

# Рекомендації 2015 Європейського товариства кардіологів (ESC) щодо лікування пацієнтів зі шлуночковими аритміями та попередження раптової серцевої смерті\*

\*Переклад пунктів 6 та 7 рекомендацій.

**Робоча група Європейського товариства кардіологів (European Society of Cardiology, ESC) щодо лікування пацієнтів зі шлуночковими аритміями та попередження раптової серцевої смерті**

За загальною редакцією  
Європейської асоціації педіатричної кардіології та вроджених вад серця (AEPSC)

**Автори/члени робочої групи:** Сильвія Дж. Пріорі (Silvia G. Priori) (Голова робочої групи) (Італія), Каріна Бломстрьом-Лундквіст (Carina Blomstrom-Lundqvist) (Співголова робочої групи) (Швеція), Андреа Маццанті (Andrea Mazzanti) (Італія), Ніко Блом (Nico Blom)<sup>a</sup> (Нідерланди), Мартін Борггрефе (Martin Borggrefe) (Німеччина), Джон Камм (John Camm) (Велика Британія), Перрі Марк Елліот (Perry Mark Elliott) (Велика Британія), Донна Фітцсаймонс (Donna Fitzsimons) (Велика Британія), Роберт Хатала (Robert Hatala) (Словаччина), Герхард Хіндрікс (Gerhard Hindricks) (Німеччина), Паулюс Кіркхоф (Paulus Kirchhof) (Велика Британія/Німеччина), Кельд К'ельдсен (Keld Kjeldsen) (Данія), Карл-Хейнц Кук (Karl-Heinz Kuck) (Німеччина), Антоніо Ернандес-Мадрид (Antonio Hernandez-Madrid) (Іспанія), Ніколаос Ніколаоу (Nikolaos Nikolaou) (Греція), Тоне М. Нореквал (Tone M. Norekval) (Норвегія), Крістіан Спаулдінг (Christian Spaulding) (Франція) та Дірк Дж. Ван Вельдх'юсен (Dirk J. Van Veldhuisen) (Нідерланди).

**Рецензенти документа:** Філіпп Коль (Philippe Kolh) (Клінічні рекомендації Координатор рецензії CPG Review Coordinator) (Бельгія), Грегори І. Х. Ліп (Gregory Y. H. Lip) (Клінічні рекомендації Координатор рецензії CPG Review Coordinator) (Велика Британія), Стефан Агевалл (Stefan Agewall) (Норвегія), Гонзало Барон-Ескуівіас (Gonzalo Baron-Esquivias) (Іспанія), Джузеппе Боріані (Giuseppe Boriani) (Італія), Вернер Будтс (Werner Budts) (Бельгія), Ектор Буено (Hector Bueno) (Іспанія), Давід Каподанно (Davide Capodanno) (Італія), Шіпіоне Карері (Scipione Carerj) (Італія), Марія Г. Креспо-Лейро (Maria G. Crespo-Leiro) (Іспанія), Мартін Черні (Martin Czerny) (Швейцарія), Крісті Дітон (Christi Deaton) (Велика Британія), Добромір Добреєв (Dobromir Dobrev) (Німеччина), Четін Ерол (Cetin Erol) (Туреччина), Мауріціо Галдерізі (Maurizio Galderisi) (Італія), Булент Горенек (Bulent Gorenek) (Туреччина), Томас Крейбел (Thomas Kriebel) (Німеччина), П'єр Ламб'є (Pier Lambiase) (Велика Британія), Патріціо Ланцелотті (Patrizio Lancellotti) (Бельгія), Дейдре А. Лейн (Deirdre A. Lane) (Велика Британія), Ірен Ланг (Irene Lang) (Австрія), Атанасіос Дж. Маноліс (Athanasios J. Manolis) (Греція), Жуа Мораіс (Joao Morais) (Португалія), Хав'єр Морено (Javier Moreno) (Іспанія), Массімо Ф. П'єполі (Massimo F. Piepoli) (Італія), Франс Х. Руттен (Frans H. Rutten) (Нідерланди), Беата Средніава (Beata Sredniawa) (Польща), Хосе Л. Заморано (Jose L. Zamorano) (Іспанія) та Файє Заннад (Faiez Zannad) (Франція).

## Абревіатури та акроніми

АПФ	Ангіотензинперетворювальний фермент	СНЗФВ	Серцева недостатність із збереженням фракції викиду
ФП	Фібриляція передсердь		
АНА	Американська кардіологічна асоціація	СНЗнФВ	Серцева недостатність із зниженою фракцією викиду
AMIOVIRT	«Аміодарон у порівнянні з імплантованим кардіовертером-дефібрилятором»: рандомізоване дослідження серед пацієнтів з неішемічною дилатаційною кардіоміопатією та безсимптомною нестійкою тахікардією шлуночків	СР	Співвідношення ризиків
		ІКД	Імплантований кардіовертер-дефібрилятор
		БЛНПГ	Блокада лівої ніжки пучка Гіса
		LMNA	Ламін А/С
		ЛШ	Лівий шлуночок/лівошлуночковий
		ФВ ЛШ	Фракція викиду лівого шлуночка
БРА	Блокатор рецептора ангіотензину II	ВТЛШ	Виносний тракт лівого шлуночка
АКПШ	Аритмогенна кардіоміопатія правого шлуночка	MADIT	Багатоцентрове дослідження імплантації автоматичного дефібрилятора
АВ	Атриовентрикулярний	MIRACLE	Багатоцентрове синхронізоване рандомізоване клінічне дослідження
AVID	«Протиаритмічні лікарські засоби в порівнянні з імплантованим дефібрилятором»	AMP	Антагоніст мінералокортикоїдного рецептора
		мс	мілісекунда
CARE-HF	«Серцева ресинхронізація – серцева недостатність (CArdiac REsynchronization – Heart Failure)»	НШТ	Нестійка шлуночкова тахікардія
		NYHA	Нью-Йоркська кардіологічна асоціація (New York Heart Association)
CASH	Дослідження «Зупинка серцевої діяльності», Гамбург	OPTIC	Дослідження «Оптимальна фармакологічна терапія для пацієнтів з кардіовертером-дефібрилятором»
CAT	Дослідження «Кардіоміопатія»	ВШ	Відношення шансів
ДІ	Довірчий інтервал	ШЕ	Шлуночкова екстрасистоія
CIDS	Канадське дослідження імплантованого дефібрилятора	ПСШ	Програмована стимуляція шлуночків
СМР	Серцевий магнітний резонанс	RAFT	Дослідження «Ресинхронізація – дефібриляція при амбулаторному лікуванні серцевої недостатності»
COMPANION	Дослідження «Порівняння терапії лікарськими засобами, стимуляції ритму серця та дефібриляції при серцевій недостатності»	БПНПГ	Блокада правої ніжки пучка Гіса
		РКД	Рандомізоване контрольоване дослідження
СРТ	Серцева ресинхронізуюча терапія	REVERSE	Дослідження «Заміна ремоделювання ресинхронізацією при систолічній дисфункції лівого шлуночка»
СРТ-ІКД	Бівентрикулярний електрокардіостимулятор з функцією кардіоверсії-дефібриляції		
СРТ-ЕКС	Бівентрикулярний електрокардіостимулятор	MIRACLE ICD	Багатоцентрове синхронізоване рандомізоване клінічне дослідження ІКД
ДКМП	Дилатаційна кардіоміопатія		
DEFINITE	Дослідження лікування за допомогою дефібриляторів при неішемічній кардіоміопатії	ВР	Відносний ризик
		ПШ	Правий шлуночок
		РСС	Раптова серцева смерть
ЕКГ	Електрокардіограма/ електрокардіографічний	SCD-HeFT	Дослідження «Раптова серцева смерть при серцевій недостатності»
EHRA	Європейська асоціація серцевого ритму (European Heart Rhythm Association)	ША	Шлуночкова аритмія
ESC	Європейське товариство кардіологів (European Society of Cardiology)	ФШ	Фібриляція шлуночків
		ШТ	Шлуночкова тахікардія
СН	Серцева недостатність	VTACH	Дослідження «Абляція шлуночкової тахікардії при коронарній хворобі серця»

## Коментар

керівника відділу серцевої недостатності Національного наукового центру «Інститут кардіології ім. М.Д. Стражеска» НАМН України, президента Української асоціації фахівців з серцевої недостатності, професора Л.Г. Воронкова

Вихід довгоочікуваних нових рекомендацій Європейського кардіологічного товариства з лікування пацієнтів зі шлуночковими аритміями (ША) та з попередження раптової серцевої смерті (РСС), безперечно, є значущою подією як для кардіологів, так і для фахівців з інвазивної аритмології, у тому числі тих, що працюють в Україні. Високий методологічний та науковий рівень зазначеного документа є запорукою того, що на найближчі кілька років він буде базою для реалізації відповідних профілактичних і лікувальних заходів у кардіологічних пацієнтів.

Пропоновані увазі читачів 6-й та 7-й розділи зазначених рекомендацій стосуються лікування ША і профілактики РСС у пацієнтів із серцевою недостатністю (СН)/дисфункцією лівого шлуночка (ЛШ) та з кардіоміопатіями. Порівняно з попередніми редакціями аналогічного документа відповідно до розширення набутої доказової бази в більшому обсязі й більш деталізовано викладено положення, що стосуються використання сучасних високотехнологічних лікувальних методів – імплантованих кардіовертерів-дефібриляторів (ІКД), кардіоресинхронізуючої терапії (КРТ) та катетерної абляції. Поряд з тим достатня увага приділяється медикаментозним методам профілактики й контролю ША, які, як видно з документа, застосовуються як самостійно, так і в комбінації зі згаданими вище немедикаментозними технологіями. Варто зазначити, що у пацієнтів із систолічною дисфункцією ЛШ (як коронарогенної, так і некоронарогенної природи) єдиним фармакологічним засобом, що чинить ефективну супресію ША і водночас не спричиняє погіршення клінічного прогнозу, є аміодарон. Слід звернути увагу, що застосування останнього, поряд із катетерною абляцією, розглядається як рекомендована опція (класи I, Іа) у випадках рецидивів стійкої ШТ на фоні використання ІКД та у пацієнтів з нападами стійкої ШТ без ІКД. Остання позиція є найбільш актуальною в нашій країні, де, на жаль, застосування превентивної ІКД-стратегії у зазначеній категорії хворих залишається з відомих причин проблематичним. Наразі маємо не втрачати надію на відповідне покращення ситуації в майбутньому, мобілізуючи увесь наявний арсенал медикаментозних призначень та втручань у кожному індивідуальному випадку.

## Вступ

Цей документ створений як Європейське оновлення керівництва Американського коледжу кардіології (ACC)/Американської кардіологічної асоціації (AHA)/ESC 2006 р. щодо лікування пацієнтів зі шлуночковими аритміями (ША) та попередження раптової серцевої смерті (РСС)<sup>1</sup>. У світлі найновіших погоджувальних документів щодо лікування пацієнтів з ША, випущених визнаними міжнародними товариствами, які займаються

проблемами ритму серця<sup>2, 3</sup>, Комітет з розробки керівництв ESC вирішив зосередити зміст цього документа на попередженні РСС. Оновлення вносяться регулярно з урахуванням нових аналітичних висновків щодо природного перебігу захворювань, які провокують РСС, та результатів завершених масштабних досліджень, що можуть вплинути на методи лікування серцевої недостатності (СН), включаючи як фармакологічні засоби, так і апаратну терапію.

Таблиця 1. Класи рекомендацій

Класи рекомендацій	Визначення	Запропоноване формулювання
Клас I	Відомості та/або загальна згода про те, що надане лікування або процедура має перевагу, несе користь, є ефективним (-ою)	Рекомендовано/показано
Клас II	Суперечливі відомості та/або відмінності думок щодо користі/ефективності зазначеного лікування або процедури	
Клас IIa	Вагомість відомостей/думки свідчать на користь доцільності/ефективності	Слід узяти до уваги
Клас IIb	Доцільність/ефективність менше засвідчена відомостями/думками	Можна взяти до уваги
Клас III	Відомості або загальна згода свідчать, що зазначене лікування або процедура недоцільні/неефективні та в деяких випадках можуть заподіяти шкоду	Не рекомендується

Таблиця 2. Рівні доказів

Рівень доказів А	Дані, отримані в результаті кількох рандомізованих клінічних досліджень або метааналізів
Рівень доказів В	Дані, отримані в результаті одного рандомізованого клінічного дослідження або великих нерандомізованих досліджень
Рівень доказів С	Погоджена думка експертів та/або невеликі дослідження, ретроспективні дослідження, реєстрові дослідження

## 6. Терапевтичні підходи до лікування пацієнтів з дисфункцією лівого шлуночка за наявності або відсутності серцевої недостатності

ША виявляють у більшості пацієнтів із СН, і раптова смерть часто трапляється в цій популяції пацієнтів<sup>1, 8, 295, 296</sup>. Наявність та тяжкість ША зростають разом із тяжкістю СН, але їх цінність щодо прогнозу раптової смерті нез'ясована<sup>297-300</sup>. Дійсно, визначати підвищений ризик раптової смерті у пацієнтів із СН сумнозвісно важко, а єдиним відомим встановленим – та незалежним – зв'язком є зв'язок з тяжкістю дисфункції ЛШ або ФВ ЛШ.

### 6.1. Первинне попередження раптової серцевої смерті

Застосування лікарських засобів у пацієнтів з дисфункцією лівого шлуночка			
Рекомендації	Клас <sup>a</sup>	Рівень <sup>b</sup>	Посилання <sup>c</sup>
Оптимальна фармакологічна терапія інгібіторами АПФ (або, при непереносимості, БРА), бета-блокаторами та АМР рекомендується пацієнтам із СН при систолічній дисфункції (LVEF $\leq$ 35-40%) для зниження загальної смертності та частоти РСС	I	A	301-304
<p>АПФ – ангіотензинперетворювальний фермент; БРА – блокатор рецептора ангіотензину II; СН – серцева недостатність; АМР – антагоніст мінералокортикоїдного рецептора; РСС – раптова серцева смерть.</p> <p><sup>a</sup> Клас рекомендації.</p> <p><sup>b</sup> Рівень доказів.</p> <p><sup>c</sup> Посилання на джерела, що підкріплюють рекомендації.</p>			

#### 6.1.1. Лікарські засоби

Інгібітори АПФ, бета-блокатори та АМР рекомендуються пацієнтам із СН при систолічній дисфункції (ФВ ЛШ  $\leq$ 35-40%), оскільки вони знижують загальну та раптову смертність<sup>8</sup> (див. розділ 5).

Інгібітори АПФ знижують загальну смертність на 15-25% та рекомендуються всім пацієнтам зі зниженою ФВ ЛШ<sup>8, 305</sup>.

Бета-блокатори знижують смертність на ~35% та мають протиішемічні властивості, які призводять до специфічної протиаритмічної дії, і такі препарати особливо знижують частоту раптової смерті.<sup>8</sup> Останні дані Групи співпраці з питань застосування бета-блокаторів при серцевій недостатності піддали сумніву клінічне твердження про те, що бета-блокатори покращують прогноз для пацієнтів із СН та ФП, і вони наполягають, що клініцисти мають обирати терапію відповідно до підгрупи пацієнтів із СН<sup>306</sup>. Для подальшого дослідження цього провокативного спостереження автори визнають, що «терміново необхідні та з нетерпінням очікуються дані досліджень саме пацієнтів із СН та ФП»<sup>307</sup>.

АМР знижують смертність та рівень раптової смерті серед пацієнтів із СН, які вже приймали інгібітори АПФ та терапію бета-блокаторами<sup>143, 308, 309</sup>. У найновішому дослідженні із застосуванням еплеренону 20% пацієнтів також мали імплантовані апарати (ІКД або бівентрикулярний кардіостимулятор), але препарат був однаково ефективним як у пацієнтів з апаратною терапією, так і без такої<sup>309</sup>. Такий сприятливий ефект АМР на частоту РСС серед пацієнтів із систолічною дисфункцією ЛШ був підтверджений метааналізом шести досліджень, який показав, що у пацієнтів, які отримували терапію АМР, спостерігалася на 23% менша імовірність РСС порівняно з контрольною групою [ВР 0,77 (95% ДІ 0,66-0,89),  $p=0,001$ ]<sup>310</sup>. Діуретики та дигоксин все ще застосовуються багатьма пацієнтами із СН, але вони не знижують загальної або раптової смертності. Тільки блокатори рецепторів ангіотензину та івабрадин рекомендуються підгрупам пацієнтів із СН<sup>8</sup>. Амідарон не впливає на результати лікування пацієнтів із СН<sup>132</sup>, а з урахуванням частоти прояву його токсичності<sup>8</sup> цей препарат не рекомендується для загального застосування у таких пацієнтів. Втім, у випадках симптоматичної шлуночкової (тахі-)аритмії у пацієнтів із СН (наприклад, пацієнти, які страждають від імпульсів дефібрилятора або нестійкої ША, що спричиняє симптоми) амідарон є протиаритмічним препаратом вибору через те, що він не погіршує результати лікування<sup>132</sup>. Інші протиаритмічні препарати не рекомендуються пацієнтам із СН з міркувань безпеки<sup>8</sup>.

За останні 10 років поширилася думка про те, що у багатьох пацієнтів з ознаками та симптомами СН спостерігається нормальна або збережена фракція викиду (СНЗФВ)<sup>8, 311</sup>. Багато методів лікування, що покращують виживання при СН зі зниженою фракцією викиду (СНЗнФВ), менш ефективні при СНЗФВ. Відносно велика частка таких пацієнтів мають несерцеві супутні захворювання, і тому раптова смерть трапляється часто<sup>312</sup>, а достатньо потужних досліджень із застосуванням ІКД та бівентрикулярного кардіофібрилятора немає. Стали доступними (у 2005 р.) найбільш широкомасштабні дослідження препаратів, які застосовуються при СН, проведені до позитивних результатів значущих досліджень ІКД<sup>63, 64</sup> та бівентрикулярного електрокардіостимулятора<sup>313, 314</sup>; свідчення цих досліджень призвели до появи потужних рекомендацій керівництв щодо СН та шаленого росту частоти їх застосування<sup>7, 315</sup>.

### 6.1.2. Імплантовані кардіовертери-дефібрилятори

Імплантований кардіовертер-дефібрилятор у пацієнтів з дисфункцією лівого шлуночка			
Рекомендації	Клас <sup>a</sup>	Рівень <sup>b</sup>	Посилання <sup>c</sup>
ІКД терапія рекомендується для зниження частоти РСС серед пацієнтів із симптоматичною СН (клас II-III за класифікацією NYHA) та ФВ ЛШ $\leq 35\%$ після 3 або більше місяців оптимальної медикаментозної терапії, чия очікувана тривалість життя становить щонайменше 1 рік при позитивному функціональному статусі:			
– при ішемічній етіології (щонайменше через 6 тижнів після інфаркту міокарда)	I	A	63, 64
– при неішемічній етіології	I	B	64, 316, 317
СН – серцева недостатність; ІКД – імплантований кардіовертер-дефібрилятор; ФВ ЛШ – фракція викиду лівого шлуночка; NYHA – Нью-Йоркська кардіологічна асоціація; РСС – раптова серцева смерть. <sup>a</sup> Клас рекомендації. <sup>b</sup> Рівень доказів. <sup>c</sup> Посилання на джерела, що підкріплюють рекомендації.			

Ранні дослідження щодо цінності ІКД при дисфункції ЛШ були проведені серед пацієнтів з попередньою зупинкою серця (тобто превентивні заходи були вторинними) або серед таких, які потребували додаткових електрофізіологічних критеріїв<sup>1</sup>.

Два великі дослідження надали дані щодо первинного попередження РСС за допомогою ІКД серед пацієнтів із СН та зниженою ФВ ЛШ: дослідження SCD-HeFT<sup>64</sup> та «Багатоцентрове дослідження імплантації автоматичного дефібрилятора II» (MADIT-II)<sup>63, 318</sup>. У SCD-HeFT застосування ІКД було пов'язане зі зниженням ризику смерті на 23% [співвідношення ризиків (СР) 0,77 (95% ДІ 0,62-0,96),  $p=0,007$ ] та абсолютним зниженням смертності на 7% через 5 років (з 29 до 22%). При застосуванні ІКД показник раптової смерті знизився на 60%<sup>319</sup>. Вплив на загальну смертність не відрізнявся залежно від ішемічного та неішемічного походження СН, але спостерігалася різниця залежно від класу за класифікацією NYHA: ІКД були дуже ефективними серед пацієнтів класу II, але помітного впливу на смертність серед пацієнтів класу III не було. В MADIT-II серед пацієнтів групи застосування ІКД загальна смертність знизилася на 31% [СР 0,69 (95% ДІ 0,51-0,93),  $p=0,016$ ], а пізніший аналіз цього дослідження показав, що користь застосування ІКД у цій популяції мала залежність від часу<sup>318</sup> з більшою перевагою у пацієнтів, чий індекс інфаркту міокарда був віддаленіший від рандомізації. Одночасно з багатьма даними, які свідчать на користь застосування ІКД у пацієнтів, що перенесли інфаркт міокарда (тобто ішемічної етіології), серед пацієнтів з СНЗнФВ з неішемічною етіологією також спостерігається зниження загальної та аритмічної смертності. У «Дослідженні лікування за допомогою дефібриляторів при неішемічній кардіоміопатії» (DEFINITE)<sup>316</sup> спостерігалася незначне зниження смертності в групі застосування ІКД [СР 0,65 (95% ДІ 0,40-1,06),  $p=0,08$ ], тоді як показник раптової серцевої смертності значно знизився [HR 0,20 (95% ДІ 0,06-0,71),  $p=0,006$ ]. У дослідженні SCD-HeFT<sup>63</sup> тенденція до зниження загальної смертності [СР 0,73 (95% ДІ 0,50-1,07),  $p=0,06$ ] спостерігалася серед пацієнтів без попереднього перенесеного інфаркту (та з неішемічною СН). У тому ж дослідженні серед пацієнтів з ішемічною етіологією також спостерігалася лише тенденція до зниження загальної смертності [СР 0,79 (95% ДІ 0,60-1,04),  $p=0,05$ ], ймовірно, через те, що дві підгрупи були надто малими для досягнення статистичної значущості<sup>63</sup>. Відповідно, в метааналізі п'яти досліджень первинного попередження із залученням 1854 пацієнтів з неішемічною СН, проведеному Дезаї (Desai) та співавт.<sup>317</sup>, застосування ІКД було пов'язане зі значним, на 31%, зниженням загальної смертності [СР 0,69 (95% ДІ 0,55-0,87),  $p=0,002$ ]. ІКД терапія не рекомендується пацієнтам із СН на останній стадії (клас IV за

класифікацією NYHA) та іншим пацієнтам, чия очікувана тривалість життя становить менше 1 року.

Останнім часом немає РКД, які б демонстрували цінність ІКД у пацієнтів без проявів симптомів (клас I за класифікацією NYHA) при систолічній дисфункції (ФВ ЛШ  $\leq 35-40\%$ ) або у пацієнтів із СН та збереженою ФВ ЛШ  $>40-45\%$ , тому ІКД не рекомендується в них як первинний запобіжний захід.

### 6.1.3. Імплантовані кардіовертери-дефібрилятори у пацієнтів класу IV за класифікацією Нью-Йоркської кардіологічної асоціації в очікуванні трансплантації серця

Імплантовані кардіовертери-дефібрилятори у пацієнтів класу IV за класифікацією Нью-Йоркської кардіологічної асоціації в очікуванні трансплантації серця			
Рекомендації	Клас <sup>a</sup>	Рівень <sup>b</sup>	Посилання <sup>c</sup>
Імплантацію ІКД слід розглядати як первинний та вторинний превентивний заходи щодо РСС для пацієнтів, що очікують на трансплантацію серця	IIa	C	320, 321
<p>ІКД – імплантований кардіовертер-дефібрилятор; РСС – раптова серцева смерть.</p> <p><sup>a</sup> Клас рекомендації.</p> <p><sup>b</sup> Рівень доказів.</p> <p><sup>c</sup> Посилання на джерела, що підкріплюють рекомендації.</p> <p>Дані рандомізованого дослідження щодо цінності ІКД для пацієнтів класу IV за класифікацією NYHA відсутні. Загальноприйнято, що ІКД терапія не рекомендується пацієнтам з тяжкими проявами симптомів, стійких до фармакотерапії, які не є кандидатами на встановлення бівентрикулярного електрокардіостимулятора або трансплантацію серця<sup>8, 11</sup>. Однак ситуація з амбулаторними пацієнтами класу IV в очікуванні на трансплантацію серця може відрізнитися. Часто такі пацієнти вимушені очікувати щонайменше 1 рік, і у них спостерігається високий ризик раптової смерті. Дані двох спостережних досліджень, у рамках яких загалом було обстежено 2 тис. пацієнтів (одне нове, а інше – більш раннє, з низьким рівнем застосування бета-блокаторів)<sup>321</sup>, свідчать про краще виживання серед пацієнтів з ІКД.</p>			

### 6.1.4. Серцева ресинхронізуюча терапія

6.1.4.1. Серцева недостатність при зниженій фракції викиду лівого шлуночка та пацієнти класу III за класифікацією Нью-Йоркської кардіологічної асоціації/амбулаторні пацієнти класу IV

Для пацієнтів із синусовим ритмом рекомендації надано відносно морфології з БЛНПГ порівняно з її відсутністю, а також тривалості QRS (120-150 мс порівняно з понад 150 мс)<sup>10</sup> (табл. А цього розділу). Для пацієнтів з ФП рекомендації надано в таблиці В цього розділу.

**Таблиця А. Серцева ресинхронізуюча терапія при первинних превентивних заходах щодо раптової смерті серед пацієнтів із синусовим ритмом та пацієнти функціонального класу III за класифікацією Нью-Йоркської кардіологічної асоціації/амбулаторні пацієнти класу IV**

Рекомендації	Клас <sup>a</sup>	Рівень <sup>b</sup>	Посилання <sup>c</sup>
СРТ рекомендується для зниження загальної смертності серед пацієнтів з ФВ ЛШ $\leq 35\%$ та БЛНПГ, незважаючи на щонайменше 3 місяці оптимальної фармакологічної терапії, чия очікувана тривалість життя становить не менше 1 року при позитивному функціональному статусі:			322-326
– з тривалістю QRS більше 150 мс	I	A	313, 314, 327-329
– з тривалістю QRS 120-150 мс	I	B	313, 314
СРТ слід або можна розглядати для зниження загальної смертності серед пацієнтів з ФВ ЛШ $\leq 35\%$ без БЛНПГ, незважаючи на щонайменше 3 міс оптимальної фармакологічної терапії, чия очікувана тривалість життя становить не менше 1 року при позитивному функціональному статусі:			326 323-325
– з тривалістю QRS більше 150 мс	IIa	B	313, 314
– з тривалістю QRS 20-150 мс	IIb	B	313, 314
<p>СРТ – серцева ресинхронізуюча терапія; БЛНПГ – блокада лівої ніжки пучка Гіса; ФВ ЛШ – фракція викиду лівого шлуночка; мс – мілісекунда.</p> <p><sup>a</sup> Клас рекомендації.</p> <p><sup>b</sup> Рівень доказів.</p> <p><sup>c</sup> Посилання на джерела, що підкріплюють рекомендації.</p>			

Два великі РКД [дослідження «Порівняння терапії лікарськими засобами, стимуляції ритму серця та дефібриляції при серцевій недостатності» (COMPANION)<sup>313</sup> та дослідження «Серцева ресинхронізація – серцева недостатність» (CARE-HF)<sup>314</sup>] серед пацієнтів із СН від помірної до тяжкої (клас III-IV) та синусовим ритмом показали, що СРТ зменшує частоту ускладнень та смертність у цій популяції.

COMPANION залучило пацієнтів із СНЗнФВ при тривалості QRS  $\geq 120$  мс. При порівнянні з пацієнтами тільки на оптимальній фармакологічній терапії

**Таблиця В. Серцева ресинхронізуюча терапія при первинних превентивних заходах щодо раптової смерті серед пацієнтів з постійною фібриляцією передсердь класу III за класифікацією Нью-Йоркської кардіологічної асоціації/амбулаторні пацієнти класу IV**

Рекомендації	Клас <sup>a</sup>	Рівень <sup>b</sup>	Посилання <sup>c</sup>
СРТ слід взяти до уваги для зниження загальної смертності серед пацієнтів з хронічною СН, QRS $\geq 120$ мс та ФВ ЛШ $\leq 35\%$ , залишаються у функціональному класі III за класифікацією NYHA/амбулаторному класі IV, незважаючи на щонайменше 3 міс оптимальної фармакологічної терапії, чия очікувана тривалість життя становить не менше 1 року при позитивному функціональному статусі, при умові 100% отримання бівентрикулярної стимуляції якомога швидше	IIa	B	330, 331
АВ-вузлову абляцію слід розглядати у випадку неповної бівентрикулярної стимуляції	IIa	B	332, 333

АВ – атріовентрикулярний; СРТ – серцева ресинхронізуюча терапія; СН – серцева недостатність; ФВ ЛШ – фракція викиду лівого шлуночка; NYHA – Нью-Йоркська кардіологічна асоціація.  
<sup>a</sup> Клас рекомендації.  
<sup>b</sup> Рівень доказів.  
<sup>c</sup> Посилання на джерела, що підкріплюють рекомендації.

спостерігалася тенденція до зниження загальної смертності при СРТ пейсмейкері (СРТ-ЕКС) [СР 0,76 (95% ДІ 0,58-1,01),  $p=0,059$ ], та при СРТ-ІКД відбувалося зниження загальної смертності на 36% [СР 0,64 (95% ДІ 0,48-0,86),  $p=0,003$ ]. СРТ-ІКД, але не СРТ-ЕКС, знижує рівень РСС у цьому дослідженні.

Також при тривалості QRS  $\geq 120$  мс у дослідженні CARE-HF необхідно було дотримуватися додаткових критеріїв десинхронії серед пацієнтів з QRS інтервалом 120-149 мс. СРТ-ЕКС знизив загальну смертність на 36% [СР 0,64 (95% ДІ 0,48-0,85),  $p<0,002$ ]<sup>64</sup>. У розширеному звіті дослідження CARE-HF (середній період подальшого спостереження 37 міс) СРТ-ЕКС також знизив показник раптової смерті на 46% [СР 0,54 (95% ДІ 0,35-0,84),  $p=0,005$ ], зі зниженням загальної смертності на той момент на 40% [СР 0,60 (95% ДІ 0,47-0,77),  $p<0,001$ ]<sup>335</sup>.

Разом дослідження COMPANION та CARE-HF надають потужні свідчення на користь застосування

СРТ (СРТ-ЕКС або СРТ-ІКД) у пацієнтів із СНЗнФВ з проявами симптомів від помірних до тяжких з подовженою тривалістю QRS, особливо з морфологією БЛНПГ. Кілька інших досліджень, реєстрових та метааналізів, звернулися до проблеми відповіді на СРТ, ґрунтуючись на QRS морфології, і більшість з них підтвердили думку про те, що QRS морфологія при БЛНПГ визначає підгрупу пацієнтів з більшою перевагою (стислий огляд основних досліджень, реєстрових та метааналізів наведено тут).

Дані реєстрового дослідження ІКД<sup>326</sup>, отримані від Medicare, яке охоплювало 14 946 пацієнтів, показали, що СРТ-ІКД не був ефективним для пацієнтів з БЛНПГ, як видно з підвищення смертності за 3 роки БЛНПГ порівняно з БЛНПГ [СР 1,37 (95% ДІ 1,26-1,49),  $p<0,001$ ]. Дослідження «Заміна ремодельовання ресинхронізацією при систолічній дисфункції лівого шлуночка» (REVERSE)<sup>336</sup> підтвердило зниження в комбінованому клінічному результаті тільки у пацієнтів з БЛНПГ (ВР 0,53;  $p<0,0032$ ) та показало відсутність переваг для пацієнтів не з БЛНПГ (ВР 0,74;  $p=0,21$ ). Аналогічно аналіз QRS морфології в дослідженні MADIT-CRT<sup>322</sup> показав зниження первинного очікуваного результату у пацієнтів з БЛНПГ QRS морфологією (СР 0,47;  $p<0,001$ ), але не серед пацієнтів не з БЛНПГ QRS морфологією (HR 1,24,  $p=0,257$ ). Також цікаво, що ризики ШТ, ФШ та смерті були значно зниженими тільки у пацієнтів з БЛНПГ. Нещодавно опублікований довготривалий аналіз залучених пацієнтів у дослідження MADIT-CRT<sup>148</sup> підтверджує, що через 7 років подальшого спостереження користь СРТ-ІКД стосовно виживання спостерігалася тільки у пацієнтів з БЛНПГ QRS морфологією [СР 0,59 (95% ДІ 0,43-0,80),  $p<0,001$ ], тоді як пацієнти не з БЛНПГ QRS морфологією продемонстрували відсутність ефекту та ймовірну шкоду, пов'язану із СРТ-ІКД [СР 1,57 (95% ДІ 1,03-2,39)  $p=0,04$ ]. Коли дані дослідження «Ресинхронізація – дефібриляція при амбулаторному лікуванні серцевої недостатності» (RAFT) були проаналізовані, на основі QRS морфології СРТ продемонстрована більша користь серед пацієнтів з БЛНПГ порівняно не з БЛНПГ морфологією<sup>323</sup>. Цікаво, що у пацієнтів не з БЛНПГ QRS морфологією при QRS  $>160$  мс спостерігалася помірне зниження первинного результату лікування [СР 0,52 (95% ДІ 0,29-0,96),  $p=0,033$ ]. Незважаючи на той факт, що в цій групі було лише 53 пацієнти, ймовірна користь СРТ при не БЛНПГ QRS морфології за наявності помітного подовження QRS (QRS  $\geq 160$  мс) варта вивчення. Це спостереження підтримується

результатами метааналізу, проведеного Кліландом (Cleland) та співавт.<sup>334</sup> із залученням даних досліджень CARE-HF, багатоцентрового синхронізованого рандомізованого клінічного дослідження (MIRACLE), REVERSE, багатоцентрового синхронізованого рандомізованого клінічного дослідження ІКД (MIRACLE ICD) та RAFT. Незважаючи на виявлену користь СРТ у пацієнтів з БЛНПГ при однофакторному аналізі, результати багатфакторної моделі передбачають, що тільки тривалість QRS прогнозувала обсяг впливу СРТ на результат терапії. Нері (Nery) та співавт.<sup>324</sup> представили метааналіз клінічних досліджень СРТ, зосереджених на 485 пацієнтах з БЛНПГ QRS морфологією, і показали відсутність користі ресинхронізаційної терапії [CP 2,04 (95% ДІ 1,32-3,15),  $p=0,001$ ] (на жаль, дані щодо тривалості QRS не надані).

Сіпахі (Sipahi) та співавт.<sup>325</sup> провели метааналіз, в якому було вивчено 33 клінічні дослідження щодо впливу QRS морфології на СРТ, але тільки чотири з них (COMPANION, CARE-HF, MADIT-CRT та RAFT) включали результати відповідно до QRS морфології. Коли вони досліджували вплив СРТ на комбіновані побічні клінічні явища у 3349 пацієнтів з БЛНПГ на вихідному рівні, то виявили зниження ризику на 36% при застосуванні СРТ [RR 0,64 (95% ДІ 0,52-0,77),  $p<0,00001$ ]. Втім, такої користі не спостерігалось серед пацієнтів не з БЛНПГ патологіями [RR 0,97 (95% ДІ 0,82-1,15),  $p=0,75$ ]<sup>325</sup>. Цікаво, що при обмеженні аналізу дослідженнями без ІКД (CARE-HF та COMPANION) користь СРТ так само спостерігалась тільки у пацієнтів з БЛНПГ ( $p<0,000001$ ).

В останньому великому метааналізі шести РКД (COMPANION, CARE-HF, MADIT-CRT, MIRACLE, RAFT та REVERSE)<sup>337</sup>, який включав 6914 учасників (1683 не з БЛНПГ QRS морфологією), СРТ не була пов'язана зі зниженням рівня смертності та/або частоти госпіталізації з приводу СН серед пацієнтів не з БЛНПГ QRS морфологією [CP 1,09 (95% ДІ 0,85-1,39)]<sup>337</sup>.

Таким чином, широкий QRS при не БЛНПГ морфології все ще залишається непевною сферою щодо застосування СРТ. На основі цих даних, незважаючи на той факт, що більшість пацієнтів в Європі отримують СРТ-ІКД<sup>314</sup>, наші рекомендації стосуються СРТ загалом.

Існують невідповідності в попередніх документах [керівництва Фонду Американського коледжу кардіології/АНА та погоджувального документа щодо стимуляції серцевого ритму Європейської асоціації серцевого ритму (EHRA)/ESC] стосовно класу рекомендацій щодо СРТ у пацієнтів з QRS між 120 та 150 мс. Згідно з даними метааналізу Сіпахі (Sipahi)

та співавт.<sup>328</sup> СРТ значно знизилася загальна смертність або частоту госпіталізації серед пацієнтів з тривалістю QRS  $\geq 150$  мс [RR 0,60 (95% ДІ 0,53-0,67),  $p<0,001$ ], але не серед пацієнтів з тривалістю QRS 120-150 мс [RR 0,95 (95% ДІ 0,82-1,10),  $p=0,49$ ]. Втім, методологічні проблеми через складність аналізу в дослідженні, проведеному Сіпахі (Sipahi) та співавт., визначені<sup>338</sup>, і тому висновок про ефективність СРТ тільки у пацієнтів з тривалістю QRS  $\geq 150$  мс на сьогодні слід вважати виключно дослідницьким<sup>338</sup>. СРТ не рекомендується пацієнтам із СН при тривалості комплексу QRS  $< 120$  мс<sup>339</sup>.

СРТ слід брати до уваги стосовно пацієнтів з ФП зі значно зниженою ФВ ЛШ, але така терапія не показала зниження смертності або частоти раптової смерті серед таких пацієнтів<sup>8, 340</sup>. У дослідженні RAFT у 229 (або 13% загальної популяції з 1798 осіб) пацієнтів спостерігалася ФП або тріпотіння на вихідному рівні<sup>327</sup>. Оскільки формально значної взаємодії між вихідним ритмом та ефектом лікування не було (ІКД порівняно з СРТ-ІКД,  $p=0,14$ ), кількість пацієнтів в цьому дослідженні була малою, і вплив на пацієнтів з ФП або тріпотінням передсередь виявився меншим, ніж у таких із синусовим ритмом. Успіх СРТ у пацієнтів з ФП здебільшого визначався за ступенем бівентрикулярної стимуляції серцевого ритму, а у багатьох пацієнтів цього можна досягти лише за допомогою АВ-вузлової абляції<sup>10</sup>.

Оскільки рішення щодо проведення АВ-вузлової абляції у таких пацієнтів ще й досі є предметом певних суперечок, останні дані передбачають, що тривале виживання після СРТ серед пацієнтів з ФП, які пройшли АВ-вузлову абляцію, подібне до такого, що спостерігається серед пацієнтів із синусовим ритмом<sup>333</sup>. Підсумовуючи вищезазначене, СРТ можна розглядати у пацієнтів із СН, постійною ФП та ФВ ЛШ  $\leq 35\%$ , якщо: 1) необхідна стимуляція шлуночків та 2) майже 100% стимуляції шлуночків досягається з допомогою СМР при АВ-вузловій абляції або фармакологічному регулюванні (рівень рекомендацій класу 2А-В).

*6.1.4.2. Серцева недостатність при зниженій фракції викиду лівого шлуночка та пацієнти класу III, але зі слабо вираженими симптомами (клас II за класифікацією Нью-Йоркської кардіологічної асоціації)*

У двох контрольованих дослідженнях рандомізували 3618 пацієнтів зі слабкою СН у групі оптимальної фармакологічної терапії та ІКД або оптимальної фармакологічної терапії та СРТ-ІКД<sup>327, 329</sup>.

Дослідження MADIT-CRT<sup>329</sup> залучило 1820 пацієнтів зі слабо вираженою симптоматикою (клас I або II за класифікацією NYHA) та ФВ ЛШ  $\leq 30\%$  при тривалості QRS комплексу  $\geq 130$  мс. Первинний звіт



**Таблиця С. Застосування дефібрилятора<sup>а</sup> в серцевій ресинхронізаційній терапії при первинному попередженні раптової смерті у пацієнтів із синусовим ритмом при помірній серцевій недостатності (клас II за класифікацією Нью-Йоркської кардіологічної асоціації)**

Рекомендації	Клас <sup>а</sup>	Рівень <sup>б</sup>	Посилання <sup>с</sup>
СРТ-ІКД рекомендується для зниження загальної смертності серед пацієнтів з тривалістю QRS комплексу $\geq 130$ мс при ФВ ЛШ $\leq 30\%$ та БЛНПГ, незважаючи на щонайменше 3 місяці оптимальної фармакологічної терапії, чия очікувана тривалість життя становить не менше 1 року при позитивному функціональному статусі	I	A	J148, 322, 323, 325, 327, 329
СРТ-ІКД може бути взята до уваги для попередження госпіталізації з приводу СН пацієнтів з тривалістю QRS комплексу $\geq 150$ мс, безвідносно QRS морфології, та ФВ ЛШ $\leq 35\%$ , незважаючи на щонайменше 3 місяці оптимальної фармакологічної терапії, чия очікувана тривалість життя становить не менше 1 року при позитивному функціональному статусі	IIb	A	148, 327-329, 334

СРТ-ІКД – бівентрикулярний електрокардіостимулятор з функцією кардіоверсії-дефібриляції; СН – серцева недостатність; БЛНПГ – блокада лівої ніжки пучка Гіса; ФВ ЛШ – фракція викиду лівого шлуночка; мс – мілісекунда.  
<sup>а</sup> Ці рекомендації стосуються безпосередньо СРТ-ІКД, оскільки в дослідженнях впливу ресинхронізації на пацієнтів класу II за класифікацією NYHA застосовувалися тільки СРТ-ІКД.  
<sup>б</sup> Клас рекомендації.  
<sup>с</sup> Рівень доказів.  
<sup>д</sup> Посилання на джерела, що підкріплюють рекомендації.

показав зниження на 34% основного кінцевого показника загальної смертності або явищ СН [25,3% порівняно з 17,2% для ІКД порівняно із СРТ-ІКД; СР 0,66 (95% ДІ 0,52-0,84),  $p=0,001$ ]. Відповідно до довгострокового звіту про наступне спостереження дослідження MADIT-CRT (середній період якого – 7 років)<sup>148</sup> СРТ-ІКД значно знизив смертність [СР 0,59 (95% ДІ 0,43-0,80),  $p<0,001$ ] порівняно з просто ІКД, що, втім, обмежувалося пацієнтами з БЛНПГ на вихідному рівні, тоді як сприятливого впливу у таких без БЛНПГ не спостерігалось ( $p<0,001$  для взаємодії) (табл. С цього розділу).

Дослідження RAFT<sup>327</sup> залучило 1798 пацієнтів із СН від слабкої до помірної (клас II або III за класифікацією NYHA), ФВ ЛШ  $\leq 30\%$  та тривалістю QRS комплексу  $\geq 120$  мс (або стимульована тривалість QRS комплексу  $\geq 200$  мс). Порівняно з пацієнтами, які застосовували тільки ІКД, група СРТ-ІКД показала зниження RR на 25% при загальній смертності [СР 0,75 (95% ДІ 0,62-0,91),  $p=0,003$ ], що підтверджує систематичне застосування СРТ у пацієнтів із СН з ФВ при слабкому прояві симптомів.

### 6.2. Шлуночкова екстрасистоля у пацієнтів зі структурним захворюванням серця/дисфункцією лівого шлуночка

Лікування пацієнтів з дисфункцією лівого шлуночка та шлуночковою екстрасистоєю			
Рекомендації	Клас <sup>а</sup>	Рівень <sup>б</sup>	Посилання <sup>с</sup>
У пацієнтів з частою симптоматикою ШЕ або НШТ:			
Слід взяти до уваги застосування аміодарону	IIa	B	64
Слід взяти до уваги катетерну абляцію	IIa	B	341-343
Слід взяти до уваги катетерну абляцію у пацієнтів з дисфункцією ЛШ, пов'язаною із ШЕ	IIa	B	341-343

ЛШ – лівий шлуночок; НШТ – нестійка шлуночкова тахікардія; ШЕ – шлуночкова екстрасистоля.  
<sup>а</sup> Клас рекомендації.  
<sup>б</sup> Рівень доказів.  
<sup>с</sup> Посилання на джерела, що підкріплюють рекомендації.

ШЕ та цикли НШТ часто зустрічаються у пацієнтів з дисфункцією ЛШ і можуть бути наслідком або причиною дисфункції ЛШ. ШЕ та цикли НШТ у суб'єкта зі структурним захворюванням серця сприяють підвищенню ризику смертності, а більше 10 ШЕ на годину або циклів НШТ є припустимим маркером підвищеного ризику<sup>344</sup>. Якщо у пацієнтів проявляються симптоми через ШЕ або НШТ, або у випадку сприяння ШЕ або НШТ зниженню ФВ ЛШ («кардіоміопатія, спровокована тахікардією»), слід взяти до уваги застосування аміодарону.

Високе навантаження ШЕ (понад 24%) у пацієнтів з дисфункцією ЛШ та порівняно короткий інтервал зчеплення ШЕ (менше 300 мс) передбачає кардіоміопатію, спровоковану ШЕ<sup>342</sup>. Катетерна абляція у таких пацієнтів може пригнічувати ШЕ та відновлювати функцію ЛШ<sup>341</sup>.

## 6.3. Стійка шлуночкова тахікардія

## 6.3.1. Терапія лікарськими засобами

Лікування пацієнтів з дисфункцією лівого шлуночка та стійкою рецидивуючою мономорфною шлуночковою тахікардією			
Рекомендації	Клас <sup>a</sup>	Рівень <sup>b</sup>	Посилання <sup>c</sup>
Оптимізація медикаментозної терапії СН відповідно до поточних керівництв щодо СН рекомендується пацієнтам з дисфункцією ЛШ та стійкою ШТ	I	C	8
Слід взяти до уваги терапію аміодароном для попередження ШТ у пацієнтів з ІКД або без нього	IIa	C	64
СН – серцева недостатність; ЛШ – лівий шлуночок; ІКД – імплантований кардіовертер-дефібрилятор; ШТ – шлуночкова тахікардія. <sup>a</sup> Клас рекомендації. <sup>b</sup> Рівень доказів. <sup>c</sup> Посилання на джерела, що підкріплюють рекомендації.			

Пацієнтів з дисфункцією ЛШ за наявності або без СН, яка проявляється стійкою ШТ, слід лікувати відповідно до поточних опублікованих керівництв щодо СН, подібно до пацієнтів з дисфункцією ЛШ без ШТ<sup>8</sup>. Крім того, терапія стійкої ШТ лікарськими засобами має бути спрямована на максимальну симпатичну блокаду. В дослідженні MADIT-II пацієнти з ІКД, які отримували терапію найвищими дозами бета-блокаторів, мали значне зниження частоти нападів рецидиву ШТ або ФШ, викликаних інтервенцією ІКД, порівняно з пацієнтами, які не приймали бета-блокатори [СР 0,48 (95% ДІ 0,26-0,89),  $p=0,02$ ]<sup>8</sup>. Дослідження «Оптимальна фармакологічна терапія для пацієнтів з кардіовертером-дефібрилятором» (ОРТІС) порівнювало застосування бета-блокаторів, соталолу та бета-блокаторів у комбінації з аміодароном для попередження імпульсів ІКД<sup>156</sup>. Аміодарон у комбінації з бета-блокаторами значно знижує ризик імпульсу порівняно з монотерапією бета-блокаторами [СР 0,27 (95% ДІ 0,14-0,52),  $p<0,001$ ] та соталолом [СР 0,43 (95% ДІ 0,22-0,85),  $p=0,02$ ]. Втім, припинення прийому препарату частіше траплялося у пацієнтів, які приймали соталол або аміодарон у комбінації з бета-блокатором. Рівень припинення прийому досліджуваного препарату в 1 рік становив 18,2% для аміодарону, 23,5% для соталолу та 5,3% для монотерапії бета-блокатором.

У дослідженні SCD-HeFT пацієнти з дисфункцією ЛШ та СН класу II або III за класифікацією NYHA отримували звичайну СН-терапію, звичайну

терапію в комбінації з аміодароном або звичайну терапію та застосовували однокамерний ІКД<sup>64</sup>. Порівняно зі звичайною СН-терапією додавання аміодарону не підвищило рівень смертності.

## 6.3.2. Катетерна абляція

Попередження рецидивів шлуночкової тахікардії у пацієнтів з дисфункцією лівого шлуночка та стійкою шлуночковою тахікардією			
Рекомендації	Клас <sup>a</sup>	Рівень <sup>b</sup>	Посилання <sup>c</sup>
Невідкладна катетерна абляція в спеціалізованих або досвідчених центрах рекомендується пацієнтам з проявами постійної ШТ або електричного шторму в результаті імпульсу ІКД	I	B	183
Пацієнтам з рецидивом ІКД імпульсів, викликаних стійкою ШТ, рекомендується приймати аміодарон або пройти катетерну абляцію	I	B	64, 156, 184-186
ІКД імплантація рекомендується пацієнтам, які проходять катетерну абляцію, якому б із критеріїв відбору вони не відповідали	i	C	Робоча група експертів цього дослідження
У пацієнтів з ІКД після першого нападу стійкої ШТ слід взяти до уваги призначення аміодарону або катетерну абляцію	IIa	B	64, 184-186
ІКД – імплантований кардіовертер-дефібрилятор; ШТ – шлуночкова тахікардія. <sup>a</sup> Клас рекомендації. <sup>b</sup> Рівень доказів. <sup>c</sup> Посилання на джерела, що підкріплюють рекомендації.			

Залежно від основного субстрату катетерна абляція при стійкій ШТ може призвести до різкого припинення та зниження частоти рецидивів ШТ у пацієнтів зі структурним захворюванням серця.

## 6.3.2.1. Пацієнти з дисфункцією лівого шлуночка

У пацієнтів з дисфункцією ЛШ та стійкою ШТ повторний вхід, опосередкований рубцем, є частим патофізіологічним механізмом, і абляція спрямована на критичний істмус із контуром повторного входу. ШТ здебільшого мономорфна. Якщо ЕКГ у 12 відведеннях клінічної ШТ недоступна пацієнтам з ІКД, довжина циклу збереженої електрограми ІКД під час ШТ може полегшити визначення клінічної ШТ при електрофізіологічному обстеженні.

Зазвичай застосовуються зрошувані абляційні катетери, які сприяють глибшому формуванню ураження та знижують ризик формування опіку під час передачі енергії. Наразі найкраща аблятивна стратегія невідома. РКД порівняння катетерної абляції під час ШТ при підході на основі субстрату недостатньо. Крім того, немає згоди щодо ідеального результату процедури. При виключенні всіх клінічних ШТ неіндуцибельність ШТ після абляції може бути кращим кінцевим результатом процедури.

У пацієнтів можуть траплятися електричні шторми. Катетерна абляція може різко припинити такі явища з потенційною загрозою для життя та знижувати рівень рекурентних нападів електричного шторму порівняно із застосуванням тільки медикаментозної терапії<sup>183</sup>. Пацієнти із ШТ, пов'язаною з рубцем після інфаркту міокарда, схильні до кращого результату після катетерної абляції, ніж пацієнти із ШТ, спричиненою неішемічною кардіоміопатією. П'ять проспективних досліджень вивчали роль катетерної абляції в лікуванні стійкої ШТ<sup>184-188</sup>. Автори багаточентрового дослідження катетерів «Термокул» повідомили про значний успіх, визначений як усунення всіх індуцибельних ШТ на 49% та середньострокове звільнення від ШТ на 53% впродовж понад 6 міс наступного спостереження<sup>185</sup>. У дослідженні багаточентрової групи дослідників охолоджених РЧ значний успіх, визначений як виключення всіх індуцибельних ШТ, був досягнутий у 41% пацієнтів<sup>184</sup>. Звільнення від рецидиву ША було зареєстровано у 46% пацієнтів під час наступного спостереження впродовж 8±5 міс. У проспективному дослідженні Євро-ШТ абляція була успішною у 81% пацієнтів, а звільнення від рецидиву ШТ досягли 51% пацієнтів<sup>186</sup>. Дослідження «Картування субстрату та абляція при синусному ритмі для припинення тахікардії» (SMASH-VT) вивчало роль катетерної абляції у лікуванні пацієнтів з попереднім інфарктом міокарда та зниженою ФВ ЛШ<sup>187</sup>. Пацієнти проходили імплантацію ІКД з приводу ФШ, гемодинамічно нестабільної ШТ або синкопе при індуцибельній ШТ під час інвазивного електрофізіологічного тестування. Контрольна група проходила тільки імплантацію ІКД. Ніхто з пацієнтів не приймав протиаритмічні препарати. Катетерна абляція проводилася із застосуванням субстрат-спрямованого підходу, націленого на аномальні потенціали шлуночка під час синусного ритму без необхідності провокації ШТ.

Упродовж середнього періоду наступного спостереження 23±6 міс відбулося значне зниження частоти нападів ШТ: із 33% у контрольній групі до 12% у групі проведення абляції. Більше того, після катетерної абляції рівень адекватних імпульсів ІКД знизився з 31 до 9%.

Дослідження «Абляція шлуночкової тахікардії при коронарній хворобі серця» (VTACH) проспективно рандомізувало пацієнтів з попереднім інфарктом міокарда на групу зниженої фракції викиду (≤50%) та гемодинамічно стабільної ШТ для проходження катетерної абляції або групи з відсутньою додатковою терапією, окремо від ІКД<sup>188</sup>. Первинним очікуваним результатом був час до першого рецидиву ШТ або ФШ. Рівень виживання без рецидиву ШТ понад 24 міс був вищим у групі проходження абляції порівняно з контрольною групою [47% порівняно з 29%, СР 0,61 (95% ДІ 0,37-0,99), p=0,045]. Середня кількість адекватних імпульсів ІКД на пацієнта на рік знизилася з 3,4±9,2 до 0,6±2,1 у пацієнтів, що пройшли абляцію (p=0,018). Катетерна абляція не вплинула на смертність.

Загалом рівень успіху катетерної абляції при ШТ визначається обсягом рубцевого навантаження у зв'язку з інфарктом, представленим як ділянки низької напруги в системі електроанатомічного картування<sup>209</sup>, тоді як вузькоспеціалізовані відділення для лікування пацієнтів, що проходять катетерну абляцію ШО, можуть позитивно впливати на результат<sup>210</sup>.

#### 6.3.2.2. Шлуночкова тахікардія з циркулюючим збудженням ніжки пучка Гіса

Попередження рецидивів шлуночкової тахікардії у пацієнтів з циркулюючим збудженням ніжок пучка Гіса			
Рекомендації	Клас <sup>a</sup>	Рівень <sup>b</sup>	Посилання <sup>c</sup>
Катетерна абляція як першочергова терапія рекомендується пацієнтам при циркулюючому збудженні ніжок пучка Гіса	I	C	345, 346
<sup>a</sup> Клас рекомендації. <sup>b</sup> Рівень доказів. <sup>c</sup> Посилання на джерела, що підкріплюють рекомендації.			

Тахікардія з циркулюючим збудженням ніжки пучка Гіса є рідкісною масго-ге-ентру тахікардією, яка зазвичай охоплює праву ніжку пучка Гіса як антероградну та ліву ніжку як ретроградну кінцівку. БЛНПГ морфологію з відхиленням лівої осі видно при 12-канальній поверхневій ЕКГ. Повторний вхід ніжки пучка Гіса часто пов'язаний з кардіоміопатією<sup>347</sup>. Катетерна абляція однієї з ніжок пучка Гіса є радикальним способом лікування, однак права ніжка є кращою мішенню, оскільки доступ до неї при абляції простіший<sup>347</sup>. Якщо основне структурне порушення залишається незмінним, слід ретельно продумати одночасне встановлення ІКД<sup>347</sup>.

### 6.3.3. Імплантований кардіовертер-дефібрилятор

Імплантація ІКД пацієнтам зі стійкою ШТ збільшує виживання порівняно з протиаритмічною медикаментозною терапією. Дотепер дослідження порівняння катетерної абляції при стійкій ШТ без імплантації ІКД та самої імплантації ІКД не проводилися. З огляду на мізерність даних та досить високий рівень рекурентності після катетерної абляції при стійкій ШТ слід взяти до уваги імплантацію ІКД у всіх пацієнтів з дисфункцією ЛШ (фракція викиду менше 45%) та стійкою ШТ.

## 7. Кардіоміопатії

Кардіоміопатії — це захворювання міокарда, що характеризуються структурними та функціональними аномаліями міокарда шлуночків, причинами яких є не тільки стеноз, що обмежує кровотік у коронарних артеріях, або умови навантаження, що виходять за межі норми<sup>348</sup>. Вони згруповані за морфологічними і функціональними характеристиками, з розподілом на сімейні і несімейні форми. Майже всі види кардіоміопатії можуть бути пов'язані зі шлуночковою аритмією і підвищеним ризиком раптової серцевої смерті, що варіює залежно від етіології і тяжкості хвороби.

### 7.1. Дилатаційна кардіоміопатія (ДКМП)

#### 7.1.1. Визначення, епідеміологія та дані щодо виживаності

ДКМП визначається як дилатація ЛШ і систолічна дисфункція за відсутності патологічних умов навантаження або ішемічної хвороби серця (ІХС), достатньої, щоб викликати загальне систолічне порушення<sup>348</sup>. Деякі генетичні дефекти, які викликають ДКМП, також можуть спричинити систолічну дисфункцію без дилатації лівого шлуночка або призвести до утворення рубців міокарда, що можна виявити тільки за допомогою МРТ серцево-судинної системи.

ДКМП зустрічається у людей різного віку і різної етнічної приналежності. Серед дорослих ця хвороба частіше спостерігається у чоловіків, ніж у жінок, із загальною частотою 1 випадок на 2500 осіб та приблизно розрахованою щорічною захворюваністю 7 випадків на 100 000<sup>349</sup>. У дітей рівень щорічної захворюваності становить 0,57 випадку на 100 000<sup>350</sup>.

Потенційно патогенні генетичні мутації зустрічаються щонайменше у 20% дорослих із ДКМП, і у 10-20% родичів наявні ознаки хвороби при клінічному обстеженні<sup>351</sup>. Мутації генів білків саркомерів і десмосом є найбільш поширеними, але мутації в гені, що кодує ламін А/С (LMNA) і десмін, часто спостерігаються у пацієнтів з порушеннями провідності серця<sup>352, 353</sup>. Невелика частка пацієнтів мають зчеплене з Х-хромосомою захворювання, викликане мутацією в гені, що кодує дистрофін. Значний спектр

набутих порушень можуть викликати ДКМП, у тому числі запальні, інфекційні і системні захворювання, а також різні лікарські засоби і токсини. У деяких випадках генетична схильність пацієнтів до розвитку ДКМП проявляється після впливу екзогенних провокуючих факторів, таких як інфекції, цитотоксичні лікарські засоби, алкоголь і вагітність.

#### 7.1.2. Підхід до стратифікації та управління ризиками

Рівень загальної смертності у суцільній виборці дорослих пацієнтів з ДКМП значно знизився при використанні нейрогуморальних антагоністів і ресинхронізуючої терапії<sup>358</sup>. Рівень смертності у дітей з ДКМП є відносно високим протягом першого року життя, але згодом у багатьох із них відновлюється функція або їх стан залишається клінічно стабільним<sup>359</sup>. Основними серцево-судинними причинами смерті при ДКМП є прогресуюча СН і РСС, вторинні до ША або, рідше, брадиаритмії. Багато неінвазивних параметрів було запропоновано як прогностичні фактори раптової смерті, але в недавньому метааналізі 45 досліджень за участю 6088 пацієнтів за допомогою функціональних та електрокардіографічних параметрів було виявлено тільки помірну відмінність між пацієнтами з високим і низьким рівнем ризику. Найвище відношення шансів (ВШ) спостерігалось для фрагментованого комплексу QRS і альтернативі зубця Т; жоден з тестів вегетативної нервової системи не був значущим прогностичним фактором<sup>115</sup>. Роль МРТ серцево-судинної системи оцінювали в метааналізі дев'яти досліджень у пацієнтів з неішемічною кардіоміопатією<sup>360</sup>, дійшовши висновку, що пізніше посилення гадолінієм у пацієнтів пов'язане з підвищеним ризиком загальної смертності, госпіталізації з приводу СН і РСС. Зростаюче значення пізнього посилення гадолінієм порівняно з іншими прогностичними маркерами потребує подальшого визначення.

Інвазивне EPS з ПСШ може бути доцільним у пацієнтів з ДКМП<sup>115</sup>.

##### 7.1.2.1. Дослідження терапії із застосуванням імплантованого кардіовертера-дефібрилятора при дилатаційній кардіоміопатії

У низці досліджень порівнювали ІКД як монотерапію або в комбінації із СРТ порівняно з плацебо або аміодароном у пацієнтів з ДКМП<sup>64, 151-154, 313, 316, 317, 354</sup>. Більшість досліджень було проведено в період, коли в схему оптимального медикаментозного лікування почали включати інгібітори АПФ, бета-блокатори та АМР<sup>358</sup>. Перші рандомізовані клінічні дослідження ІКД мали недостатні можливості для виявлення клінічно значущих відмінностей у рівнях виживаності, а в деяких випадках (наприклад, дослідження DEFINITE) загальна смертність була нижчою,

Стратифікація ризику та ведення пацієнтів з дилатаційною кардіоміопатією			
Рекомендації	Клас <sup>a</sup>	Рівень <sup>b</sup>	Посилання <sup>c</sup>
Оптимальна медикаментозна терапія (інгібітори АПФ, бета-блокатори та МРА) рекомендується пацієнтам з ДКМП для зменшення ризику раптової смерті і прогресуючої серцевої недостатності	I	A	8
Швидке виявлення і усунення аритмогенних факторів (наприклад, проаритмічні лікарські засоби, гіпокаліємія) та лікування супутніх захворювань (наприклад, захворювання щитовидної залози) рекомендуються пацієнтам з ДКМП і ША	I	C	8
Коронарна ангіографія рекомендується у стабільних пацієнтів з ДКМП, з проміжним ризиком ІХС і новим початком ША	I	B	8
ІКД рекомендується пацієнтам з ДКМП і гемодинамічно непереносимою ШТ/ШФ, виживаність яких за прогнозом становить >1 року з позитивним функціональним статусом	I	A	151-154
ІКД рекомендується пацієнтам з ДКМП, симптоматичною СН (клас II-III за NYHA) і фракцією викиду ≤35%, незважаючи на ≥3 міс лікування із застосуванням оптимальної фармакотерапії, виживаність яких за прогнозом становить >1 року з позитивним функціональним статусом	I	B	64, 313, 316, 317, 354
Катетерна абляція рекомендується пацієнтам з ДКМП і реципрокною шлуночковою тахікардією за участю ніжок пучка Гіса, рефрактерною до медикаментозної терапії	I	B	8, 208, 345, 346
Застосування ІКД слід розглядати у пацієнтів з ДКМП і підтвердженою хвороботворною мутацією LMNA і клінічними факторами ризику <sup>d</sup>	IIa	B	71
Застосування аміодарону слід розглядати у пацієнтів з ІКД, які зазнали повторних адекватних шоків, незважаючи на оптимальне програмування пристроїв	IIa	C	229
Застосування катетерної абляції може розглядатися у пацієнтів з ДКМП і ША, що не викликані реципрокною шлуночковою тахікардією за участю ніжок пучка Гіса, рефрактерною до медикаментозної терапії	IIb	C	355
Інвазивне електрофізіологічне дослідження серця (EPS) з ПСШ можуть бути розглянуті для стратифікації ризику РСС	IIb	B	115
Аміодарон не рекомендується для лікування безсимптомної нестійкої шлуночкової тахікардії у пацієнтів з ДКМП	III	A	313, 354
Використання блокаторів натрієвих каналів і дронедарону для лікування ШТ не рекомендується у пацієнтів з ДКМП	III	A	129, 356, 357

АПФ – ангіотензинперетворювальний фермент; ІХС – ішемічна хвороба серця; ДКМП – дилатаційна кардіоміопатія; EPS – електрофізіологічне дослідження; СН – серцева недостатність; ІКД – імплантований кардіовертер-дефібрилятор; LMNA – ламін А/С; ФВ ЛШ – фракція викиду лівого шлуночка; АМР – антагоністи мінералокортикоїдних рецепторів; нсШТ – нестійка шлуночкова тахікардія; NYHA – Нью-Йоркська кардіологічна асоціація; ПСШ – програмована стимуляція шлуночків; РСС – раптова серцева смерть; ША – шлуночкова аритмія; ШТ – шлуночкова тахікардія.

<sup>a</sup> Клас рекомендацій.  
<sup>b</sup> Рівень доказів.  
<sup>c</sup> Посилання на підтримку рекомендацій.  
<sup>d</sup> Фактори ризику у пацієнтів з підтвердженою мутацією LMNA: нсШТ під час амбулаторного моніторингу за допомогою ЕКГ, ФВ ЛШ <45% при першій оцінці, чоловіча стать і не міссенс-мутації (інсерція, делеція, вкорочення або мутації, що впливають на сплайсинг).

ніж очікувалося до включення. Період подальшого спостереження був відносно коротким у деяких дослідженнях, а також в інших умовах, співвідношення адекватних шоків до прогнозу все ще залишається невизначеним. У жодному дослідженні не здійснювалась проспективна оцінка переваг ІКД у підгрупах пацієнтів з ДКМП різної етіології.

#### 7.1.2.2. Первинна профілактика

У чотирьох рандомізованих дослідженнях [Дослідження кардіоміопатії/Cardiomyopathy Trial (CAT)<sup>361</sup>, Аміодарон у порівнянні з ІКД: рандомізоване

дослідження у пацієнтів з неішемічною дилатаційною кардіоміопатією і безсимптомною нестійкою шлуночковою тахікардією (AMIOVIRT)<sup>354</sup>, DEFINITE<sup>316</sup> і SCD-HeFT<sup>64</sup>] досліджували дію ІКД тільки для первинної профілактики РСС. У подальшому дослідженні, COMPANION<sup>313</sup>, порівнювали терапію СРТ-Д (дефібрилятор), СРТ-К (кардіостимулятор) і аміодароном у пацієнтів з тяжкою СН (клас III або IV за NYHA) та інтервалом QRS >120 мс. Дослідження відрізняються за дизайном: CAT, AMIOVIRT і DEFINITE включали пацієнтів з неішемічною ДКМП, тоді як у дослідженнях SCD-HeFT і

COMPANION брали участь пацієнти з ішемічною і неішемічною дисфункцією ЛШ. Тільки в дослідженні COMPANION було продемонстровано статистично значуще зниження частоти раптової смерті при ІКД порівняно з оптимальною медикаментозною терапією. Рівень загальної смертності був нижчим у групі СРТ-Д, ніж у групі фармакологічної терапії [ВР 0,50 (95% ДІ 0,29-0,88),  $p=0,015$ ], але був пов'язаний зі значно вищим ризиком помірних або тяжких побічних ефектів з будь-яких причин (69% порівняно з 61% у групі медикаментозної терапії,  $p=0,03$ ). Об'єднаний аналіз п'яти досліджень первинної профілактики (1854 пацієнти з неішемічною ДКМП) показав статистично значуще зниження рівня загальної смертності на 31% для ІКД відносно медикаментозної терапії [ВР 0,69 (95% ДІ 0,55-0,87),  $p=0,002$ ]<sup>317</sup>. Цей ефект зберігався при виключенні дослідження COMPANION [ВР 0,74 (95% ДІ 0,58-0,96),  $p=0,02$ ]<sup>317</sup>. Рекомендації з терапії ІКД у зазначеному керівництві базуються на цих аналізах.

#### 7.1.2.3. Вторинна профілактика

У трьох дослідженнях (AVID<sup>153</sup>, CASH<sup>152</sup> і CIDS<sup>151</sup>; див. веб-табл. 5) досліджували терапію ІКД для вторинної профілактики у пацієнтів з попередженою зупинкою серця або симптоматичною ШТ в анамнезі. У дослідженні CASH пацієнти були спочатку рандомізовані в групу ІКД або в групу одного з трьох лікарських засобів: аміодарону, метопрололу або пропafenону, але терапію пропafenоном було достроково припинено у зв'язку з підвищенням рівня смертності. В остаточному аналізі було об'єднано дані з груп аміодарону і метопрололу. У три дослідження було включено всього 1963 пацієнти, з яких тільки 292 (14,8%) мали неішемічну кардіоміопатію. Ані в дослідженні AVID, ані в дослідженні CIDS не було зареєстровано значного зниження рівнів загальної смертності при застосуванні терапії ІКД в підгрупі пацієнтів з неішемічною кардіоміопатією; не було отримано результатів для цієї підгрупи в дослідженні CASH. Дослідження CASH також відрізнялося від AVID і CIDS в тому, що середнє значення ФВ ЛШ було вищим і >50% пацієнтів отримували епікардіальні системи ІКД. У подальшому метааналізі, в якому були об'єднані дані з досліджень AVID і CIDS, спостерігалось незначне зниження рівня загальної смертності відносно медикаментозної терапії – на 31%<sup>154</sup>.

#### 7.1.2.4. Смертність, викликана конкретною причиною

У кількох дослідженнях вивчали прогноз або лікування при певних підтипах ДКМП. Найбільш докладно описано спостереження за приблизно 5-10%

пацієнтів, у яких захворювання було викликано мутацією в гені LMNA<sup>71, 352</sup>. У випадку хвороб серця, пов'язаних з LMNA, спостерігається вікова пенетрантність з раннім початком передсердної аритмії, з подальшим розвитком порушення серцевої провідності і високим ризиком раптової смерті, часто тільки з дилатацією ЛШ слабкого ступеня і систолічною недостатністю. У багатоцентровому реєстрі, що включає 269 носіїв мутації LMNA, багатофакторний аналіз показав, що нсШТ під час амбулаторного моніторингу ЕКГ, ФВ ЛШ <45% при першій оцінці, чоловіча стать і не міссенс-мутації (інерція-делеція/ вкорочення або мутації, що впливають на сплайсинг) були незалежними факторами ризику злоякісної ША<sup>71</sup>. Злоякісна ША була наявна тільки в осіб із щонайменше двома з цих факторів ризику, при цьому в них спостерігався кумулятивний ризик для кожного додаткового фактора ризику.

#### 7.1.2.5. Ведення шлуночкової аритмії при дилатаційній кардіоміопатії

Пацієнти з ДКМП і рецидивуючою ША мають отримувати оптимальну медикаментозну терапію інгібіторами АПФ, бета-блокаторами та АМР згідно з рекомендаціями ESC для хронічної СН<sup>8</sup>. Очевидні провокуючі фактори відносно ША (наприклад, прийом проаритмічних лікарських засобів, гіпокаліємія) або супутні захворювання (наприклад, захворювання щитовидної залози) слід, за можливості, виявляти і лікувати. У раніше стабільних пацієнтів із вперше виявленою ША з груп помірної або високого ризику ІХС слід розглядати можливість проведення коронарної ангіографії. Застосування аміодарону необхідно розглядати у пацієнтів з ІКД, які зазнали повторних адекватних шоків, незважаючи на оптимальне програмування пристроїв<sup>229</sup>, але не варто використовувати для лікування безсимптомних епізодів нсШТ. Використання блокаторів натрієвих каналів і дронадарону не рекомендується у пацієнтів з порушеною функцією ЛШ через їх потенційні проаритмічні ефекти<sup>129, 152, 357, 362, 363</sup>.

#### 7.1.2.6. Абляція при шлуночкової тахікардії

Субстрат для ШТ при ДКМП є дуже складним, відображаючи численні причини захворювання. У звіті досліджень з оцінки різних стратегій абляції вогнища ШТ при ДКМП у кращому випадку повідомляють про скромний успіх, який не покращується при проведенні епікардіального і ендокардіального картування. У недавньому реєстровому дослідженні, в якому порівнювали 63 пацієнтів без ішемічної кардіоміопатії і 164 – з ішемічною дисфункцією ЛШ<sup>208</sup>, абляція вогнища клінічної ШТ

була досягнута тільки в 18,3% випадків неішемічної кардіоміопатії. Таким чином, катетерну абляцію вогнища ШТ у хворих з ДКМП необхідно призначати пацієнтам з чітким механізмом ШТ (наприклад, реципрокна шлуночкова тахікардія за участю ніжок пучка Гіса) і здійснювати її в лікувальних центрах з досвідченим персоналом.

## 7.2. Гіпертрофічна кардіоміопатія

### 7.2.1. Визначення, епідеміологія та дані щодо виживаності

ГКМ характеризується збільшенням товщини стінки ЛШ, що не пояснюється лише патологічними умовами навантаження на ЛШ<sup>116</sup>. Це визначення використовують і щодо дітей, і щодо дорослих, без жодних припущень щодо етіології, але для цілей цього керівництва рекомендації з профілактики ГКМ стосуються пацієнтів без метаболічних, інфільтративних або інших захворювань, які мають дуже визначений перебіг хвороби та лікування.

У дослідженнях, проведених у Північній Америці, Європі, Азії та Африці, повідомляється про поширеність гіпертрофії ЛШ незрозумілої етіології в діапазоні 0,02-0,23% у дорослих, з набагато нижчими рівнями у пацієнтів віком <25 років<sup>116</sup>. Хоча ГКМ найчастіше передається як аутосомно-домінантна генетична ознака, у більшості досліджень повідомляється про незначно більшу поширеність цього порушення серед чоловіків, а частота ГКМ у різних расових групах є аналогічною<sup>116</sup>.

У цілому річний рівень смертності із серцево-судинних причин і рівень смертності або адекватного розряду ІКД для ШТ/ФШ у суцільній вибірці дорослих з ГКМ становили 1-2 і 0,81%, відповідно<sup>364, 365</sup>. Іншими основними причинами серцево-судинної смерті є СН, тромбоемболія і АВ-блокада.

### 7.2.2. Підхід до стратифікації та управління ризиками

Профілактика раптової серцевої смерті у пацієнтів з гіпертрофічною кардіоміопатією			
Рекомендації	Клас <sup>a</sup>	Рівень <sup>b</sup>	Посилання <sup>c</sup>
Уникнення спортивних змагань <sup>d</sup> рекомендується пацієнтам з ГКМ	I	C	366
Імплантація ІКД рекомендується пацієнтам, які пережили зупинку серця через ШТ або ФШ, або які мають спонтанну стійку ШТ, що викликає непритомність або порушення гемодинаміки, з очікуваною тривалістю життя >1 року	I	B	116, 367-372
Стратифікація ризику з калькулятором ризику РСС при ГКМ рекомендується для оцінки ризику раптової смерті протягом 5 років у пацієнтів віком >16 років без наявності в анамнезі реанімації після ШТ або ФШ, або спонтанної стійкої ШТ, що викликає непритомність або порушення гемодинаміки	I	B	116, 365
Рекомендується оцінювати 5-річний ризик РСС при першому обстеженні та з інтервалом у 1-2 роки або у випадку змін у клінічному стані	I	B	116, 365
Імплантацію ІКД слід розглядати у пацієнтів з розрахованим 5-річним ризиком раптової смерті $\geq 6\%$ і очікуваною тривалістю життя >1 року після ретельної клінічної оцінки, що враховує довічний ризик ускладнень і вплив наслідків ІКД на спосіб життя, соціально-економічний статус і психологічне здоров'я	IIa	B	116, 368
Імплантацію ІКД слід розглядати в окремих пацієнтів з розрахованим 5-річним ризиком РСС від $\geq 4$ до <6% і очікуваною тривалістю життя >1 року після ретельної клінічної оцінки, що враховує довічний ризик ускладнень і вплив наслідків ІКД на спосіб життя, соціально-економічний статус і психологічне здоров'я	IIb	B	116, 365, 368
Імплантацію ІКД можна розглядати в окремих пацієнтів з розрахованим 5-річним ризиком РСС <4%, коли вони мають клінічні ознаки з доведеною прогностичною значущістю і коли оцінка довічного ризику ускладнень і впливу наслідків ІКД на спосіб життя, соціально-економічний статус і психологічне здоров'я свідчить про чисту клінічну користь від терапії ІКД	IIb	B	116, 365, 368
Інвазивне EPS із ПСШ не рекомендується для стратифікації ризику РСС	III	C	116

ESC – Європейське товариство кардіологів; EPS – електрофізіологічне дослідження; ГКМ – гіпертрофічна кардіоміопатія; ІКД – імплантований кардіовертер-дефібрилятор; ПСШ – програмована стимуляція шлуночків; РСС – раптова серцева смерть; ФШ – фібриляція шлуночків; ШТ – шлуночкова тахікардія.

<sup>a</sup> Клас рекомендацій.  
<sup>b</sup> Рівень доказів.  
<sup>c</sup> Посилання на підтримку рекомендацій.  
<sup>d</sup> У рекомендаціях ESC спортивні змагання визначаються як регулярна фізична підготовка, що здійснюється на любительському або професійному рівні, а також участь в офіційних змаганнях (для отримання більш докладної інформації див. відповідні рекомендації ESC).

### 7.2.3. Шлуночкові аритмії при гіпертрофічній кардіоміопатії

При амбулаторному ЕКГ моніторингу нсШТ виявляється у ~25% пацієнтів<sup>373, 374</sup>. Її поширеність збільшується з віком і корелює з товщиною стінок ЛШ і пізнім посиленням гадолінієм на МРТ серцево-судинної системи<sup>375</sup>. Нестійка ШТ, виявлена при амбулаторному моніторингу, пов'язана з підвищеним ризиком РСС<sup>373</sup>. Документально підтверджена нсШТ протягом або відразу після фізичних навантажень зустрічається дуже рідко, але може бути пов'язаною з підвищеним ризиком РСС<sup>376</sup>.

Документально підтверджена стійка мономорфна ШТ ( $\geq 30$  с) зустрічається нечасто, але може бути більш частою у пацієнтів з верхівковими аневризмами ЛШ. Наявність ІХС необхідно виключити у пацієнтів з тривалими або симптоматичними епізодами, якщо існують фактори ризику для коронарного атеросклерозу<sup>377</sup>. У пацієнтів, які погано переносять стійку ШТ, слід розглядати можливість проведення терапії ІКД та лікування бета-блокаторами або аміодароном, щоб попередити появу подальших епізодів. У пацієнтів з ознаками ШТ вогнищового походження можна розглянути можливість проведення EPS і абляції.

### 7.2.4. Підхід до стратифікації та управління ризиками у дорослих пацієнтів

Історично ризик РСС у пацієнтів з ГKM розраховували за допомогою простої оцінки на основі низки обраних клінічних параметрів<sup>367, 378, 379</sup>. Інші клінічні ознаки, такі як фіброз міокарда (що визначається за допомогою контрастної МРТ серцево-судинної системи), аневризми верхівки ЛШ і численні мутації гена білка саркомера, були запропоновані як ознаки, що можуть бути використані при проведенні терапії ІКД у окремих осіб з групи проміжного ризику, з незначною кількістю підтримуючих даних. У керівництві ESC щодо ГKM рекомендується використовувати калькулятор (ризик РСС при ГKM), за допомогою якого розраховують 5-річний ризик<sup>116</sup>.

Усі прогностичні змінні, що використовуються в моделі, пов'язані з підвищенням ризиком РСС у щонайменше одному опублікованому багатфакторному аналізі (<http://doc2do.com/hcm/webHCM.html>). Калькулятор призначений спеціально для використання в пацієнтів віком  $\geq 16$  років і не призначений для використання у професійних спортсменів або в осіб з метаболічними або інфільтративними захворюваннями (наприклад, хвороба Фабрі-Андерсона) і синдромами (наприклад, синдром Нунан). У моделі не використовують градієнти виносного тракту лівого шлуночка (ВТЛШ), індуковані фізичним навантаженням, і ця модель не була схвалена для

використання до і після міоектомії або етанолової абляції міжшлуночкової перегородки.

Інвазивне EPS із ПСШ не допомагає при стратифікації ризику РСС у випадку ГKM, і його регулярне використання у пацієнтів із синкопе або симптомами, що свідчать про наявність аритмії, не рекомендується<sup>116</sup>.

На відміну від недавно випущених керівництв щодо ГKM<sup>116</sup> ми не включили рекомендацію III класу для пацієнтів з розрахованим ризиком  $< 4\%$  на 5 років, з урахуванням ступеня невизначеності в оцінці ризику, що вимагає обережності при виключенні категорії пацієнтів з терапії ІКД.

### 7.2.5. Підхід до стратифікації та управління ризиками у пацієнтів дитячого віку

У пацієнтів віком  $< 16$  років імплантація ІКД (епікардіальна у разі необхідності) рекомендується після загрозової для життя ША. Існує недостатньо даних щодо використання клінічних маркерів ризику при проведенні первинної профілактики, особливо в дуже маленьких дітей ( $< 8$  років). В існуючому керівництві ESC рекомендується розглядати тяжку гіпертрофію ЛШ (визначається як максимальна товщина стінки ЛШ  $\geq 30$  мм або Z-показник  $\geq 6$ ), неприйнятність незрозумілої етіології, нсШТ та раптової смерті у сімейному анамнезі як основні фактори ризику РСС у дітей<sup>116</sup>. Використання ІКД слід розглядати у дітей, які мають два або більше з цих основних факторів ризику. В окремих пацієнтів з одним фактором ризику можливість імплантації ІКД може бути розглянута після ретельної оцінки ризиків і переваг для дитини. Однокамерних дефібриляторів достатньо в більшості випадків, що знижує ймовірність ускладнень<sup>116</sup>.

### 7.2.6. Профілактика раптової серцевої смерті

#### 7.2.6.1. Поради щодо медикаментозної терапії та способу життя

Пацієнтам з ГKM слід рекомендувати уникати участі у спортивних змаганнях і інтенсивної фізичної активності, особливо за наявності у них визначених факторів ризику РСС або обструкції ВТЛШ. Відсутні рандомізовані клінічні дослідження антиаритмічних лікарських засобів у випадку ГKM. Аміодарон, можливо, знижує частоту РСС у пацієнтів з нсШТ протягом амбулаторного ЕКГ-моніторингу, але часто не в змозі запобігти<sup>380, 381</sup> РСС у багатьох дослідженнях. Дизопірамід і бета-блокатори використовуються для лікування обструкції ВТЛШ, але немає жодних доказів, що вони зменшують ризик РСС<sup>116</sup>. Аналогічно у цьому керівництві ESC щодо ГKM не рекомендується проведення хірургічної міоектомії чи етанолової абляції міжшлуночкової



перегородки для зменшення ризику РСС у пацієнтів з обструкцією ВТЛШ<sup>116</sup>.

#### 7.2.6.2. Імплантований кардіовертер-дефібрилятор Вторинна профілактика.

За відсутності досліджень терапії ІКД при ГKM неекспериментальні когортні дослідження і мета-аналізи свідчать, що попереджена зупинка серця або стійка ШТ пов'язані з високим ризиком подальших летальних серцевих аритмій<sup>368</sup>. З цієї причини в цій невеликій групі пацієнтів рекомендується використання ІКД<sup>116</sup>.

#### Первинна профілактика.

Пацієнтам з ГKM рекомендується пройти стандартизоване клінічне обстеження згідно з рекомендаціями ESC щодо ГKM<sup>116</sup>. Воно має включати збір клінічного і сімейного анамнезу, 48-годинну амбулаторну ЕКГ, трансторакальну ехокардіографію (або МРТ серцево-судинної системи у разі неадекватних ехо-вікон) і тест з фізичним зусиллям до появи лімітуючих навантаження симптомів. Рекомендації для терапії ІКД ґрунтуються на 5-річному ризику РСС, розрахованому за допомогою моделі ризику РСС при ГKM, з урахуванням віку і загального стану здоров'я пацієнта.

### 7.3. Аритмогенна кардіоміопатія правого шлуночка (АКПШ)

#### 7.3.1. Визначення, епідеміологія та виживаність

АКПШ (або аритмогенна кардіоміопатія) – прогресуюче захворювання серцевого м'яза, що характеризується ША, СН і РСС<sup>382</sup>. Гістологічною ознакою захворювання є заміна кардіоміоцитів на жирову і фіброзну тканину<sup>382, 383</sup>. Клінічно АКПШ визначається структурними та функціональними аномаліями правого шлуночка, але залучення ЛШ спостерігається у >50% пацієнтів<sup>384</sup>. У поточних критеріях робочої групи використовують гістологічні, генетичні, електрокардіографічні та візуалізаційні параметри для класифікації пацієнтів у визначені, проміжні та можливі діагностичні категорії<sup>382</sup>.

У більшості випадків АКПШ успадковується як аутосомно-домінантна генетична ознака, викликана мутацією генів, що кодують десмосомальні білки (плакоглобін, десмоплакін, плакофілін-2, десмоглеїн-2 і десмоколін-2). Менша частина випадків спричинені мутаціями в генах, що не кодують десмосомальні білки, і рідкісними рецесивними формами (наприклад, синдром Карваяла і хвороба Наксосо), пов'язаними зі шкірним фенотипом долонно-підшовного гіперкератозу<sup>52</sup>.

За розрахунками, поширеність АКПШ становить від 1 з 1000 до 1 з 5000 в загальній популяції і є важливою причиною РСС у спортсменів і молодих дорослих<sup>385, 386</sup>. Клінічні прояви, у тому числі прискорене серцебиття, непритомність, ШТ і РСС, як правило, розвиваються у період між 20 і 40 роками. Прогресування захворювання може призвести до правошлуночкової або бівентрикулярної СН. Рівень щорічної смертності, зареєстрований в різних дослідженнях, значно варіює залежно від характеристик представлених когорт. За даними одного метааналізу, рівні щорічної серцевої смертності, несерцевої смертності та трансплантації серця становили 0,9, 0,8 і 0,9% відповідно<sup>387</sup>.

#### 7.3.2. Підхід до стратифікації та управління ризиками

#### 7.3.3. Шлуночкові аритмії при аритмогенній кардіоміопатії правого шлуночка

До двох третин пацієнтів мають ША у стані спокою або під час амбулаторного ЕКГ-моніторингу і тестування з фізичним навантаженням<sup>396-399</sup>. Ці ША, як правило, є правошлуночковими (тобто демонструють морфологію лівого пучка Гіса), але вісь QRS під час ШТ зазвичай відрізняється від осі QRS виносного тракту правого шлуночка (ВТЛШ)<sup>400</sup>, і багато пацієнтів мають численні морфології QRS. У недавньому проспективному реєстрі пацієнтів, які отримували переважно терапію ІКД, вона була найбільш відповідним методом лікування стійкої мономорфної ШТ<sup>401</sup>.

##### 7.3.3.1. Лікування шлуночкової аритмії

Існують обмежені систематичні дані щодо ефективності антиаритмічних лікарських засобів при АКПШ, і вплив медикаментозної терапії на смертність невідомий. Спираючись головним чином на серію тестів із застосуванням ПСШ, бета-блокатори, зокрема соталол, традиційно рекомендуються як перший підхід у пацієнтів з частими шлуночковими ектопіями або нсША<sup>391</sup>. Втім, у недавньому неекспериментальному реєстрі ні бета-блокатори, ні соталол не зменшували частоту виникнення ША<sup>390</sup>; аміодарон мав кращі показники щодо запобігання ША в невеликій когорті пацієнтів<sup>390</sup>.

Інвазивне електрофізіологічне дослідження з амплітудним картуванням можна використовувати для ідентифікації ділянок фіброзно-жирової заміни і при застосуванні катетерної абляції вогнища ША<sup>202, 207, 392, 402</sup>. Гостра супресія ШТ частіше більш успішна у пацієнтів з однією або тільки кількома визначеними домінуючими морфологіями ШТ, і епікардіальна абляція може збільшити показник ефективності цього методу лікування.

Стратифікація ризику і ведення пацієнтів з аритмогенною кардіоміопатією правого шлуночка			
Рекомендації	Клас <sup>a</sup>	Рівень <sup>b</sup>	Посилання <sup>c</sup>
Уникнення спортивних змагань <sup>d</sup> рекомендується пацієнтам з АКПШ	I	C	388
Бета-блокатори, титровані до максимально переносимої дози, рекомендуються як перша лінія терапії для полегшення симптомів у пацієнтів з частими ПСШ і нсШТ	I	C	Ця експертна комісія
Імплантація ІКД рекомендується пацієнтам з попередженою РСС і гемодинамічно погано переносимою ШТ в анамнезі	I	C	389
Аміодарон слід розглядати для полегшення симптомів у пацієнтів з частими ШЕ або нсШТ, які не переносять або яким протипоказані бета-блокатори	IIa	C	390, 391
Катетерну абляцію, проведену в центрах з кваліфікованим персоналом, слід розглядати у пацієнтів з частими симптомами ШЕ або ШТ, що не відповідають на медикаментозну терапію, для полегшення симптомів і запобігання шокам, асоційованим з ІКД, відповідно	IIa	B	183, 202, 207, 392, 393
Імплантацію ІКД слід розглядати у пацієнтів з АКПШ, які мають гемодинамічно добре переносиму стійку ШТ, урівноважуючи ризик ІКД, в тому числі довгострокові ускладнення і користь для пацієнта	IIa	B	387, 394, 395
Імплантація ІКД може розглядатися у пацієнтів з одним або більше визначеним фактором ризику ША, у дорослих пацієнтів з очікуваною тривалістю життя >1 року після ретельного клінічного обстеження, яке враховує довічний ризик ускладнень і вплив ІКД на спосіб життя, соціально-економічний статус і психологічне здоров'я	IIb	C	Ця експертна комісія
Інвазивне EPS із ПСШ може розглядатися для стратифікації ризику РСС	IIb	C	113, 114
<p>АКПШ – аритмогенна кардіоміопатія правого шлуночка; EPS – електрофізіологічне дослідження; ESC – Європейське товариство кардіологів; ІКД – імплантований кардіовертер-дефібрилятор; нсШТ – нестійка шлуночкова тахікардія; ПСШ – програмована стимуляція шлуночків; ШЕ – шлуночкова екстрасистолія; ША – шлуночкова аритмія; ШТ – шлуночкова тахікардія.</p> <p><sup>a</sup> Клас рекомендацій.</p> <p><sup>b</sup> Рівень доказів.</p> <p><sup>c</sup> Посилання на підтримку рекомендацій.</p> <p><sup>d</sup> У рекомендаціях ESC спортивні змагання визначаються як регулярна фізична підготовка, що здійснюється на любительському або професійному рівні, а також участь в офіційних змаганнях (для отримання більш докладної інформації див. відповідні рекомендації ESC).</p>			

Оскільки ні антиаритмічні лікарські засоби, ні катетерна абляція не забезпечують достатнього захисту від РСС, абляцію необхідно використовувати для зменшення частоти епізодів аритмії, а не для покращення прогнозу.

### 7.3.3.2. Обмеження фізичних навантажень

Тренування на витривалість на рівні спортивних змагань, ймовірно, посилює фенотипічний прояв АКПШ<sup>81, 403</sup>. Тому, оскільки відсутні контрольовані дослідження, що демонструють сприятливий ефект, рекомендується уникнення інтенсивного тренування на витривалість.

### 7.3.3.3. Імплантовані кардіовертери-дефібрилятори

Більшість досліджень із стратифікації ризику і терапії ІКД є ретроспективними, які включали певні і відносно невеликі когорти пацієнтів високого ризику, вибрані з окремих центрів. У багатьох дослідженнях також надається мало інформації про показання для використання ІКД. У недавньому систематичному огляді (24 дослідження) і метааналізі (18 досліджень) у 610 пацієнтів, подальше

спостереження за якими тривало в середньому протягом 3,8 року<sup>387</sup>, річна частота адекватного втручання із застосуванням ІКД становила 9,5%. Ускладнене розміщення дроту ІКД спостерігалось у 18,4% випадків, при цьому несправність дроту, інфекції і зміщення траплялися в 9,8, 1,4 і 3,3% випадків відповідно. Щорічна частота неадекватного втручання із застосуванням ІКД становила 3,7%.

Пацієнти з наявністю в анамнезі попередженої РСС, погано переносимої ШТ і непритомності мають найбільший ризик РСС (до 10% на рік), і тому в цій групі рекомендується терапія ІКД<sup>387</sup>. Іншими факторами ризику для РСС або адекватного розряду ІКД, зареєстрованими у різних когортах, є документально підтверджена стійка ШТ, непритомність незрозумілої етіології, часті епізоди нсШТ, передчасна раптова смерть у сімейному анамнезі, значуще ураження ПШ, виражене подовження комплексу QRS, пізне посилення гадолінієм на МРТ серцево-судинної системи (у тому числі залучення ЛШ), дисфункція ЛШ і індукція ШТ під час EPS<sup>113, 114, 387, 389, 395, 404-406</sup>. Складна або дигенна гетерозиготність спостерігається у >10% носіїв десмосомальної генної мутації,

що викликає АКПШ і може бути фактором ризику для серйозних явищ аритмії і РСС<sup>407</sup>. Оскільки дослідження, присвячені результатам при АКПШ, настільки різноманітні, підготовка рекомендацій щодо ІКД для первинної профілактики викликає труднощі. Грунтуючись на наявних даних, досягнуто консенсусу в тому, що у пацієнтів з непритомністю незрозумілої етіології необхідно розглянути можливість проведення терапії ІКД. Для пацієнтів без непритомності можливість проведення терапії ІКД може розглядатися після ретельної клінічної оцінки, яка враховує сімейний анамнез, тяжкість ураження функції ПШ і ЛШ, довічний ризик ускладнень і вплив ІКД на спосіб життя, соціально-економічний статус і психологічне здоров'я.

#### 7.4. Інфільтративні кардіоміопатії

##### 7.4.1. Амілоїдоз серця

Амілоїдоз серця			
Рекомендації	Клас <sup>a</sup>	Рівень <sup>b</sup>	Посилання <sup>c</sup>
Можливість застосування ІКД слід розглядати у пацієнтів з легколанцюговим амілоїдозом або спадковим амілоїдозом серця, асоційованим з транстиретином, і ША, що спричиняє нестабільність гемодинаміки, очікувана виживаність у яких становить >1 року з позитивним функціональним статусом	IIa	C	408-412
ІКД – імплантований кардіовертер-дефібрилятор; ША – шлуночкова аритмія. <sup>a</sup> Клас рекомендацій. <sup>b</sup> Рівень доказів. <sup>c</sup> Посилання на підтримку рекомендацій.			

До двох основних типів амілоїдозу серця належать легколанцюговий амілоїдоз, викликаний відкладенням моноклональних легких ланцюгів, і спадковий амілоїдоз, асоційований з транстиретином, при якому нормальний (дикого типу) або мутантний транстиретин осідає в міокарді<sup>413, 414</sup>. До недавнього часу амілоїдоз серця пов'язували з дуже поганим прогнозом, із середньою тривалістю виживаності <1 року після появи симптомів СН, але розвиток методів терапії легколанцюгового амілоїдозу покращив виживаність<sup>415</sup>.

До половини всіх пацієнтів з амілоїдозом серця раптово помирають<sup>413, 416</sup>. Смерть часто пояснюється електромеханічною дисоціацією, але зареєстровано випадки успішного припинення стійкої ША за допомогою ІКД<sup>408</sup>. ША під час амбулаторного моніторингу спостерігається в >25% пацієнтів з амілоїдозом

серця<sup>409-411</sup>, але її наявність, очевидно, не свідчить про РСС. Підвищені рівні серцевих тропонінів і N-кінцевого натрійуретичного пептиду про-В-типу є чутливими маркерами ураження серця, що свідчать про несприятливий результат у пацієнтів з легколанцюговим амілоїдозом, але немає жодних даних, щоб припустити, що ці біомаркери можуть бути використані для виявлення пацієнтів, які могли б отримати користь від терапії ІКД. Виходячи з таких обмежених даних, можливість застосування ІКД слід розглядати у пацієнтів з легколанцюговим амілоїдозом або спадковим амілоїдозом, асоційованим з транстиретином, у яких спостерігається стійка ША, а очікувана тривалість життя становить >1 року. Існує недостатньо даних для надання рекомендацій щодо первинної профілактики.

#### 7.5. Рестриктивна кардіоміопатія

Рестриктивна кардіоміопатія			
Рекомендації	Клас <sup>a</sup>	Рівень <sup>b</sup>	Посилання <sup>c</sup>
ІКД рекомендується пацієнтам з рестриктивною кардіоміопатією і стійкою ША, що спричиняє нестабільність гемодинаміки, очікувана виживаність яких становить >1 року з позитивним функціональним статусом, для зниження ризику РСС	I	C	412, 417-420
ІКД – імплантований кардіовертер-дефібрилятор; РСС – раптова серцева смерть; ША – шлуночкова аритмія. <sup>a</sup> Клас рекомендацій. <sup>b</sup> Рівень доказів. <sup>c</sup> Посилання на підтримку рекомендацій.			

Термін «рестриктивна (обмежувальна) кардіоміопатія» стосується сердець з обмежувальною фізіологією, нормальним або зниженим діастолічним об'ємом одного або обох шлуночків, нормальним або зниженим систолічним об'ємом і нормальною товщиною стінки шлуночка. Рестриктивна кардіоміопатія є найменш поширеним типом кардіоміопатій і зумовлена низкою генетичних і набутих порушень<sup>412</sup>. У західних популяціях найтипівішою причиною цього порушення у дорослих є амілоїдоз з подальшими мутаціями в генах білків саркомерів і метаболічними розладами<sup>421</sup>.

У пацієнтів із рестриктивною кардіоміопатією, як правило, спостерігаються ознаки і симптоми бівентрикулярної СН, а діагноз встановлюється на основі характерних особливостей за допомогою неінвазивної візуалізації серця і серцевої катетеризації. Рестриктивна кардіоміопатія асоціюється з поганим довгостроковим прогнозом. У дітей рівні відсутності летальних випадків через 1, 2 і 5 років становлять 82, 80 і 68%

відповідно<sup>417-420</sup>; відповідні значення для рівнів виживаності без трансплантатів становлять 48, 34 і 22%. Існує менше даних у дорослих, але зареєстровані рівні виживаності є аналогічними через 5 років. Фактори ризику загальної смертності включали функціональний клас за NYHA, розмір лівого передсердя і чоловічу стать<sup>417-420</sup>. У дітей ризик раптової смерті може бути вищим, особливо у пацієнтів з ЕКГ-ознаками ішемії міокарда.

Лікування рестриктивної кардіоміопатії в основному паліативне. Для лікування симптомів СН використовують діуретики, які допомагають контролювати серцевий ритм для оптимізації наповнення ЛШ. Антикоагулянти слід використовувати у всіх пацієнтів з ФП. Відсутні перспективні дані щодо профілактичного застосування ІКД у випадку рестриктивної кардіоміопатії, тому у пацієнтів із симптоматичною стійкою ША показання до ІКД мають бути подібні до показань у випадку іншого захворювання міокарда, з огляду на короткостроковий прогноз, пов'язаний із СН. Первинна профілактика має визначатися на основі вихідної етіології і наявності встановлених факторів ризику РСС.

## 7.6. Інші види кардіоміопатії

### 7.6.1. Некомпактність лівого шлуночка

Некомпактність пов'язана з наявністю виражених шлуночкових трабекуляцій і глибоких міжтрабекулярних заглиблень у лівому та/або правому шлуночку, які часто асоціюються з тонким ущільненим епікардіальним міокардіальним шаром<sup>422</sup>. У деяких пацієнтів некомпактність пов'язана зі шлуночковою дилатацією і систолічною дисфункцією. Некомпактність лівого шлуночка виникає внаслідок вроджених серцевих захворювань і в ізольованій формі. Сімейна хвороба зустрічається в 18-50% дорослих з ізольованою некомпактністю лівого шлуночка, в основному з аутосомнодомінантним типом успадкування. Повідомлялося про численні мутації в генах, що кодують білки саркомера, кальційзв'язувальні білки та інші гени, пов'язані з кардіоміопатією, такі як LMNA, LDB3 і тафазин<sup>423</sup>.

Багато пацієнтів з некомпактністю ЛШ є повністю безсимптомними, але у деяких спостерігається СН, тромбоемболія, аритмія або РСС. Старший вік, кінцевий діастолічний діаметр ЛШ на момент первинного обстеження, симптоматична СН, постійна або персистуюча ФП, блокада пучка Гіса і пов'язане нервово-м'язове захворювання є зареєстрованими прогностичними факторами підвищеної смертності,

але існують обмежені дані, які б свідчили, що некомпактність ЛШ сама по собі є показанням для ІКД<sup>422-425</sup>. Визначення потреби в ІКД має базуватися на тяжкості систолічної дисфункції ЛШ і наявності стійкої ША з використанням тих самих критеріїв для ДКМП (див. розділ 7.1).

### 7.6.2. Кардіоміопатія Шагаса

Кардіоміопатія Шагаса			
Рекомендації	Клас <sup>a</sup>	Рівень <sup>b</sup>	Посилання <sup>c</sup>
<b>Застосування ІКД слід розглядати у пацієнтів з кардіоміопатією Шагаса і ФВ ЛШ &lt;40%, при очікуваній виживаності &gt;1 року з позитивним функціональним статусом</b>	<b>IIa</b>	<b>C</b>	<b>426-430</b>
ІКД – імплантований кардіовертер-дефібрилятор; ФВ ЛШ – фракція викиду лівого шлуночка. <sup>a</sup> Клас рекомендацій. <sup>b</sup> Рівень доказів. <sup>c</sup> Посилання на підтримку рекомендацій.			

Хвороба Шагаса є захворюванням міокарда, що викликане паразитом *Trypanosoma cruzi*. За оцінками, 8-10 млн осіб у всьому світі нині інфіковані, а у 20-40% хронічне захворювання міокарда розвивається іноді через багато десятиліть після первинного інфікування. Патологія провідної системи, в тому числі блокада правої ніжки пучка Гіса і блокада передньої гілки лівої ніжки пучка Гіса, часто є найпершим проявом, з подальшими сегментарними порушеннями руху стінок, складною ША, дисфункцією синусового вузла і більш тяжкими порушеннями провідності. На більш пізніх стадіях захворювання спостерігається прогресуюча дилатація і систолічна дисфункція ЛШ<sup>426-430</sup>.

Зареєстрований рівень смертності пацієнтів з хворобою Шагаса варіює від 0,2 до 19,2%, що відображає характеристики різних досліджуваних популяцій. Найбільш послідовними незалежними прогностичними факторами смерті є дисфункція ЛШ, функціональний клас за NYHA і нсШТ. Ризик, пов'язаний з комбінацією нсШТ і дисфункції ЛШ, може бути в 15 разів вищим.

У першу чергу завдяки дослідженню Galі і співавт.<sup>430</sup>, у якому вивчали вплив ІКД у пацієнтів з хворобою Шагаса, були отримані дані про те, що найбільша користь спостерігається у пацієнтів з ФВ ЛШ <40%, хоча більшість пацієнтів з ІКД отримували відповідні методи лікування незалежно від показників систолічної функції ЛШ.

Список літератури знаходиться в редакції. ■

# Кордарон®

форма випуску таблетки № 30

# 200 мг

## аміодарон

# ЗАДАЄ РИТМ

## ПОКАЗАННЯ ДЛЯ ЗАСТОСУВАННЯ<sup>1</sup>

### Профілактика рецидивів:

- шлуночкової тахікардії, яка становить загрозу для життя хворого: лікування необхідно починати в умовах стаціонару при наявності постійного контролю за станом пацієнта;
- симптоматичної шлуночкової тахікардії (документально підтвердженої), яка призводить до непрацездатності;
- суправентрикулярної тахікардії (документально підтвердженої), що потребує лікування, та у тих випадках, коли інші препарати не мають терапевтичного ефекту або протипоказані;
- фібриляції шлуночків.

**Показання для застосування.**

**Профілактика рецидивів:**

- шлуночкової тахікардії, яка становить загрозу для життя хворого: лікування необхідно починати в умовах стаціонару при наявності постійного контролю за станом пацієнта;
- симптоматичної шлуночкової тахікардії (документально підтвердженої), яка призводить до непрацездатності;
- суправентрикулярної тахікардії (документально підтвердженої), що потребує лікування, та у тих випадках, коли інші препарати не мають терапевтичного ефекту або протипоказані;
- фібриляції шлуночків.

**Лікування суправентрикулярної тахікардії: уповільнення або зменшення фібриляції або тріпотіння передсердь. Ішемічна хвороба серця та/або порушення функції лівого шлуночка.**

**Протипоказання.** Синусова брадикардія, синоатриальна блокада серця при відсутності ендокардіального кардіостимулятора (штучного водія ритму). Синдром слабкості синусового вузла при відсутності ендокардіального кардіостимулятора (ризик зупинки синусового вузла). Порушення атріовентрикулярної провідності високого ступеня при відсутності ендокардіального кардіостимулятора. Порушення функції щитовидної залози. Відома гіперчутливість до йоду, аміодарону або до однієї із допоміжних речовин.

Комбінація з препаратами, здатними викликати пароксизмальну шлуночкову тахікардію типу torsades de pointes: протиаритмічні засоби Іа класу (хінідін, гідрохінідин, дизопірамід); протиаритмічні засоби ІІІ класу (соталол, дофетилід, ібутилід); інші лікарські засоби, такі як сполуки миш'яку, бепридил, цизаприд, дифеманіл, доласертон (внутрішньовенно), моксифлоксацин, спірамідин (внутрішньовенно), тореміфен, деякі нейролептики (див. розділ «Взаємодія з іншими лікарськими засобами та інші види взаємодій»).

**Спосіб застосування та дози.** Початкове лікування. Звичайна рекомендована доза препарату: по 200 мг (1 таблетка) 3 рази на добу протягом 8–10 днів. У деяких випадках для початкового лікування використовуються більш високі дози (4–5 таблеток на добу), але завжди — протягом короткого періоду часу та під електрокардіографічним контролем. Підтримуюче лікування. Слід застосовувати мінімально ефективну дозу. Залежно від реакції хворого на застосування препарату підтримуюча доза для дорослих може становити від ½ таблетки на добу (1 таблетка кожні 2 дні) до 2 таблеток на добу.



<sup>1</sup> Інструкція для медичного застосування препарату Кордарон® таблетки 200 мг № 30.