

Раптова серцева смерть: фактори ризику та профілактика

Рекомендації Українського наукового товариства кардіологів*
(проект)

Незважаючи на безумовні досягнення у лікуванні серцевих захворювань, розробку нових і досконаліх технологій діагностики та лікування, проблема раптової серцевої смерті (РСС) навіть у розвинених країнах дотепер залишається невирішеною. Близько 13 % випадків смерті від усіх причин виникають раптово, а 88 % з них зумовлені РСС. У розвинених країнах щороку раптово та несподівано помирає 1 з кожної 1000 дорослих осіб. Лише у США кожної хвилини раптово помирає одна людина, причому найчастіше безпосереднім механізмом смерті є фібриляція шлуночків (ФШ). І хоча виникнення РСС не завжди пов'язане з наявністю стійкого аритмогенного субстрату, основним маркером при стратифікації ризику РСС та потенційною мішенню для терапевтичних втручань передусім є шлуночкові порушення ритму (ШПР) серця. Принципи ведення пацієнтів з ШПР були істотно вдосконалені протягом 90-их років, передусім – на основі їх прогностичної класифікації та в результаті проведення багатоцентрових досліджень з їх лікування. Втім, через відсутність єдиної клінічної термінології, широкий спектр захворювань, які можуть призвести до РСС, а отже, і велику кількість підходів до її профілактики, узгоджених рекомендацій з оцінки ризику та профілактики РСС до останнього часу не було. У вересні 2001 року такий документ був уперше оприлюднений на Конгресі кардіологів у Стокгольмі робочою групою Європейського товариства кардіологів (ЄТК). У січні 2003 року вийшли доповнення до цих рекомендацій.

Причиною уваги експертів до цієї проблеми стало накопичення великої кількості нових даних (за результатами великих рандомізованих і проспективних досліджень) про раптову смерть пацієнтів як з інфарктом міокарда (ІМ) і серцевою недостатністю (СН), так і з іншими захворюваннями, при яких раптова смерть також є частим ускладненням. Документ запропонований ЄТК як базовий для розроб-

ки національних рекомендацій товариствами-членами ЄТК. Наведені сучасні детальні уявлення про визначення, епідеміологію, патогенез і стратифікацію ризику виникнення РСС. Запропоновані методи як первинної, так і вторинної профілактики ґрунтуються на чіткій стратифікації факторів ризику, підтверджені результатами проведених за останній час міжнародних мультицентрових досліджень. Рекомендації ЄТК з РСС офіційно ухвалені і прийняті багатьма національними товариствами кардіологів, у тому числі Британським, Данським, Німецьким, Італійським, Іспанським та іншими.

Ці рекомендації стали основою для розробки вітчизняного посібника. Звичайно, співвідношення вартості та ефективності, можливості реального впровадження існуючих підходів до профілактики РСС залежать від соціального рівня та медичних технологій, і використовувати рекомендації повною мірою в Україні на сьогоднішній день неможливо (особливо щодо застосування імплантованих кардіовертерів-дефібриляторів (ІКД)). Але, враховуючи сучасні тенденції інтеграції України з європейськими країнами, вітчизняні спеціалісти повинні бути обізнані з усіма новітніми технологіями та обговорювати з хворим усі існуючі можливості запобігання смерті.

Сучасна клінічна термінологія раптової серцевої смерті

Термін «раптова серцева смерть» використовували протягом кількох століть, і весь цей час тривало обговорення його визначення. Питанням для дебатів завжди було те, коли неочікувана смерть повинна називатися раптовою і яким чином має бути встановлене кардіальне походження смерті. Ключові концепції, які є центральними при визначенні раптової смерті, – нетравматичний характер випадку і той факт, що раптова смерть повинна бути неочіку-

* Рекомендації обговорені на конференції «Раптова кардіальна смерть: фактори ризику та профілактика» 3 червня 2003 року, м. Київ.

ваною та миттєвою. Щоб обмежувати раптову смерть серцевою хворобою, ввели слово «серцева», щоб уточнити термін «РСС». Подальша субкласифікація була запропонована, щоб відрізнити «коронарний» та «некоронарний» генез РСС. Спочатку пропонували вважати раптовою смертю випадок з клінічними проявами до 24 год, але в подальшому цей строк був зменшений до 1 години або навіть до миттєвості, щоб пояснити її аритмічний механізм, який є найбільш вірогідним. Як наслідок – велика невідповідність у визначеннях, що використовуються в різних клінічних дослідженнях. Визначення способу смерті було предметом сперечань для багатьох авторів. Складною є проблема класифікації смертельних випадків, які трапляються без свідків, як, наприклад, «знайдений мертвим у ліжку». Більшість авторів помилялися, зараховуючи такі події до РСС, оскільки часто неможливо визначити, до якого часу пацієнт залишався живим, або протягом якого періоду він відчував симптоми, що передують смерті.

У рекомендаціях ЄТК РСС визначають як *«природну смерть внаслідок серцевих причин, якій передують раптові знепритомнення протягом 1 години після початку гострих симптомів; можливе діагностоване раніше захворювання серця, але час і спосіб настання смерті не сподівані»*.

У класифікації серцево-судинних захворювань Українського наукового товариства кардіологів, яка була прийнята на VI Національному конгресі кардіологів України, визначення РСС узгодили з Міжнародною класифікацією хвороб Х перегляду:

146.1 – раптова серцева смерть (аритмічна) (смерть, що настала протягом 1 год після появи перших симптомів захворювання або суттєвого погіршення стану хворого на тлі стабільного хронічного перебігу захворювання):

- з відновленням серцевої діяльності:
 - фібриляція шлуночків;
 - асистолія;
 - електромеханічна дисоціація (зазначається за можливості);

- раптова серцева смерть (незворотна):
 - фібриляція шлуночків;
 - асистолія;
 - електромеханічна дисоціація (зазначається за можливості)

– *зупинка серця (смерть, що настала пізніше ніж через 1 год після появи чи посилення симптомів захворювання)*

145.0 – з відновленням серцевої діяльності

146.9 – зупинка серця (незворотна).

Як приклад, клінічний діагноз: Аритмогенна дисплазія правого шлуночка (ПШ), стійка мономорфна

шлуночкова тахікардія, раптова серцева смерть (аритмічна), незворотна (фібриляція шлуночків, асистолія, 06.12.2002).

У багатьох випадках РСС є першим, але водночас фатальним проявом захворювання серця, і тому у основним напрямком досліджень є пошук маркерів ризику і шляхів ефективної профілактики РСС.

Клінічний прояв РСС часто залежить від втягнення певного механізму. Згідно з результатами одного з досліджень, серед загальної кількості 157 амбулаторних хворих, які перенесли РСС під час проведення холтеровського моніторингу електрокардіограми (ЕКГ), смертельні випадки були внаслідок: ФШ (62,4 %), брадиаритмії (16,5 %), «пірует-тахікардії» (12,7 %), первинної шлуночкової тахікардії (ШТ) (8,3 %). Зміну сегмента ST спостерігали в 12,6 %. Чим точніше встановлено механізм, тим краще можуть бути використані профілактичні міри. Хоча і доведено, що основна причина раптової смерті після ІМ – тахіаритмія, є й інші механізми, наприклад розрив аорти, розрив субарахноїдальної аневризми, розрив серця і тампонада, масивна легенева емболія та інші. З іншого боку, смерть може бути аритмічною за природою, але не виникати раптово, наприклад, пацієнт, який помирає в лікарні від гемодинамічного колапсу та ускладнень при стійкій ШТ.

Епідеміологія

Найбільш важливою причиною смерті серед дорослого населення промислового світу є РСС при ІХС. Близько 5–10 % випадків РСС виникає за відсутності ІХС та СН. Кількість випадків виникнення РСС у різних дослідженнях становить 0,36–1,28 на 1000 мешканців на рік. У цих дослідженнях брали до уваги тільки тих хворих, котрі були реанімовані службою невідкладної допомоги, або смерть яких була констатована свідками, тому ці дані нижчі за реальні цифри РСС у загальній популяції.

Виникнення РСС за межами стаціонара залежать від віку, статі та наявності або відсутності у анамнезі серцево-судинних захворювань. У чоловіків віком 60–69 років з попереднім діагнозом серцевого захворювання рівень виникнення РСС становив 8 на 1000 населення на рік. Було проведено вивчення випадків зупинки серця за межами стаціонара у осіб віком від 20 до 75 років. 21 % усіх смертельних випадків були раптові та неочікувані у чоловіків та 14,5 % – у жінок. 80 % випадків смерті за межами стаціонара виникли вдома та приблизно 20 % на вулиці або в громадських місцях. При до-

слідженні 300 000 випадків раптової смерті у США відзначено, що РСС виникала трохи частіше, ніж 1 випадок на 1000 населення за рік.

Найпоширеніша причина РСС – гострий коронарний синдром; у 25 % хворих на ішемічну хворобу серця (ІХС), які померли раптово, РСС була першим та єдиним проявом захворювання. На РСС припадає також 40–50 % випадків смерті хворих з СН. У пацієнтів, які перенесли ІМ при високому ризику (дані досліджень EMIAT, CAMIAT, TRACE, SWORD, DINAMIT), сукупна аритмічна смертність досягла орієнтовно 5 % за 1 рік та 9 % за 2 роки, в той час як частота неаритмічної серцевої смерті становила відповідно 4 та 7 %. Виникненню РСС сприяє гіпертрофія лівого шлуночка (ГЛШ).

Водночас майже у 12 % випадків причина РСС залишається незрозумілою, з огляду на те, що при аутопсії чи після всебічного медичного обстеження пацієнтів, які пережили зупинку серця, не знаходять ознак серцевого захворювання. Відсоток пацієнтів, які помирають раптово без очевидного захворювання серця, є найбільшим у молодому віці. Час від часу з'являються повідомлення про випадки РСС серед відомих спортсменів – осіб, здавалося б, із зразковим станом здоров'я. З епідеміологічної точки зору РСС у молодому віці, передусім у осіб без клінічних ознак захворювання серця, має обмежене значення, оскільки на неї припадає лише незначна частка випадків РСС, які трапляються у загальній популяції. Утім, жертвами РСС стають практично здорові люди, передчасна смерть яких має трагічні наслідки для сімей і суспільства. За захворювання та стани, при яких найчастіше виникає РСС, наведені в табл. 1.

Таблиця 1

Захворювання та стани, при яких найчастіше розвивається РСС

- Гострий коронарний синдром
- Післяінфарктний кардіосклероз
- Серцева недостатність
- Гіпертрофічна кардіоміопатія
- Дилатаційна кардіоміопатія
- Міокардит
- Аортальний стеноз
- Проплапс мітрального клапана
- Порушення проведення імпульсу
- Синдром Вольфа–Паркінсона–Уайта
- Синдром подовженого інтервалу QT
- Синдром Бругада
- Аритмогенна дисплазія правого шлуночка
- Аномальний розвиток вінцевих артерій
- Міокардальні містки
- «Спортивне серце»

Шляхи запобігання захворюванням серця, які зменшують схильність до виникнення раптової серцевої смерті

Найкраща можливість зменшити кількість випадків РСС у популяції полягає у зменшенні поширеності ІХС серед населення. Групи високого ризику серед населення повинні бути ідентифіковані окремо. Ідентифікація та лікування таких пацієнтів – основне завдання сучасної кардіології.

Типи профілактики РСС по-різному визначаються в епідеміологічних і клінічних дослідженнях. З точки зору епідеміологів, первинна профілактика полягає у запобіганні виникненню захворювання та факторів ризику, а вторинна – у виявленні безсимптомного захворювання і застосуванні відповідних терапевтичних заходів для того, щоб уникнути його прогресування. Епідеміологи використовують також термін «третинна профілактика», позначаючи ним заходи, спрямовані на запобігання подальшому погіршенню стану хворого або виникненню ускладнень після того, як захворювання вже проявилось певними ознаками.

З клінічної точки зору, первинна профілактика РСС повинна бути спрямована на запобігання гострому коронарному синдрому (основній причині РСС) та іншим станам, що сприяють формуванню стійкого чи динамічного аритмогенного субстрату у міокарді шлуночків. На відміну від епідеміологічних досліджень, де запобігання раптовій аритмічній смерті у осіб, які перенесли ІМ, або у пацієнтів з дисфункцією лівого шлуночка (ЛШ) розглядають як третинну профілактику, в клінічній практиці термін «третинна профілактика» не застосовують. Під «первинною профілактикою» клініцисти розуміють терапевтичні заходи з метою уникнення РСС у пацієнтів, у яких, незважаючи на структурне захворювання серця, ніколи не реєстрували зловиякісних ШТ, а під «вторинною профілактикою» – заходи для запобігання РСС в осіб, реанімованих після епізоду РСС чи після перенесених епізодів життєво небезпечних аритмій серця.

Профілактика РСС включає заходи, які здійснюються на різних рівнях (етапах):

– запобігання захворюванням серця, які підвищують схильність до виникнення РСС;

– раннє виявлення та усунення станів, які підвищують схильність до виникнення РСС;

– стратифікація ризику у пацієнтів із серцевими захворюваннями, у тому числі з ШГР, з метою виявлення та захисту осіб з найвищим ступенем ризику;

– негайна та ефективна реанімація у випадках РСС;

– лікування осіб, які перенесли епізод РСС та були успішно реанімовані.

Безумовно, на кожному наступному етапі коло пацієнтів, у яких можуть здійснюватися відповідні лікувально-профілактичні заходи, стає вужчим. З іншого боку, підвищується показник абсолютного ризику, і том у покращується співвідношення вартості та ефективності профілактичних втручань.

Фактори ризику раптової серцевої смерті у популяції

Популяційні дослідження у багатьох промислових країнах продемонстрували, що фактори ризику виникнення РСС – переважно ті самі, що й для ІХС: підвищення рівня загального холестерину та холестерину ліпопротеїдів низької щільності, артеріальна гіпертензія, куріння та цукровий діабет. У багатьох дослідженнях намагалися ідентифікувати фактори ризику, котрі допомогли достовірно прогнозувати РСС на відміну від гострого ІМ і/або інших проявів коронарної хвороби у підгрупах населення без діагностованої хвороби серця. У деяких дослідженнях також згадуються як специфічні фактори ризику зростання ритму серця та велика кількість споживання алкоголю.

РСС за відсутності ознак структурного захворювання серця. За наявності адекватних діагностичних засобів і при достатній наполегливості дослідників навіть у випадках РСС з «нормальним» або «майже нормальним» серцем можна виявити порушення структурно-функціонального стану міокарда. Незалежними механізмами патогенезу РСС у молодих людей можуть стати мінута дія тригерів (запускаючих факторів), вроджені або набуті порушення реполяризації, а також зміни міокарда, які тяжко або неможливо встановити доступними інструментальними методами дослідження (табл. 2). Очевидно, у міру встановлення цих механізмів діапазон випадків «ідіопатичної ФШ» буде поступово зменшуватися, а можливості індивідуалізованої профілактики РСС – розширюватися.

Частота зустрічаємості РСС залежно від віку пацієнтів. Співвідношення етіологічних факторів та поширеність РСС, безумовно, залежать від віку. Провідними причинами РСС у осіб віком до 35 років є міокардит, гіпертрофічна кардіоміопатія, вроджений синдром подовженого інтервалу QT, аритмогенна дисплазія ПШ, синдром Бругада, ідіопатична ФШ. Після 40 років поширеність РСС у популяції стрімко зростає, а серед причин РСС домінують ІХС

Таблиця 2

Фактори формування РСС у пацієнтів без ознак структурного захворювання серця

Основні групи факторів формування РСС	Фактори і клінічні синдроми
I. Минуці тригерні події	Токсичні, метаболічні, електrolітний дисбаланс; вегетативні та нейрофізіологічні розлади; ішемія або реперфузія; гемодинамічні зміни
II. Порушення реполяризації високого ризику	Вроджений синдром подовженого інтервалу QT; набутий синдром подовженого інтервалу QT; аритмогенна дія препаратів; взаємодія ліків
III. Клінічно приховане захворювання серця	Нерозпізнане; яке не розпізнається
IV. Ідіопатична фібриляція шлуночків	Не встановлені

і кардіоміопатії. У пацієнтів, які раніше перенесли гострий коронарний синдром, ризик виникнення РСС становить 5 % на рік, з фракцією викиду (ФВ) ЛШ менше 35 % і/або СН – 20 %, після перенесеної зупинки серця або небезпечних для життя порушень ритму з успішною реанімацією – 25 %, у пацієнтів з групи високого ризику після перенесеного ІМ – понад 30 % на рік. Ще раз наголосимо, що в загальній популяції дорослих осіб імовірність виникнення РСС становить у середньому 1 випадок на 1000 на рік, і РСС є однією з основних причин смерті в розвинених країнах. Ці дані свідчать про важливість профілактики РСС як глобальної медико-соціальної проблеми.

Гіпертензія та гіпертрофія лівого шлуночка. Гіпертензія є відомим фактором ризику ІХС, але деякі епідеміологічні дослідження показали, що вона відіграє неоднозначну роль у збільшенні ризику РСС. Вплив зниження артеріального тиску на виникнення РСС не було чітко встановлено за допомогою рандомізованих досліджень через невелику кількість досліджених та недостатньо високий ризик серцевої смерті. Основний механізм, за допомогою якого гіпертензія призводить до РСС, – ГЛШ. Інші детермінанти ГЛШ включають вік, ожиріння, високий рівень глюкози та генетичні фактори.

Ліпіди. Епідеміологічний зв'язок між підвищеним рівнем холестерину (LDL-холестерину) та ризиком усіх проявів ІХС, включаючи РСС, добре відомий. Тому однією зі стратегій оцінки ризику виникнення РСС є популяційний підхід з метою кращого виявлення ІХС та субклінічних структурних змін міокарда. У цьому випадку стратифікація ризику РСС є невід'ємною частиною оцінки загального ризику

у пацієнтів з ІХС. Здійснення скринінгового обстеження й особливо втручання з метою корекції факторів ризику ІХС у всій популяції пов'язане з природними труднощами. Більш реальним та перспективним є обстеження та втручання в певних, чітко окреслених категорій осіб. Прикладом такого скринінгу може бути оцінка ліпідного профілю та реєстрація ЕКГ у спортсменів високої кваліфікації. Очевидно, вибір тієї чи іншої групи осіб для скринінгового обстеження, а також його обсяг залежать від співвідношення вартості та очікуваної ефективності.

Оскільки найпоширенішою причиною раптової смерті є ІХС, логічно припустити, що в запобіганні РСС найбільший ефект може дати корекція ішемії та пов'язаних з нею станів, зокрема оглушеного, внаслідок реперфузійного пошкодження, або гібернованого міокарда. У цих випадках профілактику РСС не можна розцінювати як самостійний напрямок лікування ІХС, вона є одним з позитивних наслідків адекватної протиішемічної терапії. За даними низки досліджень реваскуляризація серцевого м'яза методами аортокоронарного шунтування чи перкутанної транслюмінальної коронарної ангіопластики дозволяє не лише покращити функціональний стан і якість життя, а й зменшити кількість різних «кінцевих точок» у хворих з ІХС з критичними стенозами вінцевих артерій, у тому числі ймовірність у них РСС. Наявність міокарда з порушеною скоротливою функцією, але який залишається життєздатним (гібернованим), є незалежним фактором ризику РСС, відновлення ж коронарного кровопостачання дозволяє зменшити вразливість шлуночків. Встановлено, що адекватна корекція ішемії міокарда є особливо ефективною з огляду на запобігання РСС у пацієнтів з такими клінічними ознаками:

- 1) відносно збережена функція ЛШ (ФВ ЛШ 40–45 %), без аневризми;
- 2) під час перенесеного раніше епізоду РСС була зареєстрована ФШ;
- 3) при внутрішньосерцевому електрофізіологічному дослідженні (ВЕФД) не індукувалася стійка мономорфна шлуночкова тахікардія (ШТ), але індукувалася ФШ;
- 4) при навантаженні відтворювалася ішемія міокарда;
- 5) під час коронарографії виявляли критичний стеноз судини, яка постачає ішемізований або гібернований міокард.

Якщо пацієнти з ІХС не підлягають повній реваскуляризації або наявні виражені зміни функції чи геометрії шлуночків, так само як і при кардіоміопатіях, переважно призначають лікування основно-

го захворювання. Слід зазначити, що частота виникнення РСС стала протягом останніх років однією з кінцевих точок контрольованих досліджень ефективності медикаментозних і немедикаментозних засобів лікування серцево-судинних захворювань, зокрема ІХС і СН. У цих дослідженнях, які за своїм обсягом та організацією відповідають критеріям доказової медицини, здатність зменшувати ризик РСС у пацієнтів, які перенесли ІМ, переконливо доведена для β -адреноблокаторів, інгібіторів ангіотензинперетворюючого ферменту (ІАПФ) і статинів, а у пацієнтів з СН – для ІАПФ (еналаприлу, каптоприлу, лізіноприлу та ін.), β -адреноблокаторів (метопрололу, бісопрололу і карведилолу) та антагоністів рецепторів альдостерону (спіронолактону). З урахуванням маркерів ризику життєво небезпечних аритмій серця з'ясовують питання про імплантацію автоматичного внутрішнього кардіовертера-дефібрилятора.

Дієтичні фактори. Дослідження американських лікарів за участю 20 551 особи у віці від 40 до 84 років без інфаркту міокарда в анамнезі показало, що у пацієнтів, які вживали рибу, принаймні, один раз на тиждень, відносний ризик РСС становив 0,48 ($P=0,04$) порівняно з тими, які їли рибу менш, ніж один раз на місяць. Цей ефект не залежав від інших факторів ризику. Доведено, що вживання морських продуктів, які вміщують ω -3 жирні кислоти, було також пов'язане зі зменшеним ризиком РСС.

Фізична активність. Добре відомо про зв'язок між значним навантаженням та РСС, однак основні механізми не з'ясовані. Оскільки ризик виникнення РСС та ІМ, як відомо, значно зростає під час фізичного навантаження, важливим для охорони здоров'я є відповідь на запитання: чи зменшується ризик РСС при регулярних помірних фізичних вправах. Після корекції інших коронарних факторів ризику було встановлено, що частота РСС у осіб, які регулярно виконували помірні фізичні навантаження (наприклад, робота в саду або прогулянка) чи вправи підвищеної інтенсивності протягом більш ніж 60 хв на тиждень, була приблизно на 70 % нижчою, ніж у осіб, котрі не виконували нічого із перерахованого. Ці дані свідчать на користь регулярної і нерегулярної фізичної активності у профілактиці РСС.

Вживання алкоголю. Надмірне вживання алкоголю, особливо тривале його вживання, збільшують ризик виникнення РСС. Це підтверджується виявленням на ЕКГ подовженого інтервалу QT у хворих на алкоголізм. І навпаки, ряд робіт свідчать про позитивний ефект помірного (до 30–40 мл на

добу у перерахунку на етиловий спирт) вживання алкоголю у профілактиці РСС.

Частота скорочень серця та її варіабельність. У численних дослідженнях було доведено, що збільшення частоти скорочень серця та низька варіабельність ритму серця (ВРС) є незалежними факторами ризику виникнення РСС. Взаємозв'язок між збільшенням частоти скорочень серця та виникненням РСС відзначили у осіб з хворобами серця і без них, з підвищеним індексом маси тіла. Зменшення показників ВРС свідчить про дисбаланс вегетативної регуляції ритму серця з послабленням активності парасимпатичного відділу вегетативної нервової системи і відтак зниженням порогу формування ШПР високих градацій. Відомо, що низькі показники добової ВРС у хворих, які перенесли гострий ІМ (стандартна похибка інтервалів RR за добу менше 40–50 мс), є високочутливим провісником зменшення тривалості життя внаслідок розвитку в майбутньому ШТ і ФШ, навіть порівняно з такими важливими прогностичними факторами, як ФВ ЛШ і реєстрація ШПР високих градацій при холтерівському моніторингу ЕКГ.

Тютюнопаління. Абсолютно доведено, що тютюнопаління – незалежний фактор ризику РСС та ІМ. Це стосується і пацієнтів без ІХС. Довготривале паління є також незалежним фактором ризику для повторної РСС у пацієнтів, що вже перенесли позагоспітальну зупинку серця.

Цукровий діабет. У літературі є розбіжність думок стосовно того, чи є відсутність толерантності до глюкози або цукровий діабет незалежним фактором ризику РСС. Австралійське та Паризьке проспективні дослідження показали, що цукровий діабет в анамнезі є вагомим фактором ризику РСС. Навпаки, Американське дослідження засвідчило, що діабет є фактором ризику РСС тільки у хворих з доведеною ІХС. В інших дослідженнях, проведених у Фінляндії та Великобританії, цукровий діабет не був незалежним фактором ризику РСС.

Зміни ЕКГ. 12-канальна ЕКГ – простий, неінвазивний метод, який може широко застосовуватися під час первинного обстеження пацієнта для оцінки ризику розвитку серцево-судинних захворювань. Розвиток комп'ютеризованих алгоритмів аналізу робить інтерпретацію ЕКГ доступною лікарям-некардіологам. Проведені дослідження підтвердили прогностичну цінність депресії сегмента ST або інверсії зубця T як маркерів ризику серцево-судинної смерті та РСС зокрема.

Інтервал QT . Цінним неінвазивним маркером підвищеного ризику небезпечних для життя ШПР є збільшення тривалості інтервалу QT , причому не

лише як прояв вродженого синдрому подовження реполяризації шлуночків. За даними холтерівського моніторингу ЕКГ, раптової аритмічної смерті у багатьох випадках безпосередньо передує нетривале подовження інтервалу QT . Увагу дослідників привернула також дисперсія інтервалу QT – різниця між найбільшою і найменшою тривалістю інтервалу QT у різних відведеннях на поверхневій ЕКГ, зареєстрованій на 12-канальному електрокардіографі. У деяких хворих з дисфункцією ЛШ або ГЛШ дисперсія інтервалу QT зростає до 85–100 мс і більше, що може свідчити про електричну негомгенність міокарда, збільшення неоднорідності реполяризації та схильність до розвитку ШПР високих градацій, особливо при поєднанні з іншими маркерами аритмогенезу. Але до цього часу немає однозначних рекомендацій щодо оптимального методу дослідження дисперсії реполяризації шлуночків у повсякденній клінічній практиці та її нормальних показників. Цей параметр не порівнювався як предиктор розвитку РСС.

Оцінка клінічного і прогностичного значення шлуночкових аритмій, методи дослідження аритмогенного субстрату

Шлуночкові порушення ритму. Проблема ШПР посідає особливе місце в сучасній кардіології, що зумовлене як високою частотою самих ШПР, так і труднощами оцінки необхідності їх усунення. Упродовж десятиліть зусилля дослідників були зосереджені на розробці засобів усунення спонтанних ШПР на основі глибокого вивчення електрофізіологічних механізмів формування аритмії. Відтак у 60–70-ті роки ХХ ст. з'явилися нові та надзвичайно ефективні антиаритмічні засоби, впроваджені нові методи добору та оцінки ефективності терапії, зокрема холтерівське моніторування ЕКГ та внутрішньосерцеве електрофізіологічне дослідження. Вони забезпечили можливість точної кількісної оцінки ШПР, характеристики морфологічних особливостей і субстрату аритмії (табл. 3), цілеспрямованого добору лікування не лише при шлуночкової екстрасистолії (ШЕ), а й при небезпечних для життя ШТ.

Переломною подією для клінічної аритмології наприкінці 80-х років стало узагальнення результатів багатоцентрових досліджень CAST. Виявилось, що усунення ШЕ потужними та ефективними антиаритмічними засобами І класу не сприяло запобіганню раптовій смерті і, більше того, супроводжувалося погіршенням довготривалого прогнозу хво-

Таблиця 3

Клінічна систематизація шлуночкових порушень ритму

Критерії систематизації	Систематизація
I. Кількість, морфологія і градація шлуночкових екстрасистол (B. Lown, 1971)	I – поодинокі ШЕ (менше 30 за год) II – часті мономорфні ШЕ (30 і більше за 1 год) III – поліморфні ШЕ IVa – парні ШЕ IVb – пробіжки ШТ V – ранні («R на T») ШЕ
II. Тривалість пароксизму ШТ	«Пробіжка» ШТ – 3–5 послідовних шлуночкових комплексів Нестійка ШТ – 6 скорочень і більше тривалістю до 29 с Стойка ШТ – тривалість 30 с і більше, частота скорочень серця понад 120 за 1 хв
III. Характер змін ЕКГ під час пароксизму ШТ	Мономорфна ШТ Поліморфна ШТ: а) з нормальним інтервалом QT; б) залежна від брадикардії з подовженим інтервалом QT; в) адренергічно залежна з подовженим інтервалом QT «Пірует-тахікардія» Двонаправлена ШТ
IV. Прогностичне значення шлуночкових аритмій	Доброякісні Потенційно злоякісні Злоякісні

рих з постінфарктною дисфункцією міокарда, передусім за рахунок зростання небезпеки проявів аритмогенної дії. Тому у 90-х роках кардинально змінилася стратегія лікування ШПР, були переглянуті показання до застосування антиаритмічних препаратів у різних категорій хворих на основі прогностичного аспекту оцінки ефективності терапії.

До найважливіших завдань ведення хворих з ШПР належать:

1) усунення гемодинамічних змін та симптомів, спричинених аритмією (у тих випадках, коли аритмія є симптомною);

2) запобігання ШПР високих градацій, РСС і покращання довготривалого прогнозу (у тих випадках, коли наявні маркери ризику РСС).

У багатьох випадках ШПР не супроводжуються клінічними симптомами, а усунення аритмії далеко не завжди доцільне з огляду на ризик виникнення РСС. Відтак до початку терапевтичних заходів першим кроком лікаря є оцінка клініко-гемодинамічного та прогностичного значення аритмії у хворого.

ШПР мають клініко-гемодинамічне значення, якщо вони спричиняють симптоми і синдроми, які або безпосередньо пов'язані з порушеннями гемодинаміки (синкопальні стани, стенокардія, СН, артеріальна гіпотензія і колапс), або не погіршують стан гемодинаміки, але негативно впливають на

якість життя хворого (запаморочення, нудота, тривога, іноді страх і передсинкопе). Втім, дуже часто ШПР протікають безсимптомно.

Детальне збирання анамнезу і обстеження хворого дає змогу встановити прогностичне значення ШПР, яке певною мірою пов'язане з клініко-гемодинамічним, але не завжди відповідає наявній симптоматиці. Зокрема, в окремих випадках прогностично незначущі ШПР можуть супроводжуватися інвалідизуючими симптомами. З іншого боку, безсимптомні ШПР у хворих з тяжкими структурними ураженнями міокарда (передусім, постінфарктним кардіосклерозом і/або СН) істотно погіршують прогноз. У хворих з систолічною дисфункцією міокарда і СН прогноз виживання залежить від градації аритмії: поява ШЕ свідчить про тяжкість ураження серцевого м'яза і є своєрідним маркером «помираючого серця», а ШПР високих градацій – ще й свідченням зростання імовірності раптової аритмічної смерті.

Сучасна комплексна оцінка прогнозу хворих з ШПР потребує узагальнення всієї наявної інформації не лише про характер самого порушення ритму, а й про основне захворювання – етіологічний фактор ШПР. Вона починається вже при опитуванні та об'єктивному огляді і є одним з основних завдань подальшого інструментального обстеження хворих з ШПР (табл. 4). Наголосимо, що обов'язковим елементом обстеження хворих та оцінки прогностичного значення аритмії є ехокардіографічне дослідження, яке забезпечує важливу інформацію про структурне ураження серця, наявність рубцевих змін міокарда і гіпертрофії, а також ступінь дисфункції ЛШ (табл. 5).

ШПР вважають доброякісними, якщо вони не спричиняють порушень гемодинаміки, не пов'язані зі структурним ураженням серцевого м'яза і є низької градації (поодинокі ШЕ). ШПР розцінюють як доброякісні приблизно у 30 % усіх хворих з симптомними шлуночковими аритміями.

Потенційно злоякісні ШПР пов'язані зі структурною патологією міокарда, дисфункцією серцевого м'яза, але також не викликають істотних гемодинамічних симптомів. Потенційно злоякісними можуть бути ШПР будь-яких градацій, за винятком стійкої ШТ. До цього класу належать близько 65 % усіх випадків ШПР.

Злоякісні ШПР майже завжди виникають на фоні тяжкої структурної патології і дисфункції міокарда, спричиняють значущі гемодинамічні порушення і є високої градації (як правило, це пароксизми стійкої ШТ). До злоякісних належать до 5 % усіх випадків ШПР.

Таблиця 4
Класифікація шлуночкових аритмій за прогностичною значущістю

Порівнювані критерії	Доброякісні	Потенційно злякакісні	Злякакісні
Ризик раптової смерті	Дуже низький	Низький або помірний	Високий
Клінічні прояви	Серцебиття, виявлене при плановому огляді	Серцебиття, виявлене при плановому огляді або масовому обстеженні	Серцебиття, синкопальні стани, зупинка серця в анамнезі
Структурне ураження серця	Як правило, немає	Є	Є
Рубець або гіпертрофія серця	Немає	Є	Є
ФВ ЛШ	Нормальна (понад 55 %)	Помірно знижена (від 30 до 55 %)	Значно знижена (менше 30 %)
Частота ШЕ	Незначна або помірна	Помірна або значна	Помірна або значна
Парні ШЕ або нестійка (тривалістю менше 30 с) ШТ	Немає	Є	Є
Стойка ШТ (тривалістю понад 30 с)	Немає	Немає	Є
Гемодинамічні наслідки аритмії	Немає	Немає або незначні	Помірні або виражені

Таблиця 5
Ступені тяжкості структурного ураження серця та його потенційний вплив на ризик та ефективність антиаритмічної терапії

Ступінь	Характеристика ураження серця	Ризик	Ефективність
1	Структурна патологія без впливу на шлуночок: пролапс мітрального клапана без регургітації або порушень реполяризації, додаткові атріовентрикулярні шляхи проведення, помірний мітральний стеноз	+++++	+
2	Мінімальна дисфункція ЛШ, помірна гіпертрофія або перевантаження об'ємом без вираженої дилатації ЛШ	++++	++
3	Ураження міокарда без застійних явищ або тяжкої систолічної дисфункції ЛШ	+++	+++
4	Виражена ГЛШ	++	++++
5	Застійна СН, тяжка систолічна дисфункція ЛШ, виражена ішемія	+	+++++

З метою встановлення частоти і градації аритмії у хворих з частими ШПР достатньо зареєструвати звичайну ЕКГ. Показанням для здійснення холтеровського моніторингу ЕКГ з діагностичною метою є періодичне виникнення нападів сильного серцебиття, синкопальних станів нез'ясованої етіології та інших симптомів, ймовірно зумовлених тахіаритмією, не зареєстрованою на ЕКГ. Холтеровський моніторинг використовується не тільки для верифікації ризику РСС, а й для оцінки ефективності антиаритмічної терапії. Найчастіше в клінічній практиці використовують критерії ефективності антиаритмічної терапії, які були запропоновані Хорвіцем та Лауном:

- зменшення на 50 % загальної кількості ШЕ;
- зменшення на 90 % парних ШЕ;
- повне зникнення пробіжок ШТ.

Сигнал-усереднена ЕКГ високого розділення. З метою виявлення аритмогенного субстрату у хворих з нападами серцебиття і непритомності нез'ясованої етіології, особливо за наявності структурного ураження міокарда, здійснюють дослідження пізніх потенціалів шлуночків (ППШ). В ураженому міокарді ППШ – низькоамплітудні високочастотні електричні сигнали наприкінці комплексу QRS або

на початку сегмента ST – є відображенням зони сповільненого проведення, які можуть стати субстратом для повторного входу збудження та виникнення пароксизмальної ШТ. Виявлення ППШ дає змогу передбачити підвищений ризик фатальних аритмій після перенесеного ІМ і може полегшити відбір хворих для здійснення ВЕФД.

Внутрішньосерцеве електрофізіологічне дослідження. Програмоване ВЕФД є еталонним (хоча і не рутинним) методом діагностики ШПР у хворих з нападами серцебиття і синкопальними станами нез'ясованої етіології. Проте, внаслідок зміни стратегії лікування злякакісних ШПР, коли не так часто добирають антиаритмічні засоби І класу, а здебільшого емпірично призначають аміодарон і β-адреноблокатори (в розвинених країнах, крім того, імплантують ІКД), хронічне ВЕФД з послідовною оцінкою ефективності антиаритмічних медикаментів здійснюється рідко. Водночас зросло значення ВЕФД для картування міокарда та встановлення локалізації джерела тахіаритмії перед виконанням процедури катетерної радіочастотної абляції ектопічних вогнищ.

Генетична база РСС. РСС може виникати як наслідок спадкової генетичної патології, яка впливає на основні білки серця. Хвороби типу синдрому

подовженого інтервалу QT, синдрому Бругада, гіпертрофічної кардіоміопатії, аритмогенної дисплазії правого шлуночка, катехоламінергічної поліморфної ШТ або дилатаційної кардіоміопатії – приклади факторів, що сприяють РСС. Існування генетичного фактора схильності до РСС було засвідчене великими епідеміологічними дослідженнями. Наявність сімейного анамнезу зупинки серця та генна патологія (синдром подовженого інтервалу QT, синдром Бругада, гіпертрофічна кардіоміопатія) потрібно досліджувати, особливо, коли йдеться про зупинку серця у молодому віці. В цих випадках необхідно активно запобігати розвитку ІХС.

Профілактика раптової серцевої смерті

Первинна профілактика РСС у хворих на ІХС. Згідно з концепцією «трикутника» П. Кумеля умовами формування РСС у пацієнтів з ІХС є такі взаємопов'язані фактори:

1) наявність уразливого міокарда (компонентами якого є залишкова ішемія, електрична нестабільність і дисфункція ЛШ);

2) дія різних тригерів (тахікардія, екстрасистолія);

3) вплив відповідних модуляторів (дисфункція вегетативної нервової системи, найчастіше – зменшення активності її парасимпатичного відділу та зниження «порогу» виникнення ФШ).

Сучасні уявлення про «аритмогенний» шлуночок включають поєднання механічної дисфункції (внаслідок розтягнення волокон, із структурним та електричним ремоделюванням камер серця і кардіоміоцитів), розладів функції іонних каналів, ішемії, наявності рубця або іншого ураження тканини міокарда, а також порушень провідності. З огляду на цей перелік, найкраще розроблені методи оцінки ризику РСС саме у пацієнтів із структурним захворюванням серця, передусім у тих, які були реанімовані після РСС або перенесли раніше епізоди небезпечних для життя порушень ритму.

Принципи індивідуалізованої оцінки ризику раптової аритмічної смерті у пацієнтів, які перенесли епізод РСС, зазнали останнім часом значних змін. Комплекс інформативних методів, таких як холтеровське моніторування ЕКГ, електрофізіологічне дослідження, реєстрація ППШ і ВРС, у поєднанні з ФВ ЛШ та функціональним класом СН, дозволив точніше визначати пацієнтів з груп високого ризику РСС і пароксизмальної ШТ. Зареєстровані при холтеровському моніторингу ЕКГ параметри, такі як кількість, градація і морфологія шлуночкових аритмій, дисбаланс ВРС та коливання тривалості інтервалу QT, залишаються корисними провіс-

никами високого ризику при вирішенні питання про доцільність здійснення первинної профілактики РСС за допомогою ІКД чи антиаритмічної терапії. Особливо інформативним параметром для передбачення РСС у багатьох дослідженнях виявилася знижена ВРС, що відображає втрату адекватного парасимпатичного захисту серця від ФШ. Але найбільш потужним провісником ризику небезпечної для життя аритмії, як засвідчило дослідження ATRAMI, було поєднання низької ВРС зі зниженою ФВ ЛШ і порушеною чутливістю барорефлексу.

Утім, аналіз ЕКГ у пацієнтів, реанімованих після зупинки серця, засвідчив, що безпосередніми механізмами РСС найчастіше є фібриляція або тріпотіння шлуночків, а також поліморфна ШТ з високою частотою, а не мономорфна ШТ. На пацієнтів з попередньо документованою стійкою ШТ у західних країнах припадає менше 1 % (!) з числа осіб, які щороку помирають раптово. При інвазивному ВЕФД більш ніж у 80 % пацієнтів відтворювали стійку мономорфну ШТ, яка виникала за механізмом «*re-entry*». Тоді як менш ніж у 50 % хворих, реанімованих після РСС, вдавалося індукувати небезпечну для життя поліморфну ШТ або ФШ. Можна припустити, що механізм виникнення фатальних аритмій відрізняється і є значно складнішим від простого кільця «*macro re-entry*» – провідного механізму формування мономорфної ШТ. Дослідники визнали, що пацієнтів, які перенесли епізод РСС, треба чітко відрізняти від пацієнтів, в яких індукується мономорфна ШТ, а ризик небезпечних для життя аритмій серця не можна повністю ототожнювати з ризиком РСС. З іншого боку, неіндукування мономорфної ШТ на фоні лікування антиаритмічними засобами має обмежену діагностичну цінність як критерій ефективності антиаритмічної терапії для індивідуалізованої профілактики РСС, особливо за наявності тяжкого структурного серцевого захворювання.

Виникнення на фоні фіксованого аритмогенного субстрату ШТ з переходом у ФШ не є єдиним безпосереднім механізмом формування РСС. Зокрема, у значній кількості пацієнтів з гострими коронарними синдромами формується «динамічний аритмогенний субстрат» і виникає первинна ФШ. Тоді як у багатьох пацієнтів з хронічною СН безпосереднім механізмом РСС є брадиаритмії. З огляду на це, сучасна стратегія стратифікації ризику РСС у хворих зі структурним захворюванням серця не обмежується визначенням критеріїв наявності стійкого аритмогенного субстрату. Вона, передусім, пов'язана з пошуком маркерів електричної нестабільності міокарда, залишкової ішемії та дисфункції ЛШ (табл. 6 і 7).

Таблиця 6

Чинники патогенезу і методи оцінки ризику РСС у пацієнтів з ІХС

Компоненти патогенезу РСС	Маркери ризику РСС	Методи дослідження
Електрична нестабільність міокарда	ШПР високих градацій Зниження ВРС Збільшення тривалості коригованого інтервалу QT	Холтеровське моніторування ЕКГ Проба з дозованим фізичним навантаженням Електрофізіологічне дослідження
Дисфункція ЛШ	Клінічні прояви СН Порушення глобальної та регіональної скоротливості міокарда Нейрогуморальні розлади	Ехокардіографія Радіоізотопна вентрикулографія, контрастна вентрикулографія Дослідження активності компонентів ренін-ангіотензинової і симпатoadреналової систем
Ішемія міокарда	Стенокардія Діагностичні зміни ЕКГ	Проба з дозованим фізичним навантаженням Холтеровське моніторування ЕКГ Стрес-ехокардіографія Ангіографія вінцевих артерій

Таблиця 7

Стратифікація ризику РСС у пацієнтів з інфарктом міокарда і серцевою недостатністю

Рекомендації	Параметри і процедури
Параметр, корисний для стратифікації ризику	Демографічні показники Фракція викиду ЛШ ВРС, чутливість барорефлексу Об'єм ЛШ
Докази або думка експертів на користь використання процедури або параметра	ШЕ Нестійка ШТ Частота скорочень серця у спокої
Аргументи на користь використання процедури або параметра слабші	ППШ Інтервал QT Електрофізіологічне дослідження Альтернуючий зубець T Турбулентність ритму серця Прохідність інфарктозалежної артерії
Параметр, некорисний для стратифікації ризику	Дисперсія QT

Визначальними клінічними факторами оцінки прогнозу виживання у більшості хворих з ІХС і СН є ФВ ЛШ та функціональний клас СН за класифікацією Нью-Йоркської кардіологічної асоціації. Серед пацієнтів із СН I–II функціональних класів загальний ризик смерті відносно низький, але 67 % летальних випадків були раптовими; тоді як при значно гіршому загальному прогнозі виживання лише 29 % пацієнтів з СН IV функціонального класу помирили раптово. Отже, при визначенні показань для специфічної профілактики РСС потрібно використати існуючі провісники ризику РСС та передбачити потенційну ймовірність смерті від різних причин. Це дозволяє точніше розробити стратегію лікування.

Зазначимо, що з огляду на результати низки контрольованих досліджень протягом останнього десятиліття були переглянуті принципи оцінки

ефективності антиаритмічної терапії методом холтеровського моніторування ЕКГ. Незважаючи на сильну кореляцію між ризиком РСС і кількістю та градацією зареєстрованих ШЕ у пацієнтів із структурним захворюванням серця, цей метод не виявився надійним індикатором ефективного усунення аритмії, якій притаманні істотні спонтанні коливання. Як засвідчило дослідження ESVEM, у пацієнтів, які перенесли ІМ, навіть при нібито ефективному усуненні злоякісних ШТ антиаритмічними засобами у 50 % випадків вони відновлювалися вже протягом наступних двох років. Але ще більш небезпечним було те, що водночас з успішним пригніченням ШПР певними препаратами класу IC збільшувався ризик РСС через тривалий час після початку лікування. Ці дані отримані в дослідженнях CAST, CAST-II та ESVEM. Отже, поширена протягом 80-х років гіпотеза про можливість запобігання РСС у пацієнтів з ШПР шляхом усунення тригерів – передчасних шлуночкових скорочень – не була підтверджена. З іншого боку, препарати з групи β -адреноблокаторів, власне антиаритмічна ефективність яких щодо подолання ШЕ відносно слабка, виявили здатність зменшувати ризик РСС у різних категорій пацієнтів та запобігати аритмогенній дії препаратів I класу (табл. 8).

Результати холтеровського моніторування ЕКГ не відображають реальних змін ризику РСС і обмежено інформативні для оцінки ефективності антиаритмічної терапії. Саме тому в багатьох клінічних ситуаціях антиаритмічні засоби, передусім аміодарон і/або β -адреноблокатори, призначають емпірично і без урахування власне антиаритмічної ефективності терапії.

У групах доведеного високого ризику РСС (передусім у пацієнтів з ШПР, які перенесли ІМ) упродовж останнього десятиліття було проведено кілька

Таблиця 8

Доцільність застосування β -адреноблокаторів для запобігання РСС

Рекомендації	Категорії пацієнтів і тип профілактики РСС
Користь безперечна	Після ІМ, у тому числі у пацієнтів з СН (первинна) Симптомний синдром подовженого інтервалу QT (первинна) Синдром подовженого інтервалу QT – разом з ІКД (вторинна)
Докази або думка експертів на користь використання β -адреноблокаторів	Постінфарктні пацієнти, реанімовані після ШТ/ФШ, спонтанна стійка ШТ (вторинна) Безсимптомний синдром подовженого інтервалу QT (первинна) Міокардіальні містки (первинна) Катехоламінергічна поліморфна ШТ (первинна і вторинна)
Аргументи на користь використання β -адреноблокаторів слабші	Аритмогенна дисплазія правого шлуночка (первинна)
Немає підстав для застосування	Гіпертрофічна кардіоміопатія (первинна)

великих багаточентрових рандомізованих досліджень, які дозволили встановити місце різних антиаритмічних медикаментів та пристроїв у первинній і вторинній профілактиці РСС. Єдиним антиаритмічним засобом, для якого отримано докази доцільності застосування для первинної профілактики РСС, залишається аміодарон. Найбільш відомим став мета-аналіз АТМА – сукупний аналіз 13 рандомізованих досліджень, проведених у 90-х роках, в яких оцінювався ефект аміодарону порівняно з плацебо в пацієнтів після перенесеного ІМ (8 досліджень) і з СН (5 досліджень) та ШПР. Усього було проаналізовано результати лікування 6553 пацієнтів. Було встановлено, що ризик РСС при тривалому (протягом двох років) застосуванні аміодарону достовірно зменшився на 29 %, а загальна смертність – на 13 %. Серед побічних ефектів аміодарону найчастіше (до 4 % випадків тривалого застосування препарату) спостерігали розлади з боку щитовидної залози, значно рідше – нейропатії, появу легеневиhiх інфільтратів, брадикардії або порушень функції печінки. З огляду на це, аміодарон показаний для первинної профілактики РСС передусім у тих пацієнтів із структурним захворюванням серця, в яких наявні критерії високого ризику небезпечних для життя аритмій серця і користь застосування препарату безперечно перевищує ризик побічних ефектів (табл. 9).

Що стосується β -адреноблокаторів, то необхідно підкреслити, що ефективність у плані запобігання РСС доведена для метопрололу, бісопрололу та карведилолу.

Таблиця 9

Доцільність застосування аміодарону (кордарону) для запобігання РСС

Рекомендації	Категорії пацієнтів і тип профілактики РСС
Докази або думка експертів на користь використання препарату	Пацієнти, які перенесли ІМ (первинна) Пацієнти з перенесеним ІМ, реанімовані після ШТ/ФШ, спонтанна ШТ (вторинна) Аортальний стеноз (первинна)
Аргументи на користь використання препарату слабші	Гіпертрофічна кардіоміопатія (первинна) Дилатаційна кардіоміопатія (первинна) Аритмогенна дисплазія правого шлуночка (первинна) Синдром Вольфа–Паркінсона–Уайта (первинна)

Сучасним шляхом запобігання РСС з найбільш переконливими доказами ефективності у пацієнтів з груп високого ризику є застосування ІКД. Наприклад, у дослідженні MADIT включили 196 пацієнтів з ФВ ЛШ 35 % і менше після перенесеного ІМ, нестійкою ШТ, документованою при холтеровському моніторингу ЕКГ або пробі з фізичним навантаженням, а також стійкою ШТ, яка індукувалася при електрофізіологічному дослідженні. Пацієнтам рандомізовано застосовували ІКД або продовжували звичайне медикаментозне лікування. Протягом 27 міс спостереження смертність у групі хворих з ІКД становила 15 %, медикаментозного лікування – 38 % (хоча необхідно зазначити, що частина хворих в цій групі приймала антиаритмічні препарати І класу). У цьому дослідженні було вперше доведено доцільність застосування ІКД у пацієнтів, які перенесли ІМ і мають високий ризик раптової аритмічної смерті.

Водночас застосування специфічних засобів профілактики ФШ не досить доцільне у пацієнтів з високим ризиком смерті від інших причин. Зокрема, пацієнти з ФВ ЛШ нижче 25 % і СН III–IV функціонального класу мають найгірший загальний прогноз виживання і найбільший ризик смерті внаслідок СН. Втручання, які спрямовані лише на запобігання РСС у цих хворих і ніяк не впливають на перебіг основного захворювання, наприклад застосування ІКД, дозволяють істотно зменшити ймовірність фатальної ФШ та частоту виникнення РСС серед можливих причин смерті, але практично не поліпшують загальний прогноз. Хворі з високим загальним ризиком смерті (аритмічної і неаритмічної) після імплантації кардіовертера-дефібрилятора помирають приблизно в ті ж строки від інших причин, зокрема гострого порушення насосної функції серця чи тромбоемболії.

Звичайно, питання щодо доцільності застосування ІКД вирішується по-різному залежно від можливостей придбання цих приладів. Останнім часом отримано дані, які дають підстави до розширення показань для застосування ІКД. Метою дослідження MADIT-II було встановити, чи дозволить профілактичне застосування ІКД покращити виживання хворих з ІХС і систолічною дисфункцією ЛШ порівняно з медикаментозною терапією. У це дослідження включали пацієнтів з хронічною ІХС і хоча б з одним перенесеним раніше ІМ, фракцією викиду ЛШ 30 % і менше та більш ніж 10 шлуночковими екстрасистолами за годину при холтеровському моніторингу ЕКГ, без вікових обмежень. У дослідження не включали пацієнтів з пароксизмами нестійкої ШТ або в яких під час ВЕФД індукували стійку ШТ. До листопада 2001 року у дослідження встигли включити 1232 пацієнтів, серед яких більшість отримували оптимальну медикаментозну терапію ІАПФ і β-адреноблокаторами, частина – антиаритмічними засобами. Дослідження припинили передчасно через отримані переконливі дані про краще виживання пацієнтів з ІКД, за рахунок зменшення ризику РСС. Профілактичне застосування ІКД протягом 3 років асоціювалося із статистично значущим зменшенням смертності на 31 %. Причому користь застосування ІКД була очевидною в різних категоріях пацієнтів, серед яких у 75 % діагностували СН II–III функціонального класу.

Які категорії пацієнтів можуть бути кандидатами для первинної профілактики РСС антиаритмічними ліками чи пристроями? До них передусім належать пацієнти з неінвазивними маркерами високого ризику РСС після перенесеного ІМ, а також пароксизмами нестійкої ШТ при застійній СН чи гіпертрофічній кардіоміопатії.

Рекомендації для стратифікації ризику та профілактики РСС у хворих з ІМ та СН наведені в табл. 10 і 11.

Вторинна профілактика раптової серцевої смерті у хворих з ішемічною хворобою серця та серцевою недостатністю

З огляду на те, що в більшості випадків РСС виникає поза клінікою, в якій є відповідні умови для проведення реанімаційних заходів, ймовірність порятунку цих пацієнтів є дуже малою. Крім того, навіть після успішної реанімації можливість повторного епізоду РСС протягом року в нелікованих пацієнтів становить не менше 30 %.

Таблиця 10
Рекомендації для стратифікації ризику розвитку РСС у хворих з інфарктом міокарда та серцевою недостатністю

Дуже важливо	Важливо	Менш важливо
Демографічні показники ФВ лівого шлуночка ВРС або барорефлекторна чутливість Об'єм ЛШ	ШЕ Нестійка ШТ Частота скорочень серця у спокої	ППШ Інтервал QT Альтернація зубця T Турбулентність ритму серця Програмована стимуляція шлуночків Прохідність ураженої вінцевої артерії

Таблиця 11
Первинна профілактика РСС у хворих, які перенесли інфаркт міокарда, із серцевою недостатністю або без серцевої недостатності

Патологія	Дуже важливо	Важливо	Менш важливо
Перенесений ІМ	β-адреноблокатори ІАПФ Ліпідознижувальні засоби	Аміодарон Поліненасичені жирні кислоти	
ІМ + Дисфункція ЛШ	β-адреноблокатори ІАПФ Інгібітори рецепторів альдостерону	Аміодарон ІКД (якщо ФВ 30 % і менше)	
Гемодинамічно стабільні ШТ		Аміодарон β-адреноблокатори	ІКД Абляція Хірургічна корекція
ФВ 40 % і менше + нестійкі ШТ при холтеровському моніторингу + ШТ, індуковані під час ВЕФД	ІКД*	Аміодарон β-адреноблокатори	Аміодарон β-адреноблокатори

Примітка. * – можна рекомендувати хворому.

Проте, зміни стратегії антиаритмічної терапії, які відбулися після дослідження CAST, а особливо – широке впровадження в розвинених країнах ІКД дозволили покращити перспективи вторинної профілактики РСС.

Слід ще раз наголосити, що в кількох рандомізованих контрольованих багатоцентрових дослідженнях (CASH, AVID, CIDS) була доведена перевага ІКД над будь-якими антиаритмічними засобами у хворих, які перенесли епізод небезпечного для життя порушення ритму чи реанімовані після РСС. На жаль, висока вартість і недоступність ІКД не

допускають внести цю новачку у тактику лікування більшості наших пацієнтів. За цих умов засобом вибору у вторинній профілактиці раптової аритмічної смерті є аміодарон (кордарон) у поєднанні з β -адреноблокаторами, а за наявності систолічної дисфункції ЛШ і/або СН – ІАПФ. Для комбінованого застосування аміодарону і β -адреноблокаторів (обов'язково – без внутрішньої симпатоміметичної активності, наприклад, метопрололу або карведилолу) характерний синергічний ефект. Таке лікування відчутно покращує результати вторинної (а в деяких випадках і первинної) профілактики РСС та прогноз виживання хворих.

Рекомендації щодо вторинної профілактики РСС у хворих, які перенесли ІМ, з СН та без неї наведені в табл. 12.

Таблиця 12

Вторинна профілактика РСС у хворих, які перенесли інфаркт міокарда, із серцевою недостатністю або без неї

Патологія	Дуже важливо	Важливо	Менш важливо
Хворі, реанімовані після ШТ/ФШ, із спонтанними, гемодинамічно нестабільними ШТ	ІКД*	Аміодарон β -адреноблокатори	
Хворі із гемодинамічно стабільними мономорфними ШТ		Аміодарон β -адреноблокатори	ІКД*

Примітка. * – можна рекомендувати хворому.

Ризик раптової серцевої смерті у хворих, що перенесли нестабільну стенокардію

В Україні у 1997–2001 рр. в Інституті кардіології ім. М.Д. Стражеска АМН України було проведено проспективне 4-річне дослідження з метою виявлення незалежних факторів ризику РСС у хворих, що перенесли нестабільну (прогресуючу) стенокардію. Під час спостереження із 392 хворих у 44 хворих виникла РСС. Після проведення мультифакторного регресійного аналізу із 150 клініко-інструментальних показників виявлено незалежні предиктори виникнення РСС (табл. 13).

Крім того, у цьому дослідженні була оцінена прогностична цінність різних методів дослідження з метою стратифікації ризику виникнення РСС у хворих, які перенесли нестабільну стенокардію (табл. 14).

Таблиця 13

Незалежні фактори виникнення РСС у хворих, що перенесли нестабільну стенокардію

Фактор	Відношення шансів (OR) з 95 % довірчим інтервалом
Кількість епізодів безбольової («німої») ішемії міокарда 3 і більше на добу при добовому холтеровському моніторингу	OR=3,02 (0,23–5,80), P=0,0351
Кількість уражених вінцевих артерій 2 і більше	OR=2,94 (0,92–4,92), P=0,0214
Депресія сегмента ST на 1 мм і більше в 3 відведеннях і більше при ВЕМ	OR=2,1 (1,37–4,49), P=0,0032
СН I-IIA стадії	OR=2,10 (1,37–4,49), P=0,0032
Сумарна тривалість ішемії за добу 40 хв і більше	OR=1,91 (1,51–3,21), P=0,0034
Пробіжки ШТ 3 і більше за добу при холтеровському моніторингу	OR=1,53 (0,52–2,56), P=0,0034

Примітка. ВЕМ – велоергометрія.

Таблиця 14

Інформативність використаних методів дослідження для прогнозування РСС у хворих, які перенесли нестабільну стенокардію

Методи дослідження	Інформативність	P
Холтеровське моніторування ЕКГ	OR=66,0, $\chi^2=26,6$	<0,0001
Коронароангіографія	OR=33,4, $\chi^2=23,0$	<0,001
Ехокардіографія	OR=30,5, $\chi^2=23,0$	<0,001
ЧСЕКС	OR=29,0, $\chi^2=23,6$	<0,0001
ВЕМ	OR=27,0, $\chi^2=36,6$	<0,0001
Клінічні показники	OR=20,5, $\chi^2=58,0$	<0,0001

Примітка. ЧСЕКС – черезстравохідна електрокардіостимуляція.

Найбільш інформативним методом дослідження (із застосованих) для прогнозування РСС у хворих, які перенесли нестабільну стенокардію, виявилось добуве холтеровське моніторування ЕКГ (OR=66,0, $\chi^2=26,6$; P<0,0001), яке практично удвічі перевищує цінність такого загальноновизнаного методу дослідження, як коронароангіографія, що вважається «золотим стандартом» діагностики ІХС.

Цей факт можна пояснити тим, що холтеровське моніторування характеризує вираженість відразу двох найважливіших факторів ризику виникнення РСС – наявності ішемії та ознак електричної нестабільності міокарда, тоді як метод коронарної ангіографії оцінює тільки наявність анатомічного субстрату ішемії і не дає інформації про функціональний характер пошкодження вінцевого русла.

Треба враховувати те, що ці дані отримані в єдиному дослідженні з цієї проблеми, тому мають деякі обмеження для широкого використання.

Таблиця 15
Профілактика РСС у хворих з гіпертрофічною кардіоміопатією

Заходи	Дуже важливо	Важливо	Менш важливо
Стратифікація ризику	Зупинка серця або стійкі ШТ Нестійка ШТ при холтеровському моніторингу у віці до 14 років	Сімейний анамнез РСС Синкопе Товщина міжшлуночкової перегородки 3 см і більше Гіпотензія після навантажування Нестійка ШТ при холтеровському моніторингу	
Первинна профілактика		ІКД	Аміодарон
Вторинна профілактика	ІКД*		Аміодарон

Примітка. * – можна рекомендувати хворому.

Профілактика раптової серцевої смерті у хворих з гіпертрофічною кардіоміопатією

Гіпертрофічна кардіоміопатія (ГКМП) – захворювання серця, яке часто зустрічається, розповсюдженість її серед дорослого населення становить 1:500. Раптова неочікувана смерть при цьому захворюванні є найбільш грізним наслідком, що зустрічається в різні періоди життя, але особливо часто у молодому віці та у асимптомних пацієнтів. Головне завдання кардіологів полягає в ідентифікації невеликої кількості пацієнтів з ГКМП, які мають високий ризик виникнення РСС. Анамнез ГКМП – різноманітний, але перебіг захворювання – м'який для більшості пацієнтів. РСС найбільш часто спостерігають у молодому віці (до 30 років), але може виникати і в інших вікових групах (щороку частота виникнення РСС – 2,4 %). РСС при ГКМП, вірогідно, є наслідком взаємодії численних механізмів. Значущість кожного фактора як пускового механізму або тільки детермінанти, як правило, важко встановити ретроспективно. ІКД для запобігання виникненню РСС найбільш показані пацієнтам, які перенесли зупинку серця або мають два та більше фактори ризику. Лікування аміодароном може бути фармакологічною альтернативою ІКД, якщо імплантація кардіовертера з певних причин неможлива.

Рекомендації для стратифікації ризику РСС та засоби її первинної та вторинної профілактики наведені в табл. 15.

Профілактика раптової серцевої смерті у хворих з дилатаційною кардіоміопатією

Дилатаційна кардіоміопатія (ДКМП) – хронічна хвороба серцевого м'яза, що характеризується

дилатацією ЛШ та погіршенням систолічної функції. Епідеміологічні дослідження повідомляють про виявлення її у приблизно 20 осіб на 100 тис. на рік та розповсюдженість 38/100 тис. У 40 % випадків можливий сімейний анамнез з переважанням аутосомно-домінантного типу успадкування, хоча є повідомлення про зміну, пов'язану з Х-хромосомою (2–5 %). У пацієнтів з ДКМП, паралельно з покращенням в лікуванні СН смертність протягом 5 років поступово знижується – з 70 % у 1981 р. до приблизно 20 % у наш час. РСС при ДКМП становить, принаймні, 30 % усіх смертей, може виникати у пацієнтів з вираженим, а також помірним ступенем захворювання і навіть у пацієнтів з клінічним та ехокардіографічним покращенням.

До предикторів загальної смертності при ДКМП належать: зміна ФВ та кінцево-діастолічного об'єму, чоловіча стать, похилий вік, гіпонатріємія, постійний третій тон, синусова тахікардія, підвищений капілярний тиск у легенях, системна гіпотензія та фібриляція передсердь. ФВ не стала головним предиктором РСС при ДКМП. Виникнення синкопальних епізодів чи ФШ/ТШ – інші більш точні індикатори ризику РСС при цьому захворюванні.

Терапевтична стратегія, що націлена на зниження ризику РСС у пацієнтів з ДКМП та зареєстрованими шлуночковими аритміями, передбачає застосування ІАПФ, β-адреноблокаторів, аміодарону та імплантацію кардіовертера-дефібрилятора. Засоби стратифікації ризику РСС та її профілактики при хронічному міокардиті такі ж, як і при ДКМП.

Запропоновані рекомендації щодо профілактики РСС при цьому захворюванні засновані на нечисленних дослідженнях та враховують думку експертів (табл. 16).

Таблиця 16

Профілактика РСС у хворих з дилатаційною кардіоміопатією та хронічним міокардитом

Заходи	Дуже важливо	Важливо	Менш важливо
Стратифікація ризику		Попередня зупинка серця/ФШ Стойка ШТ Синкопе	↓ ФВ Нестійкі ШТ
Первинна профілактика	ІАПФ β-адрено-блокатори	Інгібітори рецепторів альдостерону	Аміодарон ІКД
Вторинна профілактика	ІКД* ІАПФ β-адрено-блокатори	Інгібітори рецепторів альдостерону	Аміодарон

Примітка. * – можна рекомендувати хворому.

Профілактика раптової серцевої смерті у пацієнтів з аритмогенною дисплазією правого шлуночка

Аритмогенна дисплазія правого шлуночка, або правошлуночкова кардіоміопатія, є хворобою міокарда, що характеризується регіональною або глобальною фіброзною заміною міокарда правого шлуночка, з розповсюдженням процесу на ЛШ і без цього та із збереженням товщини міжшлуночкової перегородки. Поширеність цього захворювання точно не з'ясована, але як вважають, становить 1:1000–1:10000.

Для цього захворювання характерна графіка ЕКГ у вигляді перевернутих зубців Т та розширених комплексів QRS з ε-хвилями у правих грудних відведеннях. Хворобу виявляють у підлітків та молодих осіб із шлуночковими аритміями, в той же час, як клінічні прояви у дітей виявляють рідко. Першою ознакою захворювання може бути знепритомнення (у 29 % хворих) або зупинка серця (у 7–23 % хворих).

Мономорфна ШТ з блокадою лівої ніжки пучка Гіса – найбільш часта (70–92 %) аритмія, яка спостерігається при аритмогенній дисплазії правого шлуночка, проте прояви її можуть бути іншими: від безсимптомної ШЕ до тяжкої поліморфної ШТ.

Аритмогенна дисплазія є однією із основних причин РСС у віковій групі без захворювань вентрикулярних артерій. Хоча прогностичні маркери РСС ще не були визначені у великих проспективних дослідженнях, РСС виникає частіше у пацієнтів із значними змінами у правому шлуночку з втягненням лівого шлуночка. Вважають, що пацієнти із стійкою мономорфною ШТ мають більш сприятливий прогноз.

Таблиця 17

Профілактика РСС у хворих з аритмогенною дисплазією правого шлуночка

Заходи	Дуже важливо	Важливо	Менш важливо
Стратифікація ризику		Дифузна дилатація правого шлуночка Втягування ЛШ Дисфункція/ дилатація ЛШ+ШТ, індукована при ВЕФД Зупинка серця/ ФШ	
Первинна профілактика		ІКД*	Анти-аритмічні препарати
Вторинна профілактика	ІКД*		

Примітка. * – можна рекомендувати хворому.

Рекомендації щодо профілактики РСС засновані на невеликих дослідженнях або враховують думку експертів (табл. 17).

Профілактика раптової серцевої смерті у пацієнтів з пролапсом мітрального клапана

Пролапс мітрального клапана (ПМК) – досить поширена зміна стулок, оскільки немає чітких ехокардіографічних критеріїв його визначення. Після уточнення критеріїв поширеність ПМК помітно зменшилася. Останні дані Фремінгемського дослідження продемонстрували, що у невідібраній групі амбулаторних пацієнтів поширеність ПМК становила 1–3 % серед 3491 особи. ПМК, в основному, не є невідкладним станом, хоча РСС і була відзначена у поєднанні з ПМК.

Вважають, що в основі РСС при ПМК лежать аритмії, а ФШ, мабуть, є безпосередньою причиною РСС у більшості випадків. Zuppiroli та співавтори повідомили про результати проспективного дослідження, у якому спостерігали 316 хворих протягом, в середньому, 102 міс. Під час спостереження тільки 6 пацієнтів померли від серцевих причин, з них 3 – випадки РСС, один пацієнт пройшов корекцію мітрального клапана за 14 міс до смерті. Однак слід підкреслити, що через відносно високу поширеність ПМК в загальній популяції навіть низький рівень ускладнень може супроводжуватися великою кількістю випадків ПМК.

Аномальні та міксоматозні стулки – найбільш важливі ехокардіографічні знахідки, пов'язані з РСС. В дослідженні Nishimuri та співавторів усі 6 пацієнтів з ПМК, котрі померли раптово, мали аномальні стулки.

Таблиця 18

Рекомендації щодо профілактики РСС у хворих з пролапсом мітрального клапана

Заходи	Дуже важливо	Важливо	Менш важливо
Стратифікація ризику	Зупинка серця/ШТ	Сімейний анамнез РСС Аномальність/міксоматоз стулок клапана	Подовжений інтервал QT Часті ШЕ Індуковані ШТ при ВЕФД Регургітація на МК Збільшення лівого передсердя
Первинна профілактика			β-адреноблокатори
Вторинна профілактика	ІКД*		β-адреноблокатори

Примітка. * – можна рекомендувати хворому.

ки. Взаємозв'язок між присутністю та тяжкістю регургітації на мітральному клапані і РСС невідомий. Voudoulas та співавтори і Kampbal та співавтори виявили, що зміни сегмента ST в задньобочкових відділах були пов'язані із виникненням ШТ або ФШ. В інших дослідженнях було відзначено, що подовження інтервалу QT та збільшення дисперсії інтервалу QT може бути корисним маркером аритмічної смертності. Часті або комплексні ШЕ, як передбачалося, виявились фактором ризику РСС, але їх прогностична роль все ж не була доведена. ЕКГ високого розділення може бути ефективною при ідентифікації пацієнтів з ПМК, не схильних до зловиясних аритмій. Виникнення ШТ при ВЕФД не вважається корисною прогностичною ознакою. Найбільш важливими прогностичними маркерами РСС у цій групі пацієнтів є попередня зупинка серця, РСС у сімейному анамнезі у молодому віці та аномальність мітральної стулки.

Проспективні дослідження, які вивчали б ефективність β-адреноблокаторів та інших антиаритмічних препаратів у запобіганні РСС, не проводили. Але β-адреноблокатори, мабуть, повинні бути основними препаратами вибору у пацієнтів із клінічними симптомами. Пацієнти, в анамнезі яких відзначено зупинку серця, підлягають імплантації кардіовертера-дефібрилятора. Ці висновки базуються тільки на даних невеликих оглядових досліджень та консенсусі експертів (табл. 18).

Профілактика раптової серцевої смерті у пацієнтів зі стенозом аорти

Стеноз аорти (СА) може бути вродженою патологією, а також набутою після гострої ревматичної атаки чи внаслідок вікового дегенеративного процесу (сенільний СА). Як правило, анамнез захворювання СА характеризується довгим безсимптомним періодом, протягом якого наростає ступінь стенозу. У 1968 р. Ross і Braunwald показали, що ризик РСС у пацієнтів без клінічних проявів низький (3–5 %). Пізніше у проспективному дослідженні продемонстровано, що РСС не відзначено ні в одному із 123

випадків безсимптомного перебігу, які спостерігали протягом 2–5 років. Клінічна вираженість СА проявляється втратою пам'яті, стенокардією і/або диспноє. Як тільки з'являється клінічна картина, прогноз хворих значно погіршується, і частота РСС коливається в межах від 8 до 34 % в різних дослідженнях. Механізми РСС при СА добре не вивчені, хоч дані свідчать про можливу роль неправильного рефлексу Бетцольда–Яроша, ШТ або порушень проведення крізь атріовентрикулярне з'єднання. Аналіз холтерівського моніторингу у семи пацієнтів, які вмерли раптово, показав наявність ШТ у шістьох випадках, але тільки в одному випадку смерть була пов'язана з брадиаритмією. Знепритомнення і РСС відзначали у багатьох пацієнтів, але не зрозуміло, чи є знепритомнення предиктором РСС. СА також пов'язаний з порушеннями провідності в атріовентрикулярному вузлі і трипучковій системі, які є більш частими при кальцифікації клапана.

Дуже важко передбачити наявність СА у хворого без клінічних проявів, коли ризик РСС ще низький. Дані про ступінь стенозу (систоличний градієнт, площа відкриття клапана), рівень кальцифікації та розміри ГЛШ можна використовувати для передбачення швидкості прогресування стенозу, який потребує хірургічного втручання. Такі предиктори РСС, як виникнення частих і/або комплексних ША, пізні потенціали або знижена ВРС, все ще обговорюються. Достатньо точних прогностичних факторів, на яких ґрунтувалися б рекомендації щодо заміни клапана аорти, немає.

Після заміни клапана аорти у пацієнтів залишається деякий ризик РСС, викликаній аритміями серця, блокадами ніжок пучка Гіса, повною блокадою серця, порушенням функції ЛШ, залишковою ГЛШ, фіброзом, супутньою ІХС або дисфункцією протезованого клапана. В цій групі пацієнтів РСС виникала з частотою 2–4 % протягом 7 років. Більш висока частота зустрічаєності РСС була виявлена протягом раннього періоду відновлення (3 тиж) після заміни клапана. Перехідна повна атріовентрикулярна блокада протягом післяопераційного пері-

Таблиця 19
Рекомендації щодо профілактики РСС у хворих із стенозом аорти

Заходи		Дуже важливо	Важливо	Менш важливо
Стратифікація ризику	Перед заміною клапана	Синкопе Стенокардія	Значна шлуночкова аритмія Дисфункція лівого шлуночка Неадекватна реакція на навантаження	Ступінь стенозу
	Після заміни клапана		Значна шлуночкова аритмія	
Первинна профілактика		Хірургічне лікування (заміна клапана аорти)	Аміодарон	
Вторинна профілактика		ІКД*	ІКД*	Аміодарон

Примітка. * – можна рекомендувати хворому.

оду не є предиктором повторних порушень провідності. До прогностичних факторів атріовентрикулярної блокади, яка потребує імплантації постійного водія ритму, належать: існуюче раніше порушення провідності, низька ФВ та кальциноз субаортального відділу міжшлуночкової перегородки.

Пацієнтам з помірним і, особливо, з тяжким СА рекомендовано обмежувати фізичну активність. Запобігання РСС – одна з цілей хірургічного лікування пацієнтів зі СА. Однак, якщо операція виконується для зменшення ризику РСС, ризик можливого ускладнення захворювання в цьому випадку повинен бути зіставлений із смертністю при хірургічному втручанні і відомими ускладненнями протезування клапанів. Більшість клініцистів відкладають хірургічне втручання до появи клінічних ознак. Пацієнти повинні бути інформовані про типові симптоми захворювання і необхідність раннього оперативного лікування до виникнення симптомів захворювання. Якщо пацієнт у проводять аортокоронарне шунтування, рекомендують паралельно проводити заміну аортального клапана для запобігання ранній повторній операції. Пацієнти зі стійкими ШТ або фібриляцією, спровокованою ВЕФД, повинні розглядатися як претенденти для імплантації кардіовертера-дефібрилятора. Роль антиаритмічної терапії аміодароном поки що не з'ясована. Пацієнтам із стійкими шлуночковими тахіаритміями показане застосування ІКД. Рекомендації були засновані на невеликих дослідженнях та з урахуванням думки експертів (табл. 19).

Профілактика раптової серцевої смерті у пацієнтів із синдромом Вольфа–Паркінсона–Уайта

Поширеність синдрому Вольфа–Паркінсона–Уайта (ВПУ) становить 0,1–0,2 %. Синдром ВПУ може призводити до РСС. Це трапляється, коли пароксизм фібриляції передсердь спричиняє дуже швидку активацію шлуночків через додатковий ат-

ріовентрикулярний шлях з коротким антероградним періодом рефрактерності та провокує ФШ. РСС при синдромі ВПУ – рідкісний випадок у практично здорової людини. У пацієнтів з клінічними проявами, з виявленими третинними водіями ритму, поширеність РСС із вдалою реанімацією становить 2–11 %. Популяційні дослідження вказують на набагато нижчу частоту РСС (0,15 % за рік).

У кількох дослідженнях за участю хворих, які вижили після РСС, відзначено високу частоту наявності таких маркерів: симптоматична тахікардія в анамнезі, короткі інтервали *RR* між передзбудженими скороченнями у період фібриляції передсердь; множинні додаткові шляхи; шляхи, які розташовані задньосептально; сімейний характер захворювання та збільшена частота аномалії Ебштейна. Нестійкий характер преекзитації та різка втрата феномену преекзитації при навантажувальному тестуванні вказують на низький ризик РСС. Втрата преекзитації після внутрішньовенної інфузії медикаментів, наприклад аймаліну або прокаїнамідю, також є свідченням низького ризику РСС. Однак, додаткові впливи (навантаження, стрес, алкоголь) можуть скорочувати рефрактерний період додаткового шляху. Часте проведення через додатковий шлях при фібриляції передсердь розглядається як чутливий маркер ризику, але його специфічність та прогностична цінність є низькими. Однак, передзбуджений інтервал *RR* тривалістю менше 250 мс має негативну прогностичну цінність РСС понад 95 %.

Приблизно 50 % хворих з синдромом ВПУ на ЕКГ не мають аритмії в анамнезі. Більшість таких хворих мають добрий прогноз. Знепритомнення не має прогностичної цінності для РСС. Однак РСС може бути першим проявом хвороби. При ВЕФД близько 20 % хворих без клінічних ознак мали прискорений шлуночковий ритм при індукованій фібриляції передсердь. Специфічність та позитивна прогностична цінність цього інвазивного предиктора занадто низькі для скринінгового застосування при безсимптомно-

Таблиця 20

Рекомендації щодо профілактики РСС у пацієнтів із синдромом Вольфа–Паркінсона–Уайта

Заходи	Дуже важливо	Важливо	Менш важливо
Стратифікація ризику		Короткий (менше 250 мс) інтервал RR під час фібриляції передсердь Короткий (менше 270 мс) антероградний рефрактерний період додаткового шляху Численні додаткові шляхи Два та більше суправентрикулярних порушення ритму Синкопе в анамнезі, пов'язане з порушенням ритму	Втрата збудника під час тесту з аймаліном або прокаїнамідом
Первинна профілактика	Катетерна абляція* у хворих із симптомами, за наявності фібриляції передсердь та додаткових шляхів проведення	Катетерна абляція* у хворих без симптомів і сімейним анамнезом РСС, у хворих із професіями високого ризику, у спортсменів	
Вторинна профілактика	Катетерна абляція*		

Примітка. * – можна рекомендувати хворому.

Таблиця 21

Рекомендації щодо профілактики РСС у хворих з порушеннями провідної системи серця

Заходи	Дуже важливо	Важливо	Менш важливо
Стратифікація ризику	Набута атріовентрикулярна блокада у дорослих		Атріовентрикулярна блокада III ступеня Атріовентрикулярна блокада II ступеня II типу Супутні захворювання серця або СН Синкопе
	Вроджена атріовентрикулярна блокада III ст.	Синкопе Подовжений інтервал QT Вроджені вади серця	
	Хронічна біфасцикулярна та трифасцикулярна блокада	Супутні захворювання серця або СН	Синкопе HV(His-Ventricle) 100 мс і більше або відтворення інфра-Гіс блокади під час електростимуляції Індукована ШТ під час ВЕФД
Профілактика РСС	ІКД*		

Примітка. * – можна рекомендувати хворому.

му ВПУ. Таким чином, ВЕФД для стратифікації ризику потрібно проводити у певних хворих з анамнезом РСС у родині або у людей, чий спосіб життя або професійні дії потребують оцінки ризику. Детальне ВЕФД доцільно проводити, якщо планується абляція додаткових шляхів у хворих з клінічними проявами.

Вдала реанімація хворого з документованою ФШ або фібриляцією передсердь з клінічними проявами та швидкою відповіддю шлуночків через додатковий шлях – беззаперечне показання для абляції додаткового шляху проведення. У пацієнтів з клінічно значущими аритміями лікувальна тактика залежить від їх особливостей. Пацієнтам з безсимптомним синдромом ВПУ можна рекомендувати катетерну абляцію тільки при особливих обставинах, таких як сімейний анамнез РСС, високий професійний ризик (у пілотів, шахтарів, операторів важкого індустріального обладнання тощо) та у спортсменів.

Показання для терапії засновані на консенсусі експертів та клінічному досвіді (табл. 20).

Профілактика раптової серцевої смерті у пацієнтів з порушеннями провідної системи серця

РСС може бути результатом брадиаритмій у 15–20 % пацієнтів. У пацієнтів з порушенням провідності, що спричинене необоротною структурною аномалією, РСС може бути викликана шлуночковою тахіаритмією. Водій серцевого ритму, безумовно, покращує стан пацієнтів з брадиаритміями і може зменшувати смертність.

Рекомендації щодо стратифікації ризику та профілактики РСС при порушеннях провідної системи серця наведені у табл. 21.

Таблиця 22

Профілактика РСС у хворих з катехоламінергічною поліморфною шлуночковою тахікардією

Заходи	Дуже важливо	Важливо	Менш важливо
Стратифікація ризику	Зупинка серця / стійка ШТ	Сімейний анамнез РСС Нестійка ШТ при холтеровському моніторингу Синкопе в дитячому віці	Синкопе
Первинна профілактика	ІКД* у пацієнтів із синкопе/ШТ	β-адреноблокатори	ІКД у хворих без синкопе / ШТ
Вторинна профілактика	ІКД* + β-адреноблокатори	β-адреноблокатори	

Примітка. * – можна рекомендувати хворому.

Профілактика раптової серцевої смерті у пацієнтів з катехоламінергічною поліморфною шлуночковою тахікардією

Катехоламінергічна поліморфна шлуночкова тахікардія (КПШТ) як клінічний синдром уперше описана Кумелем в 1978 р. та більш докладніше Ліндхардтом у 1995 р. Для захворювання характерна адренергічно викликана поліморфна шлуночкова тахікардія при структурно нормальному серці. Пацієнти, як правило, звертаються до кардіолога у зв'язку з виникненням синкопальних станів та наявності сімейного анамнезу (знепритомнення та РСС), які спостерігаються приблизно у третій частині пацієнтів. Для графіки ЕКГ при КПШТ характерна поліморфна шлуночкова тахікардія, яка часто має двонаправлений вигляд комплексів QRS. Аритмія може бути виявлена при проведенні навантажувального стрес-тесту чи інфузії ізопротеренолу до досягнення ЧСС більше ніж 120 за 1 хвилину. Відсутність структурних змін була продемонстрована у дослідженні Ліндхардта та співавторів із середньою тривалістю спостереження 7 років. Такі ж дані отримані і в інших роботах, присвячених цій проблемі, що свідчить наявності первинної електричної нестабільності міокарда.

У ранніх дослідженнях генетичний аналіз при КПШТ не проводився, однак існують свідчення стосовно аутосомного успадкування, що передбачає роль генетичної спадковості в патогенезі цього захворювання. Пізніше ця концепція була підтримана Сваном та його колегами, які продемонстрували взаємозв'язок між фенотипом КПШТ та ділянкою хромосоми 1q42-q43 у двох великих уражених захворюванням сімей. В останніх дослідженнях Пріорі і співавтори показали присутність мутацій *hRyR2* у чотирьох сім'ях, які страждають на КПШТ, демонструючи таким чином зв'язок між зміненим *hRyR2* білком і КПШТ. Ці дані підтверджують концепцію, що КПШТ залежить від генетично закладеного надлишку внутрішньоклітинного кальцію, можливо через вислизання іонів кальцію із саркоплазматичного ретикулулу.

На сьогодні через недостатню кількість контрольованих клінічних досліджень немає повної інформації про стратифікацію ризику пацієнтів із КПШТ. У найбільшому дослідженні (Ліндхардт і співавт., 1995) зареєстровані сімейний анамнез РСС у 33 % випадків та виникнення першого епізоду знепритомнення у середньому на (7,8±4,0) році життя. При цьому спостерігали чітку кореляцію між строком першого синкопального епізоду та ступенем тяжкості захворювання (вважається, що більш ранній початок можна розцінювати як предиктор несприятливого прогнозу). Оцінка ризику розвитку тяжких клінічних проявів повинна ґрунтуватися на результатах аналізу анамнезу захворювання та виявлення в анамнезі РСС серед родичів. Більшість летальних випадків трапляється у межах другого десятиріччя життя у зовні здорових осіб. Однак, відносно висока смертність у пацієнтів, які приймають β-адреноблокатори, може зумовити показання для імплантації ШВП принаймні тим пацієнтам, у яких захворювання виникає у ранньому віці та у яких у сімейному анамнезі є РСС.

Досвід фармакологічного лікування хворих з КПШТ обмежений. На сьогодні єдина терапія, яка, ймовірно, є ефективною, – антиадренергічна терапія із використанням β-адреноблокаторів. Ця концепція базується на ретроспективному аналізі опублікованих випадків, які показали, що РСС виникла у 4 із 38 (10,5 %) пацієнтів, які приймали β-адреноблокатор, і у 10 із 21 (48 %), яким не проводилася ця терапія.

Оскільки великі проспективні дослідження не проводилися, то рекомендації, наведені в табл. 22, базуються на думці експертів.

Профілактика раптової серцевої смерті у пацієнтів з аномальним відходженням вінцевих артерій

Аномалії вінцевих артерій виявляють рідко. Поширеність цих аномалій у загальній популяції невідома. За різними даними, їх спостерігають у 0,3–1,2 % пацієнтів, що пройшли коронарографію. Най-

більш часта коронарна аномалія – артерії циркум-флекса (як правило, судина відходить від правого коронарного синуса). В цій групі не відзначали несприятливих подій. Однак, початок лівої вінцевої артерії від правого або некоронарного аортально-го синуса Вальсальви, вірогідно, пов'язаний зі збільшенням ризику РСС, особливо, коли артерія проходить між аортою та легеневою артерією. Аномальне відходження правої вінцевої артерії від лівого синуса Вальсальви, відповідно до отриманих даних, пов'язане з РСС, але не має того ж рівня ризику, як аномальне відходження лівої коронарної артерії. РСС є також основною причиною смерті у хворих середнього віку з аномальним відходженням лівої вінцевої артерії від легеневої.

РСС звичайно виникає у чоловіків під час фізичної активності. На жаль, дані літератури показують, що діагностувати вищезгадані аномалії прижиттєво можливо лише приблизно у 20 % випадків. Наявність аномально розташованої вінцевої артерії слід запідозрити у молодих пацієнтів, переважно чоловіків, що мають за грудинні болі при навантаженнях, синкопальні стани в поєднанні з неоясними змінами QRS і ST-T. Стрес-тести, доплерівське кольорове картування і трансезофагальна ехокардіографія є часто застосовуваними неінвазивними методами діагностики аномального відходження лівої вінцевої артерії. Та незважаючи на це, коронарна ангіографія повинна бути рекомендована навіть при негативному навантажувальному тесті всім молодим пацієнтам, що перенесли зупинку серця.

У пацієнтів з аномальним відходженням лівої вінцевої артерії від легеневої артерії реімплантація судини в аорту зменшує смертність та тривалість захворювання. У пацієнтів з аберантним відходженням лівої або правої вінцевої артерії, які благополучно перенесли епізод ФШ, може бути рекомендоване хірургічне втручання (як правило, шунтування). У хворих з ознаками ішемії міокарда доцільним є хірургічне лікування.

Дані рекомендації базуються на невеликих оглядових дослідженнях і консенсусі експертів. Вони наведені в таблиці 23.

Профілактика раптової серцевої смерті у пацієнтів з міокардіальними «місточками»

Міокардіальні «місточки» складаються з фіброзно-м'язових ніжок, які покривають епікардіальні вінцеві артерії на різній довжині. Міокардіальні «місточки» за даними ангіографії виявляють у 0,5–4,5 %

Таблиця 23

Профілактика РСС у пацієнтів з аномальним розвитком вінцевих артерій

Заходи	Дуже важливо	Важливо	Менш важливо
Стратифікація ризику	Зупинка серця	Молоді пацієнти із стенокардією Позитивний тест під час стрес-ехокардіографії	
Первинна профілактика	Хірургічне лікування*		
Вторинна профілактика	Хірургічне лікування*		

Примітка. * – можна рекомендувати хворому.

випадків. Ліва передня нисхідна артерія уражується практично у всіх випадках. Типовим ангіографічним проявом є систолічне звуження судини через минуту міокардіальну компресію. Хоча багато міокардіальних «місточків» можуть бути нешкідливими, вони також можуть бути причиною ішемії міокарда, ІМ, зловласних шлуночкових аритмій, атріо-вентрикулярних блокад та РСС.

Верифікація та оцінка тяжкості міокардіального «місточка» є важливим клінічним завданням. Для оцінки гемодинамічної значущості міокардіальних «місточків» застосовують навантажувальний ЕКГ тест, добутамінову стрес-ехокардіографію або міокардіальну перфузійну сцинтиграфію. В окремих випадках проводиться внутрішньокоронарне доплерівське дослідження швидкості потоків або коронарографія при добутаміновому стрес-дослідженні для оцінки стану всередині судини під впливом міокардіального «місточка». Міокардіальні «місточки» спостерігають у 30–50 % пацієнтів з гіпертрофічною кардіоміопатією та розцінюють як можливу причину РСС у цих пацієнтів.

Пацієнти з міокардіальними «місточками» та клінічними проявами добре піддаються терапії β-адреноблокаторами, ефект яких у даному випадку зумовлений негативною іотропною та хронотропною дією. Нітрати збільшують частоту скорочень серця і можуть призводити до погіршення стану пацієнтів. Пацієнтам, які рефрактерні до медикаментозної терапії, проводиться оперативне лікування (міотомія або коронарне шунтування). Доцільними також можуть бути ангіопластика або стентування. Довготривалий прогноз ізольованих міокардіальних «місточків» є сприятливим, але в деяких випадках вони можуть викликати ШТ та РСС.

Рекомендації щодо стратифікації ризику РСС при міокардіальних «місточках» ґрунтуються на обмеженій кількості невеликих обзорних спостережень і консенсусі експертів (табл. 24).

Таблиця 24
Профілактика РСС у хворих з міокардіальними «місточками»

Заходи	Дуже важливо	Важливо	Менш важливо
Стратифікація ризику	Зупинка серця; Гемодинамічно значима ШТ	Ішемія міокарда	
Первинна профілактика	Хірургічне лікування у пацієнтів з ІХС*	β-адреноблокатори	
Вторинна профілактика	Хірургічне лікування у пацієнтів з ІХС*		β-адреноблокатори

Примітка. * – можна рекомендувати хворому.

Профілактика раптової серцевої смерті у пацієнтів зі «спортивним серцем»

Аномаліями серцево-судинної системи у багатьох спортсменів є збільшена маса ЛШ, збільшення порожнини, збільшення товщини стінки, або їх поєднання. Серцево-судинні причини РСС у спортсменів суттєво змінюються залежно від віку. У віці понад 35 років переважна причина смерті – ІХС. У спортсменів, яким менше 35 років, основними причинами є близько 20 вроджених захворювань, рідкісних у загальній популяції. Кілька досліджень вказують на гіпертрофічну кардіоміопатію як найбільш часту причину РСС у молодих тренуваних атлетів, що становить приблизно третю частину фатальних подій. Другою по важливості та частоті є вроджені аномалії вільцевих артерій, такі як неправильне відходження судини від синуса Вальсальви. Аналіз аутопсій тіл молодих спортсменів, що померли внаслідок РСС, показує, що кардіоміопатія правого шлуночка зустрічається не часто. Скринінг у безсимптомних нормальних популяцій спортсменів дозволяє виявляти деякі порушення, особливо при поєднанні 12-канальної ЕКГ та ехокардіографії. Усунення атлетів із серцево-судинними захворюваннями від змагань та тренувань зменшує ризик.

Дані рекомендації були зроблені на основі неконтрольованих, ретроспективних та логічно доведених спостережень.

Раптова смерть у дітей

У літературі останніх років велику увагу приділяють синдрому раптової смерті у немовлят, причому цей синдром виділений у самостійну педіатричну проблему. Даний синдром характеризується несподіваною смертю практично здорової дитини у віці від 7 днів до 1 року, у таких випадках ретельно проведена аутопсія не дозволяє пояснити причину смерті. Існу-

ючи на сьогодні дві основні гіпотези – порушення дихання у вигляді апное і порушення серцевої діяльності – не пояснюють усіх аспектів цієї проблеми.

Первинна профілактика раптової серцевої смерті у пацієнтів з «істинно електричними» захворюваннями серця

У пацієнтів з «істинно електричними» феноменами, при яких збільшується ймовірність РСС, доцільність первинної профілактики нерідко викликає значно менше сумнівів та дискусій, ніж у пацієнтів з ІХС, ускладненою шлуночковими аритміями.

Синдром подовженого інтервалу QT

Особливою формою небезпечних для життя порушень серцевого ритму є поліморфні ШТ, які виникають у пацієнтів з вродженим чи набутим синдромом подовженого інтервалу QT («QT-синдромом»). Як правило, особи з вродженим QT-синдромом не мають жодних проблем у дитинстві. Але у підлітковому чи молодому віці у них з'являються передсинкопальні стани, зумовлені епізодами поліморфної ШТ, – «пірует-тахікардії». Якщо не здійснюється відповідне лікування, один з цих епізодів може закінчитися РСС. Перше повідомлення про вроджений QT-синдром зробили А. Jervell і F. Lange-Nielsen у 1957 році. У кількох членів однієї сім'ї вони помітили поєднання глухонімоти, подовженого інтервалу QT і раптової смерті у молодому віці. У 1963 році Романо, а в 1964 році Ворд повідомили про аутосомно-домінантний характер успадкування подовження QT і РСС, на відміну від аутосомно-рецесивного типу синдрому Jervell-Lange-Nielsen. Хоча випадків вродженого Т-синдрому описано не так багато (у міжнародному реєстрі на 1994 рік було менше 500 сімей у всьому світі), його істинна поширеність, імовірно, значно більша, а істотне клінічне значення зумовлене появою синкопальних станів, життєво небезпечних аритмій і РСС. Близько 21 % симптомних пацієнтів, які не отримують лікування, помирають протягом року після першого синкопального епізоду, а протягом 10 років смертність становить 50 %.

Втім здійснення первинної профілактики РСС пов'язане з низкою труднощів, зумовлених як різноманітністю механізмів, так і гетерогенністю зовнішніх проявів (фенотипу) у пацієнтів з генетичними порушеннями, типовими для QT-синдрому. Зокрема, 5–10 % носіїв генетичних дефектів взагалі не мають подовження інтервалу QT, а приблизно у 5 % членів сімей пацієнтів з типовим QT-синдромом пароксизми життєво небезпечних поліморфних

Таблиця 25
Профілактика РСС у хворих із синдромом подовженого інтервалу QT

Заходи	Дуже важливо	Важливо	Менш важливо
Стратифікація ризику	Зупинка серця ФШ Тахікардія по типу <i>Torsade de pointes</i> Синкопе JLN LQT3 генетичний варіант	QT коригований > 600 мс Серцеві події у віці немовляти Період після пологів Атріоventрикулярна блокада Альтернація зубця T Жіноча стать	Сімейна історія РСС ↑ Дисперсія інтервалу QT
Первинна профілактика	Уникання засобів, які подовжують інтервал QT Уникання фізичних навантажень* β-адrenoблокатори*		Денервація ліво-серцевого симпатичного вузла Пейсмекер
Вторинна профілактика	ІКД* + β-адrenoблокатори Уникання засобів, які подовжують інтервал QT Уникання фізичних навантажень		β-адrenoблокатори

Примітка. * – можна рекомендувати хворому.

ШТ або епізоди синкопе виникають на фоні нормального інтервалу QT.

Протягом тривалого часу вважали, що ключове значення у «запуску» нападів, що ведуть до РСС, відіграє раптова виражена активація симпатoadренолової системи. Адже напади часто починаються після сильного фізичного навантаження або психо-емоційного збудження, або, наприклад, після того, як у повній тиші голосно включається будильник. Тому з метою запобігання впливу «запускаючих» факторів, тригерів життєво небезпечних аритмій, традиційно базисними засобами лікування QT-синдрому є β-адrenoблокатори у високих дозах. Їх постійне застосування дозволяє запобігати синкопальним епізодам у 75 % випадків. У пацієнтів, у яких ефективність β-адrenoблокаторів обмежена, виконують хірургічне втручання – денервацію лівого серцевого симпатичного ганглію. Якщо аритмія виникає на фоні вираженої брадикардії або можливість збільшення дози β-адrenoблокаторів обмежена внаслідок брадикардії, застосовують постійну кардіостимуляцію. П'ятирічну смертність на фоні впровадження цих методів лікування довели до менше 5 %.

Але останнім часом стало зрозуміло, що наші уявлення про QT-синдром далеко не вичерпані, а методи лікування не завжди відповідають його істинним патогенетичним механізмам. Викликають подив не лише різноманітні електрокардіографічні прояви синдрому, а й те, наприклад, що успішне лікування QT-синдрому β-адrenoблокаторами не супроводжувалося нормалізацією тривалості інтервалу QT. Складно було пояснити також повідомлення про окремі випадки РСС під час сну. Існують принаймні три генетичні форми вродженого QT-синдрому, які характеризуються різними механізмами запуску пароксизмів «пірует-тахікардії». Біль-

ше того, в одному з варіантів активність симпатичного відділу вегетативної нервової системи навіть відіграє захисне значення. Відтак не у всіх випадках існує потреба в призначенні β-адrenoблокаторів. При певних генетичних варіантах вродженого QT-синдрому ефективними також можуть бути блокатори натрієвих каналів, передусім мексилетин, який зменшує тривалість реполяризації; дискутують також щодо доцільності застосування ІКД.

Значно частіше в клінічній практиці зустрічаються пацієнти з набутим QT-синдромом, виникненню якого сприяє застосування антиаритмічних засобів IA і III класів, високих доз антидепресантів, деяких антибактеріальних і антигістамінних препаратів. Неінвазивними провісниками високого ризику «пірует-тахікардії» внаслідок аритмогенної дії препаратів є тривалість QT понад 600 мс, подовження інтервалу TU, наявність T-alternans (коливання конфігурації та амплітуди зубця T), зміни конфігурації TU у постекстрасистолічному комплексі, а також наявність «маленьких піруетів» (*torsadelets*). Існує низка методів запобігання пірует-тахікардії. Це, зокрема, корекція електролітних розладів, особливо гіпокаліємії і гіпомангіємії, профілактика вираженої брадикардії на фоні антиаритмічної терапії (в тому числі шляхом постійної кардіостимуляції), уникнення застосування препаратів IA і III класів (крім аміодарону) у хворих з низькою ФВ ЛШ, зменшення дози антиаритмічних засобів при тривалості коригованого інтервалу QT понад 480 мс або дисперсії QT понад 60 мс, тривале моніторне спостереження за пацієнтами з груп високого ризику на початку застосування антиаритмічних засобів, початок лікування в стаціонарних умовах.

Рекомендації з профілактики РСС у хворих з синдромом подовженого інтервалу QT наведені в табл. 25.

Тактика припинення пароксизму поліморфної тахікардії, асоційованої з набутим подовженням інтервалу QT («пірует-тахікардія»), має певні особливості порівняно з лікуванням звичайного нападу ШТ. Обов'язковим першим кроком є відміна провокуючого препарату, далі здійснюють корекцію рівня електролітів, внутрішньовенно вводять магній, призначають препарати або кардіостимуляцію для збільшення частоти ритму серця. Антиаритмічні препарати у цьому випадку не лише неефективні, а й можуть протидіяти припиненню пароксизму внаслідок ще більшого зростання тривалості реполяризації. Натомість при нормальній тривалості інтервалу QT послідовно внутрішньовенно вводять β -адреноблокатори, лідокаїн і аміодарон (схема 1).

Синдром Бругада

У 1992 році брати Педро, Хосе і Рамон Бругада, які працюють у різних клініках в Бельгії, Іспанії та США, описали новий синдром, що спричиняє РСС в осіб без структурного захворювання серця. Цей синдром характеризується особливим типом ЕКГ (блокада правої ніжки пучка Гіса, підйоми сегмента ST) (рисунки), а також епізодами ШТ, які можуть призвести до РСС. Автори повідомлення одразу запідозрили, що це захворювання має успадкований характер. Наявність генетичного дефекту, який спричиняє синдром Бругада, було доведено вже у 1997 році. Дефект локалізований у 3-й хромосомі і вражає один з натрієвих каналів. Порушення складу каналу, спричинені цими вродженими змінами, призводять до розладів електричної функції серця і фатальних серцевих аритмій.

Синдром Бругада виявляють у чоловіків та жінок, а також у дитячому віці. У дітей, в яких хворий один з батьків, ймовірність захворіти становить 50 %. Випадки цього синдрому були зареєстровані

у всьому світі, але особливо часто – в Японії та Південній Азії. За оцінкою братів Бругада, в Європі та Америці частота випадків РСС внаслідок цього синдрому становить близько 1 на 10 000 жителів на рік. Причому в середньому РСС виникає у віці 40 років.

При розпізнанні цього синдрому здійснюють скринінгове обстеження усіх членів сім'ї. Обов'язково реєструють ЕКГ та аналізують склад ДНК, а за необхідності здійснюють електрофізіологічне дослідження. Єдиний ефективний метод лікування – застосування ІКД, який розпізнає аритмію та негайно припиняє її електричним розрядом 700 В. На жаль, жоден з антиаритмічних препаратів не забезпечує адекватного захисту при цьому синдромі. Якщо не імплантовано ІКД, 30 % пацієнтів помирають протягом трьох років після першого виникнення симптомів. Розробляються засоби генної терапії для корекції генетичного дефекту та повернення нормальної електричної активності серця.

Дуже близьким за своїми клінічними рисами до синдрому Бругада є феномен раптової смерті незрозумілої етіології в Південно-Східній Азії. Історія його вивчення почалася задовго до появи першої публікації про синдром Бругада. Добре відомо, що наприкінці В'єтнамської війни багато біженців з Лаосу, Камбоджі та В'єтнаму прибули до США. Вже у 1976–1977 роках американські центри з контролю та запобігання захворюванням спостерігали надто високий рівень смертності серед молодих чоловіків, які прибули з Південно-Східної Азії. Синдром так і назвали: синдром незрозумілої раптової смерті (*sudden unexplained death syndrome*). Всього тоді було зареєстровано 121 випадок. Більшість смертей сталися у нічні години, під час сну. Середній вік жертв становив 32 роки. Але цей синдром фактично був відомий ще раніше: на Філіппінах

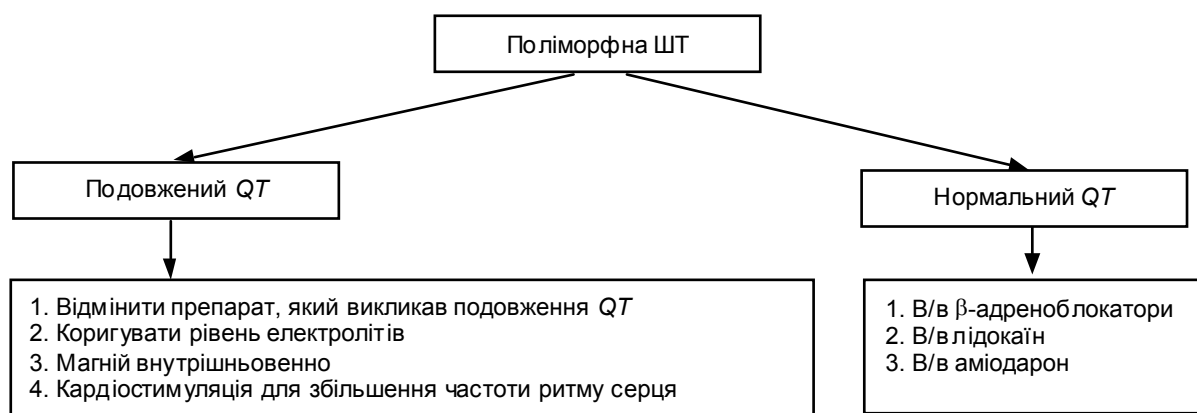


Схема 1. Особливості ведення пацієнтів з поліморфною ШТ залежно від тривалості інтервалу QT (за P.R. Kowey і співавт., 1999).

його називали «бангунгут», в Японії – «поккурі», в Таїланді – «лай тай». Усі ці терміни перекладають як «смерть людей у нічний час уві сні», що настає переважно у молодих чоловіків. Синдром особливо поширений в Таїланді, де в окремих регіонах є другою за частотою після автомобільних катастроф причиною смерті молодих чоловіків: щорічна смертність становить близько 40 на 100000.

У кількох обстежених пацієнтів з цим синдромом, реанімованих після епізоду зупинки серця, були інтактні вінцеві артерії, нормальна функція лівого і правого шлуночків при виконанні ехокардіографії або ангіографії правого шлуночка. Всі вони адекватно виконували пробу з фізичним навантаженням на тредмілі. Під час навантаження не було змін інтервалу QT; при ехокардіографічному дослідженні не виявляли структурних змін міокарда, зокрема ГЛШ. Втім на ЕКГ так само, як і при синдромі Бругада, зареєстрували тип блокади правої ніжки пучка Гіса із значним підвищенням інтервалу ST у кількох відведеннях. У всіх пацієнтів на сигнал-усередненій ЕКГ виявляли пізні шлуночкові потенціали, а ФШ легко викликала одним або двома передчасними стимулами при інвазивному електрофізіологічному дослідженні.

Цілком імовірно, що із збільшенням кількості зареєстрованих пацієнтів «синдром незрозумілої серцевої смерті» виявиться однією з клінічних форм

синдрому Бругада, оскільки останній має ширший діапазон клінічних проявів. Втім застосування ІКД видається єдиним методом ефективної первинної профілактики РСС.

Рекомендації щодо стратифікації ризику, первинної та вторинної профілактики РСС у хворих із синдромом Бругада наведені в табл. 26.

Ідіопатична фібриляція шлуночків

До цієї категорії належать пацієнти, які пережили зупинку серця внаслідок ФШ, але в яких не виявили змін структурно-функціонального стану міокарда. Перспектива досліджень патогенезу ідіопатичної ФШ пов'язана з виявленням генетичних маркерів РСС, а також структурних порушень на молекулярному рівні. У країнах Західної Європи і США з цією метою створено низку реєстрів для узагальнення даних тривалого спостереження за пацієнтами, реанімованими після ідіопатичної ФШ та яким імплантували ІКД. Можна сподіватися, що ці дослідження дозволять точніше встановити механізми РСС та краще оцінювати прогноз виживання цих пацієнтів.

Алгоритми диференційованого ведення хворих із шлуночковими порушеннями ритму

Ведення хворих з ШПР обов'язково передбачає корекцію способу життя, дієтичні заходи,

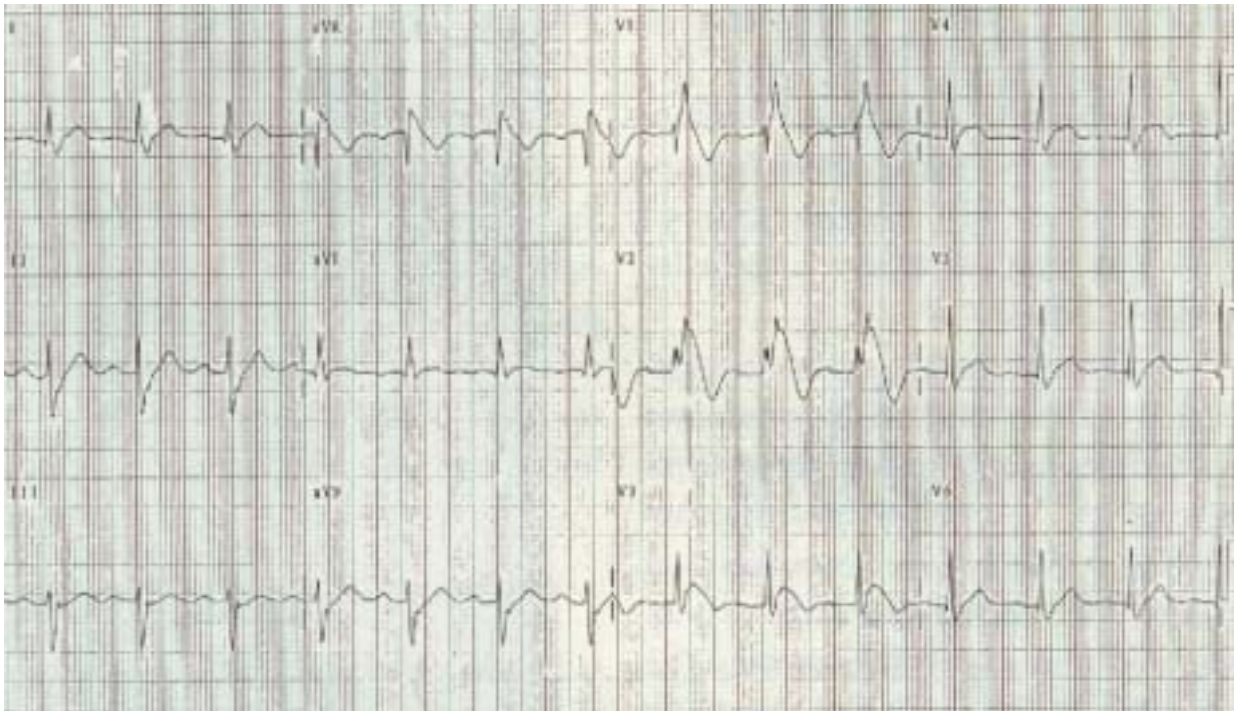


Рисунок. ЕКГ пацієнта із синдромом Бругада.

Таблиця 26

Рекомендації з профілактики РСС у хворих із синдромом Бругада

Заходи	Дуже важливо	Важливо	Менш важливо
Стратифікація ризику	Стойкі ШТ Зупинка серця/ФЖ	Синкопе Сімейний анамнез РКС	Індукуємість стійких ШТ/ФШ
Первинна профілактика	ІКД* у хворих із синкопе/ШТ		ІКД у асимптоматичних хворих з індукуємою ШТ/ФШ
Вторинна профілактика	ІКД*		

Примітка. * – можна рекомендувати хворому.

Таблиця 27

Предиктори виникнення аритмогенної дії антиаритмічних препаратів

ААП ІА та ІІ класу	ААП ІС класу
Подовжений інтервал QT ($QTc > 460$ мс) Синдром подовженого інтервалу QT Структурні захворювання серця, гіпертрофічна кардіоміопатія Дисфункція лівого шлуночка Гіпокаліємія/гіпоманіємія Жіноча стать Дисфункція нирок Вихідна брадикардія Швидке збільшення дозування препаратів Великі дози (соталол, дофетилід) Накопичення препарату Додавання інших препаратів 1. Діуретиків 2. Антиаритмічних засобів, які подовжують інтервал QT 3. Неантиаритмічних препаратів, які подовжують інтервал QT Аритмогенні ефекти в анамнезі Значне збільшення тривалості інтервалу QT після прийому препарату	Широкий комплекс QRS (> 120 мс) Шлуночкова тахікардія, асоційована із структурним захворюванням серця Дисфункція лівого шлуночка Висока частота шлуночкових скорочень: 1. Під час фізичного навантаження 2. Внаслідок прискорення провідності через АВ вузол Швидке збільшення дозування Великі дози додаткових препаратів Засоби з негативним інотропним ефектом Надмірне (більш ніж на 150 %) поширення комплексу QRS від початкового (на момент призначення терапії)

лікування основного захворювання, а також спроби усунення всіх можливих факторів, що сприяють аритмії, в тому числі препаратів, які в певних умовах можуть призводити до виникнення та посилення аритмій (табл. 27). Лише при неефективності цих заходів починають антиаритмічну терапію (табл. 28).

У хворих з доброякісними ШПР єдиною метою лікування ШПР є усунення симптомів, які негативно впливають на якість життя хворих; відтак, коли немає скарг, антиаритмічну терапію призначати недоцільно. В протилежному випадку препаратами вибору передусім є седативні засоби і β -адреноблокатори (пропранолол 60–80 мг на добу, або метопролол 50–100 мг на добу), лікування якими пов'язане з найменшим ризиком серцевих побічних ефектів. Критерієм подальшого вибору при їх неефективності, з огляду на відносно незначний ризик аритмогенних проявів у цієї категорії хворих, є ризик екстракардіальних побічних ефектів. Відтак доцільно застосовувати пропранолол (450–600 мг на добу), який поєднує властивості класу ІС і β -адреноблокаторів, або етmozин (400–800 мг на добу). Ці препарати ефективні і менш токсичні, ніж препарати класів ІА і ІВ.

Мета лікування при потенційно злоякісних ШПР – не лише усунення аритмії, а й покращання прогнозу хворих. У багатьох хворих із СН зменшення

кількості ШПР за даними холтеровського моніторингу ЕКГ досягають вже при традиційному лікуванні ІАПФ, які достовірно покращують довготривалий прогноз. Певне значення має також корекція рівнів калію і магнію в крові, особливо на фоні терапії петльовими або тіазидними діуретиками. При неефективності цих заходів обережно використовують β -адреноблокатори або аміодарон. За відсутності протипоказань β -адреноблокатори обов'язково рекомендують хворим, які перенесли гострий ІМ, оскільки ці препарати запобігають РСС і поліпшують виживання хворих. Проте, доза їх у цьому випадку вища, ніж при лікуванні доброякісних аритмій (пропранолол 80–120 мг на добу). При частих клінічно виражених ШПР у хворих після перенесеного ІМ за недостатньої ефективності β -адреноблокаторів найбезпечнішими з огляду на ризик аритмогенних проявів є соталол (160–240, інколи 320 мг на добу) і аміодарон. Звичайно доза аміодарону при тривалому застосуванні не повинна перевищувати 200–300 мг на добу, що дозволяє істотно зменшити ризик екстракардіальних побічних ефектів препарату. При його неефективності оцінюють ефективність антиаритмічних засобів І класу, причому перевагу надають менш аритмогенним препаратам класів ІА і ІВ.

Таблиця 28

Засоби першою вибору у лікуванні ШПР залежно від їх клініко-гемодинамічного і прогностичного значення

Клініко-гемодинамічне значення аритмії	Прогностичне значення		
	Доброякісні	Потенційно злоякісні	Злоякісні
Немає клінічних симптомів	Не вимагають лікування	Лікування основного захворювання	–
Є клінічні симптоми і/або порушення гемодинаміки	Седативні, β-адреноблокатори, пропафенон	Після перенесеного ІМ – β-адреноблокатори, при хронічній ІХС – соталол, при СДМ і СН – ІАПФ, аміодарон	При СДМ і СН – аміодарон або соталол у поєднанні з ІАПФ і малими дозами β-адреноблокаторів, в інших випадках можливі добір препаратів І класу, радіочастотна катетерна абляція, імплантація кардіовертера-дефібрилятора

Примітка. СДМ – систолічна дисфункція міокарда.

Засобами вибору для припинення пароксизму мономорфної ШТ є новокаїнамід або аміодарон внутрішньовенно. При злоякісних ШПР у хворих з тяжкою дисфункцією ЛШ безперечним препаратом вибору є аміодарон, можливо, в комбінації з малими дозами β-адреноблокаторів (метопролол 6,25–25, інколи 50 мг на добу) і, звичайно, – у поєднанні з ІАПФ. Доза аміодарону в період насичення становить 600–1200 мг на добу, далі її зменшують до мінімальної ефективної. За відсутності ознак тяжкої дисфункції міокарда і/або СН можна застосувати соталол у терапевтичній дозі (160–320 мг на добу). При неефективності або протипоказаннях до цих препаратів оцінюють ефективність антиаритмічних засобів класів ІА або ІВ (лідокаїну, мексилетину, новокаїнаміду, дизопіраміду, хінідину) і лише потім – препаратів класу ІС. Наголосимо, що дотепер у жодному з виконаних досліджень антиаритмічні препарати І класу не покращили довготривалого прогнозу хворих із злоякісними ШПР.

При пароксизмах ШТ, які супроводжуються вираженими порушеннями гемодинаміки (набряком легень, кардіогенним шоком, втратою свідомості), засобом вибору є електрична кардіоверсія. Алгоритм, рекомендований ЄТК, визначає тактику лікування пароксизму стійкої ШТ залежно від наявності проявів порушення гемодинаміки, рівня електролітів у крові, ефективності медикаментів та електричної кардіоверсії (схема 2).

У розвинених країнах широко застосовують радикальні, немедикаментозні методи лікування злоякісних ШПР: радіочастотну абляцію ектопічних вогнищ та імплантацію ІКД.

Чи доцільно застосовувати антиаритмічні засоби для підвищення ефективності реанімаційних заходів при зупинці серця, особливо у випадках, коли після дефібриляції не вдається відновити синусовий ритм серця? Безперечно, брак переконливих даних щодо ефективності антиаритмічних препа-

ратів за умов серцево-легеневої реанімації зумовлений особливостями клінічної ситуації та труднощами організації контрольованих досліджень. Проблема полягає також у тому, що препарати можуть бути ефективними, але не досягати клітинних мембран, де реалізується їх фармакологічна дія, через неадекватне кровопостачання життєво важливих органів. Першим препаратом, для якого отримані адекватні докази ефективності при зупинці серця, став аміодарон (кордарон). У 1999 році в США закінчилося унікальне за своїм дизайном плацебо-контрольоване дослідження ARREST, яке здійснювалося у «польових» умовах, поза стаціонарами. Пацієнтам із зупинкою серця внаслідок ФШ або ШТ після триразової дефібриляції ще до госпіталізації рандомізовано внутрішньовенно вводили аміодарон 300 мг (n=246) або плацебо (n=258). Застосовували також усі стандартні заходи серцево-легеневої реанімації, включаючи, за необхідності, введення інших антиаритмічних засобів.

Первинною кінцевою точкою дослідження було виживання пацієнтів при госпіталізації. Цей показник становив 44 % пацієнтів після введення аміодарону і 34 % – у групі плацебо. Отже, відносно поліпшення прогнозу виживання становило майже 30 %, абсолютне – 10 %, що було статистично вірогідним (P=0,03). Це означає, що при застосуванні аміодарону з 10 пацієнтів із зупинкою серця, рефрактерною до повторних електричних дефібриляцій, вдалося додатково врятувати до госпіталізації одного пацієнта. Наголосимо, що призначення аміодарону було ефективним, незважаючи на частіше виникнення гіпотензії і брадикардії в групі активного лікування порівняно з плацебо. До цього часу не встановлено, чи дозволяє введення аміодарону покращувати довготривалий прогноз виживання пацієнтів, які перенесли зупинку серця. Втім, з огляду на результати дослідження ARREST, у 2000 році в алгоритми серцево-легеневої реанімації при ФШ включили рекомендацію вводити аміодарон у

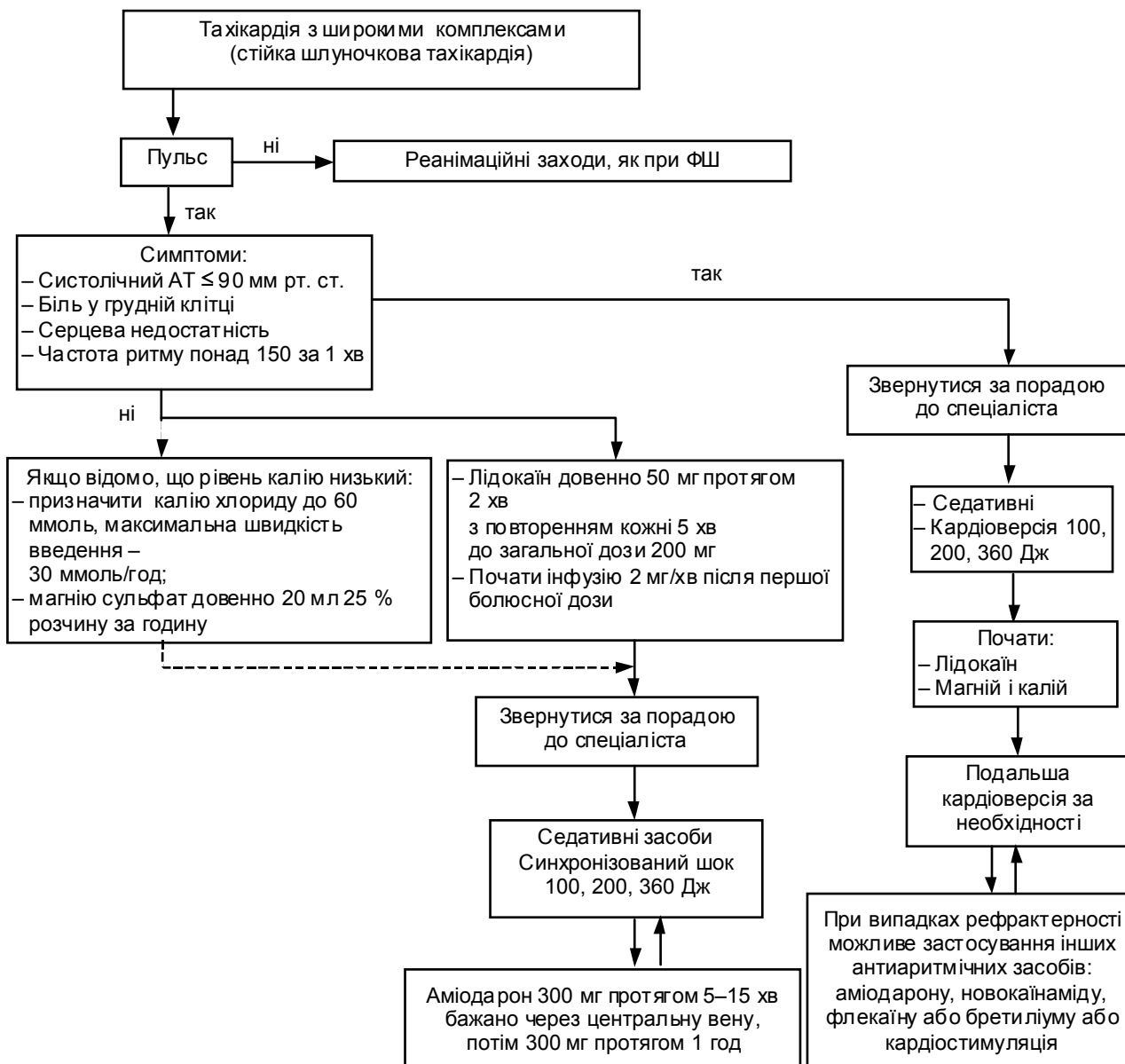


Схема 2. Алгоритм лікування стійкої шлуночкової тахікардії

доповнення до стандартних реанімаційних засобів. Аміодарон (кордарон) – єдиний антиаритмічний препарат, рекомендований зараз для внутрішньовенного застосування при рефрактерності до повторних процедур електричної дефібриляції серця.

Невідкладна допомога при раптовій зупинці кровообігу

Догоспітальний етап

Єдиною найбільш важливою детермінантою виживаності пацієнтів після раптової смерті є час від по-

чатку зупинки кровообігу до проведення електричної дефібриляції. В нормі міокард скорочується одночасно, єдиним м'язовим пластом, кожне його волокно вчасно отримує по провідній системі електричний імпульс. ФШ – несинхронізовані скорочення окремих волокон і м'язових груп. Цей процес вкрай енергоємний, використання кисню дуже високе, в умовах гіпоксії міокард несприятливий до імпульсів, що генеруються в синусовому вузлі, тому і умов для самостійного відновлення ефективного ритму практично нема.

У розвитку ФШ виділяють чотири стадії:

А – тріпотіння шлуночків, що триває 2 с, при якому проходять координовані скорочення, а на ЕКГ

реєструють високоамплітудні ритмічні хвилі з частотою 250–300 за 1 хв.

Б – судомна стадія (1 хв), при якій проходять хаотичні некоординовані скорочення окремих ділянок міокарда з появою на ЕКГ високоамплітудних хвиль з частотою до 600 за 1 хв.

В – стадія миготіння шлуночків (дрібнохвильова ФШ) тривалістю близько 3 хв. Хаотичне збудження окремих груп кардіоміоцитів проявляється на ЕКГ хаотичними низькоамплітудними хвилями з частотою понад 1000 за 1 хв.

Г – атонічна стадія – затухаючі збудження окремих ділянок міокарда, на ЕКГ наростає тривалість та знижується амплітуда хвиль при їх частоті менше 400 за 1 хв.

Механізми: підвищення автоматизму в одній або кількох ділянках міокарда, повторний вхід хвилі збудження (рі-ентрі) та поєднання цих механізмів.

Через 15–30 с від початку ФШ хворий втрачає свідомість, через 40–50 с розвиваються характерні судоми – одночасне тонічне скорочення скелетних м'язів. Розширюються зіниці, досягаючи максимального розміру через півтори хвилини. Шумне і часте дихання припиняється на другій хвилині клінічної смерті.

Таким чином, час, відпущений на проведення реанімації зі значними шансами на успіх, мізерний – трохи більше хвилини (цей період відповідає великохвильовій фібриляції: тріпотіння та судомна стадія фібриляції). В цей період необхідне проведення електричної дефібриляції. Електричний розряд при кардіоверсії викликає короточасну асистолію та повну деполяризацію міокарда, що дає можливість власним центрам автоматизму відновити гемодинамічно значиму електричну активність. У цьому полягає мета дефібриляції.

Використання дефібриляторів з пристроєм для негайної реєстрації ЕКГ з дефібрилюючих електродів забезпечує швидке встановлення механізму зупинки кровообігу та дозволяє прискорити проведення кардіоверсії.

До впровадження автоматичних зовнішніх дефібриляторів спонтанне відновлення кровообігу спостерігали тільки у 15 % хворих з раптовою смертю поза стаціонаром. З них тільки 50 % доживало до виписки. Якщо розглядати тільки хворих з ФШ – то виживаність у них до виписки становила 15–20 %. Якщо амбулаторний персонал швидко прибував на місце події та мав зовнішні дефібрилятори, виживаність зростала до 25–28 %.

Зупинка кровообігу частіше трапляється вдома (2/3 випадків), у чоловіків, яким понад 50 років (3/4 випадків), протягом дня (8–18 годин), при

свідках (2/3 випадків). Особи, які звичайно є в цей час поряд з потенційною жертвою РСС, – це домогосподарки, члени сім'ї, родичі. Відповідно, навчальні програми з надання невідкладної допомоги при раптовій зупинці серця повинні бути спрямовані перш за все на них.

Запропоновано так званий «ланцюжок виживання» для найбільш ефективного надання допомоги пацієнтам з раптовою зупинкою кровообігу (РЗК):

– перша ланка («ранній напад») – включає розпізнавання даної ситуації, виклик та доставку досвідченого персоналу до пацієнта;

– друга («рання серцево-легенева реанімація» (СЛР)) – звичайно достатня для підтримки пацієнта до приїзду досвідченої бригади (див. алгоритм BLS, схема 3). Слід відзначити, що за даними літератури будь-яка СЛР, навіть тільки компресія грудної клітки, значно краще, ніж відсутність СЛР;

– третя – рання дефібриляція;

– четверта – найбільш раннє надання кваліфікованої та спеціалізованої медичної допомоги (див. алгоритм Advanced Cardiac Life Support, схема 4).

Якщо причиною РЗК є фібриляція передсердь шлуночків, то невідкладна допомога зводиться до негайного проведення дефібриляції. Якщо відновити ритм серця не вдалося, необхідно негайно розпочати закритий масаж серця та штучну вентиляцію легень (ШВЛ) за наведеним алгоритмом. Алгоритм BLS багато в чому збігається з відомим переліком реанімаційних заходів, що вкладаються в реанімаційний «алфавіт» П. Сафара, відомий також як система ABC:

A – *Airway* – забезпечення прохідності дихальних шляхів.

B – *Breath* – ШВЛ способом нападів, наприклад при диханні «рот у рот».

C – *Circulation* – забезпечення гемоциркуляції – непрямий масаж серця.

D – *Drugs* – введення лікарських препаратів.

E – *Electrocardiography* – реєстрація ЕКГ.

F – *Fibrillation* – проведення при необхідності електричної дефібриляції (кардіоверсії).

G – *Gauge* – оцінка первинних результатів.

H – *Hypothermy* – охолодження голови.

I – *Intensive care* – проведення інтенсивної терапії післяреанімаційних синдромів.

До нещодавнього часу у рекомендаціях з СЛР розглядали відсутність пульсу на каротидних артеріях як діагностичний крок, який є визначальним для початку проведення непрямого масажу серця. Останні дослідження показали, що час, необхідний для визначення наявності або відсутності пульсації сонних артерій, значно більший, ніж 5–10 с, як заз-

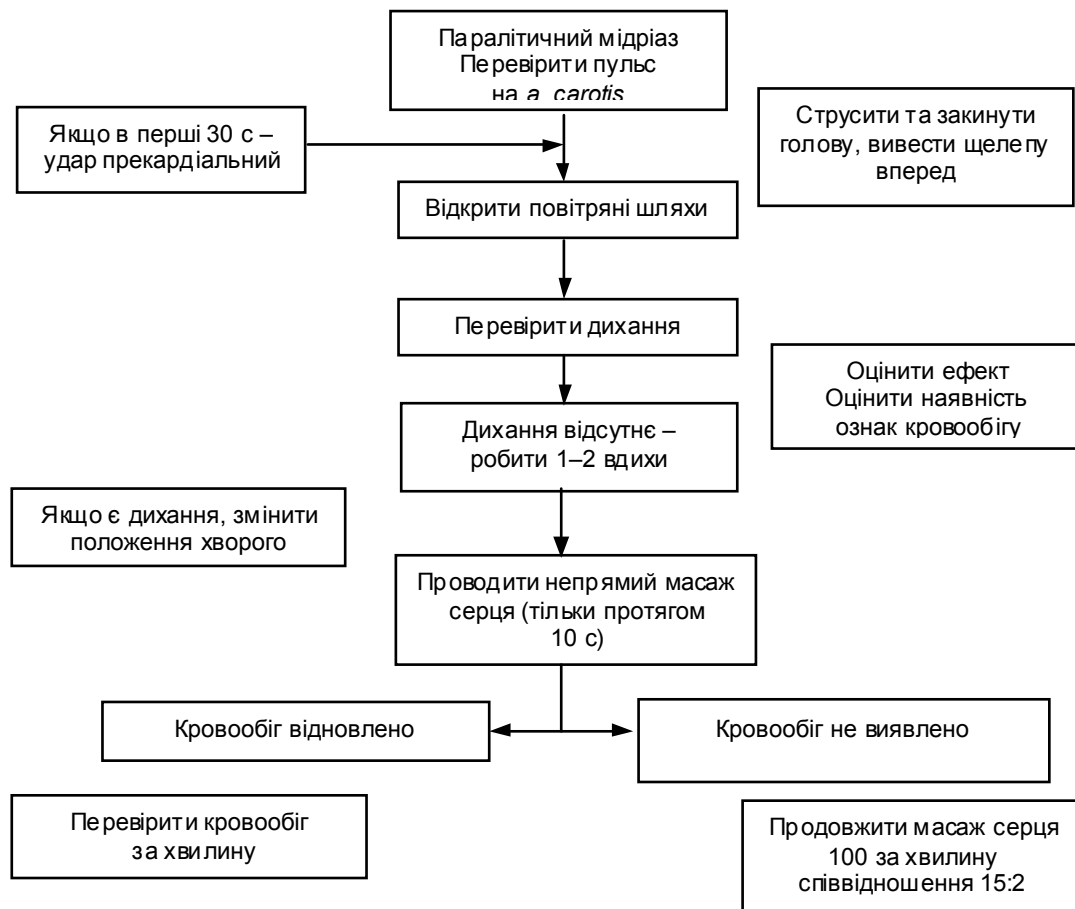


Схема 3. Алгоритм первинних заходів при зупинці серця.

вичай рекомендують. Результатом цих досліджень стали рекомендації, що визначення каротидного пульсу має виконуватися тільки професіоналами, а критерієм для початку компресії грудної клітки мають бути ознаки відсутності кровообігу. Час, відведений на їх визначення, – 10 с. Компресія грудної клітки має виконуватися з частотою 100 за 1 хв як у дорослих, так і у дітей, при положенні рук на груднині, на 2 поперечних пальці вище мечоподібного відростку, строго по середній лінії.

При комбінації вентиляції легень способом рот-в-рот з непрямим масажем серця рекомендоване співвідношення 15 компресій на 2 вдиха.

Госпітальний етап

На госпітальному етапі рекомендується дотримуватися наведеного алгоритму ACLS.

Дефібриляція

У дорослих пацієнтів з аритміями, що призводять до зупинки кровообігу, найчастіше виявляють ФШ та ШТ без пульсу (під ШТ без пульсу розуміють довготривалий пароксизм ШТ з вираженими пору-

шеннями гемодинаміки, аж до «аритмічного шоку», на відміну від ШТ з пульсом, до якої відносять усі інші короточасні або довготривалі пароксизми ШТ без порушень гемодинаміки).

Заходи, що покращують віддалену виживаність після вказаних станів, – перш за все, дефібриляція та послідовна СЛР. Успіх дефібриляції прямо пропорційний часу її початку. Розряди повинні наноситися групами по три, з енергією 200 Дж, 200 Дж, 360 Дж (раніше рекомендували режим – 200–300–360 Дж). Для проведення трьох поступових кардіоверсій дається одна (!) хвилинка.

Вентиляція

Трахеальна інтубація до цього часу є найбільш оптимальним способом вентиляції. ШВЛ без неї має високий ризик ускладнень: перерозтягнення шлунку, регургітація, легенева аспірація. Рекомендований раніше об'єм одного вдихання становив зазвичай 800–1200 мл кожні 1–1,5 сек. Недавно було показано, що для вентиляції достатні менші об'єми, так як продукція CO₂ під час зупинки серця вкрай незначна. Теперішні рекомендації – це об'єм 10 мл/кг ваги

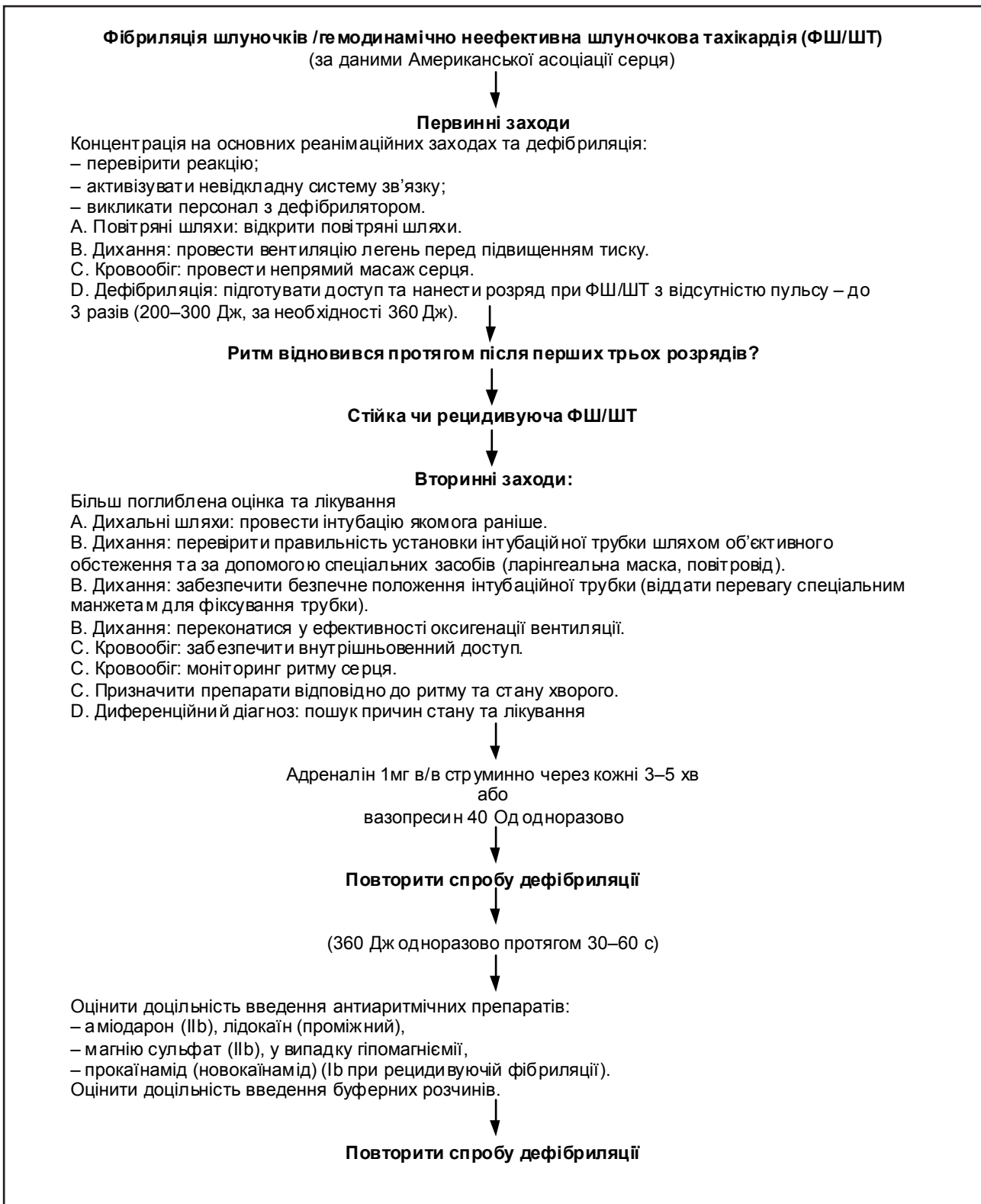


Схема 4. Алгоритм ACLS лікування зупинки серця.

тіла (тобто 700–1000 мл), або навіть менший об'єм (7 мл/кг ваги тіла, тобто 400–600 мл), якщо до повітря додається кисень. Якщо ШВЛ проводиться шляхом інтубації, то вона не потребує синхронізації з компресією грудної клітки, так як безперервна компресія краще забезпечує коронарну перфузію. Дослідження, що завершилися на цей час, присвячені оцінці ефективності запропонованих за останнє десятиріччя нових методів спеціалізованого реанімаційного комплексу, показали, що такі способи як активна компресія–декомпресія з використанням кардіонасосу, вставлена абдомінальна компресія (стиснення живота відразу після стиснення грудної клітки), кашльова аутореанімація не довели переваги перед традиційними способами. В той же час прискорення стиснень (до 100 за хвилину), а також одночасна компресія грудної клітки та вдудання повітря в легені (через інтубаційну трубку) довели свій достовірний вплив на збільшення виживаності і включені в сучасні алгоритми СЛР. У першому випадку збільшення частоти компресії грудної клітки асоціюється зі збільшенням штучного кровотоку, в другому – зростання внутрішньолегенового тиску приводить до більш активного надходження крові з легень у системний кровообіг.

Прекардіальний удар

Одноразовий прекардіальний удар (наноситься кулаком в нижню третину груднини) може виконуватися професіоналами, якщо фібриляція трапляється при свідках або фіксується на моніторі (тобто ФШ документована, або клінічна ситуація оцінена професіоналом, відповідає класичному описанню ФШ). При раптовій зупинці кровообігу, що триває більше 30 с, прекардіальний удар не ефективний!

Доступ до судин

Центральна вена – оптимальний шлях швидкого введення лікарських препаратів у центральний кровообіг. Катетеризація периферичної вени – швидше, простіше, безпечніше, однак такий шлях введення препарату, без сумніву, менш ефективний. Введення лікарських препаратів у цьому випадку повинно здійснюватися струминно в 10–20 мл 0,9 % фізіологічного розчину. Кінцівку з катетеризованою веною в цьому випадку необхідно підняти. При неможливості забезпечити венозний доступ рекомендується ендотрахеальне введення лікарських препаратів. Препарат, що вводиться (наприклад адреналін) у дозі, збільшеній в 2–3 рази, розводять в 10 мл фізіологічного розчину, вводять через інтубаційну трубку або транстрахеально через

голку. Для забезпечення швидкого всмоктування препарату після його введення в ендотрахеальну трубку декілька разів нагнітають повітря, стимулюючи утворення аерозолі.

Специфічна медикаментозна терапія

Вазопресори. Адреналін полегшує кровообіг по вінцевих, церебральних судинах під час непрямого масажу серця, забезпечуючи тим самим так звану централізацію кровообігу. Окрім цього, адреналін сприяє переходу дрібнохвильової ФШ у великохвильову, яку легше припинити кардіоверсією. Щодо дозування препарату були різні думки. В експериментах на тваринах з покращення коронарного і церебрального кровотоку доведена ефективність більших доз адреналіну порівняно зі стандартними. Але на сьогоднішній день у проведених дослідженнях клінічних доказів цього факту щодо людей не отримано. Встановлено, що при збільшенні частоти відновлення спонтанної циркуляції під час роботи з високими дозами адреналіну не виявлено зростання виживаності пацієнтів з РЗК. Тому показання, інтервал між введеними дозами адреналіну, як і самі дози, залишаються попередніми: 1 мг адреналіну кожні 3 хв. Звернемо увагу, що за умови встановлення рефрактерної ФШ реанімаційні заходи складаються з чередування повторних дефібриляцій, введення адреналіну, проведення основних реанімаційних (комплекс первинної швидкої СЛР) і додаткових спеціалізованих заходів (повторне використання лікарських антифібриляторних засобів). Вищезгадані дії продовжують до відновлення серцевої діяльності або розвитку стійкої асистолії.

За даними літератури, у проведених експериментах вазопресин (40 Од) посідає провідне місце серед інших препаратів, які застосовують для відновлення коронарної перфузії. На сьогоднішній день вазопресин розглядається як можлива альтернатива адреналіну.

Аміодарон. Вважається препаратом вибору у пацієнтів з ФШ/ШТ, які рефрактерні до трьох початкових розрядів дефібрилятора. 300 мг розведені в 20 мл 5 % розчину глюкози, введені болюсом є стартовою дозою (схема 5). Додатково рекомендують забезпечити інфузію данним препаратом 1 мг/хв протягом 6 год, а потім 0,5 мг/хв. На цьому фоні можливе додаткове введення 150 мг аміодарону (в такому ж розведенні), якщо ФШ/ШТ повторюються, аж до досягнення максимальної дози 2 мг. Лідокаїн або новокаїнамід (прокаїнамід) на даний час можуть розглядатися як альтернатива аміодарону тільки при його недоступності, але не повинні (!) вводитися разом із ним. При поєднаному введенні двох (тим більше

Насичуюча інфузія

Початкова швидка

Розчинити 150 мг у 100 мл 5 % розчину глюкози, вводити повільно протягом 15 хв (15 мг/хв).

(Примітка: у випадку зупинки серця внаслідок стійкої до електроімпульсної терапії ФШ/ТШ з відсутністю пульсу, початкова доза повинна становити 300 мг в/в струминно, згідно з вказівками ACLC 2000 року).

Полівінілова* чи скляна ємкість.

Наступна повільна

Розчинити 900 мг у 500 мл 5 % розчину глюкози, вводити повільно зі швидкістю 33,3 мл/год (1 мг/хв) протягом наступних 6 годин.

**Скляна чи поліолефілова ємкість.

Підтримуюча інфузія

Зменшити швидкість до 0,5 мг/хв, вводити зі швидкістю 16,6 мл/год протягом 18 год, які залишилися.

Додаткова інфузія

Розчинити 150 мг у 100 мл 5 % розчину глюкози, вводити повільно протягом 10 хвилин (15 мг/хв).

Полівінілова* чи скляна** ємкість.

– під час в/в введення аміодарону слід користуватися інфузійним насосом, рекомендується використання вмонтованого фільтра;

– тримати ампули у картонній упаковці до моменту виготовлення розчину, щоб зберегти їх від попадання світла;

– готовий розчин не слід зберігати довше, ніж 24 години;

– використання концентрації понад 3 мг/мл в 5 % р-ні глюкози призводить до підвищення ризику виникнення флебітів периферичних вен.

Для інфузії тривалістю більше однієї години концентрація аміодарону не повинна перевищувати 2 мг/мл, якщо інфузія не проводиться через центральний катетер.

Встановлено, що аміодарон для в/в введення має бути в пластикових ємкостях, які містять полівінілові трубки.

Ступінь збільшується при інфузії аміодарону у більш високих концентраціях та меншій швидкості введення, ніж вказано у розділі «Спосіб використання та дози».

* – втрата менше 10 % протягом 2 годин

** – використання пустого скляного флакону для виготовлення розчину аміодарону не рекомендується, оскільки несумісність із буфером, який містився у флаконі, може викликати преципітацію.

*** – після перших 24 годин слід дотримуватися швидкості підтримуючої інфузії 0,5 мг/хв (720 мл за 24 год) при концентрації 1–6 мг/мл. Препарат у концентрації, яка перевищує 2 мг/мл, слід вводити у центральний катетер. Можливість проведення інфузії більше трьох тижнів не вивчалася. Перехід на пероральний прийом рекомендовано здійснювати якнайшвидше.

**** – для лікування повторних епізодів небезпечних для життя ФШ/ШТ. Одним із варіантів вибору у даній ситуації є збільшення швидкості інфузії.

Схема 5. Рекомендації з внутрішньовенного введення аміодарону в перші 24 години.

трьох) згаданих антиаритмічних препаратів існує реальна загроза як потенціювання серцевої слабкості, так і прояву проаритмічної дії. Крім того, необхідно пам'ятати про небажане поєднання аміодарону з іншими препаратами (табл. 29).

Лідокаїн вводять в дозі 80 мг внутрішньовенно струминно. Після чого забезпечують інфузію препарату зі швидкістю 2 мг/хв. Болюсне введення новокаїнамід у зараз навіть не розглядається, рекомендують інфузію препарату – 30 мг/хв до досягнення загальної дози 17 мг/кг. Через необхідність такої відносно повільної інфузії новокаїнамід застосовують рідше. Магнію сульфат (8 ммоль) рекомендується при рефрактерній ФШ, особливо, якщо є підозра на гіпомагніємію у пацієнтів, що трива-

Таблиця 29
Небажана взаємодія аміодарону з іншими препаратами

Препарат	Розчинник	Аміодарон	Примітка
Амінофілін	5 % р-н глюкози	4 мг/мл	преципітація
Цефамандо-ланафат	5 % р-н глюкози	4 мг/мл	преципітація
Цефазолін-натрій	5 % р-н глюкози	4 мг/мл	преципітація
Мезлоциклін-натрій	5 % р-н глюкози	4 мг/мл	преципітація
Гепарин-натрій	5 % р-н глюкози	4 мг/мл	преципітація
Натрію-бікарбонат	5 % р-н глюкози	4 мг/мл	преципітація

лий час отримували тіазидні та петлеві (некалій-зберігаючі) діуретики, а також при поліморфній веретеноподібній ШТ (типу пірует). Бретилій у даний час використовувати не рекомендують. Так само немає даних про ефективне використання β -блокаторів (пропранололу) з метою купірування шлуночкової тахіаритмії. Відповідно, антиаритмічні засоби, які застосовують при рефрактерній ФШ, за ефективністю можуть бути розташовані в такому порядку: аміодарон, лідокаїн, новокаїнамід. Атропін «підтвердив» свою ефективність при лікуванні гемодинамічно значущих брадиаритмій. У той же час рекомендації щодо кратності введення препарату дещо змінилися: через можливі побічні ефекти пропонують обмежити його введення однократною дозою 3 мг внутрішньовенно. Ця доза достатня для блокування вагусної активності у дорослих пацієнтів. Алгоритм дій лікаря при зупинці кровообігу через асистолію або електромеханічну дисоціацію в попередніх рекомендаціях пропонував введення атропіну кожні 3 хв по 1 мг внутрішньовенно до загальної дози 0,4 мг/кг. Неважко підрахувати, що така методика «розтягувала» середню загальну дозу атропіну на 10 хв, у той же час запропонований протокол передбачає її повне введення вже з перших хвилин реанімації.

Можливі зворотні причини неефективності СЛР:

- гіпоксія;
- гіповолемія;
- гіпотермія;
- напружений пневмоторакс;
- тампонада серця;
- тромбоемболічна або механічна обструкція;
- токсичні або терапевтичні ефекти при пере-

дозуванні лікарських засобів;

– гіпер/гіпокаліємія, гіпокальціємія, ацидоз (визначення цих станів та їх корекція можливі тільки при контролі кислотно-основного стану за показниками крові).

Кожна з наведених причин потребує свого підходу.

До цього часу збереглося рутинне і помилкове часте використання під час зупинки кровообігу хлористого кальцію та бікарбонату натрію. Відмова від використання хлориду кальцію обумовлена документованим збільшенням реперфузійних ускладнень, розвитком кальцієвого перевантаження та контрактури кардіоміоцитів. Цей препарат показаний тільки (!) при реанімації пацієнтів з передозуванням блокаторів повільних кальцієвих каналів та при вихідній гіперкаліємії (хронічна ниркова недостатність). Препарат вводять у дозі 500–1000 мг внутрішньовенно струминно, повільно, у

вигляді 5–10 % розчину. Підтверджується недоцільність та потенційна шкода раннього (з перших хвилин реанімації) та безконтрольного (неможливість дослідити кислотно-основний стан) введення гідрокарбонату натрію. Організм значно гірше адаптований до алкалозу, ніж до помірного ацидозу, який до того ж одразу після зупинки кровообігу носить респіраторний характер та може бути з успіхом коригований з допомогою ШВЛ. Перехід до метаболічного ацидозу відзначають через 10–15 хв від початку СЛР, що потребує введення гідрокарбонату натрію, яке є актуальним при зниженні рН до рівня 7,10–7,20 та нижче. При тривалій зупинці кровообігу (протягом 15–20 хв) та відсутності інтубації трахеї, а відповідно, і недостатній ефективності ШВЛ, розвиток гіпоксичного лактацидозу є протипоказанням для введення бікарбонату натрію. В умовах неефективної ШВЛ на фоні введення гідрокарбонату спостерігають посилення ацидозу всередині клітини за рахунок накопичення двоокису вуглецю, що інтенсивно утворюється при розщепленні натрію гідрокарбонату при відсутності дихання. CO_2 легко проникає через клітинну мембрану, в той час як гідроксильна група затримується.

Досвід сучасної медицини підтверджує, що чітке, негайне і осмислене проведення комплексу невідкладних лікувальних заходів (виконання розроблених алгоритмів надання реанімаційної допомоги при РСС) дає шанс для врятування життя пацієнта.

Висновки

Протягом останніх років уперше на основі вивчення патогенетичних механізмів РСС, завдяки встановленню найбільш інформативних критеріїв ризику та розвитку сучасних медичних технологій зародився новий напрямок сучасної кардіології – первинна профілактика РСС. Частота виникнення РСС стала однією з первинних кінцевих точок найбільших досліджень з лікування кардіологічних захворювань, зокрема інфаркту міокарда і серцевої недостатності. Зроблено великий крок уперед у з'ясуванні механізмів формування РСС в осіб без очевидних ознак порушень структурно-функціонального стану міокарда. Протягом останнього десятиліття здійснено багато контрольованих досліджень, які дозволили встановити місце антиаритмічних препаратів, пристроїв і довели, зокрема, переваги β -адреноблокаторів, аміодарону й автоматичних внутрішніх кардіовертерів-дефібриляторів у первинній та вторинній профілактиці РСС

у пацієнтів з кардіологічними захворюваннями, передусім з інфарктом міокарда і серцевою недостатністю. Було вдосконалено стратегію лікування шлуночкових аритмій на основі ретельної індивідуалізованої оцінки клініко-гемодинамічного та прогностичного значення порушення ритму, порівняння потенційної користі лікування та можливого ризику кардіальних і екстракардіальних побічних ефектів, даних щодо здатності антиаритмічних препаратів покращувати довготривалий прогноз виживання хворих та викликати небезпечну аритмогенну дію. Але, незважаючи на ці визначні досягнення експериментальної та клі-

нічної медицини, реальний рівень пізнання стану проблеми містить цілу низку невирішених питань. Можливості оцінки ризику і профілактики РСС у пацієнтів із структурними серцевими захворюваннями і з «первинними електричними захворюваннями серця» відрізняються, значною мірою залежать від соціального рівня та медичних технологій, що існують в різних країнах. Ці рекомендації є документом, узгодженим провідними дослідниками нашої держави, відомими фахівцями в галузі кардіології та організаторами охорони здоров'я. Вони розраховані на практичних лікарів та студентів вищих медичних закладів.

У розробці і обговоренні рекомендацій взяли участь:

професор О.С. СИЧОВ (Київ) і професор О.М. ПАРХОМЕНКО (Київ) – модератори, член-кореспондент АМН України, професор К.М. АМОСОВА (Київ), член-кореспондент НАН та АМН України, професор В.О. БОБРОВ (Київ), професор О.П. ВІКТОРОВ (Київ), професор Л.Г. ВОРОНКОВ (Київ), Т.В. ГЕТЬМАН (Київ), професор Ф.С. ГЛУМЧЕР (Київ), канд. мед. наук С.І. ДЕЯК (Київ), академік АМН України, професор Г.В. ДЗЯК (Дніпропетровськ), професор О.Й. ЖАРІНОВ (Київ), В.П. ЗАЛЕВСЬКИЙ (Київ), О.А. ЄПАНЧИНЦЕВА (Київ), канд. мед. наук О.І. ІРКІН (Київ), канд. мед. наук Ю.І. КАРПЕНКО (Одеса), член-кореспондент АМН України, професор В.М. КОВАЛЕНКО (Київ), академік АМН та член-кореспондент НАН України, професор О.В. КОРКУШКО (Київ),

професор В.Ф. КУБИШКІН (Сімферополь), доцент О.В. ЛЕГКОНОГОВ (Сімферополь), професор М.І. ЛУТАЙ (Київ), Д.Т. МАЛІДЗЕ (Київ), член-кореспондент АМН України, професор В.З. НЕТЯЖЕНКО (Київ), канд. мед. наук О.М. РОМАНОВА, докт. мед. наук Д.В. РЯБЕНКО (Київ), Н.В. ПЕЛЕХ (Київ), професор Н.М. СЕРЕДЮК (Івано-Франківськ), професор Ю.М. СІРЕНКО (Київ), професор І.П. СМІРНОВА (Київ), канд. мед. наук Г.М. СОЛОВ'ЯН (Київ), М.С. СОРОКІВСЬКИЙ (Львів), докт. мед. наук О.С. СТИЧИНСЬКИЙ (Київ), професор В.К. ТАЩУК (Чернівці), канд. мед. наук О.І. ФРОЛОВ (Київ), професор В.Й. ЦЕЛУЙКО (Харків), канд. мед. наук О.В. ШАБІЛЬЯНОВ (Миколаїв), професор В.О. ШУМАКОВ (Київ), професор М.І. ЯБЛУЧАНСЬКИЙ (Харків)

Технічні секретарі – І.М. БЄСЄДІНА та О.А. СИДОРЕНКО (Київ)