

ОБЗОРЫ

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2010

УДК 616.124-008.318-021.3

ИДИОПАТИЧЕСКАЯ ФИБРИЛЛЯЦИЯ ЖЕЛУДОЧКОВ

Л. А. Бокерия, О. Л. Бокерия, А. Ю. Заварина, З. Ф. Кудзоева*

Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева (дир. – академик РАМН Л. А. Бокерия)
РАМН, Москва

Внезапная сердечная смерть (ВСС) — одна из нерешенных и наиболее актуальных проблем в кардиологии. На долю ВСС в развитых странах приходится 12–18% всех причин смерти и более 50% всех случаев сердечной смерти [6]. Внезапная сердечная смерть в результате фибрилляции желудочков (ФЖ) типична для пациентов с органическими заболеваниями сердца. Желудочковые тахикардии (ЖТ) в большинстве случаев развиваются на фоне ИБС, осложненной постинфарктным кардиосклерозом разной степени тяжести. Однако, при полном и тщательном исключении каких-либо структурных изменений сердечно-сосудистой системы, в 5–10% случаев фибрилляция желудочков является идиопатической [5]. Желудочковые аритмии, возникшие у лиц молодого возраста, не имеющих коронарной болезни, также ассоциируются с высоким риском внезапной сердечной смерти и поэтому имеют большое клиническое и социальное значение.

Структура желудочковых аритмий неишемической этиологии до настоящего времени остается достаточно сложной и несистематизированной из-за крайнего разнообразия клинических форм. Следует отметить, что многие авторы до сих пор ставят под сомнение существование истинной идиопатической фибрилляции желудочков (ИФЖ), предполагая, что, вероятнее всего, идиопатические желудочковые нарушения ритма (ЖНР) в большинстве случаев имеют вторичную природу и возникают на фоне недиагностированных заболеваний миокарда, таких как ранние стадии аритмогенной дисплазии сердца (АДС), аритмогенный вариант латентного или хронического малосимптомного миокардита, аномалии вегетативной иннервации сердца [5].

По данным А. Ш. Ревитшвили и М. В. Носковой [5], причинами формирования аритмогенных очагов в миокарде желудочков сердца в детском и юношеском возрасте при интактных коронарных артериях и отсутствии явной сердечной патологии

оказываются начальные стадии аритмогенной дисплазии сердца или перенесенный в субклинической форме миокардит, приведший к формированию очагов кардиосклероза в желудочках.

И все же нужно признать, что у значительной части пациентов, страдающих желудочковыми нарушениями ритма, генез ЖНР остается за пределами понимания. Так, например, гистологические признаки АДС находят лишь у 20–25% внезапно умерших в возрасте до 35 лет, в 15% случаев выявляется лимфоцитарная инфильтрация миокарда без зон жирового или фиброзного перерождения [6].

Однако авторами, наблюдающими идиопатические нарушения ритма, отмечено, что в абсолютном большинстве случаев идиопатических аритмий при анализе вариабельности сердечного ритма выявляется грубый вегетативный дисбаланс, что дает основание предполагать в этих случаях болезни рецепторов или вегетативных ганглиев [5].

Е. В. Шляхто и соавт. провели проспективное исследование с целью выявления этиологии желудочковых нарушений ритма [7]. В ходе динамического наблюдения за лицами с идиопатическими ЖНР при комплексном обследовании сердечно-сосудистой системы в 59,9% случаев были выявлены различные органические изменения миокарда, которые могут быть причиной желудочковых нарушений ритма на ранних этапах заболевания. За время наблюдения от 26 до 192 мес у большинства (79,3%) больных идиопатические желудочковые нарушения ритма высоких градаций сохраняются и носят преимущественно доброкачественный характер. У 22,6% ЖНР исчезают, что можно в большей части (73,3%) случаев связать с лечением сопутствующих заболеваний [7].

Таким образом, можно заключить, что идиопатическая фибрилляция желудочков — редкое заболевание неизвестной этиологии, которое манифе-

* Адрес для переписки: e-mail: leonan@online.ru

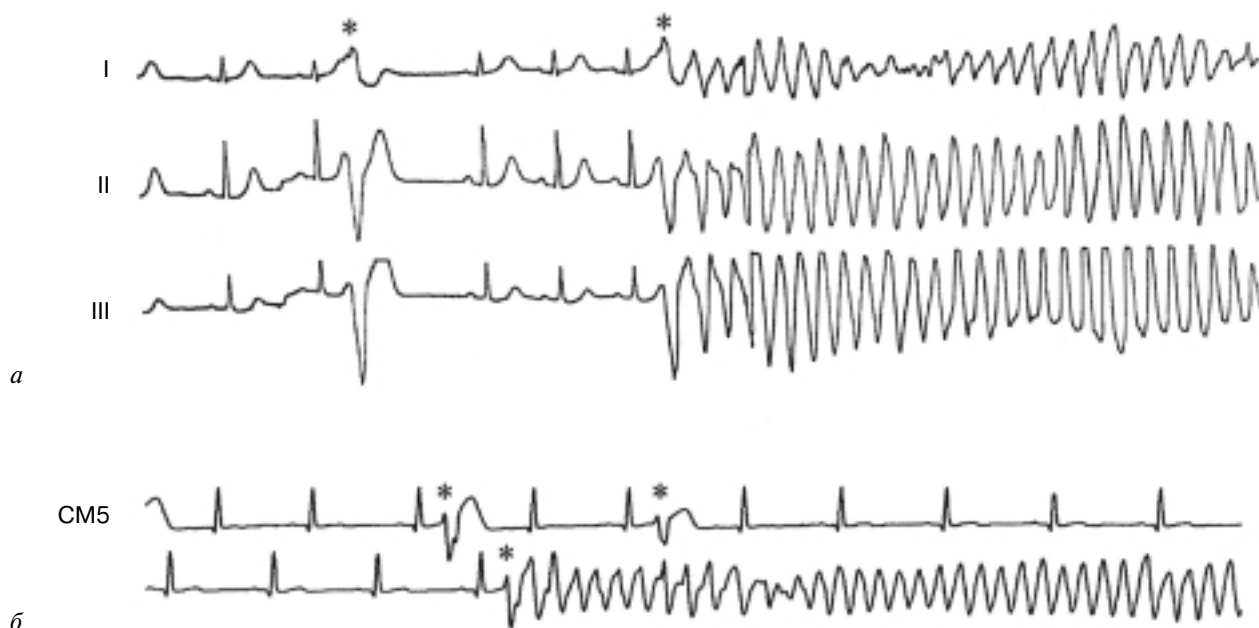


Рис. 1. Пример начала фибрилляции желудочков с ЖЭС с коротким интервалом сцепления (обозначены звездочкой) из правого или левого желудочков (а) и фрагмент холтеровского мониторирования ЭКГ (б). В каждом случае провоцирующая ЭС идентична предшествующей ЖЭС

стирует синкопальными состояниями или клинической смертью, вызванными полиморфной желудочковой тахикардией или ФЖ, при отсутствии данных за органическое заболевание сердца или каналопатии. В настоящее время хорошо описаны электрофизиологические и клинические признаки заболевания, что позволяет своевременно его диагностировать. Аритмия начинается спонтанно, без какой-либо связи с нагрузками, часто во сне, и запускается желудочковой экстрасистолей (ЖЭС) с очень коротким интервалом сцепления (рис. 1).

История

В 1929 г. W. Dock впервые представил случай самопроизвольно купирующейся ФЖ у 36-летнего мужчины, перенесшего синкопальное состояние [16]. Органические заболевания сердца при этом были тщательно исключены. В 1987 г. B. Belhassen и соавт. представили опыт изучения 5 пациентов с идиопатической ФЖ с использованием метода программируемой желудочковой стимуляции и показали высокую эффективность хинидина в предотвращении ФЖ [10].

В 1990-х годах S. Viskin, B. Belhassen систематизировали данные литературы и свои собственные и, опираясь на 54 случая идиопатической ФЖ, представили следующие характеристики данного заболевания [9, 35]: начало симптомов преимущественно в молодом возрасте, встречается как у мужчин, так и у женщин, высокая частота встречаемости среди родственников, высокая индуцируемость ФЖ с помощью программируемой желудочковой стимуляции, хороший ответ на анти-

аритмические препараты IA класса. Среди всех обследуемых пациентов 90% пережили клиническую смерть, у 25% пациентов в анамнезе были синкопальные состояния.

В 1992 г. профессор М. С. Кушаковский опубликовал первые в отечественной литературе обзоры по проблеме не только не потерявшей сегодня своей актуальности, но и ставшей одной из ключевых в кардиологии. Он обобщил наблюдения других авторов и сформулировал тезис о том, что «идиопатические ЖТ — это проявления первичной электрической болезни сердца» [3].

В 1997 г. S. Viskin и соавт. связали начало идиопатической ФЖ с экстрасистолой с коротким интервалом сцепления [37]. Через 6 лет H. Nais-saquette продемонстрировал, что эктопический участок, из которого исходит экстрасистола с коротким интервалом сцепления, расположен в области волокон Пуркинье [22].

Этиология и патогенез

Несмотря на то что прошло более 80 лет с момента первого описания идиопатической ЖФ, этиология заболевания остается неизвестной.

Существует мнение, что идиопатические ФЖ являются каналопатиями. Во-первых, спонтанные и индуцированные ФЖ схожи с хорошо описанными каналопатиями, обусловленными наследственными повреждениями натриевого канала при синдроме Бругада [15] и калиевого канала при синдроме короткого интервала Q-T [20, 22, 24]. Во-вторых, пациенты с синдромом Бругада могут в отдельные периоды времени иметь и нормальную

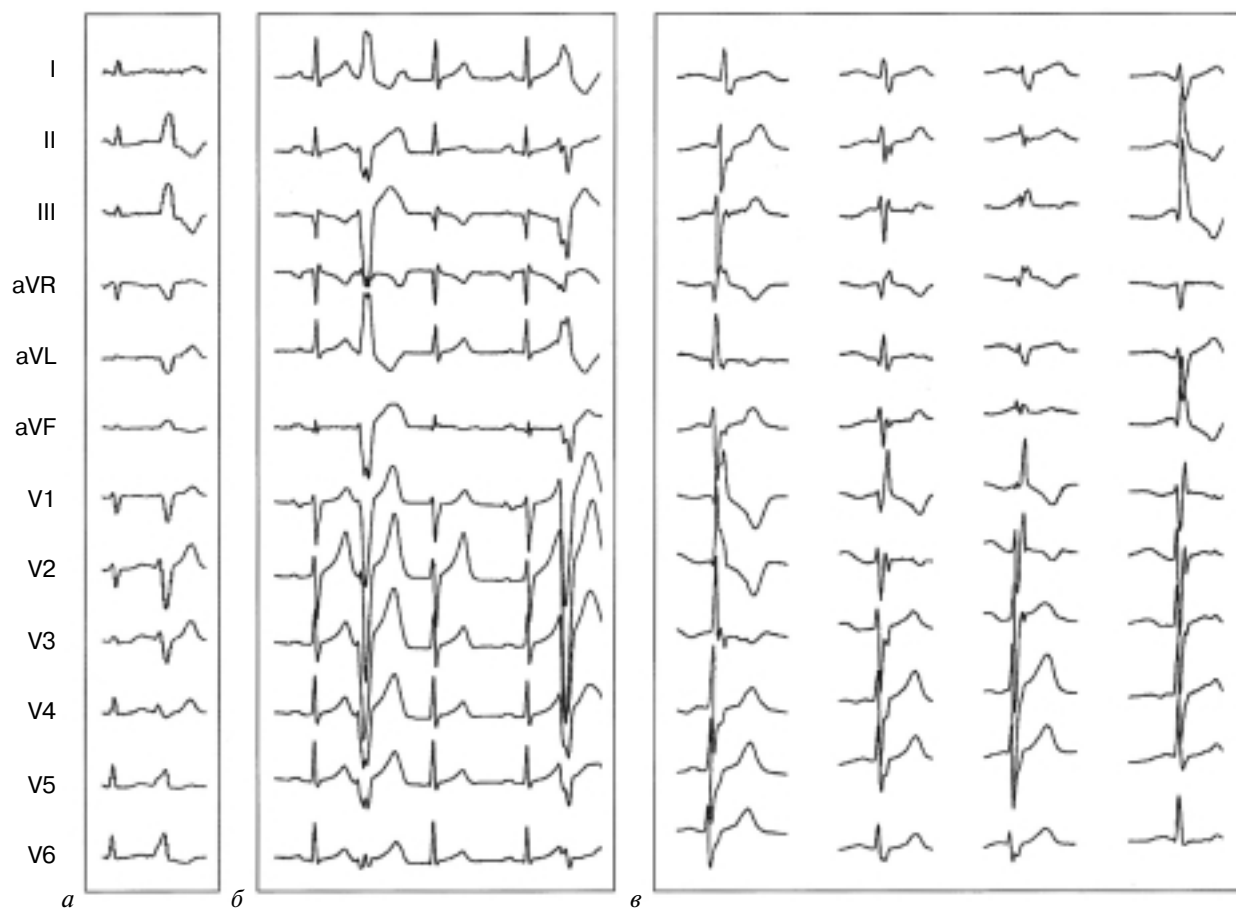


Рис. 2. Электрокардиографическая характеристика желудочковых экстрасистол:

а – ЖЭС из выводного отдела правого желудочка; *б* – ЖЭС из переднесепальной части правой ножки пучка Гиса; *в* – 4 типа ЖЭС из левой ножки пучка Гиса

или почти нормальную ЭКГ, что затрудняет дифференциальную диагностику идиопатической ФЖ и синдрома Бругада с нормальной ЭКГ. Поэтому до подтверждения идиопатической ФЖ, пока не исключен синдром Бругада, нельзя назначать препараты, блокирующие натриевые каналы, такие как аймалин, флекаинид или прокаинамид, которые могут спровоцировать повреждение натриевого канала, увеличивая элевацию сегмента ST у значительного числа (до 40%) пациентов с синдромом Бругада с исходно нормальной ЭКГ [13, 15, 35].

Однако лишь небольшое количество пациентов с идиопатической ФЖ имели случаи внезапной смерти в семье [9, 24, 35], и это сильный аргумент против роли генетически обусловленных каналопатий в этиологии данного заболевания.

Группа исследователей во главе с М. Haissaguerre доказала участие волокон Пуркинье в запуске и поддержании идиопатической ФЖ (рис. 2), а радиочастотная абляция (РЧА) зоны интереса в области передней стенки правого желудочка (ПЖ) или в нижней части межжелудочковой перегородки (МЖП) в левом желудочке (ЛЖ), где регистрировался потенциал Пуркинье, в 89% случаев при-

водила к прекращению аритмии [22]. Исследователи предположили, что идиопатическая ФЖ запускается эктопическим ритмом, исходящим из волокон Пуркинье. Экстрасистолы, исходящие из волокон Пуркинье, инициируют ФЖ по механизму риентри (см. рис. 1). Эти ранние экстрасистолы регистрируются при ЭФИ, однако причина преждевременной активности не известна (см. рис. 2).

Л. А. Бокерия и соавт. [1] также представили данные о возможности регистрации Пуркинье-подобного потенциала в выводном тракте ПЖ (ВТПЖ) при картировании ЖЭ в 8% случаев всех попыток активационного картирования в ВТПЖ. Радиочастотное воздействие в этой зоне в трех из семи случаев приводило к незамедлительной индукции ЖТ с последующей трансформацией в трепетание-фибрилляцию желудочков, что обуславливало необходимость проведения дефибрилляции. Последующие РЧ-воздействия, наносимые в зону картирования Пуркинье-подобного потенциала, привели к стойкому клиническому эффекту. Эти данные согласуются с представлениями М. Haissaguerre о «доминантных триггерах», ответственных за идиопатическую ФЖ.

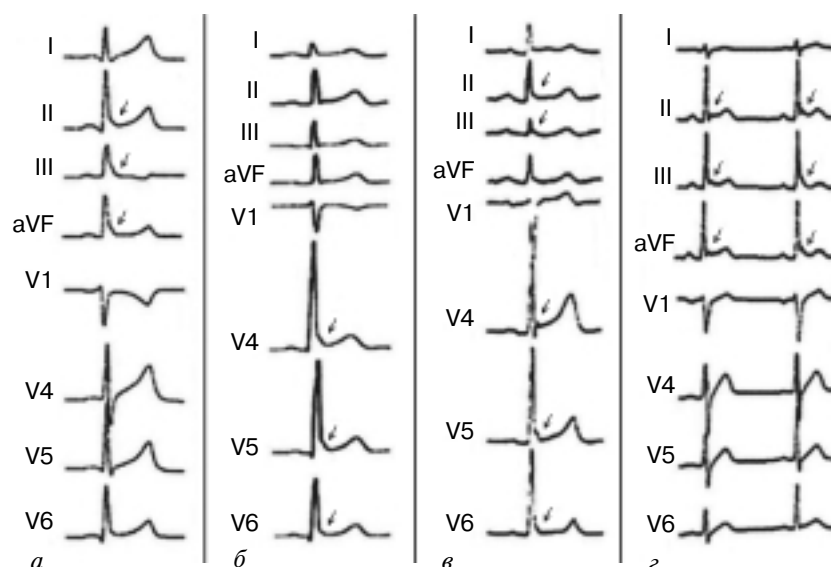


Рис. 3. Регистрация СРРЖ в отведениях от нижней (а), боковой (б), нижебоковой (в) стенок левого желудочка. Колебания выраженности СРРЖ от сокращения к сокращению (г) [23]

Следует также отметить, что, по данным М. Haissaguerre и соавт., лишь в 1/3 наблюдаемых ими случаев у пациентов прослеживался семейный анамнез внезапной сердечной смерти.

В течение последнего десятилетия стали накапливаться единичные сообщения о случаях ИФЖ у пациентов с синдромом ранней реполяризации желудочков (СРРЖ). При этом никакие иные отклонения со стороны сердечно-сосудистой системы у этих лиц не определялись [23].

В 2008 г. М. Haissaguerre и соавт. провели ретроспективное исследование 206 случаев ИФЖ. Пациенты, больные до 60 лет с диагнозом ИФЖ и имплантированным по этому поводу кардиовертером-дефибрилятором, были отобраны из баз данных 22 аритмологических центров Франции, Германии, Бельгии, Японии, Финляндии, Швейцарии, Швеции. В этом исследовании было показано, что у 31% лиц с ИФЖ против 5% лиц из контрольной группы отмечались признаки синдрома ранней реполяризации желудочков: подъем точки J над изолинией не менее 0,1 мВ не менее чем в двух отведениях от нижней стенки (II, III, aVF) и/или боковой стенки (I, aVL, V5–V6) левого желудочка либо в виде плавного перехода комплекса QRS в сегмент ST или в виде зазубрины, то есть смещения над изолинией точки J, оканчивающей восходящее колено зубца S в отведениях от нижней либо боковой стенки либо от обеих (рис. 3). В распоряжении исследователей было 18 электрокардиограмм, зарегистрированных у лиц с СРРЖ непосредственно перед эпизодом фибрилляции желудочков. Во всех случаях отмечалось усиление проявления СРРЖ в сравнении с исходным (рис. 4). В большинстве случаев ФЖ регистрировался короткий интервал сцепления, предшествовавший ЖЭ, переходившей в ФЖ или ЖТ, — от 260 до 400 мс (в среднем 326 ± 41 мс), а сама

экстрасистола имела морфологию с положительным зубцом в отведениях V1–V2, что указывало на левожелудочковое происхождение аритмии. Картирование при инвазивном ЭФИ было проведено у 8 пациентов, и локализация источника аритмии всегда совпадала с локализацией СРРЖ. Устранить источник аритмии методом абляции удалось у 5 пациентов. За время наблюдения (в среднем 61 ± 50 мес) повторные нарушения ритма чаще регистрировались у лиц с СРРЖ, чем без него.

Такие же данные были получены в последующих исследованиях [28, 30]. G. V. Nam также отметил усиление проявлений СРРЖ перед возникновением фибрилляции желудочков. Как и в исследовании М. Haissaguerre, назначение хинидина, изопроterenолола, а также учащающая электростимуляция желудочков предотвращали возникновение нарушений ритма сердца.

Риск возникновения ИФЖ в общей популяции для людей в возрасте 35–45 лет составляет 3–4 на 100 000 населения.

Клиника

Идиопатическая ФЖ ответственна за 5–10% всех случаев остановки кровообращения вне стационара [21, 31]. Средний возраст пациентов, из которых две трети — мужчины, составляет 35–45 лет. Большинство пациентов старше 20, но моложе 65 лет [9].

Аритмии, провоцирующие синкопальные состояния и клиническую смерть, аналогичны по механизму начала развития, частоте желудочковых сокращений и имеют полиморфную желудочковую морфологию. Не ясно, почему, но в одних случаях ЖТ завершается самопроизвольно, обуславливая синкопальное состояние, а в других — прогрессирует в ФЖ с развитием клинической

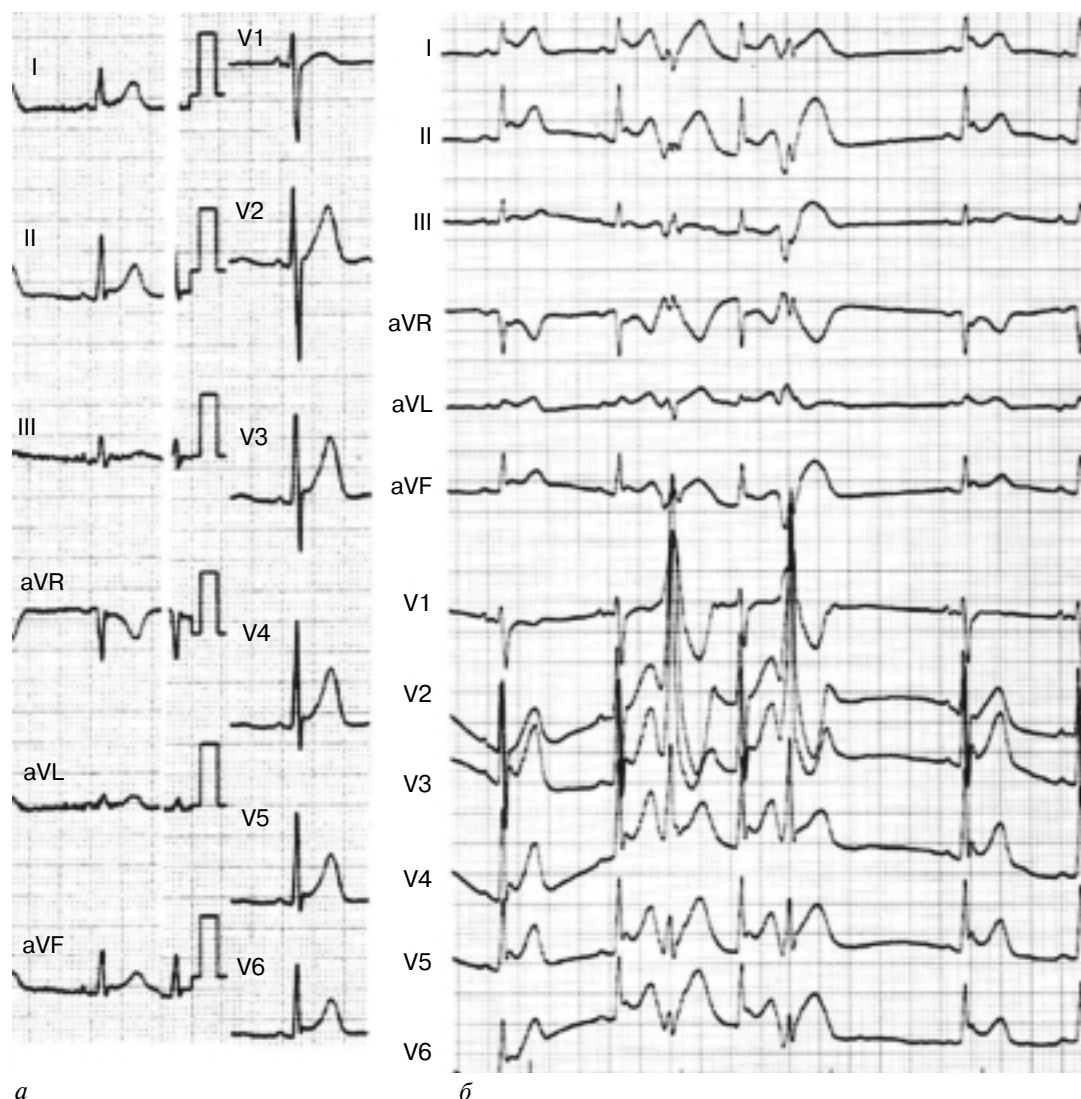


Рис. 4. Усиление проявления СРРЖ непосредственно перед началом ФЖ (б) в сравнении с исходной ЭКГ (а) (по М. Haissaguerre и соавт., 2009)

смерти. Однако доля пациентов, перенесших клиническую смерть, относительно пациентов с синкопальными состояниями значительно выше, чем при других каналопатиях, обуславливающих развитие полиморфных желудочковых тахикардий, подобных синдрому удлиненного $Q-T$ или катехоламинозависимой ЖТ [37]. Как правило, синкопальные состояния и клиническая смерть при идиопатической ФЖ не связаны с физическими усилиями и эмоциональным стрессом [9, 22, 35].

Сон, как правило, не вызывает развитие аритмии при идиопатической ФЖ в отличие от натриевых каналопатий, таких как синдромы Бругада и удлиненного $Q-T$.

Диагностика идиопатических желудочковых нарушений ритма сердца

Электрокардиограммы пациентов с идиопатической ФЖ имеют нормальный вид при синусовом

ритме. В 2003 г. японские исследователи впервые описали трех пациентов с идиопатической ФЖ, у которых отмечался подъем точки J в нижних отведениях [32]. В 2008 г. появились другие работы, указывающих на частую встречаемость СРРЖ при ИФЖ. У лиц мужского пола с ИФЖ выявлен относительно короткий $Q-T$ – в среднем 371 ± 22 мс [25]. Индекс $T_{peak}-T_{end}$ (интервал между наивысшей точкой зубца T и его окончанием), который является маркером трансмуральной дисперсии реполяризации и аритмического риска при синдроме удлиненного интервала $Q-T$ [41] и синдроме Бругада [26], при идиопатической ФЖ нормальный.

В подавляющем большинстве наблюдений желудочковые extrasystoles у пациентов с идиопатической ФЖ имеют короткий интервал сцепления, в среднем 302 ± 52 мс по данным исследования S. Viskin и соавт. [37], 297 ± 41 мс по данным исследования М. Haissaguerre и соавт. [20] и

300 ± 35 мс в исследовании J. Champagne и соавт. [14]. При коротком интервале сцепления экстрасистолы накладываются на пик или нисходящую часть зубца *T*. В исследовании S. Viskin и соавт. [37] все эпизоды ФЖ запускались желудочковыми экстрасистолами, которые возникали на пике *T*-волны. Была доказана обратная связь между интервалом сцепления экстрасистолы и риском запуска полиморфной ЖТ, триггером которой являлись ЖЭ с коротким интервалом сцепления. В противоположность полиморфным желудочковым аритмиям, регистрируемым при синдроме удлиненного *Q-T* [40, 41], *Q-T* и *Q-Tc* (*Q-Tc* — скорректированная относительно частоты сердечных сокращений величина интервала *Q-T*) синусового комплекса, следующего непосредственно перед началом аритмии, нормальные (*Q-T* = 357 ± 41 мс, *Q-Tc* = 397 ± 56 мс) [16, 25], и аритмии, как правило, не паузозависимые [14].

В ранних исследованиях продемонстрировано, что начало идиопатической ФЖ соответствует на ЭКГ изменениям, аналогичным первой ЖЭ с коротким интервалом сцепления, и выглядит подобно комплексам при блокаде левой ножки пучка Гиса с отклонением электрической оси влево [16, 35]. Однако в более поздних работах показано, что в зависимости от происхождения могут возникать и другие виды желудочковых экстрасистол [11, 12]. Интересно наблюдение, что при множественных, записанных в 6 или 12 отведениях эпизодах полиморфной ЖТ морфология их начала однотипна. Последние исследования подтверждают мнение, что идиопатическая ФЖ имеет фокусное происхождение [14, 20].

Электрофизиологическое исследование

Пациенты с идиопатической ФЖ имеют нормальные интервалы *A-H* и *H-V* и их желудочковые рефрактерные периоды [8, 10]. Это отличает данных больных от пациентов с синдромом Бругада, которые часто имеют удлиненный *H-V* интервал и от пациентов с коротким интервалом *Q-T*, у которых всегда регистрируется короткий рефрактерный период в предсердиях и желудочках [18, 19].

Желудочковые аритмии (ЖТ и ФЖ) индуцируются программируемой желудочковой стимуляцией и всегда имеют полиморфную морфологию. Индукция мономорфной ЖТ исключает диагноз идиопатической ФЖ. Это отличает пациентов с ИФЖ от пациентов с синдромом Бругада, у которых может регистрироваться мономорфная желудочковая тахикардия [11].

Многие электрофизиологи неохотно сокращают интервал сцепления при проведении желудочковой электростимуляции менее 200 мс из-за риска запуска ФЖ, который у здоровых людей также

повышается в случае интервала сцепления второго и третьего электростимула короче 200 мс [12].

Так, по литературным данным, менее чем у 6% здоровых лиц также можно индуцировать ФЖ при агрессивной стимуляции (превышающей в 2 и 3 раза нормальные значения) с интервалом сцепления короче 200 мс [12]. Опыт В. Belhassen и соавт. показал, что примерно у 80% пациентов с идиопатической ФЖ индуцируется ФЖ при агрессивном ведении протокола стимуляции, с использованием двойной или тройной стимуляции желудочков и повторной экстрасимуляции с коротким интервалом сцепления [8].

М. Haissaguerre и соавт. провели электрофизиологическое исследование у пациентов с идиопатической ФЖ [20, 22]. Исследователи изучали локализацию аритмии у 27 пациентов. После ее успешного определения проводилась радиочастотная абляция найденного фокуса. У 23 (85%) пациентов источником аритмии служили волокна Пуркинье (в области перегородки ЛЖ — у 10 пациентов, в передней части правого желудочка — у 9, и там и там — у 4). Потенциалы в области волокон Пуркинье предшествовали локальной миокардиальной активации на 1–5-й с в течение синусового ритма и на 10–150-й мс в течение спонтанной желудочковой эктопии [20]. Полагаясь на данные эндокардиальной записи можно предположить, что ФЖ имеет фокусную природу и что триггеры у большинства пациентов находятся в области волокон Пуркинье. У 4 (15%) пациентов происхождение аритмии было из выводного отдела правого желудочка.

Таким образом, диагноз идиопатической ФЖ у пациентов, перенесших клиническую смерть, правомочен, когда начало спонтанной полиморфной ЖТ/ФЖ запускается желудочковой экстрасистолой с очень коротким интервалом сцепления [20, 35] и когда исключены другие причины, вызывающие ФЖ (главным образом ишемия миокарда, синдром Бругада и синдром короткого интервала *Q-T*).

Однако наиболее часто не удается записать начало эпизода, повлекшего за собой ФЖ. В таких случаях диагноз идиопатической ФЖ ставят только после исключения всех вероятных причин и, возможно, с помощью ЭФИ при индукции ФЖ программированной желудочковой стимуляцией.

У пациентов с синкопальными состояниями без документального подтверждения аритмии также может обсуждаться диагноз идиопатической ФЖ, но подтвердить его сложно, так как подавляющее большинство пациентов с синкопальными состояниями не имеют заболеваний сердца и у них диагностируются вазовагальные синкопальные состояния. При этом у большинства пациентов с синкопальными состояниями с недоказанной

вазовагальной природой обмороков изменения на ЭКГ и ЭхоКГ позволяют поставить правильный диагноз. И только в случае использования всех неинвазивных методов исследования, исключающих возможные причины синкопальных состояний, может быть рекомендовано проведение электрофизиологического обследования. Однако проведение программируемой желудочковой стимуляции у пациентов с синкопальными состояниями при недоказанном заболевании сердца и недокументированной аритмии проблематично. Это связано с тем, что при отсутствии органического заболевания сердца индуцированная желудочковая аритмия, вероятно, будет иметь полиморфную морфологию. Распознавание индуцированной ФЖ при отсутствии документированной самопроизвольной аритмии трудно, потому что такие аритмии могут быть индуцированы и у здоровых лиц в 6% случаев [12].

Дифференциальная диагностика идиопатических желудочковых нарушений ритма

Подходы к дифференциальной диагностике идиопатической ФЖ также развивались в течение многих лет. К моменту опубликования в 1990 г. первого обзора дифференциальная диагностика включала следующие заболевания: синдром удлиненного интервала $Q-T$, описанный в 1957 г. [25], катехоламинозависимую полиморфную ЖТ (КПЖТ), описанную в 1995 г., и синдром ночной внезапной смерти в Северо-Восточной Азии, известны с 1960 г. В 1992 г. испанские ученые братья Бругада описали клинко-электрокардиографический синдром, объединяющий частые семейные случаи синкопальных состояний или внезапной смерти вследствие идиопатической полиморфной ЖТ и регистрацию специфического электрокардиографического паттерна. Паттерн включает блокаду правой ножки пучка Гиса, специфический подъем сегмента ST в отведениях $V1-V3$, периодическое удлинение интервала $P-R$, приступы полиморфной желудочковой тахикардии во время синкопе [35]. Оказалось, что более 20% пациентов с идиопатической ФЖ были больными с синдромом Бругада. В 1997 г. стало очевидным, что синдром необъяснимой внезапной ночной смерти у выходцев из Юго-Восточной Азии был фактически эндемической манифестацией синдрома Бругада в Азии [9]. Не так давно было доказано, что у пациентов с синдромом врожденного короткого интервала $Q-T$, впервые описанного в 2000 г., тоже могут индуцироваться спонтанные желудочковые аритмии, подобным тем, что возникают у пациентов с идиопатической ФЖ. Также недавно продемонстрировано, что идиопатическая ФЖ может развиваться и

при так называемом синдроме короткого интервала $Q-T$ с не очень коротким интервалом $Q-T$ (340–360 мс) [10].

При проведении дифференциального диагноза важно исключить органические заболевания сердца. Однако некоторые заболевания сердца, сопровождающиеся злокачественными желудочковыми нарушениями ритма, могут иметь небольшие анатомические изменения, что затрудняет диагностику. Например, пациенты с гипертрофической кардиомиопатией и с тропонин-Т-мутацией имеют риск аритмогенной смерти даже когда гипертрофия левого желудочка еще слабо выражена [34]. Дисплазия правого желудочка также иногда диагностируется в качестве причины смерти только при патологоанатомическом вскрытии, несмотря на отрицательный результат предшествующего обширного диагностического обследования. При этом надо иметь в виду, что незначительная патология, подобная гемодинамически незначимому пролапсу митрального клапана, не может являться причиной клинической смерти. С другой стороны, признаки дисфункции левого желудочка после реанимации не обязательно будут использованы для исключения диагноза идиопатической ФЖ, потому что длительная реанимация может привести к изменениям на ЭКГ, неразличимыми с теми изменениями, которые бывают у пациентов с дилатационной кардиомиопатией [34].

Синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта

Пациенты с дополнительным предсердно-желудочковым соединением (ДПЖС) могут иметь минимальную или вообще не иметь желудочковую преэксцитацию (то есть узкий QRC -комплекс), если они также имеют быструю проводимость АВ-узла или если дополнительное соединение локализовано на левой латеральной стенке (далеко от синусового узла). Эти пути могут иметь короткий рефрактерный период. У таких пациентов может развиваться фибрилляция предсердий с ускоренным желудочковым ритмом, которая может перейти в ФЖ. Если фибрилляция предсердий не записана у пациентов с ФЖ, почти нормальная ЭКГ во время синусового ритма может привести к ошибочному диагнозу идиопатической ФЖ. К ошибочному диагнозу идиопатической ФЖ может привести и электрофизиологическое исследование, если не проведена предсердная стимуляция, потому что программируемая желудочковая стимуляция может индуцировать ФЖ у пациентов с синдромом Вольфа–Паркинсона–Уайта [33]. Поэтому исключение дополнительного предсердно-желудочкового соединения с помощью инъекции аденозина или предсердной стимуляции в течение электрофизиологического исследования должно обязательно

быть выполнено у пациентов, перенесших ФЖ, даже при нормальном заключении ЭКГ. Описаны также редкие случаи клинической смерти, вызванной быстрой наджелудочковой тахикардией у пациентов без синдрома Вольфа–Паркинсона–Уайта [38].

Катехоламинозависимая полиморфная желудочковая тахикардия

Пациентам с КПЖТ также может быть поставлен диагноз идиопатической ФЖ только потому, что не был проведен стресс-тест. Результаты всех других тестов, включая электрофизиологическое исследование, при этом заболевании всегда нормальные, поэтому стресс-тест является обязательным у пациентов, перенесших клиническую смерть. Несмотря на то что большинство пациентов имеют патогномичный ответ на физическую нагрузку (стресс-индуцированная фибрилляция предсердий, которая запускает мультифокальную желудочковую экстрасистолию, двунаправленную ЖТ и полиморфную ФЖ), недавно было признано, что некоторые пациенты с генетически доказанной КПЖТ имеют только единственный вид желудочковых экстрасистол, которые выглядят подобно типичному началу экстрасистолии из выводного отдела правого желудочка при максимальной нагрузке. Такие пациенты могут быть ошибочно диагностированы как пациенты с идиопатической желудочковой ФЖ.

Синдром удлиненного интервала Q–T

Интервал $Q-T_c$ у здоровых лиц, так же как и у пациентов с синдромом удлиненного $Q-T$, имеет нормальное распределение.

Важно, что 12% пациентов с генетически доказанным СУИ $Q-T$ (Long $Q-T$ Syndrom – LQTS) имеют нормальную величину интервала $Q-T$, определенную как $Q-T$ менее 440 мс [24]. Пациенты с синдромом удлиненного интервала $Q-T$ имеют пограничное значение $Q-T$ (обычно при первом генотипе) из-за морфологии T -волны, которая часто изменена при LQT2 и LQT3 и нормальная при LQT1. Тест с эпинефрином обычно эффективен для выявления LQT1 [25].

Синдром укороченного интервала Q–T

Недавно описанный синдром укороченного интервала $Q-T$ (Short $Q-T$ Syndrom – SQTS) обусловлен генетической мутацией в калиевых каналах и имеет эффекты, противоположные LQTS [24]. Другими словами, синдром SQTS обусловлен повышенным выходом калия и укорочением потенциала действия и эффективного рефрактерного периода желудочков. Отличить идиопатическую ФЖ от SQTS нелегко. Несмотря на то что при

SQTS крайне короткий интервал $Q-T$ ($Q-T_c$ менее 320 мс), недавно описаны случаи генетически доказанных SQTS с интервалом $Q-T_c$ от 320 мс [32]. Также недавно продемонстрировано, что относительно короткий интервал $Q-T$ ($Q-T_c$ менее 360 мс) часто наблюдается у здоровых мужчин, но статистически более характерен для мужчин с идиопатической ФЖ [36].

Более того, пациенты с идиопатической ФЖ имеют нормальный интервал $Q-T$ при нормальном сердечном ритме, во время брадикардии $Q-T$ укорачивается [17]. Таким образом, пациенты с синдромом SQTS и пациенты с идиопатической ФЖ имеют общие клинические характеристики. Пациенты обеих групп: 1) имеют спонтанные [37] и индуцированные [35] желудочковые аритмии; 2) хорошо отвечают на терапию хинидином [10]; 3) имеют риск неадекватного срабатывания имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора (ИКД) вследствие высокой чувствительности T -волны [38]. Пациенты с SQTS могут быть ошибочно диагностированы как пациенты с идиопатической ФЖ, если интервал $Q-T$ измеряется на фоне относительно быстрого сердечного ритма. Причиной этого является удлинение интервала $Q-T$ во время брадикардии при синдроме SQTS [25].

Синдром Бругада

Предположительно 1 пациент из 5 с синдромом идиопатической ФЖ на самом деле имеет синдром Бругада [29]. Кроме того, если всех пациентов с идиопатической ФЖ систематически обследовать с неоднократным проведением ЭКГ (располагая правые грудные отведения в высокой позиции) [29] и одновременно используя фармакологический тест с блокаторами натриевых каналов, которые приведут к нарушению функционирования натриевых каналов, около 40% пациентов с идиопатической ФЖ будут диагностированы как пациенты с синдромом Бругада [15].

Короткоцепленный вариант тахикардии из выводного отдела правого желудочка

Выводной отдел правого желудочка (ВОПЖ) – наиболее частое место начала ЖТ у пациентов без органического заболевания сердца [9]. Она имеет четкую морфологию (QRS -комплексы имеют вид блокады левой ножки пучка Гиса и высокий зубец R в нижних отведениях) и в основном не приводит к гемодинамической декомпенсации. Следовательно, это не злокачественная аритмия. Однако S. Viskin и соавт. [9] недавно описали пациентов с нетипичным началом эктопии из ВОПЖ, которая приводила к развитию спонтанной ФЖ или полиморфной ЖТ. Не было ясно, к какой группе относятся пациенты: к идиопатической ФЖ или к не-

давно описанным формам полиморфной ЖТ из ВОПЖ. Однако есть некоторые отличительные характеристики в этих группах.

1. Типичная мономорфная ЖТ из ВОПЖ может быть также у пациентов со злокачественной полиморфной ЖТ из ВОПЖ [9], но никогда не бывает у пациентов с идиопатической ФЖ [9, 16].

2. Только у 5% пациентов с злокачественной полиморфной ЖТ индуцировалась ФЖ с помощью программируемой желудочковой стимуляции, при этом у большинства пациентов с идиопатической ФЖ индуцируется ФЖ [31].

3. Очень короткий интервал сцепления желудочковой экстрасистолы запускает злокачественную желудочковую аритмию при идиопатической ФЖ [35], и более длинный, варьируя от относительно короткого до нормального, — при полиморфной ЖТ из ВОПЖ.

Последние результаты интракардиального картирования представлены М. Haissaguerre и соавт. [22]. В этом исследовании показано, что идиопатическая ФЖ в 86% случаев начиналась из волокон Пуркинье и у оставшихся 14% — из выводного отдела ПЖ. Опять-таки интервал сцепления экстрасистолы, инициирующей аритмию из ВОПЖ, был длительнее, чем при аритмии, которая запускалась из волокон Пуркинье (355 ± 30 мс против 280 ± 26 мс, $p < 0,01$).

Прогноз и лечение идиопатической ФЖ

Риск возврата ФЖ при идиопатической ФЖ в отсутствии терапии крайне высок. При наблюдении в течение 6 лет более 40% пациентов имели возврат ФЖ и риск был выше у пациентов с нормальной ЭКГ (после исключения пациентов с возможным синдромом Бругада) [41]. В недавних исследованиях пациентов с идиопатической ФЖ (исключая пациента с ЭКГ по типу синдрома Бругада, а также пациентов с элевацией сегмента ST после приема блокаторов натриевых каналов) риск возврата ФЖ был у 39% больных в течение $3,4 \pm 2,3$ года [14]. Поэтому, если диагностирована идиопатическая ФЖ, назначение терапии обязательно. Терапия может включать имплантацию кардиовертера-дефибриллятора, назначение лекарственной терапии хинидином, радиочастотную абляцию триггерных зон или комбинацию вышеназванных методов.

Лекарственная терапия хинидином

Первые пациенты с идиопатической ФЖ, описанные в 1929 [16] и 1949 [41] годах, были пролечены хинидином после повторных, четко документированных эпизодов спонтанной полиморфной ЖТ и ФЖ. Терапия у обоих пациентов имела прекрасный результат [6]. Известно, что второй пациент, описанный в 1949 г. как получающий хини-

дин, в течение 40 лет жил без возврата аритмии и умер от рака в пожилом возрасте [42]. В 1987 г. В. Belhassen открыл электрофизиологические основы действия хинидина после наблюдения, что ФЖ легко индуцируется без предшествующей терапии, но не индуцируется после приема хинидина [10]. В частности, один из пациентов, описанных в данном исследовании, недавно завершил 25 лет терапии хинидином и амиодароном [20], назначенными после проявления приступов ФЖ, при этом возврат синкопальных состояний отмечался только при лечении одним амиодароном [28].

В 1990 г., в первом обзоре, посвященном идиопатической ФЖ, продемонстрировано, что возврат клинической смерти был выше при терапии другими антиаритмическими препаратами (включая амиодарон, β -адреноблокаторы и верапамил) [35]. Высокая частота возврата аритмии при лечении верапамилом связана с тем, что препарат был эмпирически подобран для лечения короткосцепленного варианта тахикардии «torsade de pointes» и не подходил для лечения идиопатической ФЖ [3]. Напротив, лечение хинидином полностью избавляло от возврата ФЖ [35]. Поэтому, несмотря на то что стали широко использоваться кардиовертеры-дефибрилляторы, В. Belhassen и S. Viskin продолжают рекомендовать использование хинидина как единственную терапию, при условии точно диагностированной идиопатической ФЖ у пациентов, переживших клиническую смерть.

Критерии для терапии хинидином при ФЖ:

- диагноз идиопатической ФЖ с синдромом Бругада или без него;
- индуцированная ФЖ в отсутствии терапии программируемой желудочковой стимуляцией;
- отсутствие индуцированной ФЖ при оральном приеме хинидина, несмотря на очень агрессивный протокол желудочковой стимуляции;
- информированное согласие пациента, который должен хорошо понимать риски и выгоды от имплантации кардиовертера-дефибриллятора и лечения хинидином;
- повторное подтверждение лекарственного комплайнса в отдаленном периоде (комплаинс оценивается на основе показателей плазменных уровней хинидина, его влияния на интервал Q–T).

Результаты такого подхода были опубликованы в 1999 г. Среди 34 пациентов с идиопатической ФЖ (все пережившие клиническую смерть) у 26 (80%) индуцировалась ФЖ при проведении электрофизиологического исследования и у всех без исключения на фоне приема хинидина не индуцировалась ФЖ. Побочные эффекты потребовали прекращения терапии хинидином у 14% пациентов.

Однако 23 пациента (две трети пациентов, переживших клиническую смерть), принимавшие

хинидин (без имплантации кардиовертера-дефибриллятора), живы и у всех отсутствуют симптомы аритмии в течение 10 лет. Три пациента имели отрицательный результат при электрофизиологическом исследовании при отсутствии лечения и получали хинидин эмпирически. Эти пациенты умерли в течение 4–8 лет после первого эпизода ФЖ, все трое прекратили наблюдаться перед смертью. Поэтому неизвестно, что стало причиной смерти. Тем не менее не рекомендуется эмпирическое использование хинидина для лечения пациентов, у которых ФЖ не была индуцирована при ЭФИ, и в этой группе имплантация кардиовертера-дефибриллятора является обязательной. Также имеется успешный опыт применения хинидина для контроля ритма у пациентов, кому имплантированы КВД. Прекрасный ответ на лечение хинидином представлен при идиопатической ФЖ с синдромом Бругада. Смерти, произошедшие 4–8 лет спустя после первого эпизода ФЖ, свидетельствуют о том, что пациенты с идиопатической ФЖ имеют риск возврата ФЖ даже после длительного асимптоматического периода. Поэтому длительный асимптоматический период при данном заболевании не следует интерпретировать как окончание заболевания и хороший прогностический признак.

Радиочастотная абляция

Катетерная радиочастотная абляция (РЧА) триггерных зон является методом выбора для лечения фибрилляции предсердий. М. Haissaguerre и соавт. использовали такую же концепцию для лечения идиопатической ФЖ. Эта форма терапии была использована первоначально для лечения пациентов с имплантируемыми КВД, которые получили множественные разряды КВД в связи с развитием нарушений ритма. Первую успешную абляцию выполнили Aizawa и соавт. в 1992 г.

В дальнейшем свой опыт доложили М. Haissaguerre и соавт. [20, 21] и Т. Noda. Существовало различие между локализацией очага аритмий в двух сериях наблюдений. Т. Noda и соавт. лечили полиморфную ЖТ из ВОПЖ, а М. Haissaguerre и соавт. провели РЧА 85% пациентов в области волокон Пуркинью в правом и левом желудочке, в то время как абляция ВОПЖ была проведена только 15% пациентов [21]. Абляция была успешно выполнена во всех случаях, 24 (89%) пациента не имели возврата аритмии без назначения препаратов в последующем периоде. Такой хороший результат поощряет к выбору данного метода лечения. Однако данная терапия может быть предложена только небольшой группе пациентов с повторяющимися желудочковыми аритмиями. S. Kohsaka и соавт. также продемонстрировали

опыт успешной РЧА дистальной части волокон Пуркинью у 21-летней женщины с идиопатической ФЖ.

За 27-летний опыт лечения пациентов с идиопатической ФЖ (35 пациентов) только 3 человека были кандидатами для РЧА [16]. К тому же, учитывая, что этиология идиопатической ФЖ остается неизвестной, невозможно точно утверждать, что это фокальное заболевание.

Имплантация кардиовертера-дефибриллятора

Не вызывает сомнения, что имплантация ИКВД наиболее эффективна для предотвращения внезапной смерти при идиопатической ФЖ. Однако при сравнении ИКВД с терапией хинидином или радиочастотной абляцией для лечения идиопатической ФЖ необходимо обсудить потенциально неблагоприятные моменты всех этих методов лечения.

Было проведено многоцентровое исследование пациентов со злокачественными желудочковыми нарушениями ритма, имеющих органические заболевания сердца, кому были имплантированы КВД [39]. Риск осложнений был 12% [33]. Пациенты с идиопатической ФЖ имели связанный с имплантацией КВД крайне низкий риск осложнений от неаритмологических причин.

В мультицентровом исследовании AVID (Антиаритмическая терапия против ИКВД) были исследованы пациенты со злокачественной желудочковой аритмией с органической патологией сердца, которым был имплантирован ИКВД. Риск побочных эффектов, серьезных настолько, что требовалось повторное оперативное вмешательство, составил 12%. Однако это приблизительная цифра, и она основана на анализе результатов подготовленных специалистов престижных центров. Процент осложнений после имплантации ИКВД у пациентов с идиопатической ЖТ составляет более 12% (исследование AVID). Это связано с тем, что возраст пациентов, вовлеченных в исследование, составил 65 ± 11 лет, летальность в течение трех лет составила 25%, несмотря на то что имплантация ИКВД была связана с органической патологией. Для сравнения отметим, что пациенты с идиопатической ЖТ были намного моложе и имели низкий риск неаритмогенной сердечной смерти. Следовательно, пациенты с идиопатической ЖТ имеют продленный риск осложнений, связанных с имплантацией ИКВД в течение многих последующих лет. В частности, риск потенциально серьезных осложнений, таких как инфекционные или неадекватное срабатывание ИКВД в ответ на нарушение изоляции электрода, будет увеличиваться с годами даже после повторных имплантаций [33].

Заключение

Таким образом, можно заключить, что идиопатическая фибрилляция желудочков — редкое заболевание неизвестной этиологии, которое манифестирует синкопальными состояниями или клинической смертью, вызванными полиморфной желудочковой тахикардией или ФЖ при отсутствии данных за органическое заболевание сердца или каналопатии. В настоящее время хорошо описаны электрофизиологические и клинические признаки заболевания, что позволяет своевременного его диагностировать. Аритмия начинается спонтанно, без какой-либо связи с нагрузками, часто во сне, и запускается желудочковой экстрасистолей с очень коротким интервалом сцепления. Доказано участие волокон Пуркинье в запуске и поддержании идиопатической ФЖ, а РЧА зоны интереса в области передней стенки ПЖ или в нижней части МЖП в ЛЖ, где регистрировался потенциал Пуркинье, в 89% случаев приводит к прекращению аритмии. Экстрасистолы, исходящие из волокон Пуркинье, инициируют ФЖ по механизму ригентри. Эти ранние экстрасистолы регистрируются при ЭФИ, однако причина преждевременной активности не известна.

Терапия может включать имплантацию кардиовертера-дефибриллятора, назначение лекарственной терапии хинидином, радиочастотную абляцию триггерных зон или комбинацию вышеперечисленных методов.

B. Belhassen, S. Viskin до сих пор продолжают рекомендовать использование хинидина как единственную терапию при условии точно диагностированной идиопатической ФЖ у пациентов, переживших клиническую смерть. Лечение хинидином полностью избавляет от возврата ФЖ. Тем не менее не рекомендуется эмпирическое использование хинидина для лечения пациентов, у которых ФЖ не была индуцирована при ЭФИ, и в этой группе имплантация кардиовертера-дефибриллятора является обязательной.

Радиочастотная абляция может быть предложена только небольшой группе пациентов с повторяющимися желудочковыми аритмиями. По данным I. Gussak и Ch. Antzelevitch, за 27-летний опыт лечения пациентов с идиопатической ФЖ (35 пациентов) они наблюдали только трех человек, которые были кандидатами для РЧА [14]. К тому же, учитывая, что этиология идиопатической ФЖ остается неизвестной, невозможно точно утверждать, что это фокальное заболевание.

Не вызывает сомнения, что имплантация ИКВД наиболее эффективна для предотвращения внезапной смерти при идиопатической ФЖ. Однако процент осложнений после имплантации

ИКВД у пациентов с идиопатической ЖТ составляет более 12% (исследование AVID). Следовательно, пациенты с идиопатической ЖТ имеют продолженный риск осложнений, связанных с имплантацией ИКВД, в течение многих последующих лет. В частности, риск потенциально серьезных осложнений, таких как инфекционные или неадекватное срабатывание ИКВД в ответ на нарушение изоляции электрода, будет увеличиваться с годами даже после повторных имплантаций.

ЛИТЕРАТУРА

1. Бокерия, Л. А. Желудочковые аритмии / Л. А. Бокерия, А. Ш. Ревшвили, А. В. Ардашев, Д. З. Кочович — М.: Медпрактика. — 2002.
2. Бураковский, В. И. Сердечно-сосудистая хирургия: руководство / В. И. Бураковский, Л. А. Бокерия. — М.: Медицина, 1996.
3. Кушаковский, М. С. Аритмии сердца / М. С. Кушаковский. — СПб: Гиппократ, 1992.
4. Лекции по кардиологии / под ред. Л. А. Бокерия, Е. З. Голуховой. — М.: НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 2002.
5. Ревшвили, А. Ш. Возможности лечения желудочковых аритмий у пациентов детского и юношеского возраста / А. Ш. Ревшвили, М. В. Носкова // Анналы аритмологии. — 2006. — № 3. — С. 19–43.
6. Шляхто, Е. В. Идиопатические желудочковые нарушения ритма (анализ проблемы) / Е. В. Шляхто, Т. В. Трешкур, Е. В. Пармон // Вестник аритмологии. — 2003. — № 31. — С. 60–71.
7. Шляхто, Е. В. Идиопатические желудочковые нарушения ритма: результаты проспективного наблюдения / Е. В. Шляхто, Т. В. Трешкур, Е. В. Пармон, А. Я. Гудкова // Вестник аритмологии. — 2003. — № 33. — С. 5–12.
8. Belhassen, B. Effects of electrophysiologic-guided therapy with class IA antiarrhythmic drugs on the long-term outcome of patients with idiopathic ventricular fibrillation with or without the Brugada syndrome / B. Belhassen, S. Viskin, R. Fish et al. // J. Cardiovasc. Electrophysiol. — 1999. — Vol. 10. — P. 1301–1312.
9. Belhassen, B. Idiopathic ventricular tachycardia and fibrillation / B. Belhassen, S. Viskin // J. Cardiovasc. Electrophysiol. — 1993. — Vol. 4. — P. 356–368.
10. Belhassen, B. Idiopathic ventricular fibrillation: inducibility and beneficial effects of class I antiarrhythmic agents / B. Belhassen, I. Shapira, D. Shoshani et al. // Circulation. — 1987. — Vol. 75. — P. 809–816.
11. Boersma, L. V. Brugada syndrome: a case report of monomorphic ventricular tachycardia / L. V. Boersma, W. Jaarsma, E. R. Jesurun et al. // Pacing Clin. Electrophysiol. — 2001. — Vol. 24. — P. 112–115.
12. Brugada, P. Significance of ventricular arrhythmias initiated by programmed ventricular stimulation: the importance of the type of ventricular arrhythmia induced and the number of premature stimuli required / P. Brugada, M. Green, H. Abdollah, H. J. Wellens // Circulation. — 1984. — Vol. 69. — P. 87–92.
13. Castro Hevia, J. Tpeak-Tend and Tpeak-Tend dispersion as risk factors for ventricular tachycardia/ventricular fibrillation in patients with the Brugada syndrome / J. Castro Hevia, C. Antzelevitch, F. Tornes Barzaga // J. Amer. Coll. Cardiol. — 2006. — Vol. 47. — P. 1828–1834.
14. Champagne, J. Recurrent cardiac events in patients with idiopathic ventricular fibrillation, excluding patients with the Brugada syndrome / J. Champagne, P. Geelen, F. Philippon, P. Brugada // BMC Med. — 2005. — Vol. 3. — P. 1–6.
15. Chen, Q. Genetic basis and molecular mechanism for idiopathic ventricular fibrillation / Q. Chen, G. E. Kirsch, D. Zhang et al. // Nature. — 1998. — Vol. 392. — P. 293–296.
16. Dock, W. Transitory ventricular fibrillation as a cause of syncope and its prevention by quinidine sulfate / W. Dock // Amer. Heart J. — 1929. — Vol. 4. — P. 709–714.
17. Fujiki, A. Repolarization abnormality in idiopathic ventricular fibrillation: assessment using 24-hour QT-RR and QaT-RR

- relationships / A. Fujiki, M. Sugao, K. Nishida et al. // J. Cardiovasc. Electrophysiol. — 2004. — Vol. 15. — P. 59–63.
18. *Gaita, F.* Short *Q–T* syndrome: pharmacological treatment / F. Gaita, C. Giustetto, F. Bianchi et al. // J. Amer. Coll. Cardiol. — 2004. — Vol. 43. — P. 1494–1499.
 19. *Gussak, I.* Short *Q–T* syndrome — 5 years of progress / I. Gussak, P. Bjerregaard // J. Electrocardiol. — 2005. — Vol. 38. — P. 375–377.
 20. *Haissaguerre, M.* Mapping and ablation of idiopathic ventricular fibrillation / M. Haissaguerre, M. Shoda, P. Jais et al. // Circulation. — 2002. — Vol. 106. — P. 962–967.
 21. *Haissaguerre, M.* Mapping and ablation of ventricular fibrillation associated with long-*QT* and Brugada syndromes / M. Haissaguerre, F. Extramiana, M. Hocini et al. // Circulation. — 2003. — Vol. 108. — P. 925–928.
 22. *Haissaguerre, M.* Role of Purkinje conducting system in triggering of idiopathic ventricular fibrillation / M. Haissaguerre, D. C. Shah, P. Jais et al. // Lancet. — 2002. — Vol. 359. — P. 677–678.
 23. *Haissaguerre, M.* Sudden cardiac arrest associated with early repolarization / M. Haissaguerre, N. Derval, F. Sacher // N. Engl. Med. — 2008. — Vol. 358. — P. 2016–2023.
 24. *Hong, K.* Short *Q–T* syndrome and atrial fibrillation caused by mutation in *KCNH2* / K. Hong, P. Bjerregaard, I. Gussak, R. Brugada // J. Cardiovasc. Electrophysiol. — 2005. — Vol. 16. — P. 394–396.
 25. *Jervell, A.* Congenital deafmutism, functional heart disease with prolongation of the *Q–T* interval and sudden death / A. Jervell, F. Lange-Nielsen // Amer. Heart J. — 1957. — Vol. 54. — P. 59–68.
 26. *Katakura, S.* Localization of optimal ablation site of idiopathic VT from right and left ventricular outflow tract by body surface ECG / S. Katakura, W. Shimizu, K. Matsuo // Circulation. — 1998. — Vol. 98. — P. 1525–1533.
 27. *Konty, F.* Self-terminating idiopathic ventricular fibrillation presenting as syncope: a 40-year follow-up report / F. Konty, J. Dale // J. Intern. Med. — 1990. — Vol. 227. — P. 211–213.
 28. *Nam, G. B.* Augmentation of *J* waves and electrical storms in patients with early repolarization / G. B. Nam // N. Engl. Med. — 2008. — Vol. 358. — P. 2078–2079.
 29. *Remme, C. A.* Diagnosis and long-term follow-up of the Brugada syndrome in patients with idiopathic ventricular fibrillation / C. A. Remme, E. F. Wever, A. A. Wilde et al. // Eur. Heart J. — 2001. — Vol. 22. — P. 400–409.
 30. *Rosso, R.* Elevation in survivors of primary ventricular fibrillation and matched control subjects incidence and clinical significance / R. Rosso, E. Kogan et al. // J. Amer. Coll. Cardiol. — 2008. — Vol. 52. — P. 1231–1238.
 31. *Shimizu, W.* Mutation site specific differences in arrhythmic risk and sensitivity to sympathetic stimulation in the LQT1 form of congenital long *Q–T* syndrome: multicenter study in Japan / W. Shimizu, M. Horie, S. Ohno et al. // J. Amer. Coll. Cardiol. — 2004. — Vol. 44. — P. 117–125.
 32. *Takagi, M.* Clinical characteristics of patients with spontaneous or inducible ventricular fibrillation without apparent heart disease presenting with *J* wave and *ST* segment elevation in inferior leads / M. Takagi, N. Aihara, H. Takaki et al. // J. Cardiovasc. Electrophysiol. — 2000. — Vol. 11. — P. 844–848.
 33. The Antiarrhythmic versus Implantable Defibrillators (AVID) Investigators. A comparison of antiarrhythmic-drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from nearfatal ventricular arrhythmias // N. Engl. J. Med. — 1997. — Vol. 337. — P. 1576–1583.
 34. *Varnava, A. M.* Hypertrophic cardiomyopathy: histopathological features of sudden death in cardiac troponin T disease / A. M. Varnava, P. M. Elliott, C. Baboonian et al. // Circulation. — 2001. — Vol. 104. — P. 1380–1384.
 35. *Viskin, S.* Idiopathic ventricular fibrillation / S. Viskin, B. Belhassen // Amer. Heart J. — 1990. — Vol. 120. — P. 661–671.
 36. *Viskin, S.* Is idiopathic ventricular fibrillation a short *QT* syndrome? Comparison of *QT* intervals of patients with idiopathic ventricular fibrillation and healthy controls / S. Viskin, D. Zeltser, M. Ish-Shalom et al. // Heart Rhythm. — 2004. — Vol. 1. — P. 587–591.
 37. *Viskin, S.* Mode of onset of malignant ventricular arrhythmias in idiopathic ventricular fibrillation / S. Viskin, M. Lesh, M. Eldar et al. // J. Cardiovasc. Electrophysiol. — 1997. — Vol. 8. — P. 1115–1120.
 38. *Wang, Y.* Patients with supraventricular tachycardia presenting with aborted sudden death: incidence, mechanism and long-term follow-up / Y. Wang, J. Griffin, M. Lesh et al. // J. Amer. Coll. Cardiol. — 1991. — Vol. 18. — P. 1720–1721.
 39. *Wever, E. F.* Sudden death in patients without structural heart disease / E. F. Wever, E. O. Robles de Medina // J. Amer. Coll. Cardiol. — 2004. — Vol. 43. — P. 1137–1144.
 40. *Wolpert, C.* Intravenous drug challenge using flecainide and ajmaline in patients with Brugada syndrome / C. Wolpert, C. Echternach, C. Veltmann et al. // Heart Rhythm. — 2005. — Vol. 2. — P. 254–260.
 41. *Yan, G. X.* Cellular basis for the normal wave *T* and the electrocardiographic manifestations of the long *Q–T* syndrome / G. X. Yan, C. Antzelevitch // Circulation. — 1998. — Vol. 98. — P. 1928–1936.

Поступила 30.11.2010

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2010

УДК 616.12-008.318:575

ГЕНЕТИЧЕСКОЕ ТЕСТИРОВАНИЕ У ПАЦИЕНТОВ С НАРУШЕНИЯМИ РИТМА

О. Л. Бокерия*, О. Н. Кислицина, И. В. Тетвадзе, А. С. Мордвинова

Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева (дир. — академик РАМН Л. А. Бокерия) РАМН, Москва

На протяжении предшествующих нескольких десятилетий достижения в области молекулярной генетики и медицины позволили выявить около 4000 генетически обусловленных

заболеваний, большинство из которых встречаются относительно редко. Сегодня у клиницистов есть возможность оценивать результаты около 1000 генетических тестов, которые проводятся более чем

* Адрес для переписки: e-mail: obockeria@mail.ru