

*ИНФОРМАЦИОННЫЕ МАТЕРИАЛЫ***Рекомендации Европейского общества кардиологов (ESC) 2022 года
по ведению пациентов с желудочковыми аритмиями
и профилактике внезапной сердечной смерти****2022 ESC Guidelines for the management of patients
with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death**

Разработано рабочей группой по ведению пациентов с желудочковыми аритмиями и профилактике внезапной сердечной смерти Европейского общества кардиологов (ESC).
Одобрено Европейской ассоциацией педиатрии и врожденных болезней сердца (AEPC)

Сокращения и условные обозначения

LMNA	– ламин А/С
NYHA	– Нью-Йоркская кардиологическая ассоциация
SGLT2	– натрий-глюкозный контранспортер-2
АВД	– автоматический внешний дефибриллятор
АКПЖ	– аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка
АМКР	– антагонисты минералокортикоидных рецепторов
АРНИ	– ангиотензиновых рецепторов и неприлизина ингибитор
АТС	– антитахикардитическая стимуляция
БА	– блокатор рецепторов ангиотензина II
БрС	– синдром Бругада
ВОПЖ	– выводной отдел правого желудочка
ВОС	– внезапная остановка сердца
ВС	– внезапная смерть
ВСС	– внезапная сердечная смерть
ГКМП	– гипертрофическая кардиомиопатия
ГНДКМП	– гипокINETическая недилатационная кардиомиопатия
ДВЖТ по типу «пируэт»	– двунаправленная веретенообразная желудочковая тахикардия по типу «пируэт»
ДКМП	– дилатационная кардиомиопатия
ЖА	– желудочковая аритмия
ЖТ	– желудочковая тахикардия
ЖЭ	– желудочковая экстрасистола/желудочковая экстрасистолия
иАПФ	– ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента
ИБС	– ишемическая болезнь сердца
ИКД	– имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор
ИМ	– инфаркт миокарда
ИМnST	– инфаркт миокарда с подъемом сегмента ST
ИФЖ	– идиопатическая фибрилляция желудочков
КПЖТ	– катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия
ЛЖ	– левый желудочек
ЛЖУВК	– устройство вспомогательного кровообращения левого желудочка
НЖТ	– наджелудочковая тахикардия
ОКС	– острый коронарный синдром
ОС	– остановка сердца
ПАП	– противоаритмический препарат
ПЖТ	– полиморфная желудочковая тахикардия
ПМК	– пролапс митрального клапана
ПЭС	– программированная электрическая стимуляция

РКИ	– рандомизированное контролируемое исследование
СВАС	– синдром внезапной аритмической смерти
СЛР	– сердечно-легочная реанимация
СПС	– структурная патология сердца
СРРЖ	– синдром ранней реполяризации желудочков
СРТ	– сердечная ресинхронизирующая терапия
СРТ-Д	– сердечная ресинхронизирующая терапия с функцией дефибриллятора
ФВ	– фракция выброса
ФВЛЖ	– фракция выброса левого желудочка
ФЖ	– фибрилляция желудочков
ФП	– фибрилляция предсердий
ФРРЖ	– феномен ранней реполяризации желудочков
ЧСС	– частота сердечных сокращений

9. Ключевые положения

9.1. Общие аспекты

- Ключевыми элементами для увеличения выживаемости пациентов с ВОС являются повышение доступности дефибрилляторов в публичных местах и обучение населения основам проведения реанимационных мероприятий.
- Калькуляторы риска ВСС и ЖА, внедряемые в клиническую практику, должны соответствовать согласованным высоким стандартам разработки, внешней валидации и отчетности моделей прогнозирования.
- Генетическое тестирование следует сделать рутинной процедурой для пациентов с наследственно обусловленными кардиомиопатией и нарушениями ритма сердца.
- Для генетического тестирования и консультирования требуется междисциплинарная команда врачей экспертного уровня.
- Систематическое обследование пациентов, перенесших остановку сердца, требует мультимедального подхода.
- Во всех случаях ВСС в возрасте до 50 лет и желательно в целом во всех случаях ВСС рекомендуется комплексная аутопсия.
- К постановке диагноза наследственно обусловленного заболевания сердца в значительной доле семей приводит клиническая и генетическая оценка умерших от СВАС и членов их семей.
- Электрический шторм, невосприимчивый к медикаментозному лечению, требует наличия передовых методов катетерной абляции, механической поддержки кровообращения и автономной модуляции.
- При рассмотрении вопроса о пользе ИКД-терапии необходимо учитывать факторы конкурирующего риска неаритмической смерти, а также пожелания пациента и качество его жизни.

9.2. Структурная патология сердца

- Пациентам с ИБС с рецидивирующей симптоматической СВТ рекомендуется катетерная абляция, несмотря на хроническую терапию амиодароном.
- Для лечения кардиомиопатии, вызванной желудочковой экстрасистолией, терапией первой линии является катетерная абляция.
- У пациентов с ГНДКМП/ДКМП с показаниями к имплантации ИКД в качестве первичной профилактики важно учитывать не только величину ФВЛЖ $\leq 35\%$, но и дополнительные факторы риска (например, данные магнитно-резонансной томографии сердца и генетические факторы).
- Пациентам с мутацией гена *LMNA* требуется специфическая стратификация риска ВСС.
- Высокую частоту соответствующих ИКД-вмешательств у пациентов с АКПЖ необязательно классифицировать как спасение жизни.
- Валидированная шкала оценки риска ГКМП (HCM Risk-Kids score) полезна для оценки риска ВСС у пациентов с ГКМП младше 16 лет.
- Пациентов с миотонической дистрофией с учащенным сердцебиением и подозрением на аритмию, обморок или прерванную внезапную смерть необходимо обследовать с помощью инвазивного электрофизиологического исследования.
- У пациентов с скорректированной тетрадой Фалло и мономорфной ЖТ предпочтительным методом лечения является катетерная абляция.

9.3. Первичное электрическое заболевание сердца

- У пациентов с синдромом удлинённого интервала QT и КПЖТ предпочтительными бета-блокаторами являются надолол или пропранолол.
- Пациентам с бессимптомным синдромом удлинённого интервала QT полезно рассчитать аритмический риск (калькулятор риска 1-2-3).
- Бругада-паттерн 1 типа на ЭКГ, вызванный тестом блокатора натриевых каналов, при отсутствии других результатов не диагностирует БрС.
- Необходимость стратификации риска ВСС у бессимптомных пациентов с БрС со спонтанным Бругада-паттерном 1 типа остается под вопросом.
- Профилактическая катетерная абляция не рекомендуется пациентам с бессимптомным БрС.
- Для постановки диагноза идиопатической ФЖ необходимо исключить лежащую в основе структурную, каналопатическую или метаболическую этиологию.
- ФРРЖ отличается от СРРЖ и может быть доброкачественным явлением.
- Денервация левого желудочка играет важную роль в лечении пациентов с КПЖТ и синдромом удлинённого интервала QT.

10. Пробелы в доказательствах

10.1. Общие аспекты

- У бессимптомных пациентов в общей популяции требуются точные скрининговые тесты для выявления заболеваний сердца, связанных с ВСС.
- У пациентов со структурной патологией сердца неизвестен оптимальный временной интервал между повторными неинвазивными и инвазивными прогностическими тестами в случае отрицательного результата теста.
- Необходима улучшенная интерпретация генетических вариантов с неопределенной клинической значимостью и вероятных патогенных вариантов.
- Необходимо изучить полезность оценки полигенного риска у пациентов с риском ВСС.

10.2. Структурная патология сердца – общие аспекты

- Неизвестна долгосрочная безопасность и эффективность подкожных ИКД.
- Роль первичной профилактической терапии ИКД у пациентов с ИБС и умеренно сниженной или сохраненной фракцией выброса не изучена системно.
- Оптимальные методы для картирования субстрата желудочковой тахикардии и абляции при структурной патологии сердца еще предстоит определить.
- Неясна роль имплантации ИКД у пациентов с терминальной стадией сердечной недостаточности, которым помогают ЛЖУВК непрерывного действия текущего поколения.

10.3. Идиопатические ЖЭ/ЖТ

- Необходимо установить эффективность катетерной абляции или антиаритмического медикаментозного лечения у пациентов с бессимптомными, частыми ЖЭ и сохраненной сердечной функцией.

10.4. Ишемическая болезнь сердца

- Неизвестно, какие пациенты с хронической ИБС и сильно нарушенной ФВЛЖ находятся в группе низкого риска развития ВСС.
- Роль позднего гадолиниевого усиления на МРТ сердца для стратификации риска ВСС при хронической ИБС неясна.
- Для определения роли ИКД после успешной абляции ЖТ при хронической ИБС с умеренно сниженной или сохраненной ФВЛЖ необходимы РКИ.

10.5. Кардиомиопатии

- Неизвестно, является ли кардиомиопатия, вызванная ЖЭ, самостоятельным заболеванием или необходим предрасполагающий фактор.
- Неясна прогностическая ценность результатов позднего гадолиниевого усиления на МРТ сердца (например, характер и количество позднего гадолиниевого усиления) для индивидуальной стратификации риска ВСС у пациентов с саркоидозом сердца, ГКМП и ДКМП/ГНДКМП.
- Необходимы исследования для определения роли ПЭС у пациентов с саркоидозом сердца и ДКМП/ГНДКМП, у которых слегка снижена или сохранена сердечная функция и имеется позднее гадолиниевоe усиление на МРТ сердца.

- Отсутствуют проспективные данные о связи между интенсивностью и продолжительностью физической нагрузки и проявлением и тяжестью фенотипа у здоровых носителей мутации АКПЖ.
- Необходимо установить эффективность применения ИКД после успешной абляции у пациентов с АКПЖ, у которых наблюдается гемодинамически переносимая ЖТ.
- Для пациентов с бивентрикулярной и леводоминантной аритмогенной кардиомиопатией требуются данные о клиническом исходе, предикторах аритмических событий и показаниях к лечению, включая терапию ИКД.

10.6. Клапанная болезнь сердца

- Недостаточно знаний для выявления пациентов с пролапсом митрального клапана, подверженных риску развития ЖА и ВСС.

10.7. Врожденный порок сердца

- Недостаточно знаний относительно абсолютного риска развития ЖА и ВСС у пациентов с ИБС, которые получали лечение с использованием современных хирургических подходов.

10.8. Первичное электрическое заболевание сердца

- Необходимы убедительные доказательства в поддержку профилактического применения ИКД в дополнение к медикаментозной терапии бета-блокаторами и геноспецифической терапией у пациентов с синдромом удлиненного интервала QT.
- Необходимы дополнительные данные для определения роли левосторонней симпатической денервации сердца и ИКД у пациентов с высоким риском развития синдрома удлиненного интервала QT, которые не переносят медикаментозную терапию.
- Необходимы улучшенные инструменты диагностики и стратификации риска для бессимптомных пациентов с синдромом Бругада и подозрением на СРРЖ.
- Необходимо дальнейшее изучение роли эндоэпикардального картирования для выявления локализованных структурных изменений, потенциально связанных с ИФЖ и целенаправленной катетерной абляцией.
- Требуются долгосрочные данные об эффективности ИКД в сравнении с пациентами с КПЖТ после остановки сердца без ИКД.
- Недостаточно изучена причина того, почему женщины находятся в группе низкого риска ВСС, связанного со спортом.

11. «Что делать» и «чего не делать» согласно Рекомендациям

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b
Рекомендации по проведению реанимационных мероприятий и доступности к автоматическим наружным дефибрилляторам		
Рекомендуется размещение дефибрилляторов для общественного использования в местах, где существует вероятность возникновения случаев остановки сердца ^c	I	B
При внебольничной остановке сердца рекомендуется немедленная СЛР посторонними лицами	I	B
Рекомендуется способствовать обучению населения основам проведения реанимационных мероприятий, чтобы увеличить скорость проведения СЛР и использования АВД случайными прохожими	I	B
Рекомендации по генетическому тестированию		
Генетическое тестирование рекомендуется, когда у живого или умершего пациента диагностируется заболевание с вероятной генетической предрасположенностью и риском развития ЖА и ВСС	I	B
При первом выявлении предполагаемой разновидности патогена рекомендуется провести оценку его патогенности с использованием международно признанной системы	I	C
Если у живого или умершего пациента с заболеванием, которое несет риск развития ЖА и ВСС, выявлена разновидность IV или V класса, рекомендуется генетическое тестирование родственников первой линии с симптомами, а также облигатных носителей	I	C
Рекомендуется, чтобы генетическое тестирование и консультирование по поводу его потенциальных последствий проводила междисциплинарная команда врачей экспертного уровня	I	C

Рекомендуется, чтобы разновидности III класса (неопределенной значимости) и разновидности IV класса оценивались на предмет разделения по семействам, где это возможно, и периодически пересматривались	I	C
Не рекомендуется проводить генетическое тестирование у нулевых пациентов с недостаточными признаками генетически обусловленного заболевания	III	C
Рекомендации по обследованию пациентов с впервые задокументированной ЖА		
У пациентов с недавно зарегистрированной ЖА (частые ЖЭ, непродолжительная ЖТ, устойчивая мономорфная ЖТ) в качестве оценки первой линии рекомендуется ЭКГ в 12 отведениях, по возможности – регистрация желудочковой аритмии на ЭКГ в 12 отведениях, эхоКГ	I	C
Рекомендации по оценке состояния пациентов, перенесших ВОС		
Обследование пациента, перенесшего ВОС без очевидной экстракардиальной причины, рекомендуется проводить под наблюдением междисциплинарной команды врачей	I	B
Коронарография показана электрически нестабильным пациентам после ВОС с подозрением на продолжающуюся ишемию миокарда	I	C
У пациентов, перенесших ВОС, на первичном обследовании рекомендуется собирать образцы крови для потенциального токсикологического и генетического тестирования	I	B
Всем пациентам, перенесшим ВОС, рекомендуется извлекать записи с имплантируемых в сердце электронных устройств и носимых мониторов	I	B
У пациентов, перенесших ВОС, рекомендуются повторные ЭКГ в 12 отведениях при стабильном ритме (включая ЭКГ с высоким прекардиальным отведением), а также непрерывный мониторинг сердца	I	B
Эхокардиография рекомендуется для оценки структуры и функции сердца у всех пациентов, перенесших ВОС	I	C
Коронарная визуализация и МРТ сердца с поздним усилением гадолинием рекомендуются для оценки структуры и функции сердца у всех пациентов, перенесших ВОС без очевидной первопричины	I	B
Пациентам, перенесшим ВОС без очевидной первопричины, рекомендуется сделать тест на блокаторы натриевых каналов и провести тестирование физической работоспособности	I	B
Рекомендации по оценке жертв ВСС		
Расследование случаев неожиданной ВС, особенно в случае подозрения на наследственное заболевание, должно стать приоритетом общественного здравоохранения	I	B
В случаях ВС рекомендуется собрать подробное описание обстоятельств смерти, предшествующих симптомов, семейного анамнеза и просмотреть предыдущие медицинские карты	I	B
Во всех случаях неожиданной ВС и всегда у лиц моложе 50 лет рекомендуется комплексная аутопсия	I	B
В случаях ВСС рекомендуется сохранить образцы, пригодные для выделения ДНК, и проконсультироваться с кардиологом при подозрении на наследственную причину или при необъяснимой причине смерти	I	B
Токсикологические обследования рекомендуются в случаях ВС с неопределенной причиной	I	B
При ВСС, когда причина известна или есть подозрение на наследственность, рекомендуется генетическое тестирование для выявления причины	I	B
После СВАС рекомендуется посмертное генетическое тестирование, направленное на первичное электрическое заболевание сердца, если умерший молод (< 50 лет) и/или обстоятельства и/или семейная история подтверждают первичное электрическое заболевание сердца	I	B
Рекомендуется направить родственников первой линии для обследования сердца в специализированную клинику, когда по аутопсии диагностируется возможное наследственное заболевание сердца	I	B
Рекомендуется направить родственников первой линии для обследования сердца в специализированную клинику, в случаях ВС без проведения аутопсии, когда подозревается наследственное заболевание сердца	I	B
Рекомендации по обследованию родственников умерших от СВАС пациентов		
После СВАС не рекомендуется посмертное генетическое тестирование без гипотез с использованием секвенирования экзома или генома.	III	B

Рекомендуется провести оценку анамнеза семьи умерших от СВАС пациентов: • для родственников первой линии • для родственников, которые должны быть носителями мутации, основанной на анализе семейного анамнеза • для родственников с подозрительными симптомами • когда возраст умершего составляет менее 50 лет или если имеются другие косвенные данные или семейный анамнез, указывающий на наследуемое заболевание	I	B
В оценку анамнеза семьи умерших от СВАС пациентов рекомендуется включать генетическое тестирование, когда при посмертном генетическом тестировании у умершего от СВАС пациента обнаруживается патогенная мутация	I	B
Рекомендуется исходная оценка анамнеза семьи умерших от СВАС пациентов, включающая сбор истории болезни и проведение физического обследования, ЭКГ со стандартным и высоким прекардиальным отведением, эхокардиографию и тестирование физической работоспособности	I	B
В семьях умерших от СВАС пациентов без постановки диагноза после клинической оценки детям умерших рекомендуется последующее наблюдение до достижения ими совершеннолетия	I	C
В семьях умерших от СВАС пациентов без постановки диагноза после клинической оценки не рекомендуется наблюдение за бессимптомными взрослыми, которых можно выписать с рекомендацией вернуться, если у них появятся симптомы или изменится семейный анамнез	III	C
Рекомендации по лечению обратимых состояний		
При подозрении на ЖА, вызванную лекарственными средствами, рекомендуется отменить вызывающие аллергическую реакцию вещества	I	B
Пациентам с ЖА рекомендуется обследование на наличие обратимых состояний (например, электролитный дисбаланс, ишемия, гипоксемия, лихорадка) ^d	I	C
Рекомендации по неотложному лечению устойчивой желудочковой тахикардии и электрического шторма		
Кардиоверсия постоянным током рекомендуется в качестве лечения первой линии пациентам с гемодинамически непереносимой устойчивой мономорфной ЖТ	I	B
Кардиоверсия постоянным током рекомендуется в качестве лечения первой линии пациентам с переносимой устойчивой мономорфной ЖТ при условии, что риск анестезии/седации невелик	I	C
У пациентов с гемодинамически переносимой идиопатической ЖТ рекомендуется лечение внутривенным бета-блокатором (ЖТ из ВОПЖ) или верапамилом (фасцикулярная ЖТ)	I	C
При тахикардии с широкими QRS-комплексами неизвестной этиологии не рекомендуется внутривенное введение верапамила	III	B
Пациентам с электрическим штормом рекомендуется легкая или умеренная седативная терапия для облегчения психологического стресса и снижения симпатического тонуса	I	C
Пациентам с СПС и электрическим штормом при отсутствии противопоказаний рекомендуется антиаритмическая терапия бета-блокаторами (предпочтительно неселективными) в комбинации с внутривенным введением амиодарона	I	B
Внутривенное введение магния с добавлением калия рекомендуется пациентам с ДВЖТ по типу «пируэт»	I	C
Пациентам с приобретенным синдромом удлиненного интервала QT и рецидивирующей ДВЖТ по типу «пируэт», несмотря на коррекцию провоцирующих состояний и магния, для увеличения ЧСС рекомендуются изопроterenол или трансвенозная электрокардиостимуляция	I	C
Катетерная абляция рекомендуется пациентам с непрекращающейся ЖТ или электрическим штормом из-за НЖТ, а также не отвечающим на терапию противоритмическими препаратами	I	B
Рекомендации по медикаментозному лечению сердечной недостаточности		
Всем пациентам с сердечной недостаточностью со сниженной ФВ показано оптимальное медикаментозное лечение, включающее иАПФ/БРА/АРНИ, АМКР, бета-блокаторы и ингибиторы SGLT2	I	A
Рекомендации по имплантации ИКД (общие аспекты)		
Имплантация кардиовертера-дефибриллятора показана только тем пациентам, у которых ожидается хорошая выживаемость >1 года	I	C
Не рекомендуется имплантировать ИКД пациентам с непрекращающимися ЖА до тех пор, пока ЖА не будут контролироваться	III	C

Рекомендации по вторичной профилактике ВСС		
Имплантация ИКД рекомендуется пациентам с документированной ФЖ или гемодинамически непереносимой ЖТ при отсутствии обратимых причин	I	A
Рекомендации по добавлению СРТ к ИКД		
При наличии показаний к имплантации ИКД рекомендуется оценить, может ли пациенту быть полезна СРТ-Д	I	C
Рекомендации по оптимизации программирования устройств		
Оптимизация программирования ИКД показана во избежание неподходящих и ненужных методов лечения и снижения смертности	I	A
У пациентов с одно- или двухкамерной ИКД без показаний к электрокардиостимуляции при брадикардии рекомендуется свести к минимуму электрокардиостимуляцию желудочков	I	A
Показано программирование настроек длительности обнаружения (критерии длительности не менее 6–12 с или 30 интервалов)	I	A
Пациентам с ИКД при первичной профилактике рекомендуется запрограммировать ограничение зоны самой медленной тахикардии с ЧСС ≥ 188 ударов в минуту	I	A
У пациентов с СПС рекомендуется программирование по крайней мере одной АТС-терапии во всех зонах тахикартимий	I	A
Рекомендуется запрограммировать алгоритмы для различения НЖТ и ЖТ при тахикардиях с ЧСС до 230 ударов в минуту	I	B
Рекомендуется активировать оповещения о нарушениях в работе электродов	I	B
Рекомендуется осуществлять дистанционный мониторинг для снижения частоты возникновения необоснованных срабатываний	I	B
Прежде чем устанавливать АТС в режиме «Ramp», рекомендуется установить АТС в режиме «Burst»	I	B
Для подкожного ИКД рекомендуется конфигурация двух зон распознавания с активизацией алгоритма дискриминации ритмов в нижней условной шоковой зоне	I	B
Рекомендации по сопутствующему лечению во избежание несоответствующей терапии ИКД		
Катетерная абляция рекомендуется пациентам с ИКД с рецидивирующей НЖТ, приводящей к несоответствующей терапии ИКД	I	C
Фармакологическое лечение или катетерная абляция рекомендуется пациентам с несоответствующей терапией ИКД, связанной с ФП, несмотря на оптимальное программирование ИКД	I	C
Рекомендации по психосоциальному ведению после имплантации ИКД		
Пациентам с ИКД рекомендуется оценка психологического статуса и лечение дистресса	I	C
Рекомендуется общение между пациентом и врачом/медицинским работником для решения проблем, связанных с ИКД, и обсуждения вопросов качества жизни до имплантации ИКД и во время прогрессирования заболевания	I	C
Рекомендации по профилактике осложнений, связанных с имплантацией ИКД		
Пациентам без текущих или ожидаемых показаний к предсердной или атриовентрикулярной последовательной электрокардиостимуляции из-за меньшего риска осложнений, связанных с устройством, в качестве первичной профилактики рекомендуется однокамерный, а не двухкамерный ИКД	I	A
Рекомендации по устранению проблем, связанных с окончанием срока службы ИКД		
Обсуждение с пациентом и его семьей вариантов деактивации ИКД и совместное принятие решения показано до имплантации и в случае значительного ухудшения состояния здоровья	I	C
Рекомендации по лечению ЖА при ОКС и спазме сосудов		
Внутривенное введение бета-блокаторов показано пациентам с рецидивом ПЖТ/ФЖ во время ИМпСТ при отсутствии противопоказаний	I	B
Профилактическое лечение ПАП (кроме бета-блокаторов) не рекомендуется при ОКС	III	B
Рекомендации по стратификации риска и лечению ЖА на ранних стадиях после ИМ		
Всем пациентам с острым ИМ рекомендуется ранняя (до выписки) оценка ФВЛЖ	I	B
У пациентов с ФВЛЖ ≤ 40 % до выписки рекомендуется повторная оценка ФВЛЖ через 6–12 недель после ИМ для оценки необходимости имплантации ИКД в качестве первичной профилактики	I	C

Рекомендации по стратификации риска, профилактике ВСС и лечению ЖА при хронической ИБС		
Пациентам с обмороком и предшествующим ИМпST ПЭС показана, когда после неинвазивного обследования обморок остается необъяснимым	I	C
Терапия ИКД рекомендуется пациентам с ИБС, симптоматической сердечной недостаточностью (класс II–III по NYHA) и ФВЛЖ $\leq 35\%$ даже через 3 и более месяца оптимального медикаментозного лечения	I	A
Пациентам с ИБС не рекомендуется профилактическое лечение другими ПАП, кроме бета-блокаторов	III	A
Имплантация ИКД рекомендуется пациентам без продолжающейся ишемии с документированной ФЖ или гемодинамически непереносимой ЖТ, проявляющейся позже чем через 48 ч после ИМ	I	A
У пациентов с ИБС и рецидивирующей, симптоматической устойчивой мономорфной ЖТ или при срабатывании ИКД при устойчивой мономорфной ЖТ, несмотря на хроническую терапию амиодароном, рекомендуется катетерная абляция вместо усиления терапии ПАП	I	B
Рекомендации по профилактике ВСС у пациентов с коронарными аномалиями		
В дополнение к кардиопульмональному нагрузочному тестированию у пациентов с аномальным аортальным происхождением коронарной артерии с межартериальным течением для подтверждения или исключения ишемии миокарда рекомендуется кардиологическая визуализация с физической нагрузкой	I	C
В дополнение к кардиопульмональному нагрузочному тестированию после операции у пациентов с аномальным аортальным происхождением коронарной артерии с прерыванием сердечной деятельности в анамнезе рекомендуется кардиологическая визуализация с физической нагрузкой	I	C
Пациентам с аномальным аортальным происхождением коронарной артерии с остановкой сердца, обмороком, предположительно вызванным желудочковыми аритмиями или стенокардией, когда исключены другие причины, рекомендуется хирургическое вмешательство	I	C
Рекомендации по ведению пациентов с идиопатическими ЖЭ/ЖТ		
Показана регулярная оценка функции желудочков у пациентов с нагрузкой ЖЭ $> 10\%$ и нормальной функцией желудочков	I	C
Катетерная абляция в качестве лечения первой линии рекомендуется при симптоматической идиопатической ЖТ/ЖЭ из ВОПЖ или левых пучков ^c	I	B
Бета-блокаторы или недигидропиридиновые блокаторы кальциевых каналов показаны пациентам с симптомами идиопатической ЖТ/ЖЭ, не относящейся к ВОПЖ или левым пучкам	I	C
Катетерная абляция не рекомендуется детям в возрасте до 5 лет или весом менее 10 кг, за исключением случаев, когда предыдущая медикаментозная терапия не дала результатов или когда ЖТ не переносится гемодинамически	III	C
Амиодарон в качестве терапии первой линии не рекомендуется пациентам с идиопатическими ЖТ/ЖЭ	III	C
Верапамил не рекомендуется применять детям в возрасте до 1 года с ЖЭ/ЖТ, особенно если у них есть признаки сердечной недостаточности или одновременное применение других ПАП	III	C
Рекомендации по ведению пациентов с преждевременной кардиомиопатией, вызванной ЖЭ, или с обострением кардиомиопатии		
Пациентам с кардиомиопатией, предположительно вызванной частыми и преимущественно мономорфными ЖЭ, рекомендуется катетерная абляция	I	C
Рекомендации по стратификации риска, профилактике ВСС и лечению ЖА при дилатационной кардиомиопатии/ гипокинетической недилатационной кардиомиопатии		
Генетическое тестирование (включающее, по крайней мере, гены <i>LMNA</i> , <i>PLN</i> , <i>RBM20</i> и <i>FLNC</i>) рекомендуется пациентам с ДКМП/ГНДКМП и задержкой атриовентрикулярной проводимости в возрасте < 50 лет или имеющим в семейном анамнезе ДКМП/ГНДКМП или ВСС у родственника первой линии (в возрасте < 50 лет)	I	B
Участие в упражнениях высокой интенсивности, включая соревновательные виды спорта, не рекомендуется лицам с ДКМП/ГНДКМП и мутацией гена <i>LMNA</i>	III	C
Имплантация ИКД рекомендуется пациентам с ДКМП/ГНДКМП, которые переживают ВОС из-за ЖТ/ФЖ или испытывают гемодинамически непереносимую устойчивую мономорфную ЖТ	I	B

Родственнику первой линии пациента с ДКМП/ГНДКМП рекомендуется сделать ЭКГ и эхокардиограмму, если: • пациент младше 50 лет или у него есть клинические признаки, указывающие на наследственную причину, или • имеется семейный анамнез ДКМП/ГНДКМП или преждевременной неожиданной ВС	I	C
Рекомендации по диагностике, стратификации риска, профилактике ВСС и лечению ЖА при аритмогенной кардиомиопатии правого желудочка		
Пациентам с подозрением на АКПЖ рекомендуется проведение МРТ сердца	I	B
Пациентам с подозрением на АКПЖ или диагностированной АКПЖ рекомендуется генетическое консультирование и тестирование	I	B
Пациентам с диагностированной АКПЖ рекомендуется избегать высокоинтенсивных физических упражнений	I	B
Имплантация ИКД рекомендуется пациентам с АКПЖ с гемодинамически непереносимой ЖТ или ФЖ	I	C
Пациентам с АКПЖ и нестойкими или затяжными ЖА рекомендуется терапия бета-блокаторами	I	C
Родственникам первой линии пациента с АКПЖ рекомендуется проведение ЭКГ и эхокардиографии	I	C
Рекомендации по стратификации риска, профилактике ВСС и лечению ЖА при гипертрофической кардиомиопатии		
МРТ сердца с поздним гадолиниевым усилением рекомендуется пациентам с ГКМП для диагностического обследования	I	B
Пациентам с ГКМП рекомендуется генетическое консультирование и тестирование	I	B
Рекомендуется оценивать 5-летний риск ВСС при первом обследовании и с интервалом в 1–3 года или при изменении клинического статуса	I	C
Имплантация ИКД рекомендуется пациентам с ГКМП с гемодинамически непереносимой ЖТ или ФЖ	I	B
Родственникам первой линии пациента с ГКМП рекомендуется проведение ЭКГ и эхокардиограммы	I	C
Рекомендации по стратификации риска, профилактике ВСС и лечению ЖА при нервно-мышечных заболеваниях		
Пациентам с мышечными дистрофиями рекомендуется ежегодное наблюдение с ЭКГ по крайней мере в 12 отведениях, даже в скрытой фазе заболевания	I	C
Рекомендуется, чтобы пациенты с нервно-мышечными заболеваниями, у которых есть желудочковые аритмии или желудочковая дисфункция, лечились от аритмии таким же образом, как и пациенты без нервно-мышечных заболеваний	I	C
Инвазивное электрофизиологическое обследование рекомендуется пациентам с миотонической дистрофией и учащенным сердцебиением или обмороком, указывающими на ЖА, ЖТ или переживание ОС	I	C
Имплантация ИКД рекомендуется пациентам с миотонической дистрофией и устойчивой мономорфной ЖТ или прерванной операцией, вызванной ЖТ с циркуляцией возбуждения по ножкам пучка Гиса	I	C
У пациентов с миотонической дистрофией не рекомендуется проводить последовательную электрофизиологическую оценку атриовентрикулярной проводимости и индукции аритмии без подозрения на аритмию или без прогрессирования нарушений проводимости ЭКГ	III	C
Пациентам с симптомами ЖТ с циркуляцией возбуждения по ножкам пучка Гиса рекомендуется катетерная абляция	I	C
Пациентам с миотонической дистрофией, подвергающимся абляции из-за ЖТ с циркуляцией возбуждения по ножкам пучка Гиса, рекомендуется имплантация кардиостимулятора/ИКД	I	C
Рекомендации по профилактике ВСС и лечению ЖА при миокардите		
При подтвержденном или клинически подозреваемом остром миокардите рекомендуется направлять пациентов с угрожающими жизни ЖА в специализированный центр	I	C
Пациентам с гемодинамически непереносимой устойчивой мономорфной ЖТ, возникающей в хронической фазе миокардита, рекомендуется имплантация ИКД	I	C
Рекомендации по стратификации риска, профилактике ВСС и лечению ЖА при саркоидозе сердца		
Имплантация ИКД рекомендуется пациентам с саркоидозом сердца, у которых ФВЛЖ ≤ 35 %	I	B
Имплантация ИКД рекомендуется пациентам с саркоидозом сердца, у которых (1) подтверждена устойчивая ЖТ или (2) была прервана ОС	I	B

Рекомендации по профилактике ВСС и лечению ЖА при пороке клапанов сердца		
ПЭС с катетерной абляцией в режиме готовности рекомендуется пациентам с заболеванием аортального клапана и устойчивой мономорфной ЖТ для выявления и удаления ЖТ с циркуляцией возбуждения по ножкам пучка Гиса, особенно если это происходит после вмешательства на клапане	I	C
Пациентам с пороком клапанов сердца и стойкой дисфункцией ЛЖ после хирургической коррекции (если это возможно) в качестве первичной профилактики рекомендуется имплантация ИКД в соответствии с рекомендациями по ДКМП/ГНДКМП	I	C
Рекомендации по профилактике ВСС и лечению ЖА при врожденных пороках сердца		
У взрослых с врожденным пороком сердца с бивентрикулярной физиологией и системным левым желудочком, проявляющимся симптоматической сердечной недостаточностью (класс II–III по NYHA) и ФВ $\leq 35\%$ даже через 3 и более месяцев оптимальной медикаментозной терапии, показана имплантация ИКД	I	C
У пациентов с врожденным пороком сердца, характеризующимся устойчивыми ЖА, рекомендуется обследование на наличие остаточных или новых анатомических аномалий	I	B
У пациентов с врожденным пороком сердца с непереносимой ЖТ/прерванной ОС из-за ФЖ имплантация ИКД показана после исключения обратимых причин	I	C
Пациентам с восстановленной тетрадой Фалло, у которых наблюдается устойчивая мономорфная ЖТ или рецидивирующая симптоматическая соответствующая терапия ИКД при устойчивой мономорфной ЖТ, рекомендуется катетерная абляция, выполняемая в специализированных центрах	I	C
Рекомендации по ведению пациентов с идиопатической ФЖ		
Рекомендуется у пациентов, выживших после ВОС, диагностировать идиопатическую ФЖ, предпочтительно с документальным подтверждением ФЖ, после исключения основной структурной, канальцевопатической, метаболической или токсикологической этиологии	I	B
При идиопатической ФЖ рекомендуется имплантация ИКД	I	B
Рекомендации по ведению пациентов с синдромом удлиненного интервала QT		
Рекомендуется диагностировать синдром удлиненного интервала QT либо при показателе QTc ≥ 480 мс на повторных ЭКГ в 12 отведениях независимо от симптомов, либо при диагностическом балле синдрома удлиненного интервала QT > 3	I	C
Пациентам с клинически диагностированным синдромом удлиненного интервала QT рекомендуется генетическое тестирование и консультирование	I	C
Рекомендуется диагностировать синдром удлиненного интервала QT при наличии патогенной мутации, независимо от продолжительности интервала QT	I	C
Профилактическое диагностическое тестирование с введением адреналина не рекомендуется при синдроме удлиненного интервала QT	III	C
При синдроме удлиненного интервала QT рекомендуется следующее: <ul style="list-style-type: none"> • Избегайте препаратов, удлиняющих интервал QT^r • Избегайте нарушений электролитного баланса и исправляйте их • Исключите генотип-специфичные триггеры аритмии 	I	C
Пациентам с синдромом удлиненного интервала QT с документально подтвержденным удлинением интервала QT для снижения риска аритмических событий рекомендуются бета-блокаторы, предпочтительно неселективные (надолол или пропранолол)	I	B
Мексилетин показан пациентам с синдромом удлиненного интервала QT 3 типа	I	C
Имплантация ИКД в дополнение к бета-блокаторам рекомендуется пациентам с синдромом удлиненного интервала QT с ОС	I	B
Имплантация ИКД рекомендуется пациентам с синдромом удлиненного интервала QT, у которых наблюдаются симптомы ^g во время приема бета-блокаторов и генотип-специфической терапии	I	C
Левосторонняя симпатическая денервация сердца показана пациентам с симптоматическим ^g синдромом удлиненного интервала QT, когда: (1) терапия ИКД противопоказана или отклонена; (2) пациент принимает бета-блокаторы и генотип-специфическую терапию с ИКД и испытывает множественные шоки или обмороки вследствие ЖА	I	C
При синдроме удлиненного интервала QT не рекомендуется инвазивное электрофизиологическое исследование.	III	C
Рекомендации по ведению пациентов с синдромом Андерсена–Тавила		
Пациентам с подозрением на синдром Андерсена – Тавила рекомендуется генетическое тестирование	I	C

Имплантация ИКД рекомендуется пациентам с синдромом Андерсена – Тавила после прерванной ОС, непереносимой устойчивой ЖТ	I	C
Рекомендации по ведению пациентов с синдромом Бругада		
Рекомендуется диагностировать БрС у пациентов без других заболеваний сердца и со спонтанным Бругада-паттерном I типа на ЭКГ	I	C
Рекомендуется диагностировать БрС у пациентов без других заболеваний сердца, которые пережили ОС из-за ФЖ или ПЖТ и имеют Бругада-паттерн I типа на ЭКГ, вызванный введением блокаторов натриевых каналов или во время лихорадки	I	C
Для пробандов с БрС рекомендуется генетическое тестирование на ген <i>SCN5A</i>	I	C
Пациентам с диагностированным ранее Бругада-паттерном I типа не рекомендуется тест на блокаторы натриевых каналов	III	C
<p>Всем пациентам с БрС рекомендуется следующее:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Избегание препаратов, которые могут вызвать подъем сегмента ST в правых прекардиальных отведениях (http://www.brugadadrugs.org) • Отказ от употребления кокаина, марихуаны и злоупотребления алкоголем • Лечение лихорадки жаропонижающими препаратами 	I	C
<p>Имплантация ИКД рекомендуется пациентам с БрС, которые:</p> <ul style="list-style-type: none"> • выжили после прерванной ОС и/или • имеют задокументированную спонтанную устойчивую ЖТ 	I	C
Бессимптомным пациентам с БрС катетерная абляция не рекомендуется	III	C
Рекомендации по ведению пациентов с феноменом/синдромом ранней реполяризации желудочков		
Рекомендуется диагностировать ФРРЖ как повышение J-точки ≥ 1 мм в двух соседних нижних и/или боковых отведениях ЭКГ	I	C
Рекомендуется диагностировать СРРЖ у пациента, реанимированного с необъяснимыми ФЖ/ПЖТ при наличии ФРРЖ	I	C
Бессимптомным пациентам с ФРРЖ не рекомендуется проводить клинические обследования на регулярной основе	III	C
Пациентам с диагнозом СРРЖ, пережившим ОС, рекомендуется имплантация ИКД	I	B
Бессимптомным пациентам с изолированным ФРРЖ не рекомендуется имплантация ИКД	III	C
Рекомендации по ведению пациентов с КПЖТ		
Рекомендуется диагностировать КПЖТ при отсутствии структурной патологии сердца, без изменений на ЭКГ и при наличии двунаправленной или полиморфной ЖТ, вызванной физической нагрузкой или эмоциями	I	C
Рекомендуется диагностировать КПЖТ у пациентов, являющихся носителями мутации в генах, вызывающих заболевание	I	C
Пациентам с клиническим подозрением или клиническим диагнозом КПЖТ показано генетическое тестирование и консультирование	I	C
Всем пациентам с КПЖТ рекомендуется избегать спортивных соревнований, интенсивных физических упражнений и влияния стрессовых ситуаций	I	C
Всем пациентам с клиническим диагнозом КПЖТ рекомендуются бета-блокаторы, предпочтительно неселективные (надолол или пропранолол)	I	C
Пациентам с КПЖТ после прерванной ОС рекомендуется имплантация ИКД в сочетании с бета-блокаторами и флекаинидом	I	C
ПЭС не является рекомендованным методом стратификации риска ВСС	III	C
Рекомендации по ведению пациентов с синдромом короткого интервала QT		
<p>Рекомендуется диагностировать синдром короткого интервала QT при величине QTc ≤ 360 мс и при наличии одного или нескольких из нижеуказанных параметров:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Патогенная мутация • Семейный анамнез синдрома короткого интервала QT • Выживаемость после эпизода ЖТ/ФЖ при отсутствии сердечных заболеваний 	I	C
Пациентам с синдромом короткого интервала QT показано генетическое тестирование	I	C
Имплантация ИКД рекомендуется пациентам с синдромом короткого интервала QT, которые: (1) пережили прерванную ОС и/или (2) имеют документально подтвержденную спонтанную устойчивую ЖТ	I	C
ПЭС не является рекомендованным методом стратификации риска ВСС у пациентов с синдромом короткого интервала QT	III	C

Рекомендации по профилактике ВСС и лечению ЖА во время беременности		
Во время беременности при устойчивой ЖТ рекомендуется электрическая кардиоверсия	I	C
Если имплантация ИКД показана во время беременности, рекомендуется имплантация с оптимальной радиационной защитой	I	C
Продолжение приема бета-блокаторов рекомендуется во время беременности и после родов пациенткам с синдромом удлиненного интервала QT или КПЖТ	I	C
Рекомендации по стратификации риска и профилактике ВСС у спортсменов		
У спортсменов с положительным анамнезом, отклонениями при медосмотре или изменениями в ЭКГ рекомендуются дальнейшие исследования, включая эхокардиографию и/или МРТ сердца для подтверждения или исключения основного заболевания	I	C
Рекомендуется, чтобы спортсмены, у которых диагностировано сердечно-сосудистое заболевание, связанное с ВСС, проходили лечение в соответствии с действующими рекомендациями по допуску к занятиям спортом	I	C
Рекомендуется, чтобы персонал спортивных комплексов был обучен СЛР и использованию АВД	I	C

^a Класс рекомендаций.

^b Уровень доказательности.

^c Торговые центры, стадионы, станции общественного транспорта, казино.

^d Список не является исчерпывающим.

^e Уровень доказательности C для ЖТ/ЖЭ из левых пучков.

^f <http://www.crediblemeds.org>

^g Аритмический обморок или гемодинамически непереносимая ЖА.

Полный текст Рекомендаций Европейского общества кардиологов 2022 года по ведению пациентов с желудочковыми аритмиями и профилактике ВСС (2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death) опубликован: European Heart Journal (2022) 43, 3997–4126 <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac262>

Перевод Е.А. Решетовой, НИИТПМ – филиал ИЦиГ СО РАН, 2023 г.