cardio* 1996;77:1310-1314.
530. Mehra R, Benjamin EJ, Shahar E, Gottlieb DJ, Nawabit R, Kirchner HL, Sahadevan J, Redtine S. et al. Association of nocturnal arrhythmias with sleep-disordered breathing: the Sleep Heart Health Study. *AmJ Respir Crit Care Med* 2006;173:910-916.
531. Hoffstein V, Mateika S. Cardiac arrhythmias, snoring, and sleep apnea. *Chest* 1994; 106:466-471.
532. Tilkian AG, Guilleminault C, Schroeder JS, Lehrman KL, Simmons FB, Dement WC. Sleep-induced apnea syndrome. Prevalence of cardiac arrhythmias and their reversal after tracheostomy. *Am J Med* 1977;63:348-358

533. Harbison J, O'Reilly P, McNicholas WT. Cardiac rhythm disturbances in the obstructive sleep apnea syndrome: effects of nasal continuous positive airway pressure therapy. *Chest* 2000;118:591-595.
534. Grimm W, Koehler U, Fus E et al. Outcome of patients with sleep apnea-associated severe bradyarrhythmias after continuous positive airway pressure therapy. *Am J Cardiol* 2000;86:688-692
535. Koehler U, Fus E, Grimm W et al. Heart block in patients with obstructive sleep apnea: pathogenetic factors and effects of treatment. *Eur Respir J* 1998;11:434-439
536. Stegman SS, Burroughs JM, Henthorn RW. Asymptomatic bradyarrhythmias as a marker for sleep apnea: appropriate recognition and treatment may reduce the need for pacemaker therapy. *Pacing Clin Electrophysiol* 1996;19:899-904
537. Stroto PJ Jr, Soose RJ, Maurer JT et al. Upper-airway stimulation for obstructive sleep apnea. *N Engl J Med* 2014;370:139-149
538. Elliott PM, Gimeno JR, Thaman R, Shah J, Ward D, Dickie S, Tome Esteban MT, McKenna WJ. Historical trends in reported survival rates in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Heart* 2006;92:785-791
539. O'Mahony C, Jichi F, Pavlou M, Monserrat L, Anastasakis A, Rapezzi C, Biagini E, Gimeno JR, Limongelli G, McKenna WJ, Omar RZ, Elliott PM. A novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy (HCM risk-SCD). *Eur Heart J* 2014;35:2010-2020
540. Pelliccia A, Fagard R, Bjornstad HH, Anastassakis A, Arbustini E, Assanelli D, Biffi A, Borjesson M, Carre F, Corrado D, Delise P, Dorwarth U, Hirth A, Heidbuchel H, Hoffmann E, Mellwig KP, Panhuyzen-Goedkoop N, Pisani A, Solberg EE, van-Buuren F, Vanhees L, Blomstrom-Lundqvist C, Deligiannis A, Dugmore D, Glikson M, Hoff PI, Hoffmann A, Horstkotte D, Nordrehaug JE, Oudhof J, McKenna WJ, Penco M, Priori S, Reybrouck T, Senden J, Spataro A, Thiene G. 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;26:1422-1445.
541. O'Mahony C, Tome-Esteban M, Lambiase PD, Pantazis A, Dickie S, McKenna WJ, Elliott PM. A validation study of the 2003 American College of Cardiology/European Society of Cardiology and 2011 American College of Cardiology Foundation/American Heart Association risk stratification and treatment algorithms for sudden cardiac death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Heart* 2013;99:534-541.
542. O'Mahony C, Lambiase PD, Quarta G, Cardona M, Calcagnino M, Tsovolas K, Al-Shaikh S, Rahman SM, Arnous S, Jones S, McKenna W, Elliott P. The long-term survival and the risks and benefits of implantable cardioverter defibrillators in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Heart* 2012;98:116-125.
543. 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.
544. 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.
545. Maron BJ, Spirito P, Shen WK, Haas TS, Formisano F, Link MS, Epstein AE, Almquist AK, Daubert JP, Lawrenz T, Boriani G, Estes NA 3rd, Favale S, Piccininno M, Winters SL, Santini M, Betocchi S, Arribas F, Sherrid MV, Buja G, Semsarian C, Bruzzi P. Implantable cardioverter-defibrillators and prevention of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *JAMA* 2007;298:405-412.
546. Syska P, Przybylski A, Chojnowska L, Lewandowski M, Sterlinski M, Maciag A, Gepner K, Pytkowski M, Kowalik I, Maczynska-Mazuruk R, Ruzyllo W, Szwed H. Implantable cardioverter-defibrillator in patients with hypertrophic cardiomyopathy: efficacy and complications of the therapy in long-term follow-up. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2010;21:883-889.

547. Клинические рекомендации «Желудочковые аритмии» МЗ РФ, ФГБУ «ННПЦССХ им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ Центр хирургической и интервенционной аритмологии. Москва 2017 г. – 38 с.
548. 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.
549. 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
550. 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
551. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 26.10.2017 № 869н «Об утверждении порядка проведения диспансеризации определенных групп взрослого населения»
552. 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».
553. Школьников М.А., Харлап М.С., Ильдарова Р.А. Генетически детерминированные нарушения ритма сердца // *Российский кардиологический журнал*. – 2011. – № 1 (87). – С. 8–25
554. Школьников М.А. Первичные электрические заболевания сердца как причина внезапной смерти // *Доктор.ru*. – 2008. – Т. 3. – С. 25–32
555. 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
556. Christiaans I., Birnie E., Bonse G.J. et al. Uptake of genetic counselling and predictive DNA testing in hypertrophic cardiomyopathy // *Eur. J. Hum Genet.* – 2008. – Vol. 16. – P. 1201–1207.
557. 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.
558. 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.
559. 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.
560. Ingles J., Lind J.M., Phongsavan P., Semsarian C. Psychosocial impact of specialized cardiac genetic clinics for hypertrophic cardiomyopathy // *Genet. Med.* – 2008. – Vol. 10. – P. 117–120.
561. Christiaans I., van Langen I.M., Birnie E. et al. Quality of life and psychological distress in hypertrophic cardiomyopathy mutation carriers: a cross-sectional cohort study // *Am. J. Med. Genet. A.* – 2009. – Vol. 149A. – P. 602–612
562. McGorrian C., Constant O., Harper N. et al. Family-based cardiac screening in relatives of victims of sudden arrhythmic death syndrome // *Europace*. – 2013. – Vol. 15. – P. 1050–1058
563. Vig EK, Pearlman RA. Good and bad dying from the perspective of terminally ill men. *Arch Intern Med*. 2004;164:977–81
564. 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
565. Quill TE, Brody H. Physician recommendations and patient autonomy: finding a balance between physician power and patient choice. *Ann Intern Med*. 1996;125:763–9
566. Lewis KB, Stacey D, Matlock DD. Making decisions about implantable cardioverter-defibrillators from implantation to end of life: an integrative review of patients' perspectives. *Patient*. 2014;7: 243–60

- 4623 567. StewartGC, WeintraubJR, PratibhuPP, et al. Patient expectations from implantable
4624 defibrillators to prevent death in heart failure. *J Card Fail.* 2010;16:106–13
- 4625 568. HauptmanPJ, ChibnallJT, GuildC, et al. Patientperceptions, physiciancommunication,
4626 andtheimplantablecardioverter-defibrillator. *JAMA Intern Med.* 2013;173:571–7
- 4627 569. Ottenberg AL, Mueller PS, Topazian RJ, et al. "It's not broke, so let's not try to fix it":
4628 why patients decline a cardiovascular implantable electronic device. *Pacing Clin Electrophysiol.*
4629 2014;37:1306–14.
- 4630 570. Yuhas J, Mattocks K, Gravelin L, et al. Patients' attitudes and perceptions of implantable
4631 cardioverter-defibrillators: potential barriers to appropriate primary prophylaxis. *Pacing Clin*
4632 *Electrophysiol.* 2012;35:1179–87.
- 4633 571. St John Sutton M, Pfeffer MA, Plappert T, Rouleau JL, Moye LA, Dagenais GR, Lamas
4634 GA, Klein M, Sussex B, Goldman S. Quantitative two-dimensional echocardiographic
4635 measurements are major predictors of adverse cardiovascular events after acute myocardial
4636 infarction. The protective effects of captopril. *Circulation* 1994; 89:68-75.
- 4637 572. Adler A, Van der Werf C, Postema PG, Rosso R., Bhuiyan ZA, Kalman JM, Vohra JK,
4638 Guevara-Valdivia ME, Marquez MF., HalkinA, Benhorin J, Antzelevitch C, Wilde A., Viskin S.
4639 The phenomenon of "QT stunning": The abnormal QTprolongation provoked by standing persists
4640 even as the heart rate returns to normal in patients with long QT syndrome. *Heart Rhythm*
4641 2012;9:901–908.
- 4642 573. Комолятова В.Н., Макаров Л.М., Киселева И.И., Беспорточный Д.А., Дмитриева
4643 А.В., Балыкова Л.А., Паршина Т.С. Изменение интервала QT в ортостазе – новый
4644 диагностический маркер синдрома удлинённого интервала QT. *Медицинский алфавит №*
4645 *22 / 2019, том № 2.с.18-21.*
- 4646 574. Schwartz P.J., Crotti L. QTc Behavior During Exercise and Genetic Testing for the Long-
4647 QT Syndrome. *Circulation* 2011, 124:2181-2184.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Представленные Рекомендации разработаны на основе клинических рекомендаций по проведению электрофизиологических исследований, катетерной абляции и применению имплантируемых антиаритмических устройств Всероссийского научного общества специалистов по клинической электрофизиологии, аритмологии и кардиостимуляции (ВНОА) 2017 года, рекомендаций общества специалистов по неотложной кардиологии «Желудочковые аритмии у взрослых» 2015 года, Рекомендаций Европейского общества кардиологов по лечению больных с желудочковыми нарушениями ритма и профилактике внезапной смерти 2015 года, Всероссийских клинических рекомендаций по контролю над риском внезапной остановки сердца и внезапной сердечной смерти, профилактике и оказанию первой помощи 2018 года, созданных в свою очередь на основе анализа имеющегося более чем 20-летнего опыта различных по целям, протоколам и объемам крупных исследований, проведенных по различным аспектам диагностики и лечения желудочковых тахиаритмий.

В Рекомендациях изложены основные принципы диагностики, стратификации риска внезапной смерти и лечения больных, в том числе и в ряде клинических ситуаций, которые были получены в рандомизированных контролируемых исследованиях. Используется комплексный подход с учетом этиопатогенеза, индивидуальных особенностей механизмов развития и течения заболевания, использования медикаментозных, интервенционных и хирургических методов лечения.

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Врач-кардиолог.
2. Врач-сердечно-сосудистый хирург
3. Врач-терапевт.
4. Врач общей практики.

ЕОК - в тексте настоящих клинических рекомендаций дополнительно указаны показания к тезисам в соответствии с рекомендациями Европейского кардиологического общества (ЕОК).

Вследствие того, что члены Российского кардиологического общества входят в состав Европейского общества кардиологов и также являются его членами, все

рекомендации Европейского общества кардиологов (ЕОК) формируются с участием российских экспертов, которые являются соавторами европейских рекомендаций. Таким образом, существующие рекомендации ЕОК отражают общее мнение ведущих российских и европейских кардиологов. В связи с этим формирование Национальных рекомендаций проводилось на основе рекомендаций ЕОК, с учетом национальной специфики, особенностей обследования, лечения, учитывающие доступность медицинской помощи. По этой причине в тексте настоящих клинических рекомендаций, одновременно использованы две шкалы оценки достоверности доказательств тезисов рекомендаций: уровни достоверности доказательств ЕОК с УУР и УДД. Добавлены классы рекомендаций ЕОК, позволяющие оценить необходимость выполнения тезиса рекомендаций (Таблицы П1,П2, П3, П4).

Таблица П1. Классы показаний согласно рекомендациям Европейского Общества Кардиологов (ЕОК).

Класс рекомендаций ЕОК	Определение	Предлагаемая формулировка
I	Доказано или общепризнанно, что диагностическая процедура, вмешательство/ лечение являются эффективными и полезными	Рекомендовано/ показано
II	Противоречивые данные и /или мнения об эффективности/ пользе диагностической процедуры, вмешательства, лечения	Целесообразно применять
IIa	Большинство данных/ мнений в пользу эффективности/ пользы диагностической процедуры, вмешательства, лечения	
IIb	Эффективность/ польза диагностической процедуры, вмешательства, лечения установлены менее убедительно	
III	Данные или единое мнение, что диагностическая процедура, вмешательство, лечение бесполезны /не эффективны, а в ряде случаев могут приносить вред.	Не Рекомендуется применять

Таблица П2. Уровни достоверности доказательств согласно рекомендациям Европейского Общества Кардиологов (ЕОК).

	Уровни достоверности доказательств ЕОК
--	---

А	Данные многочисленных рандомизированных клинических исследований или мета-анализов
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

4695

4696 **Таблица ПЗ – Шкала определения УДД для лечебных, реабилитационных,**
4697 **профилактических вмешательств**

Уровни достоверности доказательств (УДД) ¹	
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна (помимо РКИ) с применением мета-анализа
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

4698

4699 **Таблица П4. Шкала определения УУР для лечебных, реабилитационных,**
4700 **профилактических вмешательств**

Уровень убедительности рекомендации (УУР)²	
А	Однозначная (сильная) рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)

¹

«Методические рекомендации по оценке достоверности доказательств и убедительности рекомендаций» ФГБУ «ЦЭККМП» Минздрава России, 2018

² Методические рекомендации по оценке достоверности доказательств и убедительности рекомендаций» ФГБУ «ЦЭККМП» Минздрава России, 2018

В	Неоднозначная (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	Низкая (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)

4701

4702 **Таблица П5. Шкала оценки УДД для диагностических вмешательств**

УДД	Иерархия дизайнов клинических исследований по убыванию уровня достоверности доказательств от 1 до 5
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

4703

4704 **Таблица П6. Шкала определения УУР для диагностических вмешательств**

УУР	Расшифровка
А	Однозначная (сильная) рекомендация (все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Неоднозначная (условная) рекомендация (не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Низкая (слабая) рекомендация – отсутствие доказательств надлежащего качества (все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

4705

4706

Порядок обновления клинических рекомендаций.

4707 Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их
4708 систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года или при появлении
4709 новой информации о тактике ведения пациентов с данным заболеванием. Решение об
4710 обновлении принимает МЗ РФ на основе предложений, представленных медицинскими
4711 некоммерческими профессиональными организациями. Сформированные предложения
4712 должны учитывать результаты комплексной оценки лекарственных препаратов,
4713 медицинских изделий, а также результаты клинической апробации.

4714

4715

Приложение А3. Связанные документы

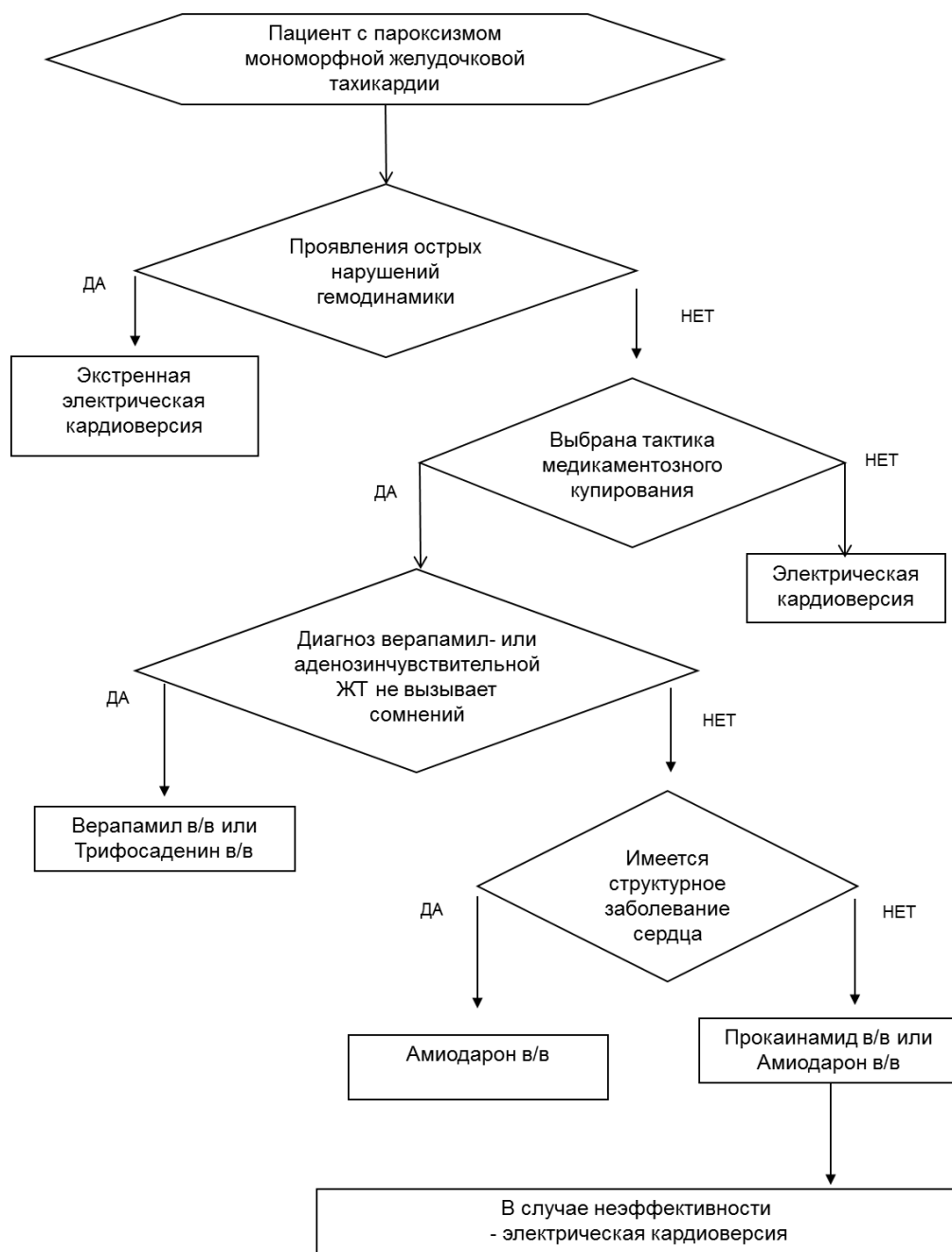
4716 1. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 15 ноября 2012г. №
4717 918н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи больным с сердечно-
4718 сосудистыми заболеваниями".

4720 2. Стандарт медицинской помощи больным эссенциальной первичной артериальной
4721 гипертензией (при оказании специализированной помощи), утвержден приказом
4722 Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 13
4723 июня 2007г. № 419.

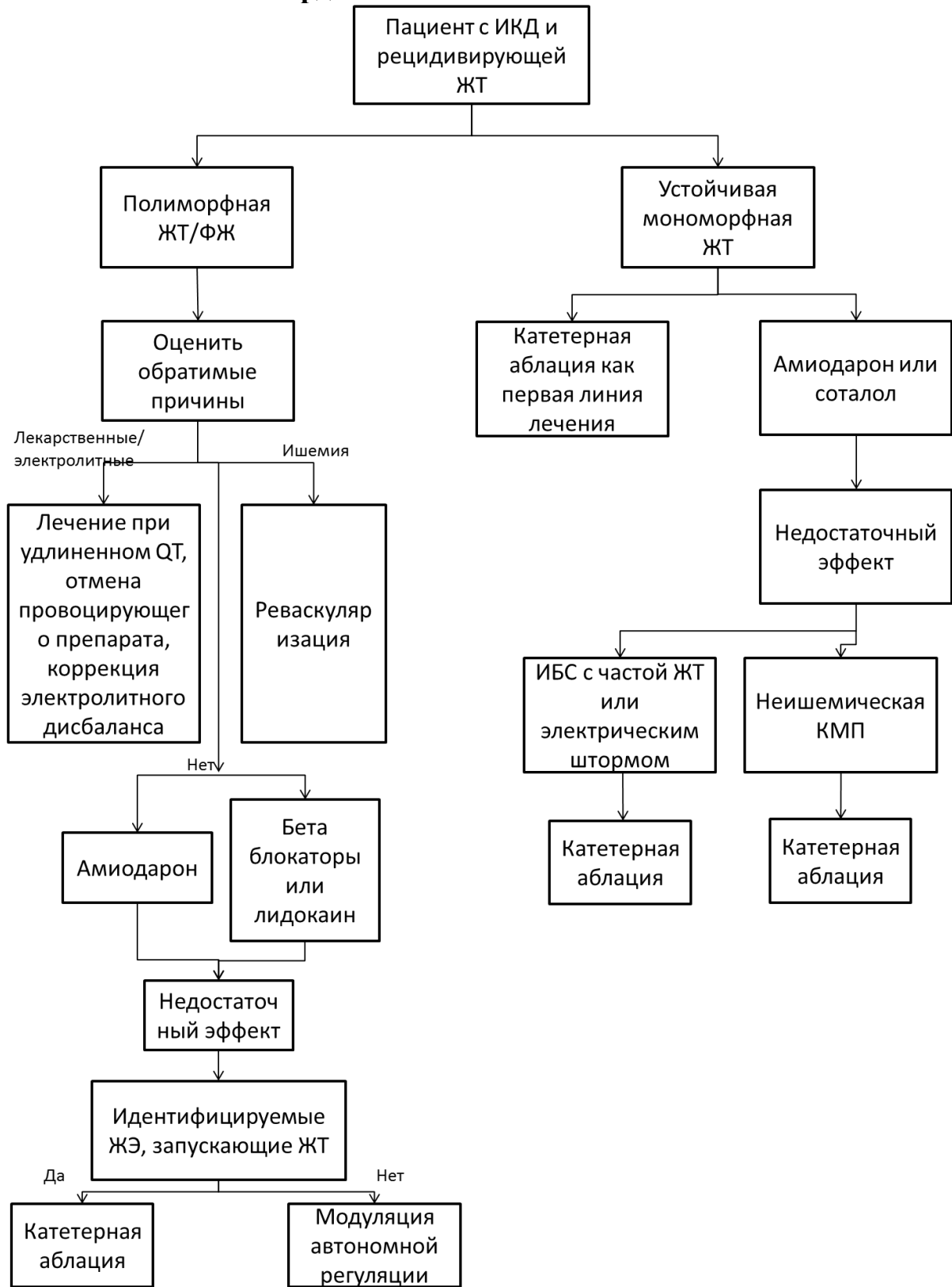
4724 3. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 15 июля 2016 г.
4725 №520н «Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи»

Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента

Схема 1. Алгоритм купирования пароксизма желудочковой тахикардии



4731 **Схема 2. Лечение рецидивирующей ЖТ у пациентов с ИБС и**
 4732 **неишемической кардиомиопатией.**



ПРИЛОЖЕНИЕ В1. Антиаритмические препараты для профилактики желудочковых аритмий

В настоящее время принята классификация антиаритмических препаратов (ААП) по E.M.Vaughan Williams в модификации B.N. Singh и D.C. Harrison.

Эта классификация позволяет разделить все известные в настоящее время ААП 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 ААП обладает одним из представленных выше эффектов в качестве доминирующего, что позволяет отнести его к тому или иному классу.

1. ААП I класса (мембраностабилизирующие средства).
2. ААП II класса (β -блокаторы).
3. ААП III класса (амиодарон, бретилия тозилат, нибентан, соталол).
4. ААП IV класса (антагонисты кальция).

Антиаритмический препарат (класс ¹)	Доза для длительного применения внутрь	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 200мг в сутки.	ЖЭ, ЖТ, ФЖ в том числе у пациентов с ХСН, патологической (>1,4 см) ГЛЖ, ПИКС.	<u>Кардиальные</u> : Гипотензия, брадикардия, АВ-блокады, ЖТ типа TdP, замедление ритма ЖТ ниже порога детекции ИКД***, возрастание порога дефибриляции	QT>480 мс до начала терапии Сердечная недостаточность III-IV ФК НУНА Синусовая брадикардия, СА-блокада II-III ст,

			<u>Некардиальные</u> : кератопатия, гипо- и гипертиреоз, рвота, запор, фотосенсибилизация, атаксия, головокружение, периферическая нейропатия, тремор, лекарственный гепатит, цирроз печени, фиброз легких, пневмонит	АВ-блокада II-III ст. при отсутствии имплантированного ЭКС***.
Бета-адреноблокаторы (II) Атенолол** (1) Бисопролол** (2) Ацебутолол (3) Карведилол** (4) Метопролол** (5) Пропанолол** (6)	Разные дозы 25 – 100 мг 1-2 р/сут (1) 2,5 – 10 мг 1 р/сут (2) 200-1200 мг в 1-2 приема (3) 3.125 – 25 мг 2 р/сут (4) 25-100 мг 1-2 р/сут (5) 10-40 мг 4 р/сут (6)	ЖЭ, ЖТ, в том числе у больных с ХСН, патологической ГЛЖ (>1,4 см), ПИКС, врожденный LQTS, КЭПЖТ	<u>Кардиальные</u> : Брадикардия, гипотензия, АВ-блокада, усугубление ХСН. <u>Некардиальные</u> : Головокружение, усталость, бронхообструктивный синдром, тревожные расстройства, депрессия, диарея, сексуальные расстройства, гипогликемия при инсулинзависимом СД.	СА-блокада II-III ст., АВ-блокада II-III ст., синусовая брадикардия (в отсутствии ЭКС***), артериальная гипотония, ХСН-IVФК, бронхообструктивный синдром.
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 TdP <u>Некардиальные</u> : как у бета-блокаторов	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 отсутствии структурного поражения сердца)	<u>Кардиальные</u> : СА-блокада, АВ-блокада, расширение комплекса QRS до 25%, отрицательный инотропный эффект, усугубление ХСН, увеличение порогов стимуляции и	СА-блокада II-III ст., АВ-блокада II-III ст., синусовая брадикардия (в отсутствии ЭКС***), тяжелые нарушения внутрижелудочкового проведения (QRS>140мс), ТП (при отсутствии терапии препаратами,
Лаппаконитина гидробромид** (IC) (Аллапинин®, Аллафорте®)	25-50 мг 3 р/сут.			

Диэтиламинопропионилэтоксикарбониламинофенотиазин (IC) (Этацизин®)	50 мг 3 р/сут.		<p>дефибрилляции сердца. Аритмогенное действие – мономорфная ЖТ, ФЖ.</p> <p><u>Некардиальные:</u> головокружение, утомляемость, сухость во рту, тошнота, диарея, тремор, нечеткость зрения, нарушения функции печени</p>	блокирующими АВ-проводение), ИБС, ПИКС, ХСН любого ФК, снижение ФВЛЖ, болезни клапанного аппарата сердца с нарушением гемодинамики, синдром Бругада, наследственный синдром удлиненного интервала QT.
Мексилетин (IB)	150-300 мг 2-3 р/д	ЖЭ, ЖТ, ФЖ, в том числе при LQTS 3 типа	<p><u>Кардиальные:</u> ХСН, нарушения АВ-проводимости.</p> <p><u>Некардиальные:</u> тремор, атаксия, парестезии, тошнота, нарушения кроветворения.</p>	СА-блокада II-III ст., АВ-блокада II- III ст., синусовая брадикардия (в отсутствии ЭКС***), тяжелые нарушения внутрижелудочкового проведения (QRS>140мс), ХСН III-IV ФК
Фенитоин (IB)	400-600 мг/сут	ЖЭ, ЖТ	<p><u>Кардиальные:</u> артериальная гипотония</p> <p><u>Некардиальные:</u> головокружение, дизартрия, летаргия, гингивит, макроцитарная анемия, волчаночноподобный синдром, легочные инфильтраты</p>	СА-блокада II-III ст., АВ-блокада II- III ст., синусовая брадикардия (в отсутствии ЭКС***), тяжелые нарушения внутрижелудочкового проведения (QRS>140мс), ХСН III- IV ФК
Верапамил** (IV)	240-480 мг/сут.	ЖТ (из выносящего тракта ПЖ, ЛЖ; фасцикулярная ЖТ)	<p><u>Кардиальные:</u> гипотензия, отеки, АВ-блокада, синусовая брадикардия, усугубление ХСН у пациентов со сниженной ФВЛЖ</p> <p><u>Некардиальные:</u> головная боль, сыпь, гиперплазия десен, запор, диспепсия.</p>	СА-блокада II-III ст., АВ-блокада II- III ст., синусовая брадикардия (в отсутствии ЭКС***), ХСН, снижение ФВЛЖ, ФП/ТП у пациентов с синдромом WPW.
Дилтиазем (IV)	120-360 мг/сут.			

Примечания: ¹согласно классификации E.VaughanWilliams 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- torsadesdepointes.

ПРИЛОЖЕНИЕ В2. Антиаритмические препараты для купирования пароксизмов желудочковой тахикардии

Препарат (класс¹)	Дозы и схемы	Применение	Параметры ЭКГ, требующие внимания	Частые побочные эффекты
Амиодарон** (III)	в/в струйно 5 мг/кг в течение 15-20 мин., далее в/в капельно - 1 мг/мин. – 6ч., 0,5 мг/мин. – 18ч (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 ≥ 500мс	Артериальная гипотония, брадикардия, нарушения АВ- проводимости, возрастание порога дефибриляции , ЖТ типа TdP (редко)
Лидокаин** (I В)	1-2 мг/кг (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 кардиохирургичес- ких 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)
Прокаионамид ** (IA)	В/в струйно 10-17 мг/кг в течение 20-50 мин., затем при необходимости в/в капельно 1-4 мг/мин.	ЖТ у пациентов без структурной патологии сердца и ХСН.	Синусовая брадикардия ≤ 50 уд/мин. угнетение АВ- проведения (блокады II-III ст.), QRS > 160 мс, QT ≥ 500мс	Артериальная гипотония, брадикардия, нарушения АВ- проводимости, нарушения в/ж проводимости, возрастание порога дефибриляции , ЖТ типа Tdp
Верапамил** (IV) Дилтиазем(IV)	2,5-5 мг каждые 15-30 мин 5-10 мг каждые 15-30 мин.	«Идиопатические » ЖТ: Из выносящего тракта ПЖ, ЛЖ. Фасцикулярная ЖТ	Синусовая брадикардия ≤ 50 уд/мин. Угнетение АВ- проведения (блокады II-III ст.)	Артериальная гипотония, брадикардия, нарушения АВ- проводимости, острая сердечная недостаточност ь.

				Противопоказаны при синдроме ВПВ и любых формах ХСН.
Трифосаденин (АТФ)	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.
Магния сульфат**	2-4 г. в/в медленно под контролем АД. Доза может быть увеличена до 6-10г при отсутствии гипотонии	ЖТ тип TdPпри синдромах удлинённого интервала QT различной этиологии		Артериальная гипотония

Примечания: ¹согласно классификации E.VaughanWilliams 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 удлинённого 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, ЭКГ – электрокардиограмма, ИКД*** – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, СД – сахарный диабет, TdP- torsadesdepointes, АД – артериальное давление.