

УТВЕРЖДЕНО

Постановление
Министерства здравоохранения
Республики Беларусь
25.04.2026 № 34

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ

**«Диагностика и лечение пациентов (взрослое население)
с аритмическими синдромами»**

РАЗДЕЛ I ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

ГЛАВА 1 ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

1. Настоящий клинический протокол устанавливает общие требования к объему оказания медицинской помощи в амбулаторных и стационарных условиях пациентам (взрослое население) с аритмическими синдромами: идиопатическая фибрилляция желудочков; (далее – ИФЖ) (рубрика по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, десятого пересмотра – I49 Другие нарушения сердечного ритма); катехоламинергическая тахикардия (рубрика по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, десятого пересмотра – I47.2 Желудочковая тахикардия); Синдром Бругада (рубрика по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, десятого пересмотра – I49.8 Другие уточненные нарушения ритма); синдром удлиненного интервала QT (рубрика по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, десятого пересмотра – I49.8 Другие уточненные нарушения ритма); синдром укороченного интервала QT (рубрика по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, десятого пересмотра R94.3 Отклонения от нормы, выявленные при проведении функциональных исследований сердечно-сосудистой системы); синдром ранней реполяризации желудочков (рубрика по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, десятого пересмотра – I45.6 Синдром преждевременного возбуждения).

2. Для целей настоящего клинического протокола используются основные термины и их определения в значениях, установленных Законом Республики Беларусь «О здравоохранении», а также следующие термины и их определения:

аритмия – патологическое состояние, при котором нарушается частота, сила и последовательность сердечных сокращений;

желудочковые аритмии – обобщенное название расстройств сердечного ритма, при которых источник эктопической активности или круга реинтри находится ниже пучка Гиса, то есть в его ветвях, сети Пуркинье или в миокарде желудочков;

желудочковая тахикардия (далее – ЖТ) – три и более подряд желудочковых комплекса на электрокардиограмме (далее – ЭКГ) с частотой сокращений более 100 ударов в минуту;

ИФЖ – хаотическая электрическая активность в виде полиморфных осцилляций, постоянно изменяющихся по своей конфигурации, амплитуде, продолжительности и частоте, диапазон которой составляет от 300 и выше в минуту без дискретных комплексов QRS на ЭКГ, когда клиническое обследование пациента не позволило выявить заболевания, потенциально ассоциированные с желудочковой тахикардией;

катехоламинергическая тахикардия – первичная кардиомиопатия, обусловленная мутацией в одном из генов, приводящей к нарушению функции белков мембраны

кардиомиоцита, и, вследствие этого, изменению ионных токов через мембрану, возникновению двунаправленной или полиморфной желудочковой тахикардии;

полиморфная ЖТ-ЖТ при наличии нестабильной, меняющейся конфигурации QRS-комплексов;

синдром Бругада – первичная кардиомиопатия, обусловленная мутацией в одном из генов, приводящей к нарушению функции белков мембраны кардиомиоцита, и, вследствие этого, изменению ионных токов через мембрану кардиомиоцита, изменению реполяризации миокарда желудочков, проявляющееся на ЭКГ в смещении точки J более 2 мм и подъеме сегмента ST сводчатого типа в правых прекардиальных отведениях и отрицательными зубцами T, как минимум, в отведении V1 или V2, при регистрации ЭКГ в 4, 3 или 2 межреберьях;

синдром удлиненного интервала QT – первичная кардиомиопатия, обусловленная мутацией в одном из генов, приводящей к нарушению функции белков мембраны кардиомиоцита, и, вследствие этого, изменению ионных токов через мембрану, удлинению потенциала действия и, соответственно, интервала QT на ЭКГ;

синдром укороченного интервала QT – первичная кардиомиопатия, обусловленная мутацией в одном из генов (KCNH2, KCNQ1), приводящая к усилению функции белков мембраны кардиомиоцита, и, вследствие этого, изменению ионных токов через мембрану, удлинению потенциала действия и, соответственно, интервала QT на ЭКГ;

синдром ранней реполяризации желудочков – первичная кардиомиопатия, обусловленная мутацией в одном из генов, приводящая к нарушению функции белков мембраны кардиомиоцита, и, вследствие этого, нарушению ионных токов через мембрану кардиомиоцита, изменению реполяризации миокарда желудочков, проявляющееся на ЭКГ в смещении точки J более 1 мм в двух и более смежных отведениях в области нижней и (или) боковой стенки левого желудочка при регистрации ЭКГ, возникновением фибрилляции желудочков (далее – ФЖ) и (или) полиморфной ЖТ, синкопе, остановки сердца;

синкопальное состояние (далее, если не установлено иное, – синкопе) – нетравматическая транзиторная потеря сознания вследствие гипоперфузии головного мозга, характеризующаяся внезапным началом, короткой продолжительностью и спонтанным полным восстановлением;

ФЖ – хаотическая электрическая активность в виде полиморфных осцилляций, постоянно изменяющихся по своей конфигурации, амплитуде, продолжительности и частоте, диапазон которой составляет от 300 и выше в 1 минуту без дискретных комплексов QRS на поверхностной ЭКГ;

«электрический шторм» – клиническое состояние, характеризующееся наличием трех и более эпизодов ЖТ и (или) ФЖ в течение 24 часов (с интервалом не менее 5 минут между эпизодами), каждый из которых требует коррекции.

3. Для лечения пациентов с аритмическими синдромами используются базовые схемы медикаментозного лечения заболеваний, включающие основные фармакотерапевтические группы лекарственных препаратов (далее – ЛП).

ЛП представлены по международным непатентованным наименованиям, а при их отсутствии – по химическим наименованиям по систематической или заместительной номенклатуре, с указанием пути введения, лекарственных форм и дозировок, режима дозирования и разовой (при необходимости суточной, максимальной разовой) дозы.

Применение ЛП осуществляется по медицинским показаниям в соответствии с инструкцией по медицинскому применению (листком-вкладышем). Допускается включение в схему лечения ЛП по медицинским показаниям или в режиме дозирования, не установленной инструкцией по медицинскому применению (листком-вкладышем) и общей характеристикой ЛП (off-label).

При назначении ЛП off-label проводится врачебный консилиум о необходимости назначения данного ЛП.

4. В каждой конкретной ситуации в интересах пациента при наличии медицинских показаний (по жизненным показаниям, с учетом индивидуальной непереносимости

и (или) чувствительности) по решению врачебного консилиума объем диагностики и лечения может быть расширен с использованием других методов, не включенных в настоящий клинический протокол.

5. Диагностические исследования, проводимые пациентам в организациях здравоохранения с аритмическими синдромами в амбулаторных условиях в зависимости от технологического уровня оказания медицинской помощи, представлены в приложении 1.

6. Диагностические исследования, проводимые пациентам в организациях здравоохранения с аритмическими синдромами в стационарных условиях в зависимости от технологического уровня оказания медицинской помощи, представлены в приложении 2.

7. Схема лечения пациентов с аритмическими синдромами в организациях здравоохранения в амбулаторных условиях в зависимости от технологического уровня оказания медицинской помощи установлена согласно приложению 3.

8. Схема лечения пациентов с аритмическими синдромами в организациях здравоохранения в стационарных условиях в зависимости от технологического уровня оказания медицинской помощи установлена согласно приложению 4.

РАЗДЕЛ II ИФЖ

ГЛАВА 2 ДИАГНОСТИКА ИФЖ

9. Диагноз ИФЖ устанавливается, когда у пациента, перенесшего остановку сердца вследствие ФЖ, при наличии медицинских документов с ФЖ (ЭКГ, медицинские записи), исключены все структурные заболевания сердца, каналопатии, метаболические и токсические этиологические факторы.

10. Обязательные диагностические исследования, выполняемые организациями здравоохранения при оказании медицинской помощи пациентам с ИФЖ в амбулаторных условиях на первом–четвертом технологических уровнях оказания медицинской помощи:

ЭКГ в 12 отведениях;

суточное мониторирование ЭКГ (далее – СМ ЭКГ);

ультразвуковое исследование (далее – УЗИ) сердца.

11. Обязательные диагностические исследования, выполняемые организациями здравоохранения при оказании медицинской помощи пациентам с ИФЖ на первом–четвертом технологических уровнях оказания медицинской помощи в стационарных условиях:

ЭКГ в 12 отведениях;

СМ ЭКГ;

УЗИ сердца;

тест с физической нагрузкой.

12. Дополнительные исследования, выполняемые организациями здравоохранения при оказании медицинской помощи пациентам с ИФЖ на втором–четвертом технологических уровнях оказания медицинской помощи:

фармакологические пробы с блокаторами натриевых каналов;

имплантация событийного монитора;

молекулярно-генетическое исследование на поиск специфических мутаций каналопатий и кардиомиопатий;

оценка функционирования работы имплантированного кардиовертера-дефибриллятора (далее – ИКД);

компьютерная томография (далее – КТ) органов грудной клетки;

магнитно-резонансная томография (далее – МРТ);

контроль/программация имплантированных электронных устройств (ЭКС), кардиовертеров-дефибрилляторов (далее – ИКД), сердечных ресинхронизирующих устройств (далее – CRT);

генетическое исследование;

коронарная ангиография.

13. Примеры формулировки диагноза:

«ИФЖ, синкопальное состояние от 20.10.2020. Электроимпульсная терапия (далее – ЭИТ).»;

ИФЖ, клиническая смерть, реанимация от 19.05.2022 Стадия 1 (соответствует НПА). ХСН с умеренной сниженной фракцией выброса (48 %). Функциональный класс II NYHA.».

ГЛАВА 3 ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С ИФЖ

14. В амбулаторных условиях медицинская помощь пациентам с ИФЖ осуществляется следующим образом:

14.1. отмена ЛП, обладающих проаритмогенным эффектом (удлиняющих интервал QT, комплекс QRS, вызывающих гипокалиемию, гипомагниемию и иное);

14.2. продолжение приема ЛП, подобранных на стационарном этапе лечения;

14.3. лечение основного заболевания;

14.4. при подозрении на дефицит калия и магния коррекция дефицита указанных электролитов, включая назначение магния сульфата (раствор для внутривенного введения 250 мг/мл) 10 мл внутривенно медленно.

15. Медицинскими показаниями к госпитализации пациентов с ИФЖ являются:

пароксизмы тахикардии;

«электрический шторм»;

синкопальные состояния.

16. В лечении пациентов с ИФЖ в стационарных условиях используются следующие методы:

16.1. пациентам с ИКД, переносящим повторные разряды вследствие ФЖ («электрический шторм»), назначается один из следующих ЛП или их комбинация:

хинидин (таблетки 200 мг, 300 мг, 324 мг) по 200–300 мг 2–3 раза в сутки внутрь;

изопротеренол (раствор для инъекций 0,2 мг/мл) 0,5–1 мл внутривенно капельно в растворе глюкозы для инфузий 50 мг/мл 100 мл;

верапамил (раствор для внутривенного введения 2,5 мг/мл 2,0 мл) 2–4 мл (5,0–10,0 мг) (в возрасте старше 60 лет 2,5–5,0 мг);

16.2. имплантация ИКД;

16.3. радиочастотная абляция (показана при наличии триггерных желудочковых экстрасистол с повторными эпизодами ФЖ, индуцированными похожими желудочковыми экстрасистолами, рефрактерными к ЛП).

17. Критериями эффективности лечения пациентов с ИФЖ являются:

отсутствие пароксизмов ЖТ, ФЖ;

отсутствие синкопальных состояний;

отсутствие эпизодов остановки сердечной деятельности.

ГЛАВА 4 МЕДИЦИНСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С ИФЖ АМБУЛАТОРНЫХ УСЛОВИЯХ

18. Медицинское наблюдение пациентов с ИФЖ проводится врачами-кардиологами (в организациях здравоохранения третьего–четвертого технологических уровней оказания медицинской помощи).

19. Контроль за показателями ЭКГ пациента осуществляется врачом-кардиологом 1 раз в месяц в течение первого года после постановки диагноза, а далее – 1 раз в год.

20. Контроль ЭКГ, УЗИ сердца, СМ ЭКГ осуществляется 1 раз в год.

21. Биохимический анализ крови (определение концентрации холестерина, глюкозы, калия, натрия, магния), определение скорости клубочковой фильтрации – 1 раз в год.

22. При наличии имплантируемых устройств пациенты направляются в кабинет программирования электрокардиостимуляторов для выполнения оптимизации работы устройства планово каждые 6 месяцев.

РАЗДЕЛ III КАТЕХОЛАМИНЕРГИЧЕСКАЯ ТАХИКАРДИЯ

ГЛАВА 5 ДИАГНОСТИКА КАТЕХОЛАМИНЕРГИЧЕСКОЙ ТАХИКАРДИИ

23. Катехоламинергическая тахикардия диагностируется в случае, когда при отсутствии структурных заболеваний сердца, нормальной ЭКГ в покое, при физической или эмоциональной нагрузке или стрессовой ситуации, индуцируется двунаправленная или полиморфная ЖТ.

24. Обязательные диагностические исследования, выполняемые организациями здравоохранения при оказании медицинской помощи пациентам с катехоламинергической тахикардией на первом–четвертом технологических уровнях оказания медицинской помощи в амбулаторных условиях:

биохимический анализ крови (далее – БАК): калий, натрий, хлор, кальций магний;

ЭКГ в 12 отведениях;

ЭКГ в 12 отведениях в условиях физической нагрузки;

СМ ЭКГ;

УЗИ сердца.

25. Обязательные диагностические исследования, выполняемые организациями здравоохранения при оказании медицинской помощи пациентам с катехоламинергической тахикардией на первом–четвертом технологических уровнях оказания медицинской помощи в стационарных условиях:

БАК: калий, натрий, хлор, кальций магний;

ЭКГ в 12 отведениях;

ЭКГ в 12 отведениях в условиях физической нагрузки;

СМ ЭКГ;

УЗИ сердца;

фармакологическая проба с адреналином.

26. Дополнительные диагностические исследования, выполняемые организациями здравоохранения при оказании медицинской помощи пациентам с катехоламинергической тахикардией на втором–четвертом технологических уровнях оказания медицинской помощи:

молекулярно-генетическое исследование на поиск специфических мутаций (RYR2, CASQ2);

генетическое консультирование;

оценка функционирования работы ИКД;

КТ органов грудной клетки;

МРТ;

коронарная ангиография.

27. Примеры формулировки диагноза:

«Катехоламинергическая ЖТ, пароксизм устойчивой ЖТ от 21.01.2020, пресинкопальное состояние. Электроимпульсная терапия (далее – ЭИТ).»;

«Катехоламинергическая ЖТ, рецидивирующее течение, синкопальное состояние от 19.05.2021 Предстадия сердечной недостаточности (соответствует II).».

ГЛАВА 6

ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С КАТЕХОЛАМИНЭРГИЧЕСКОЙ ТАХИКАРДИЕЙ

28. В амбулаторных условиях лечение пациентов с катехоламинергической тахикардией осуществляется следующим образом:

28.1. отмена ЛП, обладающих проаритмогенным эффектом (удлиняющих интервал QT, комплекс QRS, вызывающих гипокалиемию, гипомагниемию и иное);

28.2. продолжение приема ЛП, подобранных на стационарном этапе лечения (включая бета-блокаторов (далее – БАБ), флекаинида и иных);

28.3. лечение основного заболевания;

28.4. при подозрении на дефицит калия и магния – коррекция дефицита указанных электролитов, включая назначение магния сульфата (раствор для внутривенного введения 250 мг/мл) 10 мл внутривенно медленно.

29. Медицинские показания к госпитализации пациентов с катехоламинергической тахикардией:

перенесенный эпизод клинической смерти;

пароксизмы тахикардии;

«электрический шторм»;

синкопальные состояния;

электролитный дисбаланс.

30. Методами лечения пациентов с катехоламинергической тахикардией в стационарных условиях являются:

30.1. применение одного из следующих ЛП:

бета-адреноблокаторы (далее – БАБ), предпочтительно неселективные: пропранолол (раствор для инъекций 1 мг/мл) внутривенно, струйно, медленно, пациентам с массой тела > 60 кг – 1 мг в течение 1 минуты, при необходимости повторно с интервалом в 2 минуты (под контролем ЭКГ и артериального давления (далее – АД) до максимальной дозы 10 мг); пропранолол (таблетки 10, 40 мг) 40–120 мг в сутки внутрь;

флекаинид (таблетки 50 мг, 100 мг) 150–300 мг в сутки внутрь (пациентам с катехоламинергической тахикардией с синкопе, сохраняющимися эпизодами двунаправленной и (или) полиморфной ЖТ или индуцируемой физической нагрузкой частой ЖТ, несмотря на прием максимально переносимых доз БАБ);

30.2. имплантация ИКД, которая показана:

пациентам с катехоламинергической тахикардией, пережившим остановку сердца, в комбинации с приемом БАБ и флекаинида;

пациентам, с сохраняющимися симптомами (двунаправленная и (или) полиморфная ЖТ, синкопе), несмотря на прием БАБ и флекаинида;

30.3. левосторонняя симпатическая денервация сердца, которая показана пациентам с катехоламинергической тахикардией, если прием терапевтических комбинаций неселективных БАБ и флекаинида не эффективен, плохо переносится или противопоказан.

31. Критериями эффективности лечения пациентов с катехоламинергической тахикардией являются:

отсутствие пароксизмов ЖТ, фибрилляции желудочков;

отсутствие синкопальных состояний;

отсутствие эпизодов остановки сердечной деятельности.

ГЛАВА 7

МЕДИЦИНСКАЯ ПРОФИЛАКТИКА И МЕДИЦИНСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С КАТЕХОЛАМИНЭРГИЧЕСКОЙ ЖЕЛУДОЧКОВОЙ ТАХИКАРДИЕЙ В АМБУЛАТОРНЫХ УСЛОВИЯХ

32. Способом медицинской профилактики клинических проявлений катехоламинергической тахикардии является информирование пациента

о недопустимости интенсивных физических нагрузок и избегании эмоциональных стрессовых ситуаций.

33. Медицинское наблюдение пациентов с катехоламинергической тахикардией проводится врачами-кардиологами (в организациях здравоохранения третьего и четвертого технологических уровней оказания медицинской помощи) 1 раз в год с определением факторов риска.

34. Один раз в год выполняются следующие диагностические исследования:

БАК: калий, натрий, хлор, кальций магний;

определение скорости клубочковой фильтрации;

ЭКГ;

УЗИ сердца;

СМ ЭКГ.

35. При наличии имплантируемых устройств пациенты направляются в кабинет программирования электрокардиостимуляторов для выполнения оптимизации работы устройства планово каждые 6 месяцев.

РАЗДЕЛ IV СИНДРОМ БРУГАДА

ГЛАВА 8 ДИАГНОСТИКА СИНДРОМА БРУГАДА

36. Выделяются следующие типы ЭКГ-проявлений синдрома Бругада:

тип 1 – характеризуется значительной элевацией сегмента ST, принимающей «сводчатую» конфигурацию (coved) с амплитудой J волны или элевацией сегмента ST >2 мм или 0,2 милливольт на пике, в сочетании с негативной направленностью T волны, с небольшим изоэлектрическим разделением. Манифестация Бругада – паттерна 1 типа может присутствовать спонтанно, провоцироваться лихорадкой или ваготоническими состояниями, а также рядом ЛП, блокирующих натриевые каналы;

тип 2 – имеет высокое начало элевации ST, но, при этом амплитуда J волны дает начало постепенному убыванию элевации сегмента ST, застывающем на уровне >1 мм выше изолинии, в сопровождении положительной или двухфазной T волны, что в результате приводит к «седловидной» конфигурации (saddleback);

тип 3 – характеризует элевация сегмента ST <1 мм, которая может быть обеих конфигураций, но чаще отмечают «седловидную».

37. Синдром Бругада диагностируется в следующих случаях:

37.1. при регистрации у пациента в правых прекардиальных отведениях спонтанного или индуцированного 1 типа изменений ЭКГ при отсутствии структурных заболеваний сердца или состояний, которые являются фенокопиями синдрома Бругада;

37.2. у пациентов без других заболеваний сердца, выживших после остановки сердечной деятельности вследствие ФЖ или полиморфной ЖТ с индуцированным приемом блокаторов быстрых натриевых каналов кардиомиоцитов или лихорадкой и 1 типом изменений ЭКГ;

37.3. при отсутствии у пациента других заболеваний сердца и сочетания зарегистрированных индуцированных изменений ЭКГ 1 типа и не менее одного из следующих факторов:

аритмогенное синкопе или ночное агональное дыхание;

случай синдрома Бругада у близких родственников;

случай внезапной сердечной смерти в возрасте моложе 45 лет с негативной аутопсией и клиническими проявлениями, высоковероятно соответствующим синдрому Бругада;

в случае индукции 1 типа изменений ЭКГ, характерного для синдрома Бругада, у пациента без других заболеваний сердца.

38. Обязательные диагностические исследования, выполняемые организациями здравоохранения при оказании медицинской помощи пациентам с синдромом Бругада на первом–четвертом технологических уровнях оказания медицинской помощи в амбулаторных условиях:

БАК: калий, натрий, хлор, кальций магний;

ЭКГ в 12 отведениях;

ЭКГ в 12 отведениях с регистрацией прекардиальных отведений во 2 и 3 межреберьях;

СМ ЭКГ.

39. Обязательные диагностические исследования, выполняемые организациями здравоохранения при оказании медицинской помощи пациентам с синдромом Бругада на первом–четвертом технологических уровнях оказания медицинской помощи в стационарных условиях:

БАК: калий, натрий, хлор, кальций магний;

ЭКГ в 12 отведениях;

ЭКГ в 12 отведениях с регистрацией прекардиальных отведений во 2 и 3 межреберьях;

проведение теста с прокаинамидом (при 2 и 3 типах изменений ЭКГ, характерных для синдрома Бругада);

СМ ЭКГ;

УЗИ сердца;

эндокардиальное электрофизиологическое исследование (далее – ЭЭИ) и программируемая электрическая стимуляция желудочков (у пациентов без симптомов со спонтанным 1-м типом изменений ЭКГ, характерных для синдрома Бругада).

40. Дополнительные диагностические исследования, выполняемые организациями здравоохранения при оказании медицинской помощи пациентам с синдромом Бругада на втором–четвертом технологических уровнях оказания медицинской помощи:

имплантация событийного монитора;

молекулярно-генетическое исследование на поиск специфических мутаций (SCN5A);

генетическое консультирование;

оценка функционирования работы ИКД;

контроль/программирование имплантированных электронных устройств (ЭКС), кардиовертеров-дефибрилляторов (далее – ИКД), сердечных ресинхронизирующих устройств (далее – CRT);

генетическое исследование;

КТ органов грудной клетки;

MPT;

контроль/программирование имплантированных электронных устройств (ЭКС), кардиовертеров-дефибрилляторов (далее – ИКД), Сердечных ресинхронизирующих устройств (далее – CRT);

коронарная ангиография.

41. Примеры формулировки диагноза:

«Синдром Бругада, пароксизм устойчивой ЖТ от 05.01.2020, синкопальное состояние. Электроимпульсная терапия (далее – ЭИТ).»;

«Синдром Бругада, частая желудочковая экстрасистолия, пароксизмальная рецидивирующая устойчивая ЖТ с нарушением гемодинамики, синкопальное состояние от 25.04.2021. ЭИТ.

Предстадия сердечной недостаточности (соответствует N1).».

ГЛАВА 9

ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С СИНДРОМОМ БРУГАДА

42. Лечение пациентов с синдромом Бругада в амбулаторных условиях включает:

42.1. отмена ЛП, обладающих проаритмогенным эффектом (провоцирующих бругадо-подобные изменения на ЭКГ, удлиняющих интервал QT, комплекс QRS, вызывающих гипокалиемию, гипомagneмию и иное);

42.2. предотвращение и коррекция лихорадочных состояний (прием жаропонижающих ЛП при повышении температуры);

42.3. коррекция наркотической и алкогольной зависимости;

42.4. продолжение приема ЛП, подобранных на стационарном этапе лечения (включая, при необходимости, хинидин);

42.5. при подозрении на дефицит калия и магния – коррекция дефицита указанных электролитов, включая назначение магния сульфата (раствор для внутривенного введения 250 мг/мл) 10 мл внутривенно медленно.

43. Методами лечения пациентов с синдромом Бругада в амбулаторных условиях являются: модификация образа жизни с исключением провоцирующих факторов, в том числе соответствующих ЛП: прием хинидина (таблетки 200 мг, 300 мг, 324 мг) по 200–300 мг 2–3 раза в сутки внутрь.

44. Медицинскими показаниями к госпитализации пациентов с синдромом Бругада являются:

пароксизмы тахикардии;

«электрический шторм»;

синкопальные состояния;

лихорадочные состояния.

45. Методами лечения пациентов с синдромом Бругада в стационарных условиях являются:

45.1. применение одного из следующих ЛП:

хинидин (таблетки 200 мг, 300 мг, 324 мг) по 200–300 мг 2–3 раза в сутки внутрь (назначается пациентам с синдромом Бругада, имеющим медицинские противопоказания к ИКД, или отказавшимся от его имплантации, или пациентам с ИКД, переносящим повторные разряды вследствие ФЖ или устойчивой ЖТ);

изопротеренол (раствор для инъекций 0,2 мг/мл) 0,5–1 мл внутривенно капельно в растворе глюкозы для инфузий 50 мг/мл 100 мл применяется у пациентов с «электрическим штормом»;

45.2. имплантация ИКД – показана следующей категории пациентов с синдромом Бругада:

пережившим остановку сердечной деятельности;

переносящим эпизоды устойчивой ЖТ;

с аритмогенными синкопе;

45.3. катетерная радиочастотная абляция, которая назначается пациентам с повторными мотивированными разрядами ИКД, вследствие аритмий, рефрактерных к ЛП.

46. Критериями эффективности лечения пациентов с синдромом Бругада являются:

отсутствие пароксизмов ЖТ, ФЖ;

отсутствие синкопальных состояний;

отсутствие эпизодов остановки сердечной деятельности.

ГЛАВА 10

МЕДИЦИНСКАЯ ПРОФИЛАКТИКА И МЕДИЦИНСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С СИНДРОМОМ БРУГАДА В АМБУЛАТОРНЫХ УСЛОВИЯХ

47. Способами медицинской профилактики клинических проявлений синдрома Бругада являются:

47.1. исключение приема ЛП, способных вызвать подъем сегмента ST в правых прекардиальных отведениях;

47.2. исключение приема наркотических средств и алкоголя;

47.3. обязательный прием жаропонижающих ЛП при повышении температуры;

47.4. хинидин (таблетки 200 мг, 300 мг, 324 мг) по 200–300 мг 2–3 раза в сутки внутрь следующим категориям пациентов:

имеющим медицинские противопоказания к ИКД;

отказавшимся от ИКД;

с ИКД, переносящим повторные разряды вследствие ФЖ или устойчивой ЖТ.

48. Медицинское наблюдение пациентов с синдромом Бругада проводится врачами-кардиологами (в организациях здравоохранения третьего и четвертого технологических уровней оказания медицинской помощи).

49. Контроль факторов риска (алкоголь, наркотические средства, ЛП с провоцирующим действием) выполняется 1 раз в год.

50. Один раз в год выполняются следующие диагностические исследования:

БАК (определение концентрации холестерина, глюкозы, калия, натрия, магния);

определение скорости клубочковой фильтрации;

УЗИ сердца;

СМ ЭКГ.

51. Контроль за показателями ЭКГ пациента осуществляется врачом-кардиологом 1 раз в месяц в течение первого года после постановки диагноза, далее – 1 раз в год.

52. При наличии имплантируемых устройств пациенты направляются в кабинет программации электрокардиостимуляторов для выполнения оптимизации работы устройства планово каждые 6 месяцев.

РАЗДЕЛ V СИНДРОМ УДЛИНЕННОГО ИНТЕРВАЛА QT

ГЛАВА 11 ДИАГНОСТИКА СИНДРОМА УДЛИНЕННОГО ИНТЕРВАЛА QT

53. Синдром удлиненного интервала QT диагностируется в следующих случаях:

если $QTc \geq 480$ мс или количество баллов > 3 по шкале LQTS risk score;

если $QTc \geq 460$ мс у пациента с аритмогенными синкопе.

Модифицированная шкала диагностики синдрома удлиненного интервала QT LQTS risk score установлена согласно приложению 5.

54. Обязательные диагностические исследования, выполняемые организациями здравоохранения для диагностики синдрома удлиненного интервала QT в амбулаторных условиях:

ЭКГ в 12 отведениях, с определением QTc по формуле Базетта;

ЭКГ в 12 отведениях в условиях активного ортостаза с определением QTc по формуле Базетта;

СМ ЭКГ;

УЗИ сердца.

55. Обязательные диагностические исследования, выполняемые организациями здравоохранения при оказании медицинской помощи пациентам с синдромом удлиненного интервала QT на первом–четвертом технологических уровнях оказания медицинской помощи в стационарных условиях:

ЭКГ в 12 отведениях с определением интервала QTc по формуле Базетта;

ЭКГ в 12 отведениях в условиях активного ортостаза с определением QTc по формуле Базетта;

проведение теста с физической нагрузкой с определением QTc по формуле Фремингема во время физической нагрузки и в течение 4 минут после окончания физической нагрузки;

СМ ЭКГ с определением QTc по формуле Базетта;

УЗИ сердца;

БАК: калий, натрий, хлор, кальций магний.

56. Дополнительные диагностические исследования, выполняемые организациями здравоохранения при оказании медицинской помощи пациентам с синдромом

удлиненного интервала QT на втором–четвертом технологических уровнях оказания медицинской помощи:

молекулярно-генетическое исследование на поиск специфических мутаций (KCNQ1, KCNH2, SCN5A);

генетическое консультирование;

оценка функционирования работы ИКД;

КТ органов грудной клетки;

МРТ;

контроль/программация имплантированных электронных устройств (ЭКС), кардиовертеров-дефибрилляторов (далее – ИКД), Сердечных ресинхронизирующих устройств (далее – CRT);

коронарная ангиография.

57. Примеры формулировки диагноза:

«Синдром удлиненного интервала QT, пароксизм устойчивой полиморфной желудочковой тахикардии от 12.02.2021, синкопальное состояние. Электроимпульсная терапия. ИКД (15.02.2021).»;

«Синдром удлиненного интервала QT, первичный, бессинкопальная форма, I молекулярно-генетический вариант.».

ГЛАВА 12

ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С СИНДРОМОМ УДЛИНЕННОГО ИНТЕРВАЛА QT

58. Лечение пациентов с синдромом удлиненного интервала QT в амбулаторных условиях включает:

58.1. отмену ЛП, обладающих проаритмогенным эффектом (удлиняющих интервал QT, комплекс QRS, вызывающих гипокалиемию, гипомагниемию и иное);

58.2. продолжение приема ЛП, подобранных на стационарном этапе лечения (включая, бета-блокаторы);

58.3. при подозрении на дефицит калия и магния – коррекция дефицита указанных электролитов, включая назначение магния сульфата (раствор для внутривенного введения 250 мг/мл) 10 мл внутривенно медленно.

59. Медицинскими показаниями к госпитализации пациентов с синдромом удлиненного интервала QT являются:

пароксизмы тахикардии;

«электрический шторм»;

синкопальные состояния;

электролитный дисбаланс.

60. К методам лечения пациентов с синдромом удлиненного интервала QT в стационарных условиях относятся:

60.1. применение неселективных бета-адреноблокаторов (далее – БАБ): пропранолол (раствор для инъекций 1 мг/мл) внутривенно, струйно, медленно, пациентам с массой тела > 60 кг – 1 мг в течение 1 минуты, при необходимости повторно с интервалом в 2 минуты (под контролем ЭКГ и артериального давления до максимальной дозы – 10 мг), пропранолол (таблетки 10 мг, 40 мг) 40–120 мг в сутки внутрь;

60.2. ИКД, которая показана:

пациентам с синдромом удлиненного интервала QT, пережившим остановку сердца;

пациентам с симптомами (желудочковые аритмии, синкопе), несмотря на прием БАБ и генотип-специфическое лечение;

пациентам с синдромом удлиненного интервала QT тип 3, имеющим профиль высокого риска, в дополнение к лечению БАБ;

60.3. учащающаяся электрическая стимуляция сердца;

60.4. левосторонняя симпатическая денервация сердца, которая показана:

при наличии медицинских противопоказаний к ИКД или отказе пациента от имплантации ИКД;

пациентам с имплантированным ИКД, принимающим БАБ или генотип-специфическое лечение, при этом испытывающие повторные шоковые разряды дефибриллятора.

61. Методами лечения пациентов с синдромом удлинённого интервала QT в амбулаторных условиях являются:

модификация образа жизни с исключением провоцирующих факторов, в том числе соответствующих ЛП, удлиняющих интервал QT;

приём неселективных БАБ (пропранолол, таблетки 10 мг, 40 мг – 40–120 мг в сутки внутрь.

62. Критериями эффективности лечения пациентов с синдромом удлинённого интервала QT являются:

уменьшение длительности интервала QT;

отсутствие пароксизмов желудочковой тахикардии, фибрилляции желудочков;

отсутствие синкопальных состояний;

отсутствие эпизодов остановки сердечной деятельности.

ГЛАВА 13

МЕДИЦИНСКАЯ ПРОФИЛАКТИКА И МЕДИЦИНСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С СИНДРОМОМ УДЛИНЁННОГО ИНТЕРВАЛА QT В АМБУЛАТОРНЫХ УСЛОВИЯХ

63. К способам медицинской профилактики клинических проявлений синдрома удлинённого интервала QT относятся:

63.1. избегание генотип-специфических триггеров желудочковых аритмий (стрессов, плавания, погружения на глубину, громких звуков);

63.2. отказ от интенсивных физических нагрузок;

63.3. исключение приёма ЛП, удлиняющих интервал QT;

63.4. исключение ситуаций, вызывающих дисбаланс электролитов в организме;

63.5. приём БАБ пациентами из группы риска, а именно:

с желудочковыми экстрасистолами;

с желудочковой тахикардией;

с эпизодами фибрилляции желудочков;

с синкопальными состояниями;

63.6. имплантация ИКД пациентам высокого риска внезапной сердечной смерти и пережившим остановку сердечной деятельности;

63.7. левосторонняя симпатическая денервация сердца.

64. Медицинское наблюдение пациентов с синдромом удлинённого интервала QT проводится врачами-кардиологами в организациях здравоохранения третьего и четвертого технологических уровней оказания медицинской помощи.

65. Контроль за показателями ЭКГ пациента осуществляется врачом-кардиологом 1 раз в месяц в течение первого года после постановки диагноза, далее – не менее 1 раза в год.

66. При наличии имплантируемых устройств пациенты планово направляются в кабинет программирования электрокардиостимуляторов для выполнения оптимизации работы устройства каждые 6 месяцев.

РАЗДЕЛ VI

СИНДРОМ УКОРОЧЕННОГО ИНТЕРВАЛА QT

ГЛАВА 14

ДИАГНОСТИКА СИНДРОМА УКОРОЧЕННОГО ИНТЕРВАЛА QT

67. Синдром укорочённого интервала QT диагностируется в следующих случаях:

$QTc \leq 320$ мс или ≤ 360 мс;

наличие синдрома укорочённого интервала QT в анамнезе в семье пациента;

остановка сердечной деятельности;
наличие патогенной мутации.

68. Обязательные диагностические исследования, выполняемые организациями здравоохранения при оказании медицинской помощи пациентам с синдромом укороченного интервала QT на первом–четвертом технологических уровнях оказания медицинской помощи в амбулаторных условиях:

ЭКГ в 12 отведениях с определением QTс по формуле Базетта;
СМ ЭКГ;
УЗИ сердца.

69. Обязательные диагностические исследования, выполняемые организациями здравоохранения при оказании медицинской помощи пациентам с синдромом укороченного интервала QT на первом–четвертом технологических уровнях оказания медицинской помощи в стационарных условиях:

ЭКГ в 12 отведениях с определением QTс по формуле Базетта;
СМ ЭКГ с определением QTс по формуле Базетта;
УЗИ сердца;
БАК: калий, натрий, хлор, кальций магний;
имплантация событийного монитора.

70. Дополнительные диагностические исследования, выполняемые организациями здравоохранения при оказании медицинской помощи пациентам с синдромом укороченного интервала QT на втором–четвертом технологических уровнях оказания медицинской помощи:

молекулярно-генетическое исследование на поиск специфических мутаций (KCNH2, KCNQ1, SLC4A);

генетическое консультирование;
оценка функционирования работы ИКД;
КТ органов грудной клетки;
МРТ;

контроль/программация имплантированных электронных устройств (ЭКС), кардиовертеров-дефибрилляторов (далее – ИКД), сердечных ресинхронизирующих устройств (далее – CRT);

коронарная ангиография.

71. Примеры формулировки диагноза:

«Синдром укороченного интервала QT, пароксизм устойчивой ЖТ от 14.01.2021, пресинкопальное состояние. Электроимпульсная терапия (далее – ЭИТ).»;

«Синдром укороченного интервала QT, пароксизм устойчивой ЖТ от 24.05.2021, синкопальное состояние. ЭИТ. Предстадия сердечной недостаточности (соответствует Н1).».

ГЛАВА 15

ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С СИНДРОМОМ УКОРОЧЕННОГО ИНТЕРВАЛА QT

72. Лечение пациентов с синдромом укороченного интервала QT в амбулаторных условиях заключается в следующем:

72.1. отмена ЛП, обладающих проаритмогенным эффектом (удлиняющих интервал QT, комплекс QRS, вызывающих гипокалиемию, гипомagneмию и иное);

72.2. продолжение приема ЛП, подобранных на стационарном этапе лечения (включая, при необходимости, прием хинидина).

73. Медицинскими показаниями к госпитализации пациентов с синдромом укороченного интервала QT являются:

пароксизмы тахикардии;
«электрический шторм»;
синкопальные состояния.

74. Для лечения пациентов с синдромом укороченного интервала QT в стационарных условиях используются:

74.1. хинидин (таблетки 200 мг, 300 мг, 324 мг) по 200–300 мг 2–3 раза в сутки внутрь и (или) изопротеренол (раствор для инъекций 0,2 мг/мл) 0,5–1 мл внутривенно капельно в растворе глюкозы для инфузий 50 мг/мл 100 мл).

Хинидин назначается следующей категории пациентов:

с медицинскими показаниями к имплантации ИКД;
отказывающимся от имплантации ИКД;
с синдромом укороченного интервала QT и анамнезом внезапной сердечной смерти у близких родственников;

74.2. ИКД, которая показана пациентам:

пережившим остановку сердца;
с документированной устойчивой ЖТ;
с аритмогенными синкопе.

75. Критериями эффективности лечения пациентов синдромом укороченного интервала QT являются:

увеличение длительности интервала QT;
отсутствие пароксизмов ЖТ, ФЖ;
отсутствие синкопальных состояний;
отсутствие эпизодов остановки сердечной деятельности.

ГЛАВА 16

МЕДИЦИНСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С СИНДРОМОМ УКОРОЧЕННОГО ИНТЕРВАЛА QT В АМБУЛАТОРНЫХ УСЛОВИЯХ

76. Медицинское наблюдение пациентов с синдромом укороченного интервала QT проводится врачами-кардиологами в организациях здравоохранения третьего и четвертого технологических уровней оказания медицинской помощи.

77. Контроль за показателями ЭКГ пациента осуществляется врачом-кардиологом 1 раз в месяц в течение первого года после постановки диагноза, далее – не менее 1 раза в год (на протяжении всего периода заболевания).

78. При наличии имплантируемых устройств пациенты направляются в кабинет программирования электрокардиостимуляторов для выполнения оптимизации работы устройства планово каждые 6 месяцев.

РАЗДЕЛ VII

СИНДРОМ РАННЕЙ РЕПОЛЯРИЗАЦИИ ЖЕЛУДОЧКОВ

ГЛАВА 17

ДИАГНОСТИКА СИНДРОМА РАННЕЙ РЕПОЛЯРИЗАЦИИ ЖЕЛУДОЧКОВ

79. Диагноз синдрома ранней реполяризации желудочков устанавливается в случае выявления у пациента, перенесшего остановку сердца вследствие ФЖ и (или) полиморфной ЖТ следующих признаков:

ранней реполяризации желудочков;
внезапной смерти с негативной аутопсией (на зарегистрированных ante-mortem (ante-mortem) ЭКГ установлены признаки ранней реполяризации желудочков сердца.

80. Обязательные диагностические исследования, выполняемые организациями здравоохранения при оказании медицинской помощи пациентам с синдромом ранней реполяризации желудочков на первом–четвертом технологических уровнях оказания медицинской помощи в амбулаторных условиях:

ЭКГ в 12 отведениях;
СМ ЭКГ;
УЗИ сердца.

81. Обязательные диагностические исследования, выполняемые организациями здравоохранения при оказании медицинской помощи пациентам с синдромом ранней реполяризации желудочков на первом–четвертом технологических уровнях оказания медицинской помощи в стационарных условиях:

ЭКГ в 12 отведениях;

СМ ЭКГ;

УЗИ сердца.

82. Дополнительные диагностические исследования, выполняемые организациями здравоохранения при оказании медицинской помощи пациентам с синдромом ранней реполяризации желудочков на втором–четвертом технологических уровнях оказания медицинской помощи:

имплантация событийного монитора пациентам с паттерном синдрома ранней реполяризации желудочков и необъяснимыми синкопе;

молекулярно-генетическое исследование на поиск специфических мутаций;

генетическое консультирование;

оценка функционирования работы ИКД;

КТ органов грудной клетки;

МРТ;

контроль/программация имплантированных электронных устройств (ЭКС), кардиовертеров-дефибрилляторов (далее – ИКД), Сердечных ресинхронизирующих устройств (далее – CRT);

коронарная ангиография.

83. Примеры формулировки диагноза:

«Синдром ранней реполяризации желудочков, пароксизм ФЖ от 01.03.2021, синкопальное состояние. Электроимпульсная терапия (далее – ЭИТ).»;

«Синдром ранней реполяризации желудочков, пароксизм ЖТ от 15.04.2020, синкопальное состояние. ЭИТ.».

ГЛАВА 18

ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С СИНДРОМОМ РАННЕЙ РЕПОЛЯРИЗАЦИИ ЖЕЛУДОЧКОВ

84. Лечение пациентов с синдромом ранней реполяризации желудочков в амбулаторных условиях заключается в следующем:

84.1. отмена ЛП, обладающих проаритмогенным эффектом (провоцирующих усугубление проявления синдрома ранней реполяризации желудочков, сопровождающихся сложными желудочковыми нарушениями ритма сердца, вызывающих гипокалиемию, гипомагниемию и иное);

84.2. продолжение приема ЛП, подобранных на стационарном этапе (включая, при необходимости, прием хинидина).

85. Медицинскими показаниями к госпитализации пациентов с синдромом ранней реполяризации желудочков являются:

пароксизмы тахикардии;

«электрический шторм»;

синкопальные состояния.

86. Для лечения пациентов с синдромом ранней реполяризации желудочков в стационарных условиях используются:

86.1. хинидин (таблетки 200 мг, 300 мг, 324 мг) по 200–300 мг 2–3 раза в сутки внутрь, который назначается следующей категории пациентов:

с имплантированным ИКД, переносящим повторные разряды вследствие ФЖ или устойчивой ЖТ;

с признаками ранней реполяризации желудочков и аритмогенными синкопе в сочетании с факторами риска (семейный анамнез смерти близких родственников

в возрасте моложе 40 лет; семейный анамнез синдрома ранней реполяризации желудочков);

пациентам без симптомов с паттерном ранней реполяризации желудочков и семейным анамнезом ювенильной необъяснимой внезапной смерти при наличии ЭКГ-признаков высокого риска неблагоприятных исходов (J-волна больше 2 мм, динамические изменения точки J, горизонтальное или косонисходящее расположение сегмента ST);

86.2. изопротеренол (раствор для инъекций 0,2 мг/мл) 0,5–1 мл внутривенно капельно в растворе глюкозы для инфузий 50 мг/мл 100 мл у пациентов с «электрическим штормом»;

86.3. ИКД, которая показана:

пациентам, пережившим остановку сердца;

пациентам с признаком ранней реполяризации желудочков и аритмогенными синкопе в сочетании с факторами риска (семейный анамнез смерти близких родственников в возрасте моложе 40 лет; семейный анамнез синдрома ранней реполяризации желудочков);

пациентам без симптомов с признаком ранней реполяризации желудочков и семейным анамнезом ювенильной необъяснимой внезапной смерти при наличии на ЭКГ признаков высокого риска (J-волна больше 2 мм, динамические изменения точки J, горизонтальная или косонисходящее расположение сегмента ST);

86.4. катетерная радиочастотная абляция показана пациентам с повторными эпизодами ФЖ, индуцированными похожими желудочковыми экстрасистолами, рефрактерными к ЛП.

87. Критериями эффективности лечения пациентов с синдромом ранней реполяризации желудочков являются:

отсутствие пароксизмов ЖТ, ФЖ;

отсутствие синкопальных состояний;

отсутствие эпизодов остановки сердечной деятельности.

ГЛАВА 19

МЕДИЦИНСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С СИНДРОМОМ РАННЕЙ РЕПОЛЯРИЗАЦИИ ЖЕЛУДОЧКОВ В АМБУЛАТОРНЫХ УСЛОВИЯХ

88. Медицинское наблюдение пациентов с синдромом ранней реполяризации желудочков проводится врачами-кардиологами в организациях здравоохранения второго–четвертого технологических уровней оказания медицинской помощи.

89. Контроль за показателями ЭКГ пациента осуществляется врачом-кардиологом 1 раз в месяц в течение первого года после постановки диагноза, далее – не менее 1 раза в год (на протяжении всего периода болезни).

90. Контроль ЭКГ, биохимический анализ крови (определение концентрации холестерина, глюкозы, калия, натрия, магния), факторов риска, УЗИ сердца, холтеровское мониторирование ЭКГ выполняется 1 раз в год.

91. При наличии имплантируемых устройств пациенты направляются в кабинет программирования электрокардиостимуляторов для выполнения оптимизации работы устройства планово каждые 6 месяцев.

Приложение 1
к клиническому протоколу «Диагностика
и лечение пациентов (взрослое население)
с аритмическим синдромами»

**Диагностические исследования, проводимые в организациях здравоохранения пациентам с аритмическими синдромами
в амбулаторных условиях в зависимости от технологического уровня оказания медицинской помощи**

Технологический уровень оказания медицинской помощи	Первый	Второй	Третий	Четвертый
Диагностические исследования	клинические методы исследования: сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания; медицинский осмотр с оценкой состояния органов и систем; лабораторные методы исследования; инструментальные методы исследования: ЭКГ в 12 отведениях исходно и во время пароксизмов аритмии; Эхо-КГ; СМ ЭКГ); консультация врача общей практики	+ консультация врача-кардиолога; + контроль/программация имплантированных электронных устройств (ЭКС); + тест с физической нагрузкой*	+ консультация врача рентгено-эндоваскулярного хирурга, специализирующегося в интервенционном лечении нарушений ритма сердца; + контроль/программация имплантированных электронных устройств (событийного монитора, ЭКС, ИКД, CRT-P/CRT-D); + спиральная компьютерная томография коронарных артерий*; + дистанционное мониторирование ЭКГ и (или) имплантированных электронных устройств*; + КТ, МРТ*	+ мультимодальная визуализация (МРТ, КТ)*; + однофотонная эмиссионная компьютерная томография миокарда*; + генетическое исследование*

* Дополнительные диагностические методы исследования.

Приложение 2

к клиническому протоколу «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с аритмическими синдромами»

Диагностические исследования, проводимые в организациях здравоохранения пациентам с аритмическими синдромами в стационарных условиях в зависимости от технологического уровня оказания медицинской помощи

Технологический уровень оказания медицинской помощи	Первый	Второй	Третий	Четвертый
Диагностические исследования	клинические методы исследования: сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания; медицинский осмотр с оценкой состояния органов и систем; лабораторные методы исследования; инструментальные методы исследования: ЭКГ в 12 отведениях исходно и во время пароксизмов аритмии; Эхо-КГ; СМ ЭКГ; консультация врача общей практики	+ консультация врача-кардиолога + контроль/программация имплантированных электронных устройств (ЭКС); + чреспищеводное электрофизиологическое исследование*; + тесты с физической нагрузкой; + ЧП Эхо-КГ*; + коронарография*	+ консультация врача – рентгено-эндоваскулярного хирурга, специализирующегося в интервенционном лечении нарушений ритма сердца; + внутрисердечное электрофизиологическое исследование; + имплантация событийного петлевого кардиомонитора; + контроль/программация имплантированных электронных устройств (событийного монитора); + спиральная компьютерная томография коронарных артерий*; + ЭКС, ИКД, CRT-P/CRT-D); + тесты фармакологические*; + дистанционное мониторирование ЭКГ и (или) имплантированных электронных устройств*; + КТ, МРТ*	+ мультимодальная визуализация (МРТ, КТ)* + однофотонная эмиссионная компьютерная томография миокарда*; + генетическое исследование*

* Дополнительные диагностические методы исследования.

Приложение 3
к клиническому протоколу «Диагностика
и лечение пациентов (взрослое население)
с аритмическим синдромами»

СХЕМА
лечения пациентов с аритмическими синдромами в организациях здравоохранения в амбулаторных условиях
в зависимости от технологического уровня оказания медицинской помощи

Технологический уровень оказания медицинской помощи	Первый–четвертый
Лечебные мероприятия	коррекция устранимых факторов риска нарушений ритма и проводимости; лечение основного заболевания; лекарственная терапия, в том числе фармакологическая кардиоверсия при ЖТ с сохранной гемодинамикой. Подбор антиаритмических ЛП; медицинская профилактика повторных пароксизмов с использованием ЛП и программирование имплантируемых электронных устройств; электрическая кардиоверсия/дефибрилляция; сердечно-легочная реанимация

Приложение 4
к клиническому протоколу «Диагностика
и лечение пациентов (взрослое население)
с аритмическим синдромами»

СХЕМА
лечения пациентов с аритмическими синдромами в организациях здравоохранения в стационарных условиях
в зависимости от технологического уровня оказания медицинской помощи

Технологический уровень оказания медицинской помощи	Первый–четвертый	Второй	Третий	Четвертый
Лечебные мероприятия	коррекция устранимых факторов риска нарушений ритма и проводимости; лечение основного заболевания; лекарственная терапия; подбор антиаритмических ЛП; медицинская профилактика повторных пароксизмов с использованием ЛП; фармакологическая или электрическая кардиоверсия/дефибрилляция; сердечно-легочная реанимация	+ имплантация/ замена ЭКС на фоне вынужденной терапии антиаритмическими ЛП	+ имплантация ИКД, CRT-P/CRT-D + РЧА ЖЭС/ЖТ*	+ повторные РЧА ЖЭС ЖТ; + левосторонняя симпатическая денервация сердца*

* Дополнительные методы исследования.

Приложение 5
к клиническому протоколу «Диагностика
и лечение пациентов (взрослое население)
с аритмическим синдромами»

Модифицированная шкала диагностики синдрома удлиненного интервала QT LQTS risk score

№ пункта	ЭКГ показатели	Баллы
1	QTc $\geq$ 480 мс	3,5
2	QTc =460–479 мс	2
3	QTc =450–459 мс (у мужчин)	1
4	QTc $\geq$ 480 мс на четвертой минуте восстановления при физической нагрузке (стресс-тесте)	1
5	Полиморфная желудочковая тахикардия	2
6	Альтернация зубца Т	1
7	Зазубренный зубец Т в трех отведениях	1
8	Брадикардия (для соответствующего возраста)	0,5
9	Анамнез синкопе во время стресса	2
10	Анамнез синкопе без стресса	1
11	Семейный анамнез – член семьи с установленным диагнозом синдром удлиненного интервала QT	1
12	Необъяснимая внезапная сердечная смерть до 30-летнего возраста у родственника первой линии	0,5
13	Патогенная мутация при генетическом исследовании	3,5