



**Клиника НИИ сердечно-сосудистых заболеваний ФГБОУ ВО ПСПбГМУ
им. академика И.П.Павлова**

**Кафедра терапии факультетской с курсом эндокринологии,
кардиологии с клиникой им. академика Г.Ф. Ланга**

«Кардиомиопатии и ВСС»

Гудкова Александра Яковлевна

**д.м.н., заведующая лабораторией кардиомиопатий НИИ сердечно-сосудистых заболеваний НКИЦ
ФГБОУ ВО «ПСПбГМУ имени академика И.П. Павлова», профессор кафедры факультетской терапии
ФГБОУ ВПО «ПСПбГМУ имени академика И.П. Павлова», ведущий научный сотрудник Института
молекулярной биологии и генетики ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова»**

**Донецк
16.06.2023**

Европейские рекомендации по лечению пациентов с желудочковыми аритмиями и профилактике внезапной сердечной смерти 2022: что нового?

Т.Н. Новикова, В.И. Новиков, С.А. Сайганов, В.А. Щербакова

Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова, Санкт-Петербург, Россия

В обзоре представлена информация о новых показаниях, которыми следует руководствоваться при диагностике и лечении желудочковых нарушений ритма у пациентов с разной этиологией нарушений ритма, в том числе у пациентов, страдающих ишемической болезнью сердца, кардиомиопатиями, каналопатиями, воспалительными заболеваниями сердца, нейромышечными заболеваниями, врожденными пороками сердца, даны алгоритмы диагностической оценки при первом обращении пациента с желудочковыми нарушениями ритма без известных сердечных заболеваний.

Ключевые слова: желудочковые аритмии; внезапная сердечная смерть; алгоритмы диагностики при первом обращении пациента с желудочковыми нарушениями ритма.

Как цитировать:

Новикова Т.Н., Новиков В.И., Сайганов С.А., Щербакова В.А. Европейские рекомендации по лечению пациентов с желудочковыми аритмиями и профилактике внезапной сердечной смерти 2022: что нового? // *Cardiac Arrhythmias*. 2022. Т. 2, № 3. С. 7–30. DOI: <https://doi.org/10.17816/cardar110961>

Кардиомиопатии

- Гетерогенная группа заболеваний различной этиологии (часто генетически обусловленных), сопровождающихся механической и/или электрической дисфункцией миокарда и (в ряде случаев) непропорциональной гипертрофией или дилатацией.
- Кардиомиопатии (КМП) – группа заболеваний, при которых **первично поражается миокард**, и это поражение не является следствием:

ВПС, приобретенных клапанных пороков, АГ, ИБС, поражения перикарда.

Однако, эти заболевания могут присутствовать в качестве сопутствующей патологии

КАРДИОМИОПАТИИ

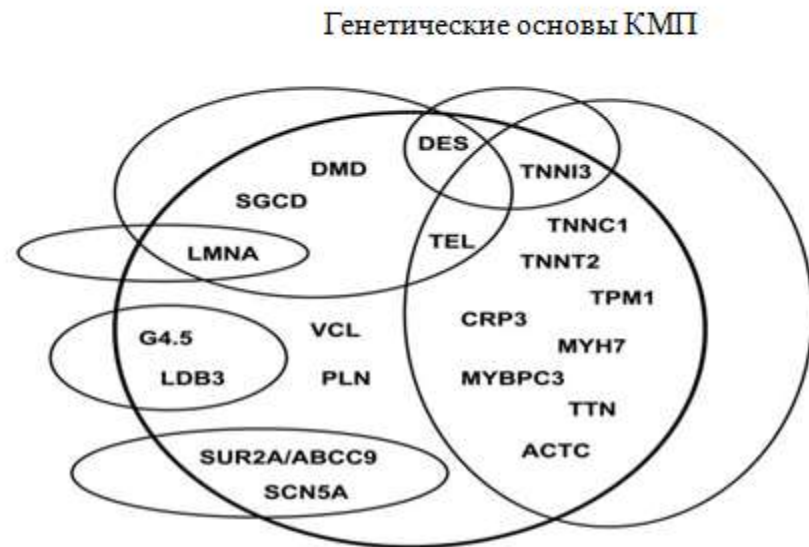
American Heart Association classification 2006



(Maron B.J. et al., 2006)



Классификация ВОЗ (1996)



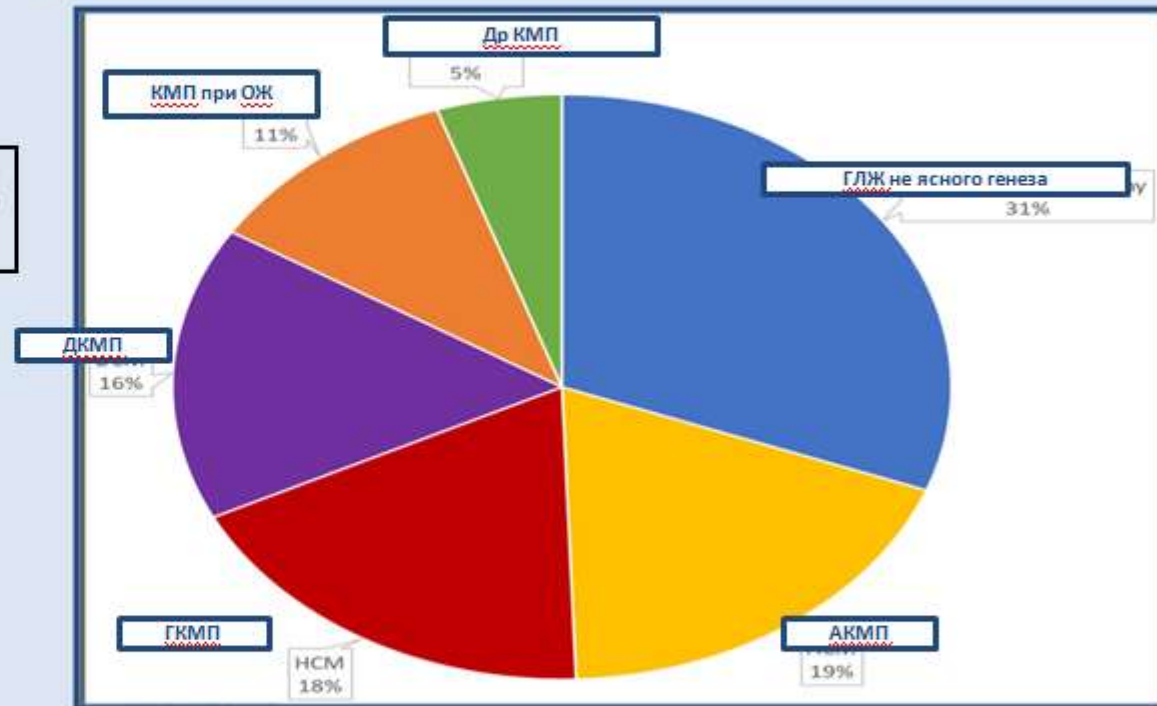
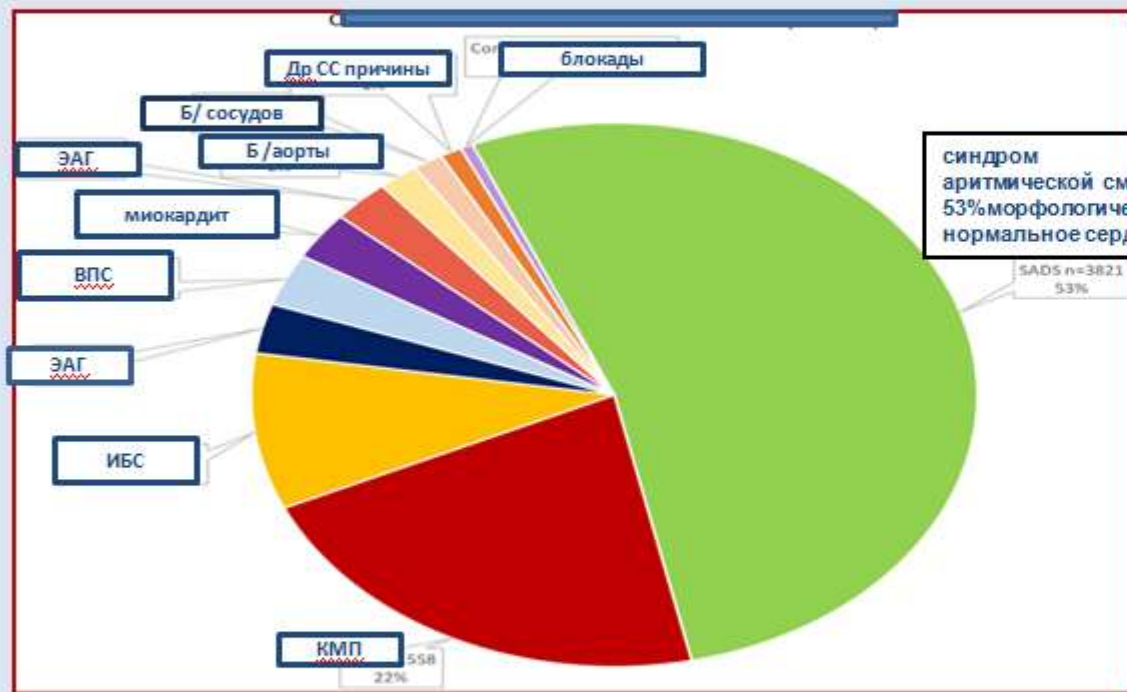
European Society of Cardiology classification 2008

(Elliott P. et al., 2008)



Внезапная аритмическая смерть и кардиомиопатия являются важными причинами внезапной сердечной смерти в Великобритании: результаты из национальной базы данных

В период с 1994 по 2021 г. исследованы сердца от 7214 случаев ВСС.



Mary N Sheppard, Joseph Westaby, Emelia Zullo, Belmira V E Fernandez, Steve Cox, Alison Cox

Sudden arrhythmic death and cardiomyopathy are important causes of sudden cardiac death in the UK: results from a national coronial autopsy database//

Volume 82, Issue 7, June 2023, Pages 1056-1066

<https://doi.org/10.1111/his.14889>

ИКД впервые применен у пациентов Mirowski et al. в 1980 году

В 2002 г. ACC/AHA/NASPE рекомендовали использование ИКД для первичной профилактики ВСС при ГКМП (Пь)

ГКМП, ВСС и

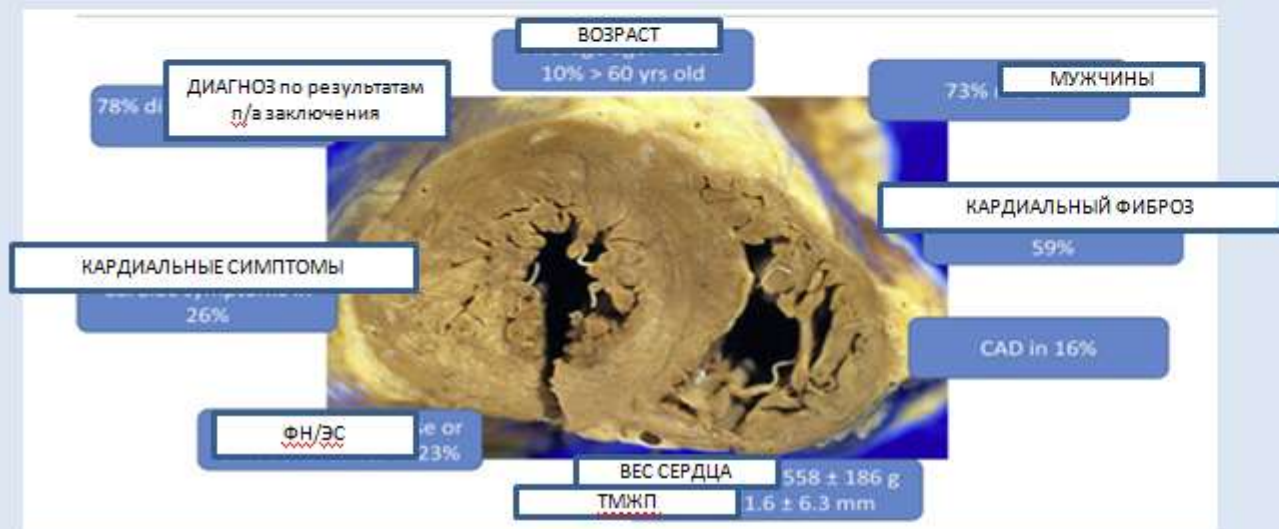
ИКД

До 2000 г. отсутствовали исследования эффективности ИКД в профилактике ВСС в когорте ГКМП

2015г
Использование стратификации риска ВСС от ACCF/AHA привела к имплантации ИКД у 40-60% пациентов с ГКМП по сравнению с 20-26% при использовании модели от ESC.



Внезапная смерть может быть первым проявлением гипертрофической кардиомиопатии : данные регистра патологии Соединенного Королевства



ВСС была первым проявлением ГКМП в большинстве (78%) случаев

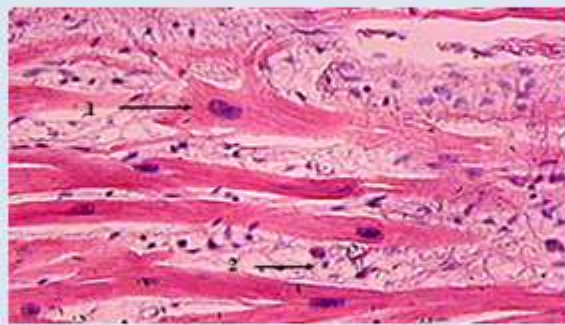
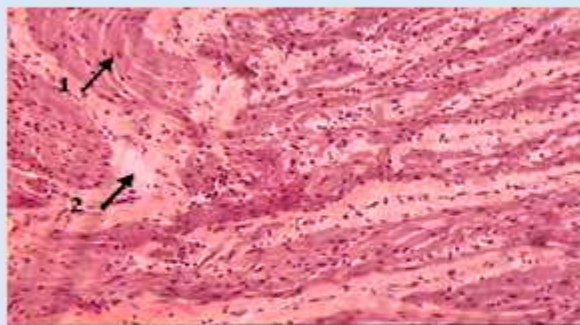
ВСС поражает людей с ГКМП в любом возрасте (даже старше 60 лет), с пиком в период от 30 до 50 лет

КБС отмечена у 16%, половина из них были старше 60 лет

В отличие от аритмогенной кардиомиопатии, где существует четкая связь между интенсивными физическими упражнениями и повышенным риском ВСС

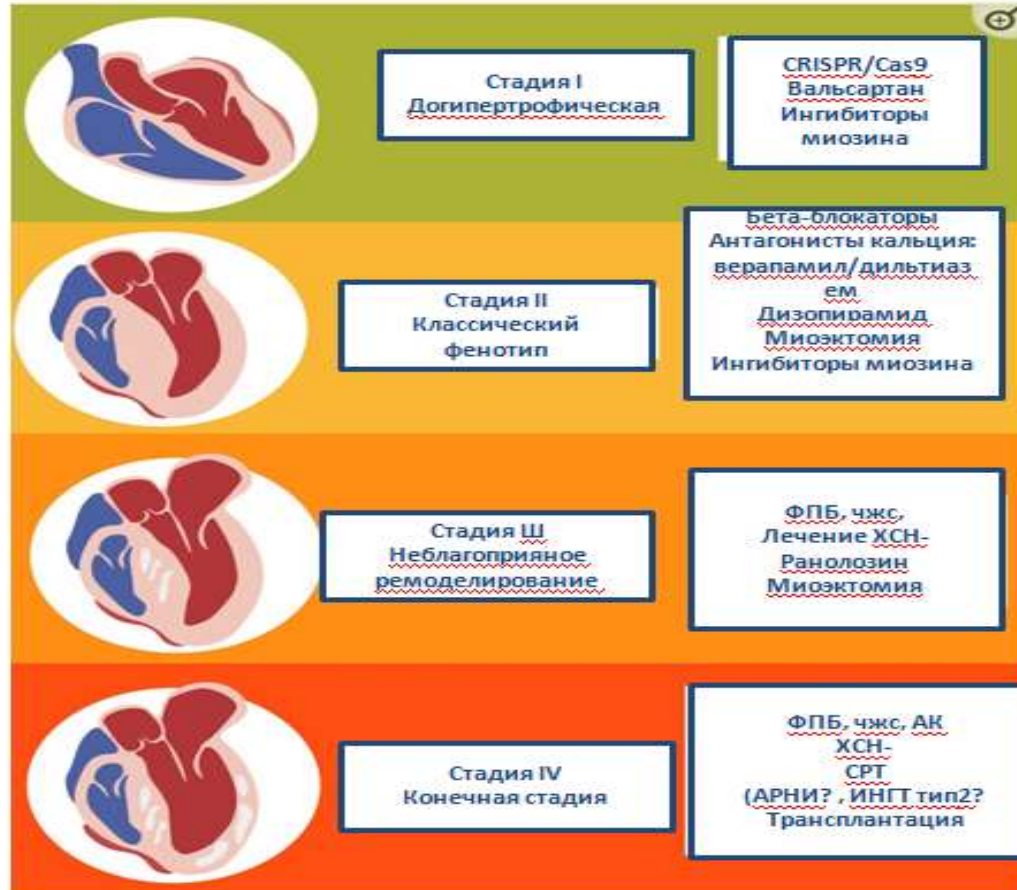
ВСС в большинстве случаев при ГКМП возникала в покое или при обычной деятельности.

Будущие проспективные рандомизированные исследования должны оценить пользу и вред/риск физических упражнений у пациентов с ГКМП.



Расчет риска ВСС по калькулятору ESC + АНА (ГКМП Risk-BCC

<https://professional.heart.org/en/guidelines-and-statements/hcm-risk-calculator>



В рекомендациях АНА/АСС делается важное разъяснение относительно НУЖТ при ХМ ЭКГ, которую следует рассматривать как важный маркер риска у детей и взрослых, когда

- ❖ продолжительная (≥ 10 ударов)
- ❖ частая (≥ 3 циклов),
- ❖ быстрая (≥ 200 ударов в минуту), поскольку эти характеристики более предсказуемы для ВСС

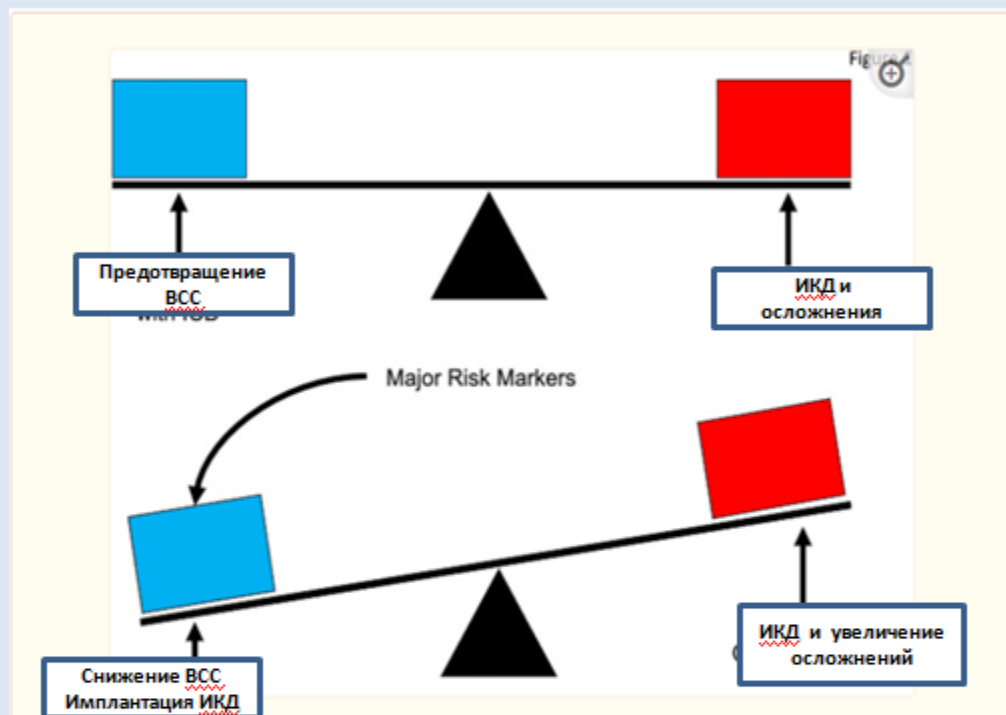
Стадия III - требует тщательного клинического наблюдения, поскольку ФВ от 50% до 65% ассоциирована со значительным присутствием позднего усиления гадолинием ($> 12-15\%$ ЛЖ) на МРТ и может предсказать прогрессирование до явной систолической дисфункции ЛЖ и риск ВСС.

Стадия IV

ГКМП характеризуется сверхнормальной систолической функцией, любое значение ФВ $< 50\%$ следует расценивать как тяжелую дисфункцию и оптимальную медикаментозную терапию СН в соответствии с рекомендациями

Стратификация риска ВСС и ИКД мост к трансплантации.

ГКМП и ВСС



Наиболее реалистично рассматривать стратификацию риска как «компромисс» между предотвращением ВСС и возможностью осложнений, связанных с устройством.

Стратификация риска представляет собой компромисс между предотвращением ВСС с помощью ИКД и возможными осложнениями, связанными с устройством.

Американская модель: использованием ≥ 1 фактора риска в сочетании с совместным принятием решений, (95% чувствительность), но одновременно вероятность осложнений ИКД (в значительной степени связанные с трансвенозными системами) (специфичность 78%).

Европейская модель

чувствительность 33%, но со значительно более низкой частотой осложнений ИКД (специфичность 92%).

Стратификация риска помогает клиницистам определить, следует ли рекомендовать имплантацию кардиовертера-дефибриллятора (ИКД). ИКД выявляет устойчивые желудочковые аритмии (фибрилляцию желудочков или желудочковую тахикардию) и:

Или пытается использовать антитахикардальную стимуляцию для купирования желудочковой тахикардии,

Или выполняет кардиоверсию («шок»).

Европейская модель прогнозирования риска ВСС HCM Risk-SCD имеет ограничения:

Проект КР ГКМП 2023

- **Не применяется у пациентов старше 80 лет и моложе 16 лет;**
- **Не применяется у пациентов с фенокопиями ГКМП, ГЛЖ у спортсменов;**
- **После СМЭ**

Комментарий :

Шкалы не применимы к пациентам ГКМП после СМЭ за счет того, что устраняются ключевые параметры расчета, такие как ГД в ВТЛЖ, толщина МЖП, происходит ремоделирование ЛЖ и т.п.

Тем не менее, требуется дальнейшая оценка рисков ВСС после хирургического лечения с целью определения показаний к ИКД.

Стратификация риска и стратегии первичной и вторичной профилактики ВСС при ГКМП (Европейская модель)

- ❖ Показатели ежегодной смертности от сердечно-сосудистых причин у взрослых пациентов с ГКМП составляют 1–2%
- ❖ Риск ВСС у пациентов с ГКМП без традиционных факторов риска составляет 5,9% за 10 лет
 - *Существует три модели стратификации риска ВСС:*
 - *На основе традиционных факторов риска (американская модель).*
 - *На основе расчета индивидуальных оценок риска, персонифицированный подход (европейская модель) – шкала HCM Risk-SCD.*
 -
- 5-летний риск ВСС рекомендуется оценивать при первичном обследовании пациента с ГКМП и в дальнейшем переоценивать каждые 1–3_{ESC} / 1–2_{AHA} года или при изменении клинического статуса

ЕОК IC (УДД 1 УУР C)

- Шкала HCM Risk-SCD рекомендуется в качестве метода оценки риска внезапной смерти в течение 5 лет для пациентов ≥ 16 лет без случаев реанимации после эпизодов ЖТ/ФЖ или спонтанной устойчивой ЖТ с потерей сознания или гемодинамическими нарушениями

ЕОК IB (УДД 1 УУР B)

Проведена модификация формулы расчета с использованием такого фактора как максимальная толщина стенки ЛЖ (в HCM Risk-SCD Calculator — рекомендовано указывать не более 35 мм)

Алгоритм первичной и вторичной профилактики ВСС у пациентов с ГКМП (ESC-модель)

Проект КР ГКМП 2023

Первичная профилактика

Анамнез, ЭХОКГ, ХМЭКГ

Переменные по шкале HCM Risk-SCD:

- Возраст
- Семейный анамнез ВСС
- Необъяснимые обмороки
- ↑ ГД в ВТЛЖ
- Максимальная толщина миокарда ЛЖ
- Неустойчивая ЖТ при ХМЭКГ
- Диаметр ЛП

Балл по шкале HCM Risk-SCD

Низкий 5-летний риск (< 4%)

Промежуточный 5-летний риск (4- 6 %)

Высокий 5-летний риск (> 6%)

ИКД*** обычно не показан

ИКД*** может быть рекомендован

ИКД*** должен быть рекомендован

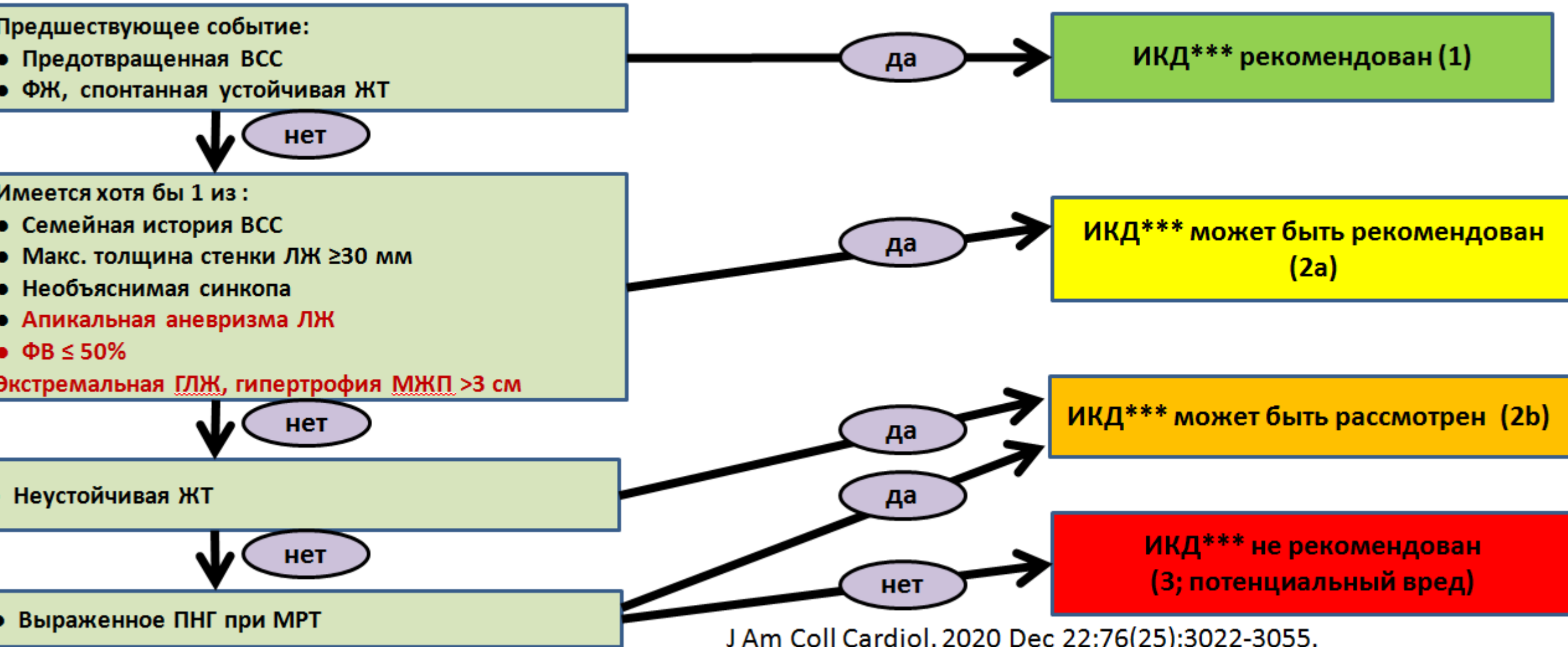
Вторичная профилактика

- Остановка сердца вследствие ЖТ или ФЖ
- Спонтанная устойчивая ЖТ, приводящая к обморокам и гемодинамическим нарушениям

Ожидаемая продолжительность жизни > 1 года

Оценка риска ВСС у пациентов с ГКМП (американская модель)

Проект КР ГКМП 2023



J Am Coll Cardiol. 2020 Dec 22;76(25):3022-3055.

«AHA HCM SCD Calculator» на сайте

<https://professional.heart.org/en/guidelines-and-statements/hcm-risk-calculator>

Расчет риска ВСС по калькулятору ESC + АНА (ГКМП Risk-BCC)

Hypertrophic Cardiomyopathy - Sudden Cardiac Death Risk Calculator

ВОЗРАСТ

16-80 years 

ТМЖП

10-35 mm 

Размер ЛП

28-67 mm 

ГД ВЛЖ

2-154 mmHg 

Семейный анамнез ВСС

No Yes 

НУЖТ

No Yes 

Необъяснимые синкопы

No Yes 

ФВ < 50%

Апикальная
аневризма
ПНГ

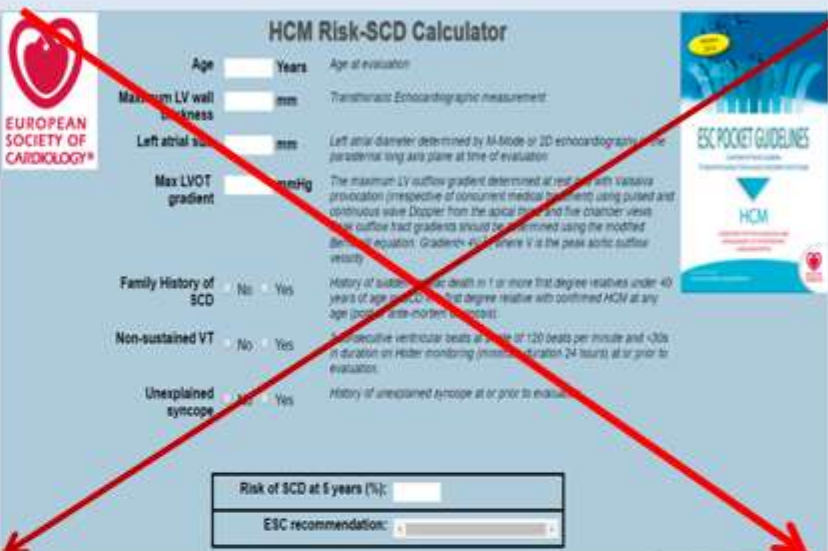
No Yes 

No Yes 

No Yes 

5-летний риск ВСС

Расчет риска ВСС по калькулятору ESC (HCM Risk-SCD)



HCM Risk-SCD Calculator

Age: Years (Age at evaluation)

Maximum LV wall thickness: mm (Transthoracic Echocardiographic measurement)

Left atrial size: mm (Left atrial diameter determined by M-mode or 2D echocardiography in the parasternal long axis plane at time of evaluation)

Max LVOT gradient: mmHg (The maximum LV outflow gradient determined at rest only with Valsalva provocation (irrespective of concurrent medical treatment) using pulsed and continuous wave Doppler from the apical three and five chamber views. Peak or outflow tract gradients should be determined using the modified Bernoulli equation: Gradient = 4V₂² where V₂ is the peak aortic outflow velocity)

Family History of SCD: No Yes (History of sudden cardiac death in 1 or more first degree relatives under 40 years of age (SCD) or 1st degree relative with confirmed HCM at any age (SCD or aortic aortic dissection))

Non-sustained VT: No Yes (5 or more consecutive ventricular beats at a rate of 120 beats per minute and >30s in duration on Holter monitoring (minimum duration 24 hours) at or prior to evaluation)

Unexplained syncope: No Yes (History of unexplained syncope at or prior to evaluation)

Risk of SCD at 5 years (%):

ESC recommendation:

- ❖ В рекомендациях АНА/АСС делается важное разъяснение относительно **НУЖТ** при ХМ ЭКГ, которую следует рассматривать как **важный маркер риска у детей и взрослых, когда частая (≥3 циклов),**
- ❖ **продолжительная (≥10 ударов)**
- ❖ **быстрая (≥ 200 ударов в минуту),** поскольку эти характеристики более предсказуемы для ВСС.

Сравнение стратегий АНА/АСС и ESC для профилактики внезапной смерти при ГКМП

Переменные	АНА/АСС	ESC
ИКД	≥ 1 маркеров риска	Количественная оценка
Совместное принятие решений	рекомендуемые	Объективная оценка
Проверено проспективно	да	нет
Годовой коэффициент событий	Не используется	Более 5 лет
Прогнозирование событий ВСС		
Чувствительность	95%	33%
Специфичность	78%	92%
Гибкий алгоритм	+	Зафиксированный
Количество ИКД, необходимое для лечения	6,6	7.2
Используемые маркеры риска		
обморок	+	+
Массивная ГЛЖ	+	+
НУЖТ	+	+
Семейный анамнез: ГКМП-ВСС	+	+
ПНГ (фиброз)	+	0
Верхушечная аневризма ЛЖ	+	0
Конечная стадия (EF < 50%)	+	0
Маркеры, связанные с МРТ	+	0
Возраст*	+	+
Обструкция ВТЛЖ 30 мм рт.ст.	0	+
диаметр ЛП	0	+

Учитывая непредсказуемость аритмического субстрата, необходимо учитывать возможность связанных с устройством осложнений, возникающих в течение длительных периодов времени, особенно у молодых пациентов, включая инфекцию, выход электрода из строя и неадекватные разряды.

ESC - оценка риска показала более низкую чувствительность (33%) для выявления пациентов с последующими событиями ВСС, показатель в три раза меньше, чем при использовании стратегии индивидуального фактора риска АНА/АСС.

Объединение стратегий АНА/АСС и ESC для получения рекомендаций по ИКД у одного и того же пациента, //некоторые кардиологи (и рекомендации АНА/АСС HCM 2020 г

Гипертрофическая кардиомиопатия	Класс
Для диагностики пациентов с ГКМП рекомендовано проводить МРТ сердца с применением гадолиниевого контрастирования	I
Генетическое консультирование и тестирование рекомендуются пациентам с ГКМП	I
Родственникам первой степени родства пациента с ГКМП рекомендуется проведение ЭКГ и эхокардиограммы	I
Имплантация кардиовертера-дефибриллятора для первичной профилактики внезапной смерти должна быть рассмотрена у пациентов с ГКМП в возрасте 16 лет и старше с промежуточным 5-летним риском внезапной сердечной смерти (> 4 до < 6%) ^f , и с (a) значительным поздним усилением гадолиния при МРТ сердца (обычно > 15% от массы ЛЖ); или (b) ФВ ЛЖ < 50%; или (c) аномальной реакции артериального давления при физической нагрузке ^g ; или (d) апикальной аневризме ЛЖ; или (e) наличии саркомерной патогенной мутации	IIa
У детей в возрасте до 16 лет с ГКМП и предполагаемым 5-летним риском внезапной смерти > 6% (на основании оценки HCM Risk-Kids score ^h) следует рассмотреть возможность имплантации кардиовертера-дефибриллятора для первичной профилактики внезапной смерти	IIa
У пациентов с ГКМП с гемодинамически переносимой устойчивой мономорфной ЖТ следует рассмотреть возможность имплантации кардиовертера-дефибриллятора	IIa
У пациентов с ГКМП и рецидивирующей симптоматической желудочковой аритмией или рецидивирующими срабатываниями ИКД следует рассмотреть возможность лечения антиаритмическими препаратами	IIa
Участие в высокоинтенсивных тренировках может быть рассмотрено для бессимптомных взрослых пациентов с ГКМП без маркеров риска	IIb
Имплантация кардиовертера-дефибриллятора может быть рассмотрена у пациентов с ГКМП в возрасте 16 лет и старше с низким расчетным 5-летним риском внезапной сердечной смерти (< 4%) ^f и с (a) значительным поздним усилением гадолиния при МРТ сердца (обычно > 15% массы ЛЖ), или (b) ФВ ЛЖ < 50%, или (в) аневризмой верхушки ЛЖ	IIb
Катетерная абляция в специализированных центрах может быть рассмотрена у отдельных пациентов с ГКМП и рецидивирующей, симптоматической устойчивой мономорфной ЖТ, или срабатываниями ИКД при устойчивой мономорфной ЖТ, у которых антиаритмические препараты неэффективны, противопоказаны или не переносятся	IIb

Проект КР ГКМП 2023

Zeppenfeld K. et al. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death // European Heart Journal. 2022. Vol. 43. №40. P.3997-4126.].

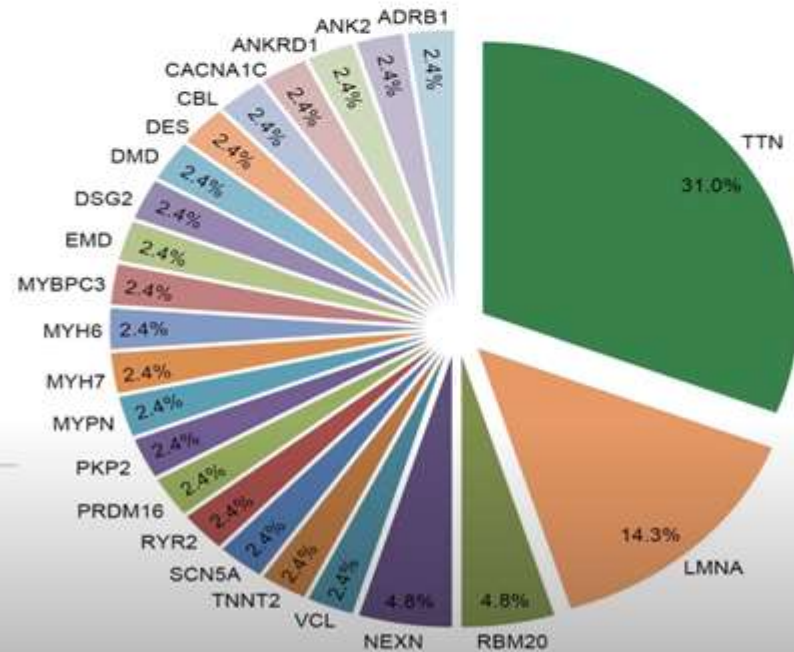
Приложение Б9. Алгоритм врачебной тактики в зависимости от стадии ГКМП и варианта клинического течения



Дилатационная кардиомиопатия

ГЕНЕТИЧЕСКАЯ ДКМП

Проект КР ДКМП 2023



Показания к ЭКС и ИКД в отдельных группах ДКМП

Ламинопатии

- У пациентов с мутацией LMNA (с дистрофиями Эмери-Дрейфуса и пояснично-конечностными), имеющих стандартные показания к имплантации ЭКС, или у которых имеется сочетание удлинения интервала PR с блокадой ЛНПГ, показана имплантация ИКД с возможностью ЭКС (в случае, если предполагаемая выживаемость составляет ≥ 1 года) [312].

ЕОК № 5 (СУР А, УДЛЗ)

<https://lmna-risk-vta.fr>

Калькулятор LMNA-риска VTA

Шкала прогнозирования риска угрожающих жизни желудочковых тахикардий при ламинопатиях

Секс Мужской Женский

Мутация LMNA без миссенс Да Нет

Атриовентрикулярная блокада Отсутствует 1 степень Высокий градус

Неустойчивая желудочковая тахикардия Да Нет

Фракция выброса левого желудочка %

Мутации, не связанные с миссенс, включают вставки, делеции, усекающие мутации или мутации, влияющие на сплайсинг.

Пожалуйста, выберите высшую степень. АВ-блокада 1-й степени соответствует интервалу PR $\geq 0,20$ с, а АВ-блокада высокой степени соответствует типу II 2-й или 3-й степени (но не типу I 2-й степени).

НЖТ соответствует ≥ 3 последовательным желудочковым комплексами с частотой ≥ 120 ударов в минуту при 24-часовом амбулаторном электрокардиографическом мониторинге.

Измерение фракции выброса левого желудочка, полученное из эхокардиограммы

Риск угрожающих жизни желудочковых тахикардий через 5 лет

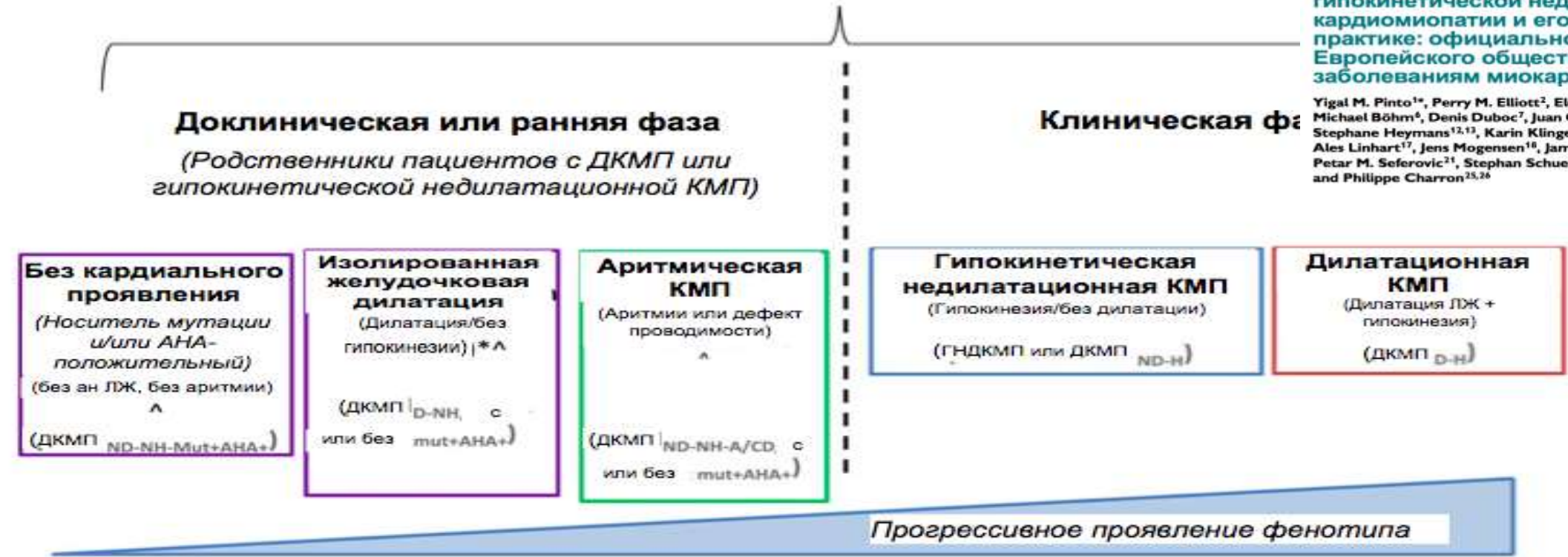
— %

Сброс настроек

Угрожающие жизни желудочковые тахикардии определяются как 1) внезапная сердечная смерть, 2) соответствующая терапия ИКД, определяемая как разряд для прекращения ВТА, или 3) другие проявления гемодинамически нестабильной ВТА.

Pinto Y.M. et al

Клинический спектр ДКМП



Предложение пересмотра определения дилатационной кардиомиопатии, гипокинетической недилатационной кардиомиопатии и его применения в клинической практике: официальное заявление Европейского общества кардиологов по заболеваниям миокарда и перикарда

Yigal M. Pinto^{1*}, Perry M. Elliott², Eloisa Arbustini³, Michael Böhm⁴, Denis Duboc⁷, Juan Gimeno⁸, Pascal Stehane Heymans^{12,13}, Karin Klingel¹⁴, Michel Komajda¹⁵, Ales Linhart¹⁷, Jens Mogensen¹⁶, James Moon¹⁹, Petar M. Seferovic²¹, Stephan Schueler²², Jose L. Zamora²³ and Philippe Charron^{25,26}

*Показано двумя независимыми методами визуализации; ^носитель или не носитель мутации; положительный или отрицательный на аутоантитела к ткани сердца (АНА)

Фигура 1 Описание клинического спектра ДКМП. ан ЛЖ, аномалия левого желудочка. ДКМП также может классифицироваться как ND или D (недилатационная/дилатационная) или NH или H (негипокинетическая/гипокинетическая) или mut+ (носитель мутации) или ANA+ (положительный на аутоантитела к ткани сердца) или A/CD (аритмия/дефект проводимости).

Гипокинетическая недилатационная кардиомиопатия - левожелудочковая и бивентрикулярная глобальная систолическая дисфункция без дилатации (определяемая как ФВ ЛЖ (< 50% но > 40%), не объясняемая аномальными условиями нагрузки или ишемической болезнью сердца.

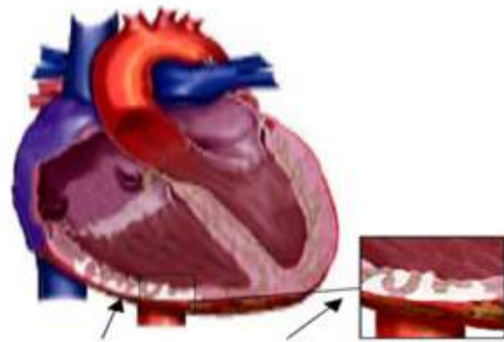
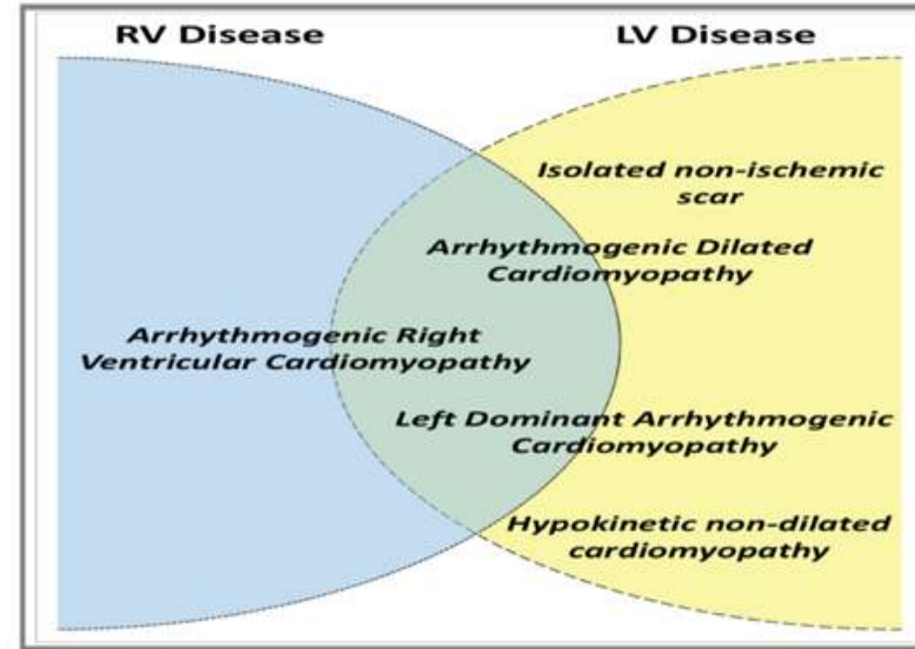
Дилатационная кардиомиопатия / гипокинетическая недилатационная кардиомиопатия	Класс
<p>Генетическое тестирование (включая по крайней мере гены LMNA, PLN, RBM20 и FLNC) рекомендуется пациентам с ДКМП/ГНДКМП и АВ блокадами в возрасте < 50 лет, или тем, у кого в семейном анамнезе есть ДКМП/ГНДКМП или ВСС у родственника первой степени родства (в возрасте < 50 лет).</p> <p>Для родственников первой степени родства пациента с ДКМП/ГНДКМП рекомендуется проведение ЭКГ и эхокардиограммы, если:</p> <ul style="list-style-type: none"> – диагноз был поставлен пациенту в возрасте до 50 лет или у него есть клинические признаки, позволяющие предположить наследственный характер заболевания, или – имеется семейный анамнез ДКМП/ГНДКМП или преждевременной неожиданной внезапной смерти 	I
<p>MPT сердца с усилением сигнала гадолинием должна быть рассмотрена у пациентов с ДКМП/ГНДКМП для оценки этиологии и риска желудочковой аритмии/ВСС</p> <p>Генетическое тестирование (включая по крайней мере гены LMNA, PLN, RBM20 и FLNC) должно быть рассмотрено для стратификации риска у пациентов с очевидными спорадическими случаями ДКМП/ГНДКМП, которые появились в молодом возрасте или у пациентов с признаками, предполагающими наследственную этиологию заболевания</p> <p>Имплантация кардиовертера-дефибриллятора должна быть рассмотрена у пациентов с ДКМП/ГНДКМП с ФВ ЛЖ < 50% и > 2 факторами риска (синкопе, позднее усиление сигнала гадолиния при MPT сердца, индуцированная устойчивая мономорфная ЖТ при ЭФИ, патогенные мутации в генах LMNA, PLN, FLNC и RBM20)</p>	IIa
	IIa
	IIa

DOI: <https://doi.org/10.17816/cardar110961>

Дилатационная кардиомиопатия / гипокинетическая недилатационная кардиомиопатия	Класс
Имплантация кардиовертера-дефибриллятора должна быть рассмотрена у пациентов с ДКМП/ГНДКМП и гемодинамически переносимой устойчивой мономорфной ЖТ	IIa
При наличии родственников первой степени родства у пациента с явно спорадическими ДКМП/ГНДКМП можно рассмотреть возможность проведения ЭКГ и эхокардиограммы	IIb
Лицам с ДКМП/ГНДКМП и мутацией Lamin A/C не рекомендуется участие в высокоинтенсивных тренировках, включая соревновательные виды спорта	III

Аритмогенная кардиомиопатия

Аритмогенная кардиомиопатия правого и/или левого желудочка называемая аритмогенной дисплазией сердца (АДС) – заболевание миокарда, которое характеризуется фиброно-жировым перерождением миокарда, затрагивающем как ПЖ, так и ЛЖ, с широкой фенотипической экспрессией клинических признаков.



Заменой мышечной ткани на фиброно-жировую

Падуанские критерии 2020: выделение трех форм АКМП



АКМП и калькулятор риска ВСС (2019)

- Возраст постановки диагноза АКМП
- Пол
- Синкопэ в анамнезе (последние 6 месяцев)
- Кол-во отведений с инвертированной Т-волной
- Кол-во ЖЭ в сутки по данным СМЭКГ
- ФВ пж

• www.arvcrisk.com

Этот калькулятор обеспечивает 1-, 2- или 5-летнюю оценку риска для:

Всех пациентов с определенным АДЖК:

- Риск быстрой устойчивой ЖА (только ЖТ >250 уд/мин; ФЖ; ВСС/ВСД) Только для пациентов с первичной профилактикой, т.е. VA:
- Риск первой устойчивой VA (включая все типы)
- Риск первой устойчивой VA, с поправкой на результаты программированной стимуляции желудочков (PVS)

Age at diagnosis

Age at which the patient fulfilled ARVC diagnosis as per 2010 Task Force Criteria (Marcus et al. 2010)

Sex

Male

Female

Cardiac syncope (<6 months)

Yes

No

Syncope suspected to be caused by cardiac arrhythmia within 6 months prior to diagnosis.

Number of inverted T-waves

0

Total number of precordial and inferior leads with inverted T-waves on standard 12-lead ECG.

Maximum 24 hours PVC count

Maximum number of PVCs in 24 hours registered by continuous ECG monitoring (e.g. Holter)

History of non-sustained VT

Yes

No

Specified as a recorded ventricular tachycardia (> 100bpm) ending spontaneously within 30 seconds.

Right ventricular ejection fraction (%)

50

As measured by cardiac MRI.

ALL PATIENTS WITH DEFINITE ARVC



Risk of fast VT/VF/SCA, within:

5 years 2 years 1 year

Calculate

Definition and treatment of arrhythmogenic cardiomyopathy: an updated expert panel report

Perry M Elliott¹, et al., 2019 PMID: [PMC6685753](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/326685753/)

Аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия	Класс
Пациентам с подозрением на АКМП рекомендуется проведение магнитно-резонансного исследования сердца	I
Пациентам с подозрением или установленным диагнозом АКМП рекомендуется генетическое консультирование и тестирование	I
Имплантация кардиовертера-дефибриллятора должна рассматриваться у пациентов с симптоматикой ^d , точно установленной АКМП, умеренной дисфункцией ПЖ или ЛЖ и неустойчивой ЖТ или индуцируемостью устойчивой мономорфной ЖТ при ЭФИ	IIa
У пациентов с АКМП, имеющих показания к ИКД, следует рассмотреть возможность использования устройства с возможностью программирования антитахикардической кардиостимуляции при устойчивой мономорфной ЖТ вплоть до высоких частот	IIa
Носителям патогенных мутаций, связанных с АКМП, при отсутствии фенотипа, рекомендуется избегать высокоинтенсивных физических нагрузок ^e	IIb
Терапия бета-блокаторами может быть рассмотрена у всех пациентов с точно установленным диагнозом АКМП	IIb
У пациентов с АКМП и симптомами, весьма вероятными для желудочковой аритмии, ЭФИ может быть рассмотрено для стратификации риска	IIb

Zeppenfeld K. et al. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death // European Heart Journal. 2022. Vol. 43. №40. P.3997-4126.].

СПАСИБО ЗА
СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!
ВНИМАНИЕ!