

Желудочковые аритмии при некоторых заболеваниях и синдромах: современные подходы к лечению и улучшению прогноза жизни

Ю.А.Бунин✉

ГБОУ ДПО Российская медицинская академия последипломного образования Минздрава России. 121552, Россия, Москва, ул. 3-я Черепковская, д. 15А

Рассматриваются актуальные проблемы диагностики, лечения, первичной и вторичной профилактики смерти при ряде генетически обусловленных желудочковых аритмий (ЖА), характеризующихся высоким риском внезапной сердечной смерти (ВСС). Представлены данные основных клинических рекомендаций и исследований, посвященных возможности различных антиаритмических препаратов и имплантируемых кардиовертеров-дефибрилляторов (ИКД) в лечении ЖА при аритмогенной кардиомиопатии правого желудочка, синдроме укороченного интервала QT, синдроме Бругада, катехоламинергической полиморфной желудочковой тахикардии и некомпактном миокарде. Показано, что применение ИКД в большинстве случаев является основным методом вторичной профилактики ВСС у данной категории больных. Кроме этого, освещается ряд дискуссионных вопросов ведения больных с ЖА при некоторых заболеваниях и синдромах.

Ключевые слова: желудочковые аритмии, внезапная сердечная смерть, электрофизиологическое исследование, антиаритмические препараты, имплантируемые кардиовертеры-дефибрилляторы.

✉ yabunin@outlook.com

Для цитирования: Бунин Ю.А. Желудочковые аритмии при некоторых заболеваниях и синдромах: современные подходы к лечению и улучшению прогноза жизни. Consilium Medicum. 2016; 18 (10): 19–23.

Ventricular arrhythmia accompanied several diseases and syndromes: modern approaches to the treatment and improvement of forecast for life

Yu.A.Bunin✉

Russian Medical Academy of Postgraduate Education of the Ministry of Health of the Russian Federation. 121552, Russia, Moscow, ul. 3-ia Cherepkovskaia, d. 15A

The article discusses the current problems of diagnostics, treatment, primary and secondary prevention of death in patients with genetically caused ventricular arrhythmia (VA) associated with a high risk of sudden cardiac death (SCD). We showed the results of basic clinical recommendations and studies concerning the possibility of different antiarrhythmic drugs and implantable cardioverter defibrillators (ICD) in the treatment of VA associated with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy, short QT syndrome, the Brugada syndrome, catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia and non-compacted myocardial layer. It was shown, that ICD application, in most cases, was the main method of secondary prevention of SCD in this group of patients. In addition, we indicated the number of issues concerning the management of VA patients with several diseases and some syndromes.

Key words: ventricular arrhythmia, sudden cardiac death, electrophysiology study, antiarrhythmic drugs, implantable cardioverter defibrillators.

✉ yabunin@outlook.com

For citation: Bunin Yu.A. Ventricular arrhythmia accompanied several diseases and syndromes: modern approaches to the treatment and improvement of forecast for life. Consilium Medicum. 2016; 18 (10): 19–23.

Аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка

Аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка (АРКМПЖ) является заболеванием, характеризующимся прогрессирующим поражением миокарда правого желудочка (ПЖ), в основе которого лежит замещение его миокарда жировой и фиброзной тканью. Некоторые данные свидетельствуют о том, что не менее чем у 30–40% больных с АРКМПЖ в патологический процесс вовлекается и миокард левого желудочка (ЛЖ) [1]. По результатам современных исследований, распространенность АРКМПЖ больше, чем представлялась ранее, и составляет в общей популяции от 1:1000 до 1:5000 [2]. Клинические проявления заболевания, включая сердцебиение, обмороки, желудочковую тахикардию (ЖТ) и внезапную сердечную смерть (ВСС), развиваются обычно в возрасте от 20 до 40 лет. АРКМПЖ является одной из основных причин ВСС у молодых людей и спортсменов до 35 лет. Общая смертность при ней регистрируется ежегодно в 0,08–3,6% случаев [3]. Несердечная смерть и трансплантация сердца отмечаются соответственно у 0,8 и 0,9% больных [2]. Прогрессирование заболевания может привести к правожелудочковой или бивентрикулярной хронической сердечной недостаточности (ХСН). У 15–20% больных с АРКМПЖ диагностируются наджелудочковые аритмии: фибрилляция предсердий (ФП), трепетание предсердий, очаговая предсердная тахикардия. В то же время нарушения атриовентрикулярной проводимости встречаются редко. Кроме аритмической формы заболевания выделяют скрытую

форму АРКМПЖ (первым проявлением ее иногда бывает ВСС) и форму заболевания, клинической манифестацией которой является, в основном, правожелудочковая ХСН.

Доказано наследственное происхождение АРКМПЖ, а в 1/2 случаев заболевание носит семейный характер, передается, как правило, по аутосомно-доминантному типу наследования (выявлено 12 генов, ассоциированных с развитием АРКМПЖ). Реже рассматриваются такие причины ее развития, как воспаление, дегенеративные изменения и др.

Более чем у 2/3 больных с АРКМПЖ при суточном мониторинговании электрокардиограммы (ЭКГ) или во время проб с физической нагрузкой регистрируются различные желудочковые аритмии – ЖА (желудочковая экстрасистолия – ЖЭ, устойчивая или неустойчивая ЖТ), в основном исходящие из ПЖ и поэтому имеющие форму комплекса QRS, напоминающую блокаду левой ножки пучка Гиса (БЛН-тип) [4]. Однако у некоторых из них могут быть ЖА, имеющие другую форму желудочкового комплекса (не БЛН-тип).

При диагностике АРКМПЖ учитывается совокупность так называемых больших и малых критериев, полученных при анализе ЭКГ, визуализации пораженного ПЖ с помощью эхокардиографии (ЭхоКГ), магнитно-резонансной, компьютерной томографии, рентгеноконтрастной вентрикулографии, результатов эндомикардиальной биопсии и молекулярно-генетического тестирования [5].

Так как у больных с АРКМПЖ триггером развития ЖА и ВСС часто может быть усиление адренергической стимуляции, связанной с физической нагрузкой, им не рекомен-

дуются участвовать в спортивных соревнованиях (класс I, уровень доказательства C) [2]. Возможно выполнение физических упражнений низкой интенсивности. До настоящего времени мало данных об эффективности антиаритмической терапии и влиянии ее на прогноз больных с АРКМПЖ. На основании клинических наблюдений и результатов электрофизиологических исследований (ЭФИ) общепризнанным считалось назначение β -адреноблокаторов (β -АБ), и особенно соталола, при частой ЖЭ и неустойчивой ЖТ. Однако, по данным некоторых современных обсервационных исследований, амиодарон обладает большей эффективностью, чем β -АБ и соталол, в предупреждении развития ЖА [6]. Есть мнение [3], что данные антиаритмики следует использовать с целью:

- а) уменьшения количества разрядов имплантированных кардиовертеров-дефибрилляторов (ИКД), наносимых по поводу ЖА (класс I);
- б) улучшения симптомов у больных с АРКМПЖ и ЖЭ или неустойчивой ЖТ (класс IIa);
- в) дополнительной терапии при неуспешной катетерной абляции (КА) у больных с рецидивирующей гемодинамически стабильной ЖТ без ИКД (класс IIb).

Кроме того, в Международном консенсусном заявлении [3] отмечается целесообразность назначения β -АБ без вазодилатирующего эффекта в максимально переносимых дозах всем больным с АРКМПЖ независимо от наличия или отсутствия ЖА (класс IIa).

По мнению экспертов Европейского общества кардиологов (European Society of Cardiology – ESC) [2], имплантация кардиовертера-дефибриллятора (КД) больным с АРКМПЖ является основным методом вторичной профилактики ВСС. Поэтому она рекомендуется в случаях перенесенной фибрилляции желудочков (ФЖ) или документированной устойчивой ЖТ, сопровождающейся нарушениями гемодинамики (класс I, уровень доказательства C), а также больным с устойчивой ЖТ без значимых гемодинамических расстройств (класс IIa, уровень доказательств B). Необходимость в ИКД у данных больных подтверждается тем, что 48–78% из них в течение ближайших 5 лет наносятся разряды, купирующие ЖТ/ФЖ [3]. В то же время у 10–25% больных с АРКМПЖ отмечается немотивированное срабатывание ИКД, причиной которого чаще всего являются наджелудочковые тахикардии. Изменение программируемых параметров ИКД и назначение антиаритмических препаратов (β -АБ, амиодарон, соталол) частично или полностью могут устранить эту проблему. Важно отметить, что имплантация двухкамерных КД, улучшая дифференциацию наджелудочковых и желудочковых тахикардий, приводит к снижению количества необоснованно наносимых разрядов [7].

До сих пор остается спорным вопрос об использовании ИКД с целью первичной профилактики ВСС (синкопальные состояния, предполагаемой причиной которых является ЖТ; средней тяжести или тяжелая систолическая дисфункция ПЖ, ЛЖ или их обоих независимо от наличия или отсутствия ЖА; пароксизмы неустойчивой ЖТ). Если в Европейских рекомендациях 2015 г. по ведению больных с ЖА и профилактике ВСС [2] имплантация КД в данных клинических ситуациях считается недостаточно обоснованной, то в Международном консенсусном заявлении по лечению АРКМПЖ (2015 г.) эти состояния относятся к группе промежуточного риска, и при них рекомендуется применение ИКД (класс IIa) [3]. Нет разногласий по поводу нецелесообразности профилактической имплантации КД больным с АРКМПЖ при отсутствии перечисленных факторов риска. Таким образом, по данным экспертов Международного консенсусного заявления [3], которые, по нашему мнению, имеют достаточно высокую доказательную базу, показания для имплантации КД определяются следующим образом:

1. Перенесенная ФЖ или гемодинамически нестабильная устойчивая ЖТ (1 эпизод и более; класс I).
2. Гемодинамически стабильная устойчивая ЖТ (1 эпизод и более; класс IIa).
3. Тяжелая систолическая дисфункция ($ФВ < 35\%$) ПЖ, ЛЖ или обоих независимо от наличия или отсутствия аритмий (класс I).
4. Неустойчивая ЖТ, необъяснимые обмороки, систолическая дисфункция средней тяжести ($ФВ 45–36\%$) ПЖ, ЛЖ или обоих независимо от наличия или отсутствия аритмий (класс IIa).
5. Имплантация КД не рекомендуется асимптомным больным без факторов риска и здоровым носителям генов АРКМПЖ (класс III).

Ввиду того что КА, так же как и фармакотерапия, неэффективна в улучшении прогноза (снижение риска ВСС) при АРКМПЖ, она должна использоваться только для уменьшения количества разрядов, наносимых ИКД, или у больных с частой симптомной ЖЭ и неустойчивой ЖТ, не реагирующих на антиаритмическую терапию, включая амиодарон (класс IIa, уровень доказательств B) [2]. Если неэффективна эндокардиальная КА, целесообразно проведение эпикардиальной КА [3]. В ряде случаев эндо- и эпикардиальная КА при АРКМПЖ могут выполняться в течение одной процедуры.

Синдром укороченного интервала QT

Данные о возможности развития нарушений ритма сердца, связанных с укорочением, а не с удлинением интервала QT (синдром укороченного интервала QT – СУКQT), появились 15 лет назад после описания семьи из трех человек, продолжительность интервала QT у которых составляла от 260 до 300 мс [8]. Наличие этого синдрома ассоциируется с увеличением риска появления предсердных (чаще всего ФП) и желудочковых (ЖТ/ФЖ) тахикардий, а также ВСС. Наследование СУКQT осуществляется по аутосомно-доминантному типу. К настоящему времени известны мутации 5 генов, связанных с СУКQT (KCNH2, KCNQ1, KCNJ2, SACNA1C и SACNB2b). Первые 3 из них кодируют калиевые ионные каналы сердца, а последние 2 – L-тип кальциевых ионных каналов. Однако данные мутации определяются только в 20% случаев генетических исследований, проведенных у больных с СУКQT. Надо отметить, что изменения в тех же самых 3 генах, ответственных за калиевые ионные каналы, могут сопровождаться противоположным электрофизиологическим эффектом и развитием врожденного синдрома удлиненного интервала QT (LQT1, LQT2 и LQT7), а определенные мутации в указанных выше генах, кодирующих кальциевые каналы, могут быть ответственными за синдром Бругада. При проведении инвазивного ЭФИ у больных с СУКQT определяется укорочение эффективного рефрактерного периода предсердий и желудочков, а также индуцируются ЖТ/ФЖ и предсердные тахикардии. Укорочение интервала QT может быть вторичным (гиперкалиемия, гиперкальциемия, ацидоз, гипертермия), что необходимо учитывать при диагностике первичного, генетически детерминированного, СУКQT. Заболевание сопровождается высокой летальностью во всех возрастных группах больных, включая детей. Более 40% смертей приходится на возраст до 40 лет [9]. Синдром СУКQT диагностируется при продолжительности скорректированного интервала QT, равного или менее 340 мс (класс I, уровень доказательства C). Этот синдром должен быть заподозрен у больных с продолжительностью скорректированного интервала QT 350–360 мс в случаях сочетания его с положительным результатом молекулярно-генетического обследования, при наличии у близких родственников СУКQT или ВСС в возрасте до 40 лет, а также у пациентов, перенесших остановку кровообращения (ФЖ/ЖТ), в отсут-

ствие органического поражения сердца (класс IIa, уровень доказательства C) [2].

Имплантация КД при СУКQT рекомендуется больным, выжившим после остановки кровообращения или имеющим документированную спонтанную устойчивую ЖТ (класс I, уровень доказательства C) [2]. Частота рецидивов остановки кровообращения у больных, перенесших ее ранее, составляет до 10% в год [10]. В то же время индукция ЖА с помощью инвазивного ЭФИ не является показанием для применения ИКД (класс III, уровень доказательства C) [2]. Оптимальная стратегия первичной профилактики ВСС при СУКQT до сих пор остается неясной. Хинидин увеличивает продолжительность интервала QT, рефрактерный период желудочков и предотвращает индукцию желудочковых тахикардий, но его роль в профилактике ВСС при длительном применении изучена недостаточно. У больных с СУКQT, принимающих хинидин, необходимо мониторирование интервала QT для предотвращения его проаритмических эффектов. Еще меньше данных о значении соталола в профилактике ВСС у этой категории больных. Эксперты ESC [2] относят применение хинидина и соталола для первичной (асимптомные больные с СУКQT, у близких родственников которых была ВСС) и вторичной профилактики ВСС (больные с СУКQT, имеющие показания к ИКД, но отказывающиеся от него, или при отсутствии возможности его имплантации) к показаниям IIb класса (польза/эффективность имеют недостаточно доказательств) [2, 10].

Синдром Бругада

Синдром Бругада имеет наибольшее распространение в странах Юго-Восточной Азии. На Филиппинах и в Японии его частота достигает 0,5–1:1000 [10], а в Европе и США – только 1:5000–10 000 [11]. Он в 8–10 раз чаще встречается у мужчин, чем у женщин. Синдром Бругада наследуется по аутосомно-доминантному типу. С ним ассоциируется патология в 12 генах, но в основном определяются только 2 из них (SCN5A и CACN1Ac). Результаты генотипирования не влияют на прогноз и выбор лечения синдрома Бругада. Жизнеопасные ЖА (полиморфная ЖТ – ПМЖТ/ФЖ), как правило, регистрируются в покое или во сне, редко – во время физической нагрузки, у больных в возрасте 30–50 лет. Они развиваются ежегодно у 1% асимптомных больных, у 3,2% больных – с обмороками и у 13,5% больных – с анамнезом остановки кровообращения [12]. Лихорадка, переиздание, чрезмерное употребление алкоголя могут быть триггерами развития ПМЖТ.

Электрофизиологической основой развития желудочковых тахикардий при синдроме Бругада является дисперсия реполяризации между субэндокардиальными и субэпикардиальными отделами миокарда, что создает условия для возникновения *re-entrant*.

Описаны 3 типа изменений ЭКГ в отведениях V₁–V₃, характерных для данного синдрома:

- 1-й – подъем сегмента ST по крайней мере на 2 мм в виде свода, переходящий в отрицательный зубец T;
- 2 и 3-й («седловидные») – подъем сегмента ST с последующей его депрессией, переходящий в положительный зубец T (2-й тип – подъем сегмента ST ≥ 1 мм, 3-й – подъем сегмента ST < 1 мм).

Подобные изменения ЭКГ в левых грудных отведениях (V₄–V₆) нехарактерны для синдрома Бругада, потому что при нем специфические электрофизиологические нарушения в большей степени представлены в ПЖ. Изменения ЭКГ при синдроме Бругада могут носить преходящий характер. Для уточнения диагноза рекомендуется внутривенное введение блокаторов натриевых каналов (новокаинамид, флекаинид, аймалин) – увеличение подъема сегмента ST. Правильное расположение электродов на грудной клетке имеет важное значение в оценке изменений конеч-

ной части желудочкового комплекса в правых грудных отведениях.

Синдром Бругада диагностируется у больных со спонтанным или спровоцированным перечисленными антиаритмиками подъемом сегмента ST (1-й тип) на 2 мм и более в правых грудных отведениях (класс I, уровень доказательства C) [2]. В лечении больных с синдромом Бругада важное значение принадлежит модификации образа жизни [2, 10]:

- 1) не принимать лекарств, которые могут спровоцировать подъем сегмента ST в правых грудных отведениях (www.brugadadrugs.org);
- 2) избегать чрезмерного употребления алкоголя, переиздания;
- 3) быстро снижать повышенную температуру тела, используя антипиретические лекарства (класс I, уровень доказательства C).

По-прежнему основным методом лечения желудочковых тахикардий при синдроме Бругада остается имплантация КД [2, 10]. Она показана больным, выжившим после остановки кровообращения и с документированной спонтанной устойчивой ЖТ (класс I, уровень доказательства C), а также имеющим синкопальные состояния при наличии спонтанного (неиндуцированного) подъема сегмента ST 1-го типа на ЭКГ (класс IIa, уровень доказательства C). Не получено убедительных доказательств прогностического значения индукции жизнеопасных ЖА (ПМЖТ/ФЖ) при внутрисердечном ЭФИ [13], поэтому имплантация КД в этих клинических ситуациях, вероятно, нецелесообразна (класс IIb, уровень доказательства C) [2, 10].

Рекомендации ESC (2015 г.) [2] подтверждают мнение экспертов HRS/EHRA/APHRS (2013 г.) [10] о возможности использования хинидина у больных с показаниями к имплантации КД при отказе от нее или невозможности выполнения данной процедуры, а также для лечения наджелудочковых аритмий (класс IIa, уровень доказательства C). Кроме того, изопротеренол и хинидин могут быть применены у больных с синдромом Бругада в случаях развития аритмического шторма (более двух эпизодов ЖТ/ФЖ в течение 24 ч; класс IIa, уровень доказательства C). Не получено доказательств положительного влияния эпикардиальной аблации в области выносящего тракта ПЖ на уменьшение количества желудочковых тахикардий при синдроме Бругада.

Катехоламинергическая ПМЖТ

Катехоламинергическая ПМЖТ (КПМЖТ) является наследственным заболеванием, при котором развивается двунаправленная или другие виды ПМЖТ. Распространенность КПМЖТ составляет 1:10 000 [14]. Клинические проявления данного заболевания отмечаются довольно рано (как правило, в первые 10–20 лет жизни), сопровождаясь высоким риском ВСС. При обследовании больных с КПМЖТ не выявляется структурных поражений миокарда и изменений ЭКГ в покое. ПМЖТ и (значительно реже) предсердные тахикардии провоцируются физической нагрузкой или эмоциональным стрессом. Часто (40–50%) первыми симптомами заболевания являются обмороки, вызванные физической нагрузкой. Кроме того, до 30% больных с КПМЖТ имеют семейный анамнез индуцированных физической нагрузкой обмороков или ВСС [10]. Доказано, что причиной КПМЖТ служат мутации в 2 генах: гене рианодинового рецептора сердца (RyR2) – около 45% всех случаев КПМЖТ, и гене CASQ2, выявляемом редко (14%). Предполагается, что КПМЖТ является причиной 10–15% ВСС у молодых людей, не имеющих по данным аутопсии органического поражения сердца.

Основанием для диагностики КПМЖТ служит ЭКГ-регистрация двунаправленной или ПМЖТ, индуцированной различного рода физическими нагрузками или пси-

хоэмоциональным напряжением при нормальной ЭхоКГ и ЭКГ покоя, и/или наличие характерной мутации в генах RyR2 или CASQ2 (класс I, уровень доказательства C) [2]. Мониторирование ЭКГ по Холтеру обладает низкой чувствительностью в диагностике КПМЖТ в связи с тем, что выявляет жизнеопасные ЖА только в небольшом проценте случаев (до 15%). Большее диагностическое значение имеют пробы с физической нагрузкой (индукция предсердных и ЖА – двунаправленная или ПМЖТ). Внутривенное введение катехоламинов не рекомендуется. Внутрисердечное ЭФИ не используется для диагностики и стратификации риска ВСС (класс III, уровень доказательств C) [2].

Больные с КПМЖТ не должны участвовать в спортивных соревнованиях, им рекомендуется избегать тяжелых физических нагрузок и эмоционального стресса (класс I, уровень доказательства C) [2, 10]. Основу фармакотерапии КПМЖТ составляют β -АБ без внутренней симпатомиметической активности, которые должны назначаться всем больным с документированной спонтанной или стрессиндуцированной ПМЖТ (класс I, уровень доказательства C) и лицам без клинических проявлений заболевания, но имеющим положительные данные молекулярно-генетического тестирования – даже при отрицательных пробах с физической нагрузкой (класс IIa, уровень доказательства C) [2, 10]. Имплантация КД (совместно с β -АБ и флекаинидом или без него) рекомендуется больным с КПМЖТ, перенесшим остановку кровообращения, а также имеющим обмороки или ПМЖТ/двунаправленную ЖТ, несмотря на оптимальную фармакотерапию (класс I, уровень доказательства C) [2, 10]. В нескольких исследованиях было показано, что флекаинид может предотвращать развитие ЖА при КПМЖТ [5], поэтому оправдано его добавление к терапии β -АБ у больных с рецидивами обмороков или ПМЖТ/двунаправленной ЖТ, имеющих противопоказания или отказывающихся от ИКД (класс IIa, уровень доказательства C) [2, 10]. Нет убедительных доказательств эффективности левосторонней симпатической денервации сердца при КПМЖТ.

Некомпактный миокард ЛЖ и ВСС

К некомпактному миокарду ЛЖ (НМЛЖ) относится заболевание, характеризующееся наличием в ЛЖ, а иногда и в ПЖ массивных трабекул с глубокими межтрабекулярными нишами, которые часто сочетаются с тонким слоем субэпикардального компактного миокарда. НМЛЖ встречается в сочетании с врожденными заболеваниями сердца и в виде изолированной формы. Семейный характер заболевания прослеживается у 18–50% взрослых больных с изолированным НМЛЖ, который передается преимущественно по аутосомно-доминантному типу наследования [15]. Больные с НМЛЖ могут длительное время не иметь симптомов. Клинические проявления заболевания нетипичны и характеризуются появлением ХСН, наджелудочковых аритмий и ЖА, тромбоэмболий, ВСС. Основными методами диагностики НМЛЖ в настоящее время являются ЭхоКГ и магнитно-резонансная томография. Используют-

ся также рентгеновская компьютерная томография и рентгеновская контрастная вентрикулография. Риск ВСС увеличивается с возрастом, при развитии симптомной ХСН, появлении персистентной или постоянной форм ФП, ЖА [2]. По мнению экспертов ESC [2], лечение нарушений ритма сердца и профилактика ВСС у больных с НМЛЖ и выраженной систолической дисфункцией ЛЖ должны проводиться подобно тому, как это делается при дилатационной кардиомиопатии:

- 1) ИКД рекомендуется при устойчивой ЖТ и перенесенной ФЖ, а также больным с ФВЛЖ < 35% и ХСН II–III функционального класса (NYHA) независимо от наличия или отсутствия ЖА;
- 2) назначение амиодарона показано больным с ИКД для уменьшения частоты наносимых разрядов;
- 3) использование блокаторов натриевых каналов и дроне-дарона противопоказано для лечения нарушений ритма сердца при ХСН (ухудшение прогноза).

Литература/References

1. Sen-Showdhry S, Syrris P, Prasad SK et al. Left-dominant arrhythmogenic cardiomyopathy: an under-recognized clinical entity. *J Am Coll Cardiol* 2008; 52: 2175–87.
2. 2015 ESC guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Eur Heart J*; doi: 10.1093/eurheart/ehv316.
3. Treatment of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: an international task force consensus statement. *Eur Heart J* 2015; 36: 3227–37.
4. Nava F, Bauce B, Basso C et al. Clinical profile and long-term follow-up of 37 families with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 2226–33.
5. Marcus FI, McKenna WJ, Shemill D. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Circulation* 2010; 121: 1533–41.
6. Marcus GM, Glidden DV, Polonsky B et al. Efficacy of antiarrhythmic drugs in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2009; 54: 609–15.
7. Moss AJ, Schuger C, Beck CA et al. Reduction in inappropriate therapy and mortality through ICD programming. *N Engl J Med* 2012; 367: 2275–83.
8. Gussak I, Brugada P, Brugada J et al. Idiopathic short QT interval: a new clinical syndrome? *Cardiology* 2000; 94: 99–102.
9. Mazzanti A, Kanthan A, Monteforte N. Novel insight into the natural history of short QT syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2014; 63: 1300–8.
10. Executive summary: HRS/EHRA/APHR expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes. *Europace* 2013; 15: 1389–406.
11. Fowler SJ, Priori SG. Clinical spectrum of patients with Brugada ECG. *Curr Opin Cardiol* 2009; 24: 74–81.
12. Fauchier L, Isorni MA, Clementy N et al. Prognostic value of programmed ventricular stimulation in Brugada syndrome according to clinical presentation. *Int J Cardiol* 2013; 168: 3027–9.
13. Priori SG, Gasparini M, Napolitano C et al. Risk stratification in Brugada syndrome: results of the PRELUDE. *J Am Coll Cardiol* 2012; 59: 37–45.
14. Priori SG, Napolitano C, Memmi M et al. Clinical and molecular characterization of patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation* 2002; 106: 69–74.
15. Oechslin E, Jenni R. Left ventricular non-compaction revisited: a distinct phenotype with genetic heterogeneity? *Eur Heart J* 2011; 32: 1446–56.
16. Watanabe H, Chopra N, Liaver D et al. Flecainide prevents catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in mice and humans. *Nat Med* 2009; 15: 380–3.

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРЕ

Бунин Юрий Андреевич – д-р мед. наук, проф. каф. кардиологии ГБОУ ДПО РМАПО. E-mail: yabunin@outlook.com