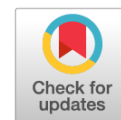


DOI: <https://doi.org/10.17816/cardar110961>

Обзорная статья



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

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

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

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

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

### Как цитировать:

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

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

Review

## 2022 ESC Guidelines for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death: What is New?

Tatiana N. Novikova, Vladimir I. Novikov, Sergey A. Saiganov, Vladislava A. Shcherbakova

North-Western State Medical University named after I.I. Mechnikov, Saint Petersburg, Russia

The review presents new indications to help with diagnosis and treatment of ventricular arrhythmia (VA) in patients with various etiologies of rhythm disturbances, including patients with coronary artery disease, cardiomyopathies, channelopathies, inflammatory heart disease, neuromuscular disease, and congenital heart defects. Algorithms for diagnostic evaluation at first presentation with VAs in patients without known cardiac disease are given.

**Keywords:** ventricular arrhythmias; sudden cardiac death; algorithms for diagnostic evaluation at first presentation with ventricular arrhythmias.

**To cite this article:**

Novikova TN, Novikov VI, Saiganov SA, Shcherbakova VA. 2022 ESC guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: what is new? *Cardiac Arrhythmias*. 2022;2(3):7–30. DOI: <https://doi.org/10.17816/cardar110961>

Received: 18.09.2022

Accepted: 30.10.2022

Published: 30.12.2022

Примечательно, что новые европейские рекомендации по лечению пациентов с желудочковыми аритмиями и профилактике внезапной сердечной смерти (ВСС) вышли в год 100-летия со дня рождения выдающегося ученого, кардиолога, аритмолога Макса Соломоновича Кушаковского. Макс Соломонович много внимания уделял диагностике и лечению

желудочковых нарушений ритма, блестяще читал лекции по этой проблеме.

С момента выхода предыдущих рекомендаций прошло 7 лет, за эти годы изменились подходы к диагностике и лечению желудочковых аритмий. Нового в рекомендациях много. Остановимся лишь на ключевых новшествах. Основные новые рекомендации представлены в таблице 1 [1].

**Таблица 1.** Основные новые рекомендации 2022 года (адаптировано из 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death [1])

Общественная базовая поддержка жизни и доступ к автоматическому внешнему дефибриллятору	Класс
Рекомендуется обеспечить доступность к внешним дефибрилляторам в местах, где вероятность присутствия пациентов, у которых может произойти остановка сердца, высока <sup>a</sup>	I
При внебольничной остановке сердца рекомендуется оперативное проведение сердечно-легочной реанимации очевидцами события	I
Рекомендуется агитировать/содействовать обучению населения основам оказания первой помощи для увеличения количества людей, которые могут провести сердечно-легочную реанимацию и использовать автоматический внешний дефибриллятор	I
Следует рассмотреть возможность оповещения с помощью мобильного телефона добровольцев, прошедших базовую подготовку для оказания помощи пострадавшим при внебольничной остановке сердца	IIa
Лечение желудочковой аритмии, общие аспекты	Класс
Кардиоверсия постоянным током рекомендуется в качестве первой линии лечения пациентов с устойчивой мономорфной ЖТ при условии низкого риска анестезии/седации	I
Оптимальное медикаментозное лечение, включающее ингибитор АПФ/БРА/АРНИ/АМКР, ингибиторы НГКТ-2, показано всем пациентам с сердечной недостаточностью со сниженной ФВ	I
Имплантация кардиовертера-дефибриллятора рекомендуется только тем пациентам, у которых ожидается качественная выживаемость > 1 года	I
У пациентов с гемодинамически переносимой устойчивой мономорфной ЖТ и известным или предполагаемым структурным заболеванием сердца следует рассмотреть возможность внутривенного введения прокаинамида	IIa
У пациентов с гемодинамически переносимой устойчивой мономорфной ЖТ при отсутствии установленного диагноза может быть рассмотрена возможность внутривенного введения амиодарона	IIb
У пациентов с устойчивой мономорфной ЖТ или устойчивой полиморфной ЖТ/ФЖ, вызванной преждевременным желудочковым комплексом (ЖЭ) с аналогичной морфологией и наличием показаний к ИКД, катетерная абляция может быть рассмотрена, если ИКД недоступен, противопоказан по сопутствующим медицинским показаниям или отклонен пациентом	IIb
Использование носимого кардиовертера-дефибриллятора может быть рассмотрено на ранней стадии после инфаркта миокарда у отдельных пациентов	IIb
Ишемическая болезнь сердца	Класс
У пациентов с ИБС и рецидивирующей, симптоматической устойчивой мономорфной ЖТ или со срабатываниями ИКД по поводу устойчивой мономорфной ЖТ, несмотря на хроническую терапию амиодароном, рекомендуется предпочесть катетерную абляцию эскалации терапии антиаритмическими препаратами	I
Стресс-тест с физической нагрузкой рекомендуется в дополнение к кардиопульмональному нагрузочному тесту после операции у пациентов с аномальным аортальным расположением коронарной артерии и анамнезом успешной реанимации после остановки сердца	I
У лиц, переживших внезапную остановку сердца вследствие спазма коронарных артерий, следует рассмотреть возможность имплантации кардиовертера-дефибриллятора	IIa
Имплантацию кардиовертера-дефибриллятора следует рассматривать у пациентов с ИБС, ХСН I функционального класса (по Нью-Йоркской ассоциации сердца) и ФВ ЛЖ < 30%, несмотря на > 3 мес оптимальной медикаментозной терапии	IIa
Имплантация кардиовертера-дефибриллятора должна быть рассмотрена у пациентов с ИБС, ФВ ЛЖ < 40%, несмотря на оптимальную медикаментозную терапию в течение > 3 мес, и неустойчивой ЖТ, если на этом фоне при ЭФИ индуцируется устойчивая мономорфная ЖТ	IIa

Продолжение табл. 1

Ишемическая болезнь сердца	Класс
У пациентов с ИБС и гемодинамически переносимой устойчивой мономорфной ЖТ и ФВ ЛЖ > 40% катетерная абляция в условиях опытных центров должна рассматриваться как альтернатива имплантации кардиовертера-дефибриллятора при условии достижения установленных значений целевых показателей <sup>b</sup>	Ia
Катетерная абляция должна рассматриваться у пациентов с ИБС и рецидивирующей, симптоматической устойчивой мономорфной ЖТ или сбавываниями ИКД при устойчивой мономорфной ЖТ, несмотря на лечение бета-блокаторами или соталолом	Ia
Идиопатические преждевременные желудочковые комплексы (ЖЭ) / желудочковая тахикардия и кардиомиопатия, вызванная преждевременными желудочковыми комплексами (ЖЭ)	Класс
Катетерная абляция в качестве лечения первой линии рекомендуется при симптоматических идиопатических ЖТ / преждевременных желудочковых комплексах (ЖЭ) из выносящего тракта ПЖ или левожелудочковых фасцикулярных ЖТ	I
Бета-блокаторы или недигидропиридиновые блокаторы кальциевых каналов показаны пациентам с симптомами идиопатической ЖТ / преждевременными желудочковыми комплексами (ЖЭ) другого происхождения, чем выносящий тракт ПЖ или фасцикулярные левожелудочковые тахикардии	I
У пациентов с преждевременными желудочковыми комплексами (ЖЭ) / ЖТ и проявлениями, не характерными для идиопатического происхождения <sup>c</sup> , следует рассмотреть возможность проведения МРТ сердца, несмотря на нормальную эхокардиограмму	Ia
Бета-блокаторы, недигидропиридиновые блокаторы кальциевых каналов или флекаинид следует рассмотреть, когда катетерная абляция недоступна, нежелательна или сопряжена с высоким риском у пациентов с симптомами идиопатической ЖТ / преждевременными желудочковыми комплексами (ЖЭ) из выносящего тракта ПЖ или левожелудочковыми фасцикулярными ЖТ	Ia
Катетерная абляция или флекаинид должны рассматриваться у пациентов с симптомами идиопатической ЖТ / преждевременными желудочковыми комплексами (ЖЭ) другого происхождения, чем из выносящего тракта ПЖ или левожелудочковыми фасцикулярными ЖТ	Ia
У пациентов с необъяснимым снижением ФВ и бременем преждевременных желудочковых комплексов (ЖЭ) не менее 10% следует рассмотреть связь кардиомиопатии с преждевременными желудочковыми комплексами (ЖЭ)	Ia
У пациентов с подозрением на кардиомиопатию, вызванную преждевременными желудочковыми комплексами (ЖЭ), следует рассмотреть возможность проведения МРТ сердца	Ia
При отсутствии ответа на СРТ в связи с частыми преждевременными желудочковыми комплексами (ЖЭ), преимущественно мономорфными, ограничивающими оптимальную бивентрикулярную кардиостимуляцию, несмотря на фармакологическую терапию, следует рассмотреть возможность катетерной абляции или применения антиаритмических препаратов	Ia
Катетерная абляция может быть рассмотрена для лечения идиопатической ЖТ / преждевременных желудочковых комплексов (ЖЭ) у бессимптомных пациентов, у которых при последующем наблюдении выявляется большое количество преждевременных желудочковых комплексов (ЖЭ) (более 20% за сутки)	Iib
Амиодарон не рекомендуется использовать в качестве первой линии лечения у пациентов с идиопатическими ЖТ/преждевременными желудочковыми комплексами (ЖЭ)	III
Дилатационная кардиомиопатия / гипокINETическая недилатационная кардиомиопатия	Класс
Генетическое тестирование (включая по крайней мере гены LMNA, PLN, RBM20 и FLNC) рекомендуется пациентам с ДКМП/ГНДКМП и АВ блокадами в возрасте < 50 лет, или тем, у кого в семейном анамнезе есть ДКМП/ГНДКМП или ВСС у родственника первой степени родства (в возрасте < 50 лет).	I
Для родственников первой степени родства пациента с ДКМП/ГНДКМП рекомендуется проведение ЭКГ и эхокардиограммы, если:	I
– диагноз был поставлен пациенту в возрасте до 50 лет или у него есть клинические признаки, позволяющие предположить наследственный характер заболевания, или	
– имеется семейный анамнез ДКМП/ГНДКМП или преждевременной неожиданной внезапной смерти	
МРТ сердца с усилением сигнала гадолинием должна быть рассмотрена у пациентов с ДКМП/ГНДКМП для оценки этиологии и риска желудочковой аритмии/ВСС	Ia
Генетическое тестирование (включая по крайней мере гены LMNA, PLN, RBM20 и FLNC) должно быть рассмотрено для стратификации риска у пациентов с очевидными спорадическими случаями ДКМП/ГНДКМП, которые появились в молодом возрасте или у пациентов с признаками, предполагающими наследственную этиологию заболевания	Ia
Имплантация кардиовертера-дефибриллятора должна быть рассмотрена у пациентов с ДКМП/ГНДКМП с ФВ ЛЖ < 50% и > 2 факторами риска (синкопе, позднее усиление сигнала гадолиния при МРТ сердца, индуцированная устойчивая мономорфная ЖТ при ЭФИ, патогенные мутации в генах LMNA, PLN, FLNC и RBM20)	Ia

Продолжение табл. 1

Дилатационная кардиомиопатия / гипокINETическая недилатационная кардиомиопатия	Класс
Имплантация кардиовертера-дефибриллятора должна быть рассмотрена у пациентов с ДКМП/ГНДКМП и гемодинамически переносимой устойчивой мономорфной ЖТ	IIa
При наличии родственников первой степени родства у пациента с явно спорадическими ДКМП/ГНДКМП можно рассмотреть возможность проведения ЭКГ и эхокардиограммы	IIb
Лицам с ДКМП/ГНДКМП и мутацией Lamin A/C не рекомендуется участие в высокоинтенсивных тренировках, включая соревновательные виды спорта	III
Аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия	Класс
Пациентам с подозрением на АКМП рекомендуется проведение магнитно-резонансного исследования сердца	I
Пациентам с подозрением или установленным диагнозом АКМП рекомендуется генетическое консультирование и тестирование	I
Имплантация кардиовертера-дефибриллятора должна рассматриваться у пациентов с симптоматикой <sup>d</sup> , точно установленной АКМП, умеренной дисфункцией ПЖ или ЛЖ и неустойчивой ЖТ или индуцируемостью устойчивой мономорфной ЖТ при ЭФИ	IIa
У пациентов с АКМП, имеющих показания к ИКД, следует рассмотреть возможность использования устройства с возможностью программирования антитахикардической кардиостимуляции при устойчивой мономорфной ЖТ вплоть до высоких частот	IIa
Носителям патогенных мутаций, связанных с АКМП, при отсутствии фенотипа, рекомендуется избегать высокоинтенсивных физических нагрузок <sup>e</sup>	IIb
Терапия бета-блокаторами может быть рассмотрена у всех пациентов с точно установленным диагнозом АКМП	IIb
У пациентов с АКМП и симптомами, весьма вероятными для желудочковой аритмии, ЭФИ может быть рассмотрено для стратификации риска	IIb
Гипертрофическая кардиомиопатия	Класс
Для диагностики пациентов с ГКМП рекомендовано проводить МРТ сердца с применением гадолиниевого контрастирования	I
Генетическое консультирование и тестирование рекомендуются пациентам с ГКМП	I
Родственникам первой степени родства пациента с ГКМП рекомендуется проведение ЭКГ и эхокардиограммы	I
Имплантация кардиовертера-дефибриллятора для первичной профилактики внезапной смерти должна быть рассмотрена у пациентов с ГКМП в возрасте 16 лет и старше с промежуточным 5-летним риском внезапной сердечной смерти (> 4 до < 6%) <sup>f</sup> , и с (а) значительным поздним усилением гадолиния при МРТ сердца (обычно > 15% от массы ЛЖ); или (б) ФВ ЛЖ < 50%; или (с) аномальной реакции артериального давления при физической нагрузке <sup>g</sup> ; или (д) апикальной аневризме ЛЖ; или (е) наличии саркомерной патогенной мутации	IIa
У детей в возрасте до 16 лет с ГКМП и предполагаемым 5-летним риском внезапной смерти > 6% (на основании оценки HCM Risk-Kids score <sup>h</sup> ) следует рассмотреть возможность имплантации кардиовертера-дефибриллятора для первичной профилактики внезапной смерти	IIa
У пациентов с ГКМП с гемодинамически переносимой устойчивой мономорфной ЖТ следует рассмотреть возможность имплантации кардиовертера-дефибриллятора	IIa
У пациентов с ГКМП и рецидивирующей симптоматической желудочковой аритмией или рецидивирующими срабатываниями ИКД следует рассмотреть возможность лечения антиаритмическими препаратами	IIa
Участие в высокоинтенсивных тренировках может быть рассмотрено для бессимптомных взрослых пациентов с ГКМП без маркеров риска	IIb
Имплантация кардиовертера-дефибриллятора может быть рассмотрена у пациентов с ГКМП в возрасте 16 лет и старше с низким расчетным 5-летним риском внезапной сердечной смерти (< 4%) <sup>f</sup> и с (а) значительным поздним усилением гадолиния при МРТ сердца (обычно > 15% массы ЛЖ), или (б) ФВ ЛЖ < 50%, или (в) аневризмой верхушки ЛЖ	IIb
Катетерная абляция в специализированных центрах может быть рассмотрена у отдельных пациентов с ГКМП и рецидивирующей, симптоматической устойчивой мономорфной ЖТ, или срабатываниями ИКД при устойчивой мономорфной ЖТ, у которых антиаритмические препараты неэффективны, противопоказаны или не переносятся	IIb

Продолжение табл. 1

Некомпактный миокард левого желудочка и рестриктивная кардиомиопатия	Класс
У пациентов с фенотипом НКМЛЖ по данным МРТ или эхокардиографии имплантация кардиовертера-дефибриллятора для первичной профилактики ВСС должна рассматриваться в соответствии с рекомендациями по ДКМП/ГНДКМП	IIa
Имплантация кардиовертера-дефибриллятора должна быть рассмотрена у пациентов с легкоцепочечным (AL) амилоидозом или транстретин-ассоциированным сердечным амилоидозом и гемодинамически непереносимой ЖТ	IIa
Нейромышечные заболевания	Класс
Инвазивная электрофизиологическая оценка рекомендуется пациентам с миотонической дистрофией и сердцебиением или обмороком, предполагающим в качестве причины желудочковую аритмию, а также пациентам, пережившим остановку сердца	I
Имплантация кардиовертера-дефибриллятора рекомендуется пациентам с миотонической дистрофией и устойчивой мономорфной ЖТ или успешной реанимацией после остановки сердца, не связанной с ЖТ, обусловленной циркуляцией возбуждения по ножкам пучка Гиса (bundle branch re-entry)	I
ЭФИ должно быть рассмотрено у пациентов с миотонической дистрофией и внезапным увеличением интервала PR или продолжительности QRS	IIa
ЭФИ должно быть рассмотрено у пациентов с миотонической дистрофией с интервалом PR > 240 мс или длительностью QRS > 120 мс или старше 40 лет и с наджелудочковыми аритмиями, или старше 40 лет и со значительным поздним усилением сигнала гадолинием при МРТ сердца	IIa
У пациентов с миотонической дистрофией без задержки АВ проведения и синкопе, подозрительных на желудочковую аритмию, следует рассмотреть возможность имплантации кардиовертера-дефибриллятора	IIa
У пациентов с миотонической дистрофией с учащенным сердцебиением, подозрительным на желудочковую аритмию, и индукцией ЖТ, не связанной с циркуляцией возбуждения по ножкам пучка Гиса (bundle branch re-entry), следует рассмотреть возможность имплантации кардиовертера-дефибриллятора	IIa
У пациентов с мышечной дистрофией типа 1В или Эмери — Дрейфуса и показаниями к кардиостимуляции следует рассмотреть возможность имплантации кардиовертера-дефибриллятора	IIa
Имплантация кардиовертера-дефибриллятора может быть рассмотрена у пациентов с мышечной дистрофией Дюшенна/Беккера и значительным поздним усилением сигнала гадолинием при МРТ сердца	IIb
Имплантация кардиовертера-дефибриллятора вместо постоянного кардиостимулятора может быть рассмотрена у пациентов с миотонической дистрофией, имеющих дополнительные факторы риска <sup>1</sup> желудочковой аритмии и ВСС	IIb
У пациентов с миотонической дистрофией серийная электрофизиологическая оценка АВ-проведения и индукции аритмии не рекомендуется без подозрения на аритмию или прогрессирования нарушений проводимости по ЭКГ	III
Воспалительные заболевания	Класс
У пациентов с гемодинамически непереносимой устойчивой ЖТ или ФЖ в острой фазе миокардита следует рассмотреть возможность имплантации кардиовертера-дефибриллятора перед выпиской из больницы	IIa
У пациентов после миокардита с рецидивирующей симптоматической ЖТ следует рассмотреть возможность лечения антиаритмическими препаратами	IIa
Катетерная абляция, проводимая в специализированных центрах, должна рассматриваться у пациентов после миокардита с рецидивирующей симптоматической устойчивой мономорфной ЖТ или срабатываниями ИКД в связи с устойчивой мономорфной ЖТ, у которых антиаритмические препараты неэффективны, не переносятся или нежелательны	IIa
У пациентов с гемодинамически переносимой устойчивой мономорфной ЖТ, возникающей в хронической фазе миокардита, следует рассмотреть возможность имплантации кардиовертера-дефибриллятора	IIa
У пациентов с саркоидозом сердца, имеющих ФВ ЛЖ > 35% и значительное позднее усиление сигнала гадолинием при МРТ сердца, после разрешения острого воспаления следует рассмотреть возможность имплантации кардиовертера-дефибриллятора	IIa
У пациентов с саркоидозом сердца с ФВ ЛЖ 35–50% и незначительным поздним усилением сигнала гадолинием при МРТ сердца после разрешения острого воспаления следует рассмотреть возможность проведения ЭФИ для стратификации риска	IIa
У пациентов с саркоидозом сердца, ФВ ЛЖ 35–50% и индуцированной устойчивой мономорфной ЖТ при ЭФИ следует рассмотреть возможность имплантации кардиовертера-дефибриллятора	IIa

Продолжение табл. 1

Воспалительные заболевания	Класс
У пациентов с саркоидозом сердца и рецидивирующей симптоматической желудочковой аритмией следует рассмотреть возможность лечения антиаритмическими препаратами	IIa
Амиодарон следует рассматривать для снижения бремени аритмии у пациентов с кардиомиопатией Шагаса, у которых наблюдаются симптоматические преждевременные желудочковые комплексы (ЖЭ) или ЖТ	IIa
У пациентов с кардиомиопатией Шагаса и рецидивирующей, симптоматической устойчивой мономорфной ЖТ или срабатываниями ИКД при устойчивой мономорфной ЖТ, у которых антиаритмические препараты неэффективны, противопоказаны или не переносятся, следует рассмотреть возможность проведения катетерной абляции в специализированных центрах	IIa
У пациентов с гемодинамически переносимой устойчивой мономорфной ЖТ, возникающей в хронической фазе миокардита, сохраненной функцией левого желудочка и ограниченным фиброзом, поддающимся абляции, катетерная абляция может рассматриваться как альтернатива терапии ИКД после обсуждения с пациентом и при условии достижения установленных целевых показателей <sup>b</sup>	IIb
Катетерная абляция в специализированных центрах может быть рассмотрена при саркоидозе сердца у реципиентов ИКД с рецидивирующей, симптоматической устойчивой мономорфной ЖТ или срабатываниями ИКД по поводу устойчивой мономорфной ЖТ, у которых антиаритмические препараты неэффективны, противопоказаны или не переносятся	IIb
Врожденные пороки сердца	Класс
Пациентам с врожденными пороками сердца, у которых наблюдаются устойчивые желудочковые аритмии, рекомендуется оценить наличие остаточных поражений или новых структурных аномалий	I
У отдельных пациентов с врожденными пороками сердца (включая вмешательства по поводу дефекта межпредсердной перегородки при транспозиции крупных артерий, операции Фонтена и аномалии Эбштейна), у которых произошла остановка сердца, следует рассмотреть возможность оценки и лечения суправентрикулярной тахикардии с быстрой АВ проводимостью	IIa
У пациентов, перенесших операцию по поводу тетрады Фалло, подвергающихся хирургической или транскатетерной замене клапана легочной артерии, можно рассмотреть возможность предоперационного катетерного картирования и устранения анатомических перешейков, связанных с ЖТ, до или во время вмешательства	IIb
У пациентов, перенесших операцию по поводу тетрады Фалло, с сохраненной бивентрикулярной функцией и симптоматической устойчивой мономорфной ЖТ, катетерная абляция или сопутствующая хирургическая абляция, выполненная в специализированных центрах, может рассматриваться как альтернатива имплантации кардиовертера-дефибриллятора	IIb
Идиопатическая фибрилляция желудочков	Класс
Рекомендуется диагностировать идиопатическую ФЖ у лиц, переживших внезапную остановку сердца, желательна с документальным подтверждением ФЖ, после исключения основной структурной, каналопатической, метаболической или токсикологической этиологии	I
При идиопатической ФЖ следует рассмотреть возможность инфузии изопроterenола, верапамила или хинидина для острого лечения электрического шторма или рецидивирующих срабатываний ИКД	IIa
Хинидин следует рассматривать для лечения хронической формы электрического шторма или рецидивирующих срабатываний ИКД при идиопатической ФЖ	IIa
Может быть рассмотрено клиническое обследование (анамнез, ЭКГ, ЭКГ с высокими прекардиальными отведениями, тест с физической нагрузкой, эхокардиограмма) членов семьи первой степени родства пациентов с идиопатической ФЖ	IIb
У пациентов с идиопатической ФЖ может быть рассмотрено генетическое тестирование для выявления генов, связанных с каналопатиями и кардиомиопатиями	IIb
Синдром удлиненного интервала QT	Класс
Пациентам с клинически диагностированным синдромом удлиненного интервала QT рекомендуется генетическое тестирование и генетическое консультирование	I
Бета-блокаторы, в идеале неселективные бета-блокаторы (надолол или пропранолол), рекомендуются пациентам с синдромом удлиненного интервала QT с документированным удлинением интервала QT, чтобы снизить риск аритмических событий	I
Мексилетин показан пациентам с синдромом удлиненного интервала QT и удлиненным интервалом QT	I

Продолжение табл. 1

Синдром удлинённого интервала QT	Класс
При синдроме удлинённого интервала QT следует учитывать возможность расчета аритмического риска до начала терапии на основании генотипа и продолжительности интервала QTс	IIa
Имплантация кардиовертера-дефибриллятора может быть рассмотрена у бессимптомных пациентов с синдромом удлинённого интервала QT с высоким профилем риска (согласно 1-2-3 LQTS Risk calculator) в дополнение к специфической для генотипа лекарственной терапии (мексилетин у пациентов с синдромом удлинённого интервала QT 3).	IIb
Рутинное диагностическое тестирование с использованием эpineфрина не рекомендуется при синдроме удлинённого интервала QT	III
Синдром Андерсена — Тавила	Класс
Генетическое тестирование рекомендуется пациентам с подозрением на синдром Андерсена — Тавила	I
Имплантация кардиовертера-дефибриллятора рекомендуется пациентам с синдромом Андерсена — Тавила после прерванной остановки сердца или непереносимой устойчивой ЖТ	I
Синдром Андерсена — Тавила следует рассматривать у пациентов без структурных заболеваний сердца, у которых присутствуют по крайней мере два из следующих признаков: <ul style="list-style-type: none"> <li>– выраженные U-волны с удлинением или без удлинения интервала QT;</li> <li>– двунаправленные и/или полиморфные преждевременные желудочковые комплексы (ЖЭ)/ЖТ;</li> <li>– дисморфические признаки;</li> <li>– периодическим мышечным параличом;</li> <li>– патогенная мутация с потерей функции KCNJ2</li> </ul>	IIa
Бета-блокаторы и/или флекаинид с ацетазоламидом или без него должны рассматриваться у пациентов с синдромом Андерсена — Тавила для лечения желудочковых нарушений ритма	IIa
Имплантируемый петлевой регистратор должен быть рассмотрен у пациентов с синдромом Андерсена — Тавила и необъяснимыми обмороками	IIa
Имплантация кардиовертера-дефибриллятора может быть рассмотрена у пациентов с синдромом Андерсена — Тавила, которые имеют в анамнезе необъяснимые обмороки или страдают от переносимой устойчивой ЖТ	IIb
Синдром Бругада	Класс
Генетическое тестирование на ген SCN5A рекомендуется для пробандов с синдромом Бругада	I
Синдромом Бругада следует рассматривать у пациентов без других заболеваний сердца с индуцированным паттерном Бругада 1-го типа, у которых имеется хотя бы один из следующих признаков: <ul style="list-style-type: none"> <li>– аритмические обмороки или ночное агональное дыхание;</li> <li>– семейный анамнез синдрома Бругада;</li> <li>– семейный анамнез внезапной смерти (&lt; 45 лет) с отрицательным результатом аутопсии и обстоятельствами, подозрительными на синдромом Бругада</li> </ul>	IIa
Имплантация петлевого регистратора должна быть рассмотрена у пациентов с синдромом Бругада с необъяснимым синкопе	IIa
Синдромом Бругада может рассматриваться как диагноз у пациентов без других заболеваний сердца, у которых на ЭКГ наблюдается индуцированный синдром Бругада 1-го типа	IIb
Программированная электростимуляция может быть рассмотрена у бессимптомных пациентов со спонтанной ЭКГ картиной синдрома Бругада 1-го типа	IIb
Тест с блокаторами натриевых каналов не рекомендуется пациентам с предшествующим паттерном синдрома Бругада 1-го типа	III
Катетерная абляция у бессимптомных пациентов с синдромом Бругада не рекомендуется	III
Синдром ранней реполяризации	Класс
Рекомендуется диагностировать паттерн ранней реполяризации как подъем точки J на >1 мм в двух соседних отведениях от нижней и/или боковой стенок по ЭКГ	I
Рекомендуется диагностировать паттерн ранней реполяризации у пациента, реанимированного после необъяснимой ФЖ / полиморфной ЖТ при наличии паттерна ранней реполяризации на ЭКГ	I
Имплантация кардиовертера-дефибриллятора рекомендуется пациентам с диагнозом синдрома ранней реполяризации, пережившим остановку сердца	I
В случае ВСС с отрицательными результатами вскрытия и анализа медицинской карты, а также посмертной ЭКГ, демонстрирующей паттерн ранней реполяризации, следует рассмотреть диагноз синдрома ранней реполяризации	IIa



Окончание табл. 1

Синдром ранней реполяризации	Класс
Родственники первой степени родства пациентов с синдромом ранней реполяризации должны быть направлены для клинического обследования на наличие паттерна ранней реполяризации с дополнительными признаками высокого риска <sup>1</sup>	IIa
Имплантируемый петлевой регистратор следует рассматривать у лиц с паттерном ранней реполяризации и хотя бы одним признаком риска <sup>k</sup> или аритмическим синкопе	IIa
Инфузия изопроterenола должна быть рассмотрена пациентам с синдромом ранней реполяризации и электрическим штормом	IIa
При рецидивирующей ФЖ у пациентов с синдромом ранней реполяризации следует рассмотреть возможность применения хинидина в дополнение к ИКД	IIa
Абляция преждевременных желудочковых комплексов (ЖЭ) должна быть рассмотрена у пациентов с синдромом ранней реполяризации с повторяющимися эпизодами ФЖ, вызванными аналогичным преждевременным желудочковым комплексом (ЖЭ), не реагирующим на медикаментозное лечение	IIa
Можно рассмотреть возможность проведения генетического тестирования у пациентов с синдромом ранней реполяризации	IIb
Имплантация кардиовертера-дефибриллятора или терапия хинидином может быть рассмотрена у лиц с паттерном ранней реполяризации, аритмическими синкопе и дополнительными факторами риска <sup>k</sup>	IIb
Имплантация кардиовертера-дефибриллятора или терапия хинидином может быть рассмотрена у бессимптомных пациентов с синдромом ранней реполяризации и высоким риском <sup>1</sup> при наличии семейного анамнеза необъяснимой ювенильной внезапной смерти	IIb
Клиническая оценка не рекомендуется в рутинном порядке у бессимптомных пациентов с паттерном ранней реполяризации на ЭКГ	III
Имплантация кардиовертера-дефибриллятора не рекомендуется у бессимптомных пациентов с изолированным паттерном ранней реполяризации на ЭКГ	III
Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия	Класс
Генетическое тестирование и генетическое консультирование показаны пациентам с клиническим подозрением или клиническим диагнозом катехоламинергической полиморфной ЖТ	I
Бета-блокаторы, в идеале неселективные (надолол или пропранолол), рекомендуются всем пациентам с клиническим диагнозом катехоламинергической полиморфной ЖТ	I
Провокационный тест с эпинефрином или изопроterenолом может быть рассмотрен для диагностики катехоламинергической полиморфной ЖТ, когда тест с физической нагрузкой невозможен	IIb
Синдром короткого QT	Класс
Генетическое тестирование показано пациентам с диагнозом синдрома короткого QT	I
Синдром короткого QT следует рассматривать при наличии QTc < 320 мс	IIa
Синдром короткого QT следует рассматривать при наличии QTc > 320 мс и < 360 мс и аритмических синкопе	IIa
Имплантируемый петлевой регистратор должен быть рассмотрен у молодых пациентов с синдромом короткого QT	IIa
Имплантация кардиовертера-дефибриллятора должна быть рассмотрена у пациентов с синдромом короткого QT с аритмическими обмороками	IIa
Синдром короткого QT может быть рассмотрен при наличии QTc > 320 мс и < 360 мс и семейного анамнеза внезапной смерти в возрасте < 40 лет	IIb
Применение хинидина может быть рассмотрено у	IIb
а) пациентов с синдромом короткого QT, которым показан ИКД, но имеются противопоказания к его имплантации или пациент отказывается от него, и	
б) бессимптомных пациентов с синдромом короткого QT и семейным анамнезом ВСС	
Изопроterenол может быть рассмотрен у пациентов с синдромом короткого QT с электрическим штормом	IIb
Отдельные категории населения	Класс
Рекомендуется, чтобы спортсмены, у которых диагностировано сердечно-сосудистое заболевание, связанное с ВСС, проходили лечение в соответствии с действующими рекомендациями по допуску к занятиям спортом	I
Продолжение приема бета-блокаторов должно быть рассмотрено во время беременности у женщин с АКМП	IIa
Для долгосрочного лечения идиопатической устойчивой ЖТ во время беременности следует рассмотреть возможность применения перорального метопролола, пропранолола или верапамила	IIa
Катетерная абляция с использованием нефлюороскопических систем отображения должна рассматриваться, предпочтительно после первого триместра, у женщин с выраженной симптоматикой рецидивирующей устойчивой мономорфной ЖТ, рефрактерной к антиаритмическим препаратам или при их непереносимости	IIa

В новых рекомендациях 2022 года появились новые разделы [1]:

1. Провокационные диагностические тесты;
2. Генетические тесты;
3. Диагностическая оценка при первом обращении

пациента с желудочковыми нарушениями ритма без известных сердечных заболеваний;

4. Ведение пациентов с электрическим штормом и непрерывно-рецидивирующими желудочковыми тахикардиями;

5. Специальные аспекты терапии с помощью имплантируемых устройств.

В разделе «Провокационные диагностические тесты» в частности рекомендованы:

- для выявления синдрома Бругада тест с блокаторами натриевых каналов;
- аденозиновый тест для исключения латентного предвозбуждения;
- нагрузочный стресс-тест для диагностики катехоламинергической полиморфной желудочковой тахикардии, при невозможности его выполнения — провокационный тест с эпинефрином;
- внутрикоронарное введение ацетилхолина/эргониона с постепенным увеличением дозы для исключения коронарного вазоспазма как причины фибрилляции желудочков (ФЖ) при отсутствии обструктивного поражения коронарных артерий/кардиомиопатии.

При синдроме удлинённого QT подчеркнута полезность нагрузочного и генетического тестирования и, напротив, не рекомендуется тест с эпинефрином из-за высокой частоты ложноположительных результатов и низкой воспроизводимости.

В разделе «Генетические тесты» дана таблица «Генетические тесты и предполагаемое обследование проба́ндов и родственников с первичными электрическими заболеваниями». При подозрении на такие заболевания, как синдром удлинённого QT, синдром Бругада, катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия рекомендовано проведение генетического тестирования (класс I), включая неонатальное генетическое тестирование при синдроме удлинённого QT и катехоламинергической полиморфной желудочковой тахикардии [1].

В разделе «Диагностическая оценка при первом обращении пациента с желудочковыми нарушениями ритма без известных сердечных заболеваний» даны подробные диагностические блок-схемы, выделены пять часто встречающихся клинических сценариев диагностического поиска. Этот раздел чрезвычайно важен, так как впервые появившиеся желудочковые нарушения ритма могут быть предвестником неблагоприятного прогноза. Характер аритмии и ее причина должны быть выявлены как можно быстрее во избежание преждевременного ухода из жизни пациента при рецидиве злокачественной желудочковой аритмии. Приведенные в рекомендациях алгоритмы позволяют проводить быстрый целенаправленный диагностический

поиск. Два последних сценария посвящены вопросам выявления причин смерти пациентов, умерших вследствие ВСС, обследованию и ведению их ближайших родственников. Акцент сделан на поисках генетических заболеваний и профилактике ВСС у родственников.

### Сценарий 1. Случайная находка неустойчивой желудочковой тахикардии (НУЖТ)

Алгоритм оценки пациентов со случайной находкой НУЖТ представлен на рисунке 1.

Случайная находка НУЖТ во время рутинного кардиологического обследования, например, при обследовании по поводу несердечных заболеваний, до начала химиотерапии по поводу онкологического заболевания, перед началом занятиями спортом, при мониторинге перед проведением анестезии/седации при внесердечных процедурах, не такое уж и редкое явление [2]. Пациенты со случайно обнаруженной НУЖТ требуют дальнейшего обследования. Недавний обморок, подозрительный на связь с желудочковыми нарушениями ритма, может быть симптомом высокого риска неблагоприятных событий [3, 4]. При диагностическом поиске прежде всего необходимо оценить морфологию QRS во время НУЖТ (полиморфная или мономорфная). Типичная морфология доброкачественной мономорфной желудочковой тахикардии может свидетельствовать об идиопатическом происхождении НУЖТ и благоприятном прогнозе (рис. 2, 3) [1]. Напротив, преждевременный желудочковый комплекс (желудочковая экстрасистола — ЖЭ) с коротким интервалом сцепления, инициирующий неустойчивую полиморфную желудочковую тахикардию или мономорфную НУЖТ с короткой длиной цикла (обычно < 300 мс, в среднем  $245 \pm 28$  мс), может свидетельствовать о высоком риске ВСС [5, 6].

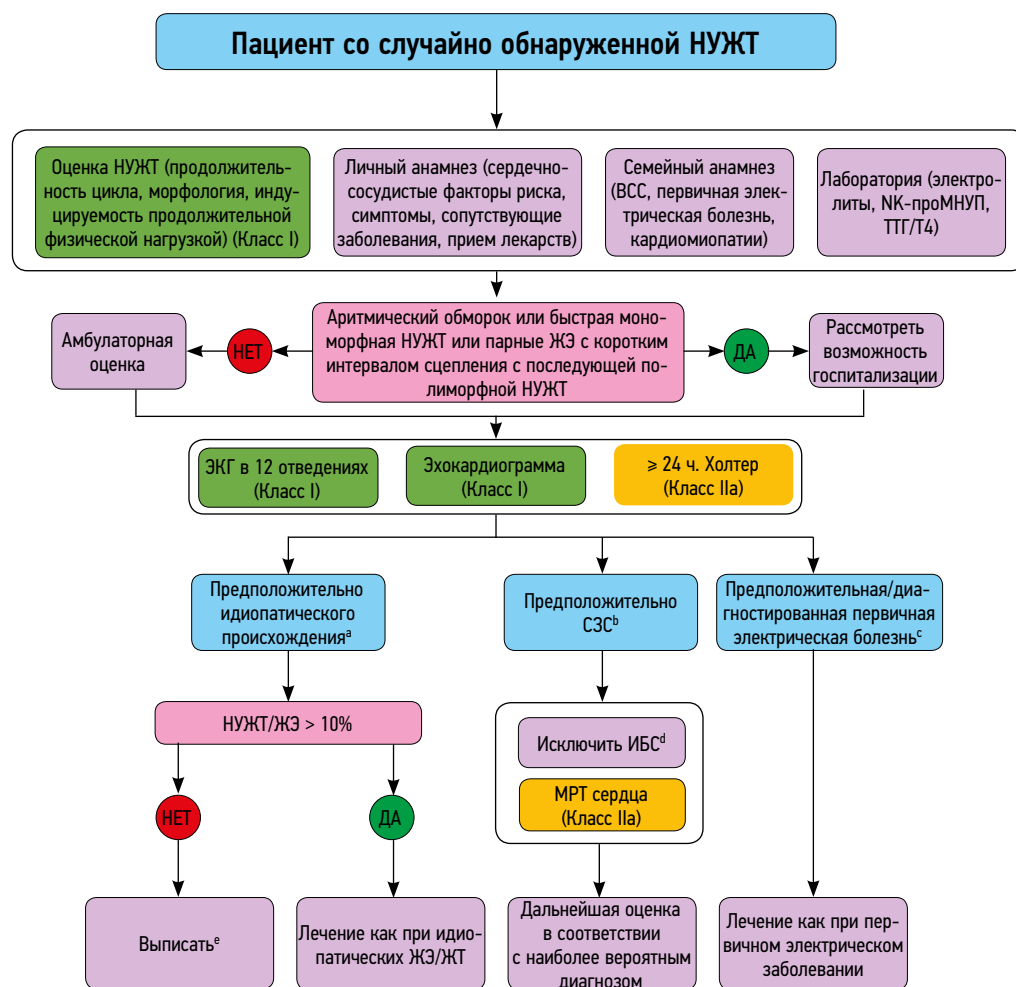
Предложен следующий диагностический поиск причин НУЖТ.

Начинают диагностический поиск с ЭКГ покоя в 12 отведениях, которая может выявить признаки структурного заболевания сердца, например, гипертрофию миокарда левого желудочка (ЛЖ) или признаки первичных электрических заболеваний сердца [7].

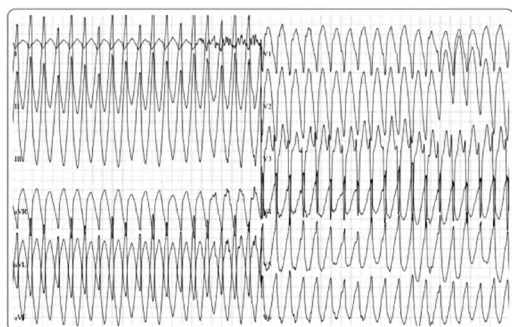
Обязательно выполнение эхокардиографического исследования (ЭХОКГ). ЭХОКГ позволяет получить важную информацию о структуре и функции сердца [8–10].

Холтеровское мониторирование  $\geq 24$  часа полезно для оценки количества НУЖТ, ЖЭ той же морфологии, что и НУЖТ [11]. Кроме того, холтеровское мониторирование, рекомендованное проводить как минимум в трех отведениях (V1, два нижних отведения), может дать информацию о характере НУЖТ/ЖЭ — мономорфные или полиморфные, и определить топик НУЖТ. Это очень важно в случае, если НУЖТ не была ранее зарегистрирована на ЭКГ в 12 отведениях и топическая диагностика НУЖТ не выполнена [12].

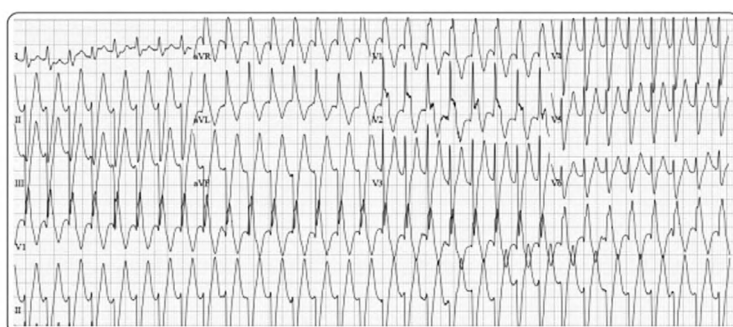
Нагрузочный тест с записью ЭКГ в 12 отведениях проводится для выявления индуцированных физической



**Рис. 1.** Алгоритм оценки пациентов со случайной находкой неустойчивой желудочковой тахикардии, адаптировано из 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death [1]. ИБС — ишемическая болезнь сердца; МРТ — магнитно-резонансная томография; ЭКГ — электрокардиограмма; НУЖТ — неустойчивая желудочковая тахикардия; ЖЭ — желудочковая экстрасистола; ВСС — внезапная сердечная смерть; СЗС — структурное заболевание сердца; НК-проМНУП — N-концевой про-мозговой натрийуретический пептид; ЖТ — желудочковая тахикардия; ТТГ/Т4 — тиреотропный гормон / тироксин. <sup>a</sup> Морфология ЭКГ, предполагающая ЖТ ВТПЖ (желудочковая тахикардия из выносящего тракта правого желудочка) или фасцикулярное происхождение ЖТ, отрицательный семейный анамнез, нормальная ЭКГ в 12 отведениях и эхокардиограмма. <sup>b</sup> Например, нарушения атриовентрикулярной проводимости, зубцы Q, широкий комплекс QRS, отклонения ST/T, аномально высокий или низкий вольтаж, дисфункция желудочков/дилатация/гипертрофия/истончение стенок, нарушения подвижности стенок, политопные желудочковые экстрасистолы/НУЖТ/увеличение количества желудочковых нарушений ритма при физической нагрузке. <sup>c</sup> Например, синдром Бругада, длинный/короткий интервал QT, полиморфная/двунаправленная ЖТ при физической нагрузке. <sup>d</sup> Диагностический тест для исключения ИБС в соответствии с профилем пациента и симптомами. <sup>e</sup> Рассмотрение возможности повторного обследования в случае появления новых симптомов или изменений в клиническом состоянии пациента



**Рис. 2.** Желудочковая тахикардия из выходного тракта правого желудочка. Морфология QRS по типу блокады левой ножки пучка Гиса с отклонением электрической оси вниз. Переходная зона в V4 [1]



**Рис. 3.** Фасцикулярная желудочковая тахикардия. Морфология QRS по типу блокады правой ножки пучка Гиса с отклонением электрической оси вверх. Ширина QRS 130 мс [1]

нагрузкой аритмий. Индуцирование аритмии или увеличение количества ЖЭ при физической нагрузке должно вызвать подозрение на наличие у пациента структурного заболевания сердца. Такому пациенту следует дать совет воздержаться от физических упражнений до постановки диагноза и начала соответствующего лечения. Кроме того, нагрузочный тест позволяет исключить ИБС как ключевую причину желудочковых нарушений ритма.

Магниторезонансная томография позволяет исключить кардиомиопатии, включая инфильтративные, воспалительные заболевания сердца, фиброз как субстрат НУЖТ [13, 14].

## Сценарий 2. Манифестация нарушений ритма устойчивой мономорфной желудочковой тахикардией (УМЖТ)

Алгоритм оценки пациентов с первым эпизодом УМЖТ представлен на рис. 4.

Как правило, такой сценарий разыгрывается на фоне предсуществующих структурных заболеваний сердца. Наиболее частый механизм такой аритмии — re-entry на фоне рубцового повреждения миокарда, намного реже инициирует УМЖТ re-entry, связанное с поражением проводящей системы или очаговым источником.

Диагностический алгоритм начинается с выявления основной патологии, при ее отсутствии — с подтверждения диагноза идиопатической желудочковой тахикардии (ЖТ). Первоначальная оценка включает всесторонний клинический и семейный анамнез, ЭКГ покоя в 12 отведениях, ЭХОКГ. Запись ЭКГ в 12 отведениях в момент ЖТ очень важна для топической диагностики тахикардии. Специфические морфологии ЖТ, например, правожелудочковая тахикардия из выносящего тракта правого желудочка или тахикардия с морфологией фасцикулярного происхождения при отсутствии семейного анамнеза кардиомиопатий и очевидных признаков структурного заболевания миокарда, наводят на мысль об идиопатической ЖТ [15]. Нетипичная морфология ЭКГ и необычные клинические проявления заставляют задуматься о наличии структурного заболевания сердца, даже если исходная ЭКГ и ЭХОКГ не выявили отклонений от нормы. В этом случае следует рассмотреть возможность дополнительной оценки миокарда с помощью МРТ [16]. ЖТ с циркуляцией возбуждения по ножкам пучка Гиса (bundle branch re-entry) является особенностью дилатационной кардиомиопатии, миотонической дистрофии, может встречаться после операции на клапанах сердца (рис. 5).

Если первоначальная оценка клинической картины вызывает подозрение на лежащую в основе заболевания ИБС, следует выполнить коронароангиографию для подтверждения или исключения диагноза. При подозрении на основании анализа ЭКГ и ЭХОКГ на кардиомиопатию следует выполнить МРТ сердца с контрастированием для получения диагностической информации о наличии и распределении фиброза, а также для характеристики

ткани миокарда. Когда неинвазивная оценка не дает результатов, электроанатомическое картирование и программируемая электрокардиостимуляция могут быть рассмотрены для дифференциальной диагностики между идиопатической ЖТ и дебютом аритмогенной кардиомиопатии (АКМП) [17]. Биопсия под контролем электроанатомического картирования может быть полезна для диагностики АКМП, воспалительных заболеваний миокарда с очаговым повреждением (например, сердечный саркоидоз) [18, 19]. При подозрении на воспалительные заболевания миокарда позитронно-эмиссионная томография, аутоиммунные серологические исследования и биопсия являются частью диагностического поиска [20, 21].

## Сценарий 3. Выживший после внезапной остановки сердца

Алгоритм обследования выживших после внезапной остановки сердца представлен на рисунке 6.

Прежде всего такая ситуация может наблюдаться у пациентов с острым инфарктом миокарда. Экстренная коронароангиография рекомендуется пациентам с инфарктом миокарда со стойким подъемом сегмента ST [22–25]. Данные о целесообразности экстренной коронароангиографии при инфаркте миокарда без стойкого подъема ST противоречивы [26–30]. Три рандомизированных контролируемых исследования не обнаружили значительных преимуществ экстренной коронароангиографии при остановке сердца у пациентов с инфарктом миокарда без стойкого подъема сегмента ST. Проведение экстренной коронароангиографии однозначно показано пациентам с инфарктом миокарда без стойкого подъема ST в случае электрической нестабильности после внезапной остановки сердца, при подозрении на продолжающуюся ишемию.

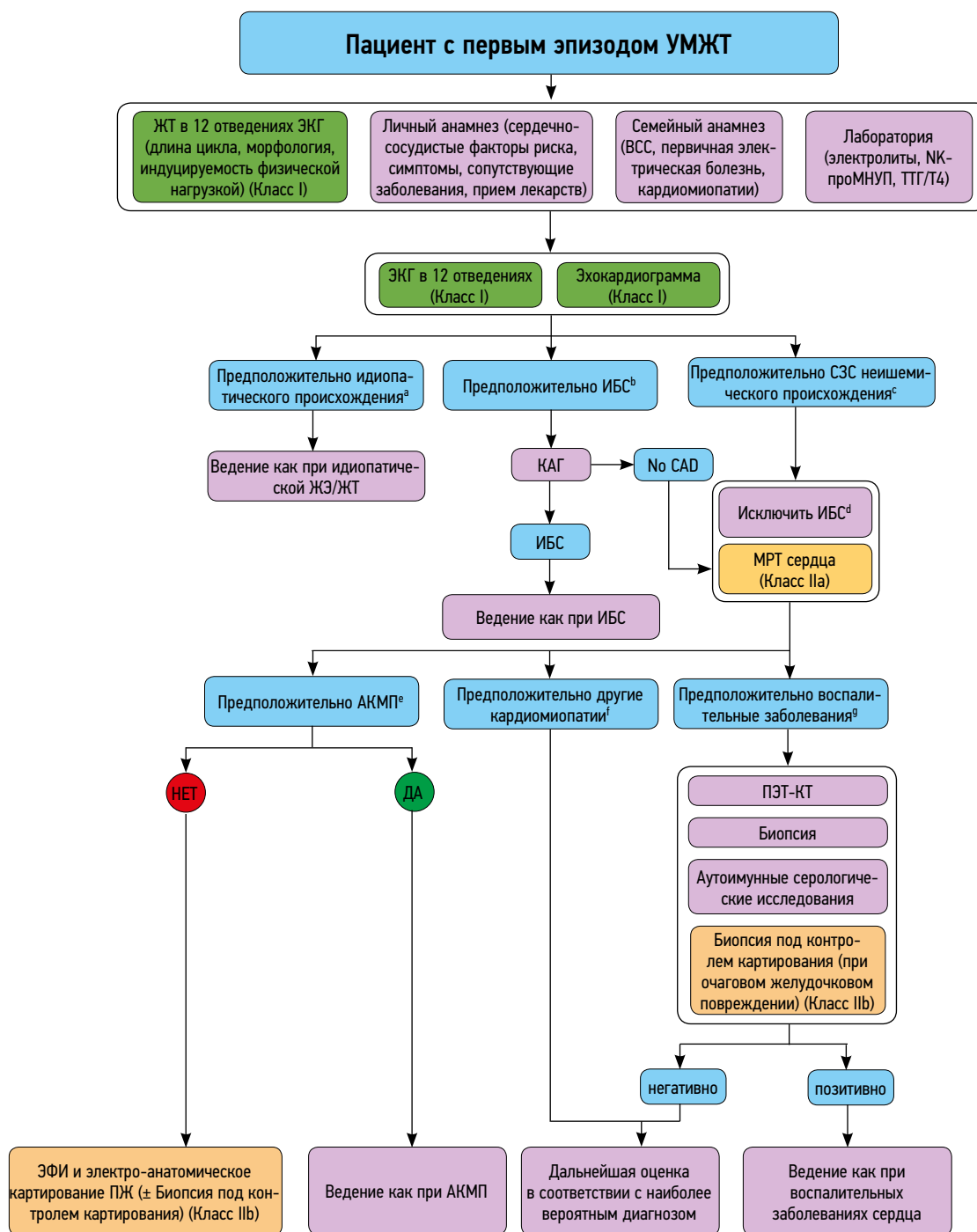
Компьютерная томография головного мозга и грудной клетки может быстро выявить несердечные причины остановки кровообращения (например, инсульт, тромбоэмболию легочной артерии, диссекцию аорты) [31].

Пациентам, выжившим после внезапной остановки сердца, рекомендовано выполнять токсикологические анализы крови [32–34]. Кроме того, рекомендовано сохранять образцы крови для проведения последующей диагностической оценки, включая генетический анализ [32].

Важная роль в диагностике отводится ЭКГ. Любые записи ЭКГ, сделанные службой скорой медицинской помощи, а также записи протоколов программирования имплантируемых сердечно-сосудистых электронных устройств могут способствовать диагностике [35–38].

ЭКГ покоя (включая высокие грудные отведения) является основным методом диагностики и должна регулярно регистрироваться в процессе лечения пациента [39]. Кроме того, рекомендуется непрерывное мониторирование сердечного ритма до стабилизации состояния пациента [40, 41].

Эхокардиография должна выполняться как можно раньше для выявления структурных аномалий [41, 42].



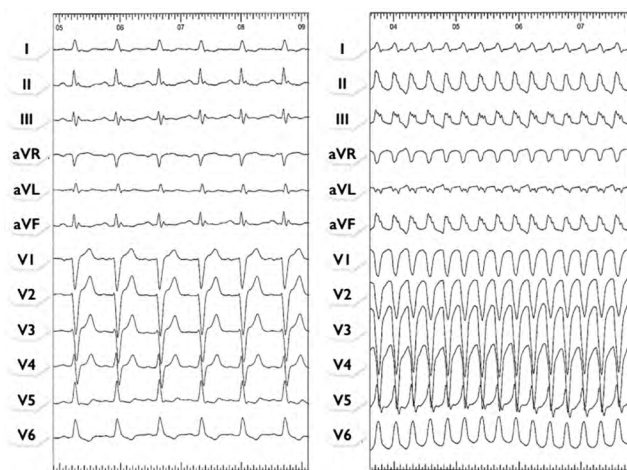
**Рис. 4.** Алгоритм обследования пациентов с первым эпизодом устойчивой мономорфной желудочковой тахикардии, адаптировано из 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death [1]. АКМП — аритмогенная кардиомиопатия; ИБС — ишемическая болезнь сердца; КАГ — коронароангиография; МРТ — магнитно-резонансная томография; ЭКГ — электрокардиограмма; ЭФИ — электрофизиологическое исследование; ЛЖ — левый желудочек; ПЭТ-КТ — позитронно-эмиссионная томография, совмещенная с рентгеновской компьютерной томографией; ЖЭ — желудочковая экстрасистола; ПЖ — правый желудочек; ВСС — внезапная сердечная смерть; СЗС — структурное заболевание сердца; УМЖТ — устойчивая мономорфная желудочковая тахикардия; ЖТ — желудочковая тахикардия. <sup>a</sup>Морфология ЭКГ, указывающая на происхождение ЖТ из выносящего тракта ПЖ или фасцикулярное происхождение, отрицательный семейный анамнез, нормальные ЭКГ в 12 отведениях и эхокардиограмма. <sup>b</sup> Например, зубцы Q, фрагментация комплекса QRS, аномалии ST/T, аномалии движения стенок ЛЖ в соответствующем бассейне коронарных артерий. <sup>c</sup> Например, нарушения атриовентрикулярной (АВ) проводимости, зубец Q, широкий комплекс QRS, инверсия зубца Т, аномально высокий или низкий вольтаж, дисфункция желудочков/дилатация/гипертрофия/истончение стенок/аномалии подвижности стенок/диффузная гипокинезия. <sup>d</sup> Диагностический тест для исключения ИБС в соответствии с профилем пациента и симптомами. <sup>e</sup> В соответствии с пересмотренными критериями рабочей группы. <sup>f</sup> Например, нарушения АВ-проводимости, аномально высокий или низкий вольтаж, широкие комплексы QRS, отклонения ST/T, дилатация и дисфункция ЛЖ, позднее усиление сигнала гадолинием с неишемическим распределением. <sup>g</sup> Например, нарушения АВ-проводимости, широкие комплексы QRS, отклонения ST/T, политопные экстрасистолы, воспалительная гиперемия и отек, фиброз, систолическая дисфункция ЛЖ и ПЖ, перикардиальный выпот

Коронарная визуализация полезна для исключения ИБС, диссекции или аномалии коронарных артерий [43, 44]. Важная роль отводится таким современным методам визуализации коронарных артерий, как оптическая когерентная томография и/или внутрисосудистое ультразвуковое исследование. Эти методы помогают получить информацию о стабильности и других параметрах бляшки, выявить причины стенозирования коронарных артерий [45].

МРТ дает важную дополнительную диагностическую информацию. В частности, при отсутствии изменений, типичных для кардиомиопатий (КМП) по данным других методов исследования (ЭКГ, ЭХОКГ), МРТ может выявить ранние стадии структурных изменений при КМП, прежде всего при АКМП [46, 47]. Подчеркивается роль МРТ в выявлении таких структурных аномалий при пролапсе митрального клапана, как фиброз папиллярных мышц и митральная аннулярная дизъюнкция [48, 49]. К недостаткам рекомендаций относятся отсутствие валидизированных критериев стратификации риска внезапной смерти у пациентов с пролапсом митрального клапана и митральной аннулярной дизъюнкцией, отсутствие ссылки на Падуанские критерии диагностики АКМП 2020 года.

Первичные электрические заболевания сердца могут быть обнаружены с помощью провокационных маневров, таких как провокационные тесты с блокаторами натриевых каналов [50, 51–53], аденозином [54, 55], эпинефрином [56–62], эргоновином/ацетилхолином [63, 64], ментальный стресс-тест [65, 66], тест с физической нагрузкой [67–71].

Электрофизиологическое исследование и электроанатомическое картирование могут быть полезны для получения информации о механизме остановки сердца, кроме того, на основании полученных результатов может быть разработана тактика лечения пациента [72–76].



**Рис. 5** Пример желудочковой тахикардии с циркуляцией возбуждения по ножкам пучка Гиса (bundle branch re-entry). Слева ЭКГ во время синусового ритма, справа — во время тахикардии [1]

Генетическое тестирование позволяет выявить патогенные мутации в генах, связанных с определенными фенотипами, прежде всего генетическое тестирование может помочь в выявлении каналопатий [77, 78].

#### Сценарий 4. Жертвы внезапной смерти

Алгоритм диагностического поиска при ВСС представлен на рисунке 7.

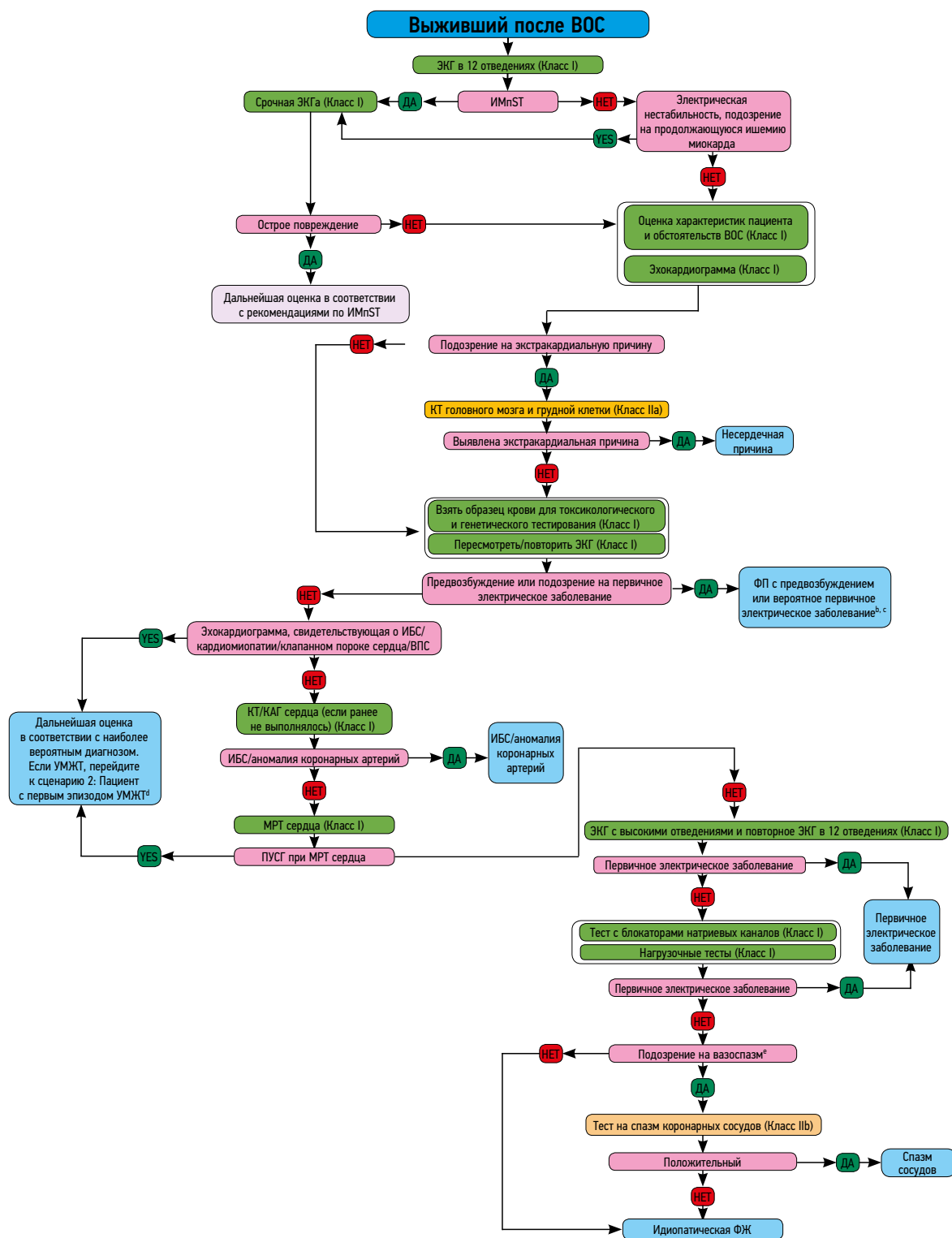
У 25–49% пациентов молодого возраста (до 50 лет), ушедших из жизни вследствие ВСС, причина внезапной смерти связана с генетическими заболеваниями сердца [79–81]. Важно выяснить причину ВСС, так как это может спасти жизнь родственникам умершего пациента, имеющим аналогичную генетическую аномалию. Чтобы установить причину смерти, важно собрать все доступные данные о предшествующих симптомах, сопутствующих заболеваниях и семейном анамнезе. Основная роль вскрытия при ВСС заключается в установлении причины смерти. Генетические заболевания сердца, выявленные при вскрытии, включают кардиомиопатии (ГКМП, ДКМП, АКМП) и дебют ИБС [79, 80, 82, 83]. Токсикологический скрининг может выявить передозировку препарата или полипрагмазию в 31–56% случаев. Еще одна причина ВСС — первичные электрические заболевания [42, 80, 84, 85]. Генетическое тестирование ткани сердца умерших выявляет мутации примерно в одной трети случаев [80, 83, 86].

Клиническая и генетическая оценка ближайших родственников умершего важны, если причина смерти после вскрытия остается неизвестной или имеется подозрение на наличие наследственных заболеваний.

#### Сценарий 5. Родственники умерших вследствие синдрома внезапной аритмической смерти

Алгоритм оценки ближайших кровных родственников пациентов, умерших вследствие ВСС, представлен на рисунке 8.

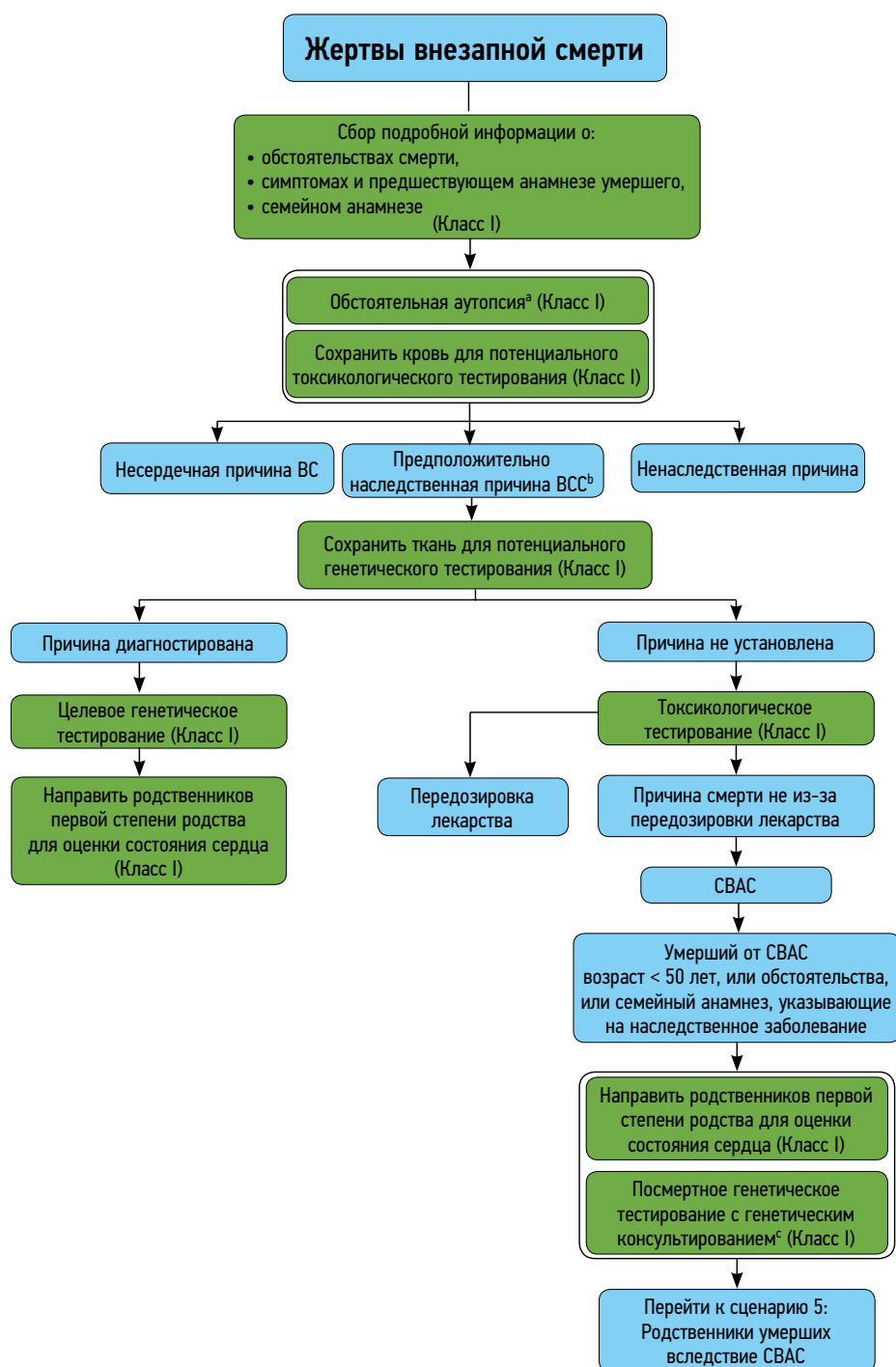
Обследования ближайших кровных родственников пациентов, умерших вследствие ВСС, выявили у родственников генетические болезни сердца, которые предположительно могли быть причиной ВСС в 18–53% случаев в зависимости от популяции и протоколов клинических исследований [87]. Выявлены синдром удлиненного QT, синдром Бругада, катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия и другие генетические заболевания, такие как кардиомиопатии [87]. Все протоколы исследований основывались на оценке патологоанатомического заключения умершего пациента, его истории болезни и обстоятельствах смерти, затем проводилась клиническая оценка родственников умершего пациента, включавшая сбор личного, семейного анамнеза, физикальный осмотр, ЭКГ, нагрузочный тест и ЭХОКГ [42, 85, 88–94]. Там, где имелись разночтения, использовались дополнительные тесты, такие как съемка ЭКГ с использованием высоких грудных отведений,



**Рис. 6.** Алгоритм оценки выживших после внезапной остановки сердца, адаптировано из 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death [1]. ФП — фибрилляция предсердий; ИБС — ишемическая болезнь сердца; КАГ — коронароангиография; МРТ — магнитно-резонансная томография; КТ — компьютерная томография; ЭКГ — электрокардиограмма; ПУСГ — позднее усиление сигнала гадолинием; ВОС — внезапная остановка сердца; СЗС — структурное заболевание сердца; УМЖТ — устойчивая мономорфная желудочковая тахикардия; ИМнСТ — инфаркт миокарда с подъемом сегмента ST; ФЖ — фибрилляция желудочков. <sup>a</sup> Рекомендации ESC 2017 года по ведению пациентов с острым инфарктом миокарда со стойким подъемом сегмента ST. <sup>b</sup> Исключить структурные заболевания сердца в соответствии с возрастом и характеристиками пациента; продолжительность интервала QT необходимо повторно оценить через несколько дней после остановки сердца. <sup>c</sup> Рассмотрите возможность проведения КТ/КАГ сердца в зависимости от характеристик пациента и клинического контекста. <sup>d</sup> Функция левого желудочка по эхокардиограмме должна быть повторно оценена через несколько дней после остановки сердца, чтобы исключить оглушение миокарда как причину систолической дисфункции. <sup>e</sup> В случае высокого клинического подозрения (типичные симптомы и транзиторная элевация сегмента ST во время мониторинга) можно рассмотреть возможность проведения более раннего теста на спазм коронарных артерий

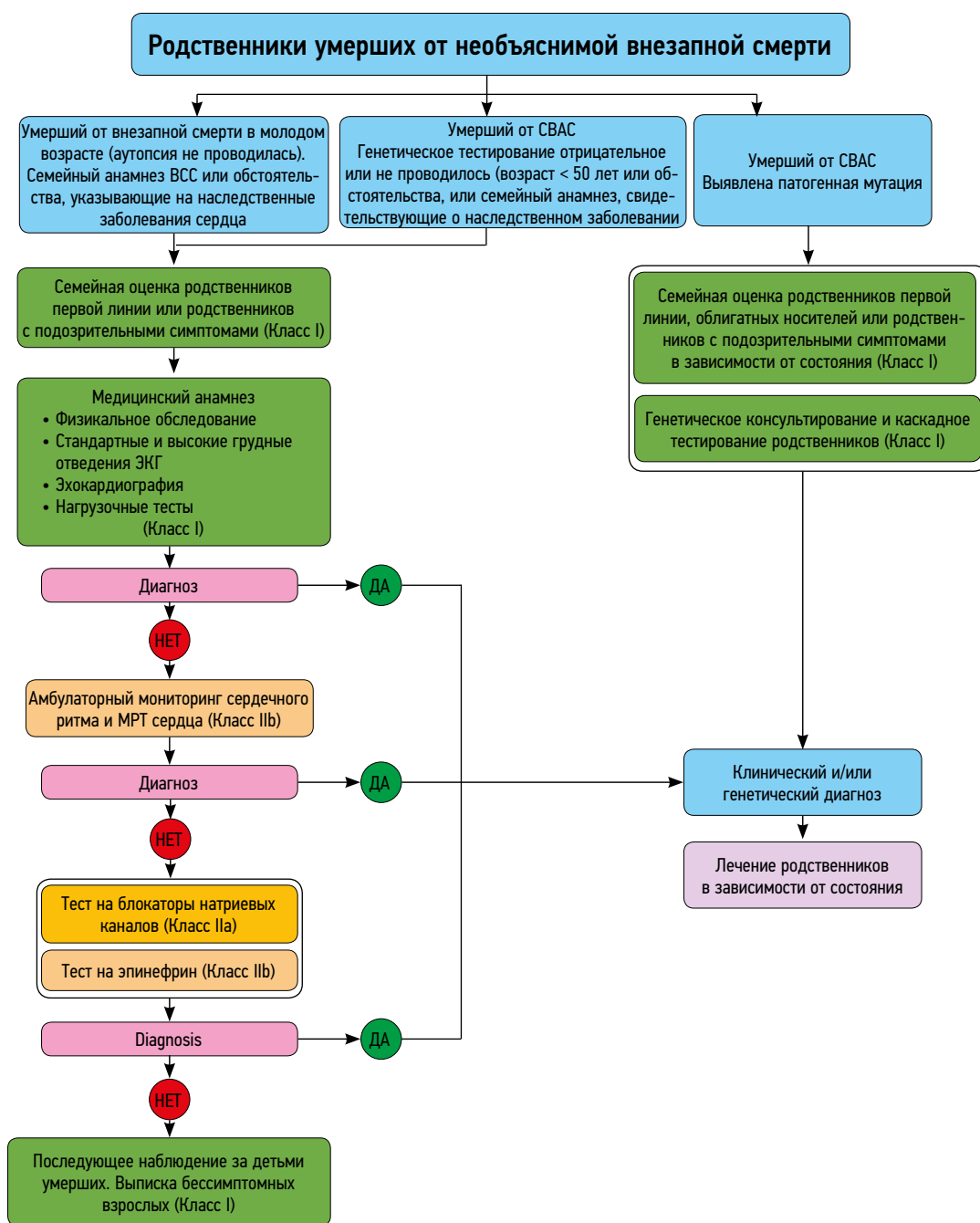
холтеровское мониторирование ЭКГ, использование сигнал-усредненной ЭКГ, МРТ и провокационных тестов [95]. По мнению экспертов, рутинное наблюдение за семьями умерших пациентов в случае отсутствия

определенного диагноза нецелесообразно [96]. В то же время эксперты полагают, что дети умерших могут наблюдаться в случае пенетрантности, ассоциированной с возрастом, до совершеннолетия [97].



**Рис 7.** Алгоритм оценки пострадавших от внезапной смерти, адаптировано из 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death [1]. СВАС — синдром внезапной аритмической смерти; ВСС — внезапная сердечная смерть; ВС — внезапная смерть. <sup>а</sup> Вскрытие рекомендуется в идеале во всех случаях неожиданной ВС и всегда у лиц моложе 50 лет. Вскрытие должно включать полное макроскопическое исследование и гистопатологическое исследование всех органов. В идеале сердце должен осмотреть опытный кардиолог. Образцы, подходящие для выделения ДНК, следует сохранять при подозрении на наследственные причины или необъяснимую смерть. <sup>б</sup> В зависимости от обстоятельств: отрицательные вскрытия (не обнаружившие причину), вскрытия с неопределенными результатами, ишемиические кардиомиопатии, ишемическая болезнь сердца с подозрением на семейную гиперхолестеринемию и расслоение грудного отдела аорты. <sup>с</sup> После информированного согласия родственников





**Рис. 8.** Алгоритм оценки родственников умерших от необъяснимой внезапной смерти, адаптировано из 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death [1]. MPT — магнитно-резонансная терапия; ЭКГ — электрокардиограмма; СВАС — синдром внезапной аритмической смерти; ВСС — внезапная сердечная смерть. <sup>a</sup> Возраст старше 16 лет и любые подозрения на синдром Бругада по тестам или обстоятельствам смерти умерших. <sup>b</sup> Если упражнения невозможны. <sup>c</sup> Повторно оценить изменения в семейном анамнезе или появление новых симптомов

В следующих номерах журнала планируется публикация обзоров других глав рекомендаций.

### ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

**Конфликт интересов.** Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

**Источник финансирования.** Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при проведении исследования.

Авторы выражают благодарность графическому дизайнеру Новикову Дмитрию Владимировичу за помощь в подготовке статьи к публикации и оформлении рисунков.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Zeppenfeld K., Tfelt-Hansen J., de Riva M., et al. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death // *Eur Heart J*. 2022. Vol. 43, No. 40. P. 3997–4126. DOI: 10.1093/eurheartj/ehac262
2. Faber T.S., Gradinger R., Treusch S., et al. Incidence of ventricular tachyarrhythmias during permanent pacemaker therapy in low-risk patients results from the German multicentre EVENTS study // *Eur Heart J*. 2007. Vol. 28, No. 18. P. 2238–2242. DOI: 10.1093/eurheartj/ehm242
3. Brignole M., Moya A., de Lange F.J., et al. 2018 ESC Guidelines for the diagnosis and management of syncope // *Eur Heart J*. 2018. Vol. 39, No. 21. P. 1883–1948. DOI: 10.1093/eurheartj/ehy037
4. Middlekauff H.R., Stevenson W.G., Stevenson L.W., Saxon L.A. Syncope in advanced heart failure: high risk of sudden death regardless of origin of syncope // *J Am Coll Cardio*. 1993. Vol. 21, No. 1. P. 110–116. DOI: 10.1016/0735-1097(93)90724-f
5. Noda T., Shimizu W., Taguchi A., et al. Malignant entity of idiopathic ventricular fibrillation and polymorphic ventricular tachycardia initiated by premature extrasystoles originating from the right ventricular outflow tract // *J Am Coll Cardiol*. 2005. Vol. 46, No. 7. P. 1288–1294. DOI: 10.1016/j.jacc.2005.05.077
6. Belhassen B., Viskin S. Idiopathic ventricular tachycardia and fibrillation // *J Cardiovasc Electrophysiol*. 1993. Vol. 4, No. 3. P. 356–368. DOI: 10.1111/j.1540-8167.1993.tb01236.x
7. Zareba W., Platonov P. ECG patterns related to arrhythmias and sudden death: channelopathies, early repolarization, and pre-excitation. The ESC Textbook of Cardiovascular Medicine. 3 edn, The European Society of Cardiology Series / J.A. Camm, editor. Oxford: Oxford University Press, 2018. P. 382–389. DOI: 10.1093/med/9780198784906.003.0074
8. Binder T. Transthoracic echocardiography and the standard examination of specific cardiac structures. The ESC Textbook of Cardiovascular Medicine. 3 ed., The European Society of Cardiology Series / J.A. Camm, editor. Oxford: Oxford University Press, 2018. P. 426–431. DOI: 10.1093/med/9780198784906.003.0085
9. Voigt J.-U. Left ventricular function, heart failure, and resynchronization therapy. The ESC Textbook of Cardiovascular Medicine. 3 ed., The European Society of Cardiology Series / J.A. Camm, editor. Oxford: Oxford University Press, 2018. P. 451–454. DOI: 10.1093/med/9780198784906.003.0092
10. Edvardsen T. Cardiomyopathies, myocarditis, and the transplanted heart. The ESC Textbook of Cardiovascular Medicine. 3 ed., The European Society of Cardiology Series / J.A. Camm, editor. Oxford: Oxford University Press, 2018. P. 456–460. DOI: 10.1093/med/9780198784906.003.0094\_update\_001
11. Cygankiewicz I. Ambulatory ECG monitoring. The ESC Textbook of Cardiovascular Medicine. 3 ed., The European Society of Cardiology Series / J.A. Camm, editor. Oxford: Oxford University Press, 2018. P. 393–400. DOI: 10.1093/med/9780198784906.003.0798
12. Gray B., Kirby A., Kabunga P., et al. Twelve-lead ambulatory electrocardiographic monitoring in Brugada syndrome: potential diagnostic and prognostic implications // *Heart Rhythm*. 2017. Vol. 14, No. 6. P. 866–874. DOI: 10.1016/j.hrthm.2017.02.026
13. Karogiannis N., Senior R. Stress echocardiography. The ESC Textbook of Cardiovascular Medicine. 3 ed., The European Society of Cardiology Series / J.A. Camm, editor. Oxford: Oxford University Press, 2018. P. 432–434. DOI: 10.1093/med/9780198784906.003.0086\_update\_001
14. Di Marco A., Anguera I., Schmitt M., et al. Late gadolinium enhancement and the risk for ventricular arrhythmias or sudden death in dilated cardiomyopathy: systematic review and meta-analysis // *JACC Heart Fail*. 2017. Vol. 5, No. 1. P. 28–38. DOI: 10.1016/j.jchf.2016.09.017
15. Josephson M.E., Callans D.J. Using the twelve-lead electrocardiogram to localize the site of origin of ventricular tachycardia // *Heart Rhythm*. 2005. Vol. 2, No. 4. P. 443–446. DOI: 10.1016/j.hrthm.2004.12.014
16. Nucifora G., Muser D., Masci P.G., et al. Prevalence and prognostic value of concealed structural abnormalities in patients with apparently idiopathic ventricular arrhythmias of left versus right ventricular origin: a magnetic resonance imaging study // *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2014. Vol. 7, No. 3. P. 456–462. DOI: 10.1161/CIRCEP.113.001172
17. Corrado D., Basso C., Leoni L., et al. Three-dimensional electroanatomic voltage mapping increases accuracy of diagnosing arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia // *Circulation*. 2005. Vol. 111, No. 23. P. 3042–3050. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.104.486977
18. Casella M., Dello Russo A., Bergonti M., et al. Diagnostic yield of electroanatomic voltage mapping in guiding endomyocardial biopsies // *Circulation*. 2020. Vol. 142, No. 13. P. 1249–1260. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.120.046900
19. Haanschoten D.M., Adiyaman A., 't Hart N.A., et al. Value of 3D mapping-guided endomyocardial biopsy in cardiac sarcoidosis: case series and narrative review on the value of electro-anatomic mapping-guided endomyocardial biopsies // *Eur J Clin Invest*. 2021. Vol. 51, No. 4. ID e13497. DOI: 10.1111/eci.13497
20. Tung R., Bauer B., Schelbert H., et al. Incidence of abnormal positron emission tomography in patients with unexplained cardiomyopathy and ventricular arrhythmias: the potential role of occult inflammation in arrhythmogenesis // *Heart Rhythm*. 2015. Vol. 12, No. 12. P. 2488–2498. DOI: 10.1016/j.hrthm.2015.08.014
21. Palmisano A., Vignale D., Peretto G., et al. Hybrid FDG-PET/MR or FDG-PET/CT to detect disease activity in patients with persisting arrhythmias after myocarditis // *JACC Cardiovasc Imaging*. 2021. Vol. 14, No. 1. P. 288–292. DOI: 10.1016/j.jcmg.2020.03.009
22. Dumas F., Geri G., Manzo-Silberman S., et al. Immediate percutaneous coronary intervention is associated with improved short- and long-term survival after out-of-hospital cardiac arrest // *Circ Cardiovasc Interv*. 2010. Vol. 3, No. 3. P. 200–207. DOI: 10.1161/CIRCINTERVENTIONS.109.913665
23. Vyas A., Chan P.S., Cram P., et al. Early coronary angiography and survival after out-of-hospital cardiac arrest // *Circ Cardiovasc Interv*. 2015. Vol. 8, No. 10. ID e002321. DOI: 10.1161/CIRCINTERVENTIONS.114.002321
24. Kalarus Z., Svendsen J.H., Capodanno D., et al. Cardiac arrhythmias in the emergency settings of acute coronary syndrome and revascularization: an European Heart Rhythm Association (EHRA) consensus document, endorsed by the European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI), and European Acute Cardiovascular Care Association (ACCA) // *Europace*. 2019. Vol. 21, No. 10. P. 1603–1604. DOI: 10.1093/europace/euz163
25. Noc M., Fajadet J., Lassen J.F., et al. Invasive coronary treatment strategies for out-of-hospital cardiac arrest: a consensus statement from the European association for percutaneous cardiovascular interventions (EAPCI)/stent for life (SFL) groups // *EuroIntervention*. 2014. Vol. 10, No. 1. P. 31–37. DOI: 10.4244/EIJV10I1A7
26. Verma B.R., Sharma V., Shekhar S., et al. Coronary angiography in patients with out-of-hospital cardiac arrest without ST-segment eleva-

- tion: a systematic review and meta-analysis // *JACC Cardiovasc Interv.* 2020. Vol. 13, No. 19. P. 2193–2205. DOI: 10.1016/j.jcin.2020.07.018
- 27.** Barbarawi M., Zayed Y., Kheiri B., et al. Optimal timing of coronary intervention in patients resuscitated from cardiac arrest without ST-segment elevation myocardial infarction (NSTEMI): a systematic review and meta-analysis // *Resuscitation.* 2019. Vol. 144. P. 137–144. DOI: 10.1016/j.resuscitation.2019.06.279
- 28.** Meng-Chang Y., Meng-Jun W., Xiao-Yan X., et al. Coronary angiography or not after cardiac arrest without ST segment elevation: a systematic review and meta-analysis // *Medicine (Baltimore).* 2020. Vol. 99, No. 41. ID e22197. DOI: 10.1097/MD.00000000000022197
- 29.** Khan M.S., Shah S.M.M., Mubashir A., et al. Early coronary angiography in patients resuscitated from out of hospital cardiac arrest without ST-segment elevation: a systematic review and meta-analysis // *Resuscitation.* 2017. Vol. 121. P. 127–134. DOI: 10.1016/j.resuscitation.2017.10.019
- 30.** Welsford M., Bossard M., Shortt C., et al. Does early coronary angiography improve survival after out-of-hospital cardiac arrest? A systematic review with meta-analysis // *Can J Cardiol.* 2018. Vol. 34, No. 2. P. 80–194. DOI: 10.1016/j.cjca.2017.09.012
- 31.** Chelly J., Mongardon N., Dumas F., et al. Benefit of an early and systematic imaging procedure after cardiac arrest: insights from the PROCAT (Parisian Region Out of Hospital Cardiac Arrest) registry // *Resuscitation.* 2012. Vol. 83, No. 12. P. 1444–1450. DOI: 10.1016/j.resuscitation.2012.08.321
- 32.** Stiles M.K., Wilde A.A.M., Abrams D.J., et al. 2020 APHRS/HRS expert consensus statement on the investigation of decedents with sudden unexplained death and patients with sudden cardiac arrest, and of their families // *Heart Rhythm.* 2021. Vol. 18, No. 1. P. e1–e50. DOI: 10.1016/j.hrthm.2020.10.010
- 33.** Tseng Z.H., Olgin J.E., Vittinghoff E., et al. Prospective countywide surveillance and autopsy characterization of sudden cardiac death: POST SCD study // *Circulation.* 2018. Vol. 137, No. 25. P. 2689–2700. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.117.033427
- 34.** Fellmann F., van El C.G., Charron P., et al. European recommendations integrating genetic testing into multidisciplinary management of sudden cardiac death // *Eur J Hum Genet.* 2019. Vol. 27. P. 1763–1773. DOI: 10.1038/s41431-019-0445-y
- 35.** Yamamoto T., Takayama M., Sato N., et al. Inappropriate analyses of automated external defibrillators used during in-hospital ventricular fibrillation // *Circ J.* 2008. Vol. 72, No. 4. P. 679–681. DOI: 10.1253/circj.72.679
- 36.** Sweeney M.O., Ruetz L.L., Belk P., et al. Bradycardia pacing-induced short-long-short sequences at the onset of ventricular tachyarrhythmias: a possible mechanism of proarrhythmia? // *J Am Coll Cardiol.* 2007. Vol. 50, No. 7. P. 614–622. DOI: 10.1016/j.jacc.2007.02.077
- 37.** Tseng Z.H., Hayward R.M., Clark N.M., et al. Sudden death in patients with cardiac implantable electronic devices // *JAMA Intern Med.* 2015. Vol. 175, No. 8. P. 1342–1350. DOI: 10.1001/jamainternmed.2015.2641
- 38.** Lacour P., Buschmann C., Storm C., et al. Cardiac implantable electronic device interrogation at forensic autopsy: an underestimated resource? // *Circulation.* 2018. Vol. 137, No. 25. P. 2730–2740. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.117.032367
- 39.** Curcio A., Mazzanti A., Bloise R., et al. Clinical presentation and outcome of Brugada syndrome diagnosed with the new 2013 criteria // *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2016. Vol. 27, No. 8. P. 937–943. DOI: 10.1111/jce.12997
- 40.** Haïssaguerre M., Shah D.C., Jaïs P., et al. Role of Purkinje conducting system in triggering of idiopathic ventricular fibrillation // *Lancet.* 2002. Vol. 359, No. 9307. P. 677–678. DOI: 10.1016/S0140-6736(02)07807-8
- 41.** Krahn A.D., Healey J.S., Chauhan V., et al. Systematic assessment of patients with unexplained cardiac arrest: cardiac arrest survivors with preserved ejection fraction registry (CASPER) // *Circulation.* 2009. Vol. 120, No. 4. P. 278–285. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.109.853143
- 42.** van der Werf C., Hofman N., Tan H.L., et al. Diagnostic yield in sudden unexplained death and aborted cardiac arrest in the young: the experience of a tertiary referral center in The Netherlands // *Heart Rhythm.* 2010. Vol. 7, No. 10. P. 1383–1389. DOI: 10.1016/j.hrthm.2010.05.036
- 43.** Waldmann V., Karam N., Bougouin W., et al. Burden of coronary artery disease as a cause of sudden cardiac arrest in the young // *J Am Coll Cardiol.* 2019. Vol. 73, No. 16. P. 2118–2120. DOI: 10.1016/j.jacc.2019.01.064
- 44.** Eckart R.E., Scoville S.L., Campbell C.L., et al. Sudden death in young adults: a 25-year review of autopsies in military recruits // *Ann Intern Med.* 2004. Vol. 141, No. 11. P. 829–834. DOI: 10.7326/0003-4819-141-11-200412070-00005
- 45.** Kunadian V., Chieffo A., Camici P.G., et al. An EAPCI expert consensus document on ischaemia with non-obstructive coronary arteries in collaboration with European Society of Cardiology Working Group on Coronary Pathophysiology & Microcirculation Endorsed by Coronary Vasomotor Disorders International Study Group // *Eur Heart J.* 2021. Vol. 42, No. 13. P. 1049–1069. DOI: 10.1093/eurheartj/ehaa101
- 46.** Rodrigues P., Joshi A., Williams H., et al. Diagnosis and prognosis in sudden cardiac arrest survivors without coronary artery disease: utility of a clinical approach using cardiac magnetic resonance imaging // *Circ Cardiovasc Imaging.* 2017. Vol. 10, No. 12. ID e006709. DOI: 10.1161/CIRCIMAGING.117.006709
- 47.** White J.A., Fine N.M., Gula L., et al. Utility of cardiovascular magnetic resonance in identifying substrate for malignant ventricular arrhythmias // *Circ Cardiovasc Imaging.* 2012. Vol. 5, No. 1. P. 12–20. DOI: 10.1161/CIRCIMAGING.111.966085
- 48.** Basso C., Perazzolo Marra M., Rizzo S., et al. Arrhythmic mitral valve prolapse and sudden cardiac death // *Circulation.* 2015. Vol. 132, No. 7. P. 556–566. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.115.016291
- 49.** Basso C., Iliceto S., Thiene G., Perazzolo Marra M. Mitral valve prolapse, ventricular arrhythmias, and sudden death // *Circulation.* 2019. Vol. 140, No. 11. P. 952–964. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.118.034075
- 50.** Govindan M., Batchvarov V.N., Raju H., et al. Utility of high and standard right precordial leads during ajmaline testing for the diagnosis of Brugada syndrome // *Heart.* 2010. Vol. 96, No. 23. P. 1904–1908. DOI: 10.1136/hrt.2010.201244
- 51.** Obeyesekere M.N., Klein G.J., Modi S., et al. How to perform and interpret provocative testing for the diagnosis of Brugada syndrome, long-QT syndrome, and catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia // *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2011. Vol. 4, No. 6. P. 958–964. DOI: 10.1161/CIRCEP.111.965947
- 52.** Cheung C.C., Mellor G., Deyell M.W., et al. Comparison of ajmaline and procainamide provocation tests in the diagnosis of Brugada syndrome // *JACC Clin Electrophysiol.* 2019. Vol. 5, No. 4. P. 504–512. DOI: 10.1016/j.jacep.2019.01.026
- 53.** Antzelevitch C., Yan G.-X., Ackerman M.J., et al. J-Wave syndromes expert consensus conference report: emerging concepts and gaps in knowledge // *Europace.* 2016. Vol. 32, No. 5. P. 315–339. DOI: 10.1016/j.joa.2016.07.002
- 54.** Garratt C.J., Antoniou A., Griffith M.J., et al. Use of intravenous adenosine in sinus rhythm as a diagnostic test for latent

- preexcitation // *Am J Cardiol.* 1990. Vol. 65, No. 13. P. 868–873. DOI: 10.1016/0002-9149(90)91428-9
- 55.** Foo F.S., Stiles M.K., Heaven D. Unmasking latent preexcitation of a right-sided accessory pathway with intravenous adenosine after unexplained sudden cardiac arrest // *J Arrhythm.* 2020. Vol. 36, No. 5. P. 939–941. DOI: 10.1002/joa3.12408
- 56.** Krahn A.D., Healey J.S., Chauhan V.S., et al. Epinephrine infusion in the evaluation of unexplained cardiac arrest and familial sudden death: from the cardiac arrest survivors with preserved Ejection Fraction Registry // *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2012. Vol. 5, No. 5. P. 933–940. DOI: 10.1161/CIRCEP.112.973230
- 57.** Denis A., Sacher F., Derval N., et al. Diagnostic value of isoproterenol testing in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy // *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2014. Vol. 7, No. 4. P. 590–597. DOI: 10.1161/CIRCEP.113.001224
- 58.** Marjamaa A., Hiippala A., Arrhenius B., et al. Intravenous epinephrine infusion test in diagnosis of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia // *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2012. Vol. 23, No. 2. P. 194–199. DOI: 10.1111/j.1540-8167.2011.02188.x
- 59.** Ackerman M.J., Khositseth A., Tester D.J., et al. Epinephrine-induced QT interval prolongation: a gene-specific paradoxical response in congenital long QT syndrome // *Mayo Clin Proc.* 2002. Vol. 77, No. 5. P. 413–421. DOI: 10.4065/77.5.413
- 60.** Shimizu W., Noda T., Takaki H., et al. Diagnostic value of epinephrine test for genotyping LQT1, LQT2, and LQT3 forms of congenital long QT syndrome // *Heart Rhythm.* 2004. Vol. 1, No. 3. P. 276–283. DOI: 10.1016/j.hrthm.2004.04.021
- 61.** Magnano A.R., Talathoti N., Hallur R., et al. Sympathomimetic infusion and cardiac repolarization: the normative effects of epinephrine and isoproterenol in healthy subjects // *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2006. Vol. 17, No. 9. P. 983–989. DOI: 10.1111/j.1540-8167.2006.00555.x
- 62.** Vyas H., Hejlik J., Ackerman M.J. Epinephrine QT stress testing in the evaluation of congenital long-QT syndrome: diagnostic accuracy of the paradoxical QT response // *Circulation.* 2006. Vol. 113, No. 11. P. 1385–1392. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.105.600445
- 63.** Krahn A.D., Healey J.S., Chauhan V., et al. Systematic assessment of patients with unexplained cardiac arrest: cardiac arrest survivors with preserved ejection fraction registry (CASPER) // *Circulation.* 2009. Vol. 120, No. 4. P. 278–285. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.109.853143
- 64.** Waldmann V., Bougouin W., Karam N., et al. Coronary vasospasm-related sudden cardiac arrest in the community // *J Am Coll Cardiol.* 2018. Vol. 72, No. 7. P. 814–815. DOI: 10.1016/j.jacc.2018.05.051
- 65.** Etienne P., Huchet F., Gaborit N., et al. Mental stress test: a rapid, simple, and efficient test to unmask long QT syndrome // *Europace.* 2018. Vol. 20, No. 12. P. 2014–2020. DOI: 10.1093/europace/euy078
- 66.** Kop W.J., Krantz D.S., Nearing B.D., et al. Effects of acute mental stress and exercise on T-wave alternans in patients with implantable cardioverter defibrillators and controls // *Circulation.* 2004. Vol. 109, No. 15. P. 1864–1869. DOI: 10.1161/01.CIR.0000124726.72615.60
- 67.** Marcus F.I., McKenna W.J., Sherrill D., et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the task force criteria // *Eur Heart J.* 2010. Vol. 31, No. 7. P. 806–814. DOI: 10.1093/eurheartj/ehq025
- 68.** Giudicessi J.R., Ackerman M.J. Exercise testing oversights underlie missed and delayed diagnosis of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in young sudden cardiac arrest survivors // *Heart Rhythm.* 2019. Vol. 16, No. 8. P. 1232–1239. DOI: 10.1016/j.hrthm.2019.02.012
- 69.** Sy R.W., van der Werf C., Chattha I.S., et al. Derivation and validation of a simple exercise-based algorithm for prediction of genetic testing in relatives of LQTS probands // *Circulation.* 2011. Vol. 124, No. 20. P. 2187–2194. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.111.028258
- 70.** Adler A., van der Werf C., Postema P.G., et al. The phenomenon of ‘QT stunning’: the abnormal QT prolongation provoked by standing persists even as the heart rate returns to normal in patients with long QT syndrome // *Heart Rhythm.* 2012. Vol. 9, No. 6. P. 901–908. DOI: 10.1016/j.hrthm.2012.01.026
- 71.** Schwartz P.J., Lia C. QTc behavior during exercise and genetic testing for the long-QT syndrome // *Circulation.* 2011. Vol. 124, No. 20. P. 2181–2184. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.111.062182
- 72.** Wang Y., Scheinman M.M., Chien W.W., et al. Patients with supraventricular tachycardia presenting with aborted sudden death: incidence, mechanism and long-term follow-up // *J Am Coll Cardiol.* 1991. Vol. 18, No. 7. P. 1711–1719. DOI: 10.1016/0735-1097(91)90508-7
- 73.** Roberts J.D., Gollob M.H., Young C., et al. Bundle branch re-entrant ventricular tachycardia: novel genetic mechanisms in a lifethreatening arrhythmia // *JACC Clin Electrophysiol.* 2017. Vol. 3, No. 3. P. 276–288. DOI: 10.1016/j.jacep.2016.09.019
- 74.** Santangeli P., Hamilton-Craig C., Dello Russo A., et al. Imaging of scar in patients with ventricular arrhythmias of right ventricular origin: cardiac magnetic resonance versus electroanatomic mapping // *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2011. Vol. 22, No. 12. P. 1359–1366. DOI: 10.1111/j.1540-8167.2011.02127.x
- 75.** Haïssaguerre M., Duchateau J., Dubois R., et al. Idiopathic ventricular fibrillation: role of Purkinje system and microstructural myocardial abnormalities // *JACC Clin Electrophysiol.* 2020. Vol. 6, No. 6. P. 591–608. DOI: 10.1016/j.jacep.2020.03.010
- 76.** Haïssaguerre M., Hocini M., Cheniti G., et al. Localized structural alterations underlying a subset of unexplained sudden cardiac death // *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2018. Vol. 11, No. 7. ID e006120. DOI: 10.1161/CIRCEP.117.006120
- 77.** Mellor G., Laksman Z.W.M., Tadros R., et al. Genetic testing in the evaluation of unexplained cardiac arrest: from the CASPER (Cardiac Arrest Survivors With Preserved Ejection Fraction Registry) // *Circ Cardiovasc Genet.* 2017. Vol. 10, No. 3. ID e001686. DOI: 10.1161/CIRCGENETICS.116.001686
- 78.** Burns C., Bagnall R.D., Lam L., et al. Multiple gene variants in hypertrophic cardiomyopathy in the era of next-generation sequencing // *Circ-Genom Precis Med.* 2017. Vol. 10, No. 4. ID e001666. DOI: 10.1161/CIRCGENETICS.116.001666
- 79.** Winkel B.G., Holst A.G., Theilade J., et al. Nationwide study of sudden cardiac death in persons aged 1–35 years // *Eur Heart J.* 2011. Vol. 32, No. 8. P. 983–990. DOI: 10.1093/eurheartj/ehq428
- 80.** Bagnall R.D., Weintraub R.G., Ingles J., et al. A prospective study of sudden cardiac death among children and young adults // *N Engl J Med.* 2016. Vol. 374. P. 2441–2452. DOI: 10.1056/NEJMoa1510687
- 81.** Winkel B.G., Risgaard B., Sadjadieh G., et al. Sudden cardiac death in children (1–18 years): symptoms and causes of death in a nationwide setting // *Eur Heart J.* 2014. Vol. 35, No. 13. P. 868–875. DOI: 10.1093/eurheartj/ehq509
- 82.** Risgaard B., Winkel B.G., Jabbari R., et al. Burden of sudden cardiac death in persons aged 1 to 49 years: nationwide study in Denmark // *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2014. Vol. 7, No. 2. P. 205–211. DOI: 10.1161/CIRCEP.113.001421
- 83.** Hansen B.L., Jacobsen E.M., Kjerrumgaard A., et al. Diagnostic yield in victims of sudden cardiac death and their relatives // *Europace.* 2020. Vol. 22, No. 6. P. 964–971. DOI: 10.1093/europace/ea0056
- 84.** Lahrouchi N., Raju H., Lodder E.M., et al. Utility of post-mortem genetic testing in cases of sudden arrhythmic death

syndrome // *J Am Coll Cardiol*. 2017. Vol. 69, No. 17. P. 2134–2145. DOI: 10.1016/j.jacc.2017.02.046

85. Tan H.L., Hofman N., van Langen I.M., et al. Sudden unexplained death: heritability and diagnostic yield of cardiological and genetic examination in surviving relatives // *Circulation*. 2005. Vol. 112, No. 2. P. 207–213. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.104.522581

86. Lahrouchi N., Raju H., Lodder E.M., et al. The yield of postmortem genetic testing in sudden death cases with structural findings at autopsy // *Eur J Hum Genet*. 2020. Vol. 28. P. 17–22. DOI: 10.1038/s41431-019-0500-8

87. Miles C.J., Behr E.R. The role of genetic testing in unexplained sudden death // *Transl Res*. 2016. Vol. 168. P. 59–73. DOI: 10.1016/j.trsl.2015.06.007

88. Behr E., Wood D.A., Wright M., et al. Cardiological assessment of first-degree relatives in sudden arrhythmic death syndrome // *Lancet*. 2003. Vol. 362, No. 9394. P. 1457–1459. DOI: 10.1016/s0140-6736(03)14692-2

89. Behr E.R., Dalageorgou C., Christiansen M., et al. Sudden arrhythmic death syndrome: familial evaluation identifies inheritable heart disease in the majority of families // *Eur Heart J*. 2008. Vol. 29, No. 13. P. 1670–1680. DOI: 10.1093/eurheartj/ehn219

90. Kumar S., Peters S., Thompson T., et al. Familial cardiological and targeted genetic evaluation: low yield in sudden unexplained death and high yield in unexplained cardiac arrest syndromes // *Heart Rhythm*. 2013. Vol. 10, No. 11. P. 1653–1660. DOI: 10.1016/j.hrthm.2013.08.022

91. McGorrian C., Constant O., Harper N., et al. Family-based cardiac screening in relatives of victims of sudden arrhythmic

death syndrome // *Europace*. 2013. Vol. 15, No. 7. P. 1050–1058. DOI: 10.1093/europace/eus408

92. Mellor G., Raju H., de Noronha S.V., et al. Clinical characteristics and circumstances of death in the sudden arrhythmic death syndrome // *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2014. Vol. 7, No. 6. P. 1078–1083. DOI: 10.1161/CIRCEP.114.001854

93. Papadakis M., Papatheodorou E., Mellor G., et al. The diagnostic yield of Brugada syndrome after sudden death with normal autopsy // *J Am Coll Cardiol*. 2018. Vol. 71, No. 11. P. 1204–1214. DOI: 10.1016/j.jacc.2018.01.031

94. Mellor G., Nelson C.P., Robb C., et al. The prevalence and significance of the early repolarization pattern in sudden arrhythmic death syndrome families // *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2016. Vol. 9, No. 6. ID e003960. DOI: 10.1161/CIRCEP.116.003960

95. Priori S.G., Wilde A.A., Horie M., et al. Executive summary: HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes // *Europace*. 2013. Vol. 15, No. 10. P. 1389–1406. DOI: 10.1093/europace/eut272

96. van der Werf C., Stiekema L., Tan H.L., et al. Low rate of cardiac events in first-degree relatives of diagnosis-negative young sudden unexplained death syndrome victims during follow-up // *Heart Rhythm*. 2014. Vol. 11, No. 10. P. 1728–1732. DOI: 10.1016/j.hrthm.2014.05.028

97. Wong L.C.H., Roses-Noguer F., Till J.A., Behr E.R. Cardiac evaluation of pediatric relatives in sudden arrhythmic death syndrome: a 2-center experience // *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2014. Vol. 7, No. 5. P. 800–806. DOI: 10.1161/CIRCEP.114.001818

## REFERENCES

1. Zeppenfeld K, Tfelt-Hansen J, de Riva M, et al. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Eur Heart J*. 2022;43(40):3997–4126. DOI: 10.1093/eurheartj/ehac262

2. Faber TS, Gradinger R, Treusch S, et al. Incidence of ventricular tachyarrhythmias during permanent pacemaker therapy in low-risk patients results from the German multicentre EVENTS study. *Eur Heart J*. 2007;28(18):2238–2242. DOI: 10.1093/eurheartj/ehm242

3. Brignole M, Moya A, de Lange FJ, et al. 2018 ESC Guidelines for the diagnosis and management of syncope. *Eur Heart J*. 2018;39(21):1883–1948. DOI: 10.1093/eurheartj/ehy037

4. Middlekauff HR, Stevenson WG, Stevenson LW, Saxon LA. Syncope in advanced heart failure: high risk of sudden death regardless of origin of syncope. *J Am Coll Cardiol*. 1993;21(1):110–116. DOI: 10.1016/0735-1097(93)90724-f

5. Noda T, Shimizu W, Taguchi A, et al. Malignant entity of idiopathic ventricular fibrillation and polymorphic ventricular tachycardia initiated by premature extrasystoles originating from the right ventricular outflow tract. *J Am Coll Cardiol*. 2005;46(7):1288–1294. DOI: 10.1016/j.jacc.2005.05.077

6. Belhassen B, Viskin S. Idiopathic ventricular tachycardia and fibrillation. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 1993;4(3):356–368. DOI: 10.1111/j.1540-8167.1993.tb01236.x

7. Zareba W, Platonov P. ECG patterns related to arrhythmias and sudden death: channelopathies, early repolarization, and pre-excitation. Camm JA, editor. *The ESC Textbook of Cardiovascular Medicine. 3 ed., The European Society of Cardiology Series*. Oxford: Oxford University Press, 2018. P. 382–389. DOI: 10.1093/med/9780198784906.003.0074

8. Binder T. Transthoracic echocardiography and the standard examination of specific cardiac structures. Camm JA, editor. *The ESC Textbook of Cardiovascular Medicine. 3 ed., The European Society of Cardiology Series*. Oxford: Oxford University Press, 2018. P. 426–431. DOI: 10.1093/med/9780198784906.003.0085

9. Voigt J-U. Left ventricular function, heart failure, and resynchronization therapy. Camm JA, editor. *The ESC Textbook of Cardiovascular Medicine. 3 ed., The European Society of Cardiology Series*. Oxford: Oxford University Press, 2018. P. 451–454. DOI: 10.1093/med/9780198784906.003.0092

10. Edvardsen T. Cardiomyopathies, myocarditis, and the transplanted heart. Camm JA, editor. *The ESC Textbook of Cardiovascular Medicine. 3 ed., The European Society of Cardiology Series*. Oxford: Oxford University Press, 2018. P. 456–460. DOI: 10.1093/med/9780198784906.003.0094\_update\_001

11. Cygankiewicz I. Ambulatory ECG monitoring. Camm JA, editor. *The ESC Textbook of Cardiovascular Medicine. 3 ed., The European Society of Cardiology Series*. Oxford: Oxford University Press, 2018. P. 393–400. DOI: 10.1093/med/9780198784906.003.0798

12. Gray B, Kirby A, Kabunga P, et al. Twelve-lead ambulatory electrocardiographic monitoring in Brugada syndrome: potential diagnostic and prognostic implications. *Heart Rhythm*. 2017;14(6):866–874. DOI: 10.1016/j.hrthm.2017.02.026

13. Karogiannis N, Senior R. Stress echocardiography. Camm JA, editor. *The ESC Textbook of Cardiovascular Medicine. 3 edn, The European Society of Cardiology Series*. Oxford: Oxford University Press, 2018. P. 432–434. DOI: 10.1093/med/9780198784906.003.0086\_update\_001

14. Di Marco A, Anguera I, Schmitt M, et al. Late gadolinium enhancement and the risk for ventricular arrhythmias or sudden death

- in dilated cardiomyopathy: systematic review and meta-analysis. *JACC Heart Fail.* 2017;5(1):28–38. DOI: 10.1016/j.jchf.2016.09.017
15. Josephson ME, Callans DJ. Using the twelve-lead electrocardiogram to localize the site of origin of ventricular tachycardia. *Heart Rhythm.* 2005;2(4):443–446. DOI: 10.1016/j.hrthm.2004.12.014
16. Nucifora G, Muser D, Masci PG, et al. Prevalence and prognostic value of concealed structural abnormalities in patients with apparently idiopathic ventricular arrhythmias of left versus right ventricular origin: a magnetic resonance imaging study. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2014;7(3):456–462. DOI: 10.1161/CIRCEP.113.001172
17. Corrado D, Basso C, Leoni L, et al. Three-dimensional electroanatomic voltage mapping increases accuracy of diagnosing arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Circulation.* 2005;111(23):3042–3050. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.104.486977
18. Casella M, Dello Russo A, Bergonti M, et al. Diagnostic yield of electroanatomic voltage mapping in guiding endomyocardial biopsies. *Circulation.* 2020;142(13):1249–1260. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.120.046900
19. Haanschoten DM, Adiyaman A, 't Hart NA, et al. Value of 3D mapping-guided endomyocardial biopsy in cardiac sarcoidosis: case series and narrative review on the value of electro-anatomic mapping-guided endomyocardial biopsies. *Eur J Clin Invest.* 2021;51(4):e13497. DOI: 10.1111/eci.13497
20. Tung R, Bauer B, Schelbert H, et al. Incidence of abnormal positron emission tomography in patients with unexplained cardiomyopathy and ventricular arrhythmias: the potential role of occult inflammation in arrhythmogenesis. *Heart Rhythm.* 2015;12(12):2488–2498. DOI: 10.1016/j.hrthm.2015.08.014
21. Palmisano A, Vignale D, Peretto G, et al. Hybrid FDG-PET/MR or FDG-PET/CT to detect disease activity in patients with persisting arrhythmias after myocarditis. *JACC Cardiovasc Imaging.* 2021;14(1):288–292. DOI: 10.1016/j.jcmg.2020.03.009
22. Dumas F, Geri G, Manzo-Silberman S, et al. Immediate percutaneous coronary intervention is associated with improved short- and long-term survival after out-of-hospital cardiac arrest. *Circ Cardiovasc Interv.* 2010;3(3):200–207. DOI: 10.1161/CIRCINTERVENTIONS.109.913665
23. Vyas A, Chan PS, Cram P, et al. Early coronary angiography and survival after out-of-hospital cardiac arrest. *Circ Cardiovasc Interv.* 2015;8(10):e002321. DOI: 10.1161/CIRCINTERVENTIONS.114.002321
24. Kalarus Z, Svendsen JH, Capodanno D, et al. Cardiac arrhythmias in the emergency settings of acute coronary syndrome and revascularization: an European Heart Rhythm Association (EHRA) consensus document, endorsed by the European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI), and European Acute Cardiovascular Care Association (ACCA). *Europace.* 2019;21(10):1603–1604. DOI: 10.1093/europace/euz163
25. Noc M, Fajadet J, Lassen JF, et al. Invasive coronary treatment strategies for out-of-hospital cardiac arrest: a consensus statement from the European association for percutaneous cardiovascular interventions (EAPCI)/stent for life (SFL) groups. *EuroIntervention.* 2014;10(1):31–37. DOI: 10.4244/EIJV10I1A7
26. Verma BR, Sharma V, Shekhar S, et al. Coronary angiography in patients with out-of-hospital cardiac arrest without ST-segment elevation: a systematic review and meta-analysis. *JACC Cardiovasc Interv.* 2020;13(19):2193–2205. DOI: 10.1016/j.jcin.2020.07.018
27. Barbarawi M, Zayed Y, Kheiri B, et al. Optimal timing of coronary intervention in patients resuscitated from cardiac arrest without ST-segment elevation myocardial infarction (NSTEMI): a systematic review and meta-analysis. *Resuscitation.* 2019;144:137–144. DOI: 10.1016/j.resuscitation.2019.06.279
28. Meng-Chang Y, Meng-Jun W, Xiao-Yan X, et al. Coronary angiography or not after cardiac arrest without ST segment elevation: a systematic review and meta-analysis. *Medicine (Baltimore).* 2020;99(41):e22197. DOI: 10.1097/MD.00000000000022197
29. Khan MS, Shah SMM, Mubashir A, et al. Early coronary angiography in patients resuscitated from out of hospital cardiac arrest without ST-segment elevation: a systematic review and meta-analysis. *Resuscitation.* 2017;121:127–134. DOI: 10.1016/j.resuscitation.2017.10.019
30. Welsford M, Bossard M, Shortt C, et al. Does early coronary angiography improve survival after out-of-hospital cardiac arrest? A systematic review with meta-analysis. *Can J Cardiol.* 2018;34(2):80–194. DOI: 10.1016/j.cjca.2017.09.012
31. Chelly J, Mongardon N, Dumas F, et al. Benefit of an early and systematic imaging procedure after cardiac arrest: insights from the PROCAT (Parisian Region Out of Hospital Cardiac Arrest) registry. *Resuscitation.* 2012;83(12):1444–1450. DOI: 10.1016/j.resuscitation.2012.08.321
32. Stiles MK, Wilde AAM, Abrams DJ, et al. 2020 APHRS/HRS expert consensus statement on the investigation of decedents with sudden unexplained death and patients with sudden cardiac arrest, and of their families. *Heart Rhythm.* 2021;18(1):e1–e50. DOI: 10.1016/j.hrthm.2020.10.010
33. Tseng ZH, Olgin JE, Vittinghoff E, et al. Prospective countywide surveillance and autopsy characterization of sudden cardiac death: POST SCD study. *Circulation.* 2018;137(25):2689–2700. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.117.033427
34. Fellmann F, van El CG, Charron P, et al. European recommendations integrating genetic testing into multidisciplinary management of sudden cardiac death. *Eur J Hum Genet.* 2019;27:1763–1773. DOI: 10.1038/s41431-019-0445-y
35. Yamamoto T, Takayama M, Sato N, et al. Inappropriate analyses of automated external defibrillators used during in-hospital ventricular fibrillation. *Circ J.* 2008;72(4):679–681. DOI: 10.1253/circj.72.679
36. Sweeney MO, Ruetz LL, Belk P, et al. Bradycardia pacing-induced short-long-short sequences at the onset of ventricular tachyarrhythmias: a possible mechanism of proarrhythmia? *J Am Coll Cardiol.* 2007;50(7):614–622. DOI: 10.1016/j.jacc.2007.02.077
37. Tseng ZH, Hayward RM, Clark NM, et al. Sudden death in patients with cardiac implantable electronic devices. *JAMA Intern Med.* 2015;175(8):1342–1350. DOI: 10.1001/jamainternmed.2015.2641
38. Lacour P, Buschmann C, Storm C, et al. Cardiac implantable electronic device interrogation at forensic autopsy: an underestimated resource? *Circulation.* 2018;137(25):2730–2740. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.117.032367
39. Curcio A, Mazzanti A, Bloise R, et al. Clinical presentation and outcome of Brugada syndrome diagnosed with the new 2013 criteria. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2016;27(8):937–943. DOI: 10.1111/jce.12997
40. Haissaguerre M, Shah DC, Jais P, et al. Role of Purkinje conducting system in triggering of idiopathic ventricular fibrillation. *Lancet.* 2002;359(9307):677–678. DOI: 10.1016/S0140-6736(02)07807-8
41. Krahn AD, Healey JS, Chauhan V, et al. Systematic assessment of patients with unexplained cardiac arrest: cardiac arrest survivors with preserved ejection fraction (CASPER). *Circulation.* 2009;120(4):278–285. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.109.853143
42. van der Werf C, Hofman N, Tan HL, et al. Diagnostic yield in sudden unexplained death and aborted cardiac arrest in the young: the experience of a tertiary referral center in The Netherlands. *Heart Rhythm.* 2010;7(10):1383–1389. DOI: 10.1016/j.hrthm.2010.05.036
43. Waldmann V, Karam N, Bougouin W, et al. Burden of coronary artery disease as a cause of sudden cardiac arrest in the young. *J Am Coll Cardiol.* 2019;73(16):2118–2120. DOI: 10.1016/j.jacc.2019.01.064

44. Eckart RE, Scoville SL, Campbell CL, et al. Sudden death in young adults: a 25-year review of autopsies in military recruits. *Ann Intern Med.* 2004;141(11):829–834. DOI: 10.7326/0003-4819-141-11-200412070-00005
45. Kunadian V, Chieffo A, Camici PG, et al. An EAPCI expert consensus document on ischaemia with non-obstructive coronary arteries in collaboration with European Society of Cardiology Working Group on Coronary Pathophysiology & Microcirculation Endorsed by Coronary Vasomotor Disorders International Study Group. *Eur Heart J.* 2021;16(13):1049–1069. DOI: 10.4244/EIJY20M07\_01
46. Rodrigues P, Joshi A, Williams H, et al. Diagnosis and prognosis in sudden cardiac arrest survivors without coronary artery disease: utility of a clinical approach using cardiac magnetic resonance imaging. *Circ Cardiovasc Imaging.* 2017;10(12):e006709. DOI: 10.1161/CIRCIMAGING.117.006709
47. White JA, Fine NM, Gula L, et al. Utility of cardiovascular magnetic resonance in identifying substrate for malignant ventricular arrhythmias. *Circ Cardiovasc Imaging.* 2012;5(1):12–20. DOI: 10.1161/CIRCIMAGING.111.966085
48. Basso C, Perazzolo Marra M, Rizzo S, et al. Arrhythmic mitral valve prolapse and sudden cardiac death. *Circulation.* 2015;132(7):556–566. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.115.016291
49. Basso C, Iliceto S, Thiene G, Perazzolo Marra M. Mitral valve prolapse, ventricular arrhythmias, and sudden death. *Circulation.* 2019;140(11):952–964. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.118.034075
50. Govindan M, Batchvarov VN, Raju H, et al. Utility of high and standard right precordial leads during ajmaline testing for the diagnosis of Brugada syndrome. *Heart.* 2010;96(23):1904–1908. DOI: 10.1136/hrt.2010.201244
51. Obeyesekere MN, Klein GJ, Modi S, et al. How to perform and interpret provocative testing for the diagnosis of Brugada syndrome, long-QT syndrome, and catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2011;4(6):958–964. DOI: 10.1161/CIRCEP.111.965947
52. Cheung CC, Mellor G, Deyell MW, et al. Comparison of ajmaline and procainamide provocation tests in the diagnosis of Brugada syndrome. *JACC Clin Electrophysiol.* 2019;5(4):504–512. DOI: 10.1016/j.jacep.2019.01.026
53. Antzelevitch C, Yan G-X, Ackerman MJ, et al. J-Wave syndromes expert consensus conference report: emerging concepts and gaps in knowledge. *Europace.* 2016;32(5):315–339. DOI: 10.1016/j.joa.2016.07.002
54. Garratt CJ, Antoniou A, Griffith MJ, et al. Use of intravenous adenosine in sinus rhythm as a diagnostic test for latent preexcitation. *Am J Cardiol.* 1990;65(13):868–873. DOI: 10.1016/0002-9149(90)91428-9
55. Foo FS, Stiles MK, Heaven D. Unmasking latent preexcitation of a right-sided accessory pathway with intravenous adenosine after unexplained sudden cardiac arrest. *J Arrhythm.* 2020;36(5):939–941. DOI: 10.1002/joa3.12408
56. Krahn AD, Healey JS, Chauhan VS, et al. Epinephrine infusion in the evaluation of unexplained cardiac arrest and familial sudden death: from the cardiac arrest survivors with preserved Ejection Fraction Registry. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2012;5(5):933–940. DOI: 10.1161/CIRCEP.112.973230
57. Denis A, Sacher F, Derval N, et al. Diagnostic value of isoproterenol testing in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2014;7(4):590–597. DOI: 10.1161/CIRCEP.113.001224
58. Marjamaa A, Hiippala A, Arrhenius B, et al. Intravenous epinephrine infusion test in diagnosis of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2012;23(2):194–199. DOI: 10.1111/j.1540-8167.2011.02188.x
59. Ackerman MJ, Khositseth A, Tester DJ, et al. Epinephrine-induced QT interval prolongation: a gene-specific paradoxical response in congenital long QT syndrome. *Mayo Clin Proc.* 2002;77(5):413–421. DOI: 10.4065/77.5.413
60. Shimizu W, Noda T, Takaki H, et al. Diagnostic value of epinephrine test for genotyping LQT1, LQT2, and LQT3 forms of congenital long QT syndrome. *Heart Rhythm.* 2004;1(3):276–283. DOI: 10.1016/j.hrthm.2004.04.021
61. Magnano AR, Talathoti N, Hallur R, et al. Sympathomimetic infusion and cardiac repolarization: the normative effects of epinephrine and isoproterenol in healthy subjects. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2006;17(9):983–989. DOI: 10.1111/j.1540-8167.2006.00555.x
62. Vyas H, Hejlik J, Ackerman MJ. Epinephrine QT stress testing in the evaluation of congenital long-QT syndrome: diagnostic accuracy of the paradoxical QT response. *Circulation.* 2006;113(11):1385–1392. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.105.600445
63. Krahn AD, Healey JS, Chauhan V, et al. Systematic assessment of patients with unexplained cardiac arrest: cardiac arrest survivors with preserved ejection fraction registry (CASPER). *Circulation.* 2009;120(4):278–285. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.109.853143
64. Waldmann V, Bougouin W, Karam N, et al. Coronary vasospasm-related sudden cardiac arrest in the community. *J Am Coll Cardiol.* 2018;72(7):814–815. DOI: 10.1016/j.jacc.2018.05.051
65. Etienne P, Huchet F, Gaborit N, et al. Mental stress test: a rapid, simple, and efficient test to unmask long QT syndrome. *Europace.* 2018;20(12):2014–2020. DOI: 10.1093/europace/euy078
66. Kop WJ, Krantz DS, Nearing BD, et al. Effects of acute mental stress and exercise on T-wave alternans in patients with implantable cardioverter defibrillators and controls. *Circulation.* 2004;109(15):1864–1869. DOI: 10.1161/01.CIR.0000124726.72615.60
67. Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the task force criteria. *Eur Heart J.* 2010;31(7):806–814. DOI: 10.1093/eurheartj/ehq025
68. Giudicessi JR, Ackerman MJ. Exercise testing oversights underlie missed and delayed diagnosis of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in young sudden cardiac arrest survivors. *Heart Rhythm.* 2019;16(8):1232–1239. DOI: 10.1016/j.hrthm.2019.02.012
69. Sy RW, van der Werf C, Chattha IS, et al. Derivation and validation of a simple exercise-based algorithm for prediction of genetic testing in relatives of LQTS probands. *Circulation.* 2011;124(20):2187–2194. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.111.028258
70. Adler A, van der Werf C, Postema PG, et al. The phenomenon of ‘QT stunning’: the abnormal QT prolongation provoked by standing persists even as the heart rate returns to normal in patients with long QT syndrome. *Heart Rhythm.* 2012;9(6):901–908. DOI: 10.1016/j.hrthm.2012.01.026
71. Schwartz PJ, Lia C. QTc behavior during exercise and genetic testing for the long-QT syndrome. *Circulation.* 2011;124(20):2181–2184. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.111.062182
72. Wang Y, Scheinman MM, Chien WW, et al. Patients with supraventricular tachycardia presenting with aborted sudden death: incidence, mechanism and long-term follow-up. *J Am Coll Cardiol.* 1991;18(7):1711–1719. DOI: 10.1016/0735-1097(91)90508-7
73. Roberts JD, Gollob MH, Young C, et al. Bundle branch re-entrant ventricular tachycardia: novel genetic mechanisms in a lifethreatening arrhythmia. *JACC Clin Electrophysiol.* 2017;3(3):276–288. DOI: 10.1016/j.jacep.2016.09.019
74. Santangeli P, Hamilton-Craig C, Dello Russo A, et al. Imaging of scar in patients with ventricular arrhythmias of right ventricular

origin: cardiac magnetic resonance versus electroanatomic mapping. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2011;22(12):1359–1366. DOI: 10.1111/j.1540-8167.2011.02127.x

**75.** Haïssaguerre M, Duchateau J, Dubois R, et al. Idiopathic ventricular fibrillation: role of Purkinje system and microstructural myocardial abnormalities. *JACC Clin Electrophysiol.* 2020;6(6):591–608. DOI: 10.1016/j.jacep.2020.03.010

**76.** Haïssaguerre M, Hocini M, Cheniti G, et al. Localized structural alterations underlying a subset of unexplained sudden cardiac death. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2018;11(7):e006120. DOI: 10.1161/CIRCEP.117.006120

**77.** Mellor G, Laksman ZWM, Tadros R, et al. Genetic testing in the evaluation of unexplained cardiac arrest: from the CASPER (Cardiac Arrest Survivors With Preserved Ejection Fraction Registry). *Circ Cardiovasc Genet.* 2017;10(3):e001686. DOI: 10.1161/CIRCGENETICS.116.001686

**78.** Burns C, Bagnall RD, Lam L, et al. Multiple gene variants in hypertrophic cardiomyopathy in the era of next-generation sequencing. *Circ-Genom Precis Med.* 2017;10(4):e001666. DOI: 10.1161/CIRCGENETICS.116.001666

**79.** Winkel BG, Holst AG, Theilade J, et al. Nationwide study of sudden cardiac death in persons aged 1–35 years. *Eur Heart J.* 2011;32(8):983–990. DOI: 10.1093/eurheartj/ehq428

**80.** Bagnall RD, Weintraub RG, Ingles J, et al. A prospective study of sudden cardiac death among children and young adults. *N Engl J Med.* 2016;374:2441–2452. DOI: 10.1056/NEJMoa1510687

**81.** Winkel BG, Risgaard B, Sadjadih G, et al. Sudden cardiac death in children (1–18 years): symptoms and causes of death in a nationwide setting. *Eur Heart J.* 2014;35(13):868–875. DOI: 10.1093/eurheartj/eh509

**82.** Risgaard B, Winkel BG, Jabbari R, et al. Burden of sudden cardiac death in persons aged 1 to 49 years: nationwide study in Denmark. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2014;7(2):205–211. DOI: 10.1161/CIRCEP.113.001421

**83.** Hansen BL, Jacobsen EM, Kjerrumgaard A, et al. Diagnostic yield in victims of sudden cardiac death and their relatives. *Europace.* 2020;22(6):964–971. DOI: 10.1093/europace/euaa056

**84.** Lahrouchi N, Raju H, Lodder EM, et al. Utility of post-mortem genetic testing in cases of sudden arrhythmic death syndrome. *J Am Coll Cardiol.* 2017;69(17):2134–2145. DOI: 10.1016/j.jacc.2017.02.046

**85.** Tan HL, Hofman N, van Langen IM, et al. Sudden unexplained death: heritability and diagnostic yield of cardiological and genetic examination in surviving relatives. *Circulation.* 2005;112(2):207–213. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.104.522581

**86.** Lahrouchi N, Raju H, Lodder EM, et al. The yield of postmortem genetic testing in sudden death cases with structural findings at autopsy. *Eur J Hum Genet.* 2020;28:17–22. DOI: 10.1038/s41431-019-0500-8

**87.** Miles CJ, Behr ER. The role of genetic testing in unexplained sudden death. *Transl Res.* 2016;168:59–73. DOI: 10.1016/j.trsl.2015.06.007

**88.** Behr E, Wood DA, Wright M, et al. Cardiological assessment of first-degree relatives in sudden arrhythmic death syndrome. *Lancet.* 2003;362(9394):1457–1459. DOI: 10.1016/s0140-6736(03)14692-2

**89.** Behr ER, Dalageorgou C, Christiansen M, et al. Sudden arrhythmic death syndrome: familial evaluation identifies inheritable heart disease in the majority of families. *Eur Heart J.* 2008;29(13):1670–1680. DOI: 10.1093/eurheartj/ehn219

**90.** Kumar S, Peters S, Thompson T, et al. Familial cardiological and targeted genetic evaluation: low yield in sudden unexplained death and high yield in unexplained cardiac arrest syndromes. *Heart Rhythm.* 2013;10(11):1653–1660. DOI: 10.1016/j.hrthm.2013.08.022

**91.** McGorrian C, Constant O, Harper N, et al. Family-based cardiac screening in relatives of victims of sudden arrhythmic death syndrome. *Europace.* 2013;15(7):1050–1058. DOI: 10.1093/europace/eus408

**92.** Mellor G, Raju H, de Noronha SV, et al. Clinical characteristics and circumstances of death in the sudden arrhythmic death syndrome. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2014;7(6):1078–1083. DOI: 10.1161/CIRCEP.114.001854

**93.** Papadakis M, Papatheodorou E, Mellor G, et al. The diagnostic yield of Brugada syndrome after sudden death with normal autopsy. *J Am Coll Cardiol.* 2018;71(11):1204–1214. DOI: 10.1016/j.jacc.2018.01.031

**94.** Mellor G, Nelson CP, Robb C, et al. The prevalence and significance of the early repolarization pattern in sudden arrhythmic death syndrome families. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2016;9(6):e003960. DOI: 10.1161/CIRCEP.116.003960

**95.** Priori SG, Wilde AA, Horie M, et al. Executive summary: HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes. *Europace.* 2013;15(10):1389–1406. DOI: 10.1093/europace/eut272

**96.** van der Werf C, Stiekema L, Tan HL, et al. Low rate of cardiac events in first-degree relatives of diagnosis-negative young sudden unexplained death syndrome victims during follow-up. *Heart Rhythm.* 2014;11(10):1728–1732. DOI: 10.1016/j.hrthm.2014.05.028

**97.** Wong LCH, Roses-Noguer F, Till JA, Behr ER. Cardiac evaluation of pediatric relatives in sudden arrhythmic death syndrome: a 2-center experience. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2014;7(5):800–806. DOI: 10.1161/CIRCEP.114.001818

## ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ

\***Татьяна Николаевна Новикова**, доцент кафедры;  
eLibrary SPIN: 3401-0329; ORCID: 0000-0003-4465-0297;  
e-mail: novikova-tn@mail.ru

**Владимир Игоревич Новиков**, заведующий кафедрой;  
eLibrary SPIN: 6909-3377 ORCID: 0000-0002-2493-6300;  
e-mail: novikov-vi@mail.ru

**Сергей Анатольевич Сайганов**, заведующий кафедрой;  
eLibrary SPIN: 2174-6400; ORCID: 0000-0001-8325-1937;  
e-mail: sergey.sayganov@szgmu.ru

**Владислава Александровна Щербакова**, студентка;  
e-mail: shcher.vl@yandex.ru

## AUTHORS INFO

\***Tatiana N. Novikova**, Associate Professor;  
eLibrary SPIN: 3401-0329; ORCID: 0000-0003-4465-0297;  
e-mail: novikova-tn@mail.ru

**Vladimir I. Novikov**, Head of the Department;  
eLibrary SPIN: 6909-3377 ORCID: 0000-0002-2493-6300;  
e-mail: novikov-vi@mail.ru

**Sergey A. Saiganov**, Head of the Department;  
eLibrary SPIN: 2174-6400; ORCID: 0000-0001-8325-1937;  
e-mail: sergey.sayganov@szgmu.ru

**Vladislava A. Shcherbakova**, student;  
e-mail: shcher.vl@yandex.ru

\* Автор, ответственный за переписку / Corresponding author