

ПОСТАНОВЛЕНИЕ МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
25 апреля 2026 г. № 34

Об утверждении клинических протоколов

На основании абзаца девятого части первой статьи 1 Закона Республики Беларусь от 18 июня 1993 г. № 2435-ХІІ «О здравоохранении», подпункта 8.3 пункта 8 Положения о Министерстве здравоохранения Республики Беларусь, утвержденного постановлением Совета Министров Республики Беларусь от 28 октября 2011 г. № 1446, Министерство здравоохранения Республики Беларусь ПОСТАНОВЛЯЕТ:

1. Утвердить:

клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с брадиаритмиями и нарушениями проводимости» (прилагается);

клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с синкопальными состояниями» (прилагается);

клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с наджелудочковой тахикардией» (прилагается);

клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с фибрилляцией и трепетанием предсердий» (прилагается);

клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с фибрилляцией желудочков и желудочковой тахикардией» (прилагается);

клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с аритмическими синдромами» (прилагается).

2. Настоящее постановление вступает в силу после его официального опубликования.

Министр

А.В.Ходжаев

СОГЛАСОВАНО

Брестский областной
исполнительный комитет

Витебский областной
исполнительный комитет

Гомельский областной
исполнительный комитет

Гродненский областной
исполнительный комитет

Минский областной
исполнительный комитет

Минский городской
исполнительный комитет

Могилевский областной
исполнительный комитет

Управление делами Президента
Республики Беларусь

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;

изопроterenол (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 НI).».

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 H1).».

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);

изопроterenол (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 программирования 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;

MPT;

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 укороченного интервала QT диагностируется в следующих случаях:

$QTc \leq 320$ мс или ≤ 360 мс;

наличие синдрома укороченного 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 QTc 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 QTc по формуле Базетта;
СМ ЭКГ с определением QTc 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 аритмическим 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 аритмическими 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 аритмическими 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