

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
ДЕРЖАВНЕ ПІДПРИЄМСТВО «ДЕРЖАВНИЙ ЕКСПЕРТНИЙ ЦЕНТР
МІНІСТЕРСТВА ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ»
ХАРКІВСЬКИЙ НАЦІОНАЛЬНИЙ МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ
ДЕРЖАВНА УСТАНОВА «НАУКОВО-ПРАКТИЧНИЙ МЕДИЧНИЙ ЦЕНТР
ДИТЯЧОЇ КАРДІОЛОГІЇ ТА КАРДІОХІРУРГІЇ МОЗ УКРАЇНИ»
НАЦІОНАЛЬНИЙ УНІВЕРСИТЕТ ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ ІМЕНІ
П.Л.ШУПИКА

**ЖИТТЄЗАГРОЗЛИВІ ТАХІАРИТМІЇ У ДІТЕЙ
КЛІНІЧНА НАСТАНОВА,
ЗАСНОВАНА НА ДОКАЗАХ**

2025

ЗМІСТ

Склад мультидисциплінарної робочої групи з опрацювання клінічної настанови	
СПИСОК СКОРОЧЕНЬ	
ПЕРЕДМОВА РОБОЧОЇ ГРУПИ З АДАПТАЦІЇ КЛІНІЧНОЇ НАСТАНОВИ	
1. Вступ (Преамбула)	
2. Епідеміологія	
2.1. Передчасні шлуночкові комплекси	
2.2. Прискорений ідіовентрикулярний ритм	
2.3. Мономорфні шлуночкові тахікардії	
3. Визначення	
3.1. Підвиди шлуночкових аритмій:	
3.2. Раптова серцева смерть	
3.3. Синкопе	
3.4. Спеціалізовані центри	
3.5. Генетика	
4. Епідеміологія раптової серцевої смерті, поінформованість населення та стратифікація ризику	
4.1. Поширеність раптової серцевої смерті	
4.2. Причини раптової серцевої смерті в різних вікових групах	
4.3. Прогнозування популяційного та індивідуального ризику	
4.4. Калькулятори ризику раптової серцевої смерті та огляд методології	
4.5. Обізнаність та втручання: громадська підтримка життя та доступ до автоматичних зовнішніх дефібриляторів	
5. Оцінка та лікування. Загальні аспекти	
5.1. Діагностичні засоби	
5.1.1. Збір анамнезу та фізикальне обстеження	
5.1.2. Лабораторні дослідження	
5.1.3. Неінвазивні та інвазивні тести	
5.1.3.1. Електрокардіограма та амбулаторне електрокардіографічне моніторування	
5.1.3.2. Усереднена по сигналу електрокардіограма	
5.1.3.3. Тести з фізичним навантаженням	
5.1.3.4. Візуалізація	
5.1.3.5. Провокаційні діагностичні тести	
5.1.3.6. Електрофізіологічне дослідження	
5.1.4. Генетичне тестування	

5.2. Діагностична оцінка при першому зверненні зі шлуночковою аритмією у пацієнтів без відомого захворювання серця	
5.2.1. Сценарій 1: Випадкове виявлення нестійкої шлуночкової тахікардії	
5.2.2. Сценарій 2: Перші прояви стійкої мономорфної шлуночкової тахікардії	
5.2.3. Сценарій 3: Особа, яка пережила раптову зупинку серця	
5.2.4. Сценарій 4: Раптова смерть (РС) пацієнта	
5.2.5. Сценарій 5: Родичі померлих із синдромом раптової аритмічної смерті	
6. Терапія шлуночкових аритмій. Загальні аспекти. Загальні рекомендації.	
6.1. Шлуночкова ектопія/тахікардія в дитинстві	
6.1. Невідкладне лікування	
6.1.1. Лікування причин, що викликали аритмію	
6.1.2. Невідкладне лікування стійкої мономорфної шлуночкової тахікардії	
6.1.3. Лікування електричного шторму та невинної шлуночкової тахікардії	
6.2. Довгострокове ведення пацієнтів	
6.2.1. Фармакотерапія	
6.2.2. Лікування за допомогою пристроїв	
6.2.2.1. Імплантований кардіовертер-дефібрилятор (ІКД або ICD)	
6.2.2.2. Додаткова серцева ресинхронізаційна терапія	
6.2.2.3. Носимий кардіовертер-дефібрилятор	
6.2.3. Окремі аспекти використання пристроїв	
6.2.3.1. Оптимізація програмування пристроїв	
6.2.3.2. Супутнє лікування для уникнення неадекватної терапії ІКД	
6.2.3.3. Психосоціальний вплив терапії ІКД	
6.2.3.4. Пацієнти з лівошлуночковими допоміжними пристроями	
6.2.3.5. Ускладнення, пов'язані з пристроями	
6.2.3.6. Питання, що стосуються закінчення життя	
6.2.4. Інтервенційна терапія	
6.2.4.1. Катетерна абляція	
6.2.4.1.1. Пацієнти зі структурною патологією серця	
6.2.4.1.2. Пацієнти без явної структурної патології серця	
6.2.4.1.3. Автономна модуляція	
7. Діагностична оцінка, лікування та стратифікація ризику відповідно до клінічної картини та наявного (імовірного) захворювання	
7.1.2. Ідіопатичні передчасні шлуночкові комплекси/шлуночкова тахікардія та кардіоміопатія, індукована передчасними шлуночковими комплексами	
7.1.2.1. Ідіопатичні передчасні шлуночкові комплекси/шлуночкова тахікардія	

7.1.2.2. Кардіоміопатія, викликана/загострена передчасним шлуночковим комплексом	
7.2 Первинні електричні захворювання	
7.2.1 Ідіопатична фібриляція шлуночків	
7.2.2 Синдром подовженого інтервалу QT (LQTS)	
7.2.3. Синдром Андерсена-Тавіла 1 типу	
7.2.4. Синдром Бругада	
7.2.5. Синдроми ранньої реполяризації	
7.2.6. Катехоламінергічна поліморфна шлуночкова тахікардія	
7.2.7. Синдром вкороченого інтервалу QT (SQTS)	
8. Особливі аспекти в окремих групах населення	
8.2. Трансплантація серця	
8.3. Раптова серцева смерть у спортсменів	
8.4. Синдром Вольфа-Паркінсона-Уайта	
9. Ключові повідомлення	
9.1. Загальні аспекти	
9.2. Структурні хвороби серця	
9.3. Первинні електричні хвороби серця	
10. Проблеми доказовості	
10.1. Загальні аспекти	
10.2. Структурні хвороби серця – загальна частина	
10.3. Ідіопатична шлуночкова екстрасистолія/шлуночкова тахікардія	
10.4. Ішемічна хвороба серця	
10.5. Кардіоміопатії	
10.6. Клапанні вади серця	
10.7. Вроджені вади серця	
10.8. Первинна електрична хвороба	

Склад мультидисциплінарної робочої групи з опрацювання клінічної настанови

Бекетова Галина Володимирівна	професор кафедри педіатрії, дитячої неврології та медичної реабілітації Національного університету охорони здоров'я імені П.П.Шупика, член-кореспондент НАМН України, експерт МОЗ України, заступник голови робочої групи;
Куркевич Казимирович	Андрій заступник генерального директора державної установи «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії Міністерства охорони здоров'я України», кардіолог дитячий, лікар з ультразвукової діагностики;
Руденко Надія Миколаївна	заступник генерального директора з наукової роботи кардіологічного профілю Державної установи «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії Міністерства охорони здоров'я України», член-кореспондент НАМН України, завідувач кафедри дитячої кардіології та кардіохірургії Національного університету охорони здоров'я України імені П.Л.Шупика;
Гончарь Маргарита Олександрівна	завідувач кафедри педіатрії №1 та неонатології Харківського національного медичного університету, професор;
Бойченко Альона Дмитрівна	доцент кафедри педіатрії №1 та неонатології Харківського національного медичного університету;
Саніна Ірина Олександрівна	доцент кафедри педіатрії №1 та неонатології Харківського національного медичного університету;
Бучнева Ольга Володимирівна	завідувач відділення кардіохірургії та патології кровообігу Державної установи «Інститут загальної та невідкладної хірургії імені В.Т.Зайцева Національної академії медичних наук України», професор кафедри хірургії №1 Харківського національного медичного університету;
Доронін Олександр Володимирович	доцент кафедри дитячої кардіології та кардіохірургії Національного університету охорони здоров'я України імені П.Л.Шупика, лікар-хірург серцево-судинний відділення електрофізіології та рентгехірургічних методів

лікування порушень ритму серця Державної установи «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії Міністерства охорони здоров'я України;

Онікієнко Олександр Леонідович доцент кафедри педіатрії № 1 та неонатології Харківського національного медичного університету;

Мешкова Марина Сергіївна завідувач відділення електрофізіології та рентгенхірургічних методів лікування порушень ритму серця Державної установи «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії Міністерства охорони здоров'я України.

Методичний супровід та інформаційне забезпечення

Гуленко Оксана Іванівна заступник директора департаменту - начальник управління стандартизації медичної та реабілітаційної допомоги Департаменту стандартів у сфері охорони здоров'я Державного підприємства «Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я України», заступник голови робочої групи з методологічного супроводу;

Шилкіна Олена Олександрівна начальник відділу стандартизації медичної та фармацевтичної допомоги управління стандартизації медичної та реабілітаційної допомоги Департаменту стандартів у сфері охорони здоров'я Державного підприємства «Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я України».

Електронну версію документа можна завантажити з Реєстру медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги, що розміщений на сайті Державного експертного центру МОЗ України (<https://www.dec.gov.ua/mtd/home/>).

Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я України є членом

Guidelines International Network

(Міжнародна мережа настанов)



Рецензенти:

Жарінов Олег Йосифович	завідувач кафедри функціональної діагностики Національного університету охорони здоров'я України імені П. Л. Шупика, д.мед.н., професор
Кравчук Борис Богданович	завідувач відділення лікування аритмій з рентгеноопераційною Національного інституту серцево-судинної хірургії імені М.М.Амосова

Перегляд клінічної настанови заплановано на 2030 рік

СПИСОК СКОРОЧЕНЬ

АЗД (AED)	автоматичні зовнішні дефібрилятори
АВРТ	АВ re-entry тахікардія
АДПШ (ARVC)	аритмогенная дисплазія правого шлуночка
АМР	антагоніст мінералокортикоїдних рецепторів
ААП	антиаритмічні препарати
АТС	антитахікардійна стимуляція
АПФ	ангіотензинперетворюючий фермент
БПНПГ (RBVV)	блокада правої ніжки пучка Гіса
БЛНПГ (LBVV)	блокада лівої ніжки пучка Гіса
БКК	блокатор кальцієвих каналів
БРА	блокатор рецепторів ангіотензину
ВТПШ	виносний тракт правого шлуночка
ГКС	гострий коронарний синдром
ГКМП	гіпертрофічка кардіоміопатія
ДКМП	дилатаційна кардіоміопатія
ЖЗА	життєзагрозливі аритмії
ЗОЗ	заклад охорони здоров'я
ЕКГ	Електрокардіографія
ЕхоКГ	ехокардіографія
ЕФД	електрофізіологічне дослідження
ІКД (ICD)	імплантований кардіовертер-дефібрилятор
ІКАГ	інвазивна коронароангіографія
ІАПФ-І	інгібітор ангіотензинперетворюючого ферменту-І
ІХС	ішемічна хвороба серця
ІФШ	ідіопатична фібриляція шлуночків
ІШТ	ідіопатична шлуночкова тахікардія
ІХС	ішемічна хвороба серця
КПШТ (CPVT)	катехоламінергічна поліморфна шлуночкова тахікардія
КМП	Кардіоміопатія
ЛШ	лівий шлуночок
МШТ	мономорфна шлуночкова тахікардія
НШТ (NSVT)	нестійка шлуночкова тахікардія
ПЛЗС	позалікарняна зупинка серця
ПЕС	програмована електрична стимуляція
ПМК	пролапс мітрального клапана
ППГ	пізні посилення парамагнітними контрастними засобами, що містять гадоліній

ПРР	паттерн ранньої реполяризації
ПСШ	передчасне скорочення шлуночків
ПШК	передчасний шлуночковий комплекс
ПШТ	поліморфна шлуночкова тахікардія
РПЖ	розширена підтримка життєдіяльності
РКД	рандомізовані контрольовані дослідження
РЗС	раптова зупинка серця
РС	раптова смерть
РСС	раптова серцева смерть
СВТ	суправентрикулярна тахікардія
СДС	симпатична денервація лівих відділів серця
СЗС	структурні захворювання серця
СМШТ (SMVT)	стійка мономорфна шлуночкова тахікардія
система GRADE	система класифікації, оцінки, розробки та експертизи рекомендацій
СН	серцева недостатність
СНЗФВ	серцева недостатність зі зниженою фракцією викиду
ARNI	інгібітор неприлізину рецепторів ангіотензину
СРАС	синдром раптової аритмічної смерті
СРДС	синдром раптової дитячої смерті
СРЛ	серцево-легенева реанімація
СРР	синдром ранньої реполяризації
СХС	структурна хвороба серця
ТВТПШ (RVOT)	тахікардія вихідного тракту правого шлуночка
ТС	трансплантація серця
ФВЛШ	фракція викиду лівого шлуночка
ФП	фібриляція передсердь
ФШ	фібриляція шлуночків
ХМЕКГ	холтеровське моніторування ЕКГ
ЧСС	частота серцевих скорочень
ША	шлуночкова аритмія
ШЕС	шлуночкова екстрасистолія
ШТ	шлуночкова тахікардія
ESC	Європейське товариство кардіологів
BrS	синдром Бругада
CRT	серцева ресинхронізуюча терапія
SGLT2	інгібітори натрій-глюкозного котранспортера 2
LVAD	допоміжний пристрій лівого шлуночка
LVOT	вихідний тракт лівого шлуночка

LQTS	синдром подовженого інтервала QT
SQTS	синдром вкороченого інтервала QT
NYHA	функціональна класифікація Нью-Йоркської Асоціації Кардіологів хронічної серцевої недостатності
CRT	серцева ресинхронізуюча терапія
RVOT	вихідний тракт правого шлуночка
TdP	аритмія torsades de pointes
SADS	синдром раптової аритмічної смерті
SaECG	сигнал-усереднена ЕКГ
SGLT2	натрій-глюкоза ко-транспортер 2
WCD	носимий кардіовертер-дефібрилятор

ПЕРЕДМОВА РОБОЧОЇ ГРУПИ З АДАПТАЦІЇ КЛІНІЧНОЇ НАСТАНОВИ

Аритмія серцевої діяльності є порушенням утворення / проведення серцевого імпульсу або того й іншого, що призводить до аномального ритму, який може бути аномально швидким або сповільненим для віку дитини і може виникнути у будь-який час. Життєзагрозливі аритмії (ЖЗА) є проблемою, що може виникати вперше і супроводжуватись клінічними проявами раніше невідомого серцевого захворювання. Порушення ритму серця можуть бути пов'язані з вродженими вадами серця, а також із спадковими каналопатіями. Тахікардія є найпоширенішою аритмією, що зустрічається у пацієнтів дитячого віку.

Випадково виявлена аритмія при рутинному кардіологічному обстеженні (наприклад, при несерцевих захворюваннях, обстеженні перед початком занять спортом) та/або у випадку моніторингу перед індукцією анестезії/седативних засобів при позасерцевих процедурах потребують повного кардіологічного обстеження дитини. Нещодавня непритомність, підозріла на серцеве походження, є симптомом високого ризику і може вимагати госпіталізації.

Частота порушень ритму серця у дітей досі невідома. Клінічна картина залежить від віку та типу аритмії. Своєчасна діагностика життєзагрозливих тахіаритмій вкрай важлива, оскільки дилатація та дисфункція лівого шлуночка, зазвичай, оборотні після початку відповідного лікування для досягнення синусового ритму або (за неможливості його досягнення) контролю частоти серцевих скорочень (ЧСС). Нерегулярний серцевий ритм у дитини є поширеною проблемою, що має різноманітну етіологію, від нормальних доброякісних варіантів до злоякісних аритмій. Важливо визначити основну причину нерегулярного ритму, оскільки це може бути загрозливим або навіть небезпечним для життя станом.

Призначення антиаритмічних препаратів потребує верифікованого діагнозу з електрокардіографічно (ЕКГ) задокументованою аритмією. У випадку виникнення порушення ритму серця у дитини слід враховувати співвідношення ризику та користі медикаментозної терапії. У зв'язку з викладеним вище, необхідність вирішення проблеми виокремлення життєзагрозливих тахіаритмій у дитячій популяції, їх своєчасної діагностики, ведення та ефективного лікування залишається вкрай актуальною.

Нове розуміння епідеміології ЖЗА, генетичних аспектів захворювання, розширення можливостей візуалізації, досягнення в терапевтичних стратегіях у сукупності з клінічними даними надають додаткові інструменти для стратифікації ризику розвитку життєзагрозливих порушень ритму та обумовлюють необхідність створення даної КН.

Розробка та впровадження сучасних медико-технологічних документів на засадах доказової медицини є необхідним підґрунтями для застосування у сфері охорони здоров'я медичних технологій з науково доведеною ефективністю. Клінічна

настанова – це рекомендаційний документ з найкращої медичної практики, заснованої на доказах ефективності, в першу чергу для практикуючих лікарів.

Дана КН за своєю формою, структурою та методичними підходами щодо використання вимог доказової медицини адаптована відповідно до наказу Міністерства охорони здоров'я України від 28 вересня 2012 року № 751 «Про створення та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги в системі Міністерства охорони здоров'я України», зареєстрованого в Міністерстві юстиції України 29 листопада 2012 року за № 2001/22313.

Цілями цієї Настанови є: забезпечення стратегії раннього виявлення порушень ритму серця у дітей; поліпшення діагностичної точності, результатів лікування та якості життя дітей з життєзагрозливими тахіаритміями.

Дана КН призначена для надання допомоги кожній лікувальній установі створити свою власну політику проведення і програму реалізації діагностики життєзагрозливих аритмій у дітей. Ці методики і процедури повинні бути чіткими, повними і заснованими на фактичних даних.

Запропонована КН не повинна розцінюватись, як стандарт медичного лікування. Дотримання положень даної настанови не є гарантією успішного лікування у кожному конкретному клінічному випадку, її не можна розглядати, як посібник, що включає усі необхідні остаточні методи лікування або, навпаки, виключає інші. Остаточне рішення стосовно вибору конкретної клінічної процедури або плану лікування повинен приймати лікар з урахуванням клінічного стану пацієнта та можливостей для проведення заходів діагностики і лікування у конкретному ЗОЗ. КН «Життєзагрозливі тахіаритмії у дітей» має на меті надання допомоги практикуючому лікарю та представникам пацієнта в прийнятті раціонального рішення у різних клінічних ситуаціях, є інформаційною підтримкою для підвищення якості медичної допомоги на основі доказів ефективності застосування певних медичних технологій, ліків та організаційних ресурсів медичної допомоги.

Дана КН створена з урахуванням найкращої практики лікування серцевих аритмій на основі оригінальних документів: 1) 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. Developed by the task force for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPCC) (2022); 2) 2014 PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Evaluation and Management of Ventricular Arrhythmias in the Child with a Structurally Normal Heart.

За рішенням мультидисциплінарної робочої групи в даній Настанові не наведено переклад окремих розділів у зв'язку з тим, що надана інформації не може бути імплементованою для пацієнтів дитячого віку. З повним текстом Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden

cardiac death. Developed by the task force for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPCC) (2022) можна ознайомитися за посиланням <https://academic.oup.com/eurheartj/article/43/40/3997/6675633>

Клінічна настанова представляє сучасні підходи до діагностики та лікування життєзагрозливих аритмій у дітей, починаючи з періоду новонародженості та в подальшому з розвитком можливих коротко- і довгострокових несприятливих наслідків несвоєчасної діагностики складних порушень ритму серця. Для цієї настанови із зазначених вище міжнародних прототипів використано лише інформацію стосовно дітей.

Клінічна настанова «Життєзагрозливі тахіаритмії у дітей» адаптована мультидисциплінарною робочою групою, до якої увійшли лікарі-неонатологи, лікарі-педіатри, лікарі-кардіологи дитячі, лікарі-кардіохірурги, лікарі функціональної діагностики, керівники закладів охорони здоров'я (далі – ЗОЗ). Доказовість рекомендацій настанови оцінено за допомогою системи GRADE.

Відповідно до ліцензійних вимог та стандартів акредитації у ЗОЗ має бути наявний внутрішній документ (клінічний маршрут пацієнта (КМП)), що уніфікує клінічну практику застосування Стандарту діагностики та лікування життєзагрозливих порушень ритму серця у дітей на локальному рівні.

1. ВСТУП (Преамбула)

ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. Developed by the task force for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPCC) (2022)

Настанова узагальнює та оцінює наявні дані з метою допомоги медичним працівникам у застосуванні найкращої стратегії діагностики та лікування окремого пацієнта з порушенням серцевого ритму. Настанова та її рекомендації повинні полегшити прийняття рішення медичними працівниками у їх повсякденній практиці. Однак, вони не замінюють стосунків пацієнта з лікарем. Остаточне рішення щодо конкретного пацієнта повинне прийматися відповідальним(и) медичним(и) працівником(ами) на підставі того, що вони вважають найбільш доречним за цих обставин.

Крім публікації «Посібників з клінічної практики», ESC реалізує програму Європейських спостережних досліджень міжнародних реєстрів серцево-судинних захворювань та втручань, які необхідні для оцінки діагностичних/терапевтичних процесів, використання ресурсів та дотримання керівних принципів. Метою цих реєстрів є забезпечення кращого розуміння медичної практики в Європі та в усьому світі на основі високоякісних даних, зібраних під час повсякденної клінічної практики.

Крім того, ESC розробляє набори показників якості (QI), які є інструментами для оцінки рівня впровадження настанов та можуть бути використані ESC, лікарнями, постачальниками медичних послуг та фахівцями для оцінки клінічної практики, а також в освітніх програмах поряд з ключовими ідеями керівництва, для покращення якості медичної допомоги та клінічних результатів.

Рівень доказовості та сила рекомендацій конкретних варіантів ведення зважувалися та оцінювалися за наперед визначеним шкалам, як зазначено нижче (табл. 1, 2).

Таблиця 1

Клас рекомендацій

Клас рекомендацій	Визначення	Використовуване формулювання
Клас I	Докази та/або загальна згода про те, що це лікування чи процедура є благотворною, корисною та	Рекомендовано або показано

	ефективною	
Клас II	Суперечливі дані та/або розбіжності у думках експертів щодо корисності/ефективності даного лікування чи процедури	
Клас IIa	Вагомість доказів/думок на користь корисності/ефективності	Слід враховувати
Клас IIb	Корисність/ефективність менш точно підтверджується доказами/думкою.	Може бути розглянуто
Клас III	Докази або загальна згода, що дане лікування чи процедура не є корисними/ефективними, а в деяких випадках можуть бути шкідливими	Не рекомендовано

Таблиця 2

Рівні доказів

Судження	Рекомендація
Рівень доказовості А	Дані, отримані з багатьох рандомізованих клінічних досліджень або мета-аналізів
Рівень доказовості В	Дані, отримані з одного рандомізованого клінічного дослідження або великих нерандомізованих досліджень
Рівень доказовості С	Консенсус думок експертів та/або невеликі дослідження, ретроспективні дослідження, реєстри

Однак, Рекомендації ESC жодним чином не скасовують індивідуальну відповідальність медичних працівників за прийняття відповідних і точних рішень з урахуванням стану здоров'я кожного пацієнта та після консультацій з цим пацієнтом або особою, яка доглядає пацієнта, де це доречно та/або необхідно. До обов'язків медичного працівника також входить перевірка правил та положень, що застосовуються в кожній країні до ліків та пристроїв на момент виписки рецепту, та, де це можливо, дотримання етичних правил своєї професії.

Використання ліків не за призначенням може бути представлено у цій настанові, якщо достатній рівень доказів показує, що його можна вважати прийнятним з медичної точки зору для даного стану та якщо пацієнти можуть отримати користь від рекомендованої терапії. Однак, остаточні рішення щодо

окремого пацієнта повинні прийматися відповідальним медичним працівником, приділяючи особливу увагу:

(1) конкретній ситуації пацієнта. У зв'язку з цим уточнюється, що, якщо інше не передбачено національним законодавством, використання ліків не за призначенням має бути обмежене ситуаціями, коли це відповідає інтересам пацієнта щодо якості, безпеки та ефективності препарату. догляд і лише після того, як пацієнт (або опікун) був поінформований та дав згоду;

(2) законодавство охорони здоров'я конкретної країни, постанови державних органів щодо регулювання лікарських засобів та етичні правила, яким підпорядковуються працівники охорони здоров'я, де це застосовно.

2014 PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Evaluation and Management of Ventricular Arrhythmias in the Child with a Structurally Normal Heart

2. Епідеміологія

На даний час існує досить маленька кількість досліджень, що висвітлюють розповсюдженість ШТ у дітей зі структурно нормальним серцем, але є дуже обмежені дані щодо захворюваності у загальної популяції. [3–7] При проведенні скринінгового дослідження у школярів Японії ризик виникнення нестійкої або стійкої ШТ було виявлено в 0,2-0,8 випадків на 10000 дітей [9]. Більшість із них (54%) зникли при подальшому спостереженні за цими дітьми. Roggen та інші при проведенні одноцентрового дослідження протягом 10 років виявили, що частота стійкої ШТ становить 1,1 випадок на 100000 дітей [10]. Половина цих пацієнтів мала структурне захворювання серця, тоді як решта випадків ШТ були розподілені на неонатальні, ідіопатичну лівосторонню та ідіопатичну правосторонню ШТ, більшість з них (53%) походять із правого шлуночка. Летальні випадки, асоційовані з ШТ, виникали лише у пацієнтів із серцевими захворюваннями.

Таким чином, ШТ у дитини зі структурно нормальним серцем зустрічається рідко і має сприятливий прогноз.

Клінічна презентація

Існує ряд можливих представлень дитини з ідіопатичними шлуночковими аритміями, починаючи від рідкісної ектопії до безперервної ШТ; вони будуть розглянуті індивідуально.

2.1. Передчасні шлуночкові комплекси

ПШК часто зустрічаються у новонароджених, немовлят і дітей. Коли ПШК рідкісні та поодинокі, вони рідко потребують подальшої оцінки. Однак, коли ектопія

стає частішою, більше 10% ПШК від усіх комплексів QRS протягом 24-годинного періоду, це потребує подальшого обстеження. Початкове рішення щодо того, коли продовжити обстеження, таке як ехокардіографія та амбулаторний моніторинг, щоб визначити 10% навантаження ПШК протягом доби, визначає лікар за наявності декількох ПШК на ЕКГ або при фізикальному огляді. При вибірці - 10% ектопій визначаються, як «часті», а визначення є нижчим, ніж зазвичай асоціюється з дисфункцією шлуночків, але здається розумним пороговим значенням для цілей моніторингу, враховуючи денну мінливість частоти.

Поширеність ПШК у здорових дітей залежить від віку. Близько 20% новонароджених мають неускладнений перебіг шлуночкової ектопії, що складається з однорідних ПШК або куплетів [1]. У дітей ясельного та шкільного віку розповсюдженість ПШК знижується до 10% та зростає до 20-30% у підлітків. Велике значення мають навантаження та ступінь ектопії [2]. Так, у здорових хлопчиків-підлітків, менше ніж в 5% випадків можуть зустрічатись шлуночкові ектопічні комплекси з частотою до 50 за добу, менш ніж в 2% - мультиформні ПШК, куплети, або нестійка ШТ.

Походження ПШК і реакція на фізичні вправи також підлягає ретельному аналізу. Деякі дослідження вказують на те, що пригнічення ПШК фізичними вправами свідчить про більш доброякісний перебіг, але пригнічення фізичними вправами настільки поширене, що важко використовувати цей критерій діагностично. Існують докази того, що ПШК, які походять з лівого шлуночка (морфологія блокади правої ніжки пучка Гіса [RBVV]) більше ймовірно регресують через деякий час [11]. ПШК, які походять від вихідного тракту правого шлуночка (RVOT) зазвичай доброякісні. Однак вони можуть бути ранніми проявами аритмогенної дисплазії правого шлуночка (АДПШ). Таким чином, коли навантаження ПШК перевищує вікові норми, також важливо обстежити пацієнтів на наявність можливої основної патології. Нова робоча група з діагностики АДПШ знизилася критерії ектопії до 500 передчасних ударів за 24 години в пацієнтів, які мають інші ознаки, що стосуються АДПШ [12].

Шлуночкова ектопія може проявлятися як ізольованою екстрасистолією, так і нестійкою ШТ. Швидкість нестійкої ШТ може бути важливою характеристикою, про яку буде сказано далі. У безсимптомних пацієнтів з частою ектопією слід спостерігати за зниженням серцевої функції. У рідкісних випадках, якщо кількість шлуночкових скорочень значна, у дітей може розвинутилася серцева дисфункція, ймовірно пов'язана з дисинхронією. Даних про це у дітей дуже мало, але дослідження у дорослих припускають, що ектопія в такому випадку зазвичай становить щонайменше 10% від усіх комплексів QRS, а також при зростанні частоти ПШК до 20-30% за добу підвищується ризик розвитку дисфункції шлуночків [13, 14].

Комплексно шлуночкову ектопію визначають як бігемінію, мультиформну ектопію, куплетну або нестійку ШТ. Ці аритмії можуть виявити підгрупу пацієнтів

з серцево-судинними захворюваннями, які підвищуються ризик смерті та раптової серцевої смерті. Дані Біффі та ін., використовуючи найбільше проспективне когортне дослідження практично здорових осіб (усі треновані спортсмени) виявили часту та/або складну шлуночкову ектопію, що підтверджує низьку асоціацію даних видів аритмій та поганий прогноз за відсутності структурних захворювань серця [15]. Проте, ретельна оцінка таких пацієнтів є виправданою, оскільки у кількох пацієнтів було діагностовано кардіоміопатію, а реєстрація двонаправленої шлуночкової ектопії або тахікардії може вказувати на наявність каналопатії. Детальний сімейний анамнез щодо раптової смерті може стати приводом для подальшого обстеження щодо наявності катехоламінергічної шлуночкової тахікардії, синдрому Андерсена-Тавіля та інших каналопатій [16].

2.2. Прискорений ідіоventрикулярний ритм

У дорослих кількісні критерії диференціюють ШТ від прискореного ідіоventрикулярного ритму, але у дітей вікова варіабельність синусового ритму перешкоджає виключно кількісній класифікації; однак, використовується співвідношення з очікуваною синусовою частотою. Ventрикулярний ритм визначається, як повільніший, ніж синусовий ритм; ідіоventрикулярні ритми подібні до синусового; а прискорені ідіоventрикулярні ритми трохи швидші, ніж синусовий ритм, визначений у межах 10% основної синусової частоти. ШТ визначається, як принаймні на 10-15% пришвидшення очікуваної синусової частоти або понад 120 ударів/хв. у старших підлітків і молодих людей у стані спокою [3]. Прискорений ідіоventрикулярний ритм, очевидно, є наслідком посиленого автоматизму міокарда або системи Гіса-Пуркіньє. Незважаючи на те, що вони зазвичай є доброякісними, в умовах метаболічного порушення, ішемії або захворювання міокарда можуть бути провісниками більш злоякісних шлуночкових аритмій. Прискорений ідіоventрикулярний ритм новонародженого може з'явитися в перші години життя, як правило, виявляється через дещо нерегулярний ритм або у дитини, яка знаходиться під наглядом з іншої причини. У безсимптомного немовляти, при виключенні структурного захворювання серця, а також за наявності температурних, метаболічних та електролітних порушень, це вважається доброякісним явищем. Новонароджені з доброякісним прискореним ідіоventрикулярним ритмом не потребують лікування, але їх слід спостерігати тривало, щоб переконатися, що вони залишаються безсимптомними, а ритм усувається, як очікувалося, зазвичай протягом першого року життя. [25,26]

Ідіоventрикулярний ритм, прискорений чи ні, також може спостерігатися у дітей старшого віку, і він виглядає так само досить доброякісним і, як правило, самостійно зникає. [27] Безсимптомного пацієнта слід спостерігати на предмет можливого зниження серцевої функції, як при частій шлуночкової ектопії. Якщо навантаження шлуночкових скорочень є значним, у рідкісних випадках у дітей може

розвинулася серцева дисфункція, яка може бути спричинена диссинхронією. У цих випадках може бути показана абляція шлуночкового вогнища для відновлення серцевої синхронності, і було продемонстровано, що вона відновлює нормальну серцеву функцію [17].

2.3. Мономорфні шлуночкові тахікардії

2.3.1. Тахікардія вихідного тракту правого шлуночка

Визначення. Тахікардія вихідного тракту правого шлуночка (ТВТПШ, RVOT) є однією з найпоширеніших шлуночкових аритмій, які спостерігаються у молодих пацієнтів, і становить 60-80% усіх випадків ШТ [18]. Тахікардія походить від трикуспідального клапана та каудально до легеневого клапана, найчастіше із задньоперегородкового відділу або вільної стінки правого шлуночка трохи нижче легеневого клапана. Рідше вогнища тахікардії можуть виникати з ділянок над легеним клапаном або поблизу пучка Гіса. Подібну морфологію можна спостерігати при ШТ, що походить із вихідного тракту лівого шлуночка (ВТЛШ, LVOT) або стулок аорти. Тахікардія мономорфна з морфологією QRS блокади лівої ніжки пучка Гіса (ЛНПГ, LBVB) та віссю QRS, що спрямована донизу (рис. 1). Часто спостерігається пізній перехід ($>V3$) у прекардіальних відведеннях.

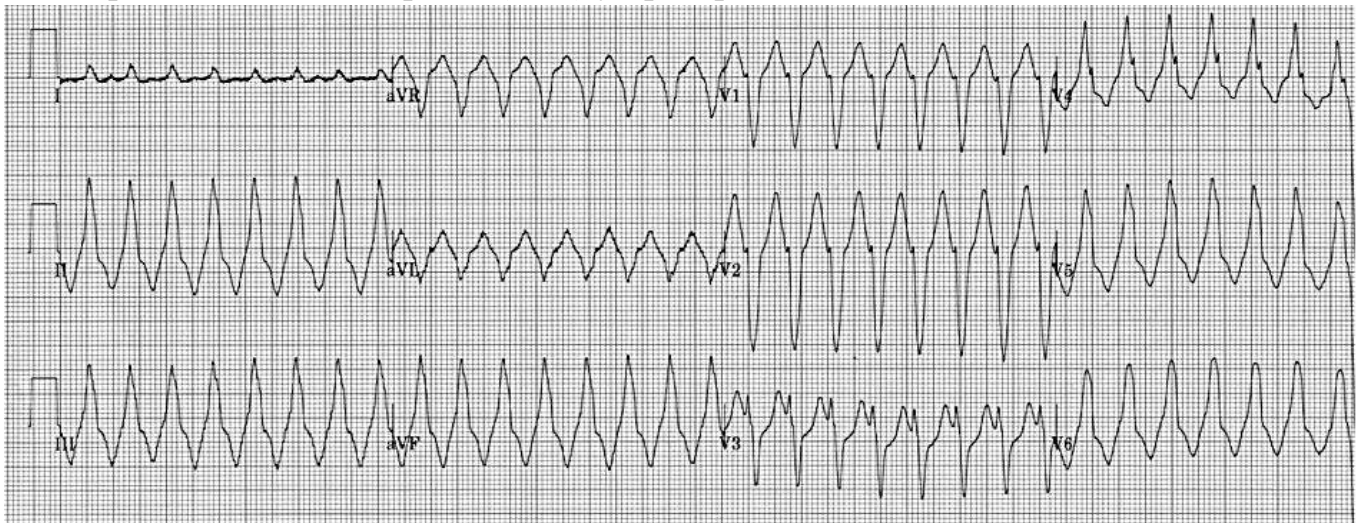


Рис. 1. 12-канальна електрокардіограма, записана під час тривалої ідіопатичної шлуночкової тахікардії, що виникла з вихідного тракту правого шлуночка. Важливими електрокардіографічними характеристиками цього місця походження є швидкі удари перших 40 мс морфології QRS (що означає нормальний міокард), блокада лівої ніжки пучка Гіса та віссю, що направлена донизу. Відведення I позитивне у цьому прикладі, але може бути й негативним

Механізм. Найпоширенішим механізмом тахікардії RVOT є автоматизм, що запускається через активність, опосередковану циклічним аденозинмонофосфатом (цАМФ) [19,20]. Таким чином, ці тахікардії реагують на аденозин, блокатори кальцієвих каналів і β -блокатори і часто реагують на маневри, які зменшують рівні

циклічного АМФ, включаючи вагусні маневри. Рідко тахікардія RVOT може бути наслідком автоматизму або повторного входу, які можуть бути чутливими або нечутливими до верапамілу [21].

Клінічна характеристика. Описано два клінічні варіанти тахікардії RVOT, які можуть бути спектром одного захворювання. Найпоширеніший варіант складається з частих ПШК або нестійкої мономорфної ШТ, що виникає в стані спокою або в період відновлення після фізичного навантаження.[35-37] Рівень шлуночкової ектопії зазвичай зменшується під час фізичного навантаження. Менш поширений варіант проявляється у вигляді тривалих циклів мономорфної ШТ, викликані фізичними вправами або стресом. [38]

Типовий середній вік при зверненні становить 8 років, у дітей до року спостерігається рідко [4]. Тахікардія RVOT частіше виникає у жінок, та існує підвищена частота виникнення цієї аритмії, пов'язаної з менструальним циклом [22, 23].

Симптоми серцебиття або майже синкопе виникають приблизно у 50%-67% пацієнтів [3,41]. Синкопе є рідкісним явищем і повинно викликати підозру на альтернативний діагноз або асоційовану кардіоміопатію. Тахікардія RVOT у 25%-68% випадків може провокуватися тестуванням з фізичним навантаженням [21].

У той час як тахікардія RVOT, зазвичай, виникає у структурно нормальному серці, є повідомлення про структурні аномалії у вихідному тракті ПШ, які виявляються за допомогою комп'ютерної томографії (КТ) або магнітно-резонансної томографії (МРТ) [24, 25]. Вони включають вогнищеве витончення стінки правого шлуночка, сегментарні аномалії та жирову інфільтрація у 25% досліджуваних. Значення цих результатів слід інтерпретувати в контексті суворих критеріїв діагностики АДПШ, оскільки в минулому багатьом пацієнтам із цими незначними аномаліями неправильно діагностували АДПШ [12].

Диференціальна діагностика тахікардії RVOT включає міокардит, пухлини, КПШТ, АДПШ, аномалію Уля або ішемічну хворобу серця [26, 27]. В одному дослідженні показано, що до 14% цих тахікардій можуть бути пов'язані з виявленням вогнищового міокардиту. Важливо враховувати діагностику АДПШ, яка може вимагати подальшої оцінки за допомогою сигнал-усередненої ЕКГ, ехокардіографії, МРТ та/або ангіографії правого шлуночка. Це особливо актуально для пацієнтів із синкопе при фізичному навантаженні, частими ПШК, аномальною базовою ЕКГ або тривожною сімейною історією раптової смерті у молодому віці. На відміну від тахікардії RVOT, ШТ, що пов'язана з АДПШ виникає через reentry і зазвичай не реагує на аденозин або вагусні проби. Крім того, шлуночкові аритмії, пов'язані з АДПШ, можуть мати кілька морфологій QRS, що вказує на більш дифузне захворювання правого шлуночка [28].

Інколи ШТ з морфологією QRS LBBB і нижньою віссю може виникати з LVOT. LVOT тахікардії можуть виникати з кореня аорти, безперервності аортально-

мітрального клапана, верхньої частини перетинки лівого шлуночка, кільця мітрального клапана або епікардіальної поверхні по ходу коронарних вен. Механізм цих тахікардій, очевидно, зумовлений цАМФ-опосередкованим автоматизмом, подібним до тахікардій RVOT, хоча більшість із них може бути наслідком автоматизму у молодших пацієнтів [21]. Тахікардія стулок аорти виникає частіше з правої коронарної стулки, ніж з лівої, і рідко з некоронарної стулки (рис. 2) [29].

ШТ з морфологією QRS LBBB та верхньою віссю рідше зустрічаються у молодих пацієнтів, ніж у дорослих. Фокальні аритмії, що виникають з боку тіла правого шлуночка, включаючи передню вільну стінку та кільце тристулкового клапана, описані у пацієнтів із структурно нормальним серцем. Механізми цих тахікардій пов'язані з підвищеним автоматизмом [30].

Деякі дослідження показали, що тахікардії з морфологією QRS LBBB і верхньою віссю частіше асоціюються з прихованими структурними аномаліями правого шлуночка, і тому необхідно провести детальне обстеження щодо формування АДПШ [31].

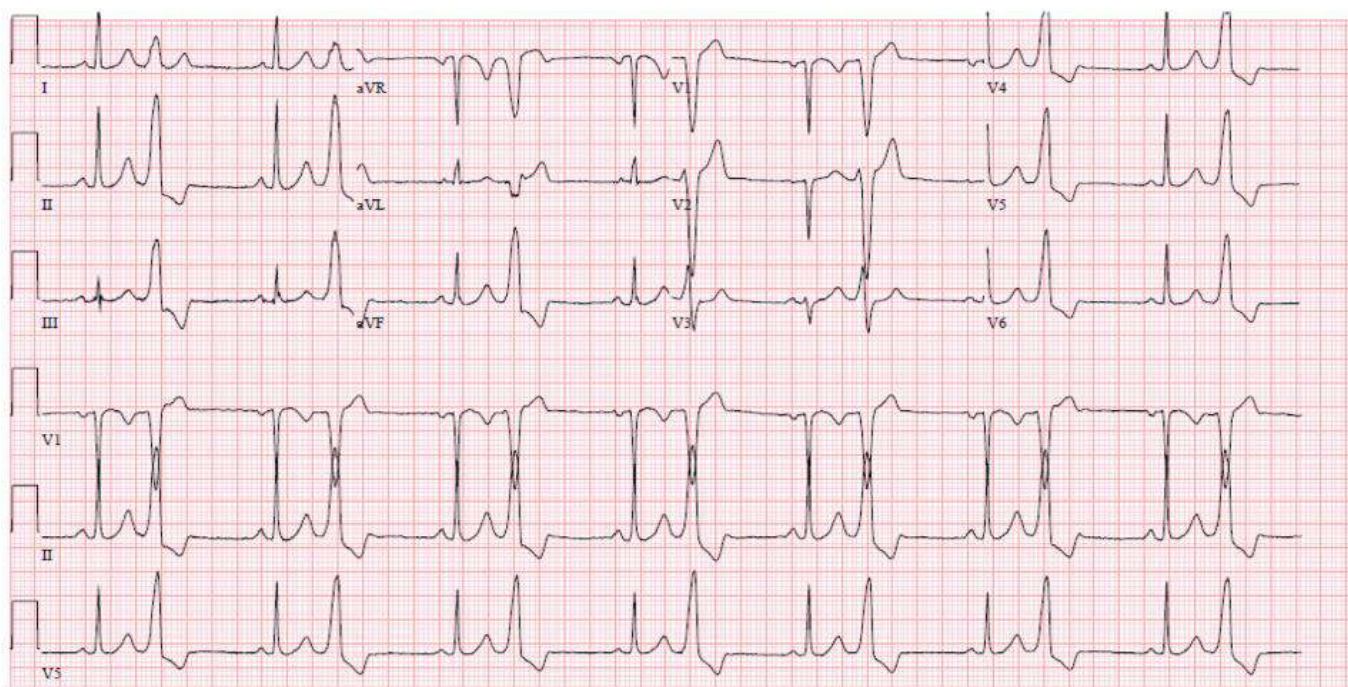


Рис. 2. Ідіопатична шлуночкова аритмія може виникати з вихідного тракту лівого шлуночка. Найбільш поширеними місцями є права та ліва коронарні стулки. Порівняно з виносним трактом ПШ, вихідний тракт ЛШ на рівні коронарних чашок є більш уразливим. Основним впливом цього розташування VT на ЕКГ є більш ранній прекардіальний перехід зубця R (оскільки місце походження розташоване ближче до заднього боку). У цьому прикладі передчасне скорочення шлуночків мають морфологію блокади лівої ніжки пучка Гіса та передню вісь, але перехідне відведення є V3 (раніше, ніж типова тахікардія виносного тракту ПШ); є також широкий зубець R у V2.

Природний перебіг. Природній перебіг тахікардії ПВШ, зазвичай, є доброякісним із хорошим довгостроковим прогнозом. Спонтанна ремісія може виникнути у 5-65 % пацієнтів, у інших пацієнтів з часом спостерігається зменшення

навантаження аритмією [4, 9, 32]. Широкий діапазон зареєстрованих рівнів ремісії, можливо, пов'язаний з віком появи захворювання, при чому практично в усіх немовлят спостерігається спонтанне одужання, а у старших дітей більша ймовірність персистенції. Є повідомлення про рідкісні випадки раптової смерті з можливою ідіопатичною тахікардією RVOT. Усі ці звіти передують нашому розумінню АДПШ та більш точних механізмів тахікардії; Аналіз цих документів свідчить про те, що ці випадки, швидше за все, були пов'язані з нерозпізнаною кардіоміопатією. Недавні дослідження показали відсутність смертності протягом 80 місяців спостереження у дітей зі структурно нормальним серцем [4, 33].

2.3.2. Стійка шлуночкова тахікардія у грудному віці

Визначення. Ця рідкісна форма ШТ виникає в дитинстві. Є зазвичай мономорфна і найчастіше виникає з лівого шлуночка.

Механізм. Механізмом виникнення цієї тахікардії є автоматизм. Вона може бути асоційована з пухлинами шлуночків, або ізольованими гамартомами (пухлини клітин Пуркін'є), або більш дифузними гістіоцитоїдними чи лімфоцитоїдними пухлинами [34]. Це також може бути пов'язано з гострим або хронічним міокардитом у дуже молодих пацієнтів. У 50% пацієнтів конкретна причина не виявлена. [6]

Клінічна характеристика. Клінічний перебіг характеризується стійкою тахікардією з ЧСС нерідко більше 200 уд/хв. Діти старшого віку частіше мають симптоми серцевої недостатності [5]. Безперервна ШТ більше 80% від усіх комплексів QRS протягом доби може призводити до виникнення тахііндукованої кардіоміопатії. [6]

Природний перебіг ШТ. У немовлят можливий спонтанний регрес тахікардії протягом 1–2 років, але деякі дослідження вказують на смертність до 15%. [34].

2.3.3. Інтрафасцикулярна верапаміл-чутлива re-entry тахікардія або ідіопатична ШТ

Визначення. Інтрафасцикулярна верапаміл-чутлива р'єнтрі тахікардія або ідіопатична ШТ виникає від середньої до верхівкової частини перетинки лівого шлуночка. На її частку припадає 10-15% ШТ. Тахікардія мономорфна з морфологією QRS RBBB, вісь QRS переважно спрямована вгору. Відхилення осі вправо спостерігається в 5-10% випадків.

Механізм. Вважається, що ця тахікардія спричинена контуром повторного входу поблизу задньої гілки лівої ніжки пучка Гіса, і її зазвичай називають фасцикулярною ШТ [35]. Вважалося, що шлях проведення включає антеградну провідність донизу по лівому пучку, а потім рухається вгору вздовж сусідньої гілки провідної тканини. Характерно, що ця тахікардія чутлива до верапамілу та іноді може реагувати на аденозин, проте не чутлива до вагусних проб [36].

Клінічна характеристика. У клінічному перебігу найчастіше спостерігаються тривалі або нетривалі епізоди мономорфної ШТ, викликані стресом або фізичним навантаженням. Частота тахікардії коливається від 120 до 250 уд/хв, зазвичай від 150 до 200 уд/хв. Тахікардія, як правило, добре переноситься, особливо при більш повільних темпах. Тахікардія виникає у хлопчиків частіше, ніж у дівчаток, причому її початок часто трапляється в підлітковому віці. [74] Більшість пацієнтів мають легкі симптоми серцебиття або запаморочення та рідко обмежені в активності через тахікардію, спричинену фізичним навантаженням.

Перебіг ШТ. Природний перебіг ідіопатичної ШТ, зазвичай, є доброякісним при самостійній регресії нападів ШТ. Є рідкісні повідомлення про РСС за наявності тахііндукованої кардіоміопатії [33, 37].

2.3.4. *Re-entry тахікардія ніжки пучка Гіса*

Визначення. Ця тахікардія часто виникає внаслідок хвороби Гіса-Пуркін'є, пов'язаної зі збільшенням (дилатацією) лівого шлуночка та серцевою недостатністю. Вона може спостерігатися у молодих пацієнтів із міотонічною дистрофією, у яких уповільнена провідність у системі Гіса-Пуркін'є і є типовою, незважаючи на збережену функцію лівого шлуночка [37, 38]. Вихідна ЕКГ зазвичай вказує на ознаки хвороби Гіса-Пуркін'є, такі як неспецифічна затримка міжшлуночкової провідності або подовження PR, ШТ мономорфна з морфологією QRS LBBB і верхньою віссю. Менш поширеною є морфологія QRS RBBB з нижньою віссю.

Механізм. Звичайний контур повторного входу передбачає рух вниз по правій ніжці пучка Гіса, перетинання переділки біля верхівки та просування вгору до основи через ліву ніжку пучка Гіса. Пучок Гіса активується ретроградним способом [6]. Менш поширений контур повторного входу рухається в протилежному напрямку, рухаючись вгору по правій гілці пучка Гіса через переділку біля основи і вниз по лівій гілці пучка Гіса. У рідкісних випадках описано ланцюг повторного входу, що виникає в передньому та задньому пучках лівої ніжки пучка Гіса.

Клінічна характеристика. Тахікардія re-entry ніжки пучка Гіса рідко зустрічається навіть у дорослих. Ця аритмія унікальна тим, що вона залежить

виключно від спеціалізованих провідних систем і зазвичай зустрічається у пацієнтів з розвиненою структурною хворобою серця [7]. Ця тахікардія не була описана у молодих пацієнтів із структурно нормальним серцем, але була описана у пацієнтів із хворобою Гіса-Пуркін'є, пов'язаною з міотонічною дистрофією [8]. Симптоми включають серцебиття або запаморочення, коли функція лівого шлуночка збережена, але синкопе або серцево-судинний колапс є поширеними при зниженні серцевої функції.

Природний перебіг тахікардії re-entry ніжки пучка Гіса здебільшого пов'язаний з основним захворюванням. У пацієнтів з міотонічною дистрофією повідомлялося про прогресуючу хворобу Гіса-Пуркін'є та пізній розвиток блокади серця.

Таблиця рекомендацій 1 – Рекомендації щодо ведення пацієнтів зі шлуночковою тахікардією

Рекомендації	Клас рекомендацій	Рівень доказовості
Немовлятам і дітям із підозрою на шлуночкову аритмію необхідно провести ЕКГ у 12 відведеннях, ЕхоКГ, 24-годинний амбулаторний моніторинг ЕКГ та зібрати детальний особистий і сімейний анамнез	I	C
Немовлята та діти з гострою мультиформною або комплексною вентрикулярною ектопією або поліморфною ШТ повинні пройти лабораторне обстеження, яке включає метаболічну панель і токсикологічний скринінг	I	C
Дітям із мультиформною або комплексною шлуночковою ектопією рекомендовано проводити навантажувальний тест, при стабільному стані дитини, якщо відчувається, що дитина здатна співпрацювати з таким тестуванням та в іншому випадку відповідає встановленим критеріям для навантажувального тестування	I	C

<p>Для немовлят і дітей із раніше задокументованою частою шлуночковою ектопією, а також у разі підтвердження або серйозної підозри на продовження ектопії рекомендується подальше 24-годинне амбулаторне ЕКГ-моніторинг</p>	I	C
<p>Навантажувальний тест може бути корисним у дітей зі стійкою частою шлуночковою ектопією або тахікардією вихідного тракту, якщо відчувається, що дитина здатна співпрацювати з таким тестуванням і іншим чином відповідає встановленим критеріям для навантажувального тестування</p>	IIa	C
<p>Призначення МРТ може бути корисним у немовлят і дітей із безперервною або складною формою шлуночкової ектопії або тахікардії як частина оцінки можливого міокардиту у пацієнтів, які вважаються достатньо стабільними для безпечного проходження тестування</p>	IIa	B
<p>МРТ може бути корисним у дітей зі шлуночковими аритміями, у яких є клінічна підозра на аритмогенну дисплазію правого шлуночка (АДПШ)</p>	IIa	B
<p>МРТ може бути доцільним у старших немовлят із шлуночковими аритміями, у яких є сильна клінічна підозра на АДПШ</p>	IIb	C
<p>SAECG може бути доцільним у дітей із шлуночковими аритміями, у яких є клінічна підозра на АДПШ</p>	IIb	B
<p>Діагностичне ЕФД без наміру катетерної абляції не рекомендована для дітей із шлуночковими аритміями та передбачувано</p>	III	C

структурно нормальним серцем, за винятком особливих обставин, обговорених у тексті		
МРТ не рекомендується немовлятам із прискореним шлуночковим ритмом	III	C

Літературні джерела

- [1]. Paul T., Marchal C., Garson Jr, A., Ventricular couplets in the young: prognosis related to underlying substrate. *Am Heart J.* 1990; 119: 577-582. <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0002870305802807>
- [2]. Southall D.P., Richards J., Mitchell P., Brown D.J., Johnston P.G., Shinebourne E.A. Study of cardiac rhythm in healthy newborn infants. *Br Heart J.* 1980; 43: 14-20. <https://heart.bmj.com/content/43/1/14>
- [3]. Grimm W., Marchlinski F.E., Accelerated idioventricular rhythm: bidirectional ventricular tachycardia. in: Zipes D.P.J. *Cardiac Electrophysiology: From Cell to Bedside.* Saunders, Philadelphia, PA2004: 700-704. <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/B0721603238500786>
- [4]. Wang S., Zhu W., Hamilton R.M., Kirsh J.A., Stephenson E.A., Gross G.J. Diagnosis-specific characteristics of ventricular tachycardia in children with structurally normal hearts. *Heart Rhythm.* 2010; 7: 1725-1731. [https://www.heartrhythmjournal.com/article/S1547-5271\(10\)00747-2/pdf](https://www.heartrhythmjournal.com/article/S1547-5271(10)00747-2/pdf)
- [5]. Davis A.M., Gow R.M., McCrindle B.W., Hamilton R.M. Clinical spectrum, therapeutic management, and follow-up of ventricular tachycardia in infants and young children. *Am Heart J.* 1996; 131: 186-191. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8554007/>
- [6]. Akhtar M., Damato A.N., Batsford W.P., Ruskin J.N., Ogunkelu J.B., Vargas G. Demonstration of re-entry within the His-Purkinje system in man. *Circulation.* 1974; 50: 1150-1162. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/4138986/>
- [7]. Lloyd E.A., Zipes D.P., Heger J.J., Prystowsky E.N. Sustained ventricular tachycardia due to bundle branch reentry. *Am Heart J.* 1982; 104: 1095-1097. <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/0002870382904458?via%3Dihub>
- [8]. Merino J.L., Carmona J.R., Fernandez-Lozano I., Peinado R., Basterra N., Sobrino J.A. Mechanisms of sustained ventricular tachycardia in myotonic dystrophy: implications for catheter ablation. *Circulation.* 1998; 98: 541-546. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.CIR.98.6.541>
- [9]. Iwamoto M., Niimura I., Shibata T., Yasui K., Takigiku K., Nishizawa T., Akaike T., Yokota S. Long-term course and clinical characteristics of ventricular tachycardia detected in children by school-based heart disease screening. *Circ J.* 2005; 69: 273-276. https://www.jstage.jst.go.jp/article/circj/69/3/69_3_273/article
- [10]. Roggen A, Pavlovic M, Pfammatter JP. Frequency of spontaneous ventricular tachycardia in a pediatric population. *Am J Cardiol* 2008;101:852–854. <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0002914907022461>
- [11]. Beaufort-Krol GC, Dijkstra SS, Bink-Boelkens MT. Natural history of ventricular premature contractions in children with a structurally normal heart: does origin matter? *Europace* 2008;10:998–1003. <https://academic.oup.com/europace/article/10/8/998/555026>
- [12]. Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the task force criteria. *Eur Heart J* 2010;31:806–814. <https://academic.oup.com/eurheartj/article/31/7/806/433864>

- [13]. Shanmugam N, Chua TP, Ward D. 'Frequent' ventricular bigeminy—a reversible cause of dilated cardiomyopathy. How frequent is 'frequent'? *Eur J Heart Fail* 2006;8:869–873. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1016/j.ejheart.2006.02.011>
- [14]. Bogun F, Crawford T, Reich S, Koelling TM, Armstrong W, Good E, Jongnarangsin K, Marine JE, Chugh A, Pelosi F, Oral H, Morady F. Radiofrequency ablation of frequent, idiopathic premature ventricular complexes: comparison with a control group without intervention. *Heart Rhythm* 2007;4: 863–867. <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1547527107002342>
- [15]. Biffi A, Pelliccia A, Verdile L, Fernando F, Spataro A, Caselli S, Santini M, Maron BJ. Long-term clinical significance of frequent and complex ventricular tachyarrhythmias in trained athletes. *J Am Coll Cardiol* 2002;40:446–452. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0735109702019770>
- [16]. Yoon G, Oberoi S, Tristani-Firouzi M, Etheridge SP, Quitania L, Kramer JH, Miller BL, Fu YH, Ptacek LJ. Andersen-tawil syndrome: prospective cohort analysis and expansion of the phenotype. *Am J Med Genet A* 2006;140:312–321. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ajmg.a.31092>
- [17]. Hasdemir C, Ulucan C, Yavuzgil O, Yuksel A, Kartal Y, Simsek E, Musayev O, Kayikcioglu M, Payzin S, Kultursay H, Aydin M, Can LH. Tachycardia-induced cardiomyopathy in patients with idiopathic ventricular arrhythmias: the incidence, clinical and electrophysiologic characteristics, and the predictors. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2011;22:663–668. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1540-8167.2010.01986.x>
- [18]. Vetter VL, Josephson ME, Horowitz LN. Idiopathic recurrent sustained ventricular tachycardia in children and adolescents. *Am J Cardiol* 1981;47:315–322. <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/0002914981904033>
- [19]. Lerman BB, Belardinelli L, West GA, Berne RM, DiMarco JP. Adenosinesensitive ventricular tachycardia: evidence suggesting cyclic AMP-mediated triggered activity. *Circulation* 1986;74:270–280. <https://www.ahajournals.org/doi/pdf/10.1161/01.CIR.74.2.270>
- [20]. Lerman BB, Stein K, Engelstein ED, Battleman DS, Lippman N, Bei D, Catanzaro D. Mechanism of repetitive monomorphic ventricular tachycardia. *Circulation* 1995;92:421–429. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/01.cir.92.3.421>
- [21]. Fukuhara J, Sumitomo N, Nakamura T, Ichikawa R, Matsumura M, Abe O, Miyashita M, Taniguchi K, Kanamaru H, Ayusawa M, Karasawa K, Mugishima H. Electrophysiological characteristics of idiopathic ventricular tachycardia in children. *Circ J* 2011;75:672–676. https://www.jstage.jst.go.jp/article/circj/75/3/75_CJ-10-0339/pdf
- [22]. Iwai S, Cantillon DJ, Kim RJ, Markowitz SM, Mittal S, Stein KM, Shah BK, Yarlalagadda RK, Cheung JW, Tan VR, Lerman BB. Right and left ventricular outflow tract tachycardias: evidence for a common electrophysiologic mechanism. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2006;17:1052–1058. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1540-8167.2006.00539.x>
- [23]. Marchlinski FE, Deely MP, Zado ES. Sex-specific triggers for right ventricular outflow tract tachycardia. *Am Heart J* 2000;139:1009–1013. <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0002870300294416>
- [24]. O'Donnell D, Cox D, Bourke J, Mitchell L, Furniss S. Clinical and electrophysiological differences between patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia and right ventricular outflow tract tachycardia. *Eur Heart J* 2003;24: 801–810. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12727147/>
- [25]. Globits S, Kreiner G, Frank H, Heinz G, Klaar U, Frey B, Gossinger H. Significance of morphological abnormalities detected by MRI in patients undergoing successful ablation of right ventricular outflow tract tachycardia. *Circulation* 1997;96:2633–2640. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/01.cir.96.8.2633>

- [26]. Viskin S, Antzelevitch C. The cardiologists' worst nightmare sudden death from "benign" ventricular arrhythmias. *J Am Coll Cardiol* 2005;46:1295–1297. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0735109705015780>
- [27]. Corrado D, Basso C, Thiene G, McKenna WJ, Davies MJ, Fontaliran F, Nava A, Silvestri F, Blomstrom-Lundqvist C, Wlodarska EK, Fontaine G, Camerini F. Spectrum of clinicopathologic manifestations of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: a multicenter study. *J Am Coll Cardiol* 1997;30:1512–1520. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S073510979700332X>
- [28]. Gaita F, Giustetto C, Di Donna P, Richiardi E, Libero L, Brusin MC, Molinari G, Trevi G. Long-term follow-up of right ventricular monomorphic extrasystoles. *J Am Coll Cardiol* 2001;38:364–370. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0735109701014036>
- [29]. Sadanaga T, Saeki K, Yoshimoto T, Funatsu Y, Miyazaki T. Repetitive monomorphic ventricular tachycardia of left coronary cusp origin. *Pacing Clin Electrophysiol* 1999;22:1553-1556. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1540-8159.1999.tb00364.x>
- [30]. Van Herendael H, Garcia F, Lin D, et al. Idiopathic right ventricular arrhythmias not arising from the outflow tract: prevalence, electrocardiographic characteristics, and outcome of catheter ablation. *Heart Rhythm* 2011;8:511–518. <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1547527110013068>
- [31]. Mehta D, Odawara H, Ward DE, McKenna WJ, Davies MJ, Camm AJ. Echocardiographic and histologic evaluation of the right ventricle in ventricular tachycardias of left bundle branch block morphology without overt cardiac abnormality. *Am J Cardiol* 1989;63:939–944. <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/0002914989901446>
- [32]. Levin MD, Stephens P, Tanel RE, Vetter VL, Rhodes LA. Ventricular tachycardia in infants with structurally normal heart: a benign disorder. *Cardiol Young* 2010;20:641–647. <https://www.cambridge.org/core/journals/cardiology-in-the-young/article/abs/ventricular-tachycardia-in-infants-with-structurally-normal-heart-a-benign-disorder/2C5B6926A56CFA237B21550954E85E5E>
- [33]. Tsuji A, Nagashima M, Hasegawa S, Nagai N, Nishibata K, Goto M, Matsushima M. Long-term follow-up of idiopathic ventricular arrhythmias in otherwise normal children. *Jpn Circ J* 1995;59:654–662. https://www.jstage.jst.go.jp/article/circj1960/59/10/59_10_654/article
- [34]. Ruzskiewicz AR, Vernon-Roberts E. Sudden death in an infant due to histiocytoid cardiomyopathy: a light-microscopic, ultrastructural, and immunohistochemical study. *Am J Forensic Med Pathol* 1995;16:74–80. https://journals.lww.com/amjforensicmedicine/abstract/1995/03000/sudden_death_in_an_infant_due_to_histiocytoid.17.aspx
- [35]. Belhassen B, Shapira I, Pelleg A, Copperman I, Kauli N, Laniado S. Idiopathic recurrent sustained ventricular tachycardia responsive to verapamil: an ECGelectrophysiologic entity. *Am Heart J* 1984;108:1034–1037. <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/0002870384904757>
- [36]. Belhassen B, Rotmensch HH, Laniado S. Response of recurrent sustained ventricular tachycardia to verapamil. *Br Heart J* 1981;46:679–682. <https://heart.bmj.com/content/46/6/679>
- [37]. Blanck Z, Jazayeri M, Dhala A, Deshpande S, Sra J, Akhtar M. Bundle branch reentry: a mechanism of ventricular tachycardia in the absence of myocardial or valvular dysfunction. *J Am Coll Cardiol* 1993;22:1718–1722. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8227845/>
- [38]. Merino JL, Carmona JR, Fernandez-Lozano I, Peinado R, Basterra N, Sobrino JA. Mechanisms of sustained ventricular tachycardia in myotonic dystrophy: implications for catheter ablation. *Circulation* 1998;98:541–546. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9714111/>

ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. Developed by the task force for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPCC) (2022)

3. Визначення

3.1. Підвиди шлуночкових аритмій

Передчасний шлуночковий комплекс (ПШК): передчасне виникнення аномального комплексу QRS (тривалість зазвичай ≥ 120 мс, зубець T, зазвичай, широкий та дискордартний відхиленню QRS, відсутній попередній зубець P).

Уніфокальні або мономорфні ПШК: ПШК з єдиною морфологією QRS.

Мультифокальний, мультиформний або поліморфний ПШК: ПШК з різними за морфологією QRS комплексами.

Ранній ПШК: ПШК, який нашаровується на зубець T попереднього комплексу.

Шлуночкова тахікардія (ШТ): ≥ 3 послідовних ударів із частотою більше 100 уд/хв походять із шлуночків, незалежно від передсердь та атріовентрикулярної (АВ) вузлової провідності.

Нестійка шлуночкова тахікардія (НШТ): послідовне скорочення шлуночків від 3 ударів до 30 с.

Мономорфна шлуночкова тахікардія (МШТ): однакова морфологія QRS під час тахікардії.

Поліморфна шлуночкова тахікардія (ПШТ): різноманітна морфологія QRS під час тахікардії.

Стійка мономорфна/поліморфна шлуночкова тахікардія: безперервна ШТ протягом щонайменше 30 с, або яка вимагає втручання для її припинення.

Двонаправлена шлуночкова тахікардія: чергування ударів з різнонаправленою фронтальною віссю QRS (наприклад, при катехоламінергічній поліморфній шлуночкової тахікардії (КПШТ), синдромі Андерсена-Тавіля, інтоксикації дигоксином, гострому міокардиті).

Шлуночкова тахікардія Torsades de pointes: підтип поліморфної ШТ у дітей з подовженням інтервалу QT із постійною зміною комплексів QRS, які здаються спіральними навколо базової лінії ЕКГ.

Фібриляція шлуночків (ФШ): хаотичний ритм із хвилеподібними нерегулярними скороченнями за часом і морфологією, без дискретних комплексів QRS на поверхневій ЕКГ.

Електрична буря (ЕБ): ШТ що відбувається 3 або більше разів протягом 24 годин (з інтервалом принаймні 5 хвилин), кожна з яких вимагає втручання для припинення.

Безперервна ШТ: безперервна стійка ШТ, яка швидко рецидивує, незважаючи на повторне втручання для припинення, протягом кількох годин.

3.2. Раптова серцева смерть

Раптова зупинка серця (РЗС): раптове припинення нормальної серцевої діяльності з гемодинамічним колапсом.

Раптова серцева смерть (РСС): раптова природна смерть, причиною якої вважаються серцево-судинні події, що настає протягом однієї години після появи симптомів в очевидних випадках і протягом 24 годин після того, як востаннє бачили пацієнта живим. РСС у випадках аутопсії визначається, як природна раптова смерть невідомої або серцевої причини.

Раптова незрозуміла смерть: незрозуміла раптова смерть, що сталася у дитини старше 1 року.

Синдром раптової дитячої смерті (СРДС): незрозуміла раптова смерть, яка виникає у дитини молодше 1 року з негативною патологоанатомічною та токсикологічною оцінкою та негативною судово-медичною експертизою обставин смерті.

Синдром раптової аритмічної смерті (СРАС): незрозуміла раптова смерть, що настає у дитини старше 1 року з негативною патологоанатомічною та токсикологічною оцінкою. *Примітка: є синонімом до «раптова незрозуміла смерть з негативним результатом розтину».*

3.3. Синкопе

Синкопе без пояснення причини: тимчасова втрата свідомості внаслідок церебральної гіпоперфузії, яка характеризується швидким початком, короткою тривалістю та спонтанним повним відновленням, але без пояснення причини після звичайного обстеження. *Обстеження та диференційна діагностика наведені в Рекомендаціях ESC 2018 року щодо діагностики та лікування синкопе.*

Аритмічне синкопе: як зазначено вище, дуже підозріле щодо переміжної брадикардії, швидкої суправентрикулярної тахікардії або атріовентрикулярної тахікардії.

3.4. Спеціалізовані центри

Мультидисциплінарні команди: Мультидисциплінарна команда фахівців різних спеціальностей характеризується відкритим спілкуванням, позитивною співпрацею і лідерством, відповідними ресурсами та поєднанням навичок. Прийняття рішень має бути спільним для команди.

Спеціалізований центр катетерної абляції ША: пацієнти та складність процедури дуже різні. Деяким пацієнтам потрібен більш досвідчений оператор і центр з більшими можливостями, що більш імовірно для пацієнтів з неішемічною

етіологією захворювання. Спеціалізований центр має принаймні одного фахівця з відповідним досвідом втручань, які можуть знадобитися для успішної процедури (наприклад, черезшкірний епікардіальний доступ). У центрі регулярно проводиться катетерна абляція ШТ при структурних захворюваннях серця (СЗС). Крім того, центр має необхідні ресурси для лікування захворювань, супутніх хвороб і потенційних ускладнень у пацієнтів, які проходять складну абляцію ША; це включає експертні знання у сфері інтервенційної кардіології, невідкладне розміщення механічних пристроїв для підтримки кровообігу та кардіоторакальну хірургічну підтримку. Враховуючи різну доступність у європейських країнах, краще лікувати складних пацієнтів у центрі з найбільш досвідченими лікарями на розумній відстані.

3.5. Генетика

Патогенний варіант та ймовірний патогенний варіант: Американський коледж медичної генетики надав основу для інтерпретації причинно-наслідкових зв'язків захворювання за генетичними варіантами, стандартизованими у класи. Генетичні варіанти, які, швидше за все, спричиняють асоційоване захворювання, називаються V, «патогенними», і IV, «ймовірно патогенними».

Мутація: цей термін використовується у цьому документі для позначення варіанту класу IV або V.

Варіант невизначеного значення: зміна послідовності дезоксирибонуклеїнової кислоти (ДНК) гена, яка завідомо впливає на здоров'я людини.

4. Епідеміологія раптової серцевої смерті, поінформованість населення та стратифікація ризику

4.1. Поширеність раптової серцевої смерті

РСС є причиною приблизно 50% усіх смертей, зумовлених серцево-судинними причинами, причому до 50% є першим проявом серцевого захворювання [1-6]. В ідеалі випадки, підозрілі на РСС, слід ідентифікувати з багатьох джерел і провести аутопсію, яка є необхідною для достовірного виключення інших серцевих причини раптової смерті (РС).

Випадки РСС помітно частішають з віком. З дуже низькою частотою захворюваності в дитинстві (1 на 100 000 людино-років) [7-9], серед осіб середнього віку (на п'ятому та шостому десятиліттях життя) захворюваність становить приблизно 50 на 100 000 людино-років. [10-12]. На восьмому десятилітті життя вона досягає щорічної частоти принаймні 200 на 100 000 людино-років [2]. У будь-якому віці чоловіки мають вищу частоту РСС порівняно з жінками, навіть після поправки на фактори ризику ішемічної хвороби серця (ІХС) [6, 13-15]. Етнічне походження також має велике значення [16, 17]. За оцінками експертів, 10-20% усіх смертей у Європі є РСС [18, 19].

Приблизно 300 000 людей у Європі мають позагоспітальну зупинку серця, яку щороку лікують в системі невідкладної медичної допомоги [20, 21].

У країнах заходу епідеміологія РСС тісно пов'язана з ІХС, яка становить 75-80% випадків РСС [22]. Хоча поширеність ІХС не зменшилася, спостерігається значне зниження смертності внаслідок ІХС. Звіти показують, що випадки РСС знижуються, [22-24], але ризик РСС, як частки загальної смертності від серцево-судинних захворювань може зрости [25, 26].

Хоча регулярна фізична активність корисна для серцево-судинної системи, було показано, що випадки раптової серцевої смерті в окремих групах населення можуть відбуватись при занятті спортом, особливо при енергійних заняттях під час або незабаром після тренування [27-33].

4.2. Причини раптової серцевої смерті у різних вікових групах

Захворювання серця, пов'язані з РСС, відрізняються в залежності від віку людини. У молодих людей переважають первинні електричні захворювання та кардіоміопатії, а також міокардити та коронарні аномалії [7, 9, 38-43].

Розподіл пацієнтів за віком при зверненні з приводу шлуночкових аритмій та РСС, домінуючі підтипи аритмій, тригери, генетичні фактори та стать, що пов'язані з підвищеним ризиком ША при окремих первинних електричних та СЗС, представлені на рис. 4.

***Коментар робочої групи:** за рішенням робочої групи у розділах 4.1. Поширеність раптової серцевої смерті та 4.2. Причини раптової серцевої смерті у різних вікових групах не наведено переклад окремих абзаців щодо розвтку РСС у дорослих та пацієнтів похилого віку.*

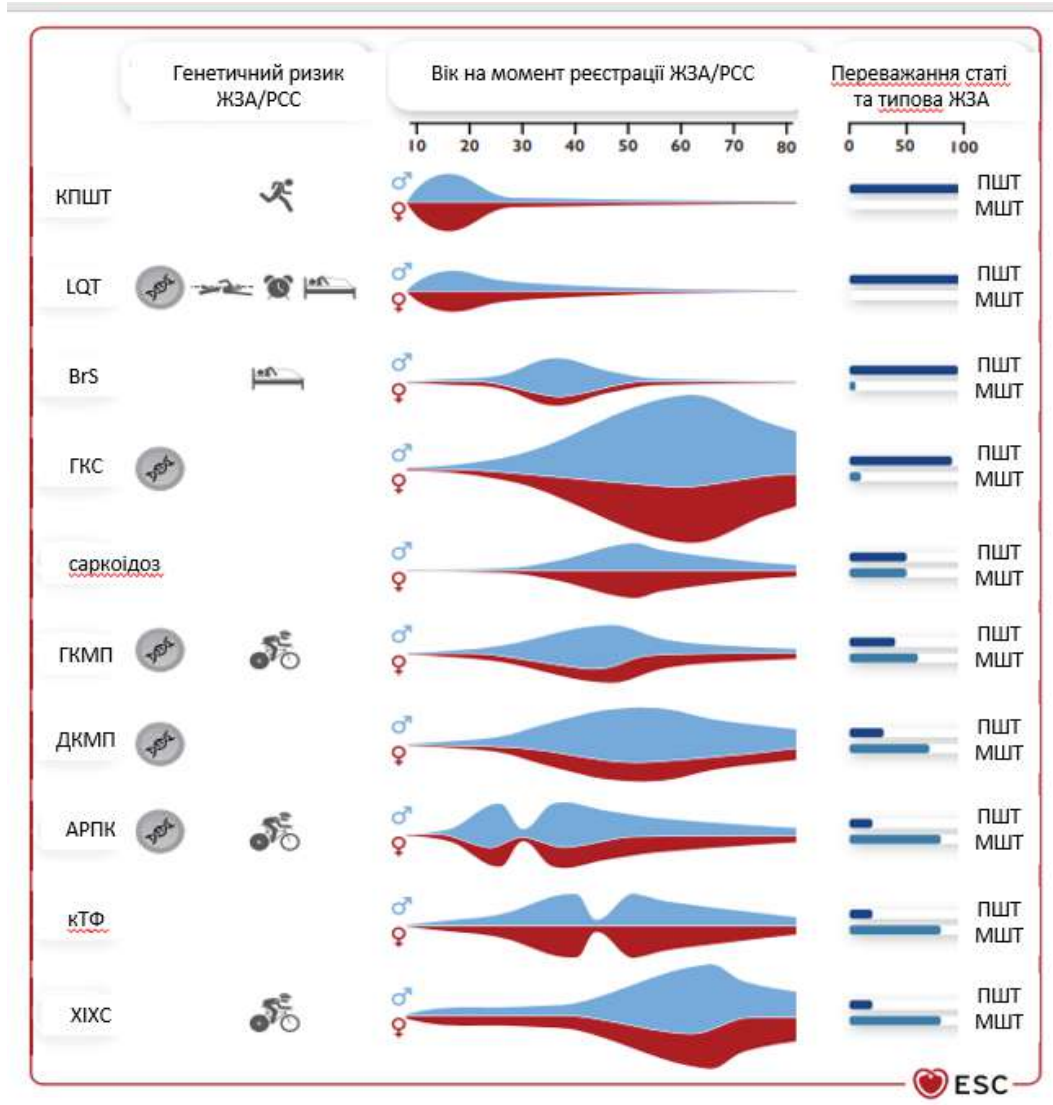


Рис. 4. Генетичний ризик ЖЗА/РСС, типові тригери ЖЗА/РСС, вік на момент реєстрації ЖЗА/РСС, переважання статі та типова ЖЗА (ПШТ/ФШ проти МШТ при різних захворюваннях, пов'язаних із ША/РСС).

ЖЗА – життєзагрозливі аритмії, ГКС – гострий коронарний синдром, АРПК – аритмогенна правопушпункова кардіоміопатія, BrS – синдром Бругада, ХІХС – хронічна ішемічна хвороба серця, КПШТ – катехоламінергічна поліморфна шлуночкова тахікардія, ДКМП – дилатаційна кардіоміопатія, ГКМП – гіпертрофічна кардіоміопатія, LQT – синдром подовженого інтервалу QT, МШТ – мономорфна шлуночкова тахікардія, ПШТ – поліморфна шлуночкова тахікардія; кТФ – коригована тетрада Фалло; РСС – раптова серцева смерть; ША – шлуночкова аритмія; ФШ – фібриляція шлуночків

Коментар робочої групи: в дитячій популяції розвиток гострого коронарного синдрому є можливим на тлі сімейної гіперхолестеринемії, гіпертрофічної кардіоміопатії, хвороби Кавасакі та ін. Розвиток ішемії міокарда у дітей також може реєструватись при вроджених вадах серця, наприклад як аномальне відходження коронарної артерії від легеневої артерії, аномальне відходження коронарних артерій, в поодиноких випадках після хірургічної корекції транспозиції магістральних артерій, наявності міокардіальних місточків.

4.3. Прогнозування популяційного та індивідуального ризику

У загальній популяції осіб без відомої хвороби серця найефективнішим підходом до запобігання РСС є кількісна оцінка індивідуального ризику розвитку ІХС на основі діаграм ризику [46, 47]. Деякими дослідженнями доведено, що існує генетична схильність до раптової смерті під час гострої ішемії [48-52]. Мета полягала в тому, щоб визначити невеликі підгрупи пацієнтів високого ризику серед загальної популяції, які мають ризик РСС, як першої серцевої події. Нещодавно були запропоновані моделі для нової стратифікації ризику РСС у загальній популяції [53-55]. Немає чітких даних, що підтверджують переваги програм масового скринінгу у загальній популяції для запобігання ССЗ [56-58].

Протягом десятиліть дослідники визначили широкий спектр «індикаторів» розвитку РСС, особливо в умовах ІХС. Було запропоновано кілька неінвазивних маркерів ризику (включаючи пізні потенціали, варіабельність серцевого ритму, періодичну динаміку реполяризації та барорефлексну чутливість) [59]. Незважаючи на багатообіцяючі результати на старті досліджень, ці «предиктори» ще не мають широкого впровадження в клінічну практику. Оцінка фракції викиду лівого шлуночка (ФВЛШ) часто використовується у поєднанні з функціональною класифікацією Нью-Йоркської Асоціації Кардіологів хронічної серцевої недостатності (NYHA), для первинної профілактики та визначення показань для встановлення ІКД в умовах хронічної ІХС та ДКМП. Розроблено схеми стратифікації ризику та on-line калькулятори для діагностики спадкових аритмогенних захворювань, таких як гіпертрофічна кардіоміопатія (ГКМП), аритмогенна кардіоміопатія правого шлуночка (АКПШ) і lamin A/C (LMNA) кардіоміопатія [60-64].

4.4. Калькулятори ризику раптової серцевої смерті та огляд методології

Було запропоновано низку калькуляторів ризику РСС для дорослих і дітей [62, 63, 65-67]. Сфера моделювання прогнозів розвивалася протягом останніх десятиліть, встановлюючи стандарти для розробки, перевірки (внутрішньої та зовнішньої) та звітності моделей прогнозування при РСС [68, 69]. На додаток до дискримінаційних заходів, таких як C-індекс, заходи калібрування, такі як калібрувальний нахил, нещодавно привернули більше уваги, оскільки важливо не лише відрізнити пацієнтів із вищим ризиком від пацієнтів із меншим ризиком, а також для отримання надійної кількісної оцінки самого ризику від калькуляторів ризику [70]. Типові недоліки у розробці та валідації калькуляторів ризику включають, але не обмежуються цим, використання історичних зразків, які не є репрезентативними для сучасних когорт пацієнтів, відсутні значення, складені результати зі складними подіями різного клінічного значення, відсутність зовнішньої валідації та відсутність калібрування. У

цьому документі для індикації РСС використовується інший пороговий показник для 5-річного ризику РСС/ША. Кожне порогове значення було обрано авторами та робочою групою з урахуванням конкуруючого ризику, виміряного результату (РСС проти ША) та надійності кожного калькулятора ризику.

Коментар робочої групи: У дитячій практиці в поодиноких випадках використовуються калькулятори ризику раптової серцевої смерті для прийняття рішення щодо доцільності імплантації ІКД.

4.5. Обізнаність та втручання: громадська підтримка життя та доступ до автоматичних зовнішніх дефібриляторів

Рівень виживаності пацієнтів залишається вражаюче низьким після позалікарняної зупинки серця (ПЛЗС) [71-77], хоча були описані великі регіональні відмінності [78]. Раннє впровадження реанімаційних втручань, особливо до прибуття служби екстреної медичної допомоги, було визначено, як ключовий елемент для покращення виживаності [77, 79]. Серцево-легенева реанімація (СЛР) і використання загальнодоступних автоматичних зовнішніх дефібриляторів (АЗД) продемонстрували покращення неврологічного та функціонального результату, а також виживання пацієнтів з ПЛЗС. Дані підтверджують потребу в більшій доступності дефібриляторів у місцях загального доступу та навчання громадян базовій підтримці життєдіяльності [71-77], бажано починати навчання з дитинства [80-82]. Нарешті, було визначено, що направлення волонтерів, які пройшли базову підготовку з життєзабезпечення, через мережі мобільних додатків показало, збільшення частоти СЛР, ініційовану сторонніми особами, і, як наслідок, значне скорочення інтервалу без реанімації, що покращує результат для постраждалих від ПЛЗС [83-85]. Навчання державних службовців та членів громади щодо важливості збільшення частоти проведення СЛР та сприяння використанню ранньої дефібриляції непрофесіоналами та професійними рятувальниками має вирішальне значення для підвищення рівня виживання пацієнтів.

Таблиця рекомендацій 3 – Рекомендації щодо базового життєзабезпечення населення та доступу до автоматичних зовнішніх дефібриляторів

Рекомендації	Клас рекомендацій ^a	Рівень доказовості ^b
Рекомендується, доступність дефібриляції у місцях, де ймовірність зупинки серця більш висока [72-74]	I	B
Негайна СЛР сторонніми особами рекомендована при ПЛЗС [75-77]	I	B
Рекомендується сприяти навчанню членів громади з базової підтримки життєдіяльності, щоб збільшити частоту СЛР та використання АЗД [72, 79, 86]	I	B
Слід розглянути можливість оповіщення мобільним телефоном добровольців-свідків, які пройшли базову підготовку щодо підтримки життєзабезпечення, для надання допомоги жертвам, що знаходяться поблизу [83-85, 87]	IIa	B

Клас рекомендацій^a

Рівень доказовості^b

ПЛЗС, позалікарняна зупинка серця; АЗД, автоматичний зовнішній дефібрилятор

Літературні джерела

[1]. Myerburg RJ, Junttila MJ. Sudden cardiac death caused by coronary heart disease. *Circulation* 2012;125:1043 - 1052. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22371442/>

[2]. Stecker EC, Reinier K, Marijon E, Narayanan K, Teodorescu C, Uy-Evanado A, et al. Public health burden of sudden cardiac death in the United States. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2014;7:212 - 217. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24610738/>

[3]. Chen LY, Sotoodehnia N, Bůžková P, Lopez FL, Yee LM, Heckbert SR, et al. Atrial fibrillation and the risk of sudden cardiac death: the atherosclerosis risk in communities study and cardiovascular health study. *JAMA Intern Med* 2013;173:29 - 35. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23404043/>

[4]. Marijon E, Uy-Evanado A, Dumas F, Karam N, Reinier K, Teodorescu C, et al. Warning symptoms are associated with survival from sudden cardiac arrest. *Ann Intern Med* 2016;164:23 - 29. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26720493/>

[5]. Glinge C, Jabbari R, Risgaard B, Lynge TH, Engstrøm T, Albert CM, et al. Symptoms before sudden arrhythmic death syndrome: a nationwide study among the young in Denmark. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2015;26:761-767. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25807988/>

- [6]. Ågesen FN, Lyng TH, Blanche P, Banner J, Prescott E, Jabbari R, et al. Temporal trends and sex differences in sudden cardiac death in the Copenhagen City Heart Study. *Heart* 2021;107:1303 - 1309. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34021040/>
- [7]. Winkel BG, Holst AG, Theilade J, Kristensen IB, Thomsen JL, Ottesen GL, et al. Nationwide study of sudden cardiac death in persons aged 1–35 years. *Eur Heart J* 2011;32:983 - 990. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21131293/>
- [8]. Pilmer CM, Kirsh JA, Hildebrandt D, Krahn AD, Gow RM. Sudden cardiac death in children and adolescents between 1 and 19 years of age. *Heart Rhythm* 2014;11:239 - 245. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24239636/>
- [9]. Risgaard B, Winkel BG, Jabbari R, Behr ER, Ingemann-Hansen O, Thomsen JL, et al. Burden of sudden cardiac death in persons aged 1 to 49 years: nationwide study in Denmark. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2014;7:205 - 211. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24604905/>
- [10]. Fishman GI, Chugh SS, DiMarco JP, Albert CM, Anderson ME, Bonow RO, et al. Sudden cardiac death prediction and prevention report from a national heart, lung, and blood institute and heart rhythm society workshop. *Circulation* 2010;122:2335 - 2348. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21147730/>
- [11]. Wong CX, Brown A, Lau DH, Chugh SS, Albert CM, Kalman JM, et al. Epidemiology of sudden cardiac death: global and regional perspectives. *Heart Lung Circ* 2019;28:6 - 14. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30482683/>
- [12]. Bougouin W, Lamhaut L, Marijon E, Jost D, Dumas F, Deye N, et al. Characteristics and prognosis of sudden cardiac death in Greater Paris: population-based approach from the Paris Sudden Death Expertise Center (Paris-SDEC). *Intensive Care Med* 2014;40:846 - 854. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24658912/>
- [13]. Deo R, Albert CM. Epidemiology and genetics of sudden cardiac death. *Circulation* 2012;125:620 - 637. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22294707/>
- [14]. Gerber Y, Jacobsen SJ, Frye RL, Weston SA, Killian JM, Roger VL. Secular trends in deaths from cardiovascular diseases: a 25-year community study. *Circulation* 2006;113:2285–2292. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16682616/>
- [15]. Krahn AD, Connolly SJ, Roberts RS, Gent M, ATMA Investigators. Diminishing proportional risk of sudden death with advancing age: implications for prevention of sudden death. *Am Heart J* 2004;147:837- 840. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15131539/>
- [16]. Becker LB, Han BH, Meyer PM, Wright FA, Rhodes KV, Smith DW, et al. Racial differences in the incidence of cardiac arrest and subsequent survival. The CPR Chicago Project. *N Engl J Med* 1993;329:600 - 606. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8341333/>
- [17]. Zhao D, Post WS, Blasco - Colmenares E, Cheng A, Zhang Y, Deo R, et al. Racial differences in sudden cardiac death. *Circulation* 2019;139:1688 -1697. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30712378/>
- [18]. de Vreede-Swagemakers JJ, Gorgels AP, Dubois-Arbouw WI, van Ree JW, Daemen MJ, Houben LG, et al. Out-of-hospital cardiac arrest in the 1990's: a population based study in the Maastricht area on incidence, characteristics and survival. *J Am Coll Cardiol* 1997;30:1500 - 1505. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9362408/>
- [19]. Lyng TH, Risgaard B, Banner J, Nielsen JL, Jespersen T, Stampe NK, et al. Nationwide burden of sudden cardiac death: a study of 54,028 deaths in Denmark. *Heart Rhythm* 2021;18:1657 - 1665. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33965606/>
- [20]. Atwood C, Eisenberg MS, Herlitz J, Rea TD. Incidence of EMS-treated out-of-hospital cardiac arrest in Europe. *Resuscitation* 2005;67:75–80. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16199289/>

- [21] Empana J-P, Blom MT, Böttiger BW, Dagres N, Dekker JM, Gislason G, et al. Determinants of occurrence and survival after sudden cardiac arrest - a European perspective: The ESCAPE-NET project. *Resuscitation* 2018;124:7–13. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29246744/>
- [22]. Fox CS, Evans JC, Larson MG, Kannel WB, Levy D. Temporal trends in coronary heart disease mortality and sudden cardiac death from 1950 to 1999: the Framingham Heart Study. *Circulation* 2004;110:522–527. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15262842/>
- [23]. Niemeijer MN, van den Berg ME, Leening MJG, Hofman A, Franco OH, Deckers JW, et al. Declining incidence of sudden cardiac death from 1990–2010 in a general middle - aged and elderly population: the Rotterdam Study. *Heart Rhythm* 2015;12:123–129. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25277989/>
- [24]. Lynge TH, Nielsen JL, Blanche P, Gislason G, Torp-Pedersen C, Winkel BG, et al. Decline in incidence of sudden cardiac death in the young: a 10 - year nationwide study of 8756 deaths in Denmark. *Europace* 2019;21:909 - 917. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30809645/>
- [25]. Zheng ZJ, Croft JB, Giles WH, Mensah GA. Sudden cardiac death in the United States, 1989 to 1998. *Circulation* 2001;104:2158 -2163. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11684624/>
- [26]. Dudas K, Lappas G, Stewart S, Rosengren A. Trends in out - of - hospital deaths due to coronary heart disease in Sweden (1991 to 2006). *Circulation* 2011;123:46 - 52. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21173352/>
- [27]. Harmon KG, Asif IM, Maleszewski JJ, Owens DS, Prutkin JM, Salerno JC, et al. Incidence, cause, and comparative frequency of sudden cardiac death in national collegiate athletic association athletes: a decade in review. *Circulation* 2015;132:10–19. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25977310/>
- [28]. Risgaard B, Winkel BG, Jabbari R, Glinge C, Ingemann-Hansen O, Thomsen JL, et al. Sports-related sudden cardiac death in a competitive and a noncompetitive athlete population aged 12 to 49 years: data from an unselected nationwide study in Denmark. *Heart Rhythm* 2014;11:1673–1681. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24861446/>
- [29]. Holst AG, Winkel BG, Theilade J, Kristensen IB, Thomsen JL, Ottesen GL, et al. Incidence and etiology of sports - related sudden cardiac death in Denmark - implications for preparticipation screening. *Heart Rhythm* 2010;7:1365–1371. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20580680/>
- [30]. Maron BJ, Doerer JJ, Haas TS, Tierney DM, Mueller FO. Sudden deaths in young competitive athletes: analysis of 1866 deaths in the United States, 1980 - 2006. *Circulation* 2009;119:1085–1092. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19221222/>
- [31]. Corrado D, Basso C, Thiene G. Sudden cardiac death in athletes: what is the role of screening? *Curr Opin Cardiol* 2012;27:41–48. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22139701/>
- [32]. Albert CM, Mittleman MA, Chae CU, Lee IM, Hennekens CH, Manson JE. Triggering of sudden death from cardiac causes by vigorous exertion. *N Engl J Med* 2000;343:1355–1361. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11070099/>
- [33]. Siscovick DS, Weiss NS, Fletcher RH, Lasky T. The incidence of primary cardiac arrest during vigorous exercise. *N Engl J Med* 1984;311:874 - 877. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/6472399/>
- [34]. Marijon E, Tafflet M, Celermajer DS, Dumas F, Perier M - C, Mustafic H, et al. Sports - related sudden death in the general population. *Circulation* 2011;124:672 - 681. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21788587/>
- [35]. Heidbuchel H, Willems R, Jordaens L, Olshansky B, Carre F, Lozano IF, et al. Intensive recreational athletes in the prospective multinational ICD sports safety registry: results from the European cohort. *Eur J Prev Cardiol* 2019;26:764 - 775. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30813818/>

- [36]. Marijon E, Bougouin W, Périer M - C, Celermajer DS, Jouven X. Incidence of sports-related sudden death in France by specific sports and sex. *JAMA* 2013;310:642 - 643. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23942684/>
- [37]. Marijon E, Uy - Evanado A, Reinier K, Teodorescu C, Narayanan K, Jouven X, et al. Sudden cardiac arrest during sports activity in middle age. *Circulation* 2015;131:1384–1391. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25847988/>
- [38]. Bagnall RD, Weintraub RG, Ingles J, Duflou J, Yeates L, Lam L, et al. A prospective study of sudden cardiac death among children and young adults. *N Engl J Med* 2016;374:2441 - 2452. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27332903/>
- [39]. Wisten A, Forsberg H, Krantz P, Messner T. Sudden cardiac death in 15-35-year olds in Sweden during 1992-99. *J Intern Med* 2002;252:529 - 536. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12472914/>
- [40]. Chugh SS, Jui J, Gunson K, Stecker EC, John BT, Thompson B, et al. Current burden of sudden cardiac death: multiple source surveillance versus retrospective death certificate - based review in a large US. community. *J Am Coll Cardiol* 2004;44:1268 - 1275. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15364331/>
- [41]. Winkel BG, Risgaard B, Sadjadieh G, Bundgaard H, Haunsø S, Tfelt-Hansen J. Sudden cardiac death in children (1-18 years): symptoms and causes of death in a nationwide setting. *Eur Heart J* 2014;35:868 - 875. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24344190/>
- [42]. Byrne R, Constant O, Smyth Y, Callagy G, Nash P, Daly K, et al. Multiple source surveillance incidence and aetiology of out - of - hospital sudden cardiac death in a rural population in the West of Ireland. *Eur Heart J* 2008;29:1418 - 1423. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18424446/>
- [43]. Eckart RE, Shry EA, Burke AP, McNear JA, Appel DA, Castillo - Rojas LM, et al. Sudden death in young adults an autopsy - based series of a population undergoing active surveillance. *J Am Coll Cardiol* 2011;58:1254 - 1261. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21903060/>
- [44]. Waldmann V, Karam N, Bougouin W, Sharifzadehgan A, Dumas F, Narayanan K, et al. Burden of coronary artery disease as a cause of sudden cardiac arrest in the young. *J Am Coll Cardiol* 2019;73:2118 - 2120. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31023437/>
- [45]. Waldmann V, Karam N, Rischard J, Bougouin W, Sharifzadehgan A, Dumas F, et al. Low rates of immediate coronary angiography among young adults resuscitated from sudden cardiac arrest. *Resuscitation* 2020;147:34 - 42. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31857140/>
- [46]. Lloyd-Jones DM, Wilson PWF, Larson MG, Beiser A, Leip EP, D'Agostino RB, et al. Framingham risk score and prediction of lifetime risk for coronary heart disease. *Am J Cardiol* 2004;94:20 - 24. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15219502/>
- [47]. Visseren FLJ, Mach F, Smulders YM, Carballo D, Koskinas KC, Bäck M, et al. 2021 ESC Guidelines on cardiovascular disease prevention in clinical practice. *Eur Heart J* 2021;42:3227 - 3337. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15219502/>
- [48]. Jouven X, Desnos M, Guerot C, Ducimetière P. Predicting sudden death in the population: the Paris Prospective Study I. *Circulation* 1999;99:1978 - 1983. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10209001/>
- [49]. Dekker LRC, Bezzina CR, Henriques JPS, Tanck MW, Koch KT, Alings MW, et al. Familial sudden death is an important risk factor for primary ventricular fibrillation: a case-control study in acute myocardial infarction patients. *Circulation* 2006;114:1140 - 1145. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16940195/>
- [50]. Kaikkonen KS, Kortelainen M-L, Linna E, Huikuri HV. Family history and the risk of sudden cardiac death as a manifestation of an acute coronary event. *Circulation* 2006;114:1462 - 1467. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17000909/>

- [51]. Jabbari R, Engstrøm T, Glinge C, Risgaard B, Jabbari J, Winkel BG, et al. Incidence and risk factors of ventricular fibrillation before primary angioplasty in patients with first ST- elevation myocardial infarction: a nationwide study in Denmark. *J Am Heart Assoc* 2015;4:e001399. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25559012/>
- [52]. Friedlander Y, Siscovick DS, Weinmann S, Austin MA, Psaty BM, Lemaitre RN, et al. Family history as a risk factor for primary cardiac arrest. *Circulation* 1998;97:155 - 160. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9445167/>
- [53]. Deo R, Norby FL, Katz R, Sotoodehnia N, Adabag S, DeFilippi CR, et al. Development and validation of a sudden cardiac death prediction model for the general population. *Circulation* 2016;134:806 - 816. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27542394/>
- [54]. Aro AL, Reinier K, Rusinaru C, Uy-Evanado A, Darouian N, Phan D, et al. Electrical risk score beyond the left ventricular ejection fraction: prediction of sudden cardiac death in the Oregon Sudden Unexpected Death Study and the Atherosclerosis Risk in Communities Study. *Eur Heart J* 2017;38:3017 - 3025. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28662567/>
- [55]. Waks JW, Sitlani CM, Soliman EZ, Kabir M, Ghafoori E, Biggs ML, et al. Global electric heterogeneity risk score for prediction of sudden cardiac death in the general population: the Atherosclerosis Risk in Communities (ARIC) and Cardiovascular Health (CHS) studies. *Circulation* 2016;133:2222 - 2234. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27081116/>
- [56]. Yoshinaga M, Ushinohama H, Sato S, Tauchi N, Horigome H, Takahashi H, et al. Electrocardiographic screening of 1- month - old infants for identifying prolonged QT intervals. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2013;6:932 - 938. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24036083/>
- [57]. Yoshinaga M, Kucho Y, Sarantuya J, Ninomiya Y, Horigome H, Ushinohama H, et al. Genetic characteristics of children and adolescents with long-QT syndrome diagnosed by school - based electrocardiographic screening programs. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2014;7:107 - 112. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24363352/>
- [58]. Jørgensen T, Jacobsen RK, Toft U, Aadahl M, Glümer C, Pisinger C. Effect of screening and lifestyle counselling on incidence of ischaemic heart disease in general population: Inter99 randomised trial. *BMJ* 2014;348:g3617. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24912589/>
- [59]. Boas R, Sappeler N, von Stülpnagel L, Klemm M, Dixen U, Thune JJ, et al. Periodic repolarization dynamics identifies ICD - responders in non - ischemic cardiomyopathy: a DANISH substudy. *Circulation* 2022;145:754 - 764. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34889650/>
- [60]. Spirito P, Bellone P, Harris KM, Bernabo P, Bruzzi P, Maron BJ. Magnitude of left ventricular hypertrophy and risk of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2000;342:1778 - 1785. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10853000/>
- [61]. Barsheshet A, Goldenberg I, O - Uchi J, Moss AJ, Jons C, Shimizu W, et al. Mutations in cytoplasmic loops of the KCNQ1 channel and the risk of life - threatening events: implications for mutation-specific response to β - blocker therapy in type 1 long - QT syndrome. *Circulation* 2012;125:1988 - 1996. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22456477/>
- [62]. Wahbi K, Ben Yaou R, Gandjbakhch E, Anselme F, Gossios T, Lakdawala NK, et al. Development and validation of a new risk prediction score for life - threatening ventricular tachyarrhythmias in laminopathies. *Circulation* 2019;140:293 - 302. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31155932/>
- [63]. Cadrin - Tourigny J, Bosman LP, Nozza A, Wang W, Tadros R, Bhonsale A, et al. A new prediction model for ventricular arrhythmias in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Eur Heart J* 2019;40:1850 - 1858. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30915475/>

- [64]. Priori SG, Schwartz PJ, Napolitano C, Bloise R, Ronchetti E, Grillo M, et al. Risk stratification in the long - QT syndrome. *N Engl J Med* 2003;348:1866 - 1874. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12736279/>
- [65]. Miron A, Lafreniere-Roula M, Steve Fan C - P, Armstrong KR, Dragulescu A, Papaz T, et al. A validated model for sudden cardiac death risk prediction in pediatric hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 2020;142:217 - 229. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32418493/>
- [66]. Norrish G, Ding T, Field E, Ziolkowska L, Olivotto I, Limongelli G, et al. Development of a novel risk prediction model for sudden cardiac death in childhood hypertrophic cardiomyopathy (HCM risk - kids). *JAMA Cardiol* 2019;4:918 - 927. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31411652/>
- [67]. O'Mahony C, Jichi F, Pavlou M, Monserrat L, Anastasakis A, Rapezzi C, et al. A novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy (HCM risk - SCD). *Eur Heart J* 2014;35:2010 - 2020. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24126876/>
- [68]. Steyerberg EW, Vergouwe Y. Towards better clinical prediction models: seven steps for development and an ABCD for validation. *Eur Heart J* 2014;35: 1925 - 1931. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24898551/>
- [69]. Collins GS, Reitsma JB, Altman DG, Moons KGM, TRIPOD Group. Transparent reporting of a multivariable prediction model for individual prognosis or diagnosis (TRIPOD): the TRIPOD statement. *Circulation* 2015;131:211 - 219. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25569120/>
- [70]. Alba AC, Agoritsas T, Walsh M, Hanna S, Iorio A, Devereaux PJ, et al. Discrimination and calibration of clinical prediction models: users' guides to the medical literature. *JAMA* 2017;318:1377 - 1384. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29049590/>
- [71]. Yan S, Gan Y, Jiang N, Wang R, Chen Y, Luo Z, et al. The global survival rate among adult out-of-hospital cardiac arrest patients who received cardiopulmonary resuscitation: a systematic review and meta - analysis. *Crit Care* 2020;24:61. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32087741/>
- [72]. Hallstrom AP, Ornato JP, Weisfeldt M, Travers A, Christenson J, McBurnie MA, et al. Public - access defibrillation and survival after out - of - hospital cardiac arrest. *N Engl J Med* 2004;351:637 - 646. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15306665/>
- [73]. Nakashima T, Noguchi T, Tahara Y, Nishimura K, Yasuda S, Onozuka D, et al. Public-access defibrillation and neurological outcomes in patients with out - of - hospital cardiac arrest in Japan: a population - based cohort study. *Lancet* 2019;394:2255 - 2262. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31862250/>
- [74]. Pollack RA, Brown SP, Rea T, Aufderheide T, Barbic D, Buick JE, et al. Impact of bystander automated external defibrillator use on survival and functional outcomes in shockable observed public cardiac arrests. *Circulation* 2018;137: 2104 - 2113. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29483086/>
- [75]. Kragholm K, Wissenberg M, Mortensen RN, Hansen SM, Malta Hansen C, Thorsteinsson K, et al. Bystander efforts and 1- year outcomes in out-of-hospital cardiac arrest. *N Engl J Med* 2017;376:1737 - 1747. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28467879/>
- [76]. Kitamura T, Kiyohara K, Sakai T, Matsuyama T, Hatakeyama T, Shimamoto T, et al. Public - access defibrillation and out-of-hospital cardiac arrest in Japan. *N Engl J Med* 2016;375:1649 - 1659. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27783922/>
- [77]. Hasselqvist - Ax I, Riva G, Herlitz J, Rosenqvist M, Hollenberg J, Nordberg P, et al. Early cardiopulmonary resuscitation in out - of - hospital cardiac arrest. *N Engl J Med* 2015;372:2307 - 2315. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26061835/>
- [78]. Marijon E, Bougouin W, Celermajer DS, Perier M - C, Benameur N, Lamhaut L, et al. Major regional disparities in outcomes after sudden cardiac arrest during sports. *Eur Heart J* 2013;34:3632 - 3640. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23918760/>

[79]. Karam N, Narayanan K, Bougouin W, Benameur N, Beganton F, Jost D, et al. Major regional differences in Automated External Defibrillator placement and Basic Life Support training in France: further needs for coordinated implementation. *Resuscitation* 2017;118:49 - 54. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28689047/>

[80]. Mpotos N, De Wever B, Cleymans N, Raemaekers J, Loeys T, Herregods L, et al. Repetitive sessions of formative self - testing to refresh CPR skills: a randomized non - inferiority trial. *Resuscitation* 2014;85:1282 - 1286. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24983199/>

[81]. Gundry JW, Comess KA, DeRook FA, Jorgenson D, Bardy GH. Comparison of naive sixth - grade children with trained professionals in the use of an automated external defibrillator. *Circulation* 1999;100:1703 - 1707. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10525489/>

[82]. Blewer AL, Putt ME, Becker LB, Riegel BJ, Li J, Leary M, et al. Video - only cardiopulmonary resuscitation education for high - risk families before hospital discharge: a multicenter pragmatic trial. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes* 2016;9:740 - 748. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27703033/>

[83]. Ringh M, Rosenqvist M, Hollenberg J, Jonsson M, Fredman D, Nordberg P, et al. Mobile - phone dispatch of laypersons for CPR in out - of - hospital cardiac arrest. *N Engl J Med* 2015;372:2316 - 2325. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26061836/>

[84]. Stroop R, Kerner T, Strickmann B, Hensel M. Mobile phone - based alerting of CPR - trained volunteers simultaneously with the ambulance can reduce the resuscitation - free interval and improve outcome after out - of - hospital cardiac arrest: a German, population - based cohort study. *Resuscitation* 2020;147:57 - 64. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31887366/>

[85]. Lee SY, Shin SD, Lee YJ, Song KJ, Hong KJ, Ro YS, et al. Text message alert system and resuscitation outcomes after out-of-hospital cardiac arrest: a before - and - after population - based study. *Resuscitation* 2019;138:198 - 207. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30902689/>

[86]. Fordyce CB, Hansen CM, Kragholm K, Dupre ME, Jollis JG, Roettig ML, et al. Association of public health initiatives with outcomes for out-of-hospital cardiac arrest at home and in public locations. *JAMA Cardiol* 2017;2:1226–1235. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28979980/>

[87]. Andelius L, Malta Hansen C, Lippert FK, Karlsson L, Torp-Pedersen C, Kjær Ersbøll A, et al. Smartphone activation of citizen responders to facilitate defibrillation in out-of-hospital cardiac arrest. *J Am Coll Cardiol* 2020;76:43–53. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32616162/>

5. Оцінка та лікування. Загальні аспекти

5.1. Діагностичні засоби

5.1.1. Збір анамнезу та фізикальне обстеження

Анамнез повинен зосереджуватися на «червоних прапорцях», у тому числі на ознаках аритмічного синкопе, наприклад, відсутність вагусного продрому та сімейному анамнезі передчасної або РСС, включаючи, наприклад, утоплення або автомобільну аварію при синдромі подовженого інтервалу QT і КПШТ [1, 2]. Ознаки, що свідчать щодо спадкових причин, включають сімейну історію епілепсії, синдром раптової дитячої смерті, глухоту (LQTS), серцеву недостатність або імплантацію кардіостимулятора у віці менше 50 років. Особливості захворювань, пов'язаних з проаритмічними станами, включають середньосистолічне клацання при пролапсі

мітрального клапана, шуми в виносному тракті Вальсальв при гіпетрофічній кардіоміопатії. Можуть мати значення специфічні особливості шкіри, наприклад, вузлувата еритема при саркоїдозі, ангіокератома при хворобі Фабрі, ксантелазма/ксантома та долонно-підшвенний кератоз при аритмогенній кардіоміопатії правого шлуночка.

5.1.2. Лабораторні дослідження

Натрійуретичні пептиди (натрійуретичний пептид b-типу або N-кінцевий натрійуретичний пептид про-b-типу) можуть відігравати важливу роль у ідентифікації осіб із підвищеним ризиком РСС у загальній популяції [3, 4] або у пацієнтів із ІХС [5]. Немає достатніх доказів для використання натрійуретичного пептиду b-типу, як методу визначення необхідності використання ІКД [6, 7].

5.1.3. Неінвазивні та інвазивні тести

5.1.3.1. ЕКГ та амбулаторне електрокардіографічне моніторування [2].

Електрокардіограма (ЕКГ) у 12 відведеннях є важливим інструментом для діагностики основного захворювання, для стратифікації ризику в окремих популяціях та діагностики підтипу ША, якщо вона виявлена. Документування аритмій, пов'язаних із симптомами, має клінічне значення, але може бути ускладнене у разі спорадичних явищ. Тому тип пристрою для моніторингу ЕКГ та час запису повинні відповідати частоті клінічних подій. Моніторинг протягом 24–48 годин (зазвичай «холтеровський запис») підходить для щоденних аритмій [8], у той час як переривчастий моніторинг протягом більш тривалого періоду за допомогою активованих пацієнтом реєстраторів ЕКГ (або мобільних пристроїв/смартфонів) має бути кращим для рідкісних подій [9]. Імплантовані петльові реєстратори можуть бути корисні при діагностиці аритмій у пацієнтів з потенційно небезпечними для життя симптомами, такими як раптові непритомності [10].

5.1.3.2. Сигнал усереднена ЕКГ

Сигнал-усереднена ЕКГ (SaECG) може виявити сигнали дуже низької амплітуди («пізні потенціали») кінцевого сегменту QRS [11] за допомогою трьох вимірювань у часовому спектрі: тривалість QRS, тривалість сигналу низької амплітуди (≤ 40 мкВ) та середньоквадратична напруга терміналу 40 мс QRS. Аномалії SaECG можна також оцінити за допомогою частотного аналізу [8]. SaECG може сприяти діагностиці аритмогенної кардіоміопатії правого шлуночка [12].

5.1.3.3. Тести з фізичним навантаженням

Тести з фізичним навантаженням корисні для діагностики та оцінки відповіді на терапію у пацієнтів із підозрюваними/підтвердженими адренергічно-залежними порушеннями ритму, такими як спричинена фізичним навантаженням ідіопатична

МШТ, ПШТ або двонаправлена ШТ при КПШТ [13,14]. 4-хвилинне відновлення комплексу QT після тестування з фізичним навантаженням може сприяти діагностиці синдрому подовженого інтервалу QT [15].

5.1.3.4. Візуалізація

Візуалізація має вирішальне значення для оцінки серцевої функції та виявлення кардіоміопатій (ESC CardioMed, розділ 10) [16]. Негативна візуалізація підтверджує первинне електричне захворювання у пацієнта з ША. ЕхоКГ є легкодоступним і першочерговим інструментом діагностики та стратифікації ризику захворювань клапанів, ІХС, ДКМП, ГКМП, АКПШ [17] та некомпактного міокарда лівого шлуночка. Strain-Ехо дозволяє диференціювати активний і пасивний рух сегментів міокарда та раннє виявлення дисфункції міокарда. Порушення руху стінки можуть свідчити щодо перенесених інфарктів, кардіоміопатії або запальних захворювань. Глобальна поздовжня деформація є надійним показником функції лівого шлуночка (ЛШ) і може виявити незначні зміни у функції ЛШ при збереженій ФВЛШ [18]. Strain-Ехо може оцінити механічну дисперсію, що відображається неоднорідними скороченнями, які можуть бути пов'язані з підвищеним ризиком ША [19-21].

МРТ серця наразі забезпечує найбільш точне та відтворюване вимірювання передсердної, двошлуночкової глобальної та регіональної систолічної функції та може виявляти набряк міокарда, фіброз, інфільтрацію та дефекти перфузії (ESC CardioMed, розділ 11.4). МРТ серця є більш чутливим, ніж ЕхоКГ, для діагностики АКПШ [23], є діагностичною при некомпактності лівого шлуночка і може виявити апікальні аневризми при ГКМП. Виявлення фіброзу за допомогою пізнього посилення парамагнітними контрастними засобами, що містять гадоліній сприяє стратифікації ризику ША при ГКМП [24], ДКМП [25] і, можливо, при аритмічному синдромі пролапсу мітрального клапана (ПМК) [26, 27]. Нові методи картування міокарда можуть виявити дифузний фіброз і визначити етіологію гіпертрофії ЛШ для призначення специфічної терапії, наприклад хвороба Фабрі та амілоїдоз. Прогностичне значення методів візуалізації ще належить оцінити.

Візуалізація серця за допомогою КТ має перевагу високої просторової роздільної здатності (ESC CardioMed, розділ 12.1) [28]. Синхронізація ЕКГ, додаткові послідовності затримки дихання та використання бета-блокаторів для зниження ЧСС покращують якість. Радіаційний вплив знаходиться в діапазоні інвазивної коронароангіографії (ІКАГ). Коронарна комп'ютерна томографічна ангіографія є кращим методом для виключення стенозу коронарної артерії у пацієнтів з низькою ймовірністю ІХС [29, 30]. Наявність частих передчасних скорочень шлуночків (ПСШ) впливає на якість майже всіх модальностей зображення.

Коментар робочої групи: *На сьогоднішній день є дані щодо інформативності Strain-Ехо як чутливого методу, який дозволяє детально оцінити серцеву механіку, візуалізувати деформацію міокарда, включаючи глобальну поздовжню деформацію,*

регіональну деформацію та механічну дисперсію, як потенційних маркерів шлуночкових аритмій.

5.1.3.5. Провокаційні діагностичні тести

Провокаційні діагностичні тести підсумовані в **Таблиці 1**. Загальні тести, що проводяться, це тестування блокаторів натрієвих каналів при синдромі Бругада і тест на аденозин для виключення латентного попереднього збудження [31, 32]. Провокація епінефрином може бути корисною при КПШТ, коли фізичні вправи неможливо виконати. Тест на епінефрин не рекомендований для LQTS через високу частоту хибнопозитивних результатів і корисність тесту з фізичним навантаженням [33]. Коронарний вазоспазм, як причину ФШ за відсутності обструктивних коронарних захворювань/кардіоміопатії можна перевірити за допомогою додаткових інтракоронарних доз ацетилхоліну/ергоновіну.

Коментар робочої групи: станом на 01.07.2024 р. лікарські засоби з міжнародними непатентованими назвами ацетилхолін та ергоновін в Україні не зареєстровані.

Таблиця 1 – Внутрішньовенні провокаційні діагностичні тести

Діагностичний тест	Індикація	Протоколи Доза/швидкість інфузії/ тривалість	Позитивний тест	Протипоказання	Критерії припинення тестування, консультування та управління	Час спостереження	Місцезнаходження	Посилання
Аймалін <i>Коментар робочої групи: станом на 01.07.2024 р. лікарський засіб з міжнародною непатентованою назвою аймалін в Україні не зарєєстрований</i>	Сімейна історія BrS або SADS Реанімована зупинка серця без СХС.	1 мг/кг протягом 5-10 хв (макс. доза 100 мг) або 1 мг/кг зі швидкістю 10 мг/хв. Запис у стандартних і високих прекардіальних відведеннях протягом 30 хв.	BrS 1 тип ЕКГ.	I тип BrS ЕКГ, СН. Запобіжні заходи, якщо є докази захворювання провідності (розглянемо використання дроту для тимчасової стимуляції)	ШТ/ФШ, тип 1 BrS ЕКГ, PVCs, розширення QRS >150%. При ШТ/ФШ ввести ізопреналін в/в, натрію гідрокарбонат в/в. <i>Коментар робочої групи: станом на 01.07.2024 р. лікарський засіб з міжнародною непатентованою назвою ізопреналін в Україні не зарєєстрований</i>	30 хв при негативному тесті; 4 години при позитивному тесті.	Лабораторія катетерізації або амбулаторне місце для тестування з повним реанімаційним обладнанням.	32, 34, 35
Флекаїнід	Те саме, що аймалін.	2 мг/кг протягом 10 хв (макс. доза 150 мг). Запис у стандартних і високих прекардіальних відведеннях протягом 30 хв.	Те саме, що аймалін.	Те саме, що аймалін.	Те саме, що аймалін.	4 години, якщо тест негативний; 24 години при позитивному тесті.	Те саме, що аймалін.	36
Епінефрин	КПШТ та реанімований після зупинки серця з або без	Відпочити 10 хв. Почніть з 0,025 мкг/кг/хв протягом 10 хв,	≥3 ударів PVT або двонаправленої VT.	Подовження QTc ≥480 мс.	Систолічний артеріальний тиск ≥ 200 мм рт.ст., нестійка ШТ або ФШТ, >10 ПШК/хв, чергування зубців T або	30 хв.	Те саме, що аймалін.	37

Діагностичний тест	Індикація	Протоколи Доза/швидкість інфузії/тривалість	Позитивний тест	Протипоказання	Критерії припинення тестування, консультування та управління	Час спостереження	Місцезнаходження	Посилання
	СХС, коли тест з фізичним навантаженням неможливий. Сімейна історія SADS.	поступово збільшуйте до 0,05, 0,1 і 0,2 мкг/кг/хв кроками по 5 хв.			непереносимість пацієнта. Якщо симптоми зберігаються після припинення, в/в метопролол 2,5–5 мг протягом 1 хв.			
Ацетилхолін	Підозра на спазм коронарних судин.	Внутрішньокоронарне введення: RCA: 20 і 50 мкг. LCA: 20, 50 і 100 мкг протягом 20 с. Інтервали між ін'єкціями >3 хв. Максимальна доза 50 мкг в RCA і 100 мкг в LCA.	Спазм коронарної артерії візуалізований під час процедури.	Стеноз лівої магістралі >50%, 3-судинне ураження, 2-судинне ураження з тотальною оклюзією, СН NYHA III/IV, ниркова недостатність, тяжка бронхіальна астма.	Тимчасовий електрод для резервної стимуляції. Ризик кардіогенного шоку.	Нормальний час спостереження після процедури.	Кат лабораторія.	38
Ергоновін	Те саме, що ацетилхолін.	Внутрішньокоронарне поетапне введення: RCA (20–60 мг) LCA (20–60 мг) протягом 2–5 хв.	Те саме, що ацетилхолін	Лівосторонній магістральний стеноз >50%, 3-судинне ураження, 2-судинне ураження з тотальною оклюзією, СН NYHA III/V,	Для резервної стимуляції необхідно встановити тимчасовий електрод. Ризик кардіогенного шоку.	Те саме, що ацетилхолін.	Кат лабораторія.	39

Діагностичний тест	Індикація	Протоколи Доза/швидкість інфузії/тривалість	Позитивний тест	Протипоказання	Критерії припинення тестування, консультування та управління	Час спостереження	Місцезнаходження	Посилання
				ниркова недостатність.				
Аденозин	Виключити приховане передзбудження	0,1 – 0,3 мг/кг (максимальна доза 6-12 мг або до появи атріовентрикулярної блокади або попереднього збудження).	Ідентифікація додаткового шляху.	Астма, захворювання синусового вузла, алергія на аденозин.	Побічні дії: бронхоспазм, брадикардія, асистолія, ФП, судоми. Антагоніст: теofilin.	5 хв.	Те саме, що аймалін.	40

ФП – фібриляція передсердь; AV – атріовентрикулярний; BrS – синдром Бругада; КПШТ – катехоламінергічна поліморфна шлуночкова тахікардія; ЕКГ – електрокардіограма; СН – серцева недостатність; LCA – ліва коронарна артерія; NYHA – Нью-Йоркська асоціація серця; ПШК – передчасні шлуночкові комплекси; PVT – поліморфна шлуночкова тахікардія; RCA – права коронарна артерія; CPAC – синдром раптової аритмічної смерті; СХС – структурна хвороба серця; ФШ – фібриляція шлуночків; VT – шлуночкова тахікардія

5.1.3.6. Електрофізіологічне дослідження

Електрофізіологічні дослідження, включаючи вимірювання базових інтервалів (наприклад, інтервал передсердя–Гіс [ПГ] та інтервал Гіс–шлуночок [ГШ]), програмована електрична стимуляція (ПЕС) та електроанатомічне картування можуть бути використані для діагностичних цілей і для визначення терапії [41-46]. ПЕС залежить від основного захворювання серця та його тяжкості, наявності або відсутності спонтанної ШТ, супутньої медикаментозної терапії, протоколу стимуляції та місця (місць) стимуляції. Типові протоколи включають стимуляцію 2 ділянок правого шлуночка (ПШ) з 2-3-а довжинами основного циклу, введення 3 екстрастимулів та введення ізопреналіну [44, 47, 48].

У даний час ПЕС в основному використовується для підтвердження діагнозу ШТ та індукування картографованих ША, причому кінцевою точкою абляції є неіндуктивність. Пацієнти з серцевою недостатністю та ФВЛШ $\leq 35\%$, зазвичай, матимуть показання до ІКД; отже, індукція ШТ/ШФ перед імплантацією не потрібна. У пацієнтів із СХС і помірно зниженою або збереженою ФВЛШ, які мають синкопе нез'ясованої природи, індукція СМШТ з ПЕС може бути корисною для визначення основної причини та прогнозування подальших подій [42, 49]. Індукція ПШТ/ШФ при СХС, зазвичай, розглядається, як неспецифічна ознака [50-52].

При первинних електричних захворюваннях ПЕС не має прогностичного значення, хоча є деякі докази для розгляду його використання при синдромі Бругада [23]. Інвазивна електрофізіологічна оцінка може мати важливе клінічне значення для пацієнтів з міотонічною дистрофією [53].

Завдяки прогресу в картуванні високої щільності, картування напруги, показники провідності/реполяризації та фракціонування електрограми можна використовувати для визначення цілей абляції або діагностики кардіоміопатичних захворювань. Ендокардіальне картування може бути корисним у диференціації АКПШ від доброякісної ШТ та для прицільної біопсії у випадках підозри на міокардит, АДПШ та саркоїдоз [54-59].

5.1.4. Генетичне тестування

Масове паралельне секвенування або секвенування наступного покоління призвело до підвищення доступності генетичного тестування за меншою ціною [60]. У більшості діагностичних кардіологічних генетичних тестів використовуються великі панелі генів, визначені асоціаціями із захворюванням, створеним попередніми дослідженнями, тобто гени-кандидати. Однак, багато попередніх асоціацій генів були оскаржені щодо їх діагностичної корисності. Тому не рекомендується включати сумнівні гени до звичайних діагностичних панелей [61-65].

Коментар робочої групи: на момент розробки даної Клінічної настанови такі методи генетичного тестування, як паралельне секвенування або секвенування наступного покоління рутинно в Україні не проводяться.

Загально геномні дослідження асоціацій виявили, що загальні генетичні варіації однонуклеотидних поліморфізмів можуть спричиняти або змінювати фенотипи при синдромі Бругада, LQTS, ГКМ та ДКМ. Оцінки полігенного ризику, показники, отримані на основі кумулятивних ефектів цих однонуклеотидних поліморфізмів, можуть, отже, відігравати роль у діагностиці та прогнозуванні цих умов у майбутньому [65-70].

Секвенування створює цифрові дані, які вимагають подальшого біоінформаційного аналізу, що дозволяє точно визначити більшість змін ДНК, що впливають на кодуєчий каркас кожного гена [71]. Найпоширенішими виявленнями є однонуклеотидні варіанти, що викликають прості амінокислотні заміни (міссенс), передчасне завершення або аномалії сплайсингу. Вставки та/або видалення зустрічаються рідше. Клінічне значення більшості некодованих варіантів ще належить визначити [71, 72].

Рамки для інтерпретації причинно-наслідкового зв'язку захворювання генетичними варіантами стандартизовані для п'яти класів: V «патогенний»; IV «імовірно патогенний»; III «варіант невизначеного значення»; II «імовірно доброякісний»; I «доброякісний». Використовується комбінація доказів: зв'язок між генами та захворюваннями; наявність варіанту у здорових та/або хворих; дані *in silico*; функціональні дані *in vitro* та *in vivo*; та дані щодо сегрегації сімей [73].

Мутація (варіант класу IV або V) може бути негайно використана або для підтвердження діагнозу у пробандів (першого постраждалого члена сім'ї), або для початкової діагностики родичів та може допомогти визначити терапію та/або прогноз. Показана періодична переоцінка усіх варіантів IV і III класу [73].

Передімплантаційне генетичне тестування є ранньою формою пренатальної генетичної діагностики. Генетичні діагнози ембріонів, запліднених *in vitro*, ідентифікуються за допомогою біопсії, що дозволяє перенести генетично нормальні ембріони в матку. Якщо методика доступна, важливо надати інформацію пацієнтам з моногенними захворюваннями серця в дітородному віці. Законодавство щодо передімплантаційного генетичного тестування відрізняється в різних країнах, також стратегії відрізняються.

Генетичне та клінічне тестування має проводитися лише міждисциплінарними групами, до складу яких входять професіонали, які мають навички консультування щодо наслідків і невизначеності результатів, а також досвідчені кардіологи, здатні спрямувати на тестування на визначення фенотипу [31,74-76]. Негативний результат не виключає діагноз і не повинен використовуватися з цією метою. Структура генетичних та інших клінічних діагностичних тестів для первинних електричних захворювань, заснована на доказах, якщо вони є, наведена у Таблиці 2.

Таблиця 2 – Генетичні тести та рекомендоване обстеження пробандів та родичів з первинними електричними захворюваннями серця

			LQTS	Синдром Бругада	КПШТ	Ідіопатична ФШ	Ранній реполяризаційний синдром
Генетичний тест			Клас Ia	Клас I	Клас Ia	Клас II b	Клас II b
Пробанд	Початковий клінічний тест	Наріжний камінь у діагностиці ЕКГ	ЕКГ Тест з фізичним навантаженням	ЕКГ і ЕКГ у високих прекардіальних відведеннях Провокаційний тест блокаторів натрієвих каналів	Тест з фізичним навантаженням	Див. Розділ 5.2.3, сценарій 3	ЕКГ
		Інші тести/процеси	Виключити набуті LQTS	Виключити фенокопію	Виключити фенокопію/СХС		ХМЕКГ
	Follow-up (контрольний візит)		1–3 роки в залежності від рівня ризику				
Родичі	Клінічний скринінг		ЕКГ Тест з фізичним навантаженням (коли це можливо) Від народження	ЕКГ та ЕКГ з високим прекардіальним відведенням: почати з 10 років Блокатори натрієвих каналів, провокаційні тести: почати з 16 років, якщо немає клінічних показань [77, 78]	ЕКГ Тест з фізичним навантаженням Від народження	ЕКГ і ЕКГ з високаим прекардіальним відведенням Тест з фізичним навантаженням ЕхоКГ [79]	ЕКГ ЕхоКГ
		Follow-up (контрольний візит)	Позитивний фенотип та/або Варіант IV/V класу	1–3 роки в залежності від рівня ризику			
		Негативний фенотип і немає Варіант IV/V класу	Розряд				

Таблиця рекомендацій 4 – Рекомендації щодо генетичного тестування

Рекомендації	Клас рекомендацій ^a	Рівень доказовості ^b
Генетичне тестування рекомендується, коли захворювання діагностовано у живої або померлої дитини з ймовірною генетичною основою та ризиком ША та РСС [80, 81]	I	B
Коли вперше виявлено передбачуваний причинний варіант, рекомендується оцінка патогенності за міжнародно прийнятою системою [73]	I	C
Якщо у живої або померлої дитини було виявлено варіант класу IV або класу V із захворюванням, що несе ризик ША та РСС, рекомендується генетичне тестування родичів першого ступеня, родичів з симптомами та облігатних носіїв.	I	C
Рекомендується, щоб генетичне тестування та консультування щодо його потенційних наслідків проводилися міждисциплінарною командою експертів [76]	I	C
Рекомендується, щоб варіанти класу III (варіанти невизначеної значущості) і класу IV оцінювалися на сегрегацію в сім'ях, де це можливо, і варіанти періодично переоцінювалися.	I	C
Не рекомендується проводити генетичне тестування у пацієнтів з індексом, що свідчить про недостатність доказів генетичного захворювання.	III	C

Клас рекомендації.^aРівень доказовості^b

РСС, раптова серцева смерть; ША, шлуночкова аритмія

5.2. Діагностична оцінка при першому зверненні зі шлуночковою аритмією у пацієнтів без відомого захворювання серця

ША та (перервана) РЗС є поширеними першими проявами раніше невідомого захворювання серця. Вичерпна діагностична оцінка надається для п'яти сценаріїв, які часто зустрічаються.

5.2.1. Сценарій 1: Випадкове виявлення нестійкої шлуночкової тахікардії

Алгоритм оцінки пацієнтів із випадковим виявленням НШТ представлено на Рис. 5.

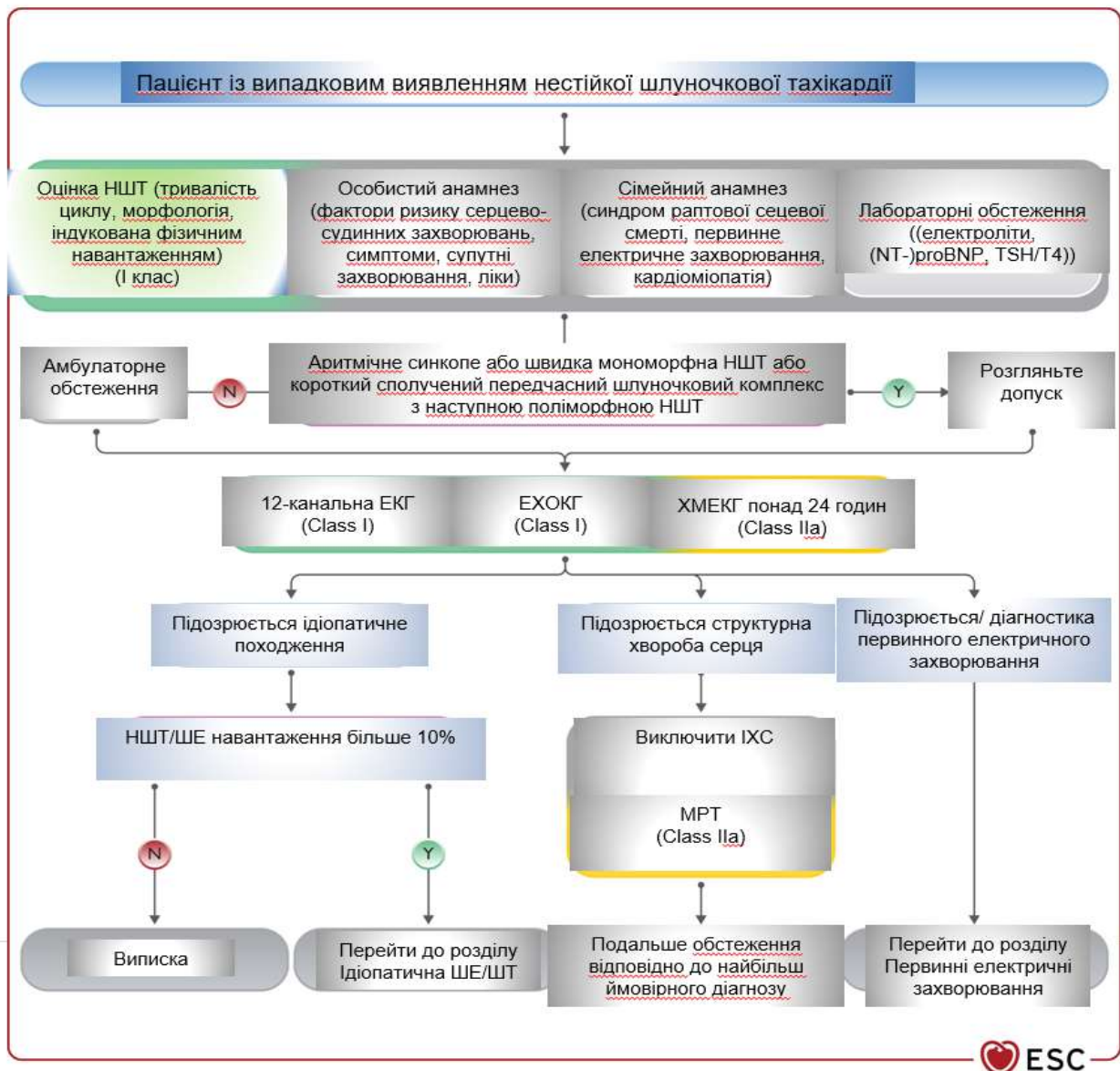


Рис. 5. Алгоритм обстеження пацієнтів, у яких випадково виявлена нестійка шлуночкова тахікардія
 НШТ – нестійка шлуночкова тахікардія, ШЕ – шлуночкова екстрасистолія (примітка: в англійській літературі «передчасний шлуночковий комплекс» – premature ventricular complex, PVC), ІХС – ішемічна хвороба серця, ХМЕКГ – холтерівське моніторування, МРТ – магнітно-резонансна томографія, Y – так, N – ні

Випадкова нестійка шлуночкова тахікардія (НШТ) є поширеною ознакою під час рутинного кардіологічного обстеження (наприклад, для несерцевих захворювань, перед початком онкологічного лікування, перед заняттями спортом) і моніторингу перед індукцією анестезії/седації для несерцевих процедур [82]. Пацієнти з випадково виявленою НШТ потребують подальшого обстеження. Недавній синкопе з підозрою на серцеве походження є симптомом високого ризику і може спонукати до госпіталізації [1, 83]. Важливо оцінити морфологію НШТ (поліморфну або мономорфну). Типова морфологія МШТ (рис. 6) може свідчити про ідіопатичне походження зі сприятливим прогнозом.

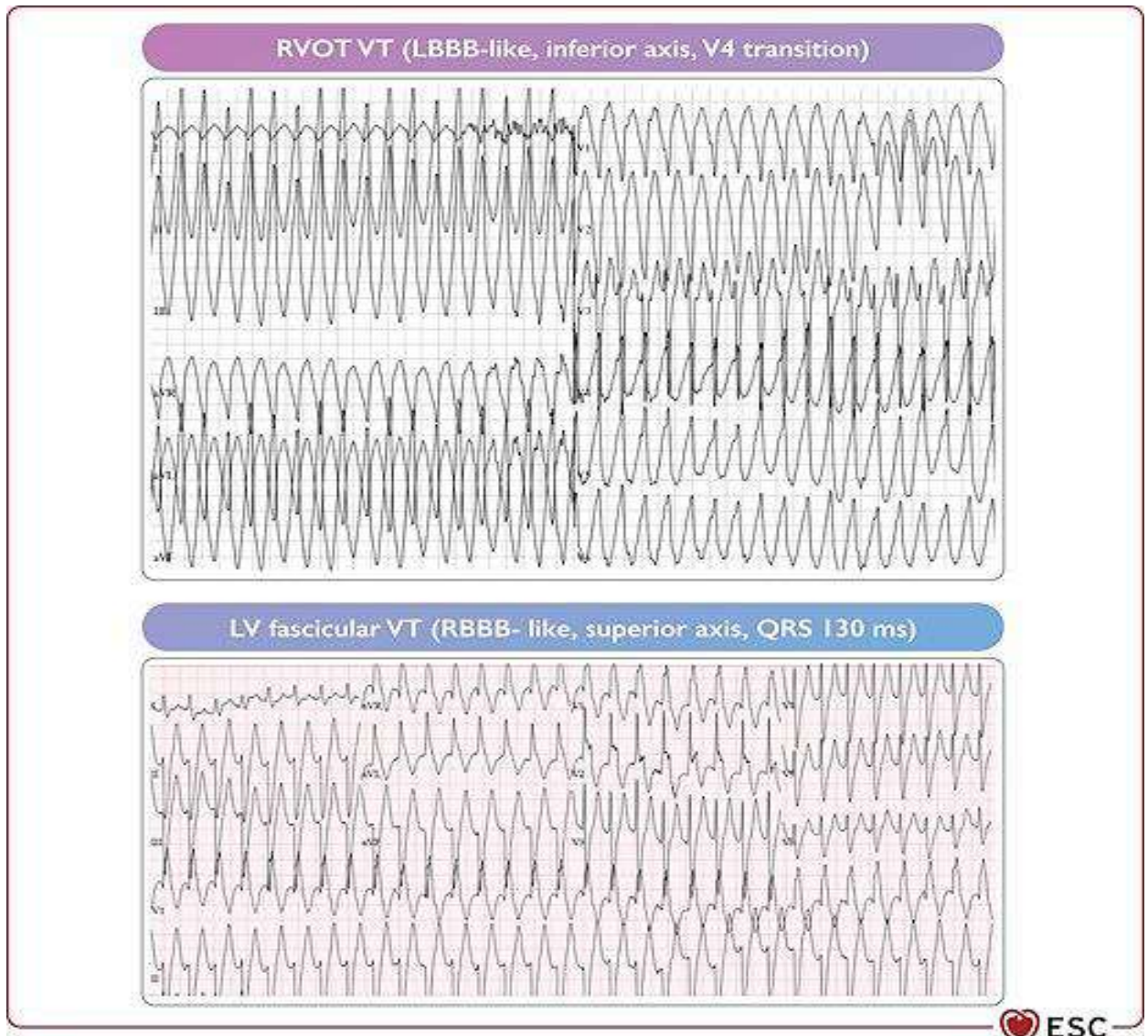


Рис. 6. Типова морфологія ідіопатичної шлуночкової тахікардії

LBBB – блокада лівої ніжки пучка Гіса, LV – лівий шлуночок, RBBB - блокада правої ніжки пучка Гіса, RVOT – вихідний тракт правого шлуночка; ШТ – шлуночкова тахікардія

Навпаки, короткий передчасний шлуночковий комплекс, що ініціює нестійку ПШТ або мономорфну НШТ з короткою довжиною циклу (зазвичай 300 мс, в

середньому 245+28, в одній серії), може ідентифікувати пацієнтів із вищим ризиком РСС [84, 85]. ЕКГ у 12 відведеннях у стані спокою є оцінкою першої лінії та може виявити ознаки серцевої недостатності або первинних електричних захворювань (ESC CardioMed, розділ 8.6.) [86]. ЕхоКГ є методом першої лінії візуалізації, який надає важливу інформацію про функцію серця та потенційну серцеву недостатність (ESC CardioMed 10.3, 10.10, 10.12.) [16, 87, 88]. Холтерівський моніторинг корисний для оцінки частоти НШТ та пов'язаних з нею передчасних шлуночкових комплексів (ESC CardioMed, розділ 8.9.) [89]. Крім того, принаймні 3-відведене холтерівське дослідження (V1, два нижніх відведення) може дати початкову оцінку, чи НШТ/ПШК є уніфокальними чи мультифокальними, а також ділянку(и) походження НШТ. Останнє важливо, якщо НШТ не було раніше задокументовано на ЕКГ у 12 відведеннях [90].

Тест із фізичним навантаженням може бути корисним для запису ЕКГ у 12 відведеннях НШТ та виявлення спричинених фізичним навантаженням аритмій. Посилення аритмій під час фізичного навантаження, що не вказує на ідіопатичне походження, повинно викликати підозру на СХС і може вимагати поради щодо утримання від фізичних вправ до встановлення діагнозу та початку відповідного лікування. Основну значущу ХКА слід виключити відповідно до ймовірності пацієнта перед обстеженням.

МРТ серця слід розглянути, якщо при первинному обстеженні є підозра на кардіоміопатії або запальні захворювання (ESC CardioMed, розділ 10.4.) [91]. Крім того, МРТ серця може ідентифікувати ділянки фіброзу, як субстрати НШТ [25].

Таблиця рекомендацій 5 — Рекомендації щодо обстеження пацієнтів із нещодавно підтвердженою шлуночковою аритмією

Рекомендації	Клас рекомендацій^а	Рівень доказовості^б
У пацієнтів із вперше задокументованою ША (часта шлуночкова екстрасистоля, нестійка шлуночкова тахікардія, стійка мономорфна шлуночкова тахікардія), базово виконується ЕКГ у 12 відведеннях, з реєструванням ША, коли це можливо, також рекомендується ЕхоКГ як діагностика першої лінії	I	C
У пацієнтів із нещодавно підтвердженою ША (часті передчасні шлуночкові скорочення, нестійка шлуночкова тахікардія, СМШТ) та	IIa	B

підозра на СЗС, яке після первинної оцінки не відповідає ІХС, слід розглянути проведення МРТ серця		
У пацієнтів із випадковим виявленням нестійкої шлуночкової тахікардії, слід розглянути можливість холтеровської ЕКГ ≥ 24 год	Па	С

Клас рекомендації.^a

Рівень доказовості^b

ША, шлуночкова аритмія; СЗС, структурні захворювання серця; ІХС, ішемічна хвороба серця

5.2.2. Сценарій 2: Перші прояви стійкої мономорфної шлуночкової тахікардії (СМШТ)

Алгоритм оцінки дітей з першим епізодом СМШТ представлено на **Рис. 7**.

Більшість пацієнтів, які звертаються з СМШТ, мають супутню СХС. СМШТ при СХС в основному пов'язана з рубцевими змінами і повторним входом імпульсу, і лише іноді через повторний вхід із залученням ураженої провідної системи або через вогнищеві джерела. Діагностика основної етіології та виявлення дітей з ідіопатичною ШТ є важливими. Початкове обстеження включає детальний клінічний та сімейний анамнез, ЕКГ у 12 відведеннях та ЕхоКГ. Запис ЕКГ при ШТ у 12 відведеннях показаний, оскільки він надає важливу інформацію про місце походження ШТ.

Специфічна морфологія ШТ (наприклад, вихідний тракт правого шлуночка або фасцикулярне походження) (Рис. 5), за відсутності сімейного анамнезу щодо кардіоміопатій і без доказів СХС, є свідченням ідіопатичної ШТ [94]. Атипова морфологія ЕКГ і незвичайні клінічні прояви повинні викликати підозру щодо основної СХС, навіть якщо вихідна ЕКГ та ехокардіограма нормальні. У цьому сценарії слід розглянути додаткове обстеження за допомогою МРТ серця [92]. Вхідна шлуночкова тахікардія пучка Гіса (ВШТ-ПГ), що нагадує конфігурацію блокади ніжки пучка Гіса на ЕКГ, є ознакою порушення провідності, напр. при ДКМП, міотонічній дистрофії та хірургічних втручаннях на серцевому клапані (**Рис. 8**).

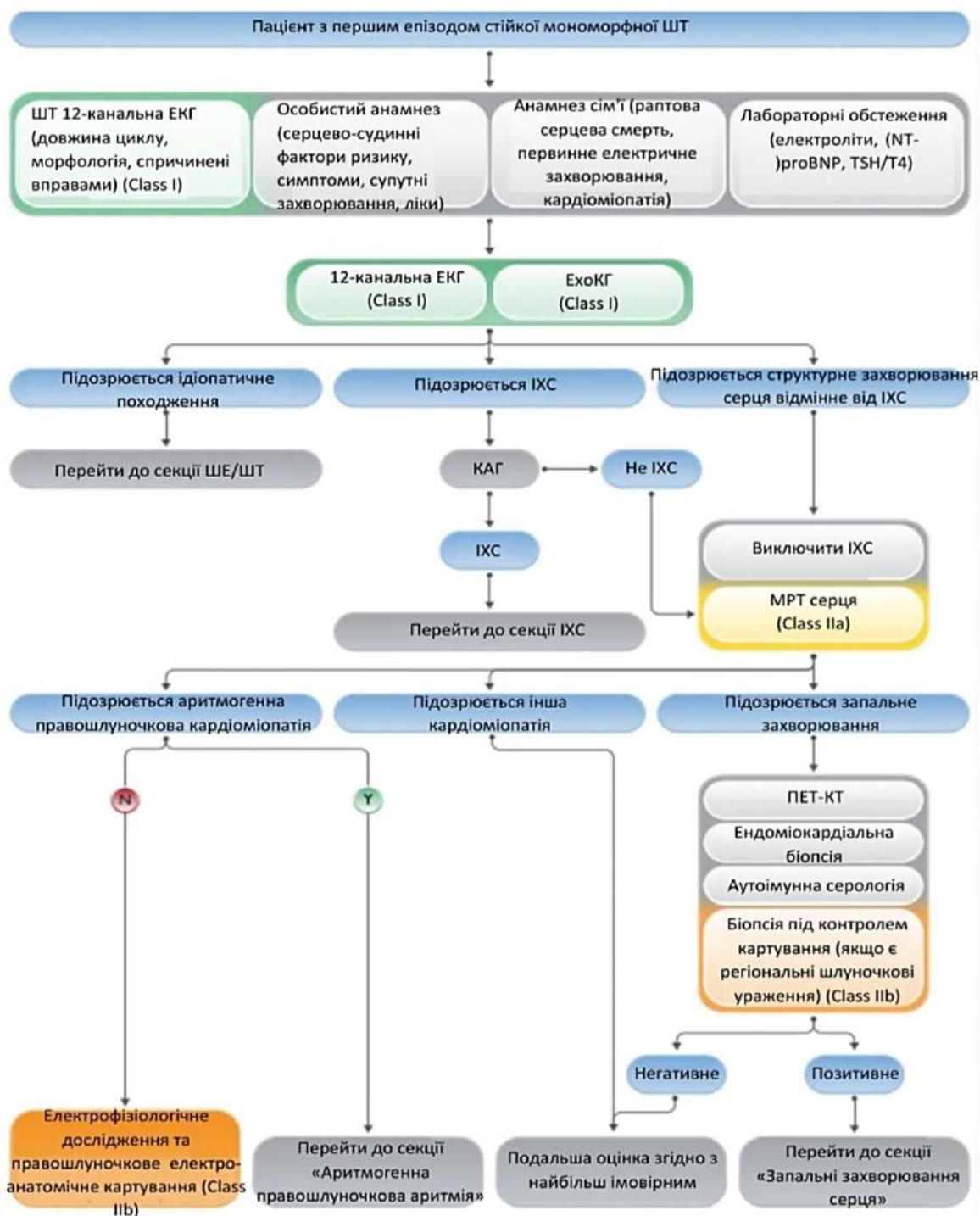


Рис. 7. Алгоритм для оцінки пацієнтів, які звертаються з першим стійким епізодом мономорфної шлуночкової тахікардії

ШТ – шлуночкова тахікардія, ІХС – ішемічна хвороба серця, ПЕТ-КТ – позитронно-емісійна томографія, МРТ – магнітно-резонансна томографія, КАГ – коронарографія, ШЕ – шлуночкова екстрасистоля (примітка: в англійській літературі «передчасний шлуночковий комплекс» – premature ventricular complex, PVC), Y – так, N – ні

Якщо первинна оцінка викликає підозру на ІХС, ІКАГ може виключити ІХС. Якщо ЕКГ та ЕхоКГ свідчать про кардіоміопатію, МРТ серця надає важливу діагностичну інформацію щодо локалізації рубців та характеристик тканини (розділ

5.1.3.4). Якщо неінвазивне обстеження не є остаточним, можна розглянути електроанатомічне картування та ПЕС для диференціальної діагностики між ідіопатичною ШТ та ранньою АКПШ [95].

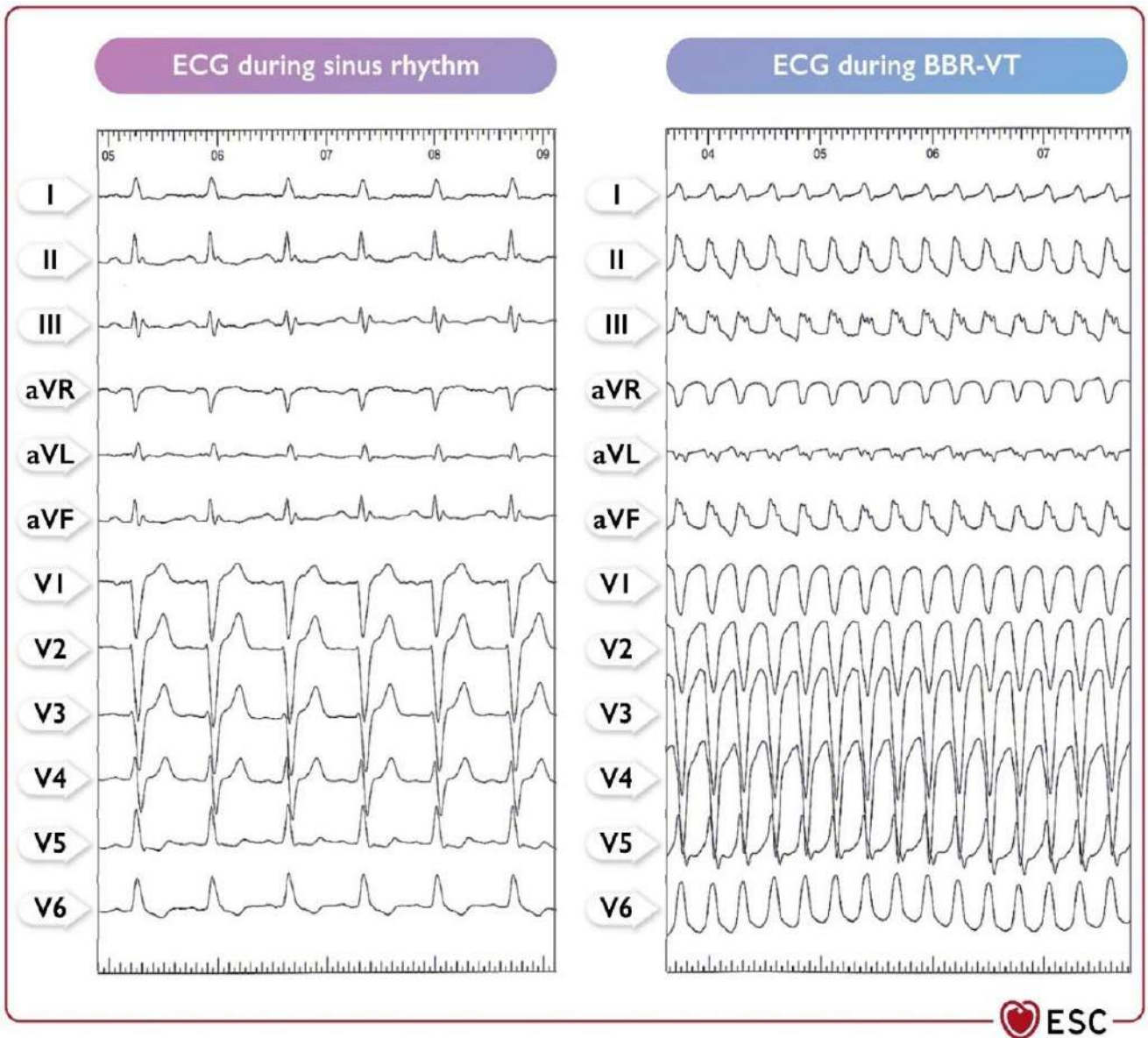


Рис. 8. Реципрокна шлуночкова тахікардія пучка Гіса BBR-VT, зворотна шлуночкова тахікардія пучка Гіса

Біопсія під контролем електроанатомічного картування може бути корисною для діагностики тканин на АКПШ та запальні захворювання із вогнищевим поширенням (наприклад, кардіосаркоїдоз) [96,97]. За підозри на запальні захворювання - КТ (ПЕТ-КТ), аутоімунні серологічні дослідження, біопсія ураженої тканини є частиною діагностичної оцінки [98, 99].

Таблиця рекомендацій 6 — Рекомендації щодо оцінки пацієнтів з першим епізодом стійкої мономорфної шлуночкової тахікардії

Рекомендації	Клас рекомендацій ^a	Рівень доказовості ^b
У пацієнтів з першим епізодом СМШТ, електрофізіологічне дослідження, електроанатомічне картування та біопсія під контролем картування можуть бути розглянуті для етіологічної оцінки [95-97, 100]	ІІb	C

Клас рекомендації.^a

Рівень доказовості^b

СМШТ, стійка мономорфна шлуночкова тахікардія

5.2.3. Сценарій 3: Особа, яка пережила раптову зупинку серця

У тих, хто пережив РЗС, слід розглянути КТ головного мозку/грудної клітки, коли результати огляду пацієнта, ЕКГ та дані ЕхоКГ не узгоджуються з серцевою причиною [101].

У тих, хто пережив РЗС, рекомендується зробити забір зразків крові під час огляду для можливого токсикологічного та генетичного тестування [102-104].

Отримання записів із серцевих імплантованих електричних пристроїв та портативних моніторів рекомендується усім, хто пережив РЗС [105-108]. У тих, хто пережив РЗС, рекомендуються повторні ЕКГ у 12 відведеннях під час стабільного ритму (включаючи ЕКГ з високим прекадіальним відведенням) [109], а також безперервний моніторинг серця під час одужання [110-111]. ЕхоКГ рекомендована з метою ранньої діагностики для виявлення будь-яких структурних аномалій та оцінки функції серця в усіх пацієнтів з РЗС [111, 112]. Коронарна візуалізація та МРТ серця з пізнім посиленням парамагнітними контрастними засобами, що містять гадоліній (ППГ) рекомендовані для оцінки структури та функції серця в усіх пацієнтів з РЗС без чіткої основної причини. Неодноразово було показано, що МРТ забезпечує значну діагностичну цінність, зокрема для діагностики прихованої кардіоміопатії [27, 113-115]. Первинні електричні захворювання можуть бути виявлені за допомогою провокаційних тестів, таких як використання блокаторів натрієвих каналів [32, 116-118], аденозину [40, 121], епінефрину [37, 48, 122-126], ергоновіну/ацетилхоліну [111, 127] проведення ЕКГ лежачи та стоячи [119, 120], психологічний стрес-тест, а також тест з фізичним навантаженням. У тих, хто пережив РЗС, для діагностики спазму коронарних судин можна розглянути тести з ергоновіном, ацетилхоліном.

Електрофізіологічне дослідження та електроанатомічне картування можуть бути корисними для розуміння механізму зупинки серця у конкретного пацієнта та вибору терапевтичних варіантів [131-135]. Генетичне тестування може

ідентифікувати молекулярну причину РЗС шляхом виявлення патогенних мутацій у генах, пов'язаних із специфічними фенотипами [102, 136, 137].

Таблиця рекомендацій 7 — Рекомендації щодо діагностики тих, хто пережив РЗС

Рекомендації	Клас рекомендацій ^a	Рівень доказовості ^b
Дитині, яка пережила РЗС без позасерцевої причини рекомендовано знаходитись під наглядом мультидисциплінарної команди [74, 139-144]	I	B
У електронестабільних дітей після РЗС з підозрою на тривалу ішемію міокарда, показана коронарографія	I	C
Якщо при проведенні ЕКГ та ЕхоКГ їх результати не відповідають серцевій причині, дітям, які пережили РЗС, слід розглянути КТ головного мозку/грудної клітки [139, 145]	IIa	C
Дітям, які вижили після РЗС, рекомендовано провести забір крові для проведення генетичного та токсикологічного тестування [138, 103]	I	B
Рекомендовано отримання записів із кардіологічних імплантованих електронних пристроїв та переносних моніторів для усіх дітей, які пережили РЗС [106, 107]	I	B
У тих, хто пережив РЗС, рекомендуються провести повторні ЕКГ у 12 відведеннях під час стабільного серцевого ритму (включаючи ЕКГ з високим прекардіальним відведенням), а також проведення безперервного серцевого моніторингу [109, 111]	I	B

Для оцінки структури та функції серця в усіх пацієнтів, які перенесли РЗС рекомендується проведення ЕхоКГ	I	C
Коронарна візуалізація та МРТ з ППГ є рекомендованими для оцінки структури та функції серця усім пацієнтам дитячого віку після РЗС, що вижили без чіткої основної причини захворювання [111, 112, 115]	I	B
Тим, хто пережив РЗС без чіткої основної причини захворювання, рекомендовано провести тести з блокаторами натрієвих каналів та фізичним навантаженням [106, 111, 146-148]	I	B
Тим, хто пережив РЗС, розглянути тести з ергоновіном, ацетилхоліном або можна розглянути можливість проведення гіпервентиляційного тесту з метою діагностики спазму коронарних судин [127,149]	Ів	B

Клас рекомендації.^a

Рівень доказовості^b

РЗС, раптова зупинка серця; МРТ з ППГ, магнітно-резонансна томографія з пізнім посиленням парамагнітними контрастними засобами, що містять гадоліній

5.2.4. Сценарій 4: Раптова смерть (РС) пацієнта

Алгоритм оцінки раптово померлих представлений на Рисунку 9. Потенційне генетичне захворювання серця можна ідентифікувати в 25-49% випадків РС у молодих пацієнтів. Це також може торкнутися родичів померлого [56, 138, 173]. Щоб встановити причину смерті, важливо зібрати усі доступні дані щодо попередніх симптомів, супутніх захворювань та сімейного анамнезу [56, 138, 104, 150, 151].

Основна роль розтину при РС — встановлення причини смерті. Експерт-кардіолог змінює первинний діагноз у 41% випадків, підкреслюючи необхідність експертного оцінювання [151-153]. Спадкові захворювання серця, виявлені під час розтину, включають кардіоміопатії (ГКМП, ДКМП, АДПШ) та передчасну ІХС [174, 154]. Токсикологічний скринінг може виявити передозування наркотиків або поліпрагмазію у 31–56% випадків РС у пацієнтів молодого віку [155, 156]. У випадках негативних результатів аутопсії з негативним результатом токсикологічного дослідження може застосовуватися термін синдром раптової аритмічної смерті (СРАС), а первинні електричні захворювання є потенційними причинами [138, 80,

112, 141]. Збереження тканини для виділення ДНК є важливим для посмертного генетичного аналізу [80, 157, 158].

Клінічний огляд родичів першого ступеня споріднення є важливою, якщо причина смерті після розтину невідома (Розділ 5.2.5, сценарій 5) або є підозра, що вона є спадковою, з встановленим комбінованим діагностичним результатом генетичної та клінічної оцінки 18–53% [140, 154, 159]. Посмертне генетичне тестування померлого, спрямоване на визначення причини смерті, виявляло мутації приблизно в одній третині випадків [138, 154, 157].

5.2.5. Сценарій 5: Родичі померлих із синдромом раптової аритмічної смерті

Дослідження, що оцінюють сім'ї померлих із СРАС, виявили основну генетичну хворобу серця у родичів, яка вважається причиною смерті за відсутності інших ознак. Загальний діагностичний вихід коливався від 18 до 53%, залежно від популяції та протоколів клінічних досліджень [164]. Етіологія включала LQTS, синдром Бругада, КПШТ та інші розлади, такі як кардіоміопатія. [164]. Усі протоколи дослідження спиралися на подібний початковий підхід до оцінки патологічних звітів померлого, історії хвороби та обставин смерті, а потім пропонували клінічний огляд родичам з мінімумом особистого анамнезу, сімейного анамнезу, фізикального огляду, ЕКГ і тесту з фізичним навантаженням, а також ЕхоКГ [112, 140, 141, 165-170]. Розходження полягали в частоті використання додаткових тестів, таких як ЕКГ з високим відведенням, холтерівське моніторування, ЕКГ з усередненим сигналом, МРТ серця та провокаційне тестування [31]. Проба з блокаторами натрієвих каналів і ЕКГ з високим відведенням, які систематично виконувалися родичам померлих із СРАС, показали у 28% випадках діагноз синдрому Бругада в одному дослідженні [169]; однак є занепокоєння щодо хибнопозитивних результатів [35]. Крім того, провокація епінефрином не вивчалася систематично в сім'ях з наявністю СРАС, але, на думку цієї комісії, може бути корисною для пацієнтів із підозрою на КПШТ, які не можуть виконувати фізичні вправи [33].

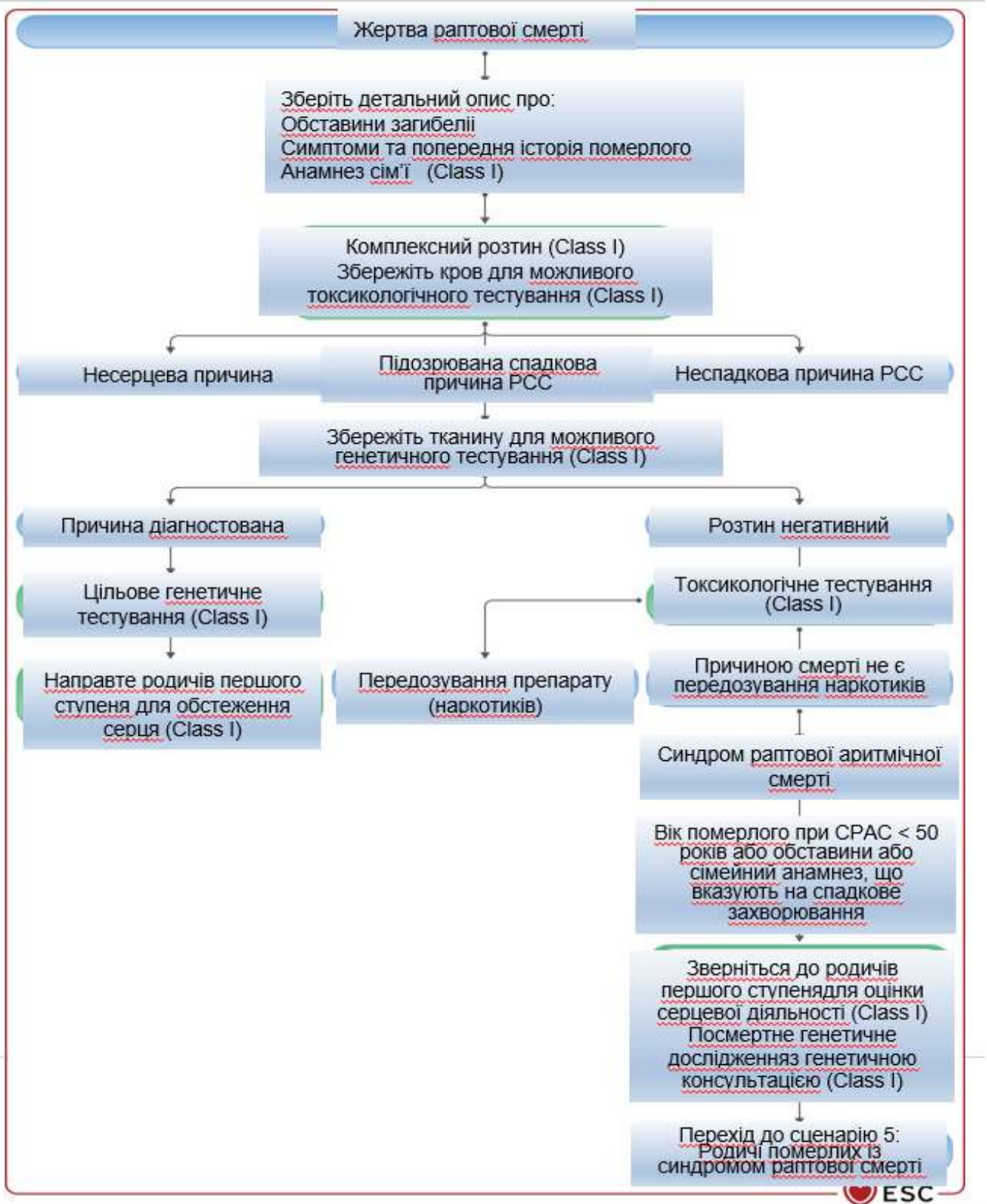


Рис. 9. Алгоритм оцінки жертв раптової смерті.
СРАС – синдром раптової аритмічної смерті, РСС – раптова серцева смерть

Таблиця рекомендацій 8 — Рекомендації щодо оцінки жертв раптової смерті

Рекомендації	Клас рекомендацій ^a	Рівень доказовості ^b
Дослідження несподіваної РС, особливо у разі підозри на спадкову хворобу, має стати пріоритетом охорони здоров'я [138, 175]	I	B
У випадках РС рекомендується зібрати детальний опис обставин смерті, симптомів, які передували смерті, сімейний анамнез та переглянути попередні медичні записи [138]	I	B
Комплексний розтин рекомендовано в усіх випадках несподіваної РС і завжди у віці < 50 років [80, 152, 153, 155, 157, 158]	I	B
У випадках РСС рекомендується зберігати зразки, придатні для екстракції ДНК, та проконсультуватися з кардіологом, якщо є підозра на спадковість або причина смерті нез'ясована [152, 153]	I	B
Токсикологічний скринінг рекомендований у випадках РС з невизначеною причиною смерті [155, 156]	I	B
Для РСС, де причина відома або підозрюється, що є спадковою, рекомендується генетичне тестування, спрямоване на причину [138, 113, 157]	I	B
Після СРАС рекомендується проводити посмертне генетичне тестування, спрямоване на первинне електричне захворювання, якщо померлий молодий (до 50 років) та/або обставини, та/або сімейний анамнез підтверджують первинне електричне захворювання [138, 112, 80]	I	B

Коли розтин діагностує можливу спадкову хворобу серця, рекомендується направити родичів першого ступеня споріднення для обстеження серця до спеціалізованої клініки [159, 160].	I	B
У випадках РС без аутопсії, коли є підозра на спадкову хворобу серця, рекомендується направити родичів першого ступеня споріднення для обстеження серця до спеціалізованої клініки [112, 141, 161]	I	B
Після СРАС можна розглянути посмертне генетичне тестування покійного на наявність додаткових генів	IIb	C
Після СРАС не рекомендується посмертне генетичне тестування без гіпотез із використанням секвенування екзому або геному [162, 163]	III	B

Клас рекомендації.^a

Рівень доказовості^b

СРАС, синдром раптової аритмічної смерті; РС, раптова смерть; РСС, раптова серцева смерть

Останні дані вказують на принаймні 13% мають генетичне походження у випадках СРАС [31, 75, 80, 164, 171]. Звичайне спостереження сімей без діагнозу дає мало нових діагнозів [172], хоча діти померлих можуть спостерігатися на віковій захворювання до повноліття [78].

Якщо результат розтину є неоднозначним, або якщо розтин не проводився у пацієнта молодого віку у випадку РСС з сімейним чи особистим діагнозом з підозрою на спадкову хворобу серця, тоді результат сімейної оцінки був подібним до результатів у явних випадках СРАС [112, 141, 159].

Таблиця рекомендацій 9 — Рекомендації щодо оцінки родичів померлих із синдромом раптової аритмічної смерті

Рекомендації	Клас рекомендацій ^a	Рівень доказовості ^b
--------------	--------------------------------	---------------------------------

<p>Рекомендується сімейне обстеження померлих із СРАС:</p> <ul style="list-style-type: none"> • для родичів першого ступеня родинності • для родичів, які повинні бути носіями мутації на основі аналізу сімейного анамнезу • для родичів з підозрілими симптомами • якщо вік пацієнта становить 50 років, або якщо є інші непрямі дані чи сімейний анамнез, які вказують на спадкове захворювання [112, 140, 141, 166, 169] 	I	B
<p>До сімейної діагностики померлих із СРАС рекомендується включати генетичне тестування, коли посмертне генетичне тестування у померлих із СРАС виявляє патогенну мутацію [80, 141, 165, 169].</p>	I	B
<p>Рекомендується базове обстеження родичів, померлих із СРАС, що включає збір анамнезу хвороби та виконання фізикального огляду, проведення стандартної та високо прекардіальної ЕКГ, ЕхоКГ та тесту з фізичним навантаженням [112, 140, 141, 165, 169]</p>	I	B
<p>У сім'ях із СРАС без діагнозу після клінічного обстеження рекомендується спостереження за дітьми померлих до досягнення ними повноліття [78, 172]</p>	I	C
<p>Фармакологічні тести з блокатором натрієвих каналів слід розглянути у родичів померлих із СРАС віком 16 років і старше, якщо базове тестування та/або дані пробандів підвищують підозру на синдром Бругада [165, 169]</p>	IIa	B
<p>Амбулаторний моніторинг серцевого ритму та МРТ серця можуть бути розглянуті у родичів померлих із СРАС [112, 141, 165, 169]</p>	IIb	C

<p>Фармакологічні тести, включаючи провокацію адреналіном (якщо тестування з фізичним навантаженням є недоцільним) та провокація блокаторами натрієвих каналів, можуть бути розглянуті у родичів першого ступеня споріднення, померлих з СРАС з нормальним базовим тестуванням [112, 169]</p> <p><i>Коментар робочої групи: міжнародна непатентована назва лікарського засобу адреналін - епінефрин</i></p>	<p>ІІб</p>	<p>В</p>
<p>У сім'ях із СРАС без діагнозу після клінічного обстеження, не рекомендується подальше спостереження за безсимптомними дорослими, яких можна виписати з порадою повернутися, якщо у них з'являться симптоми або зміниться сімейний анамнез [78, 172]</p>	<p>ІІІ</p>	<p>С</p>

Клас рекомендації.^a

Рівень доказовості^b

СРАС, синдром раптової аритмічної смерті

Літературні джерела

- [1]. Brignole M, Moya A, de Lange FJ, Deharo J-C, Elliott PM, Fanciulli A, et al. 2018 ESC Guidelines for the diagnosis and management of syncope. Eur Heart J 2018;39: 1883–1948. <https://academic.oup.com/eurheartj/article/39/21/1883/4939241?login=false>
- [2]. Ranthe MF, Winkel BG, Andersen EW, Risgaard B, Wohlfahrt J, Bundgaard H, et al. Risk of cardiovascular disease in family members of young sudden cardiac death victims. Eur Heart J 2013;34:503–511. <https://academic.oup.com/eurheartj/article/34/7/503/599141>
- [3]. Patton KK, Sotoodehnia N, DeFilippi C, Siscovick DS, Gottdiener JS, Kronmal RA. N-terminal pro-B-type natriuretic peptide is associated with sudden cardiac death risk: the Cardiovascular Health Study. Heart Rhythm 2011;8:228–233. [https://www.heartrhythmjournal.com/article/S1547-5271\(10\)01143-4/fulltext](https://www.heartrhythmjournal.com/article/S1547-5271(10)01143-4/fulltext)
- [4]. Everett BM, Moorthy MV, Tikkanen JT, Cook NR, Albert CM. Markers of myocardial stress, myocardial injury, and subclinical inflammation and the risk of sudden death. Circulation 2020;142:1148–1158. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCULATIONAHA.120.046947>
- [5]. Berger R, Huelsman M, Strecker K, Bojic A, Moser P, Stanek B, et al. B-type natriuretic peptide predicts sudden death in patients with chronic heart failure. Circulation 2002;105:2392–2397. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.cir.0000016642.15031.34>
- [6]. Scott PA, Barry J, Roberts PR, Morgan JM. Brain natriuretic peptide for the prediction of sudden cardiac death and ventricular arrhythmias: a meta-analysis. Eur J Heart Fail 2009;11:958–966. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1093/eurjhf/hfp123>

- [7]. Ahmad T, Fiuzat M, Neely B, Neely ML, Pencina MJ, Kraus WE, et al. Biomarkers of myocardial stress and fibrosis as predictors of mode of death in patients with chronic heart failure. *JACC Heart Fail* 2014;2:260–268. <https://doi.org/10.1016/j.jchf.2013.12.004>
- [8]. Goldberger JJ, Cain ME, Hohnloser SH, Kadish AH, Knight BP, Lauer MS, et al. American Heart Association/American College of Cardiology Foundation/Heart Rhythm Society scientific statement on noninvasive risk stratification techniques for identifying patients at risk for sudden cardiac death: a scientific statement from the American Heart Association Council on Clinical Cardiology Committee on Electrocardiography and Arrhythmias and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation* 2008;118:1497–1518. <https://www.jacc.org/doi/10.1016/j.jacc.2008.05.003>
- [9]. Varma N, Cygankiewicz I, Turakhia MP, Heidbuchel H, Hu Y-F, Chen LY, et al. 2021 ISHNE/HRS/EHRA/APHS expert collaborative statement on mHealth in arrhythmia management: digital medical tools for heart rhythm professionals: from the international society for holter and noninvasive electrocardiology/heart rhythm society/European heart rhythm association/Asia-Pacific heart rhythm society. *CircArrhythmElectrophysiol* 2021;14:e009204. <https://doi.org/10.1016/j.cvdhj.2020.11.004>
- [10]. Solbiati M, Casazza G, Dipaola F, Barbic F, Caldato M, Montano N, et al. The diagnostic yield of implantable loop recorders in unexplained syncope: a systematic review and meta-analysis. *Int J Cardiol*. 2017; 231: P. 170–176. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/ane.12864>
- [11]. Gatzoulis KA, Arsenos P, Trachanas K, Dilaveris P, Antoniou C, Tsiachris D, et al. Signal-averaged electrocardiography: past, present, and future. *J Arrhythmia* 2018; 34:222–229. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6010001/>
- [12]. Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, Basso C, Bauce B, Bluemke DA, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the task force criteria. *Eur Heart J* 2010; 31: P. 806–814. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2860804/>
- [13]. Giudicessi JR, Ackerman MJ. Exercise testing oversights underlie missed and delayed diagnosis of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in young sudden cardiac arrest survivors. *Heart Rhythm* 2019;16:1232–1239. [https://www.heartrhythmjournal.com/article/S1547-5271\(19\)30120-1/fulltext](https://www.heartrhythmjournal.com/article/S1547-5271(19)30120-1/fulltext)
- [14]. Roston TM, Kallas D, Davies B, Franciosi S, De Souza AM, Laksman ZW, et al. Burst exercise testing can unmask arrhythmias in patients with incompletely penetrant catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *JACC ClinElectrophysiol*. 2021;7: P. 437–441. ESC Guidelines 4103 Downloaded from <https://academic.oup.com/eurheartj/article/43/40/3997/6675633> by guest on 28 February 2023 <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2405500X2100195X?via%3Dihub>
- [15]. Sy RW, van der Werf C, Chattha IS, Chockalingam P, Adler A, Healey JS, et al. Derivation and validation of a simple exercise-based algorithm for prediction of genetic testing in relatives of LQTS probands. *Circulation* 2011;124:2187–2194. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCULATIONAHA.111.028258>
- [16]. Binder T. Transthoracic echocardiography and the standard examination of specific cardiac structures. *ESC CardioMed*. 3rd ed. Oxford University Press; 2022. P. 425–431. <https://academic.oup.com/book/35489/chapter-abstract/312407612?redirectedFrom=fulltext>
- [17]. Haugaa KH, Basso C, Badano LP, Bucciarelli-Ducci C, Cardim N, Gaemperli O, et al. Comprehensive multi-modality imaging approach in arrhythmogenic cardiomyopathy—an expert consensus document of the European Association of Cardiovascular Imaging. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2017;18:237–253. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5837226/>
- [18]. Haugaa KH, Grenne BL, Eek CH, Ersboll M, Valeur N, Svendsen JH, et al. Strain echocardiography improves risk prediction of ventricular arrhythmias after myocardial infarction. *JACC Cardiovasc Imaging* 2013;6:841–850. <https://core.ac.uk/download/pdf/82483756.pdf>
- [19]. Haugaa KH, Hasselberg NE, Edvardsen T. Mechanical dispersion by strain echocardiography: a predictor of ventricular arrhythmias in subjects with lamin A/C mutations. *JACC Cardiovasc Imaging* 2015;8:104–106. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25457755/>

- [20]. Ersboll M, Valeur N, Andersen MJ, Mogensen UM, Vinther M, Svendsen JH, et al. Early echocardiographic deformation analysis for the prediction of sudden cardiac death and life-threatening arrhythmias after myocardial infarction. *JACC Cardiovasc Imaging* 2013;6:851–860. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23850252/>
- [21]. Biering-Sørensen T, Knappe D, Pouleur A-C, Claggett B, Wang PJ, Moss AJ, et al. Regional longitudinal deformation improves prediction of ventricular tachyarrhythmias in patients with heart failure with reduced ejection fraction: a MADIT-CRT substudy (Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial-Cardiac Resynchronization Therapy). *Circ Cardiovasc Imaging* 2017;10:e005096. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33888264/>
- [22]. Garg R, Friedrich MG. *Cardiomyopathies*. ESC CardioMed. 3rd ed. Oxford University Press; 2022, p510–515. <https://www.cardio.by/files/299/ehac262.pdf>
<https://academic.oup.com/ehjcm/article/15/11/1219/2399659>
- [23]. Borgquist R, Haugaa KH, Gilljam T, Bundgaard H, Hansen J, Eschen O, et al. The diagnostic performance of imaging methods in ARVC using the 2010 task force criteria. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2014; 15:1219–1225. <https://academic.oup.com/ehjcm/article/15/11/1219/2399659>
- [24]. Elliott PM, Anastakis A, Borger MA, Borggrefe M, Cecchi F, Charron P, et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the task force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2014; 35:2733–2779. <https://academic.oup.com/eurheartj/article/35/39/2733/853385>
- [25]. Di Marco A, Anguera I, Schmitt M, Klem I, Neilan TG, White JA, et al. Late gadolinium enhancement and the risk for ventricular arrhythmias or sudden death in dilated cardiomyopathy: systematic review and meta-analysis. *JACC Heart Fail* 2017;5: 28–38. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ejhf.2793>
- [26]. Dejgaard LA, Skjølsvik ET, Lie ØH, Ribe M, Stokke MK, Hegbom F, et al. The mitral annulus disjunction arrhythmic syndrome. *J Am CollCardiol* 2018;72:1600–1609. https://thevalveclub.com.br/wp-content/uploads/2019/08/Post34_dejgaard2018.pdf
- [27]. Basso C, Iliceto S, Thiene G, PerazzoloMarra M. Mitral valve prolapse, ventricular arrhythmias, and sudden death. *Circulation* 2019;140:952–964. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31498700/>
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31498700/>
- [28]. Achenbach S. *Technology of cardiac computed tomography*. ESC CardioMed. 3rd ed. Oxford University Press; 2022, p537–541. <https://academic.oup.com/book/35489>
- [29]. Meijboom WB, van Mieghem CAG, Mollet NR, Pugliese F, Weustink AC, van Pelt N, et al. 64-Slice computed tomography coronary angiography in patients with high, intermediate, or low pretest probability of significant coronary artery disease. *J Am CollCardiol* 2007;50:1469–1475. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17919567/>
- [30]. Douglas PS, Hoffmann U, Patel MR, Mark DB, Al-Khalidi HR, Cavanaugh B, et al. Outcomes of anatomical versus functional testing for coronary artery disease. *N Engl J Med* 2015;372:1291–1300. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25773919/>
- [31]. Priori SG, Wilde AA, Horie M, Cho Y, Behr ER, Berul C, et al. Executive summary: HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes. *Europace* 2013;15:1389–1406. <https://academic.oup.com/europace/article/15/10/1389/532177>
- [32]. Govindan M, Batchvarov VN, Raju H, Shanmugam N, Bizrah M, Bastiaenen R, et al. Utility of high and standard right precordial leads during ajmaline testing for the diagnosis of Brugada syndrome. *Heart* 2010;96:1904–1908. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20962343/>
- [33]. Churet M, Luttoo K, Hocini M, Haïssaguerre M, Sacher F, Duchateau J. Diagnostic reproducibility of epinephrine drug challenge interpretation in suspected long QT syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2019; 30:896–901. <https://www.escardio.org/Guidelines/Recommended->

[Reading/Heart-Rhythm/Key-references-in-Heart-Rhythm/diagnostic-procedures-and-techniques-in-heart-rhythmology-and-clinical-ep-ratio](#)

[34]. Rolf S. The ajmaline challenge in Brugada syndrome: diagnostic impact, safety, and recommended protocol. *Eur Heart J* 2003;24:1104–1112. <https://academic.oup.com/eurheartj/article/24/12/1104/447651>

[35]. Tadros R, Nannenber EA, Lieve KV, Škorić-Milosavljević D, Lahrouchi N, LekanneDeprez RH, et al. Yield and pitfalls of ajmaline testing in the evaluation of unexplained cardiac arrest and sudden unexplained death: single-center experience with 482 families. *JACC ClinElectrophysiol* 2017;3:1400–1408. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29759671/>

[36]. Meregalli PG, Ruijter JM, Hofman N, Bezzina CR, Wilde AAM, Tan HL. Diagnostic value of flecainide testing in unmasking SCN5A-related Brugada syndrome. *J CardiovascElectrophysiol* 2006;17:857–864. <https://www.mdpi.com/1422-0067/24/4/3328>

[37]. Krahn AD, Healey JS, Chauhan VS, Birnie DH, Champagne J, Sanatani S, et al. Epinephrine infusion in the evaluation of unexplained cardiac arrest and familial sudden death: from the cardiac arrest survivors with preserved Ejection Fraction Registry. *CircArrhythmElectrophysiol* 2012; 5: P. 933–940 <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCEP.112.973230>

[38]. Sueda S, Kohno H, Ochi T, Uraoka T. Overview of the acetylcholine spasm provocation test. *ClinCardiol.* 2015; 38:P. 430–438. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0914508716302210>

[39]. Takagi Y, Yasuda S, Takahashi J, Tsunoda R, Ogata Y, Seki A, et al. Clinical implications of provocation tests for coronary artery spasm: safety, arrhythmic complications, and prognostic impact: multicentre registry study of the Japanese Coronary Spasm Association. *Eur Heart J* 2013;34:258–267. <https://academic.oup.com/eurheartj/article/34/4/258/429041>

[40]. Garratt CJ, Antoniou A, Griffith MJ, Ward DE, Camm AJ. Use of intravenous adenosine in sinus rhythm as a diagnostic test for latent preexcitation. *Am J Cardiol* 1990;65:868–873. https://www.researchgate.net/publication/322731277_Usefulness_of_adenosine_testing_in_the_differential_diagnosis_between_fasciculoventricular_pathways_and_wolff-parkinson-white-type_ventricular_preexcitation

[41]. Bourke JP, Richards DA, Ross DL, Wallace EM, McGuire MA, Uther JB. Routine programmed electrical stimulation in survivors of acute myocardial infarction for prediction of spontaneous ventricular tachyarrhythmias during follow-up: results, optimal stimulation protocol and cost-effective screening. *J Am CollCardiol* 1991;18:780–788. <https://core.ac.uk/download/pdf/82199157.pdf>

[42]. Gatzoulis KA, Tsiachris D, Arsenos P, Archontakis S, Dilaveris P, Vouliotis A, et al. Prognostic value of programmed ventricular stimulation for sudden death in selected high risk patients with structural heart disease and preserved systolic function. *Int J Cardiol* 2014;176:1449–1451. <https://academic.oup.com/eurheartj/article/40/35/2940/5485105>

[43]. Gatzoulis KA, Vouliotis A-I, Tsiachris D, Salourou M, Archontakis S, Dilaveris P, et al. Primary prevention of sudden cardiac death in a nonischemic dilated cardiomyopathy population: reappraisal of the role of programmed ventricular stimulation. *CircArrhythmElectrophysiol.* 2013;6: P.504–512. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCULATIONAHA.113.008542>

[44]. Brilakis ES, Shen WK, Hammill SC, Hodge DO, Rea RF, Lexvold NY, et al. Role of programmed ventricular stimulation and implantable cardioverter defibrillators in patients with idiopathic dilated cardiomyopathy and syncope. *Pacing ClinElectrophysiol* 2001;24:1623–1630. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCULATIONAHA.105.561571>

[45]. Brembilla-Perrot B, Suty-Selton C, Beurrier D, Houriez P, Nippert M, de la Chaise AT, et al. Differences in mechanisms and outcomes of syncope in patients with coronary disease or idiopathic left ventricular dysfunction as assessed by electrophysiologic testing. *J Am CollCardiol* 2004;44:594–601. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.cir.0000018125.31973.87>

- [46]. Schmitt C, Barthel P, Ndrepepa G, Schreieck J, Plewan A, Schömig A, et al. Value of programmed ventricular stimulation for prophylactic internal cardioverter-defibrillator implantation in postinfarction patients preselected by noninvasive risk stratifiers. *J Am Coll Cardiol* 2001;37:1901–1907. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/circulationaha.108.836791>
- [47]. Gatzoulis KA, Tsiachris D, Arsenos P, Antoniou C-K, Dilaveris P, Sideris S, et al. Arrhythmic risk stratification in post-myocardial infarction patients with preserved ejection fraction: the PRESERVE EF study. *Eur Heart J* 2019;40:2940–2949. <https://academic.oup.com/eurheartj/article/40/35/2940/5485105>
- [48]. Denis A, Sacher F, Derval N, Lim HS, Cochet H, Shah AJ, et al. Diagnostic value of isoproterenol testing in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2014;7:590–597. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24970294/>
- [49]. Merino JL, Carmona JR, Fernández-Lozano I, Peinado R, Basterra N, Sobrino JA. Mechanisms of sustained ventricular tachycardia in myotonic dystrophy: implications for catheter ablation. *Circulation* 1998;98:541–546. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.CIR.98.6.541>
- [50]. Pezawas T, Stix G, Kastner J, Wolzt M, Mayer C, Moertl D, et al. Unexplained syncope in patients with structural heart disease and no documented ventricular arrhythmias: value of electrophysiologically guided implantable cardioverter-defibrillator therapy. *Europace* 2003;5:305–312. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCEP.114.001745>
- [51]. Sroubek J, Probst V, Mazzanti A, Delise P, Hevia JC, Ohkubo K, et al. Programmed ventricular stimulation for risk stratification in the Brugada syndrome: a pooled analysis. *Circulation* 2016;133:622–630. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCULATIONAHA.115.017885>
- [52]. Nayyar S, Downar E, Bhaskaran AP, Massé S, Nanthakumar K. Signature signal strategy: electrogram-based ventricular tachycardia mapping. *Heart Rhythm* 2020;17:2000–2009. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCEP.115.003083>
- [53]. Lazarus A, Varin J, Babuty D, Anselme F, Coste J, Duboc D. Long-term follow-up of arrhythmias in patients with myotonic dystrophy treated by pacing: a multicenter diagnostic pacemaker study. *J Am Coll Cardiol* 2002;40:1645–1652. <https://core.ac.uk/download/pdf/82309604.pdf>
- [54]. Tandri H, Asimaki A, Abraham T, Dalal D, Tops L, Jain R, et al. Prolonged RV endocardial activation duration: a novel marker of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Heart Rhythm* 2009;6:769–775. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCEP.117.005524>
- [55]. Gomes J, Finlay M, Ahmed AK, Ciaccio EJ, Asimaki A, Saffitz JE, et al. Electrophysiological abnormalities precede overt structural changes in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy due to mutations in desmoplakin-A combined murine and human study. *Eur Heart J* 2012;33:1942–1953. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3409421/>
- [56]. Winkel BG, Holst AG, Theilade J, Kristensen IB, Thomsen JL, Ottesen GL, et al. Nationwide study of sudden cardiac death in persons aged 1–35 years. *Eur Heart J* 2011;32:983–990. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21131293/>
- [57]. Orini M, Graham AJ, Srinivasan NT, Campos FO, Hanson BM, Chow A, et al. Evaluation of the reentry vulnerability index to predict ventricular tachycardia circuits using high-density contact mapping. *Heart Rhythm* 2020;17:576–583. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/JAHA.122.028661>
- [58]. Jackson N, Gizurason S, Viswanathan K, King B, Massé S, Kusha M, et al. Decrement evoked potential mapping: basis of a mechanistic strategy for ventricular tachycardia ablation. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2015;8:1433–1442. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCEP.115.003083>
- [59]. Avella A, d'Amati G, Pappalardo A, Re F, Silenzi PF, Laurenzi F, et al. Diagnostic value of endomyocardial biopsy guided by electroanatomic voltage mapping in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2008;19:1127–1134. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCULATIONAHA.120.046900>

- [60]. Wilde AAM, Behr ER. Genetic testing for inherited cardiac disease. *Nat Rev Cardiol* 2013;10:571–583. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/HCG.0000000000000067>
- [61]. Hosseini SM, Kim R, Udupa S, Costain G, Jobling R, Liston E, et al. Reappraisal of reported genes for sudden arrhythmic death: evidence-based evaluation of gene validity for Brugada syndrome. *Circulation* 2018;138:1195–1205. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCULATIONAHA.118.035070>
- [62]. Ingles J, Goldstein J, Thaxton C, Caleshu C, Corty EW, Crowley SB, et al. Evaluating the clinical validity of hypertrophic cardiomyopathy genes. *Circ Genom Precis Med* 2019;12:e002460. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6410971>
- [63]. Adler A, Novelli V, Amin AS, Abiusi E, Care M, Nannenberg EA, et al. An international, multicentered, evidence-based reappraisal of genes reported to cause congenital long QT syndrome. *Circulation* 2020; 141: P.418–428. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCULATIONAHA.119.043132>
- [64]. Risgaard B, Jabbari R, Refsgaard L, Holst AG, Haunsø S, Sadjadieh A, et al. High prevalence of genetic variants previously associated with Brugada syndrome in new exome data. *Clin Genet* 2013; 84: P.489–495. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCGENETICS.114.000718>
- [65]. James CA, Jongbloed JDH, Hershberger RE, Morales A, Judge DP, Syrris P, et al. An international evidence based reappraisal of genes associated with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC) using the ClinGen framework. *Circ Genom Precis Med* 2021; 14:e003273. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCGEN.120.003273>
- [66]. Lahrouchi N, Tadros R, Crotti L, Mizusawa Y, Postema PG, Beekman L, et al. Transethnic genome-wide association study provides insights in the genetic architecture and heritability of long QT syndrome. *Circulation* 2020;142:324–338. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCULATIONAHA.120.045956>
- [67]. Wijeyeratne YD, Tanck MW, Mizusawa Y, Batchvarov V, Barc J, Crotti L, et al. SCN5A mutation type and a genetic risk score associate variably with Brugada syndrome phenotype in SCN5A families. *Circ Genom Precis Med* 2020;13:e002911. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCGEN.120.002911>
- [68]. Harper AR, Goel A, Grace C, Thomson KL, Petersen SE, Xu X, et al. Common genetic variants and modifiable risk factors underpin hypertrophic cardiomyopathy susceptibility and expressivity. *Nat Genet* 2021;53:135–142. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33495597>
- [69]. Tadros R, Francis C, Xu X, Vermeer AMC, Harper AR, Huurman R, et al. Shared genetic pathways contribute to risk of hypertrophic and dilated cardiomyopathies with opposite directions of effect. *Nat Genet* 2021;53:128–134. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33495596>
- [70]. Tadros R, Tan HL, ESCAPE-NET Investigators, El Mathari S, Kors JA, Postema PG, et al. Predicting cardiac electrical response to sodium-channel blockade and Brugada syndrome using polygenic risk scores. *Eur Heart J* 2019;40:3097–3107. <https://academic.oup.com/eurheartj/article/40/37/3097/5559542>
- [71]. Ware JS, Roberts AM, Cook SA. Next generation sequencing for clinical diagnostics and personalised medicine: implications for the next generation cardiologist. *Heart* 2012; 98:276–281. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22128206>
- [72]. Ashar FN, Mitchell RN, Albert CM, Newton-Cheh C, Brody JA, Müller-Nurasyid M, et al. A comprehensive evaluation of the genetic architecture of sudden cardiac arrest. *Eur Heart J* 2018; 39: P.3961–3969. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCULATIONAHA.120.046552?af=R>
- [73]. Richards S, Aziz N, Bale S, Bick D, Das S, Gastier-Foster J, et al. Standards and guidelines for the interpretation of sequence variants: a joint consensus recommendation of the American College of Medical Genetics and Genomics and the Association for Molecular Pathology. *Genet Med* 2015; 17:405–424. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25741868>

- [74]. Ingles J, Lind JM, Phongsavan P, Semsarian C. Psychosocial impact of specialized cardiac genetic clinics for hypertrophic cardiomyopathy. *Genet Med* 2008;10:117–120. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCGENETICS.115.001093>
- [75]. Ackerman MJ, Priori SG, Willems S, Berul C, Brugada R, Calkins H, et al. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies and cardiomyopathies: this document was developed as a partnership between the Heart Rhythm Society (HRS) and the European Heart Rhythm Association (EHRA). *Europace* 2011;13:1077–1109. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21787999>
- [76]. Conte G, Wilde A, Behr ER, Scherr D, Lenarczyk R, Gandjbachkh E, et al. Importance of dedicated units for the management of patients with inherited arrhythmia syndromes. *Circ Genom Precis Med* 2021;14:e003313. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9946158>
- [77]. Minier M, Probst V, Berthome P, Tixier R, Briand J, Geoffroy O, et al. Age at diagnosis of Brugada syndrome: influence on clinical characteristics and risk of arrhythmia. *Heart Rhythm* 2020;17:743–749. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCULATIONAHA.120.045720>
- [78]. Wong LCH, Roses-Noguer F, Till JA, Behr ER. Cardiac evaluation of pediatric relatives in sudden arrhythmic death syndrome: a 2-center experience. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2014;7:800–806. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25194972>
- [79]. Mellor GJ, Blom LJ, Groeneveld SA, Winkel BG, Ensam B, Bargehr J, et al. Familial evaluation in idiopathic ventricular fibrillation: diagnostic yield and significance of J Wave Syndromes. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2021;14:e009089. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33550818>
- [80]. Lahrouchi N, Raju H, Lodder EM, Papatheodorou E, Ware JS, Papadakis M, et al. Utility of post-mortem genetic testing in cases of sudden arrhythmic death syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2017;69:2134–2145. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5405216>
- [81]. Bagnall RD, Weintraub RG, Ingles J, Duflou J, Yeates L, Lam L, et al. A prospective study of sudden cardiac death among children and young adults. *N Engl J Med* 2016; 374:2441–2452. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7008232>
- [82]. Faber TS, Gradinger R, Treusch S, Morkel C, Brachmann J, Bode C, et al. Incidence of ventricular tachyarrhythmias during permanent pacemaker therapy in low-risk patients: results from the German multicentre EVENTS study. *Eur Heart J* 2007;28:2238–2242. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17636308>
- [83]. Middlekauff HR, Stevenson WG, Stevenson LW, Saxon LA. Syncope in advanced heart failure: high risk of sudden death regardless of origin of syncope. *J Am Coll Cardiol* 1993;21:110–116. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCULATIONAHA.113.004196>
- [84]. Noda T, Shimizu W, Taguchi A, Aiba T, Satomi K, Suyama K, et al. Malignant entity of idiopathic ventricular fibrillation and polymorphic ventricular tachycardia initiated by premature extrasystoles originating from the right ventricular outflow tract. *J Am Coll Cardiol* 2005;46:1288–1294. <https://core.ac.uk/download/pdf/81137111.pdf>
- [85]. Belhassen B, Viskin S. Idiopathic ventricular tachycardia and fibrillation. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1993;4:356–368. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/01.CIR.0000027564.55739.B1>
- [86]. Zareba W, Platonov P. ECG patterns related to arrhythmias and sudden death: channelopathies, early repolarization, and pre-excitation. *ESC CardioMed*. 3rd ed. Oxford University Press; 2022, p382–389. <https://www.nvvc.nl/Richtlijnen/Tabel%205%20Diverse%20hartziekten/ESC%20sports%20cardiology.pdf>
- [87]. Voigt J-U. Left ventricular function, heart failure, and resynchronization therapy. *ESC CardioMed*. 3rd ed. Oxford University Press; 2022, p. 450–454. https://www.researchgate.net/publication/345645663_Left_ventricular_function_heart_failure_and_resynchronization_therapy
- [88]. Edvardsen T. Cardiomyopathies, myocarditis, and the transplanted heart. *ESC CardioMed*. 3rd ed. Oxford University Press; 2022, p456–460. <https://www.cardio.by/files/299/ehac262.pdf>

- [89]. Cygankiewicz I. Ambulatory ECG monitoring. ESC CardioMed. 3rd ed. Oxford University Press; 2022, p393–400. <https://academic.oup.com/book/35489/chapter-abstract/312407276?redirectedFrom=fulltext>
- [90]. Gray B, Kirby A, Kabunga P, Freedman SB, Yeates L, Kanthan A, et al. Twelve-lead ambulatory electrocardiographic monitoring in Brugada syndrome: potential diagnostic and prognostic implications. Heart Rhythm 2017;14:866–874. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCULATIONAHA.123.064689>
- [91]. Karogiannis N, Senior R. Stress echocardiography. ESC CardioMed. 3rd ed. Oxford University Press; 2022, p431–434. <https://www.cardio.by/files/299/ehac262.pdf>
- [92]. Nucifora G, Muser D, Masci PG, Barison A, Rebellato L, Piccoli G, et al. Prevalence and prognostic value of concealed structural abnormalities in patients with apparently idiopathic ventricular arrhythmias of left versus right ventricular origin: a magnetic resonance imaging study. CircArrhythmElectrophysiol 2014;7:456–462. <https://www.ahajournals.org/doi/pdf/10.1161/circep.113.001172>
- [93]. Muser D, Nucifora G, Muser D, Nucifora G, Pieroni M, Castro SA, et al. Prognostic value of nonischemic ringlike left ventricular scar in patients with apparently idiopathic nonsustained ventricular arrhythmias. Circulation 2021;143:1359–1373. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCULATIONAHA.120.047640>
- [94]. Josephson ME, Callans DJ. Using the twelve-lead electrocardiogram to localize the site of origin of ventricular tachycardia. Heart Rhythm 2005;2:443–446. https://www.researchgate.net/publication/7887223_Using_the_twelve-lead_electrocardiogram_to_localize_the_site_of_origin_of_ventricular_tachycardia
- [95]. Corrado D, Basso C, Leoni L, Tokajuk B, Bauce B, Frigo G, et al. Three-dimensional electroanatomic voltage mapping increases accuracy of diagnosing arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. Circulation 2005;111:3042–3050. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15939822>
- [96]. Casella M, Dello Russo A, Bergonti M, Catto V, Conte E, Sommariva E, et al. Diagnostic yield of electroanatomic voltage mapping in guiding endomyocardial biopsies. Circulation 2020; 142: P.1249–1260. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCULATIONAHA.120.046900>
- [97]. Haanschoten DM, Adiyaman A, 't Hart NA, Jager PL, Elvan A. Value of 3D mapping-guided endomyocardial biopsy in cardiac sarcoidosis: case series and narrative review on the value of electro-anatomic mapping-guided endomyocardial biopsies. Eur J Clin Invest 2021;51:e13497. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33482016>
- [98]. Tung R, Bauer B, Schelbert H, Lynch JP, Auerbach M, Gupta P, et al. Incidence of abnormal positron emission tomography in patients with unexplained cardiomyopathy and ventricular arrhythmias: the potential role of occult inflammation in arrhythmogenesis. Heart Rhythm 2015;12:2488–2498. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4656080>
- [99]. Palmisano A, Vignale D, Peretto G, Busnardo E, Calcagno C, Campochiaro C, et al. Hybrid FDG-PET/MR or FDG-PET/CT to detect disease activity in patients with persisting arrhythmias after myocarditis. JACC Cardiovasc Imaging 2021;14: 288–292. <https://academic.oup.com/europace/article/25/8/euad183/7247409?login=false>
- [100]. Venlet J, Piers SRD, Jongbloed JDH, Androulakis AFA, Naruse Y, den Uijl DW, et al. Isolated subepicardial right ventricular outflow tract scar in athletes with ventricular tachycardia. J Am Coll Cardiol 2017;69:497–507. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28153106>
- [101]. Chelly J, Mongardon N, Dumas F, Varenne O, Spaulding C, Vignaux O, et al. Benefit of an early and systematic imaging procedure after cardiac arrest: insights from the PROCAT (Parisian Region Out of Hospital Cardiac Arrest) registry. Resuscitation 2012;83:1444–1450. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22922264>

- [102]. Stiles MK, Wilde AAM, Abrams DJ, Ackerman MJ, Albert CM, Behr ER, et al. 2020 APHRS/HRS expert consensus statement on the investigation of decedents with sudden unexplained death and patients with sudden cardiac arrest, and of their families. *Heart Rhythm* 2021;18:e1–e50. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8207384>
- [103]. Tseng ZH, Olgin JE, Vittinghoff E, Ursell PC, Kim AS, Sporer K, et al. Prospective countywide surveillance and autopsy characterization of sudden cardiac death: POST SCD study. *Circulation* 2018;137:2689–2700. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCULATIONAHA.117.033427>
- [104]. Fellmann F, van El CG, Charron P, Michaud K, Howard HC, Boers SN, et al. European recommendations integrating genetic testing into multidisciplinary management of sudden cardiac death. *Eur J Hum Genet* 2019;27:1763–1773. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31235869>
- [105]. Yamamoto T, Takayama M, Sato N, Yodogawa K, Iwasaki Y-K, Kato K, et al. Inappropriate analyses of automated external defibrillators used during in-hospital ventricular fibrillation. *Circ J* 2008;72:679–681. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23265845>
- [106]. Sweeney MO, Ruetz LL, Belk P, Mullen TJ, Johnson JW, Sheldon T. Bradycardia pacing-induced short-long-short sequences at the onset of ventricular tachyarrhythmias: a possible mechanism of proarrhythmia? *J Am Coll Cardiol* 2007;50: 614–622. <https://core.ac.uk/reader/82256100>
- [107]. Tseng ZH, Hayward RM, Clark NM, Mulvanny CG, Colburn BJ, Ursell PC, et al. Sudden death in patients with cardiac implantable electronic devices. *JAMA Intern Med* 2015;175:1342–1350. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCEP.122.011018>
- [108]. Lacour P, Buschmann C, Storm C, Nee J, Parwani AS, Huemer M, et al. Cardiac implantable electronic device interrogation at forensic autopsy: an underestimated resource? *Circulation* 2018;137:2730–2740. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/circulationaha.117.032367>
- [109]. Curcio A, Mazzanti A, Bloise R, Monteforte N, Indolfi C, Priori SG, et al. Clinical presentation and outcome of Brugada syndrome diagnosed with the new 2013 criteria. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2016;27:937–943. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.CIR.0000034169.45752.4A>
- [110]. Haïssaguerre M, Shah DC, Jaïs P, Shoda M, Kautzner J, Arentz T, et al. Role of Purkinje conducting system in triggering of idiopathic ventricular fibrillation. *Lancet* 2002; 359:677–678. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/01.CIR.0000027564.55739.B1>
- [111]. Krahn AD, Healey JS, Chauhan V, Birnie DH, Simpson CS, Champagne J, et al. Systematic assessment of patients with unexplained cardiac arrest: cardiac arrest survivors with preserved ejection fraction registry (CASPER). *Circulation* 2009; 120:278–285. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19597050>
- [112]. van der Werf C, Hofman N, Tan HL, van Dessel PF, Alders M, van der Wal AC, et al. Diagnostic yield in sudden unexplained death and aborted cardiac arrest in the young: the experience of a tertiary referral center in The Netherlands. *Heart Rhythm* 2010;7:1383–1389. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20646679>
- [113]. Rodrigues P, Joshi A, Williams H, Westwood M, Petersen SE, Zemrak F, et al. Diagnosis and prognosis in sudden cardiac arrest survivors without coronary artery disease: utility of a clinical approach using cardiac magnetic resonance imaging. *Circ Cardiovasc Imaging* 2017;10:e006709. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCIMAGING.117.006709>
- [114]. White JA, Fine NM, Gula L, Yee R, Skanes A, Klein G, et al. Utility of cardiovascular magnetic resonance in identifying substrate for malignant ventricular arrhythmias. *Circ Cardiovasc Imaging* 2012;5:12–20. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCIMAGING.111.966085>
- [115]. Basso C, PerazzoloMarra M, Rizzo S, De Lazzari M, Giorgi B, Cipriani A, et al. Arrhythmic mitral valve prolapse and sudden cardiac death. *Circulation* 2015;132: 556–566. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCULATIONAHA.115.016291>
- [116]. Obeyesekere MN, Klein GJ, Modi S, Leong-Sit P, Gula LJ, Yee R, et al. How to perform and interpret provocative testing for the diagnosis of Brugada syndrome, long-QT syndrome, and

- catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *CircArrhythmElectrophysiol* 2011;4:958–964. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22203660>
- [117]. Cheung CC, Mellor G, Deyell MW, Ensam B, Batchvarov V, Papadakis M, et al. Comparison of ajmaline and procainamide provocation tests in the diagnosis of Brugada syndrome. *JACC ClinElectrophysiol* 2019;5:504–512. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31000106>
- [118]. Antzelevitch C, Yan G-X, Ackerman MJ, Borggrefe M, Corrado D, Guo J, et al. J-Wave syndromes expert consensus conference report: emerging concepts and gaps in knowledge. *Europace* 2017;19:665–694. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5063270>
- [119]. Adler A, van der Werf C, Postema PG, Rosso R, Bhuiyan ZA, Kalman JM, et al. The phenomenon of ‘QT stunning’: the abnormal QT prolongation provoked by standing persists even as the heart rate returns to normal in patients with long QT syndrome. *Heart Rhythm* 2012;9:901–908. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3478123>
- [120]. Dionne A, Fournier A, Dahdah N, Abrams D, Khairy P, Abadir S. Dynamic QT interval changes from supine to standing in healthy children. *Can J Cardiol* 2018; 34:66–72. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29275885>
- [121]. Foo FS, Stiles MK, Heaven D. Unmasking latent preexcitation of a right-sided accessory pathway with intravenous adenosine after unexplained sudden cardiac arrest. *J Arrhythm* 2020;36:939–941. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33024474>
- [122]. Marjamaa A, Hiippala A, Arrhenius B, Lahtinen AM, Kontula K, Toivonen L, et al. Intravenous epinephrine infusion test in diagnosis of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *J CardiovascElectrophysiol* 2012;23:194–199. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21954897>
- [123]. Ackerman MJ, Khositseth A, Tester DJ, Hejlik JB, Shen W-K, Porter CJ. Epinephrine-induced QT interval prolongation: a gene-specific paradoxical response in congenital long QT syndrome. *Mayo Clin Proc* 2002;77:413–421. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12004990>
- [124]. Shimizu W, Noda T, Takaki H, Nagaya N, Satomi K, Kurita T, et al. Diagnostic value of epinephrine test for genotyping LQT1, LQT2, and LQT3 forms of congenital long QT syndrome. *Heart Rhythm* 2004;1:276–283. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15851169>
- [125]. Magnano AR, Talathoti N, Hallur R, Bloomfield DM, Garan H. Sympathomimetic infusion and cardiac repolarization: the normative effects of epinephrine and isoproterenol in healthy subjects. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2006;17:983–989. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16879629>
- [126]. Vyas H, Hejlik J, Ackerman MJ. Epinephrine QT stress testing in the evaluation of congenital long-QT syndrome: diagnostic accuracy of the paradoxical QT response. *Circulation* 2006;113:1385–1392. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCULATIONAHA.105.600445>
- [127]. Waldmann V, Bougouin W, Karam N, Narayanan K, Sharifzadehgan A, Spaulding C, et al. Coronary vasospasm-related sudden cardiac arrest in the community. *J Am CollCardiol* 2018;72:814–815. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30092958>
- [128]. Etienne P, Huchet F, Gaborit N, Barc J, Thollet A, Kyndt F, et al. Mental stress test: a rapid, simple, and efficient test to unmask long QT syndrome. *Europace* 2018;20: 2014–2020. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29688407>
- [129]. Kop WJ, Krantz DS, Nearing BD, Gottdiener JS, Quigley JF, O’Callahan M, et al. Effects of acute mental stress and exercise on T-wave alternans in patients with implantable cardioverter defibrillators and controls. *Circulation* 2004;109:1864–1869. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.CIR.0000124726.72615.60>
- [130]. Schwartz PJ, Lia C. QTc behavior during exercise and genetic testing for the long-QT syndrome. *Circulation* 2011;124:2181–2184. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/circulationaha.111.062182>

- [131]. Wang YS, Scheinman MM, Chien WW, Cohen TJ, Lesh MD, Griffin JC. Patients with supraventricular tachycardia presenting with aborted sudden death: incidence, mechanism and long-term follow-up. *J Am Coll Cardiol* 1991;18:1711–1719. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/1960318>
- [132]. Roberts JD, Gollob MH, Young C, Connors SP, Gray C, Wilton SB, et al. Bundle branch re-entrant ventricular tachycardia: novel genetic mechanisms in a lifethreatening arrhythmia. *JACC Clin Electrophysiol* 2017;3:276–288. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29759522>
- [133]. Santangeli P, Hamilton-Craig C, Dello Russo A, Pieroni M, Casella M, Pelargonio G, et al. Imaging of scar in patients with ventricular arrhythmias of right ventricular origin: cardiac magnetic resonance versus electroanatomic mapping. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2011;22:1359–1366. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21736658>
- [134]. Haïssaguerre M, Duchateau J, Dubois R, Hocini M, Cheniti G, Sacher F, et al. Idiopathic ventricular fibrillation: role of Purkinje system and microstructural myocardial abnormalities. *JACC Clin Electrophysiol* 2020;6:591–608. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32553208>
- [135]. Haïssaguerre M, Hocini M, Cheniti G, Duchateau J, Sacher F, Puyo S, et al. Localized structural alterations underlying a subset of unexplained sudden cardiac death. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2018;11:e006120. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7661047>
- [136]. Mellor G, Laksman ZWM, Tadros R, Roberts JD, Gerull B, Simpson CS, et al. Genetic testing in the evaluation of unexplained cardiac arrest: from the CASPER (Cardiac Arrest Survivors With Preserved Ejection Fraction Registry). *Circ Cardiovasc Genet* 2017;10:e001686. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28600387>
- [137]. Burns C, Bagnall RD, Lam L, Semsarian C, Ingles J. Multiple gene variants in hypertrophic cardiomyopathy in the era of next-generation sequencing. *Circ Cardiovasc Genet* 2017;10:e001666. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCGENETICS.116.001666>
- [138]. Bagnall RD, Weintraub RG, Ingles J, Duflo J, Yeates L, Lam L, et al. A prospective study of sudden cardiac death among children and young adults. *N Engl J Med* 2016;374:2441–2452. <https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/nejmoa1510687>
- [139]. Karam N, Jabre P, Narayanan K, Sharifzadehgan A, Perier M-C, Tennenbaum J, et al. Psychological support and medical screening of first-degree relatives of sudden cardiac arrest victims. *JACC Clin Electrophysiol* 2020;6:586–587. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32439046>
- [140]. Behr E, Wood DA, Wright M, Syrris P, Sheppard MN, Casey A, et al. Cardiological assessment of first-degree relatives in sudden arrhythmic death syndrome. *Lancet* 2003;362:1457–1459. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/14602442>
- [141]. Tan HL, Hofman N, van Langen IM, van der Wal AC, Wilde AAM. Sudden unexplained death: heritability and diagnostic yield of cardiological and genetic examination in surviving relatives. *Circulation* 2005;112:207–213. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCULATIONAHA.104.522581>
- [142]. Lemkes JS, Janssens GN, van der Hoeven NW, Jewbali LSD, Dubois EA, Meuwissen M, et al. Coronary angiography after cardiac arrest without ST-segment elevation. *N Engl J Med* 2019;380:1397–1407. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCULATIONAHA.120.051155>
- [143]. Kern KB, Radsel P, Jentzer JC, Seder DB, Lee KS, Lotun K, et al. Randomized pilot clinical trial of early coronary angiography versus no early coronary angiography after cardiac arrest without ST-segment elevation: the PEARL study. *Circulation* 2020;142:2002–2012. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCULATIONAHA.120.049569>
- [144]. Desch S, Freund A, Akin I, Behnes M, Preusch MR, Zelniker TA, et al. Angiography after out-of-hospital cardiac arrest without ST-segment elevation. *N Engl J Med* 2021;385:2544–2553. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34459570>
- [145]. Arnaout M, Mongardon N, Deye N, Legriel S, Dumas F, Sauneuf B, et al. Out-of-hospital cardiac arrest from brain cause: epidemiology, clinical features, and outcome in a multicenter cohort. *Crit Care Med* 2015;43:453–460. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25599468>

- [146]. Horner JM, Horner MM, Ackerman MJ. The diagnostic utility of recovery phase QTc during treadmill exercise stress testing in the evaluation of long QT syndrome. *Heart Rhythm* 2011;8:1698–1704. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21699858>
- [147]. Perrin MJ, Angaran P, Laksman Z, Zhang H, Porepa LF, Rutberg J, et al. Exercise testing in asymptomatic gene carriers exposes a latent electrical substrate of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *J Am CollCardiol* 2013;62:1772–1779. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23810883>
- [148]. Waldmann V, Bougouin W, Karam N, Dumas F, Sharifzadehgan A, Gandjbakhch E, et al. Characteristics and clinical assessment of unexplained sudden cardiac arrest in the real-world setting: focus on idiopathic ventricular fibrillation. *Eur Heart J* 2018; 39:1981–1987. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5982722>
- [149]. Nakao K, Ohgushi M, Yoshimura M, Morooka K, Okumura K, Ogawa H, et al. Hyperventilation as a specific test for diagnosis of coronary artery spasm. *Am J Cardiol* 1997;80:545–549. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9294979>
- [150]. Behr ER, Casey A, Sheppard M, Wright M, Bowker TJ, Davies MJ, et al. Sudden arrhythmic death syndrome: a national survey of sudden unexplained cardiac death. *Heart* 2007;93:601–605. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1955564>
- [151]. Basso C, Aguilera B, Banner J, Cohle S, d’Amati G, de Gouveia RH, et al. Guidelines for autopsy investigation of sudden cardiac death: 2017 update from the Association for European Cardiovascular Pathology. *Virchows Arch* 2017;471: 691–705. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCEP.123.012129>
- [152]. de Noronha SV, Behr ER, Papadakis M, Ohta-Ogo K, Banya W, Wells J, et al. The importance of specialist cardiac histopathological examination in the investigation of young sudden cardiac deaths. *Europace* 2014;16:899–907. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24148315>
- [153]. Gulino SP, Burns K, Gunther WM, MacLeod H. Improving forensic pathologic investigation of sudden death in the young. *Acad Forensic Pathol* 2018;8:347–391. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31240048>
- [154]. Hansen BL, Jacobsen EM, Kjerrumgaard A, Tfelt-Hansen J, Winkel BG, Bundgaard H, et al. Diagnostic yield in victims of sudden cardiac death and their relatives. *Europace* 2020;22:964–971. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32307520>
- [155]. Bjune T, Risgaard B, Kruckow L, Glinge C, Ingemann-Hansen O, Leth PM, et al. Post-mortem toxicology in young sudden cardiac death victims: a nationwide cohort study. *Europace* 2018;20:614–621. <https://academic.oup.com/europace/article/20/4/614/3057418?login=false>
- [156]. Allan KS, Morrison LJ, Pinter A, Tu JV, Dorian P, RescuEpistry Investigators. ‘Presumed cardiac’ arrest in children and young adults: a misnomer? *Resuscitation* 2017;117:73–79. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28602695>
- [157]. Lahrouchi N, Raju H, Lodder EM, Papatheodorou S, Miles C, Ware JS, et al. The yield of postmortem genetic testing in sudden death cases with structural findings at autopsy. *Eur J Hum Genet* 2020;28:17–22. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6906523>
- [158]. Tester DJ, Medeiros-Domingo A, Will ML, Haglund CM, Ackerman MJ. Cardiac channel molecular autopsy: insights from 173 consecutive cases of autopsynegative sudden unexplained death referred for postmortem genetic testing. *Mayo Clin Proc* 2012;87:524–539. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22677073>
- [159]. Papadakis M, Raju H, Behr ER, De Noronha SV, Spath N, Kouloubinis A, et al. Sudden cardiac death with autopsy findings of uncertain significance: potential for erroneous interpretation. *CircArrhythmElectrophysiol* 2013; 6:588–596. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23671135>
- [160]. Jacobsen EM, Hansen BL, Kjerrumgaard A, Tfelt-Hansen J, Hassager C, Kjaergaard J, et al. Diagnostic yield and long-term outcome of nonischemic sudden cardiac arrest survivors and their relatives:

results from a tertiary referral center. *Heart Rhythm* 2020;17:1679–1686. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32615163>

[161]. Kjerrumgaard A, Jacobsen EM, Hansen BL, Tfelt-Hansen J, Winkel BG, Christensen AH, et al. Diagnostic findings and follow-up outcomes in relatives to young nonautopsied sudden death victims. *Int J Cardiol* 2020;318:61–66. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32569702>

[162]. Shanks GW, Tester DJ, Ackerman JP, Simpson MA, Behr ER, White SM, et al. Importance of variant interpretation in whole-exome molecular autopsy: population-based case series. *Circulation* 2018;137:2705–2715. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCULATIONAHA.117.031053>

[163]. Narula N, Tester DJ, Paulmichl A, Maleszewski JJ, Ackerman MJ. Post-mortem Whole exome sequencing with gene-specific analysis for autopsy-negative sudden unexplained death in the young: a case series. *PediatrCardiol* 2015;36:768–778. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25500949>

[164]. Miles CJ, Behr ER. The role of genetic testing in unexplained sudden death. *Transl Res* 2016;168:59–73. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4907366>

[165]. Behr ER, Dalageorgou C, Christiansen M, Syrris P, Hughes S, Tome Esteban MT, et al. Sudden arrhythmic death syndrome: familial evaluation identifies inheritable heart disease in the majority of families. *Eur Heart J* 2008;29:1670–1680. <https://academic.oup.com/eurheartj/article/29/13/1670/436846?login=false>

[166]. Kumar S, Peters S, Thompson T, Morgan N, Maccicoca I, Trainer A, et al. Familial cardiological and targeted genetic evaluation: low yield in sudden unexplained death and high yield in unexplained cardiac arrest syndromes. *Heart Rhythm* 2013;10: 1653–1660. https://www.researchgate.net/publication/256100107_Familial_Cardiological_and_Targeted_Genetic_Evaluation_Low_Yield_in_Sudden_Unexplained_Death_and_High_Yield_in_Unexplained_Cardiac_Arrest_Syndromes

[167]. McGorrian C, Constant O, Harper N, O'Donnell C, Codd M, Keelan E, et al. Family-based cardiac screening in relatives of victims of sudden arrhythmic death syndrome. *Europace* 2013;15:1050–1058. <https://academic.oup.com/europace/article/15/7/1050/553770?login=false>

[168]. Mellor G, Raju H, de Noronha SV, Papadakis M, Sharma S, Behr ER, et al. Clinical characteristics and circumstances of death in the sudden arrhythmic death syndrome. *CircArrhythmElectrophysiol* 2014;7:1078–1083. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25262685>

[169]. Papadakis M, Papatheodorou E, Mellor G, Raju H, Bastiaenen R, Wijeyeratne Y, et al. The diagnostic yield of Brugada syndrome after sudden death with normal autopsy. *J Am CollCardiol* 2018;71:1204–1214. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29544603>

[170]. Mellor G, Nelson CP, Robb C, Raju H, Wijeyeratne Y, Hengstenberg C, et al. The prevalence and significance of the early repolarization pattern in sudden arrhythmic death syndrome families. *CircArrhythmElectrophysiol* 2016; 9:e003960. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27255966>

[171]. Nunn LM, Lopes LR, Syrris P, Murphy C, Plagnol V, Firman E, et al. Diagnostic yield of molecular autopsy in patients with sudden arrhythmic death syndrome using targeted exome sequencing. *Europace* 2016;18:888–896. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5841561>

[172]. van der Werf C, Stiekema L, Tan HL, Hofman N, Alders M, van der Wal AC, et al. Low rate of cardiac events in first-degree relatives of diagnosis-negative young sudden unexplained death syndrome victims during follow-up. *Heart Rhythm* 2014;11: 1728–1732. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24882506>

[173]. Winkel BG, Risgaard B, Sadjadieh G, Bundgaard H, Haunsø S, Tfelt-Hansen J. Sudden cardiac death in children (1–18 years): symptoms and causes of death in a nationwide setting. *Eur Heart J* 2014;35:868–875. <https://academic.oup.com/eurheartj/article/35/13/868/633740>

[174]. Risgaard B, Winkel BG, Jabbari R, Behr ER, Ingemann-Hansen O, Thomsen JL, et al. Burden of sudden cardiac death in persons aged 1 to 49 years: nationwide study in Denmark. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2014;7:205–211. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCEP.113.001421>

[175]. Stecker EC, Reinier K, Marijon E, Narayanan K, Teodorescu C, Uy-Evanado A, et al. Public health burden of sudden cardiac death in the United States. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2014;7:212–217. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCEP.113.001034>

2014 PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Evaluation and Management of Ventricular Arrhythmias in the Child with a Structurally Normal Heart

6. Терапія шлуночкових аритмій. Загальні аспекти

Загальні рекомендації.

Рішення щодо початку терапії для лікування частих шлуночкових аритмій у немовлят, дітей та підлітків залежить від віку, симптоматики, специфічного діагнозу, а також електричного та гемодинамічного впливу аритмії. Таким чином, існує широкий спектр можливих методів лікування, від заспокоєння та виписки до агресивних антиаритмічних препаратів або катетерної абляції.

Враховуючи часто доброякісну природу ШТ у дітей, очікується, що після ретельного діагностичного обстеження більшість пацієнтів не потребуватимуть терапії. Розглядаючи питання щодо лікування немовлят та дітей раннього віку, які не можуть висловити жодних скарг, слід звертати увагу на ознаки можливого порушення гемодинаміки. Вони можуть включати явні ознаки зниження серцевого викиду, такі як зміни перфузії або вимірних маркерів метаболічного ацидозу.

Будь-яку подію, що нагадує синкопе або РЗС, слід вважати значущою. Є кілька очевидних ознак і симптомів у цих наймолодших пацієнтів; таким чином, тонкі ознаки, такі як надмірна дратівливість або зниження об'єму вжитої їжі, слід вважати важливими. Пацієнтам старшого віку, які мають підтверджені симптоми, пов'язані з аритмією, які можуть бути маркерами порушення гемодинаміки, такі як запаморочення, синкопе, задишка, легка втомлюваність або біль у грудях, також слід розглянути можливість лікування. Якщо вплив шлуночкової аритмії є достатньо значним, терапію слід розпочинати поетапно, з постійною переоцінкою обраного курсу, щоб гарантувати, що можливість/ймовірність побічних ефектів від лікування не перевищує наслідків аритмії. Таким чином, цілі обраних методів лікування повинні бути чітко визначені та повідомлені родині перед впровадженням, оскільки повне усунення аритмії часто не є необхідним, і спроба зробити це може призвести до неприйнятної ризику побічних ефектів.

Було випущено низку описових публікацій, де детально описується природна та неприродна історія ШТ [1-10]. У кожному з них є пацієнти, які отримували медикаментозне лікування, та інші, за якими спостерігали без втручання. РКД не існує, і в цих серіях випадків були відмінності в критеріях успішного результату. Дослідження відповіді на різні ліки часто групували за місцем виникнення/механізмом аритмії на основі характеристики ЕКГ, які будуть обговорені далі. Song та ін. [7] повідомили щодо 37-ми пацієнтів віком від 0 до 19 років, які звернулися з ідіопатичною мономорфною

шлуночковою тахікардією між 1999 і 2009 роками. З них було 13 пацієнтів з морфологією БПНПГ та 24 з морфологією БЛНПГ. Двадцять отримували антиаритмічні препарати, з повним відновленням у 14 і покращенням у 5 пацієнтів. У цій групі була 1 смерть, але подробиці не представлені. Прогноз щодо повного зникнення тахікардії був особливо високим у немовлят, з лікуванням або без нього. Pfammatter та ін. [11] з Європейської робочої групи повідомили про 98 дітей із ШТ, які спостерігалися в середньому впродовж 47 місяців, з яких 25 не отримували антиаритмічні препарати. Жоден пацієнт не помер. У 40 пацієнтів медикаментозна терапія була успішно припинена в середньому через 23 місяці після звернення, лише у 3 пацієнтів був рецидив. Після завершення дослідження 23 пацієнти залишалися на терапії. Ці пацієнти включали лише 7% тих, хто звернувся в ранньому дитинстві проти 30% тих, хто звернувся пізніше, знову демонструючи високий рівень спонтанного доброякісного перебігу аритмії, особливо у тих, хто звернувся в дитинстві.

У дослідженні Wang та ін. [1] у Торонто було 72 пацієнти з ідіопатичною шлуночковою аритмією, у тому числі 19 із прискореним шлуночковим ритмом, 30 із правошлуночковою тахікардією і 23 із лівошлуночковою тахікардією. Загиблих не було. З 32% пацієнтів із прискореним шлуночковим ритмом усі відповіли на терапію, причому β -блокатор був найпоширенішим препаратом. У групі ШТ з правого шлуночка дві третини отримували медикаментозне лікування із загальним показником успіху 60%. Блокатори кальцієвих каналів були ефективними у 12 із 13 або 92% пацієнтів, які отримували лікування у групі ШТ лівого шлуночка, хоча вони, як правило, не рекомендовані дітям молодше 1 року.

Наведені вище та інші дослідження представляють дещо різнорідні підходи до медикаментозного ведення дітей з ШТ. Як часто видно останнім часом, рішення щодо лікування має бути індивідуальним. Коли показана медикаментозна терапія, часто доцільно починати з β -блокаторів або блокаторів кальцієвих каналів, враховуючи, що вони, як правило, дуже добре переносяться та не мають побічних ефектів у дітей та підлітків. β -блокатори майже завжди є терапією першої лінії для немовлят, хоча особи, які за ними доглядають повинні бути попереджені щодо ознак і симптомів гіпоглікемії у цій віковій групі. Аналогічно, блокатори кальцієвих каналів виявилися досить ефективними, як перша лінія терапії шлуночкових аритмій, хоча вони, зазвичай, не рекомендуються дітям молодше 12 місяців через повідомлення про випадки глибокого порушення гемодинаміки [12-16].

Вибір терапії, окрім цих препаратів першої лінії, повинен враховувати не лише вік пацієнта та аритмічний субстрат, але також досвід і знання фахівців закладу, в якому пацієнт проходить лікування. Тоді, як у деяких закладах ініціюють застосування більш агресивних (часто класу III) антиаритмічних препаратів для рефрактерної шлуночкової аритмії, і це вважається нормальною практикою, а направлення на абляцію аритмічного субстрату може бути настільки ж доречним варіантом у центрах з великим об'ємом втручань, та фахівці яких мають досвід роботи з дітьми з цією патологією.

6.1. Шлуночкова ектопія/тахікардія в дитинстві

Ізольовану шлуночкову ектопію або тахікардію у немовлят часто виявляють, як випадкову знахідку під час клінічного огляду не пов'язаного з захворюванням. Лікування ґрунтується на ретельному аналізі функціонального та симптоматичного впливу на ріст та розвиток немовляти. Кілька великих когортних досліджень, які були проведені, демонструють, що більшість немовлят з ізольованою ШТ успішно лікуються тільки за умови консервативного спостереження.

У великому багатоцентровому огляді Pfammatter та співавторів [2] зазначено, що порівняно з дітьми старше 1 року у немовлят із ШТ менша ймовірність виникнення симптомів (22% проти 38%; $p < 0,05$) і більша ймовірність повного зникнення тахікардії (89% проти 56%; $p < 0,01$). Ці висновки були підтверджені в єдиному звіті центру Levin та ін. [4], який також продемонстрував відсутність статистичної різниці в часі до зникнення ШТ між немовлятами, які амбулаторно отримували антиаритмічні препарати, і тими, хто їх не отримував.

Літературні джерела

- [1]. Wang S, Zhu W, Hamilton RM, Kirsh JA, Stephenson EA, Gross GJ. Diagnosis-specific characteristics of ventricular tachycardia in children with structurally normal hearts. *Heart Rhythm* 2010;7:1725–1731. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20691281/>
- [2]. Pfammatter JP, Paul T. Idiopathic ventricular tachycardia in infancy and childhood: a multicenter study on clinical profile and outcome. Working Group on Dysrhythmias and Electrophysiology of the Association for European Pediatric Cardiology. *J Am Coll Cardiol* 1999;33: 2067–2072. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20691281/>
- [3]. Roggen A, Pavlovic M, Pfammatter JP. Frequency of spontaneous ventricular tachycardia in a pediatric population. *Am J Cardiol* 2008;101:852–854. <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0002914907022461>
- [4]. Levin MD, Stephens P, Tanel RE, Vetter VL, Rhodes LA. Ventricular tachycardia in infants with structurally normal heart: a benign disorder. *Cardiol Young* 2010;20:641–647. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3751393/>
- [5]. Zipes DP, Foster PR, Troup PJ, Pedersen DH. Atrial induction of ventricular tachycardia: reentry versus triggered automaticity. *Am J Cardiol* 1979;44:1–8. <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/000291497990242X>
- [6]. Belhassen B, Rotmensch HH, Laniado S. Response of recurrent sustained ventricular tachycardia to verapamil. *Br Heart J* 1981;46:679–682. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC482717/>
- [7]. Song MK, Baek JS, Kwon BS, Kim GB, Bae EJ, Noh CI, Choi JY. Clinical spectrum and prognostic factors of pediatric ventricular tachycardia. *Circ J* 2010;74:1951–1958. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7011923/>
- [8]. MacLellan-Tobert SG, Porter CJ. Accelerated idioventricular rhythm: a benign arrhythmia in childhood. *Pediatrics* 1995;96:122–125. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/7596699/>
- [9]. Buxton AE, Waxman HL, Marchlinski FE, Simson MB, Cassidy D, Josephson ME. Right ventricular tachycardia: clinical and electrophysiologic characteristics. *Circulation* 1983;68:917–927. <https://www.ahajournals.org/doi/epdf/10.1161/01.CIR.68.5.917>
- [10]. Lahat H, Eldar M, Levy-Nissenbaum E, Bahan T, Friedman E, Khoury A, Lorber A, Kastner DL, Goldman B, Pras E. Autosomal recessive catecholamine-induced exercise-induced polymorphic ventricular

tachycardia: clinical features and assignment of the disease gene to chromosome 1p13-21. *Circulation* 2001;103: 2822–2827. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11401939/>

[11]. Pfammatter JP, Paul T. Idiopathic ventricular tachycardia in infancy and childhood: a multicenter study on clinical profile and outcome. Working Group on Dysrhythmias and Electrophysiology of the Association for European Pediatric Cardiology. *J Am Coll Cardiol* 1999;33: 2067–2072. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0735109799001059?via%3Dihub>

[12]. Epstein ML, Kiel EA, Victorica BE. Cardiac decompensation following erapamil therapy in infants with supraventricular tachycardia. *Pediatrics* 1985;75:737–740. <https://publications.aap.org/pediatrics/article-abstract/75/4/737/53374/Cardiac-Decompensation-Following-Verapamil-Therapy?redirectedFrom=fulltext>

[13]. Radford D. Side effects of verapamil in infants. *Arch Dis Child* 1983;58: 465–466. <https://adc.bmj.com/content/archdischild/58/6/465.full.pdf>

[14]. Wetzel GT, Chen F, Klitzner TS. L- and T-type calcium channels in acutely isolated neonatal and adult cardiac myocytes. *Pediatr Res* 1991;30:89–94. <https://www.nature.com/articles/pr1991140.pdf>

[15]. Wetzel GT, Klitzner TS. Developmental cardiac electrophysiology recent advances in cellular physiology. *Cardiovasc Res* 1996;31, Spec No: E52–E60. https://link.springer.com/chapter/10.1007/978-1-84628-854-8_3

[16]. Lapage MJ, Bradley DJ, Dick M II. Verapamil in infants: an exaggerated fear? *Pediatr Cardiol* 2013;34:1532–1534. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23800976/>

ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. Developed by the task force for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC) (2022)

6.1.0. Невідкладне лікування

6.1.1. Лікування причин, що викликали аритмію

Вторинні причини РЗС можуть становити до 50% [1, 2]. Однак, у більшості випадків важко визначити точну основну причину РЗС і чи є вона оборотною. Комплексне обстеження пацієнтів які пережили РЗС є обов'язковим, якщо основне захворювання серця невідоме або є підозра на прогресування захворювання (розділ 5.2.3, сценарій 3).

Електролітний дисбаланс, наприклад гіпокаліємія, може спровокувати ШТ, а швидке підвищення рівня позаклітинного калію може призвести до асистолії [2-5]. Інші фактори, такі як брадикардія, ішемія, коронарний спазм, тромбоз, лихоманка, гостре голодування та дієта може сприяти виникненню ША [6-8]. Рекомендується невідкладна корекція цих вторинних факторів.

Лікарсько-індуковані аритмії слід запідозрити у пацієнтів, які отримують препарати, що, як відомо, змінюють електричні властивості серця (наприклад, викликають подовження QRS та/або QT) або спричиняють електролітні порушення (наприклад, тiazидні та петльові діуретики). У випадку підозри на медикаментозно-індуковану аритмію необхідно відмінити будь-які препарати, що могли спричинити

ШТ, та уникати речовин, які, як відомо, подовжують інтервал QT (наприклад, соталол) [9, 10]. Гіпомагніємія та/або гіпокаліємія може бути пов'язана з torsades de pointes (TdP). Внутрішньовенне введення магнію є ефективним методом лікування TdP навіть за відсутності гіпомагніємії [11].

У рефрактерних випадках рецидивуючого TdP на тлі набутого подовженого інтервалу QT аритмію можна інгібувати збільшенням серцевого ритму за допомогою ізопротеренолу (ізопреналіну) або трансвенозної стимуляції.

Коментар робочої групи: ізопротеренол – торговельна назва лікарського засобу з міжнародною непатентованою назвою ізопреналін, який станом на 01.07.2024 р. незареєстрований в Україні.

Таблиця рекомендацій 10 — Рекомендації щодо лікування оборотних станів

Рекомендації	Клас рекомендацій ^a	Рівень доказовості ^b
У випадку підозри на ША, спричинену лікарськими засобами, рекомендується відміна препаратів, що викликають такі порушення [9, 10, 13]	I	B
Обстеження на зворотні причини (наприклад, електролітний дисбаланс, ішемія, гіпоксемія, лихоманка) ^c рекомендується пацієнтам з ША [8,14]	I	C
Незважаючи на можливу зворотну причину наявної ША, необхідність імплантації ІКД слід розглянути на основі індивідуальної оцінки ризику подальшої ША/РСС [2, 12, 15]	IIa	C

Клас рекомендацій^a

Рівень доказовості^b

Список не вичерпний^c

ША, шлуночкова аритмія; ІКД, імплантований кардіовертер-дефібрилятор; РСС, раптова серцева смерть

6.1.2. Невідкладне лікування стійкої мономорфної шлуночкової тахікардії

Пацієнтів із СМШТ слід лікувати відповідно до симптомів та етіології (Рис. 9). Пацієнти із нестабільністю гемодинаміки потребують негайної синхронізованої кардіоверсії. Якщо синхронізація неможлива, слід використовувати

несинхронізовану терапію. Кардіоверсія не показана пацієнтам із повторними епізодами нестійкої ШТ (Рис. 10). Важливо документувати будь-яку гемодинамічно толерантну тахікардію з широким QRS на ЕКГ у 12 відведеннях.

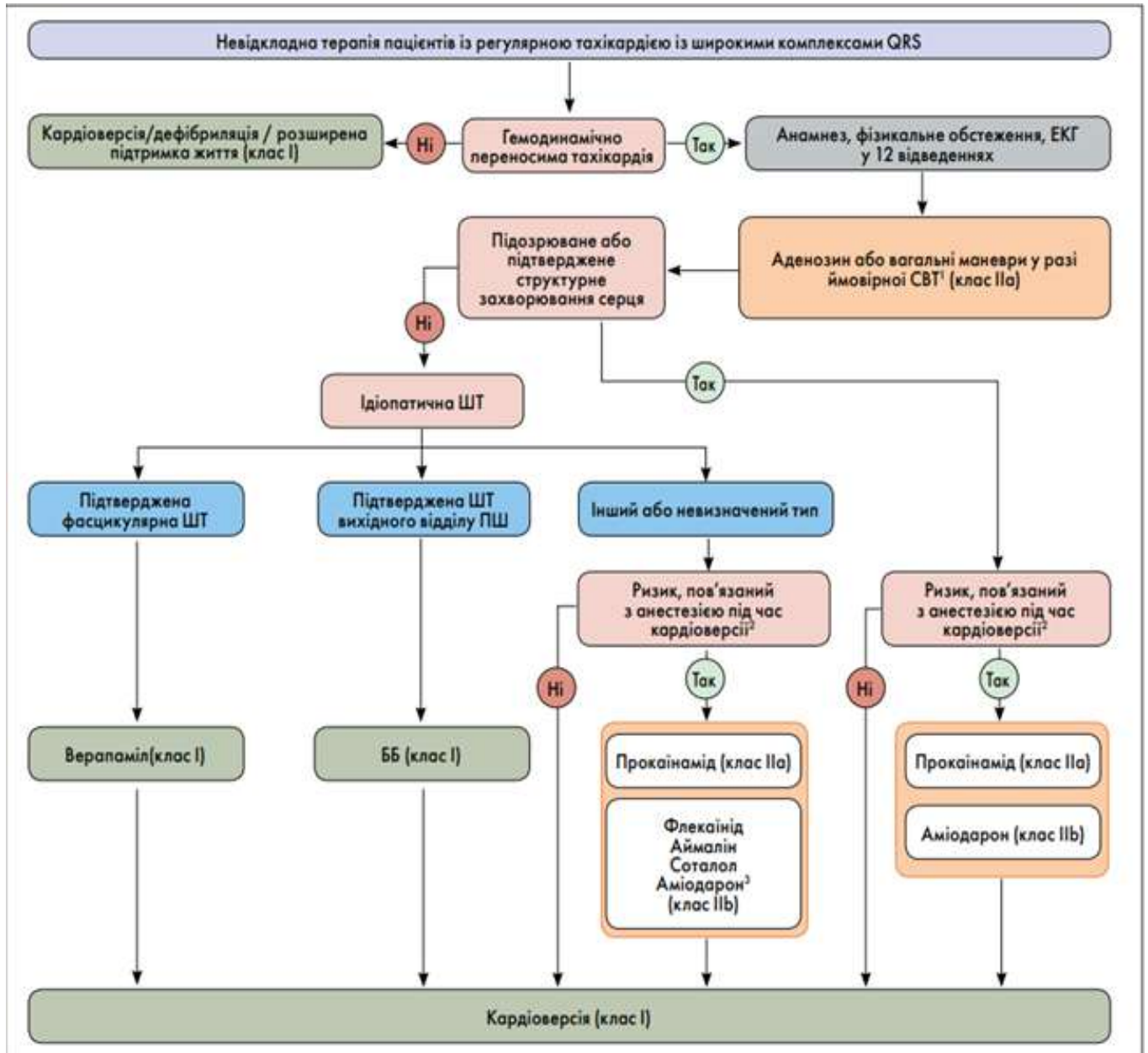


Рисунок 9. Алгоритм невідкладної терапії при регулярній тахікардії із широким комплексом QRS

Примітки: 1. Окрім СВТ, аденозин також може бути ефективним у разі ідіопатичної ШТ, що вказує на тригерну активність як механізм, що лежить в основі аритмії. 2. Переваги кардіоверсії слід порівняти з ризиками, пов'язаними з анестезією/седацією. Зважаючи на обмежену доступність інших антиаритмічних препаратів.

Коментар робочої групи: станом на 01.07.2024 р. лікарський засіб з міжнародною непатентованою назвою прокаїнамід в Україні не зареєстрований

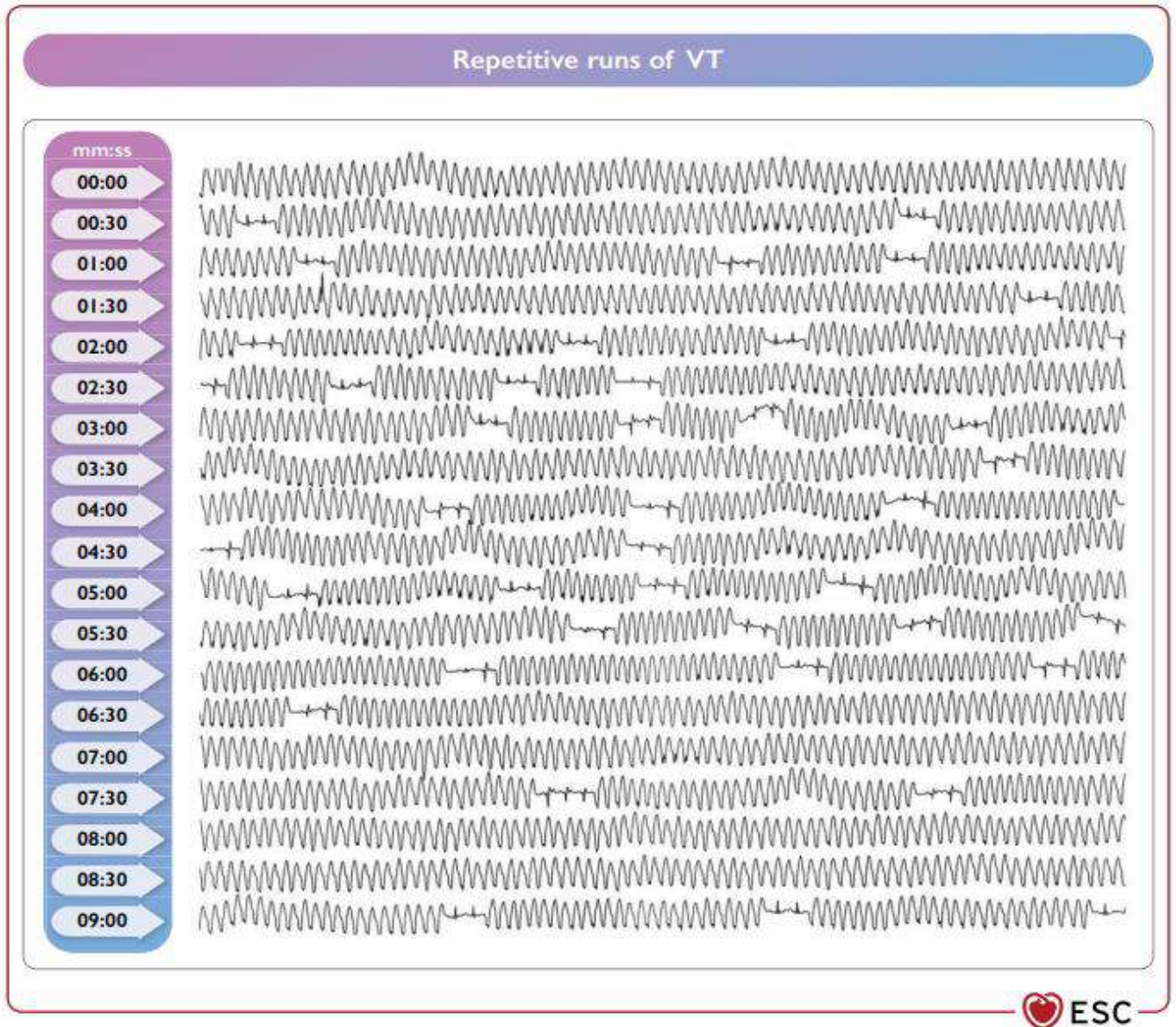


Рис. 10. Повторні епізоди ШТ, що чергуються з синусовими комплексами

Якщо вірогідна суправентрикулярна тахікардія (СВТ), слід розглянути можливість застосування аденозину або вагусних проб із безперервним записом ЕКГ у 12 відведеннях [16]. Внутрішньовенне введення аденозину також може припинити певні підтипи ШТ. Така відповідь підтримує тригерну активність, опосередковану циклічним аденозинмонофосфатом (цАМФ), як основний механізм ШТ [17]. Фібриляція передсердь (ФП) з синдромом преекзитації можна розпізнати за «FBI» картиною ЕКГ (fast, broad, irregular). Це може імітувати ШТ, тому слід уникати внутрішньовенного введення препаратів, які уповільнюють атріовентрикулярну провідність, таких як аденозин, бета-блокатори та аміодарон [18]. Рекомендується швидке припинення СМШТ навіть при гарній толерантності до СМШТ, оскільки може статися швидке погіршення гемодинаміки.

Зняття ШТ можна досягти за допомогою електричної кардіоверсії, антиаритмічних препаратів або методів стимуляції. Усі антиаритмічні препарати (ААП) можуть призвести до артеріальної гіпотензії, але також необхідно враховувати індивідуальний ризик анестезії/седації, необхідних для кардіоверсії. Для фармакологічного припинення гемодинамічно переносимої ШТ невідомої етіології можна використовувати внутрішньовенне введення прокаїнаміду або аміодарону. У дослідженні PROCAMIO [19] терапія новокаїном асоціювалася з вищою часткою припинення тахікардії та меншою кількістю серйозних серцевих побічних ефектів, ніж аміодарон. Прокаїнамід не слід застосовувати внутрішньовенно пацієнтам із тяжкою серцевою недостатністю, гострим ІМ та термінальною стадією ниркової недостатності.

Коментар робочої групи: міжнародна непатентована назва лікарського засобу новокаїн – прокаїн.

Застосування інших ААП (аймалін, соталол і флекаїнід) [20, 21] можна розглянути у пацієнтів без серйозних серцевих захворювань, але слід ретельно зважити ризик побічних ефектів. У разі відомої ідіопатичної ШТ (**Рис. 7**) для гострої конверсії рекомендовано лікування бета-блокаторами (для ШТ ПЗВ) або верапамілом (для фасцикулярної ШТ) [23]. Хоча верапаміл може припинити інші типи ідіопатичної ШТ [23], можуть виникнути важкі побічні ефекти, такі як тяжка гіпотензія. Саме тому використання цього препарату у новонароджених протипоказано. Якщо етіологія ШТ невідома, внутрішньовенне введення верапамілу не рекомендується [24, 25]. Комплексне обстеження пацієнтів із СМШТ є обов'язковим, якщо основне захворювання серця невідоме або є підозра на прогресування захворювання (Розділ 5.2.2, сценарій 2).

2014 PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Evaluation and Management of Ventricular Arrhythmias in the Child with a Structurally Normal Heart

Таблиця рекомендацій 11 — Лікування дітей із шлуночковими аритміями та структурно нормальним серцем

Рекомендації	Клас рекомендацій	Рівень доказовості
Безсимптомні немовляти та діти з нормальною функцією шлуночків і частою, але ізольованою ектопією шлуночків або прискореним	I	B

шлуночковим ритмом підлягають медичному спостереженню без медикаментозної чи абляційної терапії		
Немовлята та діти з ідіопатичною тахікардією вихідного тракта, яка добре переноситься, є нечастою, повільною та самоприпиняється підлягають медичному спостереженню без медикаментозної чи абляційної терапії	I	B
Дітей із ШТ або частими шлуночковими ектопіями, які, як вважають, є причиною задокументованої дисфункції шлуночків, слід лікувати медикаментозно або за допомогою катетерної абляції*	I	C
Дітей, у яких спостерігається порушення гемодинаміки через передбачувану ідіопатичну тахікардію вихідного тракту, слід лікувати медикаментозно або за допомогою катетерної абляції*	I	C
Діти та немовлята старше 1 року з симптомами та передбачуваною інтрафасцикулярною верапаміл-чутливою рі-ентрі тахікардією повинні отримати початкове медичне лікування за допомогою блокатора кальцієвих каналів або катетерної абляції*	I	B
У немовлят та дітей з гострим проявом поліморфної ШТ потрібно провести негайну корекцію причин, які піддаються лікуванню, наприклад порушення електролітного балансу або токсичність ліків	I	C
У безсимптомних немовлят і дітей із частими комплексними або мультиформними шлуночковими ектопіями терапія β -блокаторами може бути корисною. Якщо це не дозволяє контролювати аритмію, також може бути	IIa	C

корисною супресивна терапія блокаторами кальцієвих каналів. Якщо ця аритмія дуже добре переноситься і виникає рідко, корисним може бути лише спостереження		
У дітей із симптомами та передбачуваною ідіопатичною тахікардією вихідного тракту або з симптомами, корельованими з ритмом через шлуночкову ектопію чи прискорений ідіовентрикулярний ритм, може бути корисною супресивна терапія β -блокатором або катетерна абляція*	IIa	C
У немовлят віком до 1 року з передбачуваною інтрафасцикулярною верапаміл-чутливою повторною тахікардією може бути корисною медикаментозна терапія β -блокаторами	IIa	C
У немовлят і дітей із частою складною або мультиформною шлунорковою ектопією лікування іншими препаратами (класу I або III) після неефективності β -блокаторів та/або блокаторів кальцієвих каналів може бути доцільним	IIb	C
Катетерна абляція* може бути доцільною у дітей зі складними шлуночковими аритміями, де домінує одна морфологія, або коли є підозрюваний тригер, на який можна націлити терапію	IIb	C
Імплантація ICD може бути доцільною у дітей або немовлят старшого віку з поліморфною ШТ, коли аритмія зберігається після виключення гострих причин, які піддаються лікуванню, якщо зберігається ризик РСС.	IIb	C
Катетерна абляція у немовлят і дітей раннього віку не рекомендована, за винятком випадків ШТ, яка не піддається належному медичному контролю та супроводжується порушеннями гемодинаміки	III	C

Обмеження фізичних вправ не рекомендуються дітям із нормальною функцією шлуночків, відсутністю або мінімальними симптомами та мономорфною шлуночковою аритмією, що добре переноситься та/або є добре контрольованою	III	C
Імплантація ICD не рекомендована пацієнтам із ШТ, незалежно від симптомів, за винятком випадків, коли тахікардію неможливо адекватно контролювати за допомогою медикаментів та/або катетерної абляції, і, на думку фахівця, у пацієнта ризик раптової смерті вищий, ніж очікувалося	III	C

*Катетерна абляція шлуночкових аритмій у дітей має виконуватися лише в спеціалізованих центрах лікарями, які мають досвід проведення абляційної терапії у дітей.

ICD, імплантований кардіовертер-дефібрилятор; ШТ, ідіопатична шлуночкова тахікардія; PCC, раптова серцева смерть

ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. Developed by the task force for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC) (2022)

6.1.3. Лікування електричного шторму та невинної шлуночкової тахікардії

Електричний шторм є поширеним явищем у пацієнтів з ІКД і визначається, як три або більше епізодів стійкої ША, що відбуваються протягом 24 годин, що вимагає або антитахікардійної стимуляції (АТС), або кардіоверсії/дефібриляції, з інтервалом між кожною подією щонайменше 5 хвилин [26-28]. Пацієнти, які пережили електричний шторм, схильні до психологічних розладів, декомпенсації серцевої недостатності та підвищеної смертності [29-30]. Серйозність електричного шторму може варіюватися від повторюваних безсимптомних епізодів ШТ, які припиняються АТС, до небезпечної для життя електричної нестабільності з ША, яка часто повторюється після кількох ударів. Часті розряди ІКД також можуть проводитися неправильно (**Рис. 11**).

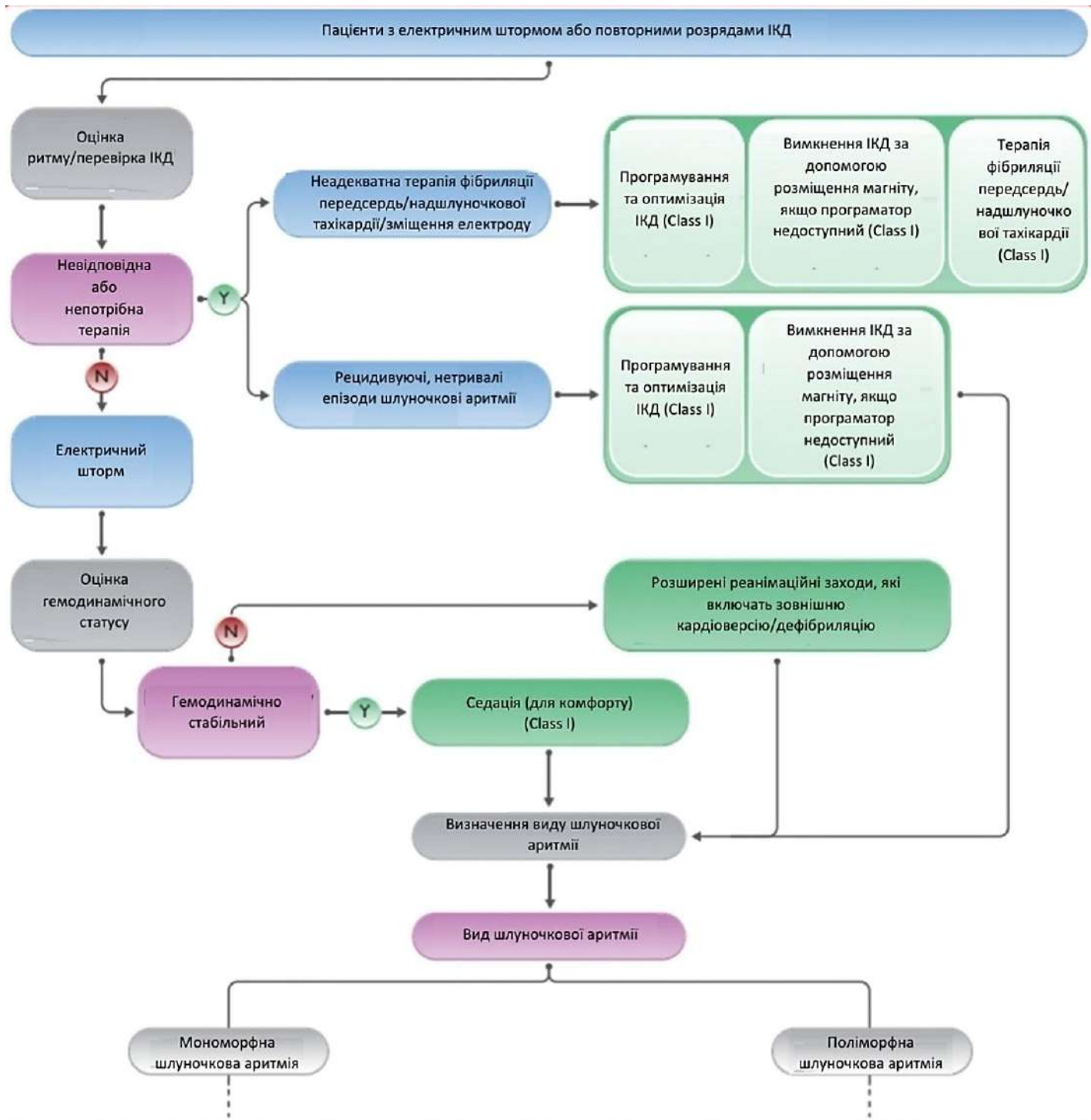


Рис. 11. Частина перша. Ведення пацієнтів із електричним штормом або повторними розрядами імплантованого кардіовертера-дефібрилятора

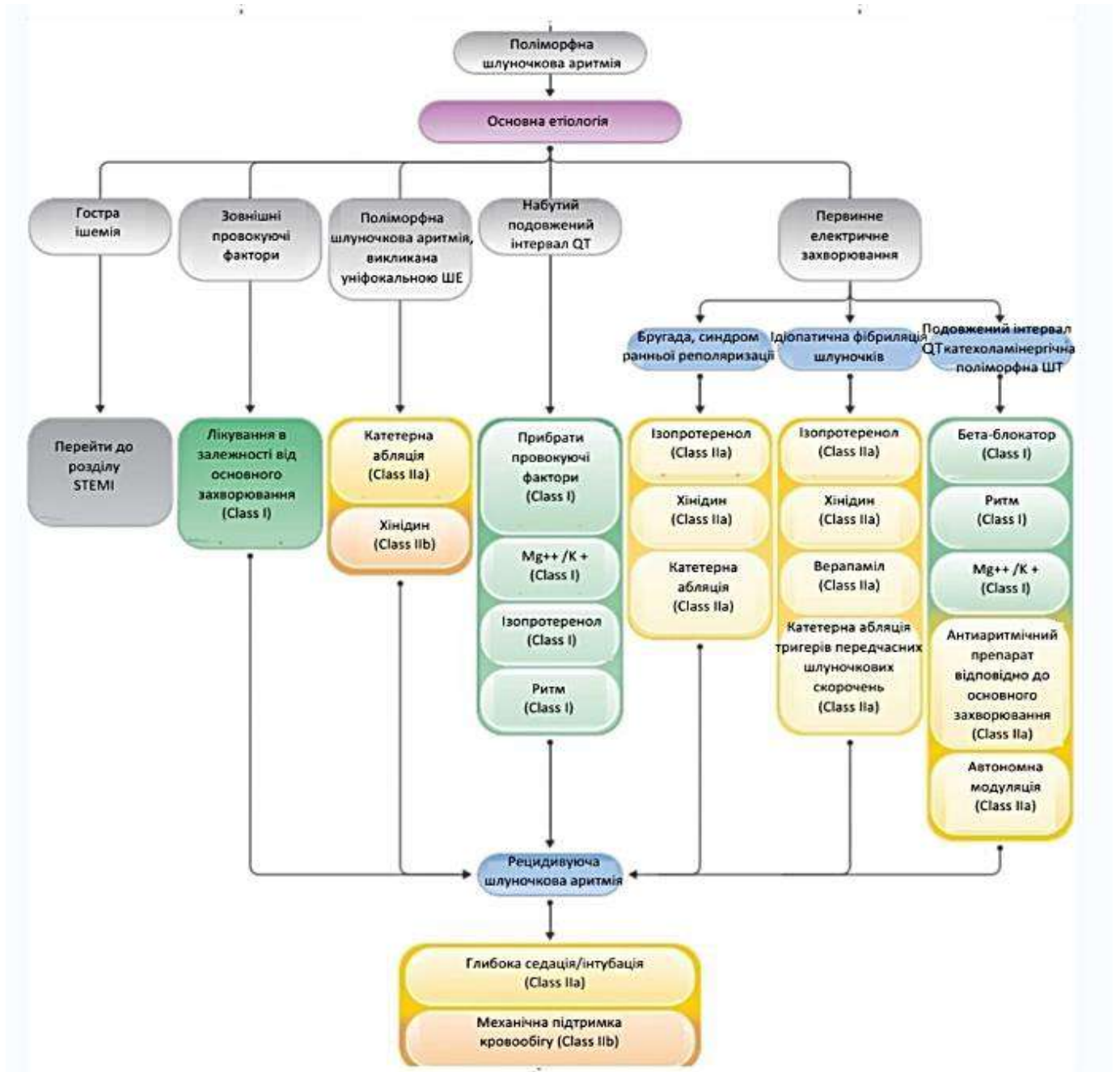


Рис. 11. Частина друга. Ведення пацієнтів із електричним штормом або повторними розрядами імплантованого кардіовертера-дефібрилятора

У випадках невідповідних розрядів ІКД (наприклад, через СВТ або дефекти електроду) або непотрібної терапії ІКД (наприклад, для НШТ або для повторюваних ШТ, які припиняються та відновлюються спонтанно), рекомендується відключити терапію ІКД. Якщо фахівець з електрофізіології або програміст недоступний, ІКД можна вимкнути, помістивши магніт на пристрій.

У разі нестабільності гемодинаміки при первинному обстеженні рекомендується переведення до закладу з розширеної підтримки життєдіяльності (РПЖ) [31]. Необхідно усунути зворотні причини, що сприяють ініціації та продовженню ША (див. Розділ 6.1.1). Подальше лікування залежить від типу ША та основної етіології [28, 32]. Для лікування часто потрібен різносторонній підхід, що складається з перепрограмування ІКД, якщо це доречно, терапії ААП, седації, катетерної абляції, вегетативної модуляції та механічної підтримки кровообігу.

Необхідно усунути підвищений симпатичний тонус. Пацієнтам із рецидивуючими розрядами ІКД седація показана для полегшення психологічного стресу та зниження проаритмогенного симпатичного тону. Найчастіше використовується початкове лікування бета-блокаторами, переважно неселективними бета-блокаторами, такими як пропранолол, який був кращим за метопролол в одному дослідженні [33], у поєднанні з аміодароном [34]. У пацієнтів із рецидивуючими гемодинамічно непереносимими ШТ, резистентними до аміодарону, ландіолол (β 1-селективний блокатор ультракороткої дії) виявився ефективним для пригнічення аритмії у двох менших дослідженнях [35, 36]. Застосування інших ААП, таких як прокаїнамід [37], лідокаїн [38] або хінідин [12, 13], залежить від конкретної ситуації, типу ША та основної етіології. Коли електричний шторм залишається непереборним, з кількома поштовхами протягом кількох годин, незважаючи на доступну антиаритмічну терапію, слід розглянути глибоку седацію/інтубацію разом із механічною вентиляцією [41]. Якщо лікування бета-блокаторами є недостатнім або погано переноситься для зниження симпатичного тону, окремі пацієнти можуть отримати користь від вегетативної модуляції, тобто черезшкірної гангліонарної зірчастої блокади [42], торакальної епідуральної анестезії [43] або симпатичної денервації лівого відділу серця [44].

Коментар робочої групи: станом на 01.07.2024 р. лікарські засоби з міжнародними непатентованими назвами ландіолол та хінідин в Україні не зареєстровані.

Найпоширенішою аритмією, що лежить в основі шторму, є СМШТ, пов'язана з СХС, яка піддається катетерній абляції [29, 45]. Успішна абляція була пов'язана зі значним зниженням частоти рецидивів ШТ і електричної бурі та покращенням тривалого виживання в ретроспективному аналізі [46, 47]. У пацієнтів із безперервною повільною МШТ катетерна абляція є кращою ніж терапія ААП, що може лише ще більше уповільнити ШТ. Катетерну абляцію також слід розглянути у пацієнтів із рецидивуючими симптоматичними епізодами ПШК або ШФ, спровокованими подібним ПШК [48-50]. Можна розглянути можливість встановлення механічної підтримки кровообігу для стабілізації гемодинаміки, коли звичайна терапія не дає результатів, і для забезпечення підтримки кровообігу під час абляції. У нещодавньому мета-аналізі [52], який включав 2465 пацієнтів,

спостерігалася значно нижча смертність при профілактичному лікуванні механічною підтримкою кровообігу серед пацієнтів, які постраждали від електричного шторму або високого ризику за шкалою PAINESD [53]. Навпаки, використання механічної підтримки кровообігу під час абляції було пов'язано з високим рівнем смертності [54]. У пацієнтів із електричним штормом через рецидив ПШК/ШФ основна етіологія визначає подальше лікування (Рис. 10).

Таблиця рекомендацій 12 — Рекомендації щодо невідкладного лікування стійкої шлуночкової тахікардії та електричного шторму

Рекомендації	Клас рекомендацій ^а	Рівень доказовості ^в
Невідкладне лікування стійкої ШТ		
Кардіоверсія-дефібриляція постійним струмом рекомендована, як лікування першої лінії для пацієнтів із гемодинамічно непереносимою СМШТ [19, 55]	I	B
Кардіоверсія-дефібриляція постійним струмом рекомендована, як лікування першої лінії для пацієнтів з переносимою СМШТ за умови низького ризику анестетики/седації	I	C
У пацієнтів із гемодинамічно переносимою ідіопатичною ШТ рекомендовано лікування внутрішньовенним введенням бета-блокаторів (шлуночкова тахікардія ВТПШ) або верапамілом (фасцикулярна ШТ) [22, 23]	I	C
У пацієнтів зі стійкою гемодинамічно переносимою тахікардією з широким комплексом QRS із підозрою на СВТ слід розглянути можливість застосування аденозину або вагусних маневрів [16]	IIa	C
Пацієнтам із гемодинамічно переносимою СМШТ та відомою або підозрюваною СХС слід внутрішньовенно ввести прокаїнамід [19]	IIa	B

Пацієнтам із гемодинамічно переносимою СМШТ за відсутності встановленого діагнозу можна розглянути внутрішньовенне введення аміодарону [19]	ІІЬ	В
Пацієнтам із гемодинамічно переносимою СМШТ за відсутності значної СХС можна розглянути можливість застосування флекаїніду, аймаліну або соталолу [20, 21]	ІІЬ	С
Внутрішньовенне введення верапамілу не рекомендується при тахікардії невідомого механізму з широким комплексом QRS [24, 25]	ІІІ	С
Лікування електричного шторму		
Рекомендується седація від легкого до середнього ступеня пацієнтам з електричним штормом для полегшення психологічного стресу та зниження симпатичного тону	І	С
Рекомендується антиаритмічна терапія бета-блокаторами (бажано неселективні) у поєднанні з внутрішньовенним введенням аміодарону для пацієнтів із СХС та електричним штормом, якщо немає протипоказань [33, 34]	І	В
Пацієнтам зі шлуночковою тахікардією Torsades de pointes рекомендовано внутрішньовенне введення магнію з добавками калію [11]	І	С
Пацієнтам з набутим синдромом LQT та рецидивом шлуночкової тахікардії Torsades de pointes рекомендується ізопротеренолу або проведення трансвенозної стимуляції для збільшення ЧСС, незважаючи на корекцію провокуючих умов і магнію	І	С

Рекомендується катетерна абляція пацієнтам із безперервною ШТ або електричним штормом через рефрактерність СМШТ до антиаритмічних препаратів [46, 47]	I	B
Глибока седація/інтубація повинна бути розглянута у пацієнтів з нестерпною електричною бурею, що не піддається медикаментозному лікуванню [41]	IIa	C
Катетерну абляцію слід розглянути у пацієнтів із рецидивуючими епізодами ПШК/ШФ, що спровоковані подібним ПШК, які не реагують на медикаментозне лікування або коронарну реваскуляризацію [37, 48, 49]	IIa	C
Хінідин можна розглянути у пацієнтів з ІХС та електричним штормом через рецидив ПШТ, коли інша терапія антиаритмічними препаратами не ефективна [39, 40]	IIb	C
Вегетативну модуляцію можна розглянути у пацієнтів з електричним штормом, резистентним до медикаментозного лікування, в яких катетерна абляція неефективна або її проведення неможливе [42, 44, 56]	IIb	C
Використання механічної підтримки кровообігу може бути розглянуто при лікуванні стійкого до лікарських засобів електричного шторму та кардіогенного шоку [51]	IIb	C

Клас рекомендацій^a

Рівень доказовості^b

СХС, структурна хвороба серця; ШТ, шлуночкова тахікардія; СМШТ, стійка мономорфна шлуночкова тахікардія; ПШК/ШФ, передчасний шлуночковий комплекс/шлуночкова фібриляція; ІХС, ішемічна хвороба серця; ПШТ, LQT, синдром подовжено інтервалу QT

6.2. Довгострокове ведення пацієнтів

6.2.1. Фармакотерапія

Оптимальне медикаментозне лікування основного захворювання серця, включаючи максимальні переносимі дози ліків від серцевої недостатності, є

обов'язковим [47]. У пацієнтів із серцевою недостатністю зі зниженою фракцією викиду (СНЗФВ) Рекомендації ESC 2021 щодо діагностики та лікування гострої та хронічної серцевої недостатності рекомендують інгібітори ангіотензинперетворюючого ферменту (АПФ)/блокатори рецепторів ангіотензину (БРА)/інгібітори неприлізину рецепторів ангіотензину (ІНРА), антагоністи мінералокортикоїдних рецепторів (АМР), бета-блокатори та інгібітори натрій-глюкозного котранспортера 2 (SGLT2) для зниження смертності внаслідок серцевої недостатності та РСС [58].

Таблиця рекомендацій 13 — Рекомендації щодо лікування препаратами від серцевої недостатності

Рекомендації	Клас рекомендацій ^а	Рівень доказовості ^в
Оптимальне медикаментозне лікування, включаючи інгібітор ангіотензинперетворюючого ферменту-І ІАПФ-І/БРА/ARNI, АМР, бета-блокатори та інгібітори SGLT2, показано усім пацієнтам із серцевою недостатністю зі зниженою ФВ [59-63]	I	A

Клас рекомендацій^а

Рівень доказовості^в

ІАПФ-І/БРА/ARNI, інгібітор ангіотензинперетворюючого ферменту-І/блокатор рецепторів ангіотензину/ інгібітор неприлізину рецепторів ангіотензину; АМР, антагоніст мінералокортикоїдних рецепторів; SGLT2, інгібітори натрій-глюкозного котранспортера 2; ФВ, фракція викиду

ААП відіграють важливу роль, як додаткова терапія в лікуванні ША, особливо у симптоматичних пацієнтів (Табл. 3,4). До цього часу жоден ААП, за винятком бета-блокаторів, не продемонстрував зниження смертності від усіх причин. Кожен препарат має значний потенціал спричинення побічних явищ, у тому числі проаритмії. Наприклад, численні ААП, а також велика кількість препаратів з іншими терапевтичними показаннями можуть подовжувати інтервал QT (<http://www.crediblemeds.org>) і провокувати TdP, мати негативні хронотропні ефекти, можуть погіршити серцеву недостатність та викликати брадикардію. Кілька препаратів підвищують ризик ША у дітей з синдромом Бругада (<http://www.brugadadrugs.org>).

Коментар робочої групи: для зручності користувачів даної КН робоча група вважає за доцільне доповнити інформацію (Табл. 3, 4) щодо застосування антиаритмічних лікарських засобів у дітей, для якої були використані такі джерела доказової інформації: Oeffl N, Schober L, Faudon P, Schweintzger S, Manninger M, Köstenberger M, Sallmon H, Scherr D, Kurath-Koller S. *Antiarrhythmic Drug Dosing in Children-Review of the Literature. Children (Basel).* 2023 May 8;10(5):847. doi: 10.3390/children10050847. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10217455/>; Geanacopoulos AT, Zielonka B, Fox MT, et al. *Pediatric antiarrhythmics and toxicity: A clinical review. JACEP Open.* 2024; 5:11111. <https://doi.org/10.1002/emp2.13090>.

Таблиця 3. Фармакологічні та лікувальні характеристики антиаритмічних засобів, що використовуються в педіатричній практиці

Ліки	Прокаїнамід	Лідокаїн	Флекаїнід	Пропранолол	Есмолол	Аміодарон	Соталол	Аденозин
Клас Вогана Вільямса	IA клас	IB клас	Клас IC	II клас	II клас	III клас	III клас	V клас
Альтернативні назви	Проқан, Проқанбід, Пронестил, Пронестил СР	Лідокаїну гідрохлорид, Лігнокаїн	Флекаїніду ацетат, Тамбокор	Пропранололу гідрохлорид, індерал	Brevibloc Есмололу гідрохлорид	Аміодарону гідрохлорид, пацерон, кордарон, некстерон	Betapace, Betapace AF, Sorine, Sotalol hydrochloride, Sotylize	Аденокард, Аденоскан
Дозування ^a	<i>В/в навантаження :</i> 7–10 мг/кг у новонароджених і 10–15 мг/кг/добу у дітей і підлітків (максимум 1000–1500 мг) протягом 30–45 хвилин.	<i>В/в навантаження :</i> швидкий боліус 1 мг/кг (можна ввести другий боліус, якщо між початковим боліусом і початком інфузії	<i>Початкова пероральна доза :</i> 1–3 мг/кг/день або 50–100 мг/м2/день у 3 прийоми <i>Пероральна підтримуюча доза :</i> 3–	<i>В/в:</i> 0,01-0,3 мг/кг/КД <i>Перорально :</i> 0,25-0,5-2–4 мг/кг/добу в 3–4 прийоми	<i>В/в боліусно :</i> 100–500 мкг/кг протягом 1–2 хв <i>Безперервно внутрішньовенно :</i> 100–500 мкг/кг/хв	<i>Перорально :</i> 10–15 мг/кг/добу в 1–2 прийоми протягом 4–14 днів, потім 5 мг/кг/добу щодня <i>IV навантаження :</i> 5 мг/кг протягом 60 хв	<i>Оральний :</i> 30–60 мг/м ² /дозу (макс. 320 мг/добу) кожні 8 годин ^b <i>IV боліус :</i> 1 мг/кг протягом	<i>В/в боліус :</i> 0,05–0,1 мг/кг швидкий боліус; поступово збільшуйте до максимум 0,3 мг/кг

Ліки	Прокаїнамід	Лідокаїн	Флекаїнід	Пропранолол	Есмолол	Аміодарон	Соталол	Аденозин
	<i>Безперервно внутрішньовенно : 20–80 мкг/кг/хв (макс. 2 г/добу)</i>	пройшло більше 5 хвилин) <i>В/в безперервно : 20–50 мкг/кг/хв</i>	6 мг/кг/день або 100–150 мг/м ² /день у 3 прийоми.			<i>В/в безперервно : 5–15 мкг/кг/хв</i>	1 години (макс. 80 мг) <i>Безперервно внутрішньовенно: 80–90% розрахованої пероральної добової дози в 2–3 прийоми протягом 3–5 годин</i>	
Терапевтичний рівень	Комбінований рівень прокаїнаміду та NAPA має тенденцію до токсичності	1,5–5,0 мкг/мл	0,2–1,0 мкг/мл	Не вимірюється регулярно	Не вимірюється регулярно	Не вимірюється регулярно, але ефективний при 1,0–2,5 мг/л (дорослі, плазма)	Не вимірюється регулярно	Не вимірюється регулярно
Пероральні препарати	Не використовується	Не використовується	планшет рідина (ЕС)	Планшет (ІЧ) Капсула (ЕР) Рідина	Не використовується	планшет рідина (ЕС)	планшет рідина	Не використовується
Період напіввиведення	Прокаїнамід: 1,5-2 год N-ацетилпрокаїнамід : 6 год	1,5–2 години	Новонароджених: до 29 годин Діти: 8–12 год	Негайне вивільнення: 4–6 годин Тривала дія: 8–11 годин	2,7–4,8 хв	15-142 дні	7–9,2 години	<10 секунд

Ліки	Прокаїнамід	Лідокаїн	Флекаїнід	Пропранолол	Есмолол	Аміодарон	Соталол	Аденозин
Метаболізм	Печінковий	Печінковий	Печінковий	Печінковий	еритроцитів	Печінковий	нирковий	Внутрішньоклітинний
Елімінація (шлях)	нирковий	нирковий	нирковий	нирковий	нирковий	Гепатобіліарний	нирковий	–
Взаємодія ліків і їжі	Дані відсутні	Пропранолол і аміодарон - підвищують рівні в сироватці крові Фенобарбітал – знижується рівень у сироватці крові	Молоко може перешкоджати всмоктуванню препарату	Алкоголь має різний вплив на рівень сироватки	Алкоголь має різний вплив на рівень препарату в сироватці крові	Грейпфрутовий сік підвищує рівень препарату в сироватці крові Може підвищувати концентрацію лідокаїну, дигоксину, варфарину та статинів	Дані відсутні	Інгібується кофеїном і теофіліном
Гострий моніторинг	комбінований рівень прокаїнаміду та NAPA через 4 години після початку та щодня після цього; добова ЕКГ	ЕКГ і АТ; розглянути можливість моніторингу рівня в плазмі при тривалому застосуванні або загрози зміни метаболізму	Рівень флекаїніду в сироватці протягом 48–72 годин після початку лікування; серійні ЕКГ	Титруйте до цільових показників ЧСС і АТ	Титруйте до цільових показників ЧСС і АТ	Оцінити трансамінази печінки, функцію щитовидної залози; ЕКГ і АТ	ЕКГ, ЧСС і АТ	Титрувати для досягнення синусового ритму

Скорочення: АТ, артеріальний тиск; ЕС, екстемпоральний складений; ER, пролонгований вивільнення; ІЧ, негайне вивільнення; NAPA, N-ацетилпрокаїнамід.

^a Дозування слід підтвердити у вашій місцевій установі перед введенням, оскільки може знадобитися титрування з огляду на індивідуальні потреби пацієнта.

^b Для пацієнтів віком ≤2 років початкову дозу соталолу слід зменшити відповідно до номограми вікового фактору, що залежить від препарату.

Коментар робочої групи: на момент розробки даної КН соталол не зареєстровано в Україні у лікарській формі розчин для ін'єкцій.

Таблиця 4. - Дозування антиаритмічних препаратів у дітей

Антиаритмічний препарат	Внутрішньовенне введення	Максимальна доза	Інтервал	Пероральний прийом	Максимальна доза	Інтервал
Пропафенон						
На основі ваги	0,2–2,0 мг/кг/ЕД за 2 год. Болюсно: 4–20 мкг/кг/хв.	2 мг/кг/ЕД за 2 години 20 мкг/кг/хв	Завантаження ЕД з подальшим продовженням в/в введення	6–20 мг/кг/добу	20 мг/кг/добу	8 год./12 год
на основі BSA				150–600 мг/м ² /добу	макс. 900 мг/добу	8 год./12 год
Верапаміл						
На основі ваги	0,1–0,3 мг/кг/ЕД Болюсно: 5 мкг/кг/хв	макс. 5–15 мг/ЕД	Завантаження ЕД протягом 10 хв, потім продовження в/в введення	2–9 мг/кг/добу	макс. 120–480 мг/добу	8 год

BSA = площа поверхні тіла, ЕД = кінцева доза, хв = хвилина, год = година, інтервал задається як кількість годин між одноразовими застосуваннями.

Коментар робочої групи: На момент розробки КН в інструкціях для медичного застосування деяких антиаритмічних лікарських засобів, що затверджені Міністерством охорони здоров'я України, відсутні показання або існують обмеження щодо їх застосування у дітей. Відповідно до статті 44 Закону України «Основи законодавства України про охорону здоров'я» лікарські засоби, можуть використовуватися в інтересах вилікування особи тільки за умови отримання письмової згоди та інформування хворого або його законного представника про цілі, методи, побічні ефекти, можливий ризик та очікувані результати лікування.

6.2.2. Лікування за допомогою пристроїв

6.2.2.1. Імплантований кардіовертер-дефібрилятор (ІКД, або ICD)

ІКД є невід'ємною частиною лікування пацієнтів, які пережили РЗС внаслідок шлуночкових аритмій, або тих, хто має високий ризик виникнення цього стану. Недоліками терапії ІКД є висока вартість пристроїв, ускладнення, пов'язані з їх імплантацією, і відносно велика кількість пацієнтів, яких необхідно пролікувати, щоб запобігти одній РСС в рамках первинної профілактики.

Мета-аналіз трьох ранніх досліджень ІКД [65-67], у яких для вторинної профілактики РСС порівнювали ІКД з медикаментозною терапією, продемонстрував зниження смертності на 28% (HR 0,72; 95% CI 0,6-0,87; P=0,0006) майже повністю за рахунок аритмічної смерті (HR 0,5; 95% CI 0,37-0,67; P=0,0001) у групі ІКД [68]. Тому використання ІКД є загальноприйнятим для вторинної профілактики РСС, яка виникла за відсутності оборотних причин.

Таблиця рекомендацій 14 — Рекомендації щодо імплантації кардіовертер-дефібрилятора (загальні аспекти)

Рекомендації	Клас рекомендацій ^a	Рівень доказовості ^b
Імплантація кардіовертера-дефібрилятора рекомендується тільки тим пацієнтам, які мають очікувану якісну тривалість життя >1 року	I	C
Не рекомендується імпантувати ІКД пацієнтам з безперервно рецидивуючою ШТ, доки ШТ не буде медикаментозно контрольована	III	C

^aКлас рекомендації.

^bРівень доказовості.

ШТ, шлуночкова тахікардія; ІКД, імплантований кардіовертер-дефібрилятор

У декількох РКД [69-72] була встановлена роль ІКД для первинної профілактики РСС у пацієнтів із серцевою недостатністю та ФВЛШ $\leq 35\%$. Зниження смертності, щодо якого повідомлялося, нещодавно було підтверджено двома великими сучасними проспективними реєстрами, до яких було включено понад 5000 пацієнтів [73, 74]. У дослідженні EU-CERT-ICD первинна профілактика ІКД була пов'язана зі зниженням смертності на 27%, з подібними результатами при ІХС та ДКМП [73]. Результати дослідження DANISH, однак, вказують на те, що зниження

смертності може бути менш очевидним у сучасних пацієнтів з неішемічною серцевою недостатністю (див. розділ 7.1.3.1) [75].

Таблиця рекомендацій 15 — Рекомендації щодо вторинної профілактики РСС

Рекомендації	Клас рекомендацій ^a	Рівень доказовості ^b
Імплантація ІКД рекомендована пацієнтам з задокументованою ФШ або гемодинамічно значимою ШТ за відсутності оборотних причин [65-68]	I	A
У пацієнтів, які можуть приймати аміодарон та мають покази до терапії ІКД з приводу ШТ/ФШ, прийом аміодарону може бути показаний, коли ІКД недоступний, протипоказаний за супутніми медичними станами, або пацієнт відмовився від нього	IIb	C
У пацієнтів з показами до терапії ІКД, що мають стійку мономорфну або поліморфну ШТ або ФШ, яка індукується мономорфними шлуночковими екстрасистоліями, може бути розглянута катетерна абляція ШЕС, коли ІКД недоступний, протипоказаний за супутніми медичними станами, або пацієнт відмовився від нього	IIb	C

^aКлас рекомендації.

^bРівень доказовості

ШТ, шлуночкова тахікардія; ФШ, фібриляція шлуночків; ІКД, імплантований кардіовертер-дефібрилятор

У випадку підготовки до терапії ІКД дуже важливо врахувати очікувану тривалість життя пацієнта, якість життя та супутні захворювання, а також переоцінити і обговорити ці питання з пацієнтом під час заміни генератора. Існують докази того, що пацієнти з термінальною стадією ниркової недостатності, діабету та пацієнти похилого віку отримують меншу користь від первинної профілактики ІКД, або не отримують її взагалі [73, 76-78]. Жінки були недостатньо представлені в усіх дослідженнях первинної профілактики імплантації ІКД, і дані свідчать про те, що

вони також можуть мати меншу користь від неї [77]. Загалом, ризик аритмічної РСС необхідно співставляти з конкуруючим ризиком смерті від загальних причин [79, 80].

В контексті пацієнт-орієнтованої медицини, лікарі та медичні фахівці повинні залучати кандидатів та отримувачів ІКД до спільного процесу прийняття рішень.

Таблиця рекомендацій 16 — Рекомендації щодо імплантації підшкірного кардіовертера-дефібрилятора

Рекомендації	Клас рекомендацій ^a	Рівень доказовості ^b
Імплантацію підшкірного дефібрилятора слід розглядати, як альтернативу трансвенозному дефібрилятору у пацієнтів, яким показана терапія ІКД, але не потрібна кардіостимуляція з приводу брадикардії, серцева ресинхронізація або антитахікардитична стимуляція [82]	IIa	B

^aКлас рекомендації.

^bРівень доказовості

ІКД, імплантований кардіовертер-дефібрилятор

Обов'язково потрібно надати пацієнту всю відповідну інформацію та забезпечити правильне розуміння ним усіх переваг, ризиків та потенційних наслідків різних варіантів лікування, щоб пацієнт міг приймати свідому участь у прийнятті рішень. Цей спільний процес прийняття рішення повинен включати обговорення різних сценаріїв, включаючи первинну профілактику ІКД, необхідність заміни генератора ІКД в подальшому та потребу у спостереженні до кінця життя. Важливо розуміти, що сприйняття «доброї якості життя» залежить від численних факторів, які по-різному оцінюються людьми з різним культурним, релігійним та соціально-економічним статусом. Хоча клінічні калькулятори прогнозу, такі як MADIT-ICD [81], можуть надати корисну додаткову інформацію, а прийняття остаточних клінічних рішень не повинно ґрунтуватися лише на цих показниках.

Ускладнення терапії ІКД включають неадекватні спрацювання, порушення функції електродів та інфекційні процеси, пов'язані з пристроєм. Підшкірний (S-ICD) був впроваджений для вирішення проблем, пов'язаних з трансвенозними електродами. Однак S-ICD не має електродів у порожнині серця, і тому не може здійснити антитахікардитичну кардіостимуляцію. У дослідженні PRAETORIAN 849 пацієнтів з показами до терапії ІКД, але без необхідності кардіостимуляції, були рандомізовані для імплантації S-ICD або звичайного трансвенозного ІКД [82]. При спостереженні

протягом в середньому 49 місяців, не було виявлено достовірних відмінностей для первинної кінцевої точки щодо ускладнень, пов'язаних з пристроєм, і неадекватних шоків. Частота неадекватних шоків становила 9,7% у групі S-ICD та 7,3% у групі ІКД (HR 1,43; 95% CI 0,89-2,30), а частота ускладнень, пов'язаних з пристроєм, становила 5,9% у групі S-ICD та 9,8% у групі ІКД (HR 0,69; 95% CI 0,44-1,09). Також не було виявлено відмінностей у вторинній кінцевій точці — щодо смерті та адекватних спрацювань, але дослідження не було достатньо потужним, щоб достовірно це продемонструвати. Слід також зазначити, що понад 80% пацієнтів, що були включені до дослідження, належали до I та II класів за NYHA, та загалом були молодшими, ніж у попередніх дослідженнях ІКД.

6.2.2.2. Додаткова серцева ресинхронізаційна терапія²

Серцева ресинхронізуюча терапія (CRT) може зменшити смертність при серцевій недостатності [83], і у пацієнтів з показаннями до терапії ІКД перед імплантацією є обов'язковою ретельна оцінка потенційної користі серцевої ресинхронізуючої терапії (CRT²). Роль додавання функції дефібриляції, коли пацієнту рекомендована CRT, менш вивчена [84, 85]. Поточне РКД RESET-CRT має на меті визначити вплив CRT-D на загальну смертність та РСС у пацієнтів із серцевою недостатністю, яким показана CRT.

Таблиця рекомендацій 17 — Рекомендації щодо додавання ресинхронізації до ІКД

Рекомендації	Клас рекомендацій ^a	Рівень доказовості ^b
Якщо пацієнту показана терапія ІКД, рекомендується оцінити, чи може пацієнт отримати користь від імплантації CRT-дефібрилятор [83]	I	C

^aКлас рекомендації.

^bРівень доказовості

ІКД, імплантований кардіовертер-дефібрилятор

6.2.2.3. Носимий кардіовертер-дефібрилятор

Носимий кардіовертер-дефібрилятор (WCD) — це зовнішній дефібрилятор, який виявляє ШТ та ФШ та відновлює ритм [86]. Він може бути корисним для пацієнтів, які перебувають у групі ризику, але тимчасово не є кандидатами для терапії

ІКД, наприклад, після експлантації інфікованого пристрою та на протязі подальшого тривалого лікування антибіотиками [87].

Невирішеною проблемою є захист пацієнтів на ранній стадії після гострого ІМ (40 днів). У дослідження VEST було включено 2302 пацієнти з гострим ІМ та ФВЛШ $\leq 35\%$, яких у гострому періоді було рандомізовано у співвідношенні 2:1 для отримання або не отримання WCD додатково до оптимальної медикаментозної терапії згідно з існуючими настановами [88]. Після 90-денного спостереження не було виявлено достовірної різниці між групами у первинній кінцевій точці — смерті від аритмії (1,6% проти 2,4%; RR 0,67; 95% CI 0,37-1,21; P=0,18). Однак, було висловлено застереження щодо низького середнього часу носіння на добу — 18 годин (IQR 3,8-22,7). У нещодавньому багатоцентровому реєстрі [87] після структурованого навчання пацієнтів медіана часу носіння була вищою (23,4 години, IQR 22,2-23,8). Однак, на основі наявних даних, робоча група не рекомендує рутинне використання WCD на ранній стадії після ІМ. Тим не менш, використання пристрою можна розглядати у окремих пацієнтів після ІМ, які мають високий ризик РСС.

Дані щодо користі застосування WCD для первинної профілактики РСС у інших клінічних ситуаціях (наприклад, гострий міокардит, первинна профілактика РСС під час вагітності) є нечисленими, і на даний момент жодних рекомендацій надано бути не може.

Таблиця рекомендацій 18 — Рекомендації щодо носимого кардіовертера-дефібрилятора

Рекомендації	Клас рекомендацій ^a	Рівень доказовості ^b
Використання зовнішнього кардіовертер-дефібрилятора, слід розглядати для дорослих пацієнтів з показаною вторинною профілактикою ІКД, які тимчасово не є кандидатами на імплантацію	Па	С
Використання зовнішнього кардіовертер-дефібрилятора, може розглядатися для окремих пацієнтів у гострому періоді після ІМ	Пб	В

^aКлас рекомендації.

^bРівень доказовості

ІКД, імплантований кардіовертер-дефібрилятор; ІМ, інфаркт міокарда

6.2.3. Окремі аспекти використання пристроїв

6.2.3.1. Оптимізація програмування пристроїв

Оптимальне програмування ІКД має важливе значення для мінімізації спрацювань ІКД та покращення результатів лікування пацієнтів [89-91]. Детальні рекомендації доступні в експертних консенсусних документах [92, 93]. Базова частота стимуляції повинна бути налаштована таким чином, щоб уникнути зайвої правошлуночкової стимуляції, що достовірно зменшує кількість госпіталізацій з приводу серцевої недостатності та загальної смертності від усіх причин [94-96] (ESC CardioMed, розділ 43,21) [97].

Стратегія програмування детекції ШТ, що включає налаштування подовженої порогової її тривалості та високі порогові значення ЧСС (≥ 188 уд./хв. у дослідженні Advance III [98], та ≥ 200 уд./хв. у дослідженні MADIT-RIT [99]), зменшує кількість спрацювань ІКД та смертність від усіх причин без збільшення ризику синкопе [89, 98, 99]. Докази є більш вагомими для первинної профілактики порівняно з вторинною [98] (ESC CardioMed, розділ 43,21) [97]. У пацієнтів з ІКД без повної АВ блокади для профілактики неадекватних розрядів рекомендується послідовне використання дискримінаторів СВТ/ШТ навіть при ЧСС до 230 уд./хв. [99-101]. Передумовою для активації двокамерних дискримінаторів є належні показники передсердної чутливості [92] (ESC CardioMed, розділ 43,21) [97].

Для забезпечення індивідуальності налаштувань детекції та терапії при різних частотах ШТ бажане багатозонне програмування [99, 102]. Алгоритм програмування, що включає нижню зону «детекції» з активованими дискримінаторами та верхню зону «умовного розряду», що базується лише на критеріях ЧСС, зменшує частоту неадекватних розрядів ІКД без шкоди для безпеки пацієнта [104-106]. Однак, однозонове програмування з відсіканням високої ЧСС може розглядатися у пацієнтів з високою ймовірністю виникнення тільки ФШ (наприклад, первинні електричні захворювання) [103]. Для підшкірних ІКД слід також застосовувати двозонову конфігурацію.

Доведено, що системне проведення спроб антитахікардитичної стимуляції перед шоковою терапією, навіть при дуже швидкій ШТ, зменшує кількість розрядів ІКД без збільшення частоти аритмічних синкопе [91, 100, 107]. Стимуляція в режимі «burst» (короткими пачками імпульсів з частотою, що перевищує частоту ШТ) має переваги перед стимуляцією в режимі «amp» (пачками імпульсів з поступово зростаючою частотою) через підвищену ефективність при першому припиненні тахікардії [108].

Для забезпечення швидкого виявлення та реагування на події, що потребують медичного втручання, а також для запобігання неадекватних шоків, до подальшого спостереження пацієнтів з ІКД слід впроваджувати дистанційний моніторинг [109-112] (ESC CardioMed, глава 43.21) [97].

Запропоновані рекомендації щодо оптимального програмування пристрою застосовні до більшості пацієнтів з ІКД. Однак, для окремих пацієнтів може знадобитися індивідуальне, нестандартне програмування.

Таблиця рекомендацій 19 — Рекомендації щодо оптимального програмування ІКД

Рекомендації	Клас рекомендацій ^a	Рівень доказовості ^b
Оптимізація програмування ІКД показана для уникнення неадекватної або непотрібної терапії та зниження смертності [89-91]	I	A
У пацієнтів з одно- або двокамерним ІКД, яким не показана кардіостимуляція з приводу брадикардії, рекомендується мінімізувати шлуночкову стимуляцію [94-96]	I	A
Рекомендовано налаштування тривалої детекції ШТ (критерії тривалості не менше 6-12 сек. або 30 інтервалів) [89, 98, 99]	I	A
У пацієнтів з первинною профілактикою РСС рекомендується програмувати нижній ліміт зони терапії ІКД ≥ 188 уд/хв. [98, 99]	I	A
У пацієнтів зі структурними захворюваннями серця програмування, принаймні, однієї спроби антитахікардитичної стимуляції рекомендується в усіх зонах [91, 100, 101, 107]	I	A
Рекомендується програмувати алгоритми дискримінації SVT/ VT для тахікардій з частотою до 230 уд/хв. [99-101]	I	B
Рекомендується активувати тривогу порушень функції електродів [113-115]	I	B

Дистанційний моніторинг рекомендується для зменшення частоти неадекватних шоків ІКД [111]	I	B
Для першої спроби антитахікардітичної стимуляції краще програмувати режим «birst», ніж режим «ramp» [108]	I	B
Для підшкірних ІКД рекомендується конфігурація з двома зонами детекції, з активацією алгоритму дискримінації в нижній умовній зоні [104-106]	I	B
При рутинному програмуванні ІКД повинна бути активована більш ніж одна зона детекції тахікардії [99, 102]	IIa	B

^aКлас рекомендації.

^bРівень доказовості

ІКД, імплантований кардіовертер-дефібрилятор; РСС, раптова серцева смерть; ШТ, шлуночкова тахікардія; SVT/ VT, суправентрикулярна тахікардія/шлуночкова тахікардія

6.2.3.2. Супутнє лікування для уникнення неадекватної терапії ІКД

Окрім оптимізації програмування пристрою, неадекватній терапії ІКД може запобігти фармакологічне та/або інвазивне лікування.

У пацієнтів із серцевою недостатністю для зменшення ризику неадекватної терапії ІКД бета-блокатори (карведилол переважає метопролол у дослідженні MADIT-CRT) слід титрувати до максимально переносимої дози [116]. У пацієнтів з невідповідною терапією через рецидивуючу СВТ, лікуванням першої лінії повинна бути катетерна абляція, враховуючи її високу ефективність та низьку частоту ускладнень [18, 117-119]. У випадку невідповідної терапії ІКД, пов'язаної з ФП, резистентною до оптимального медикаментозного контролю ЧСС, пропонується індивідуалізована стратегія лікування (контроль ЧСС або ритму) залежно від особливостей кожного пацієнта [64]. У пацієнтів з ранньою ФП застосування стратегії контролю ритму покращило результати лікування у дослідженні EAST-AFNET-4 [120].

У пацієнтів з CRT-D абляція АВ вузла була пов'язана зі зменшенням кількості невідповідних ІКД-шоків та нижчими показниками госпіталізації у порівнянні з медикаментозним лікуванням [121] (ESC CardioMed, розділ 41.14) [122].

Таблиця рекомендацій 20 — Рекомендації щодо супутнього лікування для уникнення неадекватної терапії ІКД

Рекомендації	Клас рекомендацій ^а	Рівень доказовості ^б
Пацієнтам з пароксизмальними надшлуночковими тахікардіями, що призводять до невідповідної терапії ІКД, рекомендована катетерна абляція [118, 119]	I	C
Пацієнтам з ФП, які мають пов'язані з нею невідповідні шоки ІКД, незважаючи на оптимальне програмування, рекомендується фармакологічне лікування або катетерна абляція [117, 121, 123]	I	C

^аКлас рекомендації.

^бРівень доказовості

ІКД, імплантований кардіовертер-дефібрилятор; ФП, фібриляція передсердь

6.2.3.3. Психосоціальний вплив терапії ІКД

Майже 20% пацієнтів з ІКД мають тривожні стани та депресію, що пов'язані з підвищеною смертністю [124-127]. У цих пацієнтів психологічний стрес в основному спричинений занепокоєнням щодо потенційного отримання розрядів ІКД, а не тим, що вони вже пережили такий розряд [128, 129]. Таким чином, рекомендується оцінювати занепокоєння в усіх пацієнтів до того, як у них виникнуть розряди ІКД. Систематичний скринінг пацієнтів з ІКД на наявність психологічного стресу можливий за допомогою спеціальних опитувальників [129-132].

Значна частка пацієнтів з ІКД, які мають клінічно значущі симптоми тривоги та депресії, залишається недостатньо лікованою [133]. Комунікація з усіма пацієнтами, які отримують ІКД, необхідна для роз'яснення хибних уявлень щодо функціонування пристрою, обговорення занепокоєнь щодо сексуальної активності, обмежень керування автомобілем, а також для надання рекомендацій щодо плану дій у випадку шоквої терапії [134, 135]. Для специфічних втручань у деяких пацієнтів може знадобитися направлення до фахівців з психічного здоров'я [134, 136]. Когнітивна поведінкова допомога для зменшення тривожності може також надаватися кваліфікованими кардіологічними медсестрами [137]. Інформація, отримана з інтернету, також може виявитись корисною для покращення психосоціального статусу у пацієнтів з ІКД та підвищеним психосоціальним дистресом [138].

Таблиця рекомендацій 21 — Рекомендації щодо психосоціальної допомоги після імплантації ІКД

Рекомендації	Клас рекомендацій ^а	Рівень доказовості ^в
У пацієнтів з ІКД повинна проводитись оцінка психологічного статусу та лікування дистресу [137-139]	I	C
Рекомендована комунікація між пацієнтом та лікарем/медичним працівником для вирішення проблем, пов'язаних з ІКД, та обговорення питань якості життя до імплантації ІКД та під час прогресування захворювання [128, 140]	I	C

^аКлас рекомендації.

^вРівень доказовості

ІКД, імплантований кардіовертер-дефібрилятор

6.2.3.4. Пацієнти з лівошлуночковими допоміжними пристроями

У пацієнтів з лівошлуночковими допоміжними пристроями (LVAD) часто зустрічаються шлуночкові аритмії [141-144]. ШТ при цьому, зазвичай, добре переноситься, оскільки LVAD підтримують адекватний серцевий викид і запобігають падінню гемодинаміки [145]. Однак, тривала нелікована ШТ може призвести до циркуляторного колапсу навіть за наявності LVAD, особливо на ранній стадії після імплантації пристрою, та у пацієнтів з вищим легеневим судинним опором [146]. Шлуночкові аритмії до і після імплантації LVAD асоціюються з підвищеним ризиком серцево-судинної та загальної смертності, тоді як ІКД може значно зменшити виникнення тривалої ШТ [141, 142, 147-150]. Ці дані підтверджують доцільність імплантації ІКД для вторинної профілактики у реципієнтів LVAD з симптоматичною СН.

У обсерваційних дослідженнях пацієнтів з LVAD попереднього покоління (пульсовими) повідомляється про більшу тривалість життя у пацієнтів з ІКД [151-153] (ESC CardioMed, глава 37.32) [154].

Нещодавні реєстри, які включали носіїв LVAD з постійним потоком, поставили під сумнів зниження смертності від ІКД, але наявні дані є суперечливими [141, 142, 144, 155, 156]. Аналіз реєстру INTERMACS, який включав найбільшу когорту пацієнтів з LVAD з безперервним потоком, показав, що наявність у них ІКД не була пов'язана зі збільшенням тривалості життя [144]. Відсутність задокументованих переваг у виживанні серед пацієнтів з LVAD з безперервним потоком, в поєднанні з ймовірністю толерантності до ШТ і ризиками, пов'язаними з імплантацією ІКД у цих пацієнтів (ризик інфікування, взаємодія пристроїв), свідчить на користь індивідуалізованого підходу.

Таблиця рекомендацій 22 — Рекомендації щодо імплантації ІКД реципієнтам LVAD

Рекомендації	Клас рекомендацій ^а	Рівень доказовості ^б
Реципієнтам LVAD із симптоматичною стійкою ШТ слід розглянути можливість імплантації ІКД [141, 147]	Па	В

^аКлас рекомендації.

^бРівень доказовості

ІКД, імплантований кардіовертер-дефібрилятор; ШТ, шлуночкова тахікардія; LVAD, допоміжний пристрій лівого шлуночка

6.2.3.5. Ускладнення, пов'язані з пристроями

Профілактика ускладнень терапії ІКД важлива для зниження пов'язаних з ними захворюваності, смертності та фінансового тягаря. Під час імплантації пристроїв антибіотикопротекція, передпроцедурна підготовка пацієнта та відповідна хірургічна техніка повинні бути застосовані для запобігання інфікуванню пристрою та утворення ложа гематоми [157-159]. Доступ через головну (v. cephalica) або пахвову (v. axillaris) вену є кращим, ніж через підключичну вену, через зменшення ризику пневмотораксу та порушень в роботі електродів [160-162].

Важливим аспектом є правильний вибір системи ІКД. Однокамерні ІКД рекомендуються пацієнтам для первинної профілактики, якщо немає показів до передсердної або двокамерної кардіостимуляції. Це зменшує ризик перипроцедурних ускладнень та кількість замін генераторів впродовж життя у порівнянні з двокамерними ІКД. Цей підхід не збільшує ризик неадекватної терапії ІКД, якщо проводиться оптимальне програмування пристрою [163-166]. Перевагу надають рутинному використанню однокотушкових шоківих електродів через менший ризик ускладнень під час їх видалення, без пов'язаної з цим змін в ефективності розряду [167, 168]. Використання двокотушкових електродів можна розглядати в клінічних випадках, коли очікується вищий поріг дефібриляції — наприклад, ГКМП або правобічні імплантації [169, 170].

Таблиця рекомендацій 23 — Рекомендації щодо ускладнень, пов'язаних з ІКД

Рекомендації	Клас рекомендацій ^а	Рівень доказовості ^б
Для первинної профілактики у пацієнтів без поточних або очікуваних показань для		

передсердної або двокамерної кардіостимуляції однокамерний ІКД більш рекомендований у порівнянні з двокамерним через нижчий ризик ускладнень, пов'язаних з пристроєм [163, 164, 166]	I	A
Слід розглянути використання однокотушкових шоків електродів замість двокотушкових через менший ризик ускладнень під час трансвенозної екстракції [167]	Pa	C

^aКлас рекомендації.

^bРівень доказовості

ІКД, імплантований кардіовертер-дефібрилятор

6.2.3.6. Питання, що стосуються закінчення життя

Пацієнти з активними ІКД переносять значну кількість шоків в останній фазі життя [171]. У невиліковно хворих пацієнтів та наприкінці життя медичні працівники можуть полегшити прийняття рішення пацієнтом та членами його сім'ї, пояснюючи в делікатній та зрозумілій формі переваги та ризику продовження терапії ІКД [172]. Пацієнти повинні бути поінформовані щодо можливості деактивації ІКД. Загалом, деактивація функції кардіостимуляції не рекомендується, щоб уникнути погіршення якості життя, а в деяких країнах така деактивація у пацієнтів, залежних від кардіостимулятора, може бути заборонена законом [173]. Деактивацію слід обговорювати перед імплантацією пристрою та при значному погіршенні стану здоров'я пацієнта. Незважаючи на зростаючу тенденцію до розгляду можливості та проведення деактивації ІКД після ретельного обговорення, поточні показники все ще залишаються низькими, і необхідне покращення догляду за такими пацієнтами [174, 175].

Таблиця рекомендацій 24 — Рекомендації щодо питань, пов'язаних з закінченням життя у пацієнтів, які носять ІКД

Рекомендації	Клас рекомендацій ^a	Рівень доказовості ^b
Перед імплантацією ІКД та у випадку значного погіршення стану здоров'я пацієнта показано інформоване обговорення з пацієнтом та його родиною можливості деактивації ІКД та спільне прийняття рішення [174]	I	C

^aКлас рекомендації.

^bРівень доказовості
ІКД, імплантований кардіовертер-дефібрилятор

6.2.4. Інтервенційна терапія

6.2.4.1. Катетерна абляція

6.2.4.1.1 Пацієнти зі структурною патологією серця

У пацієнтів зі структурною патологією серця стійкі мономорфні ШТ в першу чергу пов'язані з рубцево-залежним механізмом рі-ентрі [176-181].

Пацієнтам зі стійкою ШТ, асоційованою зі структурною патологією серця, через вищий ризик РСС, зазвичай, рекомендується імплантація ІКД [182-184]. Однак, ІКД не запобігає виникненню шлуночкової аритмії, і у багатьох з цих пацієнтів виникають симптоматичні повторні епізоди ШТ/ФШ, що призводять до синкопе або розрядів ІКД, та потребують додаткового лікування [46, 99, 135, 185-187].

У пацієнтів зі структурною патологією серця вибір антиаритмічних засобів для контролю рецидивуючої ШТ/ФШ здебільшого обмежується бета-блокаторами, соталолом та аміодароном, і цьому лікуванню часто перешкоджають побічні ефекти препаратів [34, 188].

Завдяки прогресу, досягнутому за останні три десятиліття, катетерна абляція набуває все більшого значення для лікування рубцевих ШТ [189]. З початку 1990-х років катетерна абляція ШТ з ніжок пучка Гіса була дуже успішною [190-193], і розглядається, як перша лінія терапії [182, 183] (Рис. 8). Згодом катетерна абляція виявилася дуже ефективною для контролю безперервно-рецидивуючої ШТ, або електричних штормів [46, 47], та у зменшенні подальшого тягаря ШТ. У багатьох дослідженнях було показано позитивний вплив абляції ШТ на клінічний результат з точки зору рецидивів ШТ [194-199]. У пацієнтів з ІХС три РКД [187, 200, 201] повідомили, що катетерна абляція, порівняно з традиційним лікуванням, зменшує ймовірність подальших шоків ІКД і запобігає рецидивам епізодів ШТ.

Критична частина ланцюга повторного входу ШТ, що позначається як «захищений перешийок ШТ», є основною мішенню для абляції [176, 202], але її дуже складно виявити при гемодинамічно значимих ШТ [203, 204]. Через високу ймовірність множинних ланцюгів повторного входу в міокардіальному рубці та труднощами у виявленні критичних перешийків, стратегія абляції з роками поступово еволюціонувала в бік більш широкої абляції аритмогенного субстрату [205-208]. Особливу увагу слід звернути на випадки стійкої ШТ/ФШ, що індуковані мономорфними ШЕС, коли ці тригерні ШЕС (часто пов'язані з мережею Пуркінє) повинні бути мішенню для абляції [48, 49, 209].

Електрофізіологічні характеристики ланцюгів ШТ залежать від основної структурної патології серця. Так, постінфарктні ШТ в основному пов'язані з ендокардіальним аритмогенним субстратом (піддається ендокардіальній абляції), в той час як локалізація ланцюгів re-entry ШТ у пацієнтів з кардіоміопатіями є більш варіабельною [210-212]. У цих випадках частіше зустрічаються інтрамуральне та/або

епікардіальне ураження. Це суттєво впливає на різницю в клінічних результатах абляції ШТ залежно від основного захворювання серця, з кращим результатом при ІХС порівняно з неішемічною етіологією субстрату [213-215].

Ефективна абляція вимагає тривалого абляційного пошкодження аритмогенної тканини. У деяких випадках, таких як інтрамуральна ШТ, залишаються труднощі у досягненні цієї мети за допомогою наявних сучасних катетерів, незалежно від підходу (ендокардіальний/епікардіальний) [216]. Для покращення формування зони ураження аритмогенного субстрату випробуються нові катетерні методики (наприклад, біполярна/голкова абляція, транскоронарна алкогольна абляція) [217-222], а також ті методики, які наразі вже є допоміжними — радіотерапевтична абляція [223, 224] або хірургічна абляція [225].

При плануванні абляції ШТ важливо зібрати усю доступну інформацію щодо аритмогенного субстрату особливо для виявлення рубців (за допомогою МРТ або КТ) [226-230] і визначити зону виходу ШТ за допомогою фіксації на 12-канальній ЕКГ пароксизму ШТ або ШЕС, які індукують ШТ/ФШ.

Показник середньої довгострокової успішності абляції ШТ варіюється від 30% до 70%, залежно від визначальної структурної патології серця [197, 23-234]. Можуть виникати такі перипроцедурні ускладнення, як інсульт, тампонада перикарду, або смерть [235-238].

6.2.4.1.2 Пацієнти без явної структурної патології серця

«Ідіопатична шлуночкова тахікардія» — це термін для визначення ШТ, яка не пов'язана з структурною патологією серця або генетичними аритмічними синдромами. Більшість ідіопатичних ШТ обумовлені тригерною активністю, але в основі верапаміл-чутливих фасцикулярних ШТ лежить механізм повторного входу за участю мережі Пуркін'є лівого шлуночка [239]. Ідіопатичні ШТ відрізняються від таких, що пов'язані зі структурною патологією серця, трьома ключовими ознаками. По-перше, ідіопатичні ШТ здебільшого походять з однієї зони та певної специфічної ділянки серця — а саме з вивідного тракту правого або лівого шлуночка [240, 241], вздовж стулок клапанів [242-244] папілярного м'яза [245] або мережі Пуркін'є лівого шлуночка [239]. По-друге, при ідіопатичних ШТ не виявляється рубцевих зон [246]. І нарешті, ідіопатичні ШТ мають доброякісний прогноз, тому імплантація ІКД, як правило, не рекомендується [182].

Мішенню для абляції вогнищевих джерел є місце найбільш ранньої активації під час ШТ, тоді як для абляції лівих фасцикулярних ШТ — аномальна тканина Пуркін'є з діастолічною активністю під час ШТ [247, 248].

Катетерна абляція є ефективною у більшості пацієнтів з ідіопатичною ШТ, а перипроцедурні ускладнення трапляються рідко [249-253].

6.2.4.1.3. Автономна модуляція

Роль вегетативної нервової системи у розвитку аритмій визнана давно, що призвело до появи концепції трикутника аритмогенезу Кумеля [254].

Було продемонстровано, що симпатична активація відіграє ключову роль в індукції шлуночкових аритмій при деяких станах, таких як вроджені LQTS та КПШТ [255, 256], а симпатична денервація лівого серця пов'язана зі зниженням частоти аритмогенних синкопе при вродженому LQTS [256, 257]. Ефективність різних методик симпатичної блокади серця (торакальна епідуральна анестезія, черезшкірна анестезія зірчастого ганглію або хірургічна резекція зірчастого ганглію) у зменшенні аритмічного тягаря при рефрактерній ШТ/ФШ було визнано в декількох невеликих дослідженнях [42, 44, 56]. Необхідні подальші дослідження, щоб оцінити, які пацієнти можуть отримати користь від модуляції вегетативної нервової системи для кращого контролю ШТ/ФШ.

Літературні джерела

- [1]. Madhavan M, Friedman PA, Lennon RJ, Prasad A, White RD, Sriram CS, et al. Implantable cardioverter-defibrillator therapy in patients with ventricular fibrillation out of hospital cardiac arrest secondary to acute coronary syndrome. *J Am Heart Assoc* 2015;4:e001255. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4345861/>
- [2]. Wyse DG, Friedman PL, Brodsky MA, Beckman KJ, Carlson MD, Curtis AB, et al. Life-threatening ventricular arrhythmias due to transient or correctable causes: high risk for death in follow-up. *J Am Coll Cardiol* 2001;38:1718–1724. <https://core.ac.uk/download/pdf/82523823.pdf>
- [3]. Goyal A, Spertus JA, Gosch K, Venkitachalam L, Jones PG, Van den Berghe G, et al. Serum potassium levels and mortality in acute myocardial infarction. *JAMA* 2012; 307:157–164. <https://bmccardiovascdisord.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12872-017-0635-x>
- [4]. Hoppe LK, Muhlack DC, Koenig W, Carr PR, Brenner H, Schöttker B. Association of abnormal serum potassium levels with arrhythmias and cardiovascular mortality: a systematic review and meta-analysis of observational studies. *Cardiovasc Drugs Ther* 2018;32:197–212. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29679302/>
- [5]. Ravn Jacobsen M, Jabbari R, Glinge C, Kjær Stampe N, Butt JH, Blanche P, et al. Potassium disturbances and risk of ventricular fibrillation among patients with ST-segment-elevation myocardial infarction. *J Am Heart Assoc* 2020;9:e014160. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/JAHA.119.014160>
- [6]. Ahmed W, Flynn MA, Alpert MA. Cardiovascular complications of weight reduction diets. *Am J Med Sci* 2001;321:280–284. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11307868/>
- [7]. Stephenson V. In pharmacy nursing—a dynamic new field. *Nurs RSA* 1988;3:51–53. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/3216892/>
- [8]. Dumas F, Cariou A, Manzo-Silberman S, Grimaldi D, Vivien B, Rosencher J, et al. Immediate percutaneous coronary intervention is associated with better survival after out-of-hospital cardiac arrest: insights from the PROCAT (Parisian Region Out of hospital Cardiac Arrest) registry. *Circ Cardiovasc Interv* 2010;3:200–207. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCINTERVENTIONS.109.913665>
- [9]. Gibbs C, Thalamus J, Heldal K, Holla ØL, Haugaa KH, Hysing J. Predictors of mortality in high-risk patients with QT prolongation in a community hospital. *Europace* 2018;20:f99–f107. https://web.archive.org/web/20220319212715id_/https://watermark.silverchair.com/eux286.pdf?token=AQE_CAHi208BE49Ooan9kkhW_Ercy7Dm3ZL_9Cf3qfKAc485ysgAAAs4wggLKBgkqhkiG9w0BBwagggK7M_IICtwIBADCCArAGCSqGS

- [10]. Simpson TF, Salazar JW, Vittinghoff E, Probert J, Iwahashi A, Olgin JE, et al. Association of QT-prolonging medications with risk of autopsy-defined causes of sudden death. *JAMA Intern Med* 2020;180:698–706. <https://jamanetwork.com/journals/jamainternalmedicine/fullarticle/2762577>
- [11]. Tzivoni D, Banai S, Schuger C, Benhorin J, Keren A, Gottlieb S, et al. Treatment of torsade de pointes with magnesium sulfate. *Circulation* 1988;77:392–397. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/3338130/>
- [12]. Ladejobi A, Pasupula DK, Adhikari S, Javed A, Durrani AF, Patil S, et al. Implantable defibrillator therapy in cardiac arrest survivors with a reversible cause. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2018;11:e005940. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29545361>
- [13]. Postema PG, Wolpert C, Amin AS, Probst V, Borggrefe M, Roden DM, et al. Drugs and Brugada syndrome patients: review of the literature, recommendations, and an up-to-date website (www.brugadadrugs.org). *Heart Rhythm* 2009;6:1335–1341. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2779019/>
- [14]. Schupp T, Behnes M, von Zworowsky M, Kim S-H, Weidner K, Rusnak J, et al. Hypokalemia but not hyperkalemia is associated with recurrences of ventricular tachyarrhythmias in ICD recipients. *Clin Lab* 2020;66. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32162892>
- [15]. Gupta A, Pasupula DK, Bhonsale A, Kancharla K, Wang NC, Adelstein E, et al. Implantable cardioverter-defibrillator therapy in device recipients who survived a cardiac arrest associated with a reversible cause. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2018; 29:1413–1417. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30015993/>
- [16]. Marill KA, Wolfram S, Desouza IS, Nishijima DK, Kay D, Setnik GS, et al. Adenosine for wide-complex tachycardia: efficacy and safety. *Crit Care Med* 2009;37: 2512–2518. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19623049/>
- [17]. Lerman BB, Belardinelli L, West GA, Berne RM, DiMarco JP. Adenosine-sensitive ventricular tachycardia: evidence suggesting cyclic AMP-mediated triggered activity. *Circulation* 1986;74:270–280. https://www.academia.edu/25487416/Adenosine_sensitive_ventricular_tachycardia_evidence_suggesting_cyclic_AMP_mediated_triggered_activity
- [18]. Brugada J, Katritsis DG, Arbelo E, Arribas F, Bax JJ, Blomström-Lundqvist C, et al. 2019 ESC Guidelines for the management of patients with supraventricular tachycardia The task force for the management of patients with supraventricular tachycardia of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2020;41: 655–720. <https://academic.oup.com/eurheartj/article/41/5/655/5556821>
- [19]. Ortiz M, Martín A, Arribas F, Coll-Vinent B, Del Arco C, Peinado R, et al. Randomized comparison of intravenous procainamide vs. intravenous amiodarone for the acute treatment of tolerated wide QRS tachycardia: the PROCAMIO study. *Eur Heart J* 2017;38:1329–1335. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5410924/>
- [20]. Gill JS, Mehta D, Ward DE, Camm AJ. Efficacy of flecainide, sotalol, and verapamil in the treatment of right ventricular tachycardia in patients without overt cardiac abnormality. *Br Heart J* 1992;68:392–397. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/1449923/>
- [21]. Manz M, Mletzko R, Jung W, Lüderitz B. Electrophysiological and haemodynamic effects of lidocaine and ajmaline in the management of sustained ventricular tachycardia. *Eur Heart J* 1992;13:1123–1128. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/1505562/>
- [22]. Buxton AE, Marchlinski FE, Doherty JU, Cassidy DM, Vassallo JA, Flores BT, et al. Repetitive, monomorphic ventricular tachycardia: clinical and electrophysiologic characteristics in patients with and patients without organic heart disease. *Am J Cardiol* 1984;54:997–1002. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/6496364/>
- [23]. Griffith MJ, Garratt CJ, Rowland E, Ward DE, Camm AJ. Effects of intravenous adenosine on verapamil-sensitive ‘idiopathic’ ventricular tachycardia. *Am J Cardiol* 1994;73:759–764. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8160612/>

- [24]. Buxton AE, Marchlinski FE, Doherty JU, Flores B, Josephson ME. Hazards of intravenous verapamil for sustained ventricular tachycardia. *Am J Cardiol* 1987;59: 1107–1110. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/3578051/>
- [25]. Rankin AC, Rae AP, Cobbe SM. Misuse of intravenous verapamil in patients with ventricular tachycardia. *Lancet* 1987;2:472–474. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2887775/>
- [26]. Pedersen CT, Kay GN, Kalman J, Borggrefe M, Della-Bella P, Dickfeld T, et al. EHRA/HRS/APHS expert consensus on ventricular arrhythmias. *Europace* 2014; 16:1257–1283. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25172618/>
- [27]. Cronin EM, Bogun FM, Maury P, Peichl P, Chen M, Namboodiri N, et al. 2019 HRS/EHRA/APHS/LAHS expert consensus statement on catheter ablation of ventricular arrhythmias. *Europace* 2019;21:1143–1144. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31075787/>
- [28]. Kowligi GN, Cha Y-M. Management of ventricular electrical storm: a contemporary appraisal. *Europace* 2020;22:1768–1780. <https://academic.oup.com/europace/article/22/12/1768/5912220>
- [29]. Guerra F, Shkoza M, Scappini L, Flori M, Capucci A. Role of electrical storm as a mortality and morbidity risk factor and its clinical predictors: a meta-analysis. *Europace* 2014;16:347–353. <https://academic.oup.com/europace/article/16/3/347/610413>
- [30]. Noda T, Kurita T, Nitta T, Chiba Y, Furushima H, Matsumoto N, et al. Significant impact of electrical storm on mortality in patients with structural heart disease and an implantable cardiac defibrillator. *Int J Cardiol* 2018;255:85–91. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29425569/>
- [31]. Soar J, Maconochie I, Wyckoff MH, Olasveengen TM, Singletary EM, Greif R, et al. 2019 International consensus on cardiopulmonary resuscitation and emergency cardiovascular care science with treatment recommendations: summary from the basic life support; advanced life support; pediatric life support; neonatal life support; education, implementation, and teams; and first aid task forces. *Circulation* 2019;140:e826–e880. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIR.0000000000000734>
- [32]. Eifling M, Razavi M, Massumi A. The evaluation and management of electrical storm. *Tex Heart Inst J* 2011;38:111–121. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3066819/>
- [33]. Chatzidou S, Kontogiannis C, Tsilimigras DI, Georgiopoulos G, Kosmopoulos M, Papadopoulou E, et al. Propranolol versus metoprolol for treatment of electrical storm in patients with implantable cardioverter-defibrillator. *J Am Coll Cardiol* 2018;71:1897–1906. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29699616/>
- [34]. Connolly SJ, Dorian P, Roberts RS, Gent M, Bailin S, Fain ES, et al. Comparison of beta-blockers, amiodarone plus beta-blockers, or sotalol for prevention of shocks from implantable cardioverter defibrillators: the OPTIC Study: a randomized trial. *JAMA* 2006;295:165–171. <https://jamanetwork.com/journals/jama/fullarticle/202178>
- [35]. Shiga T, Ikeda T, Shimizu W, Kinugawa K, Sakamoto A, Nagai R, et al. Efficacy and safety of landiolol in patients with ventricular tachyarrhythmias with or without renal impairment – subanalysis of the J-Land II study. *Circ Rep* 2020;2:440–445. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7819666/>
- [36]. Kanamori K, Aoyagi T, Mikamo T, Tsutsui K, Kunishima T, Inaba H, et al. Successful treatment of refractory electrical storm with landiolol after more than 100 electrical defibrillations. *Int Heart J* 2015;56:555–557. https://www.researchgate.net/publication/281622834_Successful_Treatment_of_Refractory_Electrical_Storm_With_Landiolo After More Than 100 Electrical Defibrillations
- [37]. Gorgels AP, van den Dool A, Hofs A, Mulleneers R, Smeets JL, Vos MA, et al. Comparison of procainamide and lidocaine in terminating sustained monomorphic ventricular tachycardia. *Am J Cardiol* 1996;78:43–46. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8712116/>
- [38]. Martí-Carvajal AJ, Simancas-Racines D, Anand V, Bangdiwala S. Prophylactic lidocaine for myocardial infarction. *Cochrane Database Syst Rev* 2015;2015:CD008553. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26295202/>

- [39]. Viskin S, Chorin E, Viskin D, Hochstadt A, Halkin A, Tovia-Brodie O, et al. Quinidine-responsive polymorphic ventricular tachycardia in patients with coronary heart disease. *Circulation* 2019;139:2304–2314. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCULATIONAHA.118.038036>
- [40]. Viskin S, Hochstadt A, Chorin E, Viskin D, Havakuk O, Khoury S, et al. Quinidine-responsive out-of-hospital polymorphic ventricular tachycardia in patients with coronary heart disease. *Europace* 2020;22:265–273. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31713589/>
- [41]. Martins RP, Urien J-M, Barbarot N, Rieul G, Sellal J-M, Borella L, et al. Effectiveness of deep sedation for patients with intractable electrical storm refractory to antiarrhythmic drugs. *Circulation* 2020;142:1599–1601. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33074763/>
- [42]. Fudim M, Boortz-Marx R, Ganesh A, Waldron NH, Qadri YJ, Patel CB, et al. Stellate ganglion blockade for the treatment of refractory ventricular arrhythmias: a systematic review and meta-analysis. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2017;28:1460–1467. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32439042/>
- [43]. Do DH, Bradfield J, Ajijola OA, Vaseghi M, Le J, Rahman S, et al. Thoracic epidural anesthesia can be effective for the short-term management of ventricular tachycardia storm. *J Am Heart Assoc* 2017;6:e007080. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29079570/>
- [44]. Vaseghi M, Barwad P, Malavassi Corrales FJ, Tandri H, Mathuria N, Shah R, et al. Cardiac sympathetic denervation for refractory ventricular arrhythmias. *J Am Coll Cardiol* 2017;69:3070–3080. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28641796/>
- [45]. Gatzoulis KA, Andrikopoulos GK, Apostolopoulos T, Sotiropoulos E, Zervopoulos G, Antoniou J, et al. Electrical storm is an independent predictor of adverse long-term outcome in the era of implantable defibrillator therapy. *Europace* 2005;7: 184–192. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15763536/>
- [46]. Carbucchio C, Santamaria M, Trevisi N, Maccabelli G, Giraldi F, Fassini G, et al. Catheter ablation for the treatment of electrical storm in patients with implantable cardioverter-defibrillators: short- and long-term outcomes in a prospective single-center study. *Circulation* 2008;117:462–469. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18172038/>
- [47]. Vergara P, Tung R, Vaseghi M, Brombin C, Frankel DS, Di Biase L, et al. Successful ventricular tachycardia ablation in patients with electrical storm reduces recurrences and improves survival. *Heart Rhythm* 2018;15:48–55. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28843418/>
- [48]. Komatsu Y, Hocini M, Nogami A, Maury P, Peichl P, Iwasaki Y, et al. Catheter ablation of refractory ventricular fibrillation storm after myocardial infarction: a multi-center study. *Circulation* 2019;139:2315–2325. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30929474/>
- [49]. Knecht S, Sacher F, Wright M, Hocini M, Nogami A, Arentz T, et al. Long-term follow-up of idiopathic ventricular fibrillation ablation: a multicenter study. *J Am Coll Cardiol* 2009;54:522–528. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19643313/>
- [50]. Peichl P, Cihák R, Kozeluhová M, Wichterle D, Vancura V, Kautzner J. Catheter ablation of arrhythmic storm triggered by monomorphic ectopic beats in patients with coronary artery disease. *J Interv Card Electrophysiol* 2010;27:51–59. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19937101/>
- [51]. Le Pennec-Prigent S, Flecher E, Auffret V, Leurent G, Daubert J-C, Leclercq C, et al. Effectiveness of extracorporeal life support for patients with cardiogenic shock due to intractable arrhythmic storm. *Crit Care Med* 2017;45:e281–e289. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27755013/>
- [52]. Mariani S, Napp LC, Lo Coco V, Delnoij TSR, Luermans JGLM, Ter Bekke RMA, et al. Mechanical circulatory support for life-threatening arrhythmia: a systematic review. *Int J Cardiol* 2020;308:42–49. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32229050/>
- [53]. Muser D, Liang JJ, Castro SA, Hayashi T, Enriquez A, Troutman GS, et al. Outcomes with prophylactic use of percutaneous left ventricular assist devices in high-risk patients undergoing catheter ablation of scar-related ventricular tachycardia: a propensity-score matched analysis. *Heart Rhythm* 2018;15:1500–1506. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29753944/>

- [54]. Mathuria N, Wu G, Rojas-Delgado F, Shuraih M, Razavi M, Civitello A, et al. Outcomes of pre-emptive and rescue use of percutaneous left ventricular assist device in patients with structural heart disease undergoing catheter ablation of ventricular tachycardia. *J Interv Card Electrophysiol* 2017;48:27–34. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27497847/>
- [55]. Patel KK, Spertus JA, Khariton Y, Tang Y, Curtis LH, Chan PS, et al. Association between prompt defibrillation and epinephrine treatment with long-term survival after in-hospital cardiac arrest. *Circulation* 2018;137:2041–2051. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29279412/>
- [56]. Vaseghi M, Gima J, Kanaan C, Ajjola OA, Marmureanu A, Mahajan A, et al. Cardiac sympathetic denervation in patients with refractory ventricular arrhythmias or electrical storm: Intermediate and long-term follow-up. *Heart Rhythm* 2014;11: 360–366. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24291775/>
- [57]. Ponikowski P, Voors AA, Anker SD, Bueno H, Cleland JGF, Coats AJS, et al. 2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: the task force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC) Developed with the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC. *Eur Heart J* 2016;37:2129–2200. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27206819/>
- [58]. McDonagh TA, Metra M, Adamo M, Gardner RS, Baumhach A, Böhm M, et al. 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. *Eur Heart J* 2021;42:3599–3726. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34447992/>
- [59]. AlJaroudi WA, Refaat MM, Habib RH, Al-Shaar L, Singh M, Gutmann R, et al. Effect of angiotensin-converting enzyme inhibitors and receptor blockers on appropriate implantable cardiac defibrillator shock in patients with severe systolic heart failure (from the GRADE Multicenter Study). *Am J Cardiol* 2015;115:924–931. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25682436/>
- [60]. Pitt B, Remme W, Zannad F, Neaton J, Martinez F, Roniker B, et al. Eplerenone, a selective aldosterone blocker, in patients with left ventricular dysfunction after myocardial infarction. *N Engl J Med* 2003;348:1309–1321. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12668699/>
- [61]. McMurray JJV, Packer M, Desai AS, Gong J, Lefkowitz MP, Rizkala AR, et al. Angiotensin-neprilysin inhibition versus enalapril in heart failure. *N Engl J Med* 2014;371:993–1004. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25176015/>
- [62]. Packer M, Anker SD, Butler J, Filippatos G, Pocock SJ, Carson P, et al. Cardiovascular and renal outcomes with empagliflozin in heart failure. *N Engl J Med* 2020;383:1413–1424. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32865377/>
- [63]. Desai AS, McMurray JJV, Packer M, Swedberg K, Rouleau JL, Chen F, et al. Effect of the angiotensin-receptor-neprilysin inhibitor LCZ696 compared with enalapril on mode of death in heart failure patients. *Eur Heart J* 2015;36:1990–1997. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26022006/>
- [64]. Hindricks G, Potpara T, Dagres N, Arbelo E, Bax JJ, Blomström-Lundqvist C, et al. 2020 ESC Guidelines for the diagnosis and management of atrial fibrillation developed in collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS): The task force for the diagnosis and management of atrial fibrillation of the European Society of Cardiology (ESC) Developed with the special contribution of the European Heart Rhythm Association (EHRA) of the ESC. *Eur Heart J* 2021; 42:373–498. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32860505/>
- [65]. Connolly SJ, Gent M, Roberts RS, Dorian P, Roy D, Sheldon RS, et al. Canadian implantable defibrillator study (CIDS): a randomized trial of the implantable cardioverter defibrillator against amiodarone. *Circulation* 2000;101:1297–1302. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10725290/>
- [66]. Antiarrhythmics versus Implantable Defibrillators (AVID) Investigators. A comparison of antiarrhythmic-drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from near-fatal ventricular arrhythmias. *N Engl J Med* 1997;337:1576–1583. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/7863991/>
- [67]. Kuck KH, Cappato R, Siebels J, Ruppel R. Randomized comparison of antiarrhythmic drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from cardiac arrest: the Cardiac Arrest Study Hamburg

- (CASH). Circulation 2000;102:748–754. https://www.researchgate.net/publication/12377514_Randomized_Comparison_of_Antiarrhythmic_Drug_Therapy_With_Implantable_Defibrillators_in_Patients_Resuscitated_From_Cardiac_Arrest_The_Cardiac_Arrest_Study_Hamburg_CASH
- [68]. Connolly SJ, Hallstrom AP, Cappato R, Schron EB, Kuck KH, Zipes DP, et al. Meta-analysis of the implantable cardioverter defibrillator secondary prevention trials. AVID, CASH and CIDS studies. Antiarrhythmics vs Implantable Defibrillator study. Cardiac Arrest Study Hamburg. Canadian Implantable Defibrillator Study. Eur Heart J 2000;21:2071–2078. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11102258/>
- [69]. Moss AJ, Hall WJ, Cannom DS, Daubert JP, Higgins SL, Klein H, et al. Improved survival with an implanted defibrillator in patients with coronary disease at high risk for ventricular arrhythmia. N Engl J Med 1996;335:1933–1940. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8960472/>
- [70]. Moss AJ, Zareba W, Hall WJ, Klein H, Wilber DJ, Cannom DS, et al. Prophylactic implantation of a defibrillator in patients with myocardial infarction and reduced ejection fraction. N Engl J Med 2002;346:877–883. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11907286/>
- [71]. Buxton AE, Lee KL, Fisher JD, Josephson ME, Prystowsky EN, Hafley G. A randomized study of the prevention of sudden death in patients with coronary artery disease. Multicenter Unsustained Tachycardia Trial Investigators. N Engl J Med 1999; 341:1882–1890. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10601507/>
- [72]. Bardy GH, Lee KL, Mark DB, Poole JE, Packer DL, Boineau R, et al. Amiodarone or an implantable cardioverter-defibrillator for congestive heart failure. N Engl J Med 2005;352:225–237. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15659722/>
- [73]. Zabel M, Willems R, Lubinski A, Bauer A, Brugada J, Conen D, et al. Clinical effectiveness of primary prevention implantable cardioverter-defibrillators: results of the EU-CERT-ICD controlled multicentre cohort study. Eur Heart J 2020;41: 3437–3447. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32372094/>
- [74]. Schrage B, Uijl A, Benson L, Westermann D, Ståhlberg M, Stolfo D, et al. Association between use of primary-prevention implantable cardioverter defibrillators and mortality in patients with heart failure: a prospective propensity score-matched analysis from the Swedish Heart Failure Registry. Circulation 2019; 140:1530–1539. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCULATIONAHA.119.043012>
- [75]. Køber L, Thune JJ, Nielsen JC, Haarbo J, Videbæk L, Korup E, et al. Defibrillator implantation in patients with nonischemic systolic heart failure. N Engl J Med 2016; 375:1221–1230. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27571011/>
- [76]. Jukema JW, Timal RJ, Rotmans JI, Hensen LCR, Buiten MS, de Bie MK, et al. Prophylactic use of implantable cardioverter-defibrillators in the prevention of sudden cardiac death in dialysis patients. Circulation 2019;139:2628–2638. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30882234/>
- [77]. Sticherling C, Arendacka B, Svendsen JH, Wijers S, Friede T, Stockinger J, et al. Sex differences in outcomes of primary prevention implantable cardioverterdefibrillator therapy: combined registry data from eleven European countries. Europace 2018;20:963–970. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5982785/>
- [78]. Junttila MJ, Pelli A, Kenttä TV, Friede T, Willems R, Bergau L, et al. Appropriate shocks and mortality in patients with versus without diabetes with prophylactic implantable cardioverter defibrillators. Diabetes Care 2020;43:196–200. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31645407/>
- [79]. Koller MT, Schaer B, Wolbers M, Sticherling C, Bucher HC, Osswald S. Death without prior appropriate implantable cardioverter-defibrillator therapy: a competing risk study. Circulation 2008;117:1918–1926. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18391108/>
- [80]. Cleland JGF, Halliday BP, Prasad SK. Selecting patients with nonischemic dilated cardiomyopathy for ICDs: myocardial function, fibrosis, and what’s attached? J Am Coll Cardiol 2017;70:1228–1231. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28859785/>

- [81]. Younis A, Goldberger JJ, Kutiyafa V, Zareba W, Polonsky B, Klein H, et al. Predicted benefit of an implantable cardioverter-defibrillator: the MADIT-ICD benefit score. *Eur Heart J* 2021;42:1676–1684. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33417692/>
- [82]. Knops RE, Olde Nordkamp LRA, Delnoy P-PHM, Boersma LVA, Kuschyk J, El-Chami MF, et al. Subcutaneous or transvenous defibrillator therapy. *N Engl J Med* 2020;383:526–536. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32757521/>
- [83]. Cleland JGF, Daubert J-C, Erdmann E, Freemantle N, Gras D, Kappenberger L, et al. The effect of cardiac resynchronization on morbidity and mortality in heart failure. *N Engl J Med* 2005;352:1539–1549. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15753115/>
- [84]. Bristow MR, Saxon LA, Boehmer J, Krueger S, Kass DA, De Marco T, et al. Cardiac-resynchronization therapy with or without an implantable defibrillator in advanced chronic heart failure. *N Engl J Med* 2004;350:2140–2150. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15152059/>
- [85]. Moss AJ, Hall WJ, Cannom DS, Klein H, Brown MW, Daubert JP, et al. Cardiac-resynchronization therapy for the prevention of heart-failure events. *N Engl J Med* 2009;361:1329–1338. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19723701/>
- [86]. Masri A, Altibi AM, Erqou S, Zmaili MA, Saleh A, Al-Adham R, et al. Wearable cardioverter-defibrillator therapy for the prevention of sudden cardiac death: a systematic review and meta-analysis. *JACC Clin Electrophysiol* 2019;5:152–161. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30784684/>
- [87]. Garcia R, Combes N, Defaye P, Narayanan K, Guedon-Moreau L, Boveda S, et al. Wearable cardioverter-defibrillator in patients with a transient risk of sudden cardiac death: the WEARIT-France cohort study. *Europace* 2021;23:73–81. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33257972/>
- [88]. Olgin JE, Pletcher MJ, Vittinghoff E, Wranicz J, Malik R, Morin DP, et al. Wearable cardioverter-defibrillator after myocardial infarction. *N Engl J Med* 2018;379: 1205–1215. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30280654/>
- [89]. Scott PA, Silberbauer J, McDonagh TA, Murgatroyd FD. Impact of prolonged im plantable cardioverter-defibrillator arrhythmia detection times on outcomes: a meta-analysis. *Heart Rhythm* 2014;11:828–835. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24530622/>
- [90]. Tan VH, Wilton SB, Kuriachan V, Sumner GL, Exner DV. Impact of programming strategies aimed at reducing nonessential implantable cardioverter defibrillator therapies on mortality: a systematic review and meta-analysis. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2014;7:164–170. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24446023/>
- [91]. Saeed M, Hanna I, Robotis D, Styperek R, Polosajian L, Khan A, et al. Programming implantable cardioverter-defibrillators in patients with primary prevention indication to prolong time to first shock: results from the PROVIDE study. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2014;25:52–59. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24112717/>
- [92]. Wilkoff BL, Fauchier L, Stiles MK, Morillo CA, Al-Khatib SM, Almendral J, et al. 2015 HRS/EHRA/APHRS/SOLAECE expert consensus statement on optimal implanta ble cardioverter-defibrillator programming and testing. *Europace* 2016;18: 159–183. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26585598/>
- [93]. Stiles MK, Fauchier L, Morillo CA, Wilkoff BL, ESC Scientific Document Group. 2019 HRS/EHRA/APHRS/LAHRs focused update to 2015 expert consensus statement on optimal implantable cardioverter-defibrillator programming and testing. *Europace* 2019;21:1442–1443. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31090914/>
- [94]. Barsheshet A, Moss AJ, McNitt S, Jons C, Glikson M, Klein HU, et al. Long-term implications of cumulative right ventricular pacing among patients with an implantable cardioverter-defibrillator. *Heart Rhythm* 2011;8:212–218. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21044897/>
- [95]. Wilkoff BL, Cook JR, Epstein AE, Greene HL, Hallstrom AP, Hsia H, et al. Dual-chamber pacing or ventricular backup pacing in patients with an implantable defibrillator: the Dual Chamber and VVI Implantable Defibrillator (DAVID) Trial. *JAMA* 2002;288:3115–3123. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12495391/>

- [96]. Olshansky B, Day JD, Moore S, Gering L, Rosenbaum M, McGuire M, et al. Is dualchamber programming inferior to single-chamber programming in an implantable cardioverter-defibrillator? Results of the INTRINSIC RV (Inhibition of Unnecessary RV Pacing With AVSH in ICDs) study. *Circulation* 2007;115:9–16. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17179021/>
- [97]. Hindricks G, Kühl M, Dagres N. The implantable cardioverter defibrillator, conclusions on sudden cardiac death, and future perspective. *ESC CardioMed*. 3rd ed. Oxford University Press; 2022, p2370–2376. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9028370/>
- [98]. Gasparini M, Proclemer A, Klersy C, Kloppe A, Ferrer JBM, Hersi A, et al. Effect of long-detection interval vs standard-detection interval for implantable cardioverter-defibrillators on antitachycardia pacing and shock delivery: the ADVANCE III randomized clinical trial. *JAMA* 2013;309:1903–1911. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23652522/>
- [99]. Moss AJ, Schuger C, Beck CA, Brown MW, Cannom DS, Daubert JP, et al. Reduction in inappropriate therapy and mortality through ICD programming. *N Engl J Med* 2012;367:2275–2283. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23131066/>
- [100]. Wilkoff BL, Ousdigian KT, Sterns LD, Wang ZJ, Wilson RD, Morgan JM, et al. A comparison of empiric to physician-tailored programming of implantable cardioverter-defibrillators: results from the prospective randomized multicenter EMPIRIC trial. *J Am Coll Cardiol* 2006;48:330–339. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16843184/>
- [101]. Wilkoff BL, Williamson BD, Stern RS, Moore SL, Lu F, Lee SW, et al. Strategic programming of detection and therapy parameters in implantable cardioverter defibrillators reduces shocks in primary prevention patients: results from the PREPARE (Primary Prevention Parameters Evaluation) study. *J Am Coll Cardiol* 2008;52:541–550. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18687248/>
- [102]. Gilliam FR, Hayes DL, Boehmer JP, Day J, Heidenreich PA, Seth M, et al. Real world evaluation of dual-zone ICD and CRT-D programming compared to single-zone programming: the ALTITUDE REDUCES study. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2011; 22:1023–1029. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21627705/>
- [103]. Hernandez-Ojeda J, Arbelo E, Borrás R, Berne P, Tolosana JM, Gomez-Juanatey A, et al. Patients with Brugada syndrome and implanted cardioverter-defibrillators: long-term follow-up. *J Am Coll Cardiol* 2017;70:1991–2002. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29025556/>
- [104]. Gold MR, Weiss R, Theuns DAMJ, Smith W, Leon A, Knight BP, et al. Use of a discrimination algorithm to reduce inappropriate shocks with a subcutaneous implan table cardioverter-defibrillator. *Heart Rhythm* 2014;11:1352–1358. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24732366/>
- [105]. Mesquita J, Cavaco D, Ferreira A, Lopes N, Santos PG, Carvalho MS, et al. Effectiveness of subcutaneous implantable cardioverter-defibrillators and determinants of inappropriate shock delivery. *Int J Cardiol* 2017;232:176–180. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28082086/>
- [106]. Gold MR, Lambiase PD, El-Chami MF, Knops RE, Aasbo JD, Bongiorni MG, et al. Primary results from the understanding outcomes with the S-ICD in primary prevention patients with low ejection fraction (UNTOUCHED) trial. *Circulation* 2021; 143:7–17. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33073614/>
- [107]. Wathen MS, DeGroot PJ, Sweeney MO, Stark AJ, Otterness MF, Adkisson WO, et al. Prospective randomized multicenter trial of empirical antitachycardia pacing versus shocks for spontaneous rapid ventricular tachycardia in patients with im plantable cardioverter-defibrillators: Pacing Fast Ventricular Tachycardia Reduces Shock Therapies (PainFREE Rx II) trial results. *Circulation* 2004;110:2591–2596. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15492306/>
- [108]. Gulizia MM, Piraino L, Scherillo M, Puntrello C, Vasco C, Scianaro MC, et al. A randomized study to compare ramp versus burst antitachycardia pacing therapies to treat fast ventricular tachyarrhythmias in patients with implantable cardioverter defibrillators: the PITAGORA ICD trial. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2009;2:146–153. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19808459/>

- [109]. Saxon LA, Hayes DL, Gilliam FR, Heidenreich PA, Day J, Seth M, et al. Long-term outcome after ICD and CRT implantation and influence of remote device follow up: the ALTITUDE survival study. *Circulation* 2010;122:2359–2367. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21098452/>
- [110]. Varma N, Piccini JP, Snell J, Fischer A, Dalal N, Mittal S. The relationship between level of adherence to automatic wireless remote monitoring and survival in pace maker and defibrillator patients. *J Am Coll Cardiol* 2015;65:2601–2610. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25983008/>
- [111]. Guédon-Moreau L, Kouakam C, Klug D, Marquié C, Brigadeau F, Boulé S, et al. Decreased delivery of inappropriate shocks achieved by remote monitoring of ICD: a substudy of the ECOST trial. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2014;25:763–770. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24602062/>
- [112]. Varma N, Michalski J, Epstein AE, Schweikert R. Automatic remote monitoring of implantable cardioverter-defibrillator lead and generator performance: the Lumos-T Safely RedUceS RouTine Office Device Follow-Up (TRUST) trial. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2010;3:428–436. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20716717/>
- [113]. Ploux S, Swerdlow CD, Strik M, Welte N, Klotz N, Ritter P, et al. Towards eradication of inappropriate therapies for ICD lead failure by combining comprehensive remote monitoring and lead noise alerts. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2018;29: 1125–1134. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29858871/>
- [114]. Ellenbogen KA, Gunderson BD, Stromberg KD, Swerdlow CD. Performance of Lead Integrity Alert to assist in the clinical diagnosis of implantable cardioverter defibrillator lead failures: analysis of different implantable cardioverter defibrillator leads. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2013;6:1169–1177. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/circep.113.000744>
- [115]. Swerdlow CD, Gunderson BD, Ousdigian KT, Abeyratne A, Sachanandani H, Ellenbogen KA. Downloadable software algorithm reduces inappropriate shocks caused by implantable cardioverter-defibrillator lead fractures: a prospective study. *Circulation* 2010;122:1449–1455. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCULATIONAHA.110.962407>
- [116]. Ruwald MH, Abu-Zeitone A, Jons C, Ruwald A-C, McNitt S, Kutiyifa V, et al. Impact of carvedilol and metoprolol on inappropriate implantable cardioverter defibrillator therapy: the MADIT-CRT trial (Multicenter Automatic Defibrillator Implantation With Cardiac Resynchronization Therapy). *J Am Coll Cardiol* 2013; 62:1343–1350. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0735109713022614>
- [117]. Miyazaki S, Taniguchi H, Kusa S, Komatsu Y, Ichihara N, Takagi T, et al. Catheter ablation of atrial tachyarrhythmias causing inappropriate implantable cardioverter-defibrillator shocks. *Europace* 2015;17:289–294. <https://academic.oup.com/europace/article/17/2/289/568963>
- [118]. Mainigi SK, Almuti K, Figueredo VM, Guttenplan NA, Aouthmany A, Smukler J, et al. Usefulness of radiofrequency ablation of supraventricular tachycardia to decrease inappropriate shocks from implantable cardioverter-defibrillators. *Am J Cardiol* 2012;109:231–237. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22000775/>
- [119]. Kosiuk J, Nedios S, Darma A, Rolf S, Richter S, Arya A, et al. Impact of single atrial fibrillation catheter ablation on implantable cardioverter defibrillator therapies in patients with ischaemic and non-ischaemic cardiomyopathies. *Europace* 2014;16: 1322–1326. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24532559/>
- [120]. Kirchhof P, Camm AJ, Goette A, Brandes A, Eckardt L, Elvan A, et al. Early rhythmcontrol therapy in patients with atrial fibrillation. *N Engl J Med* 2020;383: 1305–1316. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32865375/>
- [121]. Gasparini M, Kloppe A, Lunati M, Anselme F, Landolina M, Martinez-Ferrer JB, et al. Atrioventricular junction ablation in patients with atrial fibrillation treated with cardiac resynchronization therapy: positive impact on ventricular arrhythmias, implantable cardioverter-defibrillator therapies and hospitalizations: atrioventricular junction ablation in CRT patients with AF. *Eur J Heart Fail* 2018;20:1472–1481. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29251799/>
- [122]. Gasparini M, Galimberti P. Rate control: ablation and device therapy (ablate and pace). *ESC CardioMed*. 3rd ed. Oxford University Press; 2022, p2159–2162. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16904542/>

[123]. Kitamura T, Fukamizu S, Kawamura I, Hojo R, Aoyama Y, Komiyama K, et al. Long-term efficacy of catheter ablation for paroxysmal atrial fibrillation in patients with Brugada syndrome and an implantable cardioverter-defibrillator to prevent inappropriate shock therapy. *Heart Rhythm* 2016;13:1455–1459. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26961302/>

[124]. Magyar-Russell G, Thombs BD, Cai JX, Baveja T, Kuhl EA, Singh PP, et al. The prevalence of anxiety and depression in adults with implantable cardioverter defibrillators: a systematic review. *J Psychosom Res* 2011;71:223–231. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21911099/>

[125]. Tzeis S, Kolb C, Baumert J, Reents T, Zrenner B, Deisenhofer I, et al. Effect of depression on mortality in implantable cardioverter defibrillator recipients—findings from the prospective LICAD study. *Pacing Clin Electrophysiol* 2011;34:991–997. https://www.researchgate.net/publication/50865401_Effect_of_Depression_on_Mortality_in_Implantable_Cardioverter_Defibrillator_Recipients-Findings_from_the_Pro prospective_LICAD_Study

[126]. Andersen CM, Theuns DAMJ, Johansen JB, Pedersen SS. Anxiety, depression, ventricular arrhythmias and mortality in patients with an implantable cardioverter de fibrillator: 7 years' follow-up of the MIDAS cohort. *Gen Hosp Psychiatry* 2020;66: 154–160. https://www.researchgate.net/publication/343285260_Anxiety_depression_ventricular_arrhythmias_and_mortality_in_patients_with_an_implantable_cardioverter_defibrillator_7_years'_follow-up_of_the_MIDAS_cohort

[127]. Berg SK, Thygesen LC, Svendsen JH, Christensen AV, Zwisler A-D. Anxiety predicts mortality in ICD patients: results from the cross-sectional national CopenHeartICD survey with register follow-up. *Pacing Clin Electrophysiol* 2014; 37:1641–1650. https://www.researchgate.net/publication/265473328_Anxiety_Predicts_Mortality_in_ICD_Patients_Results_from_the_Cross-Sectional_National_CopenHeart_ICD_Survey_with_Register_Follow-Up

[128]. Thylén I, Moser DK, Strömberg A, Dekker RA, Chung ML. Concerns about implantable cardioverter-defibrillator shocks mediate the relationship between actual shocks and psychological distress. *Europace* 2016;18:828–835. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26324839/>

[129]. Pedersen SS, van Domburg RT, Theuns DAMJ, Jordaens L, Erdman RAM. Concerns about the implantable cardioverter defibrillator: a determinant of anxiety and depressive symptoms independent of experienced shocks. *Am Heart J* 2005;149: 664–669. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15990750/>

[130]. Frizelle DJ, Lewin B, Kaye G, Moniz-Cook ED. Development of a measure of the concerns held by people with implanted cardioverter defibrillators: the ICDC. *Br J Health Psychol* 2006;11:293–301. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16643700/>

[131]. Zigmond AS, Snaith RP. The hospital anxiety and depression scale. *Acta Psychiatr Scand* 1983;67:361–370. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/6880820/>

[132]. Frydensberg VS, Johansen JB, Möller S, Riahi S, Wehberg S, Haarbo J, et al. Anxiety and depression symptoms in Danish patients with an implantable cardioverter-defibrillator: prevalence and association with indication and sex up to 2 years of follow-up (data from the national DEFIB-WOMEN study). *Europace* 2020;22: 1830–1840. https://www.researchgate.net/publication/346504318_Anxiety_and_depression_symptoms_in_Danish_patients_with_an_implantable_cardioverter-defibrillator_prevalence_and_association_with_indication_and_sex_up_to_2_years_of_follow-up_data_from_the_national_D

[133]. Hoogwegt MT, Kupper N, Theuns DAMJ, Zijlstra WP, Jordaens L, Pedersen SS. Undertreatment of anxiety and depression in patients with an implantable cardioverter-defibrillator: impact on health status. *Health Psychol* 2012;31: 745–753. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22545981/>

[134]. Lane DA, Aguinaga L, Blomström-Lundqvist C, Boriani G, Dan G-A, Hills MT, et al. Cardiac tachyarrhythmias and patient values and preferences for their management: the European Heart Rhythm Association (EHRA) consensus document endorsed by the Heart Rhythm Society (HRS), Asia Pacific Heart

Rhythm Society (APHRS), and Sociedad Latinoamericana de Estimulación Cardíaca y Electrofisiología (SOLEACE). *Europace* 2015;17:1747–1769. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26108807/>

[135]. Dunbar SB, Dougherty CM, Sears SF, Carroll DL, Goldstein NE, Mark DB, et al. Educational and psychological interventions to improve outcomes for recipients of implantable cardioverter defibrillators and their families: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2012;126:2146–2172. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/cir.0b013e31825d59fd>

[136]. Sears SF, Sowell LDV, Kuhl EA, Kovacs AH, Serber ER, Handberg E, et al. The ICD shock and stress management program: a randomized trial of psychosocial treatment to optimize quality of life in ICD patients. *Pacing Clin Electrophysiol* 2007; 30:858–864. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17584267/>

[137]. Berg SK, Rasmussen TB, Herning M, Svendsen JH, Christensen AV, Thygesen LC. Cognitive behavioural therapy significantly reduces anxiety in patients with implanted cardioverter defibrillator compared with usual care: findings from the Screen-ICD randomised controlled trial. *Eur J Prev Cardiol* 2020;27:258–268.

https://www.researchgate.net/publication/336220520_Cognitive_behavioural_therapy_significantly_reduces_anxiety_in_patients_with_implanted_cardioverter_defibrillator_compared_with_usual_care_Findings_from_the_Screen-ICD_randomised_controlled_trial

[138]. Schulz SM, Ritter O, Zniva R, Nordbeck P, Wacker C, Jack M, et al. Efficacy of a web-based intervention for improving psychosocial well-being in patients with implantable cardioverter-defibrillators: the randomized controlled ICD-FORUM trial. *Eur Heart J* 2020;41:1203–1211. https://www.researchgate.net/publication/332290236_Efficacy_of_a_web-based_intervention_for_improving_psychosocial_well-being_in_patients_with_implantable_cardioverter-defibrillators_the_randomized_controlled_ICD-FORUM_trial

[139]. van den Broek KC, Tekle FB, Habibović M, Alings M, van der Voort PH, Denollet J. Emotional distress, positive affect, and mortality in patients with an implantable cardioverter defibrillator. *Int J Cardiol* 2013;165:327–332. <https://www.clinicalkey.com/#!/content/journal/1-s2.0-S0167527311009120#refInSitubb0190>

[140]. Hauptman PJ, Chibnall JT, Guild C, Ambrecht ES. Patient perceptions, physician communication, and the implantable cardioverter-defibrillator. *JAMA Intern Med* 2013;173:571–577. <https://jamanetwork.com/journals/jamainternalmedicine/fullarticle/1653995>

[141]. Cikes M, Jakus N, Claggett B, Brugts JJ, Timmermans P, Pouleur A-C, et al. Cardiac implantable electronic devices with a defibrillator component and all-cause mortality in left ventricular assist device carriers: results from the PCHF-VAD registry. *Eur J Heart Fail* 2019;21:1129–1141. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1002/ejhf.1568>

[142]. Galand V, Flécher E, Auffret V, Boulé S, Vincentelli A, Dambrin C, et al. Predictors and clinical impact of late ventricular arrhythmias in patients with continuous-flow left ventricular assist devices. *JACC Clin Electrophysiol* 2018;4:1166–1175. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30236390/>

[143]. Nakahara S, Chien C, Gelow J, Dalouk K, Henrikson CA, Mudd J, et al. Ventricular arrhythmias after left ventricular assist device. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2013;6: 648–654. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCEP.113.000113>

[144]. Clerkin KJ, Topkara VK, Demmer RT, Dizon JM, Yuzefpolskaya M, Fried JA, et al. Implantable cardioverter-defibrillators in patients with a continuous-flow left ventricular assist device: an analysis of the INTERMACS registry. *JACC Heart Fail* 2017; 5:916–926. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29191299/>

[145]. Oz MC, Rose EA, Slater J, Kuiper JJ, Catanese KA, Levin HR. Malignant ventricular arrhythmias are well tolerated in patients receiving long-term left ventricular assist devices. *J Am Coll Cardiol* 1994;24:1688–1691. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/7963116/>

[146]. Potapov EV, Antonides C, Crespo-Leiro MG, Combes A, Färber G, Hannan MM, et al. 2019 EACTS Expert Consensus on long-term mechanical circulatory support. *Eur J Cardiothorac Surg* 56:230–270. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6640909/>

- [147]. Makki N, Mesubi O, Steyers C, Olshansky B, Abraham WT. Meta-analysis of the relation of ventricular arrhythmias to all-cause mortality after implantation of a left ventricular assist device. *Am J Cardiol* 2015;116:1385–1390. https://www.researchgate.net/publication/281713595_Meta-Analysis_of_the_Relation_of_Ventricular_Arrhythmias_to_All-Cause_Mortality_After_Implantation_of_a_Left_Ventricular_Assist_Device
- [148]. Yoruk A, Sherazi S, Massey HT, Kutuyifa V, McNitt S, Hallinan W, et al. Predictors and clinical relevance of ventricular tachyarrhythmias in ambulatory patients with a continuous flow left ventricular assist device. *Heart Rhythm* 2016;13:1052–1056. https://www.researchgate.net/publication/292344079_Predictors_and_Clinical_Relevance_of_Ventricular_Tachyarrhythmias_in_Ambulatory_Continuous_Flow_Left_Ventricular_Assist_Device_Patients
- [149]. Bedi M, Kormos R, Winowich S, McNamara DM, Mathier MA, Murali S. Ventricular arrhythmias during left ventricular assist device support. *Am J Cardiol* 2007;99: 1151–1153. https://www.researchgate.net/publication/6390357_Ventricular_Arrhythmias_During_Left_Ventricular_Assist_Device_Support
- [150]. Brenyo A, Rao M, Koneru S, Hallinan W, Shah S, Massey HT, et al. Risk of mortality for ventricular arrhythmia in ambulatory LVAD patients. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2012;23:515–520. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22081967/>
- [151]. Vakil K, Kazmirczak F, Sathnur N, Adabag S, Cantillon DJ, Kiehl EL, et al. Implantable cardioverter-defibrillator use in patients with left ventricular assist devices: a systematic review and meta-analysis. *JACC Heart Fail* 2016;4:772–779. <https://www.jacc.org/doi/10.1016/j.jchf.2016.05.003>
- [152]. Refaat MM, Tanaka T, Kormos RL, McNamara D, Teuteberg J, Winowich S, et al. Survival benefit of implantable cardioverter-defibrillators in left ventricular assist device-supported heart failure patients. *J Card Fail* 2012;18:140–145. https://www.researchgate.net/publication/235644379_Survival_Benefit_of_Implantable_Cardioverter-Defibrillators_in_Left_Ventricular_Assist-Device_Supported_Heart_Failure_Patients
- [153]. Cantillon DJ, Tarakji KG, Kumbhani DJ, Smedira NG, Starling RC, Wilkoff BL. Improved survival among ventricular assist device recipients with a concomitant implantable cardioverter-defibrillator. *Heart Rhythm* 2010;7:466–471. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20178869/>
- [154]. Joyce E, Starling RC. HFrEF other treatment: ventricular assist devices. *ESC CardioMed*. 3rd ed. Oxford University Press; 2022, p1884–1889. https://www.researchgate.net/publication/345144422_HFrEF_other_treatment_ventricular_assist_devices
- [155]. Younes A, Al-Kindi SG, Alajaji W, Mackall JA, Oliveira GH. Presence of implantable cardioverter-defibrillators and wait-list mortality of patients supported with left ventricular assist devices as bridge to heart transplantation. *Int J Cardiol* 2017;231:211–215. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIR.0000000000000673?page=4643>
- [156]. Agrawal S, Garg L, Nanda S, Sharma A, Bhatia N, Manda Y, et al. The role of implantable cardioverter-defibrillators in patients with continuous flow left ventricular assist devices – a meta-analysis. *Int J Cardiol* 2016;222:379–384. https://www.researchgate.net/publication/305826935_The_role_of_implantable_cardioverter-defibrillators_in_patients_with_continuous_flow_left_ventricular_assist_devices_-_A_meta-analysis
- [157]. Blomström-Lundqvist C, Traykov V, Erba PA, Burri H, Nielsen JC, Bongioni MG, et al. European Heart Rhythm Association (EHRA) international consensus document on how to prevent, diagnose, and treat cardiac implantable electronic device infections-endorsed by the Heart Rhythm Society (HRS), the Asia Pacific Heart Rhythm Society (APHRS), the Latin American Heart Rhythm Society (LAHRS), International Society for Cardiovascular Infectious Diseases (ISCVID) and the European Society of Clinical Microbiology and Infectious Diseases (ESCMID) in collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). *Europace* 2020;22:515–549. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31702000/>

- [158]. Burri H, Starck C, Auricchio A, Biffi M, Burri M, D'Avila A, et al. EHRA expert consensus statement and practical guide on optimal implantation technique for conventional pacemakers and implantable cardioverter-defibrillators: endorsed by the Heart Rhythm Society (HRS), the Asia Pacific Heart Rhythm Society (APHRS), and the Latin-American Heart Rhythm Society (LAHRS). *Europace* 2021;23:983–1008. <https://www.cardioaragon.com/wp-content/uploads/EHRA.pdf>
- [159]. Tarakji KG, Mittal S, Kennergren C, Corey R, Poole JE, Schloss E, et al. Antibacterial envelope to prevent cardiac implantable device infection. *N Engl J Med* 2019;380: 1895–1905. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30883056>
- [160]. Atti V, Turagam MK, Garg J, Koerber S, Angirekula A, Gopinathannair R, et al. Subclavian and axillary vein access versus cephalic vein cutdown for cardiac implantable electronic device implantation: a meta-analysis. *JACC Clin Electrophysiol* 2020;6:661–671. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2405500X20300840>
- [161]. Benz AP, Vamos M, Erath JW, Hohnloser SH. Cephalic vs. subclavian lead implantation in cardiac implantable electronic devices: a systematic review and meta-analysis. *Europace* 2019; 21:121–129. https://www.researchgate.net/publication/320401149_P1668Cephalic_versus_subclavian_lead_implantation_in_cardiac_implantable_electronic_devices_a_systematic_review_and_comprehensive_meta-analysis
- [162]. Chan N-Y, Kwong N-P, Cheong A-P. Venous access and long-term pacemaker lead failure: comparing contrast-guided axillary vein puncture with subclavian puncture and cephalic cutdown. *Europace* 2017; 19:1193–1197. https://www.researchgate.net/publication/309099422_Venous_access_and_long-term_pacemaker_lead_failure_Comparing_contrast-guided_axillary_vein_puncture_with_subclavian_puncture_and_cephalic_cutdown
- [163]. Defaye P, Boveda S, Klug D, Beganton F, Piot O, Narayanan K, et al. Dual- vs. single-chamber defibrillators for primary prevention of sudden cardiac death: long-term follow-up of the Défibrillateur Automatique Implantable-Prévention Primaire registry. *Europace* 2017;19:1478–1484. https://www.researchgate.net/publication/314717041_Dual-vs_single-chamber_defibrillators_for_primary_prevention_of_sudden_cardiac_death_long-term_follow-up_of_the_Defibrillateur_Automatique_Implantable-Prevention_Primaire_registry
- [164]. Dewland TA, Pellegrini CN, Wang Y, Marcus GM, Keung E, Varosy PD. Dual-chamber implantable cardioverter-defibrillator selection is associated with increased complication rates and mortality among patients enrolled in the NCDR implantable cardioverter-defibrillator registry. *J Am Coll Cardiol* 2011;58:1007–1013. https://www.researchgate.net/publication/51596071_Dual-Chamber_Implantable_Cardioverter-Defibrillator_Selection_Is_Associated_With_Increased_Complication_Rates_and_Mortality_Among_Patients_Enrolled_in_the_NCDR_Implantable_Cardioverter-Defibrillator_R
- [165]. Friedman PA, Bradley D, Koestler C, Slusser J, Hodge D, Bailey K, et al. A prospective randomized trial of single- or dual-chamber implantable cardioverter defibrillators to minimize inappropriate shock risk in primary sudden cardiac death prevention. *Europace* 2014;16:1460–1468. <https://academic.oup.com/europace/article/16/10/1460/2426006>
- [166]. Chen B-W, Liu Q, Wang X, Dang A-M. Are dual-chamber implantable cardioverter-defibrillators really better than single-chamber ones? A systematic review and meta-analysis. *J Interv Card Electrophysiol* 2014;39:273–280. https://www.researchgate.net/publication/260212295_Are_dual-chamber_implantable_cardioverter-defibrillators_really_better_than_single-chamber_ones_A_systematic_review_and_meta-analysis
- [167]. Epstein LM, Love CJ, Wilkoff BL, Chung MK, Hackler JW, Bongiorni MG, et al. Superior vena cava defibrillator coils make transvenous lead extraction more challenging and riskier. *J Am Coll Cardiol* 2013;61:987–989. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23449433>

- [168]. Larsen JM, Hjortshøj SP, Nielsen JC, Johansen JB, Petersen HH, Haarbo J, et al. Single-coil and dual-coil defibrillator leads and association with clinical outcomes in a complete Danish nationwide ICD cohort. *Heart Rhythm* 2016;13:706–712. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26593333>
- [169]. Kumar KR, Mandleywala SN, Madias C, Weinstock J, Rowin EJ, Maron BJ, et al. Single coil implantable cardioverter defibrillator leads in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2020;125:1896–1900. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/JAHA.115.002488>
- [170]. Friedman PA, Rasmussen MJ, Grice S, Trusty J, Glikson M, Stanton MS. Defibrillation thresholds are increased by right-sided implantation of totally transvenous implantable cardioverter defibrillators. *Pacing Clin Electrophysiol* 1999;22:1186–1192. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10461295>
- [171]. Stoevelaar R, Brinkman-Stoppelenburg A, Bhagwandien RE, van Bruchem-Visser RL, Theuns DA, van der Heide A, et al. The incidence and impact of implantable cardioverter defibrillator shocks in the last phase of life: an integrated review. *Eur J Cardiovasc Nurs* 2018;17:477–485. <https://www.researchgate.net/publication/342228604> Implantable cardioverter defibrillators at the end of life future perspectives on clinical practice
- [172]. Kapa S, Mueller PS, Hayes DL, Asirvatham SJ. Perspectives on withdrawing pacemaker and implantable cardioverter-defibrillator therapies at end of life: results of a survey of medical and legal professionals and patients. *Mayo Clin Proc* 2010; 85:981–990. <https://www.researchgate.net/publication/46281361> Perspectives on Withdrawing Pacemaker and Implantable Cardioverter-Defibrillator Therapies at End of Life Results of a Survey of Medical and Legal Professionals and Patients
- [173]. Padeletti L, Arnar DO, Boncinelli L, Brachman J, Camm JA, Daubert JC, et al. EHRA Expert Consensus Statement on the management of cardiovascular implantable electronic devices in patients nearing end of life or requesting withdrawal of therapy. *Europace* 2010;12:1480–1489. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20675674>
- [174]. Stoevelaar R, Brinkman-Stoppelenburg A, van Driel AG, Theuns DA, Bhagwandien RE, van Bruchem-Visser RL, et al. Trends in time in the management of the implantable cardioverter defibrillator in the last phase of life: a retrospective study of medical records. *Eur J Cardiovasc Nurs* 2019;18:449–457. <https://www.researchgate.net/publication/342228604> Implantable cardioverter defibrillators at the end of life future perspectives on clinical practice
- [175]. Kirkpatrick JN, Gottlieb M, Sehgal P, Patel R, Verdino RJ. Deactivation of implantable cardioverter defibrillators in terminal illness and end of life care. *Am J Cardiol* 2012;109:91–94. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21943937>
- [176]. Stevenson WG, Khan H, Sager P, Saxon LA, Middlekauff HR, Natterson PD, et al. Identification of reentry circuit sites during catheter mapping and radiofrequency ablation of ventricular tachycardia late after myocardial infarction. *Circulation* 1993;88:1647–1670. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.CIR.88.4.1647>
- [177]. de Bakker JM, van Capelle FJ, Janse MJ, Tasseron S, Vermeulen JT, de Jonge N, et al. Slow conduction in the infarcted human heart. “Zigzag” course of activation. *Circulation* 1993;88:915–926. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8353918>
- [178]. de Chillou C, Lacroix D, Klug D, Magnin-Poull I, Marquié C, Messier M, et al. Isthmus characteristics of reentrant ventricular tachycardia after myocardial infarction. *Circulation* 2002;105:726–731. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/hc0602.103675>
- [179]. Hsia HH, Callans DJ, Marchlinski FE. Characterization of endocardial electrophysiological substrate in patients with nonischemic cardiomyopathy and monomorphic ventricular tachycardia. *Circulation* 2003;108:704–710. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12885746>
- [180]. Soejima K, Stevenson WG, Sapp JL, Selwyn AP, Couper G, Epstein LM. Endocardial and epicardial radiofrequency ablation of ventricular tachycardia associated with dilated cardiomyopathy. *J Am*

<https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCULATIONAHA.106.655720>

[181]. Miljoen H, State S, Dechillou C, Magninpuoull I, Dotto P, Andronache M, et al. Electroanatomic mapping characteristics of ventricular tachycardia in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Europace* 2005; 7:516–524.

<https://academic.oup.com/europace/article/7/6/516/544554>

[182]. Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, Camm J, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The task force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J* 2015;36: 2793–2867.

https://www.researchgate.net/publication/281676900_2015_ESC_Guidelines_for_the_management_of_patients_with_ventricular_arrhythmias_and_the_prevention_of_sudden_cardiac_Death_The_Task_Force_for_the_Management_of_Patients_with_Ventricular_Arrhythmias_an

[183]. Al-Khatib SM, Stevenson WG, Ackerman MJ, Bryant WJ, Callans DJ, Curtis AB, et al. 2017 AHA/ACC/HRS Guideline for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: executive summary. *J Am Coll Cardiol* 2018;72:1677–1749.

<https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIR.0000000000000548>

[184]. Towbin JA, McKenna WJ, Abrams DJ, Ackerman MJ, Calkins H, Darrieux FCC, et al. 2019 HRS expert consensus statement on evaluation, risk stratification, and management of arrhythmogenic cardiomyopathy: executive summary. *Heart Rhythm* 2019;16:e373–e407.

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31078652>

[185]. Moss AJ, Greenberg H, Case RB, Zareba W, Hall WJ, Brown MW, et al. Long-term clinical course of patients after termination of ventricular tachyarrhythmia by an implanted defibrillator. *Circulation* 2004;110:3760–3765. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.CIR.0000150390.04704.B7>

[186]. Poole JE, Johnson GW, Hellkamp AS, Anderson J, Callans DJ, Raitt MH, et al. Prognostic importance of defibrillator shocks in patients with heart failure. *N Engl J Med* 2008;359:1009–1017. <https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/nejmoa071098>

[187]. Sapp JL, Wells GA, Parkash R, Stevenson WG, Blier L, Sarrazin J-F, et al. Ventriculartachycardia ablation versus escalation of antiarrhythmic drugs. *N Engl J Med* 2016;375:111–121 <https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMoa1513614>

[188]. Piccini JP, Berger JS, O'Connor CM. Amiodarone for the prevention of sudden cardiac death: a meta-analysis of randomized controlled trials. *Eur Heart J* 2009;30: 1245–1253. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19336434>

[189]. Palaniswamy C, Kolte D, Harikrishnan P, Khera S, Aronow WS, Mujib M, et al. Catheter ablation of postinfarction ventricular tachycardia: ten-year trends in utilization, in-hospital complications, and in-hospital mortality in the United States. *Heart Rhythm* 2014;11:2056–2063. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25016150>

[190]. Caceres J, Jazayeri M, McKinnie J, Avitall B, Denker ST, Tchou P, et al. Sustained bundle branch reentry as a mechanism of clinical tachycardia. *Circulation* 1989;79: 256–270. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.cir.79.2.256>

[191]. Blanck Z, Dhala A, Deshpande S, Sra J, Jazayeri M, Akhtar M. Bundle branch reentrant ventricular tachycardia: cumulative experience in 48 patients. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1993;4:253–262. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1502081>

[192]. Chen H, Shi L, Yang B, Ju W, Zhang F, Yang G, et al. Electrophysiological characteristics of bundle branch reentry ventricular tachycardia in patients without structural heart disease. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2018;11:e006049. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCEP.117.006049>

- [193]. Pathak RK, Fahed J, Santangeli P, Hyman MC, Liang JJ, Kubala M, et al. Long-term outcome of catheter ablation for treatment of bundle branch re-entrant tachycardia. *JACC Clin Electrophysiol* 2018;4:331–338. <https://www.med.upenn.edu/ep/assets/user-content/documents/penn-ep-publication-list-1999-2017.pdf>
- [194]. Stevenson WG, Wilber DJ, Natale A, Jackman WM, Marchlinski FE, Talbert T, et al. Irrigated radiofrequency catheter ablation guided by electroanatomic mapping for recurrent ventricular tachycardia after myocardial infarction: the multicenter thermocool ventricular tachycardia ablation trial. *Circulation* 2008;118:2773–2782. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/circulationaha.108.788604>
- [195]. Della Bella P, Baratto F, Tsiachris D, Trevisi N, Vergara P, Bisceglia C, et al. Management of ventricular tachycardia in the setting of a dedicated unit for the treatment of complex ventricular arrhythmias: long-term outcome after ablation. *Circulation* 2013;127:1359–1368. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCULATIONAHA.112.000872>
- [196]. Maury P, Baratto F, Zeppenfeld K, Klein G, Delacretaz E, Sacher F, et al. Radio-frequency ablation as primary management of well-tolerated sustained monomorphic ventricular tachycardia in patients with structural heart disease and left ventricular ejection fraction over 30%. *Eur Heart J* 2014;35:1479–1485. <https://academic.oup.com/eurheartj/article/35/22/1479/532237>
- [197]. Tung R, Vaseghi M, Frankel DS, Vergara P, Di Biase L, Nagashima K, et al. Freedom from recurrent ventricular tachycardia after catheter ablation is associated with improved survival in patients with structural heart disease: an International VT Ablation Center Collaborative Group study. *Heart Rhythm* 2015;12:1997–2007. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCULATIONAHA.119.045243>
- [198]. Santangeli P, Zado ES, Supple GE, Haqqani HM, Garcia FC, Tschabrunn CM, et al. Long-term outcome with catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2015;8:1413–1421. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26546346>
- [199]. Marchlinski FE, Haffajee CI, Beshai JF, Dickfeld T-ML, Gonzalez MD, Hsia HH, et al. Long-term success of irrigated radiofrequency catheter ablation of sustained ventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol* 2016;67:674–683. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCEP.121.010347>
- [200]. Reddy VY, Reynolds MR, Neuzil P, Richardson AW, Taborsky M, Jongnarangsin K, et al. Prophylactic catheter ablation for the prevention of defibrillator therapy. *N Engl J Med* 2007;357:2657–2665. <https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/nejmoa065457>
- [201]. Kuck K-H, Schaumann A, Eckardt L, Willems S, Ventura R, Delacretaz E, et al. Catheter ablation of stable ventricular tachycardia before defibrillator implantation in patients with coronary heart disease (VTACH): a multicentre randomised controlled trial. *Lancet* 2010;375:31–40. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCULATIONAHA.119.045243>
- [202]. Anter E, Kleber AG, Rottmann M, Leshem E, Barkagan M, Tschabrunn CM, et al. Infarct-related ventricular tachycardia. *JACC Clin Electrophysiol* 2018;4:1033–1048. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCEP.119.007879>
- [203]. Marchlinski FE, Callans DJ, Gottlieb CD, Zado E. Linear ablation lesions for control of unmappable ventricular tachycardia in patients with ischemic and nonischemic cardiomyopathy. *Circulation* 2000;101:1288–1296. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/01.cir.101.11.1288>
- [204]. de Chillou C, Groben L, Magnin-Poull I, Andronache M, Abbas MM, Zhang N, et al. Localizing the critical isthmus of postinfarct ventricular tachycardia: the value of pace-mapping during sinus rhythm. *Heart Rhythm* 2014;11:175–181. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/hc0602.103675>
- [205]. Jaïs P, Maury P, Khairy P, Sacher F, Nault I, Komatsu Y, et al. Elimination of local abnormal ventricular activities: a new end point for substrate modification in patients with scar-related ventricular tachycardia. *Circulation* 2012;125:2184–2196. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/circulationaha.111.043216>

- [206]. Berruezo A, Fernandez-Armenta J. Lines, circles, channels, and clouds: looking for the best design for substrate-guided ablation of ventricular tachycardia. *Europace* 2014;16:943–945. <https://academic.oup.com/europace/article/16/7/943/481825>
- [207]. Di Biase L, Burkhardt JD, Lakkireddy D, Carbucicchio C, Mohanty S, Mohanty P, et al. Ablation of stable VTs versus substrate ablation in ischemic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2015;66:2872–2882. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S073510971507031X>
- [208]. Berruezo A, Fernández-Armenta J, Andreu D, Penela D, Herczku C, Evertz R, et al. Scar dechanneling: new method for scar-related left ventricular tachycardia substrate ablation. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2015;8:326–336. <https://www.ahajournals.org/doi/pdf/10.1161/CIRCEP.114.002386>
- [209]. Haïssaguerre M, Shoda M, Jaïs P, Nogami A, Shah DC, Kautzner J, et al. Mapping and ablation of idiopathic ventricular fibrillation. *Circulation* 2002;106:962–967. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/01.CIR.0000027564.55739.B1>
- [210]. Shirai Y, Liang JJ, Santangeli P, Arkles JS, Schaller RD, Supple GE, et al. Comparison of the ventricular tachycardia circuit between patients with ischemic and nonischemic cardiomyopathies: detailed characterization by entrainment. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2019;12:e007249. https://web.archive.org/web/20211015192037id_/https://www.ahajournals.org/doi/pdf/10.1161/CIRCEP.121.010006
- [211]. Bhaskaran A, Tung R, Stevenson WG, Kumar S. Catheter ablation of VT in nonischemic cardiomyopathies: endocardial, epicardial and intramural approaches. *Heart Lung Circ* 2019;28:84–101. <https://e-kcj.org/search.php?where=aview&id=10.4070/kcj.2019.0292&code=0054KCJ&vmode=FULL>
- [212]. Tung R, Raiman M, Liao H, Zhan X, Chung FP, Nagel R, et al. Simultaneous endocardial and epicardial delineation of 3D reentrant ventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol* 2020;75:884–897. https://www.researchgate.net/publication/339611246_Simultaneous_Endocardial_and_Epicardial_Delineation_of_3D_Reentrant_Ventricular_Tachycardia
- [213]. Dinov B, Fiedler L, Schönbauer R, Bollmann A, Rolf S, Piorkowski C, et al. Outcomes in catheter ablation of ventricular tachycardia in dilated nonischemic cardiomyopathy compared with ischemic cardiomyopathy: results from the Prospective Heart Centre of Leipzig VT (HELP-VT) Study. *Circulation* 2014;129: 728–736. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/circulationaha.113.003063>
- [214]. Proietti R, Essebag V, Beardsall J, Hache P, Pantano A, Wulffhart Z, et al. Substrate-guided ablation of haemodynamically tolerated and intolerated ventricular tachycardia in patients with structural heart disease: effect of cardiomyopathy type and acute success on long-term outcome. *Europace* 2015;17:461–467. <https://academic.oup.com/europace/article/17/3/461/585791>
- [215]. Ebert M, Richter S, Dinov B, Zeppenfeld K, Hindricks G. Evaluation and management of ventricular tachycardia in patients with dilated cardiomyopathy. *Heart Rhythm* 2019;16:624–631. https://www.researchgate.net/publication/328536693_Evaluation_and_Management_of_Ventricular_Tachycardia_in_Patients_with_Dilated_Cardiomyopathy
- [216]. Proietti R, Lichelli L, Lellouche N, Dhanjal T. The challenge of optimising ablation lesions in catheter ablation of ventricular tachycardia. *J Arrhythmia* 2021;37: 140–147. https://www.researchgate.net/publication/348020109_The_challenge_of_optimising_ablation_lesions_in_catheter_ablation_of_ventricular_tachycardia
- [217]. Tokuda M, Sobieszczyk P, Eisenhauer AC, Kojodjojo P, Inada K, Koplan BA, et al. Transcatheter ethanol ablation for recurrent ventricular tachycardia after failed catheter ablation: an update. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2011;4:889–896. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCULATIONAHA.114.010595>
- [218]. Kreidieh B, Rodríguez-Mañero M, Schurmann P, Ibarra-Cortez SH, Dave AS, Valderrábano M. Retrograde coronary venous ethanol infusion for ablation of refractory ventricular tachycardia. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2016;9:e004352. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCEP.116.004352>

- [219]. Nguyen DT, Tzou WS, Sandhu A, Gianni C, Anter E, Tung R, et al. Prospective multicenter experience with cooled radiofrequency ablation using high impedance irrigant to target deep myocardial substrate refractory to standard ablation. *JACC Clin Electrophysiol* 2018;4:1176–1185. https://www.researchgate.net/publication/327294355_Prospective_Multicenter_Experience_With_Cooled_Radiofrequency_Ablation_Using_High_Impedance_Irrigant_to_Target_Deep_Myocardial_Substrate_Refractory_to_Standard_Ablation
- [220]. Stevenson WG, Tedrow UB, Reddy V, AbdelWahab A, Dukkipati S, John RM, et al. Infusion needle radiofrequency ablation for treatment of refractory ventricular arrhythmias. *J Am Coll Cardiol* 2019;73:1413–1425. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30922472>
- [221]. Igarashi M, Nogami A, Fukamizu S, Sekiguchi Y, Nitta J, Sakamoto N, et al. Acute and long-term results of bipolar radiofrequency catheter ablation of refractory ventricular arrhythmias of deep intramural origin. *Heart Rhythm* 2020;17:1500–1507. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1547527120303489>
- [222]. Della Bella P, Peretto G, Paglino G, Bisceglia C, Radinovic A, Sala S, et al. Bipolar radiofrequency ablation for ventricular tachycardias originating from the interventricular septum: safety and efficacy in a pilot cohort study. *Heart Rhythm* 2020;17:2111–2118. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32599177>
- [223]. Cuculich PS, Schill MR, Kashani R, Mutic S, Lang A, Cooper D, et al. Noninvasive cardiac radiation for ablation of ventricular tachycardia. *N Engl J Med* 2017;377:2325–2336. <https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/nejmoa1613773>
- [224]. Robinson CG, Samson PP, Moore KMS, Hugo GD, Knutson N, Mutic S, et al. Phase I/II trial of electrophysiology-guided noninvasive cardiac radioablation for ventricular tachycardia. *Circulation* 2019;139:313–321. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCULATIONAHA.118.038261>
- [225]. Anter E, Hutchinson MD, Deo R, Haqqani HM, Callans DJ, Gerstenfeld EP, et al. Surgical ablation of refractory ventricular tachycardia in patients with nonischemic cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2011;4:494–500. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21673018>
- [226]. Fernández-Armenta J, Berruezo A, Andreu D, Camara O, Silva E, Serra L, et al. Three-dimensional architecture of scar and conducting channels based on high resolution ce-CMR: insights for ventricular tachycardia ablation. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2013;6:528–537. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCEP.113.000264>
- [227]. Mahida S, Sacher F, Dubois R, Sermesant M, Bogun F, Haïssaguerre M, et al. Cardiac imaging in patients with ventricular tachycardia. *Circulation* 2017;136:2491–2507. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/circulationaha.117.029349>
- [228]. Andreu D, Penela D, Acosta J, Fernández-Armenta J, Perea RJ, et al. Cardiac magnetic resonance–aided scar dechanneling: influence on acute and longterm outcomes. *Heart Rhythm* 2017;14:1121–1128. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1547527117305969>
- [229]. Kuo L, Liang JJ, Nazarian S, Marchlinski FE. Multimodality imaging to guide ventricular tachycardia ablation in patients with non-ischaemic cardiomyopathy. *Arrhythm Electrophysiol Rev* 2020;8:255–264. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32685156>
- [230]. Roca-Luque I, Van Breukelen A, Alarcon F, Garre P, Tolosana JM, et al. Ventricular scar channel entrances identified by new wideband cardiac magnetic resonance sequence to guide ventricular tachycardia ablation in patients with cardiac defibrillators. *Europace* 2020;22:598–606. https://www.researchgate.net/publication/358301943_Cardiac_Magnetic_Resonance_for_Ventricular_Tachycardia_Ablation_and_Risk_Stratification
- [231]. Betensky BP, Marchlinski FE. Outcomes of catheter ablation of ventricular tachycardia in the setting of structural heart disease. *Curr Cardiol Rep* 2016;18:68. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/JAHA.117.007045>

- [232]. Dukkipati SR, Koruth JS, Choudry S, Miller MA, Whang W, Reddy VY. Catheter ablation of ventricular tachycardia in structural heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2017; 70:2924–2941. <https://www.jacc.org/doi/10.1016/j.jacc.2017.10.030>
- [233]. Zeppenfeld K. Ventricular tachycardia ablation in nonischemic cardiomyopathy. *JACC Clin Electrophysiol* 2018;4:1123–1140. <https://www.jacc.org/doi/10.1016/j.jacep.2018.06.014>
- [234]. Guandalini GS, Liang JJ, Marchlinski FE. Ventricular tachycardia ablation. *JACC Clin Electrophysiol* 2019;5:1363–1383. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9606026>
- [235]. Peichl P, Wichterle D, Pavlu L, Cihak R, Aldhoon B, Kautzner J. Complications of catheter ablation of ventricular tachycardia: a single-center experience. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2014;7:684–690. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/circep.114.001530>
- [236]. Katz DF, Turakhia MP, Sauer WH, Tzou WS, Heath RR, Zipse MM, et al. Safety of ventricular tachycardia ablation in clinical practice: findings from 9699 hospital discharge records. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2015;8:362–370. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9893573>
- [237]. Cheung JW, Yeo I, Ip JE, Thomas G, Liu CF, Markowitz SM, et al. Outcomes, costs, and 30-day readmissions after catheter ablation of myocardial infarct-associated ventricular tachycardia in the real world: nationwide readmissions database 2010 to 2015. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2018;11:e006754. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCEP.118.006754>
- [238]. Hendriks AA, Akca F, Dabiri Abkenari L, Khan M, Bhagwandien R, Yap S-C, et al. Safety and clinical outcome of catheter ablation of ventricular arrhythmias using contact force sensing: consecutive case series. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2015;26: 1224–1229. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8134314>
- [239]. Nogami A. Purkinje-related arrhythmias part I: monomorphic ventricular tachycardias. *Pacing Clin Electrophysiol* 2011;34:624–650. https://www.researchgate.net/publication/50408317_Purkinje-Related_Arrhythmias_Part_I_Monomorphic_Ventricular_Tachycardias
- [240]. Lerman BB. Mechanism, diagnosis, and treatment of outflow tract tachycardia. *Nat Rev Cardiol* 2015;12:597–608. https://www.researchgate.net/publication/281081401_Mechanism_diagnosis_and_treatment_of_outflow_tract_tachycardia
- [241]. Kobayashi Y. Idiopathic ventricular premature contraction and ventricular tachycardia: distribution of the origin, diagnostic algorithm, and catheter ablation. *J Nippon Med Sch* 2018;85:87–94. https://www.researchgate.net/publication/324881030_Idiopathic_Ventricular_Premature_Contraction_and_Ventricular_Tachycardia_Distribution_of_the_Origin_Diagnostic_Algorithm_and_Catheter_Ablation
- [242]. Tada H, Ito S, Naito S, Kurosaki K, Kubota S, Sugiyasu A, et al. Idiopathic ventricular arrhythmia arising from the mitral annulus: a distinct subgroup of idiopathic ventricular arrhythmias. *J Am Coll Cardiol* 2005;45:877–886. <https://core.ac.uk/download/pdf/82561341.pdf>
- [243]. Wasmer K, Köbe J, Dechering DG, Bittner A, Pott C, Mönnig G, et al. Ventricular arrhythmias from the mitral annulus: patient characteristics, electrophysiological findings, ablation, and prognosis. *Heart Rhythm* 2013;10:783–788. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8371855>
- [244]. Tada H, Tadokoro K, Ito S, Naito S, Hashimoto T, Kaseno K, et al. Idiopathic ventricular arrhythmias originating from the tricuspid annulus: prevalence, electrocardiographic characteristics, and results of radiofrequency catheter ablation. *Heart Rhythm* 2007;4:7–16. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17198982>
- [245]. Yamada T, Doppalapudi H, McElderry HT, Okada T, Murakami Y, Inden Y, et al. Electrocardiographic and electrophysiological characteristics in idiopathic ventricular arrhythmias originating from the papillary muscles in the left ventricle: relevance for catheter ablation. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2010;3:324–331. <https://www.ahajournals.org/doi/pdf/10.1161/CIRCEP.109.922310>
- [246]. Macias C, Nakamura K, Tung R, Boyle NG, Kalyanam S, Bradfield JS. Importance of delayed enhanced cardiac MRI in idiopathic RVOT-VT: differentiating mimics including early stage ARVC and cardiac sarcoidosis. *J Atr Fibrillation* 2014;7:1097. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5135196>

- [247]. Heeger C-H, Hayashi K, Kuck K-H, Ouyang F. Catheter ablation of idiopathic ventricular arrhythmias arising from the cardiac outflow tracts—recent insights and techniques for the successful treatment of common and challenging cases. *Circ J* 2016;80:1073–1086. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30554597>
- [248]. Pathak RK, Ariyaratna N, Garcia FC, Sanders P, Marchlinski FE. Catheter ablation of idiopathic ventricular arrhythmias. *Heart Lung Circ* 2019;28:102–109. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30554597>
- [249]. Yamada T, McElderry HT, Doppalapudi H, Murakami Y, Yoshida Y, Yoshida N, et al. Idiopathic ventricular arrhythmias originating from the aortic root prevalence, electrocardiographic and electrophysiologic characteristics, and results of radiofrequency catheter ablation. *J Am Coll Cardiol* 2008;52:139–147. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0735109708014186>
- [250]. Van Herendael H, Garcia F, Lin D, Riley M, Bala R, Cooper J, et al. Idiopathic right ventricular arrhythmias not arising from the outflow tract: prevalence, electrocardiographic characteristics, and outcome of catheter ablation. *Heart Rhythm* 2011; 8: 511–518. <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1547527110013068>
- [251]. Latchamsetty R, Yokokawa M, Morady F, Kim HM, Mathew S, Tilz R, et al. Multicenter outcomes for catheter ablation of idiopathic premature ventricular complexes. *JACC Clin Electrophysiol* 2015;1:116–123. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2405500X15001000>
- [252]. Liu Y, Fang Z, Yang B, Kojodjojo P, Chen H, Ju W, et al. Catheter ablation of fascicular ventricular tachycardia: long-term clinical outcomes and mechanisms of recurrence. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2015; 8:1443–1451. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4676513>
- [253]. Hayashi T, Liang JJ, Shirai Y, Kuo L, Muser D, Kubala M, et al. Trends in successful ablation sites and outcomes of ablation for idiopathic outflow tract ventricular arrhythmias. *JACC Clin Electrophysiol* 2020 ;6:221–230. https://www.researchgate.net/publication/337584830_Trends_in_Successful_Ablation_Sites_and_Outcomes_of_Ablation_for_Idiopathic_Outflow_Tract_Ventricular_Arrhythmias
- [254]. Farré J, Wellens HJ. Philippe Coumel: a founding father of modern arrhythmology. *Europace* 2004 ;6:464–465. https://www.researchgate.net/publication/8331189_Philippe_Coumel_a_founding_father_of_modern_arrhythmology
- [255]. Neira V, Enriquez A, Simpson C, Baranchuk A. Update on long QT syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2019;30:3068–3078. 540. Winbo A, Paterson DJ. The brain-heart connection in sympathetically triggered in herited arrhythmia syndromes. *Heart Lung Circ* 2020 ;29:529–537. https://www.researchgate.net/publication/336391221_Update_on_long_QT_syndrome
- [256]. Schwartz PJ, Priori SG, Cerrone M, Spazzolini C, Odero A, Napolitano C, et al. Left cardiac sympathetic denervation in the management of high-risk patients affected by the long-QT syndrome. *Circulation* 2004;109:1826–1833. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.cir.0000125523.14403.1e>
- [257]. Surman TL, Stuklis RG, Chan JC. Thoracoscopic sympathectomy for long QT syndrome. Literature review and case study. *Heart Lung Circ* 2019;28:486–494 https://www.researchgate.net/publication/323156392_Thoracoscopic_Sympathectomy_for_Long_QT_Syndrome_Literature_Review_and_Case_Study

Коментар робочої групи: за рішенням мультидисциплінарної робочої групи в даній Настанові не наведено опис розділу 7.1. Специфічні органічні захворювання серця (підрозділи 7.1.1. – 7.1.1.4) у зв'язку з неактуальністю практичного використання даної інформації в дитячій популяції. З повним текстом *Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. Developed by the task force for the management of patients with ventricular*

arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPCC) (2022) можна ознайомитися за посиланням <https://academic.oup.com/eurheartj/article/43/40/3997/6675633>

7. Діагностична оцінка, лікування та стратифікація ризику відповідно до клінічної картини та наявного (імовірного) захворювання

7.1.2. Ідіопатичні передчасні шлуночкові комплекси/шлуночкова тахікардія та кардіоміопатія, індукована передчасними шлуночковими комплексами

7.1.2.1. Ідіопатичні передчасні шлуночкові комплекси/шлуночкова тахікардія

ПШК/ШТ у пацієнтів без СХС визначаються, як ідіопатичні (Рис. 12). У пацієнтів із передбачуваною ідіопатичною ШЕ/ШТ на основі негативного анамнезу та нормального фізикального обстеження ЕКГ у 12 відведеннях і трансторакальна ЕхоКГ є важливими першими діагностичними кроками для виключення основної СХС. Для визначення навантаження ПШК, зазвичай, проводять добове холтеровське моніторування ЕКГ. Необхідно розпізнавати мультиформні ПШК при тривалому моніторингу ЕКГ і незначні зміни на ЕКГ або ЕхоКГ [32]. МРТ серця слід виконувати щоразу, коли ЕКГ та ЕхоКГ не дозволяють виключити СХС, або якщо клінічна картина викликає підозру на СХС [33, 34].

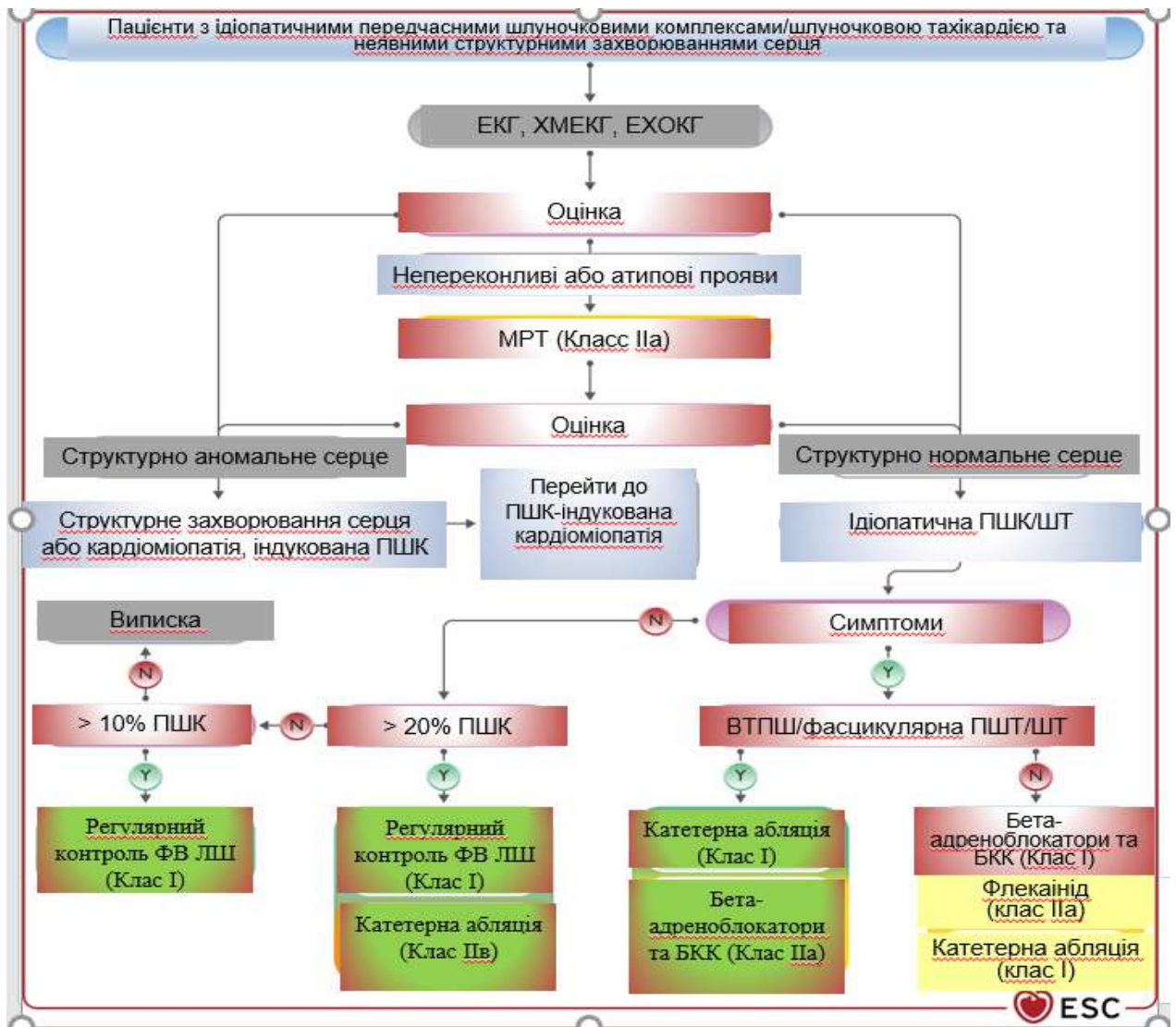


Рис. 12. Алгоритм ведення пацієнтів з ідіопатичними передчасними шлуночковими комплексами/шлуночковою тахікардією та наявними структурними захворюваннями серця

Пацієнтів необхідно лікувати, якщо ПШК/ШТ викликають симптоми або пов'язані з погіршенням серцевої функції. Клінічний перебіг та відповіді на різні види лікування були в основному вивчені у випадках, які походять від ВТПШ або лівих пучків.

Кілька препаратів використовувалися для лікування ідіопатичних ПШК/ШТ. Рекомендації базуються на невеликих або неконтрольованих серіях. Бета-адреноблокатори та блокатори кальцієвих каналів (БКК) є найбільш вивченими препаратами, і обидва виявилися ефективними для пригнічення аритмії [68]. Доказів для флекаїніду мало [35]. У разі більшої тяжкості ПШК із вищою частотою серцевих скорочень або під час фізичного навантаження слід віддавати перевагу бета-блокаторам [36]. Якщо такої кореляції немає, використання флекаїніду або препаратів БКК було пов'язане з більш ефективним пригніченням ПШК. Бета-адреноблокатори також слід обирати за підозри на вогнищевий механізм активності. БКК має бути

препаратом вибору для фасцикулярної ПШК/ШТ. Хоча даних бракує, бета-блокатори або БКК вважаються першочерговим вибором для ПШК із походженням поза ВТПШ або лівих пучків, оскільки флекаїнід може мати проаритмічні побічні ефекти. Амiodарон пов'язаний із серйозною системною токсичністю, тому його слід застосовувати лише в тому випадку, якщо абляція або інші препарати не дають результатів або не можуть бути використані [37].

Повідомлялося про високий рівень успішності катетерної абляції ідіопатичних ПШК/ШТ з рідкісними ускладненнями, особливо для ВТПШ та фасцикулярного типів [70]. У РКД, в якому брали участь пацієнти з ВТПШ ПШК, абляція була кращою за терапію ААП для пригнічення аритмії без різниці в ускладненнях [38]. Таким чином, абляцію рекомендують, як терапію першої лінії для ВТПШ і фасцикулярних ПШК/ШТ. Доступна інформація щодо інших форм ідіопатичних ПШК/ШТ є обмеженою та здебільшого обмежується гострою успішністю абляції, яка, як правило, нижча та пов'язана з більшою кількістю рецидивів, ніж для ВТПШ і фасцикулярних ПШК/ШТ.

Крім того, доступ і абляція в певних місцях (наприклад, синус Вальсальви, вершина ЛШ) можуть збільшити ризик процедурних ускладнень. Таким чином, коли на ЕКГ у 12 відведеннях є підозра на джерело ПШК/ШТ за межами ВТПШ або лівих пучків, рівень рекомендацій для абляції нижчий.

Загалом лікування дітей має бути таким же, як і дорослих. Проте абляцію слід відкласти у маленьких дітей через ризик розвитку ускладнень і відносно більший розмір абляційного ураження порівняно з серцем дитини [38, 39]. Верапаміл не рекомендується, як терапія першої лінії у дітей віком до 1 року, тому що це пов'язано з артеріальною гіпотензією у деяких звітах щодо випадків. Слід зазначити, що усі зареєстровані пацієнти мали серцеву недостатність, передозування верапамілу або одночасний прийом інших протизапальних засобів під час прийому верапамілу [41].

У пацієнтів можуть спостерігатися безсимптомні часті ПШК/ШЛ. Лише у меншості пацієнтів з ШЕ менше 1000 разів на день може розвинутиися вентрикулярна дисфункція після 5-річного спостереження [42]. Навантаження ПШК у 10% здається мінімальним порогом для розвитку дисфункції ЛШ, з вищим ризиком, коли навантаження на ПШ становить 20% [43, 44, 70]. У цьому випадку показана регулярна оцінка ФВЛШ. На сьогоднішній день немає даних, що підтверджують переваги лікування аритмії для безсимптомних пацієнтів із збереженою функцією шлуночків. Крім того, навантаження ПШК часто спонтанно зменшується з часом, особливо у дітей [42, 45]. У окремих пацієнтів, напр. пацієнтів, які не хочуть динамічно спостерігатися, можна розглянути катетерну абляцію. У пацієнтів із навантаженням на ПШ 10% повторна оцінка може бути доцільною у разі розвитку нових симптомів або зміни стану пацієнта.

Таблиця рекомендацій 25 — Рекомендації щодо ведення пацієнтів з ідіопатичними передчасними шлуночковими комплексами/шлуночковою тахікардією

Рекомендації	Клас рекомендацій ^a	Рівень доказовості ^b
Загальні рекомендації		
Показана регулярна оцінка функції шлуночків у пацієнтів із навантаженням ПШК (ШЕ) понад 10% і нормальною функцією шлуночків [45, 46]	I	C
У пацієнтів із ШЕ/ШТ та проявами, нетиповими для ідіопатичного походження ^c , слід розглянути МРТ серця, незважаючи на ЕхоКГ в межах норми [69]	IIa	C
Лікування		
Катетерна абляція, як лікування першої лінії рекомендована для симптоматичних пацієнтів з ідіопатичними ШТ/ПШК з ВТПШ або лівих пучків ^d [38, 39, 47]	I	B
Бета-блокатори або недигідропіридинові БКК показані у симптоматичних пацієнтів з ідіопатичними ШТ/ПШК не з ВТПШ або лівих пучків [36, 68]	I	C
Бета-блокатори, недигідропіридинові БКК або флекаїнід слід розглянути, коли катетерна абляція недоступна, небажана або є особливо ризикованою у симптоматичних пацієнтів з ідіопатичними ШТ/ПШК з ВТПШ або лівих пучків [35, 36]	IIa	B
Слід розглянути можливість катетерної абляції або застосування флекаїніду у симптоматичних пацієнтів з ідіопатичним ШТ/ПШК іншого походження, ніж ВТПШ або лівих пучків [47, 48, 70]	IIa	C

Катетерна абляція може бути розглянута для: пацієнтів з ідіопатичними ШТ/ПШК, у безсимптомних пацієнтів із повторюваними понад 20% ПВК на день, під час спостереження [43, 44]	Ів	В
Катетерна абляція у випадку ідіопатичних ШТ/ПШК не рекомендована у дітей віком до 5 років або з масою тіла менше 10 кг, за винятком випадків, коли попередня медикаментозна терапія неефективна або коли ШТ є гемодинамічно значущою [40]	ІІІ	С
Верапаміл не рекомендований дітям віком до 1 року з ПШК/ШТ, особливо якщо вони мають ознаки серцевої недостатності або одночасне застосування інших ААП [49]	ІІІ	С
Аміодарон, як препарат першої лінії не рекомендований пацієнтам з ідіопатичною ШТ/ПШК [37]	ІІІ	С

^c Включаючи, але не обмежуючись, літній вік, морфологію блокади правої ніжки пучка Гіса (БПНПГ), SMVT відповідає повторному входу.

^d Рівень доказовості С для VT/PVCs з лівих пучків ПШК (ШЕ), передчасний шлуночковий комплекс (шлуночкова екстрасистоля;) ШТ/ПШК, шлуночкова тахікардія/ передчасний шлуночковий комплекс; БКК, блокатор кальцієвих каналів; ВТПШ, виносний тракт правого шлуночка; ААП, антиаритмічні препарати

7.1.2.2. Передчасна кардіоміопатія, викликана/загострена шлуночковим комплексом

Визнається важливість ПШК-індукованої кардіоміопатії, як вторинної та зворотної причини дисфункції ЛШ у пацієнтів без СХС [50, 51]. Медичний та сімейний анамнез пацієнта, ЕКГ у 12 відведеннях, холтерівська ЕКГ та ЕхоКГ є наріжними каменями обстеження пацієнтів із підозрою на кардіоміопатію, спричинену ПВХ. Кілька досліджень показали, що навантаження ПШК є найсильнішим незалежним предиктором кардіоміопатії, спричиненої ПШК [43, 52-54]. Повідомлялося про щоденні коливання навантаження ПШК у пацієнтів, які проходили моніторинг протягом 14 днів, але більшість даних базується на 24-годинних реєстраціях [54]. Мінімальним порогом для розвитку кардіоміопатії, спричиненої ПШК, є навантаження ПШК щонайменше на 10%, і ризик ще більше зростає при навантаженні ПШК на рівні більше 20% [43, 54]. У пацієнтів із

навантаженням ПШК 10 % слід запідозрити іншу етіологію кардіоміопатії та провести подальше діагностичне обстеження. Таким пацієнтам слід повторити холтеровську ЕКГ для оцінки коливань навантаження ПШК. Фактори, що передбачають несприятливе ремоделювання ЛШ у пацієнтів із частими ПШК, включають верхню вісь ПХШК, епікардіальне походження, НШТ, короткий інтервал зчеплення та чоловічу стать [54-56, 70].

Часті ПШК також можуть посилити дисфункцію ЛШ у пацієнтів із СХС. У таких випадках дисфункція ЛШ може бути або прямим наслідком ПШК, як при кардіоміопатії, спричиненій ПШК, або внаслідок обмежувального впливу ПШК на оптимальну бівентрикулярну стимуляцію у пацієнтів з серцевою ресинхронізуючою терапією. Такі параметри, як менший кінцевий діастолічний діаметр ЛШ і менша тривалість внутрішнього комплексу QRS, можуть допомогти відрізнити кардіоміопатію, спричинену ПШК, від кардіоміопатії, посиленої ПШК [57]. Для пацієнтів з підозрою на кардіоміопатію, спричинену ПШК, слід розглянути МРТ серця, щоб виключити малопомітні форми СХС [33, 58]. У пацієнта з частими ПШК наявність ППГ свідчить про СХС з частими ПШК, а не на кардіоміопатію, спричинену ПШК, при якій ППГ здебільшого відсутня. Враховуючи, що, як повідомлялося, ПШК з морфологією блокади правої ніжки пучка Гіса (БПНПГ) демонструють сильніший зв'язок з ППГ [59], у цих пацієнтів слід особливо розглянути МРТ серця.

Діагноз ПШК-індукованої кардіоміопатії проти кардіоміопатії, посиленої ПШК, можна підтвердити лише після покращення/нормалізації ФВЛШ (зворотне ремоделювання) після пригнічення ПШК.

Катетерна абляція ПШК є дуже ефективною, з показниками успішності, як повідомляється, 75–90%, і вважається першою лінією лікування кардіоміопатії, індукованої ПШК [43, 52, 53, 55, 60-63, 70]. Фактори, що впливають на успішність гострої абляції та клінічний результат, включають місце походження ПШК (найбільше для ПШК із тракту відтоку), кількість морфологій ПШК та відсутність ППГ на МРТ серця [53, 57, 70]. Було також показано, що у пацієнтів із СХС катетерна абляція частих мономорфних ПШК покращує ФВЛШ у пацієнтів як із ІХС, так і з кардіоміопатіями з або без МРТ [52, 60, 64-66]. Подібним чином було показано, що використання антиаритмічних препаратів для пригнічення ПШК покращує ФВЛШ. У одному РКД аміодарон призвів до кращого пригнічення ПШК і більшого покращення ФВЛШ порівняно з плацебо [67]. Блокатори натрієвих каналів також можуть ефективно пригнічувати ПШК [68]. В одному дослідженні флекаїнід зменшив навантаження ПШК з 36% до 10% і призвів до підвищення ФВЛШ з 37% до 49% [69].

Повідомлялося про рідкісну моногенетичну причину кардіоміопатії, спричиненої ПШК, яку називають мультифокальними ектопічними передчасними скороченнями Пуркінє. Вона характеризується фенотипом ДСМ та наявністю численних ПШК з морфологією БПНПГ та/або блокади лівої ніжки пучка Гіса (БЛНПГ) і підвищеним ризиком РСС .

Патогенні мутації в гені SCN5A призводять до посилення функції натрієвого каналу, відповідального за гіперзбудливість фасцикулярної системи Пуркін'є [71,72]. Обмежені дані свідчать про те, що пацієнти з мультифокальними ектопічними передчасними скороченнями Пуркін'є не реагують на бета-блокатори, але можуть отримати користь від терапії флекаїнідом, хінідином або аміодароном [71-75].

Таблиця рекомендацій 26 — Рекомендації щодо ведення пацієнтів із кардіоміопатією, спричиненою ПШК або кардіоміопатією, загостреною ПШК

Рекомендації	Клас рекомендацій ^a	Рівень доказовості ^b
Діагностична оцінка		
У пацієнтів із нез'ясовним зниженням ФВ і навантаженням ПШК щонайменше на 10% слід розглянути можливість кардіоміопатії, спричиненої ПШК [44, 52, 53]	Па	С
У пацієнтів із ПШК/ШТ та проявами, нетиповими для ідіопатичного походження, слід розглянути МРТ серця, незважаючи на нормальну ЕхоКГ [33, 58]	Па	В
Лікування		
Пацієнтам із підозрюваною кардіоміопатією, спричиненою частими та переважно мономорфними ПШК, рекомендована катетерна абляція [43, 52, 55, 60, 61, 63]	І	С
У пацієнтів з кардіоміопатією, яка, як підозрюється, викликана внаслідок частих і переважно мономорфних ПШК, слід розглянути можливість лікування з використанням ААП, якщо катетерна абляція небажана, підозрюється, що вона є високоризиковою, або виявилась неуспішною [67, 69]	Па	С

У пацієнтів із СХС, у яких підозрюється, що переважно мономорфні часті ПШК сприяють розвитку кардіоміопатії, слід розглянути можливість лікування ААП (аміодароном) або проведення катетерної абляції [60, 64, 65, 67]	Па	В
У тих, хто не реагує на CRT з частими, переважно мономорфними ПШК, що обмежують оптимальну бівентрикулярну стимуляцію, незважаючи на фармакологічну терапію, слід розглянути катетерну абляцію або використання ААП [66]	Па	С

^aКлас рекомендації.

^bРівень доказовості

ПШК, передчасний шлуночковий комплекс; ААП, антиаритмічні препарати; СХС, структурна хвороба серця; CRT, серцева ресинхронізуюча терапія

Літературні джерела

[1]. Demidova MM, Smith JG, Höijer C-J, Holmqvist F, Erlinge D, Platonov PG. Prognostic impact of early ventricular fibrillation in patients with ST-elevation myocardial infarction treated with primary PCI. *Eur Heart J Acute Cardiovasc Care* 2012; 1:302–311. <https://portal.research.lu.se/en/publications/prognostic-impact-of-early-ventricular-fibrillation-in-patients-w>

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24062921/>

[2]. Podolecki T, Lenarczyk R, Kowalczyk J, Jedrzejczyk-Patej E, Chodor P, Mazurek M, et al. Prognostic significance of complex ventricular arrhythmias complicating ST-segment elevation myocardial infarction. *Am J Cardiol* 2018;121:805–809. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29452692/>

[3]. Bougouin W, Marijon E, Puymirat E, Defaye P, Celermajer DS, Le Heuzey J-Y, et al. Incidence of sudden cardiac death after ventricular fibrillation complicating acute myocardial infarction: a 5-year cause-of-death analysis of the FAST-MI 2005 registry. *Eur Heart J* 2014;35:116–122. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24258072/>

[4]. Liang JJ, Hodge DO, Mehta RA, Russo AM, Prasad A, Cha Y-M. Outcomes in patients with sustained ventricular tachyarrhythmias occurring within 48 h of acute myocardial infarction: when is ICD appropriate? *Europace* 2014;16:1759–1766. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25100756/>

[5]. Ahn J-M, Lee KH, Yoo S-Y, Cho Y-R, Suh J, Shin E-S, et al. Prognosis of variant angina manifesting as aborted sudden cardiac death. *J Am Coll Cardiol* 2016;68:137–145. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27386766/>

[6]. Sueda S, Kohno H. Optimal medications and appropriate implantable cardioverterdefibrillator shocks in aborted sudden cardiac death due to coronary spasm. *Intern Med* 2018;57:1361–1369. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29321418/>

[7]. Rodríguez-Mañero M, Oloriz T, le Polain de Waroux J-B, Burri H, Kreidieh B, de Asmundis C, et al. Long-term prognosis of patients with life-threatening ventricular arrhythmias induced by coronary artery spasm. *Europace* 2018;20:851–858. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28387796/>

- [8]. Solomon SD, Zelenkofske S, McMurray JJV, Finn PV, Velazquez E, Ertl G, et al. Sudden death in patients with myocardial infarction and left ventricular dysfunction, heart failure, or both. *N Engl J Med* 2005;352:2581–2588. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15972864/>
- [9]. Busk M, Maeng M, Kristensen SD, Thuesen L, Krusell LR, Mortensen LS, et al. Timing, causes, and predictors of death after three years' follow-up in the Danish Multicenter Randomized Study of Fibrinolysis versus Primary Angioplasty in Acute Myocardial Infarction (DANAMI-2) trial. *Am J Cardiol* 2009;104:210–215. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19576349/>
- [10]. St John Sutton M, Pfeffer MA, Plappert T, Rouleau JL, Moyé LA, Dagenais GR, et al. Quantitative two-dimensional echocardiographic measurements are major predictors of adverse cardiovascular events after acute myocardial infarction. The protective effects of captopril. *Circulation* 1994;89:68–75. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8281697/>
- [11]. Søholm H, Lønborg J, Andersen MJ, Vejstrup N, Engstrøm T, Møller JE, et al. Repeated echocardiography after first ever ST-segment elevation myocardial infarction treated with primary percutaneous coronary intervention—is it necessary? *Eur Heart J Acute Cardiovasc Care* 2015;4:528–536. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25318482/>
- [12]. Steinbeck G, Andresen D, Seidl K, Brachmann J, Hoffmann E, Wojciechowski D, et al. Defibrillator implantation early after myocardial infarction. *N Engl J Med* 2009;361:1427–1436. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19812399/>
- [13]. Hohnloser SH, Kuck KH, Dorian P, Roberts RS, Hampton JR, Hatala R, et al. Prophylactic use of an implantable cardioverter-defibrillator after acute myocardial infarction. *N Engl J Med* 2004;351:2481–2488. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15590950/>
- [14]. Exner DV, Kavanagh KM, Slawnych MP, Mitchell LB, Ramadan D, Aggarwal SG, et al. Noninvasive risk assessment early after a myocardial infarction the REFINE study. *J Am Coll Cardiol* 2007;50:2275–2284. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18068035/>
- [15]. Zaman S, Narayan A, Thiagalingam A, Sivagangabalan G, Thomas S, Ross DL, et al. Long-term arrhythmia-free survival in patients with severe left ventricular dysfunction and no inducible ventricular tachycardia after myocardial infarction. *Circulation* 2014;129:848–854. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24381209/>
- [16]. Daubert MA, White JA, Al-Khalidi HR, Velazquez EJ, Rao SV, Crowley AL, et al. Cardiac remodeling after large ST-elevation myocardial infarction in the current therapeutic era. *Am Heart J* 2020;223:87–97. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32203684/>
- [17]. Chew DS, Heikki H, Schmidt G, Kavanagh KM, Dommasch M, Bloch Thomsen PE, et al. Change in left ventricular ejection fraction following first myocardial infarction and outcome. *JACC Clin Electrophysiol* 2018;4:672–682. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29798797/>
- [18]. Bänsch D, Oyang F, Antz M, Arentz T, Weber R, Val-Mejias JE, et al. Successful catheter ablation of electrical storm after myocardial infarction. *Circulation* 2003;108: 3011–3016. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/14662718/>
- [19]. Altmann DR, Mutschelknauss M, Ehl N, Koller M, Schaer B, Jörg L, et al. Prevalence of severely impaired left ventricular ejection fraction after reperfused ST-elevation myocardial infarction. *Swiss Med Wkly* 2013;143:w13869. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24018973/>
- [20]. Shen L, Jhund PS, Petrie MC, Claggett BL, Barlera S, Cleland JGF, et al. Declining risk of sudden death in heart failure. *N Engl J Med* 2017;377:41–51. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28679089/>
- [21]. Cairns JA, Connolly SJ, Roberts R, Gent M. Randomised trial of outcome after myocardial infarction in patients with frequent or repetitive ventricular premature depolarisations: CAMIAT. Canadian Amiodarone Myocardial Infarction Arrhythmia Trial Investigators. *Lancet* 1997;349:675–682. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9078198/>
- [22]. Julian DG, Camm AJ, Frangin G, Janse MJ, Munoz A, Schwartz PJ, et al. Randomised trial of effect of amiodarone on mortality in patients with left-ventricular dysfunction after recent myocardial

infarction: EMIAT. European Myocardial Infarct Amiodarone Trial Investigators. *Lancet* 1997;349:667–674. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9078197/>

[23]. Clemens M, Peichl P, Wichterle D, Pavlů L, Čihák R, Aldhoon B, et al. Catheter ablation of ventricular tachycardia as the first-line therapy in patients with coronary artery disease and preserved left ventricular systolic function: long-term results: VT ablation in patients with preserved LV function. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2015;26:1105–1110. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26179108/>

[24]. Pacifico A, Hohnloser SH, Williams JH, Tao B, Saksena S, Henry PD, et al. Prevention of implantable-defibrillator shocks by treatment with sotalol. D, L-Sotalol Implantable Cardioverter-Defibrillator Study Group. *N Engl J Med* 1999; 340:1855–1862. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10369848/>

[25]. Willems S, Tilz RR, Steven D, Kääh S, Wegscheider K, Gellér L, et al. Preventive or deferred ablation of ventricular tachycardia in patients with ischemic cardiomyopathy and implantable defibrillator (BERLIN VT): a multicenter randomized trial. *Circulation* 2020;141:1057–1067. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32000514/>

[26]. Kuck K-H, Tilz RR, Deneke T, Hoffmann BA, Ventura R, Hansen PS, et al. Impact of substrate modification by catheter ablation on implantable cardioverter–defibrillator interventions in patients with unstable ventricular arrhythmias and coronary artery disease: results from the multicenter randomized controlled SMS (substrate modification study). *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2017;10:e004422. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28292751/>

[27]. Olshansky B, Hahn EA, Hartz VL, Prater SP, Mason JW. Clinical significance of syncope in the electrophysiologic study versus electrocardiographic monitoring (ESVEM) trial. The ESVEM Investigators. *Am Heart J* 1999;137:878–886. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10220637/>

[28]. Molossi S, Agrawal H, Mery CM, Krishnamurthy R, Masand P, Sexson Tejtel SK, et al. Outcomes in anomalous aortic origin of a coronary artery following a prospective standardized approach. *Circ Cardiovasc Interv* 2020;13:e008445. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32069111/>

[29]. Krasuski RA, Magyar D, Hart S, Kalahasti V, Lorber R, Hobbs R, et al. Long-term outcome and impact of surgery on adults with coronary arteries originating from the opposite coronary cusp. *Circulation* 2011;123:154–162. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21200009/>

[30]. Jegatheeswaran A, Devlin PJ, McCrindle BW, Williams WG, Jacobs ML, Blackstone EH, et al. Features associated with myocardial ischemia in anomalous aortic origin of a coronary artery: a congenital heart surgeons’ society study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2019;158:822–834. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31235351/>

[31]. Jegatheeswaran A, Devlin PJ, Williams WG, Brothers JA, Jacobs ML, DeCampli WM, et al. Outcomes after anomalous aortic origin of a coronary artery repair: a congenital heart surgeons’ society study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2020;160: 757–771. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32800265/>

[32]. Hoffmayer KS, Bhavé PD, Marcus GM, James CA, Tichnell C, Chopra N, et al. An electrocardiographic scoring system for distinguishing right ventricular outflow tract arrhythmias in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy from idiopathic ventricular tachycardia. *Heart Rhythm* 2013;10:477–482. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23246596/>

[33]. Yokokawa M, Siontis KC, Kim HM, Stojanovska J, Latchamsetty R, Crawford T, et al. Value of cardiac magnetic resonance imaging and programmed ventricular stimulation in patients with frequent premature ventricular complexes undergoing radiofrequency ablation. *Heart Rhythm* 2017;14:1695–1701. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28688990/>

[34]. Muser D, Santangeli P, Castro SA, Casado Arroyo R, Maeda S, Benhayon DA, et al. Risk stratification of patients with apparently idiopathic premature ventricular contractions: a multicenter international CMR registry. *JACC Clin Electrophysiol* 2020;6: 722–735. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32553224/>

- [35]. Kjekshus J, Bathen J, Orning OM, Storstein L. A double-blind, crossover comparison of flecainide acetate and disopyramide phosphate in the treatment of ventricular premature complexes. *Am J Cardiol* 1984;53:72B–78B. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/6421140/>
- [36]. Hamon D, Swid MA, Rajendran PS, Liu A, Boyle NG, Shivkumar K, et al. Premature ventricular contraction diurnal profiles predict distinct clinical characteristics and beta-blocker responses. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2019;30:836–843. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30964570/>
- [37]. Primeau R, Agha A, Giorgi C, Shenasa M, Nadeau R. Long term efficacy and toxicity of amiodarone in the treatment of refractory cardiac arrhythmias. *Can J Cardiol* 1989;5:98–104. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2706579/>
- [38]. Ling Z, Liu Z, Su L, Zipunnikov V, Wu J, Du H, et al. Radiofrequency ablation versus antiarrhythmic medication for treatment of ventricular premature beats from the right ventricular outflow tract: prospective randomized study. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2014;7:237–243. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24523413/>
- [39]. Baksiene D, Sileikiene R, Sileikis V, Kazakevicius T, Zabiela V, Zebiene M, et al. Idiopathic ventricular tachycardia in children: curative therapy with radiofrequency ablation. *Medicina (Kaunas)* 2007;43:803–807. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17998798/>
- [40]. Blaufox AD, Felix GL, Saul JP, Pediatric Catheter Ablation Registry. Radiofrequency catheter ablation in infants \geq 18 months old: when is it done and how do they fare?: Short-term data from the pediatric ablation registry. *Circulation* 2001;104: 2803–2808. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11733398/>
- [41]. Lapage MJ, Bradley DJ, Dick M. Verapamil in infants: an exaggerated fear? *Pediatr Cardiol* 2013;34:1532–1534. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23800976/>
- [42]. Lee AKY, Andrade J, Hawkins NM, Alexander G, Bennett MT, Chakrabarti S, et al. Outcomes of untreated frequent premature ventricular complexes with normal left ventricular function. *Heart* 2019;105:1408–1413. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31142596/>
- [43]. Baman TS, Lange DC, Ilg KJ, Gupta SK, Liu T-Y, Alguire C, et al. Relationship between burden of premature ventricular complexes and left ventricular function. *Heart Rhythm* 2010;7:865–869. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20348027/>
- [44]. van Huls van Taxis CFB, Piers SRD, de Riva Silva M, Dekkers OM, Pijnappels DA, Schaliij MJ, et al. Fatigue as presenting symptom and a high burden of premature ventricular contractions are independently associated with increased ventricular wall stress in patients with normal left ventricular function. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2015;8:1452–1459. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26386019/>
- [45]. Sharma N, Cortez D, Imundo JR. High burden of premature ventricular contractions in structurally normal hearts: to worry or not in pediatric patients? *Ann Noninvasive Electrocardiol* 2019;24:e12663. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31199031/>
- [46]. Niwano S, Wakisaka Y, Niwano H, Fukaya H, Kurokawa S, Kiryu M, et al. Prognostic significance of frequent premature ventricular contractions originating from the ventricular outflow tract in patients with normal left ventricular function. *Heart* 2009;95:1230–1237. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19429571/>
- [47]. Krittayaphong R, Sriratanasathavorn C, Dumavibhat C, Pumprueg S, Boonyapisit W, Pooranawattanakul S, et al. Electrocardiographic predictors of long-term outcomes after radiofrequency ablation in patients with right-ventricular outflow tract tachycardia. *Europace* 2006;8:601–606. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16772366/>
- [48]. Komatsu Y, Nogami A, Kurosaki K, Morishima I, Masuda K, Ozawa T, et al. Fascicular ventricular tachycardia originating from papillary muscles: Purkinje network involvement in the reentrant circuit. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2017;10: e004549. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28292752/>
- [49]. Kirk CR, Gibbs JL, Thomas R, Radley-Smith R, Qureshi SA. Cardiovascular collapse after verapamil in supraventricular tachycardia. *Arch Dis Child* 1987;62:1265–1266. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/3435161/>

- [50]. Duffee DF, Shen WK, Smith HC. Suppression of frequent premature ventricular contractions and improvement of left ventricular function in patients with presumed idiopathic dilated cardiomyopathy. *Mayo Clin Proc* 1998;73:430–433. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9581582/>
- [51]. Chugh SS, Shen WK, Luria DM, Smith HC. First evidence of premature ventricular complex-induced cardiomyopathy: a potentially reversible cause of heart failure. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2000;11:328–329. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10749356/>
- [52]. Penela D, Van Huls Van Taxis C, Van Huls Vans Taxis C, Aguinaga L, Fernández-Armenta J, Mont L, et al. Neurohormonal, structural, and functional recovery pattern after premature ventricular complex ablation is independent of structural heart disease status in patients with depressed left ventricular ejection fraction: a prospective multicenter study. *J Am Coll Cardiol* 2013;62:1195–1202. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23850913/>
- [53]. Penela D, Acosta J, Aguinaga L, Tercedor L, Ordoñez A, Fernández-Armenta J, et al. Ablation of frequent PVC in patients meeting criteria for primary prevention ICD implant: safety of withholding the implant. *Heart Rhythm* 2015;12:2434–2442. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26385530/>
- [54]. Voskoboinik A, Hadjis A, Alhede C, Im SI, Park H, Moss J, et al. Predictors of adverse outcome in patients with frequent premature ventricular complexes: the ABC-VT risk score. *Heart Rhythm* 2020;17:1066–1074. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32109563/>
- [55]. Lee A, Denman R, Haqqani HM. Ventricular ectopy in the context of left ventricular systolic dysfunction: risk factors and outcomes following catheter ablation. *Heart Lung Circ* 2019;28:379–388. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29482954/>
- [56]. Sadron Blaye-Felice M, Hamon D, Sacher F, Pascale P, Rollin A, Duparc A, et al. Premature ventricular contraction-induced cardiomyopathy: related clinical and electrophysiologic parameters. *Heart Rhythm* 2016;13:103–110. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26296327/>
- [57]. Penela D, Fernández-Armenta J, Aguinaga L, Tercedor L, Ordoñez A, Bisbal F, et al. Clinical recognition of pure premature ventricular complex-induced cardiomyopathy at presentation. *Heart Rhythm* 2017;14:1864–1870. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28756100/>
- [58]. Aquaro GD, Pingitore A, Strata E, Di Bella G, Molinaro S, Lombardi M. Cardiac magnetic resonance predicts outcome in patients with premature ventricular complexes of left bundle branch block morphology. *J Am Coll Cardiol* 2010;56: 1235–1243. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20883930/>
- [59]. Oebel S, Dinov B, Arya A, Hilbert S, Sommer P, Bollmann A, et al. ECG morphology of premature ventricular contractions predicts the presence of myocardial fibrotic substrate on cardiac magnetic resonance imaging in patients undergoing ablation. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2017;28:1316–1323. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28791747/>
- [60]. Mountantonakis SE, Frankel DS, Gerstenfeld EP, Dixit S, Lin D, Hutchinson MD, et al. Reversal of outflow tract ventricular premature depolarization-induced cardiomyopathy with ablation: effect of residual arrhythmia burden and preexisting cardiomyopathy on outcome. *Heart Rhythm* 2011;8:1608–1614. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21699837/>
- [61]. Zang M, Zhang T, Mao J, Zhou S, He B. Beneficial effects of catheter ablation of frequent premature ventricular complexes on left ventricular function. *Heart* 2014; 100:787–793. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24670420/>
- [62]. Wijnmaalen AP, Delgado V, Schalijs MJ, van Huls van Taxis CFB, Holman ER, Bax JJ, et al. Beneficial effects of catheter ablation on left ventricular and right ventricular function in patients with frequent premature ventricular contractions and preserved ejection fraction. *Heart* 2010;96:1275–1280. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20659945/>
- [63]. Bogun F, Crawford T, Reich S, Koelling TM, Armstrong W, Good E, et al. Radiofrequency ablation of frequent, idiopathic premature ventricular complexes: comparison with a control group without intervention. *Heart Rhythm* 2007;4: 863–867. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17599667/>

- [64]. Sarrazin J-F, Labounty T, Kuhne M, Crawford T, Armstrong WF, Desjardins B, et al. Impact of radiofrequency ablation of frequent post-infarction premature ventricular complexes on left ventricular ejection fraction. *Heart Rhythm* 2009;6: 1543–1549. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19879531/>
- [65]. El Kadri M, Yokokawa M, Labounty T, Mueller G, Crawford T, Good E, et al. Effect of ablation of frequent premature ventricular complexes on left ventricular function in patients with nonischemic cardiomyopathy. *Heart Rhythm* 2015;12: 706–713. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25527251/>
- [66]. Lakkireddy D, Di Biase L, Ryschon K, Biria M, Swarup V, Reddy YM, et al. Radiofrequency ablation of premature ventricular ectopy improves the efficacy of cardiac resynchronization therapy in nonresponders. *J Am Coll Cardiol* 2012; 60:1531–1539. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22999718/>
- [67]. Singh SN, Fletcher RD, Fisher SG, Singh BN, Lewis HD, Deedwania PC, et al. Amiodarone in patients with congestive heart failure and asymptomatic ventricular arrhythmia. Survival trial of antiarrhythmic therapy in congestive heart failure. *N Engl J Med* 1995;333:77–82. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/7539890/>
- [68]. Gill JS, Mehta D, Ward DE, Camm AJ. Efficacy of flecainide, sotalol, and verapamil in the treatment of right ventricular tachycardia in patients without overt cardiac abnormality. *Br Heart J* 1992;68:392–397 <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/1449923/>
- [69]. Muser D, Nucifora G, Muser D, Nucifora G, Pieroni M, Castro SA, et al. Prognostic value of nonischemic ringlike left ventricular scar in patients with apparently idiopathic nonsustained ventricular arrhythmias. *Circulation* 2021;143:1359–1373. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33401956/>
- [70]. Latchamsetty R, Yokokawa M, Morady F, Kim HM, Mathew S, Tilz R, et al. Multicenter outcomes for catheter ablation of idiopathic premature ventricular complexes. *JACC Clin Electrophysiol* 2015;1:116–123. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29759353/>
- [71]. Laurent G, Saal S, Amarouch MY, Béziau DM, Marsman RFJ, Faivre L, et al. Multifocal ectopic Purkinje-related premature contractions: a new SCN5A-related cardiac channelopathy. *J Am Coll Cardiol* 2012;60:144–156. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22766342/>
- [72]. Calloe K, Broendberg AK, Christensen AH, Pedersen LN, Olesen MS, de Los Angeles Tejada M, et al. Multifocal atrial and ventricular premature contractions with an increased risk of dilated cardiomyopathy caused by a Nav1.5 gain-of-function mutation (G213D). *Int J Cardiol* 2018;257:160–167. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29506689/>
- [73]. Mann SA, Castro ML, Ohanian M, Guo G, Zodgekar P, Sheu A, et al. R222Q SCN5A mutation is associated with reversible ventricular ectopy and dilated cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2012;60:1566–1573. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22999724/>
- [74]. Beckermann TM, McLeod K, Murday V, Potet F, George AL. Novel SCN5A mutation in amiodarone-responsive multifocal ventricular ectopy-associated cardiomyopathy. *Heart Rhythm* 2014;11:1446–1453. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24815523/>
- [75]. Doisne N, Waldmann V, Redheuil A, Waintraub X, Fressart V, Ader F, et al. A novel gain-of-function mutation in SCN5A responsible for multifocal ectopic Purkinje-related premature contractions. *Hum Mutat* 2020;41:850–859. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31930659/>

Коментар робочої групи: за рішенням мультидисциплінарної робочої групи у даній Настанові не наведено опис розділу 7.1. Специфічні органічні захворювання серця (підрозділи 7.1.3. – 7.1.6) у зв'язку з доцільністю розгляду окремо даних нозологій. З повним текстом *Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. Developed by the task force for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by the Association for European Paediatric*

and Congenital Cardiology (AEPC) (2022) можна ознайомитися за посиланням <https://academic.oup.com/eurheartj/article/43/40/3997/6675633>

7.2 Первинні електричні захворювання

7.2.1 Ідіопатична фібриляція шлуночків

Діагноз ідіопатичної фібриляції шлуночків (ІФШ) ставиться особам, які пережили РЗС, бажано з задокументованою фібриляцією шлуночків, після виключення структурної, метаболічної, токсичної етіології та каналопатій [2, 8, 17-19]. Діагностичні тести включають біохімічний аналіз крові, ЕКГ (в т.ч. у високих відведеннях), КТ коронарних артерій або коронарну ангіографію, телеметрію або холтеровське моніторування ЕКГ, навантажувальний тест, ЕхоКГ, фармакологічне тестування з використанням блокаторів натрієвих каналів, та МРТ серця [2, 8, 17]. Може бути розглянуте генетичне тестування на гени каналопатій та кардіоміопатій, з вірогідністю виявлення мутацій 3-17% [11, 20, 21]. Може проводитись клінічне обстеження членів сім'ї першого ступеня спорідненості, але діагностична цінність цього є низькою. Зокрема, важливість виявлення паттерну ранньої реполяризації у безсимптомних родичів є невизначеною [1, 22].

У пацієнтів з ІФШ імплантація ІКД зменшує ризик аритмічної смерті на 68% порівняно з аміодароном [14, 23-27]. В декількох дослідженнях із середнім періодом спостереження 5-6 років, 21,0-29,6% пацієнтів з ІФШ зазнали рецидиву аритмії, що відповідає щорічній частоті розрядів ІКД 3,6-5,7%. З них 4,5-17,5% пацієнтів мали неадекватний розряд [25-27]. Для лікування гострих рецидивуючих розрядів ІКД або електричного шторму використовують ізопротеренол, верапаміл або хінідин [18, 19, 24, 28-32]. У кількох невеликих дослідженнях хінідин був дуже ефективним у зменшенні або навіть запобіганні індукції ФШ під час програмованої електричної стимуляції шлуночків [29, 30, 32]. Ретроспективне дослідження у 46 пацієнтів показало зменшення середньої кількості розрядів ІКД після початку прийому хінідину з 7,5 розрядів на пацієнта протягом 2,9 років до 0,9 розрядів на пацієнта протягом 3,7 років, зі зменшенням виникнення електричних штормів з 36 до 3 випадків [28].

У пацієнтів з повторними епізодами ФШ, спричиненими мономорфними резистентними до медикаментозного лікування ШЕС, успішною є катетерна абляція [6, 7, 13, 15, 33-36]. Такі ШЕС найчастіше походять із волокон системи Пуркінє і можуть бути усунені з високим показником гострої ефективності 87-100% [6, 7, 13, 15, 33-36]. Детальне електроанатомічне картування також часто виявляє локальні структурні зміни в шлуночках — 62,5% в одному дослідженні [10].

Таблиця рекомендацій 27 — Рекомендації щодо ведення пацієнтів з ідіопатичною фібриляцією шлуночків

Рекомендації	Клас рекомендацій ^а	Рівень доказовості ^в
Діагностика		
ІФШ рекомендується діагностувати у осіб, що перенесли РЗС, бажано з документальним підтвердженням ФШ, за відсутності структурної, метаболічної, токсичної етіології та каналопатій [2, 8, 17-19]	I	B
Рекомендовано проводити клінічне обстеження (анамнез, ЕКГ – включаючи високі прекордіальні відведення ЕКГ, навантажувальний тест, ЕхоКГ) членів сім'ї першого ступеня спорідненості осіб з ідіопатичною ФШ [8, 12, 22]	Пв	B
У пацієнтів з ідіопатичною ФШ може бути розглянуто генетичне визначення мутацій, пов'язаних з каналопатіями та кардіоміопатіями	Пв	B
Вторинна профілактика РСС та лікування шлуночкових аритмій		
При ІФШ рекомендована імплантація ІКД [14, 23-25]	I	B
При ІФШ для невідкладного лікування електричного шторму або повторних розрядів ІКД слід розглянути інфузію ізопротеренолу, верапамілу або хінідину [18, 19, 24, 28-30, 32]	IIa	C
Для терапії електричного шторму або рецидивуючих розрядів ІКД при ІФШ слід розглянути хінідин [29, 30]	IIa	B
При ІФШ у пацієнтів з рецидивуючими епізодами ФШ, спричиненими		

мономорфною ШТ, резистентною до медикаментозного лікування, слід розглядати проведення катетерної абляції досвідченим електрофізіологом [33-36]	Па	С
---	----	---

^aКлас рекомендації.

^bРівень доказовості

ІФШ, ідіопатична фібриляція шлуночків; ФШ, фібриляція шлуночків; ІКД, імплантований кардіовертер-дефібрилятор; ШТ, шлуночкова тахікардія

7.2.2 Синдром подовженого інтервалу QT (LQTS)

LQTS характеризується подовженням інтервалу QT та шлуночковою тахікардією, викликаними переважно адренергічною активацією. Середній вік на момент встановлення діагнозу становить 14 років. Щорічна частота РСС у безсимптомних пацієнтів з нелікованим LQTS становить менше 0,5% [1], тоді як у таких пацієнтів з синкопе в анамнезі цей показник зростає приблизно до 5% [37].

У пацієнтів з LQTS були виявлені рідкісні мутації 17 генів. Однак, причинно-наслідковий зв'язок для деяких з них піддається сумніву [4]. Безперечними генами є ті, мутації яких викликають LQTS₁, LQTS₂ та LQTS₃: гени KCNQ1, KCNH2 і SCN5A. Відповідно, генно-специфічними тригерами для різних варіантів LQTS є фізичні вправи (LQTS₁), емоційний стрес (LQTS₂) та сон (LQTS₃). Генетичний скринінг виявляє мутацію у 75% випадків LQTS, а ці три основні гени становлять 90% позитивно генотипованих випадків [5].

Усі підтипи LQTS можна згрупувати наступним чином:

1. Аутосомно-домінантний LQTS без позасерцевих проявів (поширеність 1 на 2500).
2. Аутосомно-домінантний LQTS з позасерцевими проявами, що включає:
 - (а) - Синдром Андерсена-Тавіла (LQTS₇), який все частіше розглядається, як самостійне захворювання [39, 40].
 - (в) - Синдром Тімоті (LQTS₈), що характеризується подовженням інтервалу QT, синдактилією, серцевими вадами, розладами аутичного спектру та дизморфізмом [41].
3. Аутосомно-рецесивний LQTS (синдром Джервелла та Ланге-Нільсена), що поєднує екстремальне подовження інтервалу QT з вродженою глухотою [42].

Ця група експертів підтвердила діагностичні критерії, запропоновані у попередній версії настанов: QTc \geq 480 мс або показник ризику LQTS $>$ 3 [43] (**Табл. 4**) для клінічного діагнозу LQTS (**Рис. 13 і 14**). За наявності аритмогенного синкопе або РЗС, QTc \geq 460 мс є достатнім для встановлення діагнозу LQTS. Викликом для клініциста є визначення тривалості інтервалу QT у пацієнтів з широкими комплексами QRS (наприклад, за наявності шлуночкової кардіостимуляції або дефектів шлуночкової провідності). Для цього була запропонована формула, яка коригує оцінку інтервалу QT за тривалістю QRS [44]. Під час вимірювання інтервалу QT, для діагностики LQTS може бути корисним швидке переміщення пацієнта з

лежачого положення у вертикальне [45]. Пробу з епінефрином не рекомендується використовувати, як рутинний діагностичний інструмент, оскільки її відтворюваність є помірною [3]. Пацієнтам з клінічним діагнозом LQTS рекомендується пройти генетичне консультування та тестування у спеціалізованих центрах, щоб отримати лікування з урахуванням генотипу та виявити родичів у групі ризику. Родичі з генною мутацією, але без подовження інтервалу QT, все одно отримують діагноз LQTS, оскільки вони піддаються ризику виникнення ШТ, хоча і рідше, ніж фенотип-позитивні пацієнти [46].

Усі пацієнти з LQTS отримують рекомендації щодо уникнення гіпокаліємії, прийому препаратів, що подовжують інтервал QT, та генотип-специфічних тригерів [47-49]. Бета-блокатори також рекомендуються усім пацієнтам з LQTS. Неселективні бета-блокатори надолол і пропранолол мають більшу ефективність у зниженні аритмічного ризику при LQTS [46, 50-52].

Коментар робочої групи: станом на 01.07.2024 р. лікарський засіб з міжнародною непатентованою назвою надолол в Україні не зареєстрований

Для індивідуальної оцінки ризику повинні бути використані клінічні, електрокардіографічні та генетичні показники [1]. Нещодавно була запропонована стратифікація ризику на основі тривалості інтервалу QT та генотипу, які інтегровані до калькулятора ризику LQTS (1-2-3 LQTS Risk Calculator) [53] **Табл. 6.**

Таблиця 6. Модифікований діагностичний калькулятор ризику LQTS

		Знахідки	Бали
ЕКГ	QTc	≥480 мс	3,5
		=460–479 мс	2
		=450–459 мс (чоловіки)	1
		≥480 мс на 4 хвилині відновлення після навантажувального тесту	1
	<i>Torsade de pointes</i>		2
	Альтерація зубця Т		1
	Зазубрений зубець Т у 3-х відведеннях		1
ЧСС менша за вікову норму		0,5	
Анамнез	Синкопе	При стресі	2
		У спокої	1
Сімейний анамнез	Члени родини з підтвердженим LQTS		1
	Безпричинна РСС у віці до 30 років у рідних першого ступеня спорідненості		0,5
Генетичні тести	Патогенна мутація		3,5

Діагноз LQTS з балом >3.

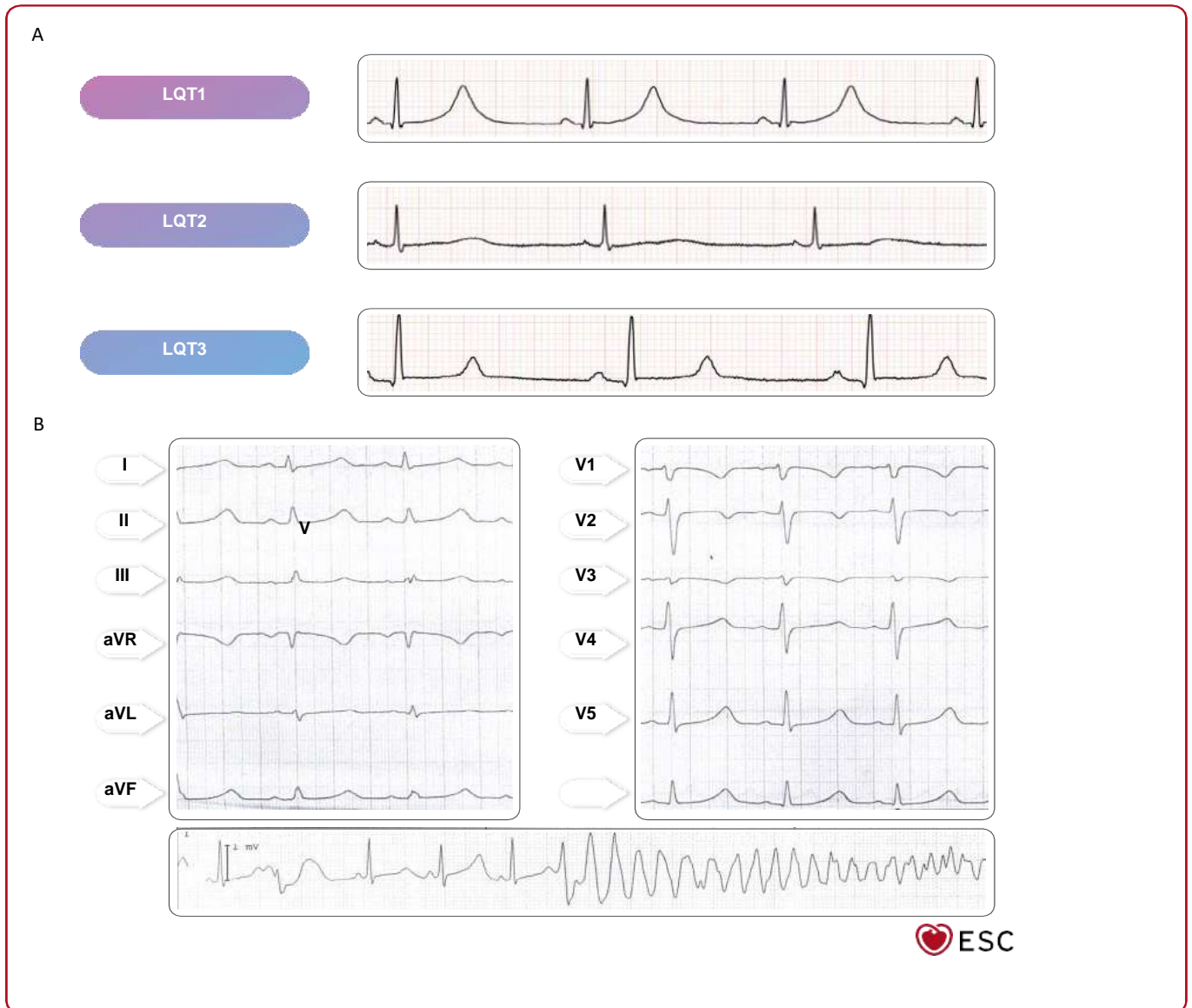


Рис. 13. ЕКГ синдром подовженого інтервалу QT та шлуночкової тахікардії типу «torsade-de-pointes». (A) Характеристики ЕКГ при трьох основних фенотипах LQTS. (B) Приклад Torsade-de-pointes у пацієнта з мутацією в гені SCN5A

Корисність генетичного тестування підтверджується необхідністю уникнення генотип-специфічних тригерів та використанням мексилетину як генотип-специфічного лікування LQTS₃, який зменшує тривалість інтервалу QT та кількість аритмічних подій [54]. Слід зазначити, що різні мутації в гені SCN5A демонструють різну реакцію на мексилетин.

Наприклад, окремі мутації, виявлені у пацієнтів, які не реагують на мексилетин, показали відмінний електрофізіологічний профіль при дослідженні *in vitro* [55, 56]. Крім того, у випадку мутацій, які викликають перехресні синдроми, мексилетин не індукує підйом сегмента ST, на відміну від флекаїніду [57].

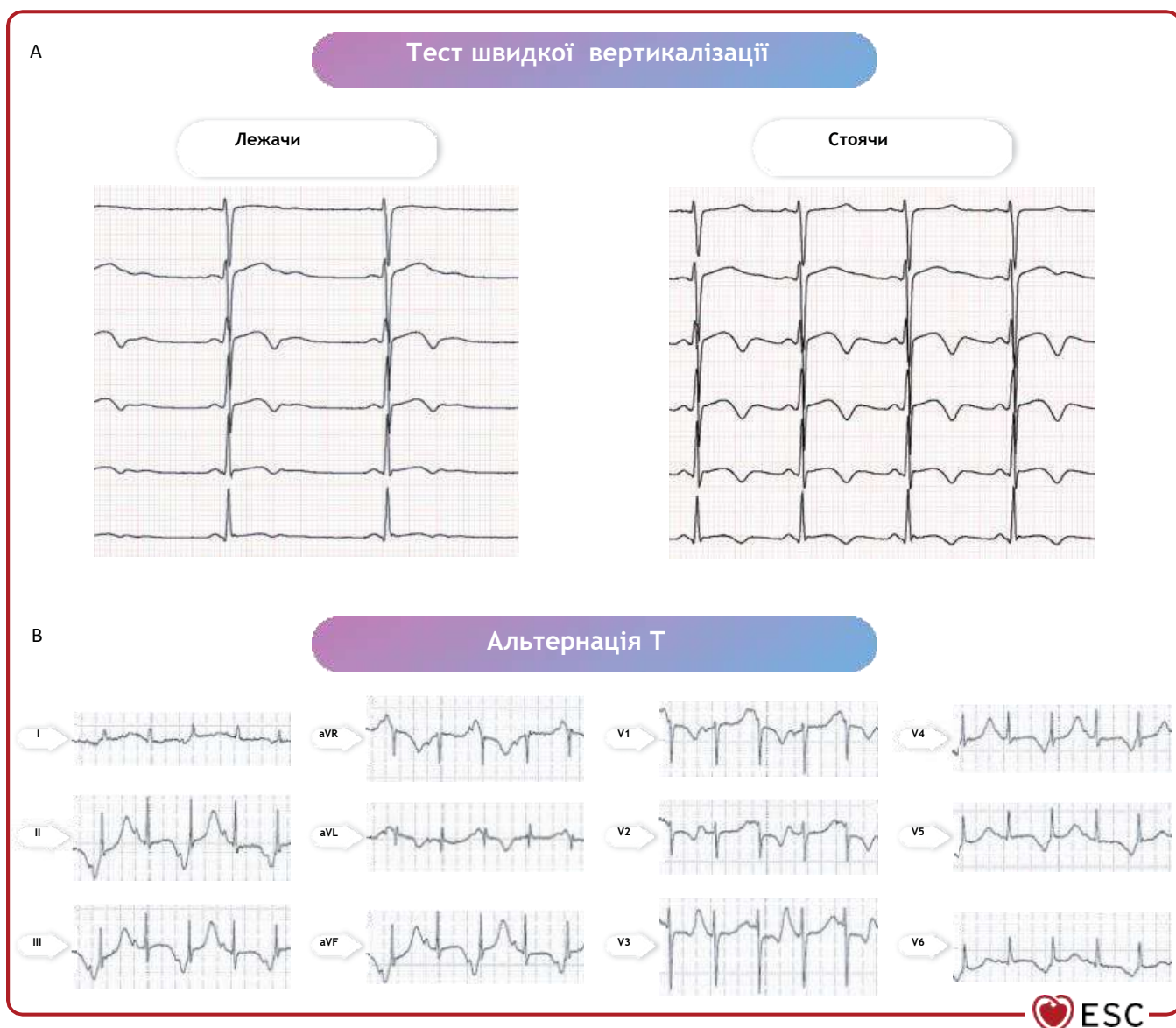


Рис. 14. Зміни ЕКГ при швидкій вертикалізації та альтернація зубця Т у пацієнтів із синдромом подовженого інтервалу QT. (А) Зміни ЕКГ під час тесту у пацієнта з LQTS з мутацією гена KCNH2 (р.S818L), підвищення ЧСС асоціюється з меншою адаптацією інтервалу QT. (В) Альтернований зубець Т у чоловіка з мутацією гена CACNA1C

Враховуючи невизначену роль бета-блокаторів у LQTS₃, немає жодних вказівок щодо того, чи слід призначати мексилетин, як самостійну терапію, чи в комбінації з бета-блокаторами. Враховуючи, що деякі генетичні варіанти можуть не реагувати на мексилетин, перед призначенням тривалого лікування доцільно провести пероральне тестування, щоб переконатися, що QTc скорочується як мінімум на 40 мс [54].

Особи, що перенесли РЗС, мають високий ризик її повторення, навіть за умови прийому бета-блокатора (14% протягом 5 років на терапії), що підтверджує доцільність імплантації ІКД у таких пацієнтів [58]. Імплантація ІКД також показана,

коли незважаючи на оптимальну фармакологічну терапію у пацієнта виникають синкопе та/або ШТ, оскільки синкопальні стани асоціюються з підвищеним ризиком [59, 60]. Жінки з LQTS, особливо з LQTS₂, мають підвищений ризик розвитку аритмії під час вагітності і особливо протягом першого року після пологів [61].

Безсимптомні носії генних мутацій мають низький, але не незначний ризик серцевих подій, і у цій групі пацієнтів слід розглянути використання бета-блокаторів [62].

Симпатична денервація лівих відділів серця (СДС) рекомендується для проведення у симптоматичних, навіть на фоні прийому бета-блокатора, пацієнтів, коли імплантація ІКД протипоказана або небажана, або у носіїв ІКД, які зазнають численних шоків на фоні прийому бета-блокатора. Повідомляється, що СДС, особливо коли виконується торакокопічно, є безпечною та ефективною [63], добре переноситься пацієнтами [64] та не має негативного впливу на функціонування серцево-судинної системи [65].

Однак, оскільки ускладнення все ж трапляються, і у половини пацієнтів виникають рецидиви після процедури, СДС не є альтернативою ІКД для пацієнтів з високим ризиком [66]. Профілактична імплантація ІКД на додаток до оптимальної медикаментозної терапії може розглядатися у безсимптомних LQTS пацієнтів з високим ризиком згідно з 1-2-3 LQTS Risk Calculator [531]. ЕФД з програмованою електричною стимуляцією не є корисним для стратифікації ризику при LQTS [67].

Рис. 15 ілюструє алгоритм ведення пацієнтів із синдромом подовженого інтервалу QT.

Таблиця рекомендацій 28 — Рекомендації щодо ведення пацієнтів із синдромом подовженого інтервалу QT

Рекомендації	Клас рекомендацій ^а	Рівень доказовості ^в
Діагностика		
Рекомендується діагностувати LQTS у пацієнтів з симптомами та QTc \geq 480 мс на повторних 12-канальних ЕКГ, або у безсимптомних пацієнтів при показнику $>$ 3 балів за шкалою стратифікації ризику LQTS	I	C
Пацієнтам з клінічно діагностованим LQTS рекомендується генетичне тестування та генетичне консультування	I	C

Рекомендується діагностувати LQTS у разі наявності патогенної мутації відповідних генів, незалежно від тривалості інтервалу QT	I	C
Діагноз LQTS слід розглядати за наявності QTc ≥ 460 мс і < 480 мс на повторних 12-канальних ЕКГ у пацієнтів з аритмогенними синкопе за умови відсутності вторинних причин подовження інтервалу QT [58, 68, 69]	IIa	C
Рутинне діагностичне тестування з використанням адреналіну при LQTS не рекомендується [3] <i>Коментар робочої групи: міжнародна непатентована назва лікарського засобу адреналін - епінефрин</i>	III	C
Загальні рекомендації щодо профілактики РСС		
При LQTS рекомендовано наступне: - уникати препаратів, що подовжують QT ^c . - уникати та корегувати розлади електролітного балансу. - уникати генотип-специфічних тригерів [49]	I	C
Пацієнтам з LQTS із задокументованим подовженням інтервалу QT рекомендовано прийом бета-блокаторів, в ідеалі неселективних (надолол або пропранолол), з метою зниження ризику аритмічних подій [46, 51, 52]	I	B
Пацієнтам з LQTS ₃ та подовженням інтервалу QT рекомендований прийом мексилетину [54]	I	C
У пацієнтів з патогенною мутацією специфічних генів та нормальним інтервалом QTc слід розглядати прийом бета-блокаторів [1]	IIa	B
Стратифікація ризику, профілактика РСС та лікування шлуночкових аритмій		

Пацієнтам з LQTS, що пережили РЗС, на додаток до прийому бета-блокаторів рекомендована імплантація ІКД [58, 59, 68, 69]	I	B
Імплантація ІКД рекомендована пацієнтам з LQTS, які отримують бета-блокатори та генотип-специфічну терапію, але мають симптоматику на фоні прийому бета-блокаторів	I	C
Симпатична денервація серця показана пацієнтам з симптоматичним LQTS ^d , коли: - терапія ІКД протипоказана або відхилена; - пацієнт з ІКД приймає бета-блокатори та генотип-специфічні препарати, але має множинні шоки або втрачає свідомість внаслідок виникнення ШТ [16, 63-65]	I	C
Імплантація ІКД або симпатична денервація серця повинні розглядатися у пацієнтів з симптоматичним LQTS, коли бета-блокатори та генотип-специфічна терапія не переносяться або в ефективних дозах протипоказані	IIa	C
При LQTS, перед початком терапії слід розглянути можливість розрахунку аритмічного ризику на основі генотипу та тривалості інтервалу QTc [46]	IIa	C
Імплантація ІКД може розглядатись у безсимптомних пацієнтів з LQTS та високим рівнем ризику (згідно з калькулятором ризику 1-2-3 LQTS) на додаток до генотип-специфічної медикаментозної терапії (мексилетин у пацієнтів з LQTS ₃) [1, 6, 53, 54]	IIb	B
Інвазивне електрофізіологічне дослідження при LQTS не рекомендовано [67]	III	C

^aКлас рекомендації.^bРівень доказовості^c<http://www.crediblemeds.org>^dАритмічний синкопе або гемодинамічно непереносима ВА

7.2.3. Синдром Андерсена-Тавіла 1 типу

Синдром Андерсена-Тавіла 1 типу, який також класифікується як LQTS, є рідкісним захворюванням (1:1 000 000), що характеризується трьома основними симптомами: частою ШТ (наприклад, двонаправлена ШТ), дизморфіями та періодичними паралічами [70-73]. Мутація в гені KCNJ2 спричиняє скоріше збільшення амплітуди зубця U, ніж подовження інтервалу QT [70, 73-76]. Непритомність або задокументована ШТ асоціюється з загрозою для життя, і дослідження показало, що у 7,9% таких пацієнтів існує 5-річна ймовірність виникнення гемодинамічно значимої ШТ [73]. У пацієнтів із стійкою гемодинамічно значимою ШТ або РЗС, рекомендується імплантація ІКД [70, 73]. Флекаїнід та/або бета-блокатори, схоже, зменшують вірогідність виникнення ШТ [70, 76, 77], тоді як аміодарон може мати проаритмогенний ефект і повинен призначатись тільки за умови наявності ІКД [73]. У пацієнтів із синкопе на фоні оптимальної медикаментозної терапії слід розглянути імплантацію ІКД або петлевого реєстратора [73].

7.2.4. Синдром Бругада

Паттерн ЕКГ типу Бругада 1 при синдромі Бругада (BrS) характеризується підйомом точки J $>$ 2 мВ з підйомом сегмента ST та інверсією зубця T принаймні в одному правому прекардіальному відведенні (V_1 або V_2), розташованих у другому, третьому або четвертому міжребер'ї (**Рис. 16**). Паттерн може, як виникати спонтанно, так і бути індукований впливом препаратів, що блокують натрієві канали, або лихоманкою [2, 9, 79-84]. Обов'язково слід виключити інші стани, які можуть пояснити таку картину ЕКГ — так звані фенокопії [85].

Синдром Бругада діагностується у пацієнтів без інших серцевих захворювань зі спонтанним виникненням паттерну ЕКГ типу Бругада 1, незалежно від симптомів, через його рідкісність у загальній популяції та ризик для життя [9, 85, 86].

Паттерн ЕКГ типу Бругада 1 також може бути індукований призначенням препаратів, що блокують натрієві канали, в якості діагностичного тесту у пацієнтів з підозрою на приховану форму BrS, але без спонтанної ЕКГ 1 типу [2, 9, 79, 84, 87-91].

Однак, провокація паттерна ЕКГ медикаментами або лихоманкою є менш специфічним, ніж вважалося раніше, з вірогідністю виникнення у 2-4% здорових людей і ще вищою поширеністю у пацієнтів з АВ-вузловою re-entry тахікардією або додатковим шляхом проведення, як показано у одному дослідженні [83, 84, 92].

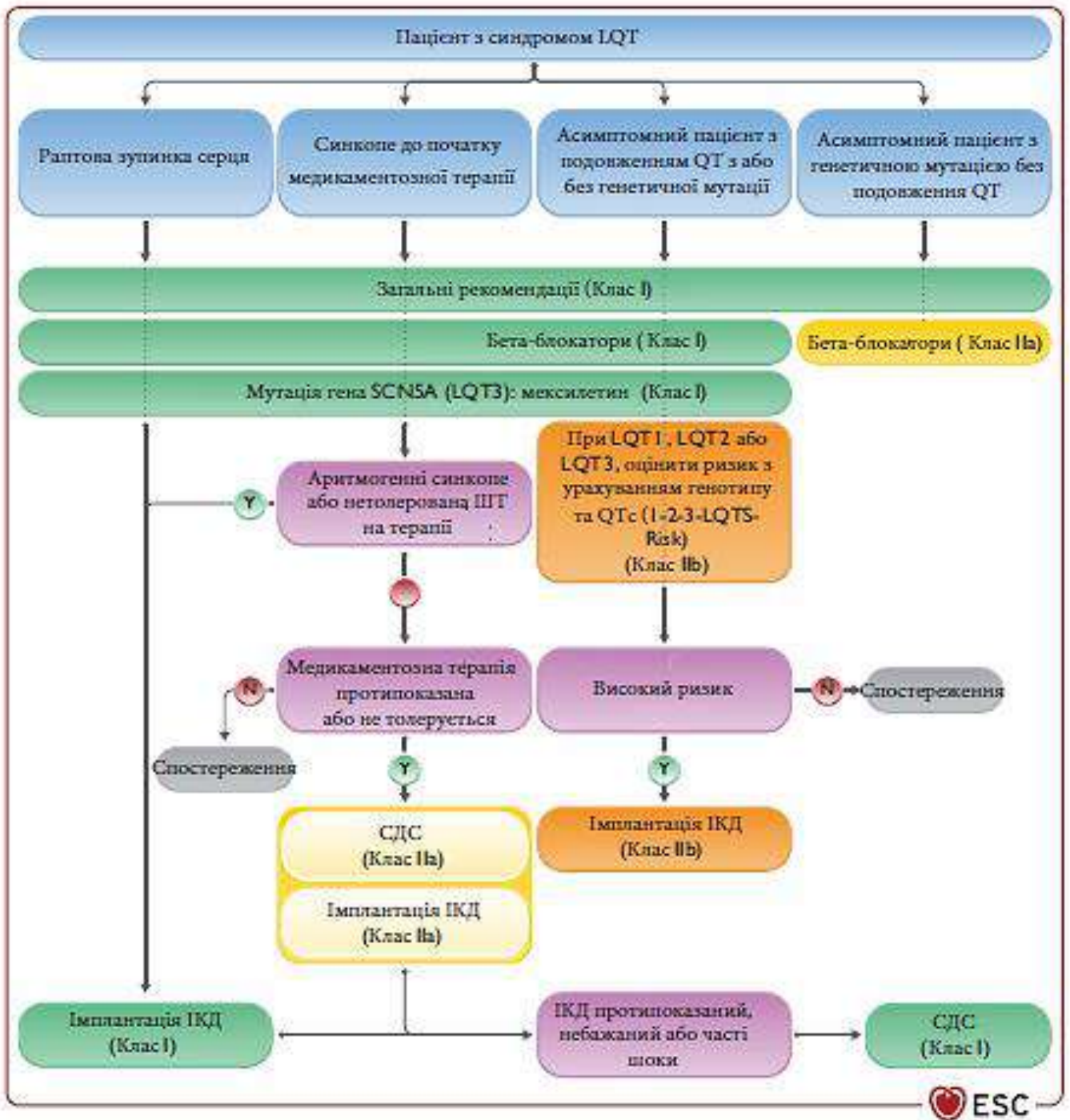


Рис. 15. Алгоритм ведення пацієнтів з синдромом подовженого інтервалу QT

Таблиця рекомендацій 29 — Рекомендації щодо ведення пацієнтів із синдромом Андерсена-Тавіла

Рекомендації	Клас рекомендацій ^a	Рівень доказовості ^b
Діагностика		
Пацієнтам з підозрою на синдром Андерсена-Тавіла 1 типу рекомендується генетичне тестування [70, 73]	I	C
Синдром Андерсена-Тавіла слід розглядати у пацієнтів без структурної патології серця, які мають принаймні дві з наступних ознак: - виражені зубці U з подовженням інтервалу QT або без нього, - двонаправлені та/або поліморфні ШЕС/ШТ, - дизморфічні ознаки, - періодичні паралічі, - патогенна мутація гена KCNJ2 [70, 71, 73, 74, 78]	Pa	C
Стратифікація ризику, профілактика РСС та лікування шлуночкових аритмій		
Імплантація ІКД рекомендована пацієнтам з синдромом Андерсена-Тавіла після РЗС або з гемодинамічно значимою стійкою ШТ [70, 73]	I	C
У пацієнтів з синдромом Андерсена-Тавіла для лікування ША слід розглянути прийом бета-блокатора та/або флекаїніду (з ацетазоламідом або без нього) [70, 76]	Pa	C
У пацієнтів з синдромом Андерсена-Тавіла та неуточненими синкопе слід розглядати використання петлевого реєстратора.	Pa	C
У пацієнтів з синдромом Андерсена-Тавіла, які мають в анамнезі неуточнені синкопе, або мають стійку добре переносиму ШТ, може бути розглянута імплантація ІКД [73]	Pb	C

^aКлас рекомендації.

^bРівень доказовості

ШТ, шлуночкова тахікардія; ІКД, імплантований кардіовертер-дефібрилятор

На думку цієї групи експертів, індукована картина ЕКГ типу Бругада 1 вимагає підтвердження іншими клінічними ознаками, такими як задокументована ШТ/ФШ, аритмогенні синкопе або відповідний сімейний анамнез.

Результативність генетичного тестування у пацієнтів з BrS становить приблизно 20%, і ген SCN5A є єдиним геном, який має доказовий зв'язок з синдромом для цілей клінічного тестування [86]. В сім'ях з мутацією SCN5A іноді спостерігається невідповідність фенотипу та генотипу, що пояснюється неоднаковим впливом мутацій різного ступеня та полігенним ризиком, отриманим на основі геномних асоціативних досліджень [85, 93]. Нещодавно отримані дані також підтверджують його потенціал для прогнозування [94,95]

Психотропні препарати, окремі антиаритміки, препарати для наркозу, кокаїн, надмірне вживання алкоголю та лихоманка є потенційними факторами, що можуть поглибити паттерн ЕКГ типу Бругада 1 та спровокувати ФШ [9]. Ризик рецидиву ФШ серед пацієнтів з BrS, що пережили РЗС, становить 48% протягом 10 років. Імплантація ІКД показана пацієнтам з симптоматичним BrS, які перенесли РЗС або мають задокументовану спонтанну стійку ША (Рис. 17) [86, 96-100].

Приблизно третина пацієнтів з BrS мають синкопе [101]. Ризик аритмічних подій у BrS пацієнтів з неуточненими синкопе в 4 рази вищий, ніж у безсимптомних [96-98, 100, 102]. Детальний анамнез пацієнта, включаючи відсутність аури або специфічних тригерів, має важливе значення для розрізнення аритмогенного синкопе від неаритмогенного. Проте, етіологію синкопе важко визначити у 30% пацієнтів з BrS. У невеликих дослідженнях аритмія, виявлена за допомогою петлевого реєстратора, змінювала тактику лікування у 20-36% BrS пацієнтів з неуточненими синкопе [103-105].

Безсимптомні пацієнти становлять більшість серед вперше діагностованих пацієнтів з BrS з частотою виникнення аритмічних подій 0,5% на рік [106, 107]. Стратифікація їх ризику залишається складним завданням. Спонтанний паттерн ЕКГ типу Бругада 1, а також інші маркери ЕКГ, такі як рання реполяризація і фрагментація QRS, асоціюються з вищим ризиком [86, 98, 108, 109]. Деякі з них були включені до калькуляторів ризику, хоча їх корисність у пацієнтів з проміжним ризиком залишається низькою [110, 111]. Корисність проведення ЕФД дослідження залишається суперечливою. Багатоцентровий об'єднаний аналіз показав, що індукція стійкої ШТ під час ЕФД була пов'язана з підвищеним ризиком спонтанного виникнення ШТ у майбутньому. Однак, індукованість ШТ була пов'язана з потенційно клінічно значущим результатом лише у безсимптомних пацієнтів зі спонтанним паттерном ЕКГ типу Бругада 1.

У випадку рецидивуючих розрядів ІКД при ФШ, хінідин або катетерна абляція були успішними у зменшенні частоти розрядів [28, 112, 113]. Інфузія ізопротеренолу може пригнічувати електричний шторм [114]. У кількох невеликих дослідженнях хінідин був ефективним у зменшенні або навіть запобіганні індукції аритмії під час програмованої електричної стимуляції серця [28, 112, 113]). Однак, у 37% пацієнтів можуть виникати побічні ефекти хінідину, в зв'язку з чим хінідин недоступний у багатьох країнах. Альтернативою хінідину може бути цилостазол (інгібітор фосфодіестерази-3) [114].

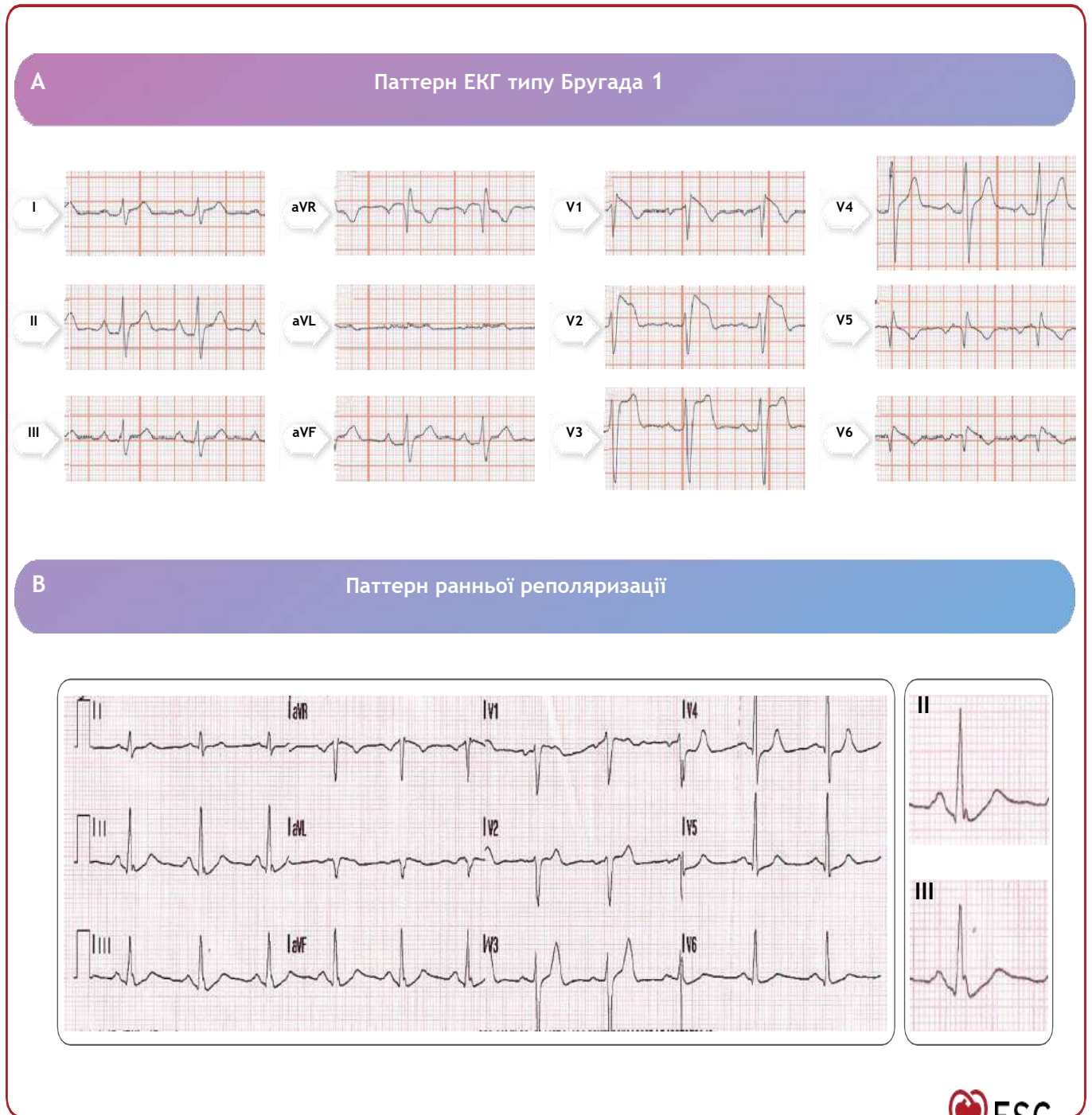


Рис. 16. Типові приклади (А) паттерну ЕКГ типу Бругада 1 та (В) ЕКГ з ранньою реполяризацією

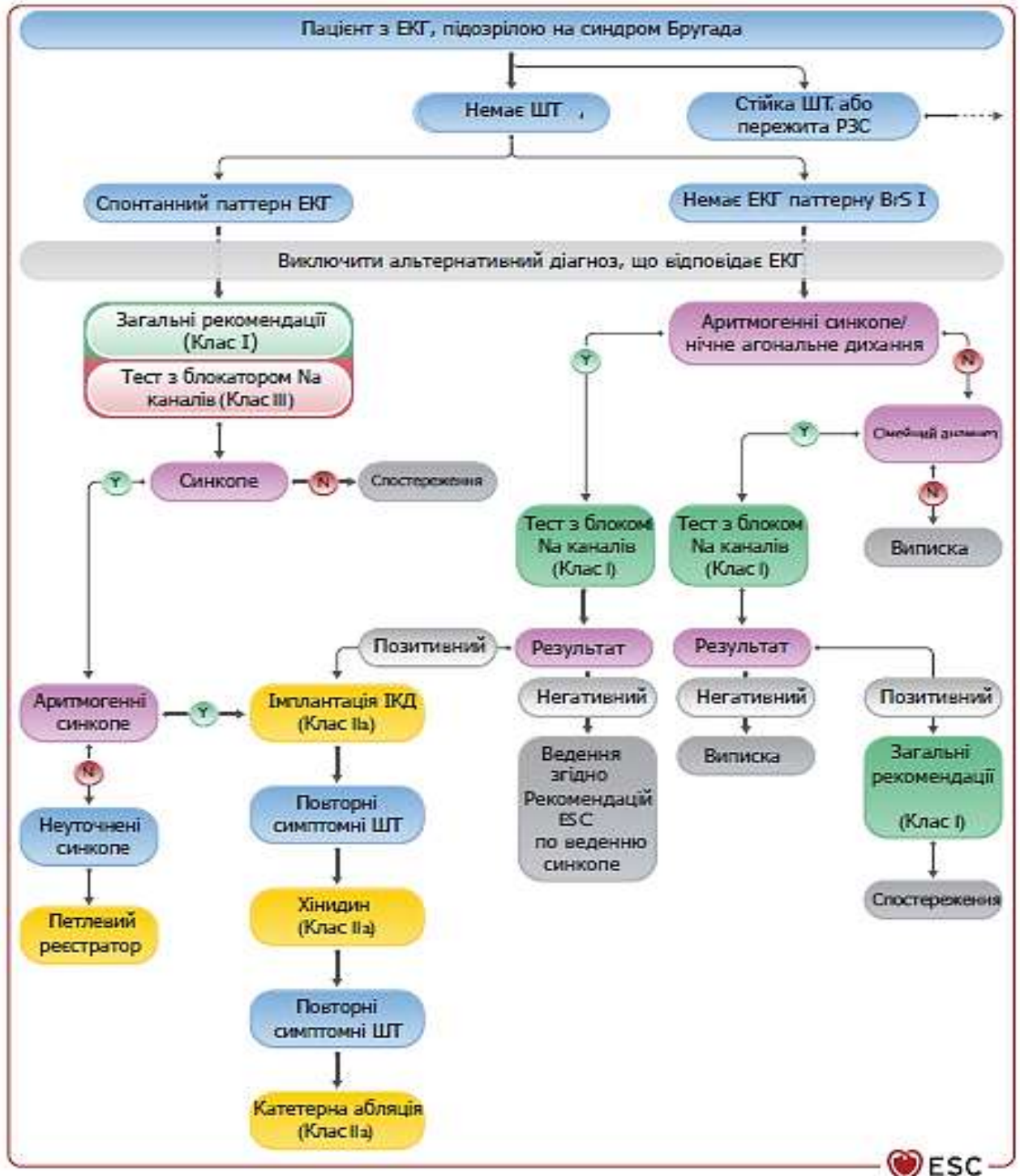


Рис. 17. Частина перша. Алгоритм ведення пацієнтів з патерном Бругада на ЕКГ

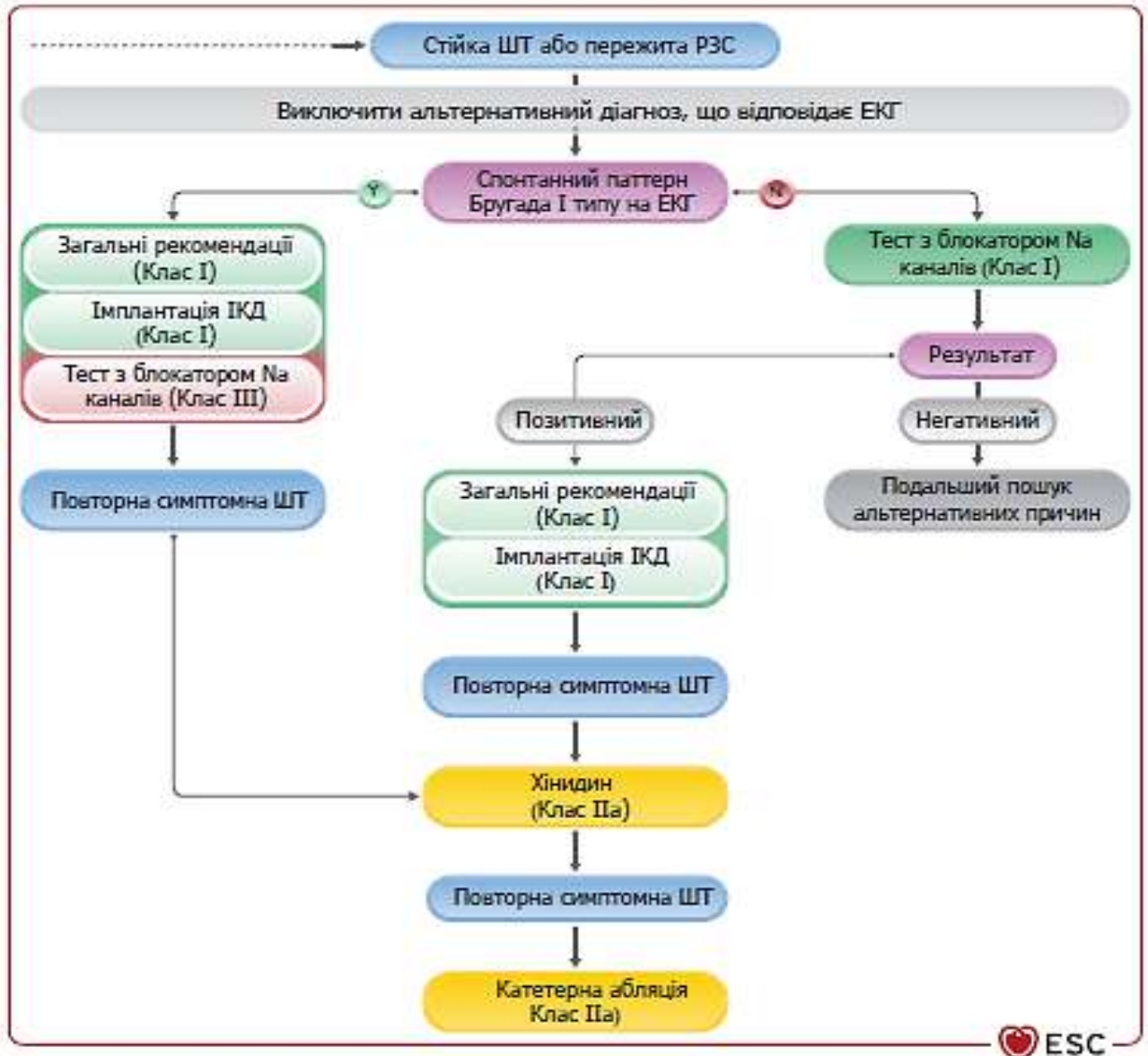


Рис. 17. Частина друга. Алгоритм ведення пацієнтів з патерном Бругада на ЕКГ

Дані електрофізіологічного картування, сумісно з гістопатологічними дослідженнями, свідчать про те, що наявність епікардіального фіброзного аритмогенного субстрату в вихідному тракті правого шлуночка відповідає за підйом сегмента ST у правих прекардіальних відведеннях і виникнення ФШ у пацієнтів з синдромом Бругада [115]. Абляція цих аномальних ділянок може помітно пригнічувати рецидиви ФШ та нормалізувати ЕКГ у >75% пацієнтів [115-121]. У пацієнтів з рецидивуючими епізодами ФШ, спровокованими мономорфними ШЕС, резистентними до медикаментозного лікування, може бути проведена катетерна абляція субстрату ШЕС, який найчастіше локалізується у вихідному тракті правого шлуночка або системі Пуркінє [119]. Однак, дані щодо довгострокового

спостереження після абляції є обмеженими, оскільки немає ні даних статистичних досліджень, ні інформації щодо абляцій у безсимптомних пацієнтів.

Таблиця рекомендацій 30 — Рекомендації щодо ведення пацієнтів із синдромом Бругада

Рекомендації	Клас рекомендацій ^а	Рівень доказовості ^в
Діагностика		
Рекомендується діагностувати BrS у пацієнтів без інших серцевих захворювань зі спонтанним патерном типу Бругада 1 на ЕКГ [80-82]	I	C
Рекомендується діагностувати BrS у пацієнтів без інших серцевих захворювань, які пережили РЗС через ФШ або ШТ, і мають паттерн ЕКГ типу Бругада 1, індукований під час тестування блокаторами натрієвих каналів або під час лихоманки [2, 81, 87, 88]	I	C
Рекомендується генетичне тестування на мутації гену SCN5A для пробандів пацієнта з BrS [122]	I	C
BrS слід розглядати у пацієнтів з індукованим паттерном ЕКГ типу Бругада 1 та без інших серцевих захворювань, у яких є принаймні один з наступних симптомів: - аритмогенні синкопе або нічне агональне дихання, - сімейний анамнез BrS, - сімейний анамнез РСС (у віці <45 років) з негативним розтином та обставинами, підозрілими на BrS	IIa	C
BrS може розглядатися, як діагноз у пацієнтів без інших серцевих захворювань, які демонструють індукований паттерн ЕКГ типу Бругада 1 [79, 81, 84, 90, 91]	IIb	C
Тест з блокаторами натрієвих каналів не рекомендується у пацієнтів з попередньо виявленим паттерном ЕКГ типу Бругада 1	III	C

Загальні рекомендації		
<p>Усім пацієнтам з BrS рекомендується наступне:</p> <ul style="list-style-type: none"> - уникнення прийому препаратів, які можуть індукувати підйом сегмента ST у правих прекардіальних відведеннях (http://www.brugadrugs.org). - відмова від кокаїну, канабісу та надмірного вживання алкоголю. - лікування лихоманки жарознижуючими препаратами. 	I	C
Стратифікація ризику, профілактика РСС та лікування шлуночкових аритмій		
<p>Імплантація ІКД рекомендована пацієнтам з BrS, які:</p> <ul style="list-style-type: none"> - пережили РЗС - мають задокументовану спонтанну стійку VT [86, 96-98] 	I	C
У пацієнтів з паттерном ЕКГ типу Бругада 1 та аритмогенними синкопе повинна розглядатись імплантація ІКД [96, 98, 102]	IIa	C
У пацієнтів з BrS та неуточненими синкопе повинна розглядатись імплантація петлевого реєстратора [103, 105]	IIa	C
У пацієнтів з BrS з наявністю показів до терапії ІКД, яким імплантація протипоказана або небажана, або ці пацієнти мають часті розряди ІКД, слід розглянути прийом хінідину [98, 112, 113]	IIa	C
У пацієнтів з BrS, в яких розвинувся електричний шторм, слід розглянути інфузію ізопротеренолу [114]	IIa	C
У пацієнтів з BrS та частими адекватними шоками ІКД, рефрактерними до медикаментозної терапії, слід розглянути катетерну абляцію тригерних ШЕС та/або епікардіального субстрату в вихідному тракті правого шлуночка [116-121]	IIa	C

У безсимптомних пацієнтів зі спонтанним паттерном ЕКГ типу Бругада 1 може розглядатися ЕФД з програмованою електричною стимуляцією шлуночків	ІІ	В
У окремих безсимптомних пацієнтів з BrS, у яких під час ЕФД з програмованою стимуляцією шлуночків з використанням до 2 екстрастимулів була індукована ФШ, може бути розглянута імплантація ІКД	ІІ	С
Катетерна абляція у безсимптомних пацієнтів дитячого віку з BrS не рекомендується	ІІІ	С

^aКлас рекомендації.

^bРівень доказовості

ІКД, імплантований кардіовертер-дефібрилятор; ЕФД, електрофізіологічне дослідження; ФШ, фібриляція шлуночків; BrS, синдром Бругада

7.2.5. Синдроми ранньої реполяризації

Синдром ранньої реполяризації (СРР) діагностується у пацієнта, реанімованого після пароксизму ШТ або ФШ без будь-яких серцевих захворювань, який має на ЕКГ паттерн ранньої реполяризації (ПРР): підйом точки J ≥ 1 мм у ≥ 2 суміжних нижніх та/або бокових відведеннях ЕКГ (рис. 18) [2, 9, 123-125]. Однак, ПРР найчастіше є доброякісною знахідкою, його поширеність становить 5,8%, переважно у молодих чоловіків та спортсменів [2, 9, 123-127]. Тим не менш, ПРР з більшою частотою зустрічається у родичів людей з РСС [128] та осіб, які пережили РЗС [22]. Діагностичні можливості та цінність генетичного тестування є низькою [129-131].

Запропоновано наступні ЕКГ ознаки високого ризику при СРР: виражений зубець J ≥ 2 мм, динамічні зміни в елевації точки J ($>0,1$ мВ) та J-хвилі, пов'язані з горизонтальним або низхідним сегментом ST (Рис. 34) [9, 132, 133]. Наявність ПРР з горизонтальним сегментом ST була пов'язана з високим аритмічним ризиком у людей похилого віку та у пацієнтів з ІФШ [133]. Тим не менш, особи, які пережили РЗС, та родичі людей з синдромом раптової аритмічної смерті (СРАС)) також демонструють більшу поширеність косовисхідного сегмента ST, у порівнянні з контрольною групою [124].

Щонайменше 40% пацієнтів з СРР, що мали епізод ФШ, мають повторні епізоди, а 27% — множинні [9, 134, 135]. Для швидкого пригнічення множинних розрядів ІКД та електричного шторму ефективна інфузія ізопротеренолу [136-138]. Антиаритміки, які блокують вихідні калієві струми, можуть запобігати ФШ [28, 136, 139]. Ретроспективне багатоцентрове дослідження засвідчило зменшення кількості епізодів рецидивуючої ФШ після початку прийому хінідину [136]. Інгібітори

фосфодіестерази-3, такі як цилостазол і мілринон, також зменшували частоту рецидивів ФШ [138].

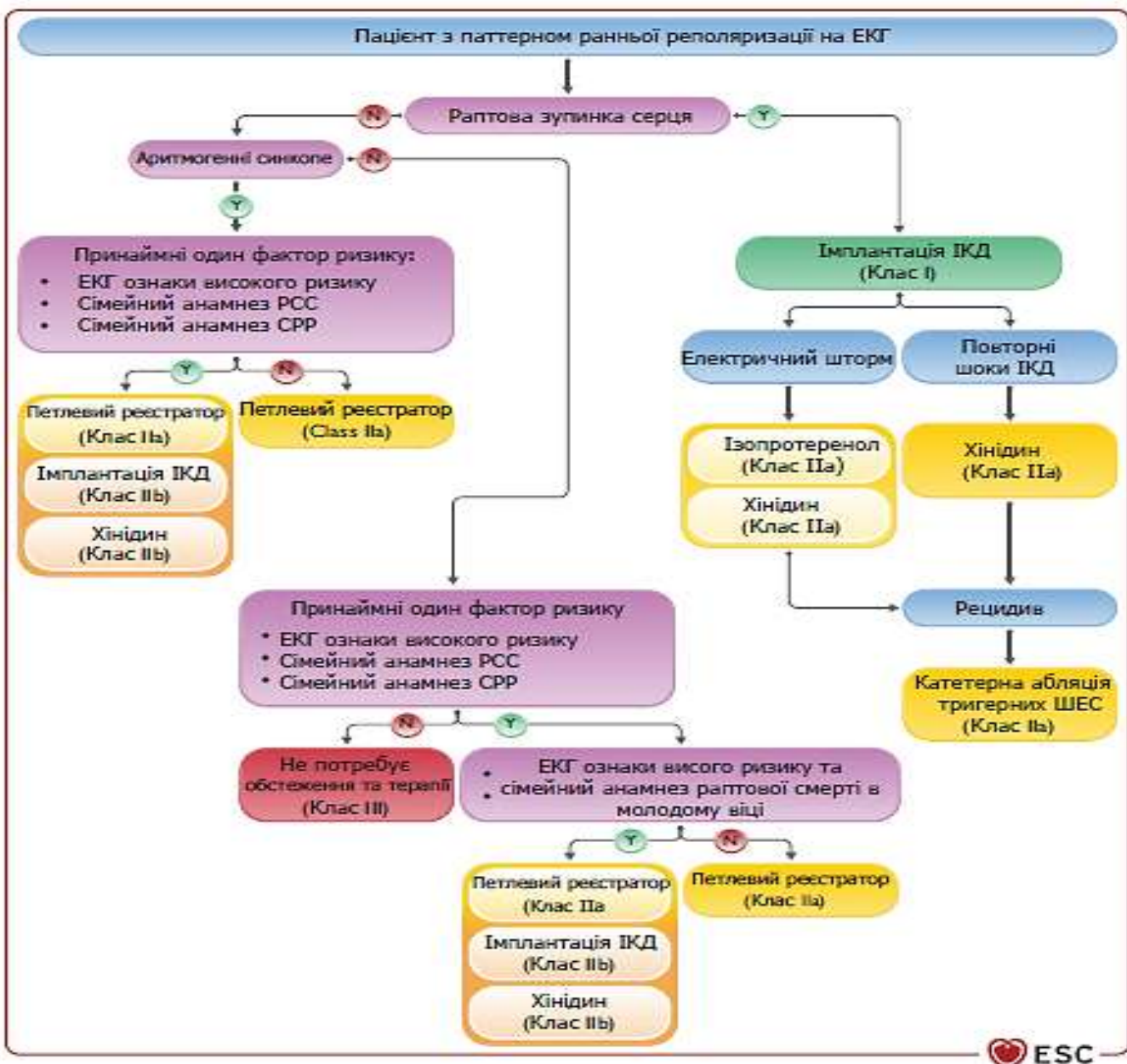


Рис. 18. Алгоритм ведення пацієнтів з синдромом/паттерном ранньої реполяризації

Абляція тригерних ШЕС, зазвичай з системи Пуркінє, має великий відсоток успіху 87-100% і може бути ефективною для запобігання рецидивам у пацієнтів з медикаментозно рефрактерною ФШ [116, 123]. Детальне електроанатомічне картування може виявити локальні структурні зміни у 39% пацієнтів з СРР [116]. Абляція цих ділянок успішно пригнічує електричний шторм і може бути ефективним

лікувальним методом у центрах з досвідом лікування. Чи покращує катетерна абляція довгострокові результати, наразі невідомо.

Дані для стратифікації ризику у пацієнтів з підозрою на СРР без попередньої РЗС відсутні. У осіб з ПРР та неуточненими синкопе, ця група експертів рекомендувала розглянути можливість імплантації петлевого реєстратора. Оскільки прогноз для безсимптомних пацієнтів з СРР є добрим, терапія ІКД, як правило, не показана [140-142]. Однак, якщо на ЕКГ виявлені ознаки паттерну високого ризику та сімейний анамнез обтяжений нез'ясованою раптовою смертю в молодому віці, можуть бути розглянуті імплантація ІКД або прийом хінідину.

Таблиця рекомендацій 31 — Рекомендації щодо ведення пацієнтів із синдромом/паттерном ранньої реполяризації

Рекомендації	Клас рекомендацій ^a	Рівень доказовості ^b
Діагностика		
Рекомендується визначити як паттерн ранньої реполяризації (ПРР) елевацію точки $J \geq 1$ мм у двох суміжних нижніх та/або латеральних відведеннях ЕКГ [123, 124]	I	C
Рекомендується діагностувати синдром ранньої реполяризації (СРР) у пацієнта, реанімованого після невизначеної ФШ/ШТ при наявності ПРР на ЕКГ [123, 124]	I	C
Якщо у дитини, яка померла раптово з негативним результатом розтину та огляду медичної карти, прижиттєва ЕКГ демонструє ПРР, слід розглянути діагноз СРР [123, 124]	IIa	C
Родичі першого ступеня спорідненості пацієнтів з СРР мають бути направлені для клінічного обстеження на наявність ПРР з додатковими ЕКГ ознаками високого ризику ^c [128, 143]	IIa	B
У пацієнтів з СРР може бути розглянуто генетичне тестування [129, 131]	IIb	C
Для безсимптомних пацієнтів з СРР додаткове клінічне обстеження рутинно не рекомендується [144, 145]	III	C
Стратифікація ризику, профілактика РСС та лікування шлуночкових аритмій		
Пацієнтам з СРР, які пережили спонтанну зупинку серця, рекомендована імплантація ІКД	I	B

У пацієнтів з СРР, в яких розвинувся електричний шторм, слід розглянути інфузію ізопротеренолу [123, 136-138]	IIa	B
У пацієнтів з СРР та рецидивуючою ФШ призначення хінідину повинне розглядатися додатково до терапії ІКД [98, 136, 139]	IIa	B
У осіб з СРР та, принаймні, одним фактором ризику або аритмогенними синкопе слід розглядати імплантацію петлевого реєстратора [126]	IIa	C
У пацієнтів з СРР та рецидивуючою ФШ, рефрактерною до медикаментозної терапії, слід розглянути катетерну абляцію тригерних ШЕС [116]	IIa	C
У пацієнтів з СРР, аритмогенними синкопе та додатковими факторами ризику можуть бути розглянуті імплантація ІКД або призначення хінідину ^d [136, 139]	IIb	C
У безсимптомних осіб, ЕКГ яких демонструє ПРР високого ризику, за наявності в сімейному анамнезі невизначеної раптової смерті в молодому віці, можуть бути розглянуті імплантація ІКД або призначення хінідину [136, 139]	IIb	C
Імплантація ІКД у безсимптомних пацієнтів з ізольованим ПРР на ЕКГ не рекомендується [140, 141, 146]	III	C

^aКлас рекомендації.

^bРівень доказовості

^cХарактеристики ERP високого ризику: зубці J > 0,2 мм, динамічні зміни точки J і STморфологія. [136, 139]

^dERP високого ризику: сімейний анамнез нез'ясованого СС менше 40 років, сімейний анамнез ERS

СРР, синдром ранньої реполяризації; ПРР, паттерн ранньої реполяризації; ФШ, фібриляція шлуночків; ШЕС, шлуночкова екстрасистоля

7.2.6. Катехоламінергічна поліморфна шлуночкова тахікардія

Катехоламінергічна поліморфна шлуночкова тахікардія (КПШТ) – це спадкове захворювання, що характеризується виникненням пароксизмів катехоламін-індукованої двонаправленої ШТ за відсутності структурної патології та ІХС. За оцінками, поширеність захворювання становить 1 на 10000 (рис. 19) [2].

Існує два основних генетичних типи: домінантний розлад, зумовлений мутаціями в гені, що кодує серцевий рецептор ріанодину (RYR2), та рецесивний розлад, спричинений мутаціями в гені серцевого кальцестрину (CASQ2) [2, 5]. Мутації в генах TRDN та CALM1-3 були виявлені у пацієнтів з деякими атипovими формами катехоламінергічних ШТ [147]. Однак, на даний час не визначено, чи є вони

окремими аритмічними нозологіями [148]. Пацієнти з мутаціями KCNJ2, що викликають синдром Андерсена-Тавіла 1 типу, іноді можуть мати двонаправлену шлуночкову тахікардію, але відрізняються супутніми синдромами [149].

Клінічні прояви КПШТ, зазвичай, виникають у першій декаді життя, та провокуються фізичним навантаженням або психо-емоційними стресами [150]. Більшість пацієнтів з КПШТ мають нормальну ЕКГ спокою та ЕхоКГ. Тим не менш, деякі пацієнти на ЕКГ мають незначні відхилення від норми, такі як синусова брадикардія та виражені зубці U. Навантажувальний стрес-тест є найважливішим діагностичним тестом, оскільки провокує характерні двонаправлені або поліморфні ШТ, що і дозволяє встановити діагноз (рис. 20) [2]. Діагноз також може бути встановлений за наявності мутації в генах, пов'язаних з КПШТ. У випадках, коли проведення стрес-тесту з фізичним навантаженням не є можливим, може розглядатися медикаментозний стрес-тест з використанням епінефрину або ізопроterenолу [151].

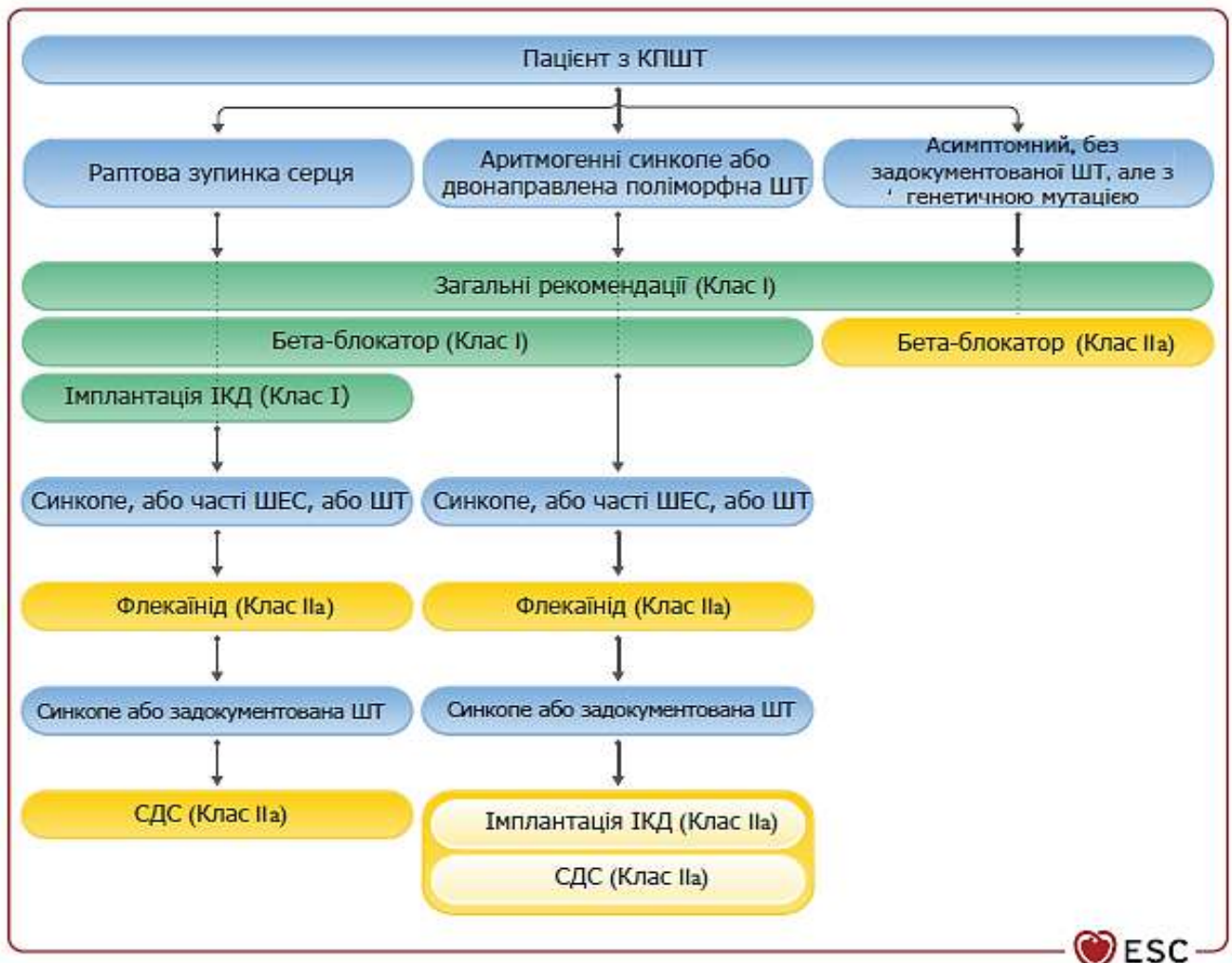


Рис. 19. Ведення пацієнтів з катехоламінергічною поліморфною шлуночкову тахікардією

Виявлення в дитячому віці, відсутність терапії бета-блокаторами та провокація складних аритмій під час стрес-тесту з фізичним навантаженням на тлі прийому повної дози бета-блокаторів є незалежними предикторами аритмічних подій [152]. Терапією першої лінії для пацієнтів з КПШТ є обмеження фізичних навантажень та прийом бета-блокаторів без внутрішньої симпатоміметичної активності [2]. Бажаним є призначення неселективних бета-блокаторів, таких як надолол та пропранолол [153, 154]. Ця група експертів підтвердила покази до лікування генетично позитивних членів сім'ї бета-блокаторами, навіть за відсутності задокументованих епізодів ШТ, спричинених фізичним навантаженням або стресом [152, 155]. Дані свідчать про те, що флекаїнід значно зменшує кількість епізодів ШТ у пацієнтів з КПШТ, і повинен розглядатися для призначення додатково до бета-блокаторів при неповному контролі аритмії [156-158]. У окремих пацієнтів, що демонструють непереносимість терапії бета-блокаторами, опцією є монотерапія флекаїнідом [159].

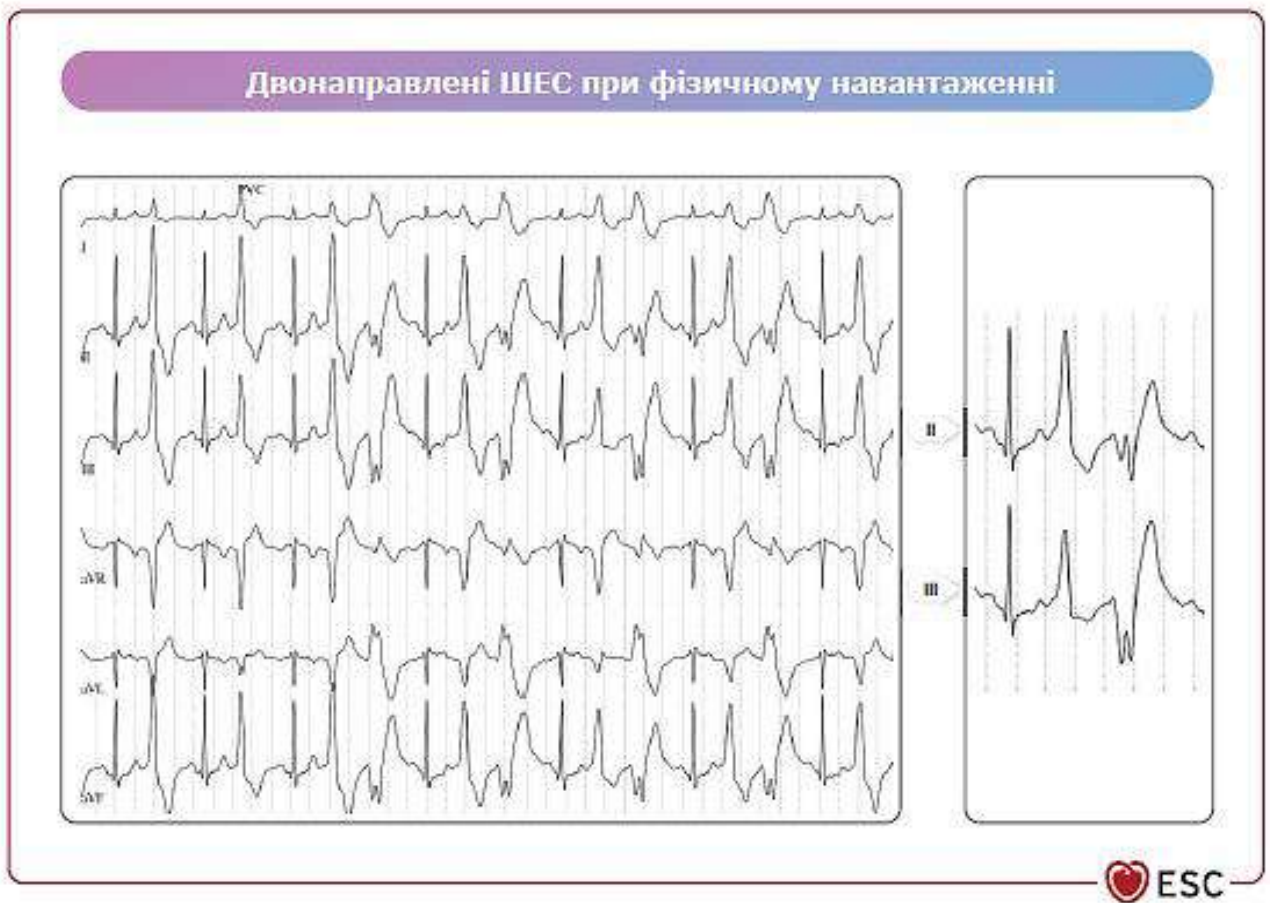


Рис. 20. Тест з фізичним навантаженням пацієнта з катехоламінергічною поліморфною шлуночковою тахікардією

Пацієнтам з КПШТ, що пережили РЗС, показаний максимальний захист — призначення бета-блокатора в комбінації з флекаїнідом та імплантація ІКД. Імплантацію ІКД також слід розглянути у пацієнтів з КПШТ, у яких на фоні терапії бета-блокаторами та флекаїнідом все одно виникають епізоди ШТ [2]. Однак, ІКД

слід програмувати з подовженою затримкою та зменшеним кардіоциклом для ініціації терапії, оскільки при двонаправленій ШТ, що виникає на початку епізоду, дефібриляція менш ефективна, ніж при поліморфній ШТ та ФШ, у які вона трансформується. Крім того, якщо пацієнт у свідомості, біль від розряду може спровокувати рецидиви аритмії та електричний шторм [160].

Симпатична денервація лівих відділів серця пропонується, як додатковий метод лікування для пацієнтів, у яких медикаментозна терапія є неефективною або неможливою. Хоча СДС знижує частоту серйозних серцевих подій у пацієнтів у яких раніше були симптоми, у третини пацієнтів залишаються рецидиви аритмії [161]. Тому СДС розглядається не як заміна терапії ІКД, а лише як додатковий метод лікування симптоматичних пацієнтів.

У нещодавньому систематичному огляді 53 досліджень, що включали пацієнтів з КПШТ та імплантованим ІКД, було показано, що вторинна профілактика у вигляді оптимальної медикаментозної терапії, СДС та обмеження фізичних навантажень може зменшити потребу в ІКД [162]. Цей висновок було підтверджено подальшим багатоцентровим дослідженням, яке показало, що усі три спостережувані випадки РСС виникли у пацієнтів з імплантованим ІКД [163]. Однак на даний час, на основі існуючих доказів, здається передчасним відмовлятися від імплантації ІКД у пацієнтів, які перенесли РЗС, спричинену КПШТ [162].

Таблиця рекомендацій 32 — Рекомендації щодо ведення пацієнтів із катехоламінергічною поліморфною шлуночковою тахікардією

Рекомендації	Клас рекомендацій	Рівень доказовості
Діагностика		
Рекомендується діагностувати КПШТ у разі наявності пароксизмів двонаправленої або поліморфної ШТ, що провокуються фізичним або психо-емоційним навантаженням, у пацієнтів без структурної патології серця та з нормальною ЕКГ спокою	I	C
Рекомендується діагностувати КПШТ у пацієнтів, які є носіями в генах мутації, асоційованої з цим захворюванням	I	C
Пацієнтам з клінічною підозрою або клінічним діагнозом КПШТ показані генетичне тестування та генетичне консультування	I	C

Для діагностики КПШТ у пацієнтів, котрим неможливо провести тест з фізичним навантаженням, може бути розглянуто проведення проби з адреналіном або ізопротеренолом	ІІЬ	С
Загальні рекомендації		
Усім пацієнтам з КПШТ рекомендується уникання змагальних видів спорту, важких фізичних вправ та перебування у стресових умовах	І	С
Лікувальні опції		
Усім пацієнтам з клінічним діагнозом КПШТ рекомендований прийом бета-блокаторів, бажано неселективних (надолол або пропранолол) [150, 153, 164]	І	С
Пацієнтам з КПШТ, що пережили РЗС, рекомендується імплантація ІКД у поєднанні з прийомом бета-блокаторів та флекаїніду [150, 152, 165]	І	С
Для генетично позитивних пацієнтів з КПШТ без фенотипічних проявів слід розглянути терапію бета-блокаторами [152, 155]	Іа	С
Якщо у пацієнта з діагнозом КПШТ комбінація бета-блокаторів і флекаїніду в терапевтичному дозуванні неефективна, не переноситься, або протипоказана, слід розглядати симпатичну денервацію серця [161]	Іа	С
У пацієнтів з КПШТ, які мають аритмогенні синкопе та/або задокументовану двонаправлену/поліморфну шлуночкову тахікардію на фоні прийому максимально переносимої дози бета-блокатора та флекаїніду, повинна розглядатися імплантація ІКД [152, 155]	Іа	С
Якщо у пацієнта з КПШТ, незважаючи на прийом максимально переносимої дози бета-блокатора, при фізичному навантаженні виникають рецидивуючі синкопе, поліморфна/двонаправлена ШТ або часті резистентні ШЕС, слід розглянути призначення флекаїніду [157, 158, 165]	Іа	С
Для стратифікації ризику при КПШТ проведення ЕФД з електричною програмованою шлуночковою стимуляцією не рекомендується	ІІІ	С

^аКлас рекомендації.

^ЬРівень доказовості

КПШТ, катехоламінергічна поліморфна шлуночкова тахікардія; ШТ, шлуночкова тахікардія

7.2.7. Синдром вкороченого інтервала QT (SQTS)

Синдром вкороченого інтервалу QT (SQTS) — це рідкісне генетичне захворювання, яке характеризується коротким інтервалом QT та наявністю пароксизмів ФП та ФШ в контексті структурно нормального серця [166]. Виявлений зв'язок синдрому з генетичними мутаціями — посиленням функції генів KCNH2 та KCNQ1 та втратою функції гена SLC4A [167, 168].

Ця група експертів для діагностики SQTS запропонувала дві межі тривалості інтервалу QTc: 1) $QTc \leq 320$ мс окремо, або 2) $QTc \leq 360$ мс у поєднанні з сімейним анамнезом SQTS, або пережитою РЗС за відсутності захворювання серця або генетичної мутації [169-172] (рис. 21). Захворювання має високу летальність в усіх вікових групах, включаючи перші місяці життя [168, 173, 174]. Імовірність першої раптової зупинки серця у віці до 40 років становить $>40\%$ [173]. Хоча ІКД використовується для вторинної профілактики [174], первинна профілактика залишається суперечливою і базується на попередніх симптомах та тривалості QTc інтервалу [168,173,174]. На теперішній час найкращим підтримуючим антиаритмічним препаратом є хінідин, але його прийом слід контролювати на предмет надмірного подовження інтервалу QT. Для припинення електричного шторму може розглядатися ізопреналін [175, 176]. Слід уникати прийому препаратів, які вкорочують інтервал QT, наприклад, нікорандил [177]. У дітей та молодих пацієнтів з безсимптомним SQTS слід розглянути імплантацію петлевого реєстратора.

Синдром вкороченого інтервалу QT

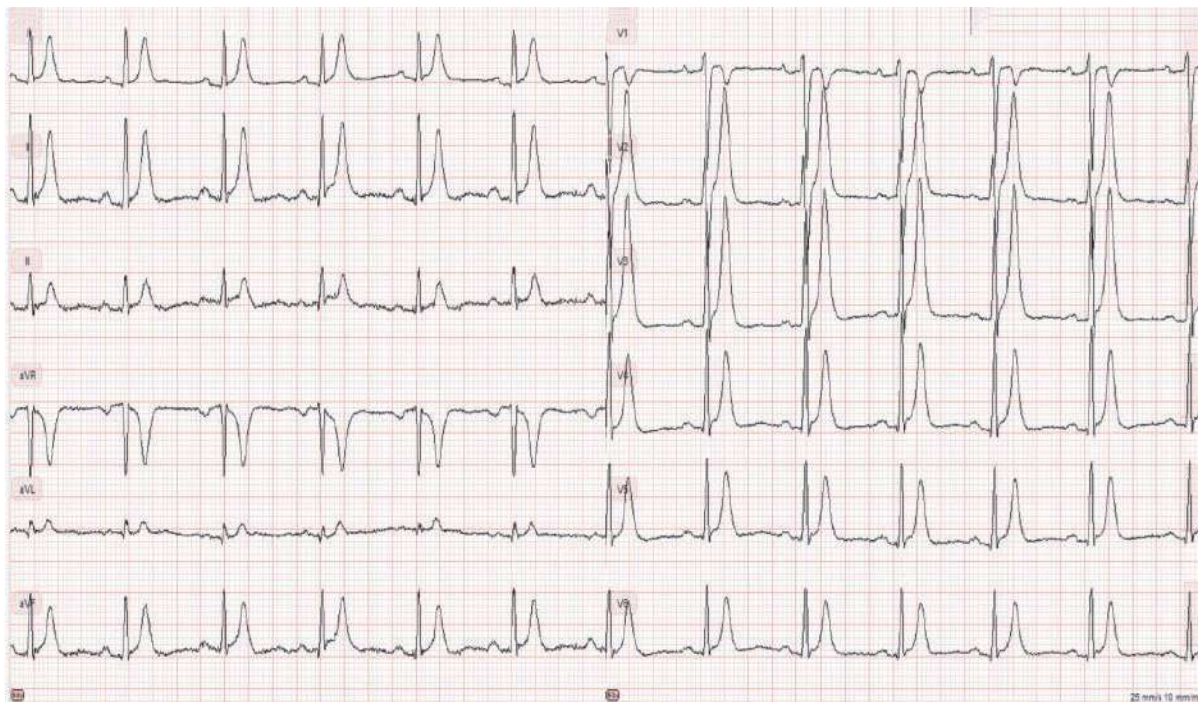


Рис. 21. Синдром вкороченого інтервалу QT

Таблиця рекомендацій 33 — Рекомендації щодо ведення пацієнтів із синдромом вкороченого QT (SQTs)

Рекомендації	Клас рекомендацій	Рівень доказовості
Діагностика		
<p>Рекомендується діагностувати SQTs за наявності QTc ≤ 360 мс та принаймні однієї з наведених нижче ознак:</p> <ul style="list-style-type: none"> - відповідна генетична мутація, - SQTs в сімейному анамнезі, - виживання після епізоду ШТ/ШФ за відсутності інших серцевих захворювань [166, 173] 	I	C

Пацієнтам з діагнозом SQTS показане генетичне тестування [168]	I	C
Діагноз SQTS слід розглядати за наявності QTc ≤ 320 мс [169-172, 178, 179]	IIa	C
Діагноз SQTS слід розглядати у пацієнтів з аритмогенними синкопе за наявності QTc ≥ 320 мс та ≤ 360 мс	IIa	C
Діагноз SQTS може розглядатися за наявності QTc ≥ 320 мс і ≤ 360 мс та сімейного анамнезу раптової смерті у віці до 40 років	IIb	C
Стратифікація ризику, профілактика РСС та лікування шлуночкових аритмій		
Пацієнтам з діагнозом SQTS, які пережили РЗС та/або мають задокументовану спонтанну стійку ШТ, рекомендована імплантація ІКД [168]	I	C
У молодих пацієнтів з SQTS слід розглянути імплантацію петлевого реєстратора подій	IIa	C
У пацієнтів з SQTS та аритмогенними синкопе слід розглянути імплантацію ІКД	IIa	C
У пацієнтів з SQTS та наявними показами до терапії ІКД, які мають протипокази до імплантації або відмовляються від неї, та у безсимптомних пацієнтів з SQTS та сімейним анамнезом РСС, може розглядатися призначення хінідину [174-176]	IIb	C
У пацієнтів з SQTS та розвиненим електричним штормом потрібно розглядати введення ізопротеренолу [180]	IIb	C
Для стратифікації ризику при SQTS проведення ЕФД з електричною програмованою шлуночковою стимуляцією не рекомендується	III	C

^aКлас рекомендації.

^bРівень доказовості

SQTS, синдром вкороченого інтервала QT; ШТ, шлуночкова тахікардія; ШТ, шлуночкова тахікардія; ЕФД, електрофізіологічне дослідження; РСС, раптова серцева смерть; ІКД, імплантований кардіовертер-дефібрилятор

Літературні джерела

[1]. Priori SG, Schwartz PJ, Napolitano C, Bloise R, Ronchetti E, Grillo M, et al. Risk stratification in the long-QT syndrome. N Engl J Med 2003;348:1866–1874. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12736279/>

- [2]. Priori SG, Wilde AA, Horie M, Cho Y, Behr ER, Berul C, et al. Executive summary: HRS/EHRA/APHS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes. *Europace* 2013;15: 1389–1406. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23994779/>
- [3]. Churet M, Luttoo K, Hocini M, Haïssaguerre M, Sacher F, Duchateau J. Diagnostic reproducibility of epinephrine drug challenge interpretation in suspected long QT syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2019;30:896–901. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30907461/>
- [4]. Adler A, Novelli V, Amin AS, Abiusi E, Care M, Nannenberg EA, et al. An international, multicentered, evidence-based reappraisal of genes reported to cause congenital long QT syndrome. *Circulation* 2020;141:418–428. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31983240/>
- [5]. Ackerman MJ, Priori SG, Willems S, Berul C, Brugada R, Calkins H, et al. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies and cardiomyopathies: this document was developed as a partnership between the Heart Rhythm Society (HRS) and the European Heart Rhythm Association (EHRA). *Europace* 2011;13:1077–1109. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21787999/>
- [6]. Noda T, Shimizu W, Taguchi A, Aiba T, Satomi K, Suyama K, et al. Malignant entity of idiopathic ventricular fibrillation and polymorphic ventricular tachycardia initiated by premature extrasystoles originating from the right ventricular outflow tract. *J Am Coll Cardiol* 2005;46:1288–1294. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16198845/>
- [7]. Haïssaguerre M, Shah DC, Jaïs P, Shoda M, Kautzner J, Arentz T, et al. Role of Purkinje conducting system in triggering of idiopathic ventricular fibrillation. *Lancet* 2002;359:677–678. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11879868/>
- [8]. Krahn AD, Healey JS, Chauhan V, Birnie DH, Simpson CS, Champagne J, et al. Systematic assessment of patients with unexplained cardiac arrest: cardiac arrest survivors with preserved ejection fraction registry (CASPER). *Circulation* 2009; 120:278–285. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCULATIONAHA.109.853143>
- [9]. Antzelevitch C, Yan G-X, Ackerman MJ, Borggrefe M, Corrado D, Guo J, et al. J-Wave syndromes expert consensus conference report: emerging concepts and gaps in knowledge. *Europace* 2017;19:665–694. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5063270/>
- [10]. Haïssaguerre M, Hocini M, Cheniti G, Duchateau J, Sacher F, Puyo S, et al. Localized structural alterations underlying a subset of unexplained sudden cardiac death. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2018;11:e006120. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCEP.117.006120>
- [11]. Mellor G, Laksman ZWM, Tadros R, Roberts JD, Gerull B, Simpson CS, et al. Genetic testing in the evaluation of unexplained cardiac arrest: from the CASPER (Cardiac Arrest Survivors With Preserved Ejection Fraction Registry). *Circ Cardiovasc Genet* 2017;10:e001686. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCGENETICS.116.001686>
- [12]. Kumar S, Peters S, Thompson T, Morgan N, Maccicoca I, Trainer A, et al. Familial cardiological and targeted genetic evaluation: low yield in sudden unexplained death and high yield in unexplained cardiac arrest syndromes. *Heart Rhythm* 2013;10: 1653–1660. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23973953/>
- [13]. Knecht S, Sacher F, Wright M, Hocini M, Nogami A, Arentz T, et al. Long-term follow-up of idiopathic ventricular fibrillation ablation: a multicenter study. *J Am Coll Cardiol* 2009;54:522–528. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2009.03.065>
- [14]. Connolly SJ, Hallstrom AP, Cappato R, Schron EB, Kuck KH, Zipes DP, et al. Meta-analysis of the implantable cardioverter defibrillator secondary prevention trials. AVID, CASH and CIDS studies. Antiarrhythmics vs Implantable Defibrillator study. *Cardiac Arrest Study Hamburg. Canadian Implantable Defibrillator Study. Eur Heart J* 2000;21:2071–2078.

<https://citeseerx.ist.psu.edu/document?repid=rep1&type=pdf&doi=4e6a6d05594ef9f6c45a1d97b8f04ec819c5e93e>

[15]. Haïssaguerre M, Shoda M, Jaïs P, Nogami A, Shah DC, Kautzner J, et al. Mapping and ablation of idiopathic ventricular fibrillation. *Circulation* 2002;106:962–967.

<https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.cir.0000027564.55739.b1>

[16]. Schwartz PJ, Priori SG, Cerrone M, Spazzolini C, Odero A, Napolitano C, et al. Left cardiac sympathetic denervation in the management of high-risk patients affected by the long-QT syndrome. *Circulation* 2004;109:1826–1833. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.cir.0000125523.14403.1e>

[17]. Survivors of out-of-hospital cardiac arrest with apparently normal heart. Need for definition and standardized clinical evaluation. Consensus statement of the joint steering committees of the unexplained cardiac arrest registry of Europe and of the idiopathic ventricular fibrillation registry of the United States. *Circulation*. 1997;95:265–272. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.CIR.95.1.265>

[18]. Leenhardt A, Glaser E, Burguera M, Nürnberg M, Maison-Blanche P, Coumel P. Short-coupled variant of torsade de pointes. A new electrocardiographic entity in the spectrum of idiopathic ventricular tachyarrhythmias. *Circulation* 1994;89: 206–215.

<https://www.ahajournals.org/doi/pdf/10.1161/01.CIR.89.1.206>

[19]. Eisenberg SJ, Scheinman MM, Dullet NK, Finkbeiner WE, Griffin JC, Eldar M, et al. Sudden cardiac death and polymorphous ventricular tachycardia in patients with normal QT intervals and normal systolic cardiac function. *Am J Cardiol* 1995;75: 687–692. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/7900661/>

[20]. Asatryan B, Schaller A, Seiler J, Servatius H, Noti F, Baldinger SH, et al. Usefulness of genetic testing in sudden cardiac arrest survivors with or without previous clinical evidence of heart disease. *Am J Cardiol* 2019;123:2031–2038. https://www.zora.uzh.ch/id/eprint/173218/1/Asatryan_%28003%29.pdf

[21]. Visser M, Dooijes D, van der Smagt JJ, van der Heijden JF, Doevendans PA, Loh P, et al. Next-generation sequencing of a large gene panel in patients initially diagnosed with idiopathic ventricular fibrillation. *Heart Rhythm* 2017;14:1035–1040. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28087426/>

[22]. Honarbakhsh S, Srinivasan N, Kirkby C, Firman E, Tobin L, Finlay M, et al. Medium-term outcomes of idiopathic ventricular fibrillation survivors and family screening: a multicentre experience. *Europace* 2017;19:1874–1880. <https://academic.oup.com/europace/article/19/11/1874/2194468>

[23]. Meissner MD, Lehmann MH, Steinman RT, Mosteller RD, Akhtar M, Calkins H, et al. Ventricular fibrillation in patients without significant structural heart disease: a multicenter experience with implantable cardioverter-defibrillator therapy. *J Am Coll Cardiol* 1993;21:1406–1412. <https://core.ac.uk/download/pdf/82534881.pdf>

[24]. Conte G, Caputo ML, Regoli F, Marcon S, Klersy C, Adjibodou B, et al. True idiopathic ventricular fibrillation in out-of-hospital cardiac arrest survivors in the Swiss Canton Ticino: prevalence, clinical features, and long-term follow-up. *Europace* 2017;19:259–266. <https://academic.oup.com/europace/article/19/2/259/2952247>

[25]. Stampe NK, Jespersen CB, Glinge C, Bundgaard H, Tfelt-Hansen J, Winkel BG. Clinical characteristics and risk factors of arrhythmia during follow-up of patients with idiopathic ventricular fibrillation. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2020;31: 2677–2686. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33462911/>

[26]. Conte G, Belhassen B, Lambiase P, Ciconte G, de Asmundis C, Arbelo E, et al. Out-of-hospital cardiac arrest due to idiopathic ventricular fibrillation in patients with normal electrocardiograms: results from a multicentre long-term registry. *Europace* 2019;21:1670–1677. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6826207/>

[27]. Blom LJ, Visser M, Christiaans I, Scholten MF, Bootsma M, van den Berg MP, et al. Incidence and predictors of implantable cardioverter-defibrillator therapy and its complications in idiopathic ventricular fibrillation patients. *Europace* 2019;21:1519–1526. <https://pure.rug.nl/ws/portalfiles/portal/84388219/euz151.pdf>

- [28]. Malhi N, Cheung CC, Deif B, Roberts JD, Gula LJ, Green MS, et al. Challenge and impact of quinidine access in sudden death syndromes: a national experience. *JACC Clin Electrophysiol* 2019;5:376–382. <https://www.clinicalkey.com/#!/content/playContent/1-s2.0-S2405500X18308272?returnurl=null&referrer=null>
- [29]. Belhassen B, Glick A, Viskin S. Excellent long-term reproducibility of the electrophysiologic efficacy of quinidine in patients with idiopathic ventricular fibrillation and Brugada syndrome. *Pacing Clin Electrophysiol* 2009;32:294–301. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19272057/>
- [30]. Belhassen B, Shapira I, Shoshani D, Paredes A, Miller H, Laniado S. Idiopathic ventricular fibrillation: inducibility and beneficial effects of class I antiarrhythmic agents. *Circulation* 1987;75:809–816. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/3829343/>
- [31]. Viskin S, Belhassen B. Idiopathic ventricular fibrillation. *Am Heart J* 1990;120: 661–671. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2202193/>
- [32]. Belhassen B, Viskin S, Fish R, Glick A, Setbon I, Eldar M. Effects of electrophysiologic-guided therapy with Class IA antiarrhythmic drugs on the longterm outcome of patients with idiopathic ventricular fibrillation with or without the Brugada syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1999;10:1301–1312. https://www.academia.edu/69552976/Effects_of_Electrophysiologic_Guided_Therapy_with_Class_IA_Antiarrhythmic_Drugs_on_the_Long_Term_Outcome_of_Patients_with_Idiopathic_Ventricular_Fibrillation_with_or_without_the_Brugada_Syndrome?hb-sb-sw=4640650
- [33]. Sadek MM, Benhayon D, Sureddi R, Chik W, Santangeli P, Supple GE, et al. Idiopathic ventricular arrhythmias originating from the moderator band: electrocardiographic characteristics and treatment by catheter ablation. *Heart Rhythm* 2015;12:67–75. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25240695/>
- [34]. Van Herendael H, Zado ES, Haqqani H, Tschabrunn CM, Callans DJ, Frankel DS, et al. Catheter ablation of ventricular fibrillation: importance of left ventricular outflow tract and papillary muscle triggers. *Heart Rhythm* 2014;11:566–573. [https://www.heartlungcirc.org/article/S1443-9506\(18\)31911-5/fulltext](https://www.heartlungcirc.org/article/S1443-9506(18)31911-5/fulltext)
- [35]. Santoro F, Di Biase L, Hranitzky P, Sanchez JE, Santangeli P, Perini AP, et al. Ventricular fibrillation triggered by PVCs from papillary muscles: clinical features and ablation. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2014;25:1158–1164. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24946987/>
- [36]. Nakamura T, Schaeffer B, Tanigawa S, Muthalaly RG, John RM, Michaud GF, et al. Catheter ablation of polymorphic ventricular tachycardia/fibrillation in patients with and without structural heart disease. *Heart Rhythm* 2019;16:1021–1027. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30710740/>
- [37]. Moss AJ, Schwartz PJ, Crampton RS, Tzivoni D, Locati EH, MacCluer J, et al. The long QT syndrome. Prospective longitudinal study of 328 families. *Circulation* 1991;84:1136–1144. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/1884444/>
- [38]. Schwartz PJ, Ackerman MJ, Antzelevitch C, Bezzina CR, Borggrefe M, Cuneo BF, et al. Inherited cardiac arrhythmias. *Nat Rev Dis Primers* 2020;6:58. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7935690/>
- [39]. Andersen ED, Krasilnikoff PA, Overvad H. Intermittent muscular weakness, extrasystoles, and multiple developmental anomalies. A new syndrome? *Acta Paediatr Scand* 1971;60:559–564. <http://pprl.org/fileserv/IntermittentMuscularWeaknes.pdf>
- [40]. Tawil R, Ptacek LJ, Pavlakis SG, DeVivo DC, Penn AS, Ozdemir C, et al. Andersen’s syndrome: potassium-sensitive periodic paralysis, ventricular ectopy, and dysmorphic features. *Ann Neurol* 1994;35:326–330. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8080508/>
- [41]. Splawski I, Timothy KW, Decher N, Kumar P, Sachse FB, Beggs AH, et al. Severe arrhythmia disorder caused by cardiac L-type calcium channel mutations. *Proc Natl Acad Sci U S A* 2005;102:8089–8096; discussion 8086–8088. <https://www.pnas.org/doi/full/10.1073/pnas.0502506102>

- [42]. Jervell A, Lange-Nielsen F. Congenital deaf-mutism, functional heart disease with prolongation of the Q-T interval and sudden death. *Am Heart J* 1957;54:59–68. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/13435203/>
- [43]. Schwartz PJ, Moss AJ, Vincent GM, Crampton RS. Diagnostic criteria for the long QT syndrome. An update. *Circulation* 1993;88:782–784. <https://www.ahajournals.org/doi/pdf/10.1161/01.CIR.88.2.782>
- [44]. Rautaharju PM, Zhang Z-M, Prineas R, Heiss G. Assessment of prolonged QT and JT intervals in ventricular conduction defects. *Am J Cardiol* 2004;93:1017–1021. https://www.researchgate.net/publication/8622656_Assessment_of_prolonged_QT_and_JT_intervals_in_ventricular_conduction_defects
- [45]. Viskin S, Postema PG, Bhuiyan ZA, Rosso R, Kalman JM, Vohra JK, et al. The response of the QT interval to the brief tachycardia provoked by standing: a bedside test for diagnosing long QT syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2010;55:1955–1961. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20116193/>
- [46]. Mazzanti A, Maragna R, Vacanti G, Monteforte N, Bloise R, Marino M, et al. Interplay between genetic substrate, QTc duration, and arrhythmia risk in patients with long QT syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2018;71:1663–1671. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0735109718332546?via%3Dihub>
- [47]. Behr ER, Roden D. Drug-induced arrhythmia: pharmacogenomic prescribing? *Eur Heart J* 2013;34:89–95. <https://academic.oup.com/eurheartj/article/34/2/89/434342>
- [48]. Weeke PE, Kelleman JS, Jespersen CB, Theilade J, Kanters JK, Hansen MS, et al. Long-term proarrhythmic pharmacotherapy among patients with congenital long QT syndrome and risk of arrhythmia and mortality. *Eur Heart J* 2019;40: 3110–3117. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31079148/>
- [49]. Schwartz PJ, Priori SG, Spazzolini C, Moss AJ, Vincent GM, Napolitano C, et al. Genotype-phenotype correlation in the long-QT syndrome: gene-specific triggers for life-threatening arrhythmias. *Circulation* 2001;103:89–95. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.CIR.103.1.89>
- [50]. Chockalingam P, Crotti L, Girardengo G, Johnson JN, Harris KM, van der Heijden JF, et al. Not all beta-blockers are equal in the management of long QT syndrome types 1 and 2: higher recurrence of events under metoprolol. *J Am Coll Cardiol* 2012;60:2092–2099. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0735109712042337?via%3Dihub>
- [51]. Ahn J, Kim HJ, Choi J-I, Lee KN, Shim J, Ahn HS, et al. Effectiveness of beta-blockers depending on the genotype of congenital long-QT syndrome: a meta-analysis. *PLoS One* 2017;12:e0185680. <https://journals.plos.org/plosone/article?id=10.1371/journal.pone.0185680>
- [52]. Priori SG, Napolitano C, Schwartz PJ, Grillo M, Bloise R, Ronchetti E, et al. Association of long QT syndrome loci and cardiac events among patients treated with beta-blockers. *JAMA* 2004;292:1341–1344. <https://jamanetwork.com/journals/jama/article-abstract/199413>
- [53]. Mazzanti A, Trancuccio A, Kukavica D, Pagan E, Wang M, Mohsin M, et al. Independent validation and clinical implications of the risk prediction model for long QT syndrome (1-2-3-LQTS-Risk). *Europace* 2021;24:697–698. <https://academic.oup.com/europace/article/24/4/614/6368300?login=false>
- [54]. Mazzanti A, Maragna R, Faragli A, Monteforte N, Bloise R, Memmi M, et al. Gene-specific therapy with mexiletine reduces arrhythmic events in patients with long QT syndrome type 3. *J Am Coll Cardiol* 2016;67:1053–1058. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4773513/>
- [55]. Ruan Y, Liu N, Bloise R, Napolitano C, Priori SG. Gating properties of SCN5A mutations and the response to mexiletine in long-QT syndrome type 3 patients. *Circulation* 2007;116:1137–1144. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/circulationaha.107.707877>
- [56]. Zhu W, Mazzanti A, Voelker TL, Hou P, Moreno JD, Angsutararux P, et al. Predicting patient response to the antiarrhythmic mexiletine based on genetic variation. *Circ Res* 2019;124:539–552. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6588292/>

- [57]. Priori SG, Napolitano C, Schwartz PJ, Bloise R, Crotti L, Ronchetti E. The elusive link between LQT3 and Brugada syndrome: the role of flecainide challenge. *Circulation* 2000;102:945–947. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.CIR.102.9.945>
- [58]. Moss AJ, Zareba W, Hall WJ, Schwartz PJ, Crampton RS, Benhorin J, et al. Effectiveness and limitations of beta-blocker therapy in congenital long-QT syndrome. *Circulation* 2000;101:616–623. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.cir.101.6.616>
- [59]. Jons C, Moss AJ, Goldenberg I, Liu J, McNitt S, Zareba W, et al. Risk of fatal arrhythmic events in long QT syndrome patients after syncope. *J Am Coll Cardiol* 2010;55: 783–788. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0735109709040844>
- [60]. Liu JF, Jons C, Moss AJ, McNitt S, Peterson DR, Qi M, et al. Risk factors for recurrent syncope and subsequent fatal or near-fatal events in children and adolescents with long QT syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2011;57:941–950. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3052409/>
- [61]. Seth R, Moss AJ, McNitt S, Zareba W, Andrews ML, Qi M, et al. Long QT syndrome and pregnancy. *J Am Coll Cardiol* 2007;49:1092–1098. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0735109706031184>
- [62]. Goldenberg I, Horr S, Moss AJ, Lopes CM, Barsheshet A, McNitt S, et al. Risk for life-threatening cardiac events in patients with genotype-confirmed long-QT syndrome and normal-range corrected QT intervals. *J Am Coll Cardiol* 2011;57:51–59. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3332533/>
- [63]. Jang SY, Cho Y, Kim NK, Kim C-Y, Sohn J, Roh J-H, et al. Video-assisted thoracoscopic left cardiac sympathetic denervation in patients with hereditary ventricular arrhythmias. *Pacing Clin Electrophysiol* 2017;40:232–241. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28012188/>
- [64]. Waddell-Smith KE, Ertresvaag KN, Li J, Chaudhuri K, Crawford JR, Hamill JK, et al. Physical and psychological consequences of left cardiac sympathetic denervation in long-QT syndrome and catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2015;8:1151–1158. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCEP.115.003159>
- [65]. Anderson HN, Bos JM, Rohatgi RK, Ackerman MJ. The effect of left cardiac sympathetic denervation on exercise in patients with long QT syndrome. *JACC Clin Electrophysiol* 2019;5:1084–1090. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31537339/>
- [66]. Bos JM, Bos KM, Johnson JN, Moir C, Ackerman MJ. Left cardiac sympathetic denervation in long QT syndrome: analysis of therapeutic nonresponders. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2013;6:705–711. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23728945/>
- [67]. Bhandari AK, Shapiro WA, Morady F, Shen EN, Mason J, Scheinman MM. Electrophysiologic testing in patients with the long QT syndrome. *Circulation* 1985;71:63–71. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2856866/>
- [68]. Zareba W, Moss AJ, Daubert JP, Hall WJ, Robinson JL, Andrews M. Implantable cardioverter defibrillator in high-risk long QT syndrome patients. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2003;14:337–341. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12741701/>
- [69]. Schwartz PJ, Spazzolini C, Priori SG, Crotti L, Vicentini A, Landolina M, et al. Who are the long-QT syndrome patients who receive an implantable cardioverter-defibrillator and what happens to them?: Data from the European long-QT syndrome implantable cardioverter-defibrillator (LQTS ICD) registry. *Circulation* 2010;122:1272–1282. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCULATIONAHA.110.950147>
- [70]. Delannoy E, Sacher F, Maury P, Mabo P, Mansourati J, Magnin I, et al. Cardiac characteristics and long-term outcome in Andersen-Tawil syndrome patients related to KCNJ2 mutation. *Europace* 2013;15:1805–1811. <https://academic.oup.com/europace/article/15/12/1805/593111>

- [71]. Inoue YY, Aiba T, Kawata H, Sakaguchi T, Mitsuma W, Morita H, et al. Different responses to exercise between Andersen-Tawil syndrome and catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Europace* 2018;20:1675–1682. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29309601/>
- [72]. Krych M, Biernacka EK, Ponińska J, Kukla P, Filipecki A, Gajda R, et al. Andersen-Tawil syndrome: clinical presentation and predictors of symptomatic arrhythmias—possible role of polymorphisms K897T in KCNH2 and H558R in SCN5A gene. *J Cardiol* 2017;70:504–510. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5607087/>
- [73]. Mazzanti A, Guz D, Trancuccio A, Pagan E, Kukavica D, Chargeishvili T, et al. Natural history and risk stratification in Andersen-Tawil syndrome type 1. *J Am Coll Cardiol* 2020;75:1772–1784. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0735109720343291>
- [74]. Zhang L, Benson DW, Tristani-Firouzi M, Ptacek LJ, Tawil R, Schwartz PJ, et al. Electrocardiographic features in Andersen-Tawil syndrome patients with KCNJ2 mutations: characteristic T-U-wave patterns predict the KCNJ2 genotype. *Circulation* 2005;111:2720–2726. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/circulationaha.104.472498>
- [75]. Horigome H, Ishikawa Y, Kokubun N, Yoshinaga M, Sumitomo N, Lin L, et al. Multivariate analysis of TU wave complex on electrocardiogram in Andersen-Tawil syndrome with KCNJ2 mutations. *Ann Noninvasive Electrocardiol* 2020;25:e12721. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7358888/>
- [76]. Miyamoto K, Aiba T, Kimura H, Hayashi H, Ohno S, Yasuoka C, et al. Efficacy and safety of flecainide for ventricular arrhythmias in patients with Andersen-Tawil syndrome with KCNJ2 mutations. *Heart Rhythm* 2015;12:596–603. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25496985/>
- [77]. Radwański PB, Greer-Short A, Poelzing S. Inhibition of Na⁺ channels ameliorates arrhythmias in a drug-induced model of Andersen-Tawil syndrome. *Heart Rhythm* 2013;10:255–263. <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1547527112011940>
- [78]. Tristani-Firouzi M, Jensen JL, Donaldson MR, Sansone V, Meola G, Hahn A, et al. Functional and clinical characterization of KCNJ2 mutations associated with LQT7 (Andersen syndrome). *J Clin Invest* 2002;110:381–388. https://www.researchgate.net/publication/11224196_Functional_and_clinical_characterization_of_KCNJ2_mutations_associated_with_LQT7_Andersen_syndrome
- [79]. Antzelevitch C, Brugada P, Borggrefe M, Brugada J, Brugada R, Corrado D, et al. Brugada syndrome: report of the second consensus conference: endorsed by the Heart Rhythm Society and the European Heart Rhythm Association. *Circulation* 2005;111:659–670. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/01.cir.0000152479.54298.51>
- [80]. Savastano S, Rordorf R, Vicentini A, Petracci B, Taravelli E, Castelletti S, et al. A comprehensive electrocardiographic, molecular, and echocardiographic study of Brugada syndrome: validation of the 2013 diagnostic criteria. *Heart Rhythm* 2014; 11:1176–1183. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24721456/>
- [81]. Richter S, Sarkozy A, Paparella G, Henkens S, Boussy T, Chierchia G-B, et al. Number of electrocardiogram leads displaying the diagnostic coved-type pattern in Brugada syndrome: a diagnostic consensus criterion to be revised. *Eur Heart J* 2010;31:1357–1364. <https://academic.oup.com/eurheartj/article/31/11/1357/589934>
- [82]. Veltmann C, Papavassiliu T, Konrad T, Doesch C, Kuschyk J, Streitner F, et al. Insights into the location of type I ECG in patients with Brugada syndrome: correlation of ECG and cardiovascular magnetic resonance imaging. *Heart Rhythm* 2012; 9:414–421. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22119454/>
- [83]. Adler A, Rosso R, Chorin E, Havakuk O, Antzelevitch C, Viskin S. Risk stratification in Brugada syndrome: clinical characteristics, electrocardiographic parameters, and auxiliary testing. *Heart Rhythm* 2016;13:299–310. [https://www.heartrhythmjournal.com/article/S1547-5271\(15\)01128-5/pdf](https://www.heartrhythmjournal.com/article/S1547-5271(15)01128-5/pdf)

- [84]. Hasdemir C, Payzin S, Kocabas U, Sahin H, Yildirim N, Alp A, et al. High prevalence of concealed Brugada syndrome in patients with atrioventricular nodal reentrant tachycardia. *Heart Rhythm* 2015;12:1584–1594. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25998140/>
- [85]. Behr ER, Ben-Haim Y, Ackerman MJ, Krahn AD, Wilde AAM. Brugada syndrome and reduced right ventricular outflow tract conduction reserve: a final common pathway? *Eur Heart J* 2021;42:1073–1081. https://www.researchgate.net/publication/348499081_Brugada_syndrome_and_reduced_right_ventricular_outflow_tract_conduction_reserve_A_final_common_pathway
- [86]. Probst V, Veltmann C, Eckardt L, Meregalli PG, Gaita F, Tan HL, et al. Long-term prognosis of patients diagnosed with Brugada syndrome: results from the FINGER Brugada syndrome registry. *Circulation* 2010;121:635–643. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/circulationaha.109.887026>
- [87]. Amin AS, Meregalli PG, Bardai A, Wilde AAM, Tan HL. Fever increases the risk for cardiac arrest in the Brugada syndrome. *Ann Intern Med* 2008;149:216–218. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18678856/>
- [88]. Adler A, Topaz G, Heller K, Zeltser D, Ohayon T, Rozovski U, et al. Fever-induced Brugada pattern: how common is it and what does it mean? *Heart Rhythm* 2013;10: 1375–1382. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3832740/>
- [89]. Priori SG, Napolitano C, Gasparini M, Pappone C, Della Bella P, Giordano U, et al. Natural history of Brugada syndrome: insights for risk stratification and management. *Circulation* 2002;105:1342–1347. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/hc1102.105288>
- [90]. Rizzo A, Borio G, Sieira J, Van Dooren S, Overeinder I, Bala G, et al. Ajmaline testing and the Brugada syndrome. *Am J Cardiol* 2020;135:91–98. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32861732/>
- [91]. Poli S, Toniolo M, Maiani M, Zanuttini D, Rebellato L, Vendramin I, et al. Management of untreatable ventricular arrhythmias during pharmacologic challenges with sodium channel blockers for suspected Brugada syndrome. *Europace* 2018;20:234–242. <https://academic.oup.com/europace/article/20/2/234/3831300>
- [92]. Hasdemir C, Juang JJ-M, Kose S, Kocabas U, Orman MN, Payzin S, et al. Coexistence of atrioventricular accessory pathways and drug-induced type 1 Brugada pattern. *Pacing Clin Electrophysiol* 2018;41:1078–1092. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6168386/>
- [93]. Probst V, Wilde AAM, Barc J, Sacher F, Babuty D, Mabo P, et al. SCN5A mutations and the role of genetic background in the pathophysiology of Brugada syndrome. *Circ Cardiovasc Genet* 2009;2:552–557. <https://core.ac.uk/download/53007812.pdf>
- [94]. Meregalli PG, Tan HL, Probst V, Koopmann TT, Tanck MW, Bhuiyan ZA, et al. Type of SCN5A mutation determines clinical severity and degree of conduction slowing in loss-of-function sodium channelopathies. *Heart Rhythm* 2009;6:341–348. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19251209/>
- [95]. Ishikawa T, Kimoto H, Mishima H, Yamagata K, Ogata S, Aizawa Y, et al. Functionally validated SCN5A variants allow interpretation of pathogenicity and prediction of lethal events in Brugada syndrome. *Eur Heart J* 2021;42:2854–2863. <https://academic.oup.com/eurheartj/article/42/29/2854/6314554?login=false>
- [96]. Gehi AK, Duong TD, Metz LD, Gomes JA, Mehta D. Risk stratification of individuals with the Brugada electrocardiogram: a meta-analysis. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2006;17:577–583. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1540-8167.2006.00455.x>
- [96]. McNamara DA, Goldberger JJ, Berendsen MA, Huffman MD. Implantable eibrillators versus medical therapy for cardiac channelopathies. *Cochrane Database Syst Rev* 2015;2015:CD011168. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6599851/>
- [98]. Priori SG, Gasparini M, Napolitano C, Della Bella P, Ottonelli AG, Sassone B, et al. Risk stratification in Brugada syndrome: results of the PRELUDE (PRogrammed ELectrical stimUlation

- preDICTive valuE) registry. *J Am Coll Cardiol* 2012;59:37–45. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S073510971104530X>
- [99]. Dereci A, Yap S-C, Schinkel AFL. Meta-analysis of clinical outcome after implantable cardioverter-defibrillator implantation in patients with Brugada syndrome. *JACC Clin Electrophysiol* 2019;5:141–148. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2405500X18307424>
- [100]. Conte G, Sieira J, Ciconte G, de Asmundis C, Chierchia G-B, Baltogiannis G, et al. Implantable cardioverter-defibrillator therapy in Brugada syndrome: a 20-year single-center experience. *J Am Coll Cardiol* 2015;65:879–888. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25744005/>
- [101]. Mascia G, Della Bona R, Ameri P, Canepa M, Porto I, Brignole M. Brugada syndrome and syncope: a systematic review. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2020;31:3334–3338. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33090608/>
- [102]. Subramanian M, Prabhu MA, Harikrishnan MS, Shekhar SS, Pai PG, Natarajan K. The utility of exercise testing in risk stratification of asymptomatic patients with type 1 Brugada pattern. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2017;28:677–683. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28316113/>
- [103]. Kubala M, Aïssou L, Traullé S, Gugenheim A-L, Hermida J-S. Use of implantable loop recorders in patients with Brugada syndrome and suspected risk of ventricular arrhythmia. *Europace* 2012;14:898–902. <https://academic.oup.com/europace/article/14/6/898/545734>
- [104]. Sakhi R, Assaf A, Theuns DAMJ, Verhagen JMA, Szili-Torok T, Roos-Hesselink JW, et al. Outcome of insertable cardiac monitors in symptomatic patients with Brugada syndrome at low risk of sudden cardiac death. *Cardiology* 2020;145: 413–420. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7592947/>
- [105]. Scrocco C, Ben-Haim Y, Devine B, Tome-Esteban M, Papadakis M, Sharma S, et al. Role of subcutaneous implantable loop recorder for the diagnosis of arrhythmias in Brugada syndrome: a United Kingdom single-center experience. *Heart Rhythm* 2022;19:70–78. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34487893/>
- [106]. Sieira J, Brugada P. Brugada syndrome: defining the risk in asymptomatic patients. *Arrhythm Electrophysiol Rev* 2016;5:164–169. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5248661/>
- [107]. Nishizaki M, Sakurada H, Yamawake N, Ueda-Tatsumoto A, Hiraoka M. Low risk for arrhythmic events in asymptomatic patients with drug-induced type 1 ECG. Do patients with drug-induced Brugada type ECG have poor prognosis? (Con). *Circ J* 2010;74:2464–2473. https://www.jstage.jst.go.jp/article/circj/74/11/74_CJ-10-0878/pdf
- [108]. Conte G, de Asmundis C, Sieira J, Ciconte G, Di Giovanni G, Chierchia G-B, et al. Prevalence and clinical impact of early repolarization pattern and QRS-fragmentation in high-risk patients with Brugada syndrome. *Circ J* 2016;80: 2109–2116. https://www.researchgate.net/publication/306528650_Prevalence_and_Clinical_Impact_of_Early_Repolarization_Pattern_and_QRS-Fragmentation_in_High-Risk_Patients_With_Brugada_Syndrome
- [109]. Kataoka N, Mizumaki K, Nakatani Y, Sakamoto T, Yamaguchi Y, Tsujino Y, et al. Paced QRS fragmentation is associated with spontaneous ventricular fibrillation in patients with Brugada syndrome. *Heart Rhythm* 2016;13:1497–1503. https://www.researchgate.net/publication/299416689_Paced_QRS_Fragmentation_is_Associated_With_Spontaneous_Ventricular_Fibrillation_in_Patients_With_Brugada_Syndrome
- [110]. Probst V, Goronflot T, Anys S, Tixier R, Briand J, Berthome P, et al. Robustness and relevance of predictive score in sudden cardiac death for patients with Brugada syndrome. *Eur Heart J* 2021;42:1687–1695. <https://academic.oup.com/eurheartj/article/42/17/1687/6027696?login=false>
- [111]. Honarbakhsh S, Providencia R, Garcia-Hernandez J, Martin CA, Hunter RJ, Lim WY, et al. A primary prevention clinical risk score model for patients with Brugada syndrome (BRUGADA-RISK). *JACC Clin Electrophysiol* 2021;7:210–222.

https://www.researchgate.net/publication/346464722_A_Primary_Prevention_Clinical_Risk_Score_Model_for_Patients_With_Brugada_Syndrome_BRUGADA-RISK

[112]. Andorin A, Gourraud J-B, Mansourati J, Fouchard S, le Marec H, Maury P, et al. The QUIDAM study: hydroquinidine therapy for the management of Brugada syndrome patients at high arrhythmic risk. *Heart Rhythm* 2017;14:1147–1154. <https://hal.science/hal-01760741/document>

[113]. Belhassen B, Rahkovich M, Michowitz Y, Glick A, Viskin S. Management of Brugada syndrome: thirty-three-year experience using electrophysiologically guided therapy with class 1A antiarrhythmic drugs. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2015;8: 1393–1402. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/circep.115.003109>

[114]. Ohgo T, Okamura H, Noda T, Satomi K, Suyama K, Kurita T, et al. Acute and chronic management in patients with Brugada syndrome associated with electrical storm of ventricular fibrillation. *Heart Rhythm* 2007;4:695–700. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17556186/>

[115]. Nademanee K, Raju H, de Noronha SV, Papadakis M, Robinson L, Rothery S, et al. Fibrosis, connexin-43, and conduction abnormalities in the Brugada syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2015;66:1976–1986. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4631798/>

[116]. Nademanee K, Haïssaguerre M, Hocini M, Nogami A, Cheniti G, Duchateau J, et al. Mapping and ablation of ventricular fibrillation associated with early repolarization syndrome. *Circulation* 2019;140:1477–1490. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCULATIONAHA.118.039022>

[117]. Nademanee K, Veerakul G, Chandanamatta P, Chaothawee L, Ariyachaipanich A, Jirasirojanakorn K, et al. Prevention of ventricular fibrillation episodes in Brugada syndrome by catheter ablation over the anterior right ventricular outflow tract epicardium. *Circulation* 2011;123:1270–1279. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCULATIONAHA.110.972612>

[118]. Zhang P, Tung R, Zhang Z, Sheng X, Liu Q, Jiang R, et al. Characterization of the epicardial substrate for catheter ablation of Brugada syndrome. *Heart Rhythm* 2016;13:2151–2158. https://www.researchgate.net/publication/305630689_Characterization_of_the_epicardial_substrate_for_catheter_ablation_of_Brugada_syndrome

[119]. Haïssaguerre M, Extramiana F, Hocini M, Cauchemez B, Jaïs P, Cabrera JA, et al. Mapping and ablation of ventricular fibrillation associated with long-QT and Brugada syndromes. *Circulation* 2003;108:925–928. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.cir.0000088781.99943.95>

[120]. Brugada J, Pappone C, Berruezo A, Vicedomini G, Manguso F, Ciconte G, et al. Brugada syndrome phenotype elimination by epicardial substrate ablation. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2015;8:1373–1381. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCEP.115.003220>

[121]. Pappone C, Brugada J, Vicedomini G, Ciconte G, Manguso F, Saviano M, et al. Electrical substrate elimination in 135 consecutive patients with Brugada syndrome. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2017;10:e005053. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCEP.117.005053>

[122]. Yamagata K, Horie M, Aiba T, Ogawa S, Aizawa Y, Ohe T, et al. Genotype-phenotype correlation of SCN5A mutation for the clinical and electrocardiographic characteristics of probands with Brugada syndrome: a Japanese multicenter registry. *Circulation* 2017;135:2255–2270. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCULATIONAHA.117.027983>

[123]. Haïssaguerre M, Derval N, Sacher F, Jesel L, Deisenhofer I, de Roy L, et al. Sudden cardiac arrest associated with early repolarization. *N Engl J Med* 2008;358: 2016–2023. <https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMoa071968>

[124]. Rosso R, Kogan E, Belhassen B, Rozovski U, Scheinman MM, Zeltser D, et al. J-point elevation in survivors of primary ventricular fibrillation and matched control subjects: incidence and clinical significance. *J Am Coll Cardiol* 2008;52: 1231–1238. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0735109708024327>

[125]. Macfarlane PW, Antzelevitch C, Haïssaguerre M, Huikuri HV, Potse M, Rosso R, et al. The early repolarization pattern: a consensus paper. *J Am Coll Cardiol* 2015; 66:470–477. Macfarlane PW,

Antzelevitch C, Haissaguerre M, Huikuri HV, Potse M, Rosso R, et al. The early repolarization pattern: a consensus paper. *J Am Coll Cardiol* 2015; 66:470–477. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S073510971502478X>

[126]. Tikkanen JT, Anttonen O, Junttila MJ, Aro AL, Kerola T, Rissanen HA, et al. Long-term outcome associated with early repolarization on electrocardiography. *N Engl J Med* 2009;361:2529–2537. <https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMoa0907589>

[127]. Sinner MF, Reinhard W, Müller M, Beckmann B-M, Martens E, Perz S, et al. Association of early repolarization pattern on ECG with risk of cardiac and all-cause mortality: a population-based prospective cohort study (MONICA/KORA). *PLoS Med* 2010;7:e1000314. https://www.researchgate.net/publication/45407029_Association_of_Early_Repolarization_Pattern_on_ECG_with_Risk_of_Cardiac_and_All-Cause_Mortality_A_Population-Based_Pro prospective_Cohort_Study_MONICAKORA

[128]. Nunn LM, Bhar-Amato J, Lowe MD, Macfarlane PW, Rogers P, McKenna WJ, et al. Prevalence of J-point elevation in sudden arrhythmic death syndrome families. *J Am Coll Cardiol* 2011;58:286–290. https://www.academia.edu/23204229/Prevalence_of_J_Point_Elevation_in_Sudden_Arrhythmic_Death_Syndrome_Families

[129]. Watanabe H, Nogami A, Ohkubo K, Kawata H, Hayashi Y, Ishikawa T, et al. Electrocardiographic characteristics and SCN5A mutations in idiopathic ventricular fibrillation associated with early repolarization. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2011;4:874–881. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCEP.111.963983>

[130]. Chauveau S, Janin A, Till M, Morel E, Chevalier P, Millat G. Early repolarization syndrome caused by de novo duplication of KCND3 detected by next-generation sequencing. *HeartRhythm Case Rep* 2017;3:574–578. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5741810/>

[131]. Takayama K, Ohno S, Ding W-G, Ashihara T, Fukumoto D, Wada Y, et al. A de novo gain-of-function KCND3 mutation in early repolarization syndrome. *Heart Rhythm* 2019;16:1698–1706. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31173922/>

[132]. Rosso R, Glikson E, Belhassen B, Katz A, Halkin A, Steinvil A, et al. Distinguishing ‘benign’ from ‘malignant early repolarization’: the value of the ST-segment morphology. *Heart Rhythm* 2012;9:225–229. [https://www.heartrhythmjournal.com/article/S1547-5271\(11\)01049-6/fulltext](https://www.heartrhythmjournal.com/article/S1547-5271(11)01049-6/fulltext)

[133]. Tikkanen JT, Junttila MJ, Anttonen O, Aro AL, Luttinen S, Kerola T, et al. Early repolarization: electrocardiographic phenotypes associated with favorable long-term outcome. *Circulation* 2011;123:2666–2673. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCULATIONAHA.110.014068>

[134]. Nademanee K, Veerakul G, Mower M, Likittanasombat K, Krittayapong R, Bhuripanyo K, et al. Defibrillator versus beta-blockers for unexplained Death in Thailand (DEBUT): a randomized clinical trial. *Circulation* 2003;107:2221–2226. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.CIR.0000066319.56234.C8>

[135]. Brugada J, Brugada R, Brugada P. Pharmacological and device approach to therapy of inherited cardiac diseases associated with cardiac arrhythmias and sudden death. *J Electrocardiol* 2000;33:41–47. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11265735/>

[136]. Haïssaguerre M, Sacher F, Nogami A, Komiya N, Bernard A, Probst V, et al. Characteristics of recurrent ventricular fibrillation associated with inferolateral early repolarization: role of drug therapy. *J Am Coll Cardiol* 2009;53:612–619. <https://www.jacc.org/doi/10.1016/j.jacc.2008.10.044>

[137]. Aizawa Y, Chinushi M, Hasegawa K, Naiki N, Horie M, Kaneko Y, et al. Electrical storm in idiopathic ventricular fibrillation is associated with early repolarization. *J Am Coll Cardiol* 2013;62:1015–1019. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0735109713021724>

[138]. Patocskaï B, Barajas-Martinez H, Hu D, Gurabi Z, Koncz I, Antzelevitch C. Cellular and ionic mechanisms underlying the effects of cilostazol, milrinone, and isoproterenol to suppress

arrhythmogenesis in an experimental model of early repolarization syndrome. *Heart Rhythm* 2016;13:1326–1334. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4879023/>

[139]. Nam G-B, Kim Y-H, Antzelevitch C. Augmentation of J waves and electrical storms in patients with early repolarization. *N Engl J Med* 2008;358:2078–2079. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2515862/>

[140]. Rodríguez-Capitán J, Fernández-Meseguer A, García-Pinilla JM, Calvo-Bonacho E, Jiménez-Navarro M, García-Margallo T, et al. Frequency of different electrocardiographic abnormalities in a large cohort of Spanish workers. *Europace* 2017; 19:1855–1863. <https://academic.oup.com/europace/article/19/11/1855/2952430>

[141]. Sun G-Z, Ye N, Chen Y-T, Zhou Y, Li Z, Sun Y-X. Early repolarization pattern in the general population: prevalence and associated factors. *Int J Cardiol* 2017;230: 614–618. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28041716/>

[142]. Wu S-H, Lin X-X, Cheng Y-J, Qiang C-C, Zhang J. Early repolarization pattern and risk for arrhythmia death: a meta-analysis. *J Am Coll Cardiol* 2013;61:645–650. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0735109712056604>

[143]. Malhi N, So PP, Cheung CC, Laksman ZWM, Healey JS, Chauhan VS, et al. Early repolarization pattern inheritance in the cardiac arrest survivors with preserved ejection fraction registry (CASPER). *JACC Clin Electrophysiol* 2018;4:1473–1479. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30466855/>

[144]. Sinner MF, Porthan K, Noseworthy PA, Havulinna AS, Tikkanen JT, Müller-Nurasyid M, et al. A meta-analysis of genome-wide association studies of the electrocardiographic early repolarization pattern. *Heart Rhythm* 2012;9: 1627–1634. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3459269/>

[145]. Adhikarla C, Boga M, Wood AD, Froelicher VF. Natural history of the electrocardiographic pattern of early repolarization in ambulatory patients. *Am J Cardiol* 2011;108:1831–1835. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21907947/>

[146]. Mahida S, Derval N, Sacher F, Leenhardt A, Deisenhofer I, Babuty D, et al. Role of electrophysiological studies in predicting risk of ventricular arrhythmia in early repolarization syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2015;65:151–159. <https://www.jacc.org/doi/10.1016/j.jacc.2014.10.043>

[147]. Priori SG, Mazzanti A, Santiago DJ, Kukavica D, Trancuccio A, Kovacic JC. Precision medicine in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: JACC focus seminar 5/5. *J Am Coll Cardiol* 2021;77:2592–2612. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34016269/>

[148]. Bezzina CR, Lahrouchi N, Priori SG. Genetics of sudden cardiac death. *Circ Res* 2015;116:1919–1936. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/circresaha.116.304030>

[149]. Kimura H, Zhou J, Kawamura M, Itoh H, Mizusawa Y, Ding W-G, et al. Phenotype variability in patients carrying KCNJ2 mutations. *Circ Cardiovasc Genet* 2012;5: 344–353. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCGENETICS.111.962316>

[150]. Priori SG, Napolitano C, Memmi M, Colombi B, Drago F, Gasparini M, et al. Clinical and molecular characterization of patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation* 2002;106:69–74. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.CIR.0000020013.73106.D8>

[151]. Krahn AD, Gollob M, Yee R, Gula LJ, Skanes AC, Walker BD, et al. Diagnosis of unexplained cardiac arrest: role of adrenaline and procainamide infusion. *Circulation* 2005;112:2228–2234. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16203906/>

[152]. Hayashi M, Denjoy I, Extramiana F, Maltret A, Buisson NR, Lupoglazoff J-M, et al. Incidence and risk factors of arrhythmic events in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation* 2009;119:2426–2434. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/circulationaha.108.829267>

[153]. Leren IS, Saberniak J, Majid E, Haland TF, Edvardsen T, Haugaa KH. Nadolol decreases the incidence and severity of ventricular arrhythmias during exercise stress testing compared with β 1-selective β -blockers in patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Heart Rhythm* 2016;13:433–440.

<https://www.researchgate.net/publication/282434542> Nadolol Decreases Incidence and Severity of Ventricular Arrhythmias During Exercise Testing Compared to Beta-1 Selective Beta Blockers in Patients with Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachyc

[154]. Peltenburg PJ, Kallas D, Bos JM, Lieve KVV, Franciosi S, Roston TM, et al. An international multicenter cohort study on β -blockers for the treatment of symptomatic children with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation* 2022;145:333–344. <https://core.ac.uk/download/565456915.pdf>

[155]. van der Werf C, Nederend I, Hofman N, van Geloven N, Ebink C, Frohn-Mulder IME, et al. Familial evaluation in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: disease penetrance and expression in cardiac ryanodine receptor mutation-carrying relatives. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2012;5:748–756. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCEP.112.970517>

[156]. Watanabe H, Chopra N, Laver D, Hwang HS, Davies SS, Roach DE, et al. Flecainide prevents catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in mice and humans. *Nat Med* 2009;15:380–383. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2904954/>

[157]. Wang G, Zhao N, Zhong S, Wang Y, Li J. Safety and efficacy of flecainide for patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: a systematic review and meta-analysis. *Medicine (Baltimore)* 2019;98:e16961. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6716729/>

[158]. van der Werf C, Kannankeril PJ, Sacher F, Krahn AD, Viskin S, Leenhardt A, et al. Flecaïnide therapy reduces exercise-induced ventricular arrhythmias in patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol* 2011;57:2244–2254. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3495585/>

[159]. Padfield GJ, AlAhmari L, Lieve KVV, AlAhmari T, Roston TM, Wilde AA, et al. Flecaïnide monotherapy is an option for selected patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia intolerant of β -blockade. *Heart Rhythm* 2016; 13:609–613. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26416620/>

[160]. Roses-Noguer F, Jarman JWE, Clague JR, Till J. Outcomes of defibrillator therapy in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Heart Rhythm* 2014;11: 58–66. [https://www.heartrhythmjournal.com/article/S1547-5271\(13\)01166-1/pdf](https://www.heartrhythmjournal.com/article/S1547-5271(13)01166-1/pdf)

[161]. De Ferrari GM, Dusi V, Spazzolini C, Bos JM, Abrams DJ, Berul CI, et al. Clinical management of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: the role of left cardiac sympathetic denervation. *Circulation* 2015;131:2185–2193. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCULATIONAHA.115.015731>

[162]. Roston TM, Jones K, Hawkins NM, Bos JM, Schwartz PJ, Perry F, et al. Implantable cardioverter-defibrillator use in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: a systematic review. *Heart Rhythm* 2018;15:1791–1799. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30063211/>

[163]. van der Werf C, Lieve KV, Bos JM, Lane CM, Denjoy I, Roses-Noguer F, et al. Implantable cardioverter-defibrillators in previously undiagnosed patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia resuscitated from sudden cardiac arrest. *Eur Heart J* 2019;40:2953–2961. <https://pure.rug.nl/ws/portalfiles/portal/84386478/ehz309.pdf>

[164]. Leenhardt A, Lucet V, Denjoy I, Grau F, Ngoc DD, Coumel P. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in children. A 7-year follow-up of 21 patients. *Circulation* 1995;91:1512–1519. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.CIR.91.5.1512>

[165]. Kannankeril PJ, Moore JP, Cerrone M, Priori SG, Kertesz NJ, Ro PS, et al. Efficacy of flecaïnide in the treatment of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: a randomized clinical trial. *JAMA Cardiol* 2017;2:759–766. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5548393/>

[166]. Gollob MH, Redpath CJ, Roberts JD. The short QT syndrome: proposed diagnostic criteria. *J Am Coll Cardiol* 2011;57:802–812. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0735109710047212>

- [167]. Thorsen K, Dam VS, Kjaer-Sorensen K, Pedersen LN, Skeberdis VA, Jurevičius J, et al. Loss-of-activity-mutation in the cardiac chloride-bicarbonate exchanger AE3 causes short QT syndrome. *Nat Commun* 2017;8:1696. <https://europepmc.org/article/med/29167417>
- [168]. Mazzanti A, Kanthan A, Monteforte N, Memmi M, Bloise R, Novelli V, et al. Novel insight into the natural history of short QT syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2014;63: 1300–1308. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3988978/>
- [169]. Dhutia H, Malhotra A, Parpia S, Gabus V, Finocchiaro G, Mellor G, et al. The prevalence and significance of a short QT interval in 18 825 low-risk individuals including athletes. *Br J Sports Med* 2016;50:124–129. https://www.researchgate.net/publication/282153306_The_prevalence_and_significance_of_a_short_QT_interval_in_18_825_low-risk_individuals_including_athletes
- [170]. Gallagher MM, Magliano G, Yap YG, Padula M, Morgia V, Postorino C, et al. Distribution and prognostic significance of QT intervals in the lowest half centile in 12,012 apparently healthy persons. *Am J Cardiol* 2006;98:933–935. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16996877/>
- [171]. Anttonen O, Junttila MJ, Rissanen H, Reunanen A, Viitasalo M, Huikuri HV. Prevalence and prognostic significance of short QT interval in a middle-aged Finnish population. *Circulation* 2007;116:714–720. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCULATIONAHA.106.676551>
- [172]. Kobza R, Roos M, Niggli B, Abächerli R, Lupi GA, Frey F, et al. Prevalence of long and short QT in a young population of 41,767 predominantly male Swiss conscripts. *Heart Rhythm* 2009;6:652–657. https://www.academia.edu/108884615/Prevalence_of_long_and_short_QT_in_a_young_population_of_41_767_premominantly_male_Swiss_conscripts?f_ri=289330
- [173]. Giustetto C, Schimpf R, Mazzanti A, Scrocco C, Maury P, Anttonen O, et al. Long-term follow-up of patients with short QT syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2011;58:587. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0735109711017748>
- [174]. El-Battrawy I, Besler J, Liebe V, Schimpf R, Tülümen E, Rudic B, et al. Long-term follow-up of patients with short QT syndrome: clinical profile and outcome. *J Am Heart Assoc* 2018;7:e010073. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/JAHA.118.010073>
- [175]. Mazzanti A, Maragna R, Vacanti G, Kostopoulou A, Marino M, Monteforte N, et al. Hydroquinidine prevents life-threatening arrhythmic events in patients with short QT syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2017;70:3010–3015. <https://repisalud.isciii.es/bitstream/handle/20.500.12105/10497/HydroquinidinePreventsLifeThreatening2017.pdf?sequence=1&isAllowed=y>
- [176]. El-Battrawy I, Besler J, Li X, Lan H, Zhao Z, Liebe V, et al. Impact of antiarrhythmic drugs on the outcome of short QT syndrome. *Front Pharmacol* 2019;10:771. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6688193/>
- [177]. Malik M. Drug-induced QT/QTc interval shortening: lessons from drug-induced QT/QTc prolongation. *Drug Saf* 2016;39:647–659. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26968542/>
- [178]. Giustetto C, Scrocco C, Schimpf R, Maury P, Mazzanti A, Levetto M, et al. Usefulness of exercise test in the diagnosis of short QT syndrome. *Europace* 2015;17:628–634. <https://academic.oup.com/europace/article/17/4/628/2467101>
- [179]. Mason JW, Ramseth DJ, Chanter DO, Moon TE, Goodman DB, Mendzelevski B. Electrocardiographic reference ranges derived from 79,743 ambulatory subjects. *J Electrocardiol* 2007;40:228–234. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17276451/>
- [180]. Bun S-S, Maury P, Giustetto C, Deharo J-C. Electrical storm in short-QT syndrome successfully treated with Isoproterenol. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2012; 23:1028–1030. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22493951/>

Коментар робочої групи: за рішенням мультидисциплінарної робочої групи у даній Настанові не наведено опис розділу 8. Особливі аспекти у вибраних популяціях (підрозділ 8.1. – Вагітні пацієнтки та перипартальна (перинатальна) кардіоміопатія та підрозділ 8.5. Профілактика раптової серцевої смерті у людей похилого віку) у зв'язку з неможливістю імплементації в дитячій популяції. З повним текстом *Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. Developed by the task force for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC) (2022)* можна ознайомитися за посиланням <https://academic.oup.com/eurheartj/article/43/40/3997/6675633>

8. Особливі аспекти в окремих групах населення

8.2. Трансплантація серця

Пацієнти, які перебувають на листі очікування для трансплантації серця (ТС), схильні до ризику РСС і мають високу захворюваність на ША. Дані з великих реєстрів свідчать щодо покращення їх виживаності у випадку ІКД [6-9]. Єдине РКД за участю пацієнтів, включених до списку на ТС, було передчасно зупинено через низький рівень залучення [10]. Немає даних щодо ролі носимих кардіовертерів-дефібриляторів у пацієнтів, включених до списку на ТС. Необхідно враховувати, що середній час перебування в листі очікування складає 8-16 місяців [6, 8]. Однак ця група експертів поділяє думку, що носимий КД може бути альтернативою ІКД у окремих пацієнтів, які очікують на ТС [11, 46]. У пацієнтів після трансплантації серця РСС є причиною близько 10% летальності [12, 13]. Відторгнення трансплантата і васкулопатія алотрансплантата пов'язані з РСС [12, 14, 15], тому імплантація ІКД може бути доцільною у окремих пацієнтів з високим відповідним ризиком [16].

Таблиця рекомендацій 34 — Рекомендації щодо профілактики РСС до та після трансплантації серця

Рекомендації	Клас рекомендацій	Рівень доказовості
Перед трансплантацією серця		
У пацієнтів, які очікують ТС, слід розглянути імплантацію ІКД для первинної профілактики [6, 9, 10]	IIa	C

У пацієнтів, які очікують ТС, можна розглянути використання переносного кардіовертера-дефібрилятора [7, 11, 17]	ІІЬ	С
Після трансплантації серця		
У відібраних пацієнтів після трансплантації ісерця з васкулопатією алотрансплантата або лікування відторгнення, можна розглянути імплантацію ІКД [12, 14]	ІІЬ	С

^aКлас рекомендації.

^bРівень доказовості

ТС, трансплантація серця; ІКД, імплантований кардіовертер-дефібрилятор

8.3. Раптова серцева смерть у спортсменів

Випадки РСС у спортсменів зростає з віком [1, 18]. У здорових спортсменів (>35 років) оціночна захворюваність на РСС коливається від 2 до 6,3 на 100 000 учаснико-років. Для порівняння, у молодих спортсменів (≤35 років) частота летальних випадків значно нижча - 0,4-3 на 100 000 учаснико-років [2, 3, 18]. Спортсменки в середньому мають низький ризик РСС, лише 1 з 14 випадків РСС у спортсменів трапляється у жінок [19].

Огляд серцево-судинної системи перед участю в змаганнях пропонує потенціал для виявлення спортсменів з ризиком серцево-судинних захворювань (ССЗ) до появи симптомів [20-24]. Протокол оцінки повинен бути адаптований до віку спортсмена, щоб врахувати вікові особливості ССЗ [23]. Огляд перед участю у змаганнях, включаючи анамнез, фізичне обстеження та ЕКГ, виявляється ефективним у виявленні ССЗ у молодих спортсменів (≤35 років) шляхом виявлення відповідних симптомів (наприклад, непритомність при фізичному навантаженні) або відхилень на ЕКГ, що відповідають спадковим кардіоміопатіям або каналопатіям [25-28]. Хоча ЕхоКГ може підвищити чутливість скринінгу на ССЗ, вона не може бути застосована, як рутинний тест при масовому скринінгу. Більше ССЗ виявляють під час серійних (щорічних) обстежень підлітків-спортсменів [27, 29]. Поширеність хибно-позитивних результатів сильно залежить від критеріїв, які використовуються для визначення ЕКГ як «ненормальної» [30, 31]. Додаткові тести, такі як ЕхоКГ, 24-годинний холтерівський моніторинг, стрес-тест та МРТ призначаються спортсменам, які отримали позитивні результати під час первинного обстеження. Лікування та спостереження спортсменів, у яких діагностовано клінічно значущі ССЗ, проводиться відповідно до наявних рекомендацій ESC [1, 32-36].

У спортсменів середнього/старшого віку найпоширенішою причиною РСС є ІХС [23, 35]. Перед початком активних фізичних навантажень спортсмени

середнього/старшого віку без симптомів повинні бути діагностовані за допомогою систем оцінки ризику, таких як ESC SCORE 2 [1, 4].

Відмінні показники виживаності зі сприятливим неврологічним результатом, після перенесеної зупинки серця у спортивних центрах, обладнаних автоматичним електричним дефібрилятором (АЕД) [35,36]. Це виправдовує зусилля щодо впровадження екстрених програм з профілактики РСС, з розповсюдженням АЕД на спортивних аренах та навчанням тренерів та персоналу навичкам виконання СЛР та дефібриляції [37].

Таблиця рекомендацій 35 — Рекомендації щодо стратифікації ризику та профілактики РСС у спортсменів

Рекомендації	Клас рекомендацій ^а	Рівень доказовості ^в
У спортсменів з обтяженим анамнезом, відхиленнями від норми при фізикальному обстеженні або змінами ЕКГ рекомендуються додаткові дослідження, включаючи ЕхоКГ та/або МРТ для підтвердження (або виключення) основного захворювання [21, 31, 33]	I	C
Спортсменам, у яких діагностовано ССЗ, пов'язані з РСС, рекомендовано проходити обстеження щодо придатності до занять спортом та лікування відповідно до чинних рекомендацій	I	C
Персоналу спортивних об'єктів рекомендується проходити навчання СЛР та використання АЗД (АЕД) [5, 35]	I	C
Слід розглянути можливість оцінки серцево-судинної системи спортсменів, які беруть участь у змаганнях, перед їх початком [2, 20, 21, 25]	IIa	C
Слід враховувати, що оцінка серцево-судинної системи молодих (менше 35 років) спортсменів, які беруть участь у змаганнях, включає анамнез,	IIa	C

фізикальне обстеження та проведення 12-канальної ЕКГ [21, 24, 28, 38]		
---	--	--

^aКлас рекомендації.

^bРівень доказовості

СРЛ, серцево-легенева реанімація; АЗД, автоматичні зовнішні дефібрилятори; ССЗ, серцево-судинні захворювання; РСС, раптова серцева смерть

8.4. Синдром Вольфа-Паркінсона-Уайта

У пацієнтів із синдромом Вольфа-Паркінсона-Уайта (WPW) найпоширенішою аритмією є АВ рі-ентрі тахікардія (АВРТ, 80%), наступною є фібриляція передсердь (20-30%). РСС, вторинна до ФП з передзбудженням шлуночків, що призводить до ФШ, є найстрашнішим проявом синдрому WPW. Ризик зупинки серця або ФШ у нелікованих пацієнтів із синдромом WPW оцінюється на рівні 0,9-2,4 на 1000 людино-років [40, 41]. Ведення пацієнтів з WPW нещодавно було переглянуто у Настановах ESC 2019 року щодо ведення пацієнтів з СВТ [47], та оновлені з особливим акцентом на спортсменах у 2020 році [42]. У пацієнтів з передзбудженням шлуночків та симптоматичною АВРТ рекомендується катетерна абляція (клас I). У безсимптомних пацієнтів з передзбудженням шлуночків, як інвазивна (клас IIa), так і неінвазивна (клас IIb) оцінка є варіантами стратифікації ризику РСС.

У той час як катетерна абляція рекомендується для безсимптомних додаткових шляхів з ознаками високого ризику (клас I), клінічного спостереження (клас IIa) або катетерної абляції (клас IIb) є варіантами, що ґрунтуються на інформованому виборі пацієнта. Це рішення повинно враховувати локалізацію додаткового шляху, досвід локальної абляції і той факт, що під час спостереження часто розвиваються симптоматичні аритмії [43]. У педіатричній популяції СВТ, спричинену синдромом WPW, зазвичай, можна контролювати фармакологічно, а додаткові шляхи часто втрачають антеградну провідність у перші роки життя [44]. У дітей з безсимптомними додатковими шляхами до 8 років стратифікація ризику не рекомендується [45].

Коментар робочої групи: за рішенням мультидисциплінарної робочої групи в даній Наставі не наведено опис розділу 8.5. «Профілактика раптової серцевої смерті у людей похилого віку» у зв'язку з неактуальністю практичного використання в дитячій популяції. З повним текстом *Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. Developed by the task force for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC) (2022)* можна ознайомитися за посиланням <https://academic.oup.com/eurheartj/article/43/40/3997/6675633>

Літературні джерела

- [1]. Pelliccia A, Sharma S, Gati S, Bäck M, Börjesson M, Caselli S, et al. 2020 ESC Guidelines on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease. *Eur Heart J* 2021;42:17–96. <https://academic.oup.com/eurheartj/article/42/1/17/5898937>
- [2]. Risgaard B, Winkel BG, Jabbari R, Glinge C, Ingemann-Hansen O, Thomsen JL, et al. Sports-related sudden cardiac death in a competitive and a noncompetitive athlete population aged 12 to 49 years: data from an unselected nationwide study in Denmark. *Heart Rhythm* 2014;11:1673–1681. https://www.academia.edu/13994618/Sports_related_sudden_cardiac_death_in_a_competitive_and_a_noncompetitive_athlete_population_aged_12_to_49_years_Data_from_an_unselected_nationwide_study_in_Denmark
- [3]. Holst AG, Winkel BG, Theilade J, Kristensen IB, Thomsen JL, Ottesen GL, et al. Incidence and etiology of sports-related sudden cardiac death in Denmark—implications for preparticipation screening. *Heart Rhythm* 2010;7:1365–1371. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20580680/>
- [4]. Visseren FLJ, Mach F, Smulders YM, Carballo D, Koskinas KC, Bäck M, et al. 2021 ESC Guidelines on cardiovascular disease prevention in clinical practice. *Eur Heart J* 2021;42:3227–3337. <https://academic.oup.com/eurheartj/article/42/34/3227/6358713>
- [5]. Kragholm K, Wissenberg M, Mortensen RN, Hansen SM, Malta Hansen C, Thorsteinsson K, et al. Bystander efforts and 1-year outcomes in out-of-hospital cardiac arrest. *N Engl J Med* 2017;376:1737–1747. <https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/nejmoa1601891>
- [6]. Fröhlich GM, Holzmeister J, Hübler M, Hübler S, Wolfrum M, Enseleit F, et al. Prophylactic implantable cardioverter defibrillator treatment in patients with endstage heart failure awaiting heart transplantation. *Heart* 2013;99:1158–1165. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1875213618301025?via%3Dihub>
- [7]. Sandner SE, Wieselthaler G, Zuckermann A, Taghavi S, Schmidinger H, Pacher R, et al. Survival benefit of the implantable cardioverter-defibrillator in patients on the waiting list for cardiac transplantation. *Circulation* 2001;104:1171–176. https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/circ.104.suppl_1.I-171
- [8]. Algalarrondo V, Perault R, Bories M-C, Narayanan K, Garcia R, Combes N, et al. Prophylactic implantable cardioverter defibrillators for primary prevention: From implantation to heart transplantation. *Arch Cardiovasc Dis* 2018;111:758–765. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30078651/>
- [9]. Cantero-Pérez EM, Sobrino-Márquez JM, Grande-Trillo A, Lage-Gallé E, Rangel-Sousa D, Esteve-Ruiz IM, et al. Implantable cardioverter defibrillator for primary prevention in patients with severe ventricular dysfunction awaiting heart transplantation. *Transplant Proc* 2013;45:3659–3661. <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0041134513009950>
- [10]. Pezawas T, Grimm M, Ristl R, Kivaranovic D, Moser FT, Laufer G, et al. Primary preventive cardioverter-defibrillator implantation (Pro-ICD) in patients awaiting heart transplantation. A prospective, randomized, controlled 12-year follow-up study. *Transpl Int* 2015;28:34–41. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25176271/>
- [11]. Kao AC, Krause SW, Handa R, Karia D, Reyes G, Bianco NR, et al. Wearable defibrillator use in heart failure (WIF): results of a prospective registry. *BMC Cardiovasc Disord* 2012;12:123. <https://bmccardiovascdisord.biomedcentral.com/articles/10.1186/1471-2261-12-123>
- [12]. Alba AC, Foroutan F, Hing NKVNF, Fan C-PS, Manlhiot C, Ross HJ. Incidence and predictors of sudden cardiac death after heart transplantation: a systematic review and meta-analysis. *Clin Transplant* 2018;32:e13206. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29349819/>
- [13]. Vakil K, Taimeh Z, Sharma A, Abidi KS, Colvin M, Luepker R, et al. Incidence, predictors, and temporal trends of sudden cardiac death after heart transplantation. *Heart Rhythm* 2014;11:1684–1690. <https://europepmc.org/article/med/25048441>

- [14]. Alba AC, Fan C-PS, Manlhiot C, Dipchand AI, Stehlik J, Ross HJ. The evolving risk of sudden cardiac death after heart transplant. An analysis of the ISHLT thoracic transplant registry. *Clin Transplant* 2019;33:e13490. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30697805/>
- [15]. Eskander MA, Adler E, Hoffmayer KS. Arrhythmias and sudden cardiac death in post-cardiac transplant patients. *Curr Opin Cardiol* 2020;35:308–311. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32109927/>
- [16]. Tsai VW, Cooper J, Garan H, Natale A, Ptaszek LM, Ellinor PT, et al. The efficacy of implantable cardioverter-defibrillators in heart transplant recipients: results from a multicenter registry. *Circ Heart Fail* 2009;2:197–201. https://web.archive.org/web/20190228181605id_/http://pdfs.semanticscholar.org/9674/74f9113dd38fe5d6be958bc6d36eb91b2555.pdf
- [17]. Klein HU, Meltendorf U. Bridging a temporary high risk of sudden arrhythmic death. Experience with the wearable cardioverter defibrillator. *PACE* 2010;33: 353–367. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19889186/>
- [18]. Corrado D, Zorzi A. Sudden death in athletes. *Int J Cardiol* 2017;237:67–70. [https://www.internationaljournalofcardiology.com/article/S0167-5273\(17\)30713-1/fulltext](https://www.internationaljournalofcardiology.com/article/S0167-5273(17)30713-1/fulltext)
- [19]. Rajan D, Garcia R, Svane J, Tfelt-Hansen J. Risk of sports-related sudden cardiac death in women. *Eur Heart J* 2021;43:1198–1206. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehab833>
- [20]. Corrado D, Basso C, Schiavon M, Thiene G. Screening for hypertrophic cardiomyopathy in young athletes. *N Engl J Med* 1998;339:364–369. <https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/nejm199808063390602>
- [21]. Malhotra A, Dhutia H, Finocchiaro G, Gati S, Beasley I, Clift P, et al. Outcomes of cardiac screening in adolescent soccer players. *N Engl J Med* 2018;379:524–534. <https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMoa1714719>
- [22]. Corrado D, Pelliccia A, Bjørnstad HH, Vanhees L, Biffi A, Borjesson M, et al. Cardiovascular pre-participation screening of young competitive athletes for prevention of sudden death: proposal for a common European protocol. Consensus Statement of the Study Group of Sport Cardiology of the Working Group of Cardiac Rehabilitation and Exercise Physiology and the Working Group of Myocardial and Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2005;26:516–524. <https://academic.oup.com/eurheartj/article/26/5/516/2888062>
- [23]. Corrado D, Schmied C, Basso C, Borjesson M, Schiavon M, Pelliccia A, et al. Risk of sports: do we need a pre-participation screening for competitive and leisure athletes? *Eur Heart J* 2011;32:934–944. <https://academic.oup.com/eurheartj/article/32/8/934/2398198>
- [24]. Baggish AL, Hutter AM, Wang F, Yared K, Weiner RB, Kupperman E, et al. Cardiovascular screening in college athletes with and without electrocardiography: a cross-sectional study. *Ann Intern Med* 2010;152:269–275. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20194232/>
- [25]. Corrado D, Basso C, Pavei A, Michieli P, Schiavon M, Thiene G. Trends in sudden cardiovascular death in young competitive athletes after implementation of a preparticipation screening program. *JAMA* 2006;296:1593–1601. <https://jamanetwork.com/journals/jama/fullarticle/203513>
- [26]. Sharma S, Estes NAM, Vetter VL, Corrado D. Clinical decisions. Cardiac screening before participation in sports. *N Engl J Med* 2013;369:2049–2053. https://www3.med.unipmn.it/intranet/papers/2013/NEJM/2013-11-21_nejm/nejmclde1311642.pdf
- [27]. Sarto P, Zorzi A, Merlo L, Vessella T, Pegoraro C, Giorgiano F, et al. Serial versus single cardiovascular screening of adolescent athletes. *Circulation* 2021;143: 1729–1731. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCULATIONAHA.120.053168>
- [28]. Steinvil A, Chundadze T, Zeltser D, Rogowski O, Halkin A, Galily Y, et al. Mandatory electrocardiographic screening of athletes to reduce their risk for sudden death proven fact or wishful thinking? *J Am Coll Cardiol* 2011;57:1291–1296. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0735109711000064>

- [29]. Corrado D, Pelliccia A, Heidbuchel H, Sharma S, Link M, Basso C, et al. Recommendations for interpretation of 12-lead electrocardiogram in the athlete. *Eur Heart J* 2010;31:243–259. <https://academic.oup.com/eurheartj/article/31/2/243/719826>
- [30]. Sharma S, Drezner JA, Baggish A, Papadakis M, Wilson MG, Prutkin JM, et al. International recommendations for electrocardiographic interpretation in athletes. *Eur Heart J* 2018;39:1466–1480.
- [31]. Crescenzi C, Zorzi A, Vessella T, Martino A, Panattoni G, Cipriani A, et al. Predictors of left ventricular scar using cardiac magnetic resonance in athletes with apparently idiopathic ventricular arrhythmias. *J Am Heart Assoc* 2021;10: e018206. <https://academic.oup.com/eurheartj/article/39/16/1466/2965923>
- [32]. Piepoli MF, Hoes AW, Agewall S, Albus C, Brotons C, Catapano AL, et al. 2016 European Guidelines on cardiovascular disease prevention in clinical practice: The Sixth Joint task force of the European Society of Cardiology and Other Societies on Cardiovascular Disease Prevention in Clinical Practice (constituted by representatives of 10 societies and by invited experts) Developed with the special contribution of the European Association for Cardiovascular Prevention & Rehabilitation (EACPR). *Eur Heart J* 2016;37:2315–2381. <https://academic.oup.com/eurheartj/article/37/29/2315/1748952>
- [33]. Rizzo M, Spataro A, Cecchetelli C, Quaranta F, Livrieri S, Sperandii F, et al. Structural cardiac disease diagnosed by echocardiography in asymptomatic young male soccer players: implications for pre-participation screening. *Br J Sports Med* 2012;46:371–373. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21791458/>
- [34]. Heidbuchel H, Arbelo E, D’Ascenzi F, Borjesson M, Boveda S, Castelletti S, et al. Recommendations for participation in leisure-time physical activity and competitive sports of patients with arrhythmias and potentially arrhythmogenic conditions. Part 2: ventricular arrhythmias, channelopathies, and implantable defibrillators. *Europace* 2021;23:147–148. <https://academic.oup.com/europace/article/23/1/147/5864077>
- [35]. Drezner JA, Peterson DF, Siebert DM, Thomas LC, Lopez-Anderson M, Suchsland MZ, et al. Survival after exercise-related sudden cardiac arrest in young athletes: can we do better? *Sports Health* 2019;11:91–98. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30204540/>
- [36]. Drezner JA, Rogers KJ, Horneff JG. Automated external defibrillator use at NCAA Division II and III universities. *Br J Sports Med* 2011;45:1174–1178. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21081638/>
- [37]. Borjesson M, Serratos L, Carre F, Corrado D, Drezner J, Dugmore DL, et al. Consensus document regarding cardiovascular safety at sports arenas: position stand from the European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation (EACPR), section of Sports Cardiology. *Eur Heart J* 2011;32: 2119–2124. <https://academic.oup.com/eurheartj/article/32/17/2119/502971>
- [38]. Drezner JA, Owens DS, Prutkin JM, Salerno JC, Harmon KG, Prosser S, et al. Electrocardiographic Screening in National Collegiate Athletic Association Athletes. *Am J Cardiol* 2016;118:754–759. [https://www.ajconline.org/article/S0002-9149\(16\)31025-6/fulltext](https://www.ajconline.org/article/S0002-9149(16)31025-6/fulltext)
- [39]. Erbel R, Möhlenkamp S, Moebus S, Schmermund A, Lehmann N, Stang A, et al. Coronary risk stratification, discrimination, and reclassification improvement based on quantification of subclinical coronary atherosclerosis: the Heinz Nixdorf Recall study. *J Am Coll Cardiol* 2010;56:1397–1406. <https://www.jacc.org/doi/10.1016/j.jacc.2010.06.030>
- [40]. Pappone C, Vicedomini G, Manguso F, Saviano M, Baldi M, Pappone A, et al. Wolff-Parkinson-White syndrome in the era of catheter ablation: insights from a registry study of 2169 patients. *Circulation* 2014;130:811–819. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCULATIONAHA.114.011154>
- [41]. Obeyesekere MN, Leong-Sit P, Massel D, Manlucu J, Modi S, Krahn AD, et al. Risk of arrhythmia and sudden death in patients with asymptomatic preexcitation: a meta-analysis. *Circulation* 2012;125:2308–2315. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCULATIONAHA.111.055350>
- [42]. Heidbuchel H, Adami PE, Antz M, Braunschweig F, Delise P, Scherr D, et al. Recommendations for participation in leisure-time physical activity and competitive sports in patients with

arrhythmias and potentially arrhythmogenic conditions: part 1: supraventricular arrhythmias. A position statement of the Section of Sports Cardiology and Exercise from the European Association of Preventive Cardiology (EAPC) and the European Heart Rhythm Association (EHRA), both associations of the European Society of Cardiology. *Eur J Prev Cardiol* 2020;28:1539–1551. https://aenit.pl/sites/aenit.pl/files/2020%20Recommendations%20for%20participationin%20leisure-time%20physical%20activity%20andcompetitive%20sports%20in%20patients%20witharrhythmias%20and%20potentiallyarrhythmogenic%20conditions%20Part%202_0.pdf

[43]. Pappone C, Santinelli V, Manguso F, Augello G, Santinelli O, Vicedomini G, et al. A randomized study of prophylactic catheter ablation in asymptomatic patients with the Wolff-Parkinson-White syndrome. *N Engl J Med* 2003;349:1803–1811. <https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMoa035345>

[44]. Perry JC, Garson A. Supraventricular tachycardia due to Wolff-Parkinson-White syndrome in children: early disappearance and late recurrence. *J Am Coll Cardiol* 1990;16:1215–1220. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/0735109790905554>

[45]. Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES), Heart Rhythm Society (HRS), American College of Cardiology Foundation (ACCF), American Heart Association (AHA), American Academy of Pediatrics (AAP), Canadian Heart Rhythm Society (CHRS), et al. PACES/HRS expert consensus statement on the management of the asymptomatic young patient with a Wolff-Parkinson-White (WPW, ventricular preexcitation) electrocardiographic pattern: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology Foundation (ACCF), the American Heart Association (AHA), the American Academy of Pediatrics (AAP), and the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS). *Heart Rhythm* 2012;9:1006–1024. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22579340/>

[46]. Garcia R, Combes N, Defaye P, Narayanan K, Guedon-Moreau L, Boveda S, et al. Wearable cardioverter-defibrillator in patients with a transient risk of sudden cardiac death: the WEARIT-France cohort study. *Europace* 2021;23:73–81. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7842091/pdf/euaa268.pdf>

[47]. Brugada J, Katritsis DG, Arbelo E, Arribas F, Bax JJ, Blomström-Lundqvist C, et al. 2019 ESC Guidelines for the management of patients with supraventricular tachycardia The task force for the management of patients with supraventricular tachycardia of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2020;41: 655–720. <https://academic.oup.com/eurheartj/article/41/5/655/5556821>

9. Ключові повідомлення

9.1. Загальні аспекти

- Підвищення доступності дефібриляторів у громадському доступі та навчання населення базовим заходам з підтримки життя є ключовими елементами для покращення виживання постраждалих від позалікарняної зупинки серця.
- Впровадження до клінічної практики калькуляторів ризику РСС та шлуночкових аритмій, повинні відповідати узгодженим високим стандартам розробки, зовнішньої валідації та звітності моделей прогнозування.
- Пацієнти з генетичними кардіоміопатіями та аритмічними синдромами потребують генетичного тестування, як рутинної частини їх лікування.
- Генетичне тестування і консультування вимагають доступу до експертної мультидисциплінарної команди.

- Систематичне обстеження осіб, які пережили зупинку серця, вимагає мультимодального підходу.
- В усіх випадках раптової смерті у віці до 50 років рекомендується проведення комплексного розтину.
- Клініко-генетичне обстеження померлих від СРАС та їхніх родин призводить до встановлення діагнозу генетичної хвороби серця у значної частки сімей.
- Електричний шторм, що не піддається медикаментозному лікуванню, вимагає наявності передових методів катетерної абляції, механічної підтримки кровообігу та автономної модуляції.
- При розгляді переваг ІКД терапії слід враховувати конкуруючі фактори ризику неаритмічної смерті, а також побажання пацієнта та якість його життя.

9.2. Структурні хвороби серця

- Катетерна абляція рекомендована пацієнтам з ІХС та рецидивуючою симптоматичною стійкою мономорфною ШТ, незважаючи на постійну терапію аміодароном.
- Катетерна абляція є першою лінією лікування ШЕС-індукованої кардіоміопатії.
- У пацієнтів з НКМП/ДКМП показання для імплантації ІКД з метою первинної профілактики не повинні обмежуватися ФВЛШ $\leq 35\%$. Важливо враховувати додаткові фактори ризику (наприклад, МРТ та генетичні фактори).
- Пацієнти з мутацією LMNA потребують особливої стратифікації ризику щодо РСС.
- Пацієнти з АКПШ мають високий показник адекватної терапії ІКД, які не обов'язково можуть бути класифіковані, як життєво необхідні.
- Валідований калькулятор ризику (HCM Risk-Kids score) корисний для оцінки ризику розвитку РСС у пацієнтів з ГКМП віком до 16 років.
- Пацієнтів з міотонічною дистрофією та серцебиттям, підозрою на аритмію, непритомність або перервану раптову смерть необхідно обстежити за допомогою інвазивного електрофізіологічного дослідження.
- У пацієнтів з прооперованою тетрадою Фалло та мономорфною ШТ катетерна абляція є найкращим методом лікування.

9.3. Первинні електричні хвороби серця

- Надолол або пропранолол є кращими бета-блокаторами у пацієнтів з LQTS та КПШТ.
- У безсимптомних пацієнтів з LQTS може бути корисним розрахунок аритмічного ризику (1-2-3 Калькулятор ризику).
- Паттерн ЕКГ типу Бругада 1, спровокований блокатором натрієвих каналів, за відсутності інших результатів не є основою для діагнозу синдрому Бругада.

- Стратифікація ризику РСС у безсимптомних пацієнтів з синдромом Бругада зі спонтанним паттерном ЕКГ 1 типу залишається суперечливою.
- Рутинна катетерна абляція не рекомендується у безсимптомних пацієнтів з синдромом Бругада.
- Діагноз ідіопатичної ФШ вимагає виключення структурної, каналної або метаболічної етіології.
- Паттерн ранньої реполяризації може бути доброякісною знахідкою і відрізняється від синдрому ранньої реполяризації.
- Денервація лівих відділів серця відіграє важливу роль у лікуванні пацієнтів з КПШТ та LQTS.

10. Проблеми доказовості

10.1. Загальні аспекти

- У безсимптомних осіб у загальній популяції необхідні точні скринінгові тести для виявлення серцевих захворювань, пов'язаних з РСС.
- Невідомий оптимальний проміжок часу між повторними неінвазивними та інвазивними прогностичними тестами у пацієнтів з РСС у разі негативного результату тестів.
- Необхідна покращена оцінка генетичних варіантів з невизначеним значенням та ймовірних патогенних варіантів.
- Корисність оцінки полігенного ризику у пацієнтів з ризиком РСС потребує подальшого дослідження.

10.2. Структурні хвороби серця – загальна частина

- Довгострокова безпека та ефективність підшкірних ІКД невідома.
- Роль первинної профілактичної терапії ІКД у пацієнтів з СН і помірно зниженою або збереженою фракцією викиду систематично не вивчалася.
- Оптимальні методики для проведення картування субстрату та абляції ШТ залишаються невизначеними.
- Не визначена роль імплантації ІКД у пацієнтів з термінальною стадією СН, які підтримуються непульсовим LVAD сучасного покоління.

10.3. Ідіопатична шлуночкова екстрасистолія/шлуночкова тахікардія

- Потребує визначення роль катетерної абляції або антиаритмічного лікування у пацієнтів з безсимптомними, частими ШЕС і збереженою серцевою функцією.

10.4. Ішемічна хвороба серця

- Невідомо, які пацієнти з хронічною ІХС і вираженими порушеннями скоротливості ЛШ мають низький ризик розвитку РСС.
- Роль МРТ з парамагнітними контрастними засобами, що містять гадоліній для стратифікації ризику РСС при хронічній ІХС не з'ясована.
- Необхідні РКД для визначення ролі ІКД після успішної абляції ШТ при хронічній ІХС з помірно зниженою або збереженою ФВЛШ.

10.5. Кардіоміопатії

- Невідомо, чи кардіоміопатія, спричинена ШЕС, є самостійним діагнозом, чи необхідна попередня схильність до неї.
- Прогностична цінність результатів МРТ з парамагнітними контрастними засобами, що містять гадоліній (наприклад, характер і кількісна оцінка накопичення парамагнітних контрастних засобів, що містять гадоліній) для індивідуальної стратифікації ризику РСС у пацієнтів з саркоїдозом серця, ГКМП та ДКМП/ГНКМП не з'ясована.
- Необхідні дослідження для визначення ролі ЕФД у пацієнтів з саркоїдозом серця та ДКМП/ГНКМП, які мають помірно знижену або збережену серцеву функцію та накопичення парамагнітних контрастних засобів, що містять гадоліній при МРТ серця.
- Проспективні дані щодо зв'язку між інтенсивністю та тривалістю фізичного навантаження та проявом і тяжкістю фенотипу у здорових носіїв мутації АКПШ відсутні.
- Роль ІКД після успішної абляції у пацієнтів з АКПШ, які мають гемодинамічно переносиму ШТ, потребує вивчення.
- Дані щодо клінічного результату, предикторів аритмічних подій та показань до лікування, в тому числі ІКД терапії, потребують подальшого вивчення у пацієнтів з бівентрикулярною та ліводомінантною аритмогенною кардіоміопатією.

10.6. Клапанні вади серця

- Існує брак знань для виявлення пацієнтів з ПМК, які належать до групи ризику щодо шлуночкових аритмій та РСС.

10.7. Вроджені вади серця

- Існує брак знань щодо абсолютного ризику розвитку шлуночкових аритмій та РСС при вроджених вадах серця, які були скореговані за допомогою сучасних хірургічних методик.

10.8. Первинна електрична хвороба

- Необхідні переконливі докази на підтримку профілактичного використання ІКД на додаток до медикаментозної терапії бета-блокаторами та генно-специфічної терапії у пацієнтів з LQTS.

- Потрібно більше даних для визначення ролі симпатичної денервації серця та ІКД у пацієнтів з LQTS високого ризику, які не переносять медикаментозної терапії.
- Необхідні удосконалені інструменти діагностики та стратифікації ризику для безсимптомних пацієнтів з синдромом Бругада та підозрою на синдром ранньої реполяризації.
- Потребує подальшого вивчення роль ендоепікардіального картування для виявлення локалізованих структурних змін, потенційно пов'язаних з ідіопатичною ФШ та прицільної катетерної абляції.
- Необхідні довгострокові дані щодо ефективності ІКД порівняно з відсутністю ІКД у пацієнтів, які перенесли КПШТ та зупинку серця.
- Недостатньо зрозуміло, чому жінки мають низький ризик РСС, пов'язані зі спортом.