Анналы Аритмологии

2015 • Т. 12 • № 2

Annaly Aritmologii

2015 • Vol. 12 • No. 2

Основан в 2004 г.
Established in 2004

Рецензируемый научно-практический журнал
Peer-reviewed scientific journal

Выходит один раз в три месяца
Publication frequency: quarterly

Журнал входит в перечень периодических рецензируемых научно-технических изданий, выпускаемых в Российской Федерации, в которых рекомендуется публикация основных результатов диссертаций на соискание ученой степени кандидата и доктора медицинских наук

Журнал индексируется в следующих базах данных:
Российский индекс научного цитирования,
Ulrich's International Periodical Directory,
Directory of Open Access Journals,
CiteFactor Academic Scientific Journals

Journal is indexed in the following databases:
Russian Science Citation Index,
Ulrich's International Periodical Directory,
Directory of Open Access Journals,
CiteFactor Academic Scientific Journals

НЦССХ им. А.Н. Бакулева
Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery

Учредитель и издатель
НЦССХ им. А.Н. Бакулева

www.bakulev.ru

Лицензия на издательскую деятельность
ИД № 03847 от 25.01.2001 г.

Анналы аритмологии

www.arrhythmology.pro

Свидетельство о регистрации средства массовой информации
ПИ № 77-1807 от 28.02.2000 г.

Ответственный секретарь
Шварц В.А.
E-mail: arrhythmology.post@mail.ru

Адрес редакции:
119049, Москва, Ленинский пр., 8
НЦССХ им. А.Н. Бакулева
Отдел интеллектуальной собственности

Телефон редакции
(499) 237-88-61

Факс (499) 236-99-76
E-mail: izdinsob@yandex.ru

Зав. редакцией Юшкевич Т.И.
Тел. (499) 237-88-61

Лит. редактор
Москвичева А.Н.

Корректоры
Антонова И.В.
Шишкова Э.В.

Техн. редактор электронной версии журнала
Шварц В.А.

Компьютерная верстка и обработка графического материала
Матвеева Е.Н., Тарасова М.А., Тарасов А.В.

Номер подписан в печать 25.06.2015

Отпечатано в НЦССХ
им. А.Н. Бакулева
119049, Москва,
Ленинский просп., 8
Тел. (499) 236-99-76

Формат 60×88 1/8
Печ. л. 9,0
Усл. печ. л. 8,82
Уч.-изд. л. 7,46
Печать офсетная
Тираж 500 экз.

Анналы аритмологии
2015. Т. 12. № 2. 57–128

ISSN 1814-6791 (Print)
ISSN 2307-6313 (Online)

Подписной индекс 84535

СОДЕРЖАНИЕ

CONTENTS

Рубрика: клиническая электрофизиология

УДК 616.12-008.311

DOI: 10.15275/annaritmol.2015.2.1

АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНАЯ УЗЛОВАЯ РИЕНТРИ ТАХИКАРДИЯ

Тип статьи: лекция

О.Л. Бокерия, А.В. Сергеев

ФГБНУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» (директор – академик РАН и РАМН Л.А. Бокерия); Рублевское шоссе, 135, Москва, 121552, Российская Федерация

Бокерия Ольга Леонидовна, доктор мед. наук, профессор, гл. науч. сотр., зам. заведующего отделением; Сергеев Алексей Викторович, канд. мед. наук, науч. сотр.; e-mail: sergeev_av@list.ru

Атриовентрикулярная узловая риентри тахикардия является наиболее распространенной формой наджелудочковой тахикардии. Диагноз обычно ставится на основании жалоб, анамнеза и ЭКГ. При неэффективности лекарственной профилактической терапии проводится электрофизиологическое исследование с дальнейшей радиочастотной аблацией медленных путей атриовентрикулярного узлового проведения. Эффективность первичной аблации составляет около 95%, однако возможны рецидивы аритмии. Предпочтительным методом лечения является аблация, которая сопровождается низкой вероятностью развития атриовентрикулярной блокады. После аблации нет необходимости в приеме антиаритмических препаратов.

Ключевые слова: атриовентрикулярная узловая риентри тахикардия, патофизиология, лечение, РЧА.

ATRIOVENTRICULAR NODAL REENTRY TACHYCARDIA

O.L. Bockeria, A.V. Sergeev

A.N. Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery; Rublevskoe shosse, 135, Moscow, 121552, Russian Federation

Bockeria Ol'ga Leonidovna, MD, PhD, DSc, Professor, Chief Research Associate, Deputy Chief of Department; Sergeev Aleksey Viktorovich, MD, PhD, Research Associate; e-mail: sergeev_av@list.ru

Atrioventricular nodal reentry tachycardia is the most prevalent tachycardia among supraventricular tachycardias. Diagnosis is usually based on complaints, anamnesis and ECG. In cases of ineffective preventive drug therapy the electrophysiological study is performed with further radiofrequency catheter ablation of slow pathways. The effectiveness of first procedure is approximately 95% but recurrence is also possible. AB block is very rare due to ablation. After ablation anti-arrhythmic drug therapy may be stopped.

Key words: atrioventricular nodal reentry tachycardia, pathophysiology, treatment, radiofrequency ablation.

Введение

Атриовентрикулярная узловая риентри тахикардия (АВУРТ) является наиболее распространенной формой наджелудочковой тахикардии (НЖТ). Субстратом АВУРТ является диссоциация атриовентрикулярного (АВ) узлового проведения на два пути [1, 2].

В связи с внезапным началом и окончанием таких аритмий для их обозначения используется неспецифический термин «пароксизмальная наджелудочковая/суправентрикулярная тахикардия». По мере накопления знаний по электрофизиологии риентри тахикардий возможно более специализированное их распределение в ту или иную группу тахикардий. Усовершенствованная классификация позволяет более дифференцированно подходить к лечению различных видов тахикардий.

Этиология

Субстрат для развития атриовентрикулярной узловой тахикардии является по большей части функциональным и анатомически четко не выраженным. Данная аритмия часто развивается не только у молодых здоровых людей, но и у пациентов с хроническими заболеваниями сердца.

В основе АВУРТ лежит продольная диссоциация внутриузлового проведения на два пути. При этом альфа-путь имеет более медленное проведение, но короткий рефрактерный период, а бета-путь обладает быстрым проведением, но длинным рефрактерным периодом [3].

При синусовом ритме импульс проходит по быстро проводящему бета-пути, что на ЭКГ проявляется возникновением комплекса *QRS*. При этом он одновременно проводится вниз по медленному альфа-пути и достигает нижней части АВ-узла вскоре после того, как был деполяризован, и находится в состоянии рефрактерности за счет импульса, проведенного по быстрому пути. При появлении предсердной экстрасистолы импульс блокируется в бета-пути за счет большей рефрактерности последнего и медленно проводится вниз по альфа-пути, что приводит к увеличению продолжительности интервала *P–Q*. Если проведение достаточно медленно для того, чтобы восстановилось проведение по бета-пути, то возникает внутриузловое риентри. При более ранней предсердной экстрасистоле вследствие увеличенного времени антеградного проведения альфа-путь имеет больше времени для восстановления проведения, что приводит к индукции устойчивой тахикардии (рис. 1) [4].

Типичная форма АВУРТ по типу slow–fast встречается у 85% пациентов. Также известны и другие формы тахикардии: fast–slow и slow–slow. В целом принято считать, что основными компонентами, участвующими в цикле атриовентрикулярной узловой тахикардии, являются структуры, расположенные в области треугольника Коха. Однако последние данные свидетельствуют о том, что в АВУРТ участвуют также межпредсердная перегородка, левое предсердие и коронарный синус [5, 6].

Эпидемиология

Доля атриовентрикулярной узловой риентри тахикардии среди всех пароксизмальных НЖТ составляет примерно 60% (по большей части она встречается у женщин). Приблизительная распространенность наджелудочковых тахикардий среди населения в целом – несколько случаев на 1000 человек. АВУРТ может развиваться у людей в любом возрасте, вплоть до пожилого, но чаще она наблюдается у молодых людей [7].

Прогноз

При отсутствии структурной патологии сердца прогноз у пациентов с атриовентрикулярной узловой тахикардией благоприятный. Также в большинстве случаев для профилактики рецидивов эффективна лекарственная терапия. Эффективность радиочастотной аблации АВУРТ составляет около 95% при низком уровне осложнений. Данный метод является предпочтительным у большей части пациентов [8].

В одной из обзорных статей приведены данные о том, что криоаблация является безопасным и эффективным методом лечения АВУРТ. Криоаблация является методом выбора у пациентов, у которых чрезвычайно важно избежать АВ-блокады. Это имеет значение для детей и молодых людей [9–11].

Осложнения, развивающиеся при АВУРТ: гемодинамическая нестабильность, застойная сердечная недостаточность, синкопе, стенокардия, обусловленная высокой частотой сердечных сокращений, кардиомиопатия, ишемия миокарда, инфаркт миокарда.

Анамнез

Обычно АВУРТ характеризуется внезапным началом пароксизма и таким же внезапным окончанием. Пароксизмы могут длиться от нескольких секунд или минут до нескольких дней. При отсутствии структурного заболевания сердца пароксизм АВУРТ хорошо переносится пациентами.

Часто встречающиеся *симптомы* АВУРТ:

– учащенное сердцебиение;
– повышенная возбудимость;
– тревожность;
– головокружение;
– дрожание на шее;
– дискомфорт в области шеи и груди;
– одышка;
– полиурия (может возникнуть после завершения пароксизма по причине выделения предсердного натрий-уретического пептида).

АВУРТ может вызвать стенокардию или инфаркт миокарда у пациентов с коронарной болезнью сердца, а также декомпенсацию сердечной недостаточности у больных со сниженной сократительной способностью миокарда.

У пациентов с большой частотой желудочковых сокращений или длительной тахикардией может развиться синкопе по причине низкого кровенаполнения желудочков, снижения сердечного выброса, гипотензии и сниженной перфузии головного мозга. Синкопе может также возникнуть в результате преходящей асистолии в момент купирования пароксизма. Асистолия развивается в результате тахииндуцированного ингибирования синусового узла.

Физикальное обследование

При АВУРТ частота сердечных сокращений высока и составляет 150–250 уд/мин. У взрослых обычно она равна 180–200 уд/мин, у детей может превышать 250 уд/мин.

Гипотензия может развиться сразу или в результате высокой частоты желудочковых сокращений при продолжительном пароксизме. Иногда начальная гипотензия приводит к активации симпатической нервной системы, в результате чего повышается артериальное давление. При этом возможно купирование тахикардии за счет повышения тонуса блуждающего нерва.

У пациентов со сниженной сократительной функцией левого желудочка могут появиться симптомы левожелудочковой недостаточности [12].

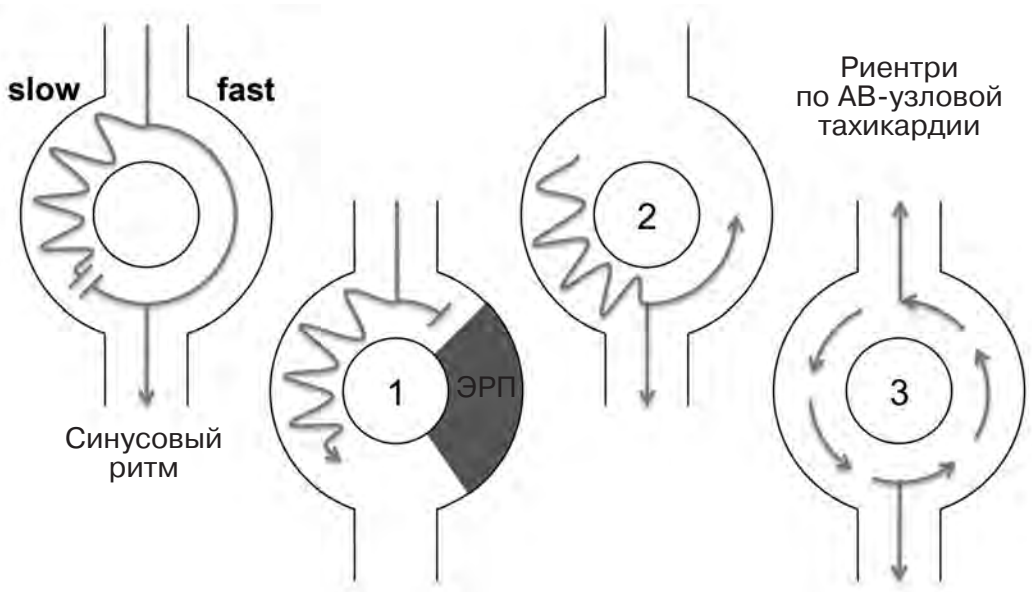


Рис. 1. При синусовом ритме электрические импульсы проводятся по обоим путям одновременно. Импульс проходит по быстрому пути и входит в дистальный конец медленного пути. Однако при предсердной экстрасистоле быстрый путь может находиться в состоянии рефрактерности, поэтому импульс проводится только по медленному пути (1). К тому времени как импульс достигает окончания медленного пути, быстрый путь снова становится возбудимым (2), и импульс возвращается ретроградно по быстрому пути. Происходит движение по двум путям: пучок Гиса активируется антеградно, а предсердия – ретроградно (3). Данный тип тахикардии носит название «slow–fast».

ЭРП – эффективный рефрактерный период

Дифференциальная диагностика

Автоматическая или триггерная предсердная тахикардия

Это фокусная тахикардия, возникающая в предсердиях. Она может быть ассоциирована с органической патологией сердца или возникать у здоровых людей. Иногда регистрируется АВ-блокада [13].

Политопная предсердная тахикардия

Характеризуется нерегулярным ритмом с как минимум тремя различными морфологиями *P*-волн. Политопная предсердная тахикардия часто связана с легочными заболеваниями или применением лекарственных препаратов, к примеру дигоксина [14].

Макроориентри тахикардия, связанная с дополнительным путем проведения

На ЭКГ может выявляться предвозбуждение желудочков (при наличии антеградного проведения через добавочный путь, однако часто преэкзитации нет). Некоторые дополнительные пути не обладают антеградным проведением, поэтому на ЭКГ отсутствует преэкзитация. При ортодромной тахикардии (то есть через добавочный путь) волны *P* обычно следуют за комплексами *QRS*. При АВУРТ волны *P*, как правило, накладываются на комплекс *QRS*.

Ортодромная АВ-реципрокная тахикардия (АВРТ) имеет тенденцию к развитию в раннем возрасте, при этом она чаще развивается у мужчин (при АВУРТ соотношение обратное). У молодых мужчин частота сердечных сокращений при АВРТ превышает таковую при АВУРТ. У женщин риск развития АВУРТ выше, чем риск развития АВРТ. Однако существуют значительные перекрываемые диапазоны по возрасту развития и половой принадлежности [15].

Другим потенциально важным фактором при АВУРТ является ощущение пульсации на шее. Это наиболее часто встречается при АВУРТ, так как при данной аритмии происходит одновременное сокращение предсердий и желудочков.

При пароксизме НЖТ может наблюдаться альтернация комплексов *QRS*. Данный феномен регистрируется при АВРТ и АВУРТ и в большей степени связан с частотой сокращений, нежели с механизмом аритмии.

Синоатриальная риентри тахикардия

При данном нарушении на ЭКГ регистрируются нормальные *P*-волны, располагающиеся перед комплексом *QRS*.

Внутрипредсердная риентри тахикардия

Измененные *P*-волны предшествуют каждому комплексу *QRS*. Может выявляться АВ-блокада [16].

Фибрилляция предсердий

В данном случае на ЭКГ отмечаются нерегулярные *R*–*R*-интервалы без волн *P*.

Трепетание предсердий

На ЭКГ видны волны трепетания. Предсердный ритм быстрый и регулярный. Частота сокращений желудочков может варьироваться, но примерно составляет 150 уд/мин (при блоке проведения 2:1).

Эктопическая тахикардия из АВ-соединения

Автоматическая тахикардия локализована в АВ-узле. Может наблюдаться атриовентрикулярная диссоциация.

Таким образом, *дифференциальные диагнозы*:
- фибрилляция предсердий;
- трепетание предсердий;
- предсердная тахикардия;
- политопная предсердная тахикардия;
- пароксизмальная наджелудочковая тахикардия;
- синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта.

Обследование

АВУРТ может быть индуцирована предсердными или желудочковыми экстрасистолами. Обычно она инициируется предсердными экстрасистолами, которые блокируются по быстрому пути и проходят антеградно по медленному пути. При этом скачкообразно развивается изменение проведения по АВ-узлу с индукцией тахикардии. Предсердия и желудочки активируются практически одновременно, или активация предсердий следует вскоре после активации желудочков. Иногда при АВУРТ на ЭКГ можно видеть широкие комплексы с типичной

морфологией блокады ножки пучка Гиса вследствие аберрантного проведения.

В редких случаях затруднительно дифференцировать НЖТ от желудочковой тахикардии. При этом обращают внимание на клинические проявления, морфологию комплекса *QRS*, наличие АВ-диссоциации, учитывают данные физикального обследования и отсутствие сливных или захваченных комплексов по ЭКГ.

У пациентов без структурной патологии сердца при стабильной гемодинамике для диагностики возможно введение аденозина или проведение массажа каротидного синуса. При нестабильности гемодинамики возможно проведение кардиоверсии.

Электрофизиологическое исследование помогает точно поставить диагноз при НЖТ. В связи с этим электрофизиологическое исследование может быть показано у пациентов с ширококомплексной тахикардией при неясности механизма аритмии и как первый этап перед радиочастотной аблацией аритмии.

Эхокардиография

С помощью эхокардиографии можно оценить структурную патологию сердца.

Электрокардиография

На ЭКГ при пароксизме выявляется регулярная наджелудочковая тахикардия с частотой сердечных сокращений 150–250 уд/мин. *QRS*-комплексы обычно узкие. Широкие комплексы могут возникать при уже имеющейся блокаде ножки пучка Гиса, аберрантном проведении или за счет быстрой смены ритма.

Волны *P* обычно не видны, так как они скрыты в комплексах *QRS* (рис. 2). Псевдо-*R*-зубец может выявляться в отведении V1, а в отведениях II, III и aVF – псевдо-*S*-зубцы. Тахикардия начинается внезапно, часто с предсердной экстрасистолы, которая проводится с пролонгированным интервалом *P–R*. При атипичной узловой тахикардии антеградное проведение идет по быстрому пути, ретроградное – по медленному пути, при этом волны *P* расположены до комплекса *QRS*. При узловой тахикардии slow–slow волны *P* расположены в середине диастолической фазы [16, 17].

В начале тахикардии интервал *P–R* может укорачиваться в нескольких комплексах или удлиняться в нескольких комплексах до купирования тахикардии.

Внезапное окончание происходит при ретроградной волне *P*. Иногда после купирования тахикардии возникает короткий период асистолии или брадикардия.

Несмотря на то что обычно при тахикардии интервал *P–R* короткий, иногда возможно ретроградное проведение по медленному пути, что приводит к развитию тахикардии с удлиненным интервалом *R–P*. Данную форму тахикардии необходимо дифференцировать от автоматической предсердной тахикардии и от АВ-реципрокной тахикардии. Это важно, так как АВУРТ достаточно эффективно лечится с помощью катетерной аблации, в то время как автоматическую предсердную тахикардию аблировать сложно.

Электрофизиология

Типичные находки во время электрофизиологического исследования: двойные пути АВ-узлового проведения, непостоянство предсердно-желудочкового проведения (как отражение проведения по быстрым и медленным путям) и/или поддерживающееся ретроградное проведение по медленным путям, которое можно спутать с наложением волн *P* на комплекс *QRS*. Наиболее типичной конечной точкой аблации является модификация или элиминация медленного пути, что приводит к невозможности индукции АВУРТ [18].

При проведении электрофизиологического исследования наблюдается скачкообразное изменение АВ-проведения, свидетельствующее о наличии двойных путей АВ-узлового проведения.

При атипичной форме АВУРТ импульс антеградно проводится по быстрому пути, а ретроградно – по медленному пути. При этом активация предсердий происходит в разное время с появлением комплекса *QRS*. Наиболее ранняя зона активации регистрируется в правой заднесептальной области. При АВРТ обычно отмечается эксцентрическая активация предсердий.

В некоторых случаях при наличии септального добавочного пути проведения ретроградная активация может быть похожа на ретроградную активацию предсердий по АВ-узлу. Для дифференцировки возможно применение аденозина при стимуляции желудочков с целью оценки вентрикулоатриального проведения. При нанесении экстрастимула на желудочек во время та-

хикардии возможно раннее возбуждение предсердий при рефрактерности пучка Гиса [19].

Лечение

Базовые принципы

Состояния покоя, седация и/или вагусные пробы могут способствовать купированию пароксизма АВУРТ. Однако успешное купирование пароксизма зависит от симптомов, наличия сопутствующей кардиальной патологии и течения предыдущих пароксизмов.

При отсутствии ширококомплексной тахикардии перед лечением необходим сбор анамнеза, тщательная диагностика функции левого желудочка, анализ ранее снимавшихся ЭКГ, которые помогают дифференцировать НЖТ от ЖТ.

Применение блокаторов кальциевых каналов противопоказано у пациентов с желудочковыми тахикардиями, так как последние могут привести к дестабилизации гемодинамики и смерти пациента.

Вагусные пробы

Для того чтобы попытаться купировать пароксизм АВУРТ перед применением лекарственных веществ, можно воспользоваться вагусными пробами (массаж каротидного синуса, умывание холодной водой, маневр Вальсальвы). Перечисленные пробы можно также использовать после введения лекарств. Вагусные пробы не стоит проводить при наличии гипотензии. Иногда придание пациенту положения Тренделенбурга помогает купировать пароксизм в сочетании с вагусными пробами [20].

Электроимпульсная терапия

Электроимпульсная терапия используется для купирования пароксизма АВУРТ у гемодинамически нестабильных пациентов и при неэффективности медикаментозной кардиоверсии. Однако электроимпульсная терапия редко требуется для пациентов с АВУРТ.

Овердрайв-стимуляция предсердий или желудочков может быть применена при наличии

Рис. 2. Типичная АВУРТ по типу slow–fast. Наиболее ранняя зона ретроградной активации предсердий регистрируется либо в области проксимального Гиса, либо в области дистальной пары электродов коронарного синуса (CS 1–2) и проксимального Гиса (His 3–4)

противопоказаний к кардиоверсии (при назначении больших доз дигиталиса).

Диета

Особых ограничений и рекомендаций нет, однако в некоторых случаях пароксизмы провоцируются кофеином, теофиллином или теобромином в чае, кофе и шоколаде. Алкоголь также может быть триггером аритмии.

Физическая активность

При пароксизме тахикардии пациенту рекомендуется соблюдать покой, преимущественно лежать.

Медикаментозное лечение

Лекарства, которые используются для купирования пароксизма АВУРТ: аденозин, блокаторы кальциевых каналов (дилтиазем, верапамил), бета-адреноблокаторы и дигиталис.

Аденозин

Аденозин является препаратом первой линии для купирования пароксизма АВУРТ. В редких случаях введение аденозина может вызвать фибрилляцию желудочков или даже асистолию в течение короткого промежутка времени.

При применении аденозина может развиться фибрилляция желудочков, обусловленная преходящим блоком проведения в АВ-узле и быстрым антеградным проведением по дополнительному пути при его наличии. Однако этого почти никогда не происходит, а если и происходит, то лишь при наличии фибрилляции предсердий. При введении аденозина необходимо иметь рядом дефибриллятор. При АВУРТ введение аденозина в стандартных дозах никогда не приведет к развитию фибрилляции желудочков.

Аденозин следует вводить через внутривенный катетер большого диаметра. Этот препарат обладает очень коротким периодом полувыведения. После введения катетер необходимо промыть физиологическим раствором и поднять конечность, в которую вводили аденозин, вверх. Начальная доза составляет 6 мг, затем 12 и 18 мг. Аденозин не рекомендуется применять у пациентов после трансплантации сердца. Он может быть неэффективен у больных, принимающих теофиллин. Эффект аденозина может потенцироваться дипиридамолом.

Профилактический прием лекарственных препаратов

Профилактический прием лекарств необходим при частых, длительных или симптомных пароксизмах, которые не проходят самостоятельно или которые пациент не может купировать самостоятельно. Лекарственные препараты для профилактического применения: длительно действующие бета-адреноблокаторы, блокаторы кальциевых каналов и дигиталис [21].

Радиочастотная катетерная аблация

Радиочастотная катетерная аблация круга ри-ентри применяется у пациентов с частыми или симптомными пароксизмами, которые не хотят принимать антиаритмические препараты, не переносят лекарственные препараты или у которых антиаритмическая терапия неэффективна.

Эффективность радиочастотной катетерной аблации составляет примерно 95% при очень низком риске развития АВ-блокады (менее 1%) [22]. Данная процедура является инвазивной. В камеры сердца через пункции крупных сосудов устанавливают электроды. АВУРТ можно индуцировать с помощью постоянной или программированной стимуляции предсердий или желудочков.

Далее аблационный электрод устанавливают в проекции медленных путей АВ-узла и проводят радиочастотную аблацию.

Заключение

АВУРТ является наиболее распространенной формой наджелудочковой тахикардии. Диагноз обычно ставится на основании жалоб, анамнеза и ЭКГ в момент приступа. Для уточнения диагноза проводится электрофизиологическое исследование с дальнейшей радиочастотной аблацией медленных путей АВ-узлового проведения. Эффективность первичной аблации составляет около 95%, однако возможны рецидивы аритмии. Аблация является предпочтительным методом лечения с низким процентом осложнений и рецидивов. После аблации необходимости в приеме антиаритмических препаратов нет, а по прошествии полугода после процедуры исключается и вероятность развития рецидива.

Библиографический список

1. Bashir Y., Betts T.R., Rajappan K. Cardiac electrophysiology and catheter ablation. Oxford University Press; 2010.
2. Бокерия Л.А. Тахиаритмии. Л.: Медицина; 1989.
3. Issa Z., Miller J.M. Clinical arrhythmology and electrophysiology. Philadelphia: Saunders; 2012.

4. Ho R.T. Electrophysiology of arrhythmias: practical images for diagnosis and ablation. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2010.
5. Sohinki D., Obel O.A. Current trends in supraventricular tachycardia management. *Ochsner J.* 2014; 14 (4): 586–95.
6. Katritsis D.G., Josephson M.E. Classification of electrophysiological types of atrioventricular nodal re-entrant tachycardia: a reappraisal. *Europace.* 2013; 15 (9): 1231–40. DOI: 10.1093/europace/eut100.
7. Spector P., Reynolds M.R., Calkins H., Sondhi M., Xu Y., Martin A., Williams C.J., Sledge I. Meta-analysis of ablation of atrial flutter and supraventricular tachycardia. *Am. J. Cardiol.* 2009; 104 (5): 671–7. DOI: 10.1016/j.amjcard.2009.04.040.
8. Katritsis D.G., Camm A.J. Atrioventricular nodal reentrant tachycardia. *Circulation.* 2010; 122 (8): 831–40. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.110.936591.
9. Yaminisharif A., Davoodi G., Kasemisaeid A., Farahani A.V., Ghazanchai F., Moghaddam M. Radiofrequency catheter ablation of atrioventricular nodal reentrant tachycardia: success rates and complications during 14 years of experience. *J. Tehran Heart Cent.* 2010; 5 (2): 87–91.
10. Tanaka S., Yoshida A., Fukuzawa K. et al. Recognition of inferiorly dislocated fast pathways guided by three-dimensional electro-anatomical mapping. *J. Interv. Card. Electrophysiol.* 2011; 32 (2): 95–103. DOI: 10.1007/s10840-011-9595-8.
11. Deisenhofer I., Zrenner B., Yin Y.H. et al. Cryoablation versus radiofrequency energy for the ablation of atrioventricular nodal reentrant tachycardia (the CYRANO Study): results from a large multicenter prospective randomized trial. *Circulation.* 2010; 122 (22): 2239–45. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.110.970350.
12. Blomström-Lundqvist C., Scheinman M.M., Aliot E.M. et al. ACC/AHA/ESC guidelines for the management of patients with supraventricular arrhythmias – executive summary. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for the Management of Patients with Supraventricular Arrhythmias) developed in collaboration with NASPE-Heart Rhythm Society. *JACC.* 2003; 42 (8): 1493–531. DOI:10.1016/j.jacc.2003.08.013.
13. Walters T.E., Kistler P.M., Kalman J.M. Radiofrequency ablation for atrial tachycardia and atrial flutter. *Heart Lung Circ.* 2012; 21 (6–7): 386–94. DOI: 10.1016/j.hlc.2012.02.001.
14. Rosso R., Kistler P.M. Focal atrial tachycardia. *Heart.* 2010; 96 (3): 181–5. DOI: 10.1136/hrt.2008.143552.
15. Whinnett Z.I., Sohaib S.M., Davies D.W. Diagnosis and management of supraventricular tachycardia. *BMJ.* 2012; 345: e7769. DOI: 10.1136/bmj.e7769.
16. Antzelevitch C., Burashnikov A. Overview of basic mechanisms of cardiac arrhythmia. *Card. Electrophysiol. Clin.* 2011; 3 (1): 23–45.
17. Huang S.K., Wood M.A. Catheter ablation of cardiac arrhythmias. 2nd edn. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2011.
18. Mani B.C., Pavri B.B. Dual atrioventricular nodal pathways physiology: a review of relevant anatomy, electrophysiology, and electrocardiographic manifestations. *Indian Pacing Electrophysiol. J.* 2014; 14 (1): 12–25.
19. Nakatani Y., Mizumaki K., Nishida K., Sakamoto T., Yamaguchi Y., Kataoka N., Sakabe M., Fujiki A., Inoue H. Electrophysiological and anatomical differences of the slow pathway between the fast-slow form and slow-slow form of atrioventricular nodal reentrant tachycardia. *Europace.* 2014; 16 (4): 551–7.
20. Smith G. Management of supraventricular tachycardia using the Valsalva manoeuvre: a historical review and summary of published evidence. *Eur. J. Emerg. Med.* 2012; 19 (6): 346–52. DOI: 10.1097/MEJ.0b013e32834ec7ad.
21. Lim P.B., Robb D., Lambiase P.D. Electrophysiology and ablation of arrhythmias. *Br. J. Hosp. Med. (Lond.)* 2012; 73 (6): 312–8.
22. Liao J.N., Hu Y.F., Wu T.J., Fong A.N., Lin W.S., Lin Y.J. et al. Permanent pacemaker implantation for late atrioventricular block in patients receiving catheter ablation for atrioventricular nodal reentrant tachycardia. *Am. J. Cardiol.* 2013; 111 (4): 569–73. DOI: 10.1016/j.amjcard.2012.11.003.

References

1. Bashir Y., Betts T.R., Rajappan K. Cardiac electrophysiology and catheter ablation. Oxford University Press; 2010.
2. Bockeria L.A. Tachyarrhythmias. Leningrad: Meditsina; 1989 (in Russian).
3. Issa Z., Miller J.M. Clinical arrhythmology and electrophysiology. Philadelphia: Saunders; 2012.
4. Ho R.T. Electrophysiology of arrhythmias: practical images for diagnosis and ablation. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2010.
5. Sohinki D., Obel O.A. Current trends in supraventricular tachycardia management. *Ochsner J.* 2014; 14 (4): 586-95.
6. Katritsis D.G., Josephson M.E. Classification of electrophysiological types of atrioventricular nodal re-entrant tachycardia: a reappraisal. *Europace.* 2013; 15 (9): 1231–40. DOI: 10.1093/europace/eut100.
7. Spector P., Reynolds M.R., Calkins H., Sondhi M., Xu Y., Martin A., Williams C.J., Sledge I. Meta-analysis of ablation of atrial flutter and supraventricular tachycardia. *Am. J. Cardiol.* 2009; 104 (5): 671–7. DOI: 10.1016/j.amjcard.2009.04.040.
8. Katritsis D.G., Camm A.J. Atrioventricular nodal reentrant tachycardia. *Circulation.* 2010; 122 (8): 831–40. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.110.936591.
9. Yaminisharif A., Davoodi G., Kasemisaeid A., Farahani A.V., Ghazanchai F., Moghaddam M. Radiofrequency catheter ablation of atrioventricular nodal reentrant tachycardia: success rates and complications during 14 years of experience. *J. Tehran Heart Cent.* 2010; 5 (2): 87–91.
10. Tanaka S., Yoshida A., Fukuzawa K. et al. Recognition of inferiorly dislocated fast pathways guided by three-dimensional electro-anatomical mapping. *J. Interv. Card. Electrophysiol.* 2011; 32 (2): 95–103. DOI: 10.1007/s10840-011-9595-8.
11. Deisenhofer I., Zrenner B., Yin Y.H. et al. Cryoablation versus radiofrequency energy for the ablation of atrioventricular nodal reentrant tachycardia (the CYRANO Study): results from a large multicenter prospective randomized trial. *Circulation.* 2010; 122 (22): 2239–45. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.110.970350.
12. Blomström-Lundqvist C., Scheinman M.M., Aliot E.M. et al. ACC/AHA/ESC guidelines for the management of patients with supraventricular arrhythmias – executive summary. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for the Management of Patients with Supraventricular Arrhythmias) developed in collaboration with NASPE-Heart Rhythm Society. *JACC.* 2003; 42 (8): 1493–531. DOI:10.1016/j.jacc.2003.08.013.
13. Walters T.E., Kistler P.M., Kalman J.M. Radiofrequency ablation for atrial tachycardia and atrial flutter. *Heart Lung Circ.* 2012; 21 (6–7): 386–94. DOI: 10.1016/j.hlc.2012.02.001.
14. Rosso R., Kistler P.M. Focal atrial tachycardia. *Heart.* 2010; 96 (3): 181–5. DOI: 10.1136/hrt.2008.143552.
15. Whinnett Z.I., Sohaib S.M., Davies D.W. Diagnosis and management of supraventricular tachycardia. *BMJ.* 2012; 345: e7769. DOI: 10.1136/bmj.e7769.
16. Antzelevitch C., Burashnikov A. Overview of basic mechanisms of cardiac arrhythmia. *Card. Electrophysiol. Clin.* 2011; 3 (1): 23–45.
17. Huang S.K., Wood M.A. Catheter ablation of cardiac arrhythmias. 2nd edn. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2011.
18. Mani B.C., Pavri B.B. Dual atrioventricular nodal pathways physiology: a review of relevant anatomy, electrophysiology, and electrocardiographic manifestations. *Indian Pacing Electrophysiol. J.* 2014; 14 (1): 12–25.
19. Nakatani Y., Mizumaki K., Nishida K., Sakamoto T., Yamaguchi Y., Kataoka N., Sakabe M., Fujiki A., Inoue H. Electrophysiological and anatomical differences of the slow pathway between the fast-slow form and slow-slow form of atrioventricular nodal reentrant tachycardia. *Europace.* 2014; 16 (4): 551–7.
20. Smith G. Management of supraventricular tachycardia using the Valsalva manoeuvre: a historical review and summary of published evidence. *Eur. J. Emerg. Med.* 2012; 19 (6): 346–52. DOI: 10.1097/MEJ.0b013e32834ec7ad.
21. Lim P.B., Robb D., Lambiase P.D. Electrophysiology and ablation of arrhythmias. *Br. J. Hosp. Med. (Lond.)* 2012; 73 (6): 312–8.
22. Liao J.N., Hu Y.F., Wu T.J., Fong A.N., Lin W.S., Lin Y.J. et al. Permanent pacemaker implantation for late atrioventricular block in patients receiving catheter ablation for atrioventricular nodal reentrant tachycardia. *Am. J. Cardiol.* 2013; 111 (4): 569–73. DOI: 10.1016/j.amjcard.2012.11.003.

Поступила 12.05.2015 г.
Подписана в печать 15.06.2015 г.

УДК 616.12-008.313.3
DOI: 10.15275/annaritmol.2015.2.2

ПРЕЖДЕВРЕМЕННЫЕ СОКРАЩЕНИЯ ЖЕЛУДОЧКОВ

Тип статьи: лекция

О.Л. Бокерия, Т.Н. Канаметов

ФГБНУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» (директор – академик РАН и РАМН Л.А. Бокерия); Рублевское шоссе, 135, Москва, 121552, Российская Федерация

Бокерия Ольга Леонидовна, доктор мед. наук, профессор, гл. науч. сотр., зам. заведующего отделением; Канаметов Теймураз Нартшаович, аспирант, кардиолог; e-mail: tima586@mail.ru

Желудочковая экстрасистолия является довольно частым нарушением ритма сердца и, как правило, возникает у пациентов всех возрастных групп. Для постановки диагноза «преждевременное сокращение желудочков» иногда достаточно регистрации электрокардиограммы.
Сложность заключается в установлении причин возникновения желудочковой экстрасистолии. Для верификации диагноза и стратификации риска необходимо проведение детального обследования: мониторирования ЭКГ по Холтеру, лабораторных исследований, магнитно-резонансной томографии сердца, электрофизиологического исследования. Результаты проведенных исследований могут значительно изменить тактику дальнейшего ведения пациента.
После установления причины возникновения нарушения необходимо принять обдуманное решение в пользу того или иного метода лечения.

Ключевые слова: желудочковая экстрасистолия, ЭКГ, лечение.

VENTRICULAR PREMATURE COMPLEXES

O.L. Bockeria, T.N. Kanametov

A.N. Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery; Rublevskoe shosse, 135, Moscow, 121552, Russian Federation

Bockeria Ol'ga Leonidovna, MD, PhD, DSc, Professor, Chief Research Associate, Deputy Chief of Department; Kanametov Teymuraz Nartshaovich, Postgraduate, Cardiologist; e-mail: tima586@mail.ru

Ventricular premature complexes are fairly common heart rhythm disturbances. They occur in patients of all age groups. Sometimes the registration of electrocardiogram is ample for the diagnosis.
The difficulty lies in determining the causes of ventricular arrhythmia. The detailed examination is needed for verification of the diagnosis and risk stratification: a Holter monitoring, laboratory tests, a heart magnetic resonance imaging, an electrophysiological study. This results can significantly change further tactics of patient management.
It is necessary to make a deliberate decision in favor of one or another treatment after revealing the causes.

Key words: ventricular premature beats, ECG, treatment.

Введение

Причиной возникновения преждевременных сокращений желудочков (ПСЖ), или экстрасистол является наличие эктопического пейсмейкера, расположенного в одном из желудочков. ПСЖ характеризуются более ранним появлением по сравнению с сокращениями, инициируемыми синусным узлом, и патологической формой *QRS*-комплексов, длительность которых превышает 120 мс на протяжении всей записи ЭКГ. Этим комплексам не предшествуют *P*-зубцы, а зубцы *T*, как правило, уширены и дискордантны по отношению к направлению основного зубца комплекса *QRS* (рис. 1) [1].

Клиническое значение преждевременных сокращений желудочков зависит от частоты их возникновения, морфологии экстрасистол и изменений гемодинамики, которые они вызывают.

Патофизиология

Преждевременные сокращения желудочков отражают активацию желудочков из эктопичес-

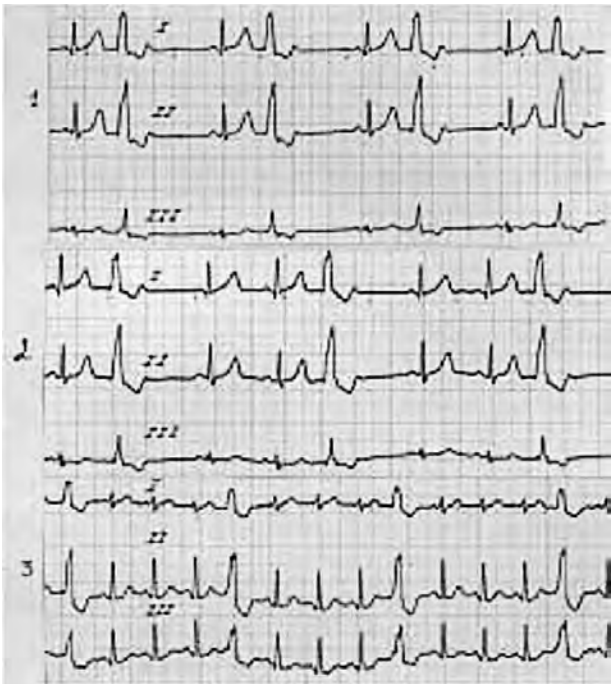


Рис. 1. Электрокардиограмма при желудочковой экстрасистолии

кого участка, расположенного ниже атриовентрикулярного узла. Предполагаемые механизмы для возникновения ПСЖ – механизм повторного обратного входа импульса (риентри), триггерная активность, а также возникновение патологического автоматизма [2].

Механизм риентри реализуется при наличии участка однонаправленной блокады импульса, что дает возможность обратного (ретроградного) проведения с повторным возбуждением ткани в обход блока. Возникновение данного условия часто наблюдается у пациентов с органическими заболеваниями сердца, что ведет к появлению областей с различной скоростью проведения и различной длительностью рефрактерного периода вследствие наличия рубцов в ткани миокарда или участков ишемии. Во время активации желудочков происходит замедление проведения импульса в зоне, характеризующейся относительно медленной скоростью проведения, в результате чего импульс ретроградно проходит место блокады и возвращается к участку миокарда, расположенному проксимальнее блока, когда кардиомиоциты вышли из состояния абсолютной рефрактерности и возможна их повторная деполяризация, что приводит к преждевременному сокращению желудочков. Риентри может обусловливать возникновение одиночных экстрасистол или индуцировать пароксизмальную желудочковую тахикардию [3].

Триггерная активность не возникает спонтанно, для нее необходимо наличие одной волны деполяризации, которая запускает следующую волну. Полагают, что эта активность обусловлена осцилляциями мембранного потенциала, возникающими вслед за потенциалом действия. Болезни или, в некоторых случаях, лекарственные препараты дестабилизируют мембрану кардиомиоцитов, повышая вероятность появления таких осцилляций. Описанные как постдеполяризация, эти осцилляции классифицируются в зависимости от их отношения к потенциалу действия – или как ранние, или как поздние. Поздние постдеполяризации часто рассматриваются как механизм развития желудочковых аритмий, вызванных интоксикацией дигоксином, а также после проведения реперфузионной терапии при инфаркте миокарда [4].

Повышенный автоматизм отличается или аномальной активностью клеток-пейсмейкеров, или проявлением автоматизма у клеток, для которых в норме это свойство не характерно. В клетках, обладающих автоматизмом, утечка ионов изменяет потенциал покоя, смещая его к пороговой величине. По достижении этого порога запускается процесс деполяризации. Скорость изменения потенциала покоя определяет быстроту достижения порога и, следовательно, частоту возбуждения пейсмейкера. Изменения в мембране или деятельность автономной нервной системы могут повлиять на этот механизм и усилить автоматизм. Автоматическую активность способны проявлять патологически измененные клетки, которые в норме ее не обнаруживают. Так, мемб-

раны поврежденных миокардиальных клеток становятся излишне проницаемыми для ионов кальция. Входящий ток ионов кальция ведет к спонтанной деполяризации мембраны, достижению порогового потенциала и запуску преждевременного сокращения сердца. Этот процесс лежит в основе аритмий, возникающих вследствие катехоламинемии и некоторых нарушений электролитного баланса, особенно при гиперкалиемии [5].

Желудочковая эктопическая активность, проявляющаяся у людей без органических заболеваний сердечно-сосудистой системы, чаще всего локализуется в участке под легочным клапаном – в выводном тракте правого желудочка. В качестве механизма, лежащего в основе, предполагается повышение автоматизма или триггерная активность. Эти аритмии легко индуцируются при физической нагрузке, использовании изопротеренола (в условиях электрофизиологической лаборатории), на этапе восстановления после физических упражнений или при изменении гормонального профиля у пациенток (беременность, период менструации, менопауза). Характерными ЭКГ-признаками данных нарушений ритма являются высокий *R*-зубец в нижних отведениях с признаками блокады левой ножки пучка Гиса в отведении V1. Если источник располагается в выводном тракте левого желудочка, то на ЭКГ наблюдается картина блокады правой ножки пучка Гиса в отведении V1. У симптомных пациентов препаратами первого ряда при лечении таких преждевременных сокращений желудочков являются бета-блокаторы.

Факторы, повышающие риск возникновения ПСЖ: мужской пол, пожилой возраст, принадлежность к негроидной расе, наличие гипертонической болезни и ишемической болезни сердца (ИБС), признаки блокады ножек пучка Гиса на ЭКГ, зарегистрированной в 12 отведениях, гипомагниемия и гипокалиемия [6].

Эпидемиология

Преждевременные сокращения желудочков являются одним из наиболее распространенных нарушений ритма сердца и могут возникнуть у больных с сердечно-сосудистыми заболеваниями или без них. По разным данным распространенность преждевременных сокращений желудочков значительно варьируется: от 3% у больных, имеющих субстрат и симптомы, до более 60% у бессимптомных пациентов [7].

Смертность и заболеваемость

Клиническая значимость желудочковых экстрасистол зависит от состояния пациента, при котором они возникают:

- преждевременные желудочковые сокращения у молодых, здоровых пациентов без сопутствующих органических заболеваний сердца, обычно не повышают уровень смертности;
- преждевременные желудочковые сокращения у пожилых пациентов, особенно с верифицированным заболеванием сердечно-сосудистой системы, связаны с повышением риска неблагоприятных сердечно-сосудистых событий, в частности устойчивых желудочковых аритмий и внезапной сердечной смерти;
- у пациентов с инфарктом миокарда в анамнезе риск злокачественных желудочковых аритмий и внезапной смерти связан с градацией желудочковой экстрасистолии – больные с преждевременными сокращениями желудочков III–V по градации Лауна–Вольфа находятся в группе очень высокого риска;
- частая желудочковая экстрасистолия может быть ассоциирована с повышенным риском инсульта у пациентов, не страдающих от гипертонической болезни и сахарного диабета.

Пол

Желудочковая эктопическая активность более распространена среди мужчин, чем среди женщин того же возраста. У пациентов-мужчин риск выявления желудочковой экстрасистолии в 1,39 раза выше по сравнению с пациентами-женщинами.

Возраст

Частота преждевременных сокращений желудочков увеличивается с возрастом, отражая увеличение распространенности артериальной гипертензии и ИБС при старении населения.

Анамнез заболевания

Важными элементами при сборе анамнеза у пациентов с преждевременными желудочковыми сокращениями являются:

- уточнение наличия органического поражения сердца;

– выявление среди принимаемых препаратов лекарств, влияющих на электролитный баланс, имеющих возможное проаритмическое действие, симпатомиметиков (в том числе наркотической природы, например эфедрина или кокаина).

Симптомами, указывающими на необходимость лечения ПСЖ, являются следующие:

– наличие боли в груди или эквивалентов стенокардии как факторов, отражающих наличие ИБС;
– головокружения, синкопальные состояния как проявления нарушений гемодинамики.

У большинства пациентов преждевременные сокращения желудочков обычно не проявляются.

«Пушечные» волны (увеличение силы сокращения), возникающие вследствие постэкстрасистолического усиления сократимости, могут вызвать учащенное сердцебиение и ощущение дискомфорта в груди.

Пациенты рассказывают об ощущении, что сердце «замирает» или «останавливается». При наличием би-, тригеминии или других вариантах частых экстрасистол у больных появляются жалобы на синкопальные состояния. Данная симптоматика обусловлена неадекватным ударным объемом и снижением сердечного выброса в связи с редкими синусными сокращениями.

Длинные пробежки желудочковой экстрасистолии могут привести к гипотензии.

Физические упражнения могут увеличивать или уменьшать число ПСЖ [8].

Физикальное обследование

При физикальном обследовании возможно обнаружение признаков и симптомов, указывающих на непосредственную причину возникновения преждевременных сокращений желудочков.

Артериальное давление. Частые ПСЖ могут привести к гемодинамическим нарушениям. Истинная гипотензия встречается нечасто, но относительная гипотензия не является редкостью, особенно у больных с сопутствующими заболеваниями сердца.

Пульс. ПСЖ могут привести к уменьшению наполнения пульса или к его отсутствию (значительным трудностям в его регистрации), что зависит от силы желудочковых сокращений.

Пульсоксиметрия. В состоянии гипоксии количество преждевременных сокращений желудочков значительно увеличивается.

Обследование сердечно-сосудистой системы. «Пушечные» волны могут наблюдаться при пальпации пульса на яремной вене, особенно если ПСЖ возникают одновременно с сокращениями предсердий при закрытом трикуспидальном клапане.

Обследование дыхательной системы. При сочетании длительного анамнеза гипертонической болезни и признаков застойной сердечной недостаточности (обнаружение хрипов в нижних отделах легких) можно сделать вывод о клинической значимости ПСЖ для конкретного пациента.

Неврологический статус. Ажитация пациента и признаки активации симпатической системы (например, расширенные зрачки, теплая и сухая кожа, тремор, тахикардия, гипертензия) позволяют предполагать, что причиной нарушений ритма могут быть катехоламины.

Этиология

Кардиальные причины возникновения ПСЖ:

– острый инфаркт миокарда или ИБС;
– миокардит;
– кардиомиопатии (дилатационная или гипертрофическая);
– травмы сердца;
– пролапс митрального клапана;
– гипоксия и/или гиперкапния;
– прием лекарственных препаратов (например, дигоксина, симпатомиметиков, трициклических антидепрессантов, эуфиллина, кофеина);
– употребление токсичных для сердца веществ, в том числе запрещенных (например, кокаина, амфетаминов, алкоголя, табака);
– гипомагниемия, гипокалиемия, гиперкальциемия [9].

Дифференциальная диагностика

Дифференциальная диагностика при преждевременных желудочковых сокращениях проводится со следующими заболеваниями:

– острый коронарный синдром;
– инфаркт миокарда;
– миокардит;

– фибрилляция желудочков;
– желудочковая тахикардия.

Лабораторные методы исследования

Необходимо определение уровня электролитов в сыворотке крови. У пациентов с низким уровнем калия необходимо определение концентрации ионов магния.

В некоторых случаях может быть проведен терапевтический *лекарственный мониторинг.*

У пациентов, принимающих лекарственные препараты с известным проаритмическим действием (например, дигоксин, теофиллин), концентрация препарата и его метаболитов может быть диагностически значимой [10].

Другие обследования

Регистрация ЭКГ позволяет определить причину и характеристики желудочковой эктопической активности. В дополнение к стандартной ЭКГ, зарегистрированной в 12 отведениях, можно произвести 2-минутную запись ЭКГ во II стандартном отведении для оценки ритма и частоты желудочковой экстрасистолии [11].

По данным электрокардиографического исследования можно предположить следующие *этиологические факторы* преждевременных сокращений желудочков:
– гипертрофия левого желудочка;
– наличие ишемии миокарда (депрессия или элевация сегмента *ST* и/или инверсия зубца *T*);
– у больных с инфарктом миокарда в анамнезе – наличие патологического зубца *Q*, снижение вольтажа зубца *R*, блокада ножек пучка Гиса;
– признаки нарушения электролитного баланса (острые равнобедренные зубцы *T*, удлинение интервала *Q–T*);
– признаки влияния лекарственных препаратов (расширение комплекса *QRS*, удлинение интервала *Q–T*).

ЭКГ-признаки желудочковой экстрасистолии:
– преждевременное появление на ЭКГ измененного комплекса *QRS*;
– значительное расширение (до 0,12 с и больше) и деформация экстрасистолического комплекса *QRS*;
– расположение сегмента *RS–T* и зубца *T* экстрасистолы дискордантно направлению основного зубца комплекса *QRS*;
– отсутствие перед желудочковой экстрасистолой зубца *P*;
– наличие после желудочковой экстрасистолы полной компенсаторной паузы [12].

Желудочковая экстрасистолия может проявляться на ЭКГ паттернами бигеминии, тригеминии или квадригеминии, когда экстрасистолическими являются каждый второй, третий или четвертый комплексы соответственно.

Желудочковые экстрасистолы с одинаковой морфологией называются мономорфными или однофокусными. Если при преждевременных сокращениях желудочков на ЭКГ регистрируются экстрасистолические комплексы двух или более различных морфологий, они называются политопными или полиморфными (рис. 2).

Для описания характера желудочковой экстрасистолии, степени ее выраженности и опасности для жизни больного была создана система градации по Лауну–Вольфу. Чем выше градация описываемой экстрасистолии, тем более опасен и серьезен прогноз при данной эктопической активности [13]:
– I – до 30 экстрасистол за любой час мониторирования;
– II – свыше 30 экстрасистол за любой час мониторирования;
– III – полиморфные экстрасистолы;
– IVa – парные экстрасистолы;
– IVb – групповые экстрасистолы, триплеты и более короткие пробежки желудочковой тахикардии;
– V – ранние желудочковые экстрасистолы типа *R* на *T* (рис. 3).

24-часовое (или более длительное) мониторирование ЭКГ позволяет оценить характер желудочковой экстрасистолии (количество, морфология комплексов), а также определить эффективность используемых препаратов и других способов лечения ПСЖ высоких градаций. Но ингибирование эктопической активности, подтвержденное данными холтеровского мониторирования, не всегда свидетельствует о снижении риска смертности. Наиболее важную роль холтеровское мониторирование играет в определении стратификации риска пациентов с недавно перенесенным инфарктом миокарда или с наличием дисфункции левого желудочка. Более чем у 60% здоровых мужчин среднего возраста при холтеровском мониторировании регистрируются преждевременные сокращения желудочков [14].

Сигнал-усредненная ЭКГ (СУ-ЭКГ) используется для прогнозирования риска возникновения

Рис. 2. Электрокардиограмма при полиморфной экстрасистолии

у пациентов желудочковой эктопической активности высокой градации и желудочковой тахикардии. При выявлении отклонений в результатах СУ-ЭКГ пациенту требуется более глубокое обследование вплоть до проведения внутрисердечного электрофизиологического исследования для исключения опасных аритмий и определения показаний к имплантации кардиовертера-дефибриллятора. Со временем, при накоплении достаточных данных, СУ-ЭКГ позволит определить новую группу показаний для выполнения внутрисердечного электрофизиологического исследования у пациентов с желудочковой экстрасистолией высоких градаций. Однако в настоящее время данный метод используется не так широко.

Эхокардиографическое исследование может быть полезным не только для оценки фракции выброса, которая играет важную роль в определении прогноза при преждевременных сокращениях желудочков, но и для диагностики клапанной болезни сердца или гипертрофии желудочков [15].

Другие диагностические методики

Проведение *стресс-теста* лучше всего сочетать с холтеровским мониторированием ЭКГ. У пациентов со сложными формами экстрасистолии после выполнения пробы с нагрузкой возможна постановка диагноза катехоламин-индуцируемой и индуцируемой ишемией неустойчивой желудочковой тахикардии.

Роль *внутрисердечного электрофизиологического исследования* при сложных формах желудоч-

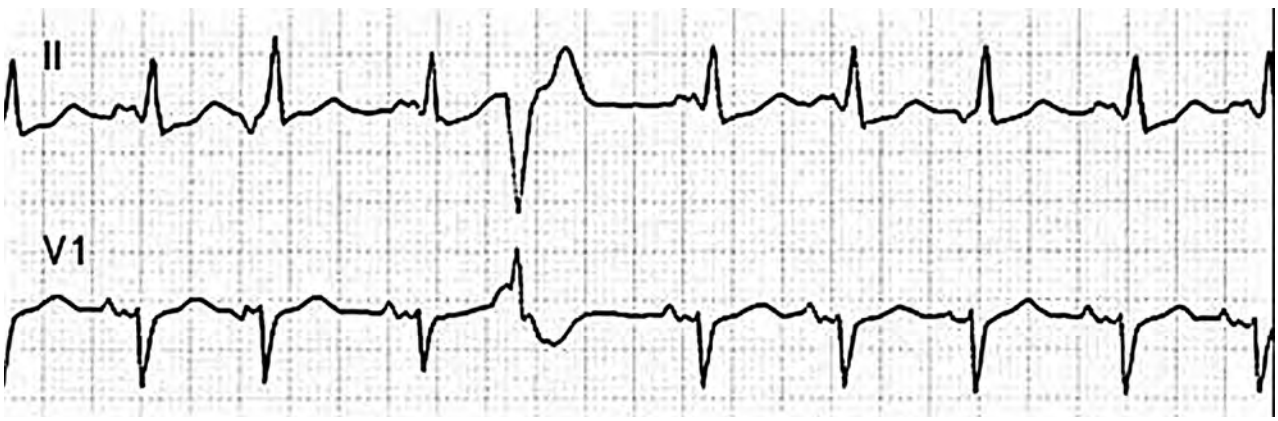


Рис. 3. Электрокардиограмма при ранней желудочковой экстрасистолии

ковой эктопии является актуальным вопросом для интенсивных исследований и дискуссий. В совместных рекомендациях Американской ассоциации сердца (АНА) и Американского колледжа кардиологии (АСС) указано:

1. Проведение ЭФИ не показано у пациентов после перенесенного инфаркта миокарда с низким уровнем риска. К группе низкого риска относятся пациенты с мономорфными желудочковыми экстрасистолами, хорошей функцией левого желудочка и ХСН I–IIA функциональных классов.

2. ЭФИ показано у больных из группы высокого риска со сложными формами желудочковой эктопической активности.

3. Предполагается, что польза выполнения электрофизиологического исследования у пациентов с устойчивой желудочковой тахикардией, возникшей позднее 48 ч после острой стадии инфаркта миокарда, превышает риск проведения данной процедуры.

Ведение пациента на догоспитальном этапе

Меры, принимаемые при ведении пациента на догоспитальном этапе, включают:

– постоянный аппаратный мониторинг состояния пациента;
– обеспечение постоянного венозного доступа;
– назначение кислорода;
– назначение лидокаина (применяется для подавления сложных форм желудочковой эктопической активности у гемодинамически нестабильных пациентов с ишемией миокарда).

Ведение пациента в отделении реанимации и интенсивной терапии

Решение о лечении преждевременных сокращений желудочков в условиях ОРИТ или амбулаторно зависит от клинической ситуации. При отсутствии заболеваний сердца бессимптомная желудочковая эктопия, независимо от конфигурации комплекса *QRS* или частоты возникновения экстрасистолических импульсов, не требует специфического лечения. Лечение необходимо у пациентов с органическими болезнями сердца, с преждевременными сокращениями желудочков, вызванными электролитным дисбалансом и токсическими эффектами некоторых лекарственных препаратов.

Меры, принимаемые при ведении пациента в ОРИТ, включают:

– постоянный аппаратный мониторинг состояния пациента;
– обеспечение постоянного венозного доступа;
– назначение кислорода;
– регистрацию ЭКГ в 12 отведениях.

При гипоксических состояниях необходимо выявить и устранить причину недостатка кислорода; в качестве симптоматического лечения используется ингаляция кислорода через носовые канюли.

При передозировке лекарственными препаратами требуется назначение специфической антидотной терапии: Fab-антител при передозировке дигоксином, бикарбоната при отравлении трициклическими антидепрессантами. При токсическом поражении, вызванном аминофиллином, возможно проведение гемодиализа.

Необходимо восстановление нарушений электролитного баланса после определения уровней специфических ионов (калий, натрий, магний).

В случаях острой ишемии и/или инфаркта миокарда:

1) Ранняя диагностика и лечение острого инфаркта миокарда/ишемии являются краеугольными камнями терапии.
2) Не рекомендуется применение антиаритмических препаратов I класса из-за их токсических эффектов, а также серьезного влияния на проведение электрического импульса по системе Гиса–Пуркинье (на 3-ю фазу потенциала действия). Последнее создает риск спонтанного развития жизнеугрожающих желудочковых тахиаритмий.
3) У пациентов с острой ишемией или инфарктом миокарда часто наблюдаются сложные формы эктопической желудочковой активности после применения тромболитических препаратов.
4) Препараты первого выбора при преждевременных желудочковых сокращениях без гемодинамически значимых изменений у пациентов, перенесших инфаркт миокарда, – бета-блокаторы.
5) Лидокаин следует использовать только при симптомных формах преждевременных сокращений желудочков у пациентов, перенесших инфаркт миокарда. Лидокаин является препаратом выбора в случаях, когда симптомные ПСЖ связаны с удли-

нением интервала $Q–T$, так как он не влияет на его продолжительность в отличие от других антиаритмиков.

6) Амиодарон также может использоваться для лечения симптомных преждевременных желудочковых сокращений. Дополнительным положительным эффектом использования амиодарона является увеличение сердечного выброса вследствие снижения общего периферического сопротивления.

Лекарственная терапия

Лечение сложных форм желудочковой эктопической активности зависит от наличия клинических проявлений и причины, лежащей в ее основе. Следует применять специфическую антидотную терапию при передозировке лекарственных препаратов. При электролитном дисбалансе коррекция нарушений приведет к желаемому терапевтическому эффекту. Лидокаин является препаратом выбора при сложных формах желудочковой эктопической активности у симптомных пациентов, перенесших инфаркт миокарда, но убедительных доказательств его эффективности на данный момент не представлено [16].

Антиаритмические препараты

Антиаритмические лекарственные препараты (ААП) влияют на электрофизиологические механизмы, лежащие в основе преждевременных сокращений желудочков.

Амиодарон

Относится к III классу антиаритмических препаратов. Механизм антиаритмического действия амиодарона сочетает в себе механизмы всех четырех классов антиаритмиков по классификации Вогана Уильямса. Может угнетать АВ-проводимость и автоматизм синусного узла. Увеличивает длительность потенциала действия и рефрактерного периода в миокарде, ослабляет эффекты адренергической стимуляции. Является единственным лекарственным препаратом с доказанным снижением частоты и риска развития внезапной сердечной смерти при обструкции в выводном тракте левого желудочка или без нее. Эффективен при восстановлении синусового ритма у пациентов с фибрилляцией и трепетанием предсердий, а также при снижении частоты рецидивов. Имеет низкий риск возникновения проаритмических эффектов; при этом появление каких-либо проаритмических реакций, как правило, отсрочено. Используется у пациентов с органическими заболеваниями сердца. Большинство врачей придерживаются следующего режима насыщения препаратом в стационарных или амбулаторных условиях: с 200 мг внутрь 4 раза в день в течение 1 нед из-за низкого риска аритмогенного действия с последующим еженедельным снижением дозы до минимальной, обеспечивающей желаемый терапевтический эффект (обычная поддерживающая доза составляет 200 мг/сут с периодическим контролем длительности интервала $Q–T$ и перерывами по выходным, особенно у пациентов старшего возраста, из-за выраженного накопления препарата и возможного развития токсического эффекта и побочных действий) [16].

Во время насыщения амиодароном должен осуществляться постоянный мониторинг состояния пациента на предмет возникновения брадиаритмий. Перед началом использования амиодарона оцениваются частота сердечных сокращений (ЧСС), наличие симптомов застойной сердечной недостаточности, факт приема дигоксина или блокаторов кальциевых каналов.

Достижение необходимого терапевтического эффекта при оральном приеме может занять несколько недель. Амиодарон – препарат выбора для лечения жизнеугрожающих желудочковых аритмий, рефрактерных к терапии бета-блокаторами. Однако он противопоказан пациентам с заболеваниями, сочетающимися с удлинением периода реполяризации (например, при синдроме удлиненного интервала $Q–T$) [17].

Лидокаин

Антиаритмический препарат, относящийся к классу IB. Стабилизирует клеточные мембраны, вследствие чего удлиняет 0-ю фазу потенциала действия и сокращает длительность реполяризации. Наиболее значимый эффект заключается в снижении эктопической активности патологических очагов и восстановлении нормального ритма.

Прокаинамид

Относится к классу IA. Увеличивает рефрактерный период предсердий и желудочков. Возбудимость миокарда уменьшается за счет увеличения порога возбуждения и торможения преждевременной пейсмейкерной активности [18].

Препарат не доступен в России.

Аллапинин

Лаппаконитина гидробромид – лекарственное средство, обладающее антиаритмическим действием. Алкалоид, получаемый из дикорастущего многолетнего растения аконита белоустого семейства лютиковых. Блокирует быстрые натриевые каналы мембран кардиомиоцитов. Вызывает замедление АВ- и внутрижелудочковой проводимости, укорачивает эффективный и функциональный рефрактерные периоды предсердий, АВ-узла, пучка Гиса и волокон Пуркинье, тем самым угнетая эктопическую активность желудочков. Не угнетает автоматизм синусного узла, не оказывает отрицательного инотропного и гипотензивного действия. При приеме внутрь эффект развивается через 40–60 мин. Аллапинин абсолютно противопоказан пациентам с органическим поражением сердца.

Пропанорм

Пропафенон – антиаритмический препарат класса IC, блокирует быстрые натриевые каналы. Обладает слабой бета-адреноблокирующей активностью и М-холиноблокирующим действием. Антиаритмический эффект основывается на местно-анестезирующем и прямом мембраностабилизирующем действии на миокардиоциты, а также на блокаде бета-адренорецепторов и кальциевых каналов. Также противопоказан пациентам с органическим поражением сердца.

Бретилий

Антиаритмик III класса по классификации Вогана Уильямса. Его не следует использовать в качестве препарата первой линии из-за наличия побочных эффектов, главным образом из-за высвобождения катехоламинов. Является препаратом выбора для ПСЖ, невосприимчивых к антиаритмическим препаратам I класса. Увеличивает рефрактерный период за счет снижения проницаемости мембраны для ионов калия.

Бета-блокаторы

Данные препараты подавляют желудочковую эктопическую активность, возникшую вследствие ишемии или избыточного влияния катехоламинов. При ишемии миокарда бета-блокаторы снижают потребность миокарда в кислороде благодаря отрицательному хронотропному и отрицательному инотропному эффектам [19].

Метопролол

Является селективным бета1-адреноблокатором, вследствие чего снижает автоматизм патологических очагов. При внутривенном введении необходим тщательный контроль артериального давления, ЧСС и показателей ЭКГ.

Соталол

Представляет собой смесь право- и левовращающего стереоизомеров. На 60% состоит из левовращающего изомера (l-соталола), который наполовину является бета-адреноблокатором, а наполовину увеличивает продолжительность потенциала действия кардиомиоцитов. Оставшиеся 40% соталола – это правовращающий изомер (d-соталол), полностью обладающий свойствами ААП III класса.

Таким образом, смесь двух стереоизомеров (d-, l-соталол), которую и называют соталолом, на 30% обладает бета-адреноблокирующей активностью (II класс ААП), а на 70% увеличивает продолжительность потенциала действия (III класс антиаритмиков).

Противопоказаниями к назначению соталола являются: выраженная сердечная недостаточность III и IV функциональных классов по классификации NYHA, кардиогенный шок, атриовентрикулярная блокада II и III степени, синдром слабости синусного узла, удлинение *Q–T*-интервала, выраженная артериальная гипотония, болезнь Рейно и облитерирующие заболевания сосудов нижних конечностей, бронхиальная астма, метаболический ацидоз, повышенная чувствительность к соталолу или сульфаниламидам.

Эсмолол

Препарат выбора для пациентов с высоким риском осложнений при применении бета-блокаторов (при наличии обструктивных заболеваний дыхательных путей, незначительной или умеренной дисфункции левого желудочка и/или заболеваниях периферических сосудов). Маленький период полувыведения – 8 мин – позволяет титровать дозу препарата до достижения желаемого эффекта и быстрого прекратить его введение при необходимости [20].

Препарат не доступен в России.

Пропранолол

Относится ко II классу ААП, неселективный бета-адреноблокатор с мембраностабилизирующим действием.

Электролитные препараты

Препараты данной группы рассматриваются как препараты выбора при преждевременных сокращениях желудочков, рефрактерных к лечению. У пациентов с постоянными или периодически повторяющимися ПСЖ перед применением препаратов данной группы следует оценить концентрацию основных ионов (калия, натрия, магния).

Часто гипомагниемия является причиной преждевременных желудочковых сокращений.

Сульфат магния

Снижает частоту возникновения преждевременных желудочковых сокращений, особенно на фоне острой ишемии.

Блокаторы кальциевых каналов

Кальций вовлечен в процесс спонтанной диастолической деполяризации, приводящей к формированию потенциала действия в пейсмейкерных клетках. Блокаторы кальциевых каналов способны снижать проницаемость клеточной мембраны для ионов кальция. Этот эффект лежит в основе ингибирования автоматизма и снижения скорости проведения [21].

Верапамил может уменьшать риск возникновения преждевременных желудочковых сокращений, связанных с проведением реперфузионной терапии, а также снижать риск фибрилляции желудочков и желудочковой тахикардии.

Дальнейшее лечение

Катетерная аблация играет важную роль у пациентов с преждевременными сокращениями желудочков, особенно при возникновении ПСЖ из выводного тракта правого или левого желудочков у пациентов со структурно нормальными сердцами. Аблация рекомендована у симптомных пациентов с частыми преждевременными желудочковыми сокращениями, сохраняющимися несмотря на адекватную медикаментозную терапию. Руководство по использованию аблации в лечении желудочковой аритмии доступно в редакции Европейской ассоциации сердечного ритма (EHRA) в сотрудничестве с Американской коллегией кардиологов (ACC) и Американской ассоциацией сердца (AHA) [22].

Прогноз

У бессимптомных больных без заболеваний сердца долгосрочный прогноз не отличается от общего популяционного прогноза. Таким образом, у пациентов с отсутствием сердечно-сосудистых заболеваний целесообразным является постоянный контроль с помощью неинвазивных методов диагностики. Недавно опубликованные данные свидетельствуют, что очень частая желудочковая экстрасистолия (более 4000 за 24 ч) может быть ассоциирована с кардиомиопатией, обусловленной аномальной электрической активацией сердца. Этот механизм, как полагают, аналогичен реализующемуся при кардиомиопатии, которая возникает при хронической стимуляции правого желудочка.

В условиях острой коронарной ишемии или инфаркта миокарда у пациентов с мономорфными желудочковыми экстрасистолами редко наблюдается развитие злокачественных аритмий. Однако сохраняющаяся желудочковая эктопическая активность сложных форм после инфаркта миокарда свидетельствует о наличии высокого риска развития внезапной сердечной смерти и является показанием к проведению электрофизиологического исследования [23].

Роль антиаритмической терапии в течение нескольких месяцев после инфаркта миокарда на настоящий момент остается актуальным вопросом в кардиологии. Исследование CAST (Cardiac Arrhythmia Suppression Trial) проводилось для оценки влияния антиаритмических препаратов на показатели выживаемости у больных, перенесших инфаркт миокарда, на фоне эффективного устранения желудочковой экстрасистолии препаратами класса IC (флекаинид, энкаинид и морицизин, аллапинин, пропафенон). Выявлено достоверное увеличение общей смертности в 2,5 раза и частоты внезапной смерти в 3,6 раза по сравнению с больными, принимавшими плацебо. Результаты исследования заставили пересмотреть тактику лечения пациентов с нарушениями ритма. По результатам данного исследования амиодарон является единственным препаратом с доказанным свойством снижать возможность развития внезапной сердечной смерти.

Дисфункция левого желудочка коррелирует с высоким риском развития внезапной сердечной смерти сильнее, чем факт наличия преждевременных сокращений желудочков. Популярной является точка зрения, что преждевременные сокращения желудочков отражают тяжесть заболевания сердца, а не аритмическую готовность.

Электрофизиологическое исследование имеет первостепенную роль в стратификации риска

у пациентов с частыми преждевременными сокращениями желудочков или сложными формами желудочковой эктопической активности. Пациенты с ПСЖ, у которых невозможно индуцировать желудочковую тахикардию во время стимуляции, имеют низкий риск внезапной смерти.

Заключение

Желудочковая экстрасистолия является типичным нарушением ритма сердца, которое может развиваться в любом возрасте. Для постановки диагноза ПСЖ часто достаточно регистрации электрокардиограммы.

Сложность заключается в установлении причин возникновения желудочковой экстрасистолии. Для верификации диагноза и стратификации риска необходимо проведение детального обследования: мониторирование ЭКГ по Холтеру, лабораторные исследования, магнитно-резонансная томография сердца, электрофизиологическое исследование. Результаты проведенных обследований могут значительно изменять тактику дальнейшего ведения пациента.

После установления причины необходимо принять обдуманное решение в пользу того или иного метода лечения. В определенных случаях представляется предпочтительным проведение аблационных процедур (желудочковая эктопия из выводного тракта правого и левого желудочков). У пациентов со значительными органическими поражениями сердца и сложными локализациями могут возникнуть трудности при проведении аблационных процедур. Решением проблемы по хирургическому устранению труднодоступных очагов желудочковой эктопии является методика эпикардиального устранения очагов при операциях на «открытом сердце».

Также с осторожностью необходимо относиться к назначению антиаритмических препаратов, особенно у лиц с органическим поражением сердца (ИБС, пороки сердца, различные виды кардиомиопатий и т. д.). Например, назначение препаратов группы IC у больных с органическим поражением сердца может вызвать развитие устойчивой желудочковой тахикардии и привести к внезапной смерти, поэтому в подобных ситуациях следует отдать предпочтение амиодарону.

Таким образом, несмотря на высокую частоту выявления и многообразие причин развития желудочковой экстрасистолии, универсального подхода к ее лечению не существует. В то же время опыт и профессионализм, знание механизмов аритмии, особенностей фармакокинетики, фармакодинамики и основных принципов действия антиаритмических препаратов, учет экстракардиальных влияний в большинстве случаев гарантируют выбор правильного алгоритма диагностики и лечения преждевременных сокращений желудочков.

Библиографический список

1. Кушаковский М.С. Аритмии сердца. В кн.: Кушаковский М.С. Руководство для врачей. СПб.: Фолиант; 1998.
2. Simpson R.J., Cascio W.E., Schreiner P.J. et al. Prevalence of premature ventricular contractions in a population of African American and white men and women: the Atherosclerosis Risk in Communities (ARIC) study. *Am. Heart J.* 2002; 143 (3): 535–40.
3. [Guideline] Aliot E.M., Stevenson W.G., Almendral-Garrote J.M., Bogun F., Calkins C.H., Delacretaz E. et al. EHRA/HRS Expert Consensus on Catheter Ablation of Ventricular Arrhythmias: developed in a partnership with the European Heart Rhythm Association (EHRA), a Registered Branch of the European Society of Cardiology (ESC), and the Heart Rhythm Society (HRS); in collaboration with the American College of Cardiology (ACC) and the American Heart Association (AHA). *Europace*. 2009; 11 (6): 771–817.
4. CAST Investigators. Preliminary report: effect of encainide and flecainide on mortality in a randomized trial of arrhythmia suppression after myocardial infarction. The Cardiac Arrhythmia Suppression Trial (CAST) Investigators. *N. Engl. J. Med*. 1989; 321 (6): 406–12.
5. Bala R., Marchlinski F.E. Electrocardiographic recognition and ablation of outflow tract ventricular tachycardia. *Heart Rhythm*. 2007; 4 (3): 366–70.
6. Burkart F., Pfisterer M., Kiowski W. et al. Effect of antiarrhythmic therapy on mortality in survivors of myocardial infarction with asymptomatic complex ventricular arrhythmias: Basel Antiarrhythmic Study of Infarct Survival (BASIS). *J. Am. Coll. Cardiol*. 1990; 16 (7): 1711–8.
7. Cairns J.A., Connolly S.J., Roberts R., Gent M. Randomised trial of outcome after myocardial infarction in patients with frequent or repetitive ventricular premature depolarisations: CAMIAT. Canadian Amiodarone Myocardial Infarction Arrhythmia Trial Investigators. *Lancet*. 1997; 349 (9053): 675–82.
8. Califf R.M., McKinnis R.A., Burks J. et al. Prognostic implications of ventricular arrhythmias during 24 hour ambulatory monitoring in patients undergoing cardiac catheterization for coronary artery disease. *Am. J. Cardiol*. 1982; 50: 23–31.
9. Cha Y.M., Lee G.K., Klarich K.W., Grogan M. Premature ventricular contraction-induced cardiomyopathy: a treatable condition. *Circ. Arrhythm. Electrophysiol*. 2012; 5 (1): 229–36. DOI: 10.1161/CIRCEP.111.963348.
10. Del Gobbo L.C., Song Y., Poirier P. et al. Low serum magnesium concentrations are associated with a high prevalence of premature ventricular complexes in obese adults with type 2 diabetes. *Cardiovasc. Diabetol*. 2012; 11 (1): 23. DOI: 10.1186/1475-2840-11-23.
11. Hallstrom A.P., Bigger J.T. Jr, Roden D. et al. Prognostic significance of ventricular premature depolarizations measured 1 year after myocardial infarction in patients with early postinfarction asymptomatic ventricular arrhythmia. *JACC*. 1992; 20 (2): 259–64.
12. Hammill S.C., Trusty J.M., Wood D.L. et al. Influence of ventricular function and presence or absence of coronary artery disease on results of electrophysiologic testing for asymptomatic nonsustained ventricular tachycardia. *Am. J. Cardiol*. 1990; 65 (11): 722–8.
13. Hargarten K., Chapman P.D., Stueven H.A. et al. Prehospital prophylactic lidocaine does not favorably affect outcome in patients with chest pain. *Ann. Emerg. Med*. 1990; 19 (11): 1274–9.

14. Jouven X., Zureik M., Desnos M. et al. Long-term outcome in asymptomatic men with exercise-induced premature ventricular depolarizations. *N. Engl. J. Med.* 2000; 343 (12): 826–33.
15. Kennedy H.L., Whitlock J.A., Sprague M.K. et al. Long-term follow-up of asymptomatic healthy subjects with frequent and complex ventricular ectopy. *N. Engl. J. Med.* 1985; 312 (4): 193–7.
16. Lown B., Wolf M. Approaches to sudden death from coronary heart disease. *Circulation*. 1971; 44 (1): 130–42.
17. Maggioni A.P., Zuanetti G., Franzosi M.G. et al. Prevalence and prognostic significance of ventricular arrhythmias after acute myocardial infarction in the fibrinolytic era. GISSI-2 results. *Circulation*. 1993; 87 (2): 312–22.
18. Rehnqvist N., Olsson G., Erhardt L, Ekman A.M. Metoprolol in acute myocardial infarction reduces ventricular arrhythmias both in the early stage and after the acute event. *Int. J. Cardiol.* 1987; 15 (3): 301–8.
19. Teo K.K., Yusuf S., Furberg C.D. Effects of prophylactic antiarrhythmic drug therapy in acute myocardial infarction. An overview of results from randomized controlled trials. *JAMA.* 1993; 270 (13): 1589–95.
20. Yokokawa M., Kim H.M., Good E., Chugh A., Pelosi F. Jr, Alguire C. et al. Relation of symptoms and symptom duration to premature ventricular complex-induced cardiomyopathy. *Heart Rhythm*. 2012; 9 (1): 92–5. DOI: 10.1016/j.hrthm.2011.08.015.
21. Zamir M., Kimmerly D.S., Shoemaker J.K. Cardiac mechanoreceptor function implicated during premature ventricular contraction. *Auton. Neurosci.* 2012; 167 (1–2): 50–5.
22. Zhong L., Lee Y.H., Huang X.M., Asirvatham S.J., Shen W.K., Friedman P.A. Relative efficacy of catheter ablation vs antiarrhythmic drugs in treating premature ventricular contractions: A single-center retrospective study. *Heart Rhythm*. 2014; 11 (2): 187–93. DOI: 10.1016/j.hrthm.2013.10.033.
23. Голухова Е.З., Громова О.И., Мерзляков В.Ю., Шумков К.В., Бокерия Л.А. Турбулентность ритма сердца и мозговой натрийуретический пептид как предикторы жизнеугрожающих аритмий у больных ишемической болезнью сердца. *Креативная кардиология*. 2013; 2: 62–77.

References

1. Kushakovskiy M.S. Arrhythmia of the heart. In: Kushakovskiy M.S. A guide for physicians. Saint-Petersburg: Foliant; 1998 (in Russian).
2. Simpson R.J., Cascio W.E., Schreiner P.J. et al. Prevalence of premature ventricular contractions in a population of African American and white men and women: the Atherosclerosis Risk in Communities (ARIC) study. *Am. Heart J.* 2002; 143 (3): 535–40.
3. [Guideline] Aliot E.M., Stevenson W.G., Almendral-Garrote J.M., Bogun F., Calkins C.H., Delacretaz E. et al. EHRA/HRS Expert Consensus on Catheter Ablation of Ventricular Arrhythmias: developed in a partnership with the European Heart Rhythm Association (EHRA), a Registered Branch of the European Society of Cardiology (ESC), and the Heart Rhythm Society (HRS); in collaboration with the American College of Cardiology (ACC) and the American Heart Association (AHA). *Europace*. 2009; 11 (6): 771–817.
4. CAST Investigators. Preliminary report: effect of encainide and flecainide on mortality in a randomized trial of arrhythmia suppression after myocardial infarction. The Cardiac Arrhythmia Suppression Trial (CAST) Investigators. *N. Engl. J. Med.* 1989; 321 (6): 406–12.
5. Bala R., Marchlinski F.E. Electrocardiographic recognition and ablation of outflow tract ventricular tachycardia. *Heart Rhythm*. 2007; 4 (3): 366–70.
6. Burkart F., Pfisterer M., Kiowski W. et al. Effect of antiarrhythmic therapy on mortality in survivors of myocardial infarction with asymptomatic complex ventricular arrhythmias: Basel Antiarrhythmic Study of Infarct Survival (BASIS). *J. Am. Coll. Cardiol.* 1990; 16 (7): 1711–8.
7. Cairns J.A., Connolly S.J., Roberts R., Gent M. Randomised trial of outcome after myocardial infarction in patients with frequent or repetitive ventricular premature depolarisations: CAMIAT. Canadian Amiodarone Myocardial Infarction Arrhythmia Trial Investigators. *Lancet*. 1997; 349 (9053): 675–82.
8. Califf R.M., McKinnis R.A., Burks J. et al. Prognostic implications of ventricular arrhythmias during 24 hour ambulatory monitoring in patients undergoing cardiac catheterization for coronary artery disease. *Am. J. Cardiol.* 1982; 50: 23–31.
9. Cha Y.M., Lee G.K., Klarich K.W., Grogan M. Premature ventricular contraction-induced cardiomyopathy: a treatable condition. *Circ. Arrhythm. Electrophysiol.* 2012; 5 (1): 229–36. DOI: 10.1161/CIRCEP.111.963348.
10. Del Gobbo L.C., Song Y., Poirier P. et al. Low serum magnesium concentrations are associated with a high prevalence of premature ventricular complexes in obese adults with type 2 diabetes. *Cardiovasc. Diabetol.* 2012; 11 (1): 23. DOI: 10.1186/1475-2840-11-23.
11. Hallstrom A.P., Bigger J.T. Jr, Roden D. et al. Prognostic significance of ventricular premature depolarizations measured 1 year after myocardial infarction in patients with early postinfarction asymptomatic ventricular arrhythmia. *JACC*. 1992; 20 (2): 259–64.
12. Hammill S.C., Trusty J.M., Wood D.L. et al. Influence of ventricular function and presence or absence of coronary artery disease on results of electrophysiologic testing for asymptomatic nonsustained ventricular tachycardia. *Am. J. Cardiol.* 1990; 65 (11): 722–8.
13. Hargarten K., Chapman P.D., Stueven H.A. et al. Prehospital prophylactic lidocaine does not favorably affect outcome in patients with chest pain. *Ann. Emerg. Med.* 1990; 19 (11): 1274–9.
14. Jouven X., Zureik M., Desnos M. et al. Long-term outcome in asymptomatic men with exercise-induced premature ventricular depolarizations. *N. Engl. J. Med*. 2000; 343 (12): 826–33.
15. Kennedy H.L., Whitlock J.A., Sprague M.K. et al. Long-term follow-up of asymptomatic healthy subjects with frequent and complex ventricular ectopy. *N. Engl. J. Med.* 1985; 312 (4): 193–7.
16. Lown B., Wolf M. Approaches to sudden death from coronary heart disease. *Circulation*. 1971; 44 (1): 130–42.
17. Maggioni A.P., Zuanetti G., Franzosi M.G. et al. Prevalence and prognostic significance of ventricular arrhythmias after acute myocardial infarction in the fibrinolytic era. GISSI-2 results. *Circulation*. 1993; 87 (2): 312–22.
18. Rehnqvist N., Olsson G., Erhardt L, Ekman A.M. Metoprolol in acute myocardial infarction reduces ventricular arrhythmias both in the early stage and after the acute event. *Int. J. Cardiol.* 1987; 15 (3): 301–8.
19. Teo K.K., Yusuf S., Furberg C.D. Effects of prophylactic antiarrhythmic drug therapy in acute myocardial infarction. An overview of results from randomized controlled trials. *JAMA.* 1993; 270 (13): 1589–95.
20. Yokokawa M., Kim H.M., Good E., Chugh A., Pelosi F. Jr, Alguire C. et al. Relation of symptoms and symptom duration to premature ventricular complex-induced cardiomyopathy. *Heart Rhythm*. 2012; 9 (1): 92–5. DOI: 10.1016/j.hrthm.2011.08.015.
21. Zamir M., Kimmerly D.S., Shoemaker J.K. Cardiac mechanoreceptor function implicated during premature ventricular contraction. *Auton. Neurosci.* 2012; 167 (1–2): 50–5.
22. Zhong L., Lee Y.H., Huang X.M., Asirvatham S.J., Shen W.K., Friedman P.A. Relative efficacy of catheter ablation vs antiarrhythmic drugs in treating premature ventricular contractions: A single-center retrospective study. *Heart Rhythm*. 2014; 11 (2): 187–93. DOI: 10.1016/j.hrthm.2013.10.033.
23. Golukhova E.Z., Gromova O.I., Merzlyakov V.Yu., Shumkov K.V., Bockeria L.A. Heart rate turbulence and brain natriuretic peptide level as predictors for life-threatening arrhythmias in patients with coronary artery disease. *Kreativnaya kardiologiya*. 2013; 2: 62–77 (in Russian).

Поступила 14.04.2015 г.
Подписана в печать 15.06.2015 г.

УДК 616.12-008.318.3
DOI: 10.15275/annaritmol.2015.2.3

ЭЛЕКТРИЧЕСКАЯ АКТИВНОСТЬ БЕЗ ПУЛЬСА

Тип статьи: лекция

О.Л. Бокерия, Т.Н. Канаметов

ФГБНУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» (директор – академик РАН и РАМН Л.А. Бокерия); Рублевское шоссе, 135, Москва, 121552, Российская Федерация

Бокерия Ольга Леонидовна, доктор мед. наук, профессор, гл. науч. сотр., зам. заведующего отделением; Канаметов Теймураз Нартшаович, аспирант, кардиолог; e-mail: tima586@mail.ru

Электрическая активность без пульса (ЭАБП) является довольно частым механизмом остановки сердечной деятельности. Причины возникновения ЭАБП крайне разнообразны – соответственно, лечение того или иного состояния предусматривает предельно точную диагностику, так как неправильное понимание ситуации может повлечь за собой потерю времени и адекватности подхода к лечению.

В случае подозрения на наличие ЭАБП необходимо четко следовать протоколу по оказанию сердечно-легочной реанимации и проведению обследования (определение ритма сердца, pH-метрия, пульсоксиметрия, ЭхоКГ у постели больного и т. д.). В дальнейшем требуется проведение этиотропного лечения (перикардиоцентез, инотропная, антихолинергическая и оксигенирующая терапия, коррекция кислотно-основного состояния и т. д.).

После выхода больного из состояния электрической активности без пульса необходим строгий мониторинг всех жизненно важных показателей организма. В случае стационарного наблюдения больных с высоким риском возникновения ЭАБП следует принять профилактические меры (контроль баланса, профилактика тромбоза глубоких вен, соответствующая медикаментозная терапия).

Ключевые слова: электрическая активность без пульса, диагностика, лечение.

PULSELESS ELECTRICAL ACTIVITY

O.L. Bockeria, T.N. Kanametov

A.N. Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery; Rublevskoe shosse, 135, Moscow, 121552, Russian Federation

Bockeria Ol'ga Leonidovna, MD, PhD, DSc, Professor, Chief Research Associate, Deputy Chief of Department; Kanametov Teymuraz Nartshaovich, MD, Postgraduate, Cardiologist; e-mail: tima586@mail.ru

The pulseless electrical activity is one of the frequent mechanisms of cardiac arrest. The causes of pulseless electrical activity are extremely diverse and therefore the treatment of particular condition requires a very accurate diagnosis, for the wrong understanding of the situation may lead to the loss of time and to an inadequate treatment.

For the patients in whom the pulseless electrical activity is suspected the protocol for cardiopulmonary resuscitation and examination should be strictly followed (determination of the heart rhythm, pH-metry, pulseoximetry, bedside EchoCG, etc.). Further ethiotropic treatment should be initiated (pericardiocentesis, inotropic, anticholinergic therapy and oxygenation, correction of acid-base status, etc.).

The patients require strict monitoring of all vital signs of an organism after recovery from the pulseless electrical activity. For patients with a high risk of the pulseless electrical activity development appropriate preventive measures should be taken (balance control, prevention of deep vein thrombosis, appropriate drug therapy).

Key words: pulseless electrical activity, diagnosis, treatment.

Введение

Электрическая активность без пульса (ЭАБП) является клиническим состоянием, которое характеризуется отсутствием сознания и пальпируемого пульса при сохранении регулярной сердечной электрической активности. Для обозначения электрической активности без пульса ранее использовался термин «электромеханическая диссоциация» [1].

В то время как отсутствие желудочковой электрической активности всегда предполагает отсутствие сократительной активности желудочков (асистолия), обратное утверждение не является верным. Другими словами, электрическая активность является необходимым, но недостаточным условием для механической работы. В случае остановки сердца наличие организованной желудочковой электрической активности не обязательно сопровождается значимой желудочковой контрактильностью. Понятие «значимая» при этом используется для описания степени сократительной деятельности желудочка, достаточной для создания пальпируемого пульса [2].

Наличие ЭАБП не означает состояния покоя мышечной ткани. Пациенты могут иметь слабые сокращения желудочков и фиксируемое давление в аорте (псевдоэлектрическая активность без пульса). Истинная электрическая активность без пульса – это состояние, при котором отсутствуют сердечные сокращения при наличии согласованной электрической активности. ЭАБП включает в себя группу скоординированных сердечных ритмов, в том числе наджелудочковых (синусовый по сравнению с несинусовым) и желудочковых ритмов (ускоренный идиовентрикулярный или выскальзывающий). Отсутствие периферического пульса не следует отождествлять с ЭАБП, так как это может быть признаком серьезного заболевания периферических сосудов [3].

Этиология

Электрическая активность без пульса возникает, когда значительные сердечно-сосудистые, дыхательные или метаболические расстройства приводят к неспособности сердечной мышцы сокращаться с достаточной силой в ответ на электрическую деполяризацию. ЭАБП всегда вызвана глубокими сердечно-сосудистыми повреждениями (например, вследствие тяжелой длительной гипоксии, ацидоза, крайней гиповолемии или легочной эмболии, ограничивающей кровоток) [4].

Вышеописанные состояния вначале приводят к значимому снижению силы сокращений сердца, что обычно усугубляется при усилении ацидоза, гипоксии и повышении тонуса блуждающего нерва. Нарушение инотропных свойств сердечной мышцы приводит к недостаточной механической активности при наличии адекватной электрической. Данное событие приводит к замыканию порочного круга, что является причиной конверсии ритма и последующей смерти пациента [5].

Преходящие окклюзии коронарных артерий, как правило, не вызывают электрической активности без пульса при условии, что при этом не возникает выраженной гипотензии и тяжелых аритмий.

Гипоксия, возникающая вторично вследствие нарушения дыхания, вероятно, является наиболее распространенной причиной ЭАБП, поскольку дыхательная недостаточность выявляется в 40–50% случаев данного состояния. Ситуации, которые вызывают резкие изменения преднагрузки, постнагрузки или контрактильности, также часто приводят к электрической активности без пульса.

Было обнаружено, что использование антипсихотических препаратов является значимым и независимым предиктором электрической активности без пульса [5].

Снижение преднагрузки

Для эффективного сокращения необходима оптимальная длина (то есть предварительное натяжение) сердечного саркомера. При невозможности достичь данного растяжения вследствие потери объема или легочной эмболии (что приводит к уменьшению венозного возврата в левое предсердие) левый желудочек не в состоянии произвести давление, достаточное для преодоления собственной постнагрузки. Потеря объема, приводящая к ЭАБП, наиболее часто возникает в случаях серьезного травматического поражения. В таких ситуациях быстрая потеря крови и последующая гиповолемия могут истощить сердечно-сосудистые компенсаторные механизмы, что приведет к электрической активности без пульса. Тампонада сердца может также привести к снижению наполнения желудочка кровью [6].

Повышение постнагрузки

Постнагрузка обратно пропорциональна сердечному выбросу. Значительное увеличение постнагрузки вызывает снижение сердечного выброса. Тем не менее этот механизм редко ответственен за развитие электрической активности без пульса [7].

Снижение контрактильности

Оптимальная контрактильность миокарда зависит от оптимального давления преднагрузки, постнагрузки, от наличия и доступности инотропных веществ (например, адреналина, норадреналина или кальция). Поступление кальция в клетку и его связывание с тропонином С является основным моментом для осуществления сердечного сокращения. Если поступление кальция невозможно (например, при передозировке блокаторов кальциевых каналов) или если уменьшается афинность кальция к тропонину С (как в условиях гипоксии), страдает сократимость [8].

Истощение внутриклеточных запасов аденозинтрифосфата (АТФ) вызывает увеличение аденозиндифосфата (АДФ), который может связывать кальций, еще больше снижая энергетические резервы. Избыток внутриклеточного кальция может привести к реперфузионному повреждению, вызывая серьезные поражения внутриклеточных структур, преимущественно митохондрий [9].

Дополнительные этиологические факторы

Электрическая активность без пульса может быть классифицирована по ряду критериев. В то время как большинство классификаций содержит в себе все возможные причины, приводящие к ЭАБП, все же этот инструмент не подходит для практического использования в лечении пациентов.

Американская ассоциация сердца (AHA) и Европейский совет по реанимации (ERC) [10] рекомендуют использование мнемоправил 'Hs' (в русском варианте – «Г») и 'Ts' (в русском варианте – «Т»):

– **г**иповолемия;
– **г**ипоксия;
– водородные ионы (ионы **г**идрогена) (ацидоз);
– **г**ипокалиемия/**г**иперкалиемия;
– **г**ипогликемия;
– **г**ипотермия;
– **т**оксины;
– **т**ампонада сердца;
– напряженный пневмо**т**оракс;
– **т**ромбоз (коронарный или легочный);
– **т**равма.

Вышеуказанный список причин не несет каких-либо подсказок относительно частоты или обратимости каждого этиологического фактора. При этом он может быть полезным, когда речь идет о необходимости быстрого принятия решения.

N.A. Desbiens [11] предложил более практичное правило «3 и 3» – оно позволяет легко воспроизвести наиболее распространенные корректируемые причины электрической активности без пульса. Автор распределяет причины в три основные группы:

1) тяжелая гиповолемия;
2) нарушение насосной функции;
3) нарушение кровообращения.

А главными причинами, вызывающими нарушение кровообращения, N.A. Desbiens называет следующие три состояния:

1) напряженный пневмоторакс;
2) тампонада сердца;
3) массивная легочная эмболия.

Нарушение насосной функции является результатом массивного инфаркта миокарда с разрывом сердечной мышцы и тяжелой сердечной недостаточностью или без них. Массивные травматические поражения могут стать причиной гиповолемии, напряженного пневмоторакса или тампонады сердца.

Метаболические нарушения (ацидоз, гиперкалиемия, гипокалиемия), хотя и не инициируют электрическую активность без пульса, часто являются факторами, способствующими ее развитию. Передозировка лекарственных препаратов (трициклических антидепрессантов, сердечных гликозидов, блокаторов кальциевых каналов и бета-блокаторов) или токсины также иногда являются причиной ЭАБП. Гипотермию следует рассматривать в соответствующих клинических условиях внебольничной электрической активности без пульса.

Постдефибрилляционная электрическая активность без пульса характеризуется наличием организованной электрической активности, возникающей сразу же после электрической кардиоверсии при отсутствии ощутимого импульса. Постдефибрилляционная электрическая активность без пульса может иметь лучший прогноз, чем продолжающаяся фибрилляция желудочков. Вероятность спонтанного появления пульса вы-

сока, и сердечно-легочная реанимация должна быть продолжена в течение 1 мин, чтобы облегчить спонтанное восстановление параметров [12].

Эпидемиология

В России вклад сердечно-сосудистых заболеваний в смертность от всех причин составляет 57%, из них доля ишемической болезни сердца – 50,1%. Согласно данным официальной статистики, 40% людей умирают в трудоспособном возрасте. В 85% случаев механизмом прекращения кровообращения является фибрилляция желудочков [13]. В остальных случаях это может быть электрическая активность без пульса или асистолия.

Частота ЭАБП варьируется в зависимости от различных групп пациентов. Данное состояние встречается приблизительно в 20% случаев остановки сердца, которые происходят за пределами больницы.

G. Raizes et al. [14] обнаружили, что электрическая активность без пульса была зарегистрирована в 68% случаев смертей в стационаре у пациентов с постоянным мониторингом и в 10% случаев от общего количества госпитальной летальности. В результате нарастания остроты заболевания, наблюдаемого у пациентов, доставленных в приемное отделение, электрическая активность без пульса может быть более вероятной у госпитализированных пациентов. Кроме того, у данных пациентов чаще встречается легочная эмболия и такие состояния, как вентилятор-индуцированное повреждение легких (авто-PEEP – положительное давление в конце выдоха). Электрическая активность без пульса – первый по частоте регистрации ритм у 32–37% взрослых с госпитальной остановкой сердца.

Использование бета-блокаторов и блокаторов кальциевых каналов может повысить частоту электромеханической активности без пульса вследствие влияния данных лекарственных препаратов на сократительную способность сердечной мышцы.

Демографические показатели

Женщины более склонны к развитию электрической активности без пульса, чем мужчины. Причины данной тенденции остаются неясными, но, возможно, относятся к различной этиологии остановки сердца.

Средний возраст пациентов составляет 70 лет. У пожилых больных более вероятно развитие ЭАБП как причины остановки сердца. Связь возраста с исходом заболевания точно не установлена. Однако в пожилом возрасте более ожидаемым является худший исход [15].

Прогноз

Общий прогноз для пациентов с электрической активностью без пульса оставляет желать лучшего – за исключением случаев, когда быстро обратимые причины диагностированы и скорректированы. Опыт показывает, что электрокардиографические (ЭКГ) характеристики связаны с прогнозом пациента. Чем сильнее отличается от нормы паттерн ЭКГ, тем менее вероятно, что пациент восстановится после электрической активности без пульса; больные с широким комплексом *QRS* (более 0,2 с) имеют очень плохой прогноз.

Следует заметить, что у пациентов с ЭАБП, развившейся во внебольничных условиях, более вероятно восстановление от данного патологического состояния, чем у тех больных, у которых электрическая активность без пульса развивается в стационаре. В одном из исследований 98 из 503 (19,5%) пациентов пережили внебольничную ЭАБП. Эта разница, вероятно, связана с различной этиологией и тяжестью заболевания. Пациенты с электрической активностью без пульса, развившейся во внебольничных условиях, чаще всего имеют обратимую этиологию патологического состояния (например, гипотермию).

В целом электрическая активность без пульса остается заболеванием с плохо понимаемой сущностью, сопровождающимся плохим прогнозом [16].

Орегонское исследование внезапной сердечной смерти, в которое вошли более 1000 пациентов с развившейся ЭАБП (против случаев с фибрилляцией желудочков), свидетельствует о значительно более высокой распространенности синкопальных состояний, отличных от случаев фибрилляции желудочков. Потенциальные связи между обмороками и манифестацией электрической активности без пульса в будущем должны быть исследованы.

Смертность

Общая смертность высока у тех больных, у которых электрическая активность без пульса была исходным ритмом при остановке сердца. В исследовании, проведенном V.M. Nadkarni et al., всего 11,2% пациентов, у которых была диагнос-

тирована ЭАБП в качестве первично документированного ритма, дожили до выписки из стационара [17]. В другом исследовании, проведенном P.A. Meaney et al., пациенты с ЭАБП в качестве первично документированного ритма имели более низкую частоту выживаемости к моменту выписки, чем пациенты с фибрилляцией желудочков или желудочковой тахикардией в качестве первоначально зарегистрированного ритма [18].

Учитывая эту мрачную перспективу, быстрое начало расширенной поддержки сердечной деятельности и идентификация обратимых причин являются абсолютно необходимыми. Начало расширенной поддержки сердечной деятельности может улучшить результаты лечения, если обратимые причины электрической активности без пульса идентифицированы и быстро скорректированы.

Анамнез и объективное обследование

Знание предшествующей медицинской истории позволяет оперативно выявить и исправить обратимые причины заболевания. Например, истощенный пациент, у которого развивается острая дыхательная недостаточность, а затем манифестирует электрическая активность без пульса, может страдать от тромбоэмболии легочной артерии (ТЭЛА). Если у пожилой женщины развивается ЭАБП через 2–5 дней после инфаркта миокарда, следует рассматривать патологию сердечно-сосудистой системы как этиологический фактор (то есть разрыв сердца, повторный инфаркт миокарда). Решающее значение имеет знание о принимаемых пациентом препаратах, поскольку оно позволяет начать быстрое лечение с подозрением на передозировку медикаментов. При наличии электрической активности без пульса в условиях травматического поражения кровотечение (гиповолемия), напряженный пневмоторакс и тампонада сердца становятся наиболее вероятными причинами.

У пациентов с ЭАБП по определению не пальпируется пульс при сохранении организованной электрической активности. При объективном обследовании необходимо сосредоточиться на выявлении обратимых причин – например, бронхиальное дыхание или одностороннее отсутствие дыхания указывают на наличие напряженного пневмоторакса, в то время как нормальные данные при аускультации легких и растянутые яремные вены свидетельствуют о наличии тампонады сердца [19].

Диагностика

Эхокардиография

Ультразвуковая диагностика, в частности эхокардиография у постели больного, помогает быстро определить обратимые проблемы с сердцем (например, установить тампонаду сердца, напряженный пневмоторакс, массивный инфаркт миокарда, тяжелую гиповолемию). Протокол, предложенный A. Testa et al., использует акроним PEA (pulseless electrical activity), который соответствует также начальным буквам основных локализаций сканирования – легкие (Pulmonary), эпигастрий (Epigastrium) и брюшная полость (Abdominal), – используемых для оценки причин электрической активности без пульса.

Эхокардиография также выявляет пациентов со слабыми сердечными сокращениями, у которых возможна постановка диагноза псевдо-ЭАБП. Эта группа больных больше всего выигрывает от агрессивной тактики при проведении реанимации. У пациентов с псевдо-ЭАБП также могут быть быстро обратимые причины (гиповолемия).

Эхокардиография также неоценима при установлении расширения правого желудочка (с возможной визуализацией тромба) – легочной гипертензии, наводящей на мысль о легочной эмболии, кардиорексисе и разрыве межжелудочковой перегородки [20].

Дифференциальная диагностика

Дифференциальными диагнозами могут быть:

- ускоренный идиовентрикулярный ритм;
- ацидоз;
- тампонада сердца;
- передозировка наркотиками;
- гипокалиемия;
- гипотермия;
- гиповолемия;
- гипоксия;
- ишемия миокарда;
- легочная эмболия;
- обморок;
- напряженный пневмоторакс;
- фибрилляция желудочков.

Особенности лечения

Развитие клинической картины обычно содержит полезную информацию. Например, у ранее интубированных пациентов напряженный

пневмоторакс и автоматическое положительное давление в конце выдоха более вероятны, в то время как у больных с перенесенным инфарктом миокарда или застойной сердечной недостаточностью, скорее, имеется дисфункция миокарда. У пациентов, находящихся на диализе, в качестве этиологической причины ЭАБП рассматривается гиперкалиемия.

Всегда должны быть получены результаты термометрии, если у пациента предполагается переохлаждение. В таких случаях реанимационные мероприятия должны быть продолжены по крайней мере до тех пор, пока не произойдет полное согревание пациента, поскольку выживание больного возможно даже после длительной реанимации.

Необходимо измерение продолжительности комплекса *QRS* вследствие его прогностического значения. Пациенты с длительностью *QRS* менее 0,2 с имеют более благоприятный прогноз для выживания, поэтому им могут быть назначены высокие дозы адреналина. Резкий поворот электрической оси сердца вправо позволяет предположить возможную ТЭЛА.

Из-за ургентного характера проблемы применение лабораторных тестов не представляется целесообразным при непосредственном ведении пациента с ЭАБП. Если есть возможность быстро получить данные о газовом составе артериальной крови и электролитах сыворотки, следует использовать информацию относительно уровня pH, оксигенации и концентрации калия в сыворотке крови. Оценка уровня глюкозы также может быть полезной.

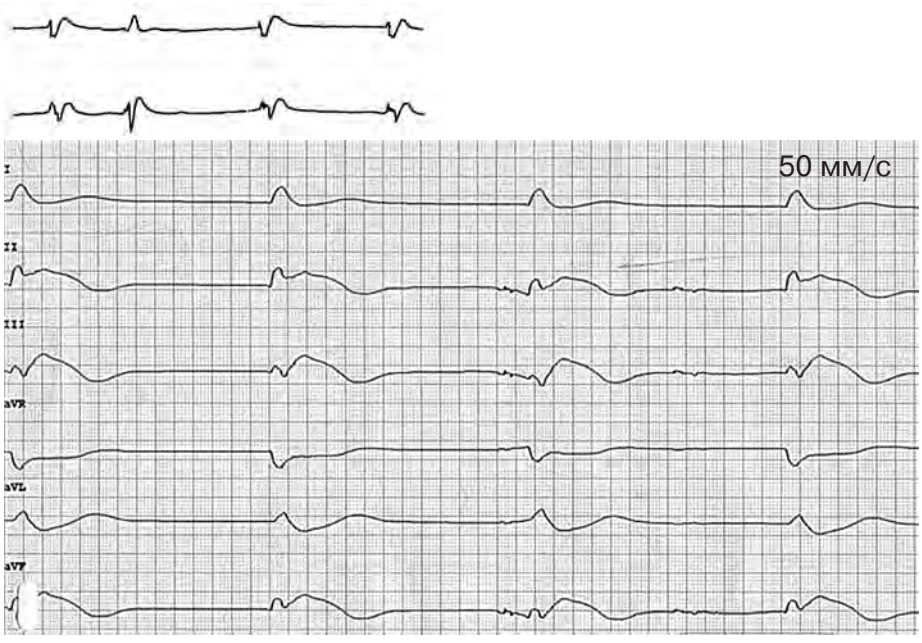
Возможно установление инвазивного мониторинга (например, артериальной линии), если это не вызывает задержки в обеспечении расширенной поддержки сердечной деятельности. Постановка артериальной линии облегчает выявление пациентов с регистрируемым (но очень низким) артериальным давлением. У таких больных наблюдается лучший результат при относительно агрессивном проведении реанимационных мероприятий.

ЭКГ в 12 отведениях во время выполнения реанимационных мероприятий зарегистрировать трудно, но при ее записи возможна диагностика гиперкалиемии (например, остроконечные *T*-волны, поперечный сердечный блок, пробежки желудочкового ритма) или острого инфаркта миокарда. Переохлаждение, если не диагностировано к моменту записи ЭКГ, может быть заподозрено при наличии волн Осборна. При передозировке некоторых препаратов (например, трициклических антидепрессантов) увеличивается длительность интервала *Q–T* (см. рисунок).

Терапевтический подход

Для пациентов с подозрением на электрическую активность без пульса протокол AHA «Расширенная поддержка сердечной деятельности» (Advanced Cardiovascular Life Support – ACLS), пересмотренный в 2010 г., рекомендует следующее:

- начать сердечно-легочную реанимацию;
- обеспечить внутривенный доступ;
- заинтубировать пациента;
- скорректировать гипоксию назначением 100% кислорода.



Электрокардиограмма при электрической активности без пульса

После того как основные параметры стабилизированы, следует искать и корректировать обратимые причины ЭАБП, такие как:

- гиповолемия;
- гипоксия;
- ацидоз;
- гипокалиемия/гиперкалиемия;
- гипогликемия;
- гипотермия;
- токсическое поражение (например, трициклическими антидепрессантами, дигоксином, блокаторами кальциевых каналов, бета-блокаторами);
- тампонада сердца;
- напряженный пневмоторакс;
- массивная легочная эмболия;
- острый инфаркт миокарда.

После определения обратимых причин необходима их немедленная коррекция. Этот процесс включает в себя декомпрессию при напряженном пневмотораксе с помощью игл, перикардиоцентез при тампонаде сердца, объемные инфузии, коррекцию температуры тела, назначение тромболитиков или хирургическую эмболэктомию при легочной эмболии.

Консультации

После того как определена причина ЭАБП и состояние пациента стабилизировано, он может быть проконсультирован соответствующими врачами-специалистами. Консультация кардиохирурга может понадобиться пациентам с массивной легочной эмболией для решения вопроса об эмболэктомии. Пациентам с передозировкой лекарственных препаратов после восстановления стабильности гемодинамики необходимы консультации в токсикологическом отделении или местном токсикологическом центре.

Перевод

Некоторые учреждения могут не иметь возможностей для оказания специализированной помощи (например, операции на сердце, эмболэктомии из легких). После стабилизации состояния в данных медицинских учреждениях пациенты могут быть переведены в центры третьего уровня для окончательного лечения.

Профилактика

Следующие меры могут предотвратить некоторые случаи внутрибольничной электрической активности без пульса:

- у пациентов, соблюдавших длительный постельный режим, – профилактика тромбоза глубоких вен нижних конечностей;
- у пациентов на искусственной вентиляции легких – тщательный контроль для предотвращения развития авто-PEEP;
- у пациентов с гиповолемией – агрессивная тактика лечения, особенно у больных с активным кровотечением [21].

Медикаментозная терапия

Медикаментозная терапия, используемая при восстановлении сердечной деятельности, включает в себя адреналин, вазопрессин и атропин [19]. Адреналин следует вводить по 1 мг внутривенно каждые 3–5 мин в течение всего времени нахождения пациента в состоянии ЭАБП. Было изучено использование более высоких доз адреналина: данная тактика не ведет к увеличению выживаемости или улучшению неврологических исходов у большинства пациентов. У особых групп пациентов, а именно с передозировкой бета-блокаторов и блокаторов кальциевых каналов, получение хороших результатов при использовании высоких доз адреналина возможно. Вазопрессином внутривенно/внутрикостно можно заменить первую или вторую дозы адреналина у больных с ЭАБП.

Если основным ритмом является брадикардия (то есть частота сердечных сокращений не превышает 60 уд/мин), сопровождающаяся гипотонией, то должен быть введен атропин (1 мг внутривенно через 3–5 мин до 3 мг). Это приведет к достижению общей ваголитической дозы, при повышении которой дополнительных положительных эффектов не наблюдается. Следует отметить, что атропин может вызвать расширение зрачков, поэтому этот рефлекс уже не может быть использован для оценки неврологического статуса.

Введение бикарбоната натрия возможно только у пациентов с тяжелым системным ацидозом, гиперкалиемией или передозировкой трициклических антидепрессантов. Рутинное назначение бикарбоната натрия не рекомендуется вследствие ухудшения внутриклеточного и внутримозгового ацидоза и отсутствия доказанной эффективности в снижении смертности.

Таким образом, для лечения электрической активности без пульса используются инотропные, антихолинергические и подщелачивающие препараты.

Инотропные препараты

Инотропные препараты повышают центральное давление в аорте и противодействуют угнетению деятельности миокарда. Их основные терапевтические эффекты заключаются в стимуляции сердца, релаксации гладкой мускулатуры бронхиальной стенки и расширении сосудов скелетных мышц.

Эпинефрин (адреналин) является альфа-агонистом, что приводит к увеличению периферического сосудистого сопротивления и обратной периферической вазодилатации, системной гипотензии и повышению проницаемости сосудов. Эффекты адреналина как бета-агониста включают бронходилатацию, положительное хронотропное влияние на сердечную деятельность и положительный инотропный эффект.

Антихолинергические средства

Антихолинергические средства улучшают проводимость через атриовентрикулярный узел за счет снижения тонуса блуждающего нерва путем блокады мускариночувствительных рецепторов.

Атропин используется для лечения брадиаритмий. Его действие приводит к увеличению частоты сердечных сокращений вследствие ваголитического эффекта, опосредованно вызывая увеличение сердечного выброса. Общая ваголитическая доза составляет 2–3 мг; дозы менее 0,5 мг могут усугубить брадикардию.

Щелочные препараты

Полезны для подщелачивания мочи.

Бикарбонат натрия используется только в случаях, когда у пациента диагностированы бикарбонаточувствительный ацидоз, гиперкалиемия, передозировка трициклическими антидепрессантами или фенобарбиталом. Рутинное использование не рекомендуется.

Хирургическое лечение

Перикардиоцентез и экстренные кардиохирургические вмешательства могут оказаться жизнесохраняющими процедурами при правильном определении показаний. В тяжелых случаях, если пациент пострадал от травмы грудной клетки, может быть выполнена торакотомия – при условии наличия соответствующего опыта.

Незамедлительное начало сердечно-легочной реанимации может сыграть определенную роль у тщательно отобранных пациентов. Этот маневр требует наличия опыта и вспомогательных материалов. Определение показаний имеет первостепенное значение, потому что сердечно-легочная реанимация должна быть использована только у пациентов, которые имеют легко обратимую этиологию сердечной дисфункции. В модели на животных проведение своевременной сердечно-легочной реанимации с большей вероятностью приводило к успеху в восстановлении кровообращения, чем назначение высоких или стандартных доз адреналина. Кардиостимуляция может привести к нанесению электрического стимула, что не обязательно увеличит частоту механических сокращений. Таким образом, эта процедура не является рекомендованной, поскольку электрическая активность имеется в достаточном объеме.

При наличии состояний электрической активности без пульса или синдрома низкого сердечного выброса могут быть использованы различные виды временной сердечно-сосудистой поддержки (например, внутриаортальная баллонная контрпульсация, экстракорпоральная мембранная оксигенация, желудочковый аппарат вспомогательного кровообращения).

Заключение

Электрическая активность без пульса является довольно частым механизмом остановки сердечной деятельности. Причины возникновения ЭАБП крайне разнообразны – соответственно, подход к лечению того или иного состояния предусматривает предельно точную диагностику, так как неправильное понимание ситуации может повлечь за собой потерю времени и адекватности подхода к лечению.

В случае подозрения на наличие ЭАБП необходимо четко следовать протоколу по оказанию сердечно-легочной реанимации и проведению обследования (определение ритма сердца, pH-метрия, пульсоксиметрия, ЭкоКГ у постели больного и т. д.). В дальнейшем требуется этиотропное лечение (перикардиоцентез, инотропная, антихолинергическая и оксигенирующая терапия, коррекция кислотно-основного состояния и т. д.).

После выхода больного из состояния ЭАБП необходим строгий мониторинг всех жизненно важных показателей организма. В случае стационарного наблюдения больных, у которых существует высокий риск развития данного состояния, следует принять меры профилактики (контроль баланса, профилактика тромбоза глубоких вен, соответствующая медикаментозная терапия).

Поскольку в большинстве случаев причина возникновения ЭАБП понятна и выявлены

предрасполагавшие к этому факторы, существует возможность проведения профилактических мер у пациентов с высоким риском развития данного состояния. Кроме того, такие пациенты должны находиться под динамическим наблюдением кардиологов.

Библиографический список

1. Зильбер А.П. Этюды критической медицины. Кн. 1. Медицина критических состояний: общие проблемы. Петрозаводск: Издательство Петрозаводского университета; 1995.
2. Кузнецова О.Ю., Данилевич Е.Я., Шальнев В.И., Гупо С.Л. Внезапная остановка сердца. СПб: Издательство СПбМАПО; 1993.
3. Teodorescu C., Reinier K., Dervan C. et al. Factors associated with pulseless electric activity versus ventricular fibrillation: the Oregon sudden unexpected death study. *Circulation*. 2010; 122 (21): 2116–22.
4. Hutchings A.C., Darcy K.J., Cumberbatch G.L. Tension pneumothorax secondary to automatic mechanical compression decompression device. *Emerg. Med. J*. 2009; 26 (2): 145–6.
5. Steiger H.V., Rimbach K., Müller E., Breitkreutz R. Focused emergency echocardiography: lifesaving tool for a 14-year-old girl suffering out-of-hospital pulseless electrical activity arrest because of cardiac tamponade. *Eur. J. Emerg. Med*. 2009; 16 (2): 103–5.
6. Fuzaylov G., Woods B., Driscoll W. Documentation of resuscitation of an infant with pulseless electrical activity because of venous air embolism. *Paediatr. Anaesth*. 2008; 18 (11): 1121–3.
7. Youngquist S.T., Kaji A.H., Niemann J.T. Beta-blocker use and the changing epidemiology of out-of-hospital cardiac arrest rhythms. *Resuscitation*. 2008; 76 (3): 376–80.
8. Hernandez C., Shuler K., Hannan H. et al. C.A.U.S.E.: Cardiac arrest ultra-sound exam – a better approach to managing patients in primary non-arrhythmogenic cardiac arrest. *Resuscitation*. 2008; 76 (2): 198–206.
9. Hazinski M.F., Nolan J.P., Billi J.E. et al. Part 1: executive summary: 2010 International Consensus on Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care Science With Treatment Recommendations. *Circulation*. 2010; 122 (16 Suppl. 2): S250–75.
10. Hazinski M.F., Nadkarni V.M., Hickey R.W. et al. Major changes in the 2005 AHA Guidelines for CPR and ECC: reaching the tipping point for change. *Circulation*. 2005; 112 (24 Suppl.): IV206–11.
11. Desbiens N.A. Simplifying the diagnosis and management of pulseless electrical activity in adults: a qualitative review. *Crit. Care Med*. 2008; 36 (2): 391–6.
12. Nichols R., Zawada E. A case study in therapeutic hypothermia treatment post-cardiac arrest in a 56-year-old male. *S. D. Med*. 2008; 61 (10): 371–3.
13. Голухова Е.З., Громова О.И., Мерзляков В.Ю., Шумков К.В., Бокерия Л.А. Турбулентность ритма сердца и мозговой натрийуретический пептид как предикторы жизнеугрожающих аритмий у больных ишемической болезнью сердца. *Креативная кардиология*. 2013; 2: 62–77.
14. Raizes G., Wagner G.S., Hackel D.B. Instantaneous nonarrhythmic cardiac death in acute myocardial infarction. *Am. J. Cardiol*. 1977; 39 (1): 1–6.
15. Kotak D. Comment on Grmec et al.: A treatment protocol including vasopressin and hydroxyethyl starch solution is associated with increased rate of return of spontaneous circulation in blunt trauma patients with pulseless electrical activity. *Int. J. Emerg. Med*. 2009; 2 (1): 57–8.
16. Morrison L.J., Deakin C.D., Morley P.T., Callaway C.W., Kerber R.E., Kronick S.L. et al. Part 8: advanced life support: 2010 International Consensus on Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care Science With Treatment Recommendations. *Circulation*. 2010; 122 (16 Suppl. 2): S345–421.
17. Nadkarni V.M., Larkin G.L., Peberdy M.A. et al. First documented rhythm and clinical outcome from in-hospital cardiac arrest among children and adults. *JAMA*. 2006; 295 (1): 50–7.
18. Meaney P.A., Nadkarni V.M., Kern K.B. et al. Rhythms and outcomes of adult in-hospital cardiac arrest. *Crit. Care Med*. 2010; 38 (1): 101–8.
19. Wagner B.J., Yunker N.S. A pharmacologic review of cardiac arrest. *Plast. Surg. Nurs*. 2014; 34 (3): 133–8.
20. Testa A., Cibinel G.A., Portale G. et al. The proposal of an integrated ultrasonographic approach into the ALS algorithm for cardiac arrest: the PEA protocol. *Eur. Rev. Med. Pharmacol. Sci*. 2010; 14 (2): 77–88.
21. Grmec S., Strnad M., Cander D., Mally S. A treatment protocol including vasopressin and hydroxyethyl starch solution is associated with increased rate of return of spontaneous circulation in blunt trauma patients with pulseless electrical activity. *Int. J. Emerg. Med*. 2008; 1 (4): 311–6.

References

1. Zil'ber A.P. Critical studies of medicine. Book 1. Critical care medicine: General issues. Petrozavodsk: Izdatel'stvo Petrozavodskogo universiteta; 1995 (in Russian).
2. Kuznetsova O.Yu., Danilevich E.Ya., Shal'nev V.I., Gupo S.L. A sudden cardiac arrest. Saint-Petersburg: Izdatel'stvo SPbMAPO; 1993 (in Russian).
3. Teodorescu C., Reinier K., Dervan C. et al. Factors associated with pulseless electric activity versus ventricular fibrillation: the Oregon sudden unexpected death study. *Circulation*. 2010; 122 (21): 2116–22.
4. Hutchings A.C., Darcy K.J., Cumberbatch G.L. Tension pneumothorax secondary to automatic mechanical compression decompression device. *Emerg. Med. J*. 2009; 26 (2): 145–6.
5. Steiger H.V., Rimbach K., Müller E., Breitkreutz R. Focused emergency echocardiography: lifesaving tool for a 14-year-old girl suffering out-of-hospital pulseless electrical activity arrest because of cardiac tamponade. *Eur. J. Emerg. Med*. 2009; 16 (2): 103–5.
6. Fuzaylov G., Woods B., Driscoll W. Documentation of resuscitation of an infant with pulseless electrical activity because of venous air embolism. *Paediatr. Anaesth*. 2008; 18 (11): 1121–3.
7. Youngquist S.T., Kaji A.H., Niemann J.T. Beta-blocker use and the changing epidemiology of out-of-hospital cardiac arrest rhythms. *Resuscitation*. 2008; 76 (3): 376–80.
8. Hernandez C., Shuler K., Hannan H. et al. C.A.U.S.E.: Cardiac arrest ultra-sound exam – a better approach to managing patients in primary non-arrhythmogenic cardiac arrest. *Resuscitation*. 2008; 76 (2): 198–206.
9. Hazinski M.F., Nolan J.P., Billi J.E. et al. Part 1: executive summary: 2010 International Consensus on Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care Science With Treatment Recommendations. *Circulation*. 2010; 122 (16 Suppl. 2): S250–75.
10. Hazinski M.F., Nadkarni V.M., Hickey R.W. et al. Major changes in the 2005 AHA Guidelines for CPR and ECC: reaching the tipping point for change. *Circulation*. 2005; 112 (24 Suppl.): IV206–11.
11. Desbiens N.A. Simplifying the diagnosis and management of pulseless electrical activity in adults: a qualitative review. *Crit. Care Med*. 2008; 36 (2): 391–6.
12. Nichols R., Zawada E. A case study in therapeutic hypothermia treatment post-cardiac arrest in a 56-year-old male. *S. D. Med*. 2008; 61 (10): 371–3.
13. Golukhova E.Z., Gromova O.I., Merzlyakov V.Yu., Shumkov K.V., Bockeria L.A. Heart rate turbulence and brain natriuretic peptide level as predictors for life-threatening arrhythmias in patients with coronary artery disease. *Kreativnaya kardiologiya*. 2013; 2: 62–77 (in Russian).
14. Raizes G., Wagner G.S., Hackel D.B. Instantaneous nonarrhythmic cardiac death in acute myocardial infarction. *Am. J. Cardiol*. 1977; 39 (1): 1–6.
15. Kotak D. Comment on Grmec et al.: A treatment protocol including vasopressin and hydroxyethyl starch solution is associated with increased rate of return of spontaneous circulation in blunt trauma patients with pulseless electrical activity. *Int. J. Emerg. Med*. 2009; 2 (1): 57–8.
16. Morrison L.J., Deakin C.D., Morley P.T., Callaway C.W., Kerber R.E., Kronick S.L. et al. Part 8: advanced life support: 2010 International Consensus on Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care Science With Treatment Recommendations. *Circulation*. 2010; 122 (16 Suppl. 2): S345–421.
17. Nadkarni V.M., Larkin G.L., Peberdy M.A. et al. First documented rhythm and clinical outcome from in-hospital cardiac arrest among children and adults. *JAMA*. 2006; 295 (1): 50–7.
18. Meaney P.A., Nadkarni V.M., Kern K.B. et al. Rhythms and outcomes of adult in-hospital cardiac arrest. *Crit. Care Med*. 2010; 38 (1): 101–8.
19. Wagner B.J., Yunker N.S. A pharmacologic review of cardiac arrest. *Plast. Surg. Nurs*. 2014; 34 (3): 133–8.
20. Testa A., Cibinel G.A., Portale G. et al. The proposal of an integrated ultrasonographic approach into the ALS algorithm for cardiac arrest: the PEA protocol. *Eur. Rev. Med. Pharmacol. Sci*. 2010; 14 (2): 77–88.
21. Grmec S., Strnad M., Cander D., Mally S. A treatment protocol including vasopressin and hydroxyethyl starch solution is associated with increased rate of return of spontaneous circulation in blunt trauma patients with pulseless electrical activity. *Int. J. Emerg. Med*. 2008; 1 (4): 311–6.

Поступила 09.04.2015 г.
Подписана в печать 15.06.2015 г.

УДК 616.124.3-007.17

DOI: 10.15275/annaritmol.2015.2.4

АРИТМОГЕННАЯ ДИСПЛАЗИЯ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА

Тип статьи: лекция

О.Л. Бокерия, Т.Г. Ле

ФГБНУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» (директор – академик РАН и РАМН Л.А. Бокерия); Рублевское шоссе, 135, Москва, 121552, Российская Федерация

Бокерия Ольга Леонидовна, доктор мед. наук, профессор, гл. науч. сотр., зам. заведующего отделением; Ле Татьяна Георгиевна, мл. науч. сотр.; e-mail: tanya_co@mail.ru

Аритмогенная дисплазия правого желудочка – это наследственная кардиомиопатия, характеризующаяся структурными и функциональными нарушениями в правом желудочке, что в результате приводит к желудочковым нарушениям ритма. Аритмогенная дисплазия правого желудочка является одной из важных причин внезапной сердечной смерти у молодых людей и спортсменов.

Структурные нарушения при аритмогенной дисплазии правого желудочка связаны с жировой инфильтрацией и фиброзом миокарда правого желудочка. Эти изменения приводят к прогрессивной дилатации и дисфункции правого желудочка, а также к возникновению жизнеугрожающих желудочковых аритмий.

Для более точной диагностики и постановки диагноза в 2010 г. рабочей группой были скорректированы диагностические критерии заболевания, которые включают в себя большие и малые критерии из 6 различных категорий.

Важную роль в диагностике заболевания играют ЭКГ, ЭхоКГ, МРТ сердца, а также биопсия миокарда.

Прогноз заболевания часто зависит от своевременной профилактики внезапной сердечной смерти, а именно имплантации кардиовертера-дефибриллятора. При наличии симптоматической сердечной недостаточности необходимо ее медикаментозное лечение.

Ключевые слова: кардиомиопатия; внезапная сердечная смерть; хроническая сердечная недостаточность, лечение.

ARRHYTHMOGENIC RIGHT VENTRICULAR DYSPLASIA

O.L. Bockeria, T.G. Le

A.N. Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery; Rublevskoe shosse, 135, Moscow, 121552, Russian Federation

Bockeria Ol'ga Leonidovna, MD, PhD, DSc, Professor, Chief Research Associate, Deputy Chief of Department; Le Tat'yana Georgievna, MD, Junior Research Associate; e-mail: tanya_co@mail.ru

Arrhythmogenic right ventricular dysplasia is a hereditary cardiomyopathy characterized by structural and functional disorders in the right ventricle, which results in ventricular arrhythmias. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia is one of the important causes of sudden cardiac death in young people and athletes.

Structural disorders in arrhythmogenic right ventricular dysplasia are associated with fibrosis and fatty infiltration of the right ventricular myocardium. These changes lead to progressive dilatation and dysfunction of the right ventricle, as well as the occurrence of life-threatening ventricular arrhythmias.

In 2010 The Task Force corrected the diagnostic criteria of the condition, which include large and small criteria from 6 different categories to make the diagnosis more accurate.

ECG, EchoCG, MRI of the heart as well as myocardial biopsy play an important role in the diagnosis of the disease.
Prognosis of the disease often depends on the timely prevention of sudden cardiac death – the implantation of a cardioverter-defibrillator and optimal drug therapy of the symptomatic heart failure.

Key words: cardiomyopathy; sudden cardiac death; chronic heart failure, treatment.

Введение

Аритмогенная дисплазия/кардиомиопатия правого желудочка (АДПЖ/АКПЖ) является наследственной кардиомиопатией, характеризующейся структурными и функциональными нарушениями в правом желудочке, что в результате приводит к желудочковым нарушениям ритма. Это одна из важных причин внезапной сердечной смерти (ВСС) у молодых людей – 11% всех случаев и 22% случаев ВСС среди спортсменов [1].

АДПЖ впервые была описана в 1977 г. и включена в классификацию кардиомиопатий Всемирной организации здравоохранения в 1996 г. С тех пор были достигнуты значительные успехи в понимании ее этиопатогенеза, диагностики и лечения [2].

Патофизиология

Структурные нарушения при АДПЖ связаны с жировой инфильтрацией и фиброзом миокарда ПЖ. Эти изменения приводят к прогрессивной дилатации и дисфункции ПЖ. Левый желудочек, как правило, менее вовлечен в патологический процесс [3]. Однако S. Sen-Chowdhry et al. обнаружили, наблюдая когорту из 200 пробандов, что вовлеченность левого желудочка может даже предшествовать началу значительной дисфункции правого желудочка. У пациентов с поражением левого желудочка прогноз хуже [4].

Механизмы миокардиального повреждения включают:

- апоптоз (запрограммированную гибель клеток);
- воспаление, обширный фиброз и снижение функции;
- жировое замещение миокарда.

Этиология

АДПЖ является наследственным заболеванием. Семейные случаи составляют 30–90% всех случаев. Кроме того, АДПЖ может быть результатом приобретенной вирусной инфекции (миокардит) или неустановленной наследственности. Вполне вероятно также, что пациенты с генетической предрасположенностью более склонны к развитию миокардита [5].

Заболевание проявляется чаще у активных людей, когда механическое напряжение может вызвать повреждение клеточной мембраны, воспаление и фиброз в предрасположенном миокарде правого желудочка.

Генетика

АДПЖ считается генетически обусловленным заболеванием, так как большинство случаев являются семейными. Также имеется географическая особенность встречаемости. Наиболее распространенная схема наследования – аутосомно-доминантная, с переменной пенетрантностью в пределах 20–35% членов семьи [6, 7]. Люди, живущие в регионе Венето (Италия), имеют более высокую степень пенетрантности. Аутосомно-рецессивный тип наследования (болезнь Наксоса) встречается на греческом острове Наксос, он ассоциирован с кератозом ладоней и подошв и вьющимися волосами. Генетическая мутация происходит в хромосоме 17q21, и пенетрантность составляет почти 100%.

Генетические нарушения при АДПЖ локализуются в хромосомах 1, 2, 3, 6, 7, 10, 12 и 14. Участвуют гены, ответственные за кодирование плакоглобина (JUP), десмоплакина (DSP), плакофилина-2 (PKP2), десмоглеина-2 (DSG2), десмоколлина-2 (DSC2) и других белков [8–10].

В 2011 г. Общество сердечного ритма (Heart Rhythm Society) и Европейская ассоциация сердечного ритма (European Heart Rhythm Association) опубликовали консенсус генетического тестирования при кардиомиопатиях [11].

Эпидемиология

В связи с множеством диагностических задач точная заболеваемость и распространенность АДПЖ остается неизвестной, так как клинически бессимптомные случаи могут быть не выявлены. Встречаемость у лиц греческого и итальянского происхождения – 1 на 1000–5000 населения.

В США в когорте из 100 пациентов средний возраст на момент постановки диагноза

составил 26 лет, и 51% из них были мужчины. Медиана времени до постановки диагноза составила 1 год, а медиана выживаемости всей когорты – 60 лет.

Прогноз

АДПЖ является важной причиной внезапной сердечной смерти у молодых людей: 11% всех случаев и 22% случаев среди спортсменов.

У больных с поражением левого желудочка прогноз хуже.

Анамнез

Пациенты с АДПЖ имеют широкий спектр клинических проявлений – от бессимптомного течения до бивентрикулярной недостаточности и/или внезапной сердечной смерти [12, 13].

Общие симптомы заболевания включают:
- сердцебиение (27–67%);
- обмороки (26–32%);
- внезапную сердечную смерть (10–26%);
- атипичную боль в груди (27%);
- одышку (11%).

Сердцебиение является наиболее частым симптомом и вызвано желудочковыми аритмиями. В зависимости от тяжести заболевания желудочковые эктопии могут быть изолированными или привести к неустойчивой/устойчивой желудочковой тахикардии, фибрилляции желудочков и внезапной сердечной смерти.

Прогрессивная дисфункция правого желудочка проявляется одышкой и отеками нижних конечностей. В более тяжелых случаях с вовлечением левого желудочка у пациентов может развиваться бивентрикулярная застойная сердечная недостаточность, что может имитировать дилатационную кардиомиопатию. Суправентрикулярные аритмии, в том числе трепетание и фибрилляцию предсердий, можно увидеть в 25% случаев.

Физические нагрузки могут спровоцировать желудочковые нарушения ритма и внезапную сердечную смерть. С АДПЖ связаны 22% случаев ВСС среди молодых спортсменов в Северной Италии [14]. В Соединенных Штатах в 286 случаях ВСС у спортсменов наиболее распространенной причиной явилась гипертрофическая кардиомиопатия, а АДПЖ встречалась только в 4% случаев.

Экстракардиальные проявления включают ладонно-подошвенный кератоз и вьющиеся волосы, наблюдаемые у людей с наследованием по аутосомно-рецессивному типу.

Дифференциальная диагностика

Идиопатическая правожелудочковая тахикардия

Это относительно доброкачественная аритмия, которая может имитировать АДПЖ благодаря желудочковой тахикардии с морфологией по типу блокады левой ножки пучка Гиса, возникающей при физической нагрузке. При этом сердце структурно не изменено и нет никаких данных об АДПЖ или внезапной сердечной смерти в семейном анамнезе.

На ЭКГ при правожелудочковой тахикардии вертикальные *T*-волны в отведениях V2–V5 и эпсилон-волны отсутствуют [15, 16].

Аномалия Уля

Это редкое заболевание, характеризующееся полным отсутствием миокарда правого желудочка, что приводит к резкому истончению стенки правого желудочка (пергаментному правому желудочку). При АДПЖ миокард заменяется фиброзной тканью разной степени выраженности.

Дилатационная кардиомиопатия

Бивентрикулярная дилатация и застойная сердечная недостаточность клинически могут имитировать симптомы АДПЖ с вовлечением левого желудочка. ЭКГ- и МРТ-признаки при АДПЖ помогут различить эти два вида поражения сердца.

Лабораторные исследования

Диагноз АДПЖ представляет собой серьезную проблему из-за своей разнообразной клиники и требует большего внимания у групп высокого риска. В прошлом диагнозы устанавливались на основе посмертных заключений или гистологического подтверждения путем эндомиокардиальной биопсии. Тем не менее эндомиокардиальная биопсия имеет ограниченную чувствительность из-за частичного вовлечения в патологический процесс правого желудочка.

В 1994 г. международная рабочая группа впервые предложила использовать для диагностики большие и малые диагностические критерии АДПЖ на основе семейного анамнеза, аритмии, ЭКГ, характеристик миокарда, структурных и функциональных изменений ПЖ. Эти критерии были весьма специфичны, но не хватало

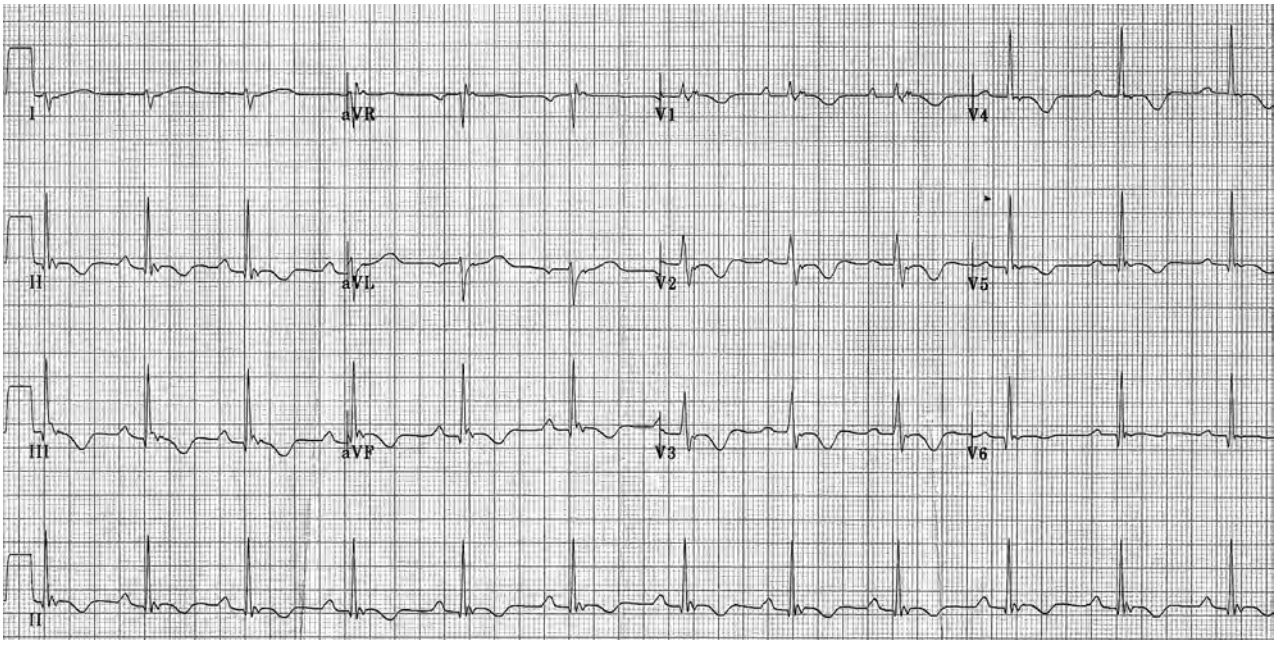


Рис. 1. Электрокардиограмма при аритмогенной дисплазии правого желудочка

чувствительности, позволяющей обнаруживать заболевание на ранних стадиях, а также семейную форму болезни.

В 2010 г. критерии рабочей группы были скорректированы с учетом количественных критериев и отклонений на основе нормальных показателей. Предложенная терминология для диагностики АДПЖ включает большие и малые критерии из 6 различных категорий [17]:

– глобальная или региональная дисфункция и структурные изменения по данным ЭхоКГ, МРТ и/или ангиографии правого желудочка;
– характеристика стенки по данным эндомиокардиальной биопсии;
– нарушения реполяризации по данным ЭКГ;
– нарушения деполяризации/проводимости по данным ЭКГ и/или сигналам усредненной ЭКГ;
– аритмии по данным холтеровского мониторирования ЭКГ;
– семейный анамнез (см. ниже).

Точный диагноз определяется как присутствие 2 больших критериев, или 1 большого и 2 малых критериев, или 4 малых критериев.

Пограничный диагноз определяется как наличие 1 большого и 1 малого критериев или 3 малых критериев.

Возможным диагноз можно считать при наличии 1 из основных критериев или 2 малых критериев.

Большие критерии включают: данные семейного анамнеза (1), подтверждающие диагноз АДПЖ на основе критериев рабочей группы/аутопсии, или операцию у родственника первой степени родства (2), или идентификацию патогенных мутаций, классифицированных как имеющие связь или вероятно связанные с АДПЖ. Малые критерии включают: (1) анамнестические данные по АДПЖ (не подтверждается на основании критериев рабочей группы), или внезапную сердечную смерть (до 35 лет) с подозрением на АДПЖ у родственников первой степени родства, или (2) подтвержденный диагноз АДПЖ у родственников второй степени родства.

Все другие категории требуют диагностического поиска, что обсуждается ниже.

Визуализация

Результаты ЭКГ могут быть нормальными в латентной фазе АДПЖ, но отклонения (деполяризации/реполяризации и/или проводимости) видны у большинства пациентов при прогрессировании заболевания [12, 18].

Согласно пересмотренным критериям рабочей группы, *большие ЭКГ-критерии* включают:

– инвертированный *T*-зубец в правых грудных отведениях V1–V3 (эта особенность видна у 87% пациентов с АДПЖ) [19];

– эпсилон-волны (малоамплитудные сигналы между концом комплекса *QRS* и началом зубца *T*) в отведениях V1–V3 (видны у 33% пациентов с АДПЖ) (рис. 1).

Малые критерии ЭКГ:

– инвертированные зубцы *T* в отведениях V1 и V2 у лиц старше 14 лет при отсутствии полной блокады правой ножки пучка Гиса или в отведениях V4, V5 или V6;

– конечная активация комплекса *QRS* равна 55 мс, измеренная от начала *S*-зубца до конца *QRS*, в том числе *R'* в отведениях V1, V2 или V3, при отсутствии полной блокады правой ножки пучка Гиса.

Желудочковые экстрасистолии, при их наличии, имеют конфигурацию блокады правой ножки пучка Гиса.

Сигнал-усредненная электрокардиография

Нарушения на сигнал-усредненной электрокардиограмме являются общими и имеют высокую чувствительность и специфичность, но неточно предсказывают спонтанные или индуцируемые желудочковые тахикардии. Нарушения на сигнал-усредненной электрокардиограмме включают малые критерии и должны иметь по крайней мере 1 из 3 параметров при отсутствии длительности *QRS*-комплекса 110 мс и более на стандартной ЭКГ. Эти параметры включают в себя [20]:

– длительность *QRS*-комплекса равна 114 мс;
– длительность конечной части *QRS*-комплекса меньше 40 мкВ (длительность сигнала с малой амплитудой) равна 38 мс;
– среднеквадратичное напряжение 40 мс терминальной части составляет 20 мкВ.

Проба с физической нагрузкой

Стресс-индуцированная желудочковая тахикардия с морфологией по типу блокады левой ножки пучка Гиса может быть зарегистрирована этим методом.

Суточное мониторирование ЭКГ по Холтеру

Это полезный метод диагностики нарушений ритма (например, преждевременных желудочковых сокращений, неустойчивой или стойкой желудочковой тахикардии с морфологией по типу блокады левой ножки пучка Гиса).

Желудочковая тахикардия с морфологией блокады левой ножки пучка Гиса с вертикальной осью является большим критерием, в то время как желудочковая тахикардия с горизонтальной или неопределенной осью и/или более 500 желудочковых экстрасистол в течение 24 ч считаются малыми критериями согласно пересмотру рабочей группы.

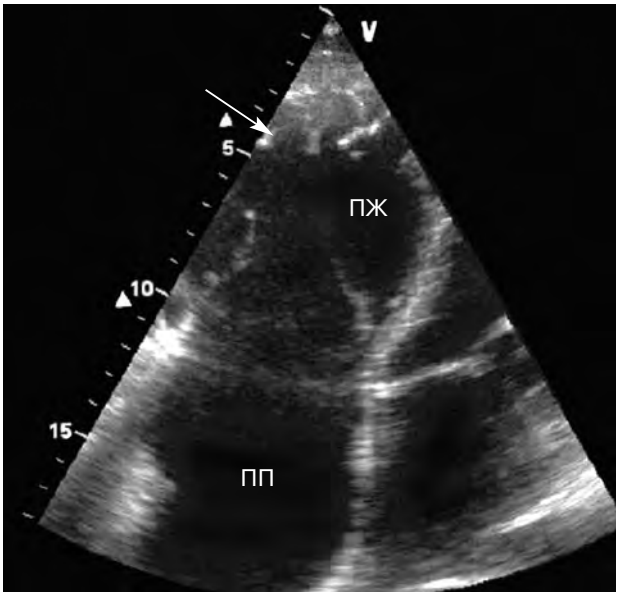


Рис. 2. Увеличение правого желудочка при аритмогенной дисплазии правого желудочка

Эхокардиография

Эхокардиография служит в качестве скринингового метода для оценки пациентов с подозрением на АДПЖ [14, 21].

Дилатация правого желудочка и нарушение движения стенки составляют диагностические критерии для АДПЖ. Изменения задней стенки правого желудочка, расположенной под трехстворчатым клапаном, являются наиболее распространенными. Расширение выводного тракта правого желудочка чаще прослеживается при прогрессировании заболевания. Вовлечение левого желудочка отмечается в 16% случаев [22, 23] (рис. 2).

Ниже приведены пересмотренные критерии рабочей группы с использованием двумерной эхокардиографии.

К большим критериям относятся региональный акинез либо дискинез правого желудочка или аневризма и один из следующих признаков (конец диастолы):

– парастернальный доступ по длинной оси (PLAX – Parasternal Long-Axis) в выводной отдел правого желудочка (ВОПЖ) равен 32 мм; PLAX/BSA = 19 мм/м^2; BSA (Body Surface Area) – площадь поверхности тела;
– парастернальный доступ по короткой оси (PSAX – Parasternal Short-Axis) в выводной отдел правого желудочка больше 36 мм; PLAX/BSA = 21 мм/м^2;

– относительное изменение площади составляет 33%.

К малым критериям относятся региональный акинез либо дискинез правого желудочка и один из следующих признаков:

– PLAX ВОПЖ равен 29 мм и больше, но меньше 32 мм; PLAX/BSA ⩾ 16 < 19 мм/м^2;
– PSAX ВОПЖ равен 32 мм и больше, но меньше 36 мм; PLAX/BSA ⩾ 18 < 21 мм/м^2);
– относительное изменение площади – от 33 до 44% включительно.

Магнитно-резонансная томография сердца

Правый желудочек лучше визуализируется на МРТ, чем на эхокардиографии, что делает МРТ методом выбора для оценки правого желудочка. МРТ используется для оценки размера правого желудочка, функции, нарушения движения стенки, оценки жирового замещения миокарда и оценки объема фиброза [24]. При АДПЖ можно увидеть утолщение стенки или ее истончение, а также повышенную трабекулярность [18, 25–28] (рис. 3).

Среди основных недостатков МРТ отметим ограниченный опыт исследователей, что приводит к частым ложноположительным результатам. Жировая инфильтрация правого желудочка больше не считается патогномоничным признаком АДПЖ, так как может рассматриваться как нормальный вариант, особенно у людей пожилого возраста. Жировая инфильтрация менее специфична по сравнению с нарушениями кинетики правого желудочка [29].

В исследовании, проводимом с использованием МРТ, региональная дисфункция левого желудочка была замечена в 37,5% случаев с точной АДПЖ и 18,7% случаев с вероятной АДПЖ на основе критериев рабочей группы [30].

Ниже будут приведены пересмотренные критерии рабочей группы по нарушениям правого желудочка.

Большими критериями считаются наличие регионального акинеза либо дискинеза правого желудочка или диссинхрония сокращения правого желудочка и один из следующих:

– соотношение конечного диастолического объема правого желудочка и BSA у мужчин составляет 110 мл/м^2 (или BSA равна 100 мл/м^2 у женщин);
– фракция выброса правого желудочка составляет 40%.

Малыми критериями считаются наличие регионального акинеза либо дискинеза правого

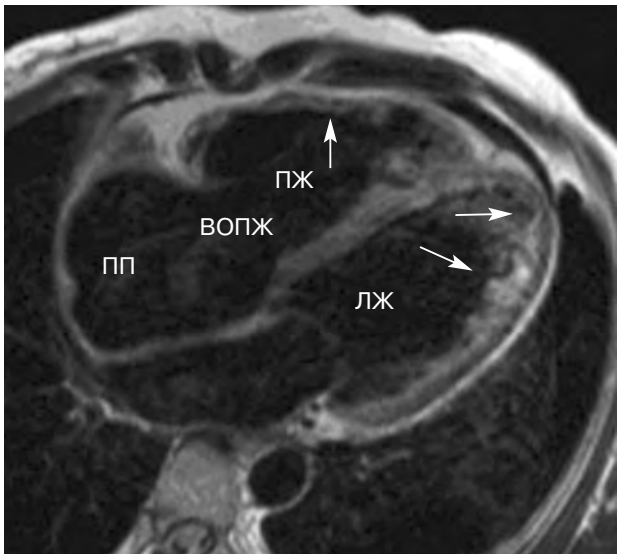


Рис. 3. МРТ сердца при аритмогенной дисплазии правого желудочка: видны истончение стенок правого желудочка, расширение выводного отдела правого желудочка, жировое перерождение

желудочка или диссинхрония сокращения правого желудочка и один из следующих:

– соотношение конечного диастолического объема правого желудочка и BSA у мужчин равно 100 мл/м^2 и более, но менее 110 мл/м^2 (или BSA составляет 90 мл/м^2 и более, но менее 100 мл/м^2 у женщин);
– фракция выброса правого желудочка составляет от 40 до 45%.

Вентрикулография правого желудочка

Вентрикулография правого желудочка может показать расширение правого желудочка, повышенную трабекулярность и нарушения движения стенки. Однако, поскольку этот метод является инвазивным, он используется редко.

Большими критериями считают наличие регионального акинеза либо дискинеза правого желудочка и наличие аневризмы по данным вентрикулографии. Поперечно расположенные гипертрофированные трабекулы ассоциированы с наибольшей вероятностью АДПЖ (рис. 4).

Электрофизиологическое исследование

Электрофизиологическое исследование может иметь значение при воспроизведении желудочковой тахикардии. В измененных участках миокарда, выявленных на МРТ или эхокардиографии (рис. 3, 4), регистрируется электрограмма аномально малой амплитуды [31, 32].

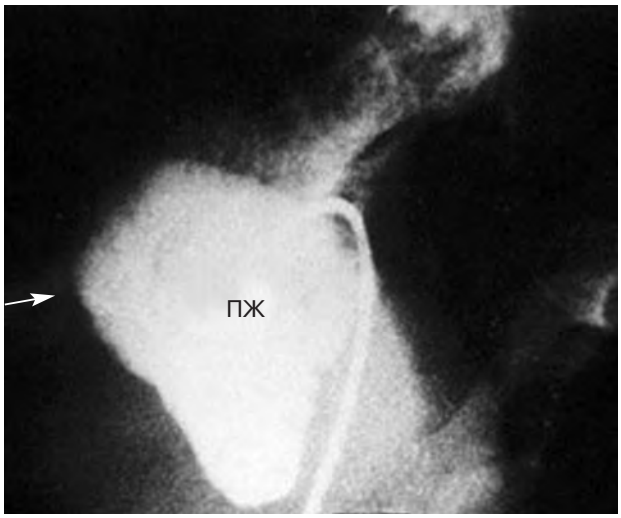


Рис. 4. Вентрикулография правого желудочка при его аритмогенной дисплазии: видно расширение правого желудочка

Эндомиокардиальная биопсия

Эндомиокардиальная биопсия не является рутинным методом обследования из-за частичного повреждения миокарда, что приводит к плохой диагностической ценности. Биопсия стенки правого желудочка также связана с небольшим риском перфорации.

Наличие фиброзно-жировой инфильтрации при гистологическом исследовании не является патогномоничным АДПЖ, так как жировая инфильтрация может быть в норме у пожилых людей. В недавнем исследовании было доказано, что снижение уровня плакоглобина по результатам иммуногистохимического анализа эндомиокардиального биоптата имеет высокую чувствительность и специфичность для диагностики АДПЖ [33].

Критерии, используемые для определения характеристик ткани (фиброзно-жировое замещение миокарда) правого желудочка рассмотрены ниже.

Большие критерии включают наличие остаточных миоцитов менее 60%, определенное с помощью морфометрического анализа (или менее 50% по оценке), с фиброзным замещением свободной стенки миокарда правого желудочка в одном образце, с жировым замещением ткани или без него.

Малые критерии включают наличие остаточных миоцитов 60–75% по морфометрическому анализу (или 50–65% по оценке) с фиброзным замещением свободной стенки миокарда правого желудочка в одном образце, с жировым замещением ткани или без него.

Анатомия и гистология

Классической особенностью АДПЖ является жировая инфильтрация свободной стенки правого желудочка. Это приводит к фиброзу и рубцеванию, которые обусловливают развитие аневризмы или дилатации правого желудочка, снижение или потерю функций.

Типичные участки вовлечения в патологический процесс – это верхушка, приточный и выводной отделы правого желудочка, но субэндокардиальный слой не вовлекается. Эпикардиальный и средний слои имеют разную степень фиброза с вкраплениями нитей кардиомиоцитов. Примерно в 2/3 всех случаев наблюдаются признаки миокардита. Жировая инфильтрация верхушки выводного отдела правого желудочка не является редкостью и может представлять собой нормальный процесс старения. Тем не менее там нет фиброза и риск внезапной смерти является минимальным.

При вовлечении в процесс левого желудочка трабекулы верхушка и перегородка обычно гипертрофируются.

В небольшой группе пациентов из 21 человека с диагнозом, выставленным на основании критериев рабочей группы, электронная микроскопия показала различные аномалии в десмосомах (D) у 75% пациентов и положительный результат скрининга D белок-кодирующего гена у половины пробандов. Десмосомы несут ответственность за связывание клеток и функцию щелевых контактов [34].

Генетическое тестирование

АДПЖ является генетическим заболеванием, и мутация гена десмосом наблюдается в 40–50% случаев. Клиническое применение генетического тестирования ограничено в связи с несколькими типами генных мутаций, переменной пенетрантностью и сроками выраженности заболевания, требующими долгосрочного наблюдения [35–37].

Генетическое тестирование показано для пациентов с симптомами АДПЖ и членов семей пациентов с положительной мутацией.

Родственники с более чем одним генетическим вариантом относятся к группе повышенного риска развития клинических проявлений, потенциально важная определяющая – фенотипическая гетерогенность – возможна внутри семьи с АДПЖ. В настоящее время генетическое тестирование доступно для 7 типов нару-

шений (DSC2, DSG2, DSP, JUP, PKP2, RyR2, TMEM43) [38, 39].

Профилактика внезапной сердечной смерти

Профилактика ВСС является основной целью лечения АДПЖ.

Имплантация кардиовертеров-дефибрилляторов (ИКД) рекомендуется для вторичной профилактики ВСС у больных с устойчивой желудочковой тахикардией или фибрилляцией желудочков, а также для первичной профилактики у пациентов высокого риска. Согласно проспективным исследованиям, существует недостаточно данных для определения маркеров предупреждения внезапной сердечной смерти. Тем не менее есть некоторые клинические характеристики, связанные с высоким риском [40, 41]:

- индуцированная во время электрофизиологического исследования желудочковая тахикардия;
- неустойчивая желудочковая тахикардия, зафиксированная во время неинвазивной оценки/мониторинга;
- мужской пол;
- раннее начало заболевания (ранее 5 лет);
- значительная дилатация правого желудочка;
- обширное вовлечение правого желудочка;
- вовлечение левого желудочка;
- предшествующая остановка сердца в анамнезе;
- необъяснимые обмороки.

Пациенты с аутосомно-доминантным генотипом АДПЖ подвергаются высокому риску ВСС, их следует рассматривать в качестве кандидатов на терапию с имплантируемым кардиовертером-дефибриллятором [42, 43].

Лечение симптоматической аритмии

Целью терапии является снижение частоты и тяжести приступов аритмии для облегчения симптомов.

Первой линией лекарственной терапии, как правило, считаются бета-блокаторы. Антиаритмическая терапия включает следующие препараты: пропафенон, соталол и амиодарон – как в отдельности, так и в сочетании. Соталол – наиболее эффективный препарат для индуцируемых или неиндуцируемых желудочковых тахикардий. Амиодарон не всегда может быть полезным из-за побочных эффектов, связанных с длительным применением у молодых пациентов. Фармакотерапия также используется в качестве дополнения к имплантируемому кардиовертеру-дефибриллятору у отдельных больных с частыми угрожающими их жизни аритмиями.

Лечение сердечной недостаточности

Должна применяться обычная терапия по поводу сердечной недостаточности, особенно у пациентов с бивентрикулярной недостаточностью.

Радиочастотная аблация

Радиочастотная аблация в лечении аритмогенных очагов при АДПЖ имеет незначительную эффективность из-за частичного характера поражения миокарда и прогрессивного течения заболевания. Тем не менее в ряде случаев она была использована с некоторым успехом в качестве альтернативы или дополнения к ИКД, чтобы уменьшить приступы желудочковой тахикардии.

Изменение образа жизни

В целом пациентам с АДПЖ следует избегать активной физической деятельности, так как это может спровоцировать жизнеугрожающие аритмии. Пациентам не следует участвовать в спортивных соревнованиях. Также лучше избегать приема веществ, стимулирующих работу сердечно-сосудистой системы, таких как кофеин, псевдоэфедрин и т. п.

Заключение

Таким образом, при диагностике аритмогенной дисплазии правого желудочка следует учитывать, что заболевание может встречаться как у мужчин, так и у женщин разного возраста. Диагностических критериев данного генетического заболевания много, поэтому обнаружение жирового замещения ткани при МРТ-исследовании не является обязательным и тем более однозначным признаком для постановки диагноза. Важное значение имеют оценка состояния правого желудочка и анализ электрокардиограммы. Желудочковые аритмии, как правило, присутствуют всегда, и чаще всего инициируют диагностический поиск, но могут уходить на второй план в клинической картине, если ведущим клиническим проявлением выступает «необъяснимая» правожелудочковая недостаточность.

Высокоинформативным методом верификации АДПЖ является биопсия миокарда.

Лечение АДПЖ, особенно с симптоматической правожелудочковой или бивентрикулярной недостаточностью, должно быть комплексным: медикаментозная терапия для коррекции сердечной недостаточности, а также имплантация кардиовертера-дефибриллятора для лечения жизнеугрожающей аритмии.

Библиографический список

1. Tabib A., Loire R., Chalabreysse L., Meyronnet D., Miras A., Malicier D. et al. Circumstances of death and gross and microscopic observations in a series of 200 cases of sudden death associated with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and/or dysplasia. *Circulation*. 2003; 108 (24): 3000–5.
2. Saguner A.M., Brunckhorst C., Duru F. Arrhythmogenic ventricular cardiomyopathy: A paradigm shift from right to biventricular disease. *World J. Cardiol*. 2014; 6 (4): 154–74. DOI: 10.4330/wjc.v6.i4.154.
3. Hamid M.S., Norman M., Quraishi A., Firoozi S., Thaman R., Gimeno J.R. et al. Prospective evaluation of relatives for familial arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia reveals a need to broaden diagnostic criteria. *JACC*. 2002; 40 (8): 1445–50.
4. Sen-Chowdhry S., Syrris P., Ward D., Asimaki A., Sevdalis E., McKenna W.J. Clinical and genetic characterization of families with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy provides novel insights into patterns of disease expression. *Circulation*. 2007; 115 (13): 1710–20.
5. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia (arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy). http://www.arvd.com (дата обращения 11.09.2014).
6. Dalal D., James C., Devanagondi R., Tichnell C., Tucker A., Prakasa K. et al. Penetrance of mutations in plakophilin-2 among families with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *JACC*. 2006; 48 (7): 1416–24.
7. Moric-Janiszewska E., Markiewicz-Loskot G. Review on the genetics of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Europace*. 2007; 9 (5): 259–66.
8. Xu T., Yang Z., Vatta M., Rampazzo A., Beffagna G., Pilichou K. et al. Compound and digenic heterozygosity contributes to arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *JACC*. 2010; 55 (6): 587–97.
9. Bauce B., Nava A., Beffagna G., Basso C., Lorenzon A., Smaniotto G. et al. Multiple mutations in desmosomal proteins encoding genes in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Heart Rhythm*. 2010; 7 (1): 22–9.
10. Syrris P., Ward D., Asimaki A., Sen-Chowdhry S., Ebrahim H.Y., Evans A. et al. Clinical expression of plakophilin-2 mutations in familial arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Circulation*. 2006; 113 (3): 356–64.
11. [Guideline] Ackerman M.J., Priori S.G., Willems S., Berul C., Brugada R., Calkins H. et al. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies and cardiomyopathies: this document was developed as a partnership between the Heart Rhythm Society (HRS) and the European Heart Rhythm Association (EHRA). *Europace*. 2011; 13 (8): 1077–109.
12. Dalal D., Nasir K., Bomma C., Prakasa K., Tandri H., Piccini J. et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia: a United States experience. *Circulation*. 2005; 112 (25): 3823–32.
13. Hulot J.S., Jouven X., Empana J.P., Frank R., Fontaine G. Natural history and risk stratification of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Circulation*. 2004; 110 (14): 1879–84.
14. Kannan A., Poongkunran C., Jayaraj M., Janardhanan R. Role of strain imaging in right heart disease: a comprehensive review. *J. Clin. Med. Res*. 2014; 6 (5): 309–13.
15. Muthappan P., Calkins H. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Prog. Cardiovasc. Dis*. 2008; 51 (1): 31–43.
16. Morin D.P., Mauer A.C., Gear K., Zareba W., Markowitz S.M., Marcus F.I. et al. Usefulness of precordial T-wave inversion to distinguish arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy from idiopathic ventricular tachycardia arising from the right ventricular outflow tract. *Am. J. Cardiol*. 2010; 105 (12): 1821–4.
17. Marcus F.I., McKenna W.J., Sherrill D., Basso C., Bauce B., Bluemke D.A. et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the Task Force criteria. *Circulation*. 2010; 121 (13): 1533–41.
18. Jacquier A., Bressollette E., Laissy J.P., Gaubert J.Y., Crochet D., Moulin G. et al. MR imaging and arrhythmogenic right ventricular dysplasia (ARVD). *J. Radiol*. 2004; 85 (6 Pt 1): 721–4.
19. Marcus F.I. Prevalence of T-wave inversion beyond V1 in young normal individuals and usefulness for the diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Am. J. Cardiol*. 2005; 95 (9): 1070–1.
20. Kamath G.S., Zareba W., Delaney J., Koneru J.N., McKenna W., Gear K. et al. Value of the signal-averaged electrocardiogram in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Heart Rhythm*. 2011; 8 (2): 256–62.
21. Focardi M., Cameli M., Carbone S.F., Massoni A., De Vito R., Lisi M. et al. Traditional and innovative echocardiographic parameters for the analysis of right ventricular performance in comparison with cardiac magnetic resonance. *Eur. Heart J. Cardiovasc. Imaging*. 2015; 16 (1): 47–52. DOI: 10.1093/ehjci/jeu156.
22. Nava A., Bauce B., Basso C., Muriago M., Rampazzo A., Villanova C. et al. Clinical profile and long-term follow-up of 37 families with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *JACC*. 2000; 36 (7): 2226–33.
23. Yoerger D.M., Marcus F., Sherrill D., Calkins H., Towbin J.A., Zareba W. et al. Echocardiographic findings in patients meeting task force criteria for arrhythmogenic right ventricular dysplasia: new insights from the multidisciplinary study of right ventricular dysplasia. *JACC*. 2005; 45 (6): 860–5.
24. Satoh H., Sano M., Suwa K., Saitoh T., Nobuhara M., Saotome M. et al. Distribution of late gadolinium enhancement in various types of cardiomyopathies: Significance in differential diagnosis, clinical features and prognosis. *World J. Cardiol*. 2014; 6 (7): 585–601.
25. Tandri H., Macedo R., Calkins H., Marcus F., Cannom D., Scheinman M. et al. Role of magnetic resonance imaging in arrhythmogenic right ventricular dysplasia: insights from the North American arrhythmogenic right ventricular dysplasia (ARVD/C) study. *Am. Heart J*. 2008; 155 (1): 147–53.
26. Tandri H., Castillo E., Ferrari V.A., Nasir K., Dalal D., Bomma C. et al. Magnetic resonance imaging of arrhythmogenic right ventricular dysplasia: sensitivity, specificity, and observer variability of fat detection versus functional analysis of the right ventricle. *JACC*. 2006; 48 (11): 2277–84.
27. Jain A., Tandri H., Calkins H., Bluemke D.A. Role of cardiovascular magnetic resonance imaging in arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *J. Cardiovasc. Magn. Reson*. 2008; 10: 32.
28. Шомахов Р.А., Голухова Е.З. Возможности магнитно-резонансной томографии с контрастным усилением у пациентов с нарушениями ритма сердца: взгляд кардиолога (аналитический обзор). *Креативная кардиология*. 2014; 4: 75–83.
29. Basso C., Ronco F., Marcus F., Abudureheman A., Rizzo S., Frigo A.C. et al. Quantitative assessment of endomyocardial biopsy in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: an in vitro validation of diagnostic criteria. *Eur. Heart J*. 2008; 29 (22): 2760–71.
30. Jain A., Shehata M.L., Stuber M., Berkowitz S.J., Calkins H., Lima J.A. et al. Prevalence of left ventricular regional dysfunction in arrhythmogenic right ventricular dysplasia: a tagged MRI study. *Circ. Cardiovasc. Imaging*. 2010; 3 (3): 290–7.
31. Boulos M., Lashevsky I., Reisner S., Gepstein L. Electroanatomic mapping of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *JACC*. 2001; 38 (7): 2020–7.
32. Avella A., d'Amati G., Pappalardo A., Re F., Silenzi P.F., Laurenzi F. et al. Diagnostic value of endomyocardial biopsy guided by electroanatomic voltage mapping in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *J. Cardiovasc. Electrophysiol*. 2008; 19 (11): 1127–34.

33. Asimaki A., Tandri H., Huang H., Halushka M.K., Gautam S., Basso C. et al. A new diagnostic test for arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *N. Engl. J. Med*. 2009; 360 (11): 1075–84.
34. Basso C., Czarnowska E., Della Barbera M., Bauce B., Beffagna G., Wlodarska E.K. et al. Ultrastructural evidence of intercalated disc remodelling in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: an electron microscopy investigation on endomyocardial biopsies. *Eur. Heart J*. 2006; 27 (15): 1847–54.
35. Awad M.M., Calkins H., Judge D.P. Mechanisms of disease: molecular genetics of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Nat. Clin. Pract. Cardiovasc. Med*. 2008; 5 (5): 258–67.
36. Cowan J., Morales A., Dagua J., Hershberger R.E. Genetic testing and genetic counseling in cardiovascular genetic medicine: overview and preliminary recommendations. *Congest. Heart Fail*. 2008; 14 (2): 97–105.
37. Sen-Chowdhry S., Syrris P., McKenna W.J. Role of genetic analysis in the management of patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *JACC*. 2007; 50 (19): 1813–21.
38. Quarta G., Muir A., Pantazis A., Syrris P., Gehmlich K., Garcia-Pavia P. et al. Familial evaluation in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: impact of genetics and revised task force criteria. *Circulation*. 2011; 123 (23): 2701–9.
39. Gene Tests. ARVC tests. http://www.genetests.org/ (дата обращения 12.09.2014).
40. [Guideline] Epstein A.E., DiMarco J.P., Ellenbogen K.A., Estes N.A. 3rd, Freedman R.A., Gettes L.S. et al. ACC/AHA/HRS 2008 Guidelines for device-based therapy of cardiac rhythm abnormalities: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the ACC/AHA/NASPE 2002 Guideline Update for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmia Devices) developed in collaboration with the American Association for Thoracic Surgery and Society of Thoracic Surgeons. *JACC*. 2008; 51 (21): e1–62.
41. [Guideline] Epstein A.E., DiMarco J.P., Ellenbogen K.A., Estes N.A. 3rd, Freedman R.A., Gettes L.S. et al. 2012 ACCF/AHA/HRS focused update incorporated into the ACCF/AHA/HRS 2008 guidelines for device-based therapy of cardiac rhythm abnormalities: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. *JACC*. 2013; 61 (3): e6–75.
42. Hodgkinson K.A., Parfrey P.S., Bassett A.S., Kupprion C., Drenckhahn J., Norman M.W. et al. The impact of implantable cardioverter-defibrillator therapy on survival in autosomal-dominant arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVD5). *JACC*. 2005; 45 (3): 400–8.
43. Corrado D., Calkins H., Link M.S., Leoni L., Favale S., Bevilacqua M. et al. Prophylactic implantable defibrillator in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia and no prior ventricular fibrillation or sustained ventricular tachycardia. *Circulation*. 2010; 122 (12): 1144–52.

References

1. Tabib A., Loire R., Chalabreysse L., Meyronnet D., Miras A., Malicier D. et al. Circumstances of death and gross and microscopic observations in a series of 200 cases of sudden death associated with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and/or dysplasia. *Circulation*. 2003; 108 (24): 3000–5.
2. Saguner A.M., Brunckhorst C., Duru F. Arrhythmogenic ventricular cardiomyopathy: A paradigm shift from right to biventricular disease. *World J. Cardiol*. 2014; 6 (4): 154–74. DOI: 10.4330/wjc.v6.i4.154.
3. Hamid M.S., Norman M., Quraishi A., Firoozi S., Thaman R., Gimeno J.R. et al. Prospective evaluation of relatives for familial arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia reveals a need to broaden diagnostic criteria. *JACC*. 2002; 40 (8): 1445–50.
4. Sen-Chowdhry S., Syrris P., Ward D., Asimaki A., Sevdalis E., McKenna W.J. Clinical and genetic characterization of families with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy provides novel insights into patterns of disease expression. *Circulation*. 2007; 115 (13): 1710–20.
5. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia (arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy). Available at: http://www.arvd.com (accessed 11 September 2014).
6. Dalal D., James C., Devanagondi R., Tichnell C., Tucker A., Prakasa K. et al. Penetrance of mutations in plakophilin-2 among families with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *JACC*. 2006; 48 (7): 1416–24.
7. Moric-Janiszewska E., Markiewicz-Loskot G. Review on the genetics of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Europace*. 2007; 9 (5): 259–66.
8. Xu T., Yang Z., Vatta M., Rampazzo A., Beffagna G., Pilichou K. et al. Compound and digenic heterozygosity contributes to arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *JACC*. 2010; 55 (6): 587–97.
9. Bauce B., Nava A., Beffagna G., Basso C., Lorenzon A., Smaniotto G. et al. Multiple mutations in desmosomal proteins encoding genes in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Heart Rhythm*. 2010; 7 (1): 22–9.
10. Syrris P., Ward D., Asimaki A., Sen-Chowdhry S., Ebrahim H.Y., Evans A. et al. Clinical expression of plakophilin-2 mutations in familial arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Circulation*. 2006; 113 (3): 356–64.
11. [Guideline] Ackerman M.J., Priori S.G., Willems S., Berul C., Brugada R., Calkins H. et al. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies and cardiomyopathies: this document was developed as a partnership between the Heart Rhythm Society (HRS) and the European Heart Rhythm Association (EHRA). *Europace*. 2011; 13 (8): 1077–109.
12. Dalal D., Nasir K., Bomma C., Prakasa K., Tandri H., Piccini J. et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia: a United States experience. *Circulation*. 2005; 112 (25): 3823–32.
13. Hulot J.S., Jouven X., Empana J.P., Frank R., Fontaine G. Natural history and risk stratification of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Circulation*. 2004; 110 (14): 1879–84.
14. Kannan A., Poongkunran C., Jayaraj M., Janardhanan R. Role of strain imaging in right heart disease: a comprehensive review. *J. Clin. Med. Res*. 2014; 6 (5): 309–13.
15. Muthappan P., Calkins H. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Prog. Cardiovasc. Dis*. 2008; 51 (1): 31–43.
16. Morin D.P., Mauer A.C., Gear K., Zareba W., Markowitz S.M., Marcus F.I. et al. Usefulness of precordial T-wave inversion to distinguish arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy from idiopathic ventricular tachycardia arising from the right ventricular outflow tract. *Am. J. Cardiol*. 2010; 105 (12): 1821–4.
17. Marcus F.I., McKenna W.J., Sherrill D., Basso C., Bauce B., Bluemke D.A. et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the Task Force criteria. *Circulation*. 2010; 121 (13): 1533–41.
18. Jacquier A., Bressollette E., Laissy J.P., Gaubert J.Y., Crochet D., Moulin G. et al. MR imaging and arrhythmogenic right ventricular dysplasia (ARVD). *J. Radiol*. 2004; 85 (6 Pt 1): 721–4.
19. Marcus F.I. Prevalence of T-wave inversion beyond V1 in young normal individuals and usefulness for the diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Am. J. Cardiol*. 2005; 95 (9): 1070–1.
20. Kamath G.S., Zareba W., Delaney J., Koneru J.N., McKenna W., Gear K. et al. Value of the signal-averaged electrocardiogram in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Heart Rhythm*. 2011; 8 (2): 256–62.
21. Focardi M., Cameli M., Carbone S.F., Massoni A., De Vito R., Lisi M. et al. Traditional and innovative echocardiographic parameters for the analysis of right ventricular performance in comparison with cardiac magnetic resonance. *Eur. Heart J. Cardiovasc. Imaging*. 2015; 16 (1): 47–52. DOI: 10.1093/ehjci/jeu156.
22. Nava A., Bauce B., Basso C., Muriago M., Rampazzo A., Villanova C. et al. Clinical profile and long-term follow-up of 37 families with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *JACC*. 2000; 36 (7): 2226–33.

23. Yoerger D.M., Marcus F., Sherrill D., Calkins H., Towbin J.A., Zareba W. et al. Echocardiographic findings in patients meeting task force criteria for arrhythmogenic right ventricular dysplasia: new insights from the multidisciplinary study of right ventricular dysplasia. *JACC*. 2005; 45 (6): 860–5.
24. Satoh H., Sano M., Suwa K., Saitoh T., Nobuhara M., Saotome M. et al. Distribution of late gadolinium enhancement in various types of cardiomyopathies: Significance in differential diagnosis, clinical features and prognosis. *World J. Cardiol.* 2014; 6 (7): 585–601.
25. Tandri H., Macedo R., Calkins H., Marcus F., Cannom D., Scheinman M. et al. Role of magnetic resonance imaging in arrhythmogenic right ventricular dysplasia: insights from the North American arrhythmogenic right ventricular dysplasia (ARVD/C) study. *Am. Heart J.* 2008; 155 (1): 147–53.
26. Tandri H., Castillo E., Ferrari V.A., Nasir K., Dalal D., Bomma C. et al. Magnetic resonance imaging of arrhythmogenic right ventricular dysplasia: sensitivity, specificity, and observer variability of fat detection versus functional analysis of the right ventricle. *JACC*. 2006; 48 (11): 2277–84.
27. Jain A., Tandri H., Calkins H., Bluemke D.A. Role of cardiovascular magnetic resonance imaging in arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *J. Cardiovasc. Magn. Reson*. 2008; 10: 32.
28. Shomakhov R.A., Golukhova E.Z. Utility of magnetic resonance imaging with contrast enhancement in patients with cardiac arrhythmias: a cardiologist's view (an analytical review). *Kreativnaya kardiologiya*. 2014; 4: 75–83 (in Russian).
29. Basso C., Ronco F., Marcus F., Abudureheman A., Rizzo S., Frigo A.C. et al. Quantitative assessment of endomyocardial biopsy in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: an in vitro validation of diagnostic criteria. *Eur. Heart J.* 2008; 29 (22): 2760–71.
30. Jain A., Shehata M.L., Stuber M., Berkowitz S.J., Calkins H., Lima J.A. et al. Prevalence of left ventricular regional dysfunction in arrhythmogenic right ventricular dysplasia: a tagged MRI study. *Circ. Cardiovasc. Imaging*. 2010; 3 (3): 290–7.
31. Boulos M., Lashevsky I., Reisner S., Gepstein L. Electroanatomic mapping of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *JACC*. 2001; 38 (7): 2020–7.
32. Avella A., d'Amati G., Pappalardo A., Re F., Silenzi P.F., Laurenzi F. et al. Diagnostic value of endomyocardial biopsy guided by electroanatomic voltage mapping in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 2008; 19 (11): 1127–34.
33. Asimaki A., Tandri H., Huang H., Halushka M.K., Gautam S., Basso C. et al. A new diagnostic test for arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *N. Engl. J. Med*. 2009; 360 (11): 1075–84.
34. Basso C., Czarnowska E., Della Barbera M., Bauce B., Beffagna G., Wlodarska E.K. et al. Ultrastructural evidence of intercalated disc remodelling in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: an electron microscopy investigation on endomyocardial biopsies. *Eur. Heart J.* 2006; 27 (15): 1847–54.
35. Awad M.M., Calkins H., Judge D.P. Mechanisms of disease: molecular genetics of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Nat. Clin. Pract. Cardiovasc. Med*. 2008; 5 (5): 258–67.
36. Cowan J., Morales A., Dagua J., Hershberger R.E. Genetic testing and genetic counseling in cardiovascular genetic medicine: overview and preliminary recommendations. *Congest. Heart Fail.* 2008; 14 (2): 97–105.
37. Sen-Chowdhry S., Syrris P., McKenna W.J. Role of genetic analysis in the management of patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *JACC*. 2007; 50 (19): 1813–21.
38. Quarta G., Muir A., Pantazis A., Syrris P., Gehmlich K., Garcia-Pavia P. et al. Familial evaluation in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: impact of genetics and revised task force criteria. *Circulation*. 2011; 123 (23): 2701–9.
39. Gene Tests. ARVC tests. Available at: http://www.genetests.org/ (accessed 12 September, 2014).
40. [Guideline] Epstein A.E., DiMarco J.P., Ellenbogen K.A., Estes N.A. 3rd, Freedman R.A., Gettes L.S. et al. ACC/AHA/HRS 2008 Guidelines for device-based therapy of cardiac rhythm abnormalities: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the ACC/AHA/NASPE 2002 Guideline Update for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmia Devices) developed in collaboration with the American Association for Thoracic Surgery and Society of Thoracic Surgeons. *JACC*. 2008; 51 (21): e1–62.
41. [Guideline] Epstein A.E., DiMarco J.P., Ellenbogen K.A., Estes N.A. 3rd, Freedman R.A., Gettes L.S. et al. 2012 ACCF/AHA/HRS focused update incorporated into the ACCF/AHA/HRS 2008 guidelines for device-based therapy of cardiac rhythm abnormalities: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. *JACC*. 2013; 61 (3): e6–75.
42. Hodgkinson K.A., Parfrey P.S., Bassett A.S., Kupprion C., Drenckhahn J., Norman M.W. et al. The impact of implantable cardioverter-defibrillator therapy on survival in autosomal-dominant arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVD5). *JACC*. 2005; 45 (3): 400–8.
43. Corrado D., Calkins H., Link M.S., Leoni L., Favale S., Bevilacqua M. et al. Prophylactic implantable defibrillator in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia and no prior ventricular fibrillation or sustained ventricular tachycardia. *Circulation*. 2010; 122 (12): 1144–52.

Поступила 06.04.2015 г.
Подписана в печать 15.06.2015 г.

УДК 616.12-008.313.2

DOI: 10.15275/annaritmol.2015.2.5

МУЛЬТИФОКАЛЬНАЯ ПРЕДСЕРДНАЯ ТАХИКАРДИЯ

Тип статьи: лекция

О.Л. Бокерия, М.К. Санакоев

ФГБНУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» (директор – академик РАН и РАМН Л.А. Бокерия); Рублевское шоссе, 135, Москва, 121552, Российская Федерация

Бокерия Ольга Леонидовна, доктор мед. наук, профессор, гл. науч. сотр., зам. заведующего отделением; Санакоев Мераб Константинович, канд. мед. наук, мл. науч. сотр.; e-mail: butix@yandex.ru

Мультифокальная предсердная тахикардия (МПТ) является аритмией сердца, которая вызывается множественными очагами предсердной активности. Она характеризуется неравномерной частотой сокращений предсердий, превышающей 100 уд/мин. Развитие мультифокальной предсердной тахикардии в основном связано с декомпенсацией сопутствующей патологии. Лечение основной патологии, а также существующие консервативные и хирургические методы лечения МПТ позволяют эффективно купировать аритмию.

Ключевые слова: нарушения ритма сердца и проводимости; тахикардия, лечение.

MULTIFOCAL ATRIAL TACHYCARDIA

O.L. Bockeria, M.K. Sanakoev

A.N. Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery; Rublevskoe shosse, 135, Moscow, 121552, Russian Federation

Bockeria Ol'ga Leonidovna, MD, PhD, DSc, Professor, Chief Research Associate, Deputy Chief of Department; Sanakoev Merab Konstantinovich, MD, PhD, Junior Research Associate; e-mail: butix@yandex.ru

Multifocal atrial tachycardia (MAT) is an arrhythmia of the heart, which is caused by multiple foci of atrial activity. It is characterized by irregular atrial rate greater than 100 beats per minute. Multifocal atrial tachycardia is generally associated with decompensation of concomitant pathology. Mainly, the treatment of the underlying cause and existing conservative and surgical treatment methods allow to manage this arrhythmia effectively.

Key words: heart rhythm and conduction disturbances; tachycardia, treatment.

Введение

Мультифокальная предсердная тахикардия (МПТ) – это аритмия сердца, которая вызывается множественными очагами предсердной активности. Она характеризуется неравномерной частотой сокращений предсердий, превышающей 100 уд/мин.

Для МПТ характерно присутствие на ЭКГ трех морфологически различных *P*-волн, нерегулярных интервалов *P–P* и изоэлектрической линии между *P*-волнами. Определение мультифокальной предсердной тахикардии впервые было предложено в 1968 г. K.I. Shine, I.A. Kastor и P.M. Yurchak [1]. МПТ ранее описывалась такими терминами, как «хаотическая предсердная тахикардия», «повторяющаяся пароксизмальная мультифокальная предсердная тахикардия» [1, 2].

Эпидемиология

Мультифокальная предсердная тахикардия встречается относительно редко и выявляется в 0,05–0,32% случаев из всех госпитализированных пациентов. МПТ наблюдается преимущественно

у мужчин и пожилых пациентов, в частности у пациентов пожилого возраста с множественными сопутствующими заболеваниями. Средний возраст пациентов, по данным проведенных исследований, составил 72 года [2].

Патофизиология

Механизм аритмии недостаточно определен. В качестве причины развития МПТ постулируется триггерный автоматизм, возникающий вследствие задержанной постдеполяризации. Данные в пользу описанного механизма основываются на внутриклеточной кальциевой перегрузке, которая возникает в результате действия различных факторов (избыток катехоламинов, ингибирование фосфодиэстеразы, ацидоз, гипоксемия). Электролитный дисбаланс, возникающий вследствие основного заболевания, может дополнительно ускорить развитие данной аритмии [3].

Причины развития мультифокальной предсердной тахикардии в основном связаны с наличием основного заболевания. МПТ наиболее часто встречается у пожилых пациентов с декомпенсированными хроническими заболеваниями легких и рассматривается как постгипоксическое осложнение. Другие патологические состояния, которые могут привести к развитию аритмии:

– ишемическая болезнь сердца;
– сердечная недостаточность;
– пороки клапанов сердца;
– сахарный диабет;
– гипокалиемия;
– гипомагниемия;
– азотемия;
– послеоперационное состояние;
– тромбоэмболия легочной артерии;
– пневмония;
– сепсис;
– интоксикация метилксантином.

Наиболее распространенным заболеванием, которое приводит к возникновению МПТ (приблизительно в 60% случаев), является хроническая обструктивная болезнь легких (ХОБЛ). МПТ обычно проявляются при обострении ХОБЛ, иногда причиной является инфекция или декомпенсация сердечной деятельности. Увеличение гипоксемии и развитие респираторного ацидоза приводит к увеличению использования бронходилататоров, в результате увеличивается уровень катехоламинов, которые могут способствовать развитию МПТ [4].

У пациентов с мультифокальной предсердной тахикардией может выявляться патология коронарных артерий, клапанная патология сердца, нередко в сочетании с ХОБЛ. При первичной установке диагноза МПТ часто присутствует сердечная недостаточность. Различные исследования показали, что у 24% пациентов с МПТ выявлен сахарный диабет, у 14% – гипокалиемия, и у 14% – азотемия. У 28% больных МПТ возникала в неосложненном послеоперационном периоде, в то время как у других пациентов возникали различные осложнения: послеоперационная инфекция, сепсис, тромбоэмболия легочной артерии (ТЭЛА), сердечная недостаточность.

Связь между ТЭЛА и МПТ недостаточно изучена. Считается, что у 6–14% пациентов, перенесших ТЭЛА, отмечается МПТ. Экспериментальные данные показывают, что употребление кокаина может привести к развитию МПТ.

Клинические проявления

Наиболее распространенными жалобами при МПТ являются:

– сердцебиение;
– одышка;
– боль в груди;
– головокружение;
– обморочные состояния.

Пациенты с МПТ часто страдают сопутствующими хроническими заболеваниями, особенно хроническими обструктивными болезнями легких и развившейся дыхательной недостаточностью. Часто доктор имеет дело с МПТ уже в отделении интенсивной терапии. Потенциальные острые осложнения МПТ:

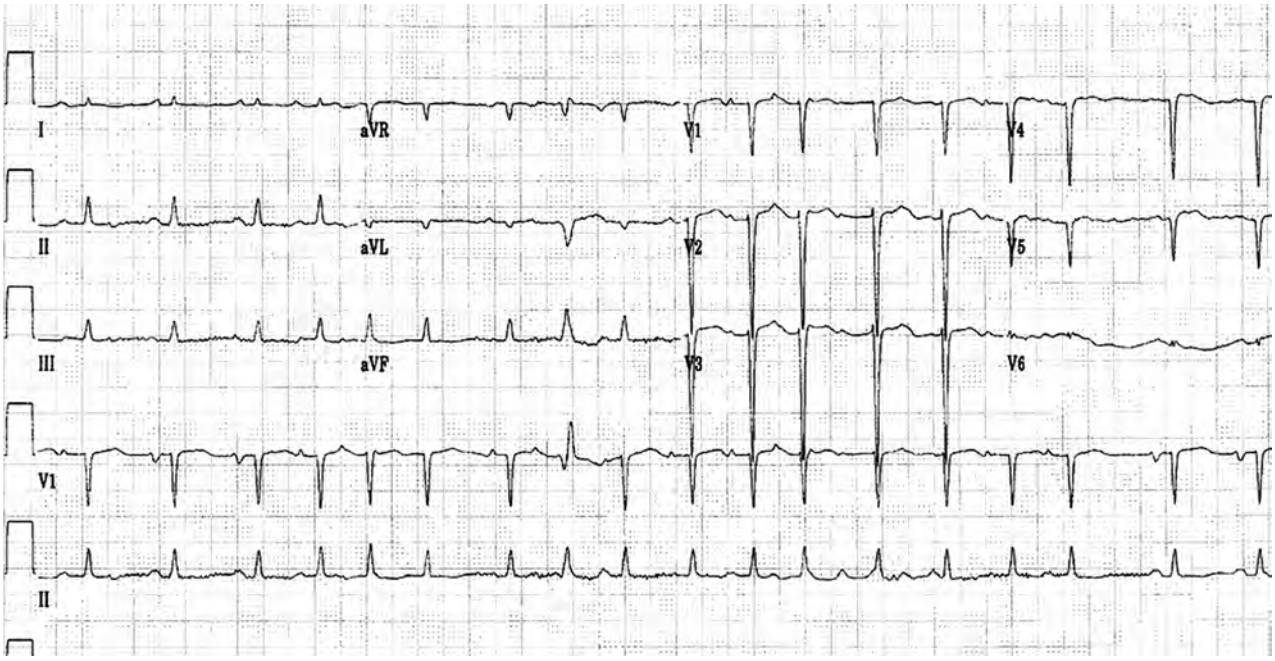
– тромбоз предсердий с эмболизацией и последующим инсультом;
– инфаркт миокарда;
– ТЭЛА.

При развитии аритмии у такой категории пациентов смертность достигает 45%, несмотря на то что аритмия не является прямым фактором, приводящим к смерти [5]. Общее клиническое состояние улучшается обычно при излечении основного заболевания, которое привело к развитию аритмии.

Диагностика

Физикальное обследование

Результаты физикального обследования, как правило, связаны с основным заболеванием и не являются специфичными для МПТ. Пульс быстрый и неправильный, I тон сердца может



Электрокардиограмма при мультифокальной предсердной тахикардии

быть переменным. Однако физикального обследования не достаточно для дифференцировки мультифокальной предсердной тахикардии от фибрилляции предсердий. В зависимости от проявления сопутствующего заболевания или общего состояния пациент может быть гемодинамически нестабилен. Тем не менее определить, является ли причиной нестабильной гемодинамики основное заболевание, иногда представляется трудной задачей.

Электрокардиография

Диагноз МПТ устанавливается по ЭКГ, на которой отображены следующие признаки (см. рисунок):

– нерегулярная частота желудочковых сокращений более 100 уд/мин;

– организованные и отдельные волны *P*, по крайней мере три различные по морфологии на одной и той же ЭКГ;

– нерегулярные интервалы *P–P*, *P–R* и *R–R*.

Некоторые авторы полагают, что если у пациента частота сердечных сокращений менее 100 уд/мин, но присутствуют остальные критерии (клинический профиль, характерный для пациентов с МПТ), то можно считать, что он имеет мультифокальный предсердный ритм, или мультифокальную предсердную брадикардию, даже если ритм менее 60 уд/мин. Существует дискуссия о том, можно ли данное условие отнести к МПТ, или это миграция водителя ритма по предсердию, однако для пациентов с миграцией ритма, как правило, не характерны тяжелые сопутствующие заболевания, лежащие в основе данной аритмии.

Низковолновые сигналы на ЭКГ могут имитировать фибрилляцию предсердий и скрыть различия в морфологии зубцов. И наоборот, крупноволновая фибрилляция предсердий при коротких записях ЭКГ может имитировать отдельную *P*-волну. Таким образом, полезны более длинные записи ЭКГ.

Лабораторные исследования

Лабораторные тесты выявляют:

– биохимический профиль крови, показывающий нарушения электролитного состава;
– уровень гемоглобина и количество эритроцитов для исключения анемии;
– газовый состав артериальной крови для определения легочного статуса.

Любое дальнейшее исследование зависит от основного процесса – заболевания, с которым ассоциирована МПТ (например, кардиомаркеры у пациентов с ишемической болезнью сердца или уровень теофиллина, если пациент его принимал).

Дифференциальная диагностика

Дифференциальные диагнозы МПТ включают фибрилляцию предсердий и трепетание предсердий. Очень важно четко разграничить

мультифокальную предсердную тахикардию и фибрилляцию предсердий, так как лечение фибрилляции предсердий отличается от лечения МПТ. МПТ с аберрацией проведения или преэкзитацией пучка Гиса может быть неверно истолкована в сторону желудочковой тахикардии. МПТ также необходимо дифференцировать от других тахиаритмий, таких как узкокомплексная и ширококомплексная тахикардия, в том числе синусовая тахикардия с частыми экстрасистолическими сокращениями предсердий.

Прогноз

У больных с предсердной тахикардией прогноз, как правило, определяется основным заболеванием. Смертность среди них при отсутствии другой патологии, кроме нарушения ритма сердца, очень низка. Однако если аритмия протекает с высокой частотой, длительно, то даже у больных без органического поражения сердца развивается кардиомегалия, снижается фракция выброса и появляется застойная сердечная недостаточность.

Лечение

Основные принципы

Больные с асимптоматическими, редкими, непродолжительными пароксизмами МПТ не нуждаются в лечении. Их необходимо обследовать в целях выявления основной причины нарушения ритма и устранить ее. Фармакотерапия или немедикаментозное лечение необходимы только больным с тяжелыми приступами аритмии, а также при ее хроническом течении даже при отсутствии нарушений гемодинамики и хорошей переносимости нарушения ритма – из-за риска развития различных осложнений.

Иногда лечение только основной патологии может быть достаточным для пациентов с мультифокальной предсердной тахикардией. Однако аритмия может повториться, если основное заболевание декомпенсируется. Кроме того, лечение основного заболевания может дать обратный эффект стимуляции аритмии. Например, теофиллины и бета-агонисты, используемые у пациентов с ХОБЛ, приводят к увеличению уровня катехоламинов, что может способствовать развитию аритмии.

При развитии приступа МПТ на догоспитальном этапе необходимо принять следующие меры:

– оценить состояние легочной системы;
– стабилизировать острую ситуацию по мере необходимости;
– обеспечить подачу кислорода, мониторинг сердечных показателей и пульсоксиметрию;
– создать интравенозный доступ;
– выяснить, какие лекарства принимал пациент либо к каким мог иметь доступ.

Неотложная помощь

При оказании неотложной помощи пациенту с МПТ наиболее подходящим, как правило, является полусидячее положение.

Необходимо обеспечить интравенозный доступ (постановкой катетера) и инфузию изотонического раствора натрия хлорида.

Подача кислорода для поддержания насыщения – более чем 90%, но следует избегать избытка кислорода у пациентов с тяжелой хронической обструктивной болезнью легких. Теоретически, это позволит избежать кислородиндуцированной гиперкапнии. Потребность в интубации трахеи диктуется стандартными клиническими показаниями.

Следует обеспечить мониторинг сердечной деятельности, мониторинг кровяного давления и пульсоксиметрию.

Важно оценить наличие основных факторов, приведших к ухудшению состояния: декомпенсация сердечно-легочной патологии, интоксикация теофиллином, метаболические расстройства.

Необходимо обеспечить использование бронхолитиков и кислорода для лечения декомпенсированной ХОБЛ; при интоксикации теофиллином эффективно применение активированного и/или древесного угля. Для коррекции гипокалиемии осуществляют введение сульфата магния – у большинства пациентов восстанавливается нормальный синусовый ритм. Следует избегать седативных препаратов.

Принципы фармакологической терапии

Блокаторы кальциевых каналов

Дилтиазем и верапамил уменьшают предсердную активность и замедляют проводимость по атриовентрикулярному (АВ) узлу, тем самым снижая частоту сердечных сокращений (ЧСС), но они не возвращают нормальный синусовый ритм. Наиболее частым побочным эффектом является транзиторная гипотония, которой можно избежать путем предварительного введения внутривенно 10% глюконата кальция (10 мл). Дилтиазем используют в дозировке 20–45 мг

внутривенно болюсно, а затем 10–25 мг/ч непрерывной инфузии. Верапамил может усугубить гипоксемию путем купирования гипоксической легочной вазоконстрикции в невентилирующихся альвеолах; но это, как правило, не является клинически значимым [6–10].

Бета-блокаторы

У многих пациентов синусовый ритм восстанавливается при приеме бета-блокаторов. Тем не менее их используют лишь при возникновении таких побочных эффектов, как транзиторная гипотензия и бронхоспазм.

Для снижения ЧСС применяется метопролол – как таблетированные формы, так и растворы. Желаемый эффект дает пероральная доза 25 мг, а также внутривенное болюсное введение не более 15 мг в течение 10 мин [11–13].

Также для контроля ЧСС может быть использован эсмолол в виде внутривенной инфузии. Он имеет очень короткий период полувыведения, и его действие может быстро прекращаться в случае неблагоприятной реакции [14].

Препараты магния

У части пациентов высокие дозы препаратов магния приводит к значительному уменьшению частоты сердечных сокращений и восстановлению нормального синусового ритма. Используется дозировка 2 г внутривенно в течение 1 мин, а затем 2 г/ч инфузии в течение 5 ч [15–18].

Антиаритмические препараты

Для восстановления нормального синусового ритма используется амиодарон (300 мг внутрь 3 раза в день или 450–1500 мг в течение 24 ч). По данным исследований, эффективность восстановления пациентов при использовании таблетированных форм амиодарона была 40% к 3-му дню, а после внутривенного введения – 75% к 1-му дню. Однако оценка осуществлялась на небольшом числе пациентов. Последние данные подтверждают мнение о целесообразности использования амиодарона в профилактических целях после операций у пациентов с ХОБЛ. Также сообщается об использовании ибутилида и флекаинида с целью медикаментозной кардиоверсии [19–21].

Препараты дигиталиса

Данные, которые показывали бы, что дигоксин эффективно урежает ритм или восстанавливает нормальный синусовый ритм, отсутствуют. Дигоксин способствует возникновению постдеполяризаций, что может привести к развитию аритмии. Было отмечено развитие желудочковых аритмий, АВ-блокад и смерти при введении больших доз дигоксина у пациентов, у которых была неправильно диагностирована фибрилляция предсердий.

Кардиоверсия

Кардиоверсия при МПТ противопоказана. Из-за нескольких очагов предсердий постоянный ток при кардиоверсии не эффективен для восстановления нормального синусового ритма и может ускорить развитие жизнеугрожающих аритмий.

Хирургическое лечение

Основным показанием к радиочастотной катетерной деструкции является неэффективность фармакотерапии или нежелание больного длительно принимать антиаритмические препараты.

У пациентов, у которых наблюдаются постоянная форма аритмии или непрерывные рецидивы МПТ, а также у которых невозможно контролировать ЧСС, выполняется радиочастотная аблация АВ-узла с последующей импантацией электрокардиостимулятора. Этот подход следует рассматривать как для улучшения гемодинамики и клинического состояния, так и с целью предотвращения развития аритмогенной кардиомиопатии [22, 23].

Заключение

Лучшим средством профилактики МПТ является компенсация дыхательной недостаточности, тщательный мониторинг всех нарушений электролитного баланса (гипокалиемии, гипомагниемии), рациональная лекарственная терапия (антидот дигоксина). У пациентов, получающих теофиллин, важен тщательный контроль за концентрацией препарата для исключения токсического эффекта.

Библиографический список

1. Shine K.I., Kastor J.A., Yurchak P.M. Multifocal atrial tachycardia. Clinical and electrocardiographic features in 32 patients. *N. Engl. J. Med.* 1968; 279 (7): 344–9.
2. Kastor J.A. Multifocal atrial tachycardia. *N. Engl. J. Med.* 1990; 322 (24): 1713–7.
3. Esperer H.D., Esperer C., Cohen R.J. Cardiac arrhythmias imprint specific signatures on Lorenz plots. *Ann. Noninvasive Electrocardiol.* 2008; 13 (1): 44–60.
4. Kuralay E., Cingöz F., Kiliç S., Bolcal C., Günay C., Demirkiliç U. et al. Supraventricular tachyarrythmia prophylaxis after coronary artery surgery in chronic obstructive pulmonary disease patients (early amiodarone prophylaxis trial). *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2004; 25 (2): 224–30.

5. Hsieh M.Y., Lee P.C., Hwang B., Meng C.C. Multifocal atrial tachycardia in 2 children. *J. Chin. Med. Assoc.* 2006; 69 (9): 439–43.
6. Aronow W.S., Plasencia G., Wong R. Effect of verapamil versus placebo on PAT and MAT. *Current Ther. Res.* 1980; 27: 823–9.
7. Hazard P.B., Burnett C.R. Verapamil in multifocal atrial tachycardia. Hemodynamic and respiratory changes. *Chest*. 1987; 91 (1): 68–70.
8. Parillo J.E. Treating multifocal atrial tachycardia (MAT) in a critical care unit: new data regarding verapamil and metoprolol. *Update Crit. Care Med*. 1987; 2: 3–5.
9. Adcock J.T., Heiselman D.E., Hulisz D.T. Continuous infusion diltiazem hydrochloride for treatment of multifocal atrial tachycardia (abstract). *Clin. Res.* 1994; 42: 430A.
10. Salerno D.M., Anderson B., Sharkey P.J., Iber C. Intravenous verapamil for treatment of multifocal atrial tachycardia with and without calcium pretreatment. *Ann. Intern. Med*. 1987; 107 (5): 623–8.
11. Levine J.H., Michael J.R., Guarnieri T. Treatment of multifocal atrial tachycardia with verapamil. *N. Engl. J. Med*. 1985; 312 (1): 21–5.
12. Arsura E., Lefkin A.S., Scher D.L., Solar M., Tessler S. A randomized, double-blind, placebo-controlled study of verapamil and metoprolol in treatment of multifocal atrial tachycardia. *Am. J. Med*. 1988; 85 (4): 519–24.
13. Arsura E.L., Solar M., Lefkin A.S., Scher D.L., Tessler S. Metoprolol in the treatment of multifocal atrial tachycardia. *Crit. Care Med*. 1987; 15 (6): 591–4.
14. Hazard P.B., Burnett C.R. Treatment of multifocal atrial tachycardia with metoprolol. *Crit. Care Med*. 1987; 15 (1): 20–5.
15. Cohen L., Kitzes R., Shnaider H. Multifocal atrial tachycardia responsive to parenteral magnesium. *Magnes. Res*. 1988; 1 (3–4): 239–42.
16. Iseri L.T., Fairshter R.D., Hardemann J.L., Brodsky M.A. Magnesium and potassium therapy in multifocal atrial tachycardia. *Am. Heart J*. 1985; 110 (4): 789–94.
17. McCord J.K., Borzak S., Davis T., Gheorghiade M. Usefulness of intravenous magnesium for multifocal atrial tachycardia in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Am. J. Cardiol*. 1998; 81 (1): 91–3.
18. Ho K.M. Intravenous magnesium for cardiac arrhythmias: jack of all trades. *Magnes. Res*. 2008; 21 (1): 65–8.
19. Kouvaras G., Cokkinos D.V., Halal G., Chronopoulos G., Ioannou N. The effective treatment of multifocal atrial tachycardia with amiodarone. *Jpn Heart J*. 1989; 30 (3): 301–12.
20. Pierce W.J., McGroary K. Multifocal atrial tachycardia and Ibutilide. *Am. J. Geriatr. Cardiol*. 2001; 10 (4): 193–5.
21. Barranco F., Sanchez M., Rodriguez J., Guerrero M. Efficacy of flecainide in patients with supraventricular arrhythmias and respiratory insufficiency. *Intensive Care Med*. 1994; 20 (1): 42–4.
22. Tucker K.J., Law J., Rodriques M.J. Treatment of refractory recurrent multifocal atrial tachycardia with atrioventricular junction ablation and permanent pacing. *J. Invasive Cardiol*. 1995; 7 (7): 207–12.
23. Филатов А.Г., Голухова Е.З., Рябинина М.Н., Ковалев А.С. Случай успешной радиочастотной аблации атипичного левопредсердного трепетания с использованием системы трехмерной нефлюороскопической навигации SJM EnSite Velocity. *Креативная кардиология*. 2014; 2: 60–70.

References

1. Shine K.I., Kastor J.A., Yurchak P.M. Multifocal atrial tachycardia. Clinical and electrocardiographic features in 32 patients. *N. Engl. J. Med*. 1968; 279 (7): 344–9.
2. Kastor J.A. Multifocal atrial tachycardia. *N. Engl. J. Med*. 1990; 322 (24): 1713–7.
3. Esperer H.D., Esperer C., Cohen R.J. Cardiac arrhythmias imprint specific signatures on Lorenz plots. *Ann. Noninvasive Electrocardiol*. 2008; 13 (1): 44–60.
4. Kuralay E., Cingöz F., Kiliç S., Bolcal C., Günay C., Demirkiliç U. et al. Supraventricular tachyarrythmia prophylaxis after coronary artery surgery in chronic obstructive pulmonary disease patients (early amiodarone prophylaxis trial). *Eur. J. Cardiothorac. Surg*. 2004; 25 (2): 224–30.
5. Hsieh M.Y., Lee P.C., Hwang B., Meng C.C. Multifocal atrial tachycardia in 2 children. *J. Chin. Med. Assoc.* 2006; 69 (9): 439–43.
6. Aronow W.S., Plasencia G., Wong R. Effect of verapamil versus placebo on PAT and MAT. *Current Ther. Res.* 1980; 27: 823–9.
7. Hazard P.B., Burnett C.R. Verapamil in multifocal atrial tachycardia. Hemodynamic and respiratory changes. *Chest*. 1987; 91 (1): 68–70.
8. Parillo J.E. Treating multifocal atrial tachycardia (MAT) in a critical care unit: new data regarding verapamil and metoprolol. *Update Crit. Care Med*. 1987; 2: 3–5.
9. Adcock J.T., Heiselman D.E., Hulisz D.T. Continuous infusion diltiazem hydrochloride for treatment of multifocal atrial tachycardia (abstract). *Clin. Res.* 1994; 42: 430A.
10. Salerno D.M., Anderson B., Sharkey P.J., Iber C. Intravenous verapamil for treatment of multifocal atrial tachycardia with and without calcium pretreatment. *Ann. Intern. Med*. 1987; 107 (5): 623–8.
11. Levine J.H., Michael J.R., Guarnieri T. Treatment of multifocal atrial tachycardia with verapamil. *N. Engl. J. Med*. 1985; 312 (1): 21–5.
12. Arsura E., Lefkin A.S., Scher D.L., Solar M., Tessler S. A randomized, double-blind, placebo-controlled study of verapamil and metoprolol in treatment of multifocal atrial tachycardia. *Am. J. Med*. 1988; 85 (4): 519–24.
13. Arsura E.L., Solar M., Lefkin A.S., Scher D.L., Tessler S. Metoprolol in the treatment of multifocal atrial tachycardia. *Crit. Care Med*. 1987; 15 (6): 591–4.
14. Hazard P.B., Burnett C.R. Treatment of multifocal atrial tachycardia with metoprolol. *Crit. Care Med*. 1987; 15 (1): 20–5.
15. Cohen L., Kitzes R., Shnaider H. Multifocal atrial tachycardia responsive to parenteral magnesium. *Magnes. Res*. 1988; 1 (3–4): 239–42.
16. Iseri L.T., Fairshter R.D., Hardemann J.L., Brodsky M.A. Magnesium and potassium therapy in multifocal atrial tachycardia. *Am. Heart J*. 1985; 110 (4): 789–94.
17. McCord J.K., Borzak S., Davis T., Gheorghiade M. Usefulness of intravenous magnesium for multifocal atrial tachycardia in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Am. J. Cardiol*. 1998; 81 (1): 91–3.
18. Ho K.M. Intravenous magnesium for cardiac arrhythmias: jack of all trades. *Magnes. Res*. 2008; 21 (1): 65–8.
19. Kouvaras G., Cokkinos D.V., Halal G., Chronopoulos G., Ioannou N. The effective treatment of multifocal atrial tachycardia with amiodarone. *Jpn Heart J*. 1989; 30 (3): 301–12.
20. Pierce W.J., McGroary K. Multifocal atrial tachycardia and Ibutilide. *Am. J. Geriatr. Cardiol*. 2001; 10 (4): 193–5.
21. Barranco F., Sanchez M., Rodriguez J., Guerrero M. Efficacy of flecainide in patients with supraventricular arrhythmias and respiratory insufficiency. *Intensive Care Med*. 1994; 20 (1): 42–4.
22. Tucker K.J., Law J., Rodriques M.J. Treatment of refractory recurrent multifocal atrial tachycardia with atrioventricular junction ablation and permanent pacing. *J. Invasive Cardiol*. 1995; 7 (7): 207–12.
23. Filatov A.G., Golukhova E.Z., Ryabinina M.N., Kovalev A.S. Successful radiofrequency ablation of atypical left atrial flutter via threedimensional nonfluoroscopic navigational system SJM EnSite Velocity: a case report. *Kreativnaya kardiologiya*. 2014; 2: 60–70 (in Russian).

Поступила 24.04.2015 г.
Подписана в печать 15.06.2015 г.

Рубрика: неинвазивная аритмология

УДК 616.12-008.314

DOI: 10.15275/annaritmol.2015.2.6

СИНДРОМ КАРОТИДНОГО СИНУСА

Тип статьи: лекция

О.Л. Бокерия, А.В. Сергеев

ФГБНУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» (директор – академик РАН и РАМН Л.А. Бокерия); Рублевское шоссе, 135, Москва, 121552, Российская Федерация

Бокерия Ольга Леонидовна, доктор мед. наук, профессор, гл. науч. сотр., зам. заведующего отделением; Сергеев Алексей Викторович, канд. мед. наук, науч. сотр.; e-mail: sergeev_av@list.ru.

Синдром каротидного синуса является устранимой причиной необоснованных падений и нейрокардиогенного синкопе у пожилых людей, однако его не часто включают в список дифференциальной диагностики причин синкопе. Диагностическим методом выбора служит массаж каротидного синуса, однако прогностическая ценность положительного результата в исследованиях до сих пор не установлена. Поэтому врач, который выявляет повышенную чувствительность каротидного синуса, должен учитывать другие прогностически значимые причины синкопе и наличие сопутствующих заболеваний. Эффективность лекарственной терапии синдрома каротидного синуса не имеет доказательной базы. Электрокардиостимуляция практически не влияет на вазодепрессорный тип синдрома и не уменьшает частоту падений у этих пациентов. Постоянная электрокардиостимуляция может уменьшить симптомы, но не нивелировать их полностью.

Ключевые слова: синдром каротидного синуса, патофизиология, лечение, синкопе.

CAROTID SINUS HYPERSENSITIVITY

O.L. Bockeria, A.V. Sergeev

A.N. Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery; Rublevskoe shosse, 135, Moscow, 121552, Russian Federation

Bockeria Ol'ga Leonidovna, MD, PhD, DSc, Professor, Chief Research Associate, Deputy Chief of Department; Sergeev Aleksey Viktorovich, MD, PhD, Research Associate; e-mail: sergeev_av@list.ru

Carotid sinus syndrome is a potentially treatable cause of unexplained falls and neurocardiogenic syncope in elderly people, but it is often overlooked in the differential diagnosis of syncope. The diagnostic method of choice is carotid sinus massage, although the prognostic value of positive result has not yet been established. That's why it is important to consider other causes of syncope and associated conditions. The efficiency of the drug therapy of carotid sinus syndrome is not evident. Cardiac pacing is of little value in patients with vasodepressor type of the syndrome and does not influence on the incidence of falls. Permanent cardiac pacing may reduce but not eliminate ones.

Key words: carotid sinus syndrome, pathophysiology, treatment, syncope.

Введение

Синдром каротидного синуса (СКС) – это симптомокомплекс, развивающийся в результате повышенной чувствительности барорецепторов каротидного синуса при их стимуляции и включающий головокружение и/или синкопе в результате снижения церебральной перфузии [1].

Несмотря на то что функция барорецепторов с возрастом снижается, у некоторых людей проявляется гиперчувствительность барорецепторов каротидного синуса. В таких случаях даже небольшая стимуляция в области расположения данных рецепторов приводит к развитию выраженной брадикардии и снижению артериального давления.

Синдром каротидного синуса встречается преимущественно у мужчин в пожилом возрасте. Он является устранимой причиной необоснованных падений и нейрокардиогенного синкопе у пожилых людей. Несмотря на это, синдром каротидного синуса часто не рассматривается при дифференциальной диагностике пресинкопе и синкопе [2].

У пациентов с синкопе и необъяснимыми падениями наиболее часто встречаются синдром каротидного синуса, ортостатическая гипотензия и вазовагальное синкопе.

Патофизиология

Рефлекс каротидного синуса играет одну из ключевых ролей в контроле артериального давления. Изменения растяжения стенки и трансмурального напряжения распознаются барорецепторами сердца, каротидного синуса, дуги аорты и других крупных сосудов. Далее сигналы от рецепторов передаются по каротидному синусу, языкоглоточному и блуждающему нервам в ядра солитарного тракта (*tractus solitarius*) и парамедианные ядра ствола мозга. Эфферентные сигналы передаются через симпатические нервы и блуждающий нерв к сердцу и кровеносным сосудам.

При синдроме каротидного синуса механическая деформация каротидного синуса, который располагается в области бифуркации общей сонной артерии, приводит к чрезмерному ответу с развитием брадикардии, вазодилатации. В результате развиваются гипотензия, пресинкопе и синкопе.

Изменения гемодинамики после стимуляции каротидного синуса не зависят от положения тела. Сначала происходит снижение сердечного выброса за счет уменьшения частоты сердечных сокращений (ЧСС), а затем происходит снижение общего периферического сосудистого сопротивления [3].

Синдром каротидного синуса может быть частью генерализованного нарушения функции автономной нервной системы при ее дисрегуляции [4].

Однако точный механизм и место нарушенной чувствительности до сих пор не известны. Чрезмерный ответ может быть следствием изменений в любой части рефлекторной дуги или органов-мишеней. Возможным механизмом развития симптомов, таких как синкопе, снижение артериального давления или ЧСС, является нарушение церебральной ауторегуляции.

Клинически и исторически выделяют три типа синдрома каротидного синуса:

1) *Кардиоингибиторный тип* составляет 70–75% случаев. Основными симптомами являются синусовая брадикардия, атриовентрикулярная (АВ) блокада или асистолия ввиду влияния блуждающего нерва на функцию синусного узла и АВ-узла. Эти эффекты могут быть нивелированы атропином [5].
2) *Вазодепрессорный тип* составляет 5–10% случаев. Основные проявления – снижение тонуса сосудов без изменения ЧСС. Выраженное снижение артериального давления возникает вследствие дисбаланса парасимпатических и симпатических влияний на периферические сосуды. Данные эффекты не устраняются атропином [6, 7].
3) *Смешанный тип* составляет 20–25% случаев. Наблюдаются снижение ЧСС и сосудистого сопротивления.

Группа международных экспертов предложила пересмотреть вышеприведенную классификацию. По мнению исследователей, все пациенты с синдромом каротидного синуса должны быть отнесены к смешанному типу. Это связано с тем, что исключительно кардиоингибиторный тип СКС (асистолия без снижения артериального давления) не встречается [6, 8].

Для характеристики пациентов в определенных ситуациях были введены специальные термины:

– Термин *«спонтанный синдром каротидного синуса»* относится к клинической ситуации, при которой симптомы могут быть четко объяснены состоянием непреднаме-

ренного механического раздражения каротидного синуса (при определении пульса в области сосудов шеи, бритье). При этом клинические проявления СКС воспроизводятся при его мануальном массаже. Спонтанный СКС встречается редко и составляет примерно 1% от всех причин синкопе.

– Термин *«индуцированный синдром каротидного синуса»* относится к клинической ситуации, при которой в анамнезе у пациента нет четких данных о непреднамеренной стимуляции каротидного синуса. Обследование не выявляет причин развития синкопе, асимптоматика позволяет связать симптомы с гиперчувствительностью каротидного синуса при его массаже. Индуцированный СКС более распространен по сравнению со спонтанным.

Эпидемиология

Частота развития

В США синдром каротидного синуса встречается у 0,5–9,0% пациентов с повторяющимися синкопе [9].

По международным данным, синдром каротидного синуса встречается примерно у 14% пожилых и 30% пожилых пациентов с необъяснимыми синкопе и падениями.

Смертность и заболеваемость

Синдром каротидного синуса ассоциирован с высокой частотой падений, повреждениями и переломами у пожилых пациентов.

В общей популяции смертность, частота внезапной смерти, инфаркта миокарда и инсульта не зависят от наличия синдрома каротидного синуса.

Половая принадлежность и возраст

Синдром каротидного синуса чаще развивается у мужчин, преимущественно в пожилом возрасте. Он практически не встречается у людей моложе 50 лет.

Анамнез

Многие пациенты остаются бессимптомными. У симптомных больных можно выделить следующие проявления:

1) повторяющиеся головокружения, пресинкопе;

2) повторяющиеся синкопе [10];

3) неслучайные, необъяснимые падения [11];

4) симптомы гипоперфузии головного мозга (описаны выше) возникают:

– при повороте головы или ношении вещей с плотно прилегающим воротником;

– при наличии опухоли шеи, выраженных рубцовых изменений в области шеи после радикальных резекций, лучевой терапии или травмы шеи;

– при определении пульса на сонных артериях или при операциях на голове или шее;

5) возможны продромальные явления или ретроградная амнезия синкопального эпизода.

Физикальное обследование

Признаки синдрома каротидного синуса при физикальном обследовании:

– гипотензия;
– брадикардия;
– асистолия [12];
– аускультация шума на сонной артерии перед проведением массажа каротидного синуса.

Причины

Синдром каротидного синуса ассоциирован со следующими факторами [13–16]:

– мужской пол;
– пожилой возраст;
– артериальная гипертензия;
– ишемическая болезнь сердца;
– ортостатическая гипотензия;
– вазовагальное синкопе;
– болезнь Альцгеймера, болезнь Паркинсона, деменция с тельцами Леви;
– сопутствующее применение дигиталиса, бета-блокаторов и метилдопы.

Дифференциальная диагностика

Выполнение массажа каротидного синуса у пациента с цереброваскулярной патологией или аускультация шума на сонной артерии могут способствовать появлению неврологической симптоматики.

Другие патологии, которые необходимо учитывать у пациентов с гиперчувствительностью каротидного синуса [17]:

– вазовагальное синкопе;
– ортостатическая гипотензия;
– ситуационное синкопе (связанное с кашлем, актом глотания, мочеиспусканием, дефекацией);
– кардиогенное синкопе.

Таким образом, при первичном обследовании на предмет наличия СКС необходимо исключить:

– вазовагальное синкопе;
– ортостатическую гипотензию;
– ситуационное синкопе;
– синдром слабости синусного узла;
– кардиогенное синкопе;
– другие причины синкопе (нейрогенное, метаболическое, психогенное).

У всех пациентов с синкопе следует проводить:

– тщательный сбор анамнеза;
– тщательное физикальное исследование;
– ЭКГ.

Процедуры

Массаж каротидного синуса является диагностическим приемом выбора, однако техника его проведения не стандартизована. По данному вопросу нет контролируемых исследований [12].

Обычно массаж каротидного синуса выполняется таким образом:

– Следует положить пациента на спину, шею немного закинуть назад. В таком положении пациент должен находиться минимум в течение 5 мин до начала массажа каротидного синуса.
– Массаж необходимо проводить в точке с максимальным каротидным пульсом, медиальнее грудино-ключично-сосцевидной мышцы и по верхней границе щитовидного хряща (рис. 1).
– Массаж каротидного синуса выполняется в течение 5–10 с, затем то же повторяется с другой стороны. Интервал составляет 1 мин. Начинают массаж каротидного синуса с правой стороны, так как синдром каротидного синуса чаще встречается справа, чем слева.

Рис. 1. Техника массажа каротидного синуса

– При массаже необходимо проводить непрерывный мониторинг ЭКГ и артериального давления. Преимущество отдается фазовому, неинвазивному измерению артериального давления по сравнению с измерением артериального давления с помощью манжеты.

Результат массажа каротидного синуса считается положительным, если возникает одно из трех нижеперечисленных событий:

– асистолия более 3 с (отражает кардиоингибиторный тип СКС) (рис. 2);
– снижение артериального давления более чем на 50 мм рт. ст. вне зависимости от ЧСС (отражает вазодепрессорный тип СКС);
– комбинация вышеперечисленных явлений (отражает смешанный тип СКС).

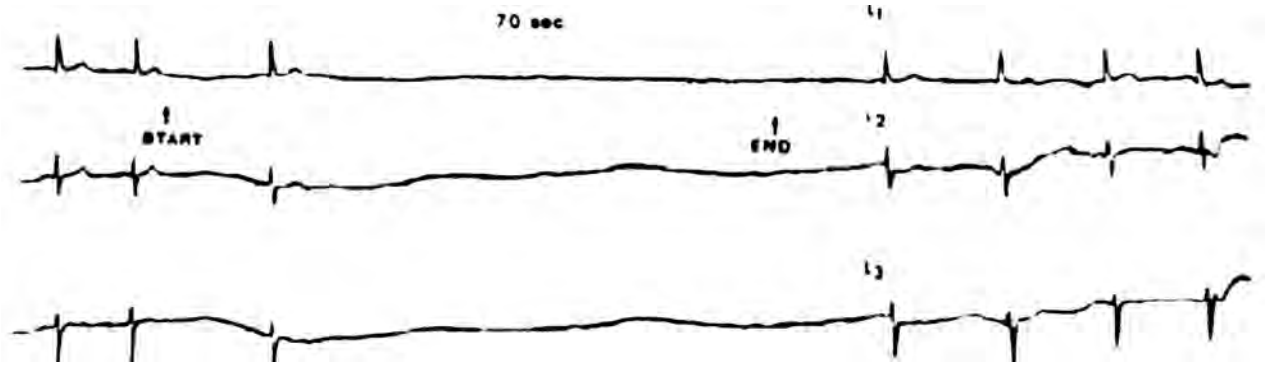


Рис. 2. Асистолия в течение 7 с у пациента с СКС при выполнении массажа каротидного синуса

Не рекомендуется проводить массаж каротидного синуса, если у пациента имеются доказанные транзиторные ишемические атаки, инсульт или инфаркт миокарда за последние 3 мес. Относительными противопоказаниями к проведению массажа каротидного синуса являются: желудочковая тахикардия, фибрилляция желудочков в анамнезе или шум в области сонной артерии при аускультации.

Несмотря на то что массаж каротидного синуса обычно является достаточно доброкачественной процедурой, имеются сообщения о развитии неврологического дефицита после массажа. На сегодняшний момент частота развития неврологических осложнений составляет менее 0,2%.

В одном клиническом случае отмечено развитие спазма коронарной артерии после массажа каротидного синуса [18].

В отдельных сообщениях имеются описания развития предсердных и желудочковых аритмий после массажа каротидного синуса [19, 20].

Наибольшую клиническую ценность массаж каротидного синуса имеет у пациентов в возрасте 60–80 лет.

Прогностическая ценность положительного результата до сих пор остается неясной. Поэтому врач, который выявляет повышенную чувствительность каротидного синуса, должен учитывать другие прогностически значимые причины синкопе и наличие сопутствующих заболеваний [21, 22].

В последние годы научное обоснование диагностических критериев гиперчувствительности каротидного синуса (снижение артериального давления более чем на 50 мм рт. ст. и/или асистолия длительностью 3 с и более при массаже каротидного синуса) ставится под сомнение. В связи с тем что существующие критерии слишком чувствительны для выявления гиперчувствительности каротидного синуса, исследователи предложили новые – снижение артериального давления до 60 мм рт. ст. и ниже продолжительностью более 6 с и/или асистолия длительностью 6 с и более при массаже каротидного синуса. Новые критерии проходят валидацию в проспективных исследованиях [6].

Лечение

Базовые принципы

Лечение СКС основано на частоте развития симптомов, их тяжести и последствиях для каждого пациента. Радикального лечения нет, поэтому в большинстве случаев достаточно следующих мероприятий: информирование пациента о заболевании, изменение его образа жизни и динамическое наблюдение за пациентом.

Некоторым пациентам с выраженными и рецидивирующими симптомами, мешающими повседневной активности, может потребоваться следующее.

Для лечения рецидивирующих симптомов синдрома каротидного синуса проводится лекарственное лечение:

1) Ингибиторы обратного захвата серотонина – сертралин и флуоксетин. Эффективность данных препаратов основана на том, что серотонин ингибирует симпатический компонент вегетативной нервной системы, однако точный механизм действия до сих пор не изучен.
2) Альфа1-агонист – мидодрин. Мидодрин вызывает спазм артериальных и венозных емкостных сосудов, обладает минимальным влиянием на мозг и сердце и уменьшает тяжесть артериальной гипотензии при СКС.
3) Глюкокортикоид – флудрокортизон. Флудрокортизон является сенситизатором адренергических рецепторов, а также возможным синергистом мидодрина).

Однако ни один препарат не проявлял долгосрочной эффективности в крупных рандомизированных контролируемых исследованиях. Для лечения кардиоингибиторного и смешанного типов синдрома каротидного синуса эффективна имплантация постоянного электрокардиостимулятора [20].

В руководствах ACC/AHA/HRS имплантация постоянного электрокардиостимулятора относится к классу I показаний у пациентов с рецидивирующими синкопе, вызванными стимуляцией каротидного синуса при отсутствии препаратов, которые могут угнетать синусный узел и АВ-проведение. Постоянная кардиостимуляция относится к классу IIa показаний у пациентов с рецидивирующими синкопе без четких провоцирующих событий и с гиперчувствительным кардиоингибиторным ответом. Постоянную кардиостимуляцию не проводят у пациентов с гиперчувствительным кардиоингибиторным ответом на стимуляцию каротидного синуса при отсутствии симптомов [23, 24].

Двухкамерная стимуляция (в режимах DDD, DVI, DDI) является оптимальной у па-

циентов с синдромом каротидного синуса. Однако режим стимуляции VVI также эффективен в предотвращении рецидивирующих синкопе у некоторых больных. Режимы AAI и VDD не применяются у пациентов с данным заболеванием, поскольку замедление проведения происходит на уровне атриовентрикулярного узла и стимуляция предсердий не помогает в этом случае увеличить частоту сокращений желудочков.

Кардиостимуляция практически не влияет на вазодепрессорный тип синдрома каротидного синуса и не уменьшает частоту падений у этих пациентов. Таким образом, постоянная электрокардиостимуляция может уменьшить симптомы при данном заболевании, но не нивелировать их полностью [25, 26].

Поддержание объема циркулирующей жидкости может помочь контролировать вазодепрессорный тип синдрома каротидного синуса за счет профилактики синкопальных эпизодов. Пациент без сопутствующих сердечно-сосудистых заболеваний должен увеличить потребление соли и жидкости, содержащей электролиты.

Хирургическое лечение

Хирургическая или радиологическая денервация каротидного синуса ранее применялась для лечения синдрома каротидного синуса. Однако сейчас данные процедуры запрещены в связи с высокой частотой осложнений (гематома в области операции, повреждение мандибулярной ветви лицевого нерва, фатальный гипертензионный криз после денервации, ишемический инсульт, послеоперационные аритмии – синусовая тахикардия, фибрилляция предсердий).

Хирургический метод обладает высокой эффективностью только у пациентов с опухолями шеи, сдавливающими каротидный синус, или другими внешними причинами (рубцы и т. п.), которые физически стимулируют область каротидного синуса.

Консультации

Можно проконсультироваться с электрофизиологом или кардиологом для исключения аритмий и решения вопроса о необходимости имплантации постоянного водителя ритма.

При наличии у пациента опухоли шеи или других образований в этой зоне, раздражающих каротидный синус, необходима консультация хирурга соответствующей специализации.

Активность

Ограничений повседневной активности не требуется.

Пациент должен знать продромальные симптомы пресинкопе и синкопе. При их появлении он, по возможности, должен лечь для профилактики синкопе и/или падения.

Рекомендуется избегать ношения одежды, оказывающей давление на шею, и резких поворотов головы.

Медикаментозное лечение

Несмотря на то что для профилактики рецидивирующих симптомов синдрома каротидного синуса эмпирически применялись многие препараты, ни один из них не обладал доказанной эффективностью. В некоторых случаях успешно применялись ингибиторы обратного захвата серотонина (сертралин и флуоксетин), особенно у пациентов с паническими атаками и с неэффективностью двухкамерной кардиостимуляции.

В рандомизированном контролируемом пилотном исследовании было показано, что мидодрин (альфа1-агонист) значимо снижал частоту появления симптомов и тяжесть артериальной гипотензии при вазодепрессорной форме синдрома каротидного синуса. Назначение мидодрина также было ассоциировано с повышением среднего артериального давления при суточном мониторировании [27]. Мидодрин вызывает спазм артериальных и венозных емкостных сосудов и обладает минимальным влиянием на мозг и сердце. Данный препарат применяется для лечения симптомной ортостатической гипотензии.

Флудрокортизон также применяется при данной патологии.

Необходимо отметить, что проблема синдрома каротидного синуса наиболее глубоко изучена в США, но данные препараты не одобрены FDA для его лечения.

Заключение

Синдром каротидного синуса является устранимой причиной необоснованных падений и нейрокардиогенного синкопе у пожилых людей, однако он не часто включается в список дифференциальной диагностики причин синкопе. Диагностическим методом выбора является массаж каротидного синуса, однако прогностическая ценность положительного результата

в исследованиях до сих пор не установлена. Поэтому врач, который выявляет повышенную чувствительность каротидного синуса, должен учитывать другие прогностически значимые причины синкопе и наличие сопутствующих заболеваний. Эффективность лекарственной терапии синдрома каротидного синуса не имеет доказательной базы. Электрокардиостимуляция практически не влияет на вазодепрессорный тип синдрома и не уменьшает частоту падений у таких пациентов. Постоянная электрокардиостимуляция может уменьшить симптомы, но не нивелировать их полностью.

Библиографический список

1. Da Silva R.M. Syncope: epidemiology, etiology, and prognosis. *Front Physiol*. 2014; 5: 471. DOI: 10.3389/fphys.2014.00471.
2. Kenny R.A., Richardson D.A. Carotid sinus syndrome and falls in older adults. *Am. J. Geriatr. Cardiol.* 2001; 10 (2): 97–9. DOI: 10.1111/j.1076-7460.2001.00841.x.
3. Amin V., Pavri B.B. Carotid sinus syndrome. Cardiol. Rev. 2015; 23 (3): 130–4. DOI: 10.1097/CRD.0000000000000041.
4. Tan M.P., Chadwick T.J., Kerr S.R., Parry S.W. Symptomatic presentation of carotid sinus hypersensitivity is associated with impaired cerebral autoregulation. *J. Am. Heart Assoc.* 2014; 3 (3): e000514. DOI: 10.1161/JAHA.113.000514.
5. Sutton R. Carotid sinus syndrome: Progress in understanding and management. *Glob. Cardiol. Sci. Pract.* 2014; 2014 (2): 1–8. DOI: 10.5339/gcsp.2014.18.
6. Wieling W., Krediet C.T., Solari D., de Lange F.J., van Dijk N., Thijs R.D., van Dijk J.G., Brignole M., Jardine D.L. At the heart of the arterial baroreflex: a physiological basis for a new classification of carotid sinus hypersensitivity. *J. Intern. Med.* 2013; 273 (4): 345–58. DOI: 10.1111/joim.12042.
7. Solari D., Maggi R., Oddone D., Solano A., Croci F., Donateo P., Wieling W., Brignole M. Assessment of the vasodepressor reflex in carotid sinus syndrome. *Circ. Arrhythm. Electrophysiol.* 2014; 7 (3): 505–10. DOI: 10.1161/CIRCEP.113.001093.
8. Krediet C.T., Parry S.W., Jardine D.L., Benditt D.G., Brignole M., Wieling W. The history of diagnosing carotid sinus hypersensitivity: why are the current criteria too sensitive? *Europace*. 2011; 13 (1): 14–22. DOI: 10.1093/europace/ euq409.
9. Sutton R., Benditt D., Brignole M., Moya A. Syncope: diagnosis and management according to the 2009 Guidelines of the European Society of Cardiology. *Pol. Arch. Med. Wewn.* 2010; 120 (1–2): 42–7.
10. McLeod C.J., Trusty J.M., Jenkins S.M., Rea R.F., Cha Y.M., Espinosa R.A, Friedman P.A., Hayes D.L., Shen W.K. Method of pacing does not affect the recurrence of syncope in carotid sinus syndrome. *Pacing Clin. Electrophysiol.* 2012; 35 (7): 827–33. DOI: 10.1111/j.1540-8159.2012.03375.x.
11. Tan M.P., Kenny R.A., Chadwick T.J., Kerr S.R., Parry S.W. Carotid sinus hypersensitivity: disease state or clinical sign of ageing? Insights from a controlled study of autonomic function in symptomatic and asymptomatic subjects. *Europace*. 2010; 12 (11): 1630–6. DOI: 10.1093/europace/euq317.
12. Ryan D.J., Nick S., Colette S.M., Roseanne K. Carotid sinus syndrome, should we pace? A multicentre, randomised control trial (Safepace 2). *Heart.* 2010; 96 (5): 347–51. DOI: 10.1136/hrt.2009.176206.
13. Solari D., Maggi R., Oddone D., Solano A., Croci F., Donateo P., Wieling W., Brignole M. Assessment of the vasodepressor reflex in carotid sinus syndrome. *Circ. Arrhythm. Electrophysiol.* 2014; 7 (3): 505–10. DOI: 10.1161/CIRCEP.113.001093.
14. Canbora M.K., Polat A., SubaşK F.D., Ulkü T.K. Carotid sinus hypersensitivity due to shoulder sling pressure after arthroscopic rotator cuff repair: a case report. *Acta Orthop. Traumatol. Turc.* 2012; 46 (4): 308–11.
15. Штульман Д.Р., Левин О.С. Неврология. Справочник практического врача. 2-е изд. М.: МЕДпресс-информ; 2002.
16. Клинические рекомендации по проведению электрофизиологических исследований, катетерной абляции и применению имплантируемых антиаритмических устройств. М.: МАКС Пресс; 2013.
17. Tan M.P., Newton J.L., Chadwick T.J., Parry S.W. The relationship between carotid sinus hypersensitivity, orthostatic hypotension, and vasovagal syncope: a case-control study. *Europace*. 2008; 10 (12): 1400–5.
18. Nishizaki M., Yamawake N., Arita M. Coronary artery spasm induced by carotid sinus massage. *Heart*. 2000; 84: e2. DOI: 10.1136/heart.84.1.e2.
19. Marulasiddappa Deepak S., Jenkins N.P., Davidson N.C., Bennett D.H., Mushahwar S.S.. Ventricular fibrillation induced by carotid sinus massage without preceding bradycardia. *Europace*. 2005; 7 (6): 638–40. DOI: 10.1016/j.eupc.2005.06.006.
20. Manolis A.G., Giotopoulou A., Koutouzis M., Katsivas A.G., Kyriakides Z.S.. Atrial fibrillation induced by carotid sinus massage. *Int. J. Cardiol.* 2007; 114 (3): e103–4.
21. Gauer R.L. Evaluation of syncope. *Am. Fam. Physician*. 2011; 84 (6): 640–50.
22. Freitas J. Carotid sinus syndrome. Management and approach. *Rev. Port. Cardiol.* 2004; 23 (6): 903–10.
23. Lopes R., Gonaçalves A., Campos J., Frutuoso C., Silva A., Touguinha C., Freitas J., Maciel M.J. The role of pacemaker in hypersensitive carotid sinus syndrome. *Europace*. 2011; 13 (4): 572–5. DOI: 10.1093/europace/euq455.
24. McLeod C.J., Trusty J.M., Jenkins S.M., Rea R.F., Cha Y.M., Espinosa R.A., Friedman P.A., Hayes D.L., Shen W.K. Method of pacing does not affect the recurrence of syncope in carotid sinus syndrome. *Pacing Clin. Electrophysiol.* 2012; 35 (7): 827–33. DOI: 10.1111/j.1540-8159.2012.03375.x.
25. Дупляков Д.В., Головина Г.А., Землянова М.Е., Хохлунов С.М., Поляков В.П. Постоянная кардиостимуляция в лечении вазовагальных синкопальных состояний и синдрома каротидного синуса. *Кардиология*. 2011; 3: 74–80.
26. Дупляков Д.В. Постоянная кардиостимуляция у пожилых пациентов с гиперчувствительностью каротидного синуса: рандомизированное, двойное слепое, плацебо-контролируемое перекрестное исследование. *Кардиология*. 2009; 9: 80–1.
27. Moore A., Watts M., Sheehy T. et al. Treatment of vasodepressor carotid sinus syndrome with midodrine: a randomized, controlled pilot study. *J. Am. Geriatr. Soc.* 2005; 53 (1): 114–8.

References

1. Da Silva R.M. Syncope: epidemiology, etiology, and prognosis. *Front Physiol*. 2014; 5: 471. DOI: 10.3389/fphys.2014.00471.
2. Kenny R.A., Richardson D.A. Carotid sinus syndrome and falls in older adults. *Am. J. Geriatr. Cardiol.* 2001; 10 (2): 97–9. DOI: 10.1111/j.1076-7460.2001.00841.x.
3. Amin V., Pavri B.B. Carotid sinus syndrome. Cardiol. Rev. 2015; 23 (3): 130–4. DOI: 10.1097/CRD.0000000000000041.
4. Tan M.P., Chadwick T.J., Kerr S.R., Parry S.W. Symptomatic presentation of carotid sinus hypersensitivity is associated with impaired cerebral autoregulation. *J. Am. Heart Assoc.* 2014; 3 (3): e000514. DOI: 10.1161/JAHA.113.000514.
5. Sutton R. Carotid sinus syndrome: Progress in understanding and management. *Glob. Cardiol. Sci. Pract.* 2014; 2014 (2): 1–8. DOI: 10.5339/gcsp.2014.18.
6. Wieling W., Krediet C.T., Solari D., de Lange F.J., van Dijk N., Thijs R.D., van Dijk J.G., Brignole M., Jardine D.L. At the heart of the arterial baroreflex: a physiological basis for a new classification of carotid sinus hypersensitivity. *J. Intern. Med.* 2013; 273 (4): 345–58. DOI: 10.1111/joim.12042.
7. Solari D., Maggi R., Oddone D., Solano A., Croci F., Donateo P., Wieling W., Brignole M. Assessment of the vasodepressor reflex in carotid sinus syndrome. *Circ. Arrhythm. Electrophysiol.* 2014; 7 (3): 505–10. DOI: 10.1161/CIRCEP.113.001093.
8. Krediet C.T., Parry S.W., Jardine D.L., Benditt D.G., Brignole M., Wieling W. The history of diagnosing carotid sinus hypersensitivity: why are the current criteria too sensitive? *Europace*. 2011; 13 (1): 14–22. DOI: 10.1093/europace/ euq409.

9. Sutton R., Benditt D., Brignole M., Moya A. Syncope: diagnosis and management according to the 2009 Guidelines of the European Society of Cardiology. *Pol. Arch. Med. Wewn.* 2010; 120 (1–2): 42–7.
10. McLeod C.J., Trusty J.M., Jenkins S.M., Rea R.F., Cha Y.M., Espinosa R.A, Friedman P.A., Hayes D.L., Shen W.K. Method of pacing does not affect the recurrence of syncope in carotid sinus syndrome. *Pacing Clin. Electrophysiol.* 2012; 35 (7): 827–33. DOI: 10.1111/j.1540-8159.2012.03375.x.
11. Tan M.P., Kenny R.A., Chadwick T.J., Kerr S.R., Parry S.W. Carotid sinus hypersensitivity: disease state or clinical sign of ageing? Insights from a controlled study of autonomic function in symptomatic and asymptomatic subjects. *Europace*. 2010; 12 (11): 1630–6. DOI: 10.1093/europace/euq317.
12. Ryan D.J., Nick S., Colette S.M., Roseanne K. Carotid sinus syndrome, should we pace? A multicentre, randomised control trial (Safepace 2). *Heart.* 2010; 96 (5): 347–51. DOI: 10.1136/hrt.2009.176206.
13. Solari D., Maggi R., Oddone D., Solano A., Croci F., Donateo P., Wieling W., Brignole M. Assessment of the vasodepressor reflex in carotid sinus syndrome. *Circ. Arrhythm. Electrophysiol.* 2014; 7 (3): 505–10. DOI: 10.1161/CIRCEP.113.001093.
14. Canbora M.K., Polat A., SubaşK F.D., Ulkü T.K. Carotid sinus hypersensitivity due to shoulder sling pressure after arthroscopic rotator cuff repair: a case report. *Acta Orthop. Traumatol. Turc.* 2012; 46 (4): 308–11.
15. Shtul'man D.R., Levin O.S. Neurology. A handbook for practitioners. 2nd ed. Moscow: MEDpress-inform; 2002 (in Russian).
16. Clinical recommendations for electrophysiologic studies, catheter ablation and the use of implantable antiarrhythmic devices. Moscow: MAKS Press; 2013 (in Russian).
17. Tan M.P., Newton J.L., Chadwick T.J., Parry S.W. The relationship between carotid sinus hypersensitivity, orthostatic hypotension, and vasovagal syncope: a case-control study. *Europace*. 2008; 10 (12): 1400–5.
18. Nishizaki M., Yamawake N., Arita M. Coronary artery spasm induced by carotid sinus massage. *Heart*. 2000; 84: e2. DOI: 10.1136/heart.84.1.e2.
19. Marulasiddappa Deepak S., Jenkins N.P., Davidson N.C., Bennett D.H., Mushahwar S.S.. Ventricular fibrillation induced by carotid sinus massage without preceding bradycardia. *Europace*. 2005; 7 (6): 638–40. DOI: 10.1016/j.eupc.2005.06.006.
20. Manolis A.G., Giotopoulou A., Koutouzis M., Katsivas A.G., Kyriakides Z.S.. Atrial fibrillation induced by carotid sinus massage. *Int. J. Cardiol.* 2007; 114 (3): e103–4.
21. Gauer R.L. Evaluation of syncope. *Am. Fam. Physician*. 2011; 84 (6): 640–50.
22. Freitas J. Carotid sinus syndrome. Management and approach. *Rev. Port. Cardiol.* 2004; 23 (6): 903–10.
23. Lopes R., Gonaçalves A., Campos J., Frutuoso C., Silva A., Touguinha C., Freitas J., Maciel M.J. The role of pacemaker in hypersensitive carotid sinus syndrome. *Europace*. 2011; 13 (4): 572–5. DOI: 10.1093/europace/euq455.
24. McLeod C.J., Trusty J.M., Jenkins S.M., Rea R.F., Cha Y.M., Espinosa R.A., Friedman P.A., Hayes D.L., Shen W.K. Method of pacing does not affect the recurrence of syncope in carotid sinus syndrome. *Pacing Clin. Electrophysiol.* 2012; 35 (7): 827–33. DOI: 10.1111/j.1540-8159.2012.03375.x.
25. Duplyakov D.V., Golovina G.A., Zemlyanova M.E., Khokhlunov S.M., Polyakov V.P. Constant cardiopacing in treatment of vasovagal syncope and carotid sinus syndrome. *Kardiologiya*. 2011; 3: 74–80 (in Russian).
26. Duplyakov D.V. Constant cardiopacing in elderly patients with carotid sinus hypersensitivity: randomized double-blind placebo-controlled crossover study. *Kardiologiya*. 2009; 9: 80–1 (in Russian).
27. Moore A., Watts M., Sheehy T. et al. Treatment of vasodepressor carotid sinus syndrome with midodrine: a randomized, controlled pilot study. *J. Am. Geriatr. Soc.* 2005; 53 (1): 114–8.

Поступила 27.03.2015 г.
Подписано в печать 15.06.2015 г.

УДК 616.12-008.318

DOI: 10.15275/annaritmol.2015.2.7

СИНДРОМ УДЛИНЕННОГО *Q–T*-ИНТЕРВАЛА

Тип статьи: лекция

О.Л. Бокерия, М.К. Санакоев

ФГБНУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» (директор – академик РАН и РАМН Л.А. Бокерия); Рублевское шоссе, 135, Москва, 121552, Российская Федерация

Бокерия Ольга Леонидовна, доктор мед. наук, профессор, гл. науч. сотр., зам. заведующего отделением; Санакоев Мераб Константинович, канд. мед. наук, мл. науч. сотр.; e-mail: butix@yandex.ru

Синдром удлиненного интервала Q–T – заболевание, сопровождающееся удлинением интервала Q–T на ЭКГ, синкопальными состояниями и высоким риском внезапной смерти вследствие развития полиморфной желудочковой тахикардии. Удлинение интервала Q–T может быть как первичным (генетически обусловленным), так и вторичным – вследствие приема различных препаратов. Своевременная диагностика данного синдрома позволяет предотвратить развитие внезапной сердечной смерти и назначить адекватное лечение.

Ключевые слова: внезапная сердечная смерть, лечение; синдром удлиненного интервала Q–T.

LONG Q–T SYNDROME

O.L. Bockeria, M.K. Sanakoev

A.N. Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery; Rublevskoe shosse, 135, Moscow, 121552, Russian Federation

Bockeria Ol'ga Leonidovna, MD, PhD, DSc, Professor, Chief Research Associate, Deputy Chief of Department; Sanakoev Merab Konstantinovich, MD, PhD, Junior Research Associate; e-mail: butix@yandex.ru

The long Q–T syndrome (LQTS) is characterized on the ECG by prolongation of the heart rate corrected Q–T, syncope and a high risk of sudden death due to the development of polymorphic ventricular tachycardia. Q–T prolongation may be primary (genetically determined) and secondary – due to the reception of various drugs. Early diagnosis of this syndrome allows preventing the development of sudden cardiac death and prescribing an adequate treatment.

Key words: sudden cardiac death, treatment; long Q–T syndrome.

Введение

Синдром удлиненного *Q–T*-интервала (LQTS) характеризуется удлинением интервала *Q–T* на ЭКГ и склонностью к возникновению желудочковых аритмий, что может привести к синкопе, остановке сердца и внезапной сердечной смерти (ВСС).

Этиология и патогенез

На сегодняшний день синдром удлиненного *Q–T*-интервала рассматривается как группа состояний, сходных по патогенезу, клинической картине, течению и прогнозу, объединенных общностью электрокардиографических проявлений в виде различной степени удлинения ин-

тервала *Q–T* в сочетании со склонностью к развитию жизнеугрожающих нарушений сердечного ритма [1–3]. В его основе лежит асинхронность реполяризации различных участков миокарда желудочков и, как следствие, увеличение ее общей продолжительности [4, 5]. Электрокардиографическим признаком асинхронной реполяризации миокарда является удлинение интервала *Q–T*, а также степень его дисперсии.

С физиологической точки зрения дисперсия возникает при нарушении реполяризации между тремя слоями миокарда сердца, когда фаза реполяризации имеет тенденцию удлиняться в среднем слое [6, 7]. Вследствие этого *T*-волна расширена и интервал между Tpeak и Tend представляет собой трансмуральную дисперсию реполяризации (ТДР). При синдроме LQTS ТДР увеличивается и создает функциональный субстрат для трансмуральной риентри [7, 8].

LQTS является основой синдрома Романо–Уорда (семейное проявление с аутосомно-доминантным наследованием, удлиненный интервал *Q–T* и желудочковые аритмии) или синдрома Джервелла–Ланге–Нильсена (Jervell–Lang–Nielsen, JLN) (семейное проявление с аутосомно-рецессивным наследованием, врожденная глухота, удлиненный интервал *Q–T* и желудочковая аритмия) [9, 10]. Описаны также два других синдрома: синдром Андерсена и синдром Тимоти, хотя до сих пор существуют споры о том, следует ли их относить к LQTS [11, 12].

При синдроме LQTS удлинение *Q–T*-интервала может привести к возникновению полиморфной пируэтной (*torsade de pointes*) желудочковой тахикардии, которая сама по себе может стать причиной фибрилляции желудочков и внезапной сердечной смерти. Считается, что триггером для возникновения пируэта является реактивация кальциевых каналов, реактивация задержки натриевого тока или уменьшение внешнего калиевого тока, что приводит к ранней постдеполяризации (РПД) и в условиях повышенной ТДР обычно ассоциируется с длительным *Q–T*-интервалом [13–15]. ТДР является функциональным субстратом риентри для сохранения пируэтной тахикардии. Она не только обеспечивает субстрат для риентри, но и увеличивает вероятность РПД, инициируя пируэт с помощью удлинения временного окна, при котором кальциевые каналы остаются открытыми [16–18]. Любой дополнительный фактор, который приводит к ускорению реактивации кальциевых каналов (например, усиление симпатической нервной системы), увеличивает риск развития РПД [19, 20].

Генетические основы

Как известно, синдром LQTS является результатом мутаций ряда генов, кодирующих белки трансмембранных калиевых, натриевых и кальциевых ионных каналов, которые вызывают их аномальную кинетику. Идентифицированы по меньшей мере 10 таких генов [21–23]. Основываясь на генетических данных, выделяют 6 типов синдрома Романо–Уорда, 1 тип синдрома Андерсена, 1 тип синдрома Тимоти и 2 типа синдрома Джервелла–Ланге–Нильсена (табл. 1). Замедление открытия калиевых каналов в LQT1, LQT2, LQT5, LQT6, JLN1 и JLN2 и задержка закрытия натриевого канала в LQT3 приводят к переизбытку клеток миокарда с положительными ионами.

В большинстве случаев встречаются следующие формы LQTS: LQT1, LQT2 и LQT3 – в 45, 45 и 7% случаев соответственно [24, 25]. При LQTS удлинение интервала *Q–T* происходит из-за перегрузки клеток миокарда положительно заряженными ионами во время реполяризации. В LQT1, LQT2, LQT5, LQT6 и LQT7 калиевые каналы заблокированы, они открываются с опозданием или открыты в течение короткого периода относительно нормального функционирования. Эти изменения вызывают уменьшение калиевого тока наружу клеток и удлиняют фазу реполяризации.

LQT1

При синдроме LQT1 ген KCNQ1 (KvLQT1) кодирует часть протеинов IKs медленно инактивирующих каналов, канал задержанного выпрямления. Выявлено 170 мутаций (чаще всего миссенс) этого гена. Их эффект – уменьшение наружного калиевого тока. Таким образом, каналы остаются открытыми дольше, чем обычно, что приводит к задержке реполяризации желудочков и удлинению интервала *Q–T* [26].

LQT2

При LQT2-типе ген HERG (KCNH2) кодирует часть протеинов быстро активирующихся каналов IKr, быстро инактивирующихся каналов, канала задержанного выпрямления. Мутации в этом гене вызывают быстрое закрытие калиевых каналов и уменьшают нормальный рост IKr. Это также приводит к задержке реполяризации

Таблица 1

Генетические формы синдрома LQTS

Тип LQTS	Хромосомный локус	Мутантный ген	Пораженный ионный ток
LQT1	11p15.5	KVLQT1 или KCNQ1 (гетерозиготы)	Калиевый (IKs)
LQT2	7q35-36	HERG, KCNH2	Калиевый (IKr)
LQT3	3p21-24	SCN5A	Натриевый (INa)
LQT4	4q25-27	ANK2, ANKB	Натриевый, калиевый и кальциевый
LQT5	21q22.1-22.2	KCNE1 (гетерозиготы)	Калиевый (IKs)
LQT6	21q22.1-22.2	MiRP1, KNCE2	Калиевый (IKr)
LQT7 (синдром Андерсена)	17q23.1-q24.2	KCNJ2	Калиевый (IK1)
LQT8 (синдром Тимоти)	12q13.3	CACNA1C	Кальциевый (ICa-Lalpha)
LQT9	3p25.3	CAV3	Натриевый (INa)
LQT10	11q23.3	SCN4B	Натриевый (INa)
LQT11	7q21-q22	AKAP9	Калиевый (IKs)
LQT12	–	SNTAI	Натриевый (INa)
JLN1	11p15.5	KVLQT1 или KCNQ1 (гомозиготы)	Калиевый (IKs)
JLN2	21q22.1-22.2	KCNE1 (гомозиготы)	Калиевый (IKs)

в желудочках и удлинению интервала *Q–T*. В этом гене было обнаружено около 200 мутаций [27].

LQT3

Возникновениие LQT3-типа вызывается мутациями гена SCN5A, отвечающего за кодирование белков натриевого канала. Мутация типа *gain of function* вызывает стойкий внутренний натриевый ток в фазе плато, что способствует длительной реполяризации. Некоторые мутации типа *loss of function* в том же гене могут привести к различным событиям, в том числе синдрому Бругада. Было выявлено более 50 мутаций в этом гене [28].

У некоторых пациентов были выявлены белки кавеолины, ответственные за повышенный натриевый ток в LQT3. Кавеолы являются малыми (50–100 нм) микродоменами, существующими на мембране различных клеток, в том числе кардиомиоцитов и фибробластов. В частности, ген SCN5A ответственен за кодирование потенциалзависимых натриевых каналов, в которых были выявлены белки кавеол, локализующиеся на мембране. Таким образом, отсутствие или аномальное формирование кавеол может иметь определенное воздействие на пригодность натриевых каналов. Например, M. Vatta et al. [4] показали, что при LQT3 происходят мутации протеина кавеолина-3 и что они могут привести к увеличению позднего натриевого тока. Кавеолы присутствуют в мембране различных типов клеток и участвуют в клеточной активности. Таким образом, их нарушения, как ожидается, будут связаны с мультисистемными заболеваниями.

Например, A. Rajab et al. [5] сообщили о генетических мутациях, приводящих к дефектам кавеол в семьях с генерализованной врожденной липодистрофией, которые имеют ряд системных проявлений, таких как гипертрофический стеноз привратника, нарушения образования костей, желудочковые аритмии и внезапная сердечная смерть. Тот факт, что мутации в белках, связанных с ионными каналами, могут привести к исчезновению самих каналов на мембране и, следовательно, значительным изменениям общего тока, добавил новую тему для исследований генетических отклонений, приводящих к LQTS [29].

LQT4

При LQT4 ген ANK2 (ANKB) кодирует протеин анкирин-B. Анкирины являются адаптера-

ми белков, которые связываются с некоторыми белками ионных каналов, таких как обменники анионов (хлорида и бикарбоната), натрий-калиевая аденозинтрифосфатаза (АТФаза), потенциалчувствительные натриевые каналы (INa), натрий-кальциевый обменник (NCX или INA-Ca) и канал высвобождения кальция (в том числе опосредованного рецепторами для инозитолтрифосфата (IP3) или рианодинового рецептора) [30].

Мутации в данном гене могут изменять работу нескольких из этих ионных каналов. В конечном счете увеличивается внутриклеточная концентрация кальция, что может привести к фатальной аритмии. Выявлено 5 мутаций этого гена. Синдром LQT4 интересен тем, что он является хорошим примером того, как мутации белков разных каналов (наряду с белками ионных каналов) могут быть вовлечены в патогенез LQTS.

LQT5, 6, 7, 8, 9, 10

При LQT5, как и при LQT1, ген кодирует белки калиевого канала IKr, однако при LQT5 происходит уменьшение наружного тока калия и удлинение *Q–T*-интервала. При LQT6 происходит мутация в гене MiRP1 (KCNE2), который кодирует бета-субъединицу калиевых каналов MinK – связанный протеин 1 (MiRP1). KCNE2 кодирует бета-субъединицу калиевых каналов IKr.

Ген LQT7 (KCNJ2) кодирует 2-й протеин калиевого канала, который играет важную роль во внутреннем реполяризующем токе (IKi), особенно в 3-й фазе потенциала действия. В этом типе удлинение интервала *Q–T* менее заметно, чем в других, а иногда он в пределах нормы. Поскольку 2-й протеин калиевого канала экспрессируется в сердечной и скелетных мышцах, синдром Андерсена ассоциирован с аномалиями скелетной мускулатуры, таких как низкорослость и сколиоз [31].

Мутации при LQT8 в гене CACNA1C приводят к отсутствию L-типа кальциевого тока. До сих пор было зарегистрировано ограниченное число случаев синдрома Тимоти. Они ассоциированы с такими аномалиями, как врожденные пороки сердца, когнитивные и поведенческие нарушения, заболевания опорно-двигательного аппарата и иммунной системы [32].

При LQT9 ген кодирует кавеолин-3, кавеолярный компонент белка плазматической мембраны, участвующий в строении белкового каркаса. С этим белком связан потенциалзависимый натриевый канал (NaV b3). Функциональные исследования показали, что мутации кавеолина-3 связаны с персистирующим поздним натриевым током и были зарегистрированы в случаях возникновения синдрома внезапной детской смерти. LQT9 и LQT4 служат примерами синдрома LQTS с неканаловыми мутациями [33].

При LQT10 новая мутация в гене SCN5, кодирующем белок NaV b4, субъединицу потенциалзависимого натриевого канала сердца NaV 1.5, приводит к положительному сдвигу в инактивации натриевого тока. На данный момент была описана только одна мутация у одного пациента.

Мутация гена, кодирующего альфа1-синтрофин

Новейшая генетическая миссенс-мутация, связанная с LQTS, была описана в гене, который кодирует альфа1-синтрофин. Она приводит к увеличению функции натриевого канала, аналогичному тому, что наблюдается при LQT3 [34].

Синдром LQTS, индуцированный лекарственными препаратами

Вторичное (медикаментозно индуцированное) удлинение *Q–T*-интервала может также увеличить риск возникновения желудочковой тахиаритмии (например, трепетание и фибрилляция желудочков) и внезапной сердечной смерти. Ионный механизм аналогичен тому, что наблюдается при врожденных LQTS, то есть в основном это внутренняя блокада калиевого оттока.

В дополнение к лекарствам, которые потенциально могут удлинить интервал *Q–T*, существует несколько факторов:

- женский пол;
- электролитные нарушения (гипокалиемия и гипомагниемия);
- гипотермия;
- нарушение функции щитовидной железы;
- структурные болезни сердца;
- брадикардия.

Удлинение интервала *Q–T*, вызванное препаратами, также может иметь генетический фон, состоящий в предрасположенности ионных каналов к аномальной кинетике, вызванной мутацией гена или полиморфизмом. Тем не менее в настоящее время недостаточно данных для утверждения, что все пациенты с лекарственно индуцированным удлиненным *Q–T*-интервалом

имеют синдром LQTS, связанный с генетическим механизмом.

Эпидемиология

На данный момент существует гиподиагностика синдрома удлиненного $Q–T$-интервала. Это связано с тем, что 10–15% носителей мутации в генах имеют нормальные значения корригированного $Q–T$-интервала. Распространенность LQTS трудно оценить, однако в настоящее время частота диагностики синдрома увеличивается. LQTS выявляется в 1 случае из 10 000 [35].

Смертность и заболеваемость

Синдром LQTS может привести к синкопе и внезапной сердечной смерти, что, как правило, происходит у здоровых молодых людей. В США от LQTS ежегодно умирают около 4000 человек. Кумулятивный показатель смертности достигает примерно 6% в возрасте 40 лет [27]. Хотя внезапная смерть обычно происходит у симптоматичных больных, в 30% случаев ВСС наступает после первого эпизода синкопе. Этот факт подчеркивает важность диагностики LQTS в досимптомном периоде. В зависимости от типа существующей мутации внезапная сердечная смерть может произойти во время физических упражнений, эмоционального стресса, в состоянии покоя или сна. Есть связь типа LQT4 с пароксизмальной мерцательной аритмией.

Исследования показали снижение риска ВСС на фоне медикаментозной терапии при LQT1 и LQT2 по сравнению с LQT3. Неврологический дефицит после эпизодов остановки сердца может осложнить течение болезни.

Влияние половой принадлежности

LQTS чаще диагностируется у женщин (60–70% случаев). Преобладание больных женского пола может быть связано с тем, что с помощью формулы Базетта у женщин выявляется интервал $Q–T$, относительно удлиненный по сравнению с таковым у мужчин, хотя при этом смертность среди молодых мужчин выше [24, 25].

У женщин беременность не увеличивает частоту сердечно-сосудистых событий, в то время как в послеродовом периоде такой риск существенно повышается, особенно в подгруппе пациенток с LQT2. Сердечные события тесно связаны с менструацией. Было выявлено, что риск сердечно-сосудистых событий (главным образом в виде повторяющихся эпизодов синкопе) значительно (в 3–8 раз) выше у женщин с синдромом LQT2 во время и после начала менопаузы по сравнению с репродуктивным возрастом.

Влияние возраста

Обычно сердечно-сосудистые события (синкопе, остановка сердечной деятельности, внезапная смерть) возникают у пациентов с LQTS в детском, подростковом или юношеском возрасте. Тем не менее этот синдром был идентифицирован и у взрослых в конце пятого десятилетия жизни. Риск смерти от LQTS в возрасте младше 10 лет у мальчиков выше, чем у девочек; после этого риски одинаковые.

Клинические особенности

Синдром LQTS, как правило, диагностируется после того, как человек перенес сердечное событие (синкопе, остановку сердца). В некоторых ситуациях LQTS диагностируется после внезапной смерти человека. Иногда диагноз LQTS устанавливается по удлинению интервала $Q–T$ на ЭКГ.

Анамнез сердечных событий является наиболее типичным клиническим проявлением у пациентов с LQTS. Физические упражнения, плавание или эмоции могут вызвать сердечные события, но они также могут возникать во время сна. Инициирующие факторы несколько отличаются в зависимости от генотипа. У пациентов с LQT1 сердечным событиям обычно предшествуют физические упражнения или плавание. Внезапное воздействие холодной воды на лицо пациента, как полагают, вызывают ваготонический рефлекс. У пациентов с LQT2 аритмия может появиться после эмоционального переживания, упражнения или воздействия звукового раздражителя (например, дверного или телефонного звонка). У пациентов с LQT3, как правило, сердечные события возникают во время ночного сна.

Потеря слуха (тугоухость) у пациента и членов его семьи может указывать на возможность наличия синдрома Джервелла–Ланге–Нильсена [8].

Информация о том, какое лечение проводится у пациента, имеет решающее значение для дифференциальной диагностики врожденных LQTS и лекарственно индуцированного удлинения интервала $Q–T$ (которое также может иметь генетический фон). Семейный анамнез перенесенной остановки сердца и внезап-

ной смерти, особенно в молодом возрасте, может указывать на врожденный (семейный) вариант LQTS.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальные диагнозы LQTS включают:
- медикаментозно индуцированное удлинение интервала *Q–T*;
- удлинение *Q–T*-интервала вследствие наличия других заболеваний, например инфаркта миокарда, кровоизлияния в мозг;
- синкопе;
- вазовагальные синкопе;
- судороги;
- внезапную сердечную смерть.

В других случаях у здоровых людей причиной синкопе, сердечного приступа или внезапной смерти кроме LQTS также могут стать гипертрофическая кардиомиопатия, синдром Бругада и аритмогенная дисплазия правого желудочка [15, 16].

Диагностика и обследование

Данные объективного обследования, как правило, не помогают установить диагноз LQTS, хотя у некоторых пациентов может наблюдаться чрезмерная брадикардия, не характерная для данного возраста. Врожденная глухота у части пациентов может свидетельствовать о возможности синдрома Джервелла–Ланге–Нильсена. Аномалии скелетной мускулатуры, невысокий рост и сколиоз у больных ассоциированы с типом LQT7 (синдром Андерсена); наличие врожденного порока сердца, когнитивных и поведенческих нарушений, заболеваний опорно-двигательного аппарата и иммунной дисфункции характерно для больных с типом LQT8 (синдром Тимоти) [8].

Перечень диагностических процедур у пациентов с подозрением на LQTS:

– исследование уровней калия и магния в крови;

– исследование функции щитовидной железы;

– электрокардиография пациента и членов его семьи;

– фармакологическая провокация с адреналином или изопротеренолом у пациентов с пограничным проявлением;

– генетическое исследование пациента и членов его семьи.

Необходимо регулярно проверять уровень сывороточного калия (а иногда и магния) и функцию щитовидной железы у пациентов с LQTS, перенесших сердечные события, чтобы исключить вторичные причины нарушения реполяризации.

Формула Базетта

Анализ продолжительности реполяризации (*Q–Tc*) и морфологии на ЭКГ пациента и ЭКГ его родственников часто приводит к точной диагностике. Интервал *Q–T* на ЭКГ, измеренный от начала комплекса *QRS* до конца зубца *T*, представляет собой продолжительность процессов активации и восстановления миокарда (электрическую активность) желудочков. Интервал *Q–T*, рассчитанный относительно частоты сердечных сокращений, – корригированный интервал (*Q–Tc*). Расчетный *Q–Tc*-интервал нивелирует различия фактической длительности интервала *Q–T* на различных частотах сердечного ритма, приводя его к длительности, соответствующей частоте ритма 60 уд/мин, и представляет собой универсальный показатель продолжительности электрической систолы желудочков. Интервал *Q–Tc* больше 0,44 с, как правило, считается отклонением, хотя в норме значения *Q–Tc* могут быть и более длительные, что наблюдается у пациентов женского пола (до 0,46 с). Для расчета корригированного *Q–Tc*-интервала чаще всего используется формула Базетта:

$$Q\text{–}Tc = Q\text{–}T / \sqrt{R\text{–}R}$$ (в секундах).

Для точного измерения интервала *Q–T* отношения *Q–T* с интервалом *R–R* должны быть воспроизводимыми. Это особенно важно в тех случаях, когда частота сердечных сокращений менее 50 уд/мин или более 120 уд/мин, а также у спортсменов или детей, когда отмечается большая вариабельность *R–R*-интервала. В таких случаях необходимо выполнить несколько более длительных записей ЭКГ. Наибольшая удлиненность *Q–T*-интервала, как правило, наблюдается в правых грудных отведениях. При наличии значительных вариаций интервалов *R–R* на ЭКГ (мерцательная аритмия, эктопия) определение корригированного интервала *Q–T* затруднено.

Инструментальные исследования (например, эхокардиография, магнитно-резонансная томография) могут лишь помочь исключить другие потенциально возможные причины, вызывающие развитие аритмий (гипертрофическая кардиомиопатия, аритмогенная дисплазия правого желудочка) или ассоциированные врожденные пороки сердца у небольшой части людей с LQTS, таких как пациенты с LQT8.

Диагностические критерии

Клиника синкопе или внезапной сердечной смерти в сочетании с удлинением *Q–T*-интервала на ЭКГ, как правило, предполагает наличие LQTS и требует проведения генетической диагностики заболевания. У многих пациентов, однако, могут отсутствовать типичные признаки. Вследствие этого необходимо проводить другие тесты. В 1993 г. P.J. Schwartz et al. [8] предложили диагностические критерии, которые до сих пор служат в качестве наилучших для врачей. В этой модели критерии разделены на три основные категории, как показано в таблице 2. Максимальный балл – 9, балл более 3 указывает на высокую вероятность наличия LQTS. LQTS диагностируется, когда показатель становится более 3.

Электрокардиографические признаки

Наиболее полезными критериями являются ЭКГ-признаки: удлинение интервала *Q–T*, наличие пируэта, альтернация *T*-волн и изменения морфологии *T*-волн (*T*-волна с широким основанием, зазубренные зубцы *T* в 3 отведениях).

Выявлена корреляция между типом мутации и морфологии *T*-волны. *T*-волны с широким основанием чаще наблюдаются при LQT1, зазубренные *T*-зубцы – при LQT2. При LQT3 *T*-волны могут быть в норме, с длинным изоэлектрическим сегментом *ST*.

Удлиненный корригированный интервал *Q–Tc* определяется с учетом возраста и пола (табл. 3). Как уже было сказано, *Q–Tc* рассчитывается путем деления измеренного *Q–T* на квадратный корень из интервала *R–R*, оба из которых измеряются в секундах. Удлинение *Q–Tc*-интервала до показателя более 0,46 с указывает на высокую вероятность наличия LQTS (рис. 1).

Тем не менее примерно в 10–15% случаев с генетически подтвержденным LQTS на ЭКГ выявляются референтные значения интервала *Q–Tc* (рис. 2).

У пациентов с подозрением на LQTS и пограничными значениями *Q–Tc* (или четными значениями в референтном диапазоне) на стандартной ЭКГ или у больных с 2–3 баллами на основе диагностических критериев анализ динамического изменения продолжительности интервала *Q–Tc* во время выполнения ЭКГ с нагрузкой или длительного холтеровского мониторирования дает возможность выявить дезадаптацию интервала *Q–T* к изменению частоты сердечных сокращений (ЧСС). Удлинение *Q–Tc* может быть заметным при высокой ЧСС. Желудочковые аритмии редко возникают во время нагрузочной пробы или при холтеровском мониторировании ЭКГ у пациентов с LQTS. Отсутствуют данные, свидетельствующие о том, что при электрофизиологическом исследовании

Таблица 2

Диагностические критерии

Критерии			Значения
ЭКГ-признаки (при отсутствии влияющих на них препаратов или нарушений)	Q–Tc (по формуле Базетта)	> 480 мс	3
		460–469 мс	2
		450–459 мс (у мужчин)	1
	Пируэт		2
	Изменение *T*-волны		1
	Зазубренные *T*-зубцы в 3 отведениях		1
	Низкая ЧСС для данного возраста (ниже 2-го процентиля)		0,5
Клинический анамнез	Синкопе	со стрессом	2
		без стресса	1
	Врожденная глухота		0,5
Семейный анамнез*	A. Члены семьи с выявленным у них LQTS		1
	B. Внезапная смерть неизвестной этиологии у ближайшего родственника в возрасте менее 30 лет		0,5

* Один и тот же член семьи не может быть отнесен к A и B.

Таблица 3

Определение интервала *Q–Tc* с учетом возраста и пола, с

Группа	Удлиненный *Q–Tc*	Пограничный *Q–Tc*	Референтные значения
Дети младше 15 лет и новорожденные	> 0,46	0,44–0,46	< 0,44
Мужчины	> 0,45	0,43–0,45	< 0,43
Женщины	> 0,46	0,45–0,46	< 0,45

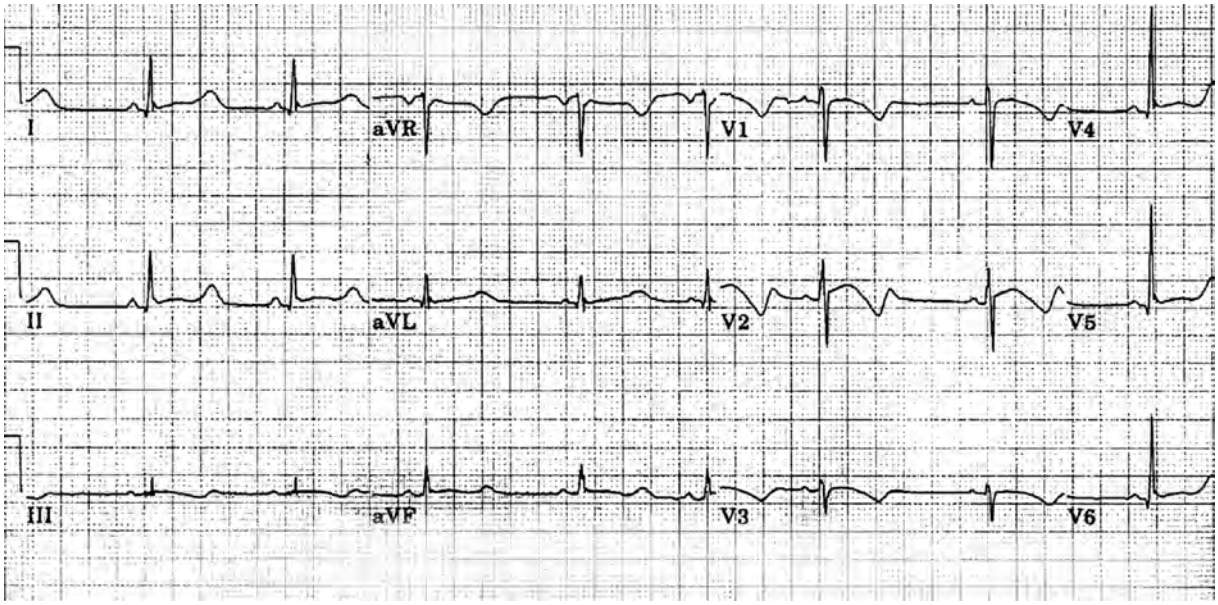


Рис. 1. ЭКГ 15-летнего юноши с синдромом LQTS: отмечается удлинение интервала *Q–T* (интервал *R–R* составил 1,00 с, интервал *Q–T* – 0,56 с, корригированный *Q–T*-интервал – 0,56 с); аномальная морфология реполяризации наблюдается почти в каждом отведении (остроконечные *T*-волны, сегмент *ST* с наклоном). Брадикардия является общей чертой у пациентов с LQTS

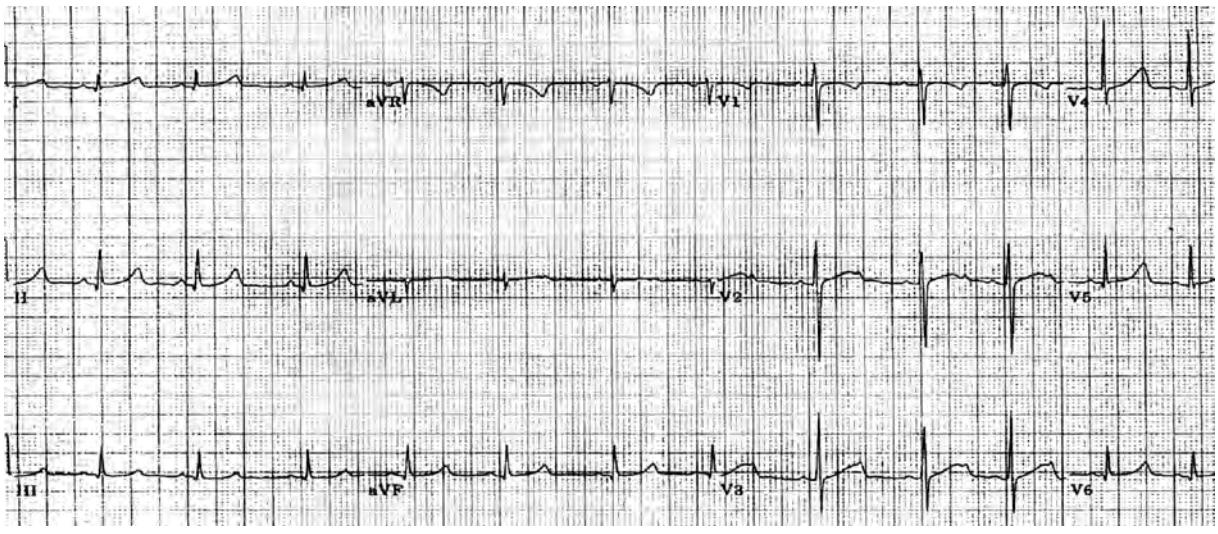


Рис. 2. ЭКГ 12-летней девочки с генетически подтвержденным LQTS и пограничными значениями *Q–Tc*: продолжительность интервала *R–R* составила 0,68 с, интервала *Q–T* – 0,36 с, интервала *Q–Tc* – 0,44 с; обращает на себя внимание аномальная морфология зубца *T* (зазубрения) в отведениях V2–V4

попытки индуцировать желудочковую тахикардию облегчают постановку диагноза.

Брадикардия и тахикардия

Следует обращать особое внимание на наличие брадикардии и тахикардии. Брадикардия входит в диагностические критерии и добавляет 0,5 балла к общему счету. Тахикардия тоже требует особого внимания, поскольку при ней возможна гиперкоррекция интервала *Q–Tc* (например, у детей раннего возраста).

Видимые альтернации *T*-волн у пациента с LQTS указывают на повышенный риск возникновения сердечных аритмий (пируэт и фибрилляция желудочков).

Обнаружение микроальтернаций *T*-волн имеет низкую чувствительность и высокую специфичность в диагностике LQTS. Прогностическое значение не исследовано.

Фармакологическая провокация

Фармакологическая провокация с адреналином или изопротеренолом помогает в диагностике LQTS у пациентов с пограничным проявлением. Она также может предоставить информацию о типе мутаций.

Обследование членов семьи

Важно изучить ЭКГ представителей семьи пациента с LQTS для получения подробного анамнеза и проведения физикального обследования. Однако отсутствие ЭКГ-признаков LQTS среди членов семьи не исключает наличия LQTS. В идеальном варианте все члены семьи должны быть проверены на наличие мутаций, чтобы ограничить небольшой, но все же существующий риск возникновения аритмии и внезапной сердечной смерти. Тестирование особенно актуально, если пациент принимает препарат, который удлиняет интервал *Q–T*.

Генетическое тестирование

Пациентам с клиническими или ЭКГ-проявлениями LQTS необходимо проведение генетического исследования с целью определения мутаций. Генетическое исследование на наличие известных мутаций в ДНК доступно в специализированных центрах. Идентификация генетических мутаций подтверждает диагноз LQTS. Тем не менее отрицательный результат при генетическом исследовании ограничивает диагностическое значение, поскольку в настоящее время известно лишь около 50% мутаций у пациентов с LQTS. Оставшаяся половина пациентов с LQTS может иметь мутации еще не известных генов. Таким образом, генетическое исследование имеет высокую специфичность, но низкую чувствительность.

Реакция на изменение положения

В 2010 г. исследование S. Viskin et al. [1] показало, что ожидаемого уменьшения длительности интервала *Q–T* в ответ на синусовую тахикардию, индуцированную переменой положения тела из лежачего в стоячее, у пациентов с LQTS не происходит. На самом деле у пациентов с LQTS интервал *Q–Tc* при переходе в стоячее положение увеличивается, а также увеличивается количество желудочковых экстрасистол. Считается, что удлинение интервала *Q–Tc* в стоячем положении связано с усилением тонуса симпатической нервной системы, и это может иметь важное диагностическое значение у больных с LQTS. Увеличение *Q–Tc* в ответ на изменение положения может сохраняться у больных с LQTS даже после нормализации ЧСС.

Кроме того, данное исследование может свидетельствовать о том, что процесс вставания у пациентов с LQTS, возможно, ассоциирован с увеличением фокусной активности и желудочковой аритмии. Поэтому синкопе, возникающее в процессе вставания у пациентов с LQTS, не может быть связано с вазовагальной реакцией, однако может представлять собой более опасное состояние.

Лечение

Фармакологическая терапия

Бета-блокаторы следует назначать пациентам, у которых есть удлиненный *Q–Tc*-интервал (более 460 мс у женщин и более 440 мс у мужчин). Они также показаны пациентам с нормальным значением интервала *Q–Tc* (класс IIa рекомендаций) [36, 37]. Бета-блокаторы являются препаратами выбора для лечения пациентов с LQTS и включают в себя следующие препараты:

– пропранолол;
– надолол;
– метопролол;
– атенолол.

Бета-блокаторы предотвращают развитие сердечных событий примерно у 70% пациентов, в то время как у оставшихся 30% пациентов сердечные события продолжают происходить,

несмотря на прием бета-блокаторов. Пропранолол и надолол являются наиболее часто используемыми препаратами, хотя атенолол и метопролол также назначаются пациентам с LQTS. Различные бета-блокаторы демонстрируют одинаковую эффективность в предотвращении сердечных событий у пациентов с LQTS.

Ответ на терапию бета-блокаторами может изменяться в зависимости от инициирующего фактора. Исследование I. Goldenberg et al. показало, что у пациентов с LQT1 терапия бета-блокаторами эффективна, когда причиной сердечного события является физическое упражнение, но неэффективна, если сердечное событие происходит во время сна или пробуждения.

Хотя в течение многих лет рекомендуемая доза бета-блокаторов была относительно высокой (например, пропранолол 3 мг/кг в день, или 210 мг в день для человека весом 70 кг), современные данные показывают, что более низкие дозы оказывают такой же защитный эффект.

Хирургическое лечение

У пациентов с LQTS могут выполняться следующие хирургические вмешательства:

– имплантация кардиовертеров-дефибрилляторов;
– имплантация кардиостимуляторов;
– левая шейно-грудная симпатэктомия.

Кардиостимуляторы и кардиовертеры-дефибрилляторы

Имплантируемые кардиовертеры-дефибрилляторы (ИКД) должны быть использованы у пациентов, перенесших остановку сердца; их также рекомендуется имплантировать пациентам с обмороками при приеме бета-блокаторов (класс IIa рекомендаций).

ИКД могут рассматриваться для первичной профилактики у пациентов с предполагаемым высоким риском развития сердечных событий (класс IIb рекомендаций), в том числе с LQT2, LQT3 и интервалом *Q–Tc* более 500 мс [38]. Показана высокая эффективность ИКД в предотвращении внезапной сердечной смерти у пациентов высокого риска. В исследовании среди 125 пациентов высокого риска с LQTS, которым имплантировали ИКД, смертность составила 1,3% по сравнению с 16% среди тех, кому не был имплантирован ИКД в течение 8-летнего периода наблюдения. Пациентами высокого риска являются те, кто перенес остановку сердца, у кого отмечаются рецидивы сердечно-сосудистых событий (синкопе или пируэт), несмотря на традиционную терапию (бета-блокаторы) и у кого длительность интервала *Q–T* составляет более 500 мс.

У некоторых пациентов в качестве альтернативы можно использовать бета-блокаторы в сочетании с имплантацией кардиостимулятора и/или симпатэктомию.

Использование ИКД может рассматриваться в качестве первичной терапии, если у пациента тяжелый семейный анамнез внезапной сердечной смерти. Однако, так как несколько исследований показали, что семейный анамнез внезапной сердечной смерти не является независимым фактором риска, некоторые специалисты не рекомендуют применять ИКД, основываясь только на семейном анамнезе.

Быстрее всего необходимо использовать ИКД у пациентов высокого риска с синдромом Джервелла–Ланге–Нильсена, потому что применение бета-блокаторов у данной группы больных менее эффективно.

Эффект имплантации кардиостимуляторов основан на том, что стимуляция исключает аритмогенную брадикардию, снижает вероятность возникновения перебоев сердечного ритма (исключая *short–long–short* последовательности) и уменьшает неоднородность процесса реполяризации, снижая риск развития пируэтной желудочковой тахикардии. Кардиостимуляторы особенно полезны при документированной желудочковой пируэтной тахикардии, вызванной паузами при брадикардии у пациентов с LQT3.

Тем не менее данные показывают, что сердечные события у пациентов высокого риска с сердечной стимуляцией продолжают возникать. Поскольку более новые модели ИКД включают сердечную функцию стимуляции, электрокардиостимуляция (без дефибрилляторов) вряд ли будет использоваться у пациентов с LQTS. Изолированно кардиостимуляция может применяться только в группе пациентов низкого риска с LQT3.

Симпатэктомия

Левая шейно-грудная симпатэктомия – еще один антиадренергический метод лечения, используемый у пациентов высокого риска с LQTS, особенно у больных с рецидивирующими аритмиями, несмотря на терапию бета-блокаторами. Симпатэктомия снижает вероятность сердечно-сосудистых событий у пациентов высокого риска с LQTS, однако наилучший

эффект наблюдается у пациентов с LQT1 по сравнению с другими типами LQTS [39].

Данная методика снижает риск сердечно-сосудистых событий, но не исключает его. Вследствие этого использование ИКД эффективнее шейно-грудной симпатэктомии. Тем не менее шейно-грудная симпатэктомия может быть применена у некоторых пациентов высокого риска и у пациентов, которые имеют частые разряды ИКД на фоне терапии бета-блокаторами.

Физическая активность

Физическая активность, плавание, связанные со стрессом эмоциональные переживания часто являются причиной сердечных событий у пациентов с LQTS. Таким образом, необходимо предостеречь пациентов от участия в спортивных мероприятиях.

Триггерный эффект физических упражнений и тахикардии, а также защитное действие бета-блокаторов варьируются в зависимости от типа LQTS.

Физические упражнения и тахикардия вызывают сердечные события у пациентов с LQT1. Поэтому им следует избегать тяжелых физических нагрузок; бета-блокаторы являются для них отличными препаратами, предотвращающими сердечные события. Синкопе и внезапная сердечная смерть во время плавания тесно связаны с LQT1. Таким образом, пациенты с LQT1 должны избегать плавания без контроля.

Сердечные события при типе LQT2 также вызываются физическими упражнениями, но в меньшей степени, чем при LQT1.

При LQT3 тахикардия и физические упражнения не вызывают тяжелых состояний. События обычно происходят во время сна. Из-за того что тахикардия не является триггером, роль бета-блокаторов в предотвращении сердечных событий LQT3 спорна. Мексилетин, блокатор натриевых каналов, может улучшить защиту в этой подгруппе пациентов. Некоторые эксперты предлагают использовать у пациентов с LQT3 бета-блокаторы в сочетании с мексилетином.

Генная терапия

Ген-специфическая терапия в лечении LQTS находится на стадии исследования. Например, поскольку LQT3 ассоциирован с мутацией натриевых каналов *gain of function*, были предложены антиаритмические препараты с функцией блокировки натриевых каналов в качестве генной терапии у пациентов с LQT3. Тем не менее эта область является сложной и требует дальнейших исследований. Например, Y. Ruan et al. обнаружили, что мексилетин, блокатор натриевых каналов, может способствовать трафикингу мутантного белка F1473, в результате чего происходит эффект дальнейшего повышения натриевого тока и удлинение интервала $Q–T$ в подгруппе пациентов с LQT3, которые имеют эту специфическую мутацию [17].

В нескольких исследованиях были предложены стратификация рисков и лечение на основе специфики триггера. Например, J.A. Kim et al. [18] показали, что некоторые виды мутаций в LQT2 ассоциированы с определенными триггерными событиями (физические триггеры против пробуждающих триггеров против непробуждающих/нефизических триггеров) и что если у пациентов триггерами являются физические упражнения, то они лучше всего реагируют на терапию бета-блокаторами.

Противопоказания

При LQTS должны быть исключены анестетики и препараты для лечения астмы. Следует избегать применения адреналина для местной анестезии или как противоастматического препарата.

Антигистаминные препараты:

– терфенадин (Seldane, отозван из рынка США) – при аллергии;
– астемизол (Hismanal, отозван из рынка США) – при аллергии;
– димедрол (Benadryl) – при аллергии;

Антибиотики:

– эритромицин (E-Mycin, EEC, EryPed, PCE) – при инфекциях легких, уха, горла и носа;
– триметоприм и сульфаметоксазол (Bactrim, Septra) – при мочевыделительной, ушной и легочных инфекциях;
– пентамидин (Pentam, внутривенно) – при инфекциях легких.

Препараты, влияющие на сердечно-сосудистую систему:

– хинидин (хинидин, Quinidex, Duraquin, Quinaglute) – антиаритмический препарат;
– прокаинамид (Pronestyl) – антиаритмический препарат;
– дизопирамид (Norpace) – антиаритмический препарат;

– соталол (Betapace) – антиаритмический препарат;
– пробукол (Lorelco) – холестерин-снижающий препарат;
– бепридил (Vascor) – при болях в груди (стенокардия);
– дофетилид (Tikosyn) – при фибрилляции предсердий;
– ибутилид (Corvert) – при фибрилляции предсердий.

Желудочно-кишечные препараты:
– цизаприд (Propulsid) – при пищеводном рефлюксе, диспепсии.

Противогрибковые препараты:
– кетоконазол (Nizoral) – против грибковых инфекций;
– флуконазол (Diflucan) – против грибковых инфекций;
– итраконазол (Sporanox) – против грибковых инфекций.

Психотропные препараты:
– трициклические антидепрессанты (Elavil, Norpramin, Vivactil) – при депрессии;
– производные фенотиазина (Compazine, Stelazine, Thorazine, Mellaril, Trilafon) – при психических расстройствах;
– бутирофеноны (галоперидол) – при психических расстройствах;
– бензизоксазол (Risperdal) – при психических расстройствах;
– дифенилбутилпиперидин (Orap) – при психических расстройствах.

Средства, приводящие к потере калия:
– индапамид (Lozol) – при отеках;
– другие диуретики;
– лекарства от рвоты и диареи.

Ведение пациентов

Всем пациентам с LQTS следует избегать препаратов, которые удлиняют интервал *Q–T* или уменьшают уровень калия или магния в сыворотке. Дефицит калия и магния должен быть скорригирован. Лечение бессимптомных пациентов несколько спорно. Безопасный подход заключается в лечении всех пациентов с врожденными LQTS, потому что первым проявлением LQTS может быть внезапная сердечная смерть. Бета-блокаторы являются препаратами выбора для пациентов с LQTS. Защитный эффект бета-блокаторов связан с их адренергической блокадой, что снижает риск возникновения сердечных аритмий. Они могут также уменьшать интервал *Q–T* у некоторых пациентов.

Консультации

Кардиологи и электрофизиологи являются типичными консультантами для пациентов с LQTS. В семье больного с подтвержденной генетической формой LQTS должно пройти генетическое обследование всех членов семьи.

Стационарное лечение

Пациенты с LQTS должны быть госпитализированы в клинику при возникновении сердечных событий (синкопе, остановка сердца) с целью исключения повторных событий.

Наблюдение

Бессимптомные пациенты с LQTS обычно не требуют госпитализации. Тем не менее необходимо тщательно оценить их состояние и обеспечить последующее лечение в амбулаторных условиях. Кардиологу или электрофизиологу следует регулярно консультировать пациентов с LQTS. Решение об отказе от участия в спортивных мероприятиях пациентов с установленным диагнозом принимается только после проведения генетического исследования.

Обучение пациентов

Необходимо информировать пациентов о природе LQTS и факторах, которые вызывают сердечные события. Пациентам следует избегать резких звуков (например, от будильника), чрезмерных физических упражнений, водных процедур и других факторов, усиливающих общее возбуждение. Следует сообщить пациентам и членам их семей о критической важности систематического приема бета-блокаторов. Членам семей и учителям пациентов школьного возраста надо советовать пройти обучение выполнению сердечно-легочной реанимации. Необходимо рассказать пациентам и членам их семей о лекарствах, которые могут вызвать удлинение *Q–T*-интервала, нежелательное для людей с LQTS. Списки препаратов, которые удлиняют интервал *Q–T* и/или вызывают желудочковые аритмии, опубликованы.

Прогноз

Ни один из существующих методов лечения не устраняет причины LQTS.

Антиадренергическая терапия (применение бета-блокаторов, левая шейно-грудная симпатэктомия), имплантация различных устройств (кардиостимуляторов, ИКД) направлены на

уменьшение риска возникновения сердечно-сосудистых событий и снижение летальности. Как упоминалось ранее, защитное действие бета-блокаторов связано с их адренергической блокадой, что снижает риск сердечных аритмий. Они могут также уменьшить интервал *Q–T* у части пациентов.

Прогноз у пациентов с LQTS, принимающих бета-блокаторы (и использующих другую терапию в случае необходимости), в целом хороший. К счастью, эпизоды пируэтной желудочковой тахикардии у пациентов с LQTS, как правило, купируются сами; только в 4–5% случаев возникновение сердечно-сосудистых событий оказывается фатальным. Пациенты с эпизодами остановки сердца или рецидивами сердечно-сосудистых событий, несмотря на прием бета-блокаторов, подвержены значительно более высокому риску внезапной смерти. Лечить таких больных необходимо с применением ИКД; их прогноз после имплантации ИКД хороший.

Библиографический список / References

1. Viskin S., Postema P.G., Bhuiyan Z.A., Rosso R., Kalman J.M., Vohra J.K. et al. The response of the QT interval to the brief tachycardia provoked by standing: A bedside test for diagnosing long QT syndrome. *JACC*. 2010; 55 (18): 1955–61.
2. Adler A., van der Werf C., Postema P.G., Rosso R., Bhuiyan Z.A., Kalman J.M. et al. The phenomenon of 'QT stunning': The abnormal QT prolongation provoked by standing persists even as the heart rate returns to normal in patients with long QT syndrome. *Heart Rhythm*. 2012; 9 (6): 901–8.
3. Border W.L., Benson D.W. Sudden infant death syndrome and long QT syndrome: the zealots versus the naysayers. *Heart Rhythm*. 2007;4 (2): 167–9.
4. Vatta M., Ackerman M.J., Ye B., Makielski J.C., Ughanze E.E., Taylor E.W. et al. Mutant caveolin-3 induces persistent late sodium current and is associated with long-QT syndrome. *Circulation*. 2006; 114 (20): 2104–12.
5. Rajab A., Straub V., McCann L.J., Seelow D., Varon R., Barresi R. et al. Fatal cardiac arrhythmia and long-QT syndrome in a new form of congenital generalized lipodystrophy with muscle rippling (CGL4) due to PTRF-CAVIN mutations. *PLoS Genet*. 2010; 6 (3): e1000874.
6. Buber J., Mathew J., Moss A.J. et al. Risk of recurrent cardiac events after onset of menopause in women with congenital long-QT syndrome types 1 and 2. *Circulation*. 2011; 123 (24): 2784–91.
7. Hinterseer M., Beckmann B.M., Thomsen M.B., Pfeufer A., Dalla Pozza R., Loeff M. et al. Relation of increased short-term variability of QT interval to congenital long-QT syndrome. *Am. J. Cardiol.* 2009; 103 (9): 1244–8.
8. Schwartz P.J., Moss A.J., Vincent G.M. Diagnostic criteria for the long QT syndrome: an update. *Circulation*. 1993; 88: 782–4.
9. Zipes D.P., Camm A.J., Borggrefe M. et al. ACC/AHA/ESC 2006 Guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (writing committee to develop Guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death): developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association and the Heart Rhythm Society. *Circulation*. 2006; 114 (10): e385–484.
10. Roden D.M. Long QT Syndrome. *N. Engl. J. Med*. 2008; 358 (2): 169–76.
11. Goldenberg I., Thottathil P., Lopes C.M. et al. Trigger-specific ion-channel mechanisms, risk factors, and response to therapy in type 1 long QT syndrome. *Heart Rhythm*. 2012; 9 (1): 49–56.
12. Zareba W., Moss A.J., Daubert J.P., Hall W.J., Robinson J.L., Andrews M. Implantable cardioverter defibrillator in high-risk long QT syndrome patients. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 2003; 14 (4): 337–41.
13. Wu G., Ai T., Kim J.J. et al. Alpha-1-syntrophin mutation and the long QT syndrome: A disease of sodium channel disruption. *Circ. Arrythm. Electrophysiol.* 2008; 1 (3): 193–201.
14. Goldenberg I., Moss A.J., Peterson D.R., McNitt S., Zareba W., Andrews M.L. et al. Risk factors for aborted cardiac arrest and sudden cardiac death in children with the congenital long-QT syndrome. *Circulation*. 2008; 117 (17): 2184–91.
15. Goldenberg I., Moss A.J. Long QT syndrome. JACC. 2008; 51 (24): 2291–300.
16. Goldenberg I., Moss A.J., Zareba W., McNitt S., Robinson J.L., Qi M. et al. Clinical course and risk stratification of patients affected with the Jervell and Lange–Nielsen syndrome. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 2006; 17 (11): 1161–8.
17. Ruan Y., Denegri M., Liu N., Bachetti T., Seregni M., Morotti S. et al. Trafficking defects and gating abnormalities of a novel SCN5A mutation question gene-specific therapy in long QT syndrome type 3. *Circ. Res.* 2010; 106 (8): 1374–83.
18. Kim J.A., Lopes C.M., Moss A.J., McNitt S., Barsheshet A., Robinson J.L. et al. Trigger-specific risk factors and response to therapy in long QT syndrome type 2. *Heart Rhythm*. 2010; 7 (12): 1797–805.
19. Ackerman M.J. Genotype-phenotype relationships in congenital long QT syndrome. *J. Electrocardiol.* 2005; 38 (4 Suppl): 64–8.
20. Ali R.H., Zareba W., Moss A.J. et al. Clinical and genetic variables associated with acute arousal and nonarousal-related cardiac events among subjects with long QT syndrome. *Am. J. Cardiol.* 2000; 85 (4): 457–61.
21. Antzelevitch C. Arrhythmogenic mechanisms of QT prolonging drugs: is QT prolongation really the problem? *J. Electrocardiol.* 2004; 37 Suppl: 15–24.
22. Antzelevitch C., Oliva A. Amplification of spatial dispersion of repolarization underlies sudden cardiac death associated with catecholaminergic polymorphic VT, long QT, short QT and Brugada syndromes. *J. Intern. Med.* 2006; 259 (1): 48–58.
23. Chiang C.E., Roden D.M. The long QT syndromes: genetic basis and clinical implications. *JACC*. 2000; 36 (1): 1–12.
24. Kao L.W., Furbee R.B. Drug-induced q-T prolongation. *Med. Clin. North. Am.* 2005; 89 (6): 1125–44, x.
25. Lankipalli R.S., Zhu T., Guo D., Yan G.X. Mechanisms underlying arrhythmogenesis in long QT syndrome. *J. Electrocardiol.* 2005; 38 (4 Suppl): 69–73.
26. Modell S.M., Lehmann M.H. The long QT syndrome family of cardiac ion channelopathies: a HuGE review. *Genet. Med.* 2006; 8 (3): 143–55.
27. Moss A.J., Robinson J. Clinical features of the idiopathic long QT syndrome. *Circulation*. 1992; 85 (1 Suppl): I140–4.
28. Moss A.J., Schwartz P.J., Crampton R.S. et al. The long QT syndrome. Prospective longitudinal study of 328 families. *Circulation*. 1991; 84 (3): 1136–44.

29. Moss A.J., Zareba W., Benhorin J. et al. ECG T-wave patterns in genetically distinct forms of the hereditary long QT syndrome. *Circulation*. 1995; 92 (10): 2929–34.
30. Moss A.J., Zareba W., Hall W.J. et al. Effectiveness and limitations of beta-blocker therapy in congenital long-QT syndrome. *Circulation*. 2000; 101 (6): 616–23.
31. Napolitano C., Bloise R., Priori S.G. Long QT syndrome and short QT syndrome: how to make correct diagnosis and what about eligibility for sports activity. *J. Cardiovasc. Med.* (Hagerstown). 2006; 7 (4): 250–6.
32. Rashba E.J., Zareba W., Moss A.J. et al. Influence of pregnancy on the risk for cardiac events in patients with hereditary long QT syndrome. LQTS Investigators. *Circulation*. 1998; 97 (5): 451–6.
33. Roden D.M. Acquired long QT syndromes and the risk of proarrhythmia. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 2000; 11 (8): 938–40.
34. Schwartz P.J. The congenital long QT syndromes from genotype to phenotype: clinical implications. *J. Intern. Med.* 2006; 259 (1): 39–47.
35. Mullally J., Goldenberg I., Moss A.J., Lopes C.M., Ackerman M.J., Zareba W. et al. Risk of life-threatening cardiac events among patients with long QT syndrome and multiple mutations. *Heart Rhythm*. 2013; 10 (3): 378–82.
36. Schwartz P.J., Priori S.G., Spazzolini C. et al. Genotype-phenotype correlation in the long-QT syndrome: gene-specific triggers for life-threatening arrhythmias. *Circulation*. 2001; 103 (1): 89–95.
37. Vincent G.M., Timothy K.W., Leppert M., Keating M. The spectrum of symptoms and QT intervals in carriers of the gene for the long-QT syndrome. *N. Engl. J. Med.* 1992; 327 (12): 846–52.
38. Zareba W., Moss A.J., le Cessie S. et al. Risk of cardiac events in family members of patients with long QT syndrome. *JACC*. 1995; 26 (7): 1685–91.
39. Zareba W., Moss A.J., Schwartz P.J. et al. Influence of genotype on the clinical course of the long-QT syndrome. International Long-QT Syndrome Registry Research Group. *N. Engl. J. Med.* 1998; 339 (14): 960–5.

Поступила 29.05.2015 г.
Подписана в печать 15.06.2015 г.

Обращение
по случаю открытия секции «АРИТМОЛОГИЯ» Российской ассоциации сердечно-сосудистых хирургов

Дорогие друзья!

Наша секция родилась как зрелое решение объединить знания, накопленные самыми авторитетными специалистами в области аритмологии.

Углубившись в историю зарождения аритмологии, мы осознали, что до появления кардиохирургии – хирургии на «открытом сердце», – до возникновения идеи снять информацию об электрической активности с поверхности самого сердца аритмии сердца были неразрешимой проблемой. Так продолжалось до тех пор, пока не появилось картирование сердца и ученые не занялись глубоким изучением механизмов аритмий, а также поиском субстрата возникновения последних. Понимание механизмов дало возможность устранить субстрат. Так началась эра хирургической аритмологии, которая передала эстафету фармакологическим и интервенционным методам.

Наша миссия состоит в сохранении и приумножении тех знаний, которые существуют сегодня во всем мире по проблеме аритмий, для того чтобы каждый, кто страдает от нарушений ритма сердца, имел возможность узнать о своем заболевании, разобраться в его причинах и механизмах и выбрать самый эффективный метод лечения, который является не только современным, но и безопасным.

Наша задача – поделиться знаниями с коллегами и молодыми специалистами, начинающими карьеру врача-ученого, с пациентами и их семьями, чтобы каждый, кто ищет достоверную информацию, нашел ее на нашем сайте.

Мы собрали лучшие работы отечественных авторов, результаты исследований и разработок наших зарубежных коллег. Вашему вниманию представлена профессиональная библиотека публикаций, видео- и аудиоматериалов по всем проблемам аритмологии.

Обращаясь к коллегам, я хотела бы пригласить вас стать членами нашей секции, чтобы внести свой вклад в решение столь серьезной медицинской проблемы и одновременно крайне интересной научной задачи, применяя знания наших Мэтров и достижения научно-технического прогресса.

Вся информация о секции представлена на ее официальном сайте в сети Интернет по адресу: **www. arrhythmology.racvs.ru**

Заместитель председателя секции аритмологии
Российской ассоциации сердечно-сосудистых хирургов,
главный научный сотрудник
ФГБУ «НЦССХ им. А.Н. Бакулева»,
профессор, доктор медицинских наук
Бокерия Ольга Леонидовна