



ДОНЕЦКИЙ
НАЦИОНАЛЬНЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ
ИМ. М. ГОРЬКОГО



Склянная Е.В., Ватутин Н.Т., Тарадин Г.Г., Сологуб И.А.

Тактика ведения пациентов с эпизодом внезапной сердечной смерти вследствие желудочковых нарушений ритма

Докладчик: доцент кафедры внутренних болезней №3,
к.мед.н. Склянная Елена Валериевна

Донецк, 2023

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 наступила в отсутствие очевидцев, к практически здоровым можно отнести лиц с хорошим самочувствием и отсутствием жалоб в течение предшествующих 24 ч.

Внезапная сердечная смерть

- врожденное или приобретенное потенциально **фатальное заболевание сердца** было **диагностировано при жизни**
- **на вскрытии** выявлена **патология сердечно-сосудистой системы**, способная потенциально быть причиной смерти
- на вскрытии **нет очевидных экстракардиальных причин смерти** (нарушение ритма служит наиболее вероятной причиной)

Эпидемиология

- ежегодно от ССЗ во всем мире погибают **17 миллионов** человек, из них **25%** становятся жертвами ВСС
- число случаев ВСС варьирует от **1,40** на 100 000 населения в год среди женщин до **6,68** на 100 000 человек в год среди мужчин

Этиология

- молодой возраст:
 - патологии ионных каналов,
 - кардиомиопатии,
 - миокардиты
 - интоксикации, в том числе наркотические.

- старший возраст:
 - ИБС,
 - СН,
 - клапанные пороки.

Сложности установления причины

- пожилой возраст - **сочетание** нескольких хронических ССЗ (не всегда можно определить, какое из них в большей степени способствовало развитию ВСС)
- молодой возраст – большинство наследственных каналопатий **не связаны со структурными изменениями в миокарде** (но часто являются причиной ВСС)

Выявление причины ВСС

=

**оценка риска внезапной смерти
для других членов семьи!!!**

**От 2% до 54% случаев ВСС остаются
необъяснимыми!!!**

Вопросы к патологоанатому:

- является ли причиной смерти заболевание сердца?
- характер заболевания сердца
- была ли смерть связана с нарушениями ритма?
- заболевание наследственное? Требуется ли обследование родственников погибшего?
- есть ли признаки токсического поражения, употребления наркотиков или другие причины неестественной смерти?

Определение риска ВСС

у лиц без известных заболеваний сердца

- почти в **50% случаев** остановка сердца происходит у лиц без известных заболеваний сердца (Myerburg RJ, et al., 1992)
- большинство из них при этом имеет **недиагностированную ИБС** (Фрамингемское исследование, Lloyd-Jones DM, et al., 2004)
- **снижение заболеваемости ИБС** и другой сердечно-сосудистой патологии приводит к **уменьшению вероятности ВСС** (Perk J, et al., 2012)
- Оценка **индивидуального риска развития ИБС** (уровень общего холестерина в сыворотке, уровень глюкозы, артериальное давление, курение и индекс массы тела)

Определение риска ВСС

у лиц без известных заболеваний сердца

- Изучение генетической предрасположенности к ВСС
 - 1 случай ВСС в семье - ОР ВСС составляет 1,89, 2 случая - 9,44 (Jouven X, et al., 1999)
 - семейный анамнез ВСС – ОР ВСС 1,46 (Фрамингемское исследование, Friedlander, et al., 1998)
 - семейный анамнез ВСС значительно чаще встречается у лиц, реанимированных после ФЖ, ОШ 2,72 (Dekker, et al., 2006)
 - **ДНК-маркеры ВСС не обнаружены!!!**

Определение риска ВСС

пациенты с ИБС

- поздние потенциалы желудочков и предсердий
- вариабельность сердечного ритма
- дисперсия QT интервала
- альтернация зубца Т
- турбулентность сердечного ритма
- **ни один из этих прогностических маркеров не оказался полезным для клинической практики!!!**

Определение риска ВСС

пациенты с ИБС

- **Единственным предиктором**, для которого подтверждена стойкая связь с риском ВСС является **ФВЛЖ!!!**
- Снижение **ФВЛЖ до 35% и менее** является показанием для имплантации ИКД у пациентов с СН ишемической этиологии с целью первичной профилактики ВСС

Определение риска ВСС

пациенты с наследственными аритмогенными заболеваниями

- Синдром удлинённого интервала QT
 - продолжительность QTc более 500 мс
 - определение генетического варианта синдрома
- Синдром укороченного интервала QT
 - предикторы ВСС не выделены
- Синдром Бругада
 - Предикторы ВСС не выделены
- Гипертрофическая кардиомиопатия
 - выраженность гипертрофии МЖП
- Дилатационная кардиомиопатия
 - мутация гена ламина

Профилактика ВСС

- Своевременное выявление признаков наследственных аритмогенных заболеваний (ЭКГ, ЭхоКГ)
- Популяционные скрининги?
(экономическая эффективность, получение ложноположительных и ложноотрицательных результатов)
- **Скрининг родственников жертв ВСС!!!**
- **Обследование пациентов с симптомами желудочковых нарушений ритма**

Скрининг родственников жертв ВСС

- Примерно в 50% случаев у родственников жертв ВСС устанавливают диагноз наследственных аритмогенных заболеваний (каналопатий, например, синдром Бругада; семейной гиперхолестеринемии, ГКМП, аритмогенная кардиомиопатия ПЖ).
- скрининг проходят только 40% родственников



Скрининг родственников жертв ВСС

Метод	Действия
Сбор анамнеза и физикальное обследование	<ul style="list-style-type: none">• Сбор анамнеза жизни• Сбор семейного анамнеза по заболеваниям сердца и случаям внезапной смерти
ЭКГ	<ul style="list-style-type: none">• Исходная ЭКГ в 12-ти отведениях со стандартными и высокими грудными отведениями• Суточный амбулаторный мониторинг ЭКГ• Стресс-тест• Сигнал-усредненная ЭКГ• Тест с провокацией аймалином/флекаинидом (при подозрении на СБр)
Визуализация	<ul style="list-style-type: none">• Двухмерная ЭхоКГ• МРТ (с контрастом и без него)
Генетическое тестирование	<ul style="list-style-type: none">• Направленное молекулярное тестирование и генетическое консультирование при подозрении на конкретное заболевание на основании клинических данных• Консультация в специализированном центре, специализирующемся на генетической диагностике аритмий

Скрининг пациентов с подозрением на желудочковые нарушения ритма

- Стандартная ЭКГ
- Суточное мониторирование ЭКГ
- Нагрузочные пробы
- Фармакологические пробы
- ЭхоКГ
- МРТ или КТ
- Коронарография
- ЭФИ
- Генетическое тестирование



ЭКГ

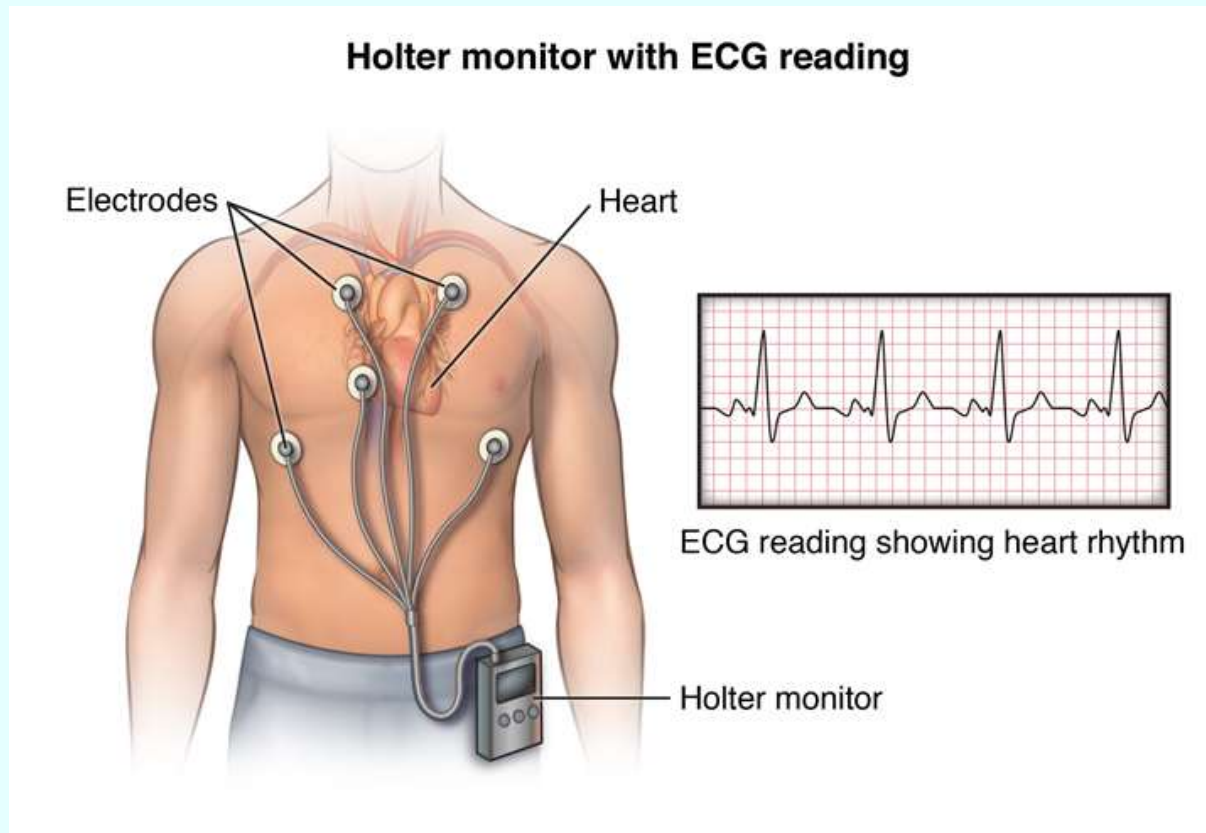
- Удлинение или укорочение интервала QT
- Блокада правой ножки пучка Гиса и подъем сегмента ST
- АВ-блокада
- ГТ камер сердца
- Патологический зубец Q

Brugada Syndrome



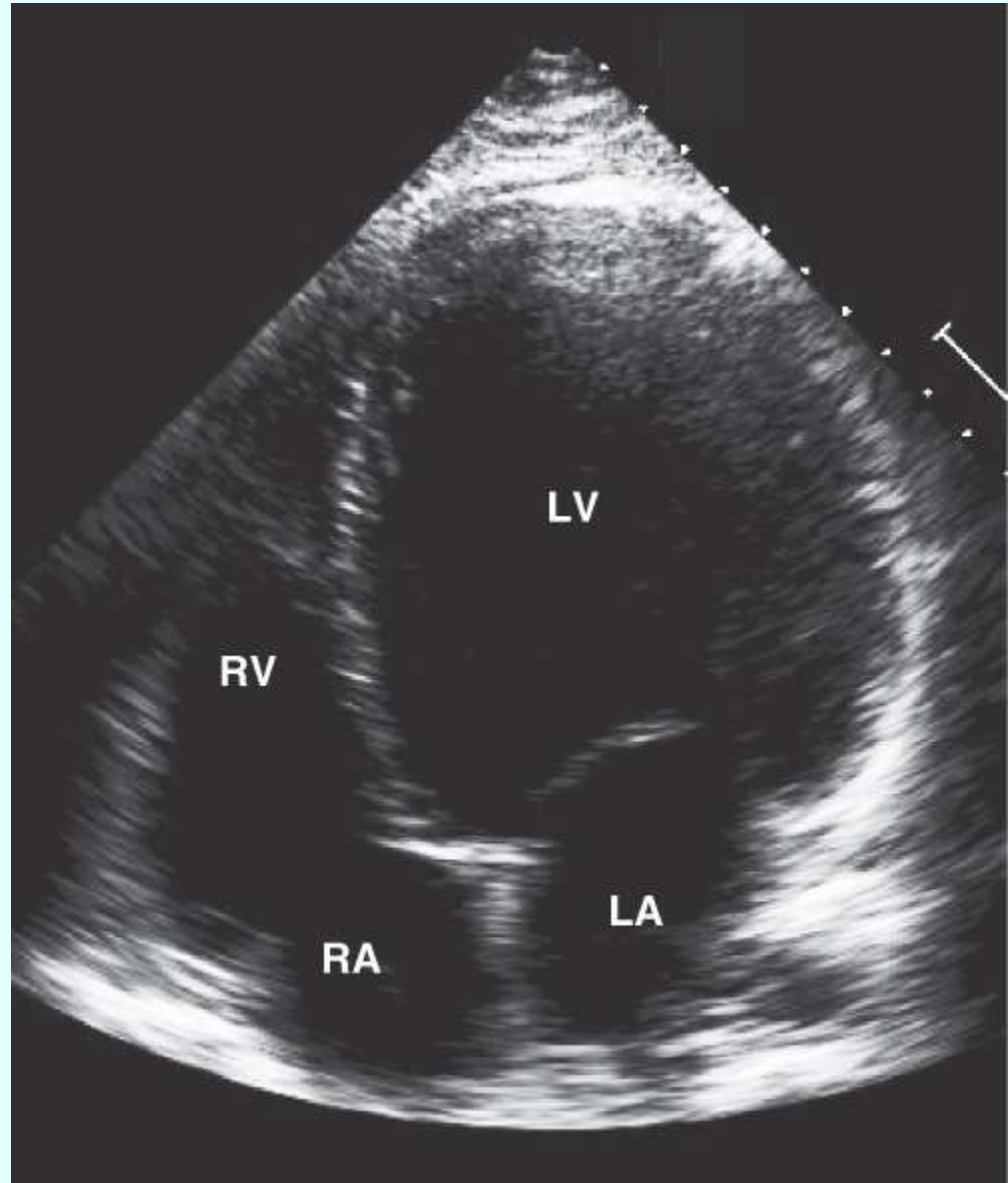
Суточное мониторирование ЭКГ, нагрузочные пробы

- Бессимптомная ишемия миокарда
- Пароксизмы желудочковой тахикардии



ЭхоКГ и стресс-ЭхоКГ

- Дилатация и гипертрофия камер сердца
- Врожденные пороки сердца
- Локальные нарушения сократимости
- ФВЛЖ



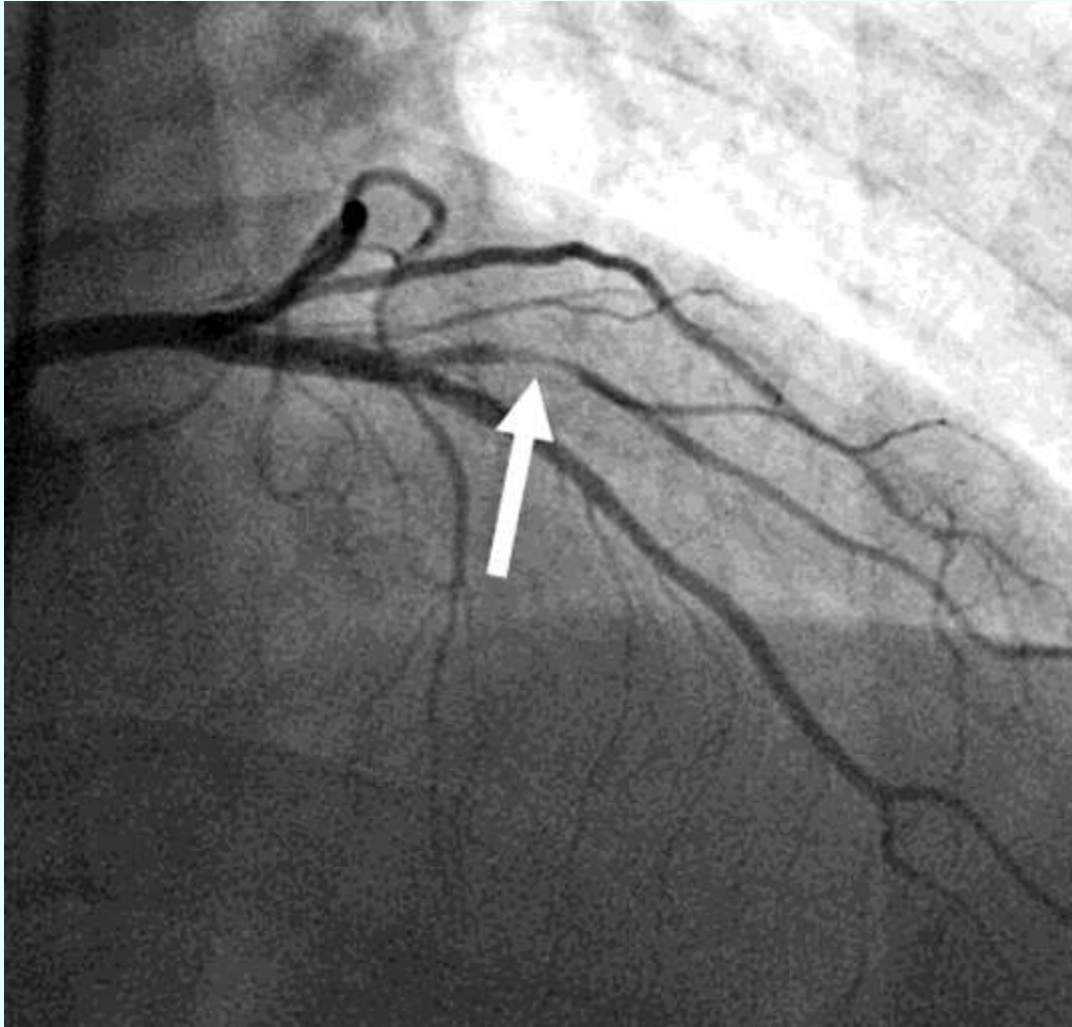
МРТ и КТ

- объемы камер сердца
- масса ЛЖ
- функция ЛЖ
- посегментные изображения коронарных артерий, выраженность кальциноза



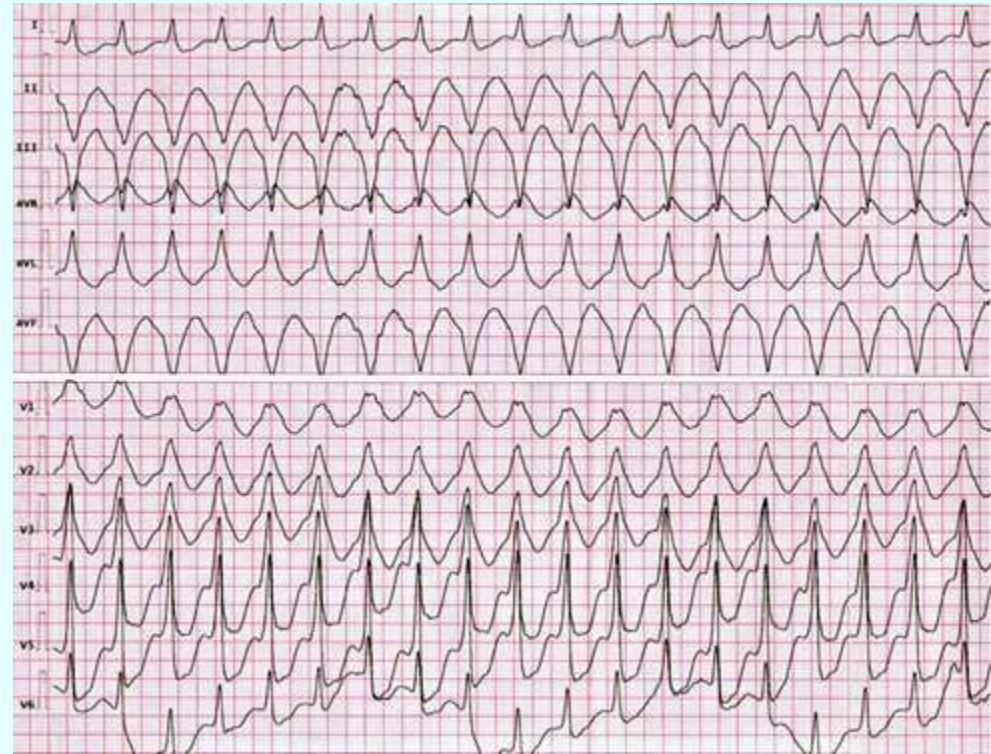
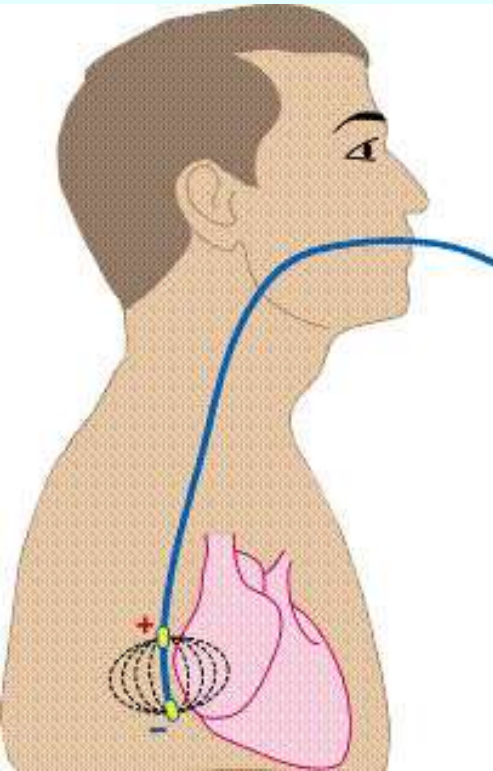
Коронарография

- Значимая обструкция коронарных артерий

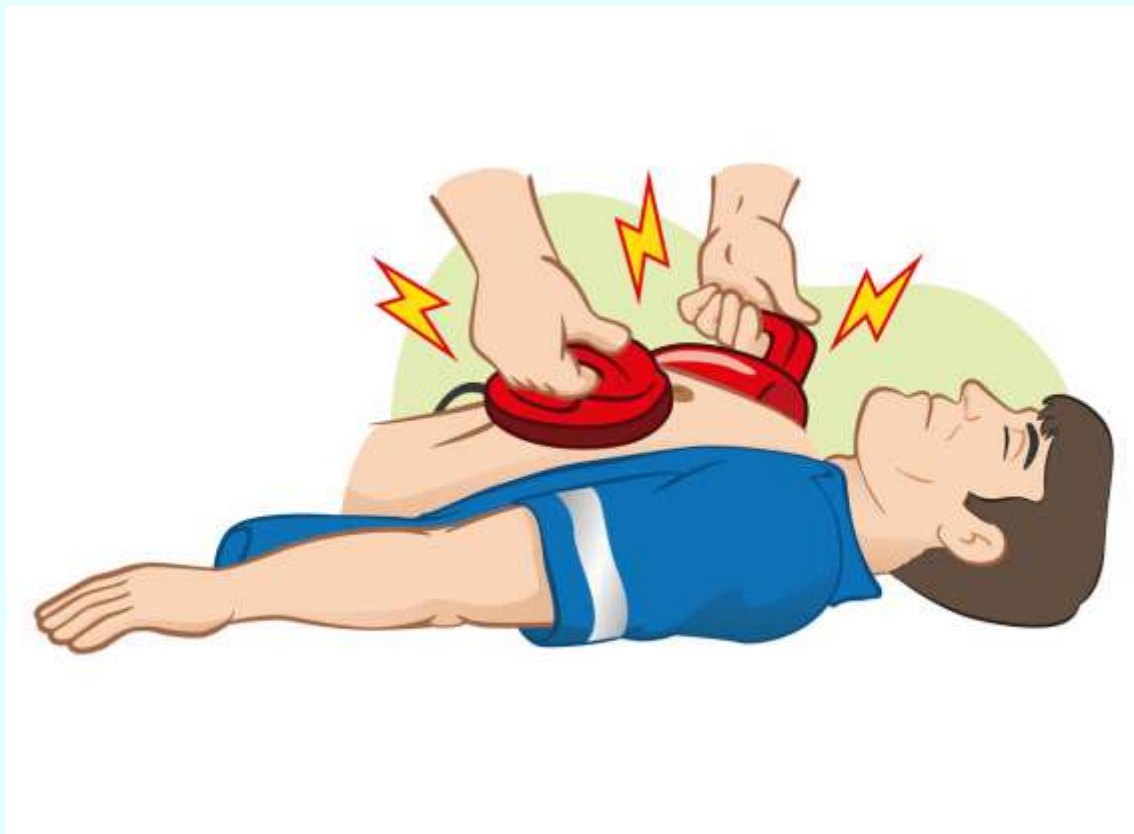


ЭФИ

- Индукция ЖТ
- картирование



Первичная профилактика ВСС в особых ситуациях



Priori S.G., Blomstrom-Lundqvist C., Mazzanti†A. et al. 2015 ESC 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 (ESC) // European Heart Journal, 2015

ВСС и ОКС (догоспитальный этап)

Рекомендации	Класс/Уровень
Сокращать время между появлением симптомов и реперфузией	IA
Обучение членов бригад СМП методам диагностики ОКС и выполнения СЛР	IB
После ВСС на догоспитальном этапе госпитализация в ЛПУ с возможностью выполнения первичного ЧКВ, электрофизиологических процедур и имплантации устройств механической поддержки	IB

ВСС и ОКС (госпитальный этап)

Рекомендации	Класс/ Уровень
Пациентам с ИМпST показана неотложная реваскуляризация	IA
Выполнение реваскуляризации миокарда рекомендовано пациентам с ИМбпST или нестабильной стенокардией	IC
КАГ с возможной последующей ангиопластикой в течение первых 2 часов госпитализации рекомендована пациентам высокого риска с ИМпST, в том числе с жизнеугрожающими ЖА	IC
Ранняя реваскуляризация в полном объеме рекомендована с целью лечения ишемии миокарда, которая может наблюдаться у пациентов с рецидивирующими ЖТ или ФЖ	IC
Раннее открытие инфаркт-связанной артерии рекомендуется с целью лечения обратимых нарушений АВ проведения ишемического генеза, особенно АВ блокады на фоне ИМ нижней локализации, даже в случае позднего обращения (>12 часов)	IC
Пациентов в бессознательном состоянии, переживших внегоспитальную остановку сердца и имеющих на постреанимационной ЭКГ признаки ИМпST необходимо доставлять напрямую в рентгеноперационную для выполнения КАГ	IB
Назначение бета-адреноблокаторов	IA

ВСС и дисфункция ЛЖ

Рекомендации	Класс/ Уровень
Назначене ИАПФ (сартанов), ББ и АМКР у пациентов с ХСН со снижением систолической функции (ФВ ЛЖ $\leq 35-40\%$)	IA
Имплантация ИКД у пациентов с клиническими симптомами ХСН (II-III ФК NYHA) и снижением ФВ ЛЖ $\leq 35\%$	IA (ИЭ) IB (НЭ)
Сердечная ресинхронизирующая терапия у пациентов с ХСН и БЛНПГ, имеющим сниженную ФВ ЛЖ $\leq 35\%$	IA (150) IB (120-150)
Назначение амиодарона и катетерная аблация у пациентов с частой симптомной ЖЭ или НУЖТ	IIaB

ВСС и ДКМП

Рекомендации	Класс/ Уровень
Назначение иАПФ, ББ и АМКР	IA
Быстрое выявление и коррекция аритмогенных факторов (например, гипокалиемия) и сопутствующих заболеваний (например, патология щитовидной железы)	IC
Проведение КАГ стабильным пациентам с ДКМП при возникновении новых ЖНР	IB
Имплантация ИКД пациентам с ДКМП и гемодинамически значимыми ЖТ/ФЖ, имеющим ожидаемую продолжительность жизни с хорошим функциональным статусом >1 года	IA
Имплантация ИКД пациентам с ДКМП и симптомной ХСН (NYHA II-III ФК) со сниженной ФВ ЛЖ $\leq 35\%$	IB
Выполнение катетерной аблации пациентам с ДКМП, имеющим ЖТ по механизму ре-энтри с циркуляцией возбуждения по ножкам пучка Гиса, рефрактерную к медикаментозной терапии	IB
Имплантацию ИКД следует рассматривать у пациентов с ДКМП и подтвержденной патологической мутацией <i>LMNA</i>	IIaB

ВСС и ГКМП

Рекомендации	Класс/ Уровень
Пациентам с ГКМП рекомендовано избегать соревновательных видов спорта	IC
Имплантация ИКД рекомендована пациентам, имеющим спонтанные устойчивые ЖТ, сопровождающиеся развитием синкопальных состояний или ухудшением гемодинамики, при условии ожидаемой продолжительности жизни >1 года	IB
Проведение стратификации риска ВСС в течение предстоящих 5 лет с использованием калькулятора Risk-SCD рекомендовано у пациентов с ГКМП в возрасте ≥ 16 лет исходно при первом контакте с пациентом, затем с интервалом 1-2 года, либо при наличии изменений в клиническом статусе	IB
Имплантацию ИКД следует рассматривать у пациентов с оценочной 5-летней вероятностью развития ВСС $\geq 6\%$	IIaB
Имплантацию ИКД можно рассматривать у отдельных пациентов с оценочной 5-летней вероятностью развития ВСС $\geq 4\%$ и $< 6\%$	IIbB

ВСС и ГКМП (оценка риска)

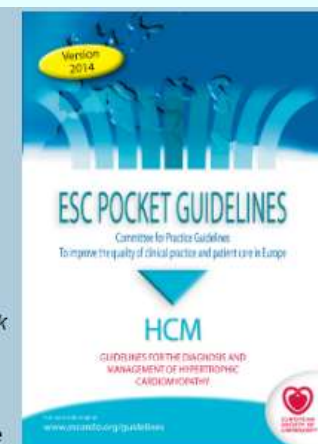


HCM Risk-SCD Calculator

Age	<input type="text" value="25"/>	Years	Age at evaluation
Maximum LV wall thickness	<input type="text" value="18"/>	mm	Transthoracic Echocardiographic measurement
Left atrial size	<input type="text" value="45"/>	mm	Left atrial diameter determined by M-Mode or 2D echocardiography in the parasternal long axis plane at time of evaluation
Max LVOT gradient	<input type="text" value="10"/>	mmHg	The maximum LV outflow gradient determined at rest and with Valsalva provocation (irrespective of concurrent medical treatment) using pulsed and continuous wave Doppler from the apical three and five chamber views. Peak outflow tract gradients should be determined using the modified Bernoulli equation: $\text{Gradient} = 4V^2$, where V is the peak aortic outflow velocity
Family History of SCD	<input type="radio"/> No <input checked="" type="radio"/> Yes		History of sudden cardiac death in 1 or more first degree relatives under 40 years of age or SCD in a first degree relative with confirmed HCM at any age (post or ante-mortem diagnosis).
Non-sustained VT	<input type="radio"/> No <input checked="" type="radio"/> Yes		3 consecutive ventricular beats at a rate of 120 beats per minute and <30s in duration on Holter monitoring (minimum duration 24 hours) at or prior to evaluation.
Unexplained syncope	<input type="radio"/> No <input checked="" type="radio"/> Yes		History of unexplained syncope at or prior to evaluation.

Risk of SCD at 5 years (%):

ESC recommendation:



ВСС и АКПЖ

Рекомендации	Класс/ Уровень
Больным АКПЖ рекомендовано воздержаться от участия в соревновательных видах спорта	IC
Назначение ББ в максимально переносимых дозах	IC
Имплантация ИКД рекомендована пациентам, имеющим эпизод гемодинамически значимой ЖТ в анамнезе	IC
Назначение амиодарона следует рассматривать в случае непереносимости или наличия противопоказаний к приему ББ	IIaC
Имплантацию ИКД следует рассматривать у пациентов с АКПЖ, у которых устойчивая ЖТ не сопровождается нарушением гемодинамики, взвешивая риск выполнения процедуры, включая долгосрочные осложнения, и потенциальную пользу ИКД-терапии	IIaB

ВСС и LQTS

Рекомендации	Класс/ Уровень
<p>Следующие мероприятия по коррекции образа жизни рекомендованы всем пациентам с диагностированным LQTS:</p> <p>(а) Избегать приема медикаментов, способствующих удлинению интервала</p> <p>(b) Коррекция нарушений электролитного баланса (гипокалиемия, гипомагниемия, гипокальциемия), которые могут развиваться на фоне диареи, рвоты или метаболических нарушений).</p> <p>(с) Избегать специфических триггеров аритмии (активное плавание, особенно при LQTS1, и воздействие громких звуков при LQTS2).</p>	IB
<p>Пациентам с клиническим диагнозом LQTS рекомендован прием ББ</p>	IB
<p>Назначение ББ следует рассматривать у носителей генетической мутации LQTS с нормальным QT интервалом</p>	IIaB
<p>Имплантацию ИКД в сочетании с приемом ББ следует рекомендовать пациентам с LQTS и синкопальными состояниями и/или ЖТ на фоне приема адекватной дозы ББ</p>	IIaB

ВСС и LQTS

Рекомендации	Класс/ Уровень
<p>Выполнение грудной левосторонней симпатической денервации сердца следует рассматривать у симптомных пациентов с LQTS в следующих случаях:</p> <p>(а) Прием ББ неэффективен, плохо переносится, либо имеются противопоказания;</p> <p>(б) ИКД-терапия противопоказана или имеется отказ пациента</p>	IIaC
<p>Лечение блокаторами натриевых каналов (мексилетин, флекаинид или ранолазин) может рассматриваться в качестве дополнительной терапии с целью уменьшения длительности интервала QT у пациентов с LQTS3 и увеличением QTc >500 мс</p>	IIbC
<p>Имплантация ИКД может рассматриваться в дополнение к терапии ББ у асимптомных носителей патологической мутации в генах <i>KCNH2</i> или <i>SCN5A</i> при увеличении QTc >500 мс</p>	IIbC

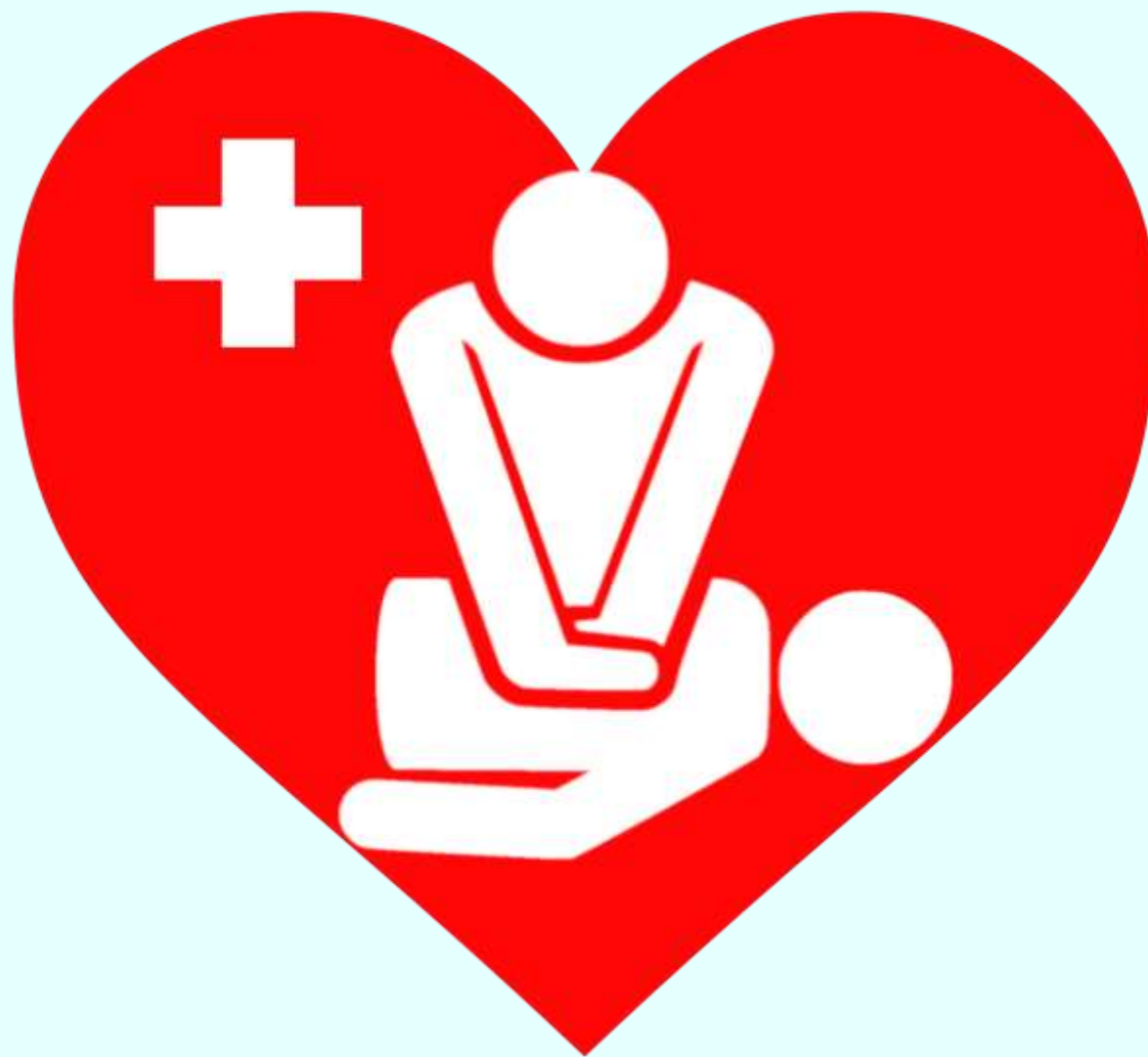
BCC и SQTS

Рекомендации	Класс/ Уровень
Имплантация ИКД рекомендована пациентам с SQTS, которые имеют документированную спонтанную устойчивую ЖТ	IC
Назначение хинидина или соталола может рассматриваться у пациентов с диагностированным SQTS, имеющих показания к ИКД-терапии, в случае, когда данная процедура противопоказана или имеется отказ пациентов	IIbC
Назначение хинидина или соталола может рассматриваться у асимптомных пациентов с диагностированным SQTS, имеющих семейный анамнез внезапной сердечной смерти	IIbC

ВСС и синдром Бругада

Рекомендации	Класс/ Уровень
<p>Следующие мероприятия по коррекции образа жизни рекомендованы всем пациентам с диагностированным СБр:</p> <p>(а) Избегать приема медикаментов, которые могут провоцировать элевацию сегмента ST в правых грудных отведениях;</p> <p>(б) Избегать избыточного употребления алкоголя и переедания;</p> <p>(с) Немедленный прием жаропонижающих препаратов при возникновении лихорадки любого генеза.</p>	IC
<p>Имплантация ИКД рекомендована пациентам с диагностированным СБр, которые имеют документированную спонтанную устойчивую ЖТ.</p>	IC
<p>Имплантацию ИКД следует рассматривать у пациентов со спонтанными ЭКГ проявлениями 1 типа СБр и синкопальными состояниями в анамнезе</p>	IIaC
<p>Назначение хинидина может рассматриваться у пациентов, имеющих показания к ИКД-терапии, в случае, когда данная процедура противопоказана или имеется отказ пациентов</p>	IIaC
<p>Имплантация ИКД может рассматриваться у пациентов с диагностированным СБр, у которых развивается ФЖ во время программируемой стимуляции желудочков</p>	IIbC

Рекомендации ESC 2022: что нового?



Фармакологические пробы

Фармакологический препарат	Показания к выполнению пробы	Результат положительной пробы
Аймалин	Подозрение на синдром Бругада (семейный анамнез)	Появление БНПГ и подъема ST в V1
Адреналин	Подозрение на катехоламиновую полиморфную ЖТ	Появление 3 и более комплексов полиморфной ЖТ или двунаправленной ЖТ
Ацетилхолин	Подозрение на коронарный вазоспазм	Вазоспазм при коронарографии
Аденозин	Скрытые синдромы предвозбуждения	Выявление дополнительного пути проведения

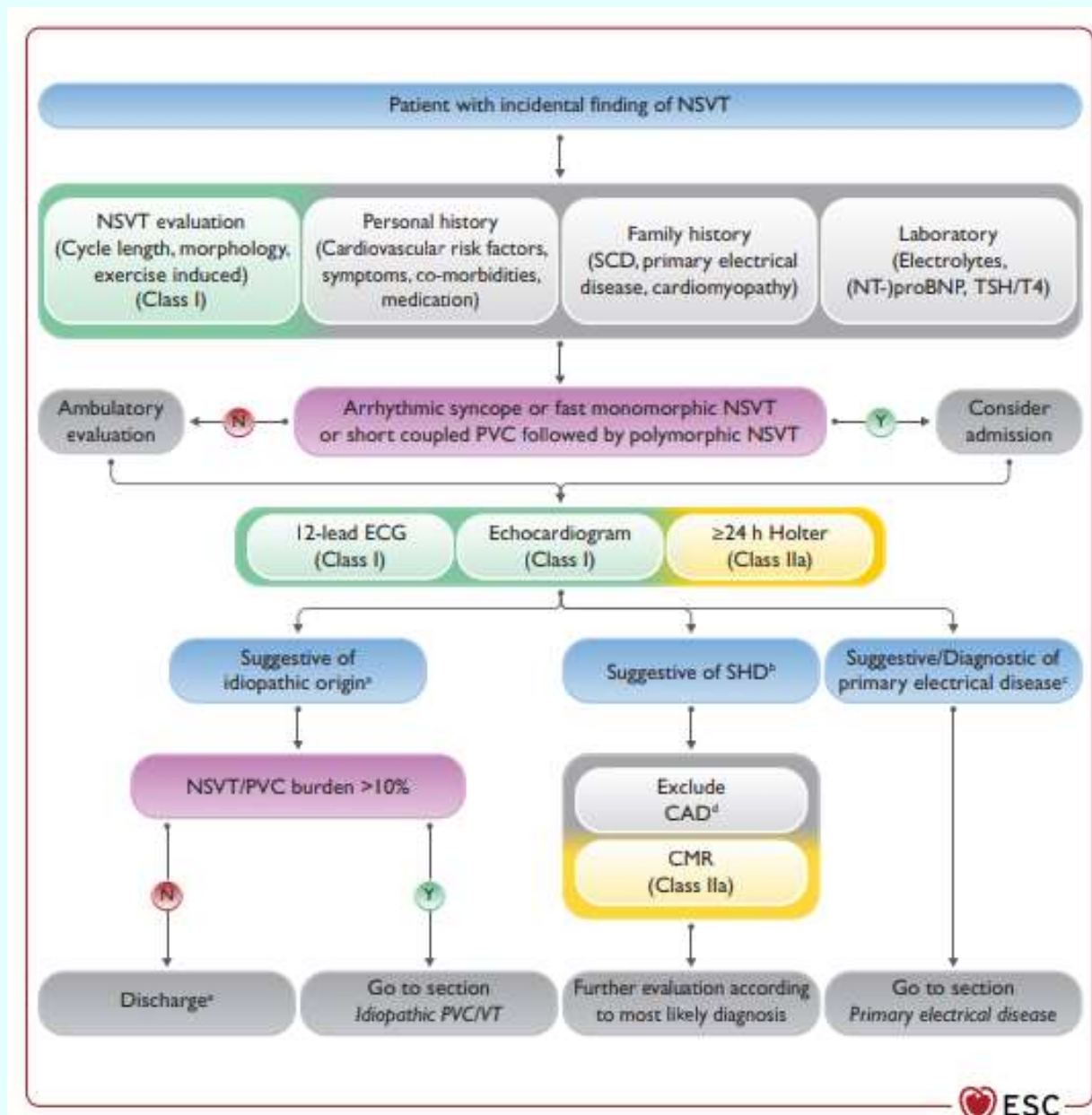
Генетическое тестирование

- Более широкое внедрение генетического тестирования в связи со снижением его стоимости
- Генетическое тестирование показано родственникам пациента с наследственными «электрическими заболеваниями сердца» по результатам наблюдения

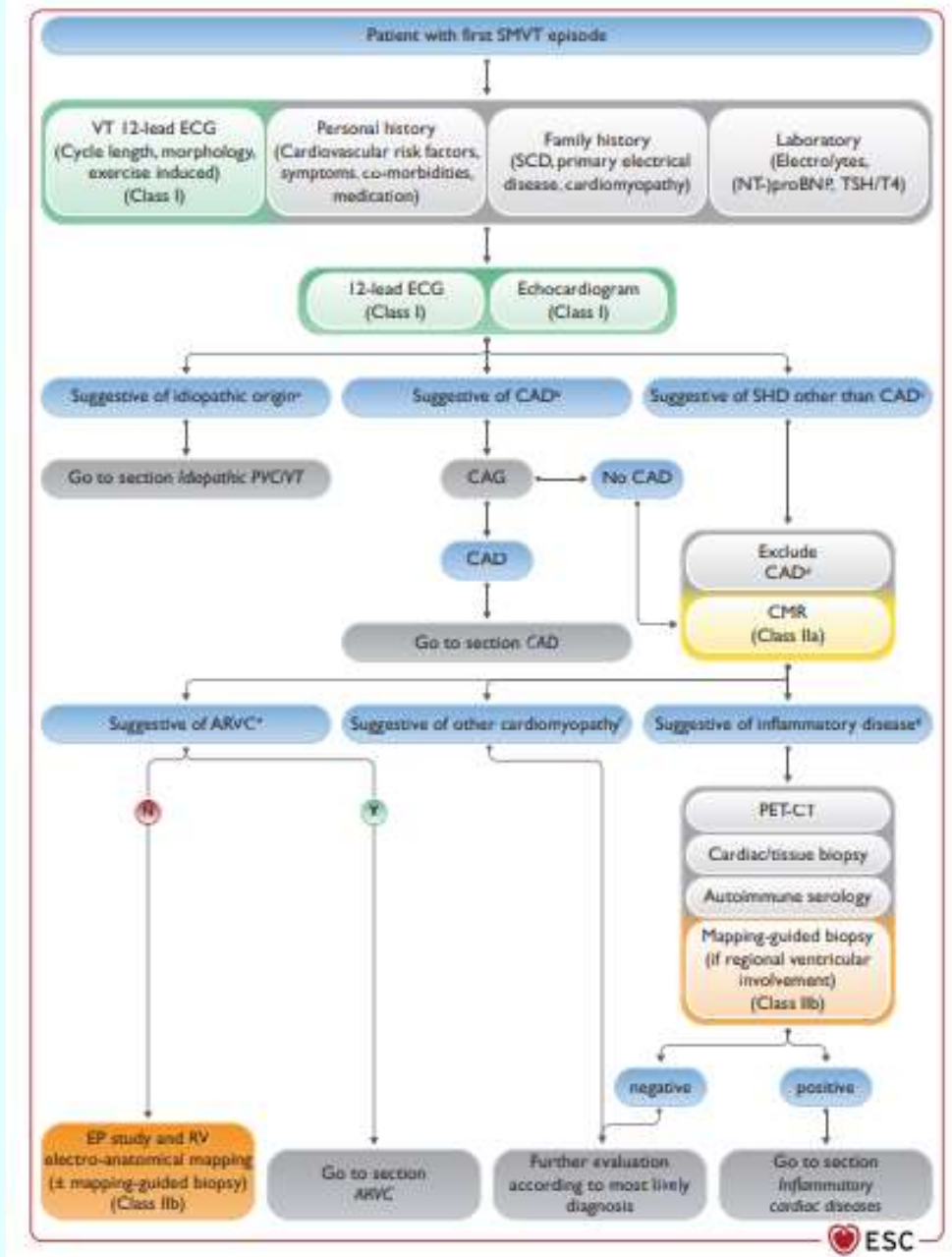
Клинические сценарии при ВСС

- Сценарий 1 - Случайно выявленная неустойчивая ЖТ
- Сценарий 2 – Первая манифестация устойчивой мономорфной ЖТ
- Сценарий 3 – Выживший после внезапной остановки сердца
- Сценарий 4 – Умерший в результате внезапной остановки сердца
- Сценарий 5 – Родственник пациента с синдромом внезапной аритмогенной смерти

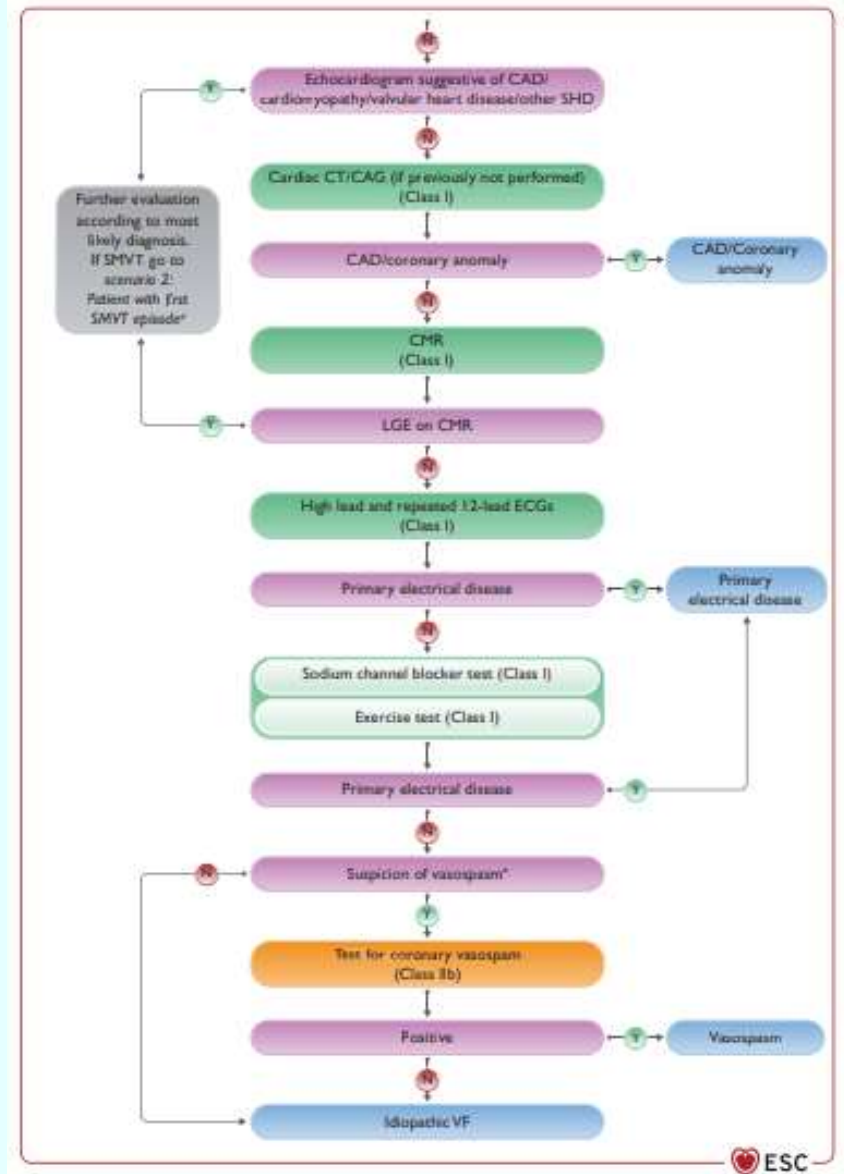
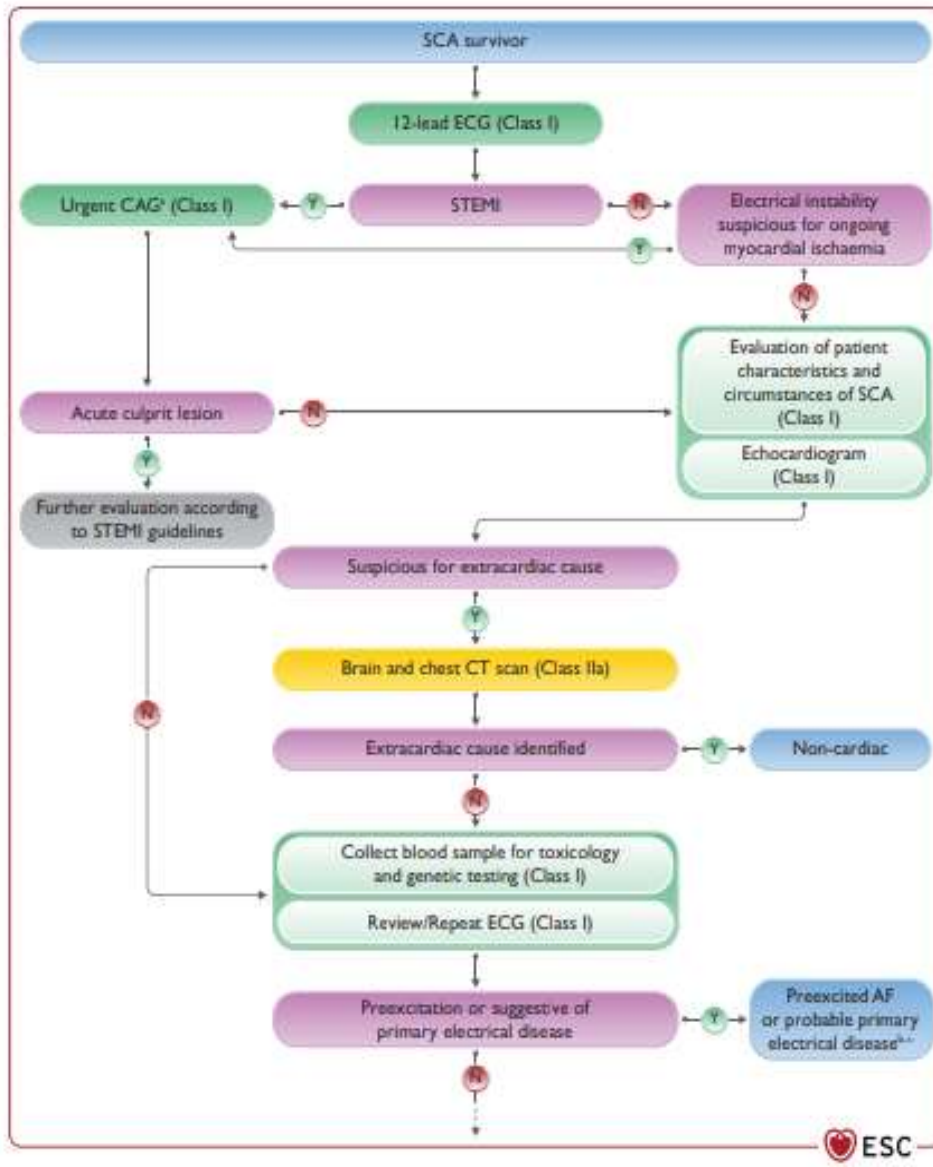
Случайно выявленная неустойчивая ЖТ



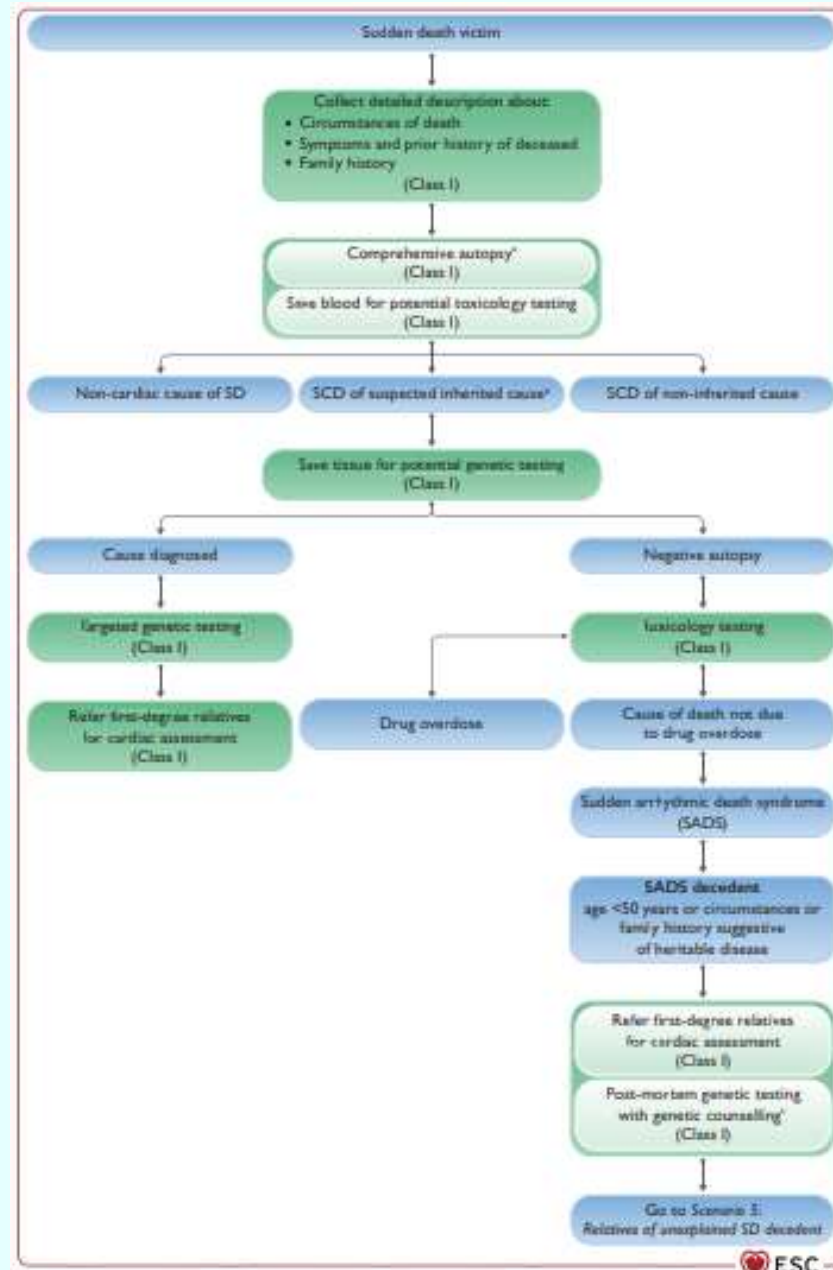
Первая манифестация устойчивой мономорфной ЖТ



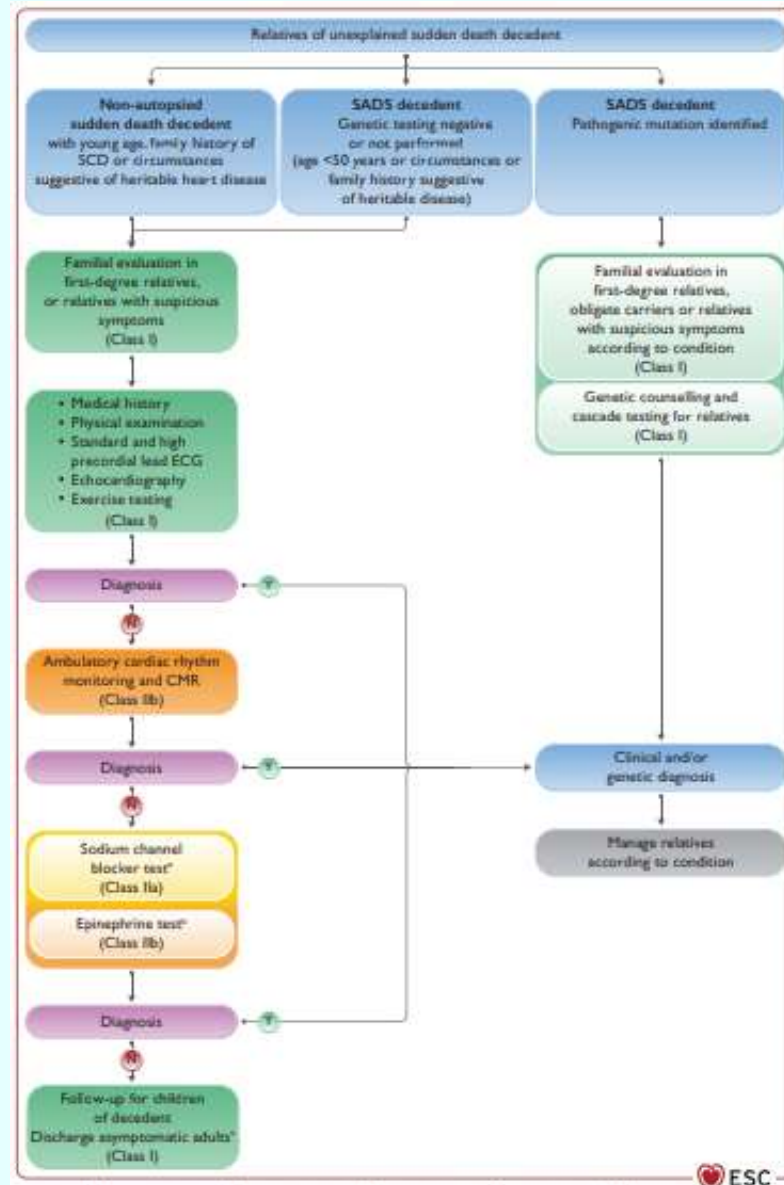
Выживший после внезапной остановки сердца



Умерший в результате внезапной остановки сердца



Родственник пациента с синдромом внезапной аритмогенной смерти



Ведение пациента с частыми разрядами ИКД

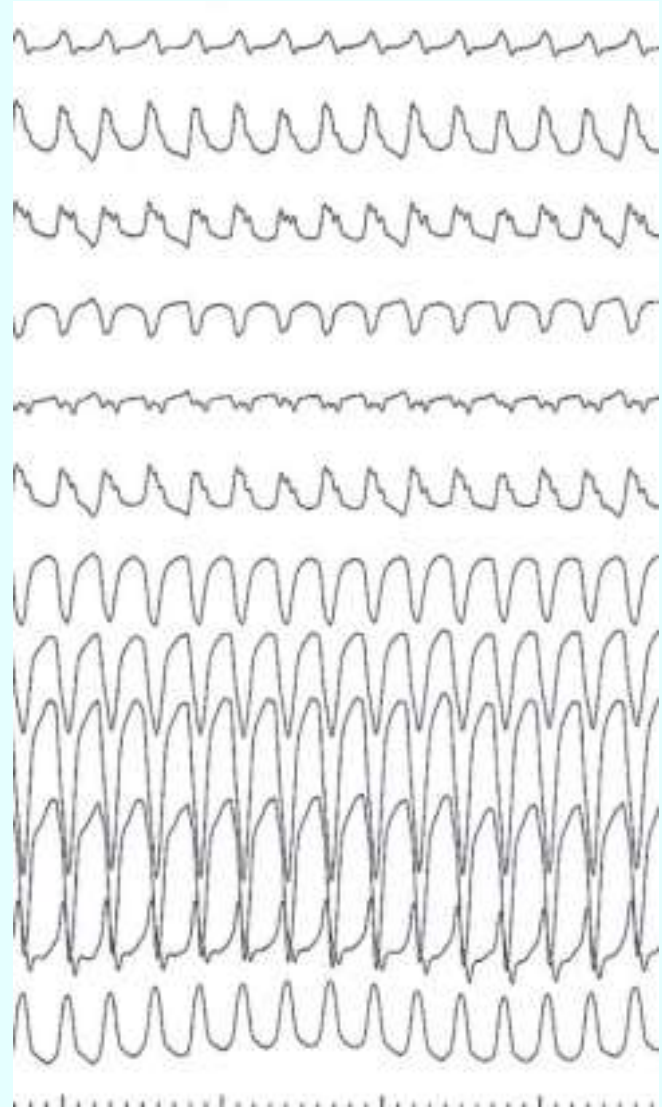
- Оценка гемодинамической стабильности
- Оценка типа желудочкового нарушения ритма
- Расширенная сердечно-легочная реанимация
- Седация
- Полиморфная ЖТ
- Мономорфная ЖТ

Ведение пациента с частыми разрядами ИКД

- Полиморфная ЖТ (оценка этиологического фактора)
 - Монотопная экстрасистолия (катетерная аблация)
 - Приобретенное удлинение QT (в/в введение Mg/K, изопротеренол, высокочастотная ЭКС)
 - Синдром Бругада (изопротеренол, хинидин, катетерная аблация)
 - Идиопатическая ФЖ (изопротеренол, верапамил, хинидин, катетерная аблация)
 - Наследственный синдром удлиненного QT, катехоламиновая полиморфная ЖТ (бета-блокаторы, ЭКС, в/в введение Mg/K, антиаритмические препараты, модуляция автономной нервной системы)

Ведение пациента с частыми разрядами ИКД

- Мономорфная ЖТ
 - Перепрограммирование ИКД
 - Бета-блокаторы/
амиодарон
 - Катетерная абляция





ДОНЕЦКИЙ
НАЦИОНАЛЬНЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ
ИМ. М. ГОРЬКОГО



Благодарим за внимание!