


# Препоръки 2022 на ESC при пациенти с камерни аритмии и превенция на внезапна сърдечна смърт

Разработени от работната група за лечение на пациенти с камерни аритмии и превенция на внезапна сърдечна смърт на Европейското дружество по кардиология (ESC).

Подкрепено от Европейската асоциация за педиатрична и конгенитална кардиология (AEPС)

Автори/членове на работната група: Katja Zeppenfeld\*<sup>†</sup> (Председател) (Нидерландия), Jacob Tfelt-Hansen \*<sup>†</sup> (Председател) (Дания), Marta de Riva\*\* (Координатор на работната група) (Нидерландия), Bo Gregers Winkel\*\* (Координатор на работната група) (Дания), Elijah R. Behr (Великобритания), Nico A. Blom<sup>1</sup> (Нидерландия), Philippe Charron (Франция), Domenico Corrado (Италия), Nikolaos Dagres (Германия), Christian de Chillou (Франция), Lars Eckardt (Германия), Tim Friede (Германия), Kristina H. Haugaa (Норвегия), Mèlèze Hocini (Франция), Pier D. Lambiase (Великобритания), Eloi Marijon (Франция), Jose L. Merino (Испания), Petr Peichl (Чехия), Silvia G. Priori (Италия), Tobias Reichlin (Швейцария), Jeanette Schulz-Menger (Германия), Christian Sticherling (Швейцария), Stylianos Tzeis (Гърция), Axel Verstrael (Белгия), Maurizio Volterrani (Италия), и ESC Scientific Document Group.

\* Автори-кореспонденти:

Katja Zeppenfeld, Department of Cardiology, Leiden University Medical Centre, Albinusdreef 2, 2333 ZA Leiden, Netherlands. Tel +31 715262020, E-mail: K.Zeppenfeld@LUMC.nl; Jacob Tfelt-Hansen, The Department of Cardiology, The Heart Centre, Copenhagen University Hospital, Rigshospitalet, Blegdamsvej 9, 2100, Copenhagen, Denmark. Tel +4561360399, E-mail: jacob.tfelt@regionh.dk;

<sup>†</sup> Двамата председатели са допринесли еднакво за документа и заедно са автори за кореспонденция.

\*\* Двамата координатори на работни групи допринесоха еднакво за документа.

Принадлежност на авторите/членовете на работната група: изброени в Информация за авторите.

<sup>1</sup> Представител на Европейската асоциация за педиатрична и конгенитална кардиология (AEPС).

Комитет на ESC за насоки за клинична практика (CPG): изброени в Приложението.

Общности на ESC по под-специалности, участвали в разработването на този документ:

Асоциации: Association for Acute Cardiovascular Care (ACVC), Association of Cardiovascular Nursing & Allied Professions (ACNAP), European Association of Cardiovascular Imaging (EACVI), European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI), European Heart Rhythm Association (EHRA), Heart Failure Association (HFA).

Работни групи: Cardiac Cellular Electrophysiology, Myocardial and Pericardial Diseases.

Пациентски форум

Съдържанието на тези препоръки на Европейското кардиологично дружество (ESC) е публикувано само за лична и образователна употреба. Не е разрешена търговска употреба. Нито една част от Препоръките на ESC не може да бъде превеждана или възпроизвеждана под каквато и да е форма без писмено разрешение на ESC. Разрешение може да бъде получено след подаване на писмено искане до Oxford University Press, издател на *European Heart Journal*, както и страната, упълномощена да обработва такива разрешения от името на ESC ([journals.permissions@oup.com](mailto:journals.permissions@oup.com)).

**Отказ от отговорност:** Препоръките на ESC представляват възгледите на ESC и са изготвени след внимателно разглеждане на научните и медицинските знания и наличните доказателства към момента на публикуването им. ESC не носи отговорност в случай на противоречие, несъответствие и/или неяснота между Препоръките на ESC и всякакви други официални насоки или препоръки, публикувани от съответните органи за обществено здравеопазване, особено свързани с доброто прилагане на здравни грижи или терапевтични стратегии. Здравните специалисти се насърчават да вземат изцяло под внимание Препоръките на ESC, когато използват клиничната си преценка, както и при определяне и прилагане на превантивни, диагностични или терапевтични медицински стратегии; въпреки това, препоръките на ESC не отменят по никакъв начин индивидуалната отговорност на здравните специалисти да вземат подходящи и точни решения, вземайки предвид здравословното състояние на всеки пациент и след обсъждане с този пациент и, когато е подходящо и/или необходимо, с болногледача на пациента. Насоките на ESC не освобождават здравните специалисти от пълно и внимателно разглеждане на съответните официални актуализирани насоки или препоръки, публикувани от компетентните органи по обществено здравеопазване, с цел управление на случая на всеки пациент в светлината на научно приетите в съответствие с техните съответни етични и професионални задължения данни. Отговорност на здравния специалист е и да провери приложимите правила и разпоредби, свързани с лекарствата и медицинските изделия към момента на предписване.

© Европейското кардиологично дружество 2022 г. Всички права запазени. За получаване на разрешение, моля изпратете имейл до: [journals.permissions@oup.com](mailto:journals.permissions@oup.com).

Европейските препоръки са преведени и се разпространяват с помощта на образователен грант от Дружеството на кардиолозите в България.

Изданието е отпечатано с подкрепата на:

• AstraZeneca • **teva** • **BAYER** • NOVARTIS • *Pfizer* • Boehringer Ingelheim •

Рецензенти на документите: Maja Cikes (Рецензентен координатор от CPG) (Хърватия), Paulus Kirchhof (Рецензентен координатор от CPG) (Германия), Magdy Abdelhamid (Египет), Victor Aboyans (Франция), Elena Arbelo (Испания), Fernando Arribas (Испания), Riccardo Asteggiano (Италия), Cristina Basso (Italy), Axel Bauer (Австрия), Emanuele Bertaglia (Италия), Tor Biering-Sørensen (Дания), Carina Blomström-Lundqvist (Швеция), Michael A. Borger (Германия), Jelena Čelutkienė (Литва), Bernard Cosyns (Белгия), Volkmar Falk (Германия), Laurent Fauchier (Франция), Bulent Gorenek (Турция), Sigrun Halvorsen (Норвегия), Robert Hatala (Словакия), Hein Heidbuchel (Белгия), Stefan Kaab (Германия), Aleksandra Konradi (Руска федерация), Konstantinos C. Koskinas (Швейцария), Dipak Kotecha (Великобритания), Ulf Landmesser (Германия), Basil S. Lewis (Израел), Ales Linhart (Чешка република), Maja-Lisa Løchen (Норвегия), Lars H. Lund (Швеция), Andreas Metzner (Германия), Richard Mindham (Великобритания), Jens Cosedis Nielsen (Дания), Tone M. Norekvål (Норвегия), Monica Patten (Германия), Eva Prescott (Дания), Amina Rakisheva (Казахстан), Carol Ann Remme (Нидерландия), Ivo Roca-Luque (Испания), Andrea Sarkozy (Белгия), Daniel Scherr (Австрия), Marta Sitges (Испания), Rhian M. Touyz (Канада/Великобритания), Nicolas Van Mieghem (Нидерландия), Vedran Velagic (Хърватия), Sami Viskin (Израел), и Paul G. A. Volders (Нидерландия).

Всички експерти, участващи в разработването на тези насоки, са подали декларации за интереси. Те са събрани в доклад и публикувани в допълнителен документ едновременно с препоръките. Докладът е достъпен и на уебсайта на ESC [www.escardio.org/guidelines](http://www.escardio.org/guidelines).

**SD** Вижте *European Heart Journal* онлайн за допълнителни данни, които включват основна информация и подробно обсъждане на данните, осигуряващи основата на препоръките.

Редактор: проф. д-р Чавдар Шалганов, д.м. – Началник Отделение по инвазивна електрофизиология, Клиника по кардиология, Национална Кардиологична Болница, София, член на Дружество на кардиолозите в България, зам. Главен Редактор на списание „Българска кардиология“.

Публикувано онлайн преди отпечатването на 26 август 2022 г.

**Ключови думи** Препоръки • Антиаритмични лекарства • Сърдечен магнитен резонанс • Кардиомиопатии • Катетърна аблация • Хронична коронарна артериална болест • Генетично изследване • Имплантируем кардиовертер дефибрилатор • Преждевременен камерен комплекс (Екстрасистола) • Първично електрическо заболяване • Препоръки • Калкулатор на риска • Стратификация на риска • Внезапна сърдечна смърт • Внезапна смърт • Камерна аритмия • Камерно мъждене • Камерна тахикардия

## Съдържание

Съкращения и акроними .....	6
1. Предисловие.....	8
2. Въведение .....	9
2.1. Какво е новото .....	10
3. Дефиниции.....	15
3.1. Подвидове камерна аритмия.....	15
3.2. Внезапна сърдечна смърт .....	15
3.3. Синкоп.....	16
3.4. Специализирани центрове .....	16
3.5. Генетика .....	16
4. Епидемиология на внезапната сърдечна смърт, обществена осведоменост и стратификация на риска.....	16
4.1. Честота на внезапна сърдечна смърт.....	16
4.2. Причини за внезапна сърдечна смърт в различни възрастови групи .....	16
4.3. Предсказване на популяционен спрямо индивидуален риск .....	17
4.4. Калкулатори на риска от внезапна сърдечна смърт и преглед на методологията .....	17

4.5. Информираност и намеса: публична начална поддръжка на живота и достъп до автоматични външни дефибрилатори.....	17
5. Оценка и лечение. Общи аспекти .....	19
5.1. Диагностични средства .....	19
5.1.1. Анамнеза и физикален преглед.....	19
5.1.2. Лабораторни изследвания.....	19
5.1.3. Неинвазивни и инвазивни тестове.....	19
5.1.3.1. Електрокардиограма и амбулаторно електрокардиографско мониториране .....	19
5.1.3.2. Сигнално усреднена електрокардиограма.....	19
5.1.3.3. Работна проба.....	19
5.1.3.4. Изобразяване .....	19
5.1.3.5. Провокативни диагностични тестове.....	20
5.1.3.6. Електрофизиологично изследване.....	20
5.1.4. Генетично тестване .....	20
5.2. Диагностична оценка при първо представяне с камерна аритмия на пациенти без известно сърдечно заболяване.....	22
5.2.1. Сценарий 1: Инцидентно откриване на непродължителна камерна тахикардия.....	22

5.2.2.	Сценарий 2: Първа изява на продължителна мономорфна камерна тахикардия.....	24	7.1.1.3.4.	Лечение на пациенти с хемодинамично поносима камерна тахикардия и запазена или леко намалена фракция на изтласкване.....	53
5.2.3.	Сценарий 3: Преживял внезапен сърдечен арест.....	27	7.1.1.3.5.	Лечение на рецидивираща камерна тахикардия при носители на имплантируем кардиовертер дефибрилатор.....	53
5.2.4.	Сценарий 4: Жертви на внезапна смърт.....	30	7.1.1.4.	Коронарни аномалии.....	54
5.2.5.	Сценарий 5: Роднини на починали със синдром на внезапна аритмична смърт.....	31	7.1.2.	Идиопатични камерни екстрасистоли/ камерна тахикардия и индуцирана от камерни екстрасистоли кардиомиопатия.....	54
<b>6.</b>	<b>Терапии при камерни аритмии. Общи аспекти.....</b>	<b>33</b>	7.1.2.1.	Идиопатични камерни екстрасистоли/ камерна тахикардия.....	54
6.1.	<b>Остро лечение.....</b>	<b>33</b>	7.1.2.2.	Индуцирана или влошена от камерни екстрасистоли кардиомиопатия.....	56
6.1.1.	Лечение на обратими причини.....	33	7.1.3.	Кардиомиопатии.....	58
6.1.2.	Остро лечение на продължителна мономорфна камерна тахикардия.....	34	7.1.3.1.	Дилатативна кардиомиопатия и хипокинетична недилатативна кардиомиопатия.....	58
6.1.3.	Подход при електрическа буря и непрекъсната камерна тахикардия.....	36	7.1.3.1.1.	Диагностична оценка и стратификация на риска.....	58
6.2.	<b>Дългосрочно лечение.....</b>	<b>38</b>	7.1.3.1.2.	Първична превенция на внезапната сърдечна смърт.....	61
6.2.1.	Фармакотерапия.....	38	7.1.3.1.3.	Вторична превенция на внезапната сърдечна смърт и лечение при камерни аритмии.....	61
6.2.2.	Лечение с устройства.....	42	7.1.3.2.	Аритмогенна деснокамерна кардиомиопатия.....	62
6.2.2.1.	Имплантируем кардиовертер дефибрилатор.....	42	7.1.3.2.1.	Стратификация на риска.....	63
6.2.2.2.	Добавяне на сърдечна ресинхронизираща терапия.....	44	7.1.3.2.2.	Лечение.....	64
6.2.2.3.	Преносим кардиовертер дефибрилатор-жилетка.....	44	7.1.3.3.	Хипертрофична кардиомиопатия.....	65
6.2.3.	Специални аспекти на терапията с устройства.....	45	7.1.3.3.1.	Стратификация на риска и първична превенция на внезапната сърдечна смърт.....	65
6.2.3.1.	Оптимизирано програмиране на устройството.....	45	7.1.3.3.2.	Лечение за предотвратяване на рецидив на камерна аритмия.....	66
6.2.3.2.	Придружаващо лечение за избягване на немотивирана терапия с имплантируем кардиовертер дефибрилатор.....	46	7.1.3.4.	Некомпактна лява камера.....	67
6.2.3.3.	Психо-социално въздействие на лечението с имплантируем кардиовертер дефибрилатор.....	46	7.1.3.5.	Рестриктивна кардиомиопатия.....	67
6.2.3.4.	Пациенти с устройства за подпомагане на лявата камера.....	46	7.1.3.6.	Невромускулни нарушения.....	69
6.2.3.5.	Усложнения при устройствата.....	47	7.1.4.	Възпалителни сърдечни заболявания.....	70
6.2.3.6.	Съображения в края на живота.....	47	7.1.4.1.	Миокардит.....	70
6.2.4.	Интервенционална терапия.....	47	7.1.4.2.	Сърдечна саркоидоза.....	71
6.2.4.1.	Катетърна аблация.....	47	7.1.4.3.	Кардиомиопатия на Chagas.....	74
6.2.4.1.1.	Пациенти със структурно сърдечно заболяване.....	47	7.1.5.	Клапно сърдечно заболяване.....	74
6.2.4.1.2.	Пациенти без очевидно структурно сърдечно заболяване.....	48	7.1.6.	Вродено сърдечно заболяване.....	75
6.2.4.2.	Автономна модулация.....	48	<b>7.2.</b>	<b>Първично електрическо заболяване.....</b>	<b>77</b>
<b>7.</b>	<b>Диагностична оценка, лечение и стратификация на риска според клиничното представяне и известното (вероятното) заболяване.....</b>	<b>48</b>	7.2.1.	Идиопатично камерно мъждене.....	77
7.1.	<b>Специфични структурни сърдечни заболявания.....</b>	<b>48</b>	7.2.2.	Синдром на дългия QT интервал (включително синдром на придобития дълъг QT интервал).....	80
7.1.1.	Коронарна артериална болест.....	48	7.2.3.	Синдром на Andersen-Tawil тип 1.....	83
7.1.1.1.	Остри коронарни синдроми и вазоспазъм.....	48	7.2.4.	Синдром на Brugada.....	84
7.1.1.1.1.	Остри коронарни синдроми.....	48	7.2.5.	Синдроми на ранна реполяризация.....	86
7.1.1.1.2.	Вазоспазъм.....	50	7.2.6.	Катехоламинергична полиморфна камерна тахикардия.....	90
7.1.1.2.	Ранна фаза след миокарден инфаркт.....	50	7.2.7.	Синдром на късия QT интервал.....	91
7.1.1.3.	Хронична коронарна артериална болест.....	51	<b>8.</b>	<b>Специални аспекти в избрани популации.....</b>	<b>92</b>
7.1.1.3.1.	Първична превенция на внезапната сърдечна смърт при пациенти с намалена фракция на изтласкване.....	51	8.1.	<b>Бременни пациенти и перипартална кардиомиопатия.....</b>	<b>92</b>
7.1.1.3.2.	Първична превенция на внезапната сърдечна смърт при пациенти със запазена или леко намалена фракция на изтласкване.....	52	8.1.1.	Терапия с електрокардиоверсия и имплантируем кардиовертер дефибрилатор по време на бременност.....	92
7.1.1.3.3.	Вторична превенция на внезапната сърдечна смърт.....	52	8.1.2.	Фармакологично лечение.....	92
			8.1.3.	Катетърна аблация.....	93
			8.2.	Сърдечна трансплантация.....	93
			8.3.	Внезапна сърдечна смърт при спортисти.....	93

8.4. Синдром на Wolff–Parkinson–White.....	94
8.5. Превенция на внезапната сърдечна смърт при възрастни хора.....	94
9. Ключови послания.....	95
9.1. Общи аспекти.....	95
9.2. Структурно сърдечно заболяване.....	95
9.3. Първична електрична болест.....	95
10. Пропуски в доказателствата.....	95
10.1. Общи аспекти.....	95
10.2. Структурно сърдечно заболяване – общо.....	96
10.3. Идиопатични камерни екстрасистоли/камерна тахикардия.....	96
10.4. Коронарна артериална болест.....	96
10.5. Кардиомиопатии.....	96
10.6. Клапно сърдечно заболяване.....	96
10.7. Вродено сърдечно заболяване.....	96
10.8. Първично електрическо заболяване.....	96
11. Послания „Какво да правим“ и „какво да не правим“ от Препоръките.....	96
12. Качествени показатели.....	103
13. Допълнителни данни.....	103
14. Декларация за наличие на данни.....	103
15. Информация за авторите.....	103
16. Приложение.....	103
17. Източници.....	104

## Таблицы на препоръките

Препоръки Таблица 1 – Препоръки за публична начална поддръжка на живота и достъп до автоматични външни дефибрилатори.....	19
Препоръки Таблица 2 – Препоръки за генетично изследване.....	22
Препоръка Таблица 3 – Препоръки за оценка на пациенти с новодокументирана камерна аритмия.....	24
Препоръки Таблица 4 – Препоръка за оценка на пациенти с първи епизод на продължителна мономорфна камерна тахикардия.....	26
Препоръки Таблица 5 – Препоръки за оценка на преживели внезапен сърдечен арест.....	30
Препоръки Таблица 6 – Препоръки за оценка на жертви на внезапна смърт.....	30
Препоръки Таблица 7 – Препоръки за оценка на роднини на починали със синдром на внезапна аритмична смърт.....	31
Препоръки Таблица 8 – Препоръки за лечение на обратими състояния.....	34
Препоръки Таблица 9 – Препоръки за спешно лечение на продължителна камерна тахикардия и електрическа буря.....	38
Препоръки Таблица 10 – Препоръки за лечение с лекарства за сърдечна недостатъчност.....	39
Препоръки Таблица 11 – Препоръки за имплантиране на имплантируем кардиовертер дефибрилатор (общи аспекти).....	44
Препоръки Таблица 12 – Препоръки за вторична превенция на внезапна сърдечна смърт.....	44
Препоръки Таблица 13 – Препоръки за подкожен имплантируем кардиовертер дефибрилатор.....	44
Препоръки Таблица 14 – Препоръки за добавяне на сърдечна ресинхронизираща терапия към имплантируем кардиовертер дефибрилатор.....	44
Препоръки Таблица 15 – Препоръки за преносим кардиовертер дефибрилатор-жилетка.....	45

Препоръки Таблица 16 – Препоръки за оптимизирано програмиране на устройството.....	45
Препоръки Таблица 17 – Препоръки за придружаващо лечение за избягване на немотивирана терапия с имплантируем кардиовертер дефибрилатор.....	46
Препоръки Таблица 18 – Препоръки за психо-социално лечение след имплантиране на имплантируем кардиовертер дефибрилатор.....	46
Препоръки Таблица 19 – Препоръки за имплантиране на кардиовертер дефибрилатор при реципиенти на левокамерно асистиращо устройство.....	46
Препоръки Таблица 20 – Препоръки за предотвратяване на усложнения от имплантируем кардиовертер дефибрилатор.....	47
Препоръка Таблица 21 – Препоръки за проблеми в края на живота при носители на имплантируем кардиовертер дефибрилатор.....	47
Препоръки Таблица 22 – Препоръки за лечение на камерни аритмии при остър коронарен синдром и вазоспазъм.....	50
Препоръки Таблица 23 – Препоръки за стратификация на риска и лечение на камерни аритмии рано след миокарден инфаркт.....	51
Препоръки Таблица 24 – Препоръки за стратификация на риска, превенция на внезапна сърдечна смърт и лечение на камерни аритмии при хронична коронарна артериална болест.....	52
Препоръки Таблица 25 – Препоръки за предпазване от внезапна сърдечна смърт при пациенти с коронарни аномалии.....	54
Препоръки Таблица 26 – Препоръки за лечение на пациенти с идиопатични камерни екстрасистоли/камерна тахикардия.....	56
Препоръки Таблица 27 – Препоръки за лечение на пациенти с кардиомиопатия, предизвикана от камерни екстрасистоли или влошена от камерни екстрасистоли.....	58
Препоръки Таблица 28 – Препоръки за стратификация на риска, предотвратяване на внезапната сърдечна смърт и лечение на камерни аритмии при дилатативна кардиомиопатия/хипокинетична недилатативна кардиомиопатия.....	62
Препоръки Таблица 29 – Препоръки за диагностика, стратификация на риска, превенция на внезапната сърдечна смърт и лечение на камерните аритмии при аритмогенна деснокамерна кардиомиопатия.....	64
Препоръки Таблица 30 – Препоръки за стратификация на риска, предотвратяване на внезапна сърдечна смърт и лечение на камерни аритмии при хипертрофична кардиомиопатия.....	67
Препоръки Таблица 31 – Препоръки за имплантиране на имплантируем кардиовертер дефибрилатор при некомпактна лява камера.....	67
Препоръки Таблица 32 – Препоръки за имплантиране на имплантируем кардиовертер дефибрилатор при пациенти със сърдечна амилоидоза.....	69
Препоръки Таблица 33 – Препоръки за стратификация на риска, превенция на внезапната сърдечна смърт и лечение на камерни аритмии при невромускулни заболявания.....	70
Препоръки Таблица 34 – Препоръки за предотвратяване на внезапна сърдечна смърт и лечение на камерни аритмии при миокардит.....	71

Препоръки Таблица 35 – Препоръки за стратификация на риска, предотвратяване на внезапна сърдечна смърт и лечение на камерни аритмии при сърдечна саркоидоза.....	73
Препоръки Таблица 36 – Препоръки за лечение на камерни аритмии при кардиомиопатия на Chagas .....	74
Препоръки Таблица 37 – Препоръки за предотвратяване на внезапна сърдечна смърт и лечение на камерни аритмии при клапно сърдечно заболяване .....	75
Препоръки Таблица 38 – Препоръки за стратификация на риска и първична превенция на внезапна сърдечна смърт при вродено сърдечно заболяване.....	76
Препоръки Таблица 39 – Препоръки за вторична превенция на внезапна сърдечна смърт и лечение на камерна аритмия при вродено сърдечно заболяване.....	77
Препоръки Таблица 40 – Препоръки за лечение на пациенти с идиопатично камерно мъждене.....	78
Препоръки Таблица 41 – Препоръки за лечение на пациенти със синдром на дългия QT интервал .....	83
Препоръки Таблица 42 – Препоръки за лечение на пациенти със синдром на Andersen–Tawil.....	83
Препоръки Таблица 43 – Препоръки за лечение на пациенти със синдром на Brugada.....	85
Препоръки Таблица 44 – Препоръки за лечение на пациенти с ЕКГ образ/синдром на ранна реполяризация .....	88
Препоръки Таблица 45 – Препоръки за лечение на пациенти с катехоламинергична полиморфна камерна тахикардия.....	91
Препоръки Таблица 46 – Препоръки за лечение на пациенти със синдром на късия QT интервал.....	92
Препоръки Таблица 47 – Препоръки за превенция на внезапна сърдечна смърт и лечение на камерна аритмия по време на бременност.....	93
Препоръки Таблица 48 – Препоръки за превенция на внезапната сърдечна смърт преди и след сърдечна трансплантация.....	93
Препоръки Таблица 49 – Препоръки за стратификация на риска и превенция на внезапната сърдечна смърт при спортисти.....	94
Препоръки Таблица 50 – Препоръки за имплантиране на имплантируем кардиовертер дефибрилатор при възрастни хора .....	95

## Списък на таблиците

Таблица 1. Класове на препоръките .....	8
Таблица 2. Ниво на доказателственост.....	9
Таблица 3. Нови раздели и концепции.....	10
Таблица 4. Нови препоръки през 2022.....	10
Таблица 5. Промени в препоръките от 2015.....	14
Таблица 6. Интравенозни провокативни диагностични тестове.....	21
Таблица 7. Генетични тестове и предложено изследване на пробанди и роднини с първични електрически заболявания .....	22
Таблица 8. Антиаритмични лекарства (остро и хронично лечение).....	39
Таблица 9. Резюме на препоръките за лечение на пациенти с чести идиопатични камерни екстрасистоли/камерна тахикардия или кардиомиопатия, индуцирана от камерни екстрасистоли.....	56

Таблица 10. Модифициран диагностичен скор за синдром на дългия QT интервал.....	80
---	----

## Списък на фигурите

Фигура 1. Централна фигура .....	18
Фигура 2. Алгоритъм за оценка на пациенти, представящи се със случайна находка на непродължителна камерна тахикардия.....	23
Фигура 3. Типични морфологии на идиопатична камерна тахикардия.....	24
Фигура 4. Алгоритъм за оценка на пациенти с първи епизод на продължителна мономорфна камерна тахикардия .....	25
Фигура 5. Бедрена риентри камерна тахикардия .....	26
Фигура 6. Част първа. Алгоритъм за оценка на преживели внезапен сърдечен арест.....	27
Фигура 6. Част втора. Алгоритъм за оценка на преживели внезапен сърдечен арест.....	28
Фигура 7. Алгоритъм за оценка на жертви на внезапна смърт .....	29
Фигура 8. Алгоритъм за оценка на родственици на починали от необяснима внезапна смърт.....	32
Фигура 9. Алгоритъм за спешно лечение на правилна тахикардия с широк QRS комплекс .....	33
Фигура 10. Повтарящи се залпове на камерна тахикардия, прекъсвани от единични синусови комплекси.....	34
Фигура 11. Първа част. Подход при пациенти с електрическа буря или повтарящи се разряди на имплантируемия кардиовертер дефибрилатор.....	35
Фигура 11. Втора част. Управление на пациенти с електрическа буря или повтарящи се разряди на имплантируем кардиовертер дефибрилатор.....	36
Фигура 11. Трета част. Лечение на пациенти с електрическа буря или повтарящи се разряди на имплантирания кардиовертер дефибрилатор.....	37
Фигура 12. Алгоритъм за оценка преди започване на блокери на натриевите канали и проследяване на пациенти, нуждаещи се от блокери на натриевите канали .....	42
Фигура 13. Алгоритъм за оценка преди започване на лекарства, свързани с удължаване на QT интервала, и проследяване на пациенти, нуждаещи се от лекарства, свързани с удължаване на QT.....	43
Фигура 14. Алгоритъм за профилактика и лечение на камерни аритмии при инфаркт на миокарда с ST-елевация.....	49
Фигура 15. Алгоритъм за стратификация на риска и първична превенция на внезапна сърдечна смърт при пациенти с хронична коронарна артериална болест и намалена фракция на изтласкване .....	51
Фигура 16. Алгоритъм за лечение на продължителна мономорфна камерна тахикардия при пациенти с хронична коронарна артериална болест.....	53
Фигура 17. Алгоритъм за лечение на пациенти с идиопатични камерни екстрасистоли/камерна тахикардия и неочевидно структурно сърдечно заболяване .....	55
Фигура 18. Алгоритъм за лечение на пациенти с кардиомиопатия, предизвикана/влошена от камерни екстрасистоли.....	57

Фигура 19. Алгоритъм за стратификация на риска и първична превенция на внезапна сърдечна смърт при пациенти с дилатативна кардиомиопатия/хипокинетична недилатативна кардиомиопатия.....	59
Фигура 20. Типични характеристики на дилатативна кардиомиопатия, свързана с мутация в гена на ламин А/С с камерни аритмии.....	60
Фигура 21. Типични характеристики на аритмогенната деснокамерна кардиомиопатия, свързана с камерни аритмии.....	63
Фигура 22. Типични характеристики на хипертрофична кардиомиопатия, свързана с продължителна мономорфна камерна тахикардия.....	66
Фигура 23. Алгоритъм за стратификация на риска, превенция на внезапната сърдечна смърт и лечение на камерната аритмия при миотонична дистрофия.....	68
Фигура 24. Алгоритъм за превенция на внезапна сърдечна смърт и лечение на камерна аритмия при пациенти със сърдечна саркоидоза.....	72
Фигура 25. Типични характеристики на сърдечната саркоидоза, свързани с продължителна мономорфна камерна тахикардия.....	73
Фигура 26. Алгоритъм за лечение на продължителна камерна аритмия при пациенти с вродено сърдечно заболяване.....	76
Фигура 27. Алгоритъм за лечение на пациенти с идиопатично камерно мъждене.....	78
Фигура 28. Идиопатично камерно мъждене, предизвикано от камерни екстрасистоли с къс куплиращ интервал.....	79
Фигура 29. Електрокардиограми със синдром на дългия QT интервал и камерна тахикардия torsade-de-pointes.....	80
Фигура 30. Промени в електрокардиограмата при бързо изправяне и алтерниране на Т вълната при пациенти със синдром на дългия QT интервал.....	81
Фигура 31. Алгоритъм за лечение на пациенти със синдром на дългия QT интервал.....	82
Фигура 32. Типични примери за (А) електрокардиограма Brugada тип 1 и (В) електрокардиограма с образ на ранна реполяризация.....	84
Фигура 33. Първа част. Алгоритъм за лечение на пациенти с електрокардиограма тип Brugada.....	86
Фигура 33. Втора част. Алгоритъм за лечение на пациенти с електрокардиограма тип Brugada.....	87
Фигура 34. Лечение на пациенти с ЕКГ образ/синдром на ранна реполяризация.....	88
Фигура 35. Лечение на пациенти с катехоламинергична полиморфна камерна тахикардия.....	89
Фигура 36. Тест с натоварване при пациент с катехоламинергична полиморфна камерна тахикардия.....	90
Фигура 37. Синдром на късия QT интервал.....	91

## Съкращения и акроними

AAD	Anti-arrhythmic drug Антиаритмични лекарства
ACE-I	Angiotensin-converting enzyme inhibitor Инхибитор на ангиотензин-конвертиращия ензим
ОКС	Остър коронарен синдром

ACS	Acute coronary syndrome
AED	Automated external defibrillator Автоматичен външен дефибрилатор
ПМ	Предсърдно мъждене
AF	Atrial fibrillation
АН	Atrial-His interval Предсърдно-Хисов интервал
ALS	Advanced life support Разширена поддръжка на живота
ARB	Angiotensin receptor blocker Ангиотензин-рецепторен блокер
ARNI	Angiotensin receptor neprilysin inhibitor Ангиотензин-рецепторен неприлизинов инхибитор
ARVC	Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy Аритмогенна деснокамерна кардиомиопатия
ATP	Anti-tachycardia pacing Антитахикардно пейсирание (стимулация)
AV	Atrioventricular Предсърдно-камерен
AVRT	AV re-entry tachycardia AV риентри тахикардия
BBR-VT	Bundle branch re-entrant ventricular tachycardia Бедрена риентри камерна тахикардия
BrS	Brugada syndrome Синдром на Brugada
CA	Сърдечен арест
CA	Cardiac arrest
cAMP	Cyclic adenosine monophosphate Цикличен аденозин монофосфат
КАБ	Коронарна артериална болест
CAD	Coronary artery disease
КАГ	Коронарна ангиограма
CAG	Coronary angiogram
КА	Калциев антагонист
CCB	Calcium channel blocker
ВСБ	Вродена сърдечна болест
ВСБ	Congenital heart disease
CIED	Cardiac implantable electronic devices Сърдечни имплантируеми електронни устройства
CMR	Cardiac magnetic resonance Сърдечен магнитен резонанс
КПП	Кардиопулмонална ресусцитация
CPR	Cardiopulmonary resuscitation
CPVT	Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia Катехоламинергична полиморфна камерна тахикардия
CRT	Cardiac resynchronization therapy Сърдечна ресинхронизираща терапия
СТ/CTA	Computed tomography/Computed tomography angiography Компютърна томография/Компютърна томографска ангиография
ДКМП	Дилатативна кардиомиопатия
DCM	Dilated cardiomyopathy

ДНК	Дезоксирибонуклеинова киселина	MVT	Monomorphic ventricular tachycardia
DNA	Deoxyribonucleic acid		Мономорфна камерна тахикардия
ЕКГ	Електрокардиограма	NSVT	Non-sustained ventricular tachycardia
ECG	Electrocardiogram		Непродължителна камерна тахикардия
ИФ	Изтласкваща фракция (фракция на изтласкване)	NYHA	New York Heart Association
EF	Ejection fraction		Нюйоркска сърдечна асоциация
ERP	Early repolarization pattern	OHCA	Out-of-hospital cardiac arrest
	ЕКГ образ на ранна реполяризация		Извън-болничен сърдечен арест
ERS	Early repolarization syndrome	OMT	Optimal medical treatment
	Синдром на ранна реполяризация		Оптимално медицинско лечение
FBI	Fast, broad, irregular	ПКИ	Перкутанна коронарна интервенция
	Бърз, широк, неравномерен	PCI	Percutaneous coronary intervention
ХКМП	Хипертрофична кардиомиопатия	PCR	Polymerase chain reaction
HCM	Hypertrophic cardiomyopathy		Полимеразна верижна реакция
HFrEF	Heart failure with reduced ejection fraction	PES	Programmed electrical stimulation
	Сърдечна недостатъчност с намалена фракция на изтласкване		Програмирана електрическа стимулация
ХНДКМП	Хипокинетична недилатативна кардиомиопатия	PET-CT	Positron emission tomography computed tomography
HNDCM	Hypokinetic non-dilated cardiomyopathy		Компютърна томография с позитрон-емисионна томография
HTX	Heart transplantation	PPCM	Peri-partum cardiomyopathy
	Сърдечна трансплантация		Перипартална кардиомиопатия
HV	His-ventricular interval	КЕС	Камерна екстрасистола/и/ия
	Интервал His-камера	PVC	Premature ventricular complex
ICD	Implantable cardioverter defibrillator	PVT	Polymorphic ventricular tachycardia
	Импантируем кардиовертер дефибрилатор		Полиморфна камерна тахикардия
ILR	Implantable loop recorder	QI	Quality indicators
	Импантируемо записващо устройство		Качествени индикатори
IVF	Idiopathic ventricular fibrillation	ДББ	Десен бедрен блок
	Идиопатично камерно мъждене	RBBB	Right bundle branch block
ЛББ	Ляв бедрен блок	РКМП	Рестриктивна кардиомиопатия
LBBB	Left bundle branch block	RCM	Restrictive cardiomyopathy
LCSD	Left cardiac sympathetic denervation	RCT	Randomized control trial
	Лява сърдечна симпатикова денервация		Рандомизирано контролирано изпитване
LGE	Late gadolinium enhancement	ДК	Деснокамерен, а, о, и/Дясна камера
	Късно гадолиниево усилване	RV	Right ventricular
LMNA	Lamin A/C	RVOT	Right ventricle outflow tract
	Ламин А/С		Изходен тракт на дясна камера
LQTS	Long QT syndrome	SADS	Sudden arrhythmic death syndrome
	Синдром на дългия QT интервал		Синдром на внезапна аритмична смърт
ЛК	Лява камера, левокамерен, а, е, и	SaECG	Signal-averaged ECG
LV	Left ventricular		Сигнално-усреднена ЕКГ
LVAD	Left ventricular assist device	BCA	Внезапен сърдечен арест
	Устройство за подпомагане на лявата камера	SCA	Sudden cardiac arrest
ЛКИФ	Левокамерна изтласкваща фракция	BCC	Внезапна сърдечна смърт
LVEF	Left ventricular ejection fraction	SCD	Sudden cardiac death
ЛКХ	Левокамерна хипертрофия	BC	Внезапна смърт
ЛКХ	Left ventricular hypertrophy	SD	Sudden death
LVNC	Left ventricular non-compaction	SGLT2	Sodium-glucose co-transporter 2
	Левокамерна некомпактност		Натрий-глюкозен ко-транспортер 2
LVOT	Left ventricular outflow tract	SHD	Structural heart disease
	Леевокамерен изходен тракт		Структурна сърдечна болест
МИ	Миокарден инфаркт	S-ICD	Subcutaneous implantable cardioverter defibrillator
MI	Myocardial infarction		Подкожен имплантируем кардиовертер дефибрилатор
MRA	Mineralocorticoid receptor antagonist		Подкожен имплантируем кардиовертер дефибрилатор
	Минералкортикоиден рецепторен антагонист		
MVP	Mitral valve prolapse		
	Митрален пролапс		

SMVT	Sustained monomorphic ventricular tachycardia Продължителна мономорфна камерна тахикардия
SPTV	Sustained polymorphic ventricular tachycardia Продължителна полиморфна камерна тахикардия
SQTS	Синдром на късия QT интервал
STEMI	ST elevation myocardial infarction Инфаркт на миокарда с ST елевация
SVT	Supraventricular tachycardia Надкамерна тахикардия
TAVI	Transcatheter aortic valve implantation Транскатетърна аортна клапна имплантация
TdP	Torsades de pointes
TOF	Тетралогия на Fallot
VA	Ventricular arrhythmia Камерна аритмия
VF	Ventricular fibrillation Камерно мъждене
VT	Ventricular tachycardia Камерна тахикардия
WCD	Wearable cardioverter defibrillator Преносим кардиовертер дефибрилатор-жилетка
WPW	Wolff–Parkinson–White

това, което те считат за най-подходящо при дадените обстоятелства. Тези решения се вземат след консултация с пациента и лицето, което се грижи за него, според случая.

Препоръките са предназначени за използване от здравните специалисти. За да гарантира, че всички потребители имат достъп до най-новите препоръки, ESC предоставя насоките си безплатно. ESC предупреждава читателите, че техническият език може да бъде изтълкуван погрешно и отхвърля всякаква отговорност в това отношение.

През последните години ESC издаде голям брой препоръки. Поради въздействието им върху клиничната практика, критериите за качество за разработване на препоръки са установени, за да направят всички решения прозрачни за потребителя. Препоръките за формулиране и издаване на насоки на ESC могат да бъдат намерени на уебсайта на ESC (<https://www.escardio.org/Guidelines>). Препоръките на ESC представляват официална позиция на ESC по дадена тема и се актуализират редовно.

В допълнение към публикуването на Препоръки за клиничната практика, ESC изпълнява EBPO-наблюдаваща Изследователска Програма (EURObservational Research Program) на международни регистри на сърдечно-съдови заболявания и интервенции, които са от съществено значение за оценка на диагностични/терапевтични процеси, използване на ресурси и спазване на препоръки. Тези регистри имат за цел да осигурят по-добро разбиране на медицинската практика в Европа и по света на базата на висококачествени данни, събрани по време на рутинната клинична практика.

Нещо повече, ESC разработва набори от индикатори за качество (QI), които представляват инструменти за оценка на нивото на прилагане на препоръките и могат да се използват от ESC, болници, доставчици на здравни услуги и специалисти за измерване на клиничната практика и в образователни програми, както и ключовите послания на Препоръките, с цел подобряване на качеството на грижите и клиничните резултати.

Членовете на тази работна група бяха избрани от ESC да представляват професионалистите, ангажирани с медицинските грижи за пациенти с тази патология. Процедурата за подбор имаше за цел да гарантира, че има представителна

## 1. Предисловие

Тези препоръки обобщават и оценяват наличните доказателства с цел да помогнат на здравните специалисти да предложат най-добрите стратегии за управление на отделен пациент с дадено състояние. Насоките и техните препоръки трябва да улеснят вземането на решения от здравните специалисти в ежедневноста им практика. Насоките обаче не са заместител на връзката на пациента с неговия практикуващ. Окончателните решения относно отделен пациент трябва да бъдат взети от отговорния(те) здравен(ни) специалист(и) въз основа на

**Таблица 1: Класове на препоръките**

Класове на препоръките	Дефиниция	Препоръки за употреба
<b>Клас I</b>	Доказателства и/или общо съгласие, че дадено лечение или процедура е благоприятно(а), полезно(а), ефективно(а).	Препоръчва се/ показано(а) е
<b>Клас II</b>	Противоречиви доказателства и/или разнопосочност на мненията относно полезността/ефикасността на дадено лечение или процедура.	
<i>Клас IIa</i>	Преобладаващите данни/мнения са в полза на полезност/ефикасност	Трябва да се вземе предвид
<i>Клас IIb</i>	Ползата/ефикасността е по-слабо установена с данни/мнения	Може да се вземе предвид
<b>Клас III</b>	Доказателства и/или общо съгласие, че дадено лечение или процедура не е благоприятно(а)/полезно(а)/ефективно(а), а в някои случаи може да бъде увреждащо(а)	Не се препоръчва



**Таблица 2: Ниво на доказателственост**

Ниво на доказателственост А	Данни, получени от многобройни рандомизирани клинични изпитвания или мета-анализи.
Ниво на доказателственост В	Данни, получени от единично рандомизирано клинично изпитване или големи нерандомизирани проучвания.
Ниво на доказателственост С	Консенсус на експертни мнения и/или малки проучвания, ретроспективни проучвания, регистри.

комбинация от членове предимно от целия регион на ESC и от съответните общности с под-специалности на ESC. Обръща се внимание на многообразието и включването, особено по отношение на пола и страната на произход. Извършена е критична оценка на диагностичните и терапевтичните процедури, включително оценка на съотношението риск-полза. Доказателственото ниво и силата на препоръката за конкретни опции за лечение бяха претеглени и оценени по предварително създадени скали, както е посочено по-долу. Работната група спазваше процедурите за гласуване на ESC. Всички препоръки, които са предмет на гласуване, постигнаха най-малко 75% сред членовете с право на глас.

Експертите от комисии за писане и ревизия представиха формуляри за деклариране на интереси за всички взаимоотношения, които биха могли да се възприемат като реални или потенциални източници на конфликт на интереси. Техните декларации за интереси бяха прегледани съгласно правилата за деклариране на интереси на ESC и могат да бъдат намерени на уебсайта на ESC (<http://www.escardio.org/Guidelines>) и бяха събрани в доклад и публикувани в допълнителен документ едновременно с препоръките.

Този процес гарантира прозрачност и предотвратява потенциални пристрастия в процесите на разработване и преглед. Всички промени в декларациите за интереси, които възникваха в периода на писане, бяха съобщени на ESC и актуализирани. Работната група получи цялата си финансова подкрепа от ESC без участие на здравната индустрия.

Комитетът на ESC CPG контролира и координира изготвянето на нови препоръки. Комитетът е отговорен и за процеса на одобрение на тези препоръки. Препоръките на ESC се подлагат на задълбочен преглед от Комитета на CPG и външни експерти, включително смесица от членове от целия регион на ESC и от съответните Общности на ESC по подспециалности и национални кардиологични дружества. След съответните ревизии, препоръките се подписват от всички експерти, включени в работната група. Финализираният документ се подписва от CPG комитета за публикуване в *European Heart Journal*. Препоръките бяха разработени след внимателно разглеждане на научните и медицински познания и наличните доказателства към момента на написването им.

Задачата за разработване на Препоръки на ESC включва също създаване на образователни инструменти и програми за прилагане на препоръките, включително съкратени джобни версии на препоръките, обобщени слайдове, обобщени карти за неспециалисти и електронна версия за дигитални приложения (смартфони и т.н.). Тези версии са съкратени и по тази причина, за по-подробна информация, потребителят трябва да има постоянен достъп до пълната текстова версия на препоръките, която е свободно достъпна чрез уебсайта

на ESC и *European Heart Journal*. Националните кардиологични дружества на ESC се насърчават да одобрят, приемат, преведат и прилагат всички препоръки на ESC. Необходими са програми за прилагане, тъй като е доказано, че изходът от заболяването може да бъде благоприятно повлиян от цялостното прилагане на клиничните препоръки.

Здравните специалисти се насърчават да вземат изцяло под внимание препоръките на ESC, когато упражняват своята клинична преценка, както и при определянето и прилагането на превантивни, диагностични или терапевтични медицински стратегии. Насоките на ESC обаче не отменят по никакъв начин индивидуалната отговорност на здравните специалисти да вземат подходящи и точни решения с оглед на здравословното състояние на всеки пациент и след консултация с този пациент или лицето, което се грижи за пациента, когато е подходящо и/или необходимо. Отговорност на здравния специалист е и да проверява правилата и разпоредбите, приложими във всяка страна за лекарства и устройства към момента на предписване и, когато е подходящо, да спазва етичните правила на своята професия.

Употребата на лекарства извън утвърдените показания може да бъде представена в това ръководство, ако достатъчно ниво на доказателства показва, че може да се счита за подходящо от медицинска гледна точка за дадено състояние и ако пациентите биха могли да имат полза от препоръчаната терапия. Окончателните решения по отношение на отделен пациент обаче трябва да се вземат от отговарящия здравен специалист, като се обръща специално внимание на:

- 1) специфичната ситуация при пациента. В това отношение се уточнява, че, освен ако не е предвидено друго в националните разпоредби, употребата на лекарство извън официалното одобрение трябва да бъде ограничена до ситуации, когато то е в интерес на пациента по отношение на качеството, безопасността и ефикасността на грижите и само след като пациентът е бил информиран и е дал съгласие;
- 2) специфични за страната здравни разпоредби, показания на правителствените регулаторни агенции за лекарства, както и етичните правила, на които се подчиняват здравните специалисти, когато са приложими.

## 2. Въведение

Този документ представлява актуализация на Препоръките на ESC от 2015 г. за лечение на пациенти с камерни аритмии (VA) и превенция на внезапна сърдечна смърт (ВСС). Нови данни в епидемиологията на ВСС, новите доказателства за генетиката, изобразяването и клиничните открития за стра-

тификация на риска за VA и BCC, както и напредъкът в диагностичната оценка и терапевтичните стратегии направиха необходима тази ревизия. Комисията беше съставена от 25 члена, включително 23 лекари експерти, един методолог и един пациентски представител. Бяха подбрани експерти, които да покриват всички области на VA и BCC, както и подспециалности на кардиологията с помощта на съответни работни групи на ESC.

Всички 25 членове на комисията на работната група одобриха всички отделни препоръки след анонимно гласуване. Деведесет и девет рецензенти разгледаха документа. Беше проведено системно проучване на литературата след инструкции от методолога в групата, което доведе до включването на 1155 източници, 485 бяха избрани в подкрепа на препоръките и допълнително уточнени в таблица на доказателствата (Допълнителни данни).

## 2.1. Какво е новото

Диагностичните и лечебните части на препоръките бяха адаптирани, за да се улесни използването им при ежедневно вземане на клинични решения.

Първата обща част има нови раздели за диагностична оценка, включително фармакологични провокиращи тестове, генетични тестове и систематично изследване на пробанди и роднини с първични електрически заболявания. Предоставени са изчерпателни блок-схеми и препоръки за диагностична оценка при първо явяване с VA на пациенти без предварително известно сърдечно заболяване при пет често срещани клинични сценария. Представени са практически препоръки за оптимизирано програмиране на имплантируемия кардиовертер дефибрилатор (ICD) и алгоритми за лечение на пациенти с правилна широко-комплексна тахикардия и електрическа буря (Таблица 3).

**Таблица 3: Нови раздели и концепции**

Нови раздели и концепции	Раздел
Провокационни диагностични тестове	5.1.3.5
Генетично изследване	5.1.4
Диагностична оценка при първо представяне с VA при пациенти без известно сърдечно заболяване	5.2
Лечение на пациенти с електрическа буря	6.1.3
Специални аспекти на терапията с устройство	6.2.3

**Таблица 4: Нови препоръки през 2022**

Препоръки	Клас
<b>Публично начално поддържане на живота и достъп до AED</b>	
Препоръчва се дефибрилация с публичен достъп да е достъпна на места, където е по-вероятно да настъпи сърдечен арест. <sup>a</sup>	I
При ОНСА се препоръчва незабавна КПП от странични лица.	I
Препоръчително е да се насърчи обучението на общността за начална поддръжка на живота, за да се увеличи честотата на КПП от странични лица и използването на AED.	I
Трябва да се има предвид алармиране с мобилен телефон на обучени за начално поддържане на живота странични наблюдатели доброволци, които да помагат на намиращите се наблизо жертви на ОНСА.	IIa

Продължава

Продължение

<b>Лечение на VA. Общи аспекти</b>	
DC кардиоверсията се препоръчва като лечение от първа линия за пациенти с поносима SMVT, при условие че рискът от анестезия/седация е нисък.	I
Оптималното медицинско лечение, включващо ACE-I/ARB/ARNI, MRA, бета-блокери и SGLT2 инхибитори, е показано при всички пациенти със сърдечна недостатъчност с намалена ИФ.	I
Имплантирането на кардиовертер дефибрилатор се препоръчва само при пациенти, за които се очаква преживяемост с добро качество >1 година.	I
При пациенти с хемодинамично поносима SMVT и известна или подозирана SHD, трябва да се вземе предвид интравенозен прокаинамид.	IIa
При пациенти с хемодинамично поносима SMVT при липса на установена диагноза може да се има предвид интравенозен амиодарон.	IIb
При пациенти със SMVT или SPVT/VF, предизвикани от КЕС с подобна морфология и показание за ICD, може да се има предвид катетърна аблация, когато ICD не е наличен, противопоказан е поради съпътстващи медицински причини или е отхвърлен от пациента.	IIb
WCD може да се има предвид в ранната фаза след МИ при избрани пациенти.	IIb
<b>Коронарна артериална болест</b>	
При пациенти с КАБ и рецидивиращи, симптомни SMVT или ICD шокове за SMVT въпреки хроничната терапия с амиодарон, се препоръчва с предимство катетърна аблация пред ескалираща терапия с AAD.	I
Образен сърдечен стрес-тест по време на физическо натоварване се препоръчва в допълнение към теста за кардиопулмонално физическо натоварване след операция при пациенти с анормален аортен произход на коронарна артерия с анамнеза за прекъснат СА.	I
При преживелите ВСА поради спазъм на коронарната артерия трябва да се обмисли имплантиране на ICD.	IIa
Терапията с ICD трябва да се има предвид при пациенти с КАБ, клас I по NYHA и ЛКИФ $\leq 30\%$ въпреки $\geq 3$ месеца ОМТ.	IIa
Имплантиране на ICD трябва да се вземе предвид при пациенти с КАБ, ЛКИФ $\leq 40\%$ въпреки $\geq 3$ месеца ОМТ, и NSVT, ако имат индуцируема SMVT чрез PES.	IIa
При пациенти с КАБ и хемодинамично добре поносима SMVT и ЛКИФ $\geq 40\%$ , катетърна аблация в опитни центрове трябва да се вземе предвид като алтернатива на ICD терапията, при условие че са достигнати установените крайни точки. <sup>b</sup>	IIa
Катетърна аблация трябва да се има предвид при пациенти с КАБ и повтарящи се, симптомни SMVT или ICD шокове за SMVT въпреки лечението с бета-блокери или соталол.	IIa
<b>Идиопатична КЕС/VT и КЕС-индуцирана кардиомиопатия</b>	
Катетърна аблация като лечение от първа линия се препоръчва за симптомни идиопатични VT/КЕС от RVOT или левите фасцикули.	I
Бета-блокери или недихидропиридинови КА са показани при симптомни пациенти с идиопатична VT/КЕС с произход, различен от RVOT или левите фасцикули.	I
При пациенти с КЕС/VT и прояви, които не са типични за идиопатичен произход, <sup>c</sup> CMR трябва да се вземе предвид, въпреки нормалната ехокардиограма.	IIa
Бета-блокери, недихидропиридинови КА или флекаинид трябва да се вземат предвид, когато катетърна аблация не е достъпна, не е желана или е особено рискова при симптомни пациенти с идиопатична VT/КЕС от RVOT или левите фасцикули.	IIa

Продължава

Продължение	
Катетърна аблация или флекаинид трябва да се вземат предвид при симптомни пациенти с идиопатична VT/КЕС с произход, различен от RVOT или левите фасцикули.	<b>Ila</b>
При пациенти с необяснимо намалена EF и обременяване с КЕС най-малко 10%, трябва да се вземе предвид КЕС-индуцирана кардиомиопатия.	<b>Ila</b>
При пациенти със съмнение за индуцирана от КЕС кардиомиопатия трябва да се вземе предвид CMR.	<b>Ila</b>
При нереагиращи на CRT с чести, преобладаващо мономорфни КЕС, ограничавачи оптималното двукамерно пейсиране въпреки фармакологичната терапия, трябва да се вземе предвид катетърна аблация или AAD.	<b>Ila</b>
Може да се обмисли катетърна аблация за идиопатична VT/КЕС при безсимптомни пациенти с повторяемо повече от 20% КЕС на ден при проследяване.	<b>Iib</b>
Амиодарон като лечение от първа линия не се препоръчва при пациенти с идиопатични VTs/КЕС.	<b>III</b>
ДКМП/ХНДКМП	
Генетично изследване (включително поне LMNA, PLN, RBM20 и FLNC гени) се препоръчва при пациенти с ДКМП/ХНДКМП и забавяне на AV проводимостта при възраст <50 години или които имат фамилна анамнеза за ДКМП/ХНДКМП или ВСС при роднина от първа степен (на възраст <50 години).	<b>I</b>
При роднина от първа степен на пациент с ДКМП/ХНДКМП се препоръчват ЕКГ и ехокардиограма, ако: <ul style="list-style-type: none"> <li>индексният пациент е бил диагностициран на възраст &lt;50 години или има клинични характеристики, подсказващи наследствена причина, или</li> <li>има фамилна анамнеза за ДКМП/ХНДКМП или преждевременна неочаквана ВС.</li> </ul>	<b>I</b>
CMR с LGE трябва да се има предвид при пациенти с ДКМП/ХНДКМП за оценка на етиологията и риска от VA/ВСС.	<b>Ila</b>
Генетични изследвания (включително поне LMNA, PLN, RBM20 и FLNC гени) трябва да се имат предвид за стратификация на риска при пациенти с очевидна спорадична ДКМП/ХНДКМП, които се проявяват в млада възраст или с признаци, суспектни за наследствена етиология.	<b>Ila</b>
Трябва да се вземе предвид имплантиране на ICD при пациенти с ДКМП/ХНДКМП с ЛКИФ <50% и ≥2 рискови фактора (синкоп, LGE при CMR, индуцируема SMVT при PES, патогенни мутации в гени LMNA, PLN, FLNC и RBM20).	<b>Ila</b>
Имплантиране на ICD трябва да се има предвид при пациенти с ДКМП/ХНДКМП и хемодинамично поносима SMVT.	<b>Ila</b>
При роднина от първа степен на пациент с очевидно спорадична ДКМП/ХНДКМП може да се има предвид ЕКГ и ехокардиограма.	<b>Iib</b>
Участието в натоварвания с висока интензивност, включително състезателни спортове, не се препоръчва за лица с ДКМП/ХНДКМП и LMNA мутация.	<b>III</b>
ARVC	
При пациенти със съмнение за ARVC се препоръчва CMR.	<b>I</b>
При пациенти със суспектна или сигурна диагноза ARVC се препоръчва генетично консултиране и изследване.	<b>I</b>
Имплантиране на ICD трябва да се има предвид при симптомни <sup>d</sup> пациенти с окончателна диагноза ARVC, умерена деснокамерна или левокамерна дисфункция и или NSVT, или индуцируемост на SMVT при PES.	<b>Ila</b>
При пациенти с ARVC с покзания за ICD трябва да се вземе предвид устройство с възможност за програмиране на ATP за SMVT до високи честоти.	<b>Ila</b>

Продължава

Продължение	
Избягване на натоварвания с висока интензивност <sup>e</sup> може да се има предвид при носители на свързани с ARVC патогенни мутации и без фенотип.	<b>Iib</b>
Бета-блокерна терапия може да се има предвид при всички пациенти със сигурна диагноза ARVC.	<b>Iib</b>
При пациенти с ARVC и симптоми, силно подозрителни за VA, PES може да се има предвид за стратификация на риска.	<b>Iib</b>
ХКМП	
CMR с LGE се препоръчва при пациенти с ХКМП за диагностична обработка.	<b>I</b>
При пациенти с ХКМП се препоръчва генетично консултиране и изследване.	<b>I</b>
При роднина по първа линия на пациент с ХКМП се препоръчват ЕКГ и ехокардиограма.	<b>I</b>
Имплантирането на ICD трябва да се обмисли при пациенти с ХКМП на възраст 16 или повече години с умерен 5-годишен риск от ВСС (≥4 до <6%) <sup>f</sup> , и със (a) значително LGE при CMR (обикновено ≥15% от масата на ЛК); или (b) ЛКИФ 50%; или (c) абнормен отговор на кръвното налягане по време на тест с натоварване <sup>g</sup> ; или (d) ЛК апикална аневризма; или (e) наличие на саркомерна патогенна мутация.	<b>Ila</b>
При деца <16-годишна възраст с ХКМП и изчислен 5-годишен риск от ВС ≥6% (на базата на HCM Risk-Kids скор <sup>h</sup> ), трябва да се обмисли имплантиране на ICD.	<b>Ila</b>
При пациенти с ХКМП предстващи се с хемодинамично поносима SMVT трябва да се обмисли имплантиране на ICD.	<b>Ila</b>
При пациенти с ХКМП и рецидивираща, симптоматична VA или рецидивираща симптомна ICD терапия трябва да се вземе предвид лечение с AAD.	<b>Ila</b>
Участието в упражнения с висока интензивност може да се има предвид при безсимптомни възрастни пациенти с ХКМП без рискови маркери.	<b>Iib</b>
Имплантирането на ICD може да се обмисли при пациенти с ХКМП на възраст 16 или повече години с нисък изчислен 5-годишен риск от ВСС (<4%) <sup>f</sup> , и с (a) значителна LGE при CMR (обикновено ≥15% от ЛК маса); или (b) ЛКИФ <50%; или (c) ЛК апикална аневризма.	<b>Iib</b>
Катетърна аблация в специализирани центрове може да се обмисли при избрани пациенти с ХКМП и рецидивиращи, симптоматични SMVT или ICD шокове за SMVT, при които AADs са неефективни, противоположани или не се толерират.	<b>Iib</b>
LVNC и RCM	
При пациенти с LVNC фенотип кардиомиопатия, базираща се на CMR или ехокардиография, трябва да се обмисли имплантиране на ICD за първична профилактика на ВСС, следвайки препоръките за ДКМП/ХНДКМП	<b>Ila</b>
ICD трябва да се вземе предвид при пациенти с левокамерна амилоидоза или свързана с транстретин сърдечна амилоидоза и хемодинамично непоносима VT.	<b>Ila</b>
Невромускулни заболявания	
Препоръчва се инвазивна електрофизиологична оценка при пациенти с миотонична дистрофия и палпитации или синкоп, които подсказват VA или преживели CA.	<b>I</b>
Имплантирането на ICD се препоръчва при пациенти с миотонична дистрофия и SMVT или прекъснат CA, който не е причинен от BBR-VT.	<b>I</b>
Инвазивна електрофизиологична оценка трябва да се вземе предвид при пациенти с миотонична дистрофия и внезапно увеличаване на PR интервала или продължителността на QRS.	<b>Ila</b>

Продължава

Продължение	
Инвазивна електрофизиологична оценка трябва да се вземе предвид при пациенти с миотонична дистрофия и PR интервал $\geq 240$ ms или продължителност на QRS $\geq 120$ ms, или които са на възраст над 40 години и имат надкамерни аритмии, или които са на възраст над 40 години и имат значително LGE при CMR.	<b>Ila</b>
При пациенти с миотонична дистрофия без забавяне на AV проводимостта и силно подозрителен за VA синкоп, трябва да се вземе предвид имплантиране на ICD.	<b>Ila</b>
При пациенти с миотонична дистрофия с палпитации, силно suspectни за VA, и индукция на не-BBR-VT, трябва да се вземе предвид имплантация на ICD.	<b>Ila</b>
При пациенти с мускулна дистрофия крайник-пояс тип 1B или Emery-Dreifuss и показания за пейсиране трябва да се вземе предвид имплантация на ICD.	<b>Ila</b>
Имплантиране на ICD може да се вземе предвид при пациенти с мускулна дистрофия на Duchenne/Becker и значително LGE при CMR.	<b>Iib</b>
Имплантирането на ICD пред постоянен пейсмейкър може да се има предвид при пациенти с миотонична дистрофия с допълнителни рискови фактори <sup>1</sup> за VA и BCC.	<b>Iib</b>
При пациенти с миотонична дистрофия не се препоръчва серийна електрофизиологична оценка на AV проводимостта и индукция на аритмия, когато липсва съмнение за аритмия или прогресия на проводни нарушения в ЕКГ.	<b>III</b>
Възпалителни заболявания	
При пациенти с хемодинамично непоносима продължителна VT или VF по време на острата фаза на миокардит, трябва да се вземе предвид имплантиране на ICD преди изписване от болницата.	<b>Ila</b>
При пациенти след миокардит с рецидивираща, симптоматична VT трябва да се вземе предвид лечение с AAD.	<b>Ila</b>
Катетърна аблация, извършена в специализирани центрове, трябва да се вземе предвид при пациенти след миокардит, с рецидивиращи, симптомни SMVT или ICD шокове за SMVT, при които AADs са неефективни, не се понасят или не се желаят.	<b>Ila</b>
При пациенти с хемодинамично поносима SMVT, възникваща в хроничната фаза на миокардит, трябва да се вземе предвид имплантиране на ICD.	<b>Ila</b>
При пациенти със сърдечна саркоидоза, които имат ЛКИФ $>35\%$ , но значително LGE при CMR след отзвучаване на остро възпаление, трябва да се вземе предвид имплантиране на ICD.	<b>Ila</b>
При пациенти със сърдечна саркоидоза, които имат ЛКИФ 35–50% и незначително LGE при CMR, след отзвучаване на остро възпаление, трябва да се вземе предвид PES за стратификация на риска.	<b>Ila</b>
При пациенти със сърдечна саркоидоза, ЛКИФ 35–50% и индуцируема SMVT при PES, трябва да се вземе предвид имплантиране на ICD.	<b>Ila</b>
Трябва да се вземе предвид лечение с AAD при пациенти със сърдечна саркоидоза или рецидивираща симптомна VA.	<b>Ila</b>
Амиодарон трябва да се вземе предвид за намаляване на обременяването с аритмия при пациенти с кардиомиопатия на Chagas, които се представят със симптомни КЕС или VT.	<b>Ila</b>
При пациенти с кардиомиопатия на Chagas и рецидивиращи, симптомни SMVT или ICD шокове за SMVT, при които AADs са неефективни, противопоказани или не се понасят, трябва да се вземе предвид катетърна аблация в специализирани центрове.	<b>Ila</b>
При пациенти с хемодинамично добре поносима SMVT, възникваща в хроничната фаза на миокардит, запазена ЛК функция и ограничен, податлив на аблация цикатрикс, може да се има предвид катетърна аблация като алтернатива на ICD терапията след обсъждане с пациента и при условие, че са достигнати установени крайни точки. <sup>b</sup>	<b>Iib</b>

Продължава

Продължение	
Катетърна аблация в специализирани центрове може да се има предвид при реципенти на ICD със сърдечна саркоидоза, с рецидивиращи, симптомни SMVT или ICD шокове за SMVT, при които AADs са неефективни, противопоказани или не се толерират.	<b>Iib</b>
Вродена сърдечна болест	
При пациенти с ВСБ, представящи се с продължителни VA, се препоръчва оценка за остатъчни лезии или нови структурни аномалии.	<b>I</b>
При избрани пациенти с ВСБ (включително пренасочване на предсърдния кръвоток при транспозиция на големите артерии, операция на Fontan и аномалия на Ebstein), представляващи се със СА, трябва да се обмисли оценка и лечение на SVT с бърза камерна проводимост.	<b>Ila</b>
При пациенти с корекция на TOF, подложени на хирургична или транскатанна смяна на белодробна клапа, може да се има предвид предоперативно катетърно картографиране и трансекция на VT-свързаните анатомични истмуси преди или по време на интервенцията.	<b>Iib</b>
При пациенти с коригирана TOF със запазена бивентрикулярна функция и симптомна SMVT, като алтернатива на ICD терапията, може да се има предвид катетърна аблация или сплъстваща хирургична аблация, извършена в специализирани центрове.	<b>Iib</b>
Идиопатично VF	
Препоръчва се идиопатичното VF да бъде диагностицирано при оцелели от BCA, за предпочитане с документиране на VF, след изключване на подлежаща структурна, каналопатична, метаболитна или токсикологична етиология.	<b>I</b>
При идиопатично VF трябва да се вземе предвид инфузия на изопротеренол, верапамил или хинидин за остро лечение на електрическа буря или повтарящи се ICD разряди.	<b>Ila</b>
Хинидин трябва да се вземе предвид за хронична терапия за потискане на електрическа буря или повтарящи се ICD разряди при идиопатично VF.	<b>Ila</b>
Може да се има предвид клинично изследване (анамнеза, ЕКГ и ЕКГ с високи прекордиални отвеждания, тест с натоварване, ехокардиограма) на семейни членове от първа степен на пациенти с идиопатично VF.	<b>Iib</b>
При пациенти с идиопатично VF може да се има предвид генетично изследване за гени, свързани с каналопатия и кардиомиопатия.	<b>Iib</b>
Синдром на дългия QT интервал	
При пациенти с клинично диагностициран LQTS се препоръчва генетично изследване и генетично консултиране.	<b>I</b>
Бета-блокери, в идеалния случай неселективни бета-блокери (надолол или пропранолол), се препоръчват при пациенти с LQTS с документирано удължаване на QT интервала, за намаляване на риска от аритмични събития.	<b>I</b>
Мексилетин е показан при пациенти с LQT3 с удължен QT интервал.	<b>I</b>
При LQTS трябва да се вземе предвид изчисляване на аритмичния риск преди започване на терапия на базата на генотипа и продължителността на Qtc интервала.	<b>Ila</b>
Имплантирането на ICD може да се има предвид при бессимптомни пациенти с LQTS с високорисков профил (според калкулатора на риска 1-2-3 LQTS) в допълнение към специфичните за генотипа медикаментозни терапии (мексилетин при пациенти с LQT3).	<b>Iib</b>
Рутинно диагностично изследване с епинефринова провокация не се препоръчва при LQTS.	<b>III</b>
Синдром на Andersen–Tawil	

Продължава

Продължение	
При пациенти с подозиран синдром на Andersen-Tawil се препоръчва генетично тестване.	I
Имплантиране на ICD се препоръчва при пациенти със синдром на Andersen-Tawil след прекъснат СА или непоносима продължителна VT.	I
Синдром на Andersen-Tawil трябва да се вземе предвид при пациенти без SHD, които имат най-малко две от следните особености: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Проминиращи U вълни със или без удължаване на QT интервала</li> <li>• Двупосочни и/или полиморфни KEC/VT</li> <li>• Диморфични характеристики</li> <li>• Периодична парализа</li> <li>• KCNJ2 патогенна мутация със загуба на функция.</li> </ul>	Ila
Бета-блокери и/или флекаинид със или без ацетазоламид трябва да се вземат предвид при пациенти със синдрома на Andersen-Tawil за лечение на VA.	Ila
ILR трябва да се вземат предвид при пациенти със синдрома на Andersen-Tawil и необясним синкоп.	Ila
Имплантирането на ICD може да се има предвид при пациенти със синдром на Andersen-Tawil, които имат анамнеза за необясним синкоп или страдат от поносима продължителна VT.	Ilb
<b>Синдром на Brugada</b>	
Генетичното изследване за SCN5A ген се препоръчва за пробанди с BrS.	I
BrS трябва да се вземе предвид при пациенти без друго сърдечно заболяване и индуциран ЕКГ образ Brugada тип 1, които имат поне едно от следните: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Аритмичен синкоп или нощно агонално дишане</li> <li>• Фамилна анамнеза за BrS</li> <li>• Фамилна анамнеза за ВС (възраст &lt;45 години) с отрицателна аутопсия и съмнителни за BrS обстоятелства.</li> </ul>	Ila
Имплантирането на бримково записващо устройство трябва да се вземе предвид при пациенти с BrS с необясним синкоп.	Ila
BrS може да се има предвид като диагноза при пациенти без друго сърдечно заболяване, които са с проявена индуцирана ЕКГ тип 1 на Brugada.	Ilb
PES може да се има предвид при безсимптомни пациенти със спонтанна ЕКГ тип I BrS.	Ilb
Не се препоръчва тествът с блокер на натриевите канали при пациенти с предшестваш образ тип I на Brugada.	III
Не се препоръчва катетърна аблация при безсимптомни пациенти с BrS.	III
<b>Синдром на ранна реполяризация</b>	
Препоръчва се ERP да се диагностицира като елевация на J-точката $\geq 1$ mm в две съседни долни и/или латерални ЕКГ отвеждания.	I
Препоръчва се ERS да се диагностицира при пациент, реанимиран от необяснима VF/PVT при наличие на ERP.	I
Имплантирането на ICD се препоръчва при пациенти с диагноза ERS, които са преживели СА.	I
При жертва на BCC с отрицателни аутопсия и преглед на медицинското досие, и ЕКГ преди смъртта, демонстрираща ERP, трябва да се вземе предвид диагнозата ERS.	Ila
Роднини от първа степен на пациенти с ERS трябва да бъдат подложени на клинична оценка за ERP с допълнителни високорискови характеристики. <sup>l</sup>	Ila
ILR трябва да се има предвид при лица с ERP и поне една рискова характеристика <sup>k</sup> или аритмичен синкоп.	Ila
Инфузия на изопротеренол трябва да се вземе предвид при пациенти с ERS с електрическа буря.	Ila

Продължава

Продължение	
Хинидин в допълнение към ICD трябва да се вземе предвид при пациенти с ERS с рецидивиращо VF.	Ila
Аблация на KEC трябва да се вземе предвид при пациенти с ERS с повтарящи се епизоди на VF, тригирани от подобни KEC, които не реагират на медицинско лечение.	Ila
Може да се има предвид генетично изследване при пациенти с ERS.	Ilb
Може да се има предвид имплантиране на ICD или хинидин при лица с ERP и аритмичен синкоп и допълнителни рискови характеристики. <sup>k</sup>	Ilb
Имплантирането на ICD или хинидин може да се обмисли при безсимптомни индивиди, които демонстрират високорисков ERPj при наличие на фамилна анамнеза за необяснена ювенилна ВС.	Ilb
Клинична оценка не се препоръчва рутинно при безсимптомни лица с ERP.	III
Имплантиране на ICD не се препоръчва при безсимптомни пациенти с изолиран ERP.	III
<b>CPVT</b>	
Генетичното изследване и генетичното консултиране са показани при пациенти с клинична суспекция или клинична диагноза CPVT.	I
Бета-блокери, в идеалния случай неселективни (надолол или пропранолол) се препоръчват при всички пациенти с клинична диагноза CPVT.	I
Може да се има предвид провокация с епинефрин или изопротеренол за диагностициране на CPVT, когато тествът с натоварване не е възможен.	Ilb
<b>Синдром на късия QT интервал</b>	
Генетичното изследване е показано при пациенти с диагноза SQTs.	I
SQTs трябва да се има предвид при наличие на QTc $\leq 320$ ms.	Ila
SQTs трябва да се вземе предвид при наличие на QTc $\geq 320$ ms и $\leq 360$ ms и аритмичен синкоп.	Ila
ILR трябва да се вземе предвид при млади SQTs пациенти.	Ila
Имплантиране на ICD трябва да се вземе предвид при SQTs пациенти с аритмичен синкоп.	Ila
SQTs може да се има предвид при наличие на QTc $\geq 320$ ms и $\leq 360$ ms и фамилна анамнеза за ВС на възраст <40 години.	Ilb
Хинидин може да се обмисли при (а) пациенти със SQTs, които отговарят на условията за ICD, но имат противоположно показание за ICD или го отказват, и (b) пациенти с безсимптомен SQTs и фамилна анамнеза за BCC.	Ilb
Изопротеренол може да се има предвид при пациенти със SQTs с електрическа буря.	Ilb
<b>Избрани популации</b>	
Препоръчва се спортисти, диагностицирани със сърдечно-съдово заболяване, свързано със BCC, да бъдат лекувани съгласно настоящите препоръки за допустимост на спортове.	I
Трябва да се вземе предвид продължаване на бета-блокерите по време на бременност при жени с ARVC.	Ila
Перорален метопролол, пропранолол или верапамил трябва да се имат предвид за дългосрочно лечение на идиопатична продължителна VT по време на бременност.	Ila
Трябва да се вземе предвид катетърна аблация с използване на нефлуороскопски системи за картографиране, за предпочитане след първия триместър, при жени със силно симптомна рецидивираща SMVT, които са рефрактерни или които имат непоносимост към AAD.	Ila

Продължава

## Продължение

При избрани трансплантирани пациенти с васкулопатия на сърдечния алографт или лекувано отхвърляне може да се има предвид имплантиране на ICD.	<b>IIb</b>
При пациенти в напреднала възраст, при които не се очаква полза от дефибрилатора поради възрастта на пациента и съпътстващите заболявания, може да се вземе предвид пропускане на имплантацията на ICD в рамките на първичната профилактика.	<b>IIb</b>

AAO, антиаритмично лекарство; ACE-I, инхибитори на ангиотензин-конвертиращия ензим; AED, автоматичен външен дефибрилатор; ARBs, ангиотензин рецепторни блокери; ARNI, ангиотензин рецепторни неприлизинови инхибитори; ARVC, аритмогенна деснокамерна кардиомиопатия; ATR, антитахикарден пейсинг; AV, атриовентрикуларен; BBR-VT, бедрена риентри камерна тахикардия; BrS, синдром на Brugada; CA, сърдечен арест; КАБ, коронарна артериална болест; CA, калциеви антагонисти; ВСБ, вродена сърдечна болест; CMR, сърдечен магнитен резонанс; КПП, кардиопулмонална реанимация; CPVT, катехоламинергична полиморфна камерна тахикардия; CRT, сърдечна ресинхронизираща терапия; DC, прав ток; ДКМП, дилатативна кардиомиопатия; ЕКГ, електрокардиограма; ИФ, фракция на изтласкване; ERP, образ на ранна реполяризация; ERS, синдром на ранна реполяризация; ХКМП, хипертрофична кардиомиопатия; ХНДКМП, хипокинетична недилатативна кардиомиопатия; ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; ILR, имплантируемо записващо устройство; LGE, късно гадолиниевое усилване; LMNA, ламин А/С; LQTS, синдром на удължен QT интервал; ЛК, лява камера; ЛКИФ, левокамерна изтласкваща фракция; LVNC, некомпактност на лявата камера; МИ, миокарден инфаркт; MRAs, минералкортикоидни рецепторни антагонисти; NSVT, непродължителна камерна тахикардия; NYHA, Нюйоркска сърдечна асоциация; OHCA, извънболничен сърдечен арест; OMT, оптимална медикаментозна терапия; PES, програмирана електрическа стимулация; KES, камерна естрасистола (преждевременен камерен комплекс); RCM, рестриктивна кардиомиопатия; RVOT, изходящ тракт на дясна камера; BCA, внезапен сърдечен арест; BCC, внезапна сърдечна смърт; BC, внезапна смърт; SGLT2, натриево-глюкозен ко-транспортър 2; SHD, структурно сърдечно заболяване; SMVT, продължителна мономорфна камерна тахикардия; SPVT, продължителна полиморфна камерна тахикардия; SQTS, синдром на късия QT интервал; SVT, суправентрикуларна тахикардия; TOF, тетралогия на Fallot; VA, камерна аритмия; VF, камерно мъждене; VT, камерна тахикардия; WCD, преносим кардиовертер дефибрилатор-жилетка.

<sup>a</sup> Търговски центрове, стадиони, спирки на градския транспорт, казина.

<sup>b</sup> Неиндуцируемост на VT и елиминирани на електрограми, съответни на забавено провеждане.

<sup>c</sup> Включително, но не само, по-напреднала възраст, морфология на десен бедрен блок (ДББ), SMVT съответна на риентри.

<sup>d</sup> Пресинкоп или сърцебиене, предполагачи VA.

<sup>e</sup> Препоръки на ESC 2020 г. за спортна кардиология и упражнения при пациенти със сърдечно-съдови заболявания.<sup>4</sup>

<sup>f</sup> На базата на HCM Risk BCC: <https://doc2do.com/hcm/webHCM.html>

<sup>g</sup> Дефинира се като невъзможност за повишаване на систолното налягане с най-малко 20 mmHg от покой до пиково натоваарване или спад с >20 mmHg от пиковото налягане.

<sup>h</sup> Въз основа на скората за HCM Kid Risk: <https://hcmriskkids.org>

<sup>i</sup> Фактори, фаворизиращи имплантирането на ICD: Възраст, 5,6,11 експанзия на STG, 6–9,13,16 BC или фамилна анамнеза за BC, 5 аномалии на ЕКГ проводимост, 16 удължаване на PR, 13 ЛББ, 5 предсърдни аритмии, 6,16 непродължителна КТ, 5 ЛК дисфункция, 17 структурни аномалии в CMR, 14,15,18

<sup>j</sup> Високорискови характеристики на ERP: J вълни >2 mm, динамични промени в точката J и морфологията на ST сегмента.

<sup>k</sup> Високорисков ERP: фамилна анамнеза за необяснена BC <40 години, фамилна анамнеза за ERS.

Втората част на препоръките е структурирана според специфичното за болестта лечение и осигурява допълнително съдържание чрез връзка с актуализираната глава на ESC CardioMed. Стратификацията на риска, превенцията на BCC, лечението на VA и подходът към членовете на се-

мейството се разглеждат по системен начин. Представени са показанията за сърдечно-магнитен резонанс (CMR), генетично изследване и актуализирани показания за катетърна аблация на камерни аритмии. За болестните единици са предоставени блок-схеми, обобщаващи работния процес за диагностика и лечение. Цветовото кодиране на блок-схемите отразява класа на препоръчания подход съгласно тези препоръки и други препоръки на ESC.<sup>1–3</sup>

**Таблица 5: Промени в препоръките от 2015**

	Клас	
	2015	2022
<b>Коронарна артериална болест</b>		
При пациенти със синкоп и предшестваш STEMI, PES е показана, когато синкопът остава необясним след неинвазивна оценка.	<b>IIa</b>	<b>I</b>
Трябва да се вземе предвид интравенозно лечение с амiodрон при пациенти с рецидивирани PVT/VF през острата фаза на OKC.	<b>I</b>	<b>IIa</b>
При пациенти с КАБ, които отговарят на условията за имплантиране на ICD, може да се вземе предвид катетърна аблация непосредствено преди (или веднага след) имплантиране на ICD, за да се намали последващото обременяване с VT и ICD шокове.	<b>IIa</b>	<b>IIb</b>
<b>КЕС-индуцирана кардиомиопатия</b>		
При пациенти с кардиомиопатия, за която се подозира, че е причинена от чести и предимно мономорфни КЕС, се препоръчва катетърна аблация.	<b>IIa</b>	<b>I</b>
<b>ДКМП/ХНДКМП</b>		
Импантация на ICD трябва да се вземе предвид при пациенти с ДКМП/ХНДКМП, симптомна сърдечна недостатъчност (NYHA клас II–III) и ЛКИФ ≤35% след ≥3 месеца OMT.	<b>I</b>	<b>IIa</b>
Катетърна аблация в специализирани центрове трябва да се вземе предвид при пациенти с ДКМП/ХНДКМП и повтарящи се, симптомни SMVT или ICD шокове за SMVT, при които AADs са неефективни, противопоказани или не се понасят.	<b>IIb</b>	<b>IIa</b>
<b>ARVC</b>		
Импантиране на ICD трябва да се вземе предвид при пациенти със сигурна ARVC и аритмичен синкоп.	<b>IIb</b>	<b>IIa</b>
Импантиране на ICD трябва да се има предвид при пациенти със сигурна ARVC и тежка ДК или ЛК систолна дисфункция.	<b>IIb</b>	<b>Ia</b>
<b>Възпалителни болести</b>		
При пациенти с хемодинамично непоносима SMVT, възникваща в хроничната фаза на миокардит, се препоръчва имплантиране на ICD.	<b>IIa</b>	<b>I</b>
Импантиране на ICD се препоръчва при пациенти със сърдечна саркоидоза, които са с ЛКИФ ≤35%.	<b>IIb</b>	<b>I</b>
Импантиране на ICD се препоръчва при пациенти със сърдечна саркоидоза, които (1) имат документирана продължителна VT или (2) прекъснат CA.	<b>IIb</b>	<b>I</b>
При пациенти със сърдечна саркоидоза, които имат показание за постоянна сърдечна стимулация, свързана с високостепенен AV блок, трябва да се обмисли имплантиране на ICD, независимо от ЛКИФ.	<b>IIb</b>	<b>IIa</b>

Продължава

## Продължение

При пациенти с кардиомиопатия на Chagas и симптомна VT, при които AAD (амиодарон и бета-блокери) са неефективни или не се понасят, може да се има предвид имплантиране на ICD.	IIa	IIb
<b>ВСБ</b>		
При пациенти след корекция на TOF без симптоми на аритмия, но с комбинация от други рискови фактори, <sup>a</sup> може да се има предвид електрофизиологична оценка, включително PES.	IIa	IIb
При пациенти с ВСБ и рецидивиращи, симптомни SMVT или ICD шокове за SMVT, които не могат да бъдат лекувани с медикаментозна терапия или препрограмирани на ICD, трябва да се вземе предвид катетърна аблация, извършена в специализирани центрове	I	IIa
<b>Първично електрическо заболяване и избрани популации</b>		
Имплантирането на ICD се препоръчва при пациенти с LQTS, които са симптомни <sup>b</sup> , докато получават бета-блокери и специфични за генотипа терапии.	IIa	I
Имплантиране на ICD трябва да се вземе предвид при пациенти с CPVT, които преживяват аритмичен синкоп и/или документирана двупосочна/ПКТ, докато са на най-високата поносима доза бета-блокери и на флекаинид.	I	IIa
Трябва да се вземе предвид сърдечно-съдова оценка при състезателни атлети преди участието им.	I	IIa
Катетърна аблация на тригерираща КЕС и/или RVOT епикарден субстрат трябва да се вземе предвид при пациенти с BrS с рецидивиращи мотивирани ICD шокове, рефрактерни на лекарствена терапия.	IIb	IIa
LCSД трябва да се вземе предвид при пациенти с диагноза CPVT, когато комбинацията от бета-блокери и флекаинид в терапевтични дози не е ефективна, или не се понася, или е противоположна.	IIb	IIa

AAD, антиаритмично лекарство; ОКС, остър коронарен синдром; ARVC, аритмогенна деснокамерна кардиомиопатия; AV, атриовентрикуларен; BrS, синдром на Brugada; СА, сърдечен арест; КАБ, коронарна артериална болест; ВСБ, вродено сърдечно заболяване; CPVT, катехоламинергична полиморфна камерна тахикардия; ДКМП, дилатативна кардиомиопатия; ХНДКМП, хипокинетична недилатативна кардиомиопатия; ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; LCSД, левостранна сърдечна симпатикова денервация; LQTS, синдром на удължен QT интервал; ЛК, лява камера; ЛКИФ, левокамерна изтласкваща фракция; NYHA, Нюйоркска сърдечна асоциация; ОМТ, оптимална медикаментозна терапия; PES, програмирана електрическа стимулация; КЕС, камерна екстрасистола; PVT, полиморфна камерна тахикардия; ДК, дясна камера; RVOT, изходящ тракт на дясна камера; SMVT, продължителна мономорфна камерна тахикардия; STEMI, миокарден инфаркт с елевация на ST; TdP, torsade de pointes; TOF, тетралогия на Fallot; VF, камерно мъждене; VT, камерна тахикардия.

<sup>a</sup> Други рискови фактори включват умерена дисфункция на ДК или ЛК, обширен ДК цикатрикс при CMR, продължителност на QRS  $\geq 180$  ms и тежка QRS фрагментация.

<sup>b</sup> Аритмичен синкоп или хемодинамично непоносима VA.

Друга нова концепция в този документ е таблицата на доказателствата (вижте Допълнителни данни). Изпитванията и проучванията, избрани в подкрепа на дадена препоръка, са описани систематично в таблицата на доказателствата след внимателен преглед на наличните данни и приложената методология, като се дава приоритет на статии, публикувани след 2015 г. Препоръките с доказателствено ниво C, които

не са придружени от справка, са подкрепени от тази група експерти. За да се помогне на лекарите в тяхната ежедневна клинична практика, диагностичните и терапевтичните процедури с обещаваща полза, обикновено класифицирани като клас IIb, но за които доказателствата са ограничени и трудни за събиране в близко бъдеще, свързаните препоръки са дадени не само по описателен начин, но са и изброени в препоръчителната таблица.

## 3. Дефиниции

### 3.1. Подвидове камерни аритмии

**Преждевременен камерен комплекс (PVC)** [камерна екстрасистола (KEC)]: Преждевременна поява на абнормен QRS комплекс (типична продължителност  $\geq 120$  ms, съответстваща T-вълна типично широка и в обратна посока на основното отклонение на QRS, няма предшестваща P-вълна).

**Унифокални или мономорфни КЕС:** КЕС с еднаква QRS морфология.

**Мултифокални, мултиформни или полиморфни КЕС:** КЕС с различни QRS морфологии.

**Ранна КЕС (КЕС с къс куплиращ интервал):** КЕС, която прекъсва T-вълната на предшестващия проведен комплекс.

**Камерна тахикардия (VT):**  $\geq 3$  последователни удара с честота  $>100$  b.p.m. произхождащи от камерите, независими от предсърдната проводимост и проводимостта на атриовентрикуларния (AV) възел.

**Непродължителна камерна тахикардия (NSVT):** Поредица от последователни камерни удари, продължаващи от 3 удара до 30 s.

**Мономорфна камерна тахикардия (MVT):** Една и съща QRS морфология между всеки удар.

**Полиморфна камерна тахикардия (PVT):** Непрекъснато променлива QRS морфология.

**Продължителна мономорфна/полиморфна камерна тахикардия (SMVT/SPVT):** VT продължаваща най-малко 30 s или която изисква интервенция за прекъсване.

**Двупосочна камерна тахикардия:** алтерниране на електрическата ос на QRS във фронталната равнина от удар на удар (напр. при катехоламинергична полиморфна камерна тахикардия [CPVT], Andersen–Tawil, дигоксинова токсичност, остър миокардит).

**Камерна тахикардия torsades de pointes (TdP):** Подвид полиморфна VT в контекста на удължаване на QT интервала с непрекъснато променящи се QRS комплекси, които приличат на спирала около основната линия на електрокардиограмата (ЕКГ) под формата на синусоида.

**Камерно мъждене (VF):** Хаотичен ритъм с вълнообразни колебания, които са неправилни по време и морфология, без разграничени QRS комплекси на повърхностната ЕКГ.

**Електрическа буря:** VA, която се появява 3 или повече пъти в рамките на 24 h (разделени от най-малко 5 min), всяка от които изисква прекъсване чрез интервенция.

**Непрекъсната VT:** Трайна продължителна VT, която рецидивира бързо въпреки повторните интервенции за прекъсване в рамките на няколко часа.

### 3.2. Внезапна сърдечна смърт

**Внезапен сърдечен арест (BCA):** Внезапно спиране на нормалната сърдечна дейност с хемодинамичен колапс.

**Внезапна сърдечна смърт (ВСС):** Внезапна естествена смърт, за която се предполага, че е от сърдечна причина, която настъпва в рамките на 1 h от началото на симптомите, когато има свидетели, и в рамките на 24 h от последното виждане жив, когато не е имало свидетел. ВСС в случаите на аутопсия се определя като естествена неочаквана смърт по неизвестна или сърдечна причина.

**Внезапна необяснима смърт:** необяснима внезапна смърт, настъпваща при индивид на възраст над 1 година.

**Синдром на внезапна кърмаческа смърт (SIDS):** Необяснима внезапна смърт, настъпваща при дете на възраст под 1 година с отрицателна патологична и токсикологична оценка и отрицателна съдебномедицинска експертна оценка на обстоятелствата при смъртта.

**Синдром на внезапна аритмична смърт (SADS):** Необяснима внезапна смърт, настъпваща при лице на възраст над 1 година с отрицателна патологична и токсикологична оценка. Забележка: Синоним на „внезапна необяснима смърт с отрицателна аутопсия“.

### 3.3. Синкоп

**Необясним синкоп:** преходна загуба на съзнание поради церебрална хипоперфузия, характеризираща се с бързо начало, кратка продължителност и спонтанно пълно възстановяване, но необяснена след конвенционални диагностични изследвания. Изследванията и диференциалната диагноза са предоставени в Препоръки на ESC 2018 г. за диагностика и лечение на синкоп.<sup>1</sup>

**Аритмичен синкоп:** както по-горе, но силно подозрителен за интермитентна брадикардия, бърза надкамерна тахикардия (SVT) или VA.

### 3.4. Специализирани центрове

**Мултидисциплинарни тимове:** Мултидисциплинарният тим с различни специалности се характеризира с отворена комуникация, положително управление и лидерство, подходящи ресурси и комбинация от умения. Вземането на решения трябва да бъде споделено в тима.

**Специализиран център за катетърна аблация на VA:** Пациентът и сложността на процедурата варират в широки граници. Някои пациенти се нуждаят от по-опитен оператор и център с повече възможности, което е по-вероятно при пациенти с неисхемична етиология. Специализираният център има поне един оператор с подходящ интервенционен опит, който може да е необходими за успешна процедура (напр. перкутанен епикарден достъп). В центъра се извършва редовно катетърна аблация на VT при структурно сърдечно заболяване (ССБ). В допълнение, центърът разполага с необходимите ресурси за лечение на медицински състояния, съпътстващи заболявания и потенциални усложнения при пациенти, подложени на сложна VA аблация; това включва интервенционна кардиологична експертиза, спешно поставяне на механични устройства за подпомагане на кръвообращението и кардиоторакална хирургична подкрепа. Имайки предвид различната достъпност в европейските страни, за предпочитане е сложните пациенти да се лекуват в най-опитния център на разумно разстояние.

### 3.5. Генетика

**Патогенен вариант и вероятно патогенен вариант:** Американският колеж по медицинска генетика е предоставил рамка за

тълкуване на причинно-следствената връзка на заболяването чрез генетични варианти, стандартизирани в класове. Генетичните варианти, които е най-вероятно да причинят свързано заболяване, се наричат V, „патогенни“ и IV, „вероятно патогенни“.

**Мутация:** Този термин се използва в този документ за означаване на вариант клас IV или V.

**Вариант с несигурно значение:** Промяна в последователността на генната дезоксирибонуклеинова киселина (ДНК), която има неизвестен ефект върху здравето на човек.

## 4. Епидемиология на внезапната сърдечна смърт, обществена осведоменост и стратификация на риска

### 4.1. Честота на внезапна сърдечна смърт

ВСС представлява приблизително 50% от всички сърдечно-съдови смъртни случаи, като до 50% са първата проява на сърдечно заболяване.<sup>19-24</sup> В идеалния случай suspectните за ВСС случаите, трябва да бъдат идентифицирани от повече източници и да бъдат подложени на аутопсия, която е необходима за надеждно изключване на не-сърдечни причини за внезапна смърт (ВС).

Честотата на ВСС нараства подчертано с възрастта. От много ниска честота при кърмачета и деца (1 на 100 000 човеко-години),<sup>25-27</sup> честотата става приблизително 50 на 100 000 човеко-години при индивиди на средна възраст (в 5-та и 6-та декада на живота).<sup>28-30</sup> През осмото десетилетие от живота ВСС достига годишна честота от най-малко 200 на 100 000 човеко-години.<sup>20</sup> Във всяка възраст, мъжете имат по-високи нива на ВСС в сравнение с жените, дори след корекция на рисковите фактори за коронарна артериална болест (КАБ).<sup>24,31-33</sup> Етническият произход изглежда също оказва голямо влияние.<sup>34,35</sup> Изчислено е, че 10–20% от всички смъртни случаи в Европа са ВСС.<sup>36,37</sup> Приблизително 300 000 души в Европа получават извън-болничен сърдечен арест (ОНСА), лекуван ежегодно от системи за спешна медицинска помощ.<sup>38,39</sup>

В западния свят епидемиологията на ВСС е тясно свързана с КАБ, която е отговорна за до 75–80% от случаите на ВСС.<sup>40</sup> Въпреки че разпространението на КАБ не е намаляло, има значителен спад в смъртността, дължаща се на КАБ. Докладите показват, че честотата на ВСС намалява,<sup>40-42</sup> но рискът от ВСС като пропорция от общата сърдечно-съдова смъртност може да се е увеличил.<sup>43,44</sup>

Въпреки че редовната физическа активност е от полза за сърдечно-съдовото здраве, спортът, особено когато се практикува интензивно, е доказано свързан със ВСС по време на или малко след тренировка в избрани популации.<sup>45-51</sup> Докладите предполагат, че по-голямата част от свързаната със спорта ВСС се появява в мястото за отдих,<sup>52,53</sup> а не в състезателното поле, особено сред участници от мъжки пол на средна възраст, което предполага, че КАБ е най-честата основна причина.<sup>46,54,55</sup>

### 4.2. Причини за внезапна сърдечна смърт в различни възрастови групи

Сърдечните заболявания, свързани със ВСС, варират в зависимост от възрастта на индивида. При младите има



преобладаване на първични електрически заболявания и кардиомиопатии, както и миокардит и коронарни аномалии.<sup>25,27,56-61</sup> Въпреки това, половината от случаите на ВСС през четвъртото десетилетие са свързани с КАБ, особено остър коронарен синдром (ОКС).<sup>62,63</sup>

В по-възрастни популации преобладават хронични структурни заболявания (КАБ с остри коронарни инциденти или хронични коронарни стенози, клапни сърдечни заболявания и сърдечна недостатъчност), докато потенциално наследствените електрически заболявания или структурните неischemични заболявания могат да причинят повече от 50% от ВСС при лица на възраст под 50 години.<sup>27</sup>

Възрастовото разпределение при представянето с камерни аритмии и внезапна сърдечна смърт, доминиращите подтипове аритмия, тригерите, генетичните фактори и пол, свързани с повишен риск от камерни аритмии при избрани първични електрически и структурни сърдечни заболявания, са представени във *Фигура 1*.

### 4.3. Предсказване на популационен спрямо индивидуален риск

В общата популация (лица без известно сърдечно заболяване), най-ефективният подход за предотвратяване на ВСС се състои в количественото определяне на индивидуалния риск от развитие на КАБ на базата на таблици с рискови скорове.<sup>64,65</sup> Няколко проучвания дават доказателства, че има генетично предразположение към внезапна смърт по време на остра исхемия.<sup>66-70</sup> Целта е да бъдат идентифицирани относително малките високорискови подгрупи от общата популация, изложени на риск от ВСС като първо сърдечно събитие. Наскоро бяха предложени модели за нова стратификация на риска от ВСС в общата популация.<sup>71-73</sup> Няма категорични данни, подкрепящи ползата от програмите за масов скрининг сред общата популация за предотвратяване на ВСС.<sup>74-76</sup>

В продължение на десетилетия изследователите са наべлязали широк набор от „индикатори“ за ВСС, особено възникващи в условията на КАБ. Предложени са няколко неинвазивни маркера на риска (включително късни потенциали, вариабилност на сърдечната честота, периодична динамика на реполяризацията и барорефлексна чувствителност).<sup>77</sup> Въпреки обещаващите резултати от първоначалните проучвания обаче, тези „предиктори“ все още не са повлияли клиничната практика. Използва се единствено фракцията на изтласкване на лявата камера (ЛКИФ), често в комбинация с класа на Нюйоркската кардиологична асоциация (NYHA) като показание за първична превенция на ICD в условията на хронична КАБ и дилатативна кардиомиопатия (ДКМП). Схеми за стратификация на риска и калкулатори са разработени за наследствени аритмогенни заболявания, като хипертрофична кардиомиопатия (ХКМП), аритмогенна деснокамерна кардиомиопатия (ARVC) и ламин А/С (LMNA) кардиомиопатия.<sup>78-82</sup>

Какво да се счита за нисък, среден или висок риск зависи от вида на събитието (напр. фатално или не) и риска от събитие сред подлежащата популация. Например, смъртността зависи от възрастта, пола и други рискови фактори, включително съпътстващи заболявания. Ситуацията се усложнява допълнително, когато се разглежда конкретен вид смърт, напр. ВСС. Тогава смъртните не-

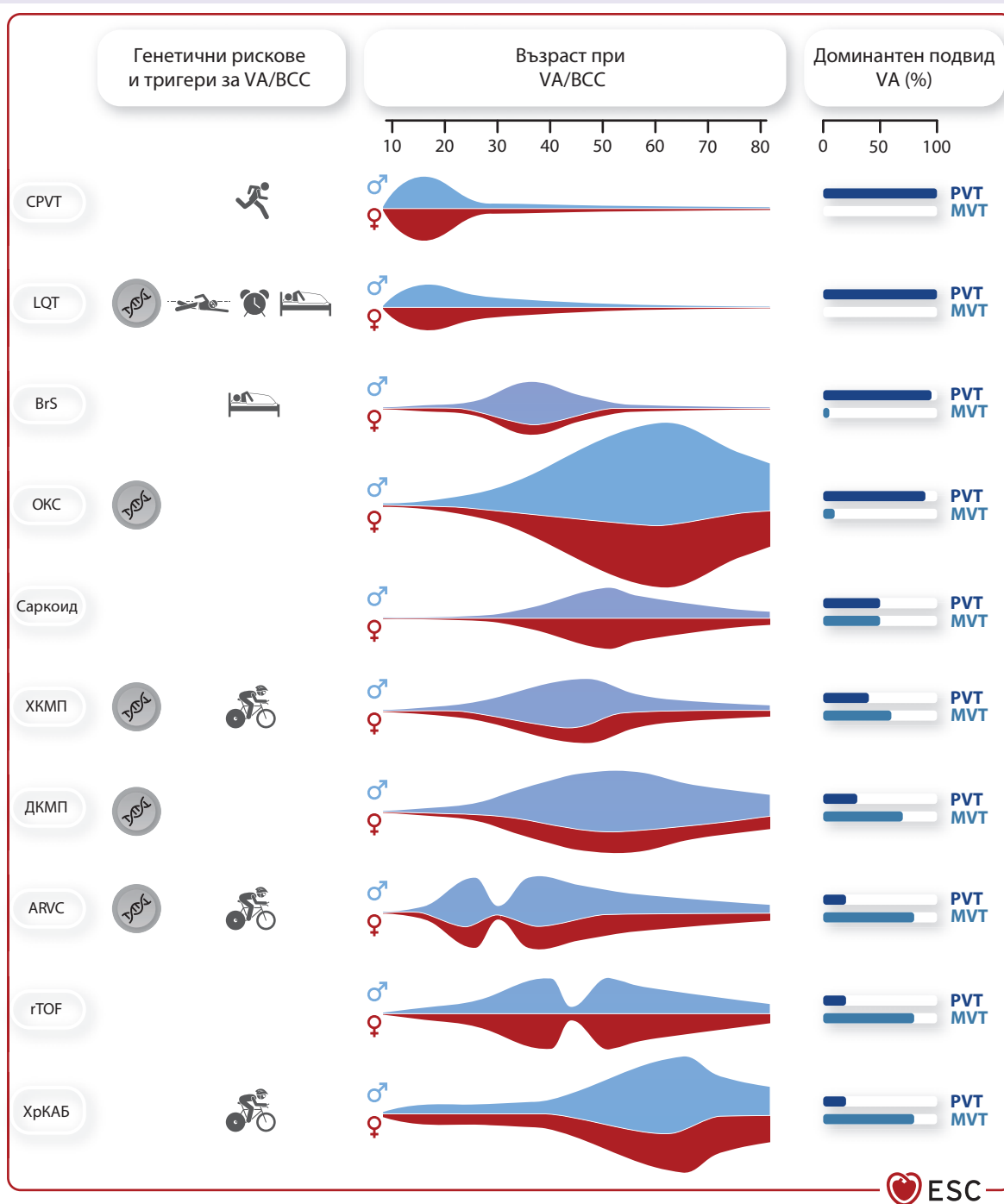
ВСС случаи са конкуриращи се с ВСС събития (или конкурентни рискове), в смисъл че тяхното възникване предотвратява възникването на ВСС и това може да ограничи ползата от интервенциите, като ICD, за предотвратяване на ВСС.

### 4.4. Калкулатори на риска за внезапна сърдечна смърт и преглед на методологията

Редица калкулатори на риска за ВСС са предложени за възрастни и педиатрични популации.<sup>80,81,83-85</sup> Областта на моделиране на прогнози се разви през последните десетилетия, установявайки стандарти за разработване, валидиране (вътрешно и външно) и докладване на моделите за прогнозиране при ВСС.<sup>86,87</sup> В допълнение към дискриминиращите методи като с-индекса, методите за калибриране като калибрацията наклон получаха наскоро повече внимание, тъй като е важно не само разграничаване на пациентите с по-висок риск от тези с по-ниски рискове, но също и получаване на сигурна количествена оценка на самия риск чрез калкулаторите на риска.<sup>88</sup> Типичните недостатъци при разработването и валидирането на калкулатори на риска включват, но не се ограничават до използването на исторически извадки, които не са представителни за съвременните кохорти пациенти, липсващи стойности, сборни резултати от сборни събития с различно клинично значение, липса на външно валидиране и липса на калибриране. В този документ се използва различна граница за 5-годишен риск от ВСС/VA като показание за ICD. Всяка граница беше избрана от първоначалните автори и работната група, като са взети предвид конкурентният риск, измереният резултат (ВСС срещу VA) и убедителността на всеки калкулатор на риска.

### 4.5. Информираност и намеса: публична начална поддръжка на живота и достъп до автоматични външни дефибрилатори

Процентът на преживяемост остава поразително нисък след ОНСА,<sup>89-95</sup> въпреки че са описани големи регионални различия.<sup>96</sup> Ранното прилагане на реанимационни интервенции, особено преди пристигането на спешната медицинска помощ, е идентифицирано като ключов елемент за подобряване на преживяемостта.<sup>95,97</sup> Кардиопулмоналната реанимация (КПР) от присъстващите и използването на публични автоматизирани външни дефибрилатори (AED) са демонстрирали подобрене на неврологичния и функционален резултат, както и преживяемостта на пациентите с ОНСА. Данните подкрепят необходимостта от повишена наличност на обществено достъпни дефибрилатори за обучение на общността за основна поддръжка на живота,<sup>89-95</sup> започващи за предпочитане в детството и с повторения.<sup>98-100</sup> И накрая, осигуряването на доброволци, обучени за основна поддръжка на живота, чрез използване на мрежи от специфични мобилни приложения, показва, че увеличава честотата на КПР, иницирана от странични наблюдатели, и



**Фигура 1:** Централна фигура.

Генетичен риск за VA/BCC, типични тригери за VA/BCC, възраст при представяне с VA/BCC, преобладаване на пола, и типична VA (PVT/VF спрямо MVT) при различни заболявания, свързани с VA/BCC. OKC, остър коронарен синдром; ARVC, аритмогенна деснокамерна кардиомиопатия; BrS, синдром на Brugada; КАБ, коронарна артериална болест; CPVT, катехоламинергична полиморфна камерна тахикардия; ДКМП, дилатативна кардиомиопатия; ХКМП, хипертрофична кардиомиопатия; LQT, синдром на удължен QT интервал; MVT, монорморфна камерна тахикардия; PVT, полиморфна камерна тахикардия; rTOF, коригирана тетралогия на Fallot; BCC, внезапна сърдечна смърт; VA, камерна аритмия; VF, камерно мъждене.

в резултат от това, значително намалява времето без реанимация и подобрява изхода при жертвите на ОНСА.<sup>101-103</sup> Обучението на държавните служители и членовете на общността за значението на увеличената честота на КПП,

осъществена от странични наблюдатели, и насърченото използване на ранна дефибрилация от неспециализирани и професионални спасители има решаващо значение за увеличаване на процента на оцеляване.

**Препоръки****Таблица 1: Препоръки за публична начална поддръжка на живота и достъп до автоматични външни дефибрилатори**

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
Препоръчва се дефибрилация с публичен достъп да е достъпна на места, където е по-вероятно да настъпи сърдечен арест. <sup>c,90-92</sup>	I	B
В ОНСА се препоръчва бърза сърдечна реанимация от минувачи. <sup>93-95</sup>	I	B
Препоръчително е да се насърчи обучението на общността за начална поддръжка на живота, за да се повиши честотата на КГР от странични наблюдатели и използването на AED. <sup>93,97,104</sup>	I	B
Трябва да се вземе предвид известяване чрез мобилен телефон на обучени за начално поддръжане на живота странични наблюдатели доброволци, с цел подпомагане на намиращите се наблизо жертви на ОНСА. <sup>101-103,105</sup>	IIa	B

AED, автоматичен външен дефибрилатор; КГР, кардиопулмонална реанимация; ОНСА, извънболничен сърдечен арест.

<sup>a</sup> Клас на препоръките.

<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.

<sup>c</sup> Търговски центрове, стадиони, спирки на градския транспорт, казина.

## 5. Оценка и лечение.

### Общи аспекти

#### 5.1. Диагностични средства

##### 5.1.1. Анамнеза и физикален преглед

Анамнезата трябва да се съсредоточи върху „червените знамена“, включително характеристики на аритмичен синкоп, напр. липса на вагален продром, и фамилна анамнеза за преждевременна смърт или ВСС, включително напр. удавяне или автомобилна катастрофа при синдром на удължен QT интервал (LQTS) и CPVT.<sup>1,106</sup> Едва доловими признаци, подсказващи наследствени причини, включват фамилна анамнеза за епилепсия, синдром на внезапна кърмаческа смърт, глухота (LQTS), сърдечна недостатъчност или имплантиране на пейсмейкър на възраст <50 години. Характеристиките на заболявания, свързани с проаритмични състояния, включват мезосистолен клик при пролапс на митралната клапа (MVP) и шумове в изходящия тракт с Valsalva при ХКМП. Специфични характеристики на кожата могат да бъдат от значение, напр. Лупус пернио, еритема нодозум при саркоидоза, ангиокератом при болестта на Фабри, ксантелазма/ксантом и палмоплантарна кератоза при ARVC.

##### 5.1.2. Лабораторни изследвания

Натриуретичните пептиди (b-тип-натриуретичен пептид или N-терминален pro-b-тип-натриуретичен пептид) могат да играят роля при идентифицирането на лица с повишен риск от ВСС в общата популация<sup>107,108</sup> или при пациенти с КАБ.<sup>109</sup> Няма достатъчно доказателства за използване на b-тип натриуретичен пептид като метод за избор на необходимостта от ICD.<sup>110,111</sup>

##### 5.1.3. Неинвазивни и инвазивни тестове

###### 5.1.3.1. Електрокардиограма и амбулаторно електрокардиографско мониториране<sup>2</sup>

ЕКГ в 12 отвеждания е важен инструмент за диагностика на подлежащото заболяване, за стратификация на избрани

популации и за диагностициране на подтип VA, ако бъде доловен. Документирането на аритмии, свързани със симптоми, има решаващо клинично значение, но може да бъде предизвикателство при спорадични събития. Поради това, видът на устройството за ЕКГ мониториране и времето за запис трябва да съответстват на честотата на клиничните събития. Мониторирането за период от 24–48 h (обичайно “Холтер запис”) е подходящо при ежедневни аритмии,<sup>112</sup> докато интермитентното мониториране за по-дълъг период с активирани от пациента ЕКГ рекордери (или мобилни здравни/смартфони) трябва да се предпочита при нечести събития.<sup>113</sup> Имплантируемите бримкови рекордери (ILR) могат да бъдат полезни за диагностицирането на аритмии при пациенти с потенциално животозастрашаващи симптоми, като необясним синкоп.<sup>114</sup>

###### 5.1.3.2. Сигнално-усреднена електрокардиограма

Електрокардиограма с усреднен сигнал (SaECG) може да открие сигнали с много ниска амплитуда (“късни потенциали”) в терминалния сегмент на QRS,<sup>115</sup> като използва три измервания във времева област: продължителност на QRS, продължителност на сигнала с ниска амплитуда (<40  $\mu$ V) и средноквадратичният волтаж на терминалните 40 ms от QRS.<sup>112</sup> Аномалиите в SaECG могат да бъдат оценени и чрез анализ на честотната зона.<sup>112</sup> SaECG може да допринесе за диагностициране на ARVC.<sup>116</sup>

###### 5.1.3.3. Работна проба

Работната проба е полезна за диагнозата и за оценка на отговора към терапията при пациенти със суспектни/доказани адренергично-зависими ритъмни нарушения, като индуцирана от натоварването идиопатична MVT, PVT или двупосочна VT при CPVT.<sup>117,118</sup> Четири-минутното възстановително QTc след работна проба може да допринесе за диагнозата LQTS.<sup>119</sup>

###### 5.1.3.4. Изобразяване

Образната диагностика има решаващо значение за оценка на сърдечната функция и откриване на кардиомиопатии (ESC CardioMed, глава 10).<sup>120</sup> Отрицателното образно изследване подкрепя първично електрическо заболяване при пациент с VA. Ехокардиографията е лесно достъпен инструмент за диагностика и стратификация на риска от първа линия за клапни заболявания, КАБ и ДКМП, ХКМП, ARVC,<sup>121</sup> и некомпактна лява камера (LVNC). Ехокардиографското изобразяване на скоростта на стрейна позволява разграничаване между активно и пасивно движение на миокардни сегменти и ранно откриване на миокардна дисфункция. Нарушените движения на стените могат да показват предишни инфаркти, кардиомиопатии или възпалителни заболявания. Глобалният надлъжен стрейн е стабилен метод за измерване на левокамерната (ЛК) функция и може да долови фини промени в ЛК функция, при все още запазена ЛКИФ.<sup>122</sup> Изобразяването на стрейна може да направи оценка на механичната дисперсия, отразяваща нехомогенна контракция, която би могла да е свързана с повишен риск от VA.<sup>122-125</sup>

Понастоящем CMR осигурява най-точното и възпроизводимо измерване на предсърдната, глобалната двукамерна и регионалната систолна функция и може да открие миокарден оток, фиброза, инфилтрация и перфузионни дефекти (ESC CardioMed, глава 11.4).<sup>126</sup> CMR е по-чувствителен от ехокардиографията за диагностициране на ARVC,<sup>127</sup> диагностичен е при LVNC и може да открие апиални аневризми

при ХКМП. Откриването на фиброза чрез късно гадолиниево усилване (LGE) допринася за стратификация на риска от VA при ХКМП,<sup>128</sup> ДКМП,<sup>129</sup> и потенциално при пролапса на митралната клапа с аритмичен синдром.<sup>130,131</sup> Новите техники за картографиране на миокарда могат да открият дифузна фиброза и да подскажат етиологията на левокамерна хипертрофия (ЛКХ) за насочване на специфична терапия, напр. болест на Фабри и амилоидоза. Прогностичната стойност все още предстои да бъде оценена.

#### 5.1.3.5. Провокативни диагностични тестове

Те са обобщени в Таблица 6. Често провеждани тестове са тестване с блокатор на натриевите канали за синдром на Brugada (BrS) и аденозинов тест за изключване на латентна преексцитация.<sup>135,136</sup> Провокацията с епинефрин може да бъде полезна при CPVT, когато не може да се извърши работна проба. Епинефринов тест не се препоръчва за LQTS поради високия фалшиво положителен процент и ползата от работната проба.<sup>137</sup> Коронарният вазоспазм като причина за VF при липса на обструктивни коронарни заболявания/кардиомиопатия може да бъде тестван с инкрементни интракоронарни дози ацетилхолин/ергоновин.

#### 5.1.3.6. Електрофизиологично изследване

Електрофизиологични изследвания, включително измерване на базалните интервали (напр. предсърдно-Хисов интервал [АН] и His-камерен интервал [HV]), програмирана електрическа стимулация (PES) и електроанатомично картографиране могат да се използват за диагностични цели и за насочване на терапията.<sup>145-150</sup> Приносът на PES варира в зависимост от основното сърдечно заболяване и неговата тежест, наличието или отсъствието на спонтанна VT, съпътстващата лекарствена терапия, протокола за стимулация и мястото(а) на стимулация. Типичните протоколи включват стимулация от 2 места на дясната камера (ДК) с 2-3 основни водещи цикъла, въвеждане на 3 екстрастимула и приложение на изопреналин.<sup>148,151,152</sup>

Понастоящем, PES се използва главно за потвърждаване на диагнозата VT и индуциране на картографируеми VA, като неиндуцируемостта е крайна цел на аблацията. Пациенти със сърдечна недостатъчност и ЛКИФ  $\leq 35\%$  обикновено имат индикация за ICD; следователно не е необходима индукция на VT/VF преди имплантиране. При пациенти със SHD и леко намалена или запазена ЛКИФ, които се представят с необясним синкоп, индукцията на SMVT с PES може да бъде полезна за идентифициране на подлежащата причина и за прогнозиране на последващите събития.<sup>146,153</sup> Индукцията на PVT/VF при SHD обикновено се счита за неспецифична находка.<sup>154-156</sup>

При първични електрически заболявания PES няма прогностична стойност, въпреки че има някои доказателства да се обмисли използването му при BrS.<sup>127</sup> Инвазивната електрофизиологична оценка може да има важни клинични последици при пациенти с миотонична дистрофия.<sup>157</sup>

С напредъка в картографирането с висока плътност, волтажното картографиране, показателите за проводимост/реполяризация и фракционирането на електрограмата могат да се използват за идентифициране на целевите места за аблация или за диагностициране на кардиомиопатично заболяване. Ендокардното картографиране може да бъде полезно за разграничаване на ARVC от доброкачествена VT от изходния тракт и за насочване на биопсията при предполагаем миокардит, ARVC и случаи на саркоидоза.<sup>158-162</sup>

### 5.1.4. Генетично тестване

Масштабното паралелно секвениране или секвенирането от следващо поколение доведоха до нарастваща достъпност на генетичното тестване при намалени разходи. Повечето диагностични сърдечни генетични тестове включват големи генни панели, определени от асоциации със заболявания, генерирани от предишни изследвания, т.е. гени кандидати.<sup>163</sup> Много предишни генни асоциации обаче са били оспорени за тяхната диагностична полезност. Поради това не се препоръчва включването на съмнителни гени в рутинни диагностични панели.<sup>164-168</sup> Проучвания за асоцииране в целия геном, установиха, че честите генетични вариации в еднонуклеотидни полиморфизми могат да причинят или модифицират фенотиповете в BrS, LQTS, ХКМП и ДКМП. Скоростите за полигенен риск, получени от кумулативните ефекти на тези единични нуклеотидни полиморфизми, могат следователно в бъдеще да играят роля в диагностиката и определянето на прогнозата при тези състояния.<sup>168-173</sup>

Секвенирането произвежда цифрови данни, които изискват последващ био-информационен анализ, позволяващ точно установяване на повечето ДНК промени, засягащи кодиращата рамка на всеки ген.<sup>174</sup> Най-честите находки са единични нуклеотидни варианти, причиняващи прости аминокиселинни замествания (missense), преждевременни прекъсвания или патологични снаждания. Вмъкванията (инсерциите) и/или изтриванията (делециите) са по-редки. Клиничното значение на повечето некодиращи варианти все още предстои да бъде определено.<sup>174,175</sup>

Рамка за интерпретация на причиняването на заболяването от генетични варианти стандартизира разпределението им в пет класа: V „патогенен“; IV „вероятно патогенен“; III „вариант с несигурно значение“; II „вероятно доброкачествен“; и I „доброкачествен“. Използва се комбинация от доказателства: асоциация ген-болест; наличие на вариант в здрави и/или болни популации; *in silico* данни; *in vitro* и *in vivo* функционални данни; и данни за семейна сепрегация.<sup>176</sup>

Мутация (вариант от клас IV или V) може да се използва незабавно или за потвърждаване на диагнозата при пробанди (първият засегнат член на семейството), или за първоначална диагноза при роднини и може да помогне за посоката на терапията и/или прогнозата. Има показания за периодична преценка на всички варианти от клас IV и III.<sup>176</sup>

Пред-имплантационното генетично тестване е ранна форма на пренатална генетична диагностика. Генетичните диагнози на *in vitro* оплодени ембриони се идентифицират чрез биопсии, което позволява трансфер на генетично нормални ембриони в матката. Ако техниката е налице, важно е да се предостави информация на пациенти с моногенни сърдечни заболявания в детеродна възраст. Законодателството за генетично изследване преди имплантация варира в различните страни и стратегиите се различават.

Генетичните и клиничните тестове трябва да се извършват само от мултидисциплинарни тимове, които включват професионалисти с умения да консултират относно последиците и несигурността на резултатите и опитни кардиолози, способни да насочат теста към правилния фенотип.<sup>135,177-179</sup> Отрицателният резултат не изключва диагнозата и не трябва да се използва с тази цел. В Таблица 7 е предоставена рамка за генетични и други клинични диагностични тестове за първични електрически заболявания, основани на доказателства, когато има такива.

<b>Таблица 6: Интравенозни провокационни диагностични тестове</b>								
Диagnostични тестове	Показания	Протоколи Доза/скорост /продължителност на инфузия	Положителен тест	Противопоказания	Критерии за спиране на теста, консултиране и лечение	Времетрае на наблюдение	Локализация	Справка
Аймалин	Фамилна анамнеза за BrS или SADS. Ресусцитиран СА без ВСС	1 mg/kg за 5–10 min (максимална доза 100 mg) или 1 mg/kg със скорост 10 mg/min. Запис в стандартни и високи прекардиални отвеждания за 30 min.	BrS тип 1 ЕКГ	BrS тип I, ЕКГ, СН, Предпазливо, ако има данни за проводна болест (помислете за временен пейсирещ електрод).	VT/VF, тип 1 BrS ЕКГ, КЕС, разширяване на QRS >150%. При VT/VF, прилагане на iv. изопреналин, iv. натриев бикарбонат.	30 min при негативен тест; 4 h при позитивен тест.	Катлаб или място за амбулаторно изследване с пълно оборудване за реанимация.	136, 138, 139
Флекаинид	Както при аймалин	2 mg/kg за 10 min (максимална доза 150 mg). Запис в стандартни и високи прекардиални отвеждания за 30 min.	Както при аймалин	Както при аймалин	Както при аймалин	4 h при негативен тест; 24 h при позитивен тест	Както при аймалин	140
Епинефрин	СРVT и реанимиран СА със или без SHD, когато не е осъществим тест с натоваване. Фамилна анамнеза за SADS.	Почивка 10 min. Стартиране с 0.025 µg/kg/min за 10 min със секундиално увеличение до 0.05, 0.1 и 0.2 µg/kg/min в 5-минутни стъпки.	RV7 ≥3 удара или двуплосочна VT.	Удължаване на QT ≥480 ms.	Систолно артериално налягане ≥200 mmHg, непродължителна VT или RV7, >10 KES/min, алтернираща T-вълна или непоносимост от страна на пациента. При персистиране на симптомите след прекъсването, iv. метопролол 2.5–5mg за 1 min.	30 min.	Както при аймалин	141
Ацетилхолин	Съмнение за коронарен вазоспазм	Интракоронарно инжектиране: RCA: 20 and 50 µg. LCA: 20, 50, and 100 µg за 20 s. >3-min минутни интервали между инжекциите. Максимална доза 50 µg в RCA and 100 µg в LCA.	Коронарен артериален спазъм визуализиран по време на процедура.	Стеноза на левия ствол >50%, 3-клонова болест, 2-клонова болест с тотална оклузия, NYHA III/IV СН, бърчена недостатъчност, тежка бронхиална астма.	Временен електрод за пейсиране при нужда. Риск от кардиогенен шок.	Нормално след-процедурно време за наблюдение.	Катлаб.	142
Ергоновин	Както при ацетилхолин	Интракоронарно стъпаловидно инжектиране: RCA (20–60 mg) LCA (20–60 mg) за период от 2–5 min.	Както при ацетилхолин	Стеноза на левия ствол >50%, 3-клонова болест, 2-клонова болест с тотална оклузия, NYHA III/IV СН, бърчена недостатъчност.	Трябва да се постави временен електрод за пейсиране при нужда. Риск от кардиогенен шок	Както при ацетилхолин	Катлаб.	143
Аденозин	Изключване на латентна преексцитация.	6, 12, 18 mg болуси до максимална доза 24 mg или до появяване на AV блок или преексцитация.	Идентификация на акцесорен път.	Астма, болест на синусовия възел, алергия към аденозин	Странични ефекти: Бронхоспазм, брадикардия, асистолия, ПМ, припадък. Антагонист: теофилин	5 min	Катлаб.	144

ПМ, предсърдно мъждене; AV, атриовентрикуларен; BrS, синдром на Brugada; СА, сърдечен арест; СРVT, катехоламинергична полиморфна камерна тахикардия; ЕКГ, електрокардиограма; СН, сърдечна недостатъчност; LCA, лява коронарна артерия; NYHA, Нюйоркска сърдечна асоциация; КЕС, камерни екстрасистоли; RV7, полиморфна камерна тахикардия; RCA, дясна коронарна артерия; SADS, синдром на внезапна аритмична смърт; SHD, структурно сърдечно заболяване; VF, камерно мъждене; VT, камерна тахикардия.

**Таблица 7: Генетични тестове и предложено изследване на пробанди и роднини с първични електрически заболявания**

	LQTS		BrS		CPVT		ERS	
	Клас Ia	Клас I	Клас Ia	Клас Ib	Клас Ia	Клас Ib	Клас IIb	Клас IIb
<b>Пробанд</b>	Крайъгълен камък за диагностика	ЕКГ Работна проба	ЕКГ и ЕКГ с високи прекордиални отвеждания Провокационен тест с блокер на натриевите канали <sup>c</sup>	Вж. Раздел 5.2.3, сценарий 3	Работна проба	Вж. Раздел 5.2.3, сценарий 3	ЕКГ	ЕКГ
<b>Роднини</b>	Други тестове/процеси	ЕКГ Работна проба (когато е възможно) От раждането	Изключване на фенкокопи <sup>b</sup> Изключване на фенкокопи <sup>b</sup> /SHD	Изключване на фенкокопи <sup>b</sup> 1–3 години в зависимост от нивото на риска	Работна проба От раждането	Изключване на фенкокопи <sup>b</sup> /SHD	Холтер ЕхоКГ	Холтер ЕхоКГ
<b>Проследяване</b>		ЕКГ	ЕКГ и висока прекордиална ЕКГ: начало от 10 години Тестове за провокация с блокер на натриевите канали: начало >16 години, освен при клинични показания <sup>180,181</sup>	ЕКГ и ЕКГ с високи прекордиални отвеждания Работна проба Ехокардиограма	ЕКГ Работна проба От раждането	ЕКГ и ЕКГ с високи прекордиални отвеждания Работна проба Ехокардиограма		ЕКГ Ехокардиограма
<b>Клиничен скрининг</b>								
<b>Проследяване</b>	Положителен фенотип и/или вариант клас IV/V	Отрицателен фенотип и липса на вариант клас IV/V						

ПBrS, синдром на Brugada; CPVT, катехоламинергична полиморфна камерна тахикардия; ЕКГ, електрокардиограма; ERS, синдром на ранна реполяризация; LQTS, синдром на удължен QT интервал; VF, камерно мъждене.

<sup>a</sup> Включително неонатално генетично изследване.

<sup>b</sup> Фенкокопието има характеристики на генетично заболяване, но възниква под влияние на околната среда.

<sup>c</sup> Не и в случай на документиран образ Brugada тип 1.

**Препоръки****Таблица 2: Препоръки за генетично изследване**

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
Генетичното изследване се препоръчва, когато при жив или починал човек се диагностицира състояние с вероятна генетична основа и риск от VA и BCC. <sup>56,183</sup>	I	B
Когато за първи път се идентифицира предполагаем причинен вариант, се препоръчва оценка за патогенност, като се използва международно приета рамка. <sup>176</sup>	I	C
Когато вариант от клас IV или клас V е идентифициран при жив или починал човек със състояние, което носи риск от VA и BCC, се препоръчва генетично изследване на роднини от първа степен и симптоматични роднини и obligатни носители.	I	C
Препоръчва се генетично изследване и консултиране относно неговите потенциални последици да се извършват от експертен мултидисциплинарен тим. <sup>179</sup>	I	C
Препоръчва се клас III (варианти с несигурно значение) и клас IV варианти да бъдат оценени по възможност разделно в семействата, а вариантът периодично да се преоценява.	I	C
Не се препоръчва извършването на генетично изследване при индексни пациенти с недостатъчно доказателство за генетично заболяване.	III	C

BCC, внезапна сърдечна смърт; VA, камерна аритмия.

<sup>a</sup> Клас на препоръките.

<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.

## 5.2. Диагностична оценка при първо представяне с камерна аритмия на пациенти без известно сърдечно заболяване

VA и (прекъсната) BCC са чести първи прояви на неизвестно дотогава сърдечно заболяване. Представена е цялостна диагностична оценка при пет често срещани сценария.

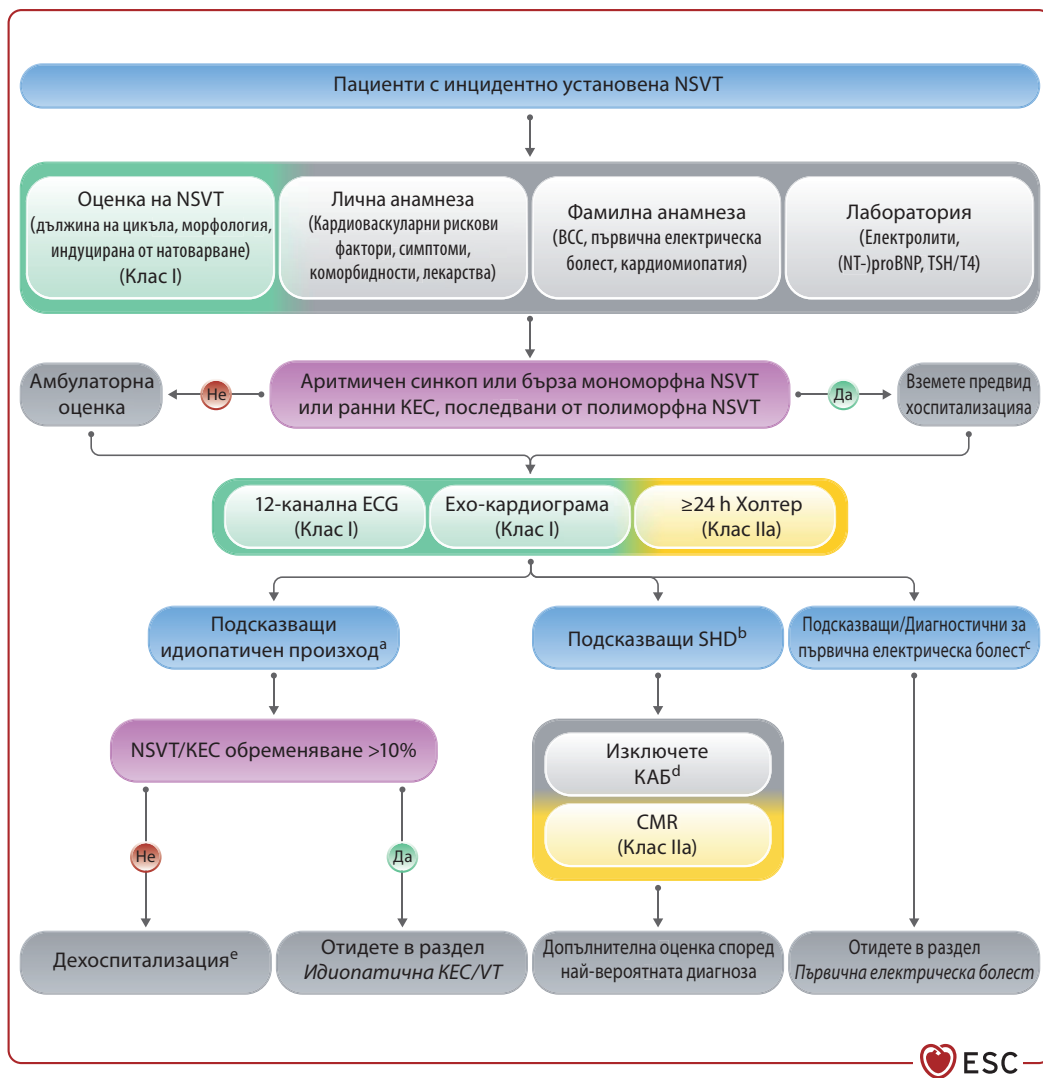
### 5.2.1. Сценарий 1: Инцидентно откриване на непродължителна камерна тахикардия

Алгоритъм за оценка на пациенти с инцидентна находка NSVT е представен във *Фигура 2*.

Инцидентната NSVT е често срещана находка по време на рутинна кардиологична оценка (напр. за несърдечни заболявания, преди започване на онкологично лечение, преди участие в спортове) и мониториране преди индукция на анестезия/седация за несърдечни процедури.<sup>184</sup> Пациенти с инцидентно открити NSVT се нуждаят от допълнителна оценка. Скорошен синкоп, подозрителен за сърдечен произход, е високорисков симптом и може да наложи незабавно приемане в болница.<sup>1,185</sup> Важно е да бъде определена морфологията на NSVT (полиморфна или мономорфна). Типичните морфологии на MVT (*Фигура 3*) могат да подскажат идиопатичен произход с благоприятна прогноза. Напротив, ранните KEC, инициращи непродължителна PVT или мономорфна NSVT с кратък базален цикъл (обикновено <300 ms, средно 245 ± 28, в една серия) може да идентифицира пациенти с по-висок риск от BCC.<sup>186,187</sup> ЕКГ с 12-отвеждания в покой е оценка от първа линия и може да покаже белези на SHD или първични електрически заболява-

ния (ESC CardioMed, глава 8.6).<sup>188</sup> Ехокардиографията е изобразителен метод от първа линия, който осигурява важна информация за сърдечната функция и потенциална SHD (ESC CardioMed 10.3, 10.10, 10.12).<sup>120,189,190</sup> Холтер мониторирането е полезен метод за оценка на честотата на NSVT и свързаните КЕС (ESC CardioMed, глава 8.9).<sup>191</sup> В допълнение, най-малко 3-канален Холтер (V1, две долни отвеждания) може да даде начална оценка дали NSVT/КЕС са унифокални или мултифокални, както и на мястото(ата) на произход на NSVT. Последното е важно, ако NSVT не е документирана преди това в 12-канална ЕКГ.<sup>192</sup>

Тестът с натоварване може да бъде полезен за улавяне на 12-каналната ЕКГ на NSVT и за идентифициране на аритмии, предизвикани от натоварване. Нарастването на аритмиите с физическо натоварване, които не са с предполагаем идиопатичен произход, трябва да повдигне съмнение за SHD и може да наложи съвет за въздържане от физически натоварвания до поставяне на диагнозата и започване на подходящо лечение. Подлежащата значима КАБ трябва да се изключи според предтестовата вероятност при пациента.



**Фигура 2:** Алгоритъм за оценка на пациенти, представящи се със случайна находка на непродължителна камерна тахикардия.

КАБ, коронарна артериална болест; CMR, сърдечен магнитен резонанс; ЕКГ, електрокардиограма; NSVT, непродължителна камерна тахикардия; КЕС, камерна екстрасистола/ия; BCC, внезапна сърдечна смърт; SHD, структурно сърдечно заболяване.

<sup>a</sup> ECG морфология, предполагаща RVOT или фасцикуларен произход, отрицателна фамилна анамнеза, нормална 12-канална ЕКГ и ехо-кардиограма.

<sup>b</sup> напр. аномалии на атриовентрикуларната проводимост, Q зъбци, широк QRS комплекс, отклонения на ST/T вълните, ненормално висок или нисък волтаж. Камерна дисфункция/дилатация/хипертрофия/изтъняване на стената, патологично движение на стената, мултифокални КЕС/NSVTs/нарастваща с натоварването камерна аритмия (VA).

<sup>c</sup> Напр. образ на Brugada, дълъг/къс QT, полиморфна/двупосочна VA при натоварване.

<sup>d</sup> Диагностичен тест за изключване на КАБ според профила и симптомите на пациента.

<sup>e</sup> Вземете предвид повторна оценка в случай на нови симптоми или промени в клиничното състояние на пациента.

**Препоръки****Таблица 3: Препоръки за оценка на пациенти с ново-документирана камерна аритмия**

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
При пациенти с ново-документирана VA (чести KEC, NSVT, SMVT) се препоръчва изходна 12-канална ЕКГ, запис на VA в 12-отвеждаща ЕКГ винаги когато е възможно, и ехокардиограма като първостепенна оценка.	I	C
При пациенти с ново-документирана VA (чести KEC, NSVT, SMVT) и подозрение за SHD, различна от КАБ след първоначалната оценка, трябва да се има предвид CMR. <sup>194,195</sup>	IIa	B
При пациенти с инцидентна находка на NSVT трябва да се вземе предвид $\geq 24$ h Холтер ЕКГ.	IIa	C

КАБ, коронарна артериална болест; CMR, сърдечен магнитен резонанс; ЕКГ, електрокардиограма; NSVT, непродължителна камерна тахикардия, KEC, камерни екстрасистоли; SHD, структурно сърдечно заболяване; SMVT, продължителна монорморфна камерна тахикардия; VA, камерна аритмия.

<sup>a</sup> Клас на препоръките.

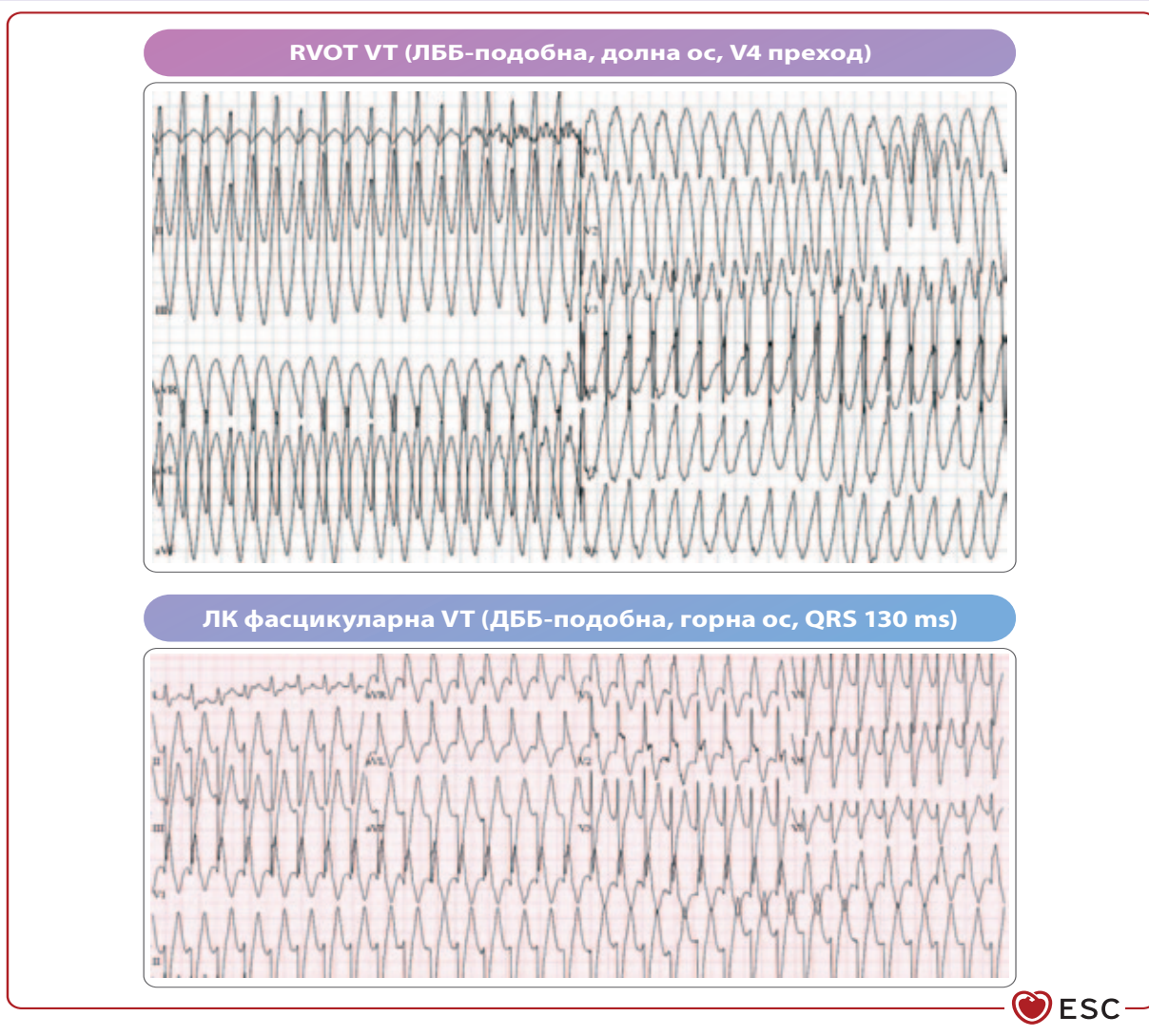
<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.

CMR трябва да се вземе предвид, когато се подозират кардиомиопатии или възпалителни заболявания при първоначалната оценка (ESC CardioMed, глава 10.4).<sup>193</sup> CMR може да идентифицира в допълнение области на фиброза като субстрати на NSVT.<sup>129</sup>

### 5.2.2. Сценарий 2: Първа изява на продължителна монорморфна камерна тахикардия

Алгоритъм за оценка на пациенти, представящи се с първи епизод на SMVT, е даден във *Фигура 4*.

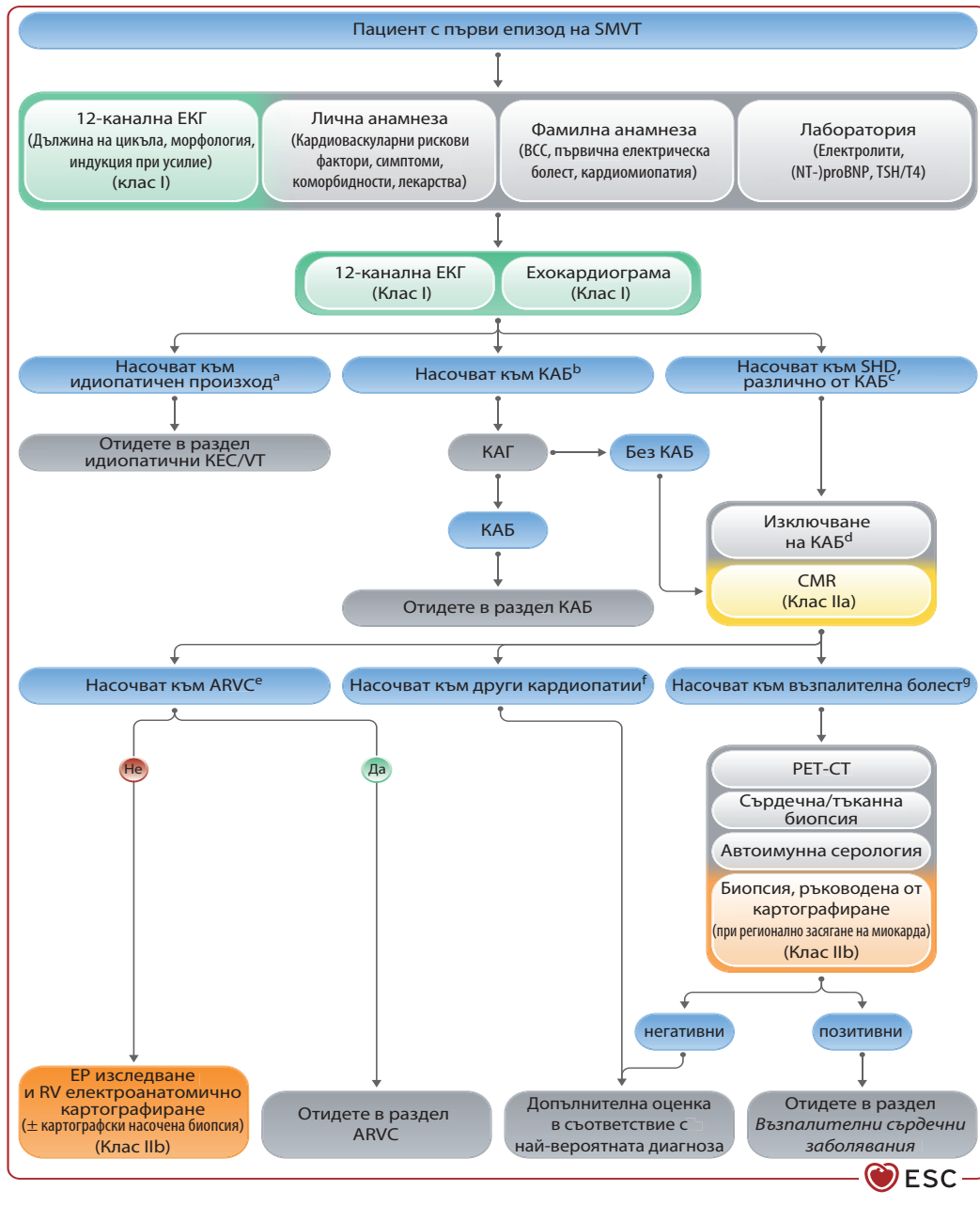
По-голямата част от пациентите с SMVT имат подлежаща SHD. SMVT при SHD се дължи главно на свързано с цикатрикс риентри и само понякога се дължи на риентри, свързано с болест на проводната система, или на фокални източници. Важно е дагностициране на подлежащата етиология и идентифициране на пациенти с идиопатична VT. Първоначалната оценка включва цялостна клинична и фамилна анамнеза, 12-канална ЕКГ и ехокардиография. Необходимо е запис на 12-канална ЕКГ по време на VT, тъй като предоставя важна информация за мястото на произход на VT. Специфични VT морфологии (като изходен тракт на дяс-



**Фигура 3:** Типични морфологии на идиопатична камерна тахикардия.

ЛББ, ляв бедрен блок; ЛК, лява камера; ДББ, десен бедрен блок; RVOT, изходящ тракт на дясна камера; VT, камерна тахикардия.





**Фигура 4:** Алгоритъм за оценка на пациенти представящи се с първи продължителен епизод на мономорфна камерна тахикардия. ARVC, аритмогенна ДК кардиомиопатия; КАБ, коронарна артериална болест; КАГ, коронарна ангиография; CMR, сърдечен магнитен резонанс; ЕКГ, електрокардиограма; ЕР, електро-физиологичен; ЛК, лява камера; PET-CT, позитронно-емисионна томография и компютърна томография; КЕС, камерни екстрасистоли; ДК, дясна камера; ВСС, внезапна сърдечна смърт; SHD, структурно сърдечно заболяване; SMVT, продължителна мономорфна камерна тахикардия; VT, камерна тахикардия.

<sup>a</sup> ЕКГ морфология, предполагаща ДК изходен тракт или фасцикуларен произход, отрицателна фамилна анамнеза, нормална 12-канална ЕКГ и ехо-кардиограма.

<sup>b</sup> Напр. Q вълни, фрагментация на QRS, ST/T аномалии, патологично движение на стената в коронарните територии.

<sup>c</sup> Напр. атриовентрикуларни (AV) аномалии на проводимостта, Q зъбци, широк QRS комплекс, инверсия на Т-вълната, патологично високи или ниски волтажи. Камерна дисфункция/дилатация/хипертрофия/изтъняване на стените/аномално движение на стените/дифузна хипокинезия.

<sup>d</sup> Диагностичен тест за изключване на КАБ според профила на пациента и симптомите.

<sup>e</sup> Съгласно ревизираните критерии на работната група.<sup>116</sup>

<sup>f</sup> Напр. аномалии на AV проводимостта, необичайно високи или ниски волтажи, широки QRS, отклонения на ST/T сегментите, дилатация и дисфункция на ЛК, късно гадолиниево усилване при неискемично разпределение.

<sup>g</sup> Напр. аномалии на AV проводимостта, широки QRS, ST/T отклонения, мултифокални КЕС, възпалителна хиперемия и оток, фиброза, ЛК и ДК систолна дисфункция, перикарден излив.

ната камера [RVOT] или фасцикуларен произход) (Фигура 3) при липса на фамилна анамнеза за кардиомиопатии и без доказателства за SHD подсказват идиопатични VTs.<sup>196</sup> Нетипичните ЕКГ морфологии и необичайните клинични прояви трябва да породят съмнения за подлежаща SHD, дори и когато изходната ЕКГ и ехо-кардиограмата са нормални. В такава ситуация трябва да се вземе предвид допълнителна оценка с CMR.<sup>194</sup> Бедрената риентри камерна тахикардия (BBR-VT), наподобяваща бедрен блок в ЕКГ, е признак на нарушена проводимост, напр. при ДКМП, миотонична дистрофия и след сърдечна клапна хирургия (Фигура 5).

Ако началната оценка порооди подозрение за подлежаща КАБ, КАГ може да изключи значима КАБ. Ако ЕКГ и ехокардиографията пораждат съмнение за кардиомиопатия, CMR осигурява важна диагностична информация за разпределението на cicatrixa и тъканните характеристики (Раздел 5.1.3.4). Когато неинвазивната оценка е неубедителна, електроанатомичното картографиране и PES могат да се вземат предвид за диференциална диагностика между идиопатична VT и ранна ARVC.<sup>197</sup> Насочената от електроанатомична картография биопсия може да има стойност за осигуряване

на тъканна диагноза за ARVC и при възпалителни заболявания с фокално разпространение (напр. сърдечна саркоидоза).<sup>198,199</sup> В случаи на подозирани възпалителни заболявания, компютър-томографска позитрон-емисионната томография (PET-CT), аутоимунна серология, и биопсии на засегнатата тъкан са част от диагностичната оценка.<sup>200,201</sup>

#### Препоръки

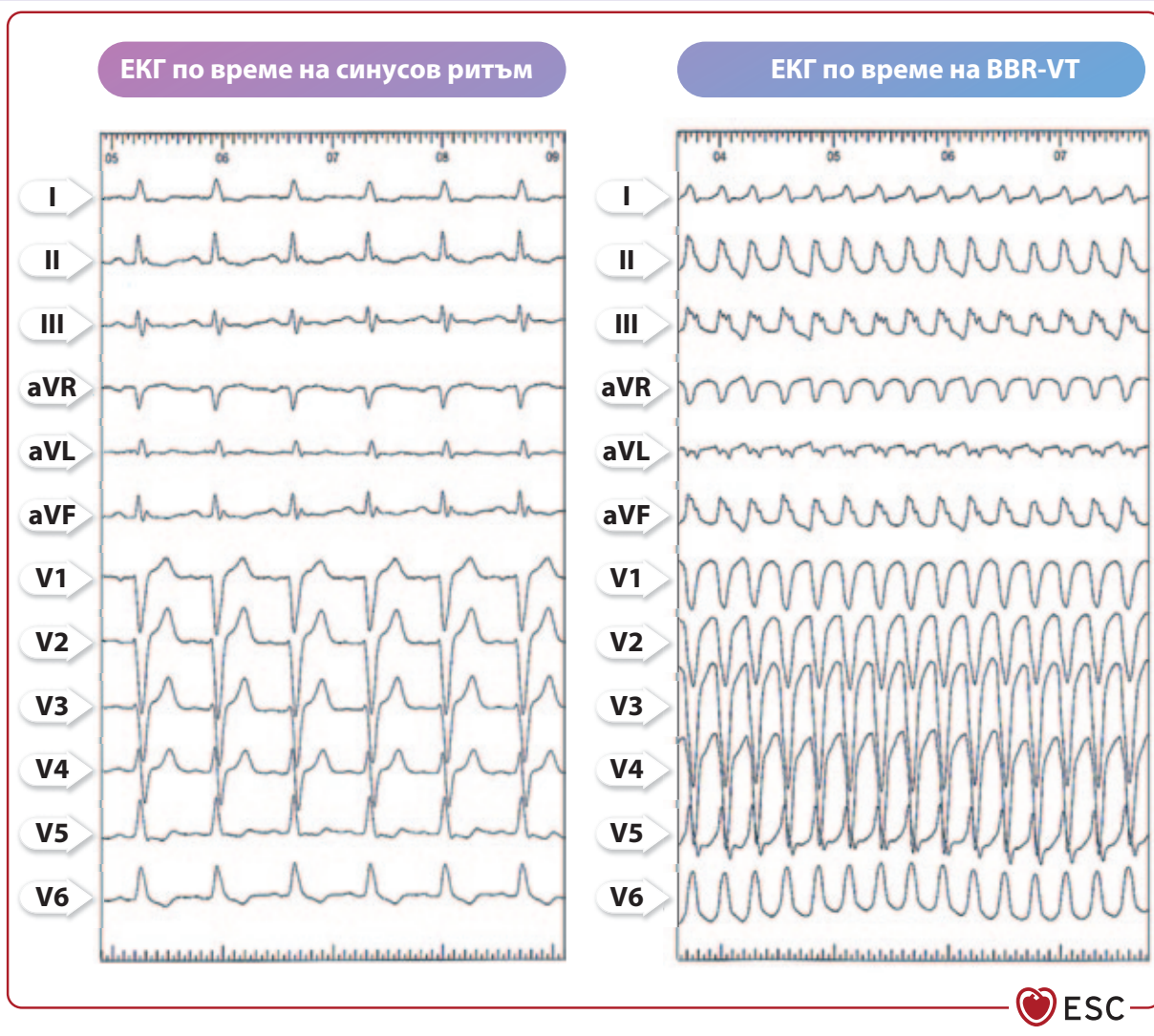
#### Таблица 4: Препоръка за оценка на пациенти с първи епизод на продължителна мономорфна камерна тахикардия

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
При пациенти с първи епизод на SMVT могат да се вземат предвид електрофизиологично изследване, електроанатомично картиране и насочени от картирането биопсии, с цел етиологична оценка. <sup>197-199,202</sup>	IIb	C

SMVT, продължителна мономорфна камерна тахикардия.

<sup>a</sup> Клас на препоръките.

<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.



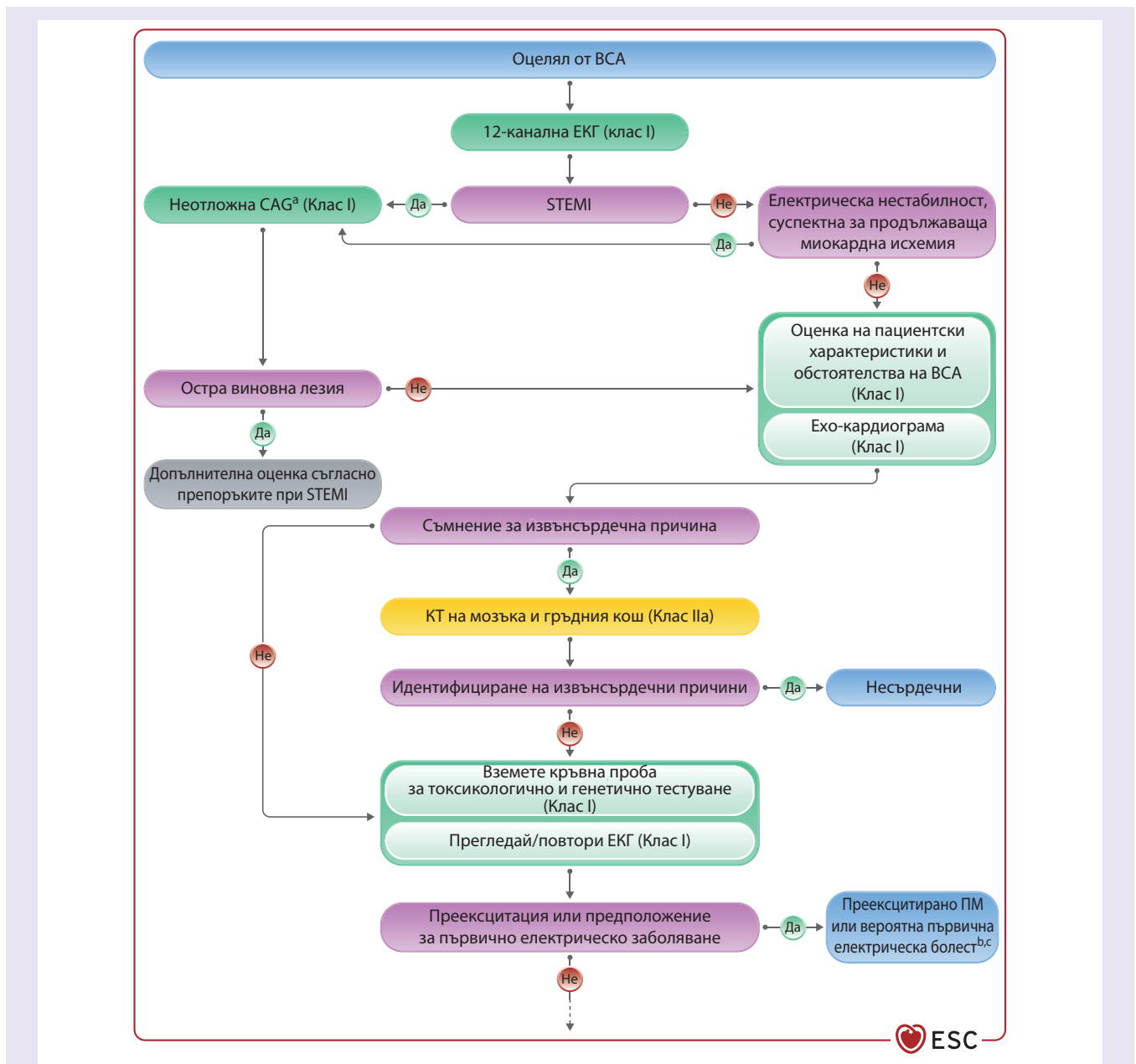
**Фигура 5:** Бедрена риентри камерна тахикардия. BBR-VT, бедрена риентри камерна тахикардия; ЕКГ, електрокардиограма.

### 5.2.3. Сценарий 3: Преживял внезапен сърдечен арест

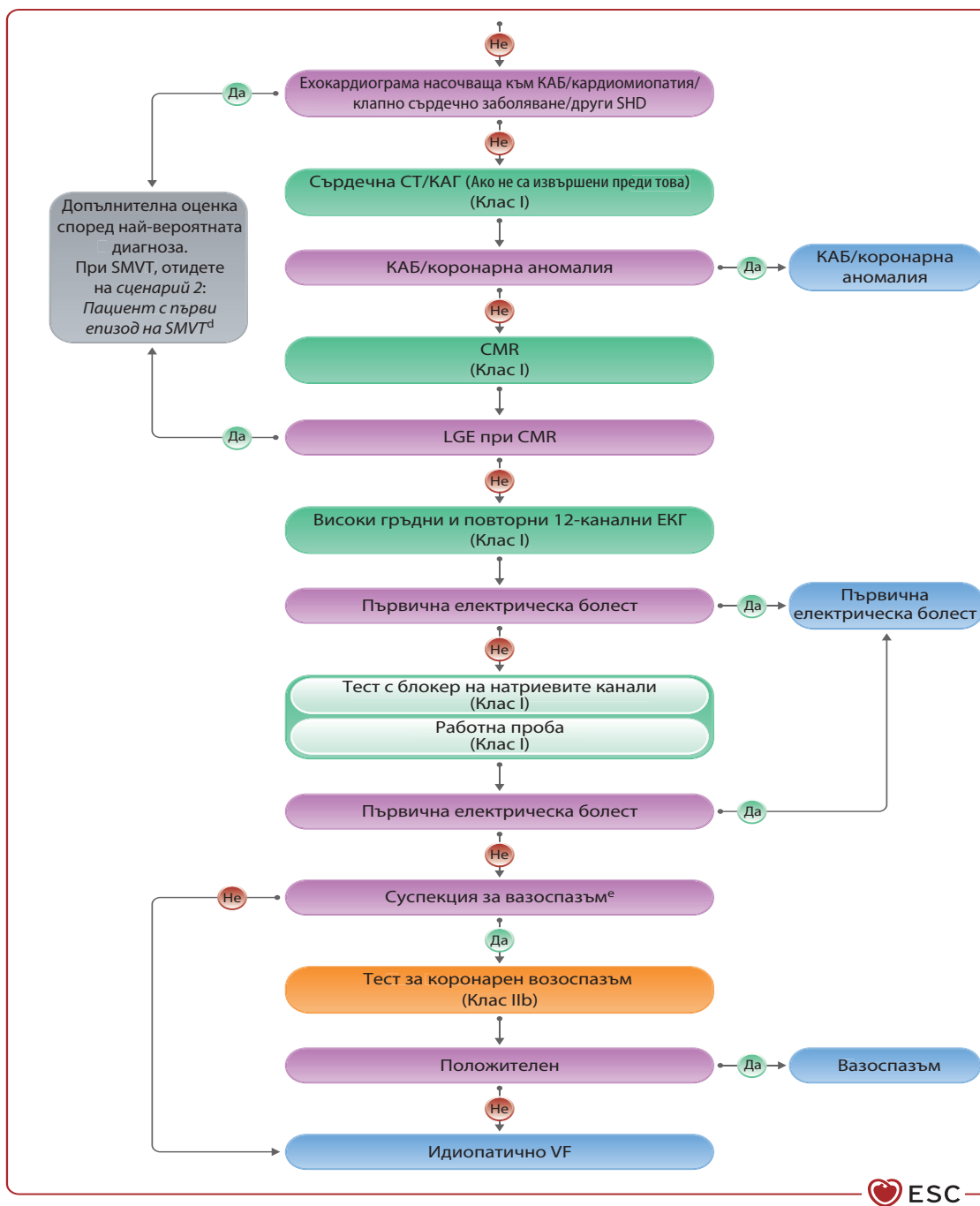
Алгоритъм за оценка на оцелели от внезапен сърдечен арест е представен във *Фигура 6*.

Спешна КАГ се препоръчва при пациенти с миокарден инфаркт с ST елевация (STEMI).<sup>203–206</sup> Въпреки разнопосочните констатации от анализи на сборни данни,<sup>207–211</sup> три рандомизирани контролирани проучвания (RCT) не са открили значима полза от ранна КАГ при сърдечен арест (CA) без ST-елевация. В случай на електрическа нестабилност след CA, подозрителна за продължаваща исхемия, този панел приема КАГ за показана. СТ на мозъка и гръдния кош може да идентифицира бързо не-сърдечни причини за прекратена ВС,<sup>212</sup> както и резултати от кръвен тест, подходящи за токсикологичен анализ.<sup>213–215</sup> Задържането и съхраняването на подходящи кръвни проби ще позволи последваща диагнос-

тична оценка, включително ДНК анализ.<sup>213</sup> Всички ЕКГ записи от службите за спешна помощ, както и записи от проверки на сърдечно-съдовите имплантируеми електронни устройства (CIEDs) също могат да допринесат за диагнозата.<sup>216–219</sup> Всяка 12-канална ЕКГ в покой (включително с високи прекардиални отвеждания)<sup>220</sup> има фундаментално значение и трябва да се повтаря редовно във възстановителния период. Препоръчва се непрекъснато проследяване на сърдечния ритъм до окончателното лечение.<sup>221,222</sup> Ехокардиографията може да позволи ранна диагностика за идентифициране на всяка структурна аномалия.<sup>222,223</sup> Коронарното изобразяване ще бъде важно за изключване на КАБ, дисекация или аномалии.<sup>62,224</sup> Коронарната оптично-коherentна томография и/или интраваскуларният ултразвук могат да помогнат за характеризиране на стенозата/стабилността на плаките и определяне на подлежащия механизъм на стенозата.<sup>225</sup>



**Фигура 6. Част първа:** Алгоритъм за оценка на преживели внезапен сърдечен арест.



**Фигура 6. Част втора:** Алгоритъм за оценка на преживели внезапен сърдечен арест.

ПМ, предсърдно мъждене; КАБ, коронарна артериална болест; КАГ, коронарна ангиография; CMR, сърдечен магнитен резонанс; СТ, компютърна томография; ЕКГ, електрокардиограма; LGE, късно гадолинево усилване; ВСА, внезапен сърдечен арест; SHD, структурно сърдечно заболяване; SMVT, продължителна мономорфна камерна тахикардия; STEMI, миокарден инфаркт с елевация на ST; VF, камерно мъждене.

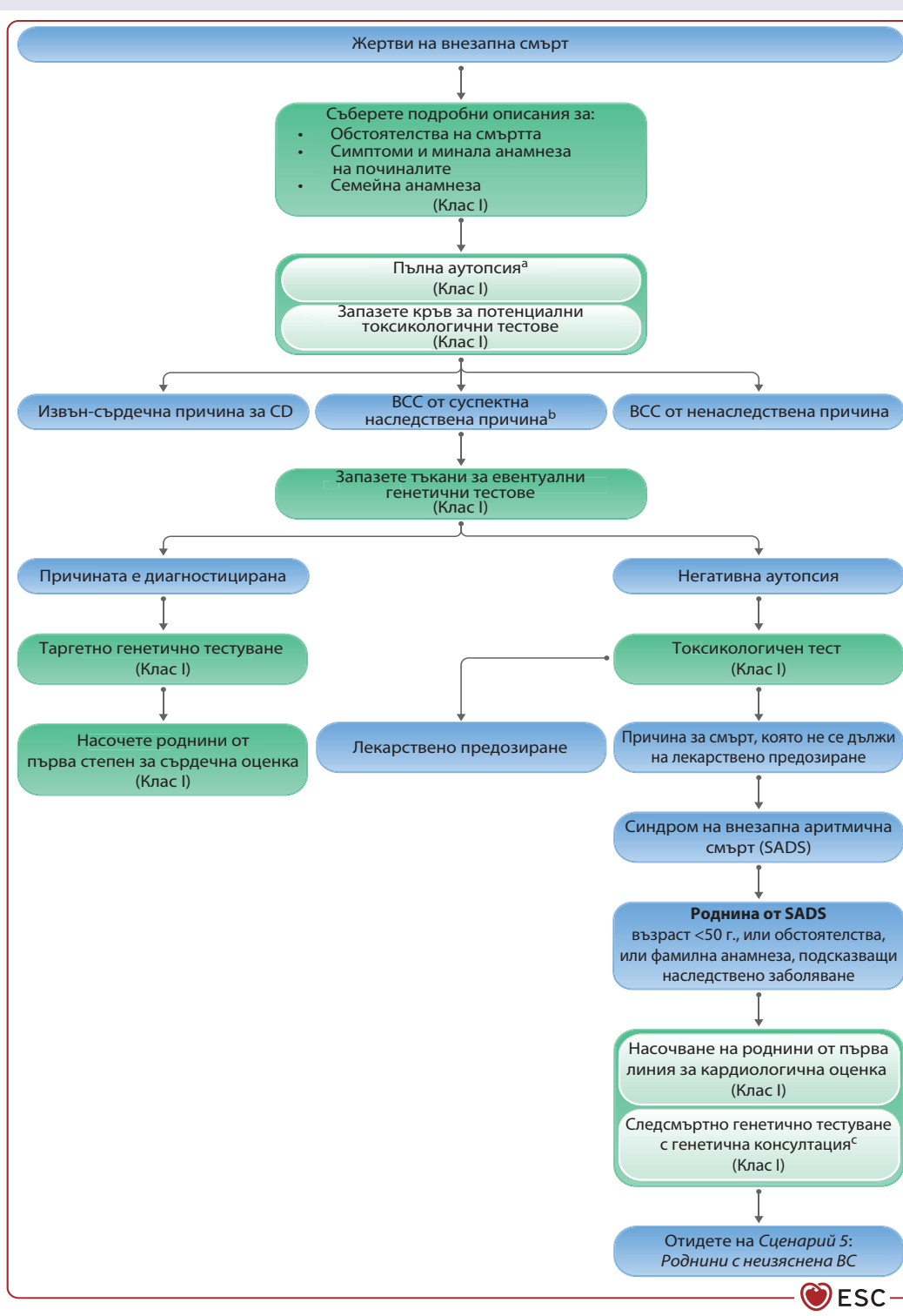
<sup>a</sup> Препоръките на ESC от 2017 г. за лечение на остър миокарден инфаркт при пациенти с елевация на ST-сегмента.<sup>3</sup>

<sup>b</sup> Изключване на SHD според възрастта и характеристиките на пациента; Продължителността на QT трябва да се оцени отново няколко дни след спирането.

<sup>c</sup> Вземете предвид сърдечна СТ/КАГ в зависимост от характеристиките на пациента и клиничния контекст.

<sup>d</sup> Ехографската функция на лявата камера трябва да бъде оценена отново няколко дни след ареста, за да се изключи зашеметяването като причина за систолна дисфункция.

<sup>e</sup> В случай на силно клинично подозрение (типични симптоми и преходна ST елевация по време на мониториране), може да се обмисли по-ранен тест за коронарен вазоспазъм.



**Фигура 7:** Алгоритъм за оценка на жертви на внезапна смърт.

SADS, синдром на внезапна аритмична смърт; BCC, внезапна сърдечна смърт; ВС, внезапна смърт.

<sup>a</sup> Препоръчва се аутопсия, в идеалния случай при всички случаи на неочаквана ВС и винаги при лица под 50 години. Аутопсията трябва да включва пълно макроскопско изследване и хистопатология на всички органи. В идеалния случай сърцето трябва да бъде изследвано от сърдечен патолог-експерт. Пробите, подходящи за извличане на ДНК, трябва да бъдат запазени, когато има съмнения за наследствени причини или необяснима смърт.

<sup>b</sup> На базата на всички обстоятелства, което включва отрицателни аутопсии, аутопсии с несигурни находки, неисхемични кардиомиопатии, коронарна артериална болест, при която се подозира фамилна хиперхолестеролемия, и дисекации на гръдна аорта.

<sup>c</sup> След информирано съгласие на близките.

Многократно е доказано, че CMR има значителна допълнителна диагностична стойност, по-специално при скрита кардиомиопатия.<sup>131,226–228</sup> Първичните електрически заболявания могат да бъдат разкрити чрез провокативни маневри като провокация с блокери на натриевите канали,<sup>136,229–231</sup> ЕКГ при изправяне от легнало положение,<sup>232,233</sup> провокация с аденозин,<sup>144,234</sup> провокация с епинефрин,<sup>141,152,235–239</sup> ергоновин/ацетилхолин,<sup>222,240</sup> психичен стрес,<sup>241,242</sup> и работен тест.<sup>116,117,119,232,243</sup> Електрофизиологичното изследване и електроанатомичната картография могат да бъдат полезни за осигуряване на специфично характеризирани на пациента за механизма на СА и за предлагане на терапевтични възможности при някои пациенти.<sup>244–248</sup> Генетичните тестове могат да идентифицират молекулярна причина за ВСА чрез идентифициране на патогенни мутации в гени, свързани със специфични фенотипове.<sup>213,249,250</sup>

### Препоръки

**Таблица 5: Препоръки за оценка на преживели внезапен сърдечен арест**

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
<b>Диагностична оценка</b>		
Изследването на оцелял от ВСА без очевидна извънсърдечна причина се препоръчва да бъде надзиравано от мултидисциплинарен тим. <sup>177,251–256</sup>	I	B
При електрически нестабилни пациенти, след оцеляване от ВСА със съмнение за продължаваща миокардна исхемия, е показана коронарна ангиография.	I	C
При преживели ВСА пациенти трябва да се вземе предвид СТ на мозъка/гръдния кош, когато характеристиките на пациента, ЕКГ и ехокардиографията не съответстват на сърдечна причина. <sup>212,257</sup>	IIa	C
При представяне на преживели ВСА се препоръчва вземане на кръвни проби за потенциално токсикологично и генетично изследване. <sup>56,214</sup>	I	B
При всички ВСА се препоръчва преглед на записите в CIED и преносимите монитори. <sup>217,218</sup>	I	B
При преживелите ВСА се препоръчват повторни ЕКГ в 12 отвеждания по време на стабилен ритъм (включително високи прекордиални ЕКГ отвеждания), както и продължително сърдечно мониториране. <sup>220,222</sup>	I	B
Ехокардиографията се препоръчва за оценка на сърдечната структура и функция при всички оцелели от ВСА.	I	C
Коронарно изображение и CMR с LGE се препоръчват за оценка на сърдечната структура и функция при всички оцелели от ВСА без ясна подлежаща причина. <sup>62,222,223,226</sup>	I	B
Тестът за блокиране на натриевите канали и тестът с натоварване се препоръчват при преживели ВСА без ясна подлежаща причина. <sup>117,222,258–260</sup>	I	B
При преживели ВСА може да се има предвид изследване с ергоновин, ацетилхолин или хипервентилация за диагностициране на коронарен вазоспазм. <sup>240,261</sup>	IIb	B
CIEDs, сърдечни имплантируеми електронни устройства; CMR, сърдечен магнитен резонанс; СТ, компютърна томография; ЕКГ, електрокардиограма; LGE, късно гадолиниеве усилване; ВСА, внезапен сърдечен арест.		
<sup>a</sup> Клас на препоръките.		
<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.		

### 5.2.4. Сценарий 4: Жертви на внезапна смърт

Алгоритъм за оценка на ВС е представен във *Фигура 7*.

Потенциално генетично сърдечно заболяване може да бъде идентифицирано в 25–49% от случаите на ВС при млади (<50 години). То може да засегне и роднини на починалия.<sup>25,56,59</sup> За да се установи причината за смъртта, е важно да се съберат всички налични данни за предишни симптоми, коморбидности и фамилен анамнез.<sup>25,56,215,262,263</sup>

Основната роля на аутопсията при ВС е да установи причината за смъртта. Сърдечният патолог-експерт променя първоначалната диагноза в 41% от случаите, което подчертава необходимостта от експертна оценка.<sup>263–265</sup> Наследствените сърдечни заболявания, които се идентифицират при аутопсия, включват кардиомиопатии (ХКМП, ДКМП ARVC) и преждевременна КАБ.<sup>25,27,56,266</sup> Токсикологичният скрининг може да разкрие предозироване на лекарства или полифармация при 31–56% от случаите на ВС при млади лица.<sup>267,268</sup> При аутопсионно–негативни случаи с отрицателна токсикология може да се приложи терминът синдром на внезапна аритмична смърт (SADS), а първичните електрически заболявания могат да бъдат потенциални причини за смъртта.<sup>56,183,223,253</sup> Запазена тъкан за извличане на ДНК има важно значение за следсмъртния генетичен анализ, при който до положителен резултат може да се достигне в един от три случая.<sup>183,269,270</sup>

Клиничната оценка на роднини от първа линия е важна, ако причината за смъртта след аутопсията е неизвестна (*Раздел 5.2.5*, сценарий 5) или се подозира, че е унаследена, с отчетена комбинирана диагностична ефективност на генетичната и клиничната оценка от 18–53%.<sup>252,266,271</sup> Посмъртно генетично изследване на починалия, насочено към причината за смъртта, е идентифицирало мутации в около една трета от случаите.<sup>56,266,269</sup>

### Препоръки

**Таблица 6: Препоръки за оценка на жертвите на внезапна смърт**

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
Изследването на неочаквана ВС, особено в случай на съмнение за наследствено заболяване, трябва да бъде приоритет на общественото здраве. <sup>20,25,56</sup>	I	B
В случаите на ВС се препоръчва да се събере подробно описание на обстоятелствата на смъртта, симптомите преди смъртта, семейната история и да се прегледат предишни медицински досиета. <sup>25,56</sup>	I	B
В идеалния случай се препоръчва пълна аутопсия във всички случаи на неочаквана ВС, и винаги при лица <50 години. <sup>183,264,265,267,269,270</sup>	I	B
В случаите на ВС се препоръчва да се запазят проби, подходящи за екстракция на ДНК, и да се направи консултация със сърдечен патолог, когато се подозира наследствена причина или при необяснима причина за смърт. <sup>264,265</sup>	I	B
Токсикологичните анализи се препоръчват при случаи на ВС с несигурна причина за смъртта. <sup>267,268</sup>	I	B
За ВС, където причината е известна или се предполага че е наследствена, се препоръчва генетично изследване, насочено към причината. <sup>56,266,269</sup>	I	B

Продължава

Продължение

След SADS се препоръчва следсмъртно генетично изследване, насочено към първично електрическо заболяване, когато починалият е млад (<50) и/или обстоятелствата и/или семейната анамнеза подкрепят първично електрическо заболяване. <sup>56,183,223</sup>	I	B
Когато аутопсията диагностицира възможно наследствено сърдечно заболяване, се препоръчва роднините от първа линия да се изпратят за кардиологична оценка в специализирана клиника. <sup>271,272</sup>	I	B
В случаи на не-аутопсирана ВС, когато се подозира наследствено сърдечно заболяване, се препоръчва да се насочат роднини от първа линия за сърдечна оценка в специализирана клиника. <sup>223,253,273</sup>	I	B
След SADS може да се има предвид следсмъртно генетично изследване на починалия за допълнителни гени.	IIb	C
След SADS не се препоръчва следсмъртно генетично изследване със секвениране на екзом или геном без предварителни хипотези. <sup>274,275</sup>	III	B
ДНК, дезоксирибонуклеинова киселина; SADS, синдром на внезапна аритмична смърт; BCC, внезапна сърдечна смърт; BC, внезапна смърт. <sup>a</sup> Клас на препоръките. <sup>b</sup> Ниво на доказателственост.		

**5.2.5. Сценарий 5: Роднини на починали със синдром на внезапна аритмична смърт**

Алгоритъм за оценка на роднини на наследници на SADS е представен във *Фигура 8*.

Проучвания, оценяващи семействата на починалите от SADS, са идентифицирали подлежащо генетично сърдечно заболяване при роднини, за което се предполага, че е причина за смъртта при липса на други находки. Общият процент диагностичен добив е от 18 до 53%, в зависимост от популацията и клиничните протоколи за изследване.<sup>276</sup> Установените етиологии са включвали LQTS, BrS, CPVT и други нарушения, като кардиомиопатия.<sup>276</sup> Всички протоколи на проучването са разчитали на подобен първоначален подход за оценка на патологичните доклади на починалия, медицинската анамнеза и обстоятелствата на смъртта и след това предлагане на клинична оценка на роднини с минимум, включващ лична анамнеза, фамилна анамнеза, физикален преглед, ЕКГ и тест с натоварване, както и ехокардиография.<sup>223,252,253,277–282</sup> Това, по което са се различавали, е била честотата на използване на допълнителни тестове, като ЕКГ с високи отвеждания, Холтер мониториране, сигнално усреднена ЕКГ, CMR и провокативно тестване.<sup>135</sup> Провокацията с лекарства, блокиращи натриевите канали, и ЕКГ с високи отвеждания, извършени системно при роднини на SADS, са довели в едно проучване до 28% добив на BrS диагнози;<sup>281</sup> все пак има опасения за фалшиви положителни резултати.<sup>139</sup> Освен това провокацията с епинефрин не е проучвана систематично в семействата на SADS, но според мнението на този панел може да бъде полезна при пациенти със съмнение за CPVT, които не могат да извършват работна проба.<sup>137</sup>

Скорошни данни показаха най-малко 13% генетичен добив в случаите на SADS.<sup>135,178,183,276,283</sup> Рутинното проследяване на семейства без поставена диагноза води до малко нови диагнози,<sup>284</sup> въпреки че деца на починали могат да

бъдат проследявани до късна възраст за пенетрираща с възрастта болест.<sup>181</sup>

Ако аутопсията е двусмислена или ако аутопсия не е била предприета при млад случай на BCC с фамилна или лична анамнеза, подозрителна за наследствено сърдечно заболяване, тогава добивът от фамилната оценка е подобен на този при ясни случаи на SADS.<sup>223,253,271</sup>

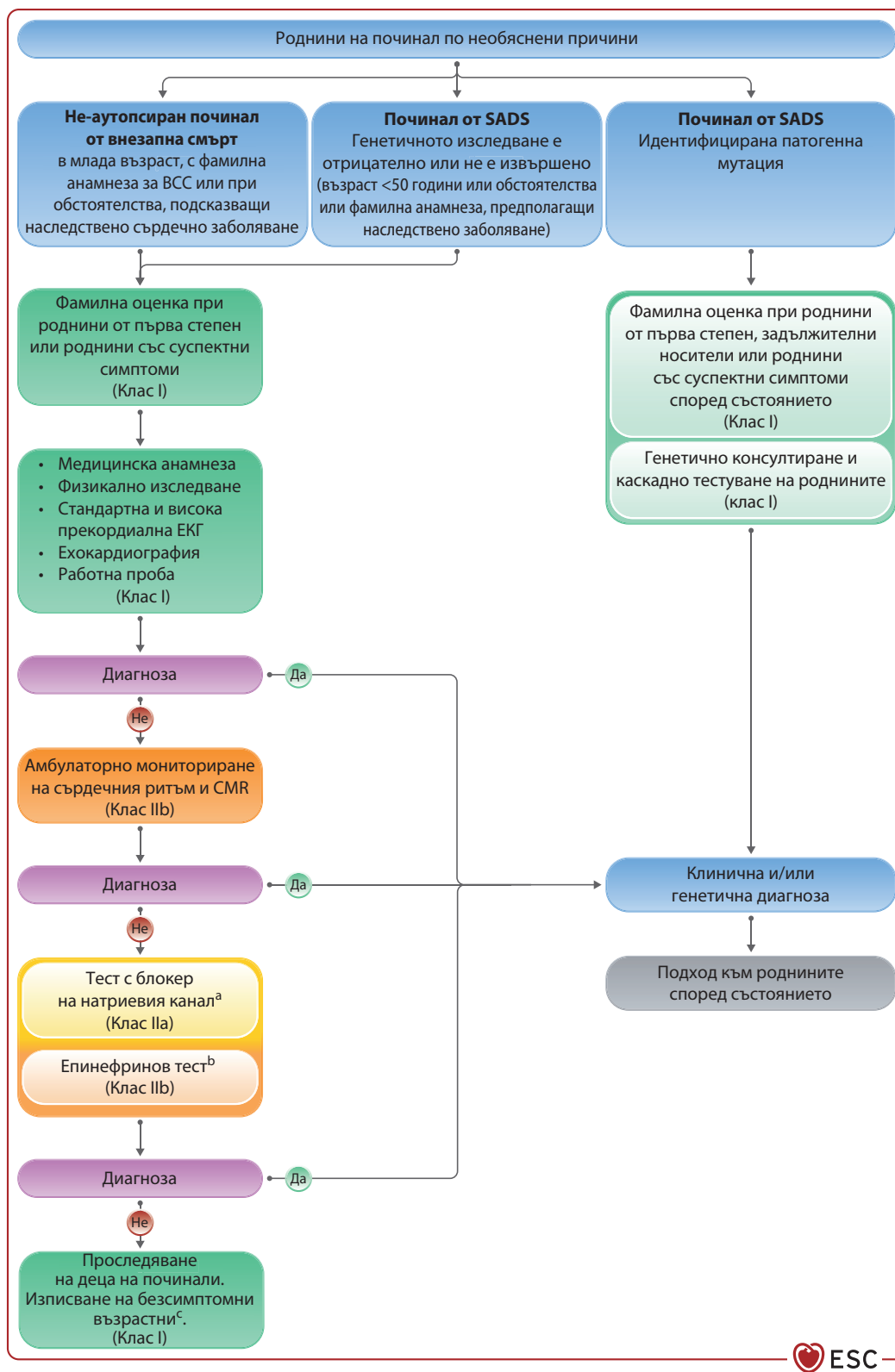
**Препоръки**  
**Таблица 7: Препоръки за оценка на роднини на починали със синдром на внезапна аритмична смърт**

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
Препоръчва се фамилна оценка на починали от SADS: <ul style="list-style-type: none"> <li>за роднини по първа линия</li> <li>за роднини, които трябва да носят мутация на базата на анализ на семейната анамнеза</li> <li>за роднини със suspectни симптоми</li> <li>когато възрастта на починалия е &lt;50 години или ако има други косвени данни или фамилна анамнеза, които говорят за наследствено заболяване.<sup>223,252,253,277,281</sup></li> </ul>	I	B
Препоръчва се фамилната оценка на починали от SADS да включва генетично изследване, когато послесмъртното генетично изследване след смъртта на починал от SADS открива патогенна мутация. <sup>183,253,277,281</sup>	I	B
Препоръчва се началната фамилна оценка на починали от SADS да включва снемане на медицинска анамнеза и извършване на физикален преглед, стандартна и висока прекордиална ЕКГ, ехокардиография и тест с натоварване. <sup>223,252,253,277,281</sup>	I	B
В семейства със SADS без диагноза след клиничната оценка се препоръчва проследяване на децата на починалите до достигане на зряла възраст. <sup>181,284</sup>	I	C
Фармакологично изследване с блокер на натриевите канали трябва да се вземе предвид при роднини на починали от SADS, които са на 16 или повече години, когато началното изследване и/или находките при проба увеличават подозрението за BrS. <sup>277,281</sup>	IIa	B
Амбулаторното мониториране на сърдечния ритъм и CMR могат да се имат предвид при роднини на починали от SADS. <sup>223,253,277,281</sup>	IIb	C
Фармакологично изследване, включително провокация с епинефрин (ако тестът с натоварване е неподходящ) и провокация с блокер на натриевите канали може да се има предвид при роднини от първа степен на починали от SADS с нормални начални изследвания. <sup>223,281</sup>	IIb	B
В семейства на SADS без диагноза след клиничната оценка не се препоръчва проследяване на безсимптомни възрастни, които могат да бъдат изписани със съвет да се върнат, ако развият симптоми или ако фамилната анамнеза се промени. <sup>181,284</sup>	III	C

BrS, синдром на Brugada; CMR, сърдечен магнитен резонанс; ЕКГ, електрокардиограма; SADS, синдром на внезапна аритмична смърт.

<sup>a</sup> Клас на препоръките.

<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.



**Фигура 8:** Алгоритъм за оценка на родственици на починали от необяснима внезапна смърт.

CMR, сърдечен магнитен резонанс; ЕКГ, електрокардиограма; SADS, синдром на внезапна аритмична смърт; ВСС, внезапна сърдечна смърт.

<sup>a</sup> Над 16 години ± всякакви подозрения за синдром на Brugada при тестове или обстоятелства на смъртта.

<sup>b</sup> Ако работната проба не е осъществима.

<sup>c</sup> Преоценете дали има промяна в семейната анамнеза или нови симптоми



## 6. Терапии при камерни аритмии. Общи аспекти.

### 6.1. Остро лечение

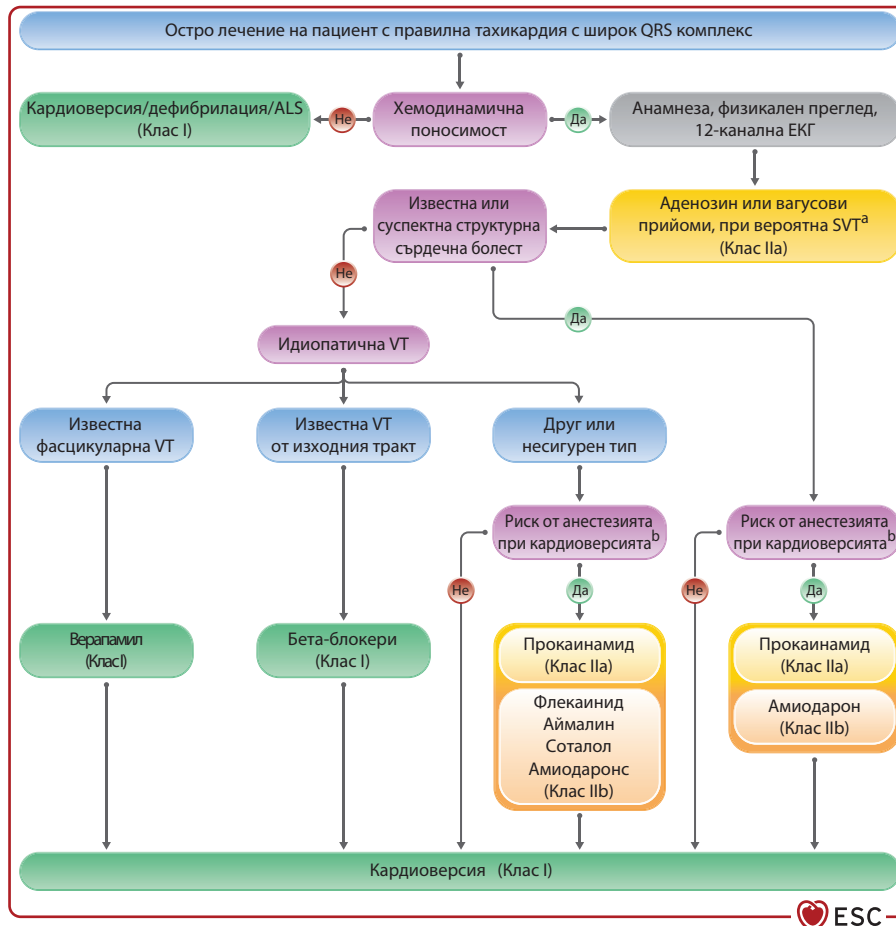
#### 6.1.1. Лечение на обратими причини

Обратимите причини могат да представляват до 50% от ВСА.<sup>285,286</sup> През повечето време обаче е трудно да се определи точната основна причина за ВСА и дали тя е обратима. Задължителна е цялостна оценка на пациентите със ВСА, ако основното сърдечно заболяване е неизвестно или се подозира прогресия на заболяването (Раздел 5.2.3, сценарий 3). Електролитният дисбаланс, като хипокалиемия, може да предизвика VA, а бързо покачване на извънклетъчния калий може да доведе до асистолия.<sup>287-289</sup> Други фактори като брадикардия, исхемия, коронарен спазъм, тромбоза, треска, остро гладуване и диета могат да допринесат до поява на VA.<sup>290-292</sup> Препоръчва се остра корекция на тези обратими фактори.

Лекарствено-индуцирани аритмии трябва да се дозират при пациенти, лекувани със средства, за които е

известно, че променят електрическите свойства на сърцето (напр. предизвикващи удължаване на QRS и/или QT интервала) или причиняващи електролитни аномалии (напр. тиазидни и бримкови диуретици). Когато се предполага аритмии, предизвикани от лекарството, трябва да се спре всяко предизвикващо лекарство и да се избягват вещества, за които е известно, че удължават QT интервала (напр. соталол).<sup>293,294</sup> Хипомагниезицията и/или хипокалиемията може да са свързани с Torsades de pointes (TdP). Интравенозният магнезий е ефективна терапия за TdP дори при липса на хипомагниезиция.<sup>295</sup> При рефрактерни случаи на рецидивиращ TdP в условията на придобит дълъг QT, аритмията може да бъде потисната чрез увеличаване на подлежащата сърдечна честота чрез използване на изопроterenол (изопреналин) или трансвенозно пейсиране.

Пациенти, които преживяват ВСА в контекста на предполагаема обратима причина, може да имат висок процент смъртност.<sup>286</sup> В скорошно голямо наблюдателно проучване<sup>296</sup> върху преживели ВСА, приписвано на обратима и коригируема причина, последващото имплантиране на ICD е било свързано с по-ниска смъртност по всички причини,



**Фигура 9:** Алгоритъм за спешно лечение на правилна тахикардия с широк QRS комплекс.

ALS, напреднала жизнена поддръжка; EKG, електрокардиограма; SVT, суправентрикуларна тахикардия; VT, камерна тахикардия.

<sup>a</sup> Освен SVT, аденозинът може също да прекрати идиопатична VT, което тогава показва тригерираната активност като подлежащ механизъм на аритмията.

<sup>b</sup> Ползата от кардиоверсията трябва да се претегли спрямо рисковете, свързани с анестезията/седацията.

<sup>c</sup> Като се вземе предвид ограничаването на наличността на други антиаритмични лекарства.

**Препоръки****Таблица 8: Препоръки за лечение на обратими състояния**

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
Препоръчва се оттегляне на вредни средства, винаги когато се подозират лекарствено-индуцирани VAs. <sup>293,294,297</sup>	I	B
При пациенти с VA се препоръчва изследване за обратими причини (напр. електролитен дисбаланс, исхемия, хипоксемия, треска). <sup>c,292,298</sup>	I	C
Въпреки възможна коригируема причина за представящата се VA, нуждата от имплантиране на ICD трябва да се вземе предвид на базата на индивидуална оценка на риска от последваща VA/BCC. <sup>286,296,299</sup>	IIa	C

ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; BCC, внезапна сърдечна смърт; VA, камерна аритмия.

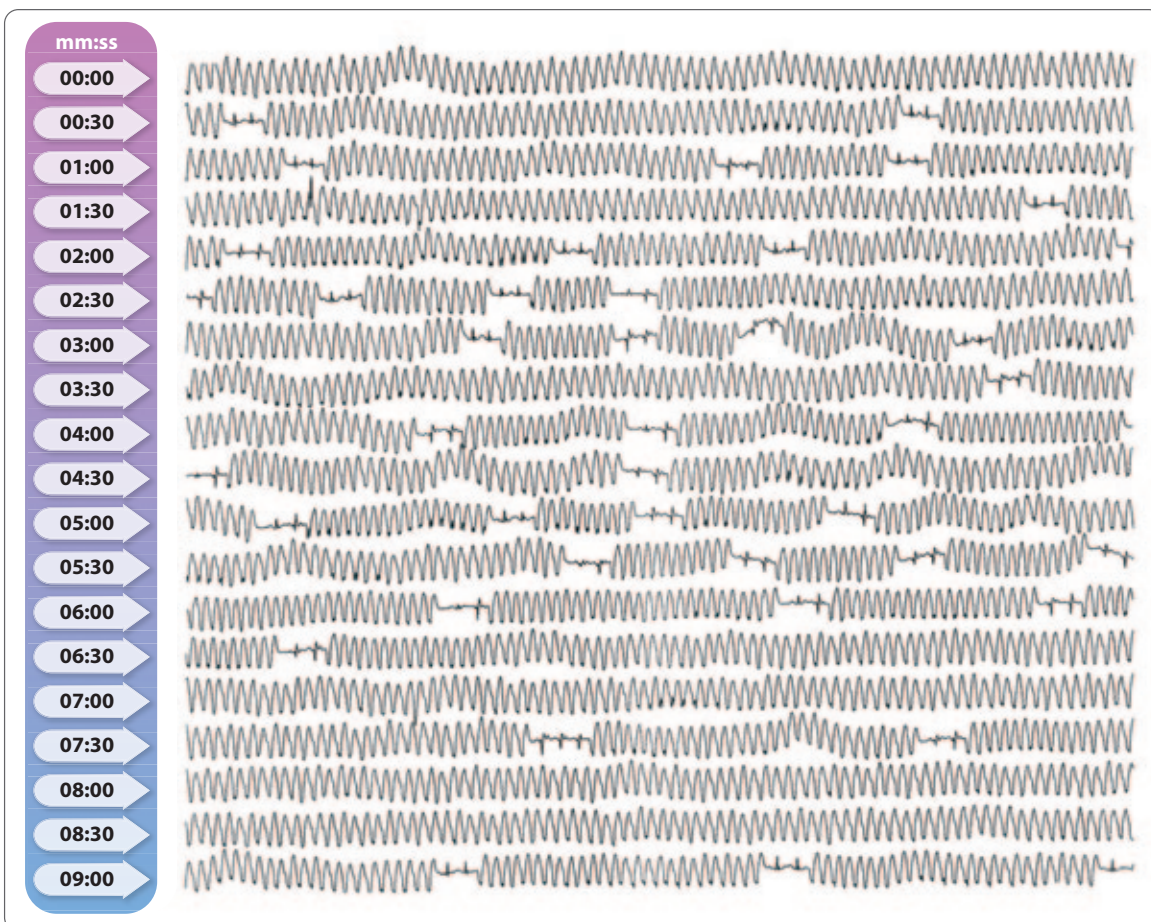
<sup>a</sup> Клас на препоръките.  
<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.  
<sup>c</sup> Неизчерпателен списък.

с изключение на абортирана СА, настъпваща при наличие на остър миокарден инфаркт (МИ). Следователно необходимостта от профилактично имплантиране на ICD трябва да се вземе предвид на базата на подлежащото сърдечно заболяване и на индивидуална оценка на бъдещия риск от животозастрашаваща VA.

### 6.1.2. Остро лечение на продължителна мономорфна камерна тахикардия

Пациентите представящи се със SMVT трябва да бъдат лекувани според симптомите и етиологията (Фигура 9). Пациентите представящи се с хемодинамична нестабилност изискват незабавна синхронизирана кардиоверзия. Ако синхронизирането не е възможно, трябва да се използва несинхронизиран шок. Кардиоверзията не е показана при пациенти с повтарящи се NSVTs (Фигура 10). Важно е документирането на всяка хемодинамично поносима тахикардия с широк QRS на 12-канална ЕКГ. Трябва да се вземе предвид приложение на аденозин<sup>300</sup> или вагусови прийоми с непрекъснат запис на ЕКГ в 12

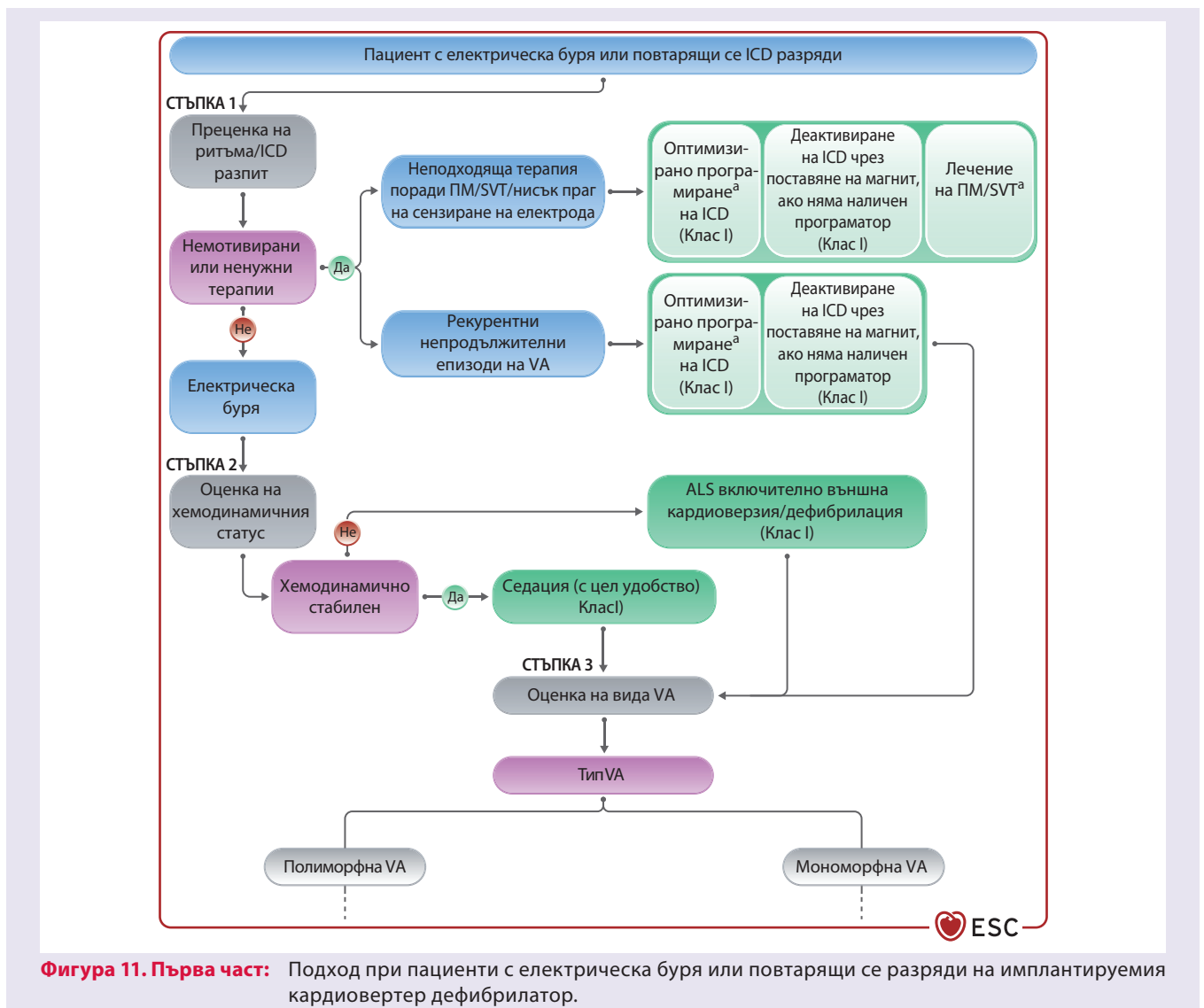
### Повтарящи се записи на VT



**Фигура 10:** Повтарящи се записи на камерна тахикардия, прекъсвани от единични синусови комплекси. VT, камерна тахикардия.

отвеждания, ако има вероятност от надкамерна тахикардия (SVT). Интравенозният аденозин може също да прекрати специфични подтипове VT. Такъв отговор подкрепя медираната от цикличен аденозин монофосфат (сAMP) тригерна активност като подлежащ механизъм на VT.<sup>301</sup> Преексцитираното предсърдно мъждене (ПМ) може да бъде разпознато по „FBI“ (бърз, широк, неправилен) ЕКГ модел. То може да имитира VT и интравенозното приложение на лекарства, които забавят AV проводимостта, като аденозин, бета-блокери и амиодарон, трябва да се избягват.<sup>302</sup> Бързото прекратяване на SMVT се препоръчва дори при поносима SMVT, тъй като може да настъпи бързо хемодинамично влошаване. Прекратяването може да се постигне с електрическа кардиоверсия, антиаритмични лекарства или пейсираси техники. Всички антиаритмични лекарства (AADs) могат да доведат до хипотония, но трябва да се вземе предвид и индивидуалният риск от анестезия/седация, необходим за кардиоверсия. За фармакологично прекъсване на хемодинамично поносима VT с неизвестна етиология може да се използва интравенозен прокаинамид или амиодарон. В проучването PROCAMIO,<sup>303</sup> терапията с прокаинамид е била свързана с по-често прекратяване на тахикардията и по-малко сериозни нежелани сърдечни събития,

отколкото амиодарон. Интравенозният прокаинамид не трябва да се използва при пациенти с тежка сърдечна недостатъчност, остър инфаркт на миокарда и краен стадий на бъбречно заболяване. Приложението на други AADs (аймалин, соталол и флекаинид)<sup>304,305</sup> може да се има предвид при пациенти без значимо сърдечно заболяване, но трябва да се претегли внимателно рискът от нежелани събития. Наличието на AADs трябва да се вземе предвид, напр. прокаинамид не е наличен в много европейски страни. При пациенти с ICD ръчното погасяващо пейсиране може да прекрати тези VTs с дължина на цикъла под програмираната честота на детекция на ICD. В случай на известна идиопатична VT (Фигура 4) за остра конверсия се препоръчва лечение с бета-блокери (при RVOT VT)<sup>306</sup> или верапамил (при фасцикуларна VT)<sup>307</sup>. Въпреки че верапамил може да прекрати други видове идиопатична VT<sup>307</sup>, могат да възникнат важни неблагоприятни ефекти като тежка хипотония. Ако етиологията на VT е несигурна, интравенозното приложение на верапамил не се препоръчва.<sup>308,309</sup> Изчерпателната оценка на пациентите с SMVT е задължителна, ако основното сърдечно заболяване е неизвестно или се подозира прогресия на заболяването (Раздел 5.2.2, сценарий 2).



**Фигура 11. Първа част:** Подход при пациенти с електрическа буря или повтарящи се разряди на имплантируемия кардиовертер дефибрилатор.

### 6.1.3. Подход при електрическа буря и непрекъсната камерна тахикардия

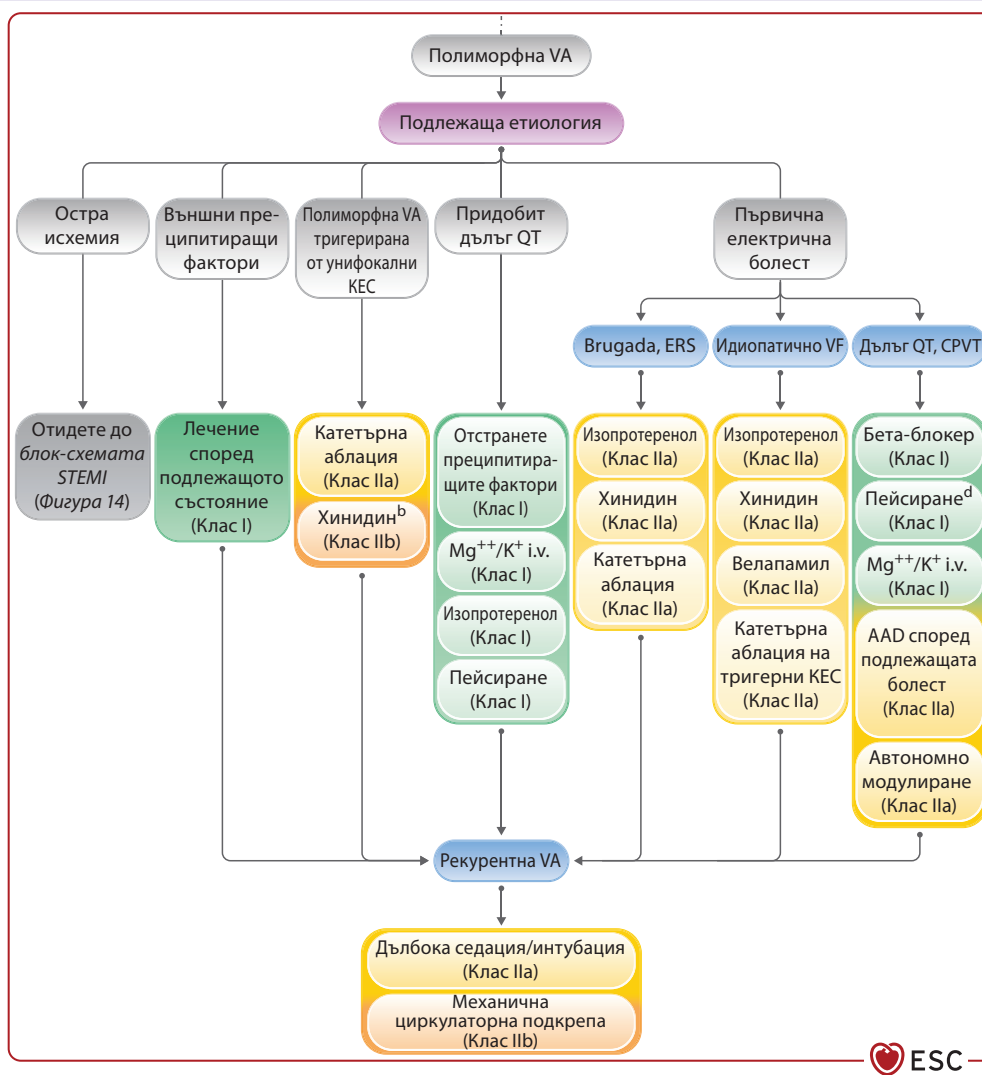
Електрическа буря се среща често при пациенти с ICD и е дефинирана като три или повече епизода на продължителна VA, настъпващи в рамките на 24 h, изискващи или антитахикардна стимулация (АТР), или кардиоверсия/дефибрилация, като всеки епизод е разделен от най-малко 5 min.<sup>310–312</sup> Пациентите, преживели електрическа буря, са предразположени към психологически разстройства, декомпенсация на сърдечна недостатъчност и повишена смъртност.<sup>313,314</sup> Тежестта на електрическа буря може да варира от повтарящи се безсимптомни епизоди на VT, прекратени с АТР, до животозастрашаваща електрическа нестабилност с VA, която се повтаря често след множество шокове. Чести шокове от ICD могат също да бъдат подадени немотивирано (Фигура 11).

В случаи на немотивирани ICD шокове (напр. поради SVT или дефекти на електрода) или ненужна терапия с ICD (напр. за NSVT или за репетитивни VTs, които спират и рестартират спонтанно), се препоръчва деактивиране на терапиите с ICD. Ако няма наличен специалист по електро-

физиология или програмист, ICD може да бъде деактивиран чрез поставяне на магнит върху устройството.

В случай на хемодинамична нестабилност при първоначалната оценка се препоръчва въвеждане на разширена поддръжка на живота (ALS).<sup>315</sup> Обратимите състояния, допринасящи за започване и продължаване на VA, трябва да бъдат коригирани (вж. Раздел 6.1.1). По-нататъшното лечение зависи от вида на VA и основната етиология.<sup>312,316</sup> Често е необходим многостранен подход за лечение, състоящ се от препрограмване на ICD, когато е необходимо, терапия с ААД, седация, катетърна аблация, автономна модулация и механична циркулаторна подкрепа.

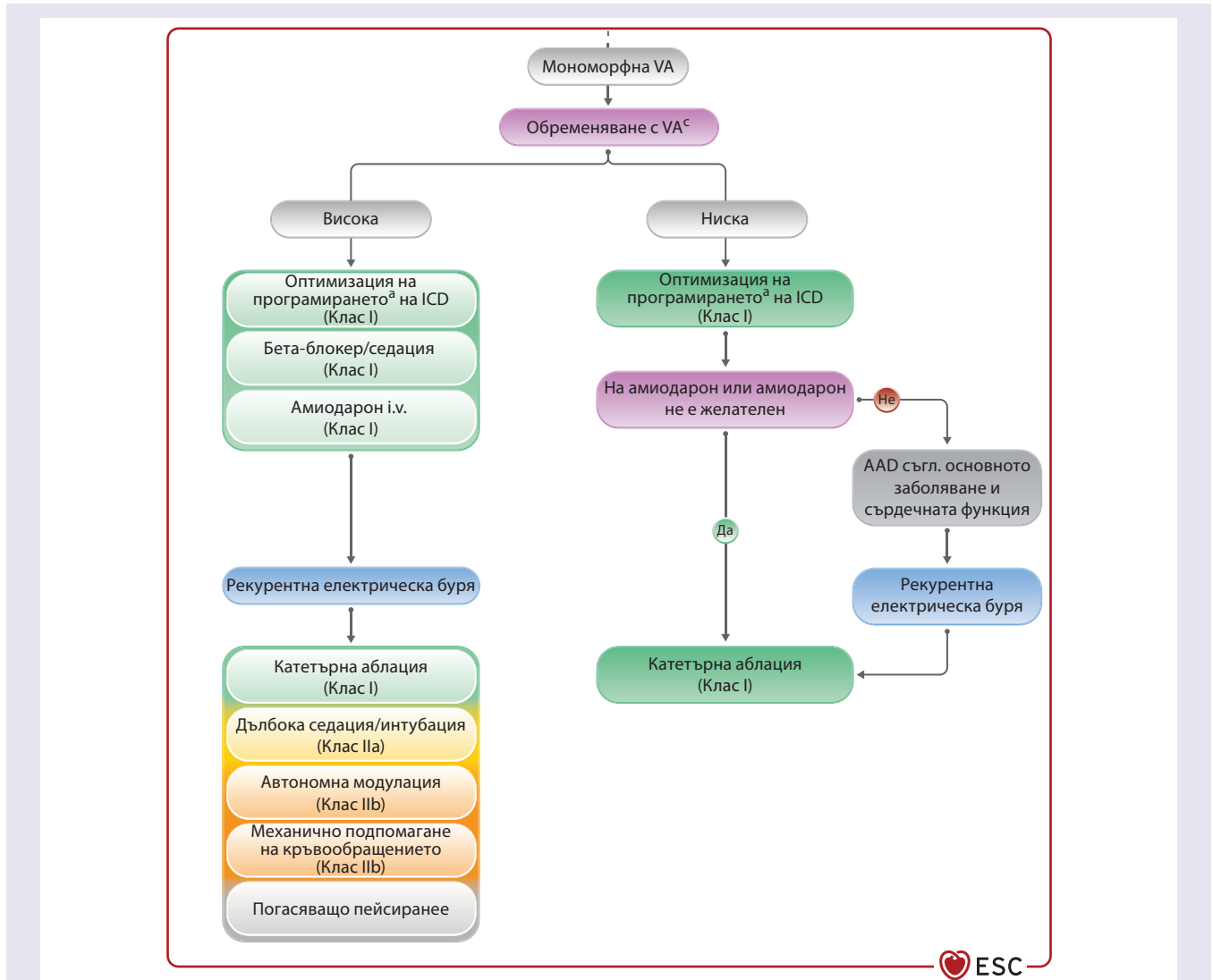
Трябва да се обърне внимание на повишения симпатиков тонус. При пациенти с повтарящи се ICD шокове, седацията е показана за облекчаване на психологическия дистрес и намаляване на проаритмогенния симпатиков тонус. Най-често се използва първоначално лечение с бета-блокери, за предпочитане неселективни бета-блокери като пропранолол, който е бил по-добър от метопролола в едно проучване,<sup>317</sup> в комбинация с амиодарон.<sup>318</sup> При пациенти с рецидивиращи хемодинамично нетолери-



Фигура 11. Втора част: Управление на пациенти с електрическа буря или повтарящи се разряди на имплантируем кардиовертер дефибрилатор.

рани VTs, резистентни към амиодарон, е установено, че ландиолол (ултра-късо действащ  $\beta$ 1-селективен блокер) е бил ефективен за потискане на аритмия в две по-малки проучвания.<sup>319,320</sup> Прилагането на други AADs като прокаинамид,<sup>321</sup> лидокаин,<sup>322</sup> или хинидин<sup>296,297</sup> зависи от специфичната ситуация, типа VA и подлежащата етиология. Ако електрическата буря остане неподатлива след множество шокове за няколко часа, въпреки наличните анти-

аритмични терапии, трябва да се вземе предвид дълбока седация/интубация, заедно с механична вентилация.<sup>325</sup> Ако лечението с бета-блокер е недостатъчно или не се толерира за намаляване на симпатиковия тонус, избрани пациенти могат да се възползват от автономна модулация, т.е. перкутанна ганглийна стелатна блокада,<sup>326</sup> торакална епидурална анестезия,<sup>327</sup> или лява сърдечна симпатикова денервация.<sup>328</sup>



**Фигура 11. Трета част:** Лечение на пациенти с електрическа буря или повтарящи се разряди на имплантирания кардиовертер дефибрилатор.

AAD, антиаритмично лекарство; ПМ, предсърдно мъждене, ALS, Advanced Life Support; CPVT, катехоламинергична полиморфна камерна тахикардия; ERS, синдром на ранна реполяризация; ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; KES, камерна екстрасистола; STEMI, инфаркт на миокарда с ST-елевация; SVT, суправентрикуларна тахикардия; VA, камерна аритмия; VF, вентрикуларна фибрилация.

<sup>a</sup> Специални аспекти на раздела за терапия с имплантируеми устройства.

<sup>b</sup> Няма данни за ефекта на хинидин върху задействани от KES полиморфни VA при пациенти с кардиомиопатии.

<sup>c</sup> Високото обременяване с VA се отнася до клиничен сценарий на много чести епизоди на VA, изискващи ICD шокове, когато могат да бъдат постигнати само кратки периоди на стабилен ритъм. Ниското обременяване с VA се отнася до клиничен сценарий на повтарящи се ATPs/ICD шокове, последвани от стабилен ритъм.

<sup>d</sup> Ако брадикардията или след-екстрасистолните паузи улесняват започването на PVT/VF.

<sup>e</sup> Погасяващ пейсинг (чрез пейсинг с малко по-висока честота от съответния ритъм) може да бъде полезен за временно потискане на бавна рекурентна/непрестанна VT.

Най-честата аритмия в основата на електрическа буря е SMVT, свързана със SHD, която е податлива на катетърна аблация.<sup>313,329</sup> Успешната аблация е свързана със значително намаляване на VT и рецидивите на електрическа буря и подобрена дългосрочна преживяемост в ретроспективни анализи.<sup>330,331</sup> При пациенти с непрекъсната бавна MVT, катетърната аблация е за предпочитане пред AAD терапията, която може допълнително да забави VT. Катетърна аблация трябва да се има предвид и при пациенти с повтарящи се симптоматични епизоди на PVT или VF, предизвикани от подобни КЕС.<sup>221,332-334</sup> Институцията на механична циркулаторна подкрепа може да се има предвид за хемодинамична стабилизация, когато конвенционалната терапия е неуспешна, и за осигуряване на циркулаторна подкрепа по време на аблация.<sup>335</sup> В скорошен мета-анализ<sup>336</sup>, включващ 2465 пациенти, е била установена значително по-ниска смъртност при профилактично механично циркулаторно поддържащо лечение сред пациентите страдащи от електрическа буря или високорисков PAINESD скор.<sup>337</sup> И обратно, спасителното използване на механична циркулаторна подкрепа по време на аблация е било свързано с висок процент смъртност.<sup>338</sup> При пациенти с електрическа буря поради рецидивираща PVT/VF, по-нататъшното лечение се определя от подлежащата етиология (Фигура 11).

### Препоръки

#### Таблица 9: Препоръки за спешно лечение на продължителна камерна тахикардия и електрическа буря

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
<b>Остро лечение на продължителна VT</b>		
DC кардиоверсията се препоръчва като лечение от първа линия при пациенти с хемодинамично непоносима SMVT. <sup>303,339</sup>	I	B
DC кардиоверсията се препоръчва като лечение от първа линия при пациенти представящи се толерирана SMVT, при условие че рискът от анестезия/седация е нисък.	I	C
При пациенти представящи се с хемодинамично толерирана идиопатична VT се препоръчва лечение с интравенозен бета-блокатор (RVOT VT) или верапамил (фасцикуларна VT). <sup>306,307</sup>	I	C
При пациенти представящи се с правилна хемодинамично толерирана тахикардия с широк QRS комплекс, подозирана за SVT, трябва да се вземе предвид прилагане на аденозин или вагусови прийоми. <sup>300</sup>	IIa	C
При пациенти с хемодинамично поносима SMVT и известна или подозирана SHD, трябва да се вземе предвид интравенозен прокаинамид. <sup>303</sup>	IIa	B
При пациенти с хемодинамично поносима SMVT при липса на уточнена диагноза може да се има предвид интравенозен амиодарон. <sup>303</sup>	IIb	B
При пациенти с хемодинамично поносима SMVT при липса на значима SHD, може да се има предвид флекаинид, аймалин или соталол. <sup>304,305</sup>	IIb	C
Интравенозният верапамил не се препоръчва при тахикардия с широк QRS комплекс с неизвестен механизъм. <sup>308,309</sup>	III	B
<b>Лечение при електрическа буря</b>		
Препоръчва се лека до умерена седация при пациенти с електрическа буря за облекчаване на психологическия дистрес и намаляване на симпатиковия тонус.	I	C

Продължава

### Продължение

Антиаритмична терапия с бета-блокери (за предпочитане неселективни) в комбинация с интравенозен амиодарон се препоръчва при пациенти със SHD и електрическа буря, освен ако не е противопоказана. <sup>317,318</sup>	I	B
Интравенозен магнезий с добавка на калий се препоръчва при пациенти с TdP. <sup>295</sup>	I	C
Изопротеренол или трансвенозно пейсиране за увеличаване на сърдечната честота се препоръчва при пациенти с придобит LQT синдром и рецидивираща TdP, въпреки корекцията на преципитиращи състояния и на магнезия.	I	C
Препоръчва се катетърна аблация при пациенти, представящи се с непрекъсната VT или електрическа буря поради SMVT, рефрактерна на AADs. <sup>330,331</sup>	I	B
При пациенти с неподатлива електрическа буря, рефрактерна на лекарствено лечение трябва да се вземе предвид дълбока седация/интубация. <sup>325</sup>	IIa	C
Трябва да се има предвид катетърна аблация при пациенти с повтарящи се епизоди на PVT/VF, предизвикани от подобна КЕС, неповлияващи се от медицинско лечение или коронарна реваскуларизация. <sup>221,332,333</sup>	IIa	C
Хинидин може да се има предвид при пациенти с КАБ и електрическа буря поради рецидивираща PVT, когато друга терапия с AAD е неуспешна. <sup>323,324</sup>	IIb	C
Модуляция на автономната нервна система може да се има предвид при пациенти с електрическа буря, рефрактерни на медикаментозно лечение и при които катетърната аблация е неефективна или невъзможна. <sup>326,328,340</sup>	IIb	C
Може да се вземе предвид въвеждане на механично подпомагане на кръвообращението при лечението на рефрактерна на лекарства електрическа буря и при кардиогенен шок. <sup>335</sup>	IIb	C

AAD, антиаритмично лекарство; КАБ, коронарна артериална болест; DC, прав ток; LQT, дълъг QT; КЕС, камерна/и екстрасистола/и; PVT, полиморфен VT; RVOT, изходящ тракт на дясна камера; SHD, структурно сърдечно заболяване; SMVT, продължителна мономорфна камерна тахикардия; SVT, надкамерна тахикардия; TdP, torsades de pointes; VF, камерно мъждене; VT, камерна тахикардия.

<sup>a</sup> Клас на препоръките.  
<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.

## 6.2. Дългосрочно лечение

### 6.2.1. Фармакотерапия

Оптималното медицинско лечение на основното сърдечно заболяване, включително максималните поносими дози лекарства за сърдечна недостатъчност, е задължително.<sup>341</sup>

При пациенти със сърдечна недостатъчност с намалена фракция на изтласкване (HfrEF) Препоръките на ESC 2021 г. за диагностика и лечение на остра и хронична сърдечна недостатъчност препоръчват инхибитор на ангиотензин-конвертиращия ензим (ACE-I)/ангиотензин рецепторен блокатор (ARB)/ангиотензин рецепторни неприлизинови инхибитори (ARNIs), минералкортикоидни рецепторни антагонисти (MRAs), бета-блокери и инхибитори на натрий-глюкозния ко-транспортър 2 (SGLT2) за намаляване на смъртността поради сърдечна недостатъчност и ВСС.<sup>342</sup>

AADs имат важна роля като допълнителна терапия при лечението на VA, особено при симптомни пациенти (Таблица 8). Досега нито един AAD, с изключение на бета-блокери,

не е показал намаляване на смъртността по всякаква причина. Всяко лекарство има значителен потенциал за причиняване на нежелани реакции, включително проаритмия. Например, множество AADs, както и голям брой лекарства с други терапевтични показания, могат да удължат QT интервала (<http://www.crediblemeds.org>) и да провокират TdP, да имат отрицателни хронотропни ефекти, да влошат сърдечната недостатъчност и да причинят брадикардия. Няколко лекарства повишават риска от VA при пациенти с BrS (<http://www.brugadadrugs.org>). Модификацията на рисковите фактори, когато е възможна, е важна за превенция на проаритмия. При пациенти, които се нуждаят от потенциално предизвикващо аритмия лекарство, се препоръчват редовни ЕКГ и други изследвания в съответствие с профила на пациента и характеристиките на AAD (Фигури 12 и 13).

**Препоръки**  
**Таблица 10: Препоръки за лечение с лекарства за сърдечна недостатъчност**

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
Оптимално медицинско лечение, включващо ACE-I/ARB/ARNIs, MRA, бета-блокери и SGLT2 IA2022 инхибитори, е показано при всички пациенти със сърдечна недостатъчност с намалена EF. <sup>343–347</sup>	I	A

ACE-I инхибитор на ангиотензин-конвертиращия ензим; ARB, ангиотензин рецепторен блокер; ARNIs, ангиотензин рецепторен неприлизин инхибитор; EF, фракция на изтласкване; MRA, минералкортикоидни рецепторни антагонисти; SGLT2, натрий-глюкозен ко-транспортър 2.  
<sup>a</sup> Клас на препоръките.  
<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.

**Таблица 8: Антиаритмични лекарства (остро и хронично лечение)**

Анти-аритмични лекарства	Ефекти върху ЕКГ	Показания (специфични показания)	Дневни перорални дози (i.v. доза)	Странични ефекти	Противопоказания, предупреждения, други съображения
Амиодарон	Намалява честотата от синусовия възел, удължава QT интервала <sup>a</sup>	КЕС, VT, VF	200–400 mg Натоварваща доза: 600–1200 mg/24 ч. 8–10 дни. (Натоварваща доза: 5 mg/kg за 20 min–2h, 2–3 пъти за 24 h, след това 600–1200 mg/24 часа 8–10 дни) No oral use	<i>Сърдечни:</i> Брадикардия, TdP (рядко) <i>Екстракардиални:</i> Фоточувствителност, отлагания в роговицата, хипотиреозидизъм, хипертиреозидизъм, белодробна токсичност, хепатотоксичност, полиневропатия, променено оцветяване на кожата	<i>Предупреждения:</i> дисфункция на синусовия възел, тежки смущения на AV проводимост, хипертиреозидизъм. <i>Други съображения:</i> Може да се използва при пациенти със сърдечна недостатъчност. Увеличава риска от миопатия, когато се използва със статини
Аденозин	Преходен AV блок	Правилна широко-комплексна тахикардия с неизвестен произход (изходен тракт VT)	Без перорална употреба (6–18 mg болус)	Гръдна болка, зачервяване, бронхоконстрикция	<i>Противопоказания:</i> Тежка астма, преексцитирано ПМ <i>Други съображения:</i> Антагонист: теофилин
Аймалин	Удължава продължителността на QRS и QT интервала <sup>a</sup>	VT (демаскиране на BrS ЕКГ)	Без орална употреба (1 mg/kg за 5–10 мин (максимална доза 100 mg) или 1 mg/kg при скорост 10 mg/min)	<i>Сърдечни:</i> VF (рядко при съмнение за BrS), понякога TdP, отрицателен инотропен ефект <i>Екстракардиални:</i> Холестатична жълтеница, главоболие, гадене, тромбоцитопения	<i>Противопоказания:</i> BrS ЕКГ тип I, удължаване на QT
Бета-блокер	Намалява честотата от синусовия възел, удължава PR интервала, скъсява QT интервала	КЕС, VT (LQTS, CPVT)	Различни (вариации)	<i>Сърдечни:</i> Брадикардия, AV блок, хипотония, отрицателен инотропен ефект <i>Екстракардиални:</i> Умора, бронхоспазъм, сексуални смущения, депресия, студени крайници	<i>Противопоказания:</i> Тежка дисфункция на синусовия възел, тежки нарушения на AV проводимост, декомпенсирана сърдечна недостатъчност, коронарен вазоспазъм, тежка астма, BrS
Ландиолол (β1-селективен блокер със свръхкратко действие)	Вижте бета-блокери	VT, електрическа буря	Без орална употреба 100 μg/kg болус за 1 минута, инфузия 10–40 μg/kg/min (max 80 μg/kg/min; максимална 24 h обща доза 57,6 mg/kg/ден)	Вижте бета-блокери	<i>Противопоказания:</i> Вижте бета-блокери. Брадикардия, хипотония <i>Други съображения:</i> Ограничен опит за използването му повече от 24 часа
Надолол (Неселективен β1β2 блокер)	Вижте бета-блокери	КЕС, VT (LQTS, CPVT)	40–120 mg	Вижте бета-блокери	<i>Противопоказания:</i> Вижте бета-блокери

Продължава

## Продължение

Пропранолол (неселективен $\beta$ 1 $\beta$ 2 блоккер)	Вижте бета-блокери	КЕС, VT (електрическа буря, LQTS, CPVT)	80–320 mg (160 mg/24 h)	Вижте бета-блокери	<i>Противопоказания:</i> Тежка дисфункция на синусовия възел, тежки нарушения на AV проводимостта, тежки нарушения на вътрекамерната проводимост, прекаран МИ, сигнификантна SHD, хипотония Други съображения: Намалява обструкцията в ЛК изходен тракт и симптомите при HCM
Дизопирамид	Увеличава честотата от синусовия възел и удължава PR интервала, продължителността на QRS и QT интервала <sup>a</sup>	КЕС, VT	250–750 mg	<i>Сърдечни:</i> Негативен инотропен ефект, AV блок, проаритмия (MVT, рядко TdP) <i>Екстракардиални:</i> Антихолинергични ефекти	<i>Противопоказания:</i> Тежка дисфункция на синусовия възел, тежки нарушения на AV проводимостта, тежки нарушения на вътрекамерната проводимост, прекаран МИ, сигнификантна SHD, хипотония Други съображения: Намалява обструкцията в ЛК изходен тракт и симптомите при HCM
Флекаинид	Удължава PR интервала, продължителността на QRS и QT интервала <sup>a</sup>	КЕС, VT (демаскиране на BrS EKF <sup>b</sup> )	200–400 mg (1–2 mg/kg за 10 min)	<i>Сърдечни:</i> Проаритмия (MVT, понякога TdP), отрицателен инотропен ефект, синусова брадикардия, AV блок, 1:1 AV проводимост по време на трептене <i>Екстракардиални:</i> Ефекти върху централната нервна система (напр. сънливост, диплопия, главоболие)	<i>Противопоказания:</i> Прекаран МИ, значителна SHD, BrS, тежка дисфункция на синусовия възел, тежки AV или вътрекамерни нарушения на проводимостта, наследствен LQTS (различен от LQTS3), тежко бъбречно заболяване (CrCl <35 mL/min/1,73 m <sup>2</sup> ) <i>Други съображения:</i> Прекратете, ако QRS се разшири >25% или се появи бедрен блок
Изопротеренол	Увеличава честотата от синусовия възел, скъсява QT интервала	(Електрическа буря при BrS, идиопатично VF, и ERS, TdP и предозиране на бета-блокери; придобит LQTS)	Няма перорална употреба (0.5–10 $\mu$ g/min)	<i>Сърдечни:</i> Синусова тахикардия, вазодилатация <i>Екстракардиални:</i> Главоболие, изпотяване, тремор	<i>Противопоказания:</i> ОКС, LQTS <i>Други съображения:</i> Кратко плазмено полувреме (2 min)
Лидокаин	Без значими ефекти	(VT/VF във връзка с ОКС)	Няма перорална употреба (50–200 mg болус, след това 2–4 mg/min)	<i>Сърдечни:</i> Сино-атриален арест <i>Екстракардиални:</i> Ефекти върху централната нервна система (напр. сънливост, замаяване)	<i>Предпазни мерки:</i> Намалена доза при намален чернодробен кръвоток (напр. шок, $\beta$ -блокада, тежка сърдечна недостатъчност) <i>Други съображения:</i> По-ефективен при високи калиеви нива. Малко странични хемодинамични ефекти
Мексилетин	Без значими ефекти	КЕС, VT (LQT3)	600–1200 mg Насищаща доза: 400 mg начална доза, последвана от 600 mg през първите 24 часа	<i>Сърдечни:</i> Синусова брадикардия при дисфункция на синусовия възел, хипотония <i>Екстракардиални:</i> Ефекти в централната нервна система (напр. тремор, дизартрия, замаяване), стомашно-чревни оплаквания	<i>Противопоказания:</i> Дисфункция на синусовия възел, тежки нарушения на AV проводимостта, тежка сърдечна недостатъчност
Прокаинамид	Удължава PR интервала, продължителността на QRS и QT интервала <sup>a</sup>	VT	(100 mg болус, може да се повтори след 5 минути, ако няма ефект, макс. 500–750 mg [макс. 50 mg/min]. След това 2–6 mg/min)	<i>Сърдечни:</i> Синусова брадикардия, хипотония, TdP <i>Екстракардиални:</i> Обрив, миалгия, васкулит, системен лупус, агранулоцитоза	<i>Противопоказания:</i> Тежка дисфункция на синусовия възел, тежки нарушения на AV проводимостта, тежки нарушения на вътрекамерната проводимост, хипотония поради тежка ЛК дисфункция, BrS

Продължава



## Продължение

Пропафенон	Удължава PR интервала, продължителността на QRS и QT интервала <sup>a</sup>	КЕС, VT	450–900 mg	<b>Сърдечни:</b> Синусова брадикардия, AV блок, отрицателен инотропен ефект, проаритмия (MVT, понякога TdP) <b>Екстракардиални:</b> Стомашно-чревни смущения, главоболие, сухота в устата	<b>Противопоказания:</b> Прекаран МИ, значителна SHD, BrS, тежка дисфункция на синусовия възел, тежки нарушения на AV или вътрекамерната проводимост, LQTS, сигнификантно бъбречно или чернодробно заболяване <b>Други съображения:</b> Прекратете, ако QRS се разшири >25% или при нововъзникнал бедрен блок
Хинидин	Увеличава честотата от синусовия възел и удължава PR интервала, продължителността на QRS и QT интервала <sup>a</sup>	(VF <sup>c</sup> , BrS, SQTS)	600–1600 mg Натоварваща доза: Започнете с 200 mg на всеки 3 часа до поява на ефект, макс. 3 g през първите 24 часа	<b>Сърдечни:</b> Хипотония, TdP <sup>d</sup> <b>Екстракардиални:</b> Стомашно-чревни нарушения, слухови и зрителни нарушения, объркване, левкопения, хемолитична анемия, тромбоцитопения, анафилаксия	<b>Противопоказания:</b> Тежка дисфункция на синусовия възел, тежки нарушения на AV или вътрекамерната проводимост, преживян МИ, значителна SHD, хипотония, LQTS
Ранолазин	Намалява честотата от синусовия възел, удължава QT интервала <sup>a</sup>	VT (LQTS3)	750–2000 mg	<b>Сърдечни:</b> Синусова брадикардия, хипотония <b>Екстракардиални:</b> Замаяност, гадене, запек, стомашно-чревни смущения, главоболие, обрив	<b>Противопоказания:</b> Тежка дисфункция на синусовия възел, тежка сърдечна недостатъчност, LQTS (различен от LQTS3) <b>Предупреждения:</b> Придружаващо лечение свързано с удължаване на QT интервала
Соталол	Намалява честотата от синусовия възел, удължава QT интервала <sup>a</sup>	VT	160–640 mg (0,5–1,5 mg/kg за 10 min. Ако е необходимо, може да бъдат повторени след 6h)	Вижте бета-блокери, TdP <sup>d</sup> (>2% от пациентите, внимателно проследяване на QT интервала и CrCl)	<b>Противопоказания:</b> Тежка дисфункция на синусовия възел, тежки смущения в AV проводимост, тежка сърдечна недостатъчност с намалена ЛКИФ, значителна ЛКХ, CrCl <30 ml/min, коронарен вазоспазм, LQTS <b>Предпазни мерки:</b> Съпътстващи лечения свързани с удължаване на QT интервала, хипокалиемия <b>Други съображения:</b> Ефектите от блокирането на калиевите канали изискват по-висока доза, отколкото бета-блокертните ефекти
Верапамил	Удължава PR интервала	(ЛК фасцикуларна тахикардия)	120–480 mg (5–10 mg в бавен болус. При необходимост може да се повтори в рамките на 30 минути)	<b>Сърдечни:</b> Синусова брадикардия при дисфункция на синусовия възел, AV блок, отрицателен инотропен ефект, хипотония <b>Екстракардиални:</b> Стомашно-чревни нарушения, периферни отоци, зачервяване	<b>Противопоказания:</b> Сърдечна недостатъчност с намалена ЛКИФ, тежка дисфункция на синусовия възел и тежки нарушения на AV проводимостта, VT с неизвестен произход, ОКС, WPW синдром <b>Други съображения:</b> Нарастване на риска от миопатия, когато се използва със статини

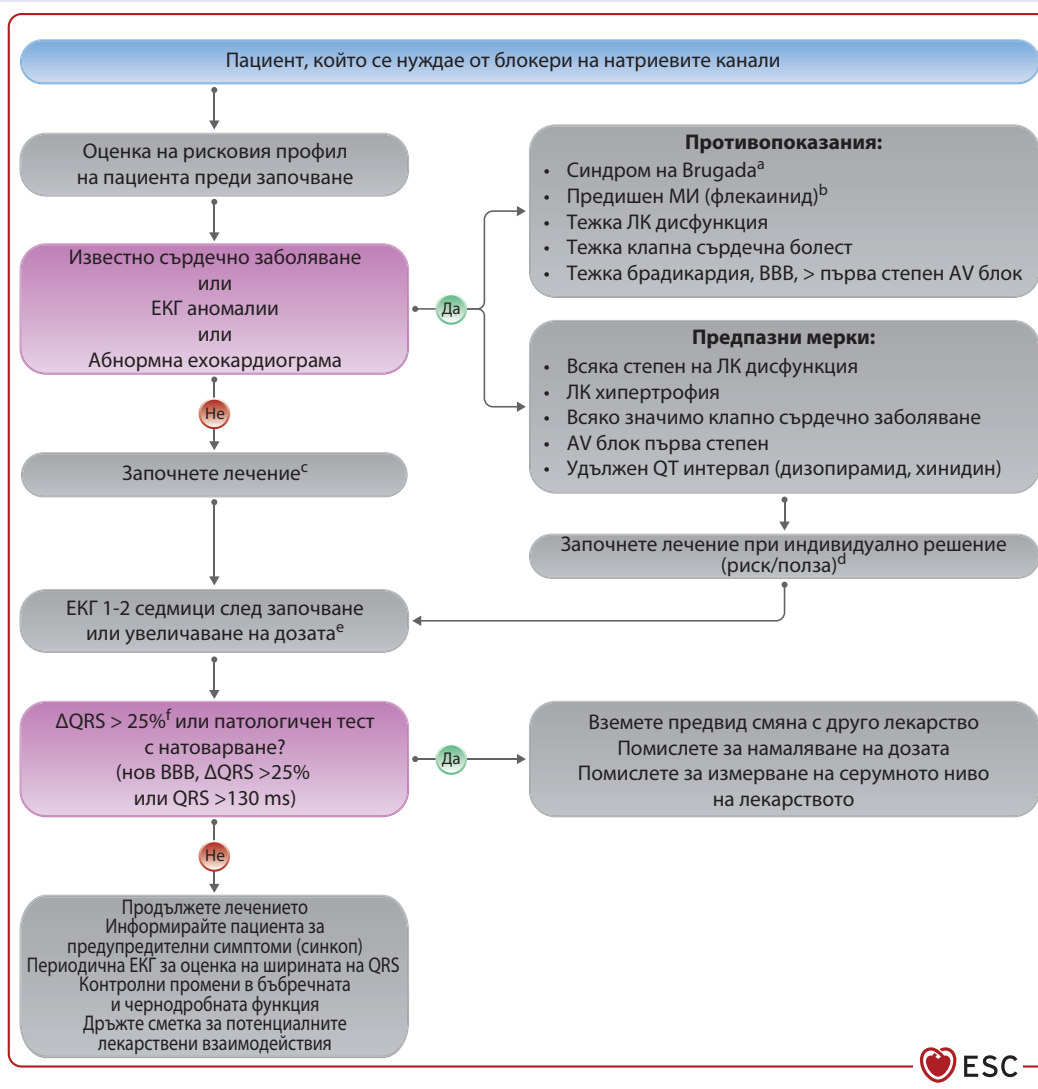
ОКС, остър коронарен синдром; ПМ, предсърдно мъждене; AV, атриовентрикуларен; BrS, синдром на Brugada; CPVT, катехоламинергична полиморфна камерна тахикардия; CrCl, креатининов клирънс; ЕКГ, електрокардиограма; ERS, синдром на ранна реполяризация; HCM, хипертрофична кардиомиопатия; LQTS, синдром на удължен QT интервал; ЛК, лява камера; ЛКИФ, левокамерна изтласкваща фракция; ЛКХ, левокамерна хипертрофия; МИ, миокарден инфаркт; MVT, мономорфна камерна тахикардия; КЕС, камерни екстрасистоли; SHD, структурно сърдечно заболяване; SQTS, синдром на късия QT интервал; TdP, torsades de pointes; VF, камерно мъждене; VT, камерна тахикардия; WPW, Волф–Паркинсон–Уайт.

<sup>a</sup> Предпазна мярка при съпътстващи състояния или лекарства, които удължават QT интервала. Трябва да се преустанови, ако QTc >500 ms. Вижте Фигура 13 Алгоритъм за оценка преди започване и проследяване на пациенти, нуждаещи се от лекарства, свързани с удължаване на QT интервала.

<sup>b</sup> Ако аймалин не е наличен.

<sup>c</sup> Подостър МИ, мултифокални ектопични преждевременни контракции, свързани с Purkinje, ERS, идиопатично VF.

<sup>d</sup> Проаритмичните нежелани реакции изискват силни показания при пациенти без ICD.



**Фигура 12:** Алгоритъм за оценка преди започване и проследяване на пациенти, нуждаещи се от блокери на натриевите канали.

AV, атриовентрикуларен; BBB, бедрен блок; ЕКГ, електрокардиограма; ЛК, лява камера; МИ, миокарден инфаркт.

<sup>a</sup> <http://www.brugadadrugs.org>.

<sup>b</sup> Флекаинид, енкаинид.

<sup>c</sup> Едновременно приложение на лекарства с AV нодален блокиращ ефект при пациенти с предсърдно мъждене или предсърдно трептене.

<sup>d</sup> При носители на имплантируем кардиовертер дефибрилатор може да се приеме по-висок риск от лекарствено индуцирана проаритмия.

<sup>e</sup> Съгласно Препоръките на ESC 2020 г. за диагностика и лечение на предсърдно мъждене.<sup>348</sup>

<sup>f</sup> ΔQRS > 25% не е абсолютна граница, а зависи от ширината на QRS преди започване на лекарството и индивидуалните съображения за съотношение риск-полза при пациента.

## 6.2.2. Лечение с устройства

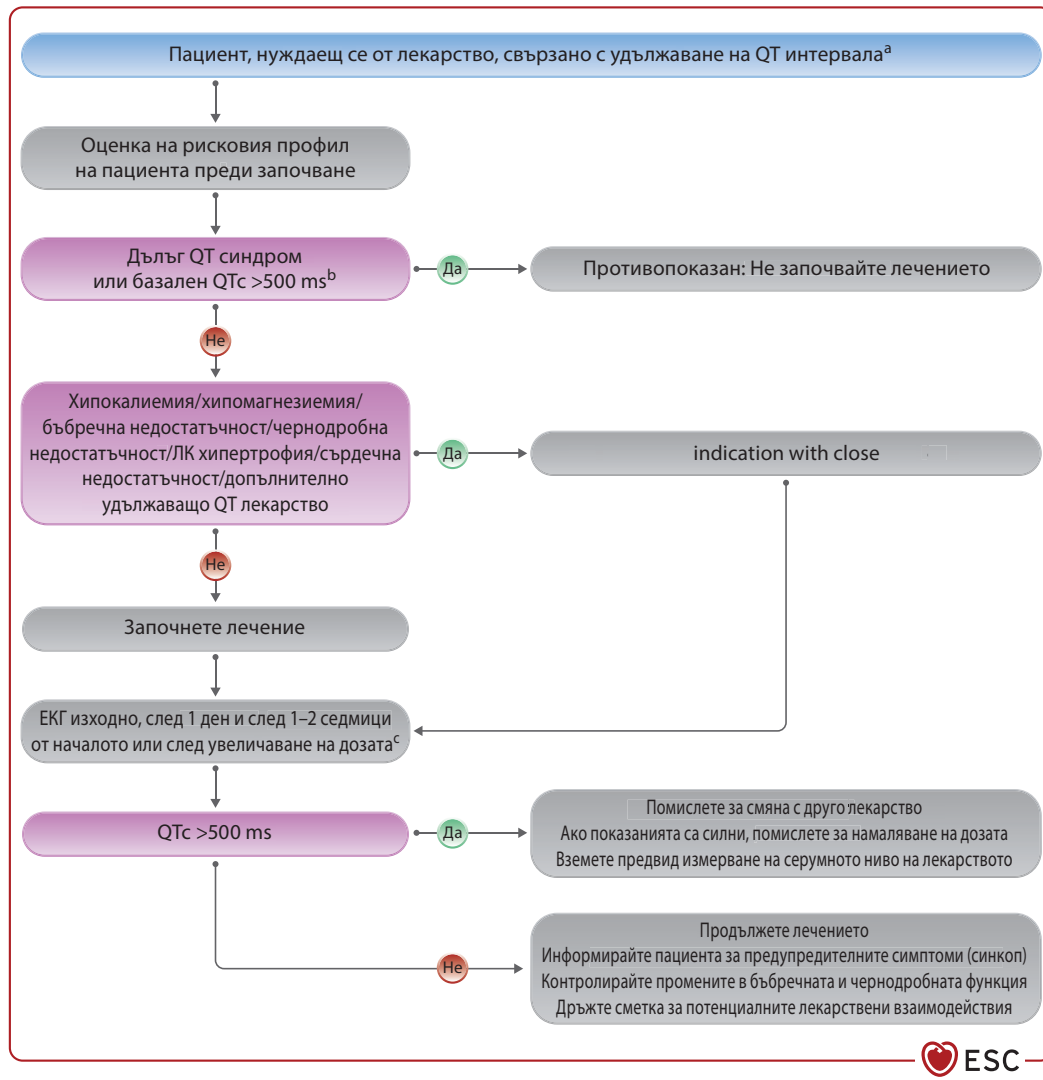
### 6.2.2.1. Имплантируем кардиовертер дефибрилатор

ICD е неразделна част от лечението на пациенти, преживели СА поради VA или тези, за които се счита, че са изложени на висок риск от това. Недостатъците са високи първоначални разходи за устройството, усложнения свързани с устройството и относително големият брой лекувани, необходим за предотвратяване на една ВСС при първична превенция.

Мета-анализ на пациентско ниво на три рани проучвания на ICD<sup>349-351</sup>, сравняващи ICD с медикаментозна терапия

за вторична профилактика на ВСС, е демонстрирал 28% намаление на смъртността (HR 0,72; 95% CI 0,6–0,87;  $P=0,0006$ ) почти изцяло поради намаляване на аритмичната смърт (HR 0,5; 95% CI 0,37–0,67;  $P<0,0001$ ) в групата с ICD.<sup>352</sup> Следователно използването на ICD за вторична превенция на ВСС, настъпила при липса на обратими причини, е широко прието.

Няколко рандомизирани контролирани проучвания<sup>353-356</sup> са установили ролята на ICD за първична профилактика на ВСС при пациенти със сърдечна недостатъчност с ЛКИФ  $\leq 35\%$ . Докладваното намаление на смъртността беше подкрепено наскоро от два големи съвременни проспек-



**Фигура 13:** Алгоритъм за оценка преди началото и проследяване на пациенти, нуждаещи се от лекарства свързани с удължаване на QT.

ЕКГ, електрокардиограма; ЛК, лява камера.

<sup>a</sup> <http://www.crediblemeds.org>.

<sup>b</sup> При силни показания и липса на алтернативно лечение, консултирайте се със специалист.

<sup>c</sup> Съгласно Препоръки за ESC 2020 г. за диагностика и лечение на предсърдно мъждене.<sup>348</sup>

тивни регистъра, включващи повече от 5000 пациенти.<sup>357,358</sup> В проучване EU-CERT-ICD, имплантирането на ICD за първична превенция е било свързано с 27% по-ниска смъртност със сходни резултати при КАБ и ДКМП.<sup>357</sup> Резултатите от изпитване DANISH обаче показват, че ползата от смъртността може да е по-малко ясна при сегашни пациенти с неischemична сърдечна недостатъчност (вж. Раздел 7.1.3.1).<sup>359</sup>

При подготовката за терапия с ICD е от първостепенно значение да се вземе предвид продължителността на живота на пациента, качеството на живот и съпътстващите заболявания, както и да се преоценят и обсъдят тези проблеми с пациента по време на смяна на генератора. Има доказателства, че пациенти с краен стадий на бъбречно заболяване, с диабет и пациенти в напреднала възраст имат по-малка или никаква полза от ICD за първична профилактика.<sup>357,360-362</sup> Жените са недостатъчно представени във всички изпитвания на първичната профилактика и данните показват, че те

може би имат по-малка полза.<sup>361</sup> Рискът от ВСС като цяло трябва да се претегли спрямо индивидуалния конкурентен риск от не-аритмична смърт.<sup>363,364</sup>

В контекста на ориентираната към пациента медицина, лекарите и здравните специалисти трябва да ангажират кандидатите и получателите на ICD в съвместен процес на вземане на решения. Комуникацията на подходяща информация, осигуряваща добро разбиране на ползите, рисковете и потенциалните последици от различните опции, за да се даде възможност на пациента да участва във вземането на решения, е задължителна. Този споделен процес на вземане на решение трябва да обсъди различните сценарии, включително имплантиране на ICD за първична профилактика, обмисляне на необходимостта от подмяна на генератора на ICD и грижите в края на живота. Важно е, че възприятието за "добро качество на живота" зависи от множество фактори, които се претеглят по различен начин от хора с различен

културен, религиозен и социално-икономически произход. Въпреки че клинично-предиктивните скорове като MADIT-ICD,<sup>365</sup> могат да осигурят полезна допълнителна информация, вземането на клинично решение не трябва да разчита само на такива резултати.

### Препоръки

**Таблица 11: Препоръки за имплантиране на кардиовертер дефибрилатор (общи аспекти)**

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
Имплантирането на кардиовертер дефибрилатор се препоръчва само при пациенти, за които се очаква преживяемост при добро качество на живота >1 година.	I	C
Не се препоръчва имплантиране на ICD при пациенти с непрекъснати VAs, докато не се постигне контрол на VA.	III	C

ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; VA, камерна аритмия.  
<sup>a</sup> Клас на препоръките.  
<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.

Усложненията на ICD терапията включват неподходящи терапии, фрактури на електрода и инфекции свързани с устройството. Беше въведен подкожен имплантируем кардиовертер дефибрилатор (S-ICD) за справяне с проблеми, свързани с трансвенозните електроди. S-ICD няма интраваскуларен проводник и следователно не може да осигури ATP. В проучването PRAETORIAN 849 пациенти с ICD, но без индикация за пейсиране, бяха рандомизирани да получат S-ICD или трансвенозен ICD.<sup>366</sup> При среден срок на проследяване 49 месеца беше показана немалостойност за първичната крайна точка на свързаните с устройството усложнения и немотивирани шокове. Процентът на немотивираните шокове е 9,7% в групата на S-ICD и 7,3% в групата на ICD (HR 1,43; 95% CI 0,89–2,30), а процентът на свързаните с устройството

### Препоръки

**Таблица 12: Препоръки за вторична профилактика на внезапна сърдечна смърт\***

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
Имплантиране на ICD се препоръчва при пациенти с документирано VF или хемодинамично непостоянна VT при липса на обратими причини. <sup>349–352</sup>	I	A
При пациенти с VT/VF, индикация за ICD и липса на противопоказание за амиодарон, амиодарон може да се има предвид, когато няма възможност за ICD, когато има контра-индикации поради конкуриращи се медицински причини или е отхвърлен от самия пациент.	IIb	C
При пациенти със SMVT или SPVT/VF, предизвикани от КЕС с подобна морфология и индикация за ICD, може да се има предвид катетърна аблация, когато няма възможност за ICD, когато има контра-индикации поради конкуриращи се медицински причини или е отхвърлен от самия пациент.	IIb	C

ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; КЕС, камерни екстрасистоли; SMVT, продължителна мономорфна VT; SPVT, продължителна полиморфна VT; VF, камерно мъждене; VT, камерна тахикардия.

\* За първична превенция и специфични аспекти на вторичната превенция, отидете в Раздел 7.

<sup>a</sup> Клас на препоръките.

<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.

### Препоръки

**Таблица 13: Препоръки за подкожен имплантируем кардиовертер дефибрилатор**

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
Подкожният дефибрилатор трябва да се разглежда като алтернатива на трансвенозния дефибрилатор при пациенти с показание за ICD, когато антибрадикардна стимулация, сърдечна ре-синхронизация, или ATP не са необходими. <sup>366</sup>	IIa	B

ATP, антитахикардно пейсиране; ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор.  
<sup>a</sup> Клас на препоръките.  
<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.

усложнения е 5,9% в S-ICD и 9,8% в групата на ICD (HR 0,69; 95% CI 0,44–1,09). Не е имало разлика и във вторичната крайна точка смърт и мотивирани шокове, но проучването не е имало достатъчна статистическа сила за доказване на немалостойност на тази вторична крайна точка. Трябва да се отбележи, че повече от 80% от включените пациенти са били в клас I и II по NYHA и че включените пациенти са били по-млади в сравнение с предишни изпитвания на ICD.

**6.2.2.2. Добавяне на сърдечна ресинхронизираща терапия<sup>2</sup>**  
 Сърдечната ресинхронизираща терапия (CRT) действително намалява смъртността при сърдечна недостатъчност,<sup>367</sup> а внимателната оценка на потенциалната полза от CRT при пациенти с индикация за ICD преди имплантирането е задължителна.<sup>2</sup> Ролята на добавянето на дефибрилатор е по-малко установена.<sup>368,369</sup> Продължаващото рандомизирано контролирано проучване RESET-CRT има за цел да определи въздействието на CRT-дефибрилатора върху общата смъртност и ВСС при пациенти със сърдечна недостатъчност с показание за CRT.

### Препоръки

**Таблица 14: Препоръки за добавяне на сърдечна ресинхронизираща терапия към имплантируем кардиовертер дефибрилатор**

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
Когато е показан ICD се препоръчва да се прецени дали пациентът би могъл да има полза от CRT-дефибрилатор. <sup>367</sup>	I	C

CRT, сърдечна ресинхронизираща терапия; ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор.  
<sup>a</sup> Клас на препоръките.  
<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.

**6.2.2.3. Преносим кардиовертер дефибрилатор-жилетка**  
 Преносимият кардиовертер дефибрилатор-жилетка (WCD) е външен дефибрилатор, за който е доказано, че открива успешно и лекува VT и VF.<sup>370</sup> Следователно е подходящ за пациенти, които са изложени на риск, но временно не са кандидати за ICD поради, например, екстракция на инфектирано устройство и последващо антибиотично лечение.<sup>371</sup> Нерешен проблем е защитата на пациентите в ранната фаза (40 дни) след МИ. Проучването VEST включва 2302 пациенти с остър инфаркт на миокарда и ЛКИФ  $\leq 35\%$  и ги рандомизира рано в съотношение 2:1 да получат WCD или не при ръководено от препоръките оптимално медицинско лечение (OMT).<sup>372</sup> След проследяване от 90 дни не е имало разлика в първичната крайна точка аритмична смърт (1,6 спрямо 2,4%;

**Препоръки**

**Таблица 15: Препоръки за преносим кардиовертер дефибрилатор-жилетка**

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
WCD трябва да се вземе предвид при възрастни пациенти с индикация за ICD за вторична профилактика, които временно не са кандидати за имплантиране на ICD.	IIa	C
WCD може да се има предвид в ранната фаза след МИ при избрани пациенти. <sup>371,372</sup>	IIb	B

ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; WCD, преносим кардиовертер дефибрилатор-жилетка.  
<sup>a</sup> Клас на препоръките.  
<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.

RR 0,67; 95% CI 0,37–1,21; P=0,18). Появило се е безпокойство от ниското медианно време на носене от 18 h (IQR 3,8–22,7). Медианното време на носене е било по-високо (23,4 h, IQR 22,2–23,8) в скорошен многоцентров регистър след структурирано обучение на пациентите.<sup>371</sup> Въпреки това, въз основа на наличните данни, работната група не препоръчва рутинна употреба на WCD в ранните периоди след МИ. Независимо от това, използването на устройството може да се има предвид при избрани пациенти след МИ, за които се счита, че са изложени на висок риск от ВСС.

Данните за ползата от WCD за първична профилактика на ВСС в други клинични ситуации (напр. остър миокардит, показание за първична профилактика по време на бременност) са оскъдни и понастоящем не могат да бъдат направени препоръки.

**6.2.3. Специални аспекти на терапията с устройства**

**6.2.3.1. Оптимизация при програмиране на устройството**

Оптимизираното програмиране на ICD е от съществено значение за свеждане до минимум на тежестта на терапията с ICD и за подобряване на изхода на пациента.<sup>373–375</sup> Подробни препоръки са налични в консенсусни документи на експертите.<sup>376,377</sup> Брадикардният режим трябва да бъде персонализиран, за да се предотврати ненужното ДК пейсиране, като по този начин се намаляват хоспитализациите за сърдечна недостатъчност и общата смъртност<sup>378–380</sup> (ESC CardioMed, глава 43.21).<sup>381</sup> Стратегията за програмиране на детекция на тахикардията, включваща удължени настройки и високи прагове на честота ( $\geq 188$  bpm проучване Advance III,<sup>382</sup>  $\geq 200$  MADIT-RIT<sup>383</sup>) намалява ICD терапиите и общата смъртност, без да увеличава риска от синкоп.<sup>373,382,383</sup> Доказателствата са по-силни за първичната превенция в сравнение с показанията за вторична превенция<sup>382</sup> (ESC CardioMed, глава 43.21).<sup>381</sup> Последователното използване на SVT/VT дискриминатори, дори при честоти до 230 удара в минута, се препоръчва при реципиенти на ICD без пълен сърдечен блок за намаляване на немотивираните терапии.<sup>383–385</sup> Правилното предсърдно сензиране е предпоставка за активирането на двукухинните дискриминатори<sup>376</sup> (ESC CardioMed, глава 43.21).<sup>381</sup> Като цяло, програмирането на детекция в множество зони се предпочита, защото позволява усъвършенствана детекция и терапия при тахикардии с различни честоти.<sup>383,386</sup> Еднозоново програмиране с висока честота на детекция може да се има предвид при пациенти с висока вероятност само за VF (напр.

първични електрически заболявания).<sup>387</sup> При подкожните ICDs трябва да се програмира конфигурация с две зони. Доказано е, че стандартизираното програмиране, включващо по-ниска зона на „условен шок“ с активирани алгоритми за дискриминация и по-висока „шокова зона“, базирана само на честотни критерии, намалява честотата на немотивирания шок, без да компрометира безопасността на пациента.<sup>388–390</sup> Беше доказано, че системното използване на погасяваща ATP преди подаване на шок, включително и при много бързи камерни тахиаритмии, намалява шоквата терапия без увеличаване на аритмичния синкоп.<sup>375,384,391</sup> ATP под формата на залп с фиксирана честота (burst) е за предпочитане пред залповете с нарастваща честота (ramp), поради повишената ефикасност при първото погасяване на тахикардията.<sup>392</sup> За проследяване на носителите на ICD трябва да бъде насърчено включване на дистанционно наблюдение, за да се оптимизира наблюдението на целостта на устройството, да се даде възможност за бързо откриване и управление на събития, които могат да бъдат предприети, за да се предотврати появата на немотивирани

**Препоръки**

**Таблица 16: Препоръки за оптимизирано програмиране на устройството**

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
Показано е оптимизирано програмиране на ICD, за да се избегнат немотивирани и ненужни терапии и да се намали смъртността. <sup>373–375</sup>	I	A
При пациенти с еднокухинен или двукухинен ICD без показания за антибрадикардно пейсиране се препоръчва минимизиране на камерното пейсиране. <sup>378–380</sup>	I	A
Показано е програмиране на удължени настройки за детекция (критерии за продължителност най-малко 6–12 сек. или 30 интервала). <sup>373,382,383</sup>	I	A
Препоръчва се програмиране на граница на най-бавната тахикардия подлежаща на лечение $\geq 188$ b.p.m. при пациенти с ICD за първична профилактика. <sup>382,383</sup>	I	A
При пациенти със SHD се препоръчва програмиране на най-малко една ATP терапия във всички зони на тахиаритмия. <sup>375,384,391</sup>	I	A
Препоръчва се да бъдат програмирани алгоритми за дискриминация на SVT срещу VT за тахикардии с честота до 230 b.p.m. <sup>383–385</sup>	I	B
Препоръчва се да активирате алармен сигнал за повреда на електрода. <sup>397–399</sup>	I	B
Препоръчва се дистанционно мониториране, за да бъде намалена честотата на немотивираните шокове. <sup>395</sup>	I	B
Програмиране на burst ATP като първи опит се препоръчва пред ramp ATP. <sup>392</sup>	I	B
За S-ICD се препоръчва конфигурация с двойна зона за детекция с активиране на дискриминационния алгоритъм в по-долната условна шокова зона. <sup>388–390</sup>	I	B
За рутинно програмиране на ICD трябва да се вземе предвид активиране на повече от една зона за детекция на тахикардия. <sup>383,386</sup>	IIa	B

ATP, анти-тахикардно пейсиране; ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; SHD, структурно сърдечно заболяване; S-ICD, подкожен ICD; SVT, надкамерна тахикардия; VT, камерна тахикардия.

<sup>a</sup> Клас на препоръките.

<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.

шокове<sup>393–396</sup> (ESC CardioMed, глава 43.21).<sup>381</sup> Предложени-те препоръки за оптимално програмиране на устройството са приложими за повечето получатели на ICD. При отделни пациенти може да е необходима персонализация.

### 6.2.3.2. Придружаващо лечение за избягване на немотивирана терапия с имплантируем кардиовертер дефибрилатор

Освен оптимизация на програмирането на устройството, фармакологичното и/или инвазивното лечение може да предотврати немотивирана ICD терапия. Бета-блокери (карведилол превъзхожда метопролол в MADIT-CRT) трябва да се титрират до максималната поносима доза при пациенти със сърдечна недостатъчност, за да се намали рискът от немотивирана терапия.<sup>400</sup> При пациенти с немотивирани терапии поради рецидивираща SVT, катетърната аблация трябва да бъде лечение от първи порядък, като се има предвид неговият висок успех и ниският процент усложнения.<sup>302,401–403</sup> В случай на свързани с ПМ немотивирани терапии, които не се повлияват от оптимизирано фармакологично лечение за контрол на честотата, се предлага индивидуализирана стратегия за лечение (контрол на честотата срещу контрол на ритъма), зависеща от характеристиките на пациента.<sup>348</sup> При пациенти с ранно ПМ, приемането на стратегия за ритъмен контрол е подобрило изхода при пациентите в проучването EAST-AFNET.<sup>4,404</sup> При пациенти със CRT-дефибрилатор, аблацията на AV възела е свързана с намален брой немотивирани ICD шокове и по-ниска честота на хоспитализацията в сравнение с лекарственото лечение<sup>405</sup> (ESC CardioMed глава 41.14).<sup>406</sup>

#### Препоръки

#### Таблица 17: Препоръки за придружаващо лечение за избягване на немотивирана терапия с имплантируем кардиовертер дефибрилатор

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
Препоръчва се катетърна аблация при пациенти с ICD с рецидивираща SVT, водеща до немотивирани ICD терапии. <sup>401,402</sup>	I	C
Фармакологично лечение или катетърна аблация се препоръчва при пациенти със свързани с ПМ немотивирани ICD терапии, въпреки оптималното ICD програмиране. <sup>401,405,407</sup>	I	C
ПМ, предсърдно мъждене; ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; SVT, надкамерна тахикардия.		
<sup>a</sup> Клас на препоръките.		
<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.		

### 6.2.3.3. Психосоциално въздействие на лечението с имплантируем кардиовертер дефибрилатор

Почти 20% от получилите ICD страдат от тревожност и депресия, които са свързани с повишена смъртност.<sup>408–411</sup> При пациентите с ICD психологическият дистрес се причинява главно от загрижеността за потенциално получаване на шокове от ICD, а не от това, че са получили ICD шок.<sup>412,413</sup> Така, оценката на тревожността, свързана с ICD, се препоръчва при всички пациенти с ICD, преди да настъпят ICD шокове. Систематичният скрининг на пациенти с ICD за психологически дистрес е осъществим чрез използването на специфични въпросници.<sup>413–416</sup>

Значителна част от пациентите с ICD с клинично значими симптоми на тревожност и депресия остават недостатъчно лекувани.<sup>417</sup> Необходима е комуникация с всички получатели на ICD, за да се изяснят погрешните схващания относно функцията

на устройството, да се обсъдят опасенията относно сексуалното функциониране, ограниченията за шофиране, и да се препоръча план за действие в случай на шокова терапия.<sup>418,419</sup> Може да е необходимо насочване към специалисти по психично здраве за специфични интервенции.<sup>418,420</sup> Когнитивно-поведенческата терапия може да бъде осигурена и от обучени кардиологични медицински сестри за облекчаване на тревожността.<sup>421</sup> Уеб-базираните интервенции могат да се окажат полезни и за подобряване на психо-социалното благополучие при пациенти с ICD с повишен психо-социален дистрес.<sup>422</sup>

#### Препоръки

#### Таблица 18: Препоръки за психо-социално лечение след имплантиране на имплантируем кардиовертер дефибрилатор

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
При пациенти с ICD се препоръчва оценка на психологическия статус и лечение на дистреса. <sup>421–423</sup>	I	C
Препоръчва се комуникацията между пациент и лекар/медицински специалист с цел справяне с опасенията, свързани с ICD, и за обсъждане на въпроси, свързани с качеството на живота, преди имплантиране на ICD и по време на болестната прогресия. <sup>412,424</sup>	I	C
ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор.		
<sup>a</sup> Клас на препоръките.		
<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.		

### 6.2.3.4. Пациенти с устройства за подпомагане на лявата камера

ВAs се срещат често сред носителите на устройство за подпомагане на лявата камера (LVAD).<sup>425–428</sup> Обикновено VAs се понасят добре, тъй като LVADs поддържат адекватен сърдечен дебит и предотвратяват циркулаторен колапс.<sup>429</sup> Въпреки това, продължителните нелекувани VAs могат да доведат до циркулаторен колапс дори при наличие на LVAD, особено скоро след имплантиране на устройството и при пациенти с по-висока белодробна съдова резистентност.<sup>430</sup> VAs преди и след имплантирането на LVAD са свързани с повишен риск от сърдечно-съдова и обща смъртност, докато ICD може значително да намали продължителната VA.<sup>425,426,431–434</sup> Тези данни подкрепят имплантиране на ICD за вторична превенция при реципиенти на LVAD със симптомна VA.

Обсервационни проучвания при пациенти с предишно поколение пулсативен LVAD съобщиха за по-дълга преживяемост с ICD<sup>435–437</sup> (ESC CardioMed, глава 37.32).<sup>438</sup>

Последните регистри, включващи носители на LVAD с непрекъснат поток, поставят под съмнение намаляването на смъртността от ICD, но наличните данни са противоречиви.<sup>425,426,428,439,440</sup> Анализът на регистъра INTERMACS, включващ

#### Препоръки

#### Таблица 19: Препоръки за имплантиране на кардиовертер дефибрилатор при реципиенти на левокамерно асистиращо устройство

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
Имплантирането на ICD трябва да се обмисли при реципиенти на LVAD със симптомни продължителни VA. <sup>425,431</sup>	IIa	B
ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; LVAD, устройства за подпомагане на лявата камера; VA, камерна аритмия.		
<sup>a</sup> Клас на препоръките.		
<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.		

най-голямата кохорта LVAD с непрекъснат поток, показва, че наличието на ICD не е свързано с удължена преживяемост.<sup>428</sup> Липсата на документирана полза за оцеляване сред носителите на LVAD с непрекъснат поток, заедно с вероятността за толериране на VA и съответните рискове при поставяне на ICD при тези пациенти (риск от инфекция, взаимодействие с устройството), благоприятства индивидуализиран подход.

6.2.3.5. *Усложнения при устройствата*

Предотвратяване на усложненията от ICD е важно за намаляване на свързаната заболяемост, смъртност и финансово натоварване. По време на имплантиране на устройствата трябва да се приложи антибиотична профилактика, перипроцедурна подготовка на пациента и подходяща хирургична техника, за да се предотвратят инфекции на устройството и образуване на джобен хематом.<sup>441-443</sup> Достъпът до цефаличната или аксиларната вена е за предпочитане пред подключичната вена, за да се намали рискът на пневмоторакс и повреда на електрода.<sup>444-446</sup> Правилният избор на ICD системи е важен. Еднокухинните ICD се препоръчват при пациентите за първична профилактика без показания за предсърдно или секвенциално AV пейсиране. Това намалява перипроцедурните усложнения и замените на генератора в сравнение с двукухинните ICD. Този подход не увеличава риска от немотивирани шокове, ако се използва оптимално програмиране на устройството.<sup>447-450</sup> Рутинното използване на дефибрилаторни електроди с една намотка се предпочита поради по-ниския риск от усложнения по време на отстраняване на електрода без свързани разлики в ефикасността на шока.<sup>451,452</sup> Използването на електроди с двойна намотка може да се вземе предвид в клинични условия, при които се подозира по-висок праг на дефибрилатора, напр. ХКМП, десностранни имплантации.<sup>453,454</sup>

**Препоръки**

**Таблица 20: Препоръки за предотвратяване на усложнения от имплантируем кардиовертер дефибрилатор**

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
Препоръчва се еднокухинен ICD пред двукухинен ICD при първична профилактика на пациенти без настояща или очаквана индикация за предсърдно или AV секвенциално пейсиране, поради по-нисък риск от свързани с устройството усложнения. <sup>447,448,450</sup>	I	A
Използването на електроди с една намотка пред ICD електроди с двойна намотка трябва да се вземе предвид, поради по-ниския процент усложнения при трансвенозна екстракция на електрода. <sup>451</sup>	IIa	C

AV, атриовентрикуларен; ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор.

<sup>a</sup> Клас на препоръките.

<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.

6.2.3.6. *Съображения в края на живота*

Пациентите с активни ICD имат значителна честота на шокове в последната фаза от живота.<sup>455</sup> При терминално болни пациенти и в края на живота здравните специалисти могат да улеснят вземането на решение от пациента и семейството на пациента, като обяснят по чувствителен и разбираем начин ползите и тежестта от продължаването на терапията с ICD.<sup>456</sup> Пациентите трябва да бъдат информирани за възможностите за деактивиране на ICD. Като цяло, деактивирането

на анти-брадикардната терапия не се препоръчва, за да се избегне влошаване на качеството на живот, а в някои страни деактивирането при пациенти със зависимост от пейсмейкър може да бъде забранено от закона.<sup>457</sup> Деактивирането трябва да се обсъди преди имплантиране на устройство и когато има значително влошаване на здравословното състояние на пациента. Въпреки нарастващата тенденция за разглеждане и деактивиране на устройството след внимателно обмисляне, текущите проценти са все още ниски и има нужда от подобрена грижа за пациента.<sup>458,459</sup>

**Препоръки**

**Таблица 21: Препоръки за проблеми в края на живота при носители на имплантируеми кардиовертер дефибрилатор**

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
Информирана дискусия с пациента и семейството относно възможностите за деактивиране на ICD и съвместно вземане на решения са показани преди имплантиране и в случай на значително влошаване на здравословния статус. <sup>458</sup>	I	C

ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор.

<sup>a</sup> Клас на препоръките.

<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.

**6.2.4. Интервенционална терапия**

6.2.4.1. *Катетърна аблация*

6.2.4.1.1. *Пациенти със структурно сърдечно заболяване.*

При пациенти със SHD, SMVTs се дължат най-вече на риентри-механизъм свързан с цикатрикс.<sup>460-465</sup>

Поради по-висок риск от ВСС, имплантирането на ICD обикновено се препоръчва при пациенти с продължителни VA, свързани със SHD.<sup>466-468</sup> Всъщност, ICD не предотвратяват VA и много от тези пациенти биха получили симптоматични рецидиви на VT/VF, водещи до синкоп или ICD шокове и може да се нуждаят от допълнително лечение.<sup>330,383,419,469-471</sup>

При пациенти със SHD изборът на антиаритмични средства е ограничен най-вече до бета-блокери, соталол и амиодарон за подпомагане на контрола върху рецидивите на VT/VF, а това лечение се възпрепятства често от странични ефекти.<sup>318,472</sup>

Благодарение на постигнатия през последните три десетилетия напредък, катетърната аблация става все по-важна за лечението на свързани с цикатрикс VTs.<sup>473</sup> От началото на 90-те години на миналия век катетърната аблация на BBR-VT е много успешна<sup>474-477</sup> и се счита за терапия от първа линия<sup>466,467</sup> (Фигура 5). Впоследствие беше доказано, че катетърната аблация е много ефективна за контрол на непрекъснатите VTs или електрически бури<sup>330,331</sup> и за намаляване на последващото обременяване с VT. Много обсервационни проучвания показват положителен ефект от аблацията на VT върху клиничния изход по отношение на рецидивите на VT.<sup>478-483</sup> При пациенти с КАБ, в три рандомизирани проучвания<sup>471,484,485</sup> се съобщава че катетърната аблация, сравнена с конвенционалното лечение, намалява вероятността за последващи ICD шокове и предотвратява повторните епизоди на VT.

Критичната част на риентри кръговете на VT, наричана „защитен VT истмус“, е основна цел на аблацията,<sup>460,486</sup> но е много трудно да се демаскира при хемодинамично непоносима VT.<sup>487,488</sup> Поради високата вероятност за множество риентри кръгове в цикатрикса и трудностите при идентифициране на критичните истмуси, стратегията за аблация

се разви през годините към по-разширена аблация на аритмогенния субстрат.<sup>489–492</sup> Трябва да се обърне специално внимание на случаите с PVT/VF, инициирани от подобни КЕС, където задействащата КЕС (често свързана с мрежата на Purkinje) трябва да бъде прицел на аблация.<sup>221,332,333,493</sup>

Електро-физиологичните характеристики на кръговете на VT зависят от основното SHD. По този начин пост-инфарктните VT са свързани главно с ендокарден VT кръг (податлив на ендокардна аблация), докато местоположението на риентри VT кръговете е по-разнообразно при пациенти с кардиомиопатии.<sup>494–496</sup> Интрамуралното и/или епикардното засягане при тях се срещат по-често. Това допринася значително за разликата в клиничните резултати при VT аблация по отношение на подлежащото сърдечно заболяване, като при КАБ резултатът е по-добър, отколкото при неischemични етиологии.<sup>497–499</sup>

Ефективната аблация изисква трайни аблационни лезии на аритмогенна тъкан. В някои случаи, като интрамурални VT, остават трудности при постигането на тази цел с настоящите катетри, независимо от подхода (ендокарден/епикарден).<sup>500</sup> За да се подобри образуването на миокардни лезии, сега се прави оценка на нови катетърни техники (напр. биполярна/иглена аблация, транскоронарна алкохолна аблация),<sup>501–506</sup> както и на лъчетерапевтичната аблация<sup>507,508</sup> или хирургичната аблация,<sup>509</sup> които понастоящем са спасителни лечения.

При планиране на VT аблация е важно да се събере цялата налична информация за аритмогенния субстрат, особено за идентифициране на цикатриксите (чрез използване на CMR или CT сканиране),<sup>510–514</sup> и за определяне на изходното място на VAs чрез документиране на 12-канална ЕКГ на клиничните VTs или КЕС, които индуцират PVT/VF.

Средният дългосрочен процент на успеваемост на VT аблация варира от 30% до 70%, в зависимост от подлежащата SHD.<sup>481,515–518</sup> Може да възникнат пери-процедурни усложнения, по-специално инсулт, сърдечна тампонада или смърт.<sup>519–522</sup>

#### 6.2.4.1.2. Пациенти без очевидно структурно сърдечно заболяване.

„Идиопатични VTs“ е терминът за VTs, които не са свързани със SHD или генетичен аритмичен синдром. Повечето идиопатични VT се дължат на тригерна активност, но верапамил-сензитивните фасцикуларни VT се дължат на риентри механизъм (включващ ЛК мрежа на Purkinje).<sup>523</sup> Три важни ключови характеристики разграничават идиопатичните VT от VT, свързани със SHD. Първо, идиопатичните VT произхождат най-вече от едно място и специфична област на сърцето (а именно изходните трактове на дясната или лявата камера,<sup>524,525</sup> по периметъра на клапните пръстени,<sup>526–528</sup> папиларните мускули,<sup>529</sup> или ЛК мрежа на Purkinje).<sup>523</sup> Второ, при идиопатичните VTs няма доловим цикатрикс.<sup>530</sup> И накрая, идиопатичните VTs имат доброкачествена прогноза, така че обикновено не се препоръчва имплантиране на ICD.<sup>466</sup>

Мястото на най-ранно активиране по време на VT е целта на аблация за фокалните източници, докато анормалната тъкан на Purkinje (с диастолна активност по време на VT) е целта на аблация при лявата фасцикуларна VT.<sup>531,532</sup>

Катетърната аблация е дефинитивно лечение при повечето пациенти с идиопатична VT, а пери-процедурните усложнения са редки.<sup>533–537</sup>

#### 6.2.4.2. Автономна модулация

Ролята на автономната нервна система за насърчаване на аритмиите отдавна е призната, което води до концепцията за тригълника на Coumel за аритмогенезата.<sup>538</sup>

Доказано е, че симпатиковата активация играе ключова роля в индуцирането на VAs при някои заболявания, като вроден LQTS и CPVT,<sup>539,540</sup> а за левостранната сърдечна симпатикова денервация беше доказано, че е свързана с намаляване на честотата на аритмогенния синкоп при вроден LQTS.<sup>541,542</sup> Ефикасността на сърдечната симпатикова блокада чрез различни подходи (торакална епидурална анестезия, перкутанна анестезия или хирургична резекция на ganglion stellatum) за намаляване на обременяването с аритмия при рефрактерна VT/VF е призната в няколко малки обсервационни проучвания.<sup>326,328,340</sup> Необходими са допълнителни проучвания за оценка кои пациентите могат да се възползват от модулация на автономната нервна система за по-добър контрол на VT/VF.

## 7. Диагностична оценка, лечение и стратификация на риска според клиничното представяне и известното (вероятното) заболяване

### 7.1. Специфични структурни сърдечни заболявания

#### 7.1.1. Коронарна артериална болест

##### 7.1.1.1. Остри коронарни синдроми и вазоспазъм

##### 7.1.1.1.1. Остри коронарни синдроми.

BCC е основна причина за смъртност при ОКС, причинена най-вече от продължителни VAs, по-специално VF. По-голямата част от проучванията са докладвали за пациенти със STEMI. От пациентите със STEMI 4–12% развиват VA в рамките на първите 48 h след началото на симптомите.<sup>69,543,544</sup> VA преди реперфузия са по-чести от индуцираните от реперфузия или възникващи след реперфузия аритмии при STEMI.<sup>545</sup> Хемодинамична нестабилност, кардиогенен шок, ЛКИФ < 40%, и сумата от отклоненията на ST-сегмента във всички отвеждания са независими предиктори за VA при STEMI, както и при не-STEMI.<sup>69,546</sup> Освен това образът на ранна реполяризация е свързан с повишен риск от VA и BCC при ОКС.<sup>547</sup>

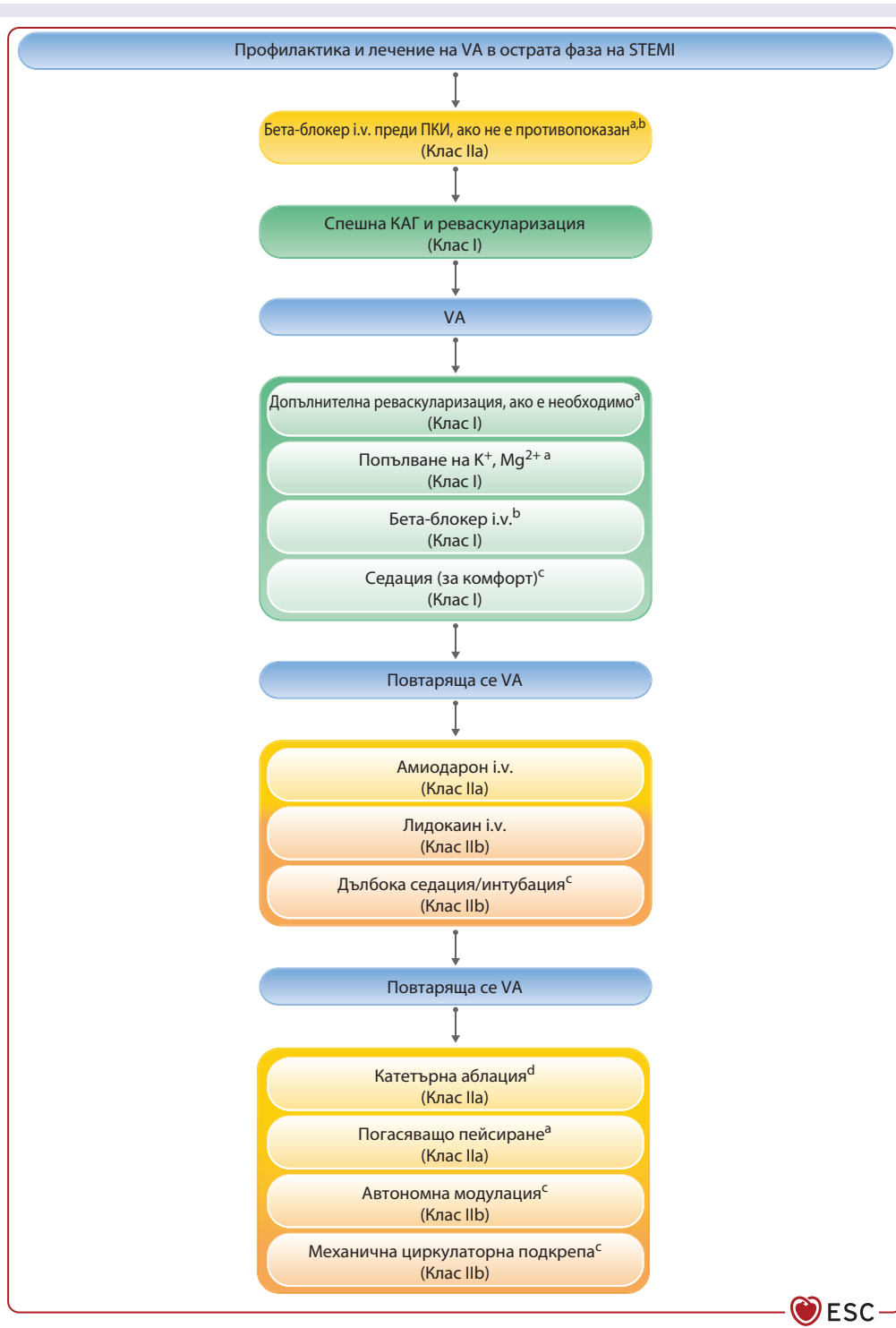
#### Профилактика на камерните аритмии при инфаркт на миокарда с ST елевация

Спешната реперфузия е най-важната терапия,<sup>292 548</sup> тъй като острата исхемия предизвиква аритмии. Лечението с бета-блокери също се препоръчва за предотвратяване на VA.<sup>3,549</sup> В скорошно рандомизирано проучване на пациенти със STEMI, ранният интравенозен метопролол преди перкутанна коронарна интервенция е намалил честотата на аритмиите в острата фаза и не е бил свързан с увеличаване на нежеланите събития.<sup>550</sup> Профилактичното лечение с AADs не е доказано да е полезно и дори може да бъде вредно.<sup>322</sup> Коригирането на електролитния дисбаланс е силно препоръчително.<sup>289</sup>

#### Лечение на продължителна камерна тахикардия и камерно мъждене при остър коронарен синдром

Електрическата кардиоверсия или дефибрилация е интервенция на избор за остро прекъсване на VAs при пациенти с ОКС (Фигура 14).<sup>205,339</sup> Рецидивиращата продължителна VT, особено когато е полиморфна, или рецидивиращото VF може да показват непълна реперфузия или рецидив на ос-





**Фигура 14:** Алгоритъм за профилактика и лечение на камерни аритмии при инфаркт на миокарда с ST-елевация.

КАГ, коронарна ангиограма; ПКИ, перкутанна коронарна интервенция; STEMI, инфаркт на миокарда с ST-елевация; VA, камерни аритмии

<sup>a</sup> Насоките на ESC от 2017 г. за лечение на остър миокарден инфаркт при пациенти с елевация на ST-сегмента.

<sup>b</sup> Интравенозните бета-блокери трябва да се избягват при пациенти с хипотония, остра сърдечна недостатъчност, AV блок или тежка брадикардия.

<sup>c</sup> Блок-схема за управление на електрическа буря.

<sup>d</sup> Ако сходна КЕС задейства повторна полиморфна VA..

тра исхемия. В този случай е показана незабавна коронарна ангиография.<sup>3</sup> За рецидивираща PVT, дегенерираща във VF,

се препоръчват бета-блокери.<sup>551,552</sup> В допълнение, дълбоката седация може да бъде полезна за намаляване на епи-

зодите на VT или VF.<sup>553</sup> Интравенозният амиодарон трябва да се вземе предвид за остро потискане на рецидивиращи хемодинамично значими VA, въпреки че има малко контролирани проучвания за амиодарон по време на STEMI<sup>554</sup>, а доказателствата в тази ситуация са основно екстраполирани от проучвания на OHCA.<sup>555</sup> Ако лечението с бета-блокери и амиодарон не е ефективно, може да се обмисли лидокаин.<sup>322</sup> Използването на други AADs при ОКС не се препоръчва.<sup>549,556</sup> При хемодинамично нестабилни пациенти с рефрактерна VA може да се вземе предвид механично подпомагане на кръвообращението.<sup>336,557</sup> За VA в контекста на относителна брадикардия или свързана с пауза, пейсирането може да бъде ефективен метод за предотвратяване на рецидиви.

#### Прогностично значение на ранните камерни аритмии

Ранните VA се дефинират като VT/VF, възникващи в рамките на 48 h след STEMI. В съвременната ера на реваскуларизация, базирана на перкутанна коронарна интервенция (ПКИ), почти всички VA се появяват в рамките на първите 24 h.<sup>558</sup> Ранните VA са свързани с до шесткратно увеличаване на вътре-болничната смъртност, докато дългосрочната прогноза изглежда не се засяга значимо.<sup>543,559,560</sup> В проспективно кохортно проучване, пациентите с VF по време на острата фаза на STEMI са имали ниска и много сходна честота на късна ВСС в сравнение с пациентите без VF при 5-годишно наблюдение.<sup>560</sup> Трябва да се отбележи, че ранната *монорморфна* VT е била свързана със значително по-висока честота на адекватни включвания на ICD в сравнение с ранното VF и е била независим предиктор за смърт при дългосрочно проследяване.<sup>561</sup> Прогностичната значимост на VT и VF в острата фаза на MI може да бъде различна. Въздействието на VA, възникваща късно след реперфузия (>48 h) върху късната ВСС, е по-малко ясно.

Podolecki *et al.*<sup>559</sup> наскоро показаха, че дългосрочната обща смъртност след STEMI се предсказва от VA, възникваща късно след реперфузия (>48 h след реперфузия), докато ранните реперфузионни VAs не повлияват 5-годишния резултат. Необходими са допълнителни проучвания за изясняване на въздействието на VA, възникваща >48 h след STEMI върху късната ВСС при съвременни пациенти, подложени на остра ПКИ.

#### Препоръки

**Таблица 22: Препоръки за лечение на камерни аритмии при остър коронарен синдром и вазоспазъм**

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
<b>Лечение на VAs при ОКС</b>		
Интравенозно лечение с бета-блокери е показано при пациенти с рецидивираща PVT/VF по време на STEMI, освен ако не е противопоказано. <sup>551,552</sup>	I	B
Трябва да се има предвид интравенозно лечение с амиодарон при пациенти с рецидивираща PVT/VF по време на острата фаза на ОКС. <sup>552,554,555</sup>	IIa	C
Интравенозният лидокаин може да се вземе предвид за лечение на рецидивиращи PVT/VF, които не отговарят на бета-блокери или амиодарон, или ако амиодаронът е противопоказан по време на острата фаза на ОКС. <sup>554</sup>	IIb	C
Профилактичното лечение с AAD (различни от бета-блокери) не се препоръчва при ОКС. <sup>322</sup>	III	B

Продължава

#### Продължение

##### Вазоспазъм

При оцелели от ВСА с коронарен артериален спазъм, трябва да се вземе предвид имплантиране на ICD.<sup>562-564</sup>

IIa

C

AAD, антиаритмично лекарство; ОКС, остър коронарен синдром; ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; PVT, полиморфна камерна тахикардия; ВСА, внезапен сърдечен арест; STEMI, миокарден инфаркт с елевация на ST; VA, камерна аритмия; VF, камерно мъждене.

<sup>a</sup> Клас на препоръките.

<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.

#### 7.1.1.2. Вазоспазъм.

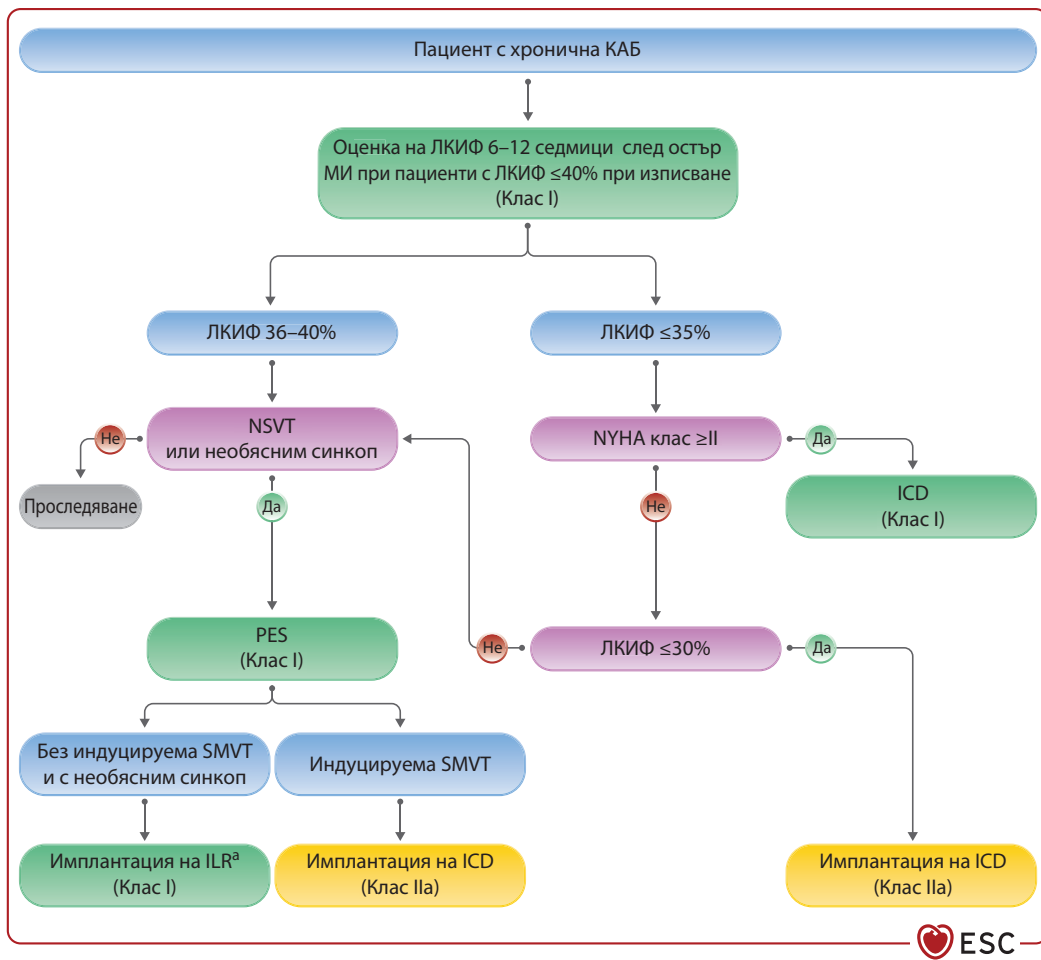
Спазмите на коронарните артерии биха могли да играят важна роля в патогенезата на VA. Дългосрочната прогноза на пациенти с вариантна ангина, които са преживели СА, е по-лоша, отколкото при други пациенти с вариантна ангина.<sup>562,563</sup> В едно скорошно многоцентрово европейско проучване,<sup>564</sup> пациенти с животозастрашаващи VAs в резултат на коронарен вазоспазъм са имали висок риск от рецидив, особено когато е била прилагана недостатъчна медицинска терапия. Докато калциевите антагонисти (КА) са в състояние да потискат епизодите, бета-блокери могат да стартират VA. Тъй като медицинската интервенция и множеството вазодилаторни лекарства може да не са достатъчно защитни, все пак трябва да се вземе предвид поставяне на ICD при преживели ВСА с вариантна ангина.

#### 7.1.1.2. Ранна фаза след миокарден инфаркт

Първите седмици след STEMI носят най-висок риск както за смърт по всякаква причина, така и за ВСС, особено при пациенти с намалена ЛКИФ.<sup>565,566</sup> Поради тази причина се препоръчва ранна оценка на ЛКИФ, т.е. преди изписване.<sup>567,568</sup> Ранното рутинно профилактично имплантиране на ICD през първите 40 дни след МИ не е намалило смъртността при пациенти след МИ с намалена ЛКИФ в две рандомизирани проучвания (DINAMIT и IRIS),<sup>569,570</sup> и следователно не се препоръчва. Ранната оценка чрез допълнителни неинвазивни тестове, освен измерването на ЛКИФ, също не се е оказала полезна за стратификация на риска по отношение на ВСС.<sup>571</sup> Ограничени данни подсказват, че стратификацията на инвазивния риск чрез PES в ранната фаза след МИ може да бъде полезна за идентифициране на високорискови пациенти с намалена ЛКИФ.<sup>572</sup> Въпреки това, полезността на този подход не е потвърдена досега в рандомизирани проучвания. Рандомизираното проучване PROTECT-ICD (NCT03588286) проучва в момента дали PES може да насочва решението за имплантиране на ICD при пациенти с намалена EF в ранната фаза след STEMI.

Обратното ремоделиране след МИ е свързано със значително по-ниски честоти на смърт, ВСА и други неблагоприятни клинични резултати.<sup>573,574</sup> Следователно оценката на показанието за профилактична имплантация на ICD, обикновено извършвана чрез повторна ехокардиография, трябва да се извърши във фаза на след-ре-моделиране на МИ след първите 6 седмици при пациенти с ЛКИФ преди изписване ≤40%. Повторната оценка на ЛКИФ преди 6 седмици след МИ може да не направи разлика между зашеметяване на миокарда и ремоделиране.

В ранната фаза след МИ електрическа буря и/или повтарящи се епизоди на PVT или VF са непосредствено животозастрашаващи състояния. В тези условия е важно да се изключи исхемията като отключващ фактор за аритмиите. Ако медицинското лечение не е достатъчно за потискане на



**Фигура 15:** Алгоритъм за стратификация на риска и първична превенция на внезапна сърдечна смърт при пациенти с хронична коронарна артериална болест и намалена фракция на изтласкване.

КАБ, коронарна артериална болест; ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; ILR, имплантируемо записващо устройство; ЛКИФ, левокамерна изтласкваща фракция; МИ, миокарден инфаркт; NSVT, непродължителна камерна тахикардия; NYHA, Нюйоркска сърдечна асоциация; PES, програмирана електрическа стимулация; SMVT, продължителна мономорфна камерна тахикардия.

<sup>a</sup> Препоръки на ESC 2018 г. за диагностика и лечение на синкоп.<sup>1</sup>

епизодите на аритмия, катетърната аблация е потенциално ефективна, особено ако episodите са фокално предизвикани от подобни КА.<sup>332,575</sup> Ако PVT рецидивира въпреки лечението с бета-блокери и амиодарон, има съобщения за потискане чрез терапия с хинидин.<sup>323</sup>

**Препоръки**

**Таблица 23: Препоръки за стратификация на риска и лечение на камерни аритмии рано след миокарден инфаркт**

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
<b>Стратификация на риска</b>		
Препоръчва се ранна (преди изписване) оценка на ЛКИФ при всички пациенти с остър МИ. <sup>567,568</sup>	I	B
При пациенти с ЛКИФ преди изписване ≤40%, се препоръчва повторна оценка на ЛКИФ 6-12 седмици след МИ, за да се оцени потенциалната необходимост от имплантиране на ICD за първична профилактика. <sup>568,573,574</sup>	I	C

Продължава

*Продължение*

**Лечение на VAs**

Трябва да се вземе предвид катетърна аблация при пациенти с повторни епизоди на PVT/VF, предизвикани от сходни КЕС, неповлияващи се от медикаментозно лечение или коронарна реваскуларизация в подострата фаза на МИ. <sup>332</sup>	IIa	C
--	-----	---

ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; ЛКИФ, левокамерна изтласкваща фракция; МИ, миокарден инфаркт; КЕС, камерни екстрасистоли; PVT, полиморфна камерна тахикардия; VA, камерна аритмия; VF, камерно мъждене.

<sup>a</sup> Клас на препоръките.

<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.

**7.1.1.3. Хронична коронарна артериална болест**

**7.1.1.3.1. Първична превенция на внезапната сърдечна смърт при пациенти с намалена изтласкваща фракция.**

Четиридесет дни след STEMI, приблизително 5% от пациентите ще имат ЛКИФ ≤35%.<sup>576</sup> Тези пациенти са изложени на риск от ВСС. Следователно, при пациенти с ЛКИФ ≤35% и симптоми на сърдечна недостатъчност NYHA клас II и III, се

препоръчва първично превантивно имплантиране на ICD.<sup>356</sup> Имплантирането на ICD трябва да се има предвид и при безсимптомни пациенти с EF  $\leq 30\%$ .<sup>354</sup> В тази популация, намаляване на смъртността от ICD е доказано в четири RCTs.<sup>353–356</sup> При пациенти с КАБ, намалена ЛКИФ ( $\leq 40\%$ ) и безсимптомна NSVT, индуцируемостта чрез PES идентифицира пациенти, които имат полза от ICD, независимо от класа по NYHA.<sup>355</sup>

След публикуването на гореспоменатите проучвания стратегиите за ранна ре-васкуларизация и съвременните лекарства за сърдечна недостатъчност са намалили общия риск от ВСС при пациенти със сърдечна недостатъчност.<sup>577</sup> Въпреки че общата смъртност е намалена, относителното намаление от ICD е с постоянните 27%, което е потвърдено в две скоршни големи проспективни регистърни проучвания, включващи 2327 европейски пациенти между 2014 и 2018 г. (EU-CERT-ICD)<sup>357</sup> и 2610 шведски пациенти, включени между 2000 и 2016 г. (SwedeHF регистър).<sup>358</sup>

### Препоръки

**Таблица 24: Препоръки за стратификация на риска, превенция на внезапна сърдечна смърт и лечение на камерни аритмии при хронична коронарна артериална болест**

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
<b>Стратификация на риска и първична превенция на ВСС</b>		
При пациенти със синкоп и преживян STEMI, PES е показана, когато синкопът остава необясним след неинвазивна оценка. <sup>146,584</sup>	I	C
При пациентите с КАБ, симптоматична сърдечна недостатъчност (NYHA клас II–III) и ЛКИФ $\leq 35\%$ въпреки $\geq 3$ месеца ОМТ, се препоръчва терапия с ICD. <sup>354,356</sup>	I	A
ICD терапията трябва да се вземе предвид при пациенти с КАБ, NYHA клас I и ЛКИФ $\leq 30\%$ въпреки $\geq 3$ месеца ОМТ. <sup>354</sup>	IIa	B
Имплантирането на ICD трябва да се вземе предвид при пациенти с КАБ, ЛКИФ $\leq 40\%$ въпреки $\geq 3$ месеца ОМТ, и NSVT, ако са индуцируеми за SMVT чрез PES. <sup>355</sup>	IIa	B
При пациенти с КАБ не се препоръчва профилактично лечение с AADs, различни от бета-блокери. <sup>556,578,579</sup>	III	A
<b>Вторична профилактика на ВСС и лечение на VA</b>		
Имплантиране на ICD се препоръчва при пациенти без продължаваща исхемия с документирано VF или хемодинамично непоносима VT, настъпваща след повече от 48 часа след МИ. <sup>349–351</sup>	I	A
При пациенти с КАБ и рецидивиращи, симптомни SMVT или ICD шокове за SMVT, въпреки хроничната терапия с амиодарон, катетърната аблация се препоръчва за предпочитане пред ескалиране на терапията с AAD. <sup>471</sup>	I	B
Добавянето на перорален амиодарон или заместване на бета-блокери със соталол трябва да се вземе предвид при пациенти с КАБ с рецидивиращи, симптомни SMVT или ICD шокове за SMVT, докато са на лечение с бета-блокери. <sup>318,581</sup>	IIa	C
При пациенти с КАБ и хемодинамично добре поносима SMVT и ЛКИФ $\geq 40\%$ , катетърната аблация в опитни центрове трябва да се разглежда като алтернатива на ICD терапията, при условие че са достигнати необходимите крайни точки. <sup>480,580</sup>	IIa	C

Продължава

### Продължение

Имплантирането на ICD трябва да се вземе предвид при пациенти с хемодинамично поносима SMVT и ЛКИФ $\geq 40\%$ , ако аблацията на VT е неуспешна, недостъпна или не е желана.	IIa	C
Катетърна аблация трябва да се има предвид при пациенти с КАБ и рецидивиращи, симптомни SMVT или ICD шокове за SMVT, въпреки лечението с бета-блокери или соталол. <sup>471</sup>	IIa	C
При пациенти с КАБ, подходящи за имплантиране на ICD, може да се обмисли катетърна аблация точно преди (или непосредствено след) имплантиране на ICD, за да се намали последващото натоварване с VT и ICD шокове. <sup>484,485,582,583</sup>	IIb	C

AAД, антиаритмично лекарство; КАБ, коронарна артериална болест; ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; ЛКИФ, левокамерна изтласкваща фракция; МИ, миокарден инфаркт; NSVT, непродължителна камерна тахикардия; NYHA, Нюйоркска сърдечна асоциация; ОМТ, оптимална медицинска терапия; PES, програмирана електрическа стимулация; ВСС, внезапна сърдечна смърт; SMVT, продължителна мономорфна камерна тахикардия; STEMI, миокарден инфаркт с ST елевация; VA, камерна аритмия; VF, камерно мъждене; VT, камерна тахикардия.

<sup>a</sup> Клас на препоръките.

<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.

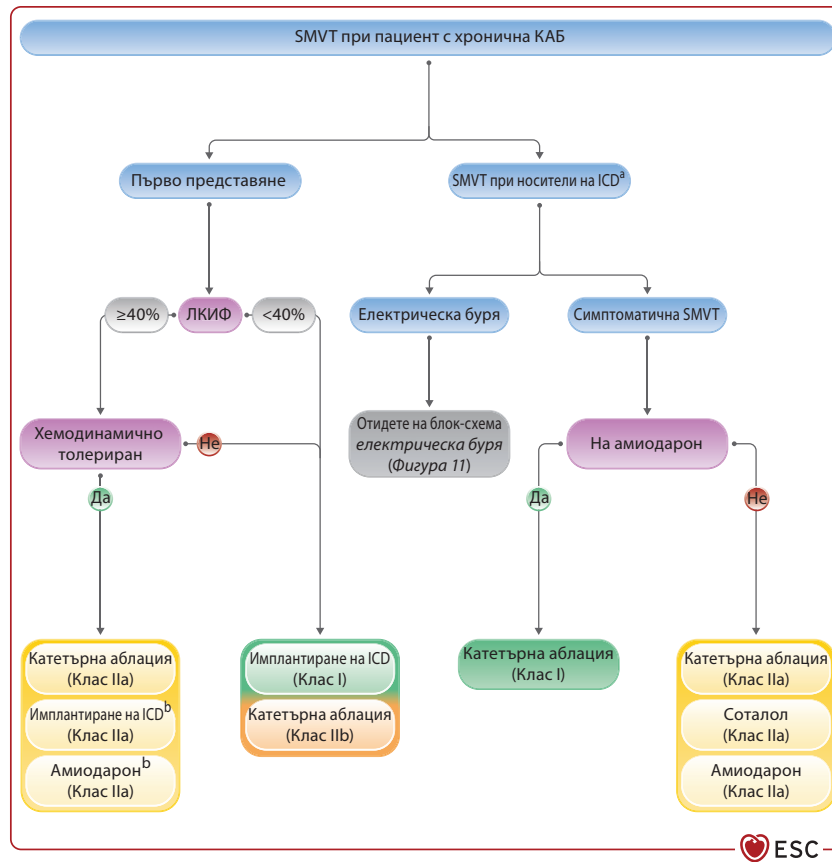
#### 7.1.1.3.2. Първична профилактика на внезапната сърдечна смърт при пациенти със запазена или леко намалена фракция на изтласкване.

Няма данни, подкрепящи първично профилактично имплантиране на ICD при пациенти след инфаркт със запазена или леко намалена ЛКИФ. Тези пациенти са хетерогенни по отношение на техния потенциален аритмичен субстрат и се полагат усилия за идентифициране на тези с най-висок риск от ВСС. PES се препоръчва при пациенти след инфаркт, при които синкопът остава необясним след неинвазивна оценка, за насочване на лечението на пациента (Фигура 15).<sup>146</sup>

В проучването PRESERVE-EF, 41 от 575 пациенти след инфаркт с ЛКИФ  $\geq 40\%$  и един неинвазивен ЕКГ рисков фактор повече от 40 дни след МИ е било възможно индуциране на VT/VF по време на PES и са получили ICD.<sup>151</sup> По време 32-месечния период на проследяване не е настъпила ВСС и 9 от 37 пациенти с ICD са получили мотивирана терапия с ICD. Въпреки това, ролята на мотивираното ICD лечение като заместител на ВСС при пациенти със запазена ЛКИФ е неизвестна и са необходими рандомизирани проучвания. Профилактично лечение с AAD, различни от бета-блокери, не е показано, независимо от ЛКИФ.<sup>556,578,579</sup>

#### 7.1.1.3.3. Вторична профилактика на внезапната сърдечна смърт

Трите основни проучвания на ICD за вторична превенция включват 1866 пациенти между 1990 и 1997 г.<sup>349–351</sup> Мета-анализ на пациентско ниво демонстрира 28% намаление на смъртността (HR 0,72; 95% CI 0,60–0,87;  $P = 0,0006$ ), почти изцяло поради намаляване на аритмичната смърт (HR 0,50; 95% CI 0,37–0,67;  $P < 0,0001$ ) в групата на ICD.<sup>352</sup> Това означава удължаване на преживяемостта с 4,4 месеца при средно проследяване от 6 години с ICD. Около 80% от изследваната популация е страдала от КАБ. Пациенти с добре поносима SMVT са изключени от изпитвания за вторична превенция (Фигура 16).



**Фигура 16:** Алгоритъм за лечение на продължителна мономорфна камерна тахикардия при пациенти с хронична коронарна артериална болест.

КАБ, коронарна артериална болест; ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; ЛКИФ, левокамерна изтласкваща фракция; SMVT, продължителна мономорфна камерна тахикардия.

<sup>a</sup> Непрекъснатата камерна тахикардия в мониторинговата зона: обсъдете катетърна аблация.

<sup>b</sup> Ако катетърна аблация не е достъпна, не е успешна или не е желана от пациента.

<sup>c</sup> За намаляване на ICD шоковете.

**7.1.1.3.4. Лечение на пациенти с хемодинамично поносима камерна тахикардия и запазена или леко намалена фракция на изтласкване.**

С по-доброто разбиране на механизмите на VT след МИ, както и с подобрените технологии за аблация и изобразяване, катетърната аблация се превърна в опция за лечение на хемодинамично добре поносима VT при избрани пациенти след МИ със запазена или леко намалена EF, дори без охраняващ ICD. Едно малко едноцентрово ретроспективно проучване изследва пациенти с КАБ, ЛКИФ >40% и хемодинамично поносима VT, които са претърпели катетърна аблация като терапия от първа линия.<sup>580</sup> Изследователите са могли да премахнат 90% от клиничните и 58% от всички индуцируеми VT. Впоследствие 42% от пациентите са получили ICD. След период на средно проследяване 3,8 години, 42% от пациентите са починали, независимо от наличието или отсъствието на ICD (P=0,47).

По-голямо многоцентрово ретроспективно проучване е разгледало 166 пациенти с ЛКИФ >30%, представляващи се с добре поносима SMVT, които са лекувани само с катетърна аблация, и е сравнило резултата с контролна група от 378 пациенти с имплантирани ICD.<sup>480</sup> От 166-те пациенти, подложени на аблация като първа терапия, 55% са страдали от КАБ. Средната ЛКИФ е била 50%, и след средно проследя-

ване 32 месеца общата смъртност не се различава между групите (12%).

Тези данни подсказват, че трябва да се вземе предвид или имплантиране на ICD, или аблация в опитни центрове при пациенти със запазена или леко намалена EF, представляващи се с хемодинамично поносима SMVT. Трябва да се отбележи, че въпреки че ICD обикновено се имплантират в тази популация, проучванията за вторична ICD превенция не успяха да покажат полза за преживяемостта при пациенти с ЛКИФ ≥35%.<sup>352</sup> Въпреки че SMVT рядко се причинява от исхемия, а реваascularизацията сама по себе си не предпазва от рецидив на VT, преди катетърна аблация е разумно изключване или лечение на сигнификантна КАБ.

**7.1.1.3.5. Лечение на рецидивираща камерна тахикардия при носители на имплантируем кардиовертер дефибрилатор.**

Честата симптомна VT при реципиенти на ICD трябва да се лекува медикаментозно или с амиодарон, или със соталол.<sup>318,581</sup> При пациенти с КАБ, при които SMVT рецидивира по време на лечение с амиодарон, се препоръчва катетърна аблация вместо ескалация на терапията с AAD. В проучването VANISH съставната крайна точка смърт, VT буря и мотивирана ICD терапия се достига значително по-рядко в групата

с аблация в сравнение с групата на увеличена терапия с амиодарон при среден срок на проследяване от 28 месеца (59% спрямо 68,5%; HR 0,72; 95% CI 0,53–0,98;  $P=0,04$ ).<sup>471</sup> Продължаващото изследване VANISH2 (ClinicalTrials.gov Identifier: NCT02830360) разглежда въпроса дали катетърната аблация като лечение от първа линия превъзхожда терапията с AAD при пациенти с прекаран МИ и SMVT.

Превантивната аблация на VT след първа документирана SMVT, последвана от имплантиране на ICD, не намалява нито смъртността, нито хоспитализациите за аритмия или влошава се сърдечна недостатъчност в сравнение със стратегията за отложена аблация едва след третия ICD шок.<sup>582</sup> Въпреки това, при пациенти, които се представят с първи епизод на VT и при които е показано ICD, катетърната аблация, извършена непосредствено преди или малко след имплантирането на ICD, може да се вземе предвид за намаляване на последващите VT и ICD шокове.<sup>484,485,583</sup>

#### 7.1.1.4. Коронарни аномалии

Аномалният аортен произход на коронарна артерия, лява или дясна, изхождаща от противоположния синус на Валсалва, е свързан с повишен риск от ВСС, особено при индивиди <35 години по време на или след интензивно физическо натоварване.<sup>585</sup> Аномалният аортен произход на лявата коронарна артерия е по-рядък, но по-злокачествен от аномалния аортен произход на дясната коронарна артерия. Други

### Препоръки

#### Таблица 25:

**Препоръки за предпазване от внезапна сърдечна смърт при пациенти с коронарни аномалии**

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
<b>Диагностична оценка</b>		
Препоръчва се образен сърдечен стрес-тест по време на физическо натоварване в допълнение към теста за кардиопулмонално натоварване при пациенти с аномален аортен произход на коронарна артерия с интерартериален ход за потвърждаване/изключване на миокардна исхемия. <sup>587</sup>	I	C
След операция се препоръчва изобразяване на сърдечния стрес по време на физическо натоварване в допълнение към теста за кардиопулмонално натоварване при пациенти с аномален аортен произход на коронарна артерия с анамнеза за прекъснат СА.	I	C
<b>Лечение</b>		
Хирургия се препоръчва при пациенти с аномален аортен произход на коронарна артерия със СА, синкоп, за който се подозира, че е свързан с ВА, или ангина, когато са изключени други причини. <sup>585,586,588</sup>	I	C
Хирургията трябва да се вземе предвид при безсимптомни пациенти с аномален аортен произход на коронарна артерия и данни за миокардна исхемия или аномален аортен произход на лявата коронарна артерия с високорискова анатомия. <sup>с,585,586,588</sup>	IIa	C

СА, сърдечен арест; ВА, камерна аритмия.

<sup>a</sup> Клас на препоръките.

<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.

<sup>c</sup> Високорисковата анатомия се дефинира като интерартериален ход, цепковиден отвор, висок отвор, излизане под остър ъгъл и интрамурален ход и неговата дължина.

рискови фактори за ВСС са интерартериален ход между аортата и белодробната артерия, цепковиден отвор, висок отвор, излизане под остър ъгъл и интрамурален ход и неговата дължина.<sup>585,586</sup> Показанията за хирургична интервенция, особено при безсимптомни пациенти, се основават на оценка на високорисковата анатомия чрез СТА и оценката на индуцираната от физическо натоварване исхемия, използвайки усъвършенствани образни методи.<sup>586–588</sup> Има показания и за образен сърдечен стрес-тест за оценка на предизвиканата от физическо натоварване исхемия след хирургична интервенция, особено при пациенти с прекъснат СА.<sup>588</sup>

## 7.1.2. Идиопатични камерни екстрасистоли/ камерна тахикардия и индуцирана от камерни екстрасистоли кардиомиопатия

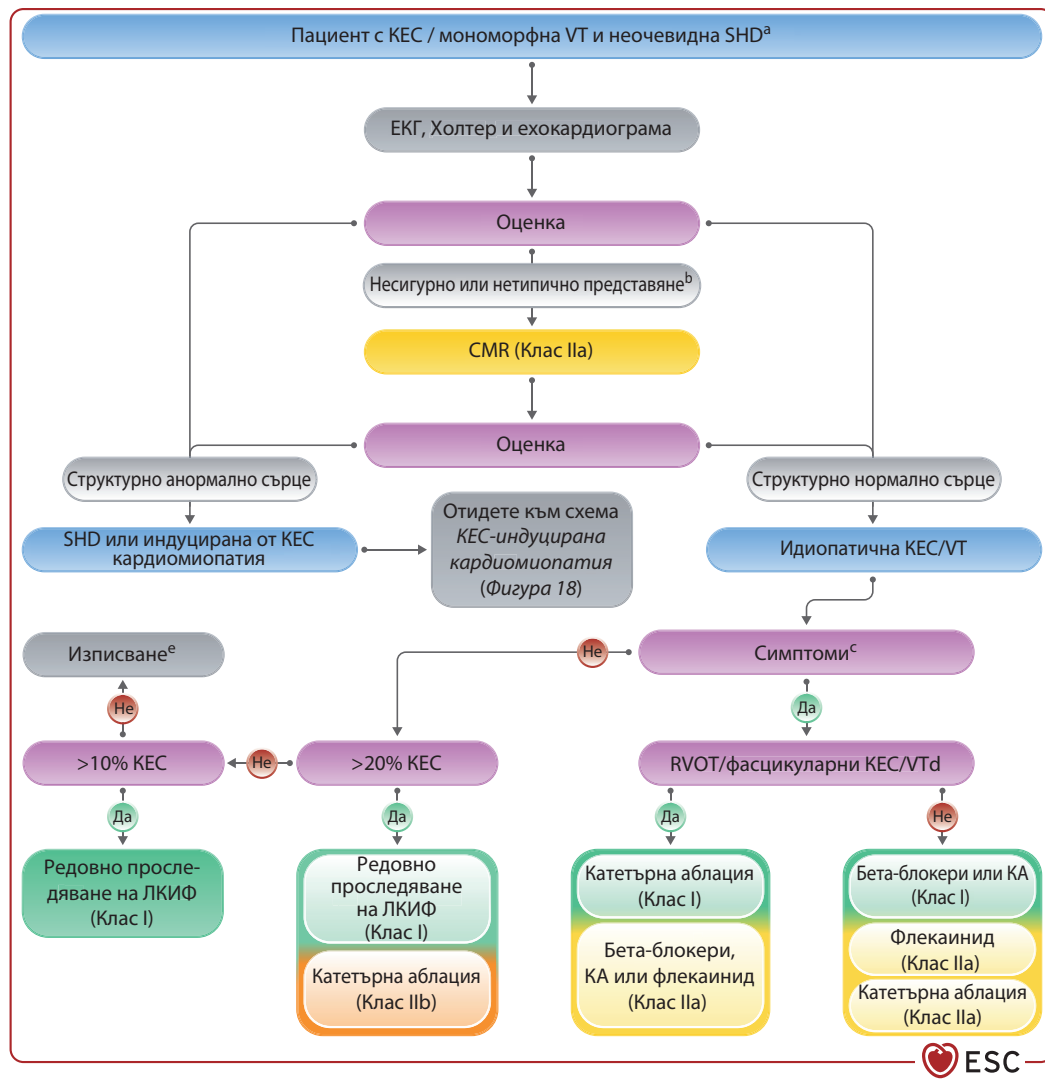
### 7.1.2.1. Идиопатични камерни екстрасистоли/камерна тахикардия

КЕС/VT при пациенти без SHD се определят като идиопатични (Фигура 17). При пациенти с предполагаеми идиопатични КЕС/VT на базата на негативна анамнеза и нормален физикален преглед, 12-каналната ЕКГ и трансторакалната ехокардиография са важни първи диагностични стъпки за изключване на подлежаща SHD. Обикновено се извършва 24-часово Холтер мониториране на ЕКГ, за да се определи обременяването с КЕС. Мултиформените КЕС при продължително ЕКГ мониториране и фините промени в ЕКГ или ехокардиографията трябва да бъдат разпознати.<sup>589</sup> CMR трябва да се извършва, когато ЕКГ и ехо-кардиографията не изключват категорично SHD или клиничното представяне повдига съмнение за SHD.<sup>590,591</sup>

Пациентите трябва да бъдат лекувани, когато КЕС/VT са симптомни или свързани с влошаване на сърдечната функция. Клиничното протичане и отговорите на различни лечения са проучени най-вече при тези, произхождащи от RVOT или левите фасцикули.

Няколко лекарства са използвани за лечение на идиопатични КЕС/VT. Препоръките се основават на малки или неконтролирани серии. Бета-блокери и КА са най-проучваните лекарства и е доказано, че и двете са ефективни за потискане на аритмия.<sup>304</sup> Доказателствата за флекаинид са оскъдни.<sup>592</sup> В случай на по-голямо натоварване с КЕС при по-висока сърдечна честота или по време на тренировка, трябва да се предпочитат бета-блокери.<sup>593</sup> Ако няма такава зависимост, употребата на флекаинид или КА се свързва с по-ефективна супресия на КЕС. Бета-блокери също трябва да бъдат избрани, когато се подозира фокална тригерна активност. КА трябва да бъде лекарството на избор за фасцикуларни КЕС/VT. Въпреки че липсват данни, бета-блокери или КА се считат за първи избор при КЕС с произход извън RVOT или левите фасцикули, тъй като флекаинидът може да има проаритмични странични ефекти. Амиодаронът е свързан с тежка системна токсичност и трябва да се използва само ако аблацията или други лекарства са неуспешни или не могат да бъдат използвани.<sup>594</sup> Обобщение на препоръките за лечение с AADs на идиопатични КЕС/VT и кардиомиопатия, индуцирана или влошена от КЕС, е предоставено в Таблица 9.

Съобщава се за висока успеваемост на катетърната аблация на идиопатични КЕС/VT с редки усложнения, особено при RVOT и фасцикуларните видове.<sup>535</sup> В рандомизирано проучване, включващо пациенти с RVOT КЕС, аблацията е превъзхождала терапията с AAD за потискане на аритмия без разлики в усложненията.<sup>595</sup> Следователно аблацията се препоръчва като терапия от първа линия за RVOT и фасци-



**Фигура 17:** Алгоритъм за лечение на пациенти с идиопатични камерни екстрасистоли/камерна тахикардия и неочевидно структурно сърдечно заболяване.

КА, калциеви антагонисти; CMR, сърдечен магнитен резонанс; ЕКГ, електрокардиограма; ЛКИФ, левокамерна изтласкваща фракция; КЕС, камерни екстрасистоли; RVOT, изходящ тракт на дясната камера; SHD, структурно сърдечно заболяване; VT, камерна тахикардия.

- <sup>a</sup> Неочевидната SHD се определя от липсата на значителни аномалии при физикалния преглед, изходната ЕКГ и ехокардиограмата.
- <sup>b</sup> Нетипично представяне: напр. по-напреднала възраст, морфология на десен бедрен блок, продължителна мономорфна VT, съответстваща на риентри.
- <sup>c</sup> Симптомите трябва да съответстват и да са свързани с КЕС/VT.
- <sup>d</sup> Произход, подозиран от ЕКГ или потвърден по време на електро-физиологична оценка.
- <sup>e</sup> Вземете предвид повторна оценка в случай на нови симптоми или промени в клиничното състояние на пациента.

куларни КЕС/VT. Наличната информация за други форми на идиопатични КЕС/VT е ограничена и се ограничава най-вече до непосредствения аблационен успех, който като цяло е по-нисък и се свързва с повече рецидиви, отколкото за RVOT и фасцикуларни КЕС/VT.<sup>540</sup> В допълнение, достъпът до аблацията на определени места (напр. синус на Валсалва, билото на ЛК) може да увеличи риска от процедурни усложнения. Следователно, когато 12-каналната ЕКГ е силно подозрителна за КЕС/VT източник извън RVOT или левите фасцикули, нивото на препоръката за аблация е по-ниско.

Като цяло, лечението на децата трябва да бъде подобно на това на възрастните. Въпреки това, аблацията трябва да се отложи при млади и малки деца, поради риска от усложнения и относително по-големия размер на аблационната лезия спрямо сърцето на детето.<sup>596,597</sup> Верапамил не се препоръчва като първа линия терапия при деца на възраст <1 година, тъй като в някои доклади за случаи се свързва с хипотония.<sup>542</sup> Трябва да се отбележи, че всички съобщени пациенти са имали или сърдечна недостатъчност, предозиране на верапамил, или други съпътстващи AADs по времето, когато е даден верапамил.<sup>598</sup>

**Таблица 9: Резюме на препоръките за лечение на пациенти с чести идиопатични камерни екстрасистоли/камерна тахикардия или кардиомиопатия, индуцирана от камерни екстрасистоли**

	Аблация	Бета-блоккер	КА	Флекаинид	Амиодарон
RVOT/фасцикуларни КЕС/VT: Симптомни, нормална ЛК функция	Клас I	Клас IIa	Клас IIa	Клас IIa	Клас III
КЕС/VT, различни от RVOT/фасцикуларни: Симптомни, нормална ЛК функция	Клас IIa	Клас I	Клас I	Клас IIa	Клас III
RVOT/фасцикуларни КЕС/VT: ЛК дисфункция	Клас I	Клас IIa	Клас III <sup>a</sup>	Клас IIa <sup>b</sup>	Клас IIa
КЕС/VT, различни от RVOT/фасцикуларни: ЛК дисфункция	Клас I	Клас IIa	Клас III <sup>a</sup>	Клас IIa <sup>b</sup>	Клас IIa
КЕС: Обременяване >20%, безсимптомни, нормална ЛК функция	Клас IIb				Клас III

КА, калциеви антагонисти; ЛК, лява камера; КЕС, камерни екстрасистоли; RVOT, изходящ тракт на дясна камера; VT, камерна тахикардия.

<sup>a</sup> Венозни калциеви антагонисти.

<sup>b</sup> При избрани пациенти (само умерена ЛК дисфункция)

Пациентите могат да се представят с безсимптомни чести КЕС/VTs. Само малка част от пациентите с >1000 КЕС на ден ще развият камерна дисфункция след 5-годишно проследяване.<sup>599</sup> Обременяване с КЕС от 10% изглежда е минималният праг за развитие на ЛК дисфункция, с по-висок риск, когато КЕС натоварването е > 20%.<sup>535,600,601</sup> Следователно, в тези случаи е показана редовна оценка на ЛКИФ. Към днешна дата няма данни, подкрепящи ползата от лечението на аритмия при безсимптомни пациенти със запазена камерна функция. Освен това, натоварването с КЕС често намалява спонтанно с времето, особено при деца.<sup>599,602</sup> При избрани пациенти, напр. пациенти, които не желаят да бъдат проследявани, може да се обмисли катетърна аблация. При пациенти с обременяване с КЕС < 10%, може да е подходяща повторна оценка в случай на развитие на нови симптоми или промяна в състоянието на пациента.

**Препоръки**  
**Таблица 26: Препоръки за лечение на пациенти с идиопатични камерни екстрасистоли/камерна тахикардия**

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
<b>Общи препоръки</b>		
Показана е редовна оценка на камерната функция на пациенти с КЕС обременяване >10% и нормална камерна функция. <sup>602,603</sup>	I	C
При пациенти с КЕС/VT и проява, която не е типична за идиопатичен произход, <sup>c</sup> трябва да се вземе предвид CMR, въпреки нормалната ехокардиограма. <sup>195</sup>	IIa	C
<b>Лечение</b>		
Катетърната аблация като лечение от първа линия се препоръчва за симптомна идиопатична VT/КЕС от RVOT или левите фасцикули. <sup>d,535,595,596,604</sup>	I	B
Бета-блокери или недихидропиридинови КА са показани при симптомни пациенти с идиопатична VT/КЕС с произход, различен от RVOT или левите фасцикули. <sup>304,593</sup>	I	C
Бета-блокери, недихидропиридинови КА или флекаинид трябва да се вземат предвид, когато катетърната аблация не е достъпна, желана или е особено рискова при симптоматични пациенти с идиопатична VT/КЕС от RVOT или левите фасцикули. <sup>304,592,593</sup>	IIa	B

Продължава

*Продължение*

Катетърна аблация или флекаинид трябва да се обмислят при симптомни пациенти с идиопатична VT/КЕС с произход, различен от RVOT или левите фасцикули. <sup>535,604,605</sup>	IIa	C
Може да се има предвид катетърна аблация при идиопатична VT/КЕС при безсимптомни пациенти с повтаряемо повече от 20% КЕС на ден при проследяване. <sup>535,600,601</sup>	IIb	B
Катетърната аблация на идиопатична VT/КЕС не се препоръчва при деца на възраст 5 години или <10 kg тегло, освен когато предишната медикаментозна терапия е неуспешна или когато VT не се понася хемодинамично. <sup>597</sup>	III	C
Амиодарон като лечение от първа линия не се препоръчва при пациенти с идиопатични VTs/КЕС. <sup>594</sup>	III	C
Верапамил не се препоръчва при деца на 1-годишна възраст с КЕС/VT, особено ако имат признаци на сърдечна недостатъчност или едновременна употреба на други AADs. <sup>606</sup>	III	C

AAD, антиаритмично лекарство; КА, калциеви антагонисти; CMR, сърдечен магнитен резонанс; КЕС, камерни екстрасистоли; RVOT, изходящ тракт на дясна камера; SMVT, продължителна мономорфна камерна тахикардия; VT, камерна тахикардия.

<sup>a</sup> Клас на препоръките.

<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.

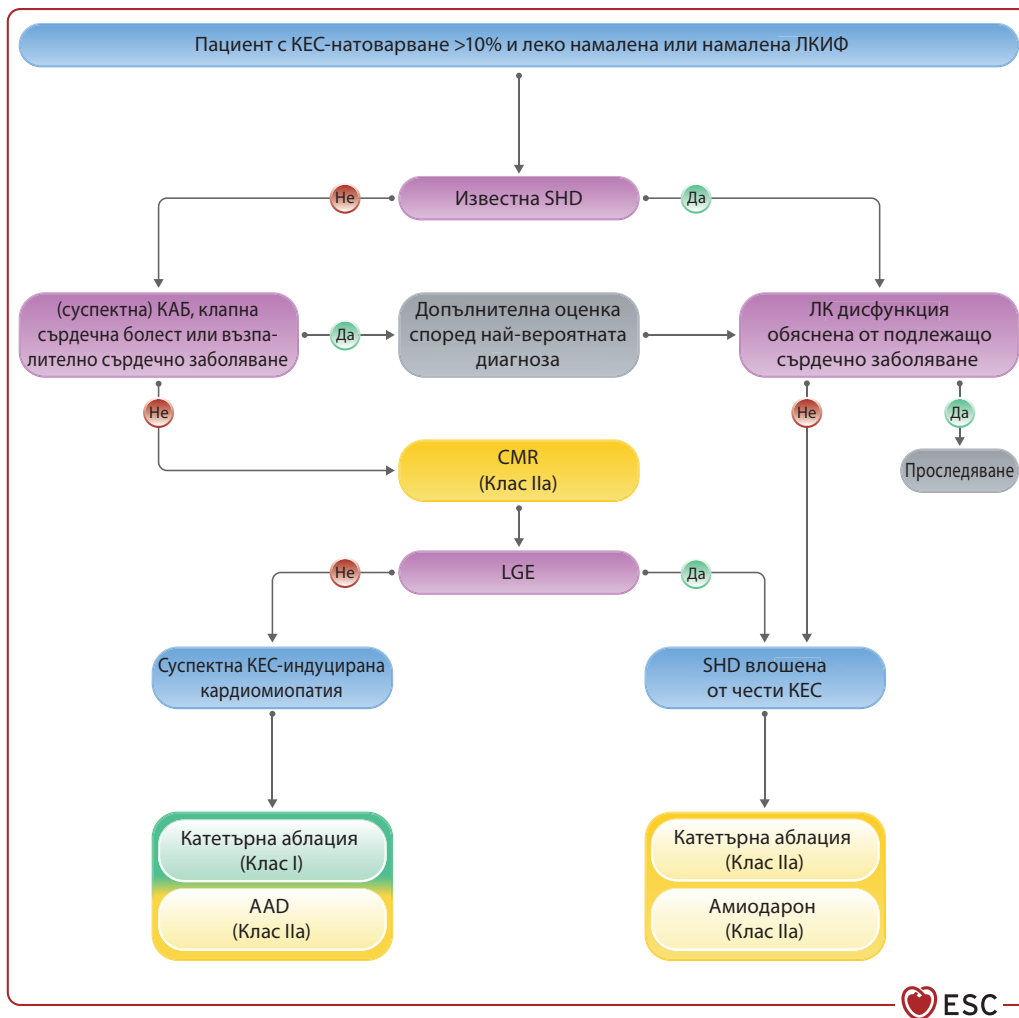
<sup>c</sup> Включително, но не ограничени до по-напреднала възраст, морфология на десен бедрен блок (ДББ), SMVT съвместима с ориентри.

<sup>d</sup> Доказателствено ниво C за VT/КЕС от левите фасцикули.

**7.1.2.2. Индуцирана или влошена от камерни екстрасистоли кардиомиопатия**

Значението на КЕС-индуцираната кардиомиопатия като вторична и обратима причина за ЛК дисфункция при пациенти без SHD беше признато.<sup>607,608</sup> Медицинската и фамилната анамнеза на пациента, 12-каналната ЕКГ, Холтер-ЕКГ и ехокардиографията са крайъгълен камък в оценката на пациенти със съмнение за индуцирана от КЕС кардиомиопатия (Фигура 18). В няколко проучвания беше установено, че обременяването с КЕС е най-силният независим предиктор за индуцирана от КЕС кардиомиопатия.<sup>600,609-611</sup> Съобщава се за ежедневни колебания на обременяването с КЕС при пациенти, подложени на 14-дневно мониториране, но повечето данни се основават на 24 h записи.<sup>611</sup> Обременяване с КЕС от поне 10% изглежда е минималният праг за развитие на КЕС-индуцирана кардиомиопатия, а рискът се увеличава





**Фигура 18:** Алгоритъм за лечение на пациенти с кардиомиопатия, предизвикана/влошена от камерни екстрасистоли. ААД, антиаритмично лекарство; КАБ, коронарна артериална болест; CMR, сърдечен магнитен резонанс; LGE, късно гадолинево усилване; ЛК, лява камера; ЛКИФ, левокамерна изтласкваща фракция; КЕС, камерни екстрасистоли; SHD, структурно сърдечно заболяване.

допълнително при КЕС обременяване >20%.<sup>600,611</sup> При пациенти с КЕС обременяване <10%, трябва да се подозира друга етиология на кардиомиопатията и да се предприеме допълнителна диагностична работа. При такива пациенти трябва да се направи повторно Холтер-ЕКГ, за да се преценят флукуациите на обременяването с КЕС. Факторите, предсказващи неблагоприятно ЛК ремоделиране при пациенти с чести КЕС, включват горна ос на КЕС, епикарден произход, NSVT, по-къс куплиращ интервал и мъжки пол.<sup>535,611-613</sup>

Честите КЕС могат също да влошат ЛК дисфункция при пациенти със SHD. В такива случаи ЛК дисфункция може или да бъде пряко последствие от КЕС, както при КЕС-индуцирана кардиомиопатия, или поради ограничаващия ефект на КЕС върху оптималното двукамерно пейсиране при пациенти със CRT. Параметри като по-малък краен диастолен диаметър на ЛК и по-тесен синусов QRS могат да помогнат за разграничаване на КЕС-индуцирана кардиомиопатия от КЕС-влошена кардиомиопатия.<sup>614</sup> CMR трябва да се вземе предвид при пациенти, за които се подозира, че имат КЕС-индуцирана кардиомиопатия, за да се изключат леките фор-

ми на SHD.<sup>590,615</sup> При пациент с чести КЕС, наличието на LGE предполага по-голяма вероятност за SHD с чести КЕС, а не индуцирана от КЕС кардиомиопатия, при която в повечето случаи липсва LGE. Имайки предвид че докладите за КЕС с морфология на ДББ показват по-силна връзка с LGE,<sup>616</sup> тези пациенти трябва да се считат за по-силно показани за CMR.

Диагнозата КЕС-индуцирана кардиомиопатия срещу КЕС-влошена кардиомиопатия може да бъде потвърдена само след подобряване/нормализиране на ЛКИФ (обратно ремоделиране) след потискане на КЕС.

Катетърната аблация на КЕС е много ефикасна, с докладван процент на успеваемост 75-90% и се счита за лечение на първи избор за КЕС-индуцирана кардиомиопатия.<sup>535,600,609,610,612,617-620</sup> Факторите, които влияят върху непосредствения успех на аблацията и клиничния резултат, включват мястото на произход на КЕС (най-висок успех за КЕС от изходния тракт), броя на КЕС морфологиите и липсата на LGE при CMR.<sup>535,610,614</sup> При пациенти със SHD, катетърната аблация на чести монорморфни КЕС също е показала, че подобрява ЛКИФ при пациенти с КАБ, както и с кардиоми-

опатии с и без CRT.<sup>609,617,621–623</sup> По подобен начин е доказано, че употребата на антиаритмични лекарства за потискане на КЕС подобрява ЛКИФ. В едно RCT амиодаронът води до по-добро потискане на КЕС и по-голямо подобрене на ЛКИФ в сравнение с плацебо.<sup>624</sup> Блокерите на натриевите канали също могат ефективно да потискат КЕС.<sup>625</sup> В едно проучване флекаинидът намалява тежестта на КЕС от 36% на 10% и води до ЛКИФ увеличение от 37% на 49%.<sup>626</sup> Макар че флекаинидът, що се отнася до органната токсичност, има по-благоприятен профил, преди това е установена повишена смъртност при пациенти с МИ.<sup>556</sup> За избрани пациенти със съмнение за индуцирана или влошена от КЕС кардиомиопатия, флекаинидът може все пак да се вземе предвид, особено ако има поставен ICD (Таблица 9).

Съобщава се за рядка моногенна причина за индуцирана от КЕС кардиомиопатия, наречена мултифокални КЕС, свързани с мрежата на Purkinje. Характеризира се с фенотип на ДКМП и наличие на многобройни КЕС с морфология на ДББ и/или ляв бедрен блок (ЛББ) и повишен риск от ВСС.<sup>627</sup> Патогенните мутации в гена SCN5A водят до повишаване на функ-

цията на натриевия канал, отговорен за свръх-възбудимостта на фасцикуларната мрежа на Purkinje.<sup>627,628</sup> Ограничени данни подсказват, че пациенти с мултифокални ектопични преждвременни съкращения, свързани с Purkinje, не реагират на бета-блокери, но биха могли да имат полза от терапия с флекаинид, хинидин или амиодарон.<sup>627–631</sup>

### 7.1.3. Кардиомиопатии

#### 7.1.3.1. Дилатативна кардиомиопатия и хипокинетична недилатативна кардиомиопатия

ДКМП се характеризира с дилатация на ЛК и систолна дисфункция, необяснени от КАБ или абнормни състояния на натоварване.<sup>632</sup> Трудно е да се оцени истинското разпространение. По-стари проучвания съобщават за разпространение 1 на 2700 души.<sup>633</sup>

Историческите данни при възрастни с ДКМП са показали 1-годишна смъртност 20–25% и 50% преживяемост след 5 години.<sup>634</sup> Скорешни проучвания на пациенти с ДКМП със систолна сърдечна недостатъчност и ОМТ съобщават за 5-годишна смъртност в диапазона 21–28%.<sup>356,359</sup> ВСС се среща в до 12% от пациентите с ДКМП и все още представлява 25–35% от всички смъртни случаи.<sup>359,634,635</sup>

Годишната честота на ДКМП при децата е 0,57 случая на 100 000 деца.<sup>636</sup> Прогнозата при децата е лоша, с 5-годишна честота на сърдечна трансплантация или смърт, свързана със сърдечна недостатъчност, от 40%. Въпреки това, за разлика от възрастните, честотата на ВСС при педиатрични пациенти с ДКМП е много по-ниска, с 5-годишна честота от 2,4–3%, както съобщават два големи регистъра на педиатричната кардиомиопатия от САЩ и Австралия.<sup>637,638</sup>

Причините за ДКМП може да са генетични или придобити.<sup>639</sup> Генетичното предразположение може също да взаимодейства с външни фактори, като перипартални, алкохолни или свързани с химиотерапия кардиомиопатии.<sup>639</sup> Фенотипът, особено на генетичната етиология, може да се промени с времето и/или може да не отговаря на стандартните болестни критерии в момента на манифестиране на заболяването. В резултат на това беше предложена нова категория хипокинетична недилатативна кардиомиопатия (ХНДКМП).<sup>639</sup>

#### 7.1.3.1.1. Диагностична оценка и стратификация на риска.

Във *Фигура 19* е представен алгоритъм за стратификация на риска и първична превенция на ВСС при пациенти с ДКМП/ХНДКМП.

Трябва да се вземе предвид внимателна диагностична обработка, включително генетично изследване и СМР, за идентификация на основната причина за етиологично-ориентирана стратификация на риска и лечение.<sup>341,639</sup>

Патогенни мутации се идентифицират при 25–55% от пациентите с ДКМП,<sup>634,639,640</sup> най-често с автозомно доминантно унаследяване. Най-често се откриват скъсени мутации в гена на титин (*TTN*), следвани от *LMNA*, саркомерни и десмозомни мутации. Мутации в гени като *LMNA*, *PLN*, *RBM20* и *FLNC* са свързани с по-висок риск от VA и ВСС.<sup>641–645</sup> Носителите на десмозомни и *LMNA* варианти са имали най-висок процент на VA/ВСС, който е бил независим от ЛКИФ в една серия случаи.<sup>645</sup>

Ефективността на генетичното тестване е особено висока при пациенти с ДКМП с фамилни форми на ДКМП или ВСС при роднина от първа степен в по-млада възраст. Наследствената ДКМП е също по-вероятна при пациенти, които се представят в млада възраст или със симптоми, суспектни за

#### Препоръки

#### Таблица 27: Препоръки за лечение на пациенти с кардиомиопатия, предизвикана от камерни екстрасистоли или влошена от камерни екстрасистоли

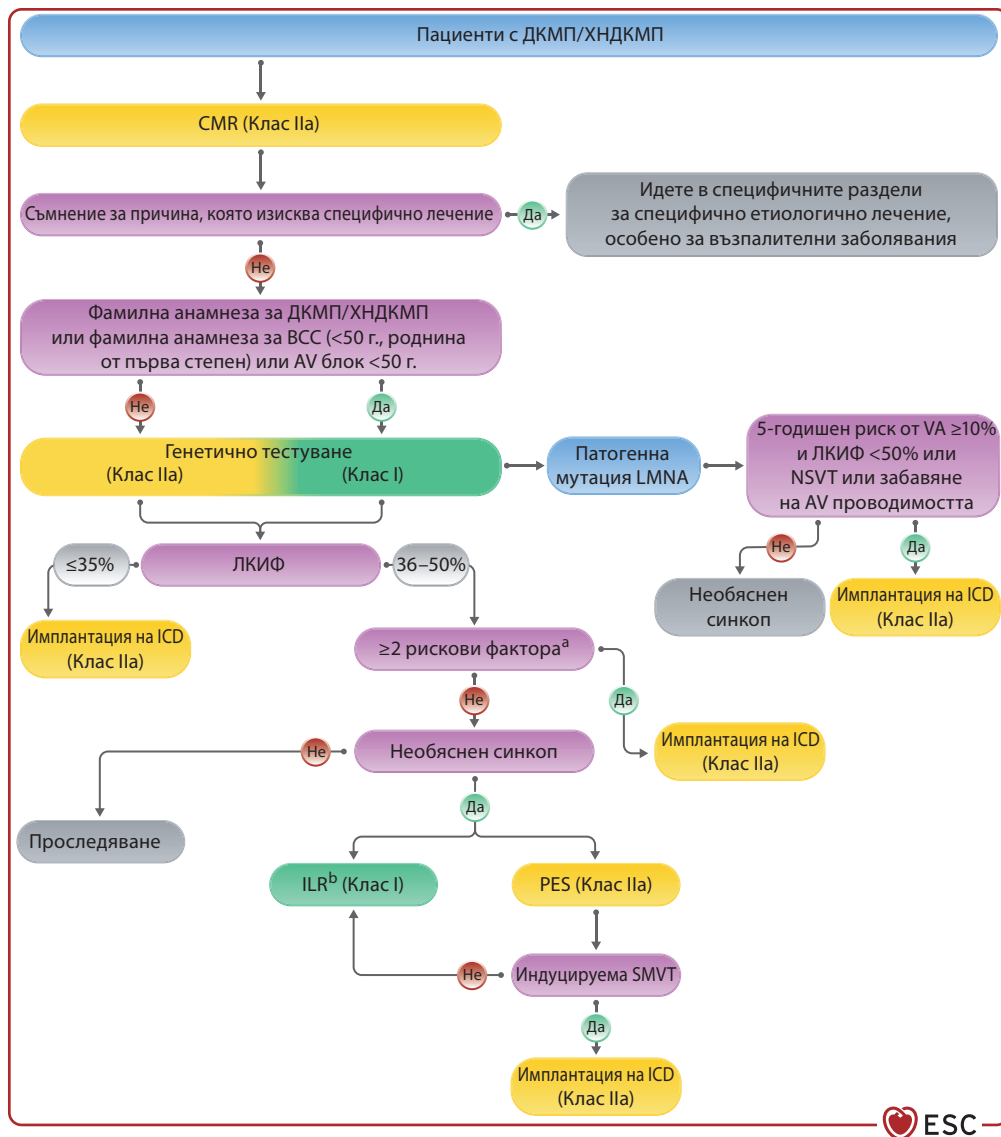
Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
<b>Диагностична оценка</b>		
При пациенти с необяснимо намалена EF и КЕС обременяване от най-малко 10%, трябва да се има предвид КЕС-индуцирана кардиомиопатия. <sup>600,609,610</sup>	Ila	C
При пациенти със съмнение за индуцирана от КЕС кардиомиопатия трябва да се вземе предвид СМР. <sup>590,615</sup>	Ila	B
<b>Лечение</b>		
При пациенти с кардиомиопатия, за която се подозира, че е причинена от чести и преобладаващо мономорфни КЕС, се препоръчва катетърна аблация. <sup>535,600,609,612,617,618,620</sup>	I	C
При пациенти с кардиомиопатия, за която се подозира, че е причинена от чести и преобладаващо мономорфни КЕС, трябва да се вземе предвид лечение с AADs <sup>c</sup> , ако катетърна аблация е нежелана, предполага се, че е високорискова или е неуспешна. <sup>624,626</sup>	Ila	C
При пациенти със SHD, при които се предполага, че преобладаващо мономорфните чести КЕС допринасят за кардиомиопатията, трябва да се вземе предвид лечение с AAD (амиодарон) или катетърна аблация. <sup>617,621,622,624</sup>	Ila	B
При неотговарящи на CRT с чести, преобладаващо мономорфни КЕС, ограничаващи оптималното двукамерно пейсиране въпреки фармакологичната терапия, трябва да се вземе предвид катетърна аблация или AADs. <sup>623</sup>	Ila	C

AAD, антиаритмично лекарство; СМР, сърдечен магнитен резонанс; CRT, сърдечна ре-синхронизираща терапия; EF, фракция на изтласкване; ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; ЛК, лява камера; КЕС, камерни екстрасистоли; SHD, структурно сърдечно заболяване.

<sup>a</sup> Клас на препоръките.

<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.

<sup>c</sup> Флекаинид само при избрани пациенти (носителите на ICD, само умерена ЛК дисфункция).



**Фигура 19:** Алгоритъм за стратификация на риска и първична превенция на внезапна сърдечна смърт при пациенти с дилатативна кардиомиопатия/хипокинетична недилатативна кардиомиопатия.

AV, атриовентрикуларен; CMR, сърдечен магнитен резонанс; ДКМП, дилатативна кардиомиопатия; ХНДКМП, хипокинетична недилатативна кардиомиопатия; ICD, имплантируемо кардиовертер дефибрилатор; ILR, имплантируемо записващо устройство; LMNA: ламин А/С ген; ЛКИФ, левокамерна изтласкваща фракция; NSVT, непродължителна камерна тахикардия; PES, програмирана електрическа стимулация; BCC, внезапна сърдечна смърт; SMVT, продължителна монорморфна камерна тахикардия; VA, камерни аритмии.

<sup>a</sup> Рискови фактори: необясним синкоп, патогенни варианти в PLN, FLNC или RBM20, LGE при CMR, индуцируема SMVT при PES.

<sup>b</sup> Препоръки на ESC 2018 г. за диагностика и лечение на синкоп.<sup>1</sup>

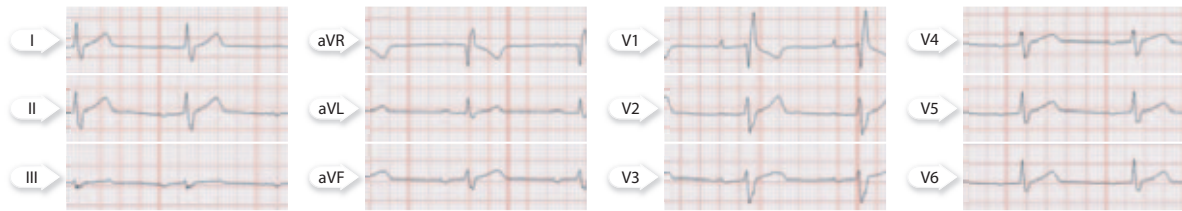
специфична етиология (напр. удължена AV проводимост за LMNA) (Фигура 20).<sup>634,639,640,646</sup> Роднини от първа степен на пациенти с ДКМП/ХНДКМП трябва да бъдат подложени на клинична диагностична оценка, особено ако се подозира наследствена причина.

Разграничаването между пациенти с висок и нисък риск за BCC остава трудно. Отвъд ЛКИФ и класа по NYHA,<sup>357,359,635,647-650</sup> скорошни данни показват, че генетичните, както и CMR находките могат да допринесат за стратификация на риска. Мета-анализ на 29 проучвания, комбиниращи 2948 пациенти, проучва ролята на CMR при пациенти с ДКМП.<sup>129</sup> LGE

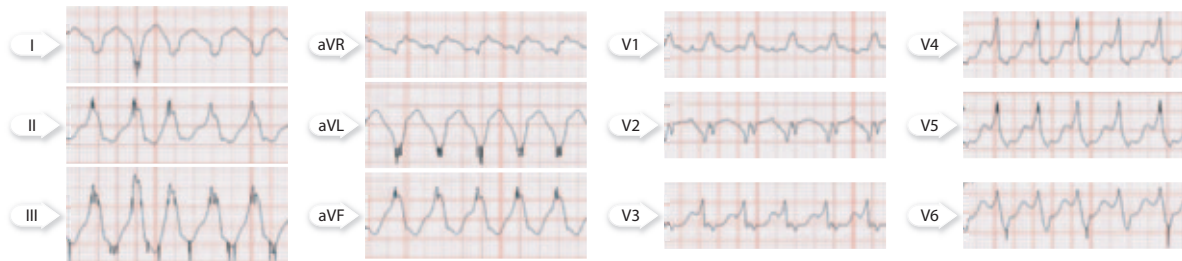
е било свързано сигнификантно с крайната точка аритмия, дори когато е включвала само проучвания, които са извършили многовариантен анализ (HR 6,7;  $P < 0,001$ ). Интересно е, че връзката между LGE и крайната точка аритмия е останала сигнификантна сред пациенти със средна ЛКИФ  $>35\%$ . По подобен начин, скорошно проучване на 1020 последователни пациенти с ДКМП и CMR е показало, че LGE и ЛКИФ са рискови маркери за смъртност по всякаква причина и сърдечна смърт, но само LGE е било свързано сигнификантно с риск от BCC.<sup>651</sup>

Стратификацията на риска от BCC е прецизирана в подгрупата пациенти с LMNA мутации, които представляват 5–10% от

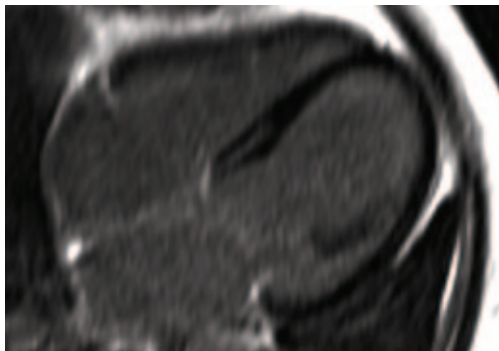
### ЕКГ със синусов ритъм – ниско-амплитудни Р вълни и AV блок първа степен



### ЕКГ с VT – Подобна на ДББ, долна ос (произход от ЛК било)



### CMR – интрамурално септално LGE



4-кухинен образ



Напречна ос



**Фигура 20:** Типични характеристики на дилатативна кардиомиопатия, свързани с мутация на ламин A/C ген с камерни аритмии.

AV, атриовентрикуларен; CMR, сърдечен магнитен резонанс; ЕКГ, електрокардиограма; LGE, късно гадолиниево усилване; ЛК, лява камера; ДББ, десен бедрен блок; VT, камерна тахикардия.

всички пациенти с ДКМП. LMNA мутациите са свързани с рани предсърдни и камерни аритмии, преждевременна проводна болест, висок риск от ВСС и прогресия до краен стадий на сърдечна недостатъчност.<sup>80,642,652,653</sup> В многоцентров регистър на 269 носители на LMNA мутация, NSVT, ЛКИФ <45% при първа оценка, мъжки пол и non-missense мутации бяха идентифицирани като независими рискови фактори за VA.<sup>652</sup> VA се е появила само при хора с поне два от тези рискови фактори. Впоследствие стратификацията на риска получи външно валидиране.<sup>653</sup> Друго проучване, включващо 589 носители на мутация на LMNA, идентифицира AV блока като допълнителен предиктор. Наскоро беше разработен калкулатор на риска (<https://lmna-risk-vta.fr/>) за прогнозиране на риска от живото-

застрашаваща VA (С-индекс 0,776 [95% CI: 0,711–0,842]).<sup>80</sup> При пациенти с 5-годишен изчислен риск  $\geq 10\%$  и манифестен сърдечен фенотип (NSVT, ЛКИФ < 50% или забавяне на AV проводимостта) трябва да се вземе предвид имплантиране на ICD с цел първична превенция, за да се избегне потенциална свръхимплантация при носители на мутация без сърдечен фенотип. При носители на LMNA мутация с фенотип на ДКМП високоинтензивните натоварвания са свързани с висок риск от ВСС и нарушена ЛКИФ и следователно не се препоръчват.<sup>654,655</sup>

Наскоро беше предложен рисков скор за прогнозиране на VA при пациенти с ДКМП или ARVC, свързани с мутация p.Arg14del в гена PLN.<sup>656</sup> Необходими са валидиращи проучвания, преди да може да се препоръча за клинична употреба.

Освен генетиката и CMR, са предложени допълнителни предиктори на BCC, често получени от малки кохорти без или с малко репликационни проучвания. Необясним синкоп изисква допълнителна оценка и PES може да определи основната причина. Рискът от аритмични инциденти при пациенти с ДКМП с ниска ЛКИФ и необясним синкоп е подобен на този с предшестваша СА<sup>657</sup> и висок, независимо от изхода на PES.<sup>148</sup> Въпреки това, данните при пациенти с ДКМП с леко намалена EF предполагат нарастваща стойност на PES. Сред пациентите с ДКМП и EF  $\geq 40\%$ , както и необясним синкоп, които са получили имплантация на ICD след положителен PES, 80% са имали мотивирана ICD терапия по време на проследяването. Не е настъпила BCC или симптоматична VA при неиндуцируеми пациенти.<sup>146</sup>

#### 7.1.3.1.2. Първична профилактика на внезапната сърдечна смърт.

Съгласно настоящите Препоръки на ESC 2021 г. за диагностика и лечение на остра и хронична сърдечна недостатъчност при пациенти с ДКМП/ХНДКМП ОМТ е задължителна.<sup>342</sup> Необходимо е повторна оценка на сърдечната функция и клиничният статус след 3-месечна ОМТ преди имплантиране на ICD за първична превенция. По-вероятно е ЛК функция да се подобри при ДКМП, причинена от миокардит или мутации на *TTN*.

Ефикасността на ICD за първична превенция при пациенти с ДКМП с HFrEF е проследена в шест RCTs.<sup>635</sup>

Между 2002 и 2005 години бяха публикувани пет проучвания (CAT, AMIOVIRT, DEFINITE, COMPANION и SCD-HeFT). Първите три бяха по-малки проучвания, включващи само пациенти с ДКМП, докато SCD-HeFT и COMPANION бяха по-големи и включваха пациенти с КАБ и ДКМП. Проучването COMPANION се различава от останалите, тъй като сравнява CRT-дефибрилатор, CRT-пейсмейкър и ОМТ. Мета-анализ на петте проучвания (1854 пациенти с ДКМП) демонстрира 31% намаление на общата смъртност с ICD в сравнение с медикаментозната терапия (RR 0,69 [95% CI 0,55, 0,87],  $P < 0,002$ ).<sup>658</sup> Този ефект продължава след изключване на COMPANION.

По-наскоро в проучването DANISH бяха включени 1116 симптомни пациенти (NYHA клас II или III) с неисхемична систолна сърдечна недостатъчност (ЛКИФ  $\leq 35\%$ ). Пациентите са били рандомизирани към ICD или без ICD след ОМТ.<sup>359</sup> Не е наблюдавано намаляване на първичната крайна точка смърт по всякаква причина за пациентите, рандомизирани към ICD терапия (HR 0,87; 95% CI 0,68–1,12;  $P = 0,28$ ), въпреки значимото намаляване на BCC в групата с ICD (HR 0,50; 95% CI 0,31–0,82;  $P = 0,005$ ). Възможни обяснения са ниската честота на BCC в проучването (4,3% в групата на ICD и 8,2% в контролната група), отличното медикаментозно лечение ( $>90\%$  от пациентите на ACE инхибитори и бета-блокери,  $>50\%$  на MRA) и високото разпространение (58%) на CRT. Въпреки това, мета-анализ на всичките шест проучвания за първична превенция все още демонстрира, макар и по-ниско, намаляване на общата смъртност при терапия с ICD (RR 0,76; 95% CI 0,65–0,91;  $P = 0,002$ ).<sup>635</sup> В анализ за чувствителност, полза от ICD терапията се запазила след изключване на всяко отделно проучване от сборния анализ.

Резултатите от проучването DANISH подчертават необходимостта от още по-голяма прецизиране на индикацията за ICDs за първична превенция при днешните пациенти с ДКМП. Трябва да се вземат предвид възрастта и съпътстващите заболявания.<sup>635</sup> В проучването DANISH, имплантирането на ICD е било свързано със значително по-ниска смъртност при по-млади пациенти.<sup>359</sup> Допълнителен анализ

на данните от DANISH<sup>647</sup> показва връзка между намалената смъртност по всяка причина и ICDs при пациенти  $\leq 70$  години (HR, 0,70; 95% CI 0,51–0,96;  $P = 0,03$ ), но не и при пациенти на възраст  $>70$  години.

Проспективни проучвания, оценяващи ползата от ICDs при пациенти с ДКМП/ХНДКМП с междинна ЛК дисфункция, но с рискови фактори, които се свързат с VA и BCC (включително LGE на CMR, патогенни мутации в *PLN*, *FLNC*, *RBM20*, необясним синкоп и индуцируемост на SMVT), липсват.<sup>129,641,643,644,659–662</sup> Като се има предвид ограничението на ЛКИФ като единствен рисков маркер при ДКМП/ХНДКМП, тази група от експерти споделя мнението, че при наличие на комбинация от рискови маркери трябва да се вземе предвид ICD.

#### 7.1.3.1.3. Вторична профилактика на внезапната сърдечна смърт и лечение при камерни аритмии.

Три рандомизирани проучвания (AVID, CASH и CIDS) са сравнили ICD терапията и медикаментозното лечение за вторична превенция при пациенти след прекъснат СА или нетолерирана VT.<sup>349,351,352</sup> Трите проучвания включват общо 1963 пациенти, от които само 292 (14,8%) са имали неисхемична етиология. Те са демонстрирали значително намаляване на смъртността по всякакви причини при пациенти с ICD, което се дължи почти изцяло на 50% намаление на аритмичната смърт.<sup>352</sup> В подгрупата на пациентите с кардиомиопатии е имало подобна, но незначима тенденция за намаление на смъртността.<sup>352</sup> RCTs са изключили пациенти с хемодинамично поносима VT. При пациенти с ДКМП VT субстратът е по-лошо дефиниран и трябва да се вземе предвид прогресията на заболяването. Следователно, въпреки липсата на данни, тази група от експерти споделя мнението, че ICD трябва да се вземе предвид и при пациенти с ДКМП с хемодинамично поносима VT.

Оптимизирането на програмирането на ICD (вижте Раздел 6.2.3.1) може да намали ICD шоковете, подадени в отговор на VT, но често е необходима допълнителна терапия за намаляване на симптоматичните епизоди на VA. В проучване OPTIC 412 пациенти с имплантиране на ICD в рамките на 21 дни след VT/VF са рандомизирани към амиодарон плюс бета-блокери, само соталол или само бета-блокери. Честотите на шоковете от ICD след една година са били съответно 10,3%, 24,3% и 38,5%. По-високата ефикасност на амиодарон плюс бета-блокери в сравнение със соталол трябва да се сравни с по-високия процент на свързани с медикаментите нежелани реакции на индивидуална основа.<sup>318</sup> Въпреки че са налице само ограничени данни, блокери на натриевите канали могат да контролират VT при SHD и могат да бъдат полезни при реципиенти на ICD без напреднала сърдечна недостатъчност. По-голямата част от SMVT се дължи на свързано с цикатрикс риентри, което може да бъде обект на катетърна аблация. Има съобщения, че непосредственият резултат от аблация е сходен при КАБ и ДКМП.<sup>497,663</sup> Честотата на рецидивите на VT обаче е обичайно по-висока при пациенти с ДКМП (преживяемост без VT 40,5% при ДКМП срещу 57% при КАБ за 1 година).<sup>497</sup> След множество процедури при 36% от пациентите в ретроспективна, едно-центрова кохорта от 282 пациенти, лекувани между 1999 г. и 2014 г., дългосрочна свобода от VT е била постигната при 69% от случаите.<sup>664</sup>

Епикардна аблация е необходима при 27–30% от процедурите.<sup>497,664</sup> Резултатът е особено лош и може да са необходими спасителни стратегии (транскоронарна етанолова аблация, биполярна аблация, хирургична аблация) при пациенти с патогенни мутации (*LMNA* ген) и при тези с дълбоки интрамурални, предносептални локализации на субстра-

та.<sup>499,665,666</sup> Като се вземе предвид сложността на аблационната процедура, пациентите с ДКМП трябва да бъдат лекувани само в специализирани центрове.

### Препоръки

#### Таблица 28:

**Препоръки за стратификация на риска, предотвратяване на внезапната сърдечна смърт и лечение на камерни аритмии при дилатативна кардиомиопатия/хипокинетична недилатативна кардиомиопатия**

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
<b>Диагностична оценка и общи препоръки</b>		
Генетично изследване (включително поне гените <i>LMNA</i> , <i>PLN</i> , <i>RBM20</i> и <i>FLNC</i> ) се препоръчва при пациенти с ДКМП/ХНДКМП и забавена AV проводимост при възраст <50 години или които имат фамилна анамнеза за ДКМП/ХНДКМП или ВСС при роднина от първа степен (на възраст <50 години). <sup>641–645</sup>	I	B
CMR с LGE трябва да се вземе предвид при пациенти с ДКМП/ХНДКМП за оценка на етиологията и риска от VA/ВСС. <sup>129,651,667</sup>	IIa	B
Генетично тестване (включително поне гените <i>LMNA</i> , <i>PLN</i> , <i>RBM20</i> и <i>FLNC</i> ) трябва да се вземе предвид стратификация на риска при пациенти с очевидно спорадични ДКМП/ХНДКМП, които се появяват в млада възраст, или с признаци, подозрителни за наследствена етиология. <sup>641–645</sup>	IIa	C
Не се препоръчва участието в натоварвания с висока интензивност, включително състезателни спортове при лица с ДКМП/ХНДКМП и <i>LMNA</i> мутация. <sup>655</sup>	III	C
<b>Стратификация на риска и първична профилактика на ВСС</b>		
Имплантиране на ICD трябва да се вземе предвид при пациенти с ДКМП/ХНДКМП, симптомна сърдечна недостатъчност (NYHA клас II–III) и ЛКИФ ≤35% след ≥3 месеца ОМТ. <sup>357,359,635,650</sup>	IIa	A
Имплантиране на ICD трябва да се вземе предвид при пациенти с ДКМП/ХНДКМП с патогенна мутация в <i>LMNA</i> гена, ако изчисленият 5-годишен риск от животозастрашаваща VA е ≥10% <sup>c</sup> и при наличие на NSVT или ЛКИФ <50% или забавяне на AV проводимост. <sup>80,652,653</sup>	IIa	B
Имплантиране на ICD трябва да се вземе предвид при пациенти с ДКМП/ХНДКМП с ЛКИФ <50% и ≥2 рискови фактора (синкоп, LGE при CMR, индуцируема SMVT при PES, патогенни мутации в гените <i>LMNA</i> , <sup>d</sup> <i>PLN</i> , <i>FLNC</i> и <i>RBM20</i> ).	IIa	C
При пациенти с ДКМП/ХНДКМП трябва да се вземе предвид електрофизиологична оценка, когато синкопът остава необясним след неинвазивна оценка. <sup>661,668</sup>	IIa	C
<b>Вторична профилактика на ВСС и лечение на VAs</b>		
Имплантиране на ICD се препоръчва при пациенти с ДКМП/ХНДКМП, които преживяват ВСА поради VT/VF или имат хемодинамично непоносима SMVT. <sup>349,351,352</sup>	I	B
Катетърна аблация в специализирани центрове трябва да се вземе предвид при пациенти с ДКМП/ХНДКМП и рецидивирани, симптоматични SMVT или ICD шокове за SMVT, при които AADs са неефективни, противопоказани или непоноси. <sup>481,497,664,669</sup>	IIa	C

Продължава

### Продължение

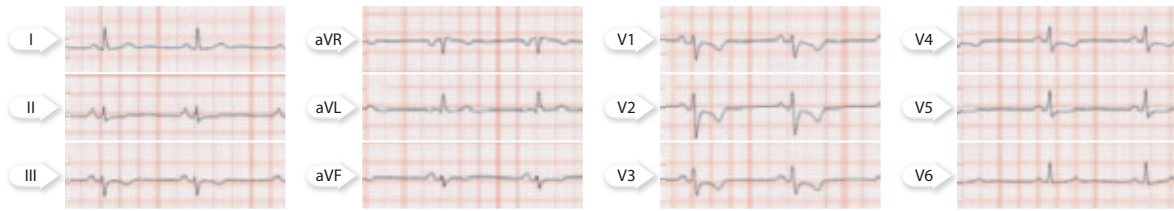
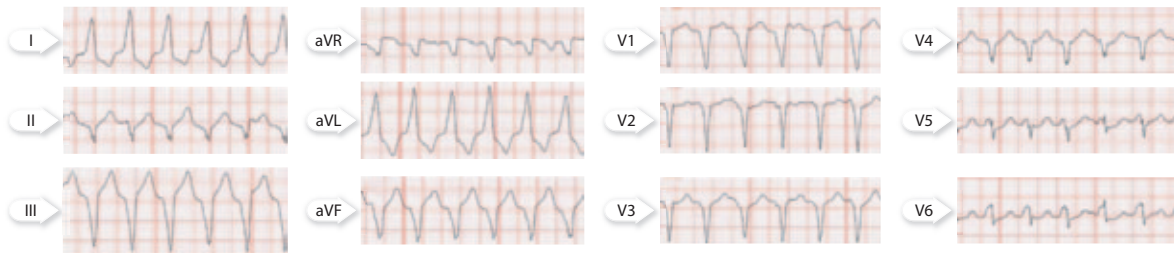
Добавянето на перорален амиодарон или заместването на бета-блокерите със соталол трябва да се вземе предвид при пациенти с ДКМП/ХНДКМП и ICD, които имат рецидивирани, симптоматична VA въпреки оптималното програмиране на устройството и лечението с бета-блокер. <sup>318</sup>	IIa	B
Имплантиране на ICD трябва да се има предвид при пациенти с ДКМП/ХНДКМП и хемодинамично поносима SMVT.	IIa	C
<b>Подход към роднини на пациента или жертва на ВСС с ДКМП/ХНДКМП</b>		
При роднина от първа линия на пациент с ДКМП/ХНДКМП се препоръчват ЕКГ и ехокардиограма, ако: <ul style="list-style-type: none"> <li>индексният пациент е бил диагностициран на възраст &lt;50 години или има клинични характеристики, предполагащи наследствена причина, или</li> <li>има фамилна анамнеза за ДКМП/ХНДКМП или преждевременна неочаквана ВС.<sup>646</sup></li> </ul>	I	C
При роднина от първа линия на пациент с очевидно спорадична ДКМП/ХНДКМП може да се има предвид ЕКГ и ехокардиограма. <sup>646</sup>	IIb	C
AAD, антиаритмично лекарство; AV, атриовентрикуларен; CMR, сърдечен магнитен резонанс; ДКМП, дилатативна кардиомиопатия; ЕКГ, електрокардиограма; ХНДКМП, хипокинетична недилатативна кардиомиопатия; ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; LGE, късно гадолинево усилване; ЛКИФ, левокамерна изтласкваща фракция; NSVT, непродължителна камерна тахикардия; NYHA, Нюйоркската сърдечна асоциация; ОМТ, оптимална медицинска терапия; PES, програмирана електрическа стимулация; ВСА, внезапен сърдечен арест; ВСС, внезапна сърдечна смърт; ВС, внезапна смърт; SMVT, продължителна мономорфна камерна тахикардия; VA, камерна аритмия; VF, камерно мъждене; VT, камерна тахикардия.		
<sup>a</sup> Клас на препоръките.		
<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.		
<sup>c</sup> Въз основа на калкулатора на риска <a href="https://lmna-risk-vta.fr/">https://lmna-risk-vta.fr/</a>		
<sup>d</sup> Вижте специфичните препоръки за <i>LMNA</i> .		

### 7.1.3.2. Аритмогенна деснокамерна кардиомиопатия

ARVC е наследствено заболяване, характеризиращо се с фибро-мастно заместване на миокарда.<sup>670</sup> Разпространението варира от 1:1000 до 1:5000 индивида, с преобладаване на мъжете сред пробандите.<sup>671</sup> Пациентите с ВСС/VF при първото си явяване обикновено са по-млади (медианна възраст 23 [диапазон 13–57]) в сравнение с тези, които се представят с SMVT (медианна възраст 36 години [диапазон 14–78]).<sup>672</sup>

ARVC се причинява от патогенни мутации в десмосомни гени и по-рядко в не-десмосомни гени. При тях е показано генетично изследване и идентифицирането на мутация (при до 73% от пробандите) е основен критерий за диагностиката.<sup>116,671</sup> В 4–16% се откриват съчетани/дигенни мутации, които са свързани с повишен риск от VA в по-млада възраст.<sup>672,673</sup> Пенетрантността на заболяването при роднини от първа степен е 28–58%,<sup>674,675</sup> което е в подкрепа на редовна клинична оценка при роднините.

ARVC се характеризира с преобладаващо ДК засягане. Ревизираните през 2010 г. критерии на международната работна група за диагностика се базират на мултипараметрична стратегия<sup>116</sup> (Фигура 21). Не е включено характеризиране на тъканите чрез CMR. Въпреки това, често се наблюдава мастна инфилтрация на ДК и ЛК LGE (съответно при 29–53% и 35,5–45% от пробандите) и може да са налице преди паци-

**ЕКГ синусов ритъм – Отрицателни Т вълни във V1-V4, терминална продължителност на QRS >55 ms**

**ECG VT – ЛББ-подобна, горна ос (базален ДК произход)**

**CMR – Разширена ДК с базална аневризма**


4-кухинно

3-кухинно

По късата ос



**Фигура 21:** Типични характеристики на аритмогенната деснокамерна кардиомиопатия, свързани с камерни аритмии. CMR, сърдечен магнитен резонанс; ЕКГ, електрокардиограма; ЛББ, ляв бедрен блок; ДК, дясна камера; VT, камерна тахикардия.

ентите да покриват големите образни критерии на работната група.<sup>676–678</sup> Предполага се, че промените в движението на стената, както и аномалиите на сигнала преди/след контраст повишават диагностичната точност на CMR за ARVC.<sup>679</sup> Идентификацията на двукамерно и ляво доминантно засягане при пациенти с ARVC<sup>680,681</sup> доведе напоследък до предложението термин „аритмогенна кардиомиопатия“.<sup>682</sup>

Избягването на натоварвания с висок интензитет се счита за превантивен инструмент при клинично засегнати пациенти с ARVC с цел намаляване на риска от VAs и прогресия на заболяването.<sup>683–685</sup> Дали спортните ограничения са полезни при всички носители на мутация без експресия на заболяването, не е оценявано в проспективни кохорти, но избягването на състезателни упражнения с висока интензивност

изглежда разумно.<sup>686,687</sup> ВСС и VA се появяват непропорционално по време на физическо натоварване при засегнатите пациенти, а инфузията с висока доза изопроterenол може да провокира PVT при >90% от пациентите с ARVC, което подкрепя ролята на симпатиковата стимулация за аритмогенността.<sup>152,688,689</sup> Дали бета-блокери могат да предотвратят спонтанна VA обаче е неясно. Ограничени данни подсказват потенциално полезна роля на атенолол.<sup>690</sup>

#### 7.1.3.2.1. Стратификация на риска.

При пациенти с ARVC, при които не е имплантиран ICD, CA се среща при 4,6–6,1%, докато 23% от пациентите получават нефатална SMVT при средно проследяване 8–11 години.<sup>691–694</sup> Дали SMVT е непосредствено животозастрашаваща, зависи

от базалния цикъл на VT, сърдечната функция и обстоятелствата, при които възниква VT. Сред пациенти с категорична/вероятна ARVC, считани за високорискови за VA, 23–48% ще претърпят подходяща интервенция за ICD при средно проследяване от 4,7 години. В 16–19% от случаите намесата на ICD се задейства от бърза VT  $\geq 250$  bpm или VF, и се счита за еквивалент на животозастрашаващо събитие.<sup>695–698</sup> В голяма група от 864 пациенти с ARVC (38,8% с предишна VA), 43% са имали VT/VF при медианно проследяване от 5,75 години, но само 10,8% са имали потенциално животозастрашаващо събитие. Така при 3 от 4 пациенти с ARVC терапията с ICD е мотивирана, но може да не се счита за животоспасяваща. Това е уместно, тъй като алгоритмите и моделите за прогнозиране на риска се основават на комбинирани аритмични крайни точки, които се приравняват често с ICD показания за предотвратяване на ВСС. Това е особено важно при млади пациенти с ARVC с доживотен риск от усложнения, свързани с ICD.<sup>695,699</sup>

Липсват рандомизирани проучвания върху ICD терапията за вторична превенция, но високата честота на мотивирана ICD терапия, предизвикана от бързи епизоди на VT/VF при пациенти, имплантирани след СА или VT с лоша поносимост, убедително подсказват полза за преживяемостта от ICD.<sup>700</sup> При пациенти, които се предстват с хемодинамично поносима VT, ползата за преживяемостта от ICD е по-малко ясна.<sup>691,700–702</sup> Идентифицирането на пациенти с ARVC в риск от ВСС е трудно, а доказателствата в подкрепа на рисковите фактори за животозастрашаващи VAs са ограничени. Аритмичният синкоп е бил предиктор на последващи събития при повечето серии пациенти с доказана ARVC (сборен HR 3,67; CI 2,75–4,9)<sup>81,696,701,703</sup> и при тези пациенти трябва да се вземе предвид ICD. ДК и ЛК дисфункция са свързани с по-висок риск от аритмия.<sup>675,704</sup> Граничните стойности са трудни за определяне, но при пациенти с *тежка дисфункция на ДК* (промяна на фракционната площ на ДК  $\leq 17\%$  или фракция на изтласкване на ДК  $\leq 35\%$ ) трябва да се вземе предвид ICD. По същия начин, пациентите с ARVC със значително засягане на ЛК (ЛКИФ  $\leq 35\%$ ) трябва да бъдат лекувани съгласно настоящите препоръки при ДКМП, отнасящи се за имплантирането на ICD. Има противоречиви данни за независимата прогностична стойност на NSVT за последващи продължителни аритмични събития.<sup>695,696,701</sup> По същия начин, ролята на PES в стратификацията на риска, особено при бессимптомни пациенти, не е добре дефинирана.<sup>695,696,705</sup> В една серия, включваща предимно симптомни пациенти, NSVT, както и положителната PES предсказват по независим начини аритмични събития, докато други съобщават за ниска диагностична точност.<sup>696</sup> Прогнозирането на риска, базирано на един параметър, не отчита потенциалния комбиниран ефект и взаимодействията между факторите. Следователно, въпреки липсата на поддържащи данни, тази група от експерти подкрепя, че ICD трябва да се обмисли<sup>706</sup> при пациенти със симптомна ARVC с умерена ДК (<40%) и/или ЛК дисфункция (<45%), които имат *или* NSVT, *или* SMVT, индуцируема при PES. Наскоро беше разработен вътрешно валидиран рисков модел от 528 пациенти с потвърдена ARVC и без предходна VA, който включва възраст, пол, аритмичен синкоп, NSVT, обременяване с КЕС, отвеждания с инверсия на Т-вълната и изтласкваща фракция на ДК, за да се предскаже *всяка продължителна VA* (с-индекс 0,77).<sup>81</sup> В допълнение, модел за прогнозиране на специфично животозастрашаваща VA беше популяризиран въз основа на 864 пациенти с ARVC, с предиктори, включващи мъжки пол, възраст, брой КЕС за 24 часа и отвеждания с инверсия на Т-вълната (с-индекс 0,74).<sup>702</sup>

Въпреки това са необходими валидиращи проучвания, преди тези рискови модели да могат да бъдат препоръчани за клинична употреба.

#### 7.1.3.2.2. Лечение.

До 97,4% от всички епизоди на VA при реципиенти на ARVC ICD са SMVT. Много високият процент на прекъсване от ATP (92% от всички епизоди), независимо от дължината на базалния цикъл на VT, поддържа категорично устройства с възможност за ATP.<sup>698</sup> S-ICDs намаляват усложненията, свързани с електрода, и е доказано, че ефективно прекъсват с шок VA в малки кохорти пациенти с ARVC при краткосрочно проследяване.<sup>707</sup>

Често е необходимо допълнително лечение за потискане на VA. Въпреки че не са потвърдени от клинични данни, бета-блокери се препоръчват като първа линия терапия при симптоматични пациенти.

Данните за AADs за предотвратяване на рецидивираща VT са ограничени до малки наблюдателни проучвания и регистри. Терапията с AAD има като цяло ограничена ефикасност. Въпреки че соталолът е бил ефективен за предотвратяване на индуцируема VT,<sup>708</sup> той не е потиснал клинично значими аритмии.<sup>690,708</sup> Лечението с амиодарон или клас 1 лекарства се свързва с тенденция за по-малко рецидиви на VT в сравнение със соталол.<sup>709</sup> Добавянето на флекаинид към бета-блокери/соталол е показало полза в малка кохорта.<sup>710</sup> Катетърната аблация представлява алтернатива. Аблацията на ендокарден и адювантен епикарден субстрат, ако е необходима, се свързва с обещаваща преживяемост без VT. Потенциалните процедурни рискове, страничните ефекти на лекарствата и предпочитанията на пациента трябва да бъдат взети под внимание.<sup>482</sup>

### Препоръки

#### Таблица 29: Препоръки за диагностика, стратификация на риска, превенция на внезапната сърдечна смърт и лечение на камерните аритмии при аритмогенна деснокамерна кардиомиопатия

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
<b>Диагностична оценка и общи препоръки</b>		
При пациенти със съмнение за ARVC, CMR се препоръчва. <sup>676–678</sup>	I	B
При пациенти със съмнение или категорична диагноза ARVC, се препоръчва генетично консултиране и изследване. <sup>672,673</sup>	I	B
Избягването на натоварвания с висока интензивност <sup>c</sup> се препоръчва се при пациенти с окончателна диагноза ARVC. <sup>683–685</sup>	I	B
Избягването на натоварвания с висока интензивност <sup>c</sup> може да се има предвид при носители на свързани с ARVC патогенни мутации без фенотип. <sup>683,687</sup>	IIb	C
Бета-блокерна терапия може да се има предвид при всички пациенти с доказана диагноза ARVC.	IIb	C
<b>Стратификация на риска и първична превенция на ВСС</b>		
Трябва да се вземе предвид имплантиране на ICD при пациенти с доказана ARVC и аритмичен синкоп. <sup>696,701,711–713</sup>	IIa	B
Имплантиране на ICD трябва да се вземе предвид при пациенти с потвърдена ARVC и тежка RV или ЛК систолна дисфункция. <sup>675,691</sup>	IIa	C

Продължава



## Продължение

Имплантиране на ICD трябва да се вземе предвид при симптомни <sup>d</sup> пациенти с потвърдена ARVC, умерена дясна или левокамерна дисфункция и NSVT или индуцируемост на SMVT при PES. <sup>695,696,701,703,705</sup>	IIa	C
При пациенти с ARVC и силно подозрителни за VA симптоми, може да се има предвид PES за стратификация на риска. <sup>695,705</sup>	IIb	C
<b>Вторична профилактика на ВСС и лечение на VAs</b>		
Препоръчва се имплантиране на ICD при пациенти с ARVC и хемодинамично непоносима VT или VF. <sup>700</sup>	I	C
При пациенти с ARVC и непродължителни или продължителни VAs се препоръчва терапия с бета-блокери.	I	C
При пациенти с ARVC и рецидивиращи, симптомни SMVT или ICD шокове за SMVT въпреки бета-блокерите, трябва да се вземе предвид катетърна аблация в специализирани центрове. <sup>482,709,714</sup>	IIa	C
При пациенти с ARVC с показание за ICD трябва да се вземе предвид устройство с възможност за програмиране на ATP за SMVT до високи честоти. <sup>698</sup>	IIa	B
Имплантирането на ICD трябва да се вземе предвид при пациенти с ARVC с хемодинамично поносима SMVT. <sup>692</sup>	IIa	C
При пациенти с ARVC и рецидивираща, симптоматична VT, въпреки бета-блокерите, трябва да се вземе предвид лечение с AAD. <sup>709,710</sup>	IIa	C
<b>Подход при роднини на пациент с ARVC</b>		
При роднина от първа линия на пациент с ARVC се препоръчват ЕКГ и ехокардиограма. <sup>675</sup>	I	C
AAD, антиаритмично лекарство; ARVC, аритмогенна деснокамерна кардиомиопатия; ATP, антитахикардно пейсиране; CMR, сърдечен магнитен резонанс; ЕКГ, електрокардиограма; ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; ЛК, лява камера; NSVT, непродължителна камерна тахикардия; PES, програмирана електрическа стимулация; ДК, дясна камера; ВСС, внезапна сърдечна смърт; SMVT, продължителна мономорфна камерна тахикардия; VA, камерна аритмия; VT, камерна тахикардия.		
<sup>a</sup> Клас на препоръките.		
<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.		
<sup>c</sup> Препоръки на ESC 2020 г. за спортна кардиология и упражнения при пациенти със сърдечно-съдови заболявания. <sup>4</sup>		
<sup>d</sup> Пресинкоп или сърцебиене, насочващи към VA.		

## 7.1.3.3. Хипертрофична кардиомиопатия

ХКМП се характеризира с увеличена дебелина на стената на ЛК, която не се обяснява с прекомерни условия на натоварване (като хипертония или клапно заболяване).<sup>128,715</sup> Тъй като естествената история и лечението се различават в зависимост от подлежащата етиология на ЛКХ, диагностичната обработка е от първостепенно значение (вж. Раздел 7.1.3.5) и включва CMR и генетично изследване.<sup>716–725</sup> ХКМП обикновено се причинява от мутация с автозомно доминантно унаследяване, което подкрепя сърдечния скрининг при роднини от първа степен, успоредно с генетично изследване при индексния пациент. Саркомерна генна мутация се идентифицира в 30–60%, най-често при пациенти, които са по-млади в момента на поставяне на диагнозата или са с фамилна анамнеза за ХКМП.<sup>646,722</sup>

Изчисленото разпространение на ХКМП при възрастни е 1 на 500.<sup>726</sup> При децата разпространението е много по-ниско.

Годишната смъртност, свързана с ХКМП, е 1–2% в повечето проучвания при съвременните стратегии за лечение.<sup>128,715</sup>

и може да бъде още по-ниска, 0,5%.<sup>727</sup> Годишната честота на ВСС при подходяща ICD терапия е около 0,8%, но до голяма степен зависи от възрастта и рисковия профил.<sup>85,728–730</sup> Пациенти с ХКМП са изложени на риск от сърдечна недостатъчност, ПМ и инсулт.<sup>128,715</sup> Повечето смъртни случаи, свързани с ХКМП на възраст ≤60 години, настъпват внезапно, докато по-старите пациенти умират по-често от инсулт или сърдечна недостатъчност.<sup>731</sup> ВСС често е свързана с VA, която може да бъде следствие от исхемия, обструкция на изходния тракт на лявата камера (LVOT) или надкамерни аритмии. ВСС може също да бъде предизвикана от натоварване и участието в състезателни спортове се обезкуражава.<sup>732</sup> Въпреки това, последните данни показват, че дори интензивните натоварвания при пациенти с ХКМП без рискови маркери може да не са свързани с VA.<sup>733,734</sup>

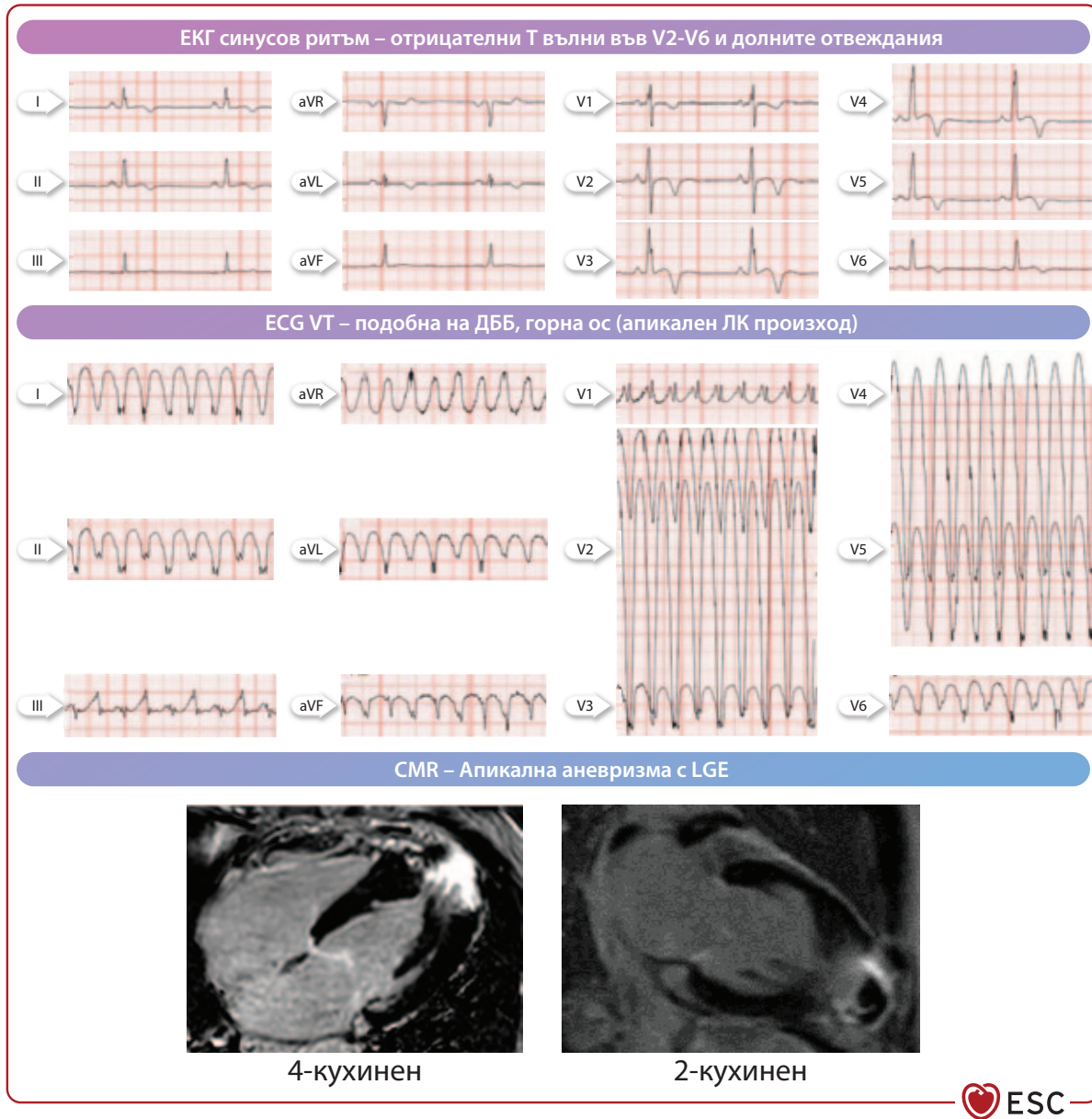
## 7.1.3.3.1. Стратификация на риска и първична превенция на внезапната сърдечна смърт.

При първичната превенция, все още е предизвикателство да се идентифицира сравнително малката група пациенти с най-висок риск от ВСС. NSVT с непрекъснато (24/48 h) амбулаторно ЕКГ мониториране се открива при 20–25% от пациентите.<sup>128,715</sup> Нейното разпространение нараства с възрастта и съответства на дебелината на стената на ЛК и LGE при CMR.<sup>716–721,735</sup> Прогностичната стойност на NSVT за ВСС е по-важна при млади пациенти (<30 години).<sup>735</sup> Връзката между продължителността, честотата на изява или сърдечната честота при NSVT и прогнозата при ХКМП остава неясна.<sup>735</sup> Документираната NSVT по време на тест с натоварване е много рядка, но е свързана с по-висок риск от ВСС.<sup>732</sup> Бяха идентифицирани допълнителни рискови фактори и беше разработен сбор за стратификация на 5-годишния риск от ВСС, включващ седем фактора (възраст, дебелина на стената на ЛК, размер на LA, градиент в LVOT, NSVT, необясним синкоп и фамилна анамнеза за ВСС)<sup>85</sup> (HCM Risk-SCD: <https://doc2do.com/hcm/webHCM.html>) и външно валидиран.<sup>85,728,729</sup> Калкулаторът не е предназначен за използване при елитни спортисти или при лица с метаболитни или инфилтративни заболявания, или след миктомия или след алкохолна септална аблация.<sup>85</sup>

Допълнителни фактори, които не са включени в модела Risk-SCD, трябва също да се имат предвид при пациенти с междинен или нисък изчислен риск, включително ЛК систолна дисфункция, върхова аневризма, екстензивно LGE при CMR и наличие на единични или множествени саркомерни мутации (Фигура 22).<sup>716,717,722,736–739</sup> Екстензивното LGE при CMR, дефинирано като ≥15% от масата на ЛК, се разглежда като добър предиктор за ВСС при възрастни. Праговете обаче може да са трудни за използване, тъй като количествено определяне на LGE зависи от получения образ при CMR, вида и количеството на контраста.

Периодичната преоценка е задължителна като част от лонгитудиналната оценка на пациентите. VA, предизвикана от PES, се счита за неспецифична, въпреки че са докладвани противоречиви резултати.<sup>740,741</sup>

При децата имаше малко данни за първична превенция до неотдавнашното разработване на скорове и свързани с тях калкулатори на риска.<sup>83,84</sup> Скорът HCM Risk-Kids<sup>84</sup> беше разработен и външно валидиран,<sup>742</sup> специално за деца с ХКМП (1–16-годишна възраст) и включва необясним синкоп, максимална дебелина на стената на ЛК, голям диаметър на лявото предсърдие, нисък градиент на LVOT и NSVT (<https://hcmriskkids.org>). За разлика от възрастните, включването на възраст и фамилна анамнеза за ВСС не подобри ефектив-



**Фигура 22:** Типични характеристики на хипертрофична кардиомиопатия, свързана с продължителна мономорфна камерна тахикардия.

CMR, сърдечен магнитен резонанс; ЕКГ, електрокардиограма; LGE, късно гадолиниеве усилване; ЛК, левокамерен; ДББ, десен бедрен блок; VT, камерна тахикардия.

ността на педиатричния модел. Пациенти с предходна VF или продължителна VT, с известни вродени грешки на метаболизма и синдромни причини за ХКМП бяха изключени. Прогностичната стойност на LGE при деца е по-слабо дефинирана, макар че има докладвани предварителни данни.<sup>743</sup>

#### 7.1.3.3.2. Лечение за предотвратяване на рецидив на камерна аритмия.

Пациенти, преживели СА поради VT/VF или хемодинамично непоносима VT, остават с висок риск от бъдеща животозастрашаваща VA и ще имат полза от терапия с ICD.<sup>128,744–746</sup>

Няма RCTs на ХКМП или кохортни проучвания, подкрепящи сигнификантна роля на лекарствата за превенция на

BCC.<sup>128,715,747</sup> Амиодарон може да намали VA, но с противоречиви резултати по отношение на превенцията на BCC.<sup>747,748</sup> Дизопирамидът и бета-блокери са ефективни за контролиране на симптомите и обструкцията на LVOT, но няма доказателства, че намаляват риска от BCC.<sup>128,715</sup> По същия начин не се препоръчва хирургична миектомия или алкохолна аблация с цел намаляване на риска от BCC при пациенти с обструкция на LVOT.<sup>128,715</sup> След имплантиране на ICD за първична или вторична профилактика, най-честият документиран подтип VA е SMVT, а ATP е успешен при 69–76,5% от всички епизоди.<sup>749–751</sup> Въпреки че липсват данни за ефикасността на лекарствата, AADs (бета-блокери, амиодарон, соталол, блокери на натриевите канали) трябва да се имат предвид

при пациенти с ХКМП със симптомна VA. Катетърна аблация може да се има предвид и при строго подобрени пациенти с ХКМП и SMVT, при които AADs са неефективни, противопоказани или непоносими, тъй като резултатът след аблация е по-лош в сравнение с други неисхемични етиологии.<sup>752-754</sup>

**Препоръки**  
**Таблица 30:**

**Препоръки за стратификация на риска, предотвратяване на внезапна сърдечна смърт и лечение на камерни аритмии при хипертрофична кардиомиопатия**

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
<b>Диагностична оценка и общи препоръки</b>		
CMR с LGE се препоръчва при пациенти с ХКМП за диагностична обработка. <sup>716-718</sup>	I	B
Генетичното консултиране и изследване се препоръчва при пациенти с ХКМП. <sup>721-725</sup>	I	B
Участието в натоварвания с висока интензивност може да се вземе предвид при безсимптомни възрастни пациенти с ХКМП без рискови маркери. <sup>733</sup>	IIb	C
<b>Стратификация на риска и първична профилактика на ВСС</b>		
Препоръчва се 5-годишният риск от ВСС да се изчисли при първата оценка и на интервали от 1-3 години, или когато има промяна в клиничния статус.	I	C
Имплантиране на ICD трябва да се вземе предвид при пациенти на възраст 16 или повече години с изчислен 5-годишен риск от ВС $\geq 6\%$ . <sup>85,728,729</sup>	IIa	B
Имплантиране на ICD трябва да се вземе предвид при пациенти с ХКМП на възраст 16 или повече години с междинен 5-годишен риск от ВСС ( $\geq 4$ до $6\%$ )с и с (a) значителна LGE при CMR (обикновено $\geq 15\%$ от ЛК маса); или (b) ЛКИФ $< 50\%$ ; или (c) патологичен отговор на кръвното налягане по време на тест с натоварване <sup>d</sup> ; или (d) ЛК върхова аневризма; или (e) наличие на саркомерна патогенна мутация. <sup>716,717,722,736-739</sup>	IIa	B
При деца на възраст под 16 години с ХКМП и изчислен 5-годишен риск от ВС $\geq 6\%$ (на базата на ХКМП Risk-Kids скор <sup>e</sup> ), трябва да се обмисли имплантиране на ICD. <sup>84,742</sup>	IIa	B
Имплантиране на ICD може да се обмисли при пациенти с ХКМП на възраст 16 или повече години с изчислен 5-годишен риск от ВСС $\geq 4$ до $< 6\%$ . <sup>с,85,728,729</sup>	IIb	B
Имплантиране на ICD може да се има предвид при пациенти с ХКМП на възраст 16 или повече години с нисък изчислен 5-годишен риск от ВСС ( $< 4\%$ ) <sup>с</sup> и със (a) значим LGE при CMR (обикновено $\geq 15\%$ от ЛК маса); или (b) LVE $< 50\%$ ; или (c) ЛК апикална аневризма. <sup>716,717,722,736-739</sup>	IIb	B
<b>Вторична профилактика на ВСС и лечение на VAs</b>		
Имплантиране на ICD се препоръчва при пациенти с ХКМП с хемодинамично непоносима VT или VF. <sup>744-746</sup>	I	B
При пациенти с ХКМП с хемодинамично поносима SMVT трябва да се вземе предвид имплантиране на ICD.	IIa	C
При пациенти с ХКМП и рецидивираща, симптомна VA или рецидивираща ICD терапия, трябва да се вземе предвид лечение с AAD.	IIa	C

Продължава

Продължение

Катетърна аблация в специализирани центрове може да се има предвид при избрани пациенти с ХКМП и повтарящи се, симптоматични SMVT или ICD шокове за SMVT, при които AAD са неефективни, противопоказани или не се толерират. <sup>753,754</sup>	IIb	C
<b>Подход при роднини на пациент с ХКМП</b>		
При роднина по първа линия на пациент с ХКМП се препоръчват ЕКГ и ехокардиограма.	I	C
AAD, антиаритмично лекарство; CMR, сърдечен магнитен резонанс; ЕКГ, електрокардиограма; ХКМП, хипертрофична кардиомиопатия; ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; LGE, късно гадолинево усилване; ЛК, лява камера; ЛКИФ, левокамерна изтласкваща фракция; ВСС, внезапна сърдечна смърт; ВС, внезапна смърт; SMVT, продължителна мономорфна камерна тахикардия; VA, камерна аритмия; VF, камерно мъждене; VT, камерна тахикардия.		
<sup>a</sup> Клас на препоръките.		
<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.		
<sup>c</sup> На базата на HCM Risk-SCD: <a href="https://doc2do.com/hcm/webHCM.html">https://doc2do.com/hcm/webHCM.html</a>		
<sup>d</sup> Дефинира се като невъзможност за повишаване на систолично налягане с най-малко 20 mmHg от покой до пиково натоварване или спад с $> 20$ mmHg от пиковото налягане.		
<sup>e</sup> На базата на рисковия скор за ХКМП при деца: <a href="https://hcmriskkids.org">https://hcmriskkids.org</a>		

7.1.3.4. Некомпактна лява камера

LVNC включва хетерогенна група заболявания. Диагнозата е трудна и са предложени различни диагностични критерии. Ползата от генетичните тестове при индексните пациенти е ниска.<sup>755</sup>

Морфологичният фенотип некомпактност на базата на параметри при изобразяване може да се прояви и при здрава популация.<sup>756</sup>

Мета-анализ, включващ 2501 пациенти с LVNC, разкрива риск от сърдечно-съдова смъртност, подобен на този при пациенти с ДКМП, без връзка със степента на трабекулария.<sup>757</sup> CMR-базирано откриване на фокална фиброза с помощта на LGE в LVNC със запазено изтласкване е било свързано със сериозни сърдечни събития (прекъсната смърт, ICD терапия, сърдечна трансплантация [HTX]/LVAD) в друг мета-анализ, включващ 574 пациенти (OR 6.1; CI 2.1- 17.5; P  $< 0,001$ ).<sup>758</sup> Комбинацията от CMR критерии със системна генотипизация може да преодолее настоящите несигурности по отношение на рисковата стратификация.<sup>759</sup>

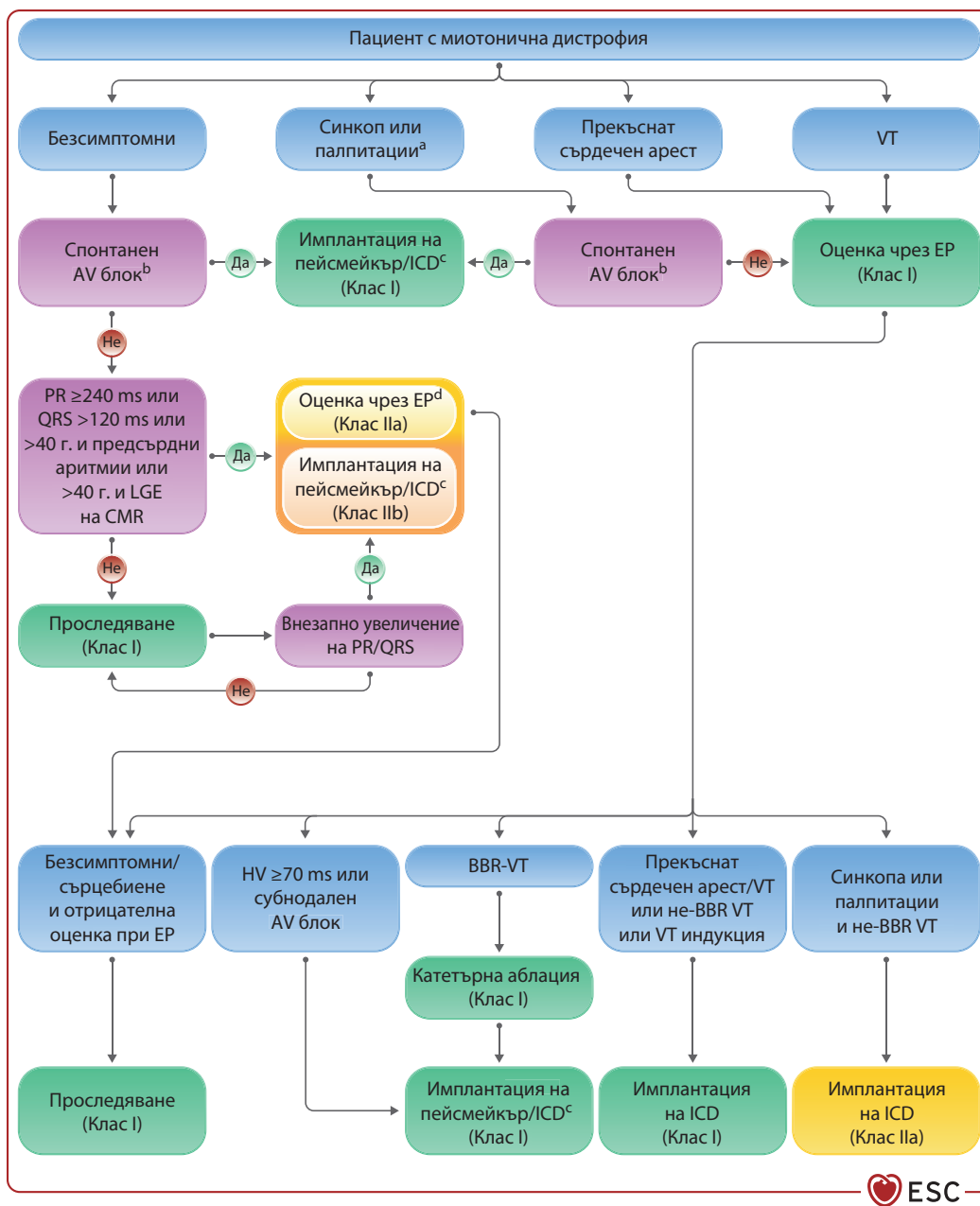
**Препоръки**

**Таблица 31: Препоръки за имплантиране на имплантируем кардиовертер дефибрилатор при некомпактна лява камера**

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
При пациенти с фенотип на LVNC кардиомиопатия на базата на CMR или ехо-кардиография, трябва да се вземе предвид имплантиране на ICD за първична профилактика на ВСС, за да се следват препоръките при ДКМП/ХНДКМП.	IIa	C
CMR, сърдечен магнитен резонанс; ДКМП, дилатативна кардиомиопатия; ХНДКМП, хипокинетична недилатативна кардиомиопатия; ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; LVNC, некомпактност на лявата камера; ВСС, внезапна сърдечна смърт.		
<sup>a</sup> Клас на препоръките.		
<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.		

7.1.3.5. Рестриктивна кардиомиопатия

Фенотипът рестриктивна кардиомиопатия (RCM) е рядък и може да бъде резултат на различни етиологии, включи-



**Фигура 23:** Алгоритъм за стратификация на риска, превенция на внезапната сърдечна смърт и лечение на камерната аритмия при миотонична дистрофия.

AV, атриовентрикуларен; BBR-VT, бедрена риентри камерна тахикардия; CMR, сърдечен магнитен резонанс; EP, инвазивна електрофизиологична оценка; HV, интервал His-камера; ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; LGE, късно гадолиниеве усилване; VT, камерна тахикардия.

<sup>a</sup> Синкоп или палпитации, силно суспектни за аритмичен произход.

<sup>b</sup> Спонтанен AV блок: трета степен или високостепенен AV блок втора степен.

<sup>c</sup> Фактори в полза на имплантирането на ICD: възраст,<sup>5,6,11</sup> разширение на CTG,<sup>6-9, 3,16</sup> внезапна смърт (BC) или фамилна анамнеза за BC,<sup>5</sup> нарушения на ЕКГ проводимост,<sup>16</sup> удължаване на PR,<sup>13</sup> ляв бедрен блок,<sup>5</sup> предсърдни аритмии,<sup>6,16</sup> непървоначална VT,<sup>5</sup> ЛК дисфункция,<sup>17</sup> значима LGE при CMR.<sup>14,15,18</sup>

<sup>d</sup> Допълнителен подход според резултата от оценката на EP.

телно инфилтративни разстройства (напр. амилоидоза) и болест на натрупването (напр. болест на Andersen-Fabry), идентифицирането на които е от решаващо значение за ръководене на терапията. Сърдечната недостатъчност е един от водещите симптоми при първична и вторична RCM.<sup>760</sup>

При болестта на Фабри по-голямата част от докладваните сърдечно-съдови смъртни случаи са категоризирани като BCC в скорошен систематичен преглед на 13 проучвания, включващи 4185 пациенти.<sup>761</sup> По-високата възраст, мъжкият пол, ЛКХ, LGE и NSVT са идентифицирани като потенциални рискови фактори, свързани със BCC събития. Въпреки това,

честотите на ВСС са докладвани само в 11 от проучванията, включващи 623 пациенти. Ретроспективният, обсервационен характер на повечето от тези малки, едноцентрови проучвания и ниският абсолютен брой сърдечно-съдови смъртни случаи (36/623) и ВСС (30/623) понастоящем не позволяват препоръки за първична превенция с имплантиране на ICD.<sup>761</sup> Амилоидоза може да бъде причинена от различни неправилно нагънати прекурсорни протеини, водещи до отлагания в тъканите и органите. Сърдечната амилоидоза е свързана главно с леко-верижан амилоид или транстиретинов амилоид. Последният може да бъде разделен на див тип, наричан също сенилен амилоид, по-често усложнен от забавяне на AV проводимостта и предсърдни аритмии, и амилоид, дължащ се на патогенни мутации в TTR ген. Проявите на заболяването зависят от мутацията. Въпреки напредъка в лечението на амилоидната леко-верижна амилоидоза, изходът все още е лош при пациенти с манифестно сърдечно засягане.<sup>762</sup> Причините за смъртта са прогресираща сърдечна недостатъчност, автономна дисфункция и електро-механична дисоциация.<sup>762,763</sup> Ползата от имплантирането на ICD за първична профилактика при пациенти със сърдечна амилоидоза е несигурна. Понастоящем ICD трябва да се има предвид при пациенти с хемодинамично непоносима VT след внимателно обсъждане на конкурентните рискове от неаритмична смърт и несърдечна смърт.

**Препоръки**  
**Таблица 32:**

**Препоръки за имплантиране на имплантируем кардиовертер дефибрилатор при пациенти със сърдечна амилоидоза**

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
ICD трябва да се вземе предвид при пациенти с леко-верижна амилоидоза или свързана с транстиретин сърдечна амилоидоза и хемодинамично нетолерирана VT.	IIa	C

ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; VT, камерна тахикардия.

<sup>a</sup> Клас на препоръките.

<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.

### 7.1.3.6. Невромускулни нарушения

Алгоритъм за стратификация на риска, превенция на ВСС и лечение на VAs при миотонична дистрофия е представен във *Фигура 23*.

Аритмиите се срещат често и често са първата проява на невромускулни нарушения.<sup>764</sup> Миотоничната дистрофия е най-често срещаната мускулна дистрофия при възрастното население (разпространение 1 на 8000). Миотоничната дистрофия е резултат от повтаряща се тринуклеотидна експанзия в края на *DMPK* гена, което води до неправилно снаждане на *SCN5A*, забавяне в сърдечната проводна система и аритмия. Дистрофията на Duchenne също има висока честота (1 на 3500 раждания при мъже). Тъй като повечето пациенти умират преди 20-годишна възраст, рядко се наблюдава в зряла възраст. Други невромускулни нарушения, като Becker (1 на 100 000 раждания при мъже) и фацио-скапуло-хумерални дистрофии (1 на 100 000) са по-редки. Повечето от тези нарушения са свързани с проводни и ритъмни нарушения, някои животнозастрашаващи, и с механизми, податливи на специфична антиаритмична терапия.<sup>17</sup> Трябва да се обмисли антиаритмична терапия, тъй като мускулната функ-

ция и очакваната продължителност на живота често са само умерено ограничени.<sup>765</sup> По принцип се препоръчва пациентите с невромускулни заболявания, които са преживели СА или имат VAs или камерна дисфункция да се лекуват по същия начин, както пациенти без екстракардиални прояви. Все пак, ползата от имплантирането на ICD трябва да бъде балансирана с общата прогноза при някои подтипове, като дистрофията на Duchenne.

Симптомите може да са резултат от брадикардия или тахиаритмии, а инвазивната електрофизиологична оценка е задължителна, освен ако причината, като например AV блок, не е клинично документирана.<sup>153</sup> Внезапното удължаване на PR интервала и продължителността на QRS се свързват с AV блок и ВСС при миотонична дистрофия, въпреки липсата на симптоми, и трябва да се има предвид електрофизиологична оценка.<sup>766,767</sup> HV интервал  $\geq 70$  ms трябва да насочи веднага към имплантиране на пейсмейкър, независимо от симптомите. Индукцията на BBR-VT при симптоматичен пациент подкрепя категорично BBR-VT (ESC CardioMed, глава 42.5)<sup>768</sup> като основна причина за симптомите и се препоръчва аблация на дясното разклонение.<sup>153</sup> След аблация на бедрото, рискът от AV блок при проследяването се счита за особено висок поради прогресираща болест на His-Purkinje и трябва да се имплантира пейсмейкър. Удължените PR или QRS интервали,<sup>13,16,80</sup> съпътстващи предсърдни аритмии,<sup>6,16,80</sup> и LGE при CMR<sup>14,15,18</sup> при пациенти на възраст над 40 години са свързани с AV блок и ВСС при проследяване на миотонична дистрофия. В съответствие с това, може да се обмисли имплантиране на пейсмейкър дори при липса на симптоми. Въпреки че липсват данни, имплантирането на ICD, а не на пейсмейкър може да бъде предпочитано при пациенти с миотонична дистрофия, с допълнителни рискови фактори за VA и ВСС (*Фигура 23*). Имплантирането на постоянен пейсмейкър може също да се има предвид при пациенти със синдром на Kearns-Sayre, Emery-Dreifuss или мускулна дистрофия крайник-пояс с всякаква степен на AV блок, поради значителния риск от бърза прогресия до пълен блок. При пациенти с мускулна дистрофия крайник-пояс тип 1B или мускулна дистрофия на Emery-Dreifuss, които имат индикация за пейсиране или значителна LGE при CMR, трябва да се вземе предвид имплантиране на ICD.<sup>769</sup>

Имплантирането по-скоро на ICD, а не на пейсмейкър, може също да се вземе предвид при пациенти с Duchenne/Becker, когато има значителна LGE в CMR.<sup>770,771</sup> Въпреки това, трябва да се вземе под внимание общата прогноза на тези заболявания. При пациенти, които са преживели СА поради SMVT, имплантиране на ICD се препоръчва, когато имат индуцируеми VT различни от BBR-VT (напр. VT, свързани с цикатрикс) или ако VT не е индуцируемо. Пациенти с миотонична дистрофия със синкоп, който най-вероятно се дължи на VA, дори и ако не е индуцируемо, и тези с палпитации и индукция на не-BBR-VT се считат за изложени на риск от аритмична ВСС и трябва да се вземе предвид ICD.

Поради прогресиращия характер се препоръчва ежегодно проследяване с ЕКГ, дори и в скритата фаза на заболяването, когато пациентите са безсимптомни, а ЕКГ е нормална.<sup>6,13</sup> Поради бавната прогресия и факта, че често се отразяват значителни промени в повърхностната ЕКГ, не се препоръчва серийна електрофизиологична оценка за преценяване на AV проводимост, а при пациенти без съмнение за аритмия или прогресия на нарушенията в проводимостта на ЕКГ не се препоръчва индукция на аритмия.<sup>767,772</sup>

## Препоръки

**Таблица 33: Препоръки за стратификация на риска, превенция на внезапната сърдечна смърт и лечение на камерни аритмии при невромускулни заболявания**

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
<b>Общи препоръки</b>		
Препоръчва се ежегодно проследяване с най-малко 12-канална ЕКГ при пациенти с мускулни дистрофии, дори и в скритата фаза на заболяването. <sup>6,13</sup>	I	C
Препоръчва се пациенти с невроно-мускулни нарушения, които имат VA или камерна дисфункция, да бъдат лекувани по същия начин за аритмията, както пациентите без невромускулни нарушения. <sup>17,765</sup>	I	C
<b>Стратификация на риска, първична и вторична профилактика на ВСС</b>		
Препоръчва се инвазивна електрофизиологична оценка при пациенти с миотонична дистрофия и сърцебиене или синкоп, подсказващ VA, или преживял СА. <sup>153</sup>	I	C
Имплантиране на ICD се препоръчва при пациенти с миотонична дистрофия и SMVT или прекъснат СА, който не е причинен от BBR-VT. <sup>766</sup>	I	C
Инвазивна електрофизиологична оценка трябва да се вземе предвид при пациенти с миотонична дистрофия и внезапно удължаване на PR интервала или продължителността на QRS. <sup>766,767</sup>	IIa	B
Инвазивна електрофизиологична оценка трябва да се вземе предвид при пациенти с миотонична дистрофия и PR интервал $\geq 240$ ms или продължителност на QRS $\geq 120$ ms, или които са на възраст над 40 години и имат суправентрикуларна аритмия, или които са на възраст над 40 години и имат значителна LGE в CMR. <sup>5,14,16,766</sup>	IIa	B
При пациенти с миотонична дистрофия без забавяне на AV проводимостта и със синкоп, силно suspecten за VA, трябва да се вземе предвид имплантация на ICD. <sup>766</sup>	IIa	C
При пациенти с миотонична дистрофия с палпитации, които са силно подозрителни за VA и индуциране на не-BBR-VT, трябва да се вземе предвид имплантиране на ICD. <sup>766</sup>	IIa	C
При пациенти с мускулна дистрофия крайник-пояс тип 1B или Emery-Dreifuss и показание за кардиостимулация, трябва да се вземе предвид имплантиране на ICD. <sup>769</sup>	IIa	C
Имплантиране на ICD може да се има предвид при пациенти с мускулна дистрофия на Duchenne/Becker и значителна LGE при CMR. <sup>770,771</sup>	IIb	C
Имплантирането на ICD пред постоянен пейсмейкър може да се има предвид при пациенти с миотонична дистрофия с допълнителни рискови факторид за VA и ВСС.	IIb	C
При пациенти с миотонична дистрофия не се препоръчва серийна електрофизиологична оценка на AV проводимост и индуцирането на аритмия без съмнение за аритмия или прогресия на проводните нарушения в ЕКГ. <sup>772</sup>	III	C
<b>Лечение на VA</b>		
При симптоматични пациенти с BBR-VT се препоръчва катетърна аблация. <sup>e,153,474,475,477</sup>	I	C

Продължава

## Продължение

При пациенти с миотонична дистрофия, подложени на аблация за BBR-VT, се препоръчва имплантиране на пейсмейкър/ICD. <sup>153</sup>	I	C
---	---	---

AV, атриовентрикуларен; BBR-VT, бедрена риентри камерна тахикардия; СА, сърдечен арест; CMR, сърдечен магнитен резонанс; ЕКГ, електрокардиограма; ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; ЛББ, ляв бедрен блок; LGE, късно гадолиниевое усилване; ЛК, лява камера; ВСС, внезапна сърдечна смърт; ВС, внезапна смърт; SHD, структурно сърдечно заболяване; SMVT, продължителна мономорфна камерна тахикардия; VA, камерна аритмия; VT, камерна тахикардия.

<sup>a</sup> Клас на препоръките.

<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.

<sup>c</sup> Ниво на доказателственост C.

<sup>d</sup> Фактори в полза на имплантиране на ICD: Възраст,<sup>5,6,11</sup> разширение на СТГ,<sup>6-9,13,16</sup> ВС или фамилна анамнеза за ВС,<sup>5</sup> аномалии на проводимостта в ЕКГ,<sup>16</sup> удължаване на PR,<sup>13</sup> ЛББ,<sup>5</sup> предсърдни аритмии,<sup>6,16</sup> нероджлителна VT,<sup>5</sup> ЛК дисфункция,<sup>17</sup> структурни аномалии в CMR.<sup>14,15,18</sup>

<sup>e</sup> При други сърдечни заболявания (напр. смяна на аортна клапа) с BBR-VT също се препоръчва катетърна аблация.

### 7.1.4. Възпалителни сърдечни заболявания

Сърдечното възпаление се свързва с променени електрически свойства на миокарда и аритмии и се съобщава при различни кардиомиопатии, очевидно като миокардит, но също и наследствени кардиомиопатии или след МИ.<sup>773,774</sup>

Възпалителните кардиомиопатии се характеризират с миокардно възпаление (т.е. миокардит) като основна причина за сърдечно увреждане, докато *вторичните* миокардни възпаления са причинени от *първоначална миокардна патология*.<sup>775,776</sup>

Миокардитът, саркоидозата и болестта на Chagas са сред основните варианти при възпалителните кардиомиопатии.

#### 7.1.4.1. Миокардит

Диагностиката на миокардита може да бъде предизвикателство. Няма патогномонично клинично представяне на това заболяване,<sup>777</sup> със сърдечни прояви, вариращи от едва доловими симптоми до тежка сърдечна недостатъчност, пълен AV блок и ВСС.<sup>778</sup> При млади хора е оценено, че 2–12% от ВСС са свързани с миокардит.<sup>779-781</sup>

При ендомиокардна биопсия миокардитът се диагностицира по установени хистологични, имунологични и имунохистохимични критерии, както и с полимеразна верижна реакция (PCR) за откриване на вирусни геноми.<sup>782,783</sup> Това означава, че ендомиокардната биопсия, въпреки че не се използва широко, е диагностичният златен стандарт за миокардит.<sup>778,784</sup> В сегашната практика диагнозата на миокардит се основава на клинично представяне, повишено ниво на тропонин, ЕКГ промени, данни за ЛК дисфункция, липса на значима КАБ или клапно сърдечно заболяване и подсказващи находки при CMR или PET-CT.

В контекста на предполагаем или потвърден остър миокардит, пациенти с живото застрашаващо представяне (фулминантен миокардит, продължителни VAs или пълен AV блок) трябва да бъдат насочени към специализиран център.<sup>785,786</sup> Специализираният център трябва да има капацитет за извършване на сърдечна катетеризация, ендомиокардни биопсии, използване на механични устройства за поддръжане на кръвообращението и лечение на сложни VAs.

При остър миокардит могат да възникнат продължителни VAs. В големи серии пациенти,<sup>786</sup> вътреболнично VF или СА са докладвани в 2,5% от случаите. В друга серия от остри миокардити при деца<sup>787</sup> продължителни тахиаритмии са докладвани при 11,5% от пациентите, като повечето случаи представляват VAs (79,5%). Тахиаритмиите са свързани с

2.3-кратно повишен риск от смърт.<sup>787</sup> Гигантоклетъчният миокардит, макар и рядък, има по-висок риск от животозастрашаващи VAs, които се наблюдават при 14% от пациентите с гигантоклетъчен миокардит при първоначално представяне и след това се развиват в хода на заболяването като рефрактерни аритмии при повече от половината пациенти.<sup>788,789</sup>

Лечението на острия миокардит зависи от клиничната картина, вирусната PCR от миокардни биопсии и хистологичните находки. При пациенти със съмнение за миокардит, които се представят с лека сърдечна недостатъчност, се препоръчва да се избягват физически натоварвания и да се използват бета-блокери и АСЕ инхибитори.<sup>790</sup> Пациентите с VAs или AV блок трябва да бъдат приети в болница и непрекъснато да бъдат мониторирани.

Лечението на аритмиите при пациенти с възпалителни сърдечни заболявания не се различава от общоприетите клинични принципи. Симптоматичните VAs може да изискват AADs като амиодарон и/или бета-блокери.<sup>791-793</sup> Трябва да се отбележи, че в ретроспективно обсервационно проучване пациентите с продължителни VA по време на острата фаза на миокардит (ЛКИФ 53 ± 10%) са били с висок риск (45% на 3 години) от рецидиви на VT/VF при проследяването.<sup>794</sup>

Миокардитът може да премине без последствия, да рецидивира или да стане хроничен. По този начин миокардитът се счита често за предшественик на ДКМП.<sup>795</sup> Развитие на ДКМП е наблюдавано при 21% от пациентите с остър миокардит за среден период на проследяване от 3 години.<sup>796</sup> Точният дял на хроничната ДКМП, последващ прогресията на острия миокардит, остава неизвестен, но миокардитът е идентифициран като причина за ДКМП в до 12% от случаите в голямо ретроспективно проучване.<sup>797</sup> При пациенти с SMVT с неясна етиология трябва да се подозира миокардит, особено когато CMR разкрие субепикардна и/или интрамурална патологична фибозна миокардна тъкан. Наличието на LGE при CMR също е бил свързан с късната поява на VAs при пациенти с доказан ендомиокардна биопсия вирусен миокардит.<sup>798-800</sup>

Лечението на документирани VAs при хроничен миокардит е подобно на това при пациенти с ДКМП, включително имплантиране на ICD и употреба на AADs. Катетърната аблация може да бъде ефективен метод за лечение на SMVT, чийто аритмогенен субстрат често се намира върху епикарда на латералната/базалната лява камера.<sup>752,801-803</sup> В една публикация<sup>802</sup> неиндуцирането на VT след катетърна аблация е довело води до избягване на имплантация на ICD при една трета от пациентите, без последващ рецидив на VT по време на проследяването.

**Препоръки**

**Таблица 34: Препоръки за предотвратяване на внезапна сърдечна смърт и лечение на камерни аритмии при миокардит**

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
<b>Общи препоръки</b>		
При потвърден или клинично подозиран остър миокардит се препоръчва пациентите, които имат животозастрашаващи VAs, да бъдат насочени към специализиран център. <sup>786,804</sup>	I	C
<b>Вторична превенция на ВСС и лечение на VA</b>		
При пациенти с хемодинамично непоносима SMVT, възникваща в хроничната фаза на миокардит, се препоръчва имплантиране на ICD. <sup>794,805</sup>	I	C

Продължава

Продължение

При пациенти с хемодинамично непоносима продължителна VT или VF по време на острата фаза на миокардит, трябва да се вземе предвид имплантиране на ICD преди изписване от болницата. <sup>788,794,806</sup>	IIa	C
Трябва да се вземат предвид AADs (за предпочитане амиодарон и бета-блокери) при пациенти със симптомни непродължителни или продължителни VAs по време на острата фаза на миокардит.	IIa	C
При пациенти след миокардит с рецидивираща, симптомна VT трябва да се обмисли лечение с AAD.	IIa	C
Катетърна аблация, извършена в специализирани центрове, трябва да се има предвид при пациенти след миокардит с рецидивиращи, симптомни SMVT или ICD шокове за SMVT, при които AADs са неефективни, не се понасят или не са желани. <sup>752,801,802</sup>	IIa	C
При пациенти с хемодинамично поносима SMVT, възникваща в хроничната фаза на миокардит, трябва да се вземе предвид имплантиране на ICD.	IIa	C
При пациенти с хемодинамично добре поносима SMVT, възникваща в хроничната фаза на миокардит, запазена ЛК функция и ограничен, податлив на аблация, цикатрикс, може да се има предвид катетърна аблация като алтернатива на ICD терапията след обсъждане с пациента и при условие, че са достигнати утвърдените крайни точки. <sup>c</sup>	IIb	C

AAD, антиаритмично лекарство; ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; ЛК, лява камера; ВСС, внезапна сърдечна смърт; SMVT, продължителна мономорфна камерна тахикардия; VA, камерна аритмия; VF, камерно мъждене; VT, камерна тахикардия.

<sup>a</sup> Клас на препоръките.

<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.

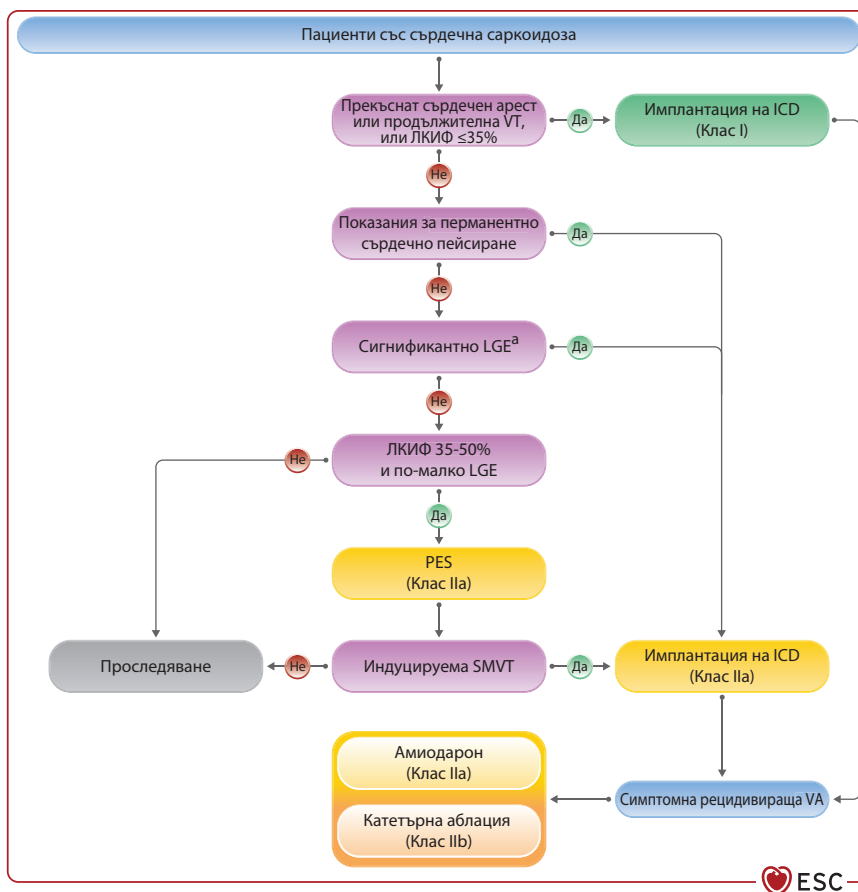
<sup>c</sup> Неиндуцируема VT и елиминирани на електрограмите със забавена проводимост.

**7.1.4.2. Сърдечна саркоидоза**

Саркоидозата е мултисистемно възпалително заболяване с неизвестна причина, с генетично предразположение,<sup>807</sup> характеризиращо се с натрупване на Т-лимфоцити, мононуклеарни фагоцити и не-казеозни грануломи, водещи до тъканини цикатрикси.<sup>808</sup> Въпреки че засягането на белите дробове е най-често, всеки орган може да бъде засегнат. Изчислено е, че 5% от пациентите със саркоидоза имат симптоми, показателни за сърдечно засягане. Независимо от това, използвайки усъвършенствани методи за изобразяване на сърцето (CMR/PET-CT), все по-често се диагностицира субклинична сърдечна саркоидоза.<sup>808-811</sup>

Диагнозата сърдечна саркоидоза е предизвикателство. Може да имитира фенотипа на ARVC в случай на преобладаващо засягане на RV<sup>810</sup> или сърцето е единственият орган, засегнат от саркоидоза (така наречената „изолирана сърдечна саркоидоза“).<sup>812</sup> Сърдечното електроанатомично волтажно картографиране може да помогне при диференциалната диагноза между изолирана сърдечна саркоидоза и ARVC.<sup>813</sup> Трите обичайни сърдечни прояви на сърдечна саркоидоза са ЛК дисфункция, нарушения на AV проводимостта и VAs. Пълният AV блок се развива предимно по време на острата възпалителна фаза, за разлика от продължителната VT, която често се развива в напреднал стадий на заболяването (Фигура 24).<sup>814</sup>

В допълнение към *изолираната* сърдечна саркоидоза,<sup>812</sup> са открити три независими фактора, свързани с неблагоприятен изход и особено с риск от VAs: (i) ЛКИФ <35%<sup>812</sup>; (ii) до-



**Фигура 24:** Алгоритъм за превенция на внезапна сърдечна смърт и лечение на камерна аритмия при пациенти със сърдечна саркоидоза.

ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; LGE, късно гадолинеиево усилване; ЛКИФ, ляво-камерна изтласкваща фракция; PES, програмирана електрическа стимулация; SMVT, продължителна мономорфна камерна тахикардия; VA, камерна аритмия; VT, камерна тахикардия.

<sup>a</sup> LGE, засягащ  $\geq 9/22$  сегмента или  $\geq 22\%$  от масата на ЛК, се свързва с аритмични крайни точки.

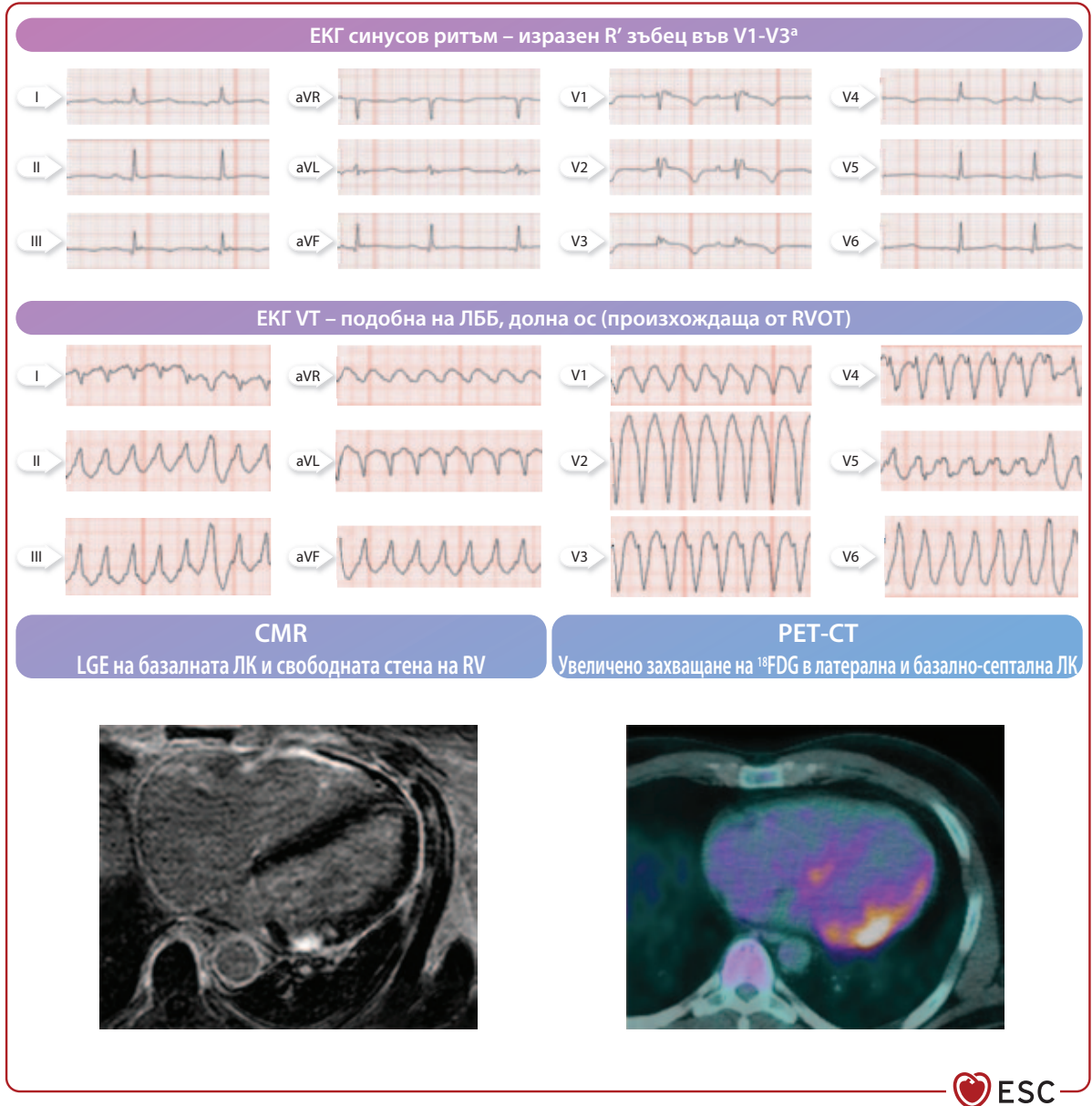
кументирани на високостепенен AV блок<sup>815,816</sup>, и (iii) наличие на ДК или ЛК цикатрикси при CMR (Фигура 25).<sup>817–821</sup> Все пак, VA и BCC могат да се появят при пациенти с леко намалена или нормална ЛКИФ. PES,<sup>822–825</sup> PET-CT,<sup>826</sup> и LGE-CMR помагат за стратификация на риска от VAs при такива пациенти.<sup>827</sup> В серия от 120 пациенти с доказана чрез биопсия екстракардиална саркоидоза и запазена ЛК/ДК систолна функция, индуцируемостта на VT при PES е била ниска (6%), но свързана със съставната крайна точка на VAs и BCC, които се настъпили при 3 пациенти, всичките с патологични PET или CMR ( $P=0,009$ ).<sup>825</sup> В кохорта от 66 безсимптомни пациенти с доказана чрез биопсия екстракардиална саркоидоза и абнормни PET-CT или CMR, 8 (11%) са били индуцируеми при PES и 6 от 8-те са имали VA или са починали по време на проследяването, в сравнение с 1 от 68 не-индуцируеми пациенти ( $P<0,0001$ ). За отбелязване, индуцируемите пациенти са имали по-ниска ЛКИФ при PES, която се влошава още повече при 2-годишно проследяване.<sup>823</sup>

Докладвани са ползите от ICD, както за първична, така и за вторична профилактика.<sup>828–832</sup> Данните подкрепят използването на ICD за първична профилактика на BCC при пациенти с ЛКИФ  $\leq 35\%$ .<sup>812,830</sup> В допълнение, каквато и да е ЛКИФ, ICD трябва да се вземе предвид при пациенти с показание за постоянна сърдечна стимулация или наличие на

сигнификантен цикатрикс при CMR.<sup>833,834</sup> Всъщност, както е показано в два скорошни мета-анализа,<sup>821,832</sup> появата на VA е по-честа при пациенти с пълен AV блок ( $OR=2,19$ ;  $P<0,01$ ), а наличието на цикатрикс при CMR е свързано с по-висок риск от комбинираната крайна точка камерни аритмични събития и смъртност ( $OR=10,74$ ;  $P<0,00001$ ). Не е налична широко приета дефиниция за *значително* LGE. LGE в  $\geq 9/29$  сегменти (17 ЛК и 12 ДК сегменти) и LGE, засягащи  $\geq 22\%$  от ЛК маса са били свързани с аритмични крайни точки.<sup>820,827,835</sup>

Терапията с кортикостероиди е основата на лечението на сърдечна саркоидоза, но ефектът от това лечение върху появата на VAs е потвърден само в наблюдателни проучвания.<sup>836–838</sup> Въз основа на патофизиологията на заболяването, възпалението играе явна роля в развитието на камерен цикатрикс при пациенти със сърдечна саркоидоза. Въпреки това, досега няма доказателства, че VAs се задействат директно от самото активно възпаление. Свързаният с цикатрикс интрамурален или епикарден субстрат (с предилекционно място в околочлапните области) обяснява наистина повечето VTs при пациенти със сърдечна саркоидоза.<sup>839</sup> VT субстрат е вероятно разположен в сегменти с трансмурален цикатрикс при CMR и по-ниска степен на възпаление в PET-скенер.<sup>840</sup> Катетърната аблация може да помогне за предотвратяване на VT,<sup>839,841,842</sup> особено когато лечението с AAD е неуспешно,<sup>837</sup> а





**Фигура 25:** Типични белези на сърдечната саркоидоза, свързани с продължителна мономорфна камерна тахикардия. CMR, сърдечен магнитен резонанс; ЕКГ, електрокардиограма; ЛББ, ляв бедрен блок; LGE, късно гадолиниеве усилване; ЛК, лява камера; PET-CT, позитронно-емисионна томография CT; RV, дясна камера; RVOT, изходящ тракт на дясна камера; VT, камерна тахикардия.  
 a Обърнете внимание на изразения R' във V1 до V3, образ, който се среща често при сърдечна саркоидоза със засягане на RV.<sup>844</sup>

**Препоръки**  
**Таблица 35:**

**Препоръки за стратификация на риска, предотвратяване на внезапна сърдечна смърт и лечение на камерни аритмии при сърдечна саркоидоза**

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
<b>Стратификация на риска и първична превенция на ВСС</b>		
Имплантиране на ICD се препоръчва при пациенти със сърдечна саркоидоза, които имат ЛКИФ ≤35%. <sup>812,828-830,832</sup>	I	B

Продължава

*Продължение*

При пациенти със сърдечна саркоидоза, които имат показание за постоянна сърдечна стимулация, свързана с високостепенен AV блок, трябва да се обмисли имплантиране на ICD, независимо от ЛКИФ. <sup>816</sup>	IIa	C
При пациенти със сърдечна саркоидоза, които имат ЛКИФ >35%, но значително LGE при CMR след отзвучаване на остро възпаление трябва да се обмисли имплантиране на ICD. <sup>817-819,821,833,834</sup>	IIa	B
При пациенти със сърдечна саркоидоза, които имат ЛКИФ 35-50% и малко LGE при CMR, след отшумяване на остро възпаление, трябва да се вземе предвид PES за стратификация на риска.	IIa	C

Продължава

## Продължение

При пациенти със сърдечна саркоидоза, ЛКИФ 35–50% и индуцируема SMVT при PES, трябва да се вземе предвид имплантиране на ICD.823–825	Ia	C
<b>Вторична профилактика на ВСС и лечение на VA</b>		
Имплантирането на ICD се препоръчва при пациенти със сърдечна саркоидоза, които (1) имат документирана продължителна VT или (2) прекъснат CA.812,828–830,832	I	B
При пациенти със сърдечна саркоидоза и рецидивираща, симптомна VA трябва да се вземе предвид лечение с AAD.	Ia	C
Катетърна аблация в специализирани центрове може да се има предвид при реципиенти на ICD със сърдечна саркоидоза, с рецидивиращи, симптомни SMVT или ICD шокове за SMVT, при които AADs са неефективни, противопоказани или непоносими.839,841,842	IIb	C
AAD, антиаритмично лекарство; AV, атриовентрикуларен; CA, сърдечен арест; CMR, сърдечен магнитен резонанс; ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; LGE, късно гадолиниеве усилване; ЛКИФ, левокамерна изтласкваща фракция; PES, програмирана електрическа стимулация; ВСС, внезапна сърдечна смърт; SMVT, продължителна мономорфна VT; AV, камерна аритмия; VT, камерна тахикардия.		
<sup>a</sup> Клас на препоръките.		
<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.		

рецидивите на VT са все още чести,<sup>752,839</sup> особено когато катетърната аблация се извършва по време на активно възпаление с продължаващи AADs при много пациенти.<sup>839,843</sup>

### 7.1.4.3. Кардиомиопатия на Chagas

Болестта на Chagas, миокардно заболяване, причинено от паразита *Trypanosoma cruzi*, е най-честата причина за не-исхемична кардиомиопатия в Латинска Америка. След инкубационния период по-голямата част от инфектираните лица имат незначителни или никакви симптоми и много малко (<1%) развиват остър миокардит.<sup>845</sup> Хората обаче са заразени за цял живот и години до десетилетия след първоначалната инфекция 20-30% от тях ще развият кардиомиопатия,<sup>846</sup> която може да доведе до сърдечна недостатъчност, сърдечен блок, и предсърдни и камерни аритмии. ВСС, особено поради VF, е най-честата причина за смърт при пациенти с кардиомиопатия на Chagas.<sup>847,848</sup> Рисков скор, разработен от Rassi *et al.*<sup>849</sup>, както и наличието на миокардна фиброза при LGE-CMR<sup>850</sup> са полезни при оценката на риска от смърт при пациенти с болестта на Chagas. Всъщност, дали такава стратификация на риска може да се превърне в клинична полза чрез лечение с ICD, трябва да бъде преценено в проспективни изпитвания, като се вземе предвид и високата годишна смъртност при пациенти с Chagas и ICD.<sup>851</sup>

Въпреки че имплантирането на ICD може да изглежда разумно за вторична профилактика на ВСС при пациенти с кардиомиопатия на Chagas, има противоречиви проучвания<sup>851–856</sup> относно ползите и рисковете от имплантиране на ICD при такива пациенти. Всъщност, мета-анализ на наблюдателни проучвания не открива полза от ICD (n=483) спрямо амиодарон (n=115) за вторична превенция на ВСС при пациенти с болестта на Chagas, тъй като годишните нива на смъртност по всякаква причина са сравними и в двете групи (9.7% и съответно 9.6%).<sup>856</sup> Друг мета-анализ е установил 4,7% годишна честота на немотивирани шокове и висока 9,0% годишна смъртност при 1041 пациенти с ICD и болест на Chagas.<sup>851</sup>

## Препоръки

### Таблица 36: Препоръки за лечение на камерни аритмии при кардиомиопатия на Chagas

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
Амиодарон трябва да се вземе предвид за намаляване на тежестта на аритмията при пациенти с кардиомиопатия на Chagas, която се проявява със симптоматични КЕС или VT. <sup>857</sup>	Ia	C
При пациенти с кардиомиопатия на Chagas и рецидивиращи, симптоматични SMVT или ICD шокове за SMVT, при които AADs са неефективни, противопоказани или не се понасят, трябва да се обмисли катетърна аблация в специализирани центрове. <sup>859,860</sup>	Ia	C
При пациенти с кардиомиопатия на Chagas и симптомна VT, при които AADs (амиодарон и бета-блокери) са неефективни или не се понасят, имплантирането на ICD може да се има предвид. <sup>851,854–856</sup>	IIb	C

AAD, антиаритмично лекарство; ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; КЕС, камерни екстрасистоли; SMVT, продължителна мономорфна камерна тахикардия; VT, камерна тахикардия.

<sup>a</sup> Клас на препоръките.

<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.

Амиодарон<sup>857</sup> и катетърна аблация<sup>858–860</sup> са използвани успешно за контрол на рецидивиращи VAs при някои пациенти. Както при различни форми миокардит, аритмогенният субстрат се открива често в епикарда при кардиомиопатия на Chagas.

### 7.1.5. Клапно сърдечно заболяване

Клапните сърдечни заболявания предразполагат към ВСС както в пред-оперативния период, така и след клапна операция. При стари кохорти от симптомни, неоперирани пациенти с тежка аортна стеноза или тежка митрална регургитация, честотата на ВСС е 50-60%. В тези проучвания честотата на ВСС, вторична на VA, не е уточнена.<sup>861,862</sup>

Честотите на ВСС при пациенти с протезни клапи варират от 15% до 30%, с изчислен годишен риск от 0,2–0,9%.<sup>863</sup> В голяма серия от 1533 пациенти, които са претърпели смяна на аортна или митрална клапа, 6% от смъртните случаи са причинени от аритмии.<sup>864</sup> Скорошен доклад с 3726 пациенти, подложени на транскатетърна имплантация на аортна клапа (TAVI), е показал 5,6% ВСС по време на 22-месечно проследяване, което подчертава остатъчния риск от ВСС и след смяна на клапа.<sup>865</sup>

Малки наблюдателни проучвания показват, че пациенти с остатъчна ЛК дисфункция след клапна операция, при които е имплантиран ICD, имат мотивирана терапия и смъртност подобно на пациенти с исхемична или дилатативна кардиомиопатия.<sup>866–868</sup> Следователно имплантирането на ICD при тези пациенти трябва да следва препоръките при ДКМП/ХНДКМП.

При пациенти след TAVI ВСС се свързва с наличието на новопоявили се нарушения на проводимостта (ЛББ, QRS >160 ms) и намалена ЛКИФ ≤40%.<sup>865</sup> ВСС при тези пациенти може да е следствие от напреднал AV блок и показанията за постоянен пейсмейкър трябва да следват Препоръки на ESC 2021 г. за сърдечна стимулация и сърдечна ресинхронизираща терапия.<sup>2</sup> Ролята на имплантирането на ICD с цел превенция на ВСС след TAVI не е толкова ясна. Два скорошни ретроспективни анализа, включващи общо 203 пациенти, при които ЛКИФ е останала

≤35%, не показват полза за преживяемостта от имплантирането на ICD, което е най-вероятно свързано с високия конкурентен риск от смърт поради сърдечна недостатъчност и съответните коморбидности в тази популация.<sup>869,870</sup>

При пациенти с SMVT след смяна на аортна клапа, PES е показана поради високата вероятност за BBR-VT като основен механизъм – аритмия, която е потенциално лечима с катетърна аблация.<sup>871,872</sup>

Съобщава се, че ВСС настъпва ежегодно при 0,2–0,4% от пациентите с MVP.<sup>873,874</sup> Въпреки това, общият брой на пациентите, починали внезапно с това състояние, най-вероятно е подценен, като се има предвид, че това е често срещан клапен вариант с изчислено разпространение 2–3% в общата популация.<sup>875</sup>

Използвайки строги критерии за морфологична диагноза (т.е. миксоматозна митрална клапа) след смъртта, MVP се свързва със 7% от всички случаи на юношеска ВСС в Регистъра на региона Венето в Италия.<sup>228</sup> Скорошни патологични и клинични проучвания върху жертви на ВСС с MVP или пациенти с MVP и големи VAs са дали представа за потенциалния субстрат на VA.<sup>130,228,876–880</sup> По-специално, миокардната фиброза, засягаща както долно-базалната свободна стена на ЛК, така и папиларните мускули, е разпозната в патологични и LGE-CMR проучвания.<sup>228</sup> Процесът на цикатризиране е свързан с механично разтягане вследствие на прекомерната мобилност на апарата на митралната клапа, поради нарушено свързване и задно систолно нагъване на митралната клапа.<sup>876</sup> Това показва обещаваща роля на CMR за стратификация на аритмичния риск извън традиционните електрофизиологични маркери.

Предложените критерии за “аритмичен MVP синдром”, които са свързани с повишен риск от ВСС, включват: млади възрастни (най-често жени), удължаване на QTc и/или отрицателна T-вълна в долните ЕКГ отвеждания, нарушена митрална ануларна връзка (абнормно изместяване на залавянето на задното митрално платно върху стената на лявото предсърдие, срещащо се често при пролапс на митралната клапа), ангажиране на двете платна при ехокардиография, чести КЕС или непродължителна PVT при Холтер мониториране и/или тест с натоварване.<sup>130,228,876–880</sup> Намалената ЛКИФ

и/или миокардната фиброза при CMR може да се допринесе за рисковия профил. Тези данни са получени главно от малки ретроспективни серии с оцелели от ВСС и следсмъртни изследвания. Следователно идентифицирането на малката подгрупа пациенти с повишен риск от ВСС остава трудно.<sup>228,874</sup> Няма надеждни данни в подкрепа на препоръките за стратификация на риска от ВСС при пациенти с MVP.

### 7.1.6. Вродено сърдечно заболяване

Напредъкът в хирургичната корекция и медицинското лечение подобри дългосрочната прогноза при деца с вродена сърдечна болест (ВСБ). Повече от 90% сега доживяват до зряла възраст<sup>882</sup> и поради това разпространението на ВСБ при възрастни нараства непрекъснато.<sup>883</sup> С по-малко пациенти, умиращи от пери-оперативни събития и ранна сърдечна недостатъчност, ВСС стана водеща причина за смърт при възрастни с коригирана ВСБ.<sup>884</sup> Комбинацията от хирургически разрези, миокарден цикатрикс и остатъчни или нови анатомични аномалии образуват субстрата за VAs (Фигура 26).

Стратификацията на риска от ВСС при пациенти с ВСБ и без документирана продължителна VA остава трудна поради смесената популация от пациенти, липсата на RCTs и относително малките обсервационни проучвания. При пациенти с двукамерна физиология и системна ЛК, стандартният критерий ЛКИФ ≤35% се използва за подбор на пациенти за имплантиране на ICD за първична профилактика.<sup>885,886</sup> При пациенти с необясним синкоп, тежки симптоми на аритмия като сърцебиене или пресинкоп и NSVT, трябва да се вземе предвид PES.<sup>887</sup> При безсимптомни пациенти с тетралогия на Fallot (TOF), но други показатели за VA субстрат, електрофизиологичната оценка може да прецизира стратификацията на риска.<sup>888</sup> Хирургичната ера и използваните техники влияят на VA субстрата и появата на VAs, и трябва да се вземат предвид. Установено е, че например използването на трансануларен пач при пациенти с TOF е свързано с по-нисък риск от VA.<sup>889</sup> Ползата от ICD терапията за първична профилактика при пациенти с единична или системна ДК е по-слабо доказана и изисква да се вземе предвид заболяването и специфични за пациента фактори.<sup>890,891</sup>

При пациенти с ВСБ с продължителна VA или преживели СА е важна цялостна оценка на предизвикващите фактори, включително сърдечна образна диагностика (по-специално CMR) и хемодинамична оценка (Фигура 26).<sup>892</sup> Ако се открият съществуващи или нови анатомични промени, изискващи интервенция, планът за лечение трябва да вземе предвид пред- или интраоперативно картографиране и напречен разрез на субстрата на VT, тъй като достъпността може да бъде нарушена след операцията.<sup>888,893,894</sup> Предоперативната оценка и интервенция са особено важни при пациенти с TOF, подложени на хирургично възстановяване на белодробната клапа. При избрани пациенти с ВСБ (включително тези с пренасочване на предсърдния кръвоток за транспозиция на големите артерии, операция на Fontan и аномалия на Ebstein), трябва да се вземе предвид оценка и лечение на SVT (като интра-атриални риентри тахикардии или AV риентри тахикардии) с бързо камерно провеждане.<sup>890,895,896</sup>

При липса на идентифицируеми обратими фактори се препоръчва имплантиране на ICD за вторична профилактика на ВСС.<sup>349,350</sup> Въпреки че трансвенозните ICD системи са използвани най-често и имат предимството на анти-тахикардно и анти-брадикардно пейсиране, подкожните ICD могат да бъдат алтернатива при избрани пациенти с ограничен венозен достъп до камерата или с интракардиални шънтове.

#### Препоръки Таблица 37:

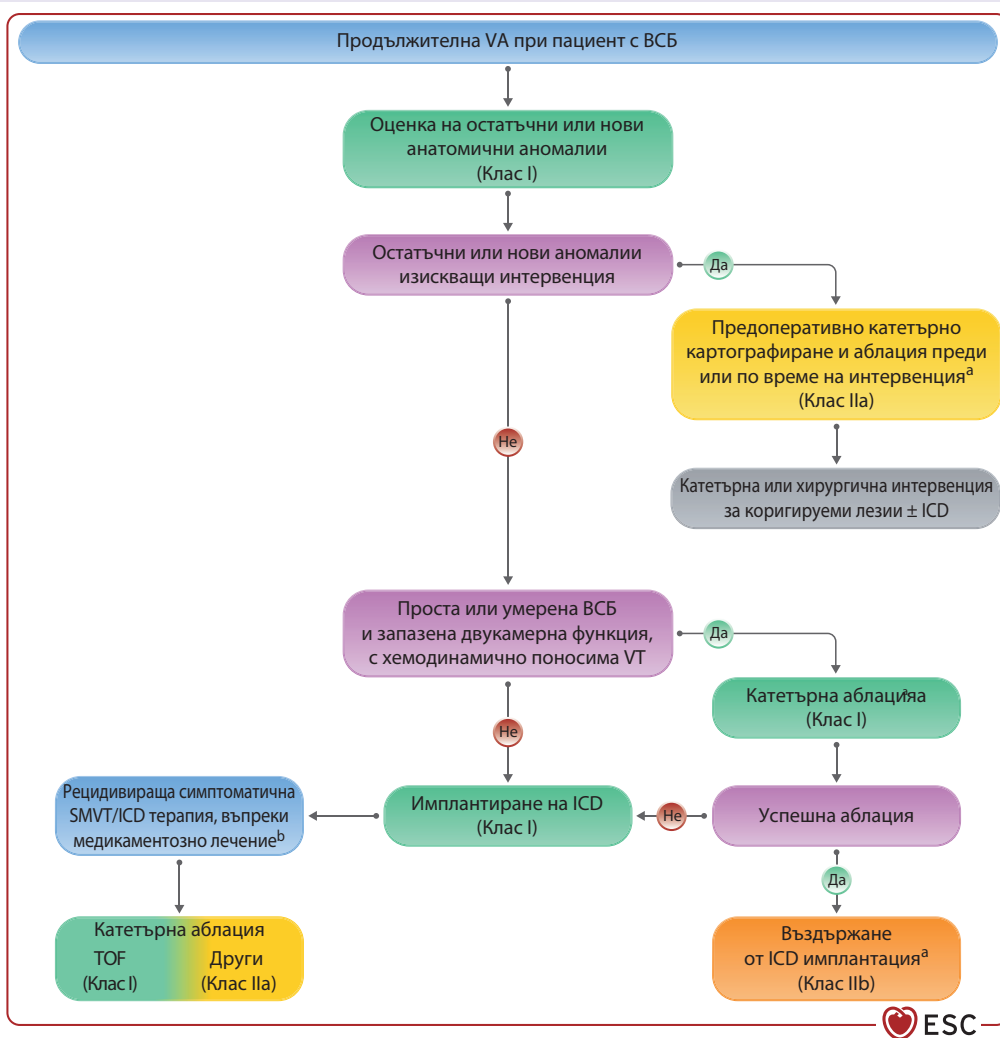
#### Препоръки за предотвратяване на внезапна сърдечна смърт и лечение на камерни аритмии при клапно сърдечно заболяване

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
PES с евентуална катетърна аблация се препоръчва при пациенти със заболяване на аортната клапа и SMVT за идентифициране и аблация на BBR-VT, особено ако се появи след клапна интервенция. <sup>871,872,881</sup>	I	C
При пациенти с клапно сърдечно заболяване и персистираща ЛК дисфункция след хирургична корекция, (ако е възможно) се препоръчва имплантирането на ICD за първична превенция да следва препоръките на ESC за ДКМП/ХНДКМП. <sup>868</sup>	I	C

BBR-VT, бедрена риентри камерна тахикардия; ДКМП, дилатативна кардиомиопатия; ХНДКМП, хипокинетична недилатативна кардиомиопатия; ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; ЛК, лява камера; PES, програмирана електрическа стимулация; SMVT, продължителна мономорфна камерна тахикардия.

<sup>a</sup> Клас на препоръките.

<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.



**Фигура 26:** Алгоритъм за лечение на продължителна камерна аритмия при пациенти с вродено сърдечно заболяване. ВСБ, вродена сърдечна болест; ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; TOF, тетралогия на Fallot; VA, камерна аритмия; VT, камерна тахикардия.

<sup>a</sup> Данни, получени от пациенти с TOF и свързани лезии.

<sup>b</sup> При TOF не се изисква неуспех на антиаритмичното лекарство.

При пациенти с ВСБ, MVT най-често възниква от рентири тахикардии, използващи анатомични истмуси, ограничени от клапи, заплатки и хирургически разрези. Ранните проучвания за картографиране и аблация, особено при пациенти с TOF, идентифицираха критични анатомични истмуси с възпроизводима анатомична локализация.<sup>897,898</sup> Следвайки тази концепция, тези анатомични истмуси могат да бъдат реконструирани и трансформирани в синусов ритъм по време на процедури за катетърна аблация с помощта на системи за електроанатомично картографиране, постигайки непосредствен успех в 80%.<sup>888,899-901</sup> Използването на проводен блок през анатомичните истмуси като крайна точка на процедурата, в допълнение към неиндуцирането на VT подобри допълнително дългосрочните резултати от аблацията.<sup>888,899</sup> Катетърната аблация се препоръчва по-специално при TOF пациенти с рецидивираща SMVT. Поради комплексността при пациенти с ВСБ, както и на VT субстрата, тези процедури трябва да се извършват в центрове с опит в катетърната аблация при пациенти с ВСБ. При избрани TOF пациенти с

**Препоръки Таблица 38:** Препоръки за стратификация на риска и първична превенция на внезапна сърдечна смърт при вродено сърдечно заболяване

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
<b>Рискова стратификация и първична превенция на ВСБ</b>		
<b>Всички пациенти с ВСБ</b>		
При възрастни с ВСБ с двукамерна физиология и лява системна камера със симптомна сърдечна недостатъчност (NYHA II/III) и EF ≤35% въпреки ≥3 месеца ОМТ, има показания за имплантиране на ICD. <sup>885,886</sup>	I	C
При пациенти с ВСБ с предполагаем аритмичен синкоп и при най-малко умерена камерна дисфункция или индуцируема SMVT при PES, трябва да се обмисли имплантиране на ICD. <sup>887,889,902</sup>	IIa	C

Продължава

Продължение

При пациенти с напреднала еднокамерна или системна RV дисфункция с допълнителни рискови фактори <sup>c</sup> може да се има предвид имплантиране на ICD. <sup>890,891</sup>	IIb	C
<b>Тетралогия на Fallot</b>		
При пациенти след корекция на TOF със симптоми на аритмия и NSVT трябва да се има предвид електрофизиологична оценка, включително PES. <sup>889,903–905</sup>	IIa	C
При пациенти след корекция на TOF със симптоми на аритмия и положителна PES, или комбинация от други рискови факторид и положителна PES, трябва да се обмисли имплантиране на ICD.	IIa	C
Пациенти след корекция на TOF без симптоми на аритмия, но с комбинация от други рискови фактори, <sup>d</sup> може да се има предвид електрофизиологична оценка, включително PES.	IIb	C
При пациенти с коригирана TOF, подложени на хирургична или транскутанна смяна на белодробната клапа, може да се има предвид предоперативно катетърно картографиране и трансекция на VT-свързаните анатомични истмуси преди или по време на интервенцията. <sup>894</sup>	IIb	C

AV, атриовентрикуларен; ВСБ, вродена сърдечна болест; CMR, сърдечен магнитен резонанс; EF, фракция на изтласкване; ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; ЛК, лява камера; NSVT, непродължителна мономорфна камерна тахикарда; NYHA, Нюйоркска сърдечна асоциация; ОМТ, оптимално медицинско лечение; PES, програмирана електрическа стимулация; RV, деснокамерен; ВСС, внезапна сърдечна смърт; SMVT, продължителна мономорфна камерна тахикарда; TOF, тетралогия на Fallot; VT, камерна тахикардия.

<sup>a</sup> Клас на препоръките.

<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.

<sup>c</sup> Данните са оскъдни, а рисковите фактори може да са специфични за лезията, включително непродължителна VT, NYHA II/III, тежка регургитация на AV клапа и широк QRS  $\geq 140$  ms (транспозиция на големите артерии).

<sup>d</sup> Други рискови фактори включват умерена RV или ЛК дисфункция, обширни RV цикатрикси при CMR,<sup>906,907</sup> продължителност на QRS  $\geq 180$  ms<sup>886,908</sup> и тежка фрагментация на QRS.<sup>909,910</sup>

SMVT и запазена двукамерна функция може да се има предвид катетърна аблация вместо имплантиране на ICD, при условие че може да се постигне комбинираната процедурна крайна точка неиндуцируемост и проведен блок през анатомичния истмус.<sup>888,899</sup>

**Препоръки**

**Таблица 39:**

**Препоръки за вторична профилактика на внезапна сърдечна смърт и лечение на камерна аритмия при вродено сърдечно заболяване**

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
<b>Вторична превенция на ВСС и лечение на VA</b>		
<b>Всички пациенти с ВСБ</b>		
При пациенти с ВСБ, представлящи се с продължителни VAs, се препоръчва оценка за остатъчни лезии или нови структурни аномалии. <sup>892,893</sup>	I	B
При пациенти с ИБС с непоносима VT/прекъснат СА поради VF, има показания за имплантиране на ICD след изключване на обратими причини. <sup>349,350</sup>	I	C

Продължава

Продължение

При пациенти с ВСБ и рецидивиращи, симптоматични SMVT или ICD шокове за SMVT, които не могат да бъдат коригирани с медикаментозна терапия или препрограмирани на ICD, трябва да се вземе предвид катетърна аблация, извършена в специализирани центрове. <sup>899–901</sup>	IIa	C
При избрани пациенти с ВСБ (включително пренасочване на предсърдния кръвоток при транспозиция на големите артерии, операция на Fontan и аномалия на Ebstein), представлящи се с СА, трябва да се вземе предвид оценка и лечение на SVT с бърза камерна проводимост. <sup>890,895</sup>	IIa	C
<b>Тетралогия на Fallot</b>		
При пациенти с коригирана TOF, които се представят с SMVT или рецидивираща, симптомна мотивирана ICD терапия за SMVT, се препоръчва катетърна аблация, извършена в специализирани центрове. <sup>899–901</sup>	I	C
При пациенти с коригирана TOF с MVT, които са подложени на хирургично или транскутанно заместване на белодробна клапа, трябва да се има предвид предоперативно катетърно картографиране и трансекция на свързани с VT анатомични истмуси преди или по време на интервенцията. <sup>888,893,894</sup>	IIa	C
При пациенти с коригирана TOF със запазена двукамерна функция и симптомна SMVT, катетърната аблация или едновременна хирургична аблация, извършена в специализирани центрове, може да се разглеждат като алтернатива на ICD терапията. <sup>899,901</sup>	IIb	C

СА, сърдечен арест; ВСБ, вродено сърдечно заболяване; ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; ВСС, внезапна сърдечна смърт; SMVT, продължителна мономорфна камерна тахикардия; SVT, надкамерна тахикардия; TOF, тетралогия на Fallot; VA, камерна аритмия; VF, камерно мъждене; VT, камерна тахикардия.

<sup>a</sup> Клас на препоръките.

<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.

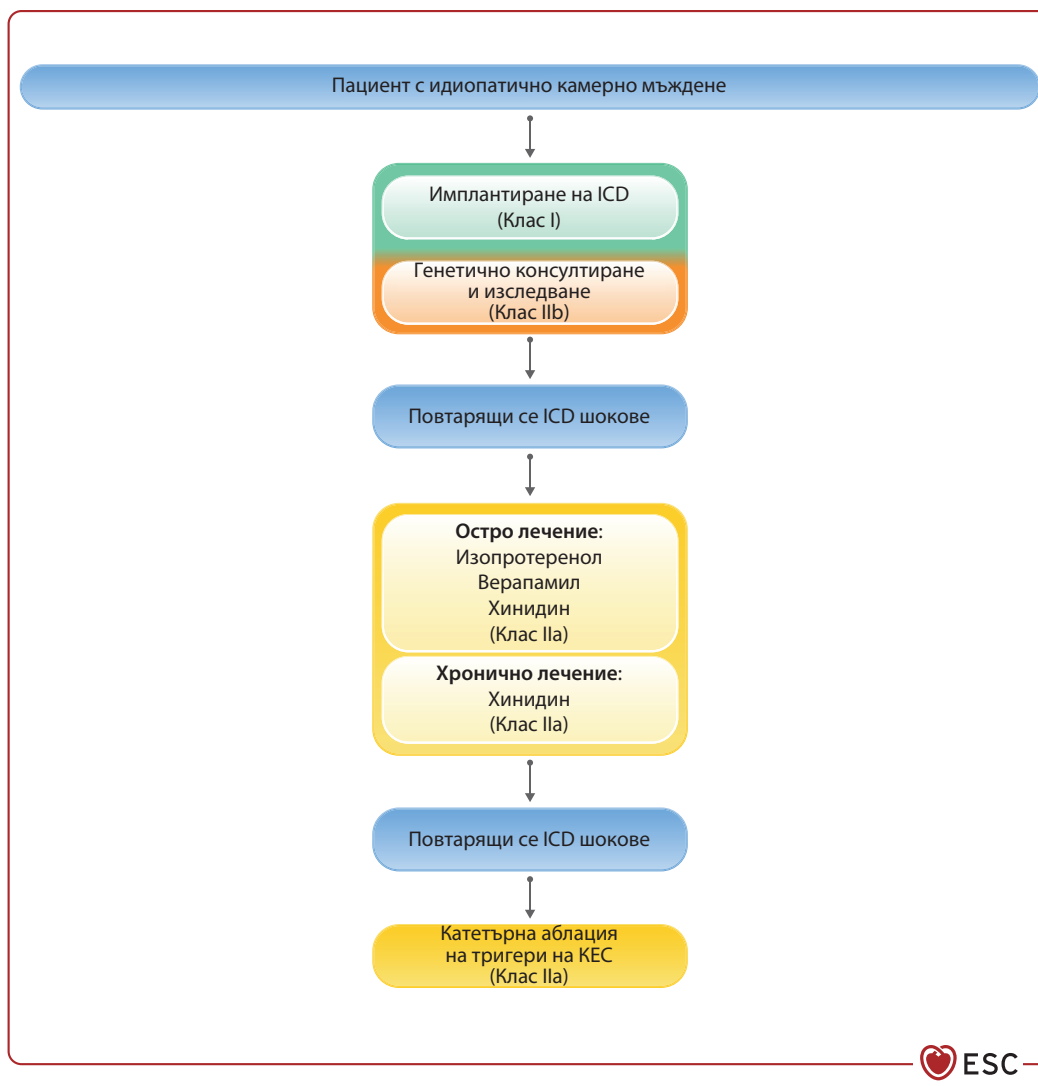
<sup>c</sup> Специфични препоръки при TOF (Клас I-B).

## 7.2. Първично електрическо заболяване

### 7.2.1. Идиопатично камерно мъждене

Диагнозата идиопатично камерно мъждене (IVF) се поставя при преживели ВСА, за предпочитане с документирано VF, след изключване на структурна, каналопатична, метаболитна или токсикологична етиология.<sup>135,222,911–913</sup> Диагностичните тестове включват биохимични изследвания на кръвта, ЕКГ (включително високи отвеждания), сърдечен СТ/коронарна ангиография, телеметрия/Холтер, работна проба, ехо-кардиограма, тестване чрез блокиране на натриевите канали и CMR (вижте *Раздел 5.2.3*, сценарий 3).<sup>135,222,911</sup> Може да се има предвид генетично изследване за гени за каналопатия и кардиомиопатия с добив на мутация от 3–17%. Може да се има предвид клинична оценка на членовете на семейството по първа линия, но диагностичният добив е нисък. По-специално значението на откриване на образ на ранна реполяризация (ERP) при безсимптомни роднини е несигурно.<sup>182,916</sup>

При пациенти с IVF имплантирането на ICD намалява риска от аритмична смърт с до 68% в сравнение с амиодарон<sup>352,917–921</sup> (*Фигура 27*). В обсервационни проучвания при средно проследяване от 5–6 години, 21,0–29,6% от пациентите с IVF са преживели рецидив на аритмия, който съответва



**Фигура 27:** Алгоритъм за лечение на пациенти с идиопатично камерно мъждене. ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; КЕС, камерна екстрасистола.

на годишна честота на шока от ICD 3,6–5,7%, докато 4,5–17,5% са преживели немотивирани шокове.<sup>919–921</sup> Изопротеренол, верапамил или хинидин са използвани за остро лечение на повтарящи се ICD разряди или електрически бури.<sup>912,913,918,922–926</sup> В няколко малки проучвания хинидинът е бил високо ефективен за намаляване или дори предотвратяване на индуцирането на аритмия по време на програмирана стимулация.<sup>923,924,926</sup> Освен това, ретроспективно проучване при 46 пациенти показва намаляване на средния брой ICD шокове от 7,5 на пациент за 2,9 години до 0,9 шока на пациент за 3,7 години, с намаляване на камерните бури от 36 на 3 след започване на хинидин.<sup>922</sup> При пациенти с рецидивиращи епизоди на VF, предизвикани от подобни КЕС, неповлияващи се от медицинско лечение, катетърната аблация е показала успех (Фигура 28).<sup>186,221,333,493,927–930</sup> КЕС най-често произлизат от системата на Purkinje и могат да бъдат елиминирани с висок процент на остър успех 87–100%.<sup>186,221,333,493,927–930</sup> Подробното електроанатомично картографиране може да разкрие и локализира структурни изменения (62,5% в едно проучване).<sup>248</sup>

### Препоръки

#### Таблица 40: Препоръки за лечение на пациенти с идиопатично камерно мъждене

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
<b>Диагностична оценка</b>		
Препоръчва се идиопатичното VF да бъде диагностицирано при оцелял от ВСС, за предпочитане с документиране на VF, след изключване на подлежаща структурна, каналопатична, метаболитна или токсикологична етиология. <sup>222,911</sup>	I	B
Може да се има предвид клинично изследване (анамнеза, ЕКГ и ЕКГ с високи прекордиални отвеждания, работна проба, ехокардиограма) на членове на семейството от първа линия при пациенти с идиопатично VF. <sup>222,278,916</sup>	IIb	B
При пациенти с идиопатично VF може да се има предвид генетично изследване на гени, свързани с каналопатия и кардиомиопатия. <sup>249,278,914,915</sup>	IIb	B

Продължава

Продължение

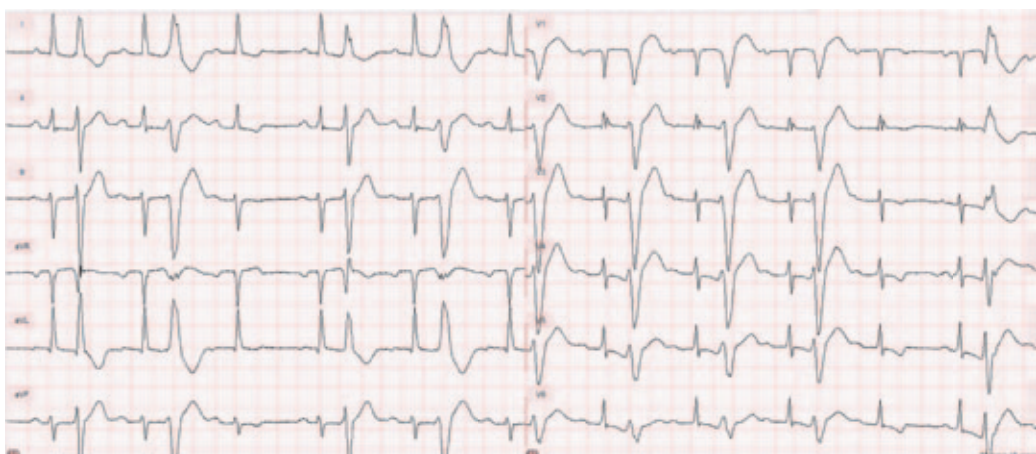
Вторична профилактика на ВСС и лечение на VA		
Имплантиране на ICD се препоръчва при идиопатично VF. <sup>352,917-919</sup>	<b>I</b>	<b>B</b>
Инфузия на изопротеренол, верапамил или хинидин за остро лечение на електрическа буря или повтарящи се ICD разряди трябва да се вземе предвид при идиопатично VF. <sup>912,913,918,922-924,926</sup>	<b>IIa</b>	<b>C</b>
Хинидин трябва да се вземе предвид за хронична терапия с цел потискане на електрическа буря или повтарящи се ICD разряди при идиопатично VF. <sup>923,924</sup>	<b>IIa</b>	<b>B</b>

Продължава

Продължение

Катетърна аблация направена от опитни електрофизиолози трябва да се вземе предвид при пациенти с идиопатично VF с повтарящи се епизоди на VF, предизвикани от сходна КЕС, която не реагира на медицинско лечение. <sup>927-930</sup>	<b>IIa</b>	<b>C</b>
<p>ЕКГ, електрокардиограма; ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; КЕС, камерна екстрасистола; ВСА, внезапен сърдечен арест; ВСС, внезапна сърдечна смърт; VA, камерна аритмия; VF, камерно мъждене.</p> <p><sup>a</sup> Клас на препоръките. <sup>b</sup> Ниво на доказателственост.</p>		

### ЕКГ синусов ритъм – ранни КЕС



### Телеметрични проследявания – ранен КЕС, предизвикваща VF



**Фигура 28:** Идиопатично камерно мъждене, предизвикано от камерни екстрасистоли с къс куплиращ интервал. ЕКГ, електрокардиограма; КЕС, камерна екстрасистола; VF, камерно мъждене.

### 7.2.2. Синдром на дългия QT интервал (включително синдром на придобития дълъг QT интервал)

LQTS се характеризира с удължен QT интервал и VAs, предизвикани главно от адренергично активиране. Средната възраст при представяне е 14 години. Годишната честота на ВСС при безсимптомни пациенти с нелекуван LQTS се оценява на по-малко от 0,5%,<sup>82</sup> докато при тези с анамнеза за синкоп нараства до около 5%.<sup>931</sup>

Редки варианти в 17 гена<sup>932</sup> са свързани с LQTS. Въпреки това причинно-следствената връзка за няколко от идентифицираните гени беше поставена под съмнение.<sup>166</sup> Безспорните гени са тези, причиняващи LQT1, LQT2 и LQTS3: *KCNQ1*, *KCNH2* и съответно *SCN5A*, като генно-специфичните тригери са натоварвания (LQTS1), емоционален стрес (LQTS2) и сън (LQTS3). Генетичният скрининг идентифицира мутация в 75% от случаите на LQTS и три основни гена представляват 90% от случаите с положителен генотип.<sup>178</sup> LQTS подтиповете могат да бъдат групирани, както следва:

1. Автозомно-доминантен LQTS (разпространение: 1 на 2500) без екстракардиални прояви.
2. Автозомно-доминантен LQTS с екстракардиална проява, включващ:
  - а) Синдром на Andersen–Tawil (LQT7), който все повече се счита за отделна болест.<sup>933,934</sup>
  - б) Синдром на Timothy (LQT8), характеризиращ се с удължен QT интервал, синдактилия, сърдечни малформации, разстройство от аутистичния спектър и дисморфизъм.<sup>935</sup>

3. Автозомно-рецесивен LQTS (синдром на Jervell и Lange–Nielsen), съчетаващ екстремно удължаване на QT интервала с вродена глухота.<sup>936</sup>

**Таблица 10: Модифициран диагностичен скор за синдром на дългия QT интервал<sup>243</sup>**

Находка		Точки	
ЕКГ	QTc	≥480 ms	3.5
		=460–479 ms	2
		=450–459 ms (при мъже)	1
		≥480 ms през 4-та възстановителна минута след работен стрес-тест	1
		Torsade de pointes	2
		Алтернанс на Т вълната	1
Клинична анамнеза	Синкоп	При натоварване	2
		Без натоварване	1
	Ниска за възрастта сърдечна честота	0.5	
Фамилна анамнеза	Член/ове на семейството с доказан LQTS	1	
	Необяснима ВСС на възраст <30 години при роднина от първа линия	0.5	
Генетична находка	Патогенна мутация	3.5	

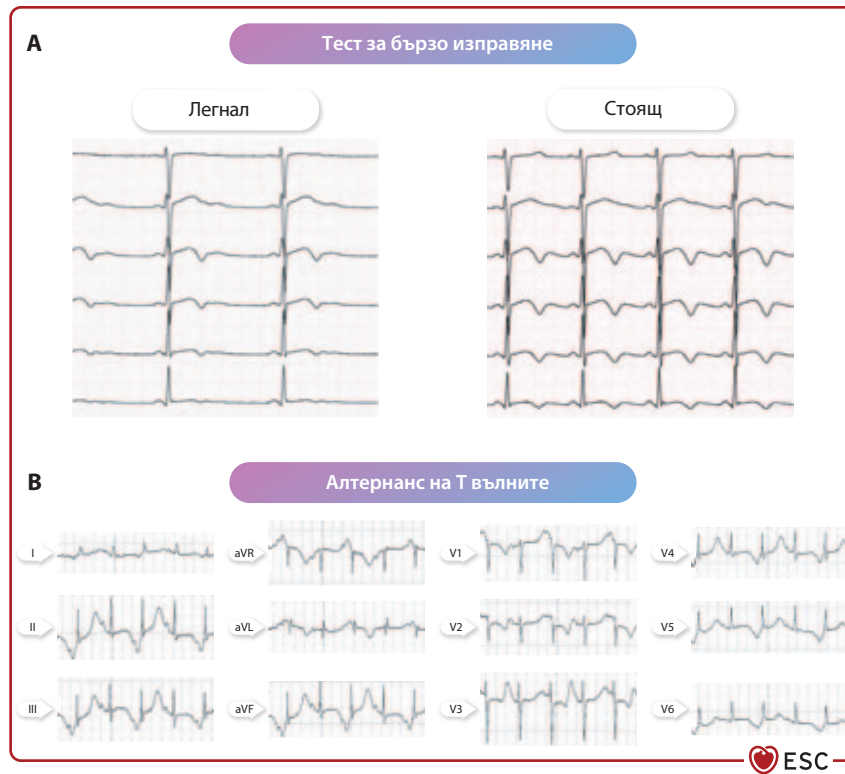
ЕКГ, електрокардиограма; LQTS, синдром на удължен QT интервал; ВСС, внезапна сърдечна смърт. LQTS диагноза със скор >3.



**Фигура 29:** Електрокардиограми със синдром на дългия QT интервал и камерна тахикардия torsade-de-pointes.

(А) ЕКГ характеристики в трите основни LQTS фенотипа. (В) Пример за torsade-de-pointes при пациент от мъжки пол с мутация на *SCN5A* (с.1238C>A, р.А413Е). LQT, Дълъг QT.





**Фигура 30:** Промени в електрокардиограмата при бързо изправяне и алтерниране на Т вълната при пациенти със синдром на дългия QT интервал.

((А) ЕКГ промени по време на тест за бързо изправяне при мъж с LQTS с мутация на *KCNH2* (р. S818L); повишената сърдечна честота е свързана с по-малка адаптация на QT интервала. (В) Алтерниране на Т вълните при мъж с мутация на *CACNA1C* (р. G406R).

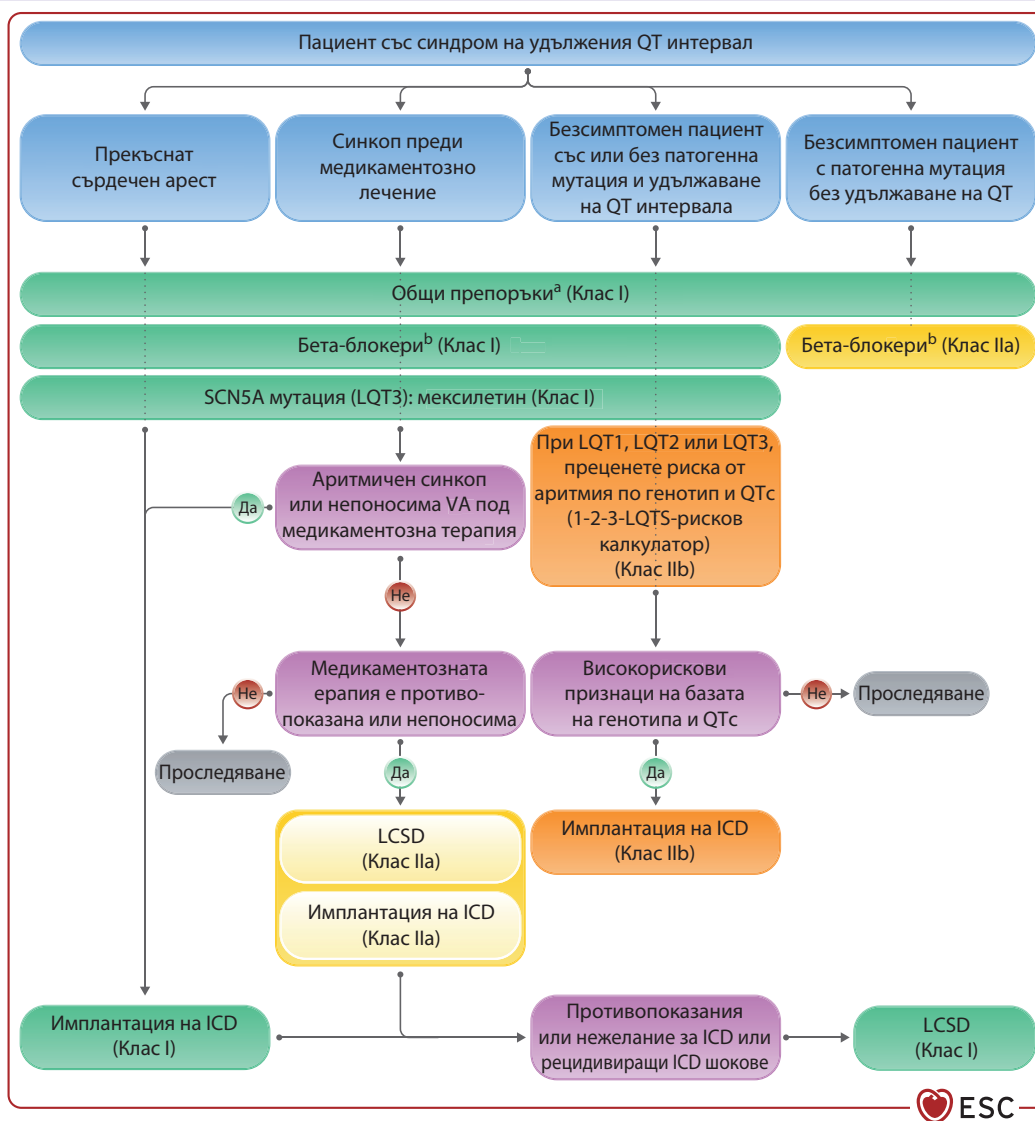
Тази група експерти потвърди диагностичните критерии, предложени в предишната версия на препоръките:  $QTc \geq 480$  ms или LQTS рисков скор  $>3^{937}$  (Таблица 10) за клинична диагноза (Фигури 29 и 30). При наличие на аритмичен синкоп или СА,  $QTc \geq 460$  ms е достатъчен, за да се вземе предвид диагнозата LQTS. Предизвикателство за клинициста е определяне на продължителността на QT интервала при пациенти с широки QRS комплекси (т.е. при камерно пейсиране или нарушения на камерната проводимост). В тези условия е предложена формула, която коригира QT според продължителността на QRS.<sup>938</sup> При измерване на QT интервала, бързото изправяне на пациента от легнало в право положение, може да улесни диагностицирането на LQTS.<sup>232,939</sup> Провокацията с епинефрин не се препоръчва като рутинен диагностичен инструмент, тъй като възпроизводимостта е слаба.<sup>137</sup> Препоръчва се пациенти с клинична диагноза LQTS да се подложат на генетично консултиране и изследване в специализирани центрове, за да получат специфично за генотипа лечение и да спомогне за идентифициране на роднините в риск. И роднините с мутация, но без удължаване на QT интервала, получават диагноза LQTS, тъй като те са изложени на риск да получат VA, макар и по-рядко от фенотипно-позитивните пациенти.<sup>940</sup>

Всички пациенти с LQTS получават съвети за избягване на хипокалиемия, лекарствата, удължаващи QT, и генотип-специфични тригери.<sup>941-943</sup> Бета-блокери се препоръчват при всички пациенти с LQTS. Неселективните бета-блокери надолон и пропранолол имат по-голяма ефикасност за намаляване на аритмичния риск.<sup>940,944-946</sup> Клиничните, електрокар-

диографските и генетичните параметри трябва да се вземат предвид за индивидуалната оценка на риска.<sup>82</sup> Напоследък стратификацията на риска на базата на продължителността на QT интервала и генотипа беше интегрирана в LQTS калкулатор (рисков калкулатор 1-2-3 LQTS).<sup>947</sup>

Полезността на генетичното тестване се илюстрира от необходимостта да се избягват специфични за генотипа рискове и от използването на мексилетин като специфично за генотипа лечение на LQT3, което намалява дължината на QT интервала и броя на аритмичните инциденти.<sup>948</sup> Трябва да се отбележи, че различните мутации в *SCN5A* показват различни отговори към мексилетин. Например, избрани мутации, идентифицирани при пациенти, които не реагират на мексилетин, показват отличителен електрофизиологичен профил при *in vitro* изследване.<sup>949,950</sup> Освен това, в случай на мутации, които причиняват припокриващи се синдроми, мексилетинът не индуцира елевация на ST сегмента, докато се съобщава, че флекаинид го прави.<sup>951</sup> Предвид несигурната роля на бета-блокери при LQT3, няма индикации дали мексилетинът трябва да се прилага като самостоятелна терапия или в комбинация с бета-блокери. Като се вземе предвид, че някои мутации може да не реагират на мексилетин, препоръчително е да се извърши перорален тест, за да се провери дали QTc се скъсява с 40 ms преди да се предпише хронично лечение.<sup>948</sup>

Преживелите СА имат висок риск от рецидиви, дори и на бета-блокери (14% в рамките на 5-годишна терапия), което подкрепя използването на ICD при преживели СА.<sup>952</sup>



**Фигура 31:** Алгоритъм за лечение на пациенти със синдром на удължения QT интервал.

ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; LCSD, лява сърдечна симпатикова денервация; LQT, дълъг QT; VA, камерна аритмия.

<sup>a</sup> Общи препоръки: избягване на лекарства, удължаващи QT интервала (<http://www.crediblemeds.org>), корекция на електролитни аномалии (хипокалиемия, хипомагниезия и хипокалциемия), избягване на специфични за генотипа тригери на аритмии (напрегнато плуване при LQT1, излагане на силни шумове при LQT2).

<sup>b</sup> Предпочитани бета-блокери: надолол и пропранолол.

Освен това имплантирането на ICD е показано, когато пациентът получи синкоп и/или VA въпреки оптималната фармакологична терапия, тъй като синкопалните събития са свързани с повишен риск от СА.<sup>953,954</sup> Жените с LQTS, особено LQT2, имат повишен риск от аритмия по време на бременност, както и специално през първата година след раждане.<sup>955</sup> Тихите носители на мутации имат нисък, но не и пренебрежим риск от сърдечни събития и при тази група пациенти трябва да се вземе предвид употреба на бета-блокери.<sup>956</sup>

Ляво сърдечна симпатикова денервация (LCSD) се препоръчва за симптомни пациенти въпреки приема на бета-блокери, когато ICD е противопоказан или отхвърлен, или за носител на ICD, който преживява многократни шокове, дока-

то е на бета-блокери. Това е подкрепено от доказателствата, че LCSD, особено когато се извършва с видео-асистирана техника, е безопасна и ефективна,<sup>957</sup> понася се добре от пациентите<sup>958</sup> и няма отрицателно въздействие върху сърдечно-съдовата дейност.<sup>959</sup> Въпреки това, тъй като усложнения са наистина възможни, а половината от пациентите все пак получават събития след процедурата, LCSD не е алтернатива на ICD при високорискови пациенти.<sup>960</sup> Профилактична ICD терапия в допълнение към OMT може да се има предвид при бессимптомни пациенти с LQTS, идентифицирани като високорискови според калкулатора на риска 1-2-3 LQTS.<sup>947</sup> PES не е полезна за рисковата стратификация при LQTS.<sup>961</sup>

Фигура 31 илюстрира алгоритъма за управление на пациенти със удължен QT синдром.

**Препоръки**

**Таблица 41: Препоръки за лечение на пациенти със синдром на дългия QT интервал**

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
<b>Диагноза</b>		
Препоръчва се LQTS да се диагностицира с QTc ≥480 ms при повтарящи се ЕКГ с 12-отвеждания със или без симптоми, или LQTS диагностичен резултат >3.	I	C
При пациенти с клинично диагностициран LQTS се препоръчва генетично изследване и генетично консултиране.	I	C
Препоръчва се да се постави диагноза LQTS при наличие на патогенна мутация, независимо от продължителността на QT.	I	C
Диагнозата LQTS трябва да се вземе предвид при наличие на QTc ≥460 ms и <480 ms при повтарящи се ЕКГ с 12-отвеждания при пациенти с аритмичен синкоп при липса на вторични причини за удължаване на QT интервала. <sup>952,962,963</sup>	IIa	C
Рутинно диагностично изследване с епинефринова провокация не се препоръчва при LQTS. <sup>137</sup>	III	C
<b>Общи препоръки за предотвратяване на ВСС</b>		
При LQTS се препоръчва следното: • Избягвайте лекарства, удължаващи QT интервала. <sup>c</sup> • Избягвайте и коригирайте електролитните нарушения. • Избягвайте специфични за генотипа тригери за аритмии. <sup>943</sup>	I	C
Бета-блокери, в идеалния случай неселективни бета-блокери (надолол или пропранолол), се препоръчват при пациенти с LQTS с документирано удължаване на QT интервала, за да се намали рискът от аритмични събития. <sup>940,945,946</sup>	I	B
Мексилетин е показан при пациенти с LQT3 с удължен QT интервал. <sup>948</sup>	I	C
Бета-блокери трябва да се имат предвид при пациенти с патогенна мутация и нормален QTc интервал. <sup>82</sup>	IIa	B
<b>Стратификация на риска, превенция на ВСС и лечение на VA</b>		
Имплантиране на ICD в допълнение към бета-блокери се препоръчва при пациенти с LQTS и СА. <sup>952,953,962,963</sup>	I	B
Имплантирането на ICD се препоръчва при пациенти с LQTS, които са симптомни, <sup>d</sup> докато получават бета-блокери и специфични за генотипа терапии.	I	C
LCSD е показан при пациенти със симптомни LQTS, когато: (a) терапията с ICD е противопоказана или отказана; (b) пациентът е на бета-блокери и генотип-специфични лекарства с ICD и преживява множество шокове или синкоп поради VA. <sup>541,957-959</sup>	I	C
Имплантирането на ICD или LCSD трябва да се вземе предвид при пациенти със симптомни LQTS, когато бета-блокери и специфичните за генотипа терапии не се понасят или са противопоказани в терапевтичната доза.	IIa	C

Продължава

Продължение

При LQTS трябва да се вземе предвид изчисляване на аритмичния риск преди започване на терапия на базата на генотипа и продължителността на QTc интервала.	IIa	C
Имплантиране на ICD може да се вземе предвид при безсимптомни пациенти с LQTS с високорисков профил (според рисковия калкулатор 1-2-3 LQTS Risk) в допълнение към специфичните за генотипа медицински терапии (мексилетин при пациенти с LQT3). <sup>82,940,947,948</sup>	IIb	B
Инвазивното електрофизиологично изследване не се препоръчва при LQTS. <sup>961</sup>	III	C
СА, сърдечен арест; ЕКГ, електрокардиограма; ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; LCSD, левостранна сърдечна симпатикова денервация; LQTS, синдром на удължения QT интервал; ВСС, внезапна сърдечна смърт; VA, камерна аритмия. <sup>a</sup> Клас на препоръките. <sup>b</sup> Ниво на доказателственост. <sup>c</sup> <a href="http://www.crediblemeds.org">http://www.crediblemeds.org</a> <sup>d</sup> Аритмичен синкоп или хемодинамично непоносима VA.		

**7.2.3. Синдром на Andersen-Tawil тип 1**

Синдромът на Andersen-Tawil тип 1, класифициран също и като LQT7, е рядко заболяване (1:1 000 000), което се характеризира с три основни симптома: честа VA (напр. двупосочна VT), дисморфологии и периодична парализа.<sup>964-967</sup> Входящият изправящ ток (IK1), намален поради загуба на функционална мутация в *KCNJ2*<sup>968</sup> причинява по-скоро увеличаване на амплитудата на U вълната, а не удължаване на QT интервала.<sup>964,967-970</sup> Синкопът или документираната VT са свързани с животозастрашаваща VA, а проучване установи 5-годишна вероятност 7,9% от животозастрашаваща VA.<sup>967</sup> При пациенти с продължителна хемодинамично непоносима VT или СА се препоръчва ICD.<sup>964,967</sup> Флекаинидът и/или бета-блокери изглежда намаляват VA,<sup>964,970,971</sup> докато амиодаронът може да бъде проаритмичен и трябва да се използва само с ICD.<sup>967</sup> При пациенти със синкоп въпреки медикаментозната терапия, трябва да се обсъди ICD или ILR.<sup>967</sup>

**Препоръки**

**Таблица 42: Препоръки за лечение на пациенти със синдром на Andersen-Tawil**

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
<b>Диагноза</b>		
При пациенти със съмнение за синдром на Andersen-Tawil се препоръчва генетично изследване. <sup>964,967</sup>	I	C
Синдромът на Andersen-Tawil трябва да се вземе предвид при хоспитализирани пациенти без SHD, които се представят с поне два от следните признаци: • Високи U вълни със или без удължаване на QT интервала • Двупосочни и/или полиморфни КЕС/VT • Дисморфични признаци • Периодична парализа • Мутация на <i>KCNJ2</i> с патологична загуба на функция. <sup>964,965,967,968,972</sup>	IIa	C
<b>Стратификация на риска, превенция на ВСС и лечение на VA</b>		
При пациенти със синдром на Andersen-Tawil след прекъснат СА или непоносима продължителна VT се препоръчва имплантиране на ICD. <sup>964,967</sup>	I	C

Продължава

## Продължение

Бета-блокери и/или флекаинид със или без ацетазоламид трябва да се вземат предвид за лечение на VA при пациенти със синдром на Andersen-Tawil. <sup>964,970</sup>	IIa	C
При пациенти със синдром на Andersen-Tawil и необясним синкоп трябва да се вземе предвид ILR.	IIa	C
Имплантиране на ICD може да се има предвид при пациенти със синдром на Andersen-Tawil, които имат анамнеза за необясним синкоп или страдат от толерирана продължителна VT. <sup>967</sup>	IIb	C

СА, сърдечен арест; ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; ILR, имплантируемо записващо устройство; KES, камерни екстрасистоли; BCC, внезапна сърдечна смърт; SHD, структурно сърдечно заболяване; VA, камерна аритмия; VT, камерна тахикардия.

<sup>a</sup> Клас на препоръките.  
<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.

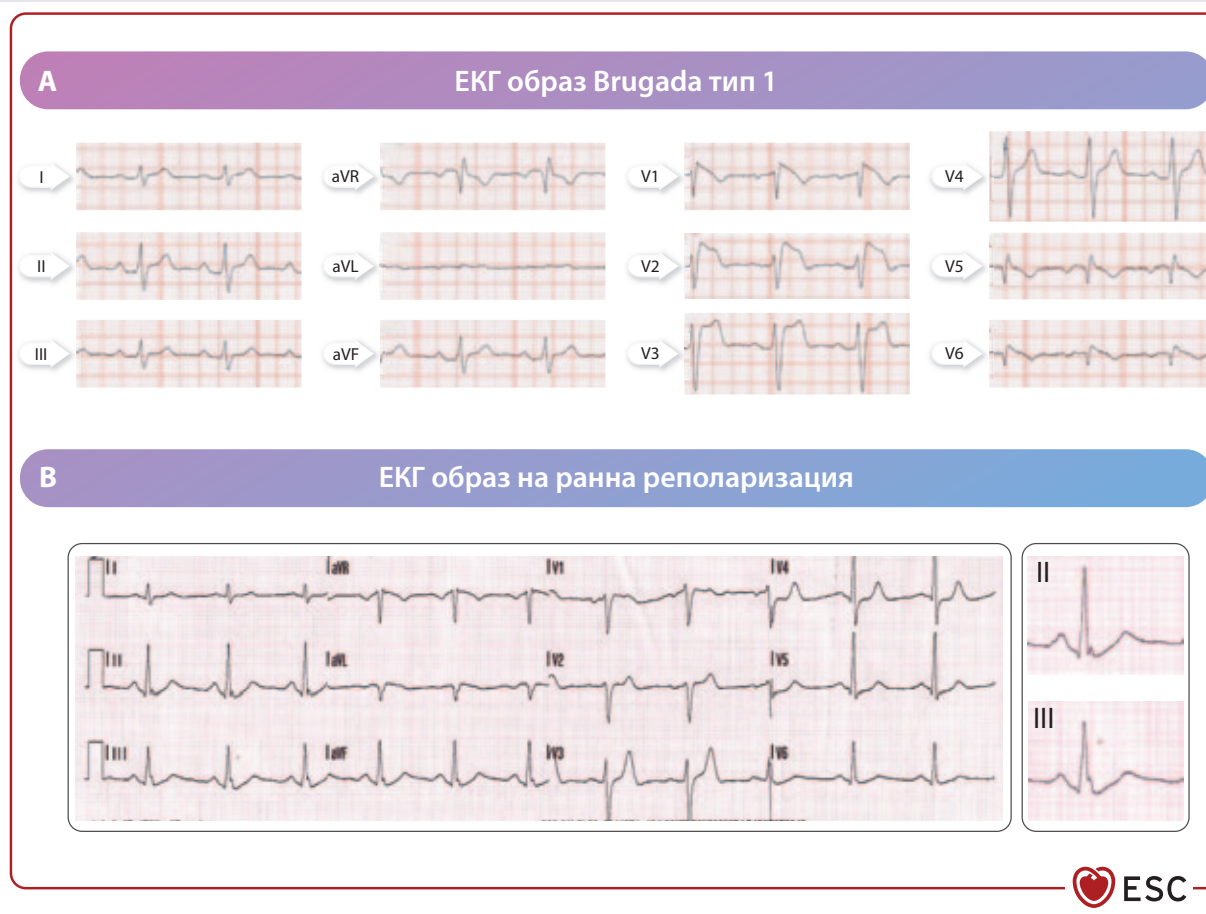
## 7.2.4. Синдром на Brugada

ЕКГ тип 1 на Brugada се характеризира с елевация на точката J >2 mV с елевация на ST сегмента и инверсия на Т вълната в най-малко едно дясно прекордиално ЕКГ отвеждане, V1 или V2, позиционирано във второ, трето или четвърто междуребрие (Фигура 32). Може да възникне спонтанно, или да бъде предизвикан от блокиращи натриевите канали лекарства или фебрилитет.<sup>135,231,973–978</sup> Трябва задължително да се из-

ключат други състояния, които могат да обяснят ЕКГ образ тип 1, така наречените фенокопия.<sup>979</sup>

BrS се диагностицира при пациенти без друго сърдечно заболяване и със спонтанен образ тип 1, независимо от симптомите, поради неговата рядкост в общата популация и връзка с риска.<sup>231,979,980</sup> Образът тип 1 може също да бъде индуциран чрез прилагане на блокер на натриевите канали като диагностичен тест при пациенти, за които се подозира, че имат скрит BrS, но без спонтанна ЕКГ тип 1.<sup>135,136,231,387,973,978,981–985</sup> Въпреки това, провокацията с лекарство или при фебрилитет е по-малко специфична, отколкото се смяташе досега, с 2–4% разпространение при здрави индивиди и по-високо разпространение при пациенти с AV нодална риентри тахикардия или допълнителна проводна връзка в едно проучване.<sup>977,978,986</sup> По мнението на тази група експерти, индуцираният ЕКГ образ тип 1 изисква и други клинични характеристики, като документиран PVT/VF, аритмичен синкоп или съответна фамилна анамнеза.

Резултатът от генетичното тестване при пациенти с BrS е приблизително 20%, като генът *SCN5A* е единственият ген с доказана връзка за целите на клиничното тестване.<sup>164,980</sup> Фенотипно и генотипно несъответствие се наблюдава в семействата с *SCN5A*, което се обяснява с променливите ефекти в тежестта на мутациите и със скората за полигенен риск, получен от проучвания за асоцииране в целия геном.<sup>170,979,987</sup> Последните данни също подкрепят потенциал за прогнозиране.<sup>988,989</sup>



**Фигура 32:** Типични примери за (A) Brugada тип 1 електрокардиограма и (B) електрокардиограма с образ на ранна реполаризация.

ECG, електрокардиограма.

Психотропни лекарства, избрани AADs, анестетици, кокаин, прекомерен прием на алкохол и фебрилитетът са потенциални тригери за активиране на ЕКГ образ тип 1 и задействане на VF.<sup>231,297</sup> Рискът от рецидивиращо VF сред пациенти, които се представят със СА, е 48% за 10 години. Следователно имплантирането на ICD е показано при пациенти със симптомни BrS, които са преживели СА или имат документирана спонтанна продължителна VA (Фигура 33).<sup>980,990-994</sup> Приблизително една трета от пациентите с BrS се представят със синкоп.<sup>995</sup> Рискът от аритмични събития при пациенти с BrS с необясним синкоп е 4 пъти по-висок от риска при безсимптомни пациенти.<sup>155,990-992,994,996</sup> Подробната история на пациента, включително липсата на продром или специфични тригери има съществено значение за разграничаване на аритмичния от неаритмичния синкоп. Независимо от това, етиологията на синкопа е трудна за определяне при до 30% от пациентите с BrS. В малки проучвания аритмията, открита от ILR, е променила клиничното лечение при 20-36% от пациентите с BrS и необясним синкоп.<sup>997-999</sup>

Безсимптомните пациенти представляват мнозинство новодиагностицирани пациенти с BrS с честота на аритмични събития 0,5% годишно.<sup>1000,1001</sup> Тяхното рисково стратифициране остава трудно. Спонтанна ЕКГ тип 1, както и други ЕКГ маркери, като образът на ранна реполяризация и QRS фрагментацията, са свързани с по-висок риск.<sup>980,992,1002,1003</sup> Някои са включени в рисковите скорове, въпреки че ползата от това при пациенти със среден риск остава ниска.<sup>1004,1005</sup> Електрофизиологичните изследвания остават противоречиви. Многоцентров анализ показва, че индуцирането на продължителна VA по време на електрофизиологични изследвания е свързано с по-висок бъдещ риск от VA.<sup>155</sup> Индуцируемостта е свързана обаче с потенциално клинично действащ резултат само при безсимптомни пациенти със спонтанен ЕКГ образ Brugada тип 1.

В случай на повтарящи се ICD шокове за VF, хинидинът или катетърната аблация са успешни за намаляване на честотата на шока.<sup>922,1006,1007</sup> Инфузията на изопротеренол може да потисне електрическа буря.<sup>1008</sup> В няколко малки проучвания хинидинът е бил ефективно средство за намаляване или дори предотвратяване на индуцируемостта на аритмия по време на програмирана стимулация.<sup>922,1006,1007</sup> Въпреки това, неблагоприятни ефекти от хинидин могат да възникнат при до 37% от пациентите, а хинидинът е недостъпен в много страни. Цилостазол (инхибитор на фосфодиестераза-3) може да бъде алтернатива на хинидина.<sup>1008</sup> Данните от електро-физиологичното картографиране, свързани с хистопатологични изследвания, предполагат, че анормален фиброзен аритмогенен субстрат

**Препоръки**  
**Таблица 43: Препоръки за лечение на пациенти със синдром на Brugada**

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
<b>Диагноза</b>		
Препоръчва се BrS да се диагностицира при пациенти без друго сърдечно заболяване и със спонтанен образ на ЕКГ тип 1 по Brugada. <sup>974-976</sup>	I	C
Препоръчва се BrS да се диагностицира при пациенти без друго сърдечно заболяване, които са преживели СА поради VF или PVT и имат ЕКГ тип 1 по Brugada, индуцирана от провокация с блокери на натриевите канали или по време на фебрилитет. <sup>135,136,975,981,982</sup>	I	C

Продължава

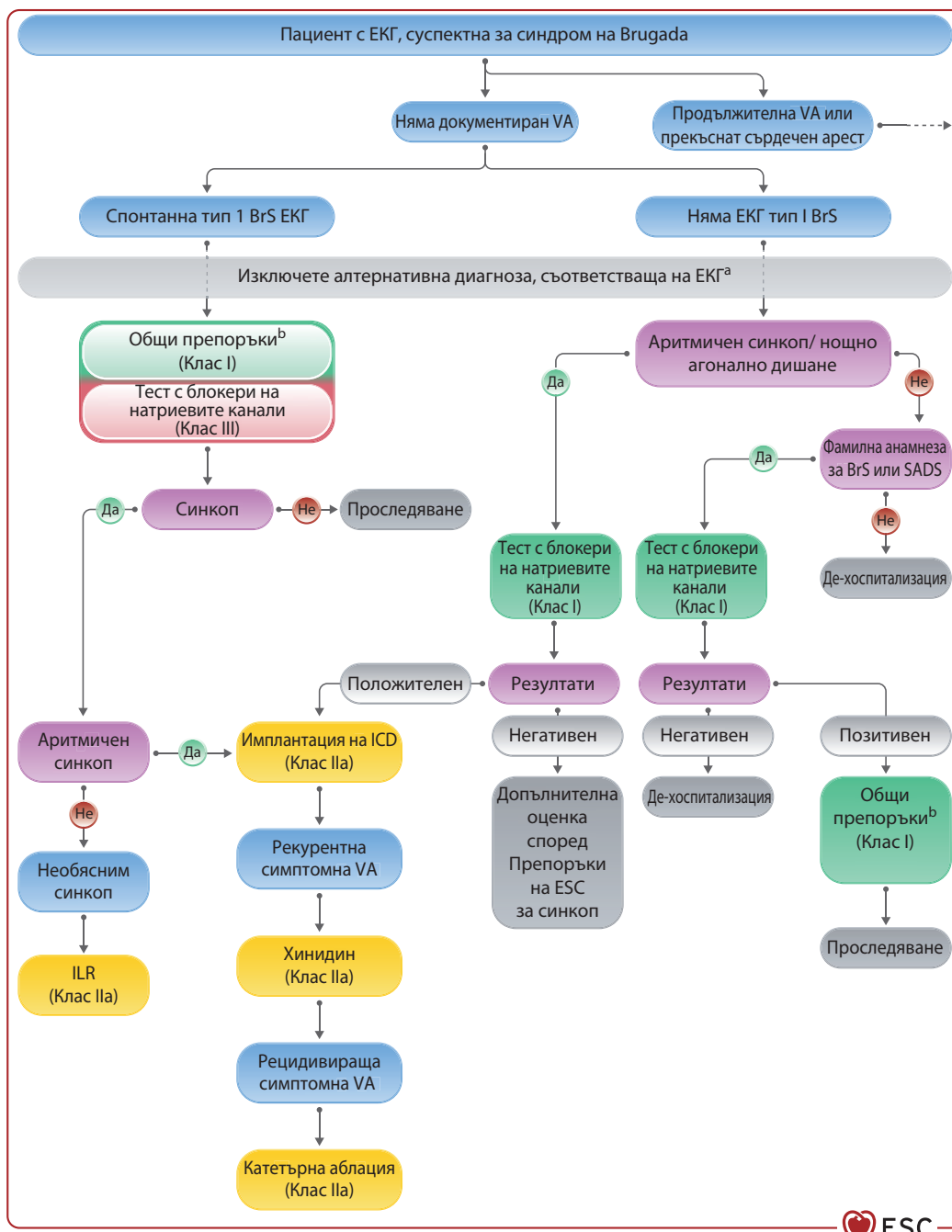
Продължение

Генетично изследване за SCN5A ген се препоръчва за пробанди с BrS. <sup>164,1016</sup>	I	C
BrS трябва да се обмисли при пациенти без друго сърдечно заболяване и индуциран образ Brugada тип 1, които имат поне едно от: • Аритмичен синкоп или нощно агонално дишане • Фамилна анамнеза за BrS • Фамилна анамнеза за ВС (на възраст <45 години) с отрицателна аутопсия и съмнителни за BrS обстоятелства.	IIa	C
BrS може да се счита за диагноза при пациенти без друго сърдечно заболяване, които проявяват индуцирана Brugada тип 1 ЕКГ. <sup>136,973,975,978,984,985</sup>	IIb	C
Тестът с блокер на натриевите канали не се препоръчва при пациенти с предшествващ тип I образ на Brugada.	III	C
<b>Общи препоръки</b>		
При всички пациенти с BrS се препоръчва следното: (a) Избягване на лекарства, които могат да предизвикат елевация на ST-сегмента в десните прекордиални отвеждания ( <a href="http://www.brugadadrugs.org">http://www.brugadadrugs.org</a> ). (b) Избягване на кокаин, канабис и прекомерен прием на алкохол. (c) Лечение на фебрилитет с антипиретични лекарства.	I	C
<b>Стратификация на риска, превенция на ВСС и лечение на VA</b>		
Имплантиране на ICD се препоръчва при пациенти с BrS, които: (a) са преживели прекъснат СА и/или (b) Имат документирана спонтанна продължителна VT. <sup>980,990-992</sup>	I	C
Имплантирането на ICD трябва да се вземе предвид при пациенти с образ на Brugada тип 1 и аритмичен синкоп. <sup>990,992,996</sup>	IIa	C
Имплантиране на бримков рекордер трябва да се вземе предвид при пациенти с BrS с необяснен синкоп. <sup>997,999</sup>	IIa	C
Хинидин трябва да се има предвид при пациенти с BrS, които отговарят на условията за ICD, но имат противопоказание, отказ или повтарящи се ICD шокове. <sup>922,1006,1007</sup>	IIa	C
Инфузията на изопротеренол трябва да се вземе предвид при пациенти с BrS, страдащи от електрическа буря. <sup>1008</sup>	IIa	C
Катетърна аблация на тригериращи КЕС и/или епикарден субстрат на RVOT трябва да се има предвид при пациенти с BrS с повтарящи се мотивирани ICD шокове, рефрактерни към лекарствена терапия. <sup>1010-1015</sup>	IIa	C
PES може да се има предвид при безсимптомни пациенти със спонтанна BrS ЕКГ тип I. <sup>155</sup>	IIb	B
Имплантиране на ICD може да се има предвид при избрани безсимптомни пациенти с BrS и индуцируемо VF по време на PES, с до 2 екстрастимула. <sup>155</sup>	IIb	C
Не се препоръчва катетърна аблация при безсимптомни пациенти с BrS.	III	C
BrS, синдром на Brugada; СА, сърдечен арест; ЕКГ, електрокардиограма; ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; PES, програмирана електрическа стимулация; КЕС, преждевременни камерни комплекси; PVT, полиморфна камерна тахикардия; RVOT, изходящ тракт на дясна камера; ВСС, внезапна сърдечна смърт; ВС, внезапна смърт; VA, камерна аритмия; VF, камерно мъждене.		
<sup>a</sup> Клас на препоръките.		
<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.		

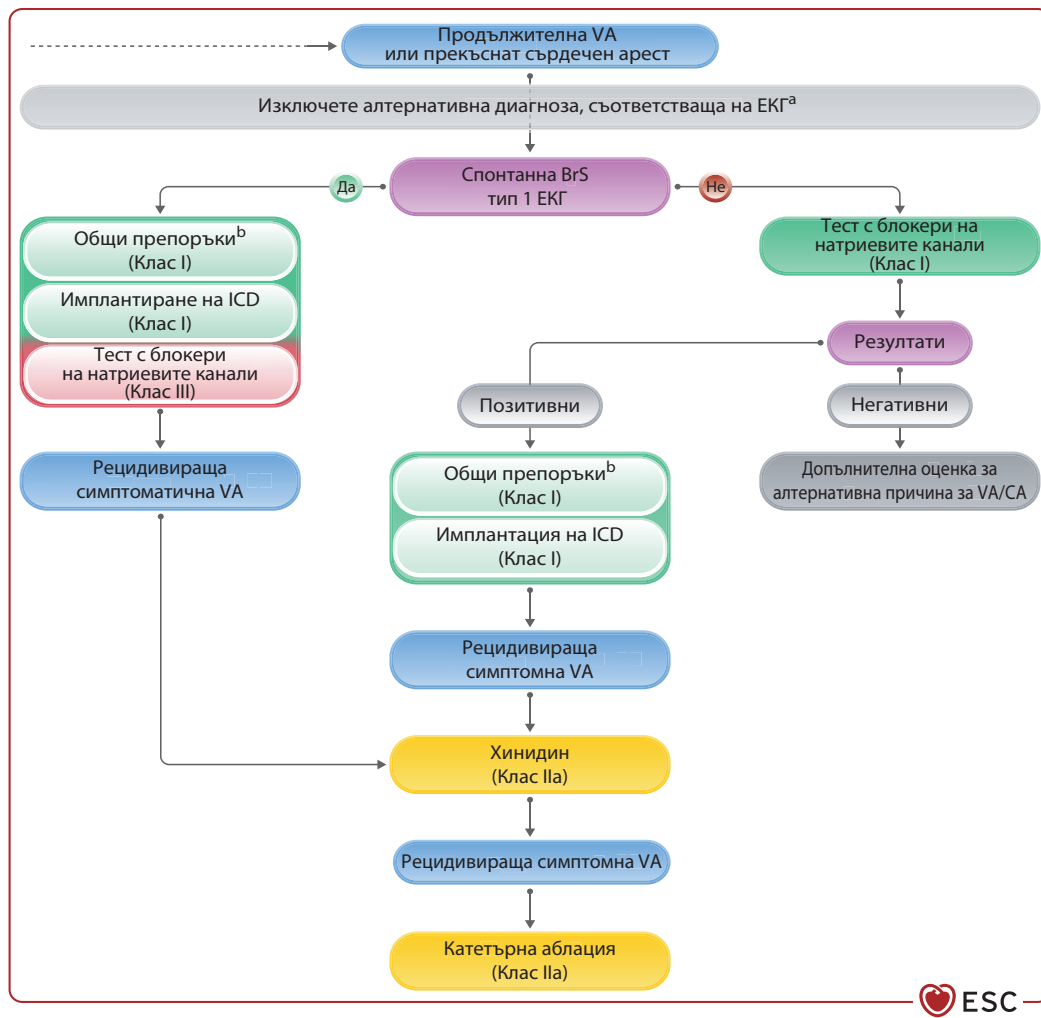
в епикардния RVOT е отговорен за елевацията на ST-сегмента в десните прекардиални отвеждания и появата на VF при BrS пациенти.<sup>1009</sup> Аблацията на тези патологични области може да потисне значително рецидивиращото VF и да нормализира ЕКГ при >75% от пациентите.<sup>1009-1015</sup> При пациенти с повтарящи се епизоди на VF, предизвикани от подобна КЕС, която не реагира на медицинско лечение, катетърната аблация може да е насочена към КЕС, което най-често произхожда от RVOT или системата на Purkinje.<sup>1013</sup> Въпреки това, данните относно дългосрочното проследяване след аблация са ограничени, а при безсимптомни пациенти няма данни от изпитвания, нито от аблация.

### 7.2.5. Синдроми на ранна реполяризация

Синдромът на ранна реполяризация (ERS) се диагностицира при пациент, реанимиран при PVT или VF без сърдечно заболяване и образ на ранна реполяризация (ERP); Елевация на J-точката  $\geq 1$  mm в  $\geq 2$  съседни долни и/или латерални ЕКГ отвеждания (Фигура 32).<sup>135,231,1017-1019</sup> ERP обаче е най-често доброкачествена находка и за разпространение на ERP се съобщава в 5,8% при възрастни и е по-често при млади мъже и спортисти.<sup>135,231,1017-1021</sup> Въпреки това, ERP е свързан с представен при роднини със случаи на SADS<sup>282,1022</sup> и на оцелели от СА.<sup>182,916</sup> Диагностичната ефективност и полезността на генетичното изследване е ниска.<sup>1023-1025</sup> Предлагат се високорискови характеристики на ЕКГ с цел увеличаване



Фигура 33. Първа част: Алгоритъм за лечение на пациенти с електрокардиограма тип Brugada.



**Фигура 33. Втора част:** Алгоритъм за лечение на пациенти с електрокардиограма тип Brugada.

BrS, синдром на Brugada; CA, сърдечен арест; EKG, електрокардиограма; ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; ILR, имплантируемо записващо устройство; SADS, синдром на внезапна аритмична смърт; VA, камерна аритмия.

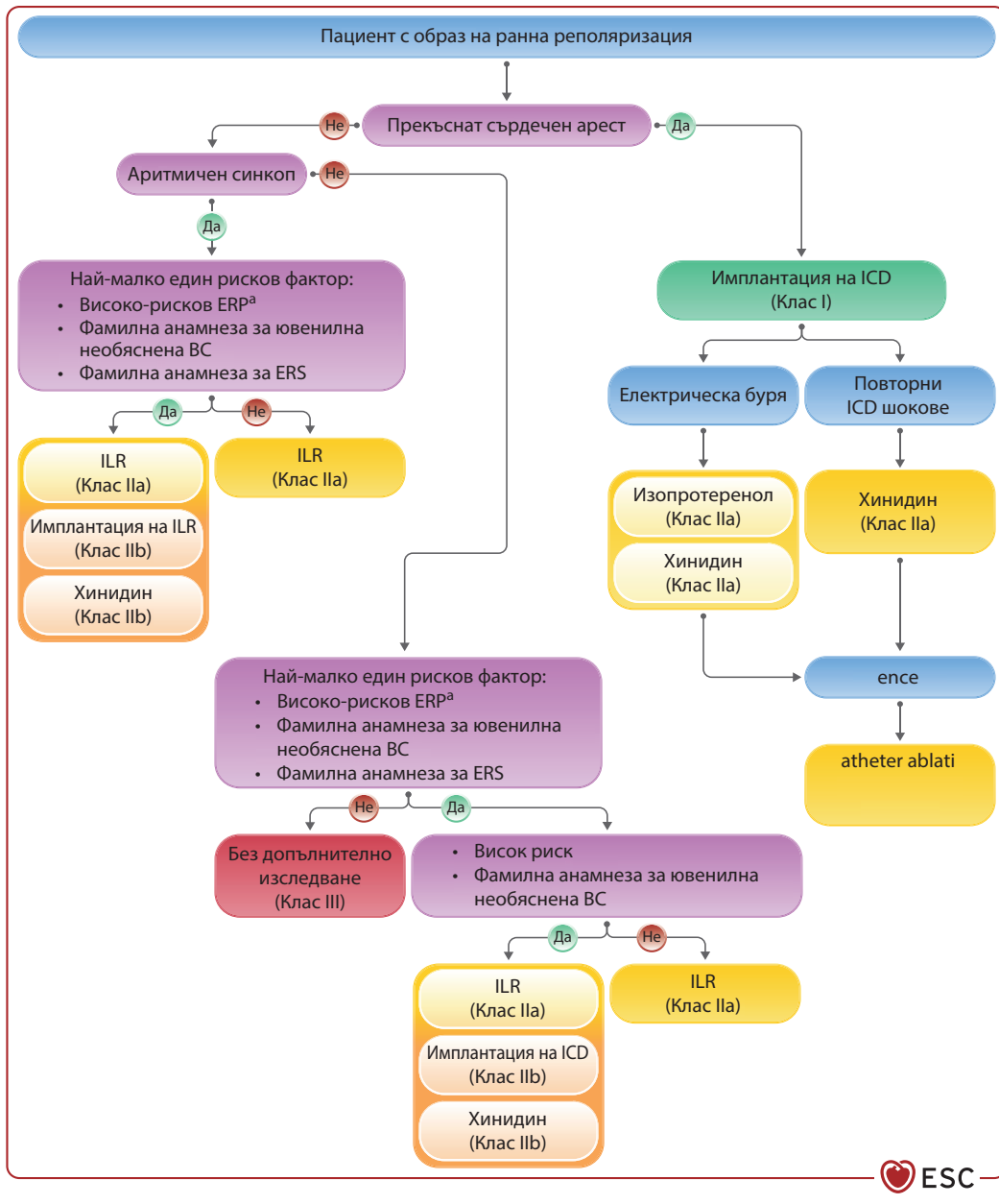
<sup>a</sup> Echo, CMR, сърдечна CT, КАГ показани според клиничното представяне на пациента и рисковите фактори.

<sup>b</sup> Общи препоръки: избягване на лекарства, които могат да предизвикат елевация на ST-сегмента в десните прекордиални отвеждания (<http://www.brugadadrugs.org>), избягване на кокаин и прекомерен прием на алкохол, лечение на фебрилитета с антипиретици.

на вероятността от ERS: изразени J-вълни  $\geq 2$  mV, динамични промени в елевацията на J-точката ( $>0,1$  mV) и J-вълни, свързани с хоризонтален или низходящ ST-сегмент (Фигура 34).<sup>231,1026,1027</sup> ERP с хоризонтален ST-сегмент се свързва с риск от аритмия при възрастни хора и популация с IVF.<sup>1027</sup> Въпреки това, преживелите ERS и роднините на случаи на SADS също показват по-високо разпространение на възходящ/възходящ ST сегмент в сравнение с контролите.<sup>282,1018</sup> Най-малко 40% от пациентите с ERS и VF имат последващи епизоди, като 27% страдат от множество епизоди.<sup>231,1028,1029</sup> Инфузията на изопроterenол е ефективна за остро потискане на повтарящи се разряди на ICD и електрическа буря.<sup>1030-1032</sup> AADs, които блокират преходния изходящ калиев ток, могат да предотвратят VF.<sup>922,1030,1033</sup> Ретроспективно многоцентрово проучване е показало намаляване на рецидивиращото VF след започване на хинидин.<sup>1030</sup> Инхибиторите на фосфодиестераза-3 като цилостазол и милринон също намаляват рецидивирането на VF.<sup>1032</sup> Аблацията на тригерна KES, обик-

новено от системата на Purkinje, има непосредствен успех 87–100% и може да бъде ефективна за предотвратяване на рецидив при пациенти с рефрактерно на лекарства VF.<sup>1010,1017</sup> Подробно електроанатомично картографиране може да разкрие локализиранни структурни изменения при 39% от пациентите с ERS.<sup>1010</sup> Аблацията на тези области потиска успешно електрическата буря и може да бъде терапевтична опция в опитни центрове. Понастоящем не е известно дали катетърната аблация подобрява дългосрочните резултати.

Липсват данни за рисковата стратификация на пациенти със съмнение за ERS без предходна CA. При лица с ERP и необясним синкоп, настоящият панел препоръчва да се вземе предвид проследяване с ILR. Тъй като прогнозата при бессимптомни лица с ERP е добра, ICD терапията обикновено не е показана.<sup>1034-1036</sup> Ако има обаче високорисков ERP и силна фамилна анамнеза за необяснима ювенилна ВС, тогава може да се има предвид имплантиране на ICD или хинидин.



**Фигура 34:** Лечение на пациенти с образ/синдром на ранна реполяризация.

ERP, образ на ранна реполяризация; ERS, синдром на ранна реполяризация; ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; ILR, имплантируемо записващо устройство; КЕС, камерна/и екстрасистола/и; ВС, внезапна смърт.

<sup>a</sup> Високорискови характеристики на ERP: J вълни >2 mm, динамични промени в ST морфологията.

**Препоръки**

**Таблица 44:** Препоръки за лечение на пациенти с образ/синдром на ранна реполяризация

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
<b>Диагноза</b>		
Препоръчва се ERP да се диагностицира като елевация на J-точката ≥1 mm в две съседни долни и/или латерални ЕКГ отвеждания. <sup>1017,1018</sup>	I	C
Препоръчва се ERS да се диагностицира при пациент, реанимиран от необяснимо VF/PVT при наличие на ERP. <sup>1017,1018</sup>	I	C

Продължава

*Продължение*

При жертва на ВСС с негативни аутопсия и преглед на медицинското досие, и ЕКГ преди смъртта, демонстрираща ERP, диагнозата ERS трябва да се вземе предвид. <sup>1017,1018</sup>	IIa	C
Роднини от първа степен на пациенти с ERS трябва да се вземат предвид при клиничната оценка за ERP с допълнителни високорискови характеристики. <sup>с,1022,1037</sup>	IIa	B
Генетичното изследване при пациенти с ERS може да се има предвид. <sup>1023,1025</sup>	IIb	C
Клиничната оценка не се препоръчва рутинно при безсимптомни лица с ERP. <sup>1038,1039</sup>	III	C

Продължава



Продължение

Стратификация на риска, превенция на ВСС и лечение на VA		
Импантирането на ICD се препоръчва при пациенти с диагноза ERS, които са преживели СА. <sup>1017</sup>	I	B
Инфузията на изопротеренол трябва да се вземе предвид при пациенти с ERS и електрическа буря. <sup>1017,1030-1032</sup>	IIa	B
Хинидин в допълнение към ICD трябва да се вземе предвид при рецидивиращо VF при пациенти с ERS. <sup>922,1030,1033</sup>	IIa	B
ILR трябва да се вземе предвид при лица с ERP и поне един рисков фактор <sup>d</sup> или аритмичен синкоп. <sup>1020</sup>	IIa	C
Аблацията на КЕС трябва да се вземе предвид при пациенти с ERS с повтарящи се епизоди на VF, предизвикани от подобна КЕС, която не се повлиява от медицинско лечение. <sup>1010</sup>	IIa	C
Импантиране на ICD или хинидин може да се има предвид при лица с ERP и аритмичен синкоп, и допълнителни рискови характеристики. <sup>d,1030,1033</sup>	IIb	C

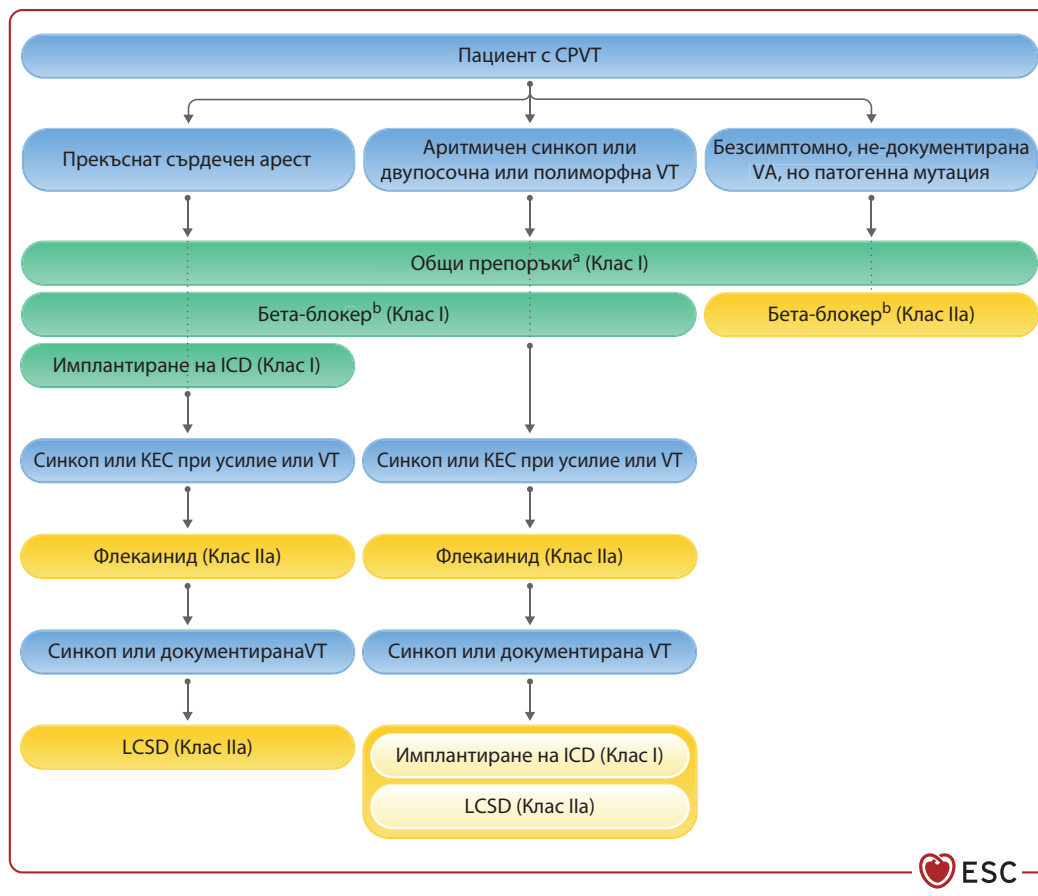
Продължава

Продължение

Импантирането на ICD или хинидин може да се обмисли при асимптоматични индивиди, които демонстрират високорисков ERPc при наличие на фамилна анамнеза за необяснена ювенилна ВС. <sup>1030,1033 2022</sup>	IIb	C
Импантирането на ICD не се препоръчва при безсимптомни ESC пациенти с изолиран ERP. <sup>1034,1035,1040</sup>	III	C

СА, сърдечен арест; ЕКГ, електрокардиограма; ERP, образ на ранна реполяризация; ERS, синдром на ранна реполяризация; ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; ILR, имплантируемо брикво записващо устройство; КЕС, преждевременни камерни комплекси; PVT, камерна тахикардия; ВСС, внезапна сърдечна смърт; ВС, внезапна смърт; VA, камерна аритмия; VF, камерно мъждене.

<sup>a</sup> Клас на препоръките.  
<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.  
<sup>c</sup> Високорискови характеристики на ERP: J вълни >2 mm, динамични промени в точка J и морфологията на ST.<sup>1020,1041</sup>  
<sup>d</sup> Високорисков ERP: фамилна анамнеза за необяснима ВС <40 години, фамилна анамнеза за ERS.

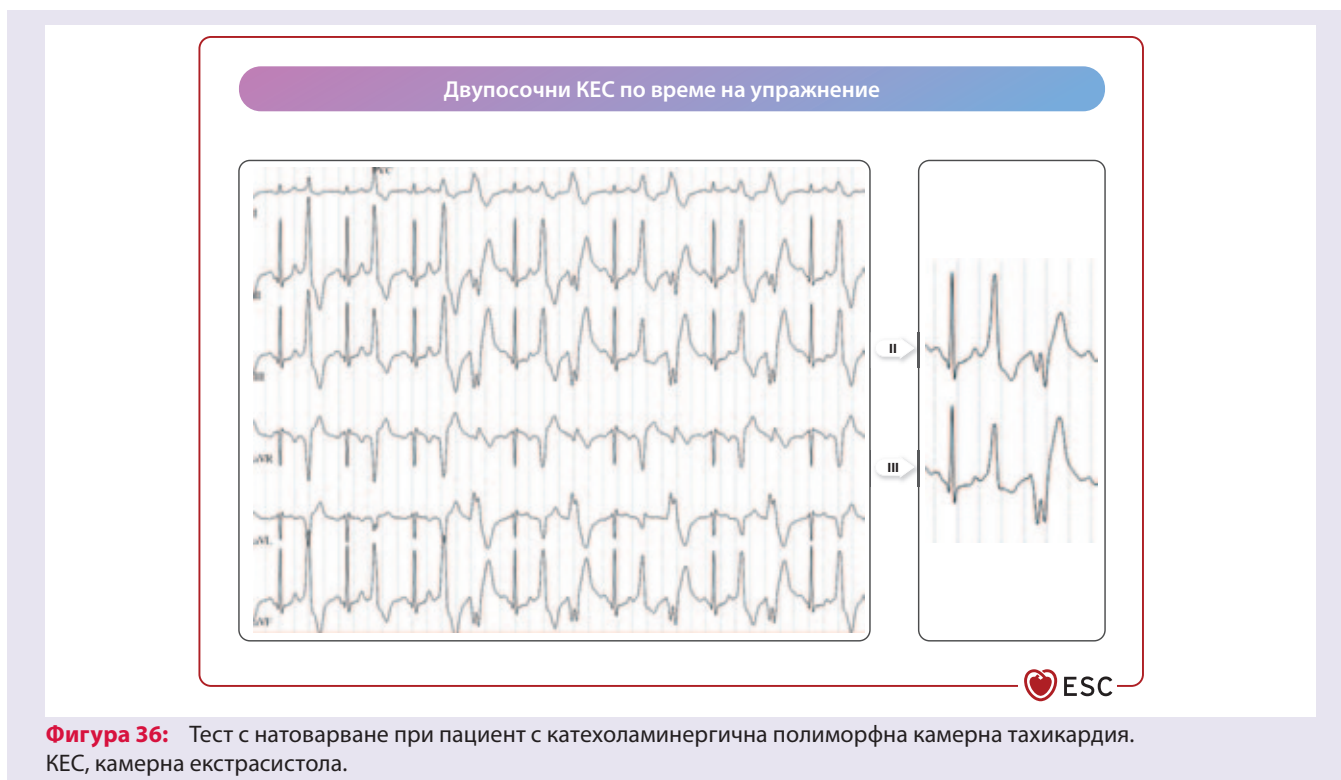


**Фигура 35:** Лечение на пациенти с катехоламинергична полиморфна камерна тахикардия.

CPVT, катехоламинергична полиморфна камерна тахикардия; ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; LCSD, левостранна сърдечна симпатикова денервация; КЕС, камерна екстрасистола; VA, камерна аритмия; VT, камерна тахикардия.

<sup>a</sup> Общи препоръки: избягване на състезателни спортове, избягване на изтощителни упражнения, избягване на стресова среда.

<sup>b</sup> Предпочитани бета-блокери: надолол, пропранолол.



### 7.2.6. Катехоламинергична полиморфна камерна тахикардия

CPVT е наследствено заболяване, характеризиращо се с индуцирана от катехоламини двупосочна VT и PVT при липса на SHD или исхемия. Приблизителното разпространение на заболяването е 1 на 10 000 (Фигура 35).<sup>135</sup>

Има два основни генетични типа: доминантно разстройство, дължащо се на мутации в гена, кодиращ сърдечния рианодинов рецептор (*RYR2*) и рецесивно разстройство, причинено от мутации в гена на сърдечния калсеквестрин (*CASQ2*).<sup>135,178</sup> Мутациите в *TRDN* и *CALM1-3* са идентифицирани при пациенти с атипични форми на катехоламинергични VAs.<sup>1042</sup> Понастоящем обаче не е ясно дали те са отделни аритмични единици.<sup>1043</sup> Пациентите с *KCNJ2* мутации, причиняващи синдром на Andersen-Tawil тип 1, могат понякога да проявяват двупосочна и PVT, но се различават по техните синдромни асоциации.<sup>1044</sup> Клиничните прояви на CPVT обикновено се появяват през първото десетилетие от живота, предизвикани от физическа активност или емоционален стрес.<sup>1045</sup> Повечето пациенти с CPVT имат нормална ЕКГ и ехокардиограма. Въпреки това, някои пациенти имат леки ЕКГ аномалии, като синусова брадикардия и изразени U вълни. Стрес тестът с натоварване е най-важният диагностичен тест, тъй като той предизвиква отличителната двупосочна или PVT, която установява диагнозата (Фигура 36).<sup>135</sup> Диагноза може да бъде поставена и при наличие на мутация в гени, свързани с CPVT. Когато не е осъществима работна проба, може да се има предвид провокация с епинефрин или изопротеренол.<sup>1046</sup>

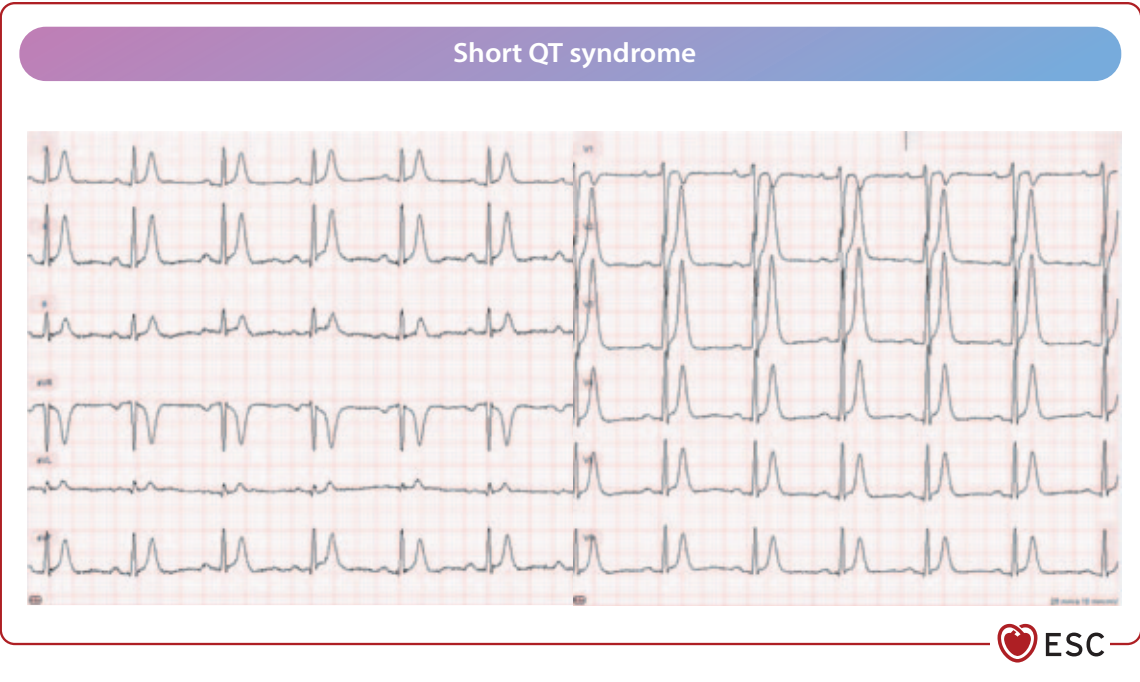
Диагнозата в детска възраст, липсата на бета-блокерна терапия и сложните аритмии по време на работния стрес-тест на фона на пълна доза бета-блокери са независими предиктори за аритмични събития.<sup>1047</sup> Ограничаването на натоварванията и бета-блокери без присъща симпати-

ко-миметична активност са терапия от първа линия при пациенти с CPVT.<sup>135</sup> Предпочитат се неселективни бета-блокери като надолол и пропранолол.<sup>1048,1049</sup> Този панел потвърди показанието за лечение на генетично позитивни членове на семейството с бета-блокери, дори при липса на документирани VAs, индуцирани от физически или емоционален стрес.<sup>1047,1050</sup> Данните подсказват, че флекаинид намалява значително тежестта на VA при пациенти с CPVT и трябва да се вземе предвид в допълнение към бета-блокерите, когато контролът на аритмиите е непълен.<sup>1051–1053</sup> При избрани пациенти, които показват непоносимост към терапия с бета-блокери, фармакологичната терапия само с флекаинид е опция.<sup>1054</sup>

При пациенти, преживели CA, е показана максимална защита с бета-блокери, флекаинид и ICD. ICD трябва да се вземе предвид и при пациенти с CPVT, преодоляваща лечението с бета-блокери и флекаинид VA.<sup>135</sup> ICD обаче трябва да се програмира с дълги закъснения и високи честоти преди дефибрилация, тъй като началната двупосочна VT реагира по-слабо на дефибрилация, отколкото последващата PVT/ VF, а болезнените шокове могат да предизвикат допълнителни и непрекъснати аритмии.<sup>1055</sup>

LCSD беше предложена като допълнителна терапия при пациенти, при които фармакологичното лечение не е ефективно или осъществимо. Въпреки че LCSD намалява повторната поява на големи сърдечни събития при симптомни преди това пациенти, една трета от пациентите все още страдат от рецидиви на аритмия.<sup>1056</sup> Следователно, LCSD не се счита за заместител на терапията с ICD, а като допълваща терапия при симптомни пациенти.

Неотдавнашен систематичен преглед на 53 проучвания, включващи пациенти с CPVT и с ICD, стигна до заключението, че пациентите с вторична профилактика, лекувани с ОМТ, LCSD и ограничаване на натоварването са могли да намалят употребата на ICD.<sup>1057</sup> Това наблюдение беше подкрепено



**Фигура 37:** Синдром на късия QT интервал.

от последвало многоцентрово изследване, които показаха, че и трите наблюдавани ВСС са настъпили при пациенти с ICD.<sup>1058</sup> Понастоящем, на базата на тези доказателства, изглежда рано да се намали имплантацията на ICD при преживели СА с CPVT.<sup>1057</sup>

**Препоръки**

**Таблица 45:** Препоръки за лечение на пациенти с катехоламинергична полиморфна камерна тахикардия

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
<b>Диагноза</b>		
Препоръчва се диагностициране на CPVT при наличие на структурно нормално сърце, нормална ЕКГ и индуцирана от натоварване или емоции двупосочна или PVT.	I	C
Препоръчва се диагностициране на CPVT при пациенти, които са носители на мутация на причиняващи заболяване гени.	I	C
Генетично тестване и генетичното консултиране са показани при пациенти с клинично подозрение или клинична диагноза CPVT.	I	C
Може да се има предвид провокация с епинефрин или изопроterenол за диагностициране на CPVT, когато не е възможен тест с натоварване.	IIb	C
<b>Общи препоръки</b>		
При всички пациенти с CPVT се препоръчва избягване на състезателни спортове, изтощителни упражнения и излагане на стресова среда.	I	C
<b>Терапевтични намеси</b>		
Бета-блокери, в идеалния случай неселективни (надолол или пропранолол) се препоръчват при всички пациенти с клинична диагноза CPVT. <sup>1045,1048,1059</sup>	I	C

Продължава

	Продължава	
Импантиране на ICD в комбинация с бета-блокери и флекаинид се препоръчва при пациенти с CPVT след прекъснат СА. <sup>1045,1047,1060</sup>	I	C
Терапия с бета-блокери трябва да се вземе предвид при генетично позитивни за CPVT пациенти без фенотип. <sup>1047,1050</sup>	IIa	C
LCSD трябва да се вземе предвид при пациенти с диагноза CPVT, когато комбинацията от бета-блокери и флекаинид в терапевтични дози е неефективна, не се понася или е противопоказана. <sup>1056</sup>	IIa	C
Импантирането на ICD трябва да се вземе предвид при пациенти с CPVT, които са имали аритмогенен синкоп и/или документирана/двупосочна PVT, докато са на най-високата поносима доза бета-блокери и флекаинид. <sup>1047,1050</sup>	IIa	C
Флекаинид трябва да се вземе предвид при пациенти с CPVT, които получават рецидивиращ синкоп, полиморфна/двупосочна VT или персистиращи КЕС при усилие, докато са на бета-блокери в най-високата поносима доза. <sup>1052,1053,1060</sup>	IIa	C
PES не се препоръчва за стратификация на риска от ВСС.	III	C

СА, сърдечен арест; CPVT, катехоламинергична камерна тахикардия; ЕКГ, електрокардиограма; ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; LCSD, лява сърдечна симпатикова денервация; PVT, полиморфна камерна тахикардия; VT, камерна тахикардия.

<sup>a</sup> Клас на препоръките.  
<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.

**7.2.7. Синдром на късия QT интервал**

Синдромът на късият QT интервал (SQTS) е рядко генетично заболяване, характеризиращо се с къс QT интервал, преждевременно ПМ и VF в контекста на структурно нормално сърце.<sup>1061</sup> Свързва се с мутации на свръхфункция в KCNH2, KCNQ1 и загуба на функция в SLC4A.<sup>1062,1063</sup> Този панел предложи две QTc гранични стойности за диагностика: А Самос-

тоятелен QTc  $\leq 320$  ms, или B QTc  $\leq 360$  ms в комбинация с фамилна анамнеза за SQTs, прекъснат СА при липса на сърдечно заболяване или патогенна мутация<sup>1064–1067</sup> (Фигура 37). Болестта има висока леталност във всички възрастови групи, включително първите месеци от живота.<sup>1063,1068,1069</sup> Вероятността за първи СА до 40-годишна възраст е  $>40\%$ .<sup>1068</sup> Докато ICD се използва за вторична профилактика,<sup>1069</sup> първичната профилактика остава спорна и се основава на предишни симптоми и QTc интервал.<sup>1063,1068,1069</sup> Хинидинът в момента е най-добре подкрепеният AAD, но трябва да се мониторира за прекомерно удължаване на QT интервала, докато при електрическа буря може да се има предвид изопреналин.<sup>1070,1071</sup> Трябва да се избягват лекарства, които скъсяват QT интервала, напр. никорандил.<sup>1072</sup> Имплантиране на записващо устройство трябва да се вземе предвид при деца и млади безсимптомни SQTs пациенти.

### Препоръки

**Таблица 46: Препоръки за лечение на пациенти със синдром на късия QT интервал**

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
<b>Диагноза</b>		
Препоръчва се да се постави диагноза SQTs при наличие на QTc $\leq 360$ ms и едно или повече от следните: (a) патогенна мутация, (b) фамилна анамнеза за SQTs, (c) преживяване на епизод на VT/VF при липса на сърдечно заболяване. <sup>1061,1068</sup>	I	C
Показано е генетично изследване при пациенти с диагноза SQTs. <sup>1063</sup>	I	C
SQTs трябва да се има предвид при наличие на QTc $\leq 320$ ms. <sup>1064–1067,1073,1074</sup>	IIa	C
SQTs трябва да се вземе предвид при наличие на QTc $\geq 320$ ms и $\leq 360$ ms с аритмичен синкоп.	IIa	C
SQTs може да се обмисли при наличие на QTc $\geq 320$ ms и $\leq 360$ ms с фамилна анамнеза за BC на възраст $<40$ години.	IIb	C
<b>Стратификация на риска, превенция на ВСС и лечение на VA</b>		
Имплантирането на ICD се препоръчва при пациенти с диагноза SQTs, които: (a) са преживели прекъснат СА и/или (b) имат документирана спонтанна продължителна VT. <sup>1063</sup>	I	C
ILR трябва да се има предвид при млади пациенти със SQTs.	IIa	C
Имплантирането на ICD трябва да се вземе предвид при SQTs пациенти с аритмичен синкоп.	IIa	C
Хинидин може да се има предвид при (a) пациенти със SQTs, които отговарят на условията за ICD, но имат противопоказание за ICD или го отказват, и (b) пациенти с безсимптомни SQTs и фамилна анамнеза за ВСС. <sup>1069–1071</sup>	IIb	C
Изопротеренол може да се има предвид при пациенти със SQTs с електрическа буря. <sup>1075</sup>	IIb	C
PES не се препоръчва за стратификация на риска от ВСС при пациенти със SQTs.	III	C

СА, сърдечен арест; ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; ILR, имплантируемо записващо устройство, ВСС, внезапна сърдечна смърт; BC, внезапна смърт; SQTs, синдром на късия QT интервал; VA, камерна аритмия; VF, камерно мъждене; VT, камерна тахикардия.

<sup>a</sup> Клас на препоръките.

<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.

## 8. Специални аспекти в избрани популации

### 8.1. Бременни пациенти и перипартална кардиомиопатия

Бременността и следродилният период допринасят за значителен риск при жени с аритмично сърдечно заболяване и са обхванати в Препоръки на ESC 2018 г. за лечение на сърдечно-съдовите заболявания по време на бременност.<sup>1076–1080</sup> Новопоявила се VT може да се появи по време на бременност, а рискът от рецидивираща VT е по-висок при пациенти с предшестваща VT и SHD.<sup>1081</sup> Перипарталната кардиомиопатия (PPCM) трябва да се изключи в случай на новопоявила се VT през последните 6 седмици от бременността или в ранния следродилен период.<sup>1082</sup> Генетичен принос може да присъства при до 20% от пациентите с PPCM (по-специално титин-скърачаващи варианти),<sup>1083</sup> а бъдещите проучвания трябва да разкрият дали генетичното тестване играе роля при пациенти с PPCM с положителна фамилна анамнеза.

#### 8.1.1. Терапия с електрокардиоверсия и имплантируем кардиовертер дефибрилатор по време на бременност

Кардиоверсията изглежда безопасна във всички фази на бременността, а докладите за случаи не показват компрометиране в кръвния поток на плода, нито започване на преждевременно раждане.<sup>1084</sup> Сърдечната честота на плода трябва да се контролира рутинно след кардиоверсия.<sup>1085</sup> Ако е показан ICD, имплантирането на ICD трябва да се извърши след 8-та гестационна седмица под радиационна защита от опитни операторски екипи.<sup>1086</sup> Ехокардиографското насочване или системата за 3D картографиране може да бъдат полезни при имплантиране на ICD за избягване на радиация.<sup>1087,1088</sup> При пациентки със съществуващ ICD се препоръчва рутинно ICD разпитване преди раждането. При пациентки с PPCM праговете за ранни имплантации на ICD са по-високи, отколкото при други състояния, поради високата степен на спонтанно възстановяване след раждане.<sup>1089</sup> Има предложение за WCD с цел временно предотвратяване на ВСС през първите 3–6 месеца след диагностициране на PPCM с ЛКИФ  $\leq 35\%$ , докато се чака възстановяване.<sup>1090,1091</sup>

#### 8.1.2. Фармакологично лечение

Фармакологичното лечение на аритмиите и сърдечната недостатъчност при бременни жени трябва да следва лечението при небременни пациенти с избягване на лекарства, противопоказани по време на бременност, като ACE инхибитори, ARB инхибитори/ARNI и ренинови инхибитори.<sup>1080,1082,1092,1093</sup> Първият триместър е свързани с най-голям тератогенен риск. Началото на фармакологичната терапия се препоръчва да започне на най-късния възможен етап от бременността и с най-ниската ефективна доза. Експозицията на лекарства през втория и третия триместър може да причини неблагоприятни ефекти върху растежа и развитието на плода, както и да увеличи риска от проаритмия.

Препоръчва се лекарствата и данните за безопасност да се проверяват преди започване на ново лекарство по време на бременност, съгласно Препоръките на ESC 2018 г. за лечение на сърдечно-съдови заболявания по време на бременност.<sup>1080</sup> От този списък AADs могат да бъдат обобщени, както следва:

- **Добре поносими:** соталол, перорален верапамил.
- **Използвайте само ако очакваната полза превишава потенциалния риск:** бизопролол, карведилол, дигоксин, дилтиазем (възможни тератогенни ефекти), дизопирамид (маточни контракции), флекаинид, лидокаин, метопролол, надолол, пропранолол, верапамил i.v., хинидин.
- **Недостатъчно данни:** ивабрадин, мексилетин, пропрафенон, вернакалант.
- **Противопоказни:** амиодарон, атенолол, дронедарон.

При LQTS (по-специално при LQT2) рискът от сърдечни инциденти нараства значително в периода след раждането (до една година след раждането).<sup>1094</sup> Поради това е важно да продължите терапията с бета-блокери през цялата бременност и след раждането.<sup>955,1094,1095</sup> Продължаване на лечението с бета-блокери се препоръчва при LQTS и CPVT<sup>1096</sup> и трябва да се вземе предвид при ARVC.<sup>1097–1099</sup> Не е известен допълнителен риск от бременността при жени с BrS<sup>1100,1101</sup> (ESC CardioMed, глава 53.6).<sup>1102</sup>

При пациенти с PPCM употребата на бромокриптин като специфична за заболяването терапия в допълнение към стандартната терапия за сърдечна недостатъчност показва обещаващи резултати в две клинични проучвания.<sup>1103,1104</sup>

### 8.1.3. Катетърна аблация

При планирана бременност, симптомната тахикардия трябва да се лекува чрез катетърна аблация преди бременността. Ако е показана катетърна аблация при бременна пациентка, процедурата трябва да се извършва през първия триместър и трябва да се предпочитат процедури, ръководени от електроанатомично картографиране.<sup>1105,1106</sup>

#### Препоръки

**Таблица 47: Препоръки за превенция на внезапна сърдечна смърт и лечение на камерна аритмия по време на бременност**

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
<b>Остро лечение на VA</b>		
По време на бременност се препоръчва електрическа кардиоверсия за продължителна VT. <sup>1084</sup>	I	C
За остра конверсия на хемодинамично поносима SMVT по време на бременност трябва да се вземе предвид бета-блокери, соталол, флекаинид, прокаинамид или погасяващо камерно пейсиране.	IIa	C
<b>Дългосрочно лечение на VA</b>		
Ако по време на бременност е показано имплантиране на ICD, то се препоръчва при оптимална радиационна защита. <sup>1087,1107</sup>	I	C
Препоръчва се продължаване на бета-блокерите по време на бременност и след раждане при жени с LQTS или CPVT. <sup>955,1094–1096</sup>	I	C
По време на бременност при жени с ARVC трябва да се обмисли продължаване на бета-блокерите. <sup>1097–1099</sup>	IIa	C
Перорален метопролол, пропранолол или верапамил трябва да се вземе предвид за дългосрочно лечение на идиопатична продължителна VT по време на бременност.	IIa	C

Продължава

#### Продължение

При жени с рефрактерна, силно симптоматична рецидивираща SMVT или непоносимост към AAD, трябва да се вземе предвид, за предпочитане след първия триместър, катетърна аблация с използване на нефлуороскопски системи за картографиране. <sup>1105</sup>	IIa	C
---	-----	---

RT, радиотерапия.

<sup>a</sup> Клас на препоръките.

<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.

## 8.2. Сърдечна трансплантация

Пациентите, включени в списъка за HTX, са изложени на риск от BCC и имат висока честота на VA. Данни от големи регистри предполагат полза за преживяемостта от ICDs.<sup>1108–1111</sup> Единственото рандомизирано проучване, включващо пациенти, от списъка за HTX, е преждевременно спряно поради бавно набирание.<sup>1112</sup> Няма данни относно ролята на WCD при пациенти от списъка за HTX. Трябва да се вземе предвид средното време на очакване в листата, 8–16 месеца.<sup>1108,1110</sup> Въпреки това, тази група споделя мнението, че WCD може да бъде алтернатива на ICD при избрани пациенти, чакащи за HTX.<sup>371,1113</sup>

При пациенти лекувани с HTX BCC е отговорна за около 10% от смъртните случаи.<sup>1114,1115</sup> Отхвърлянето на трансплантата и васкулопатията на алографта имат връзка с BCC<sup>1114,1116,1117</sup>; следователно имплантирането на ICD може да е подходящо при избрани високорискови пациенти.<sup>1118</sup>

#### Препоръки

**Таблица 48: Препоръки за превенция на внезапната сърдечна смърт преди и след сърдечна трансплантация**

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
<b>Преди сърдечна трансплантация</b>		
При пациенти очакващи сърдечна трансплантация трябва да се вземе предвид имплантиране на ICD за първична профилактика. <sup>1108,1111,1112</sup>	IIa	C
При пациенти чакащи сърдечна трансплантация може да се има предвид WCD. <sup>1109,1113,1119</sup>	IIb	C
<b>След сърдечна трансплантация</b>		
При избрани трансплантирани пациенти с васкулопатия на сърдечния алографт или лекувано отхвърляне може да се има предвид имплантиране на ICD. <sup>1114,1116</sup>	IIb	C

ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; WCD, преносим кардиовертер дефибрилатор.

<sup>a</sup> Клас на препоръките.

<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.

## 8.3. Внезапна сърдечна смърт при спортисти

Честотата на BCC при спортисти се увеличава с възрастта.<sup>4,1120</sup> При видимо здрави спортисти (>35 години), изчислената честота на BCC варира от 2 до 6,3 на 100 000 участника на година. За сравнение, при млади състезателни спортисти (≤35 години) честотата на фаталните събития е значително по-ниска, 0,4–3 на 100 000 участника на година.<sup>46,47,1120</sup> Жените спортисти са с нисък риск от BCC; средно 1 на 14 случая на BCC при спортисти са жени.<sup>1121</sup>

Сърдечно-съдовата оценка преди участие предлага потенциал за идентифициране на спортисти, изложени на риск от сърдечно-съдови заболявания, преди появяване на симптоми.<sup>1122-1126</sup> Протоколът за оценка трябва да бъде адаптиран към възрастта на спортиста, за да се отчете специфичното за възрастта сърдечно-съдово заболяване.<sup>1125</sup> Оценката преди участието, включително медицинска анамнеза, физикален преглед и ЕКГ, изглеждат ефективни за идентифициране на сърдечно-съдово заболяване при млади спортисти ( $\leq 35$  години) чрез идентифициране на съответни симптоми (напр. синкоп при усилие) или ЕКГ аномалии, съответстващи на наследствени кардиомиопатии или каналопатии.<sup>1127-1130</sup> Въпреки че ехокардиографията може да повиши чувствителността на скрининга за SHD, тя е неосъществима като рутинен тест при масов скрининг. Повече сърдечно-съдови заболявания се идентифицират чрез серийни (годишни) оценки на юноши спортисти.<sup>1129,1131</sup> Честотата на фалшиво-положителните резултати зависи силно от критериите, използвани за определяне на ЕКГ като „патологична“.<sup>1132,1133</sup> Допълнителни изследвания, като ехокардиография, 24-часово Холтер мониториране, стрес тестове и CMR, се изискват за спортисти, които са имали положителни резултати при първоначалната оценка. Спортисти с диагностицирано клинично значимо сърдечно-съдово заболяване, се лекуват съгласно наличните Препоръки на ESC.<sup>4,1134-1136</sup>

При спортисти на средна възраст/възрастни спортисти най-честата причина за ВСС е КАБ.<sup>1125,1137</sup> Преди да се ангажират с интензивна физическа активност, безсимптомните

спортисти на средна възраст/възрастни спортисти трябва да бъдат оценени с помощта на системи за оценка на риска като ESC SCORE2.<sup>4,65</sup>

Отлични нива на преживяемост с благоприятен неврологичен изход след СА са докладвани в спортни центрове, оборудвани с AED.<sup>1137,1138</sup> Това оправдава усилията за въвеждане на спешни програми за превенция на ВСС, с разпространение на AED в спортни зали и обучение на треньори и персонал за изпълнение КПП и дефибрилация.<sup>1139</sup>

## 8.4. Синдром на Wolff–Parkinson–White

При пациенти със синдром на Wolff–Parkinson–White (WPW) най-честата аритмия е AV риентри тахикардия (AVRT; 80%), следвана от ПМ (20-30%). ВСС в резултат на преексцитирано ПМ, водещо до VF, е най-опасната проява на синдрома на WPW. Рискът от СА/VF при нелекувани пациенти с WPW е оценен на 0,9–2,4 на 1000 човекогодина.<sup>1143,1144</sup> Лечението при пациенти с WPW беше преразгледано наскоро в Препоръки на ESC 2019 г. за лечение на пациенти със SVT<sup>302</sup> и актуализирано със специален фокус върху спортистите през 2020 г.<sup>1145</sup> При пациенти с камерна преексцитация и симптомна AVRT се препоръчва катетърна аблация (клас I). При безсимптомни пациенти с камерна преексцитация, както инвазивната (клас IIa), така и неинвазивната (клас IIb) оценка са варианти за стратификация на риска от ВСС. Докато катетърната аблация се препоръчва за безсимптомни допълнителни проводни връзки с високорискови характеристики (клас I), клиничното проследяване (клас IIa) или катетърните аблации (клас IIb) са варианти, базиращи се на информиран избор на пациента. Това решение трябва да вземе предвид мястото на допълнителния път, локалния аблационен опит и фактът, че симптомни аритмии ще се развиват често по време на проследяването.<sup>1146</sup> За педиатричната популация SVT, дължаща се на WPW, обикновено може да се лекува фармакологично, а допълнителните пътища често губят антеградна проводимост през първите години от живота.<sup>1147</sup> При деца с безсимптомни допълнителни проводни връзки не се препоръчва стратификация на риска преди 8-годишна възраст.<sup>1148</sup>

## 8.5. Превенция на внезапната сърдечна смърт при възрастни хора

Възрастта е силен рисков фактор за смърт. В няколко проучвания напредналата възраст е един от факторите, свързани с намалена очаквана полза от лечението с ICD. При пациенти с исхемична кардиомиопатия, включени в проучването MADIT-II, рискова схема, съставена от 5 клинични фактора, включително възраст >70 години, предсказва липса на дългосрочна полза от ICD.<sup>1149</sup> В скорошен анализ на пациенти с ICD, включени в четири проучвания MADIT, възрастта <75 години е била предиктор на VT/VF, докато възрастта  $\geq 75$  години е била предиктор на неаритмична смъртност.<sup>365</sup> По подобен начин, в скорошното рандомизирано проучване DANISH при пациенти с неисхемична сърдечна недостатъчност, връзката между ICD и преживяемостта е намалявала линейно с увеличаване на възрастта, докато възрастовата граница  $\leq 70$  години е дала най-висока преживяемост.<sup>647</sup> Съвременни нерандомизирани данни потвърждават тези открития. В проспективното кохортно проучване EU-CERT-ICD при пациенти с КАБ или кардиомиопатии, показани за имплантиране

### Препоръки

**Таблица 49: Препоръки за стратификация на риска и превенция на внезапната сърдечна смърт при спортисти**

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
При спортисти с положителна медицинска анамнеза, патологичен физикален преглед или промени в ЕКГ се препоръчват допълнителни изследвания, включително ехокардиография и/или CMR за потвърждаване (или изключване) на основното заболяване. <sup>1123,1133,1135</sup>	I	C
Препоръчва се спортисти, диагностицирани със сърдечно-съдово заболяване, свързано с ВСС, да бъдат лекувани в съответствие с настоящите препоръки за допустимост на спортовете.	I	C
Препоръчва се персоналът на спортните съоръжения да бъде обучен за КПП и употреба на AED. <sup>93,1137</sup>	I	C
Трябва да се вземе предвид оценка на сърдечно-съдовата система преди участие на състезателни спортисти. <sup>46,1122,1123,1127</sup>	IIa	C
Трябва да се има предвид, че сърдечно-съдовата оценка на млади (<35 години) състезателни спортисти включва анамнеза, физикален преглед и 12-канална ЕКГ. <sup>1123,1126,1130,1140</sup>	IIa	C
Сърдечно-съдовият риск при хората на средна възраст и възрастните хора трябва да бъде оценен, преди да се занимават с напрегнати спортове, чрез утвърдени скорове като диаграма на риска SCORE2. <sup>46,1141,1142</sup>	IIa	C

AED, автоматичен външен дефибрилатор; CMR, сърдечен магнитен резонанс; КПП, кардиопулмонална реанимация; ЕКГ, електрокардиограма; ВСС, внезапна сърдечна смърт.

<sup>a</sup> Клас на препоръките.

<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.

на ICD за първична профилактика, не е наблюдавана полза от ICD при пациенти на възраст  $\geq 75$  години.<sup>357</sup> За разлика от това, има значителна полза за преживяемостта при пациенти на възраст  $< 75$  години. Допълнителните ретроспективни данни съответстват на това наблюдение.<sup>1150</sup>

Биологичната възраст може да варира отчасти в зависимост от коморбидностите. В действителност коморбидностите влияят значително върху преживяемостта на реципиентите на ICD и високият индекс на коморбидност е свързан с по-малко полза за преживяемостта при пациенти с първична или вторична профилактика с ICD.<sup>1149,1151</sup> Следователно, простата възрастова граница не може да ръководи адекватно решението за имплантиране на ICD, а показанието за ICD при пациенти в напреднала възраст трябва да се основава на персонализирана оценка, като се взема предвид общото състояние и придружаващите заболявания.

**Препоръки**

**Таблица 50: Препоръки за имплантиране на имплантируем кардиовертер дефибрилатор при възрастни хора**

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
При пациенти в напреднала възраст, при които не се очаква полза от дефибрилатор поради възрастта и коморбидностите на пациента, може да се има предвид да не се имплантира ICD за първична профилактика. <sup>647,1150,1152</sup>	IIb	B

ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор.

<sup>a</sup> Клас на препоръките.

<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.

## 9. Ключови послания

### 9.1. Общи аспекти

- Повишената наличност на обществен достъп до дефибрилатори и обучението на общността за основно поддържане на живота са ключови елементи за подобряване на преживяемостта на жертвите на извънболничен сърдечен арест.
- Калкулаторите на риска от ВСС и VA, внедрени в клиничната практика, трябва да съответстват на договорените високи стандарти за разработване, външно валидиране и докладване на модели за прогнозиране.
- Пациентите с генетични кардиомиопатии и аритмични синдроми изискват генетично изследване като рутинна част от грижите за тях.
- Генетичното изследване и консултиране изискват достъп до експертен мултидисциплинарен тим.
- Систематичната обработка на оцелелите след сърдечен арест изисква мултимодален подход.
- Цялостна аутопсия се препоръчва при всички случаи на внезапна смърт под 50 години и е желателна при всички жертви на внезапна смърт.
- Клиничната и генетична оценка на починали от SADS и техните семейства води до диагностициране на генетично сърдечно заболяване при значителна част от семействата.
- Електрическа буря, рефрактерна към лекарствено лечение, изисква наличие на усъвършенствани техники за катетърна аблация, механична циркулаторна подкрепа и автономна модулация.

- Когато се разглежда ползата от терапията с ICD, трябва да се вземат под внимание конкурентните рискови фактори за неаритмична смърт, както и желанията и качеството на живота на пациента.

### 9.2. Структурно сърдечно заболяване

- Препоръчва се катетърна аблация при пациенти с КАБ с рецидивираща симптомна SMVT въпреки хроничната терапия с амиодарон.
- Катетърната аблация е лечение на първи избор при КЕС-индуцирана кардиомиопатия.
- При пациенти с ХНДКМП/ДКМП, показанието за имплантиране на ICD за първична превенция, не трябва да се ограничава до ЛКИФ  $\leq 35\%$ . Важно е да се вземат предвид допълнителни рискови фактори (напр. CMR и генетика).
- Пациентите с LMNA мутация изискват специфична рискова стратификация за ВСС.
- Пациентите с ARVC имат висок процент на мотивирани ICD интервенции, които не е задължително да бъдат класифицирани като животоспасяващи.
- Валидираният калкулатор на риска (HCM Risk-Kids score) е полезен за оценка на риска от ВСС при пациенти с ХКМП под 16 години.
- Пациентите с миотонична дистрофия със суспектно за аритмично сърцебиене, синкоп или прекъснатата внезапна смърт, трябва да бъдат оценени чрез инвазивно електрофизиологично изследване.
- При пациенти с коригирана тетралогия на Fallot и мономорфна VT, предпочитаното лечение е катетърна аблация.

### 9.3. Първична електрична болест

- Надолол или пропранолол са предпочитаните бета-блокери при пациенти с LQTS и CPVT.
- При безсимптомни пациенти с LQTS рискът от аритмия (1-2-3 калкулатор на риска) може да бъде полезен за изчисляване.
- ЕКГ образ тип 1 по Brugada, провокиран от тест с блокер на натриевите канали при липса на други находки, не диагностицира BrS.
- Стратификацията на риска от ВСС при безсимптомни пациенти с BrS със спонтанен образ тип 1 остава противоречива.
- Рутинната катетърна аблация не се препоръчва при безсимптомни пациенти с BrS.
- Диагнозата идиопатично VF изисква изключване на подлежаща структурна, каналопатична или метаболитна етиология.
- ERP може да бъде доброкачествена находка и се различава от ERS.
- Левостранната сърдечна денервация играе важна роля при лечението на пациенти с CPVT и LQTS.

## 10. Пропуски в доказателствата

### 10.1. Общи аспекти

- Необходими са точни скринингови тестове за откриване на сърдечни състояния, свързани с ВСС, при безсимптомни лица от общата популация.

- При пациенти със SHD оптималният времеви интервал между повторните неинвазивни и инвазивни прогностични тестове, в случай на отрицателен тест, е неизвестен.
- Необходима е подобрена оценка на генетични варианти с неясно значение и възможни патогенни варианти.
- Ползата от полигенните рискови скорове при пациенти с риск от ВСС изисква изследване.

## 10.2. Структурно сърдечно заболяване – общо

- Дългосрочната безопасност и ефикасност на S-ICD не е известна.
- Ролята на първичната превантивна ICD терапия при пациенти със SHD и леко намалена или запазена фракция на изтласкване не е проучвана системно.
- Оптималните техники за извършване на субстратно картографиране и аблация на VT при SHD остават да бъдат определени.
- Ролята на имплантирането на ICD при пациенти в краен стадий на сърдечна недостатъчност, поддържани от новото поколение LVAD с непрекъснат поток, е неясна.

## 10.3. Идиопатични камерни екстрасистоли/камерна тахикардия

- Трябва да се определи благоприятната роля на катетърната аблация или лечението с антиаритмични лекарства при пациенти с чести безсимптомни КЕС и запазена сърдечна функция.

## 10.4. Коронарна артериална болест

- Не е известно кои пациенти с хронична КАБ и тежко увредена ЛКИФ са с нисък риск от ВСС.
- Ролята на LGE-CMR за стратификация на риска от ВСС при хронична КАБ е неясна.
- Необходими са RCT, за да се определи ролята на ICD след успешна VT аблация при хронична КАБ с леко намалена или запазена ЛКИФ.

## 10.5. Кардиомиопатии

- Не е известно дали индуцираната от КЕС кардиомиопатия е самостоятелна диагноза или е необходима подлежаща предиспозиция.
- Прогностичната стойност на находките при LGE-CMR (напр. модел и количество на LGE) за индивидуална рис-

кова стратификация за ВСС при пациенти със сърдечна саркоидоза, ХКМП и ДКМП/ХНДКМП е неясна.

- Необходими са проучвания за определяне на ролята на PES при пациенти със сърдечна саркоидоза и ДКМП/ХНДКМП, които имат леко намалена или запазена сърдечна функция и LGE при CMR.
- Липсват проспективни данни за връзката между интензивността и продължителността на натоварванията, и манифестацията и тежестта на фенотипа при здрави носители на ARVC мутация.
- Благоприятната роля на ICD след успешна аблация при пациенти с ARVC, които имат хемодинамично поносима VT, трябва да бъде проучена.
- Необходими са данни за клиничния резултат, предикторите за аритмични събития и показания за лечение, включително терапия с ICD, при пациенти с двукамерна и ляво-доминантна аритмогенна кардиомиопатия.

## 10.6. Клапно сърдечно заболяване

- Липсват познания за идентифициране на пациенти с MVP с риск от VA и ВСС.

## 10.7. Вродено сърдечно заболяване

- Липсват познания относно абсолютния риск за VA и ВСС при ВСБ, които са претърпели корекция със съвременни хирургични подходи.

## 10.8. Първично електрическо заболяване

- Необходими са солидни доказателства в подкрепа на профилактичната употреба на ICD в допълнение към медикаментозната терапия с бета-блокери и генно-специфична терапия при пациенти с LQTS.
- Необходими са повече данни, за да се определи ролята на LCSD и ICD при високорискови пациенти с LQTS, които не понасят медикаментозна терапия.
- Необходими са подобрени инструменти за диагностика и стратификация на риска при безсимптомни пациенти с Brugada и подозиран синдром на ранна реполяризация.
- Ролята на ендо-епикардното картографиране за идентификация на локални структурни промени, потенциално свързани с IVF, и на таргетната катетърна аблация, трябва да бъде проучени допълнително.
- Необходими са дългосрочни данни за ефикасността на ICD спрямо липсата на ICD при пациенти с CPVT преживели сърдечен арест.
- Не се разбира категорично защо жените са изложени на нисък риск от свързана със спорта ВСС.

# 11. Послания „Какво да правим“ и „какво да не правим“ от препоръките

Препоръки	Клас <sup>a</sup>	Ниво <sup>b</sup>
<b>Препоръки за публична начална поддръжка на живота и достъп до автоматични външни дефибрилатори</b>		
Препоръчва се дефибрилация с публичен достъп да е достъпна на места, където е по-вероятно да настъпи сърдечен арест. <sup>c</sup>	I	B
При ОНСА се препоръчва бърза кардиопулмонална реанимация от минавачи.	I	B



## Продължение

Препоръчително е да се насърчи обучението на общността за начална поддръжка на живота, за да се повиши честотата на КГР от странични наблюдатели и използването на AED.	I	B
<b>Препоръки за генетично изследване</b>		
Генетичното изследване се препоръчва, когато при жив или починал човек се диагностицира състояние с вероятна генетична основа и риск от VA и BCC.	I	B
Когато за първи път се идентифицира предполагаем причинен вариант, се препоръчва оценка за патогенност, като се използва международно приета рамка.	I	C
Когато вариант от клас IV или клас V е идентифициран при жив или починал човек със състояние, което носи риск от VA и BCC, се препоръчва генетично изследване на роднини от първа степен и симптоматични роднини и облигатни носители.	I	C
Препоръчва се генетично изследване и консултиране относно неговите потенциални последици да се извършват от експертен мултидисциплинарен тим.	I	C
Препоръчва се варианти от клас III (с несигурна значимост) и варианти от клас IV да бъдат оценени по възможност разделно в семействата, а вариантът периодично да се преоценява.	I	C
Не се препоръчва извършването на генетично изследване при индексни пациенти с недостатъчно данни за генетично заболяване.	III	C
<b>Препоръки за оценка на пациенти с новодокументирана камерна аритмия</b>		
При пациенти с новодокументирана VA (чести KEC, NSVT, SMVT) се препоръчва изходна 12-канална ЕКГ, запис на VA в 12-канална ЕКГ винаги когато е възможно, и ехокардиограма като първоначална оценка.	I	C
<b>Препоръки за оценка на преживели внезапен сърдечен арест</b>		
Изследването на оцелял от ВСА без очевидна извънсърдечна причина се препоръчва да бъде наблюдавано от мултидисциплинарен тим.	I	B
При електрически нестабилни пациенти след оцеляване от ВСА със съмнение за продължаваща миокардна исхемия е показана коронарна ангиография.	I	C
При представяне на преживели ВСА се препоръчва вземане на кръвни проби за потенциално токсикологично и генетично изследване.	I	B
При всички ВСА се препоръчва преглед на записите в CIED и преносимите монитори.	I	B
При преживелите ВСА се препоръчват повторни ЕКГ в 12 отвеждания по време на стабилен ритъм (включително ЕКГ с високи прекордиални отвеждания), както и продължително сърдечно мониториране.	I	B
Ехокардиографията се препоръчва за оценка на сърдечната структура и функция при всички оцелели от ВСА.	I	C
Коронарно изобразяване и CMR с LGE се препоръчват за оценка на сърдечната структура и функция при всички оцелели от ВСА без ясна подлежаща причина.	I	B
Тестът с блокери на натриевите канали и тестът с натоварване се препоръчва при преживели ВСА без ясна основна причина.	I	B
<b>Препоръки за оценка на жертвите на внезапна смърт</b>		
Изследването на неочаквана ВС, особено в случай на съмнение за наследствено заболяване, трябва да бъде приоритет на общественото здраве.	I	B
В случаите на ВС се препоръчва да се събере подробно описание на обстоятелствата на смъртта, симптомите преди смъртта, семейната история и да се прегледат предишни медицински досиета.	I	B
В идеалния случай се препоръчва пълна аутопсия и винаги в случаи на неочаквана ВС при лица <50 години.	I	B
В случаите на BCC се препоръчва да се запазят проби, подходящи за екстракция на ДНК, и да се направи консултация със сърдечен патолог, когато се подозира наследствена причина или при необяснима причина за смърт.	I	B
Токсикологичните прегледи се препоръчват при случаи на ВС с несигурна причина за смъртта.	I	B
За BCC, когато причината е известна или се предполага, че е наследствена, се препоръчва генетично изследване, насочено към причината.	I	B
След SADS се препоръчва следсмъртно генетично изследване, насочено към първично електрическо заболяване, когато починалият е млад (<50) и/или обстоятелствата и/или семейната анамнеза подкрепят първично електрическо заболяване.	I	B
Когато аутопсията диагностицира възможно наследствено сърдечно заболяване, се препоръчва роднините от първа линия да се изпратят за кардиологична оценка в специализирана клиника	I	B
В случаи на неаутопсирана ВС, когато се подозира наследствено сърдечно заболяване, се препоръчва да се насочат роднини от първа линия за сърдечна оценка в специализирана клиника.	I	B
<b>Препоръки за оценка на роднини на починали със синдром на внезапна аритмична смърт</b>		
След SADS не се препоръчва следсмъртно генетично изследване със секвениране на екзом или геном без предварителни хипотези.	III	B
Препоръчва се оценка на фамилията на починали от SADS: <ul style="list-style-type: none"> <li>• за роднини по първа линия</li> <li>• за роднини, които трябва да носят мутация на базата на анализ на семейната анамнеза</li> <li>• за роднини със суспектни симптоми</li> <li>• когато възрастта на починалия е &lt;50 години или ако има други косвени данни или фамилна анамнеза, които говорят за наследствено заболяване.</li> </ul>	I	B

Продължава

## Продължение

Препоръчва се фамилната оценка на починали от SADS да включва генетично изследване, когато послесмъртното генетично изследване след смъртта на починал от SADS открива патогенна мутация.	I	B
Препоръчва се базална фамилна оценка на починали от SADS да включва снемане на медицинска анамнеза и извършване на физикален преглед, стандартна и висока прекордиална ЕКГ, ехокардиография и тест с натоварване.	I	B
В семейства със SADS без диагноза след клиничната оценка се препоръчва проследяване на децата на починалите до достигане на зряла възраст.	I	C
В семейства на SADS без диагноза след клиничната оценка не се препоръчва проследяване на безсимптомни възрастни, които могат да бъдат изписани със съвет да се върнат, ако развият симптоми или ако фамилната анамнеза се промени.	III	C
<b>Препоръки за лечение на обратими състояния</b>		
Препоръчва се оттегляне на вредни средства, винаги когато се подозират лекарствено-индуцирани VAs.	I	B
При пациенти с VA се препоръчва изследване за обратими причини (напр. електролитен дисбаланс, исхемия, хипоксемия, треска). <sup>d</sup>	I	C
<b>Препоръки за спешно лечение на продължителна камерна тахикардия и електрическа буря</b>		
DC кардиоверсията се препоръчва като лечение от първа линия при пациенти с хемодинамично непоносима SMVT.	I	B
DC кардиоверсията се препоръчва като лечение от първа линия при пациенти, представящи се толерирана SMVT, при условие че рискът от анестезия/седация е нисък.	I	C
При пациенти представящи се с хемодинамично толерирана идиопатична VT се препоръчва лечение с интравенозен бета-блоккер (RVOT VT) или верапамил (фасцикуларна VT).	I	C
Интравенозният верапамил не се препоръчва при тахикардия с широк QRS комплекс с неизвестен механизъм. <sup>308,309</sup>	III	B
Препоръчва се лека до умерена седация при пациенти с електрическа буря за облекчаване на психологическия дистрес и намаляване на симпатиковия тонус.	I	C
Антиаритмична терапия с бета-блокери (за предпочитане неселективни) в комбинация с интравенозен амиодарон се препоръчва при пациенти със SHD и електрическа буря, освен ако не е противопоказана.	I	B
Интравенозен магнезий с добавка на калий се препоръчва при пациенти с TdP.	I	C
Изопротеренол или трансвенозно пейсиране за увеличаване на сърдечната честота се препоръчва при пациенти с придобит LQT синдром и рецидивиращ TdP, въпреки корекцията на преципитиращи състояния и на магнезия.	I	C
Препоръчва се катетърна аблация при пациенти представящи се с непрекъсната VT или електрическа буря поради SMVT, рефрактерна на AADs.	I	B
<b>Препоръки за лечение с лекарства за сърдечна недостатъчност</b>		
Оптимално медикаментозно лечение, включващо ACE-I/ARB/ARNIs, MRA, бета-блокери и SGLT2 инхибитори, е показано при всички пациенти със сърдечна недостатъчност с намален EF.	I	A
<b>Препоръки за имплантиране на имплантируем кардиовертер дефибрилатор (общи аспекти)</b>		
Имплантирането на кардиовертер дефибрилатор се препоръчва само при пациенти, за които се очаква преживяемост при добро качество на живота >1 година.	I	C
Не се препоръчва имплантиране на ICD при пациенти с непрекъснати VAs, докато не се постигне контрол на VA.	III	C
<b>Препоръки за вторична профилактика на внезапна сърдечна смърт</b>		
Имплантиране на ICD се препоръчва при пациенти с документирано VF или хемодинамично непоносима VT при липса на обратими причини.	I	A
<b>Препоръки за добавяне на сърдечна ресинхронизираща терапия към имплантируем кардиовертер дефибрилатор</b>		
Когато е показан ICD, се препоръчва да се прецени дали пациентът би могъл да има полза от CRT-дефибрилатор.	I	C
<b>Препоръки за оптимизирано програмиране на устройството</b>		
Показано е оптимизирано програмиране на ICD, за да се избегнат немотивирани и ненужни терапии и да се намали смъртността.	I	A
При пациенти с еднокухинен или двукухинен ICD без показания за пейсиране на брадикардия се препоръчва минимизиране на камерното пейсиране.	I	A
Показано е програмиране на настройки за удължена детекция (критерии за продължителност най-малко 6–12 сек. или 30 интервала).	I	A
Препоръчва се програмиране на граница на най-бавната тахикардия подлежаща на лечение $\geq 188$ b.p.m. при пациенти с ICD за първична профилактика.	I	A
При пациенти със SHD се препоръчва програмиране на най-малко една ATP терапия във всички зони на тахиаритмия.	I	A
Препоръчва се да бъдат програмирани алгоритми за дискриминация на SVT срещу VT за тахикардии с честота до 230 b.p.m.	I	B
Препоръчва се да активирате сигнал за повреда на електрода.	I	B
Препоръчва се дистанционно мониториране, за да бъде намалена честотата на немотивирани шокове.	I	B
Програмиране на ATP с фиксирана честота (burst) като първи опит се препоръчва пред ATP с нарастваща честота (ramp).	I	B

Продължава

## Продължение

За S-ICD се препоръчва конфигурация с двойна зона за детекция с активиране на дискриминационния алгоритъм в по-долната условна шокова зона.	I	B
<b>Препоръки за придружаващо лечение за избягване на немотивирана терапия с имплантируем кардиовертер дефибрилатор</b>		
Препоръчва се катетърна аблация при пациенти с ICD с рецидивираща SVT, водеща до немотивирани ICD терапии.	I	C
Фармакологично лечение или катетърна аблация се препоръчва при пациенти със свързани с ПМ немотивирани ICD терапии, въпреки оптималното ICD програмиране.	I	C
<b>Препоръки за психо-социално лечение след имплантиране на имплантируем кардиовертер дефибрилатор</b>		
При пациенти с ICD се препоръчва оценка на психологическия статус и лечение на дистреса.	I	C
Препоръчва се комуникацията между пациент и лекар/медицински специалист с цел справяне с опасенията, свързани с ICD, и за обсъждане на въпроси, свързани с качеството на живота, преди имплантиране на ICD и по време на болестната прогресия.	I	C
<b>Препоръки за предотвратяване на усложнения от имплантируем кардиовертер дефибрилатор</b>		
Препоръчва се еднокухинен ICD пред двукухинен ICD при първична профилактика на пациенти без настояща или очаквана индикация за предсърдно или AV секвенциално пейсиране, поради по-нисък риск от свързани с устройството усложнения.	I	A
<b>Препоръки за проблеми в края на живота при носители на имплантируеми кардиовертер дефибрилатор</b>		
Информирана дискусия с пациента и семейството относно възможностите за деактивиране на ICD и съвместно вземане на решения са показани преди имплантиране и в случай на значително влошаване на здравословния статус.	I	C
<b>Препоръки за лечение на камерни аритмии при остър коронарен синдром и вазоспазъм</b>		
Интравенозно лечение с бета-блокери е показано при пациенти с рецидивираща PVT/VF по време на STEMI, освен ако не е противопоказано.	I	B
Профилактичното лечение с AAD (различни освен бета-блокерите) не се препоръчва при ОКС.	III	B
<b>Препоръки за стратификация на риска и лечение на камерни аритмии рано след миокарден инфаркт</b>		
Препоръчва се ранна (преди изписване) оценка на ЛКИФ при всички пациенти с остър МИ.	I	B
При пациенти с ЛКИФ преди изписване $\leq 40\%$ , се препоръчва повторна оценка на ЛКИФ 6-12 седмици след МИ, за да се оцени потенциалната необходимост от имплантиране на ICD за първична профилактика.	I	C
<b>Препоръки за стратификация на риска, превенция на внезапна сърдечна смърт и лечение на камерни аритмии при хронична коронарна артериална болест</b>		
При пациенти със синкоп и преживян STEMI, PES е показана, когато синкопът остава необясним след неинвазивна оценка.	I	C
При пациентите с КАБ, симптоматична сърдечна недостатъчност (NYHA клас II-III) и ЛКИФ $\leq 35\%$ , въпреки $\geq 3$ месеца ОМТ, се препоръчва терапия с ICD.	I	A
При пациенти с КАБ не се препоръчва профилактично лечение с AADs, различни от бета-блокери.	III	A
Имплантиране на ICD се препоръчва при пациенти без продължаваща исхемия с документирано VF или хемодинамично непоносима VT, настъпващи след повече от 48 часа след МИ.	I	A
При пациенти с КАБ и рецидивиращи, симптомни SMVT или ICD шокове за SMVT, въпреки хроничната терапия с амиодарон, катетърната аблация се препоръчва за предпочитане пред ескалиране на терапията с AAD.	I	B
<b>Препоръки за предпазване от внезапна сърдечна смърт при пациенти с коронарни аномалии</b>		
По време на физическо натоварване се препоръчва образен сърдечен стрес-тест в допълнение към теста за кардиопулмонално натоварване при пациенти с аномален аортен произход на коронарна артерия с интерартериален ход за потвърждаване/изключване на миокардна исхемия.	I	C
След операция се препоръчва образен сърдечен стрес-тест по време на физическо натоварване в допълнение към теста за кардиопулмонално натоварване при пациенти с аномален аортен произход на коронарна артерия с анамнеза за прекъснат СА.	I	C
Хирургия се препоръчва при пациенти с аномален аортен произход на коронарна артерия с СА, синкоп, за който се подозира, че е свързан с VA, или ангина, когато са изключени други причини.	I	C
Хирургия се препоръчва при пациенти с аномален аортен произход на коронарна артерия с СА, синкоп, за който се подозира, че е свързан с VA, или ангина, когато са изключени други причини.	I	C
<b>Препоръки за лечение на пациенти с идиопатични камерни екстрасистоли/камерна тахикардия</b>		
Показана е редовна оценка на камерната функция на пациенти с обременяване с KEC $>10\%$ и нормална камерна функция.	I	C
Катетърната аблация като лечение от първа линия се препоръчва за симптомна идиопатична VT/ KEC от RVOT или левите фасцикули. <sup>e</sup>	I	B
Бета-блокери или недихидропиридинови КА са показани при симптомни пациенти с идиопатична VT/KEC с произход, различен от RVOT или левите фасцикули.	I	C
Катетърната аблация на идиопатична VT/KEC не се препоръчва при деца на възраст 5 години или $<10$ kg тегло, освен когато предишната медикаментозна терапия е неуспешна или когато VT не се понася хемодинамично.	III	C
Амиодарон като лечение от първа линия не се препоръчва при пациенти с идиопатични VTs/ KEC.	III	C

## Продължение

Верапамил не се препоръчва при деца <1-годишна възраст с КЕС/VT, особено ако имат признаци на сърдечна недостатъчност или едновременна употреба на други AADs.	III	C
<b>Препоръки за лечение на пациенти с кардиомиопатия, предизвикана или влошена от камерни екстрасистоли</b>		
При пациенти с кардиомиопатия, за която се подозира, че е причинена от чести и преобладаващо мономорфни КЕС, се препоръчва катетърна аблация.	I	C
<b>Препоръки за рискова стратификация, предотвратяване на внезапната сърдечна смърт и лечение на камерни аритмии при дилатативна кардиомиопатия/хипокинетична недилатативна кардиомиопатия</b>		
Генетично изследване (включително поне гените LMNA, PLN, RBM20 и FLNC) се препоръчва при пациенти с ДКМП/ХНДКМП и забавена AV проводимост при възраст <50 години или които имат фамилна анамнеза за ДКМП/ХНДКМП или ВСС при роднина от първа степен (на възраст <50 години).	I	B
Не се препоръчва участието в натоварвания с висока интензивност, включително състезателни спортове при лица с ДКМП/ХНДКМП и LMNA мутация.	III	C
Имплантиране на ICD се препоръчва при пациенти с ДКМП/ХНДКМП, които преживяват ВСА поради VT/VF или имат хемодинамично непоносима SMVT.	I	B
При роднина от първа линия на пациент с ДКМП/ХНДКМП се препоръчват ЕКГ и ехокардиограма, ако: <ul style="list-style-type: none"> <li>индексният пациент е бил диагностициран на възраст &lt;50 години или има клинични характеристики, предполагащи наследствена причина, или</li> <li>има фамилна анамнеза за ДКМП/ХНДКМП или преждевременна неочаквана ВС.</li> </ul>	I	C
<b>Препоръки за диагностика, рискова стратификация, превенция на внезапната сърдечна смърт и лечение на камерните аритмии при аритмогенна деснокамерна кардиомиопатия</b>		
При пациенти със съмнение за ARVC, CMR се препоръчва.	I	B
При пациенти със съмнение или категорична диагноза ARVC, се препоръчва генетично консултиране и изследване.	I	B
Избягването на натоварвания с висока интензивност се препоръчва при пациенти със сигурна диагноза ARVC.	I	B
Препоръчва се имплантиране на ICD при пациенти с ARVC и хемодинамично непоносима VT или VF.	I	C
При пациенти с ARVC и непродължителни или продължителни VAs се препоръчва терапия с бета-блокери.	I	C
При роднина от първа линия на пациент с ARVC се препоръчват ЕКГ и ехокардиограма.	I	C
<b>Препоръки за стратификация на риска, предотвратяване на внезапна сърдечна смърт и лечение на камерни аритмии при хипертрофична кардиомиопатия</b>		
CMR с LGE се препоръчва при пациенти с ХКМП за диагностична обработка.	I	B
Генетичното консултиране и изследване се препоръчва при пациенти с ХКМП.	I	B
Препоръчва се 5-годишният риск от ВСС да се изчисли при първата оценка и на интервали от 1–3 години, или когато има промяна в клиничния статус.	I	C
Имплантиране на ICD се препоръчва при пациенти с ХКМП с хемодинамично непоносима VT или VF.	I	B
При роднина по първа линия на пациент с ХКМП се препоръчват ЕКГ и ехокардиограма.	I	C
<b>Препоръки за стратификация на риска, превенция на внезапната сърдечна смърт и лечение на камерни аритмии при невромускулни заболявания</b>		
Препоръчва се ежегодно проследяване с най-малко 12-канална ЕКГ при пациенти с мускулни дистрофии, дори и в скритата фаза на заболяването.	I	C
Препоръчва се пациенти с нервно-мускулни нарушения, които имат VA или камерна дисфункция, да бъдат лекувани по същия начин за аритмията, както пациентите без невромускулни нарушения.	I	C
Препоръчва се инвазивна електрофизиологична оценка при пациенти с миотонична дистрофия и сърцебиене или синкоп, подсъздаващ VA, или преживели CA.	I	C
Имплантиране на ICD се препоръчва при пациенти с миотонична дистрофия и SMVT или прекъснат CA, който не е причинен от BBR-VT.	I	C
При пациенти с миотонична дистрофия не се препоръчва серийна електрофизиологична оценка на AV проводимост и индуцирането на аритмия, при липса на съмнение за аритмия или прогресия на проводните нарушения в ЕКГ.	III	C
При симптоматични пациенти с BBR-VT се препоръчва катетърна аблация.	I	C
При пациенти с миотонична дистрофия, подложени на аблация за BBR-VT, се препоръчва имплантиране на пейсмейкър/ICD.	I	C
<b>Препоръки за предотвратяване на внезапна сърдечна смърт и лечение на камерни аритмии при миокардит</b>		
При потвърден или клинично подозиран остър миокардит се препоръчва пациентите, които имат животозастрашаваща VA, да бъдат насочени към специализиран център.	I	C
При пациенти с хемодинамично непоносима SMVT, възникваща в хроничната фаза на миокардит, се препоръчва имплантиране на ICD.	I	C
<b>Препоръки за стратификация на риска, предотвратяване на внезапна сърдечна смърт и лечение на камерни аритмии при сърдечна саркоидоза</b>		
Имплантиране на ICD се препоръчва при пациенти със сърдечна саркоидоза, които имат ЛКИФ $\leq 35\%$ .	I	B
Имплантирането на ICD се препоръчва при пациенти със сърдечна саркоидоза, които (1) имат документирана продължителна VT или (2) прекъснат CA.	I	B

Продължава

## Продължение

<b>Препоръки за предотвратяване на внезапна сърдечна смърт и лечение на камерни аритмии при клапно сърдечно заболяване</b>		
PES с готовност за извършване на катетърна аблация се препоръчва при пациенти със заболяване на аортната клапа и SMVT за идентифициране и аблация на BBR-VT, особено ако се появи след клапна интервенция.	I	C
При пациенти с клапно сърдечно заболяване и персистираща ЛК дисфункция след хирургична корекция (ако е възможна) се препоръчва имплантирането на ICD за първична превенция да следва препоръките на ESC за ДКМП/ХНДКМП.	I	C
<b>Препоръки за профилактика на внезапната сърдечна смърт и лечение на камерна аритмия при вродено сърдечно заболяване</b>		
При възрастни с ВСБ с двукамерна физиология и лява системна камера със симптомна сърдечна недостатъчност (NYHA II/III) и EF $\leq$ 35% въпреки $\geq$ 3 месеца OMT, има показания за имплантиране на ICD.	I	C
При пациенти с ВСБ, представящи се с продължителни VAs, се препоръчва оценка за остатъчни лезии или нови анатомични аномалии.	I	B
При пациенти с ВСБ с непоносима VT/прекъснат CA поради VF, има показания за имплантиране на ICD след изключване на обратими причини.	I	C
При пациенти с коригирана TOF, които се представят с SMVT или рецидивираща, симптомна мотивирана ICD терапия за SMVT, се препоръчва катетърна аблация, която се извършва в специализирани центрове.	I	C
<b>Препоръки за лечение на пациенти с идиопатично камерно мъждене</b>		
Препоръчва се идиопатичното VF да бъде диагностицирано при оцелял от ВСА, за предпочитане с документиране на VF, след изключване на подлежаща структурна, каналопатична, метаболитна или токсикологична етиология.	I	B
Имплантиране на ICD се препоръчва при идиопатично VF.	I	B
<b>Препоръки за лечение на пациенти с дълъг QT синдром</b>		
Препоръчва се LQTS да се диагностицира с QTc $\geq$ 480 ms при повтарящи се ЕКГ в 12-отвеждания със или без симптоми, или LQTS диагностичен сбор $>$ 3.	I	C
При пациенти с клинично диагностициран LQTS се препоръчва генетично изследване и генетично консултиране.	I	C
Препоръчва се да се постави диагноза LQTS при наличие на патогенна мутация, независимо от продължителността на QT.	I	C
Рутинно диагностично изследване с епинефрин не се препоръчва при LQTS.	III	C
При LQTS се препоръчва следното: • Избягвайте лекарства, удължаващи QT интервала. <sup>f</sup> • Избягвайте и коригирайте електролитните нарушения. • Избягвайте специфични за генотипа тригери за аритмии.	I	C
Бета-блокери, в идеалния случай неселективни бета-блокери (надолол или пропранолол), се препоръчват при пациенти с LQTS с документирано удължаване на QT интервала, за да се намали рискът от аритмични събития.	I	B
Мексилетин е показан при пациенти с LQT3 с удължен QT интервал.	I	C
Имплантиране на ICD в допълнение към бета-блокери се препоръчва при пациенти с LQTS и CA.	I	B
Имплантирането на ICD се препоръчва при пациенти с LQTS, които са симптомни, <sup>g</sup> докато получават бета-блокери и специфични за генотипа терапии.	I	C
LCSD е показана при пациенти със симптомна <sup>9</sup> LQTS, когато: (a) терапията с ICD е противопоказана или отказана; (b) пациентът е на бета-блокери и генотип-специфични лекарства, с ICD, и получава множество шокове или синкоп поради VA.	I	C
Инвазивното електрофизиологично изследване не се препоръчва при LQTS.	III	C
<b>Препоръки за лечение на пациенти със синдром на Andersen–Tawil</b>		
При пациенти със съмнение за синдром на Andersen-Tawil се препоръчва генетично изследване.	I	C
При пациенти със синдром на Andersen-Tawil след абортиран CA или непоносима продължителна VT се препоръчва имплантиране на ICD.	I	C
<b>Препоръки за лечение на пациенти със синдром на Brugada</b>		
Препоръчва се BrS да се диагностицира при пациенти без друго сърдечно заболяване и със спонтанен ЕКГ образ тип 1 по Brugada.	I	C
Препоръчва се BrS да се диагностицира при пациенти без друго сърдечно заболяване, които са преживели CA поради VF или PVT и имат ЕКГ тип 1 по Brugada, индуциран от провокация с блокери на натриевите канали или по време на фебрилитет.	I	C
Генетично изследване за SCN5A ген се препоръчва за пробанди с BrS.	I	C
Тестът с блокер на натриевите канали не се препоръчва при пациенти с предшестваш тип I образ на Brugada.	III	C
При всички пациенти с BrS се препоръчва следното: (a) Избягване на лекарства, които могат да предизвикат елевация на ST-сегмента в десните прекордиални отвеждания ( <a href="http://www.brugadadrugs.org">http://www.brugadadrugs.org</a> ). (b) Избягване на кокаин, канабис и прекомерен прием на алкохол. (c) Лечение на фебрилитет с антипиретични лекарства.	I	C
Имплантиране на ICD се препоръчва при пациенти с BrS, които: (a) са преживели прекъснат CA и/или (b) имат документирана спонтанна продължителна VT.	I	C

Продължава

## Продължение

Не се препоръчва катетърна аблация при безсимптомни пациенти с BrS.	III	C
<b>Препоръки за лечение на пациенти с образ/синдром на ранна реполяризация</b>		
Препоръчва се ERP да се диагностицира като елевация на J-точката $\geq 1$ mm в две съседни долни и/или латерални ЕКГ отвеждания.	I	C
Препоръчва се ERS да се диагностицира при пациент, реанимиран от необяснимо VF/PVT при наличие на ERP.	I	C
Имплантирането на ICD се препоръчва при пациенти с диагноза ERS, които са преживели СА.	I	B
Имплантирането на ICD не се препоръчва при безсимптомни пациенти с изолиран ERP.	III	C
<b>Препоръки за лечение на пациенти с катехоламинергична полиморфна камерна тахикардия</b>		
Препоръчва се диагностициране на CPVT при наличие на структурно нормално сърце, нормална ЕКГ и индуцирана от натоварване или емоции двупосочна или PVT.	I	C
Препоръчва се диагностициране на CPVT при пациенти, които са носители на мутация на причиняващи заболяване гени.	I	C
Генетично тестване и генетичното консултиране са показани при пациенти с клинично подозрение или клинична диагноза CPVT.	I	C
При всички пациенти с CPVT се препоръчва избягване на състезателни спортове, изтощителни натоварвания и излагане на стресова среда.	I	C
Бета-блокери, в идеалния случай неселективни (надолор или пропранолол) се препоръчват при всички пациенти с клинична диагноза CPVT.	I	C
Имплантиране на ICD в комбинация с бета-блокери и флекаинид се препоръчва при пациенти с CPVT след прекъснат СА.	I	C
PES не се препоръчва за стратификация на риска от ВСС.	III	C
<b>Препоръки за лечение на пациенти с къс QT синдром</b>		
Препоръчва се да се постави диагноза SQTS при наличие на QTc $\leq 360$ ms и едно или повече от следните: (a) патогенна мутация, (b) фамилна анамнеза за SQTS, (c) преживяване на епизод на VT/VF при липса на сърдечно заболяване.	I	C
Показано е генетично изследване при пациенти с диагноза SQTS.	I	C
Имплантирането на ICD се препоръчва при пациенти с диагноза SQTS, които: (a) са преживели прекъснат СА и/или (b) имат документирана спонтанна продължителна VT.	I	C
PES не се препоръчва за стратификация на риска от ВСС при пациенти със SQTS.	III	C
<b>Препоръки за превенция на внезапна сърдечна смърт и лечение на камерна аритмия по време на бременност</b>		
По време на бременност се препоръчва електрическа кардиоверсия за продължителна VT.	I	C
Ако по време на бременност е показано имплантиране на ICD, то се препоръчва при оптимална радиационна защита.	I	C
Препоръчва се продължаване на бета-блокери по време на бременност и след раждане при жени с LQTS или CPVT.	I	C
<b>Препоръки за стратификация на риска и превенция на внезапната сърдечна смърт при спортист</b>		
При спортисти с положителна медицинска история, патологичен физикален преглед или промени в ЕКГ, се препоръчват допълнителни изследвания, включително ехокардиография и/или CMR за потвърждаване (или изключване) на основното заболяване.	I	C
Препоръчва се спортисти, диагностицирани със сърдечно-съдово заболяване, свързано със ВСС, да бъдат лекувани в съответствие с настоящите препоръки за допустимост на спортовете.	I	C
Препоръчва се персоналът на спортните съоръжения да бъде обучен за КПП и употреба на AED.	I	C

AAD, антиаритмично лекарство; ACE-I, инхибитор на ангиотензин-конвертиращия ензим; AED, автоматичен външен дефибрилатор; ARB, ангиотензин рецепторни блокери; ARNIs, ангиотензин рецепторен неприлизинов инхибитор; ARVC, аритмогенна деснокамерна кардиомиопатия; ATP, антитахикардно пейсирание; AV, атриовентрикуларен; BBR-VT, бедрена риентри камерна тахикардия; BrS, синдром на Brugada; CA, сърдечен арест; КАБ, коронарна артериална болест; КА, калциеви антагонисти; ВСБ, вродена сърдечна болест; CIED, сърдечни имплантируеми електронни устройства; CMR, сърдечен магнитен резонанс; КПП, кардиопулмонална реанимация; CPVT, катехоламинергична полиморфна камерна тахикардия; CRT, сърдечна ресинхронизираща терапия; DC, прав ток; ДКМП, дилатативна кардиомиопатия; ЕКГ, електрокардиограма; EF, фракция на изтласкване; ERP, образ на ранна реполяризация; ERS, синдром на ранна реполяризация; ХКМП, хипертрофична кардиомиопатия; ХНДКМП, хипокинетична недилатативна кардиомиопатия; ICD, имплантируем кардиовертер дефибрилатор; КАБ, коронарна артериална болест; ILR, имплантируемо записващо устройство; LCSD, лява сърдечна симпатикова денервация; LGE, късно гадолиниевое усилване; LQTS, синдром на удължен QT интервал; ЛК, лява камера; ЛКИФ, левокамерна фракция на изтласкване; MRA, минералкортикоиден рецепторен антагонист; NSVT, непродължителна камерна тахикардия; NYHA, Ню-Йоркската сърдечна асоциация; OHCA, извънболничен сърдечен арест; OMT, оптимална медицинска терапия; PES, програмирана електрическа стимулация; КЕС, камерна екстрасистола; PVT, полиморфна камерна тахикардия; RVOT, изходен тракт на дясна камера; SADS, синдром на внезапна аритмична смърт; ВСА, внезапен сърдечен арест; ВСС, внезапна сърдечна смърт; ВС, внезапна смърт; SGLT2, натриево-глюкозен ко-транспортър 2; SHD, структурно сърдечно заболяване; SMVT, продължителна мономорфна камерна тахикардия; SQT, синдром на късия QT интервал; STEMI, инфаркт на миокарда с ST-елевация; SVT, надкамерна тахикардия; VA, камерна аритмия; VF, камерно мъждене; VT, камерна тахикардия.

<sup>a</sup> Клас на препоръките.

<sup>b</sup> Ниво на доказателственост.

<sup>c</sup> Търговски центрове, стадиони, спирки на градския транспорт, казина.

<sup>d</sup> Списъкът не е изчерпателен.

<sup>e</sup> LOE C за VT/КЕС от левите фасцикули.

<sup>f</sup> <http://www.crediblemeds.org>

<sup>g</sup> Аритмичен синкоп или хемодинамично непоносима VA.

## 12. Качествени показатели

Индикаторите за качество (QIs) са инструменти, които могат да се използват за оценка на качеството на грижите, включително структурни аспекти, процес и резултати от грижите.<sup>1153</sup> Те служат като механизъм за подобряване на придържането към препоръките чрез свързани инициативи за подобряване на качеството и сравнителен анализ на грижите на доставчиците.<sup>1154,1155</sup> Като такава, ролята на QIs за подобряване на грижите и резултатите се признава все повече от здравните органи, професионалните организации, платците и обществеността.<sup>1153</sup>

ESC разбира необходимостта от измерване и отчитане на качеството и резултатите от сърдечно-съдовите грижи и са утвърдили методи за разработване на ESC QIs за количествено определяне на грижите и изходите от сърдечно-съдовите заболявания.<sup>1153</sup> Успоредно с написването на този документ с препоръки за клинична практика, беше инициран процес за разработване на QIs при пациенти с или в риск от VA или VCC, чрез използване на методологията на ESC и чрез сътрудничество с експерти в областта и Европейската асоциация за сърдечен ритъм. Тези QIs, заедно със спецификациите и процеса на разработка, ще бъдат публикувани отделно.

## 13. Допълнителни данни

Допълнителни данни са достъпни в *European Heart Journal онлайн*.

## 14. Декларация за наличие на данни

Не са генерирани или анализирани нови данни в подкрепа на това изследване.

## 15. Информация за авторите

**Автори/членове на работната група:** Marta de Riva, Cardiology, Leiden University Medical Centre, Leiden, Netherlands; **Bo Gregers Winkel**, Cardiology, Rigshospitalet, Copenhagen, Denmark, European Reference Networks for rare, low prevalence and complex diseases of the heart, ERN-GUARD HEART; **Elijah R. Behr**, Cardiovascular Clinical Academic Group, Cardiology Section, St George's, University of London, London, United Kingdom, Department of Cardiology, St George's University Hospitals NHS Foundation Trust, London, United Kingdom, and Cardiology, Mayo Clinic Healthcare, London, United Kingdom; **Nico A. Blom**, Paediatric Cardiology, Leiden University Medical Centre, Leiden, Netherlands, and Paediatric Cardiology, Amsterdam University Medical Center, Amsterdam, Netherlands; **Philippe Charron**, APHP, Centre de Référence des Maladies Cardiaques Héritaires ou Rares, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris, France, UMR\_S 1166, and ICAN Institute for Cardiometabolism, and Nutrition, Sorbonne Université, Paris, France, and European Reference Networks for rare, low prevalence and complex diseases of the heart, ERN-Guard HEART, Paris, France; **Domenico Corrado**, Department of Cardiac, Thoracic and Vascular Sciences and Public Health, University of Padova, Padova, Italy; **Nikolaos Dagres**, Department of Electrophysiology, Heart Center Leipzig at

University of Leipzig, Leipzig, Germany; **Christian de Chillou**, Department of Cardiology, CHRU-Nancy, Nancy, France, and IADI, INSERM U1254, Université de Lorraine, Nancy, France; **Lars Eckardt**, Department of Cardiology II – Electrophysiology, University Hospital Münster, Münster, Germany; **Tim Friede**, Department of Medical Statistics, University Medical Center Goettingen, Goettingen, Germany, and Partner Site Goettingen, DZHK (German Center for Cardiovascular Research), Goettingen, Germany; **Kristina H. Haugaa**, Department of Cardiology, Oslo University Hospital, Rikshospitalet, Oslo, Norway, and Faculty of Medicine, University of Oslo, Oslo, Norway; **Mélèze Hocini**, Cardiology Department, Liryc Institute, Pessac, France, Hôpital Cardiologique du Haut Lévéque, Pessac, France, and Université de Bordeaux, Bordeaux, France; **Pier D. Lambiase**, Institute of Cardiovascular Science, University College, London, United Kingdom, Barts Heart Centre, St Bartholomews Hospital, London, United Kingdom, and Heart, Vascular and Thoracic Institute, Cleveland Clinic, London, United Kingdom; **Eloi Marijon**, Cardiology Department, European Georges Pompidou Hospital, Paris, France; **Jose L. Merino**, Arrhythmia and Electrophysiology Robotic Unit, La Paz University Hospital, Universidad Autonoma, IdiPaz, Madrid, Spain, Cardiology Department, Hospital Ruber Juan Bravo, Madrid, Spain, and Cardiac Electrophysiology, Hospital Viamed Santa Elena, Madrid, Spain; **Petr Pechl**, Cardiology Department, IKEM, Prague, Czech Republic; **Silvia G. Priori**, Molecular Medicine Department, University of Pavia, Pavia, Italy, Molecular Cardiology Department, Istituti Clinici Scientifici Maugeri SpA SB, Pavia, Italy, and Molecular Cardiology Department, Centro Nacional de Investigaciones Cardiovasculares Carlos III (CNIC), Madrid, Spain, European Reference Networks for rare, low prevalence and complex diseases of the heart, ERNGUARD HEART; **Tobias Reichlin**, Department of Cardiology, Inselspital – University Hospital Bern, University of Bern, Bern, Switzerland; **Jeanette Schulz-Menger**, Cardiology, ECRC, Charité – Universitätsmedizin Berlin, corporate member of Freie Universität Berlin and Humboldt-Universität zu Berlin, Berlin, Germany, Cardiology, Helios Clinics Berlin-Buch, Berlin, Germany, and DZHK Partnersite Berlin, Charité, Berlin, Germany; **Christian Sticherling**, Department of Cardiology, University Hospital Basel, University of Basel, Basel, Switzerland; **Stylios Tzeis**, Cardiology Department, Mitera Hospital, Hygeia Group, Athens, Greece; **Axel Verstrael** (Belgium), ESC Patient Forum, Sophia Antipolis, France; and **Maurizio Volterrani**, Department of Cardiology, IRCCS San Raffaele Roma, Rome, Italy, and Professor of Exercise Science and Medicine, San Raffaele Telematic University of Rome, Rome.

## 16. Приложение

### ESC група за научни документи

Включва рецензенти на документи и национални кардиологични общества на ESC.

**Рецензенти на документа:** Maja Cikes (CPG Review Coordinator) (Croatia), Paulus Kirchhof (CPG Review Coordinator) (Germany), Magdy Abdelhamid (Egypt), Victor Aboyans (France), Elena Arbelo (Spain), Fernando Arribas (Spain), Riccardo Asteggiano (Italy), Cristina Basso (Italy), Axel Bauer (Austria), Emanuele Bertaglia (Italy), Tor Biering-Sørensen (Denmark), Carina Blomström-Lundqvist (Sweden), Michael A. Borger (Germany), Jelena Čelutkienė (Lithuania), Bernard Cosyns (Belgium), Volkmar Falk (Germany), Laurent Fauchier (France), Bulent

Gorenek (Turkey), Sigrun Halvorsen (Norway), Robert Hatala (Slovakia), Hein Heidebuchel (Belgium), Stefan Kaab (Germany), Aleksandra Konradi (Russian Federation), Konstantinos C. Koskinas (Switzerland), Dipak Kotecha (United Kingdom), Ulf Landmesser (Germany), Basil S. Lewis (Israel), Ales Linhart (Czech Republic), Maja-Lisa Løchen (Norway), Lars H. Lund (Sweden), Andreas Metzner (Germany), Richard Mindham (United Kingdom), Jens Cosedis Nielsen (Denmark), Tone M. Norekvål (Norway), Monica Patten (Germany), Eva Prescott (Denmark), Amina Rakisheva (Kazakhstan), Carol Ann Remme (Netherlands), Ivo Roca-Luque (Spain), Andrea Sarkozy (Belgium), Daniel Scherr (Austria), Marta Sitges (Spain), Rhian M. Touyz (Canada/United Kingdom), Nicolas Van Mieghem (Netherlands), Vedran Velagic (Croatia), Sami Viskin (Israel), and Paul G. A. Volders (Netherlands).

**Националните кардиологични дружества в ESC** участвали активно в процеса на Препоръки 2022 на ESC при пациенти с камерни аритмии и превенция на внезапна сърдечна смърт.

**Algeria:** Algerian Society of Cardiology, Brahim Kichou; **Armenia:** Armenian Cardiologists Association, Mihran Martirosyan; **Austria:** Austrian Society of Cardiology, Daniel Scherr; **Azerbaijan:** Azerbaijan Society of Cardiology, Farid Aliyev; **Belgium:** Belgian Society of Cardiology, Rik Willems; **Bosnia and Herzegovina:** Association of Cardiologists of Bosnia and Herzegovina, Nabil Naser; **Bulgaria:** Bulgarian Society of Cardiology, Tchavdar Shalghanov; **Croatia:** Croatian Cardiac Society, Davor Milicic; **Cyprus:** Cyprus Society of Cardiology, Theodoros Christophides; **Czech Republic:** Czech Society of Cardiology, Josef Kautzner; **Denmark:** Danish Society of Cardiology, Jim Hansen; **Egypt:** Egyptian Society of Cardiology, Lamyaa Allam; **Estonia:** Estonian Society of Cardiology, Preet Kampus; **Finland:** Finnish Cardiac Society, Juhani Junntila; **France:** French Society of Cardiology, Christophe Leclercq; **Georgia:** Georgian Society of Cardiology, Kakhaber Etsadashvili; **Germany:** German Cardiac Society, Daniel Steven; **Greece:** Hellenic Society of Cardiology, Konstantinos Gatzoulis; **Hungary:** Hungarian Society of Cardiology, László Gellér; **Iceland:** Icelandic Society of Cardiology, David O. Arnar; **Ireland:** Irish Cardiac Society, Joseph Galvin, European Reference Networks for rare, low prevalence and complex diseases of the heart, ERN-GUARD HEART; **Israel:** Israel Heart Society, Moti Haim; **Italy:** Italian Federation of Cardiology, Carlo Pappone; **Kosovo (Republic of):** Kosovo Society of Cardiology, Shpend Elezi; **Kyrgyzstan:** Kyrgyz Society of Cardiology, Alina Kerimkulova; **Latvia:** Latvian Society of Cardiology, Oskars Kalejs; **Lebanon:** Lebanese Society of Cardiology, Ali Rabah; **Lithuania:** Lithuanian Society of Cardiology, Aras Puodziukynas; **Luxembourg:** Luxembourg Society of Cardiology, Carlo Dimmer; **Malta:** Maltese Cardiac Society, Mark Adrian Sammut; **Moldova (Republic of):** Moldavian Society of Cardiology, Lilia David; **Montenegro:** Montenegrin Society of Cardiology, Aneta Boskovic; **Morocco:** Moroccan Society of Cardiology, Abdelhamid Moustaghfir; **Netherlands:** Netherlands Society of Cardiology, Alexander H. Maass; **North Macedonia:** North Macedonian Society of Cardiology, Lidija Poposka; **Norway:** Norwegian Society of Cardiology, Ole Christian Mjølstad; **Poland:** Polish Cardiac Society, Przemysław Mitkowski; **Portugal:** Portuguese Society of Cardiology, Leonor Parreira; **Romania:** Romanian Society of Cardiology, Dragos Cozma; **Russian Federation:** Russian Society of Cardiology, Elena Golukhova; **San Marino:** San Marino Society of Cardiology, Roberto Bini; **Serbia:** Cardiology Society of Serbia, Sinisa Stojkovic; **Slovakia:**

Slovak Society of Cardiology, Peter Hlivak; **Slovenia:** Slovenian Society of Cardiology, Andrej Pernat; **Spain:** Spanish Society of Cardiology, Nicasio Perez Castellano; **Sweden:** Swedish Society of Cardiology, Pyotr G. Platonov; **Switzerland:** Swiss Society of Cardiology, Firat Duru; **Syrian Arab Republic:** Syrian Cardiovascular Association, Ahmad Rasheed Al Saadi; **Tunisia:** Tunisian Society of Cardiology and Cardio-Vascular Surgery, Sana Ouali; **Turkey:** Turkish Society of Cardiology, Sabri Demircan; **Ukraine:** Ukrainian Association of Cardiology, Oleg Sychov; and **United Kingdom of Great Britain and Northern Ireland:** British Cardiovascular Society, Alistair Slade.

**Комитети на ESC за Препоръки в клинична практика (CPG):** Colin Baigent (Chairperson) (United Kingdom), Magdy Abdelhamid (Egypt), Victor Aboyans (France), Sotiris Antoniou (United Kingdom), Elena Arbelo (Spain), Riccardo Asteggiano (Italy), Andreas Baumbach (United Kingdom), Michael A. Borger (Germany), Jelena Čelutkienė (Lithuania), Maja Cikes (Croatia), Jean-Philippe Collet (France), Volkmar Falk (Germany), Laurent Fauchier (France), Chris P. Gale (United Kingdom), Sigrun Halvorsen (Norway), Bernard Jung (France), Tiny Jaarsma (Sweden), Aleksandra Konradi (Russian Federation), Konstantinos C. Koskinas (Switzerland), Dipak Kotecha (United Kingdom), Ulf Landmesser (Germany), Basil S. Lewis (Israel), Ales Linhart (Czech Republic), Maja-Lisa Løchen (Norway), Richard Mindham (United Kingdom), Jens Cosedis Nielsen (Denmark), Steffen E. Petersen (United Kingdom), Eva Prescott (Denmark), Amina Rakisheva (Kazakhstan), Marta Sitges (Spain), and Rhian M. Touyz (Canada/United Kingdom).

## 17. Източници

1. Brignole M, Moya A, de Lange FJ, Deharo J-C, Elliott PM, Fanciulli A, et al. 2018 ESC Guidelines for the diagnosis and management of syncope. *Eur Heart J* 2018;**39**:1883–1948.
2. Glikson M, Nielsen JC, Kronborg MB, Michowitz Y, Auricchio A, Barbash IM, et al. 2021 ESC Guidelines on cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy. *Eur Heart J* 2021;**42**:3427–3520.
3. Ibanez B, James S, Agewall S, Antunes MJ, Bucciarelli-Ducci C, Bueno H, et al. 2017 ESC Guidelines for the management of acute myocardial infarction in patients presenting with ST-segment elevation: the task force for the management of acute myocardial infarction in patients presenting with ST-segment elevation of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2018;**39**:119–177.
4. Pelliccia A, Sharma S, Gati S, Bäck M, Börjesson M, Caselli S, et al. 2020 ESC Guidelines on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease. *Eur Heart J* 2021;**42**:17–96.
5. Wahbi K, Babuty D, Probst V, Wissocque L, Labombarda F, Porcher R, et al. Incidence and predictors of sudden death, major conduction defects and sustained ventricular tachyarrhythmias in 1388 patients with myotonic dystrophy type 1. *Eur Heart J* 2017;**38**:751–758.
6. Bucci E, Testa M, Licchelli L, Frattari A, El Halabieh NA, Gabriele E, et al. A 34-year longitudinal study on long-term cardiac outcomes in DM1 patients with normal ECG at baseline at an Italian clinical centre. *J Neurol* 2018;**265**:885–895.
7. Chong-Nguyen C, Wahbi K, Algarrondo V, Bécane HM, Radvanyi-Hoffman H, Arnaud P, et al. Association between mutation size and cardiac involvement in myotonic dystrophy type 1: an analysis of the DM1-heart registry. *Circ Cardiovasc Genet* 2017;**10**:e001526.
8. Sabovic M, Medica I, Logar N, Mandić E, Zidar J, Peterlin B. Relation of CTG expansion and clinical variables to electrocardiogram conduction abnormalities and sudden death in patients with myotonic dystrophy. *Neuromuscul Disord* 2003;**13**: 822–826.
9. Clarke NR, Kelion AD, Nixon J, Hilton-Jones D, Forfar JC. Does cytosine-thymine-guanine (CTG) expansion size predict cardiac events and electrocardiographic progression in myotonic dystrophy? *Heart* 2001;**86**:411–416.



10. Melacini P, Villanova C, Menegazzo E, Novelli G, Danieli G, Rizzoli G, *et al*. Correlation between cardiac involvement and CTR trinucleotide repeat length in myotonic dystrophy. *J Am Coll Cardiol* 1995;**25**:239–245.
11. Lazarus A, Varin J, Ounnoughene Z, Radvanyi H, Junien C, Coste J, *et al*. Relationships among electrophysiological findings and clinical status, heart function, and extent of DNA mutation in myotonic dystrophy. *Circulation* 1999;**99**:1041–1046.
12. Sansone VA, Brignonzi E, Schoser B, Villani S, Gaeta M, De Ambroggi G, *et al*. The frequency and severity of cardiac involvement in myotonic dystrophy type 2 (DM2): long-term outcomes. *Int J Cardiol* 2013;**168**:1147–1153.
13. Breton R, Mathieu J. Usefulness of clinical and electrocardiographic data for predicting adverse cardiac events in patients with myotonic dystrophy. *Can J Cardiol* 2009;**25**:e23–e27.
14. Hermans MCE, Faber CG, Bekkers SCAM, de Die-Smulders CEM, Gerrits MM, Merkies ISJ, *et al*. Structural and functional cardiac changes in myotonic dystrophy type 1: a cardiovascular magnetic resonance study. *J Cardiovasc Magn Reson* 2012;**14**:48.
15. Schmacht L, Traber J, Grieben U, Utz W, Dieringer MA, Kellman P, *et al*. Cardiac involvement in myotonic dystrophy type 2 patients with preserved ejection fraction: detection by cardiovascular magnetic resonance. *Circ Cardiovasc Imaging* 2016;**9**:e004615.
16. Groh WJ, Groh MR, Saha C, Kincaid JC, Simmons Z, Cialfoni E, *et al*. Electrocardiographic abnormalities and sudden death in myotonic dystrophy type 1. *N Engl J Med* 2008;**358**:2688–2697.
17. Bhakta D, Groh MR, Shen C, Pascuzzi RM, Groh WJ. Increased mortality with left ventricular systolic dysfunction and heart failure in adults with myotonic dystrophy type 1. *Am Heart J* 2010;**160**:1137–1141.
18. Petri H, Ahtarovski KA, Vejstrup N, Vissing J, Witting N, Køber L, *et al*. Myocardial fibrosis in patients with myotonic dystrophy type 1: a cardiovascular magnetic resonance study. *J Cardiovasc Magn Reson* 2014;**16**:59.
19. Myerburg RJ, Junttila MJ. Sudden cardiac death caused by coronary heart disease. *Circulation* 2012;**125**:1043–1052.
20. Stecker EC, Reinier K, Marijon E, Narayanan K, Teodorescu C, Uy-Evanado A, *et al*. Public health burden of sudden cardiac death in the United States. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2014;**7**:212–217.
21. Chen LY, Sotoodehnia N, Bůžková P, Lopez FL, Yee LM, Heckbert SR, *et al*. Atrial fibrillation and the risk of sudden cardiac death: the atherosclerosis risk in communities study and cardiovascular health study. *JAMA Intern Med* 2013;**173**:29–35.
22. Marijon E, Uy-Evanado A, Dumas F, Karam N, Reinier K, Teodorescu C, *et al*. Warning symptoms are associated with survival from sudden cardiac arrest. *Ann Intern Med* 2016;**164**:23–29.
23. Glinge C, Jabbari R, Risgaard B, Lyngge TH, Engstrøm T, Albert CM, *et al*. Symptoms before sudden arrhythmic death syndrome: a nationwide study among the young in Denmark. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2015;**26**:761–767.
24. Ågesen FN, Lyngge TH, Blanche P, Banner J, Prescott E, Jabbari R, *et al*. Temporal trends and sex differences in sudden cardiac death in the Copenhagen City Heart Study. *Heart* 2021;**107**:1303–1309.
25. Winkel BG, Holst AG, Theilade J, Kristensen IB, Thomsen JL, Ottesen GL, *et al*. Nationwide study of sudden cardiac death in persons aged 1–35 years. *Eur Heart J* 2011;**32**:983–990.
26. Pilmer CM, Kirsh JA, Hildebrandt D, Krahn AD, Gow RM. Sudden cardiac death in children and adolescents between 1 and 19 years of age. *Heart Rhythm* 2014;**11**:239–245.
27. Risgaard B, Winkel BG, Jabbari R, Behr ER, Ingemann-Hansen O, Thomsen JL, *et al*. Burden of sudden cardiac death in persons aged 1 to 49 years: nationwide study in Denmark. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2014;**7**:205–211.
28. Fishman GI, Chugh SS, DiMarco JP, Albert CM, Anderson ME, Bonow RO, *et al*. Sudden cardiac death prediction and prevention report from a national heart, lung, and blood institute and heart rhythm society workshop. *Circulation* 2010;**122**:2335–2348.
29. Wong CX, Brown A, Lau DH, Chugh SS, Albert CM, Kalman JM, *et al*. Epidemiology of sudden cardiac death: global and regional perspectives. *Heart Lung Circ* 2019;**28**: 6–14.
30. Bougouin W, Lamhaut L, Marijon E, Jost D, Dumas F, Deye N, *et al*. Characteristics and prognosis of sudden cardiac death in Greater Paris: population-based approach from the Paris Sudden Death Expertise Center (Paris-SDEC). *Intensive Care Med* 2014;**40**:846–854.
31. Deo R, Albert CM. Epidemiology and genetics of sudden cardiac death. *Circulation* 2012;**125**:620–637.
32. Gerber Y, Jacobsen SJ, Frye RL, Weston SA, Killian JM, Roger VL. Secular trends in deaths from cardiovascular diseases: a 25-year community study. *Circulation* 2006;**113**:2285–2292.
33. Krahn AD, Connolly SJ, Roberts RS, Gent M, ATMA Investigators. Diminishing proportional risk of sudden death with advancing age: implications for prevention of sudden death. *Am Heart J* 2004;**147**:837–840.
34. Becker LB, Han BH, Meyer PM, Wright FA, Rhodes KV, Smith DW, *et al*. Racial differences in the incidence of cardiac arrest and subsequent survival. The CPR Chicago Project. *N Engl J Med* 1993;**329**:600–606.
35. Zhao D, Post WS, Blasco-Colmenares E, Cheng A, Zhang Y, Deo R, *et al*. Racial differences in sudden cardiac death. *Circulation* 2019;**139**:1688–1697.
36. de Vreede-Swagemakers JJ, Gorgels AP, Dubois-Arbouw WI, van Ree JW, Daemen MJ, Houben LG, *et al*. Out-of-hospital cardiac arrest in the 1990's: a population-based study in the Maastricht area on incidence, characteristics and survival. *J Am Coll Cardiol* 1997;**30**:1500–1505.
37. Lyngge TH, Risgaard B, Banner J, Nielsen JL, Jespersen T, Stampe NK, *et al*. Nationwide burden of sudden cardiac death: a study of 54,028 deaths in Denmark. *Heart Rhythm* 2021;**18**:1657–1665.
38. Atwood C, Eisenberg MS, Herlitz J, Rea TD. Incidence of EMS-treated out-of-hospital cardiac arrest in Europe. *Resuscitation* 2005;**67**:75–80.
39. Empana J-P, Blom MT, Böttiger BW, Dagres N, Dekker JM, Gislason G, *et al*. Determinants of occurrence and survival after sudden cardiac arrest—a European perspective: The ESCAPE-NET project. *Resuscitation* 2018;**124**:7–13.
40. Fox CS, Evans JC, Larson MG, Kannel WB, Levy D. Temporal trends in coronary heart disease mortality and sudden cardiac death from 1950 to 1999: the Framingham Heart Study. *Circulation* 2004;**110**:522–527.
41. Niemeijer MN, van den Berg ME, Leening MJG, Hofman A, Franco OH, Deckers JW, *et al*. Declining incidence of sudden cardiac death from 1990–2010 in a general middle-aged and elderly population: the Rotterdam Study. *Heart Rhythm* 2015;**12**:123–129.
42. Lyngge TH, Nielsen JL, Blanche P, Gislason G, Torp-Pedersen C, Winkel BG, *et al*. Decline in incidence of sudden cardiac death in the young: a 10-year nationwide study of 8756 deaths in Denmark. *Europace* 2019;**21**:909–917.
43. Zheng ZJ, Croft JB, Giles WH, Mensah GA. Sudden cardiac death in the United States, 1989 to 1998. *Circulation* 2001;**104**:2158–2163.
44. Dudas K, Lappas G, Stewart S, Rosengren A. Trends in out-of-hospital deaths due to coronary heart disease in Sweden (1991 to 2006). *Circulation* 2011;**123**:46–52.
45. Harmon KG, Asif IM, Maleszewski JJ, Owens DS, Prutkin JM, Salerno JC, *et al*. Incidence, cause, and comparative frequency of sudden cardiac death in national collegiate athletic association athletes: a decade in review. *Circulation* 2015;**132**:10–19.
46. Risgaard B, Winkel BG, Jabbari R, Glinge C, Ingemann-Hansen O, Thomsen JL, *et al*. Sports-related sudden cardiac death in a competitive and a non-competitive athlete population aged 12 to 49 years: data from an unselected nationwide study in Denmark. *Heart Rhythm* 2014;**11**:1673–1681.
47. Holst AG, Winkel BG, Theilade J, Kristensen IB, Thomsen JL, Ottesen GL, *et al*. Incidence and etiology of sports-related sudden cardiac death in Denmark—implications for preparticipation screening. *Heart Rhythm* 2010;**7**:1365–1371.
48. Maron BJ, Doerer JJ, Haas TS, Tierney DM, Mueller FO. Sudden deaths in young competitive athletes: analysis of 1866 deaths in the United States, 1980–2006. *Circulation* 2009;**119**:1085–1092.
49. Corrado D, Basso C, Thiene G. Sudden cardiac death in athletes: what is the role of screening? *Curr Opin Cardiol* 2012;**27**:41–48.
50. Albert CM, Mittleman MA, Chae CU, Lee IM, Hennekens CH, Manson JE. Triggering of sudden death from cardiac causes by vigorous exertion. *N Engl J Med* 2000;**343**:1355–1361.
51. Siscovick DS, Weiss NS, Fletcher RH, Lasky T. The incidence of primary cardiac arrest during vigorous exercise. *N Engl J Med* 1984;**311**:874–877.
52. Marijon E, Tafflet M, Celermajer DS, Dumas F, Perier M-C, Mustafic H, *et al*. Sports-related sudden death in the general population. *Circulation* 2011;**124**:672–681.
53. Heidbuchel H, Willems R, Jordaens L, Olshansky B, Carre F, Lozano IF, *et al*. Intensive recreational athletes in the prospective multinational ICD sports safety registry: results from the European cohort. *Eur J Prev Cardiol* 2019;**26**:764–775.
54. Marijon E, Bougouin W, Périer M-C, Celermajer DS, Jouven X. Incidence of sports-related sudden death in France by specific sports and sex. *JAMA* 2013;**310**:642–643.
55. Marijon E, Uy-Evanado A, Reinier K, Teodorescu C, Narayanan K, Jouven X, *et al*. Sudden cardiac arrest during sports activity in middle age. *Circulation* 2015;**131**:1384–1391.

56. Bagnall RD, Weintraub RG, Ingles J, Duffou J, Yeates L, Lam L, *et al.* A prospective study of sudden cardiac death among children and young adults. *N Engl J Med* 2016;**374**:2441–2452.
57. Wisten A, Forsberg H, Krantz P, Messner T. Sudden cardiac death in 15-35-year olds in Sweden during 1992-99. *J Intern Med* 2002;**252**:529–536.
58. Chugh SS, Jui J, Gunson K, Stecker EC, John BT, Thompson B, *et al.* Current burden of sudden cardiac death: multiple source surveillance versus retrospective death certificate-based review in a large US community. *J Am Coll Cardiol* 2004;**44**:1268–1275.
59. Winkel BG, Risgaard B, Sadjadieh G, Bundgaard H, Haunsø S, Tfelt-Hansen J. Sudden cardiac death in children (1–18 years): symptoms and causes of death in a nationwide setting. *Eur Heart J* 2014;**35**:868–875.
60. Byrne R, Constant O, Smyth Y, Callagy G, Nash P, Daly K, *et al.* Multiple source surveillance incidence and aetiology of out-of-hospital sudden cardiac death in a rural population in the West of Ireland. *Eur Heart J* 2008;**29**:1418–1423.
61. Eckart RE, Shry EA, Burke AP, McNear JA, Appel DA, Castillo-Rojas LM, *et al.* Sudden death in young adults: an autopsy-based series of a population undergoing active surveillance. *J Am Coll Cardiol* 2011;**58**:1254–1261.
62. Waldmann V, Karam N, Bougouin W, Sharifzadehgan A, Dumas F, Narayanan K, *et al.* Burden of coronary artery disease as a cause of sudden cardiac arrest in the young. *J Am Coll Cardiol* 2019;**73**:2118–2120.
63. Waldmann V, Karam N, Rischard J, Bougouin W, Sharifzadehgan A, Dumas F, *et al.* Low rates of immediate coronary angiography among young adults resuscitated from sudden cardiac arrest. *Resuscitation* 2020;**147**:34–42.
64. Lloyd-Jones DM, Wilson PWF, Larson MG, Beiser A, Leip EP, D'Agostino RB, *et al.* Framingham risk score and prediction of lifetime risk for coronary heart disease. *Am J Cardiol* 2004;**94**:20–24.
65. Visseren FLJ, Mach F, Smulders YM, Carballo D, Koskinas KC, Böck M, *et al.* 2021 ESC Guidelines on cardiovascular disease prevention in clinical practice. *Eur Heart J* 2021;**42**:3227–3337.
66. Jouven X, Desnos M, Guerot C, Ducimetière P. Predicting sudden death in the population: the Paris Prospective Study I. *Circulation* 1999;**99**:1978–1983.
67. Dekker LRC, Bezzina CR, Henriques JPS, Tanck MW, Koch KT, Alings MW, *et al.* Familial sudden death is an important risk factor for primary ventricular fibrillation: a case-control study in acute myocardial infarction patients. *Circulation* 2006;**114**: 1140–1145.
68. Kaikkonen KS, Kortelainen M-L, Linna E, Huikuri HV. Family history and the risk of sudden cardiac death as a manifestation of an acute coronary event. *Circulation* 2006;**114**:1462–1467.
69. Jabbari R, Engström T, Glinge C, Risgaard B, Jabbari J, Winkel BG, *et al.* Incidence and risk factors of ventricular fibrillation before primary angioplasty in patients with first ST-elevation myocardial infarction: a nationwide study in Denmark. *J Am Heart Assoc* 2015;**4**:e001399.
70. Friedlander Y, Siscovick DS, Weinmann S, Austin MA, Psaty BM, Lemaitre RN, *et al.* Family history as a risk factor for primary cardiac arrest. *Circulation* 1998;**97**:155–160.
71. Deo R, Norby FL, Katz R, Sotoodehnia N, Adabag S, DeFilippi CR, *et al.* Development and validation of a sudden cardiac death prediction model for the general population. *Circulation* 2016;**134**:806–816.
72. Aro AL, Reinier K, Rusinaru C, Uy-Evanado A, Darouian N, Phan D, *et al.* Electrical risk score beyond the left ventricular ejection fraction: prediction of sudden cardiac death in the Oregon Sudden Unexpected Death Study and the Atherosclerosis Risk in Communities Study. *Eur Heart J* 2017;**38**:3017–3025.
73. Waks JW, Sitali CM, Soliman EZ, Kabir M, Ghafoori E, Biggs ML, *et al.* Global electric heterogeneity risk score for prediction of sudden cardiac death in the general population: the Atherosclerosis Risk in Communities (ARIC) and Cardiovascular Health (CHS) studies. *Circulation* 2016;**133**:2222–2234.
74. Yoshinaga M, Ushinohama H, Sato S, Tauchi N, Horigome H, Takahashi H, *et al.* Electrocardiographic screening of 1-month-old infants for identifying prolonged QT intervals. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2013;**6**:932–938.
75. Yoshinaga M, Kucho Y, Sarantuya J, Ninomiya Y, Horigome H, Ushinohama H, *et al.* Genetic characteristics of children and adolescents with long-QT syndrome diagnosed by school-based electrocardiographic screening programs. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2014;**7**:107–112.
76. Jørgensen T, Jacobsen RK, Toft U, Aadahl M, Glümer C, Pisinger C. Effect of screening and lifestyle counselling on incidence of ischaemic heart disease in general population: Inter99 randomised trial. *BMJ* 2014;**348**:g3617.
77. Boas R, Sappeler N, von Stülpnagel L, Klemm M, Diken U, Thune JJ, *et al.* Periodic repolarization dynamics identifies ICD-responders in non-ischemic cardiomyopathy: a DANISH substudy. *Circulation* 2022;**145**:754–764.
78. Spirito P, Bellone P, Harris KM, Bernabo P, Bruzzi P, Maron BJ. Magnitude of left ventricular hypertrophy and risk of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2000;**342**:1778–1785.
79. Barsheshet A, Goldenberg I, O-Uchi J, Moss AJ, Jons C, Shimizu W, *et al.* Mutations in cytoplasmic loops of the KCNQ1 channel and the risk of life-threatening events: implications for mutation-specific response to  $\beta$ -blocker therapy in type 1 long-QT syndrome. *Circulation* 2012;**125**:1988–1996.
80. Wahbi K, Ben Yaou R, Gandjbakhch E, Anselme F, Gossios T, Lakdawala NK, *et al.* Development and validation of a new risk prediction score for life-threatening ventricular tachyarrhythmias in laminopathies. *Circulation* 2019;**140**:293–302.
81. Cadrin-Tourigny J, Bosman LP, Nozza A, Wang W, Tadros R, Bhonsale A, *et al.* A new prediction model for ventricular arrhythmias in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Eur Heart J* 2019;**40**:1850–1858.
82. Priori SG, Schwartz PJ, Napolitano C, Bloise R, Ronchetti E, Grillo M, *et al.* Risk stratification in the long-QT syndrome. *N Engl J Med* 2003;**348**:1866–1874.
83. Miron A, Lafreniere-Roula M, Steve Fan C-P, Armstrong KR, Dragulescu A, Papaz T, *et al.* A validated model for sudden cardiac death risk prediction in pediatric hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 2020;**142**:217–229.
84. Norrish G, Ding T, Field E, Ziolkowska L, Olivetto I, Limongelli G, *et al.* Development of a novel risk prediction model for sudden cardiac death in childhood hypertrophic cardiomyopathy (HCM risk-kids). *JAMA Cardiol* 2019;**4**:918–927.
85. O'Mahony C, Jichi F, Pavlou M, Monserrat L, Anastasakis A, Rapezzi C, *et al.* A novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy (HCM risk-SCD). *Eur Heart J* 2014;**35**:2010–2020.
86. Steyerberg EW, Vergouwe Y. Towards better clinical prediction models: seven steps for development and an ABCD for validation. *Eur Heart J* 2014;**35**:1925–1931.
87. Collins GS, Reitsma JB, Altman DG, Moons KGM, TRIPOD Group. Transparent reporting of a multivariable prediction model for individual prognosis or diagnosis (TRIPOD): the TRIPOD statement. *Circulation* 2015;**131**:211–219.
88. Alba AC, Agoritsas T, Walsh M, Hanna S, Iorio A, Devereaux PJ, *et al.* Discrimination and calibration of clinical prediction models: users' guides to the medical literature. *JAMA* 2017;**318**:1377–1384.
89. Yan S, Gan Y, Jiang N, Wang R, Chen Y, Luo Z, *et al.* The global survival rate among adult out-of-hospital cardiac arrest patients who received cardiopulmonary resuscitation: a systematic review and meta-analysis. *Crit Care* 2020;**24**:61.
90. Hallstrom AP, Ornato JP, Weisfeldt M, Travers A, Christenson J, McBurnie MA, *et al.* Public-access defibrillation and survival after out-of-hospital cardiac arrest. *N Engl J Med* 2004;**351**:637–646.
91. Nakashima T, Noguchi T, Tahara Y, Nishimura K, Yasuda S, Onozuka D, *et al.* Public-access defibrillation and neurological outcomes in patients with out-of-hospital cardiac arrest in Japan: a population-based cohort study. *Lancet* 2019;**394**:2255–2262.
92. Pollack RA, Brown SP, Rea T, Aufderheide T, Barbic D, Buick JE, *et al.* Impact of bystander automated external defibrillator use on survival and functional outcomes in shockable observed public cardiac arrests. *Circulation* 2018;**137**:2104–2113.
93. Kragholm K, Wissenberg M, Mortensen RN, Hansen SM, Malta Hansen C, Thorsteinsson K, *et al.* Bystander efforts and 1-year outcomes in out-of-hospital cardiac arrest. *N Engl J Med* 2017;**376**:1737–1747.
94. Kitamura T, Kiyohara K, Sakai T, Matsuyama T, Hatakeyama T, Shimamoto T, *et al.* Public-access defibrillation and out-of-hospital cardiac arrest in Japan. *N Engl J Med* 2016;**375**:1649–1659.
95. Hasselqvist-Ax I, Riva G, Herlitz J, Rosenqvist M, Hollenberg J, Nordberg P, *et al.* Early cardiopulmonary resuscitation in out-of-hospital cardiac arrest. *N Engl J Med* 2015;**372**:2307–2315.
96. Marijon E, Bougouin W, Celermajer DS, Perier M-C, Benameur N, Lamhaut L, *et al.* Major regional disparities in outcomes after sudden cardiac arrest during sports. *Eur Heart J* 2013;**34**:3632–3640.
97. Karam N, Narayanan K, Bougouin W, Benameur N, Beganton F, Jost D, *et al.* Major regional differences in Automated External Defibrillator placement and Basic Life Support training in France: further needs for coordinated implementation. *Resuscitation* 2017;**118**:49–54.
98. Mpotos N, De Wever B, Cleymans N, Raemaekers J, Loeys T, Herregods L, *et al.* Repetitive sessions of formative self-testing to refresh CPR skills: a randomised non-inferiority trial. *Resuscitation* 2014;**85**:1282–1286.
99. Gundry JW, Comess KA, DeRook FA, Jorgenson D, Bardy GH. Comparison of naive sixth-grade children with trained professionals in the use of an automated external defibrillator. *Circulation* 1999;**100**:1703–1707.

100. Blewer AL, Putt ME, Becker LB, Riegel BJ, Li J, Leary M, *et al*. Video-only cardiopulmonary resuscitation education for high-risk families before hospital discharge: a multicenter pragmatic trial. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes* 2016;**9**:740–748.
101. Ringh M, Rosenqvist M, Hollenberg J, Jonsson M, Fredman D, Nordberg P, *et al*. Mobile-phone dispatch of laypersons for CPR in out-of-hospital cardiac arrest. *N Engl J Med* 2015;**372**:2316–2325.
102. Stroop R, Kerner T, Strickmann B, Hensel M. Mobile phone-based alerting of CPR-trained volunteers simultaneously with the ambulance can reduce the resuscitation-free interval and improve outcome after out-of-hospital cardiac arrest: a German, population-based cohort study. *Resuscitation* 2020;**147**:57–64.
103. Lee SY, Shin SD, Lee YJ, Song KJ, Hong KJ, Ro YS, *et al*. Text message alert system and resuscitation outcomes after out-of-hospital cardiac arrest: a before-and-after population-based study. *Resuscitation* 2019;**138**:198–207.
104. Fordyce CB, Hansen CM, Kragholm K, Dupre ME, Jollis JG, Roettig ML, *et al*. Association of public health initiatives with outcomes for out-of-hospital cardiac arrest at home and in public locations. *JAMA Cardiol* 2017;**2**:1226–1235.
105. Andelius L, Malta Hansen C, Lippert FK, Karlsson L, Torp-Pedersen C, Kjær Ersbøll A, *et al*. Smartphone activation of citizen responders to facilitate defibrillation in out-of-hospital cardiac arrest. *J Am Coll Cardiol* 2020;**76**:43–53.
106. Ranthe MF, Winkel BG, Andersen EW, Risgaard B, Wohlfahrt J, Bundgaard H, *et al*. Risk of cardiovascular disease in family members of young sudden cardiac death victims. *Eur Heart J* 2013;**34**:503–511.
107. Patton KK, Sotoodehnia N, DeFilippi C, Siscovick DS, Gottdiener JS, Kronmal RA. N-terminal pro-B-type natriuretic peptide is associated with sudden cardiac death risk: the Cardiovascular Health Study. *Heart Rhythm* 2011;**8**:228–233.
108. Everett BM, Moorthy MV, Tikkanen JT, Cook NR, Albert CM. Markers of myocardial stress, myocardial injury, and subclinical inflammation and the risk of sudden death. *Circulation* 2020;**142**:1148–1158.
109. Berger R, Huelsman M, Strecker K, Bojic A, Moser P, Stanek B, *et al*. B-type natriuretic peptide predicts sudden death in patients with chronic heart failure. *Circulation* 2002;**105**:2392–2397.
110. Scott PA, Barry J, Roberts PR, Morgan JM. Brain natriuretic peptide for the prediction of sudden cardiac death and ventricular arrhythmias: a meta-analysis. *Eur J Heart Fail* 2009;**11**:958–966.
111. Ahmad T, Fiazat M, Neely B, Neely ML, Pencina MJ, Kraus WE, *et al*. Biomarkers of myocardial stress and fibrosis as predictors of mode of death in patients with chronic heart failure. *JACC Heart Fail* 2014;**2**:260–268.
112. Goldberger JJ, Cain ME, Hohnloser SH, Kadish AH, Knight BP, Lauer MS, *et al*. American Heart Association/American College of Cardiology Foundation/Heart Rhythm Society scientific statement on noninvasive risk stratification techniques for identifying patients at risk for sudden cardiac death: a scientific statement from the American Heart Association Council on Clinical Cardiology Committee on Electrocardiography and Arrhythmias and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation* 2008;**118**:1497–1518.
113. Varma N, Cygankiewicz I, Turakhia MP, Heidebuchel H, Hu Y-F, Chen LY, *et al*. 2021 ISHNE/HRS/EHRA/APHS expert collaborative statement on mHealth in arrhythmia management: digital medical tools for heart rhythm professionals: from the international society for holter and noninvasive electrocardiology/heart rhythm society/European heart rhythm association/Asia-Pacific heart rhythm society. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2021;**14**:e009204.
114. Solbiati M, Casazza G, Dipaola F, Barbic F, Caldato M, Montano N, *et al*. The diagnostic yield of implantable loop recorders in unexplained syncope: a systematic review and meta-analysis. *Int J Cardiol* 2017;**231**:170–176.
115. Gatzoulis KA, Arsenos P, Trachanas K, Dilaveris P, Antoniou C, Tsiachris D, *et al*. Signal-averaged electrocardiography: past, present, and future. *J Arrhythmia* 2018;**34**:222–229.
116. Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, Basso C, Bauce B, Bluemke DA, *et al*. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the task force criteria. *Eur Heart J* 2010;**31**:806–814.
117. Giudicessi JR, Ackerman MJ. Exercise testing oversights underlie missed and delayed diagnosis of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in young sudden cardiac arrest survivors. *Heart Rhythm* 2019;**16**:1232–1239.
118. Roston TM, Kallas D, Davies B, Franciosi S, De Souza AM, Laksman ZW, *et al*. Burden of exercise testing can unmask arrhythmias in patients with incompletely penetrant catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *JACC Clin Electrophysiol* 2021;**7**:437–441.
119. Sy RW, van der Werf C, Chattha IS, Chockalingam P, Adler A, Healey JS, *et al*. Derivation and validation of a simple exercise-based algorithm for prediction of genetic testing in relatives of LQTS probands. *Circulation* 2011;**124**:2187–2194.
120. Binder T. Transthoracic echocardiography and the standard examination of specific cardiac structures. ESC CardioMed. 3rd ed. Oxford University Press; 2022. p425–431.
121. Haugaa KH, Basso C, Badano LP, Bucciarelli-Ducci C, Cardim N, Gaemperli O, *et al*. Comprehensive multi-modality imaging approach in arrhythmogenic cardiomyopathy—an expert consensus document of the European Association of Cardiovascular Imaging. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2017;**18**:237–253.
122. Haugaa KH, Grenne BL, Eek CH, Ersboll M, Valeur N, Svendsen JH, *et al*. Strain echocardiography improves risk prediction of ventricular arrhythmias after myocardial infarction. *JACC Cardiovasc Imaging* 2013;**6**:841–850.
123. Haugaa KH, Hasselberg NE, Edvardsen T. Mechanical dispersion by strain echocardiography: a predictor of ventricular arrhythmias in subjects with lamin A/C mutations. *JACC Cardiovasc Imaging* 2015;**8**:104–106.
124. Ersboll M, Valeur N, Andersen MJ, Mogensen UM, Vinther M, Svendsen JH, *et al*. Early echocardiographic deformation analysis for the prediction of sudden cardiac death and life-threatening arrhythmias after myocardial infarction. *JACC Cardiovasc Imaging* 2013;**6**:851–860.
125. Biering-Sørensen T, Knappe D, Pouleur A-C, Claggett B, Wang PJ, Moss AJ, *et al*. Regional longitudinal deformation improves prediction of ventricular tachyarrhythmias in patients with heart failure with reduced ejection fraction: a MADIT-CRT substudy (Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial-Cardiac Resynchronization Therapy). *Circ Cardiovasc Imaging* 2017;**10**:e005096.
126. Garg R, Friedrich MG. Cardiomyopathies. ESC CardioMed. 3rd ed. Oxford University Press; 2022. p510–515.
127. Borgquist R, Haugaa KH, Gilljam T, Bundgaard H, Hansen J, Eschen O, *et al*. The diagnostic performance of imaging methods in ARVC using the 2010 task force criteria. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2014;**15**:1219–1225.
128. Elliott PM, Anastakis A, Borgers MA, Borggreve M, Cecchi F, Charron P, *et al*. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the task force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2014;**35**:2733–2779.
129. Di Marco A, Anguera I, Schmitt M, Klem I, Neilan TG, White JA, *et al*. Late gadolinium enhancement and the risk for ventricular arrhythmias or sudden death in dilated cardiomyopathy: systematic review and meta-analysis. *JACC Heart Fail* 2017;**5**:28–38.
130. Dejgaard LA, Skjølsvik ET, Lie ØH, Ribe M, Stokke MK, Hegbom F, *et al*. The mitral annulus disjunction arrhythmic syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2018;**72**:1600–1609.
131. Basso C, Iliceto S, Thiene G, Perazzolo Marra M. Mitral valve prolapse, ventricular arrhythmias, and sudden death. *Circulation* 2019;**140**:952–964.
132. Achenbach S. Technology of cardiac computed tomography. ESC CardioMed. 3rd ed. Oxford University Press; 2022. p537–541.
133. Meijboom WB, van Mieghem CAG, Mollet NR, Pugliese F, Weustink AC, van Pelt N, *et al*. 64-Slice computed tomography coronary angiography in patients with high, intermediate, or low pretest probability of significant coronary artery disease. *J Am Coll Cardiol* 2007;**50**:1469–1475.
134. Douglas PS, Hoffmann U, Patel MR, Mark DB, Al-Khalidi HR, Cavanaugh B, *et al*. Outcomes of anatomical versus functional testing for coronary artery disease. *N Engl J Med* 2015;**372**:1291–1300.
135. Priori SG, Wilde AA, Horie M, Cho Y, Behr ER, Berul C, *et al*. Executive summary: HRS/EHRA/APHS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes. *Europace* 2013;**15**:1389–1406.
136. Govindan M, Batchvarov VN, Raju H, Shanmugam N, Bizrah M, Bastiaenen R, *et al*. Utility of high and standard right precordial leads during ajmaline testing for the diagnosis of Brugada syndrome. *Heart* 2010;**96**:1904–1908.
137. Churet M, Luttoo K, Hocini M, Haïssaguerre M, Sacher F, Duchateau J. Diagnostic reproducibility of epinephrine drug challenge interpretation in suspected long QT syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2019;**30**:896–901.
138. Rolf S. The ajmaline challenge in Brugada syndrome: diagnostic impact, safety, and recommended protocol. *Eur Heart J* 2003;**24**:1104–1112.
139. Tadros R, Nannenber EA, Lieve KV, Škorić-Milosavljević D, Lahrouchi N, Lekanke Deprez RH, *et al*. Yield and pitfalls of ajmaline testing in the evaluation of unexplained cardiac arrest and sudden unexplained death: single-center experience with 482 families. *JACC Clin Electrophysiol* 2017;**3**:1400–1408.
140. Meregalli PG, Ruijter JM, Hofman N, Bezzina CR, Wilde AAM, Tan HL. Diagnostic value of flecainide testing in unmasking SCN5A-related Brugada syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2006;**17**:857–864.

141. Krahn AD, Healey JS, Chauhan VS, Birnie DH, Champagne J, Sanatani S, *et al.* Epinephrine infusion in the evaluation of unexplained cardiac arrest and familial sudden death: from the cardiac arrest survivors with preserved Ejection Fraction Registry. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2012;**5**:933–940.
142. Sueda S, Kohno H, Ochi T, Uraoka T. Overview of the acetylcholine spasm provocation test. *Clin Cardiol* 2015;**38**:430–438.
143. Takagi Y, Yasuda S, Takahashi J, Tsunoda R, Ogata Y, Seki A, *et al.* Clinical implications of provocation tests for coronary artery spasm: safety, arrhythmic complications, and prognostic impact: multicentre registry study of the Japanese Coronary Spasm Association. *Eur Heart J* 2013;**34**:258–267.
144. Garratt CJ, Antoniou A, Griffith MJ, Ward DE, Camm AJ. Use of intravenous adenosine in sinus rhythm as a diagnostic test for latent preexcitation. *Am J Cardiol* 1990;**65**:868–873.
145. Bourke JP, Richards DA, Ross DL, Wallace EM, McGuire MA, Uther JB. Routine programmed electrical stimulation in survivors of acute myocardial infarction for prediction of spontaneous ventricular tachyarrhythmias during follow-up: results, optimal stimulation protocol and cost-effective screening. *J Am Coll Cardiol* 1991;**18**:780–788.
146. Gatzoulis KA, Tsiachris D, Arsenos P, Archontakis S, Dilaveris P, Vouliotis A, *et al.* Prognostic value of programmed ventricular stimulation for sudden death in selected high risk patients with structural heart disease and preserved systolic function. *Int J Cardiol* 2014;**176**:1449–1451.
147. Gatzoulis KA, Vouliotis A-I, Tsiachris D, Salourou M, Archontakis S, Dilaveris P, *et al.* Primary prevention of sudden cardiac death in a nonischemic dilated cardiomyopathy population: reappraisal of the role of programmed ventricular stimulation. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2013;**6**:504–512.
148. Brilakis ES, Shen WK, Hammill SC, Hodge DO, Rea RF, Lexvold NY, *et al.* Role of programmed ventricular stimulation and implantable cardioverter defibrillators in patients with idiopathic dilated cardiomyopathy and syncope. *Pacing Clin Electrophysiol* 2001;**24**:1623–1630.
149. Brembilla-Perrot B, Suty-Selton C, Beurrier D, Houriez P, Nippert M, de la Chaise AT, *et al.* Differences in mechanisms and outcomes of syncope in patients with coronary disease or idiopathic left ventricular dysfunction as assessed by electrophysiologic testing. *J Am Coll Cardiol* 2004;**44**:594–601.
150. Schmitt C, Barthel P, Ndrepepa G, Schreieck J, Plewan A, Schömig A, *et al.* Value of programmed ventricular stimulation for prophylactic internal cardioverterdefibrillator implantation in postinfarction patients preselected by noninvasive risk stratifiers. *J Am Coll Cardiol* 2001;**37**:1901–1907.
151. Gatzoulis KA, Tsiachris D, Arsenos P, Antoniou C-K, Dilaveris P, Sideris S, *et al.* Arrhythmic risk stratification in post-myocardial infarction patients with preserved ejection fraction: the PRESERVE EF study. *Eur Heart J* 2019;**40**:2940–2949.
152. Denis A, Sacher F, Derval N, Lim HS, Cochet H, Shah AJ, *et al.* Diagnostic value of isoproterenol testing in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2014;**7**:590–597.
153. Merino JL, Carmona JR, Fernández-Lozano I, Peinado R, Basterra N, Sobrino JA. Mechanisms of sustained ventricular tachycardia in myotonic dystrophy: implications for catheter ablation. *Circulation* 1998;**98**:541–546.
154. Pezawas T, Stix G, Kastner J, Wolzt M, Mayer C, Moertl D, *et al.* Unexplained syncope in patients with structural heart disease and no documented ventricular arrhythmias: value of electrophysiologically guided implantable cardioverter defibrillator therapy. *Europace* 2003;**5**:305–312.
155. Sroubek J, Probst V, Mazzanti A, Delise P, Hevia JC, Ohkubo K, *et al.* Programmed ventricular stimulation for risk stratification in the Brugada syndrome: a pooled analysis. *Circulation* 2016;**133**:622–630.
156. Nayyar S, Downar E, Bhaskaran AP, Massé S, Nanthakumar K. Signature signal strategy: electrogram-based ventricular tachycardia mapping. *Heart Rhythm* 2020;**17**:2000–2009.
157. Lazarus A, Varin J, Babuty D, Anselme F, Coste J, Duboc D. Long-term follow-up of arrhythmias in patients with myotonic dystrophy treated by pacing: a multicenter diagnostic pacemaker study. *J Am Coll Cardiol* 2002;**40**:1645–1652.
158. Tandri H, Asimaki A, Abraham T, Dalal D, Tops L, Jain R, *et al.* Prolonged RV endocardial activation duration: a novel marker of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Heart Rhythm* 2009;**6**:769–775.
159. Gomes J, Finlay M, Ahmed AK, Ciaccio EJ, Asimaki A, Saffitz JE, *et al.* Electrophysiological abnormalities precede overt structural changes in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy due to mutations in desmoplakin-A combined murine and human study. *Eur Heart J* 2012;**33**:1942–1953.
160. Orini M, Graham AJ, Srinivasan NT, Campos FO, Hanson BM, Chow A, *et al.* Evaluation of the reentry vulnerability index to predict ventricular tachycardia circuits using high-density contact mapping. *Heart Rhythm* 2020;**17**:576–583.
161. Jackson N, Gizurarson S, Viswanathan K, King B, Massé S, Kusha M, *et al.* Decrement evoked potential mapping: basis of a mechanistic strategy for ventricular tachycardia ablation. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2015;**8**:1433–1442.
162. Avella A, d'Amati G, Pappalardo A, Re F, Silenzi PF, Laurenzi F, *et al.* Diagnostic value of endomyocardial biopsy guided by electroanatomic voltage mapping in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2008;**19**:1127–1134.
163. Wilde AAM, Behr ER. Genetic testing for inherited cardiac disease. *Nat Rev Cardiol* 2013;**10**:571–583.
164. Hosseini SM, Kim R, Udupa S, Costain G, Jobling R, Liston E, *et al.* Reappraisal of reported genes for sudden arrhythmic death: evidence-based evaluation of gene validity for Brugada syndrome. *Circulation* 2018;**138**:1195–1205.
165. Ingles J, Goldstein J, Thaxton C, Caleshu C, Corty EW, Crowley SB, *et al.* Evaluating the clinical validity of hypertrophic cardiomyopathy genes. *Circ Genom Precis Med* 2019;**12**:e002460.
166. Adler A, Novelli V, Amin AS, Abiusi E, Care M, Nannenber EA, *et al.* An international, multicentered, evidence-based reappraisal of genes reported to cause congenital long QT syndrome. *Circulation* 2020;**141**:418–428.
167. Risgaard B, Jabbari R, Refsgaard L, Holst AG, Haunsø S, Sadjadieh A, *et al.* High prevalence of genetic variants previously associated with Brugada syndrome in new exome data. *Clin Genet* 2013;**84**:489–495.
168. James CA, Jongbloed JDH, Hershberger RE, Morales A, Judge DP, Syrris P, *et al.* An international evidence based reappraisal of genes associated with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC) using the ClinGen framework. *Circ Genom Precis Med* 2021;**14**:e003273.
169. Lahrouchi N, Tadros R, Crotti L, Mizusawa Y, Postema PG, Beekman L, *et al.* Transethnic genome-wide association study provides insights in the genetic architecture and heritability of long QT syndrome. *Circulation* 2020;**142**:324–338.
170. Wijeyeratne YD, Tanck MW, Mizusawa Y, Batchvarov V, Barc J, Crotti L, *et al.* SCN5A mutation type and a genetic risk score associate variably with Brugada syndrome phenotype in SCN5A families. *Circ Genom Precis Med* 2020;**13**:e002911.
171. Harper AR, Goel A, Grace C, Thomson KL, Petersen SE, Xu X, *et al.* Common genetic variants and modifiable risk factors underpin hypertrophic cardiomyopathy susceptibility and expressivity. *Nat Genet* 2021;**53**:135–142.
172. Tadros R, Francis C, Xu X, Vermeer AMC, Harper AR, Huurman R, *et al.* Shared genetic pathways contribute to risk of hypertrophic and dilated cardiomyopathies with opposite directions of effect. *Nat Genet* 2021;**53**:128–134.
173. Tadros R, Tan HL, ESCAPE-NET Investigators, El Mathari S, Kors JA, Postema PG, *et al.* Predicting cardiac electrical response to sodium-channel blockade and Brugada syndrome using polygenic risk scores. *Eur Heart J* 2019;**40**:3097–3107.
174. Ware JS, Roberts AM, Cook SA. Next generation sequencing for clinical diagnostics and personalised medicine: implications for the next generation cardiologist. *Heart* 2012;**98**:276–281.
175. Ashar FN, Mitchell RN, Albert CM, Newton-Cheh C, Brody JA, Müller-Nurasyid M, *et al.* A comprehensive evaluation of the genetic architecture of sudden cardiac arrest. *Eur Heart J* 2018;**39**:3961–3969.
176. Richards S, Aziz N, Bale S, Bick D, Das S, Gastier-Foster J, *et al.* Standards and guidelines for the interpretation of sequence variants: a joint consensus recommendation of the American College of Medical Genetics and Genomics and the Association for Molecular Pathology. *Genet Med* 2015;**17**:405–424.
177. Ingles J, Lind JM, Phongsavan P, Semsarian C. Psychosocial impact of specialized cardiac genetic clinics for hypertrophic cardiomyopathy. *Genet Med* 2008;**10**:117–120.
178. Ackerman MJ, Priori SG, Willems S, Berul C, Brugada R, Calkins H, *et al.* HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies and cardiomyopathies: this document was developed as a partnership between the Heart Rhythm Society (HRS) and the European Heart Rhythm Association (EHRA). *Europace* 2011;**13**:1077–1109.
179. Conte G, Wilde A, Behr ER, Scherr D, Lenarczyk R, Gandjbachkh E, *et al.* Importance of dedicated units for the management of patients with inherited arrhythmia syndromes. *Circ Genom Precis Med* 2021;**14**:e003313.
180. Minier M, Probst V, Berthome P, Tixier R, Briand J, Geoffroy O, *et al.* Age at diagnosis of Brugada syndrome: influence on clinical characteristics and risk of arrhythmia. *Heart Rhythm* 2020;**17**:743–749.
181. Wong LCH, Roses-Noguer F, Till JA, Behr ER. Cardiac evaluation of pediatric relatives in sudden arrhythmic death syndrome: a 2-center experience. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2014;**7**:800–806.

182. Mellor GJ, Blom LJ, Groeneveld SA, Winkel BG, Ensam B, Bargehr J, *et al.* Familial evaluation in idiopathic ventricular fibrillation: diagnostic yield and significance of J Wave Syndromes. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2021;**14**:e009089.
183. Lahrouchi N, Raju H, Lodder EM, Papatheodorou E, Ware JS, Papadakis M, *et al.* Utility of post-mortem genetic testing in cases of sudden arrhythmic death syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2017;**69**:2134–2145.
184. Faber TS, Gradinger R, Treusch S, Morkel C, Brachmann J, Bode C, *et al.* Incidence of ventricular tachyarrhythmias during permanent pacemaker therapy in low-risk patients results from the German multicentre EVENTS study. *Eur Heart J* 2007;**28**:2238–2242.
185. Middlekauff HR, Stevenson WG, Stevenson LW, Saxon LA. Syncope in advanced heart failure: high risk of sudden death regardless of origin of syncope. *J Am Coll Cardiol* 1993;**21**:110–116.
186. Noda T, Shimizu W, Taguchi A, Aiba T, Satomi K, Suyama K, *et al.* Malignant entity of idiopathic ventricular fibrillation and polymorphic ventricular tachycardia initiated by premature extrasystoles originating from the right ventricular outflow tract. *J Am Coll Cardiol* 2005;**46**:1288–1294.
187. Belhassen B, Viskin S. Idiopathic ventricular tachycardia and fibrillation. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1993;**4**:356–368.
188. Zareba W, Platonov P. ECG patterns related to arrhythmias and sudden death: channelopathies, early repolarization, and pre-excitation. ESC CardioMed. 3rd ed. Oxford University Press; 2022, p382–389.
189. Voigt J-U. Left ventricular function, heart failure, and resynchronization therapy. ESC CardioMed. 3rd ed. Oxford University Press; 2022, p450–454.
190. Edvardsen T. Cardiomyopathies, myocarditis, and the transplanted heart. ESC CardioMed. 3rd ed. Oxford University Press; 2022, p456–460.
191. Cygankiewicz I. Ambulatory ECG monitoring. ESC CardioMed. 3rd ed. Oxford University Press; 2022, p393–400.
192. Gray B, Kirby A, Kabunga P, Freedman SB, Yeates L, Kanthan A, *et al.* Twelve-lead ambulatory electrocardiographic monitoring in Brugada syndrome: potential diagnostic and prognostic implications. *Heart Rhythm* 2017;**14**:866–874.
193. Karogiannis N, Senior R. Stress echocardiography. ESC CardioMed. 3rd ed. Oxford University Press; 2022, p431–434.
194. Nucifora G, Muser D, Masci PG, Barison A, Rebellato L, Piccoli G, *et al.* Prevalence and prognostic value of concealed structural abnormalities in patients with apparently idiopathic ventricular arrhythmias of left versus right ventricular origin: a magnetic resonance imaging study. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2014;**7**:456–462.
195. Muser D, Nucifora G, Muser D, Nucifora G, Pieroni M, Castro SA, *et al.* Prognostic value of nonischemic ringlike left ventricular scar in patients with apparently idiopathic nonsustained ventricular arrhythmias. *Circulation* 2021;**143**:1359–1373.
196. Josephson ME, Callans DJ. Using the twelve-lead electrocardiogram to localize the site of origin of ventricular tachycardia. *Heart Rhythm* 2005;**2**:443–446.
197. Corrado D, Basso C, Leoni L, Tokajuk B, Bauce B, Frigo G, *et al.* Three-dimensional electroanatomic voltage mapping increases accuracy of diagnosing arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Circulation* 2005;**111**:3042–3050.
198. Casella M, Dello Russo A, Bergonti M, Catto V, Conte E, Sommariva E, *et al.* Diagnostic yield of electroanatomic voltage mapping in guiding endomyocardial biopsies. *Circulation* 2020;**142**:1249–1260.
199. Haanschoten DM, Adiyaman A, 't Hart NA, Jager PL, Elvan A. Value of 3D mapping-guided endomyocardial biopsy in cardiac sarcoidosis: case series and narrative review on the value of electro-anatomic mapping-guided endomyocardial biopsies. *Eur J Clin Invest* 2021;**51**:e13497.
200. Tung R, Bauer B, Schelbert H, Lynch JP, Auerbach M, Gupta P, *et al.* Incidence of abnormal positron emission tomography in patients with unexplained cardiomyopathy and ventricular arrhythmias: the potential role of occult inflammation in arrhythmogenesis. *Heart Rhythm* 2015;**12**:2488–2498.
201. Palmisano A, Vignale D, Peretto G, Busnardo E, Calcagno C, Campochiaro C, *et al.* Hybrid FDG-PET/MR or FDG-PET/CT to detect disease activity in patients with persisting arrhythmias after myocarditis. *JACC Cardiovasc Imaging* 2021;**14**:288–292.
202. Venlet J, Piers SRD, Jongbloed JDH, Androulakis AFA, Naruse Y, den Uijl DW, *et al.* Isolated subepicardial right ventricular outflow tract scar in athletes with ventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol* 2017;**69**:497–507.
203. Geri G, Dumas F, Bougouin W, Varenne O, Daviaud F, Pène F, *et al.* Immediate percutaneous coronary intervention is associated with improved short-and long-term survival after out-of-hospital cardiac arrest. *Circ Cardiovasc Interv* 2015;**8**:e002303.
204. Vyas A, Chan PS, Cram P, Nallamothu BK, McNally B, Girotra S. Early coronary angiography and survival after out-of-hospital cardiac arrest. *Circ Cardiovasc Interv* 2015;**8**:e002321.
205. Kalarus Z, Svendsen JH, Capodanno D, Dan G-A, De Maria E, Gorenek B, *et al.* Cardiac arrhythmias in the emergency settings of acute coronary syndrome and revascularization: an European Heart Rhythm Association (EHRA) consensus document, endorsed by the European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI), and European Acute Cardiovascular Care Association (ACCA). *Europace* 2019;**21**:1603–1604.
206. Noc M, Fajadet J, Lassen JF, Kala P, MacCarthy P, Olivecrona GK, *et al.* Invasive coronary treatment strategies for out-of-hospital cardiac arrest: a consensus statement from the European association for percutaneous cardiovascular interventions (EAPCI)/stent for life (SFL) groups. *EuroIntervention* 2014;**10**:31–37.
207. Verma BR, Sharma V, Shekhar S, Kaur M, Khubber S, Bansal A, *et al.* Coronary angiography in patients with out-of-hospital cardiac arrest without ST-segment elevation: a systematic review and meta-analysis. *JACC Cardiovasc Interv* 2020;**13**:2193–2205.
208. Barbarawi M, Zayed Y, Kheiri B, Barbarawi O, Al-Abdoun A, Dhillon H, *et al.* Optimal timing of coronary intervention in patients resuscitated from cardiac arrest without ST-segment elevation myocardial infarction (NSTEMI): a systematic review and meta-analysis. *Resuscitation* 2019;**144**:137–144.
209. Meng-Chang Y, Meng-Jun W, Xiao-Yan X, Peng KL, Peng YG, RuRong W. Coronary angiography or not after cardiac arrest without ST segment elevation: a systematic review and meta-analysis. *Medicine (Baltimore)* 2020;**99**:e22197.
210. Khan MS, Shah SMM, Mubashir A, Khan AR, Fatima K, Schenone AL, *et al.* Early coronary angiography in patients resuscitated from out of hospital cardiac arrest without ST-segment elevation: a systematic review and meta-analysis. *Resuscitation* 2017;**121**:127–134.
211. Welsford M, Bossard M, Shortt C, Pritchard J, Natarajan MK, Belley-Côté EP. Does early coronary angiography improve survival after out-of-hospital cardiac arrest? A systematic review with meta-analysis. *Can J Cardiol* 2018;**34**:180–194.
212. Chelly J, Mongardon N, Dumas F, Varenne O, Spaulding C, Vignaux O, *et al.* Benefit of an early and systematic imaging procedure after cardiac arrest: insights from the PROCAT (Parisian Region Out of Hospital Cardiac Arrest) registry. *Resuscitation* 2012;**83**:1444–1450.
213. Stiles MK, Wilde AAM, Abrams DJ, Ackerman MJ, Albert CM, Behr ER, *et al.* 2020 APHRS/HRS expert consensus statement on the investigation of decedents with sudden unexplained death and patients with sudden cardiac arrest, and of their families. *Heart Rhythm* 2021;**18**:e1–e50.
214. Tseng ZH, Olgin JE, Vittinghoff E, Ursell PC, Kim AS, Sporer K, *et al.* Prospective countywide surveillance and autopsy characterization of sudden cardiac death: POST SCD study. *Circulation* 2018;**137**:2689–2700.
215. Fellmann F, van El CG, Charron P, Michaud K, Howard HC, Boers SN, *et al.* European recommendations integrating genetic testing into multidisciplinary management of sudden cardiac death. *Eur J Hum Genet* 2019;**27**:1763–1773.
216. Yamamoto T, Takayama M, Sato N, Yodogawa K, Iwasaki Y-K, Kato K, *et al.* Inappropriate analyses of automated external defibrillators used during in-hospital ventricular fibrillation. *Circ J* 2008;**72**:679–681.
217. Sweeney MO, Ruetz LL, Belk P, Mullen TJ, Johnson JW, Sheldon T. Bradycardia pacing-induced short-long-short sequences at the onset of ventricular tachyarrhythmias: a possible mechanism of proarrhythmia? *J Am Coll Cardiol* 2007;**50**:614–622.
218. Tseng ZH, Hayward RM, Clark NM, Mulvanny CG, Colburn BJ, Ursell PC, *et al.* Sudden death in patients with cardiac implantable electronic devices. *JAMA Intern Med* 2015;**175**:1342–1350.
219. Lacour P, Buschmann C, Storm C, Nee J, Parwani AS, Huemer M, *et al.* Cardiac implantable electronic device interrogation at forensic autopsy: an underestimated resource? *Circulation* 2018;**137**:2730–2740.
220. Curcio A, Mazzanti A, Bloise R, Monteforte N, Indolfi C, Priori SG, *et al.* Clinical presentation and outcome of Brugada syndrome diagnosed with the new 2013 criteria. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2016;**27**:937–943.
221. Haïssaguerre M, Shah DC, Jais P, Shoda M, Kautzner J, Arentz T, *et al.* Role of Purkinje conducting system in triggering of idiopathic ventricular fibrillation. *Lancet* 2002;**359**:677–678.
222. Krahn AD, Healey JS, Chauhan V, Birnie DH, Simpson CS, Champagne J, *et al.* Systematic assessment of patients with unexplained cardiac arrest: cardiac arrest survivors with preserved ejection fraction registry (CASPER). *Circulation* 2009;**120**:278–285.
223. van der Werf C, Hofman N, Tan HL, van Dessel PF, Alders M, van der Wal AC, *et al.* Diagnostic yield in sudden unexplained death and aborted cardiac arrest in the young: the experience of a tertiary referral center in The Netherlands. *Heart Rhythm* 2010;**7**:1383–1389.

224. Eckart RE, Scoville SL, Campbell CL, Shry EA, Stajduhar KC, Potter RN, *et al*. Sudden death in young adults: a 25-year review of autopsies in military recruits. *Ann Intern Med* 2004;**141**:829–834.
225. Kunadian V, Chieffo A, Camici PG, Berry C, Escaned J, Maas AHEM, *et al*. An EAP-Cl expert consensus document on ischaemia with non-obstructive coronary arteries in collaboration with European Society of Cardiology Working Group on Coronary Pathophysiology & Microcirculation Endorsed by Coronary Vasomotor Disorders International Study Group. *Eur Heart J* 2020;**41**:3504–3520.
226. Rodrigues P, Joshi A, Williams H, Westwood M, Petersen SE, Zemrak F, *et al*. Diagnosis and prognosis in sudden cardiac arrest survivors without coronary artery disease: utility of a clinical approach using cardiac magnetic resonance imaging. *Circ Cardiovasc Imaging* 2017;**10**:e006709.
227. White JA, Fine NM, Gula L, Yee R, Skanes A, Klein G, *et al*. Utility of cardiovascular magnetic resonance in identifying substrate for malignant ventricular arrhythmias. *Circ Cardiovasc Imaging* 2012;**5**:12–20.
228. Basso C, Perazzolo Marra M, Rizzo S, De Lazzari M, Giorgi B, Cipriani A, *et al*. Arrhythmic mitral valve prolapse and sudden cardiac death. *Circulation* 2015;**132**:556–566.
229. Obeyesekere MN, Klein GJ, Modi S, Leong-Sit P, Gula LJ, Yee R, *et al*. How to perform and interpret provocative testing for the diagnosis of Brugada syndrome, long-QT syndrome, and catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2011;**4**:958–964.
230. Cheung CC, Mellor G, Deyell MW, Ensam B, Batchvarov V, Papadakis M, *et al*. Comparison of ajmaline and procainamide provocation tests in the diagnosis of Brugada syndrome. *JACC Clin Electrophysiol* 2019;**5**:504–512.
231. Antzelevitch C, Yan G-X, Ackerman MJ, Borggrefe M, Corrado D, Guo J, *et al*. J-Wave syndromes expert consensus conference report: emerging concepts and gaps in knowledge. *Europace* 2017;**19**:665–694.
232. Adler A, van der Werf C, Postema PG, Rosso R, Bhuiyan ZA, Kalman JM, *et al*. The phenomenon of ‘QT stunning’: the abnormal QT prolongation provoked by standing persists even as the heart rate returns to normal in patients with long QT syndrome. *Heart Rhythm* 2012;**9**:901–908.
233. Dionne A, Fournier A, Dahdah N, Abrams D, Khairy P, Abadir S. Dynamic QT interval changes from supine to standing in healthy children. *Can J Cardiol* 2018;**34**:66–72.
234. Foo FS, Stiles MK, Heaven D. Unmasking latent preexcitation of a right-sided accessory pathway with intravenous adenosine after unexplained sudden cardiac arrest. *J Arrhythm* 2020;**36**:939–941.
235. Marjamaa A, Hiippala A, Arrhenius B, Lahtinen AM, Kontula K, Toivonen L, *et al*. Intravenous epinephrine infusion test in diagnosis of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2012;**23**:194–199.
236. Ackerman MJ, Khositseth A, Tester DJ, Hejlik JB, Shen W-K, Porter CJ. Epinephrine-induced QT interval prolongation: a gene-specific paradoxical response in congenital long QT syndrome. *Mayo Clin Proc* 2002;**77**:413–421.
237. Shimizu W, Noda T, Takaki H, Nagaya N, Satomi K, Kurita T, *et al*. Diagnostic value of epinephrine test for genotyping LQT1, LQT2, and LQT3 forms of congenital long QT syndrome. *Heart Rhythm* 2004;**1**:276–283.
238. Magnano AR, Talaloth N, Hallur R, Bloomfield DM, Garan H. Sympathomimetic infusion and cardiac repolarization: the normative effects of epinephrine and isoproterenol in healthy subjects. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2006;**17**:983–989.
239. Vyas H, Hejlik J, Ackerman MJ. Epinephrine QT stress testing in the evaluation of congenital long-QT syndrome: diagnostic accuracy of the paradoxical QT response. *Circulation* 2006;**113**:1385–1392.
240. Waldmann V, Bougouin W, Karam N, Narayanan K, Sharifzadehgan A, Spaulding C, *et al*. Coronary vasospasm-related sudden cardiac arrest in the community. *J Am Coll Cardiol* 2018;**72**:814–815.
241. Etienne P, Huchet F, Gaborit N, Barc J, Thollet A, Kyndt F, *et al*. Mental stress test: a rapid, simple, and efficient test to unmask long QT syndrome. *Europace* 2018;**20**:2014–2020.
242. Kop WJ, Krantz DS, Nearing BD, Gottdiener JS, Quigley JF, O’Callahan M, *et al*. Effects of acute mental stress and exercise on T-wave alternans in patients with implantable cardioverter defibrillators and controls. *Circulation* 2004;**109**:1864–1869.
243. Schwartz PJ, Lia C. QTc behavior during exercise and genetic testing for the long-QT syndrome. *Circulation* 2011;**124**:2181–2184.
244. Wang YS, Scheinman MM, Chien WW, Cohen TJ, Lesh MD, Griffin JC. Patients with supraventricular tachycardia presenting with aborted sudden death: incidence, mechanism and long-term follow-up. *J Am Coll Cardiol* 1991;**18**:1711–1719.
245. Roberts JD, Gollob MH, Young C, Connors SP, Gray C, Wilton SB, *et al*. Bundle branch re-entrant ventricular tachycardia: novel genetic mechanisms in a life-threatening arrhythmia. *JACC Clin Electrophysiol* 2017;**3**:276–288.
246. Santangeli P, Hamilton-Craig C, Dello Russo A, Pieroni M, Casella M, Pelargonio G, *et al*. Imaging of scar in patients with ventricular arrhythmias of right ventricular origin: cardiac magnetic resonance versus electroanatomic mapping. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2011;**22**:1359–1366.
247. Haïssaguerre M, Duchateau J, Dubois R, Hocini M, Cheniti G, Sacher F, *et al*. Idiopathic ventricular fibrillation: role of Purkinje system and microstructural myocardial abnormalities. *JACC Clin Electrophysiol* 2020;**6**:591–608.
248. Haïssaguerre M, Hocini M, Cheniti G, Duchateau J, Sacher F, Puyo S, *et al*. Localized structural alterations underlying a subset of unexplained sudden cardiac death. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2018;**11**:e006120.
249. Mellor G, Laksman ZWM, Tadros R, Roberts JD, Gerull B, Simpson CS, *et al*. Genetic testing in the evaluation of unexplained cardiac arrest: from the CASPER (Cardiac Arrest Survivors With Preserved Ejection Fraction Registry). *Circ Cardiovasc Genet* 2017;**10**:e001686.
250. Burns C, Bagnall RD, Lam L, Semsarian C, Ingles J. Multiple gene variants in hypertrophic cardiomyopathy in the era of next-generation sequencing. *Circ Cardiovasc Genet* 2017;**10**:e001666.
251. Karam N, Jabre P, Narayanan K, Sharifzadehgan A, Perier M-C, Tennenbaum J, *et al*. Psychological support and medical screening of first-degree relatives of sudden cardiac arrest victims. *JACC Clin Electrophysiol* 2020;**6**:586–587.
252. Behr E, Wood DA, Wright M, Syrris P, Sheppard MN, Casey A, *et al*. Cardiological assessment of first-degree relatives in sudden arrhythmic death syndrome. *Lancet* 2003;**362**:1457–1459.
253. Tan HL, Hofman N, van Langen IM, van der Wal AC, Wilde AAM. Sudden unexplained death: heritability and diagnostic yield of cardiological and genetic examination in surviving relatives. *Circulation* 2005;**112**:207–213.
254. Lemkes JS, Janssens GN, van der Hoeven NW, Jewbali LSD, Dubois EA, Meuwissen M, *et al*. Coronary angiography after cardiac arrest without ST-segment elevation. *N Engl J Med* 2019;**380**:1397–1407.
255. Kern KB, Radsel P, Jentzer JC, Seder DB, Lee KS, Lotun K, *et al*. Randomized pilot clinical trial of early coronary angiography versus no early coronary angiography after cardiac arrest without ST-segment elevation: the PEARL study. *Circulation* 2020;**142**:2002–2012.
256. Desch S, Freund A, Akin I, Behnes M, Preusch MR, Zelniker TA, *et al*. Angiography after out-of-hospital cardiac arrest without ST-segment elevation. *N Engl J Med* 2021;**385**:2544–2553.
257. Arnaout M, Mongardon N, Deye N, Legriel S, Dumas F, Sauneuf B, *et al*. Out-of-hospital cardiac arrest from brain cause: epidemiology, clinical features, and outcome in a multicenter cohort. *Crit Care Med* 2015;**43**:453–460.
258. Horner JM, Horner MM, Ackerman MJ. The diagnostic utility of recovery phase QTC during treadmill exercise stress testing in the evaluation of long QT syndrome. *Heart Rhythm* 2011;**8**:1698–1704.
259. Perrin MJ, Angaran P, Laksman Z, Zhang H, Porepa LF, Rutberg J, *et al*. Exercise testing in asymptomatic gene carriers exposes a latent electrical substrate of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2013;**62**:1772–1779.
260. Waldmann V, Bougouin W, Karam N, Dumas F, Sharifzadehgan A, Gandjbakhch E, *et al*. Characteristics and clinical assessment of unexplained sudden cardiac arrest in the real-world setting: focus on idiopathic ventricular fibrillation. *Eur Heart J* 2018;**39**:1981–1987.
261. Nakao K, Ohgushi M, Yoshimura M, Morooka K, Okumura K, Ogawa H, *et al*. Hyperventilation as a specific test for diagnosis of coronary artery spasm. *Am J Cardiol* 1997;**80**:545–549.
262. Behr ER, Casey A, Sheppard M, Wright M, Bowker TJ, Davies MJ, *et al*. Sudden arrhythmic death syndrome: a national survey of sudden unexplained cardiac death. *Heart* 2007;**93**:601–605.
263. Basso C, Aguilera B, Banner J, Cohle S, d’Amati G, de Gouveia RH, *et al*. Guidelines for autopsy investigation of sudden cardiac death: 2017 update from the Association for European Cardiovascular Pathology. *Virchows Arch* 2017;**471**:691–705.
264. de Noronha SV, Behr ER, Papadakis M, Ohta-Ogo K, Banya W, Wells J, *et al*. The importance of specialist cardiac histopathological examination in the investigation of young sudden cardiac deaths. *Europace* 2014;**16**:899–907.
265. Gulino SP, Burns K, Gunther WM, MacLeod H. Improving forensic pathologic investigation of sudden death in the young. *Acad Forensic Pathol* 2018;**8**:347–391.
266. Hansen BL, Jacobsen EM, Kjerrumgaard A, Tfelt-Hansen J, Winkel BG, Bundgaard H, *et al*. Diagnostic yield in victims of sudden cardiac death and their relatives. *Europace* 2020;**22**:964–971.

267. Bjune T, Risgaard B, Kruckow L, Glinge C, Ingemann-Hansen O, Leth PM, *et al.* Post-mortem toxicology in young sudden cardiac death victims: a nationwide cohort study. *Europace* 2018;**20**:614–621.
268. Allan KS, Morrison LJ, Pinter A, Tu JV, Dorian P, Rescu Epistry Investigators. 'Presumed cardiac' arrest in children and young adults: a misnomer? *Resuscitation* 2017;**117**:73–79.
269. Lahrouchi N, Raju H, Lodder EM, Papatheodorou S, Miles C, Ware JS, *et al.* The yield of postmortem genetic testing in sudden death cases with structural findings at autopsy. *Eur J Hum Genet* 2020;**28**:17–22.
270. Tester DJ, Medeiros-Domingo A, Will ML, Haglund CM, Ackerman MJ. Cardiac channel molecular autopsy: insights from 173 consecutive cases of autopsy-negative sudden unexplained death referred for postmortem genetic testing. *Mayo Clin Proc* 2012;**87**:524–539.
271. Papadakis M, Raju H, Behr ER, De Noronha SV, Spath N, Kouloubinis A, *et al.* Sudden cardiac death with autopsy findings of uncertain significance: potential for erroneous interpretation. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2013;**6**:588–596.
272. Jacobsen EM, Hansen BL, Kjerrumgaard A, Tfelt-Hansen J, Hassager C, Kjaergaard J, *et al.* Diagnostic yield and long-term outcome of nonischemic sudden cardiac arrest survivors and their relatives: results from a tertiary referral center. *Heart Rhythm* 2020;**17**:1679–1686.
273. Kjerrumgaard A, Jacobsen EM, Hansen BL, Tfelt-Hansen J, Winkel BG, Christensen AH, *et al.* Diagnostic findings and follow-up outcomes in relatives to young non-autopsied sudden death victims. *Int J Cardiol* 2020;**318**:61–66.
274. Shanks GW, Tester DJ, Ackerman JP, Simpson MA, Behr ER, White SM, *et al.* Importance of variant interpretation in whole-exome molecular autopsy: population-based case series. *Circulation* 2018;**137**:2705–2715.
275. Narula N, Tester DJ, Paulmichl A, Maleszewski JJ, Ackerman MJ. Post-mortem Whole exome sequencing with gene-specific analysis for autopsy-negative sudden unexplained death in the young: a case series. *Pediatr Cardiol* 2015;**36**:768–778.
276. Miles CJ, Behr ER. The role of genetic testing in unexplained sudden death. *Transl Res* 2016;**168**:59–73.
277. Behr ER, Dalageorgou C, Christiansen M, Syrris P, Hughes S, Tome Esteban MT, *et al.* Sudden arrhythmic death syndrome: familial evaluation identifies inheritable heart disease in the majority of families. *Eur Heart J* 2008;**29**:1670–1680.
278. Kumar S, Peters S, Thompson T, Morgan N, Maccicoca I, Trainer A, *et al.* Familial cardiological and targeted genetic evaluation: low yield in sudden unexplained death and high yield in unexplained cardiac arrest syndromes. *Heart Rhythm* 2013;**10**:1653–1660.
279. McGorrian C, Constant O, Harper N, O'Donnell C, Codd M, Keelan E, *et al.* Family-based cardiac screening in relatives of victims of sudden arrhythmic death syndrome. *Europace* 2013;**15**:1050–1058.
280. Mellor G, Raju H, de Noronha SV, Papadakis M, Sharma S, Behr ER, *et al.* Clinical characteristics and circumstances of death in the sudden arrhythmic death syndrome. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2014;**7**:1078–1083.
281. Papadakis M, Papatheodorou E, Mellor G, Raju H, Bastiaenen R, Wijeyeratne Y, *et al.* The diagnostic yield of Brugada syndrome after sudden death with normal autopsy. *J Am Coll Cardiol* 2018;**71**:1204–1214.
282. Mellor G, Nelson CP, Robb C, Raju H, Wijeyeratne Y, Hengstenberg C, *et al.* The prevalence and significance of the early repolarization pattern in sudden arrhythmic death syndrome families. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2016;**9**:e003960.
283. Nunn LM, Lopes LR, Syrris P, Murphy C, Plagnol V, Firman E, *et al.* Diagnostic yield of molecular autopsy in patients with sudden arrhythmic death syndrome using targeted exome sequencing. *Europace* 2016;**18**:888–896.
284. van der Werf C, Stiekema L, Tan HL, Hofman N, Alders M, van der Wal AC, *et al.* Low rate of cardiac events in first-degree relatives of diagnosis-negative young sudden unexplained death syndrome victims during follow-up. *Heart Rhythm* 2014;**11**:1728–1732.
285. Madhavan M, Friedman PA, Lennon RJ, Prasad A, White RD, Sriram CS, *et al.* Implantable cardioverter-defibrillator therapy in patients with ventricular fibrillation out of hospital cardiac arrest secondary to acute coronary syndrome. *J Am Heart Assoc* 2015;**4**:e001255.
286. Wyse DG, Friedman PL, Brodsky MA, Beckman KJ, Carlson MD, Curtis AB, *et al.* Life-threatening ventricular arrhythmias due to transient or correctable causes: high risk for death in follow-up. *J Am Coll Cardiol* 2001;**38**:1718–1724.
287. Goyal A, Spertus JA, Gosch K, Venkitachalam L, Jones PG, Van den Berghe G, *et al.* Serum potassium levels and mortality in acute myocardial infarction. *JAMA* 2012;**307**:157–164.
288. Hoppe LK, Muhlack DC, Koenig W, Carr PR, Brenner H, Schöttker B. Association of abnormal serum potassium levels with arrhythmias and cardiovascular mortality: a systematic review and meta-analysis of observational studies. *Cardiovasc Drugs Ther* 2018;**32**:197–212.
289. Ravn Jacobsen M, Jabbari R, Glinge C, Kjaer Stampe N, Butt JH, Blanche P, *et al.* Potassium disturbances and risk of ventricular fibrillation among patients with ST-segment-elevation myocardial infarction. *J Am Heart Assoc* 2020;**9**:e014160.
290. Ahmed W, Flynn MA, Alpert MA. Cardiovascular complications of weight reduction diets. *Am J Med Sci* 2001;**321**:280–284.
291. Stephenson V. In pharmacy nursing – a dynamic new field. *Nurs RSA* 1988;**3**:51–53.
292. Dumas F, Cariou A, Manzo-Silberman S, Grimaldi D, Vivien B, Rosencher J, *et al.* Immediate percutaneous coronary intervention is associated with better survival after out-of-hospital cardiac arrest: insights from the PROCAT (Parisian Region Out of hospital Cardiac Arrest) registry. *Circ Cardiovasc Interv* 2010;**3**:200–207.
293. Gibbs C, Thalamus J, Haldal K, Holla ØL, Haugaa KH, Hysing J. Predictors of mortality in high-risk patients with QT prolongation in a community hospital. *Europace* 2018;**20**:f99–f107.
294. Simpson TF, Salazar JW, Vittinghoff E, Probert J, Iwahashi A, Olgin JE, *et al.* Association of QT-prolonging medications with risk of autopsy-defined causes of sudden death. *JAMA Intern Med* 2020;**180**:698–706.
295. Tzivoni D, Banai S, Schuger C, Benhorin J, Keren A, Gottlieb S, *et al.* Treatment of torsade de pointes with magnesium sulfate. *Circulation* 1988;**77**:392–397.
296. Ladejobi A, Pasupula DK, Adhikari S, Javed A, Durrani AF, Patil S, *et al.* Implantable defibrillator therapy in cardiac arrest survivors with a reversible cause. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2018;**11**:e005940.
297. Postema PG, Wolpert C, Amin AS, Probst V, Borggreffe M, Roden DM, *et al.* Drugs and Brugada syndrome patients: review of the literature, recommendations, and an up-to-date website ([www.brugadadrugs.org](http://www.brugadadrugs.org)). *Heart Rhythm* 2009;**6**:1335–1341.
298. Schupp T, Behnes M, von Zworowsky M, Kim S-H, Weidner K, Rusnak J, *et al.* Hypokalemia but not hyperkalemia is associated with recurrences of ventricular tachyarrhythmias in ICD recipients. *Clin Lab* 2020;**66**.
299. Gupta A, Pasupula DK, Bhonsale A, Kancharla K, Wang NC, Adelstein E, *et al.* Implantable cardioverter-defibrillator therapy in device recipients who survived a cardiac arrest associated with a reversible cause. *J Cardiovasc Electro-physiol* 2018;**29**:1413–1417.
300. Marill KA, Wolfram S, Desouza IS, Nishijima DK, Kay D, Setnik GS, *et al.* Adenosine for wide-complex tachycardia: efficacy and safety. *Crit Care Med* 2009;**37**:2512–2518.
301. Lerman BB, Belardinelli L, West GA, Berne RM, DiMarco JP. Adenosine-sensitive ventricular tachycardia: evidence suggesting cyclic AMP-mediated triggered activity. *Circulation* 1986;**74**:270–280.
302. Brugada J, Katritsis DG, Arbelo E, Arribas F, Bax JJ, Blomström-Lundqvist C, *et al.* 2019 ESC Guidelines for the management of patients with supraventricular tachycardia: The task force for the management of patients with supraventricular tachycardia of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2020;**41**:655–720.
303. Ortiz M, Martín A, Arribas F, Coll-Vinent B, Del Arco C, Peinado R, *et al.* Randomized comparison of intravenous procainamide vs. intravenous amiodarone for the acute treatment of tolerated wide QRS tachycardia: the PROCAM-IO study. *Eur Heart J* 2017;**38**:1329–1335.
304. Gill JS, Mehta D, Ward DE, Camm AJ. Efficacy of flecainide, sotalol, and verapamil in the treatment of right ventricular tachycardia in patients without overt cardiac abnormality. *Br Heart J* 1992;**68**:392–397.
305. Manz M, Mletzko R, Jung W, Lüderitz B. Electrophysiological and haemodynamic effects of lidocaine and ajmaline in the management of sustained ventricular tachycardia. *Eur Heart J* 1992;**13**:1123–1128.
306. Buxton AE, Marchlinski FE, Doherty JU, Cassidy DM, Vassallo JA, Flores BT, *et al.* Repetitive, monomorphic ventricular tachycardia: clinical and electrophysiologic characteristics in patients with and without organic heart disease. *Am J Cardiol* 1984;**54**:997–1002.
307. Griffith MJ, Garratt CJ, Rowland E, Ward DE, Camm AJ. Effects of intravenous adenosine on verapamil-sensitive 'idiopathic' ventricular tachycardia. *Am J Cardiol* 1994;**73**:759–764.
308. Buxton AE, Marchlinski FE, Doherty JU, Flores B, Josephson ME. Hazards of intravenous verapamil for sustained ventricular tachycardia. *Am J Cardiol* 1987;**59**:1107–1110.
309. Rankin AC, Rae AP, Cobbe SM. Misuse of intravenous verapamil in patients with ventricular tachycardia. *Lancet* 1987;**2**:472–474.
310. Pedersen CT, Kay GN, Kalman J, Borggreffe M, Della-Bella P, Dickfeld T, *et al.* EHRA/HRS/APHS expert consensus on ventricular arrhythmias. *Europace* 2014;**16**:1257–1283.
311. Cronin EM, Bogun FM, Maury P, Peichl P, Chen M, Nambodiri N, *et al.* 2019 HRS/ EHRA/APHS/LAHS expert consensus statement on catheter ablation of ventricular arrhythmias. *Europace* 2019;**21**:1143–1144.

312. Kowligi GN, Cha Y-M. Management of ventricular electrical storm: a contemporary appraisal. *Europace* 2020;**22**:1768–1780.
313. Guerra F, Shkzoza M, Scappini L, Flori M, Capucci A. Role of electrical storm as a mortality and morbidity risk factor and its clinical predictors: a meta-analysis. *Europace* 2014;**16**:347–353.
314. Noda T, Kurita T, Nitta T, Chiba Y, Furushima H, Matsumoto N, et al. Significant impact of electrical storm on mortality in patients with structural heart disease and an implantable cardiac defibrillator. *Int J Cardiol* 2018;**255**:85–91.
315. Soar J, Maconochie I, Wyckoff MH, Olasveengen TM, Singletary EM, Greif R, et al. 2019 International consensus on cardiopulmonary resuscitation and emergency cardiovascular care science with treatment recommendations: summary from the basic life support; advanced life support; pediatric life support; neonatal life support; education, implementation, and teams; and first aid task forces. *Circulation* 2019;**140**:e826–e880.
316. Eifling M, Razavi M, Massumi A. The evaluation and management of electrical storm. *Tex Heart Inst J* 2011;**38**:111–121.
317. Chatzidou S, Kontogiannis C, Tsilimigras DI, Georgiopoulos G, Kosmopoulos M, Papadopoulou E, et al. Propranolol versus metoprolol for treatment of electrical storm in patients with implantable cardioverter-defibrillator. *J Am Coll Cardiol* 2018;**71**:1897–1906.
318. Connolly SJ, Dorian P, Roberts RS, Gent M, Bailin S, Fain ES, et al. Comparison of beta-blockers, amiodarone plus beta-blockers, or sotalol for prevention of shocks from implantable cardioverter defibrillators: the OPTIC Study: a randomized trial. *JAMA* 2006;**295**:165–171.
319. Shiga T, Ikeda T, Shimizu W, Kinugawa K, Sakamoto A, Nagai R, et al. Efficacy and safety of landiolol in patients with ventricular tachyarrhythmias with or without renal impairment – subanalysis of the J-Land II study. *Circ Rep* 2020;**2**:440–445.
320. Kanamori K, Aoyagi T, Mikamo T, Tsutsui K, Kunishima T, Inaba H, et al. Successful treatment of refractory electrical storm with landiolol after more than 100 electrical defibrillations. *Int Heart J* 2015;**56**:555–557.
321. Gorgels AP, van den Dool A, Hofs A, Mulleneers R, Smeets JL, Vos MA, et al. Comparison of procainamide and lidocaine in terminating sustained monomorphic ventricular tachycardia. *Am J Cardiol* 1996;**78**:43–46.
322. Martí-Carvajal AJ, Simancas-Racines D, Anand V, Bangdiwala S. Prophylactic lidocaine for myocardial infarction. *Cochrane Database Syst Rev* 2015;**2015**:CD008553.
323. Viskin S, Chorin E, Viskin D, Hochstadt A, Halkin A, Tovia-Brodie O, et al. Quinidine-responsive polymorphic ventricular tachycardia in patients with coronary heart disease. *Circulation* 2019;**139**:2304–2314.
324. Viskin S, Hochstadt A, Chorin E, Viskin D, Havakuk O, Khoury S, et al. Quinidine-responsive out-of-hospital polymorphic ventricular tachycardia in patients with coronary heart disease. *Europace* 2020;**22**:265–273.
325. Martins RP, Urien J-M, Barbarot N, Rieul G, Sellal J-M, Borella L, et al. Effectiveness of deep sedation for patients with intractable electrical storm refractory to antiarrhythmic drugs. *Circulation* 2020;**142**:1599–1601.
326. Fudim M, Boortz-Marx R, Ganesh A, Waldron NH, Qadri YJ, Patel CB, et al. Stellate ganglion blockade for the treatment of refractory ventricular arrhythmias: a systematic review and meta-analysis. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2017;**28**:1460–1467.
327. Do DH, Bradfield J, Ajijola OA, Vaseghi M, Le J, Rahman S, et al. Thoracic epidural anesthesia can be effective for the short-term management of ventricular tachycardia storm. *J Am Heart Assoc* 2017;**6**:e007080.
328. Vaseghi M, Barwad P, Malavassi Corrales FJ, Tandri H, Mathuria N, Shah R, et al. Cardiac sympathetic denervation for refractory ventricular arrhythmias. *J Am Coll Cardiol* 2017;**69**:3070–3080.
329. Gatzoulis KA, Andrikopoulos GK, Apostolopoulos T, Sotiropoulos E, Zervopoulos G, Antoniou J, et al. Electrical storm is an independent predictor of adverse long-term outcome in the era of implantable defibrillator therapy. *Europace* 2005;**7**:184–192.
330. Carbucicchio C, Santamaria M, Trevisi N, Maccabelli G, Giraldo F, Fassini G, et al. Catheter ablation for the treatment of electrical storm in patients with implantable cardioverter-defibrillators: short- and long-term outcomes in a prospective single-center study. *Circulation* 2008;**117**:462–469.
331. Vergara P, Tung R, Vaseghi M, Brombin C, Frankel DS, Di Biase L, et al. Successful ventricular tachycardia ablation in patients with electrical storm reduces recurrences and improves survival. *Heart Rhythm* 2018;**15**:48–55.
332. Komatsu Y, Hocini M, Nogami A, Maury P, Peichl P, Iwasaki Y, et al. Catheter ablation of refractory ventricular fibrillation storm after myocardial infarction: a multicenter study. *Circulation* 2019;**139**:2315–2325.
333. Knecht S, Sacher F, Wright M, Hocini M, Nogami A, Arentz T, et al. Long-term follow-up of idiopathic ventricular fibrillation ablation: a multicenter study. *J Am Coll Cardiol* 2009;**54**:522–528.
334. Peichl P, Cihák R, Kozeluhová M, Wichterle D, Vancura V, Kautzner J. Catheter ablation of arrhythmic storm triggered by monomorphic ectopic beats in patients with coronary artery disease. *J Interv Card Electrophysiol* 2010;**27**:51–59.
335. Le Penec-Prigent S, Flecher E, Auffret V, Leurent G, Daubert J-C, Leclercq C, et al. Effectiveness of extracorporeal life support for patients with cardiogenic shock due to intractable arrhythmic storm. *Crit Care Med* 2017;**45**:e281–e289.
336. Mariani S, Napp LC, Lo Coco V, Delnoij TSR, Luermans JGLM, Ter Bekke RMA, et al. Mechanical circulatory support for life-threatening arrhythmia: a systematic review. *Int J Cardiol* 2020;**308**:42–49.
337. Muser D, Liang JJ, Castro SA, Hayashi T, Enriquez A, Troutman GS, et al. Outcomes with prophylactic use of percutaneous left ventricular assist devices in high-risk patients undergoing catheter ablation of scar-related ventricular tachycardia: a propensity-score matched analysis. *Heart Rhythm* 2018;**15**:1500–1506.
338. Mathuria N, Wu G, Rojas-Delgado F, Shuraih M, Razavi M, Civitello A, et al. Outcomes of pre-emptive and rescue use of percutaneous left ventricular assist device in patients with structural heart disease undergoing catheter ablation of ventricular tachycardia. *J Interv Card Electrophysiol* 2017;**48**:27–34.
339. Patel KK, Spertus JA, Khariton Y, Tang Y, Curtis LH, Chan PS, et al. Association between prompt defibrillation and epinephrine treatment with long-term survival after in-hospital cardiac arrest. *Circulation* 2018;**137**:2041–2051.
340. Vaseghi M, Gima J, Kanaan C, Ajijola OA, Marmureanu A, Mahajan A, et al. Cardiac sympathetic denervation in patients with refractory ventricular arrhythmias or electrical storm: Intermediate and long-term follow-up. *Heart Rhythm* 2014;**11**:360–366.
341. Ponikowski P, Voors AA, Anker SD, Bueno H, Cleland JGF, Coats AJS, et al. 2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: the task force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC) Developed with the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC. *Eur Heart J* 2016;**37**:2129–2200.
342. McDonagh TA, Metra M, Adamo M, Gardner RS, Baumach A, Böhm M, et al. 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. *Eur Heart J* 2021;**42**:3599–3726.
343. AlJaroudi WA, Refaat MM, Habib RH, Al-Shaar L, Singh M, Gutmann R, et al. Effect of angiotensin-converting enzyme inhibitors and receptor blockers on appropriate implantable cardiac defibrillator shock in patients with severe systolic heart failure (from the GRADE Multicenter Study). *Am J Cardiol* 2015;**115**:924–931.
344. Pitt B, Remme W, Zannad F, Neaton J, Martinez F, Foniker B, et al. Eplerenone, a selective aldosterone blocker, in patients with left ventricular dysfunction after myocardial infarction. *N Engl J Med* 2003;**348**:1309–1321.
345. McMurray JJV, Packer M, Desai AS, Gong J, Lefkowitz MP, Rizkala AR, et al. Angiotensin-neprilysin inhibition versus enalapril in heart failure. *N Engl J Med* 2014;**371**:993–1004.
346. Packer M, Anker SD, Butler J, Filippatos G, Pocock SJ, Carson P, et al. Cardiovascular and renal outcomes with empagliflozin in heart failure. *N Engl J Med* 2020;**383**:1413–1424.
347. Desai AS, McMurray JJV, Packer M, Swedberg K, Rouleau JL, Chen F, et al. Effect of the angiotensin-receptor-neprilysin inhibitor LCZ696 compared with enalapril on mode of death in heart failure patients. *Eur Heart J* 2015;**36**:1990–1997.
348. Hindricks G, Potpara T, Dagres N, Arbelo E, Bax JJ, Blomström-Lundqvist C, et al. 2020 ESC Guidelines for the diagnosis and management of atrial fibrillation developed in collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS): The task force for the diagnosis and management of atrial fibrillation of the European Society of Cardiology (ESC) Developed with the special contribution of the European Heart Rhythm Association (EHRA) of the ESC. *Eur Heart J* 2021;**42**:373–498.
349. Connolly SJ, Gent M, Roberts RS, Dorian P, Roy D, Sheldon RS, et al. Canadian implantable defibrillator study (CIDS): a randomized trial of the implantable cardioverter defibrillator against amiodarone. *Circulation* 2000;**101**:1297–1302.
350. Antiarrhythmics versus Implantable Defibrillators (AVID) Investigators. A comparison of antiarrhythmic-drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from near-fatal ventricular arrhythmias. *N Engl J Med* 1997;**337**:1576–1583.
351. Kuck KH, Cappato R, Siebels J, Ruppel R. Randomized comparison of antiarrhythmic drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from cardiac arrest: the Cardiac Arrest Study Hamburg (CASH). *Circulation* 2000;**102**:748–754.
352. Connolly SJ, Hallstrom AP, Cappato R, Schron EB, Kuck KH, Zipes DP, et al. Meta-analysis of the implantable cardioverter defibrillator secondary prevention trials. AVID, CASH and CIDS studies. Antiarrhythmics vs Implantable Defibrillator study. Cardiac Arrest Study Hamburg. Canadian Implantable Defibrillator Study. *Eur Heart J* 2000;**21**:2071–2078.



353. Moss AJ, Hall WJ, Cannom DS, Daubert JP, Higgins SL, Klein H, *et al.* Improved survival with an implanted defibrillator in patients with coronary disease at high risk for ventricular arrhythmia. *N Engl J Med* 1996;**335**:1933–1940.
354. Moss AJ, Zareba W, Hall WJ, Klein H, Wilber DJ, Cannom DS, *et al.* Prophylactic implantation of a defibrillator in patients with myocardial infarction and reduced ejection fraction. *N Engl J Med* 2002;**346**:877–883.
355. Buxton AE, Lee KL, Fisher JD, Josephson ME, Prystowsky EN, Hafley G. A randomized study of the prevention of sudden death in patients with coronary artery disease. Multicenter Unsustained Tachycardia Trial Investigators. *N Engl J Med* 1999;**341**:1882–1890.
356. Bardy GH, Lee KL, Mark DB, Poole JE, Packer DL, Boineau R, *et al.* Amiodarone or an implantable cardioverter-defibrillator for congestive heart failure. *N Engl J Med* 2005;**352**:225–237.
357. Zabel M, Willems R, Lubinski A, Bauer A, Brugada J, Conen D, *et al.* Clinical effectiveness of primary prevention implantable cardioverter-defibrillators: results of the EU-CERT-ICD controlled multicentre cohort study. *Eur Heart J* 2020;**41**:3437–3447.
358. Schrage B, Uijl A, Benson L, Westermann D, Ståhlberg M, Stolfo D, *et al.* Association between use of primary-prevention implantable cardioverterdefibrillators and mortality in patients with heart failure: a prospective propensity score-matched analysis from the Swedish Heart Failure Registry. *Circulation* 2019;**140**:1530–1539.
359. Køber L, Thune JJ, Nielsen JC, Haarbø J, Videbæk L, Korup E, *et al.* Defibrillator implantation in patients with nonischemic systolic heart failure. *N Engl J Med* 2016;**375**:1221–1230.
360. Jukema JW, Timal RJ, Rotmans JI, Hensen LCR, Buiten MS, de Bie MK, *et al.* Prophylactic use of implantable cardioverter-defibrillators in the prevention of sudden cardiac death in dialysis patients. *Circulation* 2019;**139**:2628–2638.
361. Sticherling C, Arendacka B, Svendsen JH, Wijers S, Friede T, Stockinger J, *et al.* Sex differences in outcomes of primary prevention implantable cardioverterdefibrillator therapy: combined registry data from eleven European countries. *Europace* 2018;**20**:963–970.
362. Junttila MJ, Pelli A, Kenttå TV, Friede T, Willems R, Bergau L, *et al.* Appropriate shocks and mortality in patients with versus without diabetes with prophylactic implantable cardioverter defibrillators. *Diabetes Care* 2020;**43**:196–200.
363. Koller MT, Schaer B, Wolbers M, Sticherling C, Bucher HC, Osswald S. Death without prior appropriate implantable cardioverter-defibrillator therapy: a competing risk study. *Circulation* 2008;**117**:1918–1926.
364. Cleland JGF, Halliday BP, Prasad SK. Selecting patients with nonischemic dilated cardiomyopathy for ICDs: myocardial function, fibrosis, and what's attached? *J Am Coll Cardiol* 2017;**70**:1228–1231.
365. Younis A, Goldberger JJ, Kutiyafa V, Zareba W, Polonsky B, Klein H, *et al.* Predicted benefit of an implantable cardioverter-defibrillator: the MADIT-ICD benefit score. *Eur Heart J* 2021;**42**:1676–1684.
366. Knops RE, Olde Nordkamp LRA, Delnoy P-PHM, Boersma LVA, Kuschyk J, El-Chami MF, *et al.* Subcutaneous or transvenous defibrillator therapy. *N Engl J Med* 2020;**383**:526–536.
367. Cleland JGF, Daubert J-C, Erdmann E, Freemantle N, Gras D, Kappenberger L, *et al.* The effect of cardiac resynchronization on morbidity and mortality in heart failure. *N Engl J Med* 2005;**352**:1539–1549.
368. Bristow MR, Saxon LA, Boehmer J, Krueger S, Kass DA, De Marco T, *et al.* Cardiac-resynchronization therapy with or without an implantable defibrillator in advanced chronic heart failure. *N Engl J Med* 2004;**350**:2140–2150.
369. Moss AJ, Hall WJ, Cannom DS, Klein H, Brown MW, Daubert JP, *et al.* Cardiac-resynchronization therapy for the prevention of heart-failure events. *N Engl J Med* 2009;**361**:1329–1338.
370. Masri A, Altibi AM, Erqou S, Zmaili MA, Saleh A, Al-Adham R, *et al.* Wearable cardioverter-defibrillator therapy for the prevention of sudden cardiac death: a systematic review and meta-analysis. *JACC Clin Electrophysiol* 2019;**5**:152–161.
371. Garcia R, Combes N, Defaye P, Narayanan K, Guedon-Moreau L, Boveda S, *et al.* Wearable cardioverter-defibrillator in patients with a transient risk of sudden cardiac death: the WEARIT-France cohort study. *Europace* 2021;**23**:73–81.
372. Olgin JE, Pletcher MJ, Vittinghoff E, Wranciz J, Malik R, Morin DP, *et al.* Wearable cardioverter-defibrillator after myocardial infarction. *N Engl J Med* 2018;**379**:1205–1215.
373. Scott PA, Silberbauer J, McDonagh TA, Murgatroyd FD. Impact of prolonged implantable cardioverter-defibrillator arrhythmia detection times on outcomes: a meta-analysis. *Heart Rhythm* 2014;**11**:828–835.
374. Tan VH, Wilton SB, Kuriachan V, Sumner GL, Exner DV. Impact of programming strategies aimed at reducing nonessential implantable cardioverter defibrillator therapies on mortality: a systematic review and meta-analysis. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2014;**7**:164–170.
375. Saeed M, Hanna I, Robotis D, Styperek R, Polosajian L, Khan A, *et al.* Programming implantable cardioverter-defibrillators in patients with primary prevention indication to prolong time to first shock: results from the PROVIDE study. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2014;**25**:52–59.
376. Wilkoff BL, Fauchier L, Stiles MK, Morillo CA, Al-Khatib SM, Almendral J, *et al.* 2015 HRS/EHRA/APHRS/SOLAECE expert consensus statement on optimal implantable cardioverter-defibrillator programming and testing. *Europace* 2016;**18**:159–183.
377. Stiles MK, Fauchier L, Morillo CA, Wilkoff BL, ESC Scientific Document Group. 2019 HRS/EHRA/APHRS/LAHRs focused update to 2015 expert consensus statement on optimal implantable cardioverter-defibrillator programming and testing. *Europace* 2019;**21**:1442–1443.
378. Barsheshet A, Moss AJ, McNitt S, Jons C, Glikson M, Klein HU, *et al.* Long-term implications of cumulative right ventricular pacing among patients with an implantable cardioverter-defibrillator. *Heart Rhythm* 2011;**8**:212–218.
379. Wilkoff BL, Cook JR, Epstein AE, Greene HL, Hallstrom AP, Hsia H, *et al.* Dual-chamber pacing or ventricular backup pacing in patients with an implantable defibrillator: the Dual Chamber and VVI Implantable Defibrillator (DAVID) Trial. *JAMA* 2002;**288**:3115–3123.
380. Olshansky B, Day JD, Moore S, Gering L, Rosenbaum M, McGuire M, *et al.* Is dual-chamber programming inferior to single-chamber programming in an implantable cardioverter-defibrillator? Results of the INTRINSIC RV (Inhibition of Unnecessary RV Pacing With AVSH in ICDs) study. *Circulation* 2007;**115**:9–16.
381. Hindricks G, Kühl M, Dagres N. The implantable cardioverter defibrillator, conclusions on sudden cardiac death, and future perspective. ESC CardioMed. 3rd ed. Oxford University Press; 2022, p2370–2376.
382. Gasparini M, Proclemer A, Klersy C, Kloppe A, Ferrer JBM, Hersi A, *et al.* Effect of long-detection interval vs standard-detection interval for implantable cardioverterdefibrillators on antitachycardia pacing and shock delivery: the ADVANCE III randomized clinical trial. *JAMA* 2013;**309**:1903–1911.
383. Moss AJ, Schuger C, Beck CA, Brown MW, Cannom DS, Daubert JP, *et al.* Reduction in inappropriate therapy and mortality through ICD programming. *N Engl J Med* 2012;**367**:2275–2283.
384. Wilkoff BL, Ousdigian KT, Sterns LD, Wang ZJ, Wilson RD, Morgan JM, *et al.* A comparison of empiric to physician-tailored programming of implantable cardioverter-defibrillators: results from the prospective randomized multicenter EMPIRIC trial. *J Am Coll Cardiol* 2006;**48**:330–339.
385. Wilkoff BL, Williamson BD, Stern RS, Moore SL, Lu F, Lee SW, *et al.* Strategic programming of detection and therapy parameters in implantable cardioverterdefibrillators reduces shocks in primary prevention patients: results from the PREPARE (Primary Prevention Parameters Evaluation) study. *J Am Coll Cardiol* 2008;**52**:541–550.
386. Gilliam FR, Hayes DL, Boehmer JP, Day J, Heidenreich PA, Seth M, *et al.* Real world evaluation of dual-zone ICD and CRT-D programming compared to single-zone programming: the ALTITUDE REDUCES study. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2011;**22**:1023–1029.
387. Hernandez-Ojeda J, Arbelo E, Borrás R, Berne P, Tolosana JM, Gomez-Juanatey A, *et al.* Patients with Brugada syndrome and implanted cardioverter-defibrillators: long-term follow-up. *J Am Coll Cardiol* 2017;**70**:1991–2002.
388. Gold MR, Weiss R, Theuns DAMJ, Smith W, Leon A, Knight BP, *et al.* Use of a discrimination algorithm to reduce inappropriate shocks with a subcutaneous implantable cardioverter-defibrillator. *Heart Rhythm* 2014;**11**:1352–1358.
389. Mesquita J, Cavaco D, Ferreira A, Lopes N, Santos PG, Carvalho MS, *et al.* Effectiveness of subcutaneous implantable cardioverter-defibrillators and determinants of inappropriate shock delivery. *Int J Cardiol* 2017;**232**:176–180.
390. Gold MR, Lambiasi PD, El-Chami MF, Knops RE, Aasbo JD, Bongiorno MG, *et al.* Primary results from the understanding outcomes with the S-ICD in primary prevention patients with low ejection fraction (UNTOUCHED) trial. *Circulation* 2021;**143**:7–17.
391. Wathen MS, DeGroot PJ, Sweeney MO, Stark AJ, Otterness MF, Adkisson WO, *et al.* Prospective randomized multicenter trial of empirical antitachycardia pacing versus shocks for spontaneous rapid ventricular tachycardia in patients with implantable cardioverter-defibrillators: Pacing Fast Ventricular Tachycardia Reduces Shock Therapies (PainFREE Rx II) trial results. *Circulation* 2004;**110**:2591–2596.
392. Gulizia MM, Piraino L, Scherillo M, Puntrello C, Vasco C, Scianaro MC, *et al.* A randomized study to compare ramp versus burst antitachycardia pacing therapies to treat fast ventricular tachyarrhythmias in patients with implantable cardioverter defibrillators: the PITAGORA ICD trial. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2009;**2**:146–153.

393. Saxon LA, Hayes DL, Gilliam FR, Heidenreich PA, Day J, Seth M, *et al.* Long-term outcome after ICD and CRT implantation and influence of remote device follow-up: the ALTITUDE survival study. *Circulation* 2010;**122**:2359–2367.
394. Varma N, Piccini JP, Snell J, Fischer A, Dalal N, Mittal S. The relationship between level of adherence to automatic wireless remote monitoring and survival in pacemaker and defibrillator patients. *J Am Coll Cardiol* 2015;**65**:2601–2610.
395. Guédon-Moreau L, Kouakam C, Klug D, Marquié C, Brigadeau F, Boulé S, *et al.* Decreased delivery of inappropriate shocks achieved by remote monitoring of ICD: a substudy of the ECOST trial. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2014;**25**:763–770.
396. Varma N, Michalski J, Epstein AE, Schweikert R. Automatic remote monitoring of implantable cardioverter-defibrillator lead and generator performance: the Lumos-T Safely ReduceS Routine Office Device Follow-Up (TRUST) trial. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2010;**3**:428–436.
397. Ploux S, Swerdlow CD, Strik M, Welte N, Klotz N, Ritter P, *et al.* Towards eradication of inappropriate therapies for ICD lead failure by combining comprehensive remote monitoring and lead noise alerts. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2018;**29**:1125–1134.
398. Ellenbogen KA, Gunderson BD, Stromberg KD, Swerdlow CD. Performance of Lead Integrity Alert to assist in the clinical diagnosis of implantable cardioverter defibrillator lead failures: analysis of different implantable cardioverter defibrillator leads. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2013;**6**:1169–1177.
399. Swerdlow CD, Gunderson BD, Ousdigian KT, Abeyratne A, Sachanandani H, Ellenbogen KA. Downloadable software algorithm reduces inappropriate shocks caused by implantable cardioverter-defibrillator lead fractures: a prospective study. *Circulation* 2010;**122**:1449–1455.
400. Ruwald MH, Abu-Zeitone A, Jons C, Ruwald A-C, McNitt S, Kutiyifa V, *et al.* Impact of carvedilol and metoprolol on inappropriate implantable cardioverterdefibrillator therapy: the MADIT-CRT trial (Multicenter Automatic Defibrillator Implantation With Cardiac Resynchronization Therapy). *J Am Coll Cardiol* 2013;**62**:1343–1350.
401. Miyazaki S, Taniguchi H, Kusa S, Komatsu Y, Ichihara N, Takagi T, *et al.* Catheter ablation of atrial tachyarrhythmias causing inappropriate implantable cardioverterdefibrillator shocks. *Europace* 2015;**17**:289–294.
402. Mainigi SK, Almuti K, Figueredo VM, Guttenplan NA, Aouthmany A, Smukler J, *et al.* Usefulness of radiofrequency ablation of supraventricular tachycardia to decrease inappropriate shocks from implantable cardioverter-defibrillators. *Am J Cardiol* 2012;**109**:231–237.
403. Kosiuk J, Nedios S, Darma A, Rolf S, Richter S, Arya A, *et al.* Impact of single atrial fibrillation catheter ablation on implantable cardioverter defibrillator therapies in patients with ischaemic and non-ischaemic cardiomyopathies. *Europace* 2014;**16**:1322–1326.
404. Kirchhof P, Camm AJ, Goette A, Brandes A, Eckardt L, Elvan A, *et al.* Early rhythm-control therapy in patients with atrial fibrillation. *N Engl J Med* 2020;**383**:1305–1316.
405. Gasparini M, Kloppe A, Lunati M, Anselme F, Landolina M, Martinez-Ferrer JB, *et al.* Atrioventricular junction ablation in patients with atrial fibrillation treated with cardiac resynchronization therapy: positive impact on ventricular arrhythmias, implantable cardioverter-defibrillator therapies and hospitalizations: atrioventricular junction ablation in CRT patients with AF. *Eur J Heart Fail* 2018;**20**:1472–1481.
406. Gasparini M, Galimberti P. Rate control: ablation and device therapy (ablate and pace). ESC CardioMed. 3rd ed. Oxford University Press; 2022, p2159–2162.
407. Kitamura T, Fukamizu S, Kawamura I, Hojo R, Aoyama Y, Komiyama K, *et al.* Long-term efficacy of catheter ablation for paroxysmal atrial fibrillation in patients with Brugada syndrome and an implantable cardioverter-defibrillator to prevent inappropriate shock therapy. *Heart Rhythm* 2016;**13**:1455–1459.
408. Magyar-Russell G, Thombs BD, Cai JX, Baveja T, Kuhl EA, Singh PP, *et al.* The prevalence of anxiety and depression in adults with implantable cardioverter defibrillators: a systematic review. *J Psychosom Res* 2011;**71**:223–231.
409. Tzeis S, Kolb C, Baumert J, Reents T, Zrenner B, Deisenhofer I, *et al.* Effect of depression on mortality in implantable cardioverter defibrillator recipients – findings from the prospective LICAD study. *Pacing Clin Electrophysiol* 2011;**34**:991–997.
410. Andersen CM, Theuns DAMJ, Johansen JB, Pedersen SS. Anxiety, depression, ventricular arrhythmias and mortality in patients with an implantable cardioverter defibrillator: 7 years' follow-up of the MIDAS cohort. *Gen Hosp Psychiatry* 2020;**66**:154–160.
411. Berg SK, Thygesen LC, Svendsen JH, Christensen AV, Zwisler A-D. Anxiety predicts mortality in ICD patients: results from the cross-sectional national CopenHeartICD survey with register follow-up. *Pacing Clin Electrophysiol* 2014;**37**:1641–1650.
412. Thylén I, Moser DK, Strömberg A, Dekker RA, Chung ML. Concerns about implantable cardioverter-defibrillator shocks mediate the relationship between actual shocks and psychological distress. *Europace* 2016;**18**:828–835.
413. Pedersen SS, van Domburg RT, Theuns DAMJ, Jordaens L, Erdman RAM. Concerns about the implantable cardioverter defibrillator: a determinant of anxiety and depressive symptoms independent of experienced shocks. *Am Heart J* 2005;**149**:664–669.
414. Frizelle DJ, Lewin B, Kaye G, Moniz-Cook ED. Development of a measure of the concerns held by people with implanted cardioverter defibrillators: the ICDC. *Br J Health Psychol* 2006;**11**:293–301.
415. Zigmond AS, Snaith RP. The hospital anxiety and depression scale. *Acta Psychiatr Scand* 1983;**67**:361–370.
416. Frydensberg VS, Johansen JB, Möller S, Riahi S, Wehberg S, Haarbo J, *et al.* Anxiety and depression symptoms in Danish patients with an implantable cardioverterdefibrillator: prevalence and association with indication and sex up to 2 years of follow-up (data from the national DEFIB-WOMEN study). *Europace* 2020;**22**:1830–1840.
417. Hoogwegt MT, Kupper N, Theuns DAMJ, Zijlstra WP, Jordaens L, Pedersen SS. Undertreatment of anxiety and depression in patients with an implantable cardioverter-defibrillator: impact on health status. *Health Psychol* 2012;**31**:745–753.
418. Lane DA, Aguinaga L, Blomström-Lundqvist C, Boriani G, Dan G-A, Hills MT, *et al.* Cardiac tachyarrhythmias and patient values and preferences for their management: the European Heart Rhythm Association (EHRA) consensus document endorsed by the Heart Rhythm Society (HRS), Asia Pacific Heart Rhythm Society (APHRS), and Sociedad Latinoamericana de Estimulación Cardíaca y Electrofisiología (SOLEACE). *Europace* 2015;**17**:1747–1769.
419. Dunbar SB, Dougherty CM, Sears SF, Carroll DL, Goldstein NE, Mark DB, *et al.* Educational and psychological interventions to improve outcomes for recipients of implantable cardioverter defibrillators and their families: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2012;**126**:2146–2172.
420. Sears SF, Sowell LDV, Kuhl EA, Kovacs AH, Serber ER, Handberg E, *et al.* The ICD shock and stress management program: a randomized trial of psychosocial treatment to optimize quality of life in ICD patients. *Pacing Clin Electrophysiol* 2007;**30**:858–864.
421. Berg SK, Rasmussen TB, Herning M, Svendsen JH, Christensen AV, Thygesen LC. Cognitive behavioural therapy significantly reduces anxiety in patients with implanted cardioverter defibrillator compared with usual care: findings from the Screen-ICD randomised controlled trial. *Eur J Prev Cardiol* 2020;**27**:258–268.
422. Schulz SM, Ritter O, Zniva R, Nordbeck P, Wacker C, Jack M, *et al.* Efficacy of a web-based intervention for improving psychosocial well-being in patients with implantable cardioverter-defibrillators: the randomized controlled ICD-FORUM trial. *Eur Heart J* 2020;**41**:1203–1211.
423. van den Broek KC, Tekle FB, Habibović M, Alings M, van der Voort PH, Denollet J. Emotional distress, positive affect, and mortality in patients with an implantable cardioverter defibrillator. *Int J Cardiol* 2013;**165**:327–332.
424. Hauptman PJ, Chibnall JT, Guild C, Armbrrecht ES. Patient perceptions, physician communication, and the implantable cardioverter-defibrillator. *JAMA Intern Med* 2013;**173**:571–577.
425. Cikes M, Jakus N, Claggett B, Brugts JJ, Timmermans P, Pouleur A-C, *et al.* Cardiac implantable electronic devices with a defibrillator component and all-cause mortality in left ventricular assist device carriers: results from the PCHF-VAD registry. *Eur J Heart Fail* 2019;**21**:1129–1141.
426. Galand V, Flécher E, Auffret V, Boulé S, Vincentelli A, Dambrin C, *et al.* Predictors and clinical impact of late ventricular arrhythmias in patients with continuous-flow left ventricular assist devices. *JACC Clin Electrophysiol* 2018;**4**:1166–1175.
427. Nakahara S, Chien C, Gelow J, Dalouk K, Henrikson CA, Mudd J, *et al.* Ventricular arrhythmias after left ventricular assist device. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2013;**6**:648–654.
428. Clerkin KJ, Topkara VK, Demmer RT, Dizon JM, Yuzefpolskaya M, Fried JA, *et al.* Implantable cardioverter-defibrillators in patients with a continuous-flow left ventricular assist device: an analysis of the INTERMACS registry. *JACC Heart Fail* 2017;**5**:916–926.
429. Oz MC, Rose EA, Slater J, Kuiper JJ, Catanese KA, Levin HR. Malignant ventricular arrhythmias are well tolerated in patients receiving long-term left ventricular assist devices. *J Am Coll Cardiol* 1994;**24**:1688–1691.
430. Potapov EV, Antonides C, Crespo-Leiro MG, Combes A, Färber G, Hannan MM, *et al.* 2019 EACTS Expert Consensus on long-term mechanical circulatory support. *Eur J Cardiothorac Surg* 2020;**56**:230–270.
431. Makki N, Mesubi O, Steyers C, Olshansky B, Abraham WT. Meta-analysis of the relation of ventricular arrhythmias to all-cause mortality after implantation of a left ventricular assist device. *Am J Cardiol* 2015;**116**:1385–1390.

432. Yoruk A, Sherazi S, Massey HT, Kutuyifa V, McNitt S, Hallinan W, *et al.* Predictors and clinical relevance of ventricular tachyarrhythmias in ambulatory patients with a continuous flow left ventricular assist device. *Heart Rhythm* 2016;**13**:1052–1056.
433. Bedi M, Kormos R, Winowich S, McNamara DM, Mathier MA, Murali S. Ventricular arrhythmias during left ventricular assist device support. *Am J Cardiol* 2007;**99**:1151–1153.
434. Brenyo A, Rao M, Koneru S, Hallinan W, Shah S, Massey HT, *et al.* Risk of mortality for ventricular arrhythmia in ambulatory LVAD patients. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2012;**23**:515–520.
435. Vakil K, Kazmirczak F, Sathnur N, Adabag S, Cantillon DJ, Kiehl EL, *et al.* Implantable cardioverter-defibrillator use in patients with left ventricular assist devices: a systematic review and meta-analysis. *JACC Heart Fail* 2016;**4**:772–779.
436. Refaat MM, Tanaka T, Kormos RL, McNamara D, Teuteberg J, Winowich S, *et al.* Survival benefit of implantable cardioverter-defibrillators in left ventricular assist device-supported heart failure patients. *J Card Fail* 2012;**18**:140–145.
437. Cantillon DJ, Tarakji KG, Kumbhani DJ, Smedira NG, Starling RC, Wilkoff BL. Improved survival among ventricular assist device recipients with a concomitant implantable cardioverter-defibrillator. *Heart Rhythm* 2010;**7**:466–471.
438. Joyce E, Starling RC. HFrEF other treatment: ventricular assist devices. *ESC CardioMed*. 3rd ed. Oxford University Press; 2022, p1884–1889.
439. Younes A, Al-Kindi SG, Alajaji W, Mackall JA, Oliveira GH. Presence of implantable cardioverter-defibrillators and wait-list mortality of patients supported with left ventricular assist devices as bridge to heart transplantation. *Int J Cardiol* 2017;**231**:211–215.
440. Agrawal S, Garg L, Nanda S, Sharma A, Bhatia N, Manda Y, *et al.* The role of implantable cardioverter-defibrillators in patients with continuous flow left ventricular assist devices – a meta-analysis. *Int J Cardiol* 2016;**222**:379–384.
441. Blomström-Lundqvist C, Traykov V, Erba PA, Burri H, Nielsen JC, Bongioni MG, *et al.* European Heart Rhythm Association (EHRA) international consensus document on how to prevent, diagnose, and treat cardiac implantable electronic device infections endorsed by the Heart Rhythm Society (HRS), the Asia Pacific Heart Rhythm Society (APHRS), the Latin American Heart Rhythm Society (LAHRS), International Society for Cardiovascular Infectious Diseases (ISCVI) and the European Society of Clinical Microbiology and Infectious Diseases (ESCMID) in collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). *Europace* 2020;**22**:515–549.
442. Burri H, Starck C, Auricchio A, Biffi M, Burri M, D'Avila A, *et al.* EHRA expert consensus statement and practical guide on optimal implantation technique for conventional pacemakers and implantable cardioverter-defibrillators: endorsed by the Heart Rhythm Society (HRS), the Asia Pacific Heart Rhythm Society (APHRS), and the Latin American Heart Rhythm Society (LAHRS). *Europace* 2021;**23**:983–1008.
443. Tarakji KG, Mittal S, Kennergren C, Corey R, Poole JE, Schloss E, *et al.* Antibacterial envelope to prevent cardiac implantable device infection. *N Engl J Med* 2019;**380**:1895–1905.
444. Atti V, Turagam MK, Garg J, Koerber S, Angirekula A, Gopinathannair R, *et al.* Subclavian and axillary vein access versus cephalic vein cutdown for cardiac implantable electronic device implantation: a meta-analysis. *JACC Clin Electrophysiol* 2020;**6**:661–671.
445. Benz AP, Vamos M, Erath JW, Hohnloser SH. Cephalic vs. subclavian lead implantation in cardiac implantable electronic devices: a systematic review and meta-analysis. *Europace* 2019;**21**:121–129.
446. Chan N-Y, Kwong N-P, Cheong A-P. Venous access and long-term pacemaker lead failure: comparing contrast-guided axillary vein puncture with subclavian puncture and cephalic cutdown. *Europace* 2017;**19**:1193–1197.
447. Defaye P, Boveda S, Klug D, Beganton F, Piot O, Narayanan K, *et al.* Dual-vs. single-chamber defibrillators for primary prevention of sudden cardiac death: long-term follow-up of the Défibrillateur Automatique Implantable-Prévention Primaire registry. *Europace* 2017;**19**:1478–1484.
448. Dewland TA, Pellegrini CN, Wang Y, Marcus GM, Keung E, Varosy PD. Dual-chamber implantable cardioverter-defibrillator selection is associated with increased complication rates and mortality among patients enrolled in the NCDR implantable cardioverter-defibrillator registry. *J Am Coll Cardiol* 2011;**58**:1007–1013.
449. Friedman PA, Bradley D, Koestler C, Slusser J, Hodge D, Bailey K, *et al.* A prospective randomized trial of single- or dual-chamber implantable cardioverter-defibrillators to minimize inappropriate shock risk in primary sudden cardiac death prevention. *Europace* 2014;**16**:1460–1468.
450. Chen B-W, Liu Q, Wang X, Dang A-M. Are dual-chamber implantable cardioverter-defibrillators really better than single-chamber ones? A systematic review and meta-analysis. *J Interv Card Electrophysiol* 2014;**39**:273–280.
451. Epstein LM, Love CJ, Wilkoff BL, Chung MK, Hackler JW, Bongioni MG, *et al.* Superior vena cava defibrillator coils make transvenous lead extraction more challenging and riskier. *J Am Coll Cardiol* 2013;**61**:987–989.
452. Larsen JM, Hjortshøj SP, Nielsen JC, Johansen JB, Petersen HH, Haarlo J, *et al.* Single-coil and dual-coil defibrillator leads and association with clinical outcomes in a complete Danish nationwide ICD cohort. *Heart Rhythm* 2016;**13**:706–712.
453. Kumar KR, Mandleywala SN, Madias C, Weinstock J, Rowin EJ, Maron BJ, *et al.* Single coil implantable cardioverter defibrillator leads in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2020;**125**:1896–1900.
454. Friedman PA, Rasmussen MJ, Grice S, Trusty J, Glikson M, Stanton MS. Defibrillation thresholds are increased by right-sided implantation of totally transvenous implantable cardioverter defibrillators. *Pacing Clin Electrophysiol* 1999;**22**:1186–1192.
455. Stoevelaar R, Brinkman-Stoppelenburg A, Bhagwandien RE, van Bruchem-Visser RL, Theuns DA, van der Heide A, *et al.* The incidence and impact of implantable cardioverter defibrillator shocks in the last phase of life: an integrated review. *Eur J Cardiovasc Nurs* 2018;**17**:477–485.
456. Kapa S, Mueller PS, Hayes DL, Asirvatham SJ. Perspectives on withdrawing pacemaker and implantable cardioverter-defibrillator therapies at end of life: results of a survey of medical and legal professionals and patients. *Mayo Clin Proc* 2010;**85**:981–990.
457. Padeletti L, Arnar DO, Boncinelli L, Brachman J, Camm JA, Daubert JC, *et al.* EHRA Expert Consensus Statement on the management of cardiovascular implantable electronic devices in patients nearing end of life or requesting withdrawal of therapy. *Europace* 2010;**12**:1480–1489.
458. Stoevelaar R, Brinkman-Stoppelenburg A, van Driel AG, Theuns DA, Bhagwandien RE, van Bruchem-Visser RL, *et al.* Trends in time in the management of the implantable cardioverter defibrillator in the last phase of life: a retrospective study of medical records. *Eur J Cardiovasc Nurs* 2019;**18**:449–457.
459. Kirkpatrick JN, Gottlieb M, Sehgal P, Patel R, Verdino RJ. Deactivation of implantable cardioverter defibrillators in terminal illness and end of life care. *Am J Cardiol* 2012;**109**:91–94.
460. Stevenson WG, Khan H, Sager P, Saxon LA, Middlekauff HR, Natterson PD, *et al.* Identification of reentry circuit sites during catheter mapping and radiofrequency ablation of ventricular tachycardia late after myocardial infarction. *Circulation* 1993;**88**:1647–1670.
461. de Bakker JM, van Capelle FJ, Janse MJ, Tasseron S, Vermeulen JT, de Jonge N, *et al.* Slow conduction in the infarcted human heart. “Zigzag” course of activation. *Circulation* 1993;**88**:915–926.
462. de Chillou C, Lacroix D, Klug D, Magnin-Poull I, Marquié C, Messier M, *et al.* Isthmus characteristics of reentrant ventricular tachycardia after myocardial infarction. *Circulation* 2002;**105**:726–731.
463. Hsia HH, Callans DJ, Marchlinski FE. Characterization of endocardial electrophysiological substrate in patients with nonischemic cardiomyopathy and monomorphic ventricular tachycardia. *Circulation* 2003;**108**:704–710.
464. Soejima K, Stevenson WG, Sapp JL, Selwyn AP, Couper G, Epstein LM. Endocardial and epicardial radiofrequency ablation of ventricular tachycardia associated with dilated cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2004;**43**:1834–1842.
465. Miljoen H, State S, Dechillou C, Magninpoull I, Dotto P, Andronache M, *et al.* Electroanatomic mapping characteristics of ventricular tachycardia in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Europace* 2005;**7**:516–524.
466. Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, Camm J, *et al.* 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The task force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J* 2015;**36**:2793–2867.
467. Al-Khatib SM, Stevenson WG, Ackerman MJ, Bryant WJ, Callans DJ, Curtis AB, *et al.* 2017 AHA/ACC/HRS Guideline for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: executive summary. *J Am Coll Cardiol* 2018;**72**:1677–1749.
468. Towbin JA, McKenna WJ, Abrams DJ, Ackerman MJ, Calkins H, Darrieux FCC, *et al.* 2019 HRS expert consensus statement on evaluation, risk stratification, and management of arrhythmogenic cardiomyopathy: executive summary. *Heart Rhythm* 2019;**16**:e373–e407.
469. Moss AJ, Greenberg H, Case RB, Zareba W, Hall WJ, Brown MW, *et al.* Long-term clinical course of patients after termination of ventricular tachyarrhythmia by an implanted defibrillator. *Circulation* 2004;**110**:3760–3765.

470. Poole JE, Johnson GW, Hellkamp AS, Anderson J, Callans DJ, Raitt MH, *et al.* Prognostic importance of defibrillator shocks in patients with heart failure. *N Engl J Med* 2008;**359**:1009–1017.
471. Sapp JL, Wells GA, Parkash R, Stevenson WG, Blier L, Sarrazin J-F, *et al.* Ventricular tachycardia ablation versus escalation of antiarrhythmic drugs. *N Engl J Med* 2016;**375**:111–121.
472. Piccini JP, Berger JS, O'Connor CM. Amiodarone for the prevention of sudden cardiac death: a meta-analysis of randomized controlled trials. *Eur Heart J* 2009;**30**:1245–1253.
473. Palaniswamy C, Kolte D, Harikrishnan P, Khara S, Aronow WS, Mujib M, *et al.* Catheter ablation of postinfarction ventricular tachycardia: ten-year trends in utilization, in-hospital complications, and in-hospital mortality in the United States. *Heart Rhythm* 2014;**11**:2056–2063.
474. Caceres J, Jazayeri M, McKinnin J, Avitall B, Denker ST, Tchou P, *et al.* Sustained bundle branch reentry as a mechanism of clinical tachycardia. *Circulation* 1989;**79**:256–270.
475. Blanck Z, Dhala A, Deshpande S, Sra J, Jazayeri M, Akhtar M. Bundle branch reentrant ventricular tachycardia: cumulative experience in 48 patients. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1993;**4**:253–262.
476. Chen H, Shi L, Yang B, Ju W, Zhang F, Yang G, *et al.* Electrophysiological characteristics of bundle branch reentry ventricular tachycardia in patients without structural heart disease. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2018;**11**:e006049.
477. Pathak RK, Fahed J, Santangeli P, Hyman MC, Liang JJ, Kubala M, *et al.* Long-term outcome of catheter ablation for treatment of bundle branch re-entrant tachycardia. *JACC Clin Electrophysiol* 2018;**4**:331–338.
478. Stevenson WG, Wilber DJ, Natale A, Jackman WM, Marchlinski FE, Talbert T, *et al.* Irrigated radiofrequency catheter ablation guided by electroanatomic mapping for recurrent ventricular tachycardia after myocardial infarction: the multicenter thermocool ventricular tachycardia ablation trial. *Circulation* 2008;**118**:2773–2782.
479. Della Bella P, Baratto F, Tsiachris D, Trevisi N, Vergara P, Bisceglia C, *et al.* Management of ventricular tachycardia in the setting of a dedicated unit for the treatment of complex ventricular arrhythmias: long-term outcome after ablation. *Circulation* 2013;**127**:1359–1368.
480. Maury P, Baratto F, Zeppenfeld K, Klein G, Delacretaz E, Sacher F, *et al.* Radiofrequency ablation as primary management of well-tolerated sustained monomorphic ventricular tachycardia in patients with structural heart disease and left ventricular ejection fraction over 30%. *Eur Heart J* 2014;**35**:1479–1485.
481. Tung R, Vaseghi M, Frankel DS, Vergara P, Di Biase L, Nagashima K, *et al.* Freedom from recurrent ventricular tachycardia after catheter ablation is associated with improved survival in patients with structural heart disease: an International VT Ablation Center Collaborative Group study. *Heart Rhythm* 2015;**12**:1997–2007.
482. Santangeli P, Zado ES, Supple GE, Haqqani HM, Garcia FC, Tschabrunn CM, *et al.* Long-term outcome with catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2015;**8**:1413–1421.
483. Marchlinski FE, Haffajee CI, Beshai JF, Dickfeld T-ML, Gonzalez MD, Hsia HH, *et al.* Long-term success of irrigated radiofrequency catheter ablation of sustained ventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol* 2016;**67**:674–683.
484. Reddy VY, Reynolds MR, Neuzil P, Richardson AW, Taborsky M, Jongnarangsin K, *et al.* Prophylactic catheter ablation for the prevention of defibrillator therapy. *N Engl J Med* 2007;**357**:2657–2665.
485. Kuck K-H, Schaumann A, Eckardt L, Willems S, Ventura R, Delacretaz E, *et al.* Catheter ablation of stable ventricular tachycardia before defibrillator implantation in patients with coronary heart disease (VTACH): a multicentre randomised controlled trial. *Lancet* 2010;**375**:31–40.
486. Anter E, Kleber AG, Rottmann M, Leshem E, Barkagan M, Tschabrunn CM, *et al.* Infarct-related ventricular tachycardia. *JACC Clin Electrophysiol* 2018;**4**:1033–1048.
487. Marchlinski FE, Callans DJ, Gottlieb CD, Zado E. Linear ablation lesions for control of unmappable ventricular tachycardia in patients with ischemic and nonischemic cardiomyopathy. *Circulation* 2000;**101**:1288–1296.
488. de Chillou C, Groben L, Magnin-Poull I, Andronache M, Abbas MM, Zhang N, *et al.* Localizing the critical isthmus of postinfarct ventricular tachycardia: the value of pace-mapping during sinus rhythm. *Heart Rhythm* 2014;**11**:175–181.
489. Jaïs P, Maury P, Khairy P, Sacher F, Nault I, Komatsu Y, *et al.* Elimination of local abnormal ventricular activities: a new end point for substrate modification in patients with scar-related ventricular tachycardia. *Circulation* 2012;**125**:2184–2196.
490. Berrueto A, Fernandez-Armenta J. Lines, circles, channels, and clouds: looking for the best design for substrate-guided ablation of ventricular tachycardia. *Europace* 2014;**16**:943–945.
491. Di Biase L, Burkhardt JD, Lakkireddy D, Carbucicchio C, Mohanty S, Mohanty P, *et al.* Ablation of stable VTs versus substrate ablation in ischemic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2015;**66**:2872–2882.
492. Berrueto A, Fernández-Armenta J, Andreu D, Penela D, Herczku C, Evertz R, *et al.* Scar dechanneling: new method for scar-related left ventricular tachycardia substrate ablation. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2015;**8**:326–336.
493. Haïssaguerre M, Shoda M, Jaïs P, Nogami A, Shah DC, Kautzner J, *et al.* Mapping and ablation of idiopathic ventricular fibrillation. *Circulation* 2002;**106**:962–967.
494. Shirai Y, Liang JJ, Santangeli P, Arkes JS, Schaller RD, Supple GE, *et al.* Comparison of the ventricular tachycardia circuit between patients with ischemic and nonischemic cardiomyopathies: detailed characterization by entrainment. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2019;**12**:e007249.
495. Bhaskaran A, Tung R, Stevenson WG, Kumar S. Catheter ablation of VT in nonischemic cardiomyopathies: endocardial, epicardial and intramural approaches. *Heart Lung Circ* 2019;**28**:84–101.
496. Tung R, Raiman M, Liao H, Zhan X, Chung FP, Nagel R, *et al.* Simultaneous endocardial and epicardial delineation of 3D reentrant ventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol* 2020;**75**:884–897.
497. Dinov B, Fiedler L, Schönbauer R, Bollmann A, Rolf S, Piorkowski C, *et al.* Outcomes in catheter ablation of ventricular tachycardia in dilated nonischemic cardiomyopathy compared with ischemic cardiomyopathy: results from the Prospective Heart Centre of Leipzig VT (HELP-VT) Study. *Circulation* 2014;**129**:728–736.
498. Proietti R, Essebag V, Beardsall J, Hache P, Pantano A, Wulffhart Z, *et al.* Substrate-guided ablation of haemodynamically tolerated and intolerated ventricular tachycardia in patients with structural heart disease: effect of cardiomyopathy type and acute success on long-term outcome. *Europace* 2015;**17**:461–467.
499. Ebert M, Richter S, Dinov B, Zeppenfeld K, Hindricks G. Evaluation and management of ventricular tachycardia in patients with dilated cardiomyopathy. *Heart Rhythm* 2019;**16**:624–631.
500. Proietti R, Lichelli L, Lellouche N, Dhanjal T. The challenge of optimising ablation lesions in catheter ablation of ventricular tachycardia. *J Arrhythmia* 2021;**37**:140–147.
501. Tokuda M, Sobieszczyk P, Eisenhauer AC, Kojodjojo P, Inada K, Koplan BA, *et al.* Transcoronary ethanol ablation for recurrent ventricular tachycardia after failed catheter ablation: an update. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2011;**4**:889–896.
502. Kreidieh B, Rodríguez-Mañero M, Schurmann P, Ibarra-Cortez SH, Dave AS, Valderrábano M. Retrograde coronary venous ethanol infusion for ablation of refractory ventricular tachycardia. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2016;**9**:e004352.
503. Nguyen DT, Tzou WS, Sandhu A, Gianni C, Anter E, Tung R, *et al.* Prospective multicenter experience with cooled radiofrequency ablation using high impedance irrigant to target deep myocardial substrate refractory to standard ablation. *JACC Clin Electrophysiol* 2018;**4**:1176–1185.
504. Stevenson WG, Tedrow UB, Reddy V, AbdelWahab A, Dukkipati S, John RM, *et al.* Infusion needle radiofrequency ablation for treatment of refractory ventricular arrhythmias. *J Am Coll Cardiol* 2019;**73**:1413–1425.
505. Igarashi M, Nogami A, Fukamizu S, Sekiguchi Y, Nitta J, Sakamoto N, *et al.* Acute and long-term results of bipolar radiofrequency catheter ablation of refractory ventricular arrhythmias of deep intramural origin. *Heart Rhythm* 2020;**17**:1500–1507.
506. Della Bella P, Peretto G, Paglino G, Bisceglia C, Radinovic A, Sala S, *et al.* Bipolar radiofrequency ablation for ventricular tachycardias originating from the interventricular septum: safety and efficacy in a pilot cohort study. *Heart Rhythm* 2020;**17**:2111–2118.
507. Cuculich PS, Schill MR, Kashani R, Mutic S, Lang A, Cooper D, *et al.* Noninvasive cardiac radiation for ablation of ventricular tachycardia. *N Engl J Med* 2017;**377**:2325–2336.
508. Robinson CG, Samson PP, Moore KMS, Hugo GD, Knutson N, Mutic S, *et al.* Phase I/II trial of electrophysiology-guided noninvasive cardiac radioablation for ventricular tachycardia. *Circulation* 2019;**139**:313–321.
509. Anter E, Hutchinson MD, Deo R, Haqqani HM, Callans DJ, Gerstenfeld EP, *et al.* Surgical ablation of refractory ventricular tachycardia in patients with nonischemic cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2011;**4**:494–500.
510. Fernández-Armenta J, Berrueto A, Andreu D, Camara O, Silva E, Serra L, *et al.* Three-dimensional architecture of scar and conducting channels based on high resolution ce-CMR: insights for ventricular tachycardia ablation. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2013;**6**:528–537.
511. Mahida S, Sacher F, Dubois R, Serresant M, Bogun F, Haïssaguerre M, *et al.* Cardiac imaging in patients with ventricular tachycardia. *Circulation* 2017;**136**:2491–2507.

512. Andreu D, Penela D, Acosta J, Fernández-Armenta J, Perea RJ, Soto-Iglesias D, *et al.* Cardiac magnetic resonance–aided scar dechanneling: influence on acute and long-term outcomes. *Heart Rhythm* 2017;**14**:1121–1128.
513. Kuo L, Liang JJ, Nazarian S, Marchlinski FE. Multimodality imaging to guide ventricular tachycardia ablation in patients with non-ischaemic cardiomyopathy. *Arrhythm Electrophysiol Rev* 2020;**8**:255–264.
514. Roca-Luque I, Van Breukelen A, Alarcon F, Garre P, Tolosana JM, Borrás R, *et al.* Ventricular scar channel entrances identified by new wideband cardiac magnetic resonance sequence to guide ventricular tachycardia ablation in patients with cardiac defibrillators. *Europace* 2020;**22**:598–606.
515. Betensky BP, Marchlinski FE. Outcomes of catheter ablation of ventricular tachycardia in the setting of structural heart disease. *Curr Cardiol Rep* 2016;**18**:68.
516. Dukkkipati SR, Koruth JS, Choudry S, Miller MA, Whang W, Reddy VY. Catheter ablation of ventricular tachycardia in structural heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2017;**70**:2924–2941.
517. Zeppenfeld K. Ventricular tachycardia ablation in nonischemic cardiomyopathy. *JACC Clin Electrophysiol* 2018;**4**:1123–1140.
518. Guandalini GS, Liang JJ, Marchlinski FE. Ventricular tachycardia ablation. *JACC Clin Electrophysiol* 2019;**5**:1363–1383.
519. Peichl P, Wichterle D, Pavlu L, Cihak R, Aldhoon B, Kautzner J. Complications of catheter ablation of ventricular tachycardia: a single-center experience. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2014;**7**:684–690.
520. Katz DF, Turakhia MP, Sauer WH, Tzou WS, Heath RR, Zipse MM, *et al.* Safety of ventricular tachycardia ablation in clinical practice: findings from 9699 hospital discharge records. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2015;**8**:362–370.
521. Cheung JW, Yeo I, Ip JE, Thomas G, Liu CF, Markowitz SM, *et al.* Outcomes, costs, and 30-day readmissions after catheter ablation of myocardial infarction-associated ventricular tachycardia in the real world: nationwide readmissions database 2010 to 2015. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2018;**11**:e006754.
522. Hendriks AA, Akca F, Dabiri Abkenari L, Khan M, Bhagwandien R, Yap S-C, *et al.* Safety and clinical outcome of catheter ablation of ventricular arrhythmias using contact force sensing: consecutive case series. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2015;**26**:1224–1229.
523. Nogami A. Purkinje-related arrhythmias part I: monomorphic ventricular tachycardias. *Pacing Clin Electrophysiol* 2011;**34**:624–650.
524. Lerman BB. Mechanism, diagnosis, and treatment of outflow tract tachycardia. *Nat Rev Cardiol* 2015;**12**:597–608.
525. Kobayashi Y. Idiopathic ventricular premature contraction and ventricular tachycardia: distribution of the origin, diagnostic algorithm, and catheter ablation. *J Nippon Med Sch* 2018;**85**:87–94.
526. Tada H, Ito S, Naito S, Kurosaki K, Kubota S, Sugiyasu A, *et al.* Idiopathic ventricular arrhythmia arising from the mitral annulus: a distinct subgroup of idiopathic ventricular arrhythmias. *J Am Coll Cardiol* 2005;**45**:877–886.
527. Wasmer K, Köbe J, Dechering DG, Bittner A, Pott C, Mönnig G, *et al.* Ventricular arrhythmias from the mitral annulus: patient characteristics, electrophysiological findings, ablation, and prognosis. *Heart Rhythm* 2013;**10**:783–788.
528. Tada H, Tadokoro K, Ito S, Naito S, Hashimoto T, Kaseno K, *et al.* Idiopathic ventricular arrhythmias originating from the tricuspid annulus: prevalence, electrocardiographic characteristics, and results of radiofrequency catheter ablation. *Heart Rhythm* 2007;**4**:7–16.
529. Yamada T, Doppalapudi H, McElderry HT, Okada T, Murakami Y, Inden Y, *et al.* Electrocardiographic and electrophysiological characteristics in idiopathic ventricular arrhythmias originating from the papillary muscles in the left ventricle: relevance for catheter ablation. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2010;**3**:324–331.
530. Macias C, Nakamura K, Tung R, Boyle NG, Kalyanam S, Bradfield JS. Importance of delayed enhanced cardiac MRI in idiopathic RVOT-VT: differentiating mimics including early stage ARVC and cardiac sarcoidosis. *J Atr Fibrillation* 2014;**7**:1097.
531. Heeger C-H, Hayashi K, Kuck K-H, Ouyang F. Catheter ablation of idiopathic ventricular arrhythmias arising from the cardiac outflow tracts—recent insights and techniques for the successful treatment of common and challenging cases. *Circ J* 2016;**80**:1073–1086.
532. Pathak RK, Ariyaratna N, Garcia FC, Sanders P, Marchlinski FE. Catheter ablation of idiopathic ventricular arrhythmias. *Heart Lung Circ* 2019;**28**:102–109.
533. Yamada T, McElderry HT, Doppalapudi H, Murakami Y, Yoshida Y, Yoshida N, *et al.* Idiopathic ventricular arrhythmias originating from the aortic root prevalence, electrocardiographic and electrophysiologic characteristics, and results of radiofrequency catheter ablation. *J Am Coll Cardiol* 2008;**52**:139–147.
534. Van Herendaal H, Garcia F, Lin D, Riley M, Bala R, Cooper J, *et al.* Idiopathic right ventricular arrhythmias not arising from the outflow tract: prevalence, electrocardiographic characteristics, and outcome of catheter ablation. *Heart Rhythm* 2011;**8**:511–518.
535. Latchamsetty R, Yokokawa M, Morady F, Kim HM, Mathew S, Tilz R, *et al.* Multicenter outcomes for catheter ablation of idiopathic premature ventricular complexes. *JACC Clin Electrophysiol* 2015;**1**:116–123.
536. Liu Y, Fang Z, Yang B, Kojodjojo P, Chen H, Ju W, *et al.* Catheter ablation of fascicular ventricular tachycardia: long-term clinical outcomes and mechanisms of recurrence. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2015;**8**:1443–1451.
537. Hayashi T, Liang JJ, Shirai Y, Kuo L, Muser D, Kubala M, *et al.* Trends in successful ablation sites and outcomes of ablation for idiopathic outflow tract ventricular arrhythmias. *JACC Clin Electrophysiol* 2020;**6**:221–230.
538. Farré J, Wellens HJ, Philippe Coumel: a founding father of modern arrhythmology. *Europace* 2004;**6**:464–465.
539. Neira V, Enriquez A, Simpson C, Baranchuk A. Update on long QT syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2019;**30**:3068–3078.
540. Winbo A, Paterson DJ. The brain-heart connection in sympathetically triggered inherited arrhythmia syndromes. *Heart Lung Circ* 2020;**29**:529–537.
541. Schwartz PJ, Priori SG, Cerrone M, Spazzolini C, Odero A, Napolitano C, *et al.* Left cardiac sympathetic denervation in the management of high-risk patients affected by the long-QT syndrome. *Circulation* 2004;**109**:1826–1833.
542. Surman TL, Stuklis RG, Chan JC. Thoracoscopic sympathectomy for long QT syndrome. Literature review and case study. *Heart Lung Circ* 2019;**28**:486–494.
543. Orvin K, Eisen A, Goldenberg I, Gottlieb S, Kornowski R, Matetzky S, *et al.* Outcome of contemporary acute coronary syndrome complicated by ventricular tachyarrhythmias. *Europace* 2016;**18**:219–226.
544. Demirel F, Rasoul S, Elvan A, Ottervanger JP, Dambrink J-HE, Gosselink ATM, *et al.* Impact of out-of-hospital cardiac arrest due to ventricular fibrillation in patients with ST-elevation myocardial infarction admitted for primary percutaneous coronary intervention: Impact of ventricular fibrillation in STEMI patients. *Eur Heart J Acute Cardiovasc Care* 2015;**4**:16–23.
545. Mehta RH, Starr AZ, Lopes RD, Hochman JS, Widimsky P, Pieper KS, *et al.* Incidence of and outcomes associated with ventricular tachycardia or fibrillation in patients undergoing primary percutaneous coronary intervention. *JAMA* 2009;**301**:1779–1789.
546. Demidova MM, Carlson J, Erlinge D, Platonov PG. Predictors of ventricular fibrillation at reperfusion in patients with acute ST-elevation myocardial infarction treated by primary percutaneous coronary intervention. *Am J Cardiol* 2015;**115**:417–422.
547. Cheng Y-J, Li Z-Y, Yao F-J, Xu X-J, Ji C-C, Chen X-M, *et al.* Early repolarization is associated with a significantly increased risk of ventricular arrhythmias and sudden cardiac death in patients with structural heart diseases. *Heart Rhythm* 2017;**14**:1157–1164.
548. Dumas F, Bougouin W, Geri G, Lamhaut L, Rosencher J, Pène F, *et al.* Emergency percutaneous coronary intervention in post-cardiac arrest patients without ST-segment elevation pattern: insights from the PROCAT II registry. *JACC Cardiovasc Interv* 2016;**9**:1011–1018.
549. Chatterjee S, Chaudhuri D, Vedanthan R, Fuster V, Ibanez B, Bangalore S, *et al.* Early intravenous beta-blockers in patients with acute coronary syndrome—a meta-analysis of randomized trials. *Int J Cardiol* 2013;**168**:915–921.
550. Roolvink V, Ibáñez B, Ottervanger JP, Pizarro G, van Royen N, Mateos A, *et al.* Early intravenous beta-blockers in patients with ST-segment elevation myocardial infarction before primary percutaneous coronary intervention. *J Am Coll Cardiol* 2016;**67**:2705–2715.
551. Piccini JP, Hranitzky PM, Kilaru R, Rouleau J-L, White HD, Aylward PE, *et al.* Relation of mortality to failure to prescribe beta blockers acutely in patients with sustained ventricular tachycardia and ventricular fibrillation following acute myocardial infarction (from the VALSartan In Acute Myocardial Infarction trial [VALIANT] Registry). *Am J Cardiol* 2008;**102**:1427–1432.
552. Nademanee K, Taylor R, Bailey WE, Rieders DE, Kosar EM. Treating electrical storm: sympathetic blockade versus advanced cardiac life support-guided therapy. *Circulation* 2000;**102**:742–747.
553. Bundgaard JS, Jacobsen PK, Grand J, Lindholm MG, Hassager C, Pehrson S, *et al.* Deep sedation as temporary bridge to definitive treatment of ventricular arrhythmia storm. *Eur Heart J Acute Cardiovasc Care* 2020;**9**:657–664.
554. Piccini JP, Schulte PJ, Pieper KS, Mehta RH, White HD, Van de Werf F, *et al.* Antiarrhythmic drug therapy for sustained ventricular arrhythmias complicating acute myocardial infarction. *Crit Care Med* 2011;**39**:78–83.

555. Dorian P, Cass D, Schwartz B, Cooper R, Gelaznikas R, Barr A. Amiodarone as compared with lidocaine for shock-resistant ventricular fibrillation. *N Engl J Med* 2002;**346**:884–890.
556. Echt DS, Liebson PR, Mitchell LB, Peters RW, Obias-Manno D, Barker AH, et al. Mortality and morbidity in patients receiving encainide, flecainide, or placebo. The Cardiac Arrhythmia Suppression Trial. *N Engl J Med* 1991;**324**:781–788.
557. Baudry G, Sonnevill R, Waintraub X, Lebreton G, Deguillard C, Mertens E, et al. Extracorporeal membrane oxygenation to support life-threatening drug-refractory electrical storm. *Crit Care Med* 2020;**48**:e856–e863.
558. Demidova MM, Smith JG, Höjjer C-J, Holmqvist F, Erlinge D, Platonov PG. Prognostic impact of early ventricular fibrillation in patients with ST-elevation myocardial infarction treated with primary PCI. *Eur Heart J Acute Cardiovasc Care* 2012;**1**:302–311.
559. Podolecki T, Lenarczyk R, Kowalczyk J, Jedrzejczyk-Patej E, Chodor P, Mazurek M, et al. Prognostic significance of complex ventricular arrhythmias complicating ST-segment elevation myocardial infarction. *Am J Cardiol* 2018;**121**:805–809.
560. Bougouin W, Marijon E, Puymirat E, Defaye P, Celermajer DS, Le Heuzey J-Y, et al. Incidence of sudden cardiac death after ventricular fibrillation complicating acute myocardial infarction: a 5-year cause-of-death analysis of the FAST-MI 2005 registry. *Eur Heart J* 2014;**35**:116–122.
561. Liang JJ, Hodge DO, Mehta RA, Russo AM, Prasad A, Cha Y-M. Outcomes in patients with sustained ventricular tachyarrhythmias occurring within 48 h of acute myocardial infarction: when is ICD appropriate? *Europace* 2014;**16**:1759–1766.
562. Ahn J-M, Lee KH, Yoo S-Y, Cho Y-R, Suh J, Shin E-S, et al. Prognosis of variant angina manifesting as aborted sudden cardiac death. *J Am Coll Cardiol* 2016;**68**:137–145.
563. Sueda S, Kohno H. Optimal medications and appropriate implantable cardioverter-defibrillator shocks in aborted sudden cardiac death due to coronary spasm. *Intern Med* 2018;**57**:1361–1369.
564. Rodríguez-Mañero M, Oloriz T, le Polain de Waroux J-B, Burri H, Kreidieh B, de Asmundis C, et al. Long-term prognosis of patients with life-threatening ventricular arrhythmias induced by coronary artery spasm. *Europace* 2018;**20**:851–858.
565. Solomon SD, Zelenkofske S, McMurray JJV, Finn PV, Velazquez E, Ertl G, et al. Sudden death in patients with myocardial infarction and left ventricular dysfunction, heart failure, or both. *N Engl J Med* 2005;**352**:2581–2588.
566. Busk M, Maeng M, Kristensen SD, Thuesen L, Krusell LR, Mortensen LS, et al. Timing, causes, and predictors of death after three years' follow-up in the Danish Multicenter Randomized Study of Fibrinolysis versus Primary Angioplasty in Acute Myocardial Infarction (DANAMI-2) trial. *Am J Cardiol* 2009;**104**:210–215.
567. St John Sutton M, Pfeffer MA, Plappert T, Rouleau JL, Moyé LA, Dagenais GR, et al. Quantitative two-dimensional echocardiographic measurements are major predictors of adverse cardiovascular events after acute myocardial infarction. The protective effects of captopril. *Circulation* 1994;**89**:68–75.
568. Søholm H, Lønborg J, Andersen MJ, Vejstrup N, Engstrøm T, Møller JE, et al. Repeated echocardiography after first ever ST-segment elevation myocardial infarction treated with primary percutaneous coronary intervention—is it necessary? *Eur Heart J Acute Cardiovasc Care* 2015;**4**:528–536.
569. Steinbeck G, Andresen D, Seidl K, Brachmann J, Hoffmann E, Wojciechowski D, et al. Defibrillator implantation early after myocardial infarction. *N Engl J Med* 2009;**361**:1427–1436.
570. Hohnloser SH, Kuck KH, Dorian P, Roberts RS, Hampton JR, Hatala R, et al. Prophylactic use of an implantable cardioverter-defibrillator after acute myocardial infarction. *N Engl J Med* 2004;**351**:2481–2488.
571. Exner DV, Kavanagh KM, Slawnych MP, Mitchell LB, Ramadan D, Aggarwal SG, et al. Noninvasive risk assessment early after a myocardial infarction the RE-FINE study. *J Am Coll Cardiol* 2007;**50**:2275–2284.
572. Zaman S, Narayan A, Thiagalingam A, Sivagangabalan G, Thomas S, Ross DL, et al. Long-term arrhythmia-free survival in patients with severe left ventricular dysfunction and no inducible ventricular tachycardia after myocardial infarction. *Circulation* 2014;**129**:848–854.
573. Daubert MA, White JA, Al-Khalidi HR, Velazquez EJ, Rao SV, Crowley AL, et al. Cardiac remodeling after large ST-elevation myocardial infarction in the current therapeutic era. *Am Heart J* 2020;**223**:87–97.
574. Chew DS, Heikki H, Schmidt G, Kavanagh KM, Dommasch M, Bloch Thomsen PE, et al. Change in left ventricular ejection fraction following first myocardial infarction and outcome. *JACC Clin Electrophysiol* 2018;**4**:672–682.
575. Bänsch D, Oyang F, Antz M, Arentz T, Weber R, Val-Mejias JE, et al. Successful catheter ablation of electrical storm after myocardial infarction. *Circulation* 2003;**108**:3011–3016.
576. Altmann DR, Mutschelknauss M, Ehl N, Koller M, Schaer B, Jörg L, et al. Prevalence of severely impaired left ventricular ejection fraction after reperfusion ST-elevation myocardial infarction. *Swiss Med Wkly* 2013;**143**:w13869.
577. Shen L, Jhund PS, Petrie MC, Claggett BL, Barlera S, Cleland JGF, et al. Declining risk of sudden death in heart failure. *N Engl J Med* 2017;**377**:41–51.
578. Cairns JA, Connolly SJ, Roberts R, Gent M. Randomised trial of outcome after myocardial infarction in patients with frequent or repetitive ventricular premature depolarisations: CAMIAT. Canadian Amiodarone Myocardial Infarction Arrhythmia Trial Investigators. *Lancet* 1997;**349**:675–682.
579. Julian DG, Camm AJ, Frangin G, Janse MJ, Munoz A, Schwartz PJ, et al. Randomised trial of effect of amiodarone on mortality in patients with left-ventricular dysfunction after recent myocardial infarction: EMIAT. European Myocardial Infarct Amiodarone Trial Investigators. *Lancet* 1997;**349**:667–674.
580. Clemens M, Peichl P, Wichterle D, Pavlů L, Čihák R, Aldhoon B, et al. Catheter ablation of ventricular tachycardia as the first-line therapy in patients with coronary artery disease and preserved left ventricular systolic function: long-term results: VT ablation in patients with preserved LV function. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2015;**26**:1105–1110.
581. Pacifico A, Hohnloser SH, Williams JH, Tao B, Saksena S, Henry PD, et al. Prevention of implantable-defibrillator shocks by treatment with sotalol. D, L-Sotalol Implantable Cardioverter-Defibrillator Study Group. *N Engl J Med* 1999;**340**:1855–1862.
582. Willems S, Tilz RR, Steven D, Käb S, Wegscheider K, Gellér L, et al. Preventive or deferred ablation of ventricular tachycardia in patients with ischemic cardiomyopathy and implantable defibrillator (BERLIN VT): a multicenter randomized trial. *Circulation* 2020;**141**:1057–1067.
583. Kuck K-H, Tilz RR, Deneke T, Hoffmann BA, Ventura R, Hansen PS, et al. Impact of substrate modification by catheter ablation on implantable cardioverter-defibrillator interventions in patients with unstable ventricular arrhythmias and coronary artery disease: results from the multicenter randomized controlled SMS (substrate modification study). *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2017;**10**:e004422.
584. Olshansky B, Hahn EA, Hartz VL, Prater SP, Mason JW. Clinical significance of syncope in the electrophysiologic study versus electrocardiographic monitoring (ESVEM) trial. The ESVEM Investigators. *Am Heart J* 1999;**137**:878–886.
585. Molossi S, Agrawal H, Mery CM, Krishnamurthy R, Masand P, Sexson Tejtel SK, et al. Outcomes in anomalous aortic origin of a coronary artery following a prospective standardized approach. *Circ Cardiovasc Interv* 2020;**13**:e008445.
586. Krasuski RA, Magyar D, Hart S, Kalahasti V, Lorber R, Hobbs R, et al. Long-term outcome and impact of surgery on adults with coronary arteries originating from the opposite coronary cusp. *Circulation* 2011;**123**:154–162.
587. Jegatheeswaran A, Devlin PJ, McCrindle BW, Williams WG, Jacobs ML, Blackstone EH, et al. Features associated with myocardial ischemia in anomalous aortic origin of a coronary artery: a congenital heart surgeons' society study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2019;**158**:822–834.
588. Jegatheeswaran A, Devlin PJ, Williams WG, Brothers JA, Jacobs ML, DeCampi WM, et al. Outcomes after anomalous aortic origin of a coronary artery repair: a congenital heart surgeons' society study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2020;**160**:757–771.
589. Hoffmayer KS, Bhavne PD, Marcus GM, James CA, Tichnell C, Chopra N, et al. An electrocardiographic scoring system for distinguishing right ventricular outflow tract arrhythmias in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy from idiopathic ventricular tachycardia. *Heart Rhythm* 2013;**10**:477–482.
590. Yokokawa M, Siontis KC, Kim HM, Stojanovska J, Latchamsetty R, Crawford T, et al. Value of cardiac magnetic resonance imaging and programmed ventricular stimulation in patients with frequent premature ventricular complexes undergoing radio-frequency ablation. *Heart Rhythm* 2017;**14**:1695–1701.
591. Muser D, Santangeli P, Castro SA, Casado Arroyo R, Maeda S, Benhayon DA, et al. Risk stratification of patients with apparently idiopathic premature ventricular contractions: a multicenter international CMR registry. *JACC Clin Electrophysiol* 2020;**6**:722–735.
592. Kjekshus J, Bathen J, Orning OM, Storstein L. A double-blind, crossover comparison of flecainide acetate and disopyramide phosphate in the treatment of ventricular premature complexes. *Am J Cardiol* 1984;**53**:72B–78B.
593. Hamon D, Swid MA, Rajendran PS, Liu A, Boyle NG, Shivkumar K, et al. Premature ventricular contraction diurnal profiles predict distinct clinical

- cal characteristics and beta-blocker responses. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2019;**30**:836–843.
594. Primeau R, Agha A, Giorgi C, Shenasa M, Nadeau R. Long term efficacy and toxicity of amiodarone in the treatment of refractory cardiac arrhythmias. *Can J Cardiol* 1989;**5**:98–104.
595. Ling Z, Liu Z, Su L, Zipunnikov V, Wu J, Du H, et al. Radiofrequency ablation versus antiarrhythmic medication for treatment of ventricular premature beats from the right ventricular outflow tract: prospective randomized study. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2014;**7**:237–243.
596. Baksienė D, Sileikienė R, Sileikis V, Kazakevičius T, Zabiela V, Zebienė M, et al. Idiopathic ventricular tachycardia in children: curative therapy with radiofrequency ablation. *Medicina (Kaunas)* 2007;**43**:803–807.
597. Blafox AD, Felix GL, Saul JP, Pediatric Catheter Ablation Registry. Radiofrequency catheter ablation in infants  $\geq$ 18 months old: when is it done and how do they fare?: Short-term data from the pediatric ablation registry. *Circulation* 2001;**104**:2803–2808.
598. Lapage MJ, Bradley DJ, Dick M. Verapamil in infants: an exaggerated fear? *Pediatr Cardiol* 2013;**34**:1532–1534.
599. Lee AKY, Andrade J, Hawkins NM, Alexander G, Bennett MT, Chakrabarti S, et al. Outcomes of untreated frequent premature ventricular complexes with normal left ventricular function. *Heart* 2019;**105**:1408–1413.
600. Baman TS, Lange DC, Ilg KJ, Gupta SK, Liu T-Y, Alguire C, et al. Relationship between burden of premature ventricular complexes and left ventricular function. *Heart Rhythm* 2010;**7**:865–869.
601. van Huls van Taxis CFB, Piers SRD, de Riva Silva M, Dekkers OM, Pijnappels DA, Schalij MJ, et al. Fatigue as presenting symptom and a high burden of premature ventricular contractions are independently associated with increased ventricular wall stress in patients with normal left ventricular function. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2015;**8**:1452–1459.
602. Sharma N, Cortez D, Imundo JR. High burden of premature ventricular contractions in structurally normal hearts: to worry or not in pediatric patients? *Ann Noninvasive Electrocardiol* 2019;**24**:e12663.
603. Niwano S, Wakisaka Y, Niwano H, Fukaya H, Kurokawa S, Kiryu M, et al. Prognostic significance of frequent premature ventricular contractions originating from the ventricular outflow tract in patients with normal left ventricular function. *Heart* 2009;**95**:1230–1237.
604. Krittayaphong R, Sriratanasathavorn C, Dumavibhat C, Pumprueg S, Boonyapisit W, Pooranawattanakul S, et al. Electrocardiographic predictors of long-term outcomes after radiofrequency ablation in patients with right-ventricular outflow tract tachycardia. *Europace* 2006;**8**:601–606.
605. Komatsu Y, Nogami A, Kurosaki K, Morishima I, Masuda K, Ozawa T, et al. Fascicular ventricular tachycardia originating from papillary muscles: Purkinje network involvement in the reentrant circuit. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2017;**10**:e004549.
606. Kirk CR, Gibbs JL, Thomas R, Radley-Smith R, Qureshi SA. Cardiovascular collapse after verapamil in supraventricular tachycardia. *Arch Dis Child* 1987;**62**:1265–1266.
607. Duffee DF, Shen WK, Smith HC. Suppression of frequent premature ventricular contractions and improvement of left ventricular function in patients with presumed idiopathic dilated cardiomyopathy. *Mayo Clin Proc* 1998;**73**:430–433.
608. Chugh SS, Shen WK, Luria DM, Smith HC. First evidence of premature ventricular complex-induced cardiomyopathy: a potentially reversible cause of heart failure. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2000;**11**:328–329.
609. Penela D, Van Huls Van Taxis C, Van Huls Vans Taxis C, Aguinaga L, Fernández-Armenta J, Mont L, et al. Neurohormonal, structural, and functional recovery pattern after premature ventricular complex ablation is independent of structural heart disease status in patients with depressed left ventricular ejection fraction: a prospective multicenter study. *J Am Coll Cardiol* 2013;**62**:1195–1202.
610. Penela D, Acosta J, Aguinaga L, Tercedor L, Ordoñez A, Fernández-Armenta J, et al. Ablation of frequent PVC in patients meeting criteria for primary prevention ICD implant: safety of withholding the implant. *Heart Rhythm* 2015;**12**:2434–2442.
611. Voskoboinik A, Hadjis A, Alhede C, Im SI, Park H, Moss J, et al. Predictors of adverse outcome in patients with frequent premature ventricular complexes: the ABC-VT risk score. *Heart Rhythm* 2020;**17**:1066–1074.
612. Lee A, Denman R, Haqqani HM. Ventricular ectopy in the context of left ventricular systolic dysfunction: risk factors and outcomes following catheter ablation. *Heart Lung Circ* 2019;**28**:379–388.
613. Sadron Blaye-Felice M, Hamon D, Sacher F, Pascale P, Rollin A, Duparc A, et al. Premature ventricular contraction-induced cardiomyopathy: related clinical and electrophysiologic parameters. *Heart Rhythm* 2016;**13**:103–110.
614. Penela D, Fernández-Armenta J, Aguinaga L, Tercedor L, Ordoñez A, Bisbal F, et al. Clinical recognition of pure premature ventricular complex-induced cardiomyopathy at presentation. *Heart Rhythm* 2017;**14**:1864–1870.
615. Aquaro GD, Pingitore A, Strata E, Di Bella G, Molinaro S, Lombardi M. Cardiac magnetic resonance predicts outcome in patients with premature ventricular complexes of left bundle branch block morphology. *J Am Coll Cardiol* 2010;**56**:1235–1243.
616. Oebel S, Dinov B, Arya A, Hilbert S, Sommer P, Bollmann A, et al. ECG morphology of premature ventricular contractions predicts the presence of myocardial fibrotic substrate on cardiac magnetic resonance imaging in patients undergoing ablation. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2017;**28**:1316–1323.
617. Mountantonakis SE, Frankel DS, Gerstenfeld EP, Dixit S, Lin D, Hutchinson MD, et al. Reversal of outflow tract ventricular premature depolarization-induced cardiomyopathy with ablation: effect of residual arrhythmia burden and pre-existing cardiomyopathy on outcome. *Heart Rhythm* 2011;**8**:1608–1614.
618. Zang M, Zhang T, Mao J, Zhou S, He B. Beneficial effects of catheter ablation of frequent premature ventricular complexes on left ventricular function. *Heart* 2014;**100**:787–793.
619. Wijnmaalen AP, Delgado V, Schalij MJ, van Huls van Taxis CFB, Holman ER, Bax JJ, et al. Beneficial effects of catheter ablation on left ventricular and right ventricular function in patients with frequent premature ventricular contractions and preserved ejection fraction. *Heart* 2010;**96**:1275–1280.
620. Bogun F, Crawford T, Reich S, Koelling TM, Armstrong W, Good E, et al. Radiofrequency ablation of frequent, idiopathic premature ventricular complexes: comparison with a control group without intervention. *Heart Rhythm* 2007;**4**:863–867.
621. Sarrazin J-F, Labounty T, Kuhne M, Crawford T, Armstrong WF, Desjardins B, et al. Impact of radiofrequency ablation of frequent post-infarction premature ventricular complexes on left ventricular ejection fraction. *Heart Rhythm* 2009;**6**:1543–1549.
622. El Kadri M, Yokokawa M, Labounty T, Mueller G, Crawford T, Good E, et al. Effect of ablation of frequent premature ventricular complexes on left ventricular function in patients with nonischemic cardiomyopathy. *Heart Rhythm* 2015;**12**:706–713.
623. Lakkireddy D, Di Biase L, Ryschon K, Biria M, Swarup V, Reddy YM, et al. Radiofrequency ablation of premature ventricular ectopy improves the efficacy of cardiac resynchronization therapy in nonresponders. *J Am Coll Cardiol* 2012;**60**:1531–1539.
624. Singh SN, Fletcher RD, Fisher SG, Singh BN, Lewis HD, Deedwania PC, et al. Amiodarone in patients with congestive heart failure and asymptomatic ventricular arrhythmia. Survival trial of antiarrhythmic therapy in congestive heart failure. *N Engl J Med* 1995;**333**:77–82.
625. Zhong L, Lee Y-H, Huang X-M, Asirvatham SJ, Shen W-K, Friedman PA, et al. Relative efficacy of catheter ablation vs antiarrhythmic drugs in treating premature ventricular contractions: a single-center retrospective study. *Heart Rhythm* 2014;**11**:187–193.
626. Hyman MC, Mustin D, Supple G, Schaller RD, Santangeli P, Arklens J, et al. Class IC antiarrhythmic drugs for suspected premature ventricular contraction-induced cardiomyopathy. *Heart Rhythm* 2018;**15**:159–163.
627. Laurent G, Saal S, Amarouch MY, Béziau DM, Marsman RFJ, Favre L, et al. Multifocal ectopic Purkinje-related premature contractions: a new SCN5A-related cardiac channelopathy. *J Am Coll Cardiol* 2012;**60**:144–156.
628. Calloe K, Broendberg AK, Christensen AH, Pedersen LN, Olesen MS, de Los Angeles Tejada M, et al. Multifocal atrial and ventricular premature contractions with an increased risk of dilated cardiomyopathy caused by a Nav1.5 gain-of-function mutation (G213D). *Int J Cardiol* 2018;**257**:160–167.
629. Mann SA, Castro ML, Ohanian M, Guo G, Zodgekar P, Sheu A, et al. R222Q SCN5A mutation is associated with reversible ventricular ectopy and dilated cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2012;**60**:1566–1573.
630. Beckermann TM, McLeod K, Murday V, Potet F, George AL. Novel SCN5A mutation in amiodarone-responsive multifocal ventricular ectopy-associated cardiomyopathy. *Heart Rhythm* 2014;**11**:1446–1453.
631. Doisne N, Waldmann V, Redheuil A, Waintraub X, Fressart V, Ader F, et al. A novel gain-of-function mutation in SCN5A responsible for multifocal ectopic Purkinje-related premature contractions. *Hum Mutat* 2020;**41**:850–859.
632. Elliott P, Andersson B, Arbustini E, Bilinska Z, Cecchi F, Charron P, et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society Of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J* 2008;**29**:270–276.

633. Codd MB, Sugrue DD, Gersh BJ, Melton LJ. Epidemiology of idiopathic dilated and hypertrophic cardiomyopathy. A population-based study in Olmsted County, Minnesota, 1975–1984. *Circulation* 1989;**80**:564–572.
634. Weintraub RG, Semsarian C, Macdonald P. Dilated cardiomyopathy. *Lancet* 2017;**390**:400–414.
635. Beggs SAS, Jhund PS, Jackson CE, McMurray JVV, Gardner RS. Non-ischaemic cardiomyopathy, sudden death and implantable defibrillators: a review and meta-analysis. *Heart* 2018;**104**:144–150.
636. Towbin JA, Lowe AM, Colan SD, Sleeper LA, Orav EJ, Clunie S, *et al.* Incidence, causes, and outcomes of dilated cardiomyopathy in children. *JAMA* 2006;**296**:1867–1876.
637. Pahl E, Sleeper LA, Canter CE, Hsu DT, Lu M, Webber SA, *et al.* Incidence of and risk factors for sudden cardiac death in children with dilated cardiomyopathy: a report from the Pediatric Cardiomyopathy Registry. *J Am Coll Cardiol* 2012;**59**: 607–615.
638. Bharucha T, Lee KJ, Daubeney PEF, Nugent AW, Turner C, Sholler GF, *et al.* Sudden death in childhood cardiomyopathy: results from a long-term national population-based study. *J Am Coll Cardiol* 2015;**65**:2302–2310.
639. Pinto YM, Elliott PM, Arbustini E, Adler Y, Anastasakis A, Böhm M, *et al.* Proposal for a revised definition of dilated cardiomyopathy, hypokinetic non-dilated cardiomyopathy, and its implications for clinical practice: a position statement of the ESC working group on myocardial and pericardial diseases. *Eur Heart J* 2016;**37**:1850–1858.
640. Asselbergs FW, Sammani A, Elliott P, Gimeno JR, Tavazzi L, Tendera M, *et al.* Differences between familial and sporadic dilated cardiomyopathy: ESC EORP Cardiomyopathy & Myocarditis registry. *ESC Heart Fail* 2021;**8**:95–105.
641. Ader F, De Groote P, Réant P, Rooryck-Thambo C, Dupin-Deguine D, Rambaud C, *et al.* FLNC pathogenic variants in patients with cardiomyopathies: prevalence and genotype-phenotype correlations. *Clin Genet* 2019;**96**:317–329.
642. Kayvanpour E, Sedaghat-Hamedani F, Amr A, Lai A, Haas J, Holzer DB, *et al.* Genotype-phenotype associations in dilated cardiomyopathy: meta-analysis on more than 8000 individuals. *Clin Res Cardiol* 2017;**106**:127–139.
643. Ortiz-Genga MF, Cuenca S, Dal Ferro M, Zorio E, Salgado-Aranda R, Climent V, *et al.* Truncating FLNC mutations are associated with high-risk dilated and arrhythmogenic cardiomyopathies. *J Am Coll Cardiol* 2016;**68**:2440–2451.
644. van den Hoogenhof MMG, Beqqali A, Amin AS, van der Made I, Aufiero S, Khan MAF, *et al.* RBM20 mutations induce an arrhythmogenic dilated cardiomyopathy related to disturbed calcium handling. *Circulation* 2018;**138**:1330–1342.
645. Gigli M, Merlo M, Graw SL, Barbati G, Rowland TJ, Slavov DB, *et al.* Genetic risk of arrhythmic phenotypes in patients with dilated cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2019;**74**:1480–1490.
646. Heliö T, Elliott P, Koskenvuo JW, Gimeno JR, Tavazzi L, Tendera M, *et al.* ESC EORP cardiomyopathy registry: real-life practice of genetic counselling and testing in adult cardiomyopathy patients. *ESC Heart Fail* 2020;**7**:3013–3021.
647. Elming MB, Nielsen JC, Haarbo J, Videbæk L, Korup E, Signorovitch J, *et al.* Age and outcomes of primary prevention implantable cardioverter-defibrillators in patients with nonischemic systolic heart failure. *Circulation* 2017;**136**:1772–1780.
648. Kristensen SL, Levy WC, Shadman R, Nielsen JC, Haarbo J, Videbæk L, *et al.* Risk models for prediction of implantable cardioverter-defibrillator benefit. *JACC Heart Fail* 2019;**7**:717–724.
649. Wolff G, Lin Y, Karathanos A, Brockmeyer M, Wolters S, Nowak B, *et al.* Implantable cardioverter/defibrillators for primary prevention in dilated cardiomyopathy post-DANISH: an updated meta-analysis and systematic review of randomized controlled trials. *Clin Res Cardiol* 2017;**106**:501–513.
650. Kadish A, Dyer A, Daubert JP, Quigg R, Estes NAM, Anderson KP, *et al.* Prophylactic defibrillator implantation in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2004;**350**:2151–2158.
651. Klem I, Klein M, Khan M, Yang EY, Nabi F, Ivanov A, *et al.* Relationship of LVEF and myocardial scar to long-term mortality risk and mode of death in patients with non-ischemic cardiomyopathy. *Circulation* 2021;**143**:1343–1358.
652. van Rijsingen IAW, Arbustini E, Elliott PM, Mogensen J, Hermans-van Ast JF, van der Kooij AJ, *et al.* Risk factors for malignant ventricular arrhythmias in lamin a/c mutation carriers a European cohort study. *J Am Coll Cardiol* 2012;**59**:493–500.
653. Thuillot M, Maupain C, Gandjbakhch E, Waintraub X, Hidden-Lucet F, Isnard R, *et al.* External validation of risk factors for malignant ventricular arrhythmias in lamin A/C mutation carriers. *Eur J Heart Fail* 2019;**21**:253–254.
654. Pasotti M, Klersy C, Pilotto A, Marziliano N, Rapezzi C, Serio A, *et al.* Long-term outcome and risk stratification in dilated cardiomyopathies. *J Am Coll Cardiol* 2008;**52**:1250–1260.
655. Skjølsvik ET, Hasselberg NE, Dejgaard LA, Lie ØH, Andersen K, Holm T, *et al.* Exercise is associated with impaired left ventricular systolic function in patients with lamin A/C genotype. *J Am Heart Assoc* 2020;**9**:e012937.
656. Verstraelen TE, van Lint FHM, Bosman LP, de Brouwer R, Proost VM, Abeln BGS, *et al.* Prediction of ventricular arrhythmia in phospholamban p.Arg14del mutation carriers-reaching the frontiers of individual risk prediction. *Eur Heart J* 2021;**42**:2842–2850.
657. Knight BP, Goyal R, Pelosi F, Flemming M, Horwood L, Morady F, *et al.* Outcome of patients with nonischemic dilated cardiomyopathy and unexplained syncope treated with an implantable defibrillator. *J Am Coll Cardiol* 1999;**33**:1964–1970.
658. Desai AS, Fang JC, Maisel WH, Baughman KL. Implantable defibrillators for the prevention of mortality in patients with nonischemic cardiomyopathy: a meta-analysis of randomized controlled trials. *JAMA* 2004;**292**:2874–2879.
659. Merlo M, Gentile P, Artico J, Cannatà A, Paldino A, De Angelis G, *et al.* Arrhythmic risk stratification in patients with dilated cardiomyopathy and intermediate left ventricular dysfunction. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)* 2019;**20**:343–350.
660. Zecchin M, Di Lenarda A, Gregori D, Merlo M, Pivetta A, Vitrella G, *et al.* Are non-sustained ventricular tachycardias predictive of major arrhythmias in patients with dilated cardiomyopathy on optimal medical treatment? *Pacing Clin Electro* 2008;**31**:290–299.
661. Link MS, Costeas XF, Griffith JL, Colburn CD, Estes NA, Wang PJ. High incidence of appropriate implantable cardioverter-defibrillator therapy in patients with syncope of unknown etiology and inducible ventricular arrhythmias. *J Am Coll Cardiol* 1997;**29**:370–375.
662. Di Marco A, Brown PF, Bradley J, Nucifora G, Claver E, de Frutos F, *et al.* Improved risk stratification for ventricular arrhythmias and sudden death in patients with non-ischemic dilated cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2021;**77**:2890–2905.
663. Kumar S, Romero J, Mehta NK, Fujii A, Kapur S, Baldinger SH, *et al.* Long-term outcomes after catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with and without structural heart disease. *Heart Rhythm* 2016;**13**:1957–1963.
664. Muser D, Santangeli P, Castro SA, Pathak RK, Liang JJ, Hayashi T, *et al.* Long-term outcome after catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2016;**9**:e004328.
665. Kumar S, Androulakis AFA, Sellal J-M, Maury P, Gandjbakhch E, Waintraub X, *et al.* Multicenter experience with catheter ablation for ventricular tachycardia in lamin A/C cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2016;**9**:e004357.
666. Oloriz T, Silberbauer J, Maccabelli G, Mizuno H, Baratto F, Kirubakaran S, *et al.* Catheter ablation of ventricular arrhythmia in nonischemic cardiomyopathy: anteroseptal versus inferolateral scar sub-types. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2014;**7**:414–423.
667. Francone M. Role of cardiac magnetic resonance in the evaluation of dilated cardiomyopathy: diagnostic contribution and prognostic significance. *ISRN Radiol* 2014;**2014**:365404.
668. Goldberger JJ, Subačius H, Patel T, Cunnane R, Kadish AH. Sudden cardiac death risk stratification in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2014;**63**:1879–1889.
669. Ebert M, Wijnmaalen AP, de Riva M, Trines SA, Androulakis AFA, Glashan CA, *et al.* Prevalence and prognostic impact of pathogenic variants in patients with dilated cardiomyopathy referred for ventricular tachycardia ablation. *JACC Clin Electrophysiol* 2020;**6**:1103–1114.
670. Corrado D, Link MS, Calkins H. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2017;**376**:1489–1490.
671. Quarta G, Muir A, Pantazis A, Syrris P, Gehmlich K, Garcia-Pavia P, *et al.* Familial evaluation in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: impact of genetics and revised task force criteria. *Circulation* 2011;**123**:2701–2709.
672. Bhonsale A, Groeneweg JA, James CA, Dooijes D, Tichnell C, Jongbloed JDH, *et al.* Impact of genotype on clinical course in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/ cardiomyopathy-associated mutation carriers. *Eur Heart J* 2015;**36**:847–855.
673. Rigato I, Bauce B, Rampazzo A, Zorzi A, Pilichou K, Mazzotti E, *et al.* Compound and digenic heterozygosity predicts lifetime arrhythmic outcome and sudden cardiac death in desmosomal gene-related arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Circ Cardiovasc Genet* 2013;**6**:533–542.
674. te Riele ASJM, James CA, Groeneweg JA, Sawant AC, Kammers K, Murray B, *et al.* Approach to family screening in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Eur Heart J* 2016;**37**:755–763.



675. Chivulescu M, Lie ØH, Popescu BA, Skulstad H, Edvardsen T, Jurcut RO, *et al.* High penetrance and similar disease progression in probands and in family members with arrhythmogenic cardiomyopathy. *Eur Heart J* 2020;**41**:1401–1410.
676. Rastegar N, Te Riele ASJM, James CA, Bhonsale A, Murray B, Tichnell C, *et al.* Fibrofatty changes: incidence at cardiac MR imaging in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Radiology* 2016;**280**:405–412.
677. Aquaro GD, Barison A, Todiere G, Grigoratos C, Ait Ali L, Di Bella G, *et al.* Usefulness of combined functional assessment by cardiac magnetic resonance and tissue characterization versus task force criteria for diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2016;**118**:1730–1736.
678. te Riele ASJM, Bhonsale A, James CA, Rastegar N, Murray B, Burt JR, *et al.* Incremental value of cardiac magnetic resonance imaging in arrhythmic risk stratification of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy-associated desmosomal mutation carriers. *J Am Coll Cardiol* 2013;**62**:1761–1769.
679. Corrado D, van Tintelen PJ, McKenna WJ, Hauer RNW, Anastakis A, Asimaki A, *et al.* Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: evaluation of the current diagnostic criteria and differential diagnosis. *Eur Heart J* 2020;**41**:1414–1429.
680. Sen-Chowdhry S, Syrris P, Ward D, Asimaki A, Sevdalis E, McKenna WJ. Clinical and genetic characterization of families with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy provides novel insights into patterns of disease expression. *Circulation* 2007;**115**:1710–1720.
681. Cipriani A, Baucé B, De Lazzari M, Rigato I, Bariani R, Meneghin S, *et al.* Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: characterization of left ventricular phenotype and differential diagnosis with dilated cardiomyopathy. *J Am Heart Assoc* 2020;**9**:e014628.
682. Corrado D, Perazzolo Marra M, Zorzi A, Beffagna G, Cipriani A, Lazzari MD, *et al.* Diagnosis of arrhythmogenic cardiomyopathy: the Padua criteria. *Int J Cardiol* 2020;**319**:106–114.
683. Saberniak J, Hasselberg NE, Borgquist R, Platonov PG, Sarvari SI, Smith H, *et al.* Vigorous physical activity impairs myocardial function in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and in mutation positive family members. *Eur J Heart Fail* 2014;**16**:1337–1344.
684. Lie ØH, Dejgaard LA, Saberniak J, Rootwelt C, Stokke MK, Edvardsen T, *et al.* Harmful effects of exercise intensity and exercise duration in patients with arrhythmogenic cardiomyopathy. *JACC Clin Electrophysiol* 2018;**4**:744–753.
685. James CA, Bhonsale A, Tichnell C, Murray B, Russell SD, Tandri H, *et al.* Exercise increases age-related penetrance and arrhythmic risk in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy-associated desmosomal mutation carriers. *J Am Coll Cardiol* 2013;**62**:1290–1297.
686. Ruwald A-C, Marcus F, Estes NAM, Link M, McNitt S, Polonsky B, *et al.* Association of competitive and recreational sport participation with cardiac events in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: results from the North American multidisciplinary study of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Eur Heart J* 2015;**36**:1735–1743.
687. Sawant AC, te Riele ASJM, Tichnell C, Murray B, Bhonsale A, Tandri H, *et al.* Safety of American Heart Association-recommended minimum exercise for desmosomal mutation carriers. *Heart Rhythm* 2016;**13**:199–207.
688. Thiene G, Nava A, Corrado D, Rossi L, Pennelli N. Right ventricular cardiomyopathy and sudden death in young people. *N Engl J Med* 1988;**318**:129–133.
689. Finocchiaro G, Papadakis M, Robertus J-L, Dhutia H, Steriotis AK, Tome M, *et al.* Etiology of sudden death in sports: insights from a United Kingdom Regional Registry. *J Am Coll Cardiol* 2016;**67**:2108–2115.
690. Marcus GM, Glidden DV, Polonsky B, Zareba W, Smith LM, Cannom DS, *et al.* Efficacy of antiarrhythmic drugs in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: a report from the North American ARVC Registry. *J Am Coll Cardiol* 2009;**54**:609–615.
691. Hulot J-S, Jouven X, Empana J-P, Frank R, Fontaine G. Natural history and risk stratification of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Circulation* 2004;**110**:1879–1884.
692. Wang W, Cadrin-Tourigny J, Bhonsale A, Tichnell C, Murray B, Monfredi O, *et al.* Arrhythmic outcome of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy patients without implantable defibrillators. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2018;**29**:1396–1402.
693. Pinamonti B, Dragos AM, Pyxaras SA, Merlo M, Pivetta A, Barbati G, *et al.* Prognostic predictors in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: results from a 10-year registry. *Eur Heart J* 2011;**32**:1105–1113.
694. Brun F, Groeneweg JA, Gear K, Sinagra G, van der Heijden J, Mestroni L, *et al.* Risk stratification in arrhythmic right ventricular cardiomyopathy without implantable cardioverter-defibrillators. *JACC Clin Electrophysiol* 2016;**2**:558–564.
695. Bhonsale A, James CA, Tichnell C, Murray B, Gagarin D, Philips B, *et al.* Incidence and predictors of implantable cardioverter-defibrillator therapy in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy undergoing implantable cardioverter-defibrillator implantation for primary prevention. *J Am Coll Cardiol* 2011;**58**:1485–1496.
696. Corrado D, Calkins H, Link MS, Leoni L, Favale S, Bevilacqua M, *et al.* Prophylactic implantable defibrillator in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia and no prior ventricular fibrillation or sustained ventricular tachycardia. *Circulation* 2010;**122**:1144–1152.
697. Platonov PG, Haugaa KH, Bundgaard H, Svensson A, Gilljam T, Hansen J, *et al.* Primary prevention of sudden cardiac death with implantable cardioverter-defibrillator therapy in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2019;**123**:1156–1162.
698. Link MS, Laidlaw D, Polonsky B, Zareba W, McNitt S, Gear K, *et al.* Ventricular arrhythmias in the North American multidisciplinary study of ARVC: predictors, characteristics, and treatment. *J Am Coll Cardiol* 2014;**64**:119–125.
699. Schinkel AFL. Implantable cardioverter defibrillators in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: patient outcomes, incidence of appropriate and inappropriate interventions, and complications. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2013;**6**:562–568.
700. Corrado D, Leoni L, Link MS, Della Bella P, Gaita F, Curnis A, *et al.* Implantable cardioverter-defibrillator therapy for prevention of sudden death in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Circulation* 2003;**108**:3084–3091.
701. Mazzanti A, Ng K, Faragli A, Maragna R, Chiodaroli E, Orphanou N, *et al.* Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: clinical course and predictors of arrhythmic risk. *J Am Coll Cardiol* 2016;**68**:2540–2550.
702. Cadrin-Tourigny J, Bosman LP, Wang W, Tadros R, Bhonsale A, Bourfiss M, *et al.* Sudden cardiac death prediction in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: a multinational collaboration. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2021;**14**:e008509.
703. Bosman LP, Sammani A, James CA, Cadrin-Tourigny J, Calkins H, van Tintelen JP, *et al.* Predicting arrhythmic risk in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: a systematic review and meta-analysis. *Heart Rhythm* 2018;**15**:1097–1107.
704. Saguner AM, Vecchiati A, Baldinger SH, Rieger S, Medeiros-Domingo A, Mueller-Burri AS, *et al.* Different prognostic value of functional right ventricular parameters in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Circ Cardiovasc Imaging* 2014;**7**:230–239.
705. Saguner AM, Medeiros-Domingo A, Schwyzer MA, On C-J, Haegeli LM, Wolber T, *et al.* Usefulness of inducible ventricular tachycardia to predict long-term adverse outcomes in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2013;**111**:250–257.
706. Orgeron GM, Te Riele A, Tichnell C, Wang W, Murray B, Bhonsale A, *et al.* Performance of the 2015 international task force consensus statement risk stratification algorithm for implantable cardioverter-defibrillator placement in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2018;**11**:e005593.
707. Orgeron GM, James CA, Te Riele A, Tichnell C, Murray B, Bhonsale A, *et al.* Implantable cardioverter-defibrillator therapy in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: predictors of appropriate therapy, outcomes, and complications. *J Am Heart Assoc* 2017;**6**:e006242.
708. Wichter T, Borggreffe M, Haverkamp W, Chen X, Breithardt G. Efficacy of antiarrhythmic drugs in patients with arrhythmogenic right ventricular disease. Results in patients with inducible and noninducible ventricular tachycardia. *Circulation* 1992;**86**:29–37.
709. Mahida S, Venlet J, Saguner AM, Kumar S, Baldinger SH, AbdelWahab A, *et al.* Ablation compared with drug therapy for recurrent ventricular tachycardia in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: results from a multicenter study. *Heart Rhythm* 2019;**16**:536–543.
710. Ermakov S, Gerstenfeld EP, Svetlichnaya Y, Scheinman MM. Use of flecainide in combination antiarrhythmic therapy in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Heart Rhythm* 2017;**14**:564–569.
711. Canpolat U, Kabakçi G, Aytemir K, Dural M, Şahiner L, Yorgun H, *et al.* Fragmented QRS complex predicts the arrhythmic events in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: frQRS and outcomes in ARVC/D. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2013;**24**:1260–1266.
712. Martin A, Crawford J, Skinner JR, Smith W. High arrhythmic burden but low mortality during long-term follow-up in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Heart Lung Circ* 2016;**25**:275–281.

713. Santangeli P, Dello Russo A, Pieroni M, Casella M, Di Biase L, Burkhardt JD, *et al*. Fragmented and delayed electrograms within fibrofatty scar predict arrhythmic events in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: Results from a prospective risk stratification study. *Heart Rhythm* 2012;**9**:1200–1206.
714. Berrueto A, Fernández-Armenta J, Mont L, Zeljko H, Andreu D, Herczku C, *et al*. Combined endocardial and epicardial catheter ablation in arrhythmogenic right ventricular dysplasia incorporating scar dechanneling technique. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2012;**5**:111–121.
715. Ommen SR, Mital S, Burke MA, Day SM, Deswal A, Elliott P, *et al*. 2020 AHA/ACC guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardiomyopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/ American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Circulation* 2020;**142**:e533–e557.
716. Chan RH, Maron BJ, Olivetto I, Pencina MJ, Assenza GE, Haas T, *et al*. Prognostic value of quantitative contrast-enhanced cardiovascular magnetic resonance for the evaluation of sudden death risk in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 2014;**130**:484–495.
717. He D, Ye M, Zhang L, Jiang B. Prognostic significance of late gadolinium enhancement on cardiac magnetic resonance in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Heart Lung* 2018;**47**:122–126.
718. Weissler-Snir A, Dorian P, Rakowski H, Care M, Spears D. Primary prevention implantable cardioverter-defibrillators in hypertrophic cardiomyopathy— are there predictors of appropriate therapy? *Heart Rhythm* 2021;**18**:63–70.
719. Khanna S, Wen I, Bhat A, Chen HHL, Gan GCH, Pathan F, *et al*. The role of multimodality imaging in the diagnosis of cardiac amyloidosis: a focused update. *Front Cardiovasc Med* 2020;**7**:590557.
720. Pradella S, Grazzini G, De Amicis C, Letteriello M, Acquafresca M, Miele V. Cardiac magnetic resonance in hypertrophic and dilated cardiomyopathies. *Radiol Med* 2020;**125**:1056–1071.
721. Rosmini S, Biagini E, O'Mahony C, Bulluck H, Ruozi N, Lopes LR, *et al*. Relationship between aetiology and left ventricular systolic dysfunction in hypertrophic cardiomyopathy. *Heart* 2017;**103**:300–306.
722. Ho CY, Day SM, Ashley EA, Michels M, Pereira AC, Jacoby D, *et al*. Genotype and lifetime burden of disease in hypertrophic cardiomyopathy: insights from the Sarcomeric Human Cardiomyopathy Registry (SHaRe). *Circulation* 2018;**138**:1387–1398.
723. Kim HY, Park JE, Lee S-C, Jeon E-S, On YK, Kim SM, *et al*. Genotype-related clinical characteristics and myocardial fibrosis and their association with prognosis in hypertrophic cardiomyopathy. *J Clin Med* 2020;**9**:1671.
724. Maron BJ, Maron MS, Semsarian C. Double or compound sarcomere mutations in hypertrophic cardiomyopathy: a potential link to sudden death in the absence of conventional risk factors. *Heart Rhythm* 2012;**9**:57–63.
725. Wang J, Wang Y, Zou Y, Sun K, Wang Z, Ding H, *et al*. Malignant effects of multiple rare variants in sarcomere genes on the prognosis of patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Eur J Heart Fail* 2014;**16**:950–957.
726. Semsarian C, Ingles J, Maron MS, Maron BJ. New perspectives on the prevalence of hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2015;**65**:1249–1254.
727. Maron BJ, Rowin EJ, Casey SA, Link MS, Lesser JR, Chan RHM, *et al*. Hypertrophic cardiomyopathy in adulthood associated with low cardiovascular mortality with contemporary management strategies. *J Am Coll Cardiol* 2015;**65**:1915–1928.
728. O'Mahony C, Jichi F, Ommen SR, Christiaans I, Arbustini E, Garcia-Pavia P, *et al*. International External Validation Study of the 2014 European Society of Cardiology Guidelines on Sudden Cardiac Death Prevention in Hypertrophic Cardiomyopathy (EVIDENCE-HCM). *Circulation* 2018;**137**:1015–1023.
729. Vriesendorp PA, Schinkel AFL, Liebrechts M, Theuns DAMJ, van Cleemput J, ten Cate FJ, *et al*. Validation of the 2014 European Society of Cardiology guidelines risk prediction model for the primary prevention of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2015;**8**:829–835.
730. Lorenzini M, Anastasiou S, O'Mahony C, Guttman OP, Gimeno JR, Monserrat L, *et al*. Mortality among referral patients with hypertrophic cardiomyopathy vs the general European population. *JAMA Cardiol* 2020;**5**:73–80.
731. Maron BJ, Rowin EJ, Casey SA, Haas TS, Chan RHM, Udelson JE, *et al*. Risk stratification and outcome of patients with hypertrophic cardiomyopathy >=60 years of age. *Circulation* 2013;**127**:585–593.
732. Gimeno JR, Tomé-Esteban M, Lofiego C, Hurtado J, Pantazis A, Mist B, *et al*. Exercise-induced ventricular arrhythmias and risk of sudden cardiac death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J* 2009;**30**:2599–2605.
733. Pelliccia A, Lemme E, Maestrini V, Di Paolo FM, Pisciocchio C, Di Gioia G, *et al*. Does sport participation worsen the clinical course of hypertrophic cardiomyopathy? Clinical outcome of hypertrophic cardiomyopathy in athletes. *Circulation* 2018;**137**:531–533.
734. Deigaard LA, Haland TF, Lie OH, Ribe M, Bjune T, Leren IS, *et al*. Vigorous exercise in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Int J Cardiol* 2018;**250**:157–163.
735. Monserrat L, Elliott PM, Gimeno JR, Sharma S, Penas-Lado M, McKenna WJ. Non-sustained ventricular tachycardia in hypertrophic cardiomyopathy: an independent marker of sudden death risk in young patients. *J Am Coll Cardiol* 2003;**42**:873–879.
736. Rowin EJ, Maron BJ, Carrick RT, Patel PP, Koethe B, Wells S, *et al*. Outcomes in patients with hypertrophic cardiomyopathy and left ventricular systolic dysfunction. *J Am Coll Cardiol* 2020;**75**:3033–3043.
737. Rowin EJ, Maron BJ, Haas TS, Garberich RF, Wang W, Link MS, *et al*. Hypertrophic cardiomyopathy with left ventricular apical aneurysm: implications for risk stratification and management. *J Am Coll Cardiol* 2017;**69**:761–773.
738. Sadoul N, Prasad K, Elliott PM, Bannerjee S, Frenneaux MP, McKenna WJ. Prospective prognostic assessment of blood pressure response during exercise in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1997;**96**:2987–2991.
739. Elliott PM, Poloniecki J, Dickie S, Sharma S, Monserrat L, Varnava A, *et al*. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: identification of high risk patients. *J Am Coll Cardiol* 2000;**36**:2212–2218.
740. Behr ER, Elliott P, McKenna WJ. Role of invasive EP testing in the evaluation and management of hypertrophic cardiomyopathy. *Card Electrophysiol Rev* 2002;**6**:482–486.
741. Gatzoulis KA, Georgopoulos S, Antoniou C-K, Anastasakis A, Dilaveris P, Arsenos P, *et al*. Programmed ventricular stimulation predicts arrhythmic events and survival in hypertrophic cardiomyopathy. *Int J Cardiol* 2018;**254**:175–181.
742. Norrish G, Qu C, Field E, Cervi E, Khraiche D, Klaassen S, *et al*. External validation of the HCM Risk-Kids model for predicting sudden cardiac death in childhood hypertrophic cardiomyopathy. *Eur J Prev Cardiol* 2022;**29**:678–686.
743. Petryka-Mazurkiewicz J, Ziolkowska L, Kowalczyk-Domagala M, Mazurkiewicz L, Boruc A, Spiewak M, *et al*. LGE for risk stratification in primary prevention in children with HCM. *JACC Cardiovasc Imaging* 2020;**13**:2684–2686.
744. Elliott PM, Sharma S, Varnava A, Poloniecki J, Rowland E, McKenna WJ. Survival after cardiac arrest or sustained ventricular tachycardia in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1999;**33**:1596–1601.
745. Cecchi F, Maron BJ, Epstein SE. Long-term outcome of patients with hypertrophic cardiomyopathy successfully resuscitated after cardiac arrest. *J Am Coll Cardiol* 1989;**13**:1283–1288.
746. Maron BJ, Spirito P, Shen W-K, Haas TS, Formisano F, Link MS, *et al*. Implantable cardioverter-defibrillators and prevention of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *JAMA* 2007;**298**:405–412.
747. Melacini P, Maron BJ, Bobbo F, Basso C, Tokajuk B, Zucchetto M, *et al*. Evidence that pharmacological strategies lack efficacy for the prevention of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *Heart* 2007;**93**:708–710.
748. McKenna WJ, Oakley CM, Krikler DM, Goodwin JF. Improved survival with amiodarone in patients with hypertrophic cardiomyopathy and ventricular tachycardia. *Br Heart J* 1985;**53**:412–416.
749. Link MS, Bockstall K, Weinstock J, Alsheikh-Ali AA, Semsarian C, Estes NAM, *et al*. Ventricular tachyarrhythmias in patients with hypertrophic cardiomyopathy and defibrillators: triggers, treatment, and implications. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2017;**28**:531–537.
750. Dallaglio PD, di Marco A, Moreno Weidmann Z, Perez L, Alzueta J, Garcia-Alberola A, *et al*. Antitachycardia pacing for shock prevention in patients with hypertrophic cardiomyopathy and ventricular tachycardia. *Heart Rhythm* 2020;**17**:1084–1091.
751. Adduci C, Semprini L, Palano F, Musumeci MB, Volpe M, Autore C, *et al*. Safety and efficacy of anti-tachycardia pacing in patients with hypertrophic cardiomyopathy implanted with an ICD. *Pacing Clin Electrophysiol* 2019;**42**:610–616.
752. Vaseghi M, Hu TY, Tung R, Vergara P, Frankel DS, Di Biase L, *et al*. Outcomes of catheter ablation of ventricular tachycardia based on etiology in nonischemic heart disease: an international ventricular tachycardia ablation center collaborative study. *JACC Clin Electrophysiol* 2018;**4**:1141–1150.
753. Igarashi M, Nogami A, Kurosaki K, Hanaki Y, Komatsu Y, Fukamizu S, *et al*. Radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with hypertrophic cardiomyopathy and apical aneurysm. *JACC Clin Electrophysiol* 2018;**4**:339–350.
754. Dukkupati SR, d'Avila A, Soejima K, Bala R, Inada K, Singh S, *et al*. Long-term outcomes of combined epicardial and endocardial ablation of monomorphic ventricular tachycardia related to hypertrophic cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2011;**4**:185–194.
755. Ross SB, Singer ES, Driscoll E, Nowak N, Yeates L, Puranik R, *et al*. Genetic architecture of left ventricular noncompaction in adults. *Hum Genome Var* 2020;**7**:33.

756. Weir-McCall JR, Yeap PM, Papagiorgopolou C, Fitzgerald K, Gandy SJ, Lambert M, *et al.* Left ventricular noncompaction: anatomical phenotype or distinct cardiomyopathy? *J Am Coll Cardiol* 2016;**68**:2157–2165.
757. Aung N, Doimo S, Ricci F, Sanghvi MM, Pedrosa C, Woodbridge SP, *et al.* Prognostic significance of left ventricular noncompaction: systematic review and meta-analysis of observational studies. *Circ Cardiovasc Imaging* 2020;**13**:e009712.
758. Grigoratos C, Barison A, Ivanov A, Andreini D, Amzulescu M-S, Mazurkiewicz L, *et al.* Meta-analysis of the prognostic role of late gadolinium enhancement and global systolic impairment in left ventricular noncompaction. *JACC Cardiovasc Imaging* 2019;**12**:2141–2151.
759. Richard P, Ader F, Roux M, Donal E, Eicher J-C, Aoutil N, *et al.* Targeted panel sequencing in adult patients with left ventricular non-compaction reveals a large genetic heterogeneity. *Clin Genet* 2019;**95**:356–367.
760. Seferović PM, Polovina M, Bauersachs J, Arad M, Gal TB, Lund LH, *et al.* Heart failure in cardiomyopathies: a position paper from the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. *Eur J Heart Fail* 2019;**21**:553–576.
761. Baig S, Edward NC, Kotecha D, Liu B, Nordin S, Kozor R, *et al.* Ventricular arrhythmia and sudden cardiac death in Fabry disease: a systematic review of risk factors in clinical practice. *Europace* 2018;**20**:f153–f161.
762. Sperry BW, Ikram A, Hachamovitch R, Valent J, Vranian MN, Phelan D, *et al.* Efficacy of chemotherapy for light-chain amyloidosis in patients presenting with symptomatic heart failure. *J Am Coll Cardiol* 2016;**67**:2941–2948.
763. Kristen AV, Dengler TJ, Hegebart U, Schönlund SO, Goldschmidt H, Sack F-U, *et al.* Prophylactic implantation of cardioverter-defibrillator in patients with severe cardiac amyloidosis and high risk for sudden cardiac death. *Heart Rhythm* 2008;**5**:235–240.
764. Merino JL, Peinado R. Arrhythmias associated with neuromuscular disorders. *Card Electrophysiol Rev* 2002;**6**:132–135.
765. Punnoose AR, Kaltman JR, Pastor W, McCarter R, He J, Spurney CF. Cardiac disease burden and risk of mortality in hospitalized muscular dystrophy patients. *Pediatr Cardiol* 2016;**37**:1290–1296.
766. Wahbi K, Meune C, Porcher R, Bécane HM, Lazarus A, Laforêt P, *et al.* Electrophysiological study with prophylactic pacing and survival in adults with myotonic dystrophy and conduction system disease. *JAMA* 2012;**307**:1292–1301.
767. Lallemand B, Clementy N, Bernard-Brunet A, Pierre B, Corcia P, Fauchier L, *et al.* The evolution of infratriacal conduction time in myotonic dystrophy patients: clinical implications. *Heart* 2012;**98**:291–296.
768. Nogami A. Bundle branch reentry tachycardia. ESC CardioMed. 3rd ed. Oxford University Press; 2022, pp. 2270–2275.
769. Sanna T, Dello Russo A, Toniolo D, Vytopil M, Pelargonio G, De Martino G, *et al.* Cardiac features of Emery-Dreifuss muscular dystrophy caused by lamin A/C gene mutations. *Eur Heart J* 2003;**24**:2227–2236.
770. Menon SC, Etheridge SP, Liesemer KN, Williams RV, Bardsley T, Heywood MC, *et al.* Predictive value of myocardial delayed enhancement in Duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Cardiol* 2014;**35**:1279–1285.
771. Florian A, Ludwig A, Engelen M, Waltenberger J, Rösch S, Sechtem U, *et al.* Left ventricular systolic function and the pattern of late-gadolinium-enhancement independently and additively predict adverse cardiac events in muscular dystrophy patients. *J Cardiovasc Magn Reson* 2014;**16**:81.
772. Prystowsky EN, Pritchett EL, Roses AD, Gallagher J. The natural history of conduction system disease in myotonic muscular dystrophy as determined by serial electrophysiologic studies. *Circulation* 1979;**60**:1360–1364.
773. Trachtenberg BH, Hare JM. Inflammatory cardiomyopathic syndromes. *Circ Res* 2017;**121**:803–818.
774. Hulsmans M, Clauss S, Xiao L, Aguirre AD, King KR, Hanley A, *et al.* Macrophages facilitate electrical conduction in the heart. *Cell* 2017;**169**:510–522.
775. Youker KA, Assad-Kottner C, Cordero-Reyes AM, Trevino AR, Flores-Arredondo JH, Barrios R, *et al.* High proportion of patients with end-stage heart failure regardless of aetiology demonstrates anti-cardiac antibody deposition in failing myocardium: humoral activation, a potential contributor of disease progression. *Eur Heart J* 2014;**35**:1061–1068.
776. Adamo L, Rocha-Resende C, Prabhu SD, Mann DL. Reappraising the role of inflammation in heart failure. *Nat Rev Cardiol* 2020;**17**:269–285.
777. Sagar S, Liu PP, Cooper LT. Myocarditis. *Lancet* 2012;**379**:738–747.
778. Ammirati E, Cipriani M, Moro C, Raineri C, Pini D, Sormani P, *et al.* Clinical presentation and outcome in a contemporary cohort of patients with acute myocarditis: multicenter Lombardy registry. *Circulation* 2018;**138**:1088–1099.
779. Fabre A. Sudden adult death syndrome and other non-ischaemic causes of sudden cardiac death. *Heart* 2005;**92**:316–320.
780. Lynge TH, Nielsen TS, Gregers Winkel B, Tfelt-Hansen J, Banner J. Sudden cardiac death caused by myocarditis in persons aged 1–49 years: a nationwide study of 14 294 deaths in Denmark. *Forensic Sci Res* 2019;**4**:247–256.
781. Maron BJ, Udelson JE, Bonow RO, Nishimura RA, Ackerman MJ, Estes NAM, *et al.* Eligibility and disqualification recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities: task force 3: hypertrophic cardiomyopathy, arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and other cardiomyopathies, and myocarditis. *J Am Coll Cardiol* 2015;**66**:2362–2371.
782. Kindermann I, Barth C, Mahfoud F, Ukena C, Lenski M, Yilmaz A, *et al.* Update on myocarditis. *J Am Coll Cardiol* 2012;**59**:779–792.
783. Caforio ALP, Pankuweit S, Arbustini E, Basso C, Gimeno-Blanes J, Felix SB, *et al.* Current state of knowledge on aetiology, diagnosis, management, and therapy of myocarditis: a position statement of the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J* 2013;**34**:2636–2648.
784. Singh V, Mendirichaga R, Savani GT, Rodriguez A, Blumer V, Elmariah S, *et al.* Comparison of utilization trends, indications, and complications of endomyocardial biopsy in native versus donor hearts (from the Nationwide Inpatient Sample 2002 to 2014). *Am J Cardiol* 2018;**121**:356–363.
785. Aoyama N, Izumi T, Hiramori K, Isobe M, Kawana M, Hiroe M, *et al.* National survey of fulminant myocarditis in Japan: therapeutic guidelines and long-term prognosis of using percutaneous cardiopulmonary support for fulminant myocarditis (special report from a scientific committee). *Circ J* 2002;**66**:133–144.
786. Shah Z, Mohammed M, Vuddanda V, Ansari MW, Masoomi R, Gupta K. National trends, gender, management, and outcomes of patients hospitalized for myocarditis. *Am J Cardiol* 2019;**124**:131–136.
787. Anderson BR, Silver ES, Richmond ME, Liberman L. Usefulness of arrhythmias as predictors of death and resource utilization in children with myocarditis. *Am J Cardiol* 2014;**114**:1400–1405.
788. Kandolin R, Lehtonen J, Salmenkivi K, Räisänen-Sokolowski A, Lommi J, Kupari M. Diagnosis, treatment, and outcome of giant-cell myocarditis in the era of combined immunosuppression. *Circ Heart Fail* 2013;**6**:15–22.
789. Cooper LT, Berry GJ, Shabetai R. Idiopathic giant-cell myocarditis—natural history and treatment. *N Engl J Med* 1997;**336**:1860–1866.
790. McMurray JJV, Adamopoulos S, Anker SD, Auricchio A, Böhm M, Dickstein K, *et al.* ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure 2012: the task force for the Diagnosis and Treatment of Acute and Chronic Heart Failure 2012 of the European Society of Cardiology. Developed in collaboration with the Heart Failure Association (HFA) of the ESC. *Eur Heart J* 2012;**33**:1787–1847.
791. Blauwet LA, Cooper LT. Myocarditis. *Prog Cardiovasc Dis* 2010;**52**:274–288.
792. JCS Joint Working Group. Guidelines for diagnosis and treatment of myocarditis (JCS 2009): digest version. *Circ J* 2011;**75**:734–743.
793. Ali-Ahmed F, Dalgaard F, Al-Khatib SM. Sudden cardiac death in patients with myocarditis: Evaluation, risk stratification, and management. *Am Heart J* 2020;**220**:29–40.
794. Rosier L, Zouaghi A, Barré V, Martins R, Probst V, Marijon E, *et al.* High risk of sustained ventricular arrhythmia recurrence after acute myocarditis. *J Clin Med* 2020;**9**: E848.
795. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, Antzelevitch C, Corrado D, Arnett D, *et al.* Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation* 2006;**113**:1807–1816.
796. D'Ambrosio A, Patti G, Manzoli A, Sinagra G, Di Lenarda A, Silvestri F, *et al.* The fate of acute myocarditis between spontaneous improvement and evolution to dilated cardiomyopathy: a review. *Heart* 2001;**85**:499–504.
797. Kasper EK, Agema WRP, Hutchins GM, Deckers JW, Hare JM, Baughman KL. The causes of dilated cardiomyopathy: a clinicopathologic review of 673 consecutive patients. *J Am Coll Cardiol* 1994;**23**:586–590.
798. Grün S, Schumm J, Greulich S, Wagner A, Schneider S, Bruder O, *et al.* Long-term follow-up of biopsy-proven viral myocarditis. *J Am Coll Cardiol* 2012;**59**:1604–1615.
799. Bennett MK, Gilotra NA, Harrington C, Rao S, Dunn JM, Freitag TB, *et al.* Evaluation of the role of endomyocardial biopsy in 851 patients with unexplained heart failure from 2000–2009. *Circ Heart Fail* 2013;**6**:676–684.
800. Schumm J, Greulich S, Wagner A, Grün S, Ong P, Bentz K, *et al.* Cardiovascular magnetic resonance risk stratification in patients with clinically suspected myocarditis. *J Cardiovasc Magn Reson* 2014;**16**:14.

801. Russo AD, Casella M, Pieroni M, Pelargonio G, Bartoletti S, Santangeli P, et al. Drug-refractory ventricular tachycardias after myocarditis: endocardial and epicardial radiofrequency catheter ablation. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2012;**5**:492–498.
802. Maccabelli G, Tsiachris D, Silberbauer J, Esposito A, Bisceglia C, Baratto F, et al. Imaging and epicardial substrate ablation of ventricular tachycardia in patients late after myocarditis. *Europace* 2014;**16**:1363–1372.
803. Berte B, Sacher F, Cochet H, Mahida S, Yamashita S, Lim H, et al. Postmyocarditis ventricular tachycardia in patients with epicardial-only scar: a specific entity requiring a specific approach: epicardial-only VT ablation. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2015;**26**:42–50.
804. Maleszewski JJ, Orellana VM, Hodge DO, Kuhl U, Schultheiss H-P, Cooper LT. Long-term risk of recurrence, morbidity and mortality in giant cell myocarditis. *Am J Cardiol* 2015;**115**:1733–1738.
805. El-Asaad I, Al-Kindi SG, Oliveira GH, Boyle GJ, Aziz PF. Implantable cardioverter-defibrillator and wait-list outcomes in pediatric patients awaiting heart transplantation. *Heart Rhythm* 2015;**12**:2443–2448.
806. Ekström K, Lehtonen J, Kandolin R, Räisänen-Sokolowski A, Salmenkivi K, Kupari M. Long-term outcome and its predictors in giant cell myocarditis: giant cell myocarditis. *Eur J Heart Fail* 2016;**18**:1452–1458.
807. Rybicki BA, Iannuzzi MC, Frederick MM, Thompson BW, Rossman MD, Bresnitz EA, et al. Familial aggregation of sarcoidosis. A case-control etiologic study of sarcoidosis (ACCESS). *Am J Respir Crit Care Med* 2001;**164**:2085–2091.
808. Muchtar E, Blauwet LA, Gertz MA. Restrictive cardiomyopathy: genetics, pathogenesis, clinical manifestations, diagnosis, and therapy. *Circ Res* 2017;**121**:819–837.
809. Birnie DH, Sauer WH, Bogun F, Cooper JM, Culver DA, Duvernoy CS, et al. HRS expert consensus statement on the diagnosis and management of arrhythmias associated with cardiac sarcoidosis. *Heart Rhythm* 2014;**11**:1304–1323.
810. Birnie DH, Kandolin R, Nery PB, Kupari M. Cardiac manifestations of sarcoidosis: diagnosis and management. *Eur Heart J* 2016;**38**:2663–2670.
811. Trivieri MG, Spagnolo P, Birnie D, Liu P, Drake W, Kovacic JC, et al. Challenges in cardiac and pulmonary sarcoidosis: JACC state-of-the-art review. *J Am Coll Cardiol* 2020;**76**:1878–1901.
812. Kandolin R, Lehtonen J, Airaksinen J, Vihinen T, Miettinen H, Ylitalo K, et al. Cardiac sarcoidosis: epidemiology, characteristics, and outcome over 25 years in a nationwide study. *Circulation* 2015;**131**:624–632.
813. Hoogendoorn JC, Sramko M, Venlet J, Siontis KC, Kumar S, Singh R, et al. Electroanatomical voltage mapping to distinguish right-sided cardiac sarcoidosis from arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *JACC Clin Electrophysiol* 2020;**6**:696–707.
814. Banba K, Kusano KF, Nakamura K, Morita H, Ogawa A, Ohtsuka F, et al. Relationship between arrhythmogenesis and disease activity in cardiac sarcoidosis. *Heart Rhythm* 2007;**4**:1292–1299.
815. Takaya Y, Kusano KF, Nakamura K, Ito H. Outcomes in patients with high-degree atrioventricular block as the initial manifestation of cardiac sarcoidosis. *Am J Cardiol* 2015;**115**:505–509.
816. Nordenswan H-K, Lehtonen J, Ekström K, Kandolin R, Simonen P, Mäyränpää M, et al. Outcome of cardiac sarcoidosis presenting with high-grade atrioventricular block. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2018;**11**.
817. Greulich S, Deluigi CC, Gloekler S, Wahl A, Zürn C, Kramer U, et al. CMR imaging predicts death and other adverse events in suspected cardiac sarcoidosis. *JACC Cardiovasc Imaging* 2013;**6**:501–511.
818. Nadel J, Lancefield T, Voskoboinik A, Taylor AJ. Late gadolinium enhancement identified with cardiac magnetic resonance imaging in sarcoidosis patients is associated with long-term ventricular arrhythmia and sudden cardiac death. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2015;**16**:631–641.
819. Murtagh G, Laffin LJ, Beshai JF, Maffessanti F, Bonham CA, Patel AV, et al. Prognosis of myocardial damage in sarcoidosis patients with preserved left ventricular ejection fraction: risk stratification using cardiovascular magnetic resonance. *Circ Cardiovasc Imaging* 2016;**9**:e003738.
820. Ekström K, Lehtonen J, Hänninen H, Kandolin R, Kivistö S, Kupari M. Magnetic resonance imaging as a predictor of survival free of life-threatening arrhythmias and transplantation in cardiac sarcoidosis. *J Am Heart Assoc* 2016;**5**:e003040.
821. Coleman GC, Shaw PW, Balfour PC, Gonzalez JA, Kramer CM, Patel AR, et al. Prognostic value of myocardial scarring on CMR in patients with cardiac sarcoidosis. *JACC Cardiovasc Imaging* 2017;**10**:411–420.
822. Aizer A, Stern EH, Gomes JA, Teirstein AS, Eckart RE, Mehta D. Usefulness of programmed ventricular stimulation in predicting future arrhythmic events in patients with cardiac sarcoidosis. *Am J Cardiol* 2005;**96**:276–282.
823. Mehta D, Mori N, Goldberg SH, Lubitz S, Wisnivesky JP, Teirstein A. Primary prevention of sudden cardiac death in silent cardiac sarcoidosis: role of programmed ventricular stimulation. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2011;**4**:43–48.
824. Okada DR, Smith J, Derakhshan A, Gowani Z, Zimmerman SL, Misra S, et al. Electrophysiology study for risk stratification in patients with cardiac sarcoidosis and abnormal cardiac imaging. *Int J Cardiol Heart Vasc* 2019;**23**:100342.
825. Zipse MM, Tzou WS, Schuller JL, Aleong RG, Varosy PD, Tompkins C, et al. Electrophysiologic testing for diagnostic evaluation and risk stratification in patients with suspected cardiac sarcoidosis with preserved left and right ventricular systolic function. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2019;**30**:1939–1948.
826. Blankstein R, Osborne M, Naya M, Waller A, Kim CK, Murthy VL, et al. Cardiac positron emission tomography enhances prognostic assessments of patients with suspected cardiac sarcoidosis. *J Am Coll Cardiol* 2014;**63**:329–336.
827. Crawford T, Mueller G, Sarsam S, Prasitdumrong H, Chaiyen N, Gu X, et al. Magnetic resonance imaging for identifying patients with cardiac sarcoidosis and preserved or mildly reduced left ventricular function at risk of ventricular arrhythmias. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2014;**7**:1109–1115.
828. Schuller JL, Zipse M, Crawford T, Bogun F, Beshai J, Patel AR, et al. Implantable cardioverter defibrillator therapy in patients with cardiac sarcoidosis. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2012;**23**:925–929.
829. Betensky BP, Tschabrunn CM, Zado ES, Goldberg LR, Marchlinski FE, Garcia FC, et al. Long-term follow-up of patients with cardiac sarcoidosis and implantable cardioverter-defibrillators. *Heart Rhythm* 2012;**9**:884–891.
830. Kron J, Sauer W, Schuller J, Bogun F, Crawford T, Sarsam S, et al. Efficacy and safety of implantable cardiac defibrillators for treatment of ventricular arrhythmias in patients with cardiac sarcoidosis. *EP Europace* 2013;**15**:347–354.
831. Mohsen A, Jimenez A, Hood RE, Dickfeld T, Saliaris A, Shorofsky S, et al. Cardiac sarcoidosis: electrophysiological outcomes on long-term follow-up and the role of the implantable cardioverter-defibrillator. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2014;**25**:171–176.
832. Azoulay L-D, Waintraub X, Haroche J, Amoura Z, Cohen Aubart F. Factors associated with implantable cardioverter defibrillators appropriate therapy in cardiac sarcoidosis: a meta-analysis: implantable cardioverter defibrillators in cardiac sarcoidosis. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis* 2020;**37**:17–23.
833. Smedema J-P, van Geuns R-J, Ector J, Heidebuchel H, Ainslie G, Crijns HJGM. Right ventricular involvement and the extent of left ventricular enhancement with magnetic resonance predict adverse outcome in pulmonary sarcoidosis. *ESC Heart Fail* 2018;**5**:157–171.
834. Velangi PS, Chen K-HA, Kazmirczak F, Okasha O, von Wald L, Roukoz H, et al. Right ventricular abnormalities on cardiovascular magnetic resonance imaging in patients with sarcoidosis. *JACC Cardiovasc Imaging* 2020;**13**:1395–1405.
835. Ise T, Hasegawa T, Morita Y, Yamada N, Funada A, Takahama H, et al. Extensive late gadolinium enhancement on cardiovascular magnetic resonance predicts adverse outcomes and lack of improvement in LV function after steroid therapy in cardiac sarcoidosis. *Heart* 2014;**100**:1165–1172.
836. Yodogawa K, Seino Y, Ohara T, Takayama H, Katoh T, Mizuno K. Effect of corticosteroid therapy on ventricular arrhythmias in patients with cardiac sarcoidosis: effect of corticosteroid therapy. *Ann Noninvasive Electrocardiol* 2011;**16**:140–147.
837. Naruse Y, Sekiguchi Y, Nogami A, Okada H, Yamauchi Y, Machino T, et al. Systematic treatment approach to ventricular tachycardia in cardiac sarcoidosis. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2014;**7**:407–413.
838. Segawa M, Fukuda K, Nakano M, Kondo M, Satake H, Hirano M, et al. Time course and factors correlating with ventricular tachyarrhythmias after introduction of steroid therapy in cardiac sarcoidosis. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2016;**9**:e003353.
839. Kumar S, Barbhaiya C, Nagashima K, Choi E-K, Epstein LM, John RM, et al. Ventricular tachycardia in cardiac sarcoidosis: characterization of ventricular substrate and outcomes of catheter ablation. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2015;**8**:87–93.
840. Muser D, Santangeli P, Liang JJ, Castro SA, Magnani S, Hayashi T, et al. Characterization of the electroanatomic substrate in cardiac sarcoidosis. *JACC Clin Electrophysiol* 2018;**4**:291–303.
841. Jelic D, Joel B, Good E, Morady F, Rosman H, Knight B, et al. Role of radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia in cardiac sarcoidosis: report from a multicenter registry. *Heart Rhythm* 2009;**6**:189–195.
842. Papageorgiou N, Providência R, Bronis K, Dechering DG, Srinivasan N, Eckardt L, et al. Catheter ablation for ventricular tachycardia in patients with cardiac sarcoidosis: a systematic review. *EP Europace* 2018;**20**:682–691.
843. Siontis KC, Santangeli P, Muser D, Marchlinski FE, Zeppenfeld K, Hoogendoorn JC, et al. Outcomes associated with catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with cardiac sarcoidosis. *JAMA Cardiol* 2022;**7**:175.

844. Hoogendoorn JC, Venlet J, Out YNJ, Man S, Kumar S, Sramko M, *et al.* The precordial R' wave: a novel discriminator between cardiac sarcoidosis and arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy in patients presenting with ventricular tachycardia. *Heart Rhythm* 2021;**18**:1539–1547.
845. Bern C. Chagas' disease. *N Engl J Med* 2015;**373**:456–466.
846. Bocchi EA, Bestetti RB, Scanavacca MI, Cunha Neto E, Issa VS. Chronic chagas heart disease management. *J Am Coll Cardiol* 2017;**70**:1510–1524.
847. Nunes MCP, Dones W, Morillo CA, Encina JJ, Ribeiro AL. Chagas disease. *J Am Coll Cardiol* 2013;**62**:767–776.
848. Nunes MCP, Beaton A, Acquatella H, Bern C, Bolger AF, Echeverría LE, *et al.* Chagas cardiomyopathy: an update of current clinical knowledge and management: a scientific statement from the American heart association. *Circulation* 2018;**138**:e169–e209.
849. Rassi A, Rassi A, Little WC, Xavier SS, Rassi SG, Rassi AG, *et al.* Development and validation of a risk score for predicting death in Chagas' heart disease. *N Engl J Med* 2006;**355**:799–808.
850. Senra T, Ianni BM, Costa ACP, Mady C, Martinelli-Filho M, Kalil-Filho R, *et al.* Long-term prognostic value of myocardial fibrosis in patients with chagas cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2018;**72**:2577–2587.
851. Rassi FM, Minohara L, Rassi A, Correia LCL, Marin-Neto JA, Rassi A, *et al.* Systematic review and meta-analysis of clinical outcome after implantable cardioverter-defibrillator therapy in patients with chagas heart disease. *JACC Clin Electrophysiol* 2019;**5**:1213–1223.
852. Cardinalli-Neto A, Bestetti RB, Cordeiro JA, Rodrigues VC. Predictors of all-cause mortality for patients with chronic Chagas' heart disease receiving implantable cardioverter defibrillator therapy. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2007;**18**:1236–1240.
853. Muratore CA, Batista Sa LA, Chiale PA, Eloy R, Tentori MC, Escudero J, *et al.* Implantable cardioverter defibrillators and chagas' disease: results of the ICD registry Latin America. *Europace* 2008;**11**:164–168.
854. Martinelli M, de Siqueira SF, Sternick EB, Rassi A, Costa R, Ramires JAF, *et al.* Long-term follow-up of implantable cardioverter-defibrillator for secondary prevention in chagas' heart disease. *Am J Cardiol* 2012;**110**:1040–1045.
855. Gali WL, Sarabanda AV, Baggio JM, Ferreira LG, Gomes GG, Marin-Neto JA, *et al.* Implantable cardioverter-defibrillators for treatment of sustained ventricular arrhythmias in patients with chagas' heart disease: comparison with a control group treated with amiodarone alone. *Europace* 2014;**16**:674–680.
856. Carmo AAL, de Sousa MR, Agudelo JF, Boersma E, Rocha MOC, Ribeiro ALP, *et al.* Implantable cardioverter-defibrillator in chagas heart disease: a systematic review and meta-analysis of observational studies. *Int J Cardiol* 2018;**267**:88–93.
857. Stein C, Migliavaca CB, Colpani V, da Rosa PR, Sganzerla D, Giordani NE, *et al.* Amiodarone for arrhythmia in patients with chagas disease: a systematic review and individual patient data meta-analysis. *PLoS Negl Trop Dis* 2018;**12**:e0006742.
858. Sosa E, Scanavacca M, D'Ávila A, Piccioni J, Sanchez O, Velarde JL, *et al.* Endocardial and epicardial ablation guided by nonsurgical transthoracic epicardial mapping to treat recurrent ventricular tachycardia. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1998;**9**:229–239.
859. Soto-Becerra R, Bazan V, Bautista W, Malavassi F, Altamar J, Ramirez JD, *et al.* Ventricular tachycardia in the setting of chagasic cardiomyopathy: use of voltage mapping to characterize endoepicardial nonischemic scar distribution. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2017;**10**:e004950.
860. Pisani CF, Romero J, Lara S, Hardy C, Chokr M, Sacilotto L, *et al.* Efficacy and safety of combined endocardial/epicardial catheter ablation for ventricular tachycardia in chagas disease: a randomized controlled study. *Heart Rhythm* 2020;**17**:1510–1518.
861. Chizner MA, Pearle DL, deLeon AC. The natural history of aortic stenosis in adults. *Am Heart J* 1980;**99**:419–424.
862. Delahaye JP, Gare JP, Viguier E, Delahaye F, De Gevigney G, Milon H. Natural history of severe mitral regurgitation. *Eur Heart J* 1991;**12**:5–9.
863. Groves P. Valve disease: surgery of valve disease: late results and late complications. *Heart* 2001;**86**:715–721.
864. Blackstone EH, Kirklin JW. Death and other time-related events after valve replacement. *Circulation* 1985;**72**:753–767.
865. Urena M, Webb JG, Eltchaninoff H, Muñoz-García AJ, Bouletti C, Tamburino C, *et al.* Late cardiac death in patients undergoing transcatheter aortic valve replacement: incidence and predictors of advanced heart failure and sudden cardiac death. *J Am Coll Cardiol* 2015;**65**:437–448.
866. Yang F, Shah B, Iwai S, Markowitz SM, Lerman BB, Stein KM. ICD implantation and arrhythmia-free survival in patients with depressed LV function following surgery for valvular heart disease. *Pacing Clin Electrophysiol* 2008;**31**:1419–1424.
867. Valles AG, Khawaja FJ, Gersh BJ, Enriquez-Sarano M, Friedman PA, Park SJ, *et al.* Implantable cardioverter defibrillators in patients with valvular cardiomyopathy. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2012;**23**:1326–1332.
868. Rodríguez-Mañero M, Barrio-López MT, Assi EA, Expósito-García V, Bertomeu-González V, Sánchez-Gómez JM, *et al.* Primary prevention of sudden death in patients with valvular cardiomyopathy. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)* 2016;**69**:272–278.
869. Fischer-Rasokat U, Renker M, Liebetau C, Weferling M, Rolf A, Hain A, *et al.* Long-term survival in patients with or without implantable cardioverter defibrillator after transcatheter aortic valve implantation. *J Clin Med* 2021;**10**:2929.
870. Nies RJ, Frerker C, Adam M, Kuhn E, Mauri V, Nettersheim FS, *et al.* Is there a benefit of ICD treatment in patients with persistent severely reduced systolic left ventricular function after TAVI? *Clin Res Cardiol* 2022;**111**:492–501.
871. Eckart RE, Hruczkowski TW, Tedrow UB, Koplan BA, Epstein LM, Stevenson WG. Sustained ventricular tachycardia associated with corrective valve surgery. *Circulation* 2007;**116**:2005–2011.
872. Liang JJ, Castro SA, Muser D, Briceno DF, Shirai Y, Enriquez A, *et al.* Electrophysiologic substrate, safety, procedural approaches, and outcomes of catheter ablation for ventricular tachycardia in patients after aortic valve replacement. *JACC Clin Electrophysiol* 2019;**5**:28–38.
873. Dell'ing FN, Vasan RS. Epidemiology and pathophysiology of mitral valve prolapse: new insights into disease progression, genetics, and molecular basis. *Circulation* 2014;**129**:2158–2170.
874. Nalliah CJ, Mahajan R, Elliott AD, Haqqani H, Lau DH, Vohra JK, *et al.* Mitral valve prolapse and sudden cardiac death: a systematic review and meta-analysis. *Heart* 2019;**105**:144–151.
875. Nishimura RA, McGoon MD, Shub C, Miller FA, Ilstrup DM, Tajik AJ. Echocardiographically documented mitral-valve prolapse. Long-term follow-up of 237 patients. *N Engl J Med* 1985;**313**:1305–1309.
876. Perazzolo Marra M, Basso C, De Lazzari M, Rizzo S, Cipriani A, Giorgi B, *et al.* Morphofunctional abnormalities of mitral annulus and arrhythmic mitral valve prolapse. *Circ Cardiovasc Imaging* 2016;**9**:e005030.
877. Sriram CS, Syed FF, Ferguson ME, Johnson JN, Enriquez-Sarano M, Cetta F, *et al.* Malignant bileaflet mitral valve prolapse syndrome in patients with otherwise idiopathic out-of-hospital cardiac arrest. *J Am Coll Cardiol* 2013;**62**:222–230.
878. Kitkungvan D, Nabi F, Kim RJ, Bonow RO, Khan MA, Xu J, *et al.* Myocardial fibrosis in patients with primary mitral regurgitation with and without prolapse. *J Am Coll Cardiol* 2018;**72**:823–834.
879. Nordhues BD, Siontis KC, Scott CG, Nkomo VT, Ackerman MJ, Asirvatham SJ, *et al.* Bileaflet mitral valve prolapse and risk of ventricular dysrhythmias and death. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2016;**27**:463–468.
880. Essayagh B, Sabbag A, Antoine C, Benfari G, Yang L-T, Maalouf J, *et al.* Presentation and outcome of arrhythmic mitral valve prolapse. *J Am Coll Cardiol* 2020;**76**:637–649.
881. Narasimhan C, Jazayeri MR, Sra J, Dhala A, Deshpande S, Biehl M, *et al.* Ventricular tachycardia in valvular heart disease: facilitation of sustained bundle-branch reentry by valve surgery. *Circulation* 1997;**96**:4307–4313.
882. Moons P, Bovijn L, Budts W, Belmans A, Gewillig M. Temporal trends in survival to adulthood among patients born with congenital heart disease from 1970 to 1992 in Belgium. *Circulation* 2010;**122**:2264–2272.
883. Marelli AJ, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, Guo L, Dendukuri N, Khouache M. Lifetime prevalence of congenital heart disease in the general population from 2000 to 2010. *Circulation* 2014;**130**:749–756.
884. Koyak Z, Harris L, de Groot JR, Silversides CK, Oechslin EN, Bouma BJ, *et al.* Sudden cardiac death in adult congenital heart disease. *Circulation* 2012;**126**:1944–1954.
885. Gallego P, Gonzalez AE, Sanchez-Recalde A, Peinado R, Polo L, Gomez-Rubin C, *et al.* Incidence and predictors of sudden cardiac arrest in adults with congenital heart defects repaired before adult life. *Am J Cardiol* 2012;**110**:109–117.
886. Ghai A, Silversides C, Harris L, Webb GD, Siu SC, Therrien J. Left ventricular dysfunction is a risk factor for sudden cardiac death in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 2002;**40**:1675–1680.
887. Khairy P, Landzberg MJ, Gatzoulis MA, Lucron H, Lambert J, Marçon F, *et al.* Value of programmed ventricular stimulation after tetralogy of fallot repair: a multicenter study. *Circulation* 2004;**109**:1994–2000.
888. Kapel GFL, Sacher F, Dekkers OM, Watanabe M, Blom NA, Thambo J-B, *et al.* Arrhythmogenic anatomical isthmuses identified by electroanatomical mapping are the substrate for ventricular tachycardia in repaired tetralogy of Fallot. *Eur Heart J* 2017;**38**:268–276.

889. Atallah J, Gonzalez Corcia MC, Walsh EP. Participating members of the pediatric and congenital electrophysiology society. Ventricular arrhythmia and life-threatening events in patients with repaired tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2020;**132**:126–132.
890. Kammeraad JAE, van Deurzen CHM, Sreeram N, Bink-Boelkens MTE, Ottenkamp J, Helbing WA, et al. Predictors of sudden cardiac death after Mustard or Senning repair for transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 2004;**44**:1095–1102.
891. Schwerzmann M, Salehian O, Harris L, Siu SC, Williams WG, Webb GD, et al. Ventricular arrhythmias and sudden death in adults after a Mustard operation for transposition of the great arteries. *Eur Heart J* 2009;**30**:1873–1879.
892. Miyazaki A, Sakaguchi H, Ohuchi H, Matsuoaka M, Komori A, Yamamoto T, et al. Efficacy of hemodynamic-based management of tachyarrhythmia after repair of tetralogy of Fallot. *Circ J* 2012;**76**:2855–2862.
893. Harrison DA, Harris L, Siu SC, MacLoughlin CJ, Connelly MS, Webb GD, et al. Sustained ventricular tachycardia in adult patients late after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 1997;**30**:1368–1373.
894. Sabate Rotes A, Connolly HM, Warnes CA, Ammash NM, Phillips SD, Dearani JA, et al. Ventricular arrhythmia risk stratification in patients with tetralogy of Fallot at the time of pulmonary valve replacement. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2015;**8**:110–116.
895. Khairy P, Harris L, Landzberg MJ, Fernandes SM, Barlow A, Mercier L-A, et al. Sudden death and defibrillators in transposition of the great arteries with intra-atrial baffles: a multicenter study. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2008;**1**:250–257.
896. Roca-Luque I, Rivas Gándara N, Dos Subirà L, Francisco Pascual J, Pérez-Rodón J, Pijuan Domenech A, et al. Intra-atrial re-entrant tachycardia in patients with congenital heart disease: factors associated with disease severity. *Europace* 2018;**20**:1343–1351.
897. Zeppenfeld K, Schalij MJ, Bartelings MM, Tedrow UB, Koplan BA, Soejima K, et al. Catheter ablation of ventricular tachycardia after repair of congenital heart disease: electroanatomic identification of the critical right ventricular isthmus. *Circulation* 2007;**116**:2241–2252.
898. Kriebel T, Saul JP, Schneider H, Sigler M, Paul T. Noncontact mapping and radiofrequency catheter ablation of fast and hemodynamically unstable ventricular tachycardia after surgical repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 2007;**50**:2162–2168.
899. van Zyl M, Kapa S, Padmanabhan D, Chen FC, Mulpuru SK, Packer DL, et al. Mechanism and outcomes of catheter ablation for ventricular tachycardia in adults with repaired congenital heart disease. *Heart Rhythm* 2016;**13**:1449–1454.
900. Laredo M, Frank R, Waintraub X, Gandjbakhch E, Iserin L, Hascoët S, et al. Ten-year outcomes of monomorphic ventricular tachycardia catheter ablation in repaired tetralogy of Fallot. *Arch Cardiovasc Dis* 2017;**110**:292–302.
901. Kapel GFL, Reichlin T, Wijnmaalen AP, Piers SRD, Holman ER, Tedrow UB, et al. Re-entry using anatomically determined isthmuses: a curable ventricular tachycardia in repaired congenital heart disease. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2015;**8**:102–109.
902. Bokma JP, de Wilde KC, Vliegen HW, van Dijk AP, van Melle JP, Meijboom FJ, et al. Value of cardiovascular magnetic resonance imaging in noninvasive risk stratification in tetralogy of Fallot. *JAMA Cardiol* 2017;**2**:678–683.
903. Koyak Z, de Groot JR, Bouma BJ, Van Gelder IC, Budts W, Zwinderman AH, et al. Symptomatic but not asymptomatic non-sustained ventricular tachycardia is associated with appropriate implantable cardioverter therapy in tetralogy of Fallot. *Int J Cardiol* 2013;**167**:1532–1535.
904. Khairy P, Harris L, Landzberg MJ, Viswanathan S, Barlow A, Gatzoulis MA, et al. Implantable cardioverter-defibrillators in tetralogy of Fallot. *Circulation* 2008;**117**:363–370.
905. Koyak Z, de Groot JR, Van Gelder IC, Bouma BJ, van Dessel PFHM, Budts W, et al. Implantable cardioverter defibrillator therapy in adults with congenital heart disease: who is at risk of shocks? *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2012;**5**:101–110.
906. Cochet H, Iriart X, Allain-Nicolai A, Camaioni C, Sridi S, Nivet H, et al. Focal scar and diffuse myocardial fibrosis are independent imaging markers in repaired tetralogy of Fallot. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2019;**20**:990–1003.
907. Babu-Narayan SV, Kilner PJ, Li W, Moon JC, Goktekin O, Davlouros PA, et al. Ventricular fibrosis suggested by cardiovascular magnetic resonance in adults with repaired tetralogy of fallot and its relationship to adverse markers of clinical outcome. *Circulation* 2006;**113**:405–413.
908. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, Siu SC, Hokanson JS, Poile C, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet* 2000;**356**:975–981.
909. Bokma JP, Winter MM, Vehmeijer JT, Vliegen HW, van Dijk AP, van Melle JP, et al. QRS fragmentation is superior to QRS duration in predicting mortality in adults with tetralogy of Fallot. *Heart* 2017;**103**:666–671.
910. Egbe AC, Kothapalli S, Borlaug BA, Ammash NM, Najam M, Bajwa N, et al. Mechanism and risk factors for death in adults with tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2019;**124**:803–807.
911. Survivors of out-of-hospital cardiac arrest with apparently normal heart. Need for definition and standardized clinical evaluation. Consensus statement of the joint steering committees of the unexplained cardiac arrest registry of Europe and of the idiopathic ventricular fibrillation registry of the United States. *Circulation* 1997;**95**:265–272.
912. Leenhardt A, Glaser E, Burguera M, Nürnberg M, Maison-Blanche P, Coumel P. Short-coupled variant of torsade de pointes. A new electrocardiographic entity in the spectrum of idiopathic ventricular tachyarrhythmias. *Circulation* 1994;**89**:206–215.
913. Eisenberg SJ, Scheinman MM, Dullet NK, Finkbeiner WE, Griffin JC, Eldar M, et al. Sudden cardiac death and polymorphous ventricular tachycardia in patients with normal QT intervals and normal systolic cardiac function. *Am J Cardiol* 1995;**75**:687–692.
914. Asatryan B, Schaller A, Seiler J, Servatius H, Noti F, Baldinger SH, et al. Usefulness of genetic testing in sudden cardiac arrest survivors with or without previous clinical evidence of heart disease. *Am J Cardiol* 2019;**123**:2031–2038.
915. Visser M, Dooijes D, van der Smagt JJ, van der Heijden JF, Doevendans PA, Loh P, et al. Next-generation sequencing of a large gene panel in patients initially diagnosed with idiopathic ventricular fibrillation. *Heart Rhythm* 2017;**14**:1035–1040.
916. Honarbakhsh S, Srinivasan N, Kirkby C, Firman E, Tobin L, Finlay M, et al. Medium-term outcomes of idiopathic ventricular fibrillation survivors and family screening: a multicentre experience. *Europace* 2017;**19**:1874–1880.
917. Meissner MD, Lehmann MH, Steinman RT, Mosteller RD, Akhtar M, Calkins H, et al. Ventricular fibrillation in patients without significant structural heart disease: a multicenter experience with implantable cardioverter-defibrillator therapy. *J Am Coll Cardiol* 1993;**21**:1406–1412.
918. Conte G, Caputo ML, Regoli F, Marcon S, Klersy C, Adjibodou B, et al. True idiopathic ventricular fibrillation in out-of-hospital cardiac arrest survivors in the Swiss Canton Ticino: prevalence, clinical features, and long-term follow-up. *Europace* 2017;**19**:259–266.
919. Stampe NK, Jespersen CB, Glinge C, Bundgaard H, Tfelt-Hansen J, Winkel BG. Clinical characteristics and risk factors of arrhythmia during follow-up of patients with idiopathic ventricular fibrillation. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2020;**31**:2677–2686.
920. Conte G, Belhassen B, Lambiasi P, Ciconte G, de Asmundis C, Arbelo E, et al. Out-of-hospital cardiac arrest due to idiopathic ventricular fibrillation in patients with normal electrocardiograms: results from a multicentre long-term registry. *Europace* 2019;**21**:1670–1677.
921. Blom LJ, Visser M, Christiaans I, Scholten MF, Bootsma M, van den Berg MP, et al. Incidence and predictors of implantable cardioverter-defibrillator therapy and its complications in idiopathic ventricular fibrillation patients. *Europace* 2019;**21**:1519–1526.
922. Malhi N, Cheung CC, Deif B, Roberts JD, Gula LJ, Green MS, et al. Challenge and impact of quinidine access in sudden death syndromes: a national experience. *JACC Clin Electrophysiol* 2019;**5**:376–382.
923. Belhassen B, Glick A, Viskin S. Excellent long-term reproducibility of the electrophysiologic efficacy of quinidine in patients with idiopathic ventricular fibrillation and Brugada syndrome. *Pacing Clin Electrophysiol* 2009;**32**:294–301.
924. Belhassen B, Shapira I, Shoshani D, Paredes A, Miller H, Laniado S. Idiopathic ventricular fibrillation: inducibility and beneficial effects of class I antiarrhythmic agents. *Circulation* 1987;**75**:809–816.
925. Viskin S, Belhassen B. Idiopathic ventricular fibrillation. *Am Heart J* 1990;**120**:661–671.
926. Belhassen B, Viskin S, Fish R, Glick A, Setbon I, Eldar M. Effects of electrophysiologic-guided therapy with Class IA antiarrhythmic drugs on the long-term outcome of patients with idiopathic ventricular fibrillation with or without the Brugada syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1999;**10**:1301–1312.
927. Sadek MM, Benhayon D, Sureddi R, Chik W, Santangeli P, Supple GE, et al. Idiopathic ventricular arrhythmias originating from the moderator band: electrocardiographic characteristics and treatment by catheter ablation. *Heart Rhythm* 2015;**12**:67–75.
928. Van Herendaal H, Zado ES, Haqqani H, Tschabrunn CM, Callans DJ, Franke DS, et al. Catheter ablation of ventricular fibrillation: importance of left ventricular outflow tract and papillary muscle triggers. *Heart Rhythm* 2014;**11**:566–573.

929. Santoro F, Di Biase L, Hranitzky P, Sanchez JE, Santangeli P, Perini AP, *et al.* Ventricular fibrillation triggered by PVCs from papillary muscles: clinical features and ablation. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2014;**25**:1158–1164.
930. Nakamura T, Schaeffer B, Tanigawa S, Muthalaly RG, John RM, Michaud GF, *et al.* Catheter ablation of polymorphic ventricular tachycardia/fibrillation in patients with and without structural heart disease. *Heart Rhythm* 2019;**16**:1021–1027.
931. Moss AJ, Schwartz PJ, Crampton RS, Tzivoni D, Locati EH, MacCluer J, *et al.* The long QT syndrome. Prospective longitudinal study of 328 families. *Circulation* 1991;**84**:1136–1144.
932. Schwartz PJ, Ackerman MJ, Antzelevitch C, Bezzina CR, Borggreffe M, Cuneo BF, *et al.* Inherited cardiac arrhythmias. *Nat Rev Dis Primers* 2020;**6**:58.
933. Andersen ED, Krasilnikoff PA, Overvad H. Intermittent muscular weakness, extra-systoles, and multiple developmental anomalies. A new syndrome? *Acta Paediatr Scand* 1971;**60**:559–564.
934. Tawil R, Ptacek LJ, Pavlakis SG, DeVivo DC, Penn AS, Ozdemir C, *et al.* Andersen's syndrome: potassium-sensitive periodic paralysis, ventricular ectopy, and dysmorphic features. *Ann Neurol* 1994;**35**:326–330.
935. Splawski I, Timothy KW, Decher N, Kumar P, Sachse FB, Beggs AH, *et al.* Severe arrhythmia disorder caused by cardiac L-type calcium channel mutations. *Proc Natl Acad Sci U S A* 2005;**102**:8089–8096; discussion 8086–8088.
936. Jervell A, Lange-Nielsen F. Congenital deaf-mutism, functional heart disease with prolongation of the Q-T interval and sudden death. *Am Heart J* 1957;**54**:59–68.
937. Schwartz PJ, Moss AJ, Vincent GM, Crampton RS. Diagnostic criteria for the long QT syndrome. An update. *Circulation* 1993;**88**:782–784.
938. Rautaharju PM, Zhang Z-M, Prineas R, Heiss G. Assessment of prolonged QT and JT intervals in ventricular conduction defects. *Am J Cardiol* 2004;**93**:1017–1021.
939. Viskin S, Postema PG, Bhuiyan ZA, Rosso R, Kalman JM, Vohra JK, *et al.* The response of the QT interval to the brief tachycardia provoked by standing: a bedside test for diagnosing long QT syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2010;**55**:1955–1961.
940. Mazzanti A, Maragna R, Vacanti G, Monteforte N, Bloise R, Marino M, *et al.* Interplay between genetic substrate, QTc duration, and arrhythmia risk in patients with long QT syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2018;**71**:1663–1671.
941. Behr ER, Roden D. Drug-induced arrhythmia: pharmacogenomic prescribing? *Eur Heart J* 2013;**34**:89–95.
942. Weeke PE, Kelleman JS, Jespersen CB, Theilade J, Kanters JK, Hansen MS, *et al.* Long-term proarrhythmic pharmacotherapy among patients with congenital long QT syndrome and risk of arrhythmia and mortality. *Eur Heart J* 2019;**40**:3110–3117.
943. Schwartz PJ, Priori SG, Spazzolini C, Moss AJ, Vincent GM, Napolitano C, *et al.* Genotype-phenotype correlation in the long-QT syndrome: gene-specific triggers for life-threatening arrhythmias. *Circulation* 2001;**103**:89–95.
944. Chockalingam P, Crotti L, Girardengo G, Johnson JN, Harris KM, van der Heijden JF, *et al.* Not all beta-blockers are equal in the management of long QT syndrome types 1 and 2: higher recurrence of events under metoprolol. *J Am Coll Cardiol* 2012;**60**:2092–2099.
945. Ahn J, Kim HJ, Choi J-I, Lee KN, Shim J, Ahn HS, *et al.* Effectiveness of beta-blockers depending on the genotype of congenital long-QT syndrome: a meta-analysis. *PLoS One* 2017;**12**:e0185680.
946. Priori SG, Napolitano C, Schwartz PJ, Grillo M, Bloise R, Ronchetti E, *et al.* Association of long QT syndrome loci and cardiac events among patients treated with beta-blockers. *JAMA* 2004;**292**:1341–1344.
947. Mazzanti A, Trancuccio A, Kukavica D, Pagan E, Wang M, Mohsin M, *et al.* Independent validation and clinical implications of the risk prediction model for long QT syndrome (1-2-3-LQTS-Risk). *Europace* 2021;**24**:697–698.
948. Mazzanti A, Maragna R, Faragli A, Monteforte N, Bloise R, Memmi M, *et al.* Gene-specific therapy with mexiletine reduces arrhythmic events in patients with long QT syndrome type 3. *J Am Coll Cardiol* 2016;**67**:1053–1058.
949. Ruan Y, Liu N, Bloise R, Napolitano C, Priori SG. Gating properties of SCN5A mutations and the response to mexiletine in long-QT syndrome type 3 patients. *Circulation* 2007;**116**:1137–1144.
950. Zhu W, Mazzanti A, Voelker TL, Hou P, Moreno JD, Angsutararux P, *et al.* Predicting patient response to the antiarrhythmic mexiletine based on genetic variation. *Circ Res* 2019;**124**:539–552.
951. Priori SG, Napolitano C, Schwartz PJ, Bloise R, Crotti L, Ronchetti E. The elusive link between LQT3 and Brugada syndrome: the role of flecainide challenge. *Circulation* 2000;**102**:945–947.
952. Moss AJ, Zareba W, Hall WJ, Schwartz PJ, Crampton RS, Benhorin J, *et al.* Effectiveness and limitations of beta-blocker therapy in congenital long-QT syndrome. *Circulation* 2000;**101**:616–623.
953. Jons C, Moss AJ, Goldenberg I, Liu J, McNitt S, Zareba W, *et al.* Risk of fatal arrhythmic events in long QT syndrome patients after syncope. *J Am Coll Cardiol* 2010;**55**:783–788.
954. Liu JF, Jons C, Moss AJ, McNitt S, Peterson DR, Qi M, *et al.* Risk factors for recurrent syncope and subsequent fatal or near-fatal events in children and adolescents with long QT syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2011;**57**:941–950.
955. Seth R, Moss AJ, McNitt S, Zareba W, Andrews ML, Qi M, *et al.* Long QT syndrome and pregnancy. *J Am Coll Cardiol* 2007;**49**:1092–1098.
956. Goldenberg I, Horr S, Moss AJ, Lopes CM, Barsheshet A, McNitt S, *et al.* Risk for life-threatening cardiac events in patients with genotype-confirmed long-QT syndrome and normal-range corrected QT intervals. *J Am Coll Cardiol* 2011;**57**:51–59.
957. Jang SY, Cho Y, Kim NK, Kim C-Y, Sohn J, Roh J-H, *et al.* Video-assisted thoracoscopic left cardiac sympathetic denervation in patients with hereditary ventricular arrhythmias. *Pacing Clin Electrophysiol* 2017;**40**:232–241.
958. Waddell-Smith KE, Ertresvaag KN, Li J, Chaudhuri C, Crawford JR, Hamill JK, *et al.* Physical and psychological consequences of left cardiac sympathetic denervation in long-QT syndrome and catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2015;**8**:1151–1158.
959. Anderson HN, Bos JM, Rohatgi RK, Ackerman MJ. The effect of left cardiac sympathetic denervation on exercise in patients with long QT syndrome. *JACC Clin Electrophysiol* 2019;**5**:1084–1090.
960. Bos JM, Bos KM, Johnson JN, Moir C, Ackerman MJ. Left cardiac sympathetic denervation in long QT syndrome: analysis of therapeutic nonresponders. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2013;**6**:705–711.
961. Bhandari AK, Shapiro WA, Morady F, Shen EN, Mason J, Scheinman MM. Electrophysiologic testing in patients with the long QT syndrome. *Circulation* 1985;**71**:63–71.
962. Zareba W, Moss AJ, Daubert JP, Hall WJ, Robinson JL, Andrews M. Implantable cardioverter defibrillator in high-risk long QT syndrome patients. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2003;**14**:337–341.
963. Schwartz PJ, Spazzolini C, Priori SG, Crotti L, Vicentini A, Landolina M, *et al.* Who are the long-QT syndrome patients who receive an implantable cardioverter-defibrillator and what happens to them?: Data from the European long-QT syndrome implantable cardioverter-defibrillator (LQTS ICD) registry. *Circulation* 2010;**122**:1272–1282.
964. Delannoy E, Sacher F, Maury P, Mabo P, Mansourati J, Magnin I, *et al.* Cardiac characteristics and long-term outcome in Andersen-Tawil syndrome patients related to KCNJ2 mutation. *Europace* 2013;**15**:1805–1811.
965. Inoue YY, Aiba T, Kawata H, Sakaguchi T, Mitsuma W, Morita H, *et al.* Different responses to exercise between Andersen-Tawil syndrome and catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Europace* 2018;**20**:1675–1682.
966. Krych M, Biernacka EK, Ponińska J, Kukla P, Filipiński A, Gajda R, *et al.* Andersen-Tawil syndrome: clinical presentation and predictors of symptomatic arrhythmias – possible role of polymorphisms K897T in KCNH2 and H558R in SCN5A gene. *J Cardiol* 2017;**70**:504–510.
967. Mazzanti A, Guz D, Trancuccio A, Pagan E, Kukavica D, Chargeishvili T, *et al.* Natural history and risk stratification in Andersen-Tawil syndrome type 1. *J Am Coll Cardiol* 2020;**75**:1772–1784.
968. Zhang L, Benson DW, Tristani-Firouzi M, Ptacek LJ, Tawil R, Schwartz PJ, *et al.* Electrocardiographic features in Andersen-Tawil syndrome patients with KCNJ2 mutations: characteristic T-U-wave patterns predict the KCNJ2 genotype. *Circulation* 2005;**111**:2720–2726.
969. Horigome H, Ishikawa Y, Kokubun N, Yoshinaga M, Sumitomo N, Lin L, *et al.* Multivariate analysis of TU wave complex on electrocardiogram in Andersen-Tawil syndrome with KCNJ2 mutations. *Ann Noninvasive Electrocardiol* 2020;**25**:e12721.
970. Miyamoto K, Aiba T, Kimura H, Hayashi H, Ohno S, Yasuoka C, *et al.* Efficacy and safety of flecainide for ventricular arrhythmias in patients with Andersen-Tawil syndrome with KCNJ2 mutations. *Heart Rhythm* 2015;**12**:596–603.
971. Radwański PB, Greer-Short A, Poelzing S. Inhibition of Na<sup>+</sup> channels ameliorates arrhythmias in a drug-induced model of Andersen-Tawil syndrome. *Heart Rhythm* 2013;**10**:255–263.
972. Tristani-Firouzi M, Jensen JL, Donaldson MR, Sansone V, Meola G, Hahn A, *et al.* Functional and clinical characterization of KCNJ2 mutations associated with LQT7 (Andersen syndrome). *J Clin Invest* 2002;**110**:381–388.
973. Antzelevitch C, Brugada P, Borggreffe M, Brugada J, Brugada R, Corrado D, *et al.* Brugada syndrome: report of the second consensus conference: endorsed

- by the Heart Rhythm Society and the European Heart Rhythm Association. *Circulation* 2005;**111**:659–670.
974. Savastano S, Rordorf R, Vicentini A, Petracci B, Taravelli E, Castelletti S, *et al.* A comprehensive electrocardiographic, molecular, and echocardiographic study of Brugada syndrome: validation of the 2013 diagnostic criteria. *Heart Rhythm* 2014;**11**:1176–1183.
975. Richter S, Sarkozy A, Paparella G, Henkens S, Boussy T, Chierchia G-B, *et al.* Number of electrocardiogram leads displaying the diagnostic coved-type pattern in Brugada syndrome: a diagnostic consensus criterion to be revised. *Eur Heart J* 2010;**31**:1357–1364.
976. Veltmann C, Papavassiliu T, Konrad T, Doesch C, Kuschyk J, Streitner F, *et al.* Insights into the location of type I ECG in patients with Brugada syndrome: correlation of ECG and cardiovascular magnetic resonance imaging. *Heart Rhythm* 2012;**9**:414–421.
977. Adler A, Rosso R, Chorin E, Havakuk O, Antzelevitch C, Viskin S. Risk stratification in Brugada syndrome: clinical characteristics, electrocardiographic parameters, and auxiliary testing. *Heart Rhythm* 2016;**13**:299–310.
978. Hasdemir C, Payzin S, Kocabas U, Sahin H, Yildirim N, Alp A, *et al.* High prevalence of concealed Brugada syndrome in patients with atrioventricular nodal reentrant tachycardia. *Heart Rhythm* 2015;**12**:1584–1594.
979. Behr ER, Ben-Haim Y, Ackerman MJ, Krahn AD, Wilde AAM. Brugada syndrome and reduced right ventricular outflow tract conduction reserve: a final common pathway? *Eur Heart J* 2021;**42**:1073–1081.
980. Probst V, Veltmann C, Eckardt L, Meregalli PG, Gaita F, Tan HL, *et al.* Long-term prognosis of patients diagnosed with Brugada syndrome: results from the FINGER Brugada syndrome registry. *Circulation* 2010;**121**:635–643.
981. Amin AS, Meregalli PG, Bardai A, Wilde AAM, Tan HL. Fever increases the risk for cardiac arrest in the Brugada syndrome. *Ann Intern Med* 2008;**149**:216–218.
982. Adler A, Topaz G, Heller K, Zeltser D, Ohayon T, Rozovski U, *et al.* Fever-induced Brugada pattern: how common is it and what does it mean? *Heart Rhythm* 2013;**10**:1375–1382.
983. Priori SG, Napolitano C, Gasparini M, Pappone C, Della Bella P, Giordano U, *et al.* Natural history of Brugada syndrome: insights for risk stratification and management. *Circulation* 2002;**105**:1342–1347.
984. Rizzo A, Borio G, Sieira J, Van Dooren S, Overeinder I, Bala G, *et al.* Ajmaline testing and the Brugada syndrome. *Am J Cardiol* 2020;**135**:91–98.
985. Poli S, Toniolo M, Maiani M, Zanuttini D, Rebello L, Vendramin I, *et al.* Management of untreatable ventricular arrhythmias during pharmacologic challenges with sodium channel blockers for suspected Brugada syndrome. *Europace* 2018;**20**:234–242.
986. Hasdemir C, Juang JJ-M, Kose S, Kocabas U, Orman MN, Payzin S, *et al.* Coexistence of atrioventricular accessory pathways and drug-induced type 1 Brugada pattern. *Pacing Clin Electrophysiol* 2018;**41**:1078–1092.
987. Probst V, Wilde AAM, Barc J, Sacher F, Babuty D, Mabo P, *et al.* SCN5A mutations and the role of genetic background in the pathophysiology of Brugada syndrome. *Circ Cardiovasc Genet* 2009;**2**:552–557.
988. Meregalli PG, Tan HL, Probst V, Koopmann TT, Tanck MW, Bhuiyan ZA, *et al.* Type of SCN5A mutation determines clinical severity and degree of conduction slowing in loss-of-function sodium channelopathies. *Heart Rhythm* 2009;**6**:341–348.
989. Ishikawa T, Kimoto H, Mishima H, Yamagata K, Ogata S, Aizawa Y, *et al.* Functionally validated SCN5A variants allow interpretation of pathogenicity and prediction of lethal events in Brugada syndrome. *Eur Heart J* 2021;**42**:2854–2863.
990. Gehi AK, Duong TD, Metz LD, Gomes JA, Mehta D. Risk stratification of individuals with the Brugada electrocardiogram: a meta-analysis. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2006;**17**:577–583.
991. McNamara DA, Goldberger JJ, Berendsen MA, Huffman MD. Implantable defibrillators versus medical therapy for cardiac channelopathies. *Cochrane Database Syst Rev* 2015;**2015**:CD011168.
992. Priori SG, Gasparini M, Napolitano C, Della Bella P, Ottonelli AG, Sassone B, *et al.* Risk stratification in Brugada syndrome: results of the PRELUDE (Programmed Electrical stimulation preDictive value) registry. *J Am Coll Cardiol* 2012;**59**:37–45.
993. Dereci A, Yap S-C, Schinkel AFL. Meta-analysis of clinical outcome after implantable cardioverter-defibrillator implantation in patients with Brugada syndrome. *JACC Clin Electrophysiol* 2019;**5**:141–148.
994. Conte G, Sieira J, Ciconte G, de Asmundis C, Chierchia G-B, Baltogiannis G, *et al.* Implantable cardioverter-defibrillator therapy in Brugada syndrome: a 20-year single-center experience. *J Am Coll Cardiol* 2015;**65**:879–888.
995. Mascia G, Della Bona R, Ameri P, Canepa M, Porto I, Brignole M. Brugada syndrome and syncope: a systematic review. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2020;**31**:3334–3338.
996. Subramanian M, Prabhu MA, Harikrishnan MS, Shekhar SS, Pai PG, Natarajan K. The utility of exercise testing in risk stratification of asymptomatic patients with type 1 Brugada pattern. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2017;**28**:677–683.
997. Kubala M, Aïssou L, Traullé S, Gugenheim A-L, Hermida J-S. Use of implantable loop recorders in patients with Brugada syndrome and suspected risk of ventricular arrhythmia. *Europace* 2012;**14**:898–902.
998. Sakhi R, Assaf A, Theuns DAMJ, Verhagen JMA, Szili-Torok T, Roos-Hesselink JW, *et al.* Outcome of insertable cardiac monitors in symptomatic patients with Brugada syndrome at low risk of sudden cardiac death. *Cardiology* 2020;**145**:413–420.
999. Scrocco C, Ben-Haim Y, Devine B, Tome-Esteban M, Papadakis M, Sharma S, *et al.* Role of subcutaneous implantable loop recorder for the diagnosis of arrhythmias in Brugada syndrome: a United Kingdom single-center experience. *Heart Rhythm* 2022;**19**:70–78.
1000. Sieira J, Brugada P. Brugada syndrome: defining the risk in asymptomatic patients. *Arrhythm Electrophysiol Rev* 2016;**5**:164–169.
1001. Nishizaki M, Sakurada H, Yamawake N, Ueda-Tatsumoto A, Hiraoka M. Low risk for arrhythmic events in asymptomatic patients with drug-induced type 1 ECG. Do patients with drug-induced Brugada type ECG have poor prognosis? (Con). *Circ J* 2010;**74**:2464–2473.
1002. Conte G, de Asmundis C, Sieira J, Ciconte G, Di Giovanni G, Chierchia G-B, *et al.* Prevalence and clinical impact of early repolarization pattern and QRS-fragmentation in high-risk patients with Brugada syndrome. *Circ J* 2016;**80**:2109–2116.
1003. Kataoka N, Mizumaki K, Nakatani Y, Sakamoto T, Yamaguchi Y, Tsujino Y, *et al.* Paced QRS fragmentation is associated with spontaneous ventricular fibrillation in patients with Brugada syndrome. *Heart Rhythm* 2016;**13**:1497–1503.
1004. Probst V, Goronflot T, Anys S, Tixier R, Briand J, Berthome P, *et al.* Robustness and relevance of predictive score in sudden cardiac death for patients with Brugada syndrome. *Eur Heart J* 2021;**42**:1687–1695.
1005. Honarbakhsh S, Providencia R, Garcia-Hernandez J, Martin CA, Hunter RJ, Lim WY, *et al.* A primary prevention clinical risk score model for patients with Brugada syndrome (BRUGADA-RISK). *JACC Clin Electrophysiol* 2021;**7**:210–222.
1006. Andorin A, Gourraud J-B, Mansourati J, Fouchard S, le Marec H, Maury P, *et al.* The QUIDAM study: hydroquinidine therapy for the management of Brugada syndrome patients at high arrhythmic risk. *Heart Rhythm* 2017;**14**:1147–1154.
1007. Belhassen B, Rahkovich M, Michowitz Y, Glick A, Viskin S. Management of Brugada syndrome: thirty-three-year experience using electrophysiologically guided therapy with class 1A antiarrhythmic drugs. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2015;**8**:1393–1402.
1008. Ohgo T, Okamura H, Noda T, Satomi K, Suyama K, Kurita T, *et al.* Acute and chronic management in patients with Brugada syndrome associated with electrical storm of ventricular fibrillation. *Heart Rhythm* 2007;**4**:695–700.
1009. Nademanee K, Raju H, de Noronha SV, Papadakis M, Robinson L, Rothery S, *et al.* Fibrosis, connexin-43, and conduction abnormalities in the Brugada syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2015;**66**:1976–1986.
1010. Nademanee K, Haïssaguerre M, Hocini M, Nogami A, Cheniti G, Duchateau J, *et al.* Mapping and ablation of ventricular fibrillation associated with early repolarization syndrome. *Circulation* 2019;**140**:1477–1490.
1011. Nademanee K, Veerakul G, Chandanamatttha P, Chaothawee L, Ariyachaipanich A, Jirasirirojanakorn K, *et al.* Prevention of ventricular fibrillation episodes in Brugada syndrome by catheter ablation over the anterior right ventricular outflow tract epicardium. *Circulation* 2011;**123**:1270–1279.
1012. Zhang P, Tung R, Zhang Z, Sheng X, Liu Q, Jiang R, *et al.* Characterization of the epicardial substrate for catheter ablation of Brugada syndrome. *Heart Rhythm* 2016;**13**:2151–2158.
1013. Haïssaguerre M, Extramiana F, Hocini M, Cauchemez B, Jais P, Cabrera JA, *et al.* Mapping and ablation of ventricular fibrillation associated with long-QT and Brugada syndromes. *Circulation* 2003;**108**:925–928.
1014. Brugada J, Pappone C, Berrueto A, Vicedomini G, Manguso F, Ciconte G, *et al.* Brugada syndrome phenotype elimination by epicardial substrate ablation. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2015;**8**:1373–1381.
1015. Pappone C, Brugada J, Vicedomini G, Ciconte G, Manguso F, Saviano M, *et al.* Electrical substrate elimination in 135 consecutive patients with Brugada syndrome. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2017;**10**:e005053.
1016. Yamagata K, Horie M, Aiba T, Ogawa S, Aizawa Y, Ohe T, *et al.* Genotype-phenotype correlation of SCN5A mutation for the clinical and electrocar-



- diographic characteristics of probands with Brugada syndrome: a Japanese multicenter registry. *Circulation* 2017;**135**:2255–2270.
1017. Haïssaguerre M, Derval N, Sacher F, Jesel L, Deisenhofer I, de Roy L, et al. Sudden cardiac arrest associated with early repolarization. *N Engl J Med* 2008;**358**:2016–2023.
1018. Rosso R, Kogan E, Belhassen B, Rozovski U, Scheinman MM, Zeltser D, et al. J-point elevation in survivors of primary ventricular fibrillation and matched control subjects: incidence and clinical significance. *J Am Coll Cardiol* 2008;**52**:1231–1238.
1019. Macfarlane PW, Antzelevitch C, Haïssaguerre M, Huikuri HV, Potse M, Rosso R, et al. The early repolarization pattern: a consensus paper. *J Am Coll Cardiol* 2015;**66**:470–477.
1020. Tikkanen JT, Anttonen O, Junttila MJ, Aro AL, Kerola T, Rissanen HA, et al. Long-term outcome associated with early repolarization on electrocardiography. *N Engl J Med* 2009;**361**:2529–2537.
1021. Sinner MF, Reinhard W, Müller M, Beckmann B-M, Martens E, Perz S, et al. Association of early repolarization pattern on ECG with risk of cardiac and all-cause mortality: a population-based prospective cohort study (MONICA/KORA). *PLoS Med* 2010;**7**:e1000314.
1022. Nunn LM, Bhar-Amato J, Lowe MD, Macfarlane PW, Rogers P, McKenna WJ, et al. Prevalence of J-point elevation in sudden arrhythmic death syndrome families. *J Am Coll Cardiol* 2011;**58**:286–290.
1023. Watanabe H, Nogami A, Ohkubo K, Kawata H, Hayashi Y, Ishikawa T, et al. Electrocardiographic characteristics and SCN5A mutations in idiopathic ventricular fibrillation associated with early repolarization. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2011;**4**:874–881.
1024. Chauveau S, Janin A, Till M, Morel E, Chevalier P, Millat G. Early repolarization syndrome caused by de novo duplication of KCND3 detected by next-generation sequencing. *Heart Rhythm Case Rep* 2017;**3**:574–578.
1025. Takayama K, Ohno S, Ding W-G, Ashihara T, Fukumoto D, Wada Y, et al. Ade novo gain-of-function KCND3 mutation in early repolarization syndrome. *Heart Rhythm* 2019;**16**:1698–1706.
1026. Rosso R, Glikson E, Belhassen B, Katz A, Halkin A, Steinvil A, et al. Distinguishing 'benign' from 'malignant early repolarization': the value of the ST-segment morphology. *Heart Rhythm* 2012;**9**:225–229.
1027. Tikkanen JT, Junttila MJ, Anttonen O, Aro AL, Luttinen S, Kerola T, et al. Early re-polarization: electrocardiographic phenotypes associated with favorable long-term outcome. *Circulation* 2011;**123**:2666–2673.
1028. Nademanee K, Veerakul G, Mower M, Likittanasombat K, Krittayapong R, Bhuripanyo K, et al. Defibrillator versus beta-blockers for unexplained Death in Thailand (DEBUT): a randomized clinical trial. *Circulation* 2003;**107**:2221–2226.
1029. Brugada J, Brugada R, Brugada P. Pharmacological and device approach to therapy of inherited cardiac diseases associated with cardiac arrhythmias and sudden death. *J Electrocardiol* 2000;**33**:41–47.
1030. Haïssaguerre M, Sacher F, Nogami A, Komiya N, Bernard A, Probst V, et al. Characteristics of recurrent ventricular fibrillation associated with inferolateral early repolarization role of drug therapy. *J Am Coll Cardiol* 2009;**53**:612–619.
1031. Aizawa Y, Chinushi M, Hasegawa K, Naiki N, Horie M, Kaneko Y, et al. Electrical storm in idiopathic ventricular fibrillation is associated with early repolarization. *J Am Coll Cardiol* 2013;**62**:1015–1019.
1032. Patocskaï B, Barajas-Martinez H, Hu D, Gurabi Z, Koncz I, Antzelevitch C. Cellular and ionic mechanisms underlying the effects of cilostazol, milrinone, and isoproterenol to suppress arrhythmogenesis in an experimental model of early repolarization syndrome. *Heart Rhythm* 2016;**13**:1326–1334.
1033. Nam G-B, Kim Y-H, Antzelevitch C. Augmentation of J waves and electrical storms in patients with early repolarization. *N Engl J Med* 2008;**358**:2078–2079.
1034. Rodríguez-Capitán J, Fernández-Meseguer A, García-Pinilla JM, Calvo-Bonacho E, Jiménez-Navarro M, García-Margallo T, et al. Frequency of different electrocardiographic abnormalities in a large cohort of Spanish workers. *Eurpace* 2017;**19**:1855–1863.
1035. Sun G-Z, Ye N, Chen Y-T, Zhou Y, Li Z, Sun Y-X. Early repolarization pattern in the general population: prevalence and associated factors. *Int J Cardiol* 2017;**230**:614–618.
1036. Wu S-H, Lin X-X, Cheng Y-J, Qiang C-C, Zhang J. Early repolarization pattern and risk for arrhythmia death: a meta-analysis. *J Am Coll Cardiol* 2013;**61**:645–650.
1037. Malhi N, So PP, Cheung CC, Laksman ZWM, Healey JS, Chauhan VS, et al. Early repolarization pattern inheritance in the cardiac arrest survivors with preserved ejection fraction registry (CASPER). *JACC Clin Electrophysiol* 2018;**4**:1473–1479.
1038. Sinner MF, Porthan K, Noseworthy PA, Havulinna AS, Tikkanen JT, Müller-Nurasyid M, et al. A meta-analysis of genome-wide association studies of the electrocardiographic early repolarization pattern. *Heart Rhythm* 2012;**9**:1627–1634.
1039. Adhikarla C, Boga M, Wood AD, Froelicher VF. Natural history of the electrocardiographic pattern of early repolarization in ambulatory patients. *Am J Cardiol* 2011;**108**:1831–1835.
1040. Mahida S, Derval N, Sacher F, Leenhardt A, Deisenhofer I, Babuty D, et al. Role of electrophysiological studies in predicting risk of ventricular arrhythmia in early re-polarization syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2015;**65**:151–159.
1041. Aizawa Y, Sato A, Watanabe H, Chinushi M, Furushima H, Horie M, et al. Dynamicity of the J-wave in idiopathic ventricular fibrillation with a special reference to pause-dependent augmentation of the J-wave. *J Am Coll Cardiol* 2012;**59**:1948–1953.
1042. Priori SG, Mazzanti A, Santiago DJ, Kukavica D, Trancuccio A, Kovacic JC. Precision medicine in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: JACC focus seminar 5/5. *J Am Coll Cardiol* 2021;**77**:2592–2612.
1043. Bezzina CR, Lahrouchi N, Priori SG. Genetics of sudden cardiac death. *Circ Res* 2015;**116**:1919–1936.
1044. Kimura H, Zhou J, Kawamura M, Itoh H, Mizusawa Y, Ding W-G, et al. Phenotype variability in patients carrying KCNJ2 mutations. *Circ Cardiovasc Genet* 2012;**5**:344–353.
1045. Priori SG, Napolitano C, Memmi M, Colombi B, Drago F, Gasparini M, et al. Clinical and molecular characterization of patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation* 2002;**106**:69–74.
1046. Krahn AD, Gollob M, Yee R, Gula LJ, Skanes AC, Walker BD, et al. Diagnosis of unexplained cardiac arrest: role of adrenaline and procainamide infusion. *Circulation* 2005;**112**:2228–2234.
1047. Hayashi M, Denjoy I, Extramiana F, Maltret A, Buisson NR, Lupoglazoff J-M, et al. Incidence and risk factors of arrhythmic events in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation* 2009;**119**:2426–2434.
1048. Leren IS, Saberniak J, Majid E, Haland TF, Edvardsen T, Haugaa KH. Nadolol decreases the incidence and severity of ventricular arrhythmias during exercise stress testing compared with  $\beta$ 1-selective  $\beta$ -blockers in patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Heart Rhythm* 2016;**13**:433–440.
1049. Peltenburg PJ, Kallas D, Bos JM, Lieve KVV, Franciosi S, Roston TM, et al. An international multicenter cohort study on  $\beta$ -blockers for the treatment of symptomatic children with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation* 2022;**145**:333–344.
1050. van der Werf C, Nederend I, Hofman N, van Geloven N, Ebink C, Frohn-Mulder IME, et al. Familial evaluation in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: disease penetrance and expression in cardiac ryanodine receptor mutation-carrying relatives. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2012;**5**:748–756.
1051. Watanabe H, Chopra N, Laver D, Hwang HS, Davies SS, Roach DE, et al. Flecainide prevents catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in mice and humans. *Nat Med* 2009;**15**:380–383.
1052. Wang G, Zhao N, Zhong S, Wang Y, Li J. Safety and efficacy of flecainide for patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: a systematic review and meta-analysis. *Medicine (Baltimore)* 2019;**98**:e16961.
1053. van der Werf C, Kannankeril PJ, Sacher F, Krahn AD, Viskin S, Leenhardt A, et al. Flecainide therapy reduces exercise-induced ventricular arrhythmias in patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol* 2011;**57**:2244–2254.
1054. Padfield GJ, AlAhmari L, Lieve KVV, AlAhmari T, Roston TM, Wilde AA, et al. Flecainide monotherapy is an option for selected patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia intolerant of  $\beta$ -blockade. *Heart Rhythm* 2016;**13**:609–613.
1055. Roses-Noguer F, Jarman JWE, Clague JR, Till J. Outcomes of defibrillator therapy in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Heart Rhythm* 2014;**11**:58–66.
1056. De Ferrari GM, Dusi V, Spazzolini C, Bos JM, Abrams DJ, Berul CI, et al. Clinical management of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: the role of left cardiac sympathetic denervation. *Circulation* 2015;**131**:2185–2193.
1057. Roston TM, Jones K, Hawkins NM, Bos JM, Schwartz PJ, Perry F, et al. Implantable cardioverter-defibrillator use in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: a systematic review. *Heart Rhythm* 2018;**15**:1791–1799.
1058. van der Werf C, Lieve KV, Bos JM, Lane CM, Denjoy I, Roses-Noguer F, et al. Implantable cardioverter-defibrillators in previously undiagnosed patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia resuscitated from sudden cardiac arrest. *Eur Heart J* 2019;**40**:2953–2961.
1059. Leenhardt A, Lucet V, Denjoy I, Grau F, Ngoc DD, Coumel P. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in children. A 7-year follow-up of 21 patients. *Circulation* 1995;**91**:1512–1519.

1060. Kannankeril PJ, Moore JP, Cerrone M, Priori SG, Kertesz NJ, Ro PS, *et al.* Efficacy of flecainide in the treatment of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: a randomized clinical trial. *JAMA Cardiol* 2017;**2**:759–766.
1061. Gollob MH, Redpath CJ, Roberts JD. The short QT syndrome: proposed diagnostic criteria. *J Am Coll Cardiol* 2011;**57**:802–812.
1062. Thorsen K, Dam VS, Kjaer-Sorensen K, Pedersen LN, Skeberdis VA, Jurevicius J, *et al.* Loss-of-activity-mutation in the cardiac chloride-bicarbonate exchanger AE3 causes short QT syndrome. *Nat Commun* 2017;**8**:1696.
1063. Mazzanti A, Kanthan A, Monteforte N, Memmi M, Bloise R, Novelli V, *et al.* Novel insight into the natural history of short QT syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2014;**63**:1300–1308.
1064. Dhutia H, Malhotra A, Parpia S, Gabus V, Finocchiaro G, Mellor G, *et al.* The prevalence and significance of a short QT interval in 18 825 low-risk individuals including athletes. *Br J Sports Med* 2016;**50**:124–129.
1065. Gallagher MM, Magliano G, Yap YG, Padula M, Morgia V, Postorino C, *et al.* Distribution and prognostic significance of QT intervals in the lowest half centile in 12,012 apparently healthy persons. *Am J Cardiol* 2006;**98**:933–935.
1066. Anttonen O, Junttila MJ, Rissanen H, Reunanen A, Viitasalo M, Huikuri HV. Prevalence and prognostic significance of short QT interval in a middle-aged Finnish population. *Circulation* 2007;**116**:714–720.
1067. Kobza R, Roos M, Niggli B, Abächerli R, Lupi GA, Frey F, *et al.* Prevalence of long and short QT in a young population of 41,767 predominantly male Swiss conscripts. *Heart Rhythm* 2009;**6**:652–657.
1068. Giustetto C, Schimpf R, Mazzanti A, Scrocco C, Maury P, Anttonen O, *et al.* Long-term follow-up of patients with short QT syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2011;**58**:587–595.
1069. El-Battrawy I, Besler J, Liebe V, Schimpf R, Tülümen E, Rudic B, *et al.* Long-term follow-up of patients with short QT syndrome: clinical profile and outcome. *J Am Heart Assoc* 2018;**7**:e010073.
1070. Mazzanti A, Maragna R, Vacanti G, Kostopoulou A, Marino M, Monteforte N, *et al.* Hydroquinidine prevents life-threatening arrhythmic events in patients with short QT syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2017;**70**:3010–3015.
1071. El-Battrawy I, Besler J, Li X, Lan H, Zhao Z, Liebe V, *et al.* Impact of antiarrhythmic drugs on the outcome of short QT syndrome. *Front Pharmacol* 2019;**10**:771.
1072. Malik M. Drug-induced QT/QTc interval shortening: lessons from drug-induced QT/QTc prolongation. *Drug Saf* 2016;**39**:647–659.
1073. Giustetto C, Scrocco C, Schimpf R, Maury P, Mazzanti A, Levetto M, *et al.* Usefulness of exercise test in the diagnosis of short QT syndrome. *Europace* 2015;**17**:628–634.
1074. Mason JW, Ramseth DJ, Chanter DO, Moon TE, Goodman DB, Mendzelevski B. Electrocardiographic reference ranges derived from 79,743 ambulatory subjects. *J Electrocardiol* 2007;**40**:228–234.
1075. Bun S-S, Maury P, Giustetto C, Deharo J-C. Electrical storm in short-QT syndrome successfully treated with Isoproterenol. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2012;**23**:1028–1030.
1076. Siu SC, Sermer M, Colman JM, Alvarez AN, Mercier LA, Morton BC, *et al.* Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease. *Circulation* 2001;**104**:515–521.
1077. Drenthen W, Pieper PG, Roos-Hesselink JW, van Lottum WA, Voors AA, Mulder BJM, *et al.* Outcome of pregnancy in women with congenital heart disease: a literature review. *J Am Coll Cardiol* 2007;**49**:2303–2311.
1078. Roos-Hesselink JW, Ruys TPE, Stein JI, Thilén U, Webb GD, Niwa K, *et al.* Outcome of pregnancy in patients with structural or ischaemic heart disease: results of a registry of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2013;**34**:657–665.
1079. Linde C, Bongiorno MG, Birgersdotter-Green U, Curtis AB, Deisenhofer I, Furokawa T, *et al.* Sex differences in cardiac arrhythmia: a consensus document of the European Heart Rhythm Association, endorsed by the Heart Rhythm Society and Asia Pacific Heart Rhythm Society. *Europace* 2018;**20**:1565–1565a.
1080. Regitz-Zagrosek V, Roos-Hesselink JW, Bauersachs J, Blomström-Lundqvist C, Cifková R, De Bonis M, *et al.* 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *Eur Heart J* 2018;**39**:3165–3241.
1081. Silversides CK, Harris L, Haberer K, Sermer M, Colman JM, Siu SC. Recurrence rates of arrhythmias during pregnancy in women with previous tachyarrhythmia and impact on fetal and neonatal outcomes. *Am J Cardiol* 2006;**97**:1206–1212.
1082. Sliwa K, Mebazaa A, Hilfiker-Kleiner D, Petrie MC, Maggioni AP, Laroche C, *et al.* Clinical characteristics of patients from the worldwide registry on peripartum cardiomyopathy (PPCM): EURObservational Research Programme in conjunction with the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology Study Group on PPCM. *Eur J Heart Fail* 2017;**19**:1131–1141.
1083. Ware JS, Li J, Mazaika E, Yasso CM, DeSouza T, Cappola TP, *et al.* Shared genetic predisposition in peripartum and dilated cardiomyopathies. *N Engl J Med* 2016;**374**:233–241.
1084. Wang Y-C, Chen C-H, Su H-Y, Yu M-H. The impact of maternal cardioversion on fetal haemodynamics. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2006;**126**:268–269.
1085. Barnes EJ, Eben F, Patterson D. Direct current cardioversion during pregnancy should be performed with facilities available for fetal monitoring and emergency caesarean section. *BJOG* 2002;**109**:1406–1407.
1086. Miyoshi T, Kamiya CA, Katsuragi S, Ueda H, Kobayashi Y, Horiuchi C, *et al.* Safety and efficacy of implantable cardioverter-defibrillator during pregnancy and after delivery. *Circ J* 2013;**77**:1166–1170.
1087. Abello M, Peinado R, Merino JL, Gnoatto M, Mateos M, Silvestre J, *et al.* Cardioverter defibrillator implantation in a pregnant woman guided with transesophageal echocardiography. *Pacing Clin Electrophysiol* 2003;**26**:1913–1914.
1088. Hartz J, Clark BC, Ito S, Sherwin ED, Berul CI. Transvenous nonfluoroscopic pacemaker implantation during pregnancy guided by 3-dimensional electroanatomic mapping. *Heart Rhythm Case Rep* 2017;**3**:490–492.
1089. Bauersachs J, König T, van der Meer P, Petrie MC, Hilfiker-Kleiner D, Mbakwem A, *et al.* Pathophysiology, diagnosis and management of peripartum cardiomyopathy: a position statement from the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology Study Group on peripartum cardiomyopathy. *Eur J Heart Fail* 2019;**21**:827–843.
1090. Duncker D, König T, Hohmann S, Bauersachs J, Veltmann C. Avoiding untimely implantable cardioverter/defibrillator implantation by intensified heart failure therapy optimization supported by the wearable cardioverter/defibrillator—the PROLONG study. *J Am Heart Assoc* 2017;**6**:e004512.
1091. Duncker D, Westenfeld R, Konrad T, Pfeffer T, Correia de Freitas CA, Pfister R, *et al.* Risk for life-threatening arrhythmia in newly diagnosed peripartum cardiomyopathy with low ejection fraction: a German multi-centre analysis. *Clin Res Cardiol* 2017;**106**:582–589.
1092. Jeejeebhoy FM, Zelop CM, Lipman S, Carvalho B, Joglar J, Mhyre JM, *et al.* Cardiac arrest in pregnancy: a scientific statement from the American heart association. *Circulation* 2015;**132**:1747–1773.
1093. European Society of Gynecology (ESG), Association for European Paediatric Cardiology (AEPIC), German Society for Gender Medicine (DGesGM), Regitz-Zagrosek V, Blomstrom Lundqvist C, Borghi C, *et al.* ESC Guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy: the task force on the Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2011;**32**:3147–3197.
1094. Rashba EJ, Zareba W, Moss AJ, Hall WJ, Robinson J, Locati EH, *et al.* Influence of pregnancy on the risk for cardiac events in patients with hereditary long QT syndrome. LQTS investigators. *Circulation* 1998;**97**:451–456.
1095. Ishibashi K, Aiba T, Kamiya C, Miyazaki A, Sakaguchi H, Wada M, *et al.* Arrhythmia risk and  $\beta$ -blocker therapy in pregnant women with long QT syndrome. *Heart* 2017;**103**:1374–1379.
1096. Cheung CC, Lieve KV, Roston TM, van der Ree MH, Deyell MW, Andrade JG, *et al.* Pregnancy in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *JACC Clin Electrophysiol* 2019;**5**:387–394.
1097. Wu L, Liang E, Fan S, Zheng L, Hu F, Liu S, *et al.* Effect of pregnancy in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2020;**125**:613–617.
1098. Bauce B, Daliento L, Frigo G, Russo G, Nava A. Pregnancy in women with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2006;**127**:186–189.
1099. Gandjbakhch E, Varlet E, Duthoit G, Fressart V, Charron P, Himbert C, *et al.* Pregnancy and newborn outcomes in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Int J Cardiol* 2018;**258**:172–178.
1100. Rodríguez-Mañero M, Casado-Arroyo R, Sarkozy A, Leysen E, Sieira JA, Namdar M, *et al.* The clinical significance of pregnancy in Brugada syndrome. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)* 2014;**67**:176–180.
1101. Benito B, Berrueto A. Brugada syndrome and pregnancy: delving into the role of sex hormones in ion channelopathies. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)* 2014;**67**:165–167.
1102. Ostrowska B, Kommata B, Malmborg H, Lundqvist CB. Arrhythmias in pregnancy. ESC CardioMed. 3rd ed. Oxford University Press; 2022, p2868–2870.
1103. Sliwa K, Blauwet L, Tibazarwa K, Libhaber E, Smedema J-P, Becker A, *et al.* Evaluation of bromocriptine in the treatment of acute severe peripartum cardiomyopathy: a proof-of-concept pilot study. *Circulation* 2010;**121**:1465–1473.

1104. Hilfiker-Kleiner D, Haghikia A, Berliner D, Vogel-Claussen J, Schwab J, Franke A, *et al.* Bromocriptine for the treatment of peripartum cardiomyopathy: a multicentre randomized study. *Eur Heart J* 2017;**38**:2671–2679.
1105. Driver K, Chisholm CA, Darby AE, Malhotra R, Dimarco JP, Ferguson JD. Catheter ablation of arrhythmia during pregnancy. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2015;**26**:698–702.
1106. Wang Z, Chen YW, Jiang YH, Sun LP, Chen XJ, Tao HL, *et al.* Electrophysiological characteristics and therapeutic efficacy of radiofrequency ablation of focal atrial tachycardia originating from the right atrial appendage during pregnancy. *Zhonghua Xin Xue Guan Bing Za Zhi* 2020;**48**:859–865.
1107. Tuzcu V, Kilinc OU. Implantable cardioverter defibrillator implantation without using fluoroscopy in a pregnant patient. *Pacing Clin Electrophysiol* 2012;**35**:e265–266.
1108. Fröhlich GM, Holzmeister J, Hübler M, Hübler S, Wolfrum M, Enseleit F, *et al.* Prophylactic implantable cardioverter defibrillator treatment in patients with end-stage heart failure awaiting heart transplantation. *Heart* 2013;**99**:1158–1165.
1109. Sandner SE, Wieselthaler G, Zuckermann A, Taghavi S, Schmidinger H, Pacher R, *et al.* Survival benefit of the implantable cardioverter-defibrillator in patients on the waiting list for cardiac transplantation. *Circulation* 2001;**104**:1171–1176.
1110. Algalarrondo V, Perault R, Bories M-C, Narayanan K, Garcia R, Combes N, *et al.* Prophylactic implantable cardioverter defibrillators for primary prevention: From implantation to heart transplantation. *Arch Cardiovasc Dis* 2018;**111**:758–765.
1111. Cantero-Pérez EM, Sobrino-Márquez JM, Grande-Trillo A, Lage-Gallé E, Rangel-Sousa D, Esteve-Ruiz IM, *et al.* Implantable cardioverter defibrillator for primary prevention in patients with severe ventricular dysfunction awaiting heart transplantation. *Transplant Proc* 2013;**45**:3659–3661.
1112. Pezawas T, Grimm M, Ristl R, Kivaranovic D, Moser FT, Laufer G, *et al.* Primary preventive cardioverter-defibrillator implantation (Pro-ICD) in patients awaiting heart transplantation. A prospective, randomized, controlled 12-year follow-up study. *Transpl Int* 2015;**28**:34–41.
1113. Kao AC, Krause SW, Handa R, Karia D, Reyes G, Bianco NR, *et al.* Wearable defibrillator use in heart failure (WIF): results of a prospective registry. *BMC Cardiovasc Disord* 2012;**12**:123.
1114. Alba AC, Foroutan F, Hing NKVNF, Fan C-PS, Manlhiot C, Ross HJ. Incidence and predictors of sudden cardiac death after heart transplantation: a systematic review and meta-analysis. *Clin Transplant* 2018;**32**:e13206.
1115. Vakil K, Taimeh Z, Sharma A, Abidi KS, Colvin M, Luepker R, *et al.* Incidence, predictors, and temporal trends of sudden cardiac death after heart transplantation. *Heart Rhythm* 2014;**11**:1684–1690.
1116. Alba AC, Fan C-PS, Manlhiot C, Dipchand AI, Stehlik J, Ross HJ. The evolving risk of sudden cardiac death after heart transplant. An analysis of the ISHLT thoracic transplant registry. *Clin Transplant* 2019;**33**:e13490.
1117. Eskander MA, Adler E, Hoffmayer KS. Arrhythmias and sudden cardiac death in post-cardiac transplant patients. *Curr Opin Cardiol* 2020;**35**:308–311.
1118. Tsai VW, Cooper J, Garan H, Natale A, Ptaszek LM, Ellinor PT, *et al.* The efficacy of implantable cardioverter-defibrillators in heart transplant recipients: results from a multicenter registry. *Circ Heart Fail* 2009;**2**:197–201.
1119. Klein HU, Meltendorf U. Bridging a temporary high risk of sudden arrhythmic death. Experience with the wearable cardioverter defibrillator. *PACE* 2010;**33**:353–367.
1120. Corrado D, Zorzi A. Sudden death in athletes. *Int J Cardiol* 2017;**237**:67–70.
1121. Rajan D, Garcia R, Svane J, Tfelt-Hansen J. Risk of sports-related sudden cardiac death in women. *Eur Heart J* 2021;**43**:1198–1206.
1122. Corrado D, Basso C, Schiavon M, Thiene G. Screening for hypertrophic cardiomyopathy in young athletes. *N Engl J Med* 1998;**339**:364–369.
1123. Malhotra A, Dhutia H, Finocchiaro G, Gati S, Beasley I, Clift P, *et al.* Outcomes of cardiac screening in adolescent soccer players. *N Engl J Med* 2018;**379**:524–534.
1124. Corrado D, Pelliccia A, Bjørnstad HH, Vanhees L, Biffi A, Borjesson M, *et al.* Cardiovascular pre-participation screening of young competitive athletes for prevention of sudden death: proposal for a common European protocol. Consensus Statement of the Study Group of Sport Cardiology of the Working Group of Cardiac Rehabilitation and Exercise Physiology and the Working Group of Myocardial and Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2005;**26**:516–524.
1125. Corrado D, Schmied C, Basso C, Borjesson M, Schiavon M, Pelliccia A, *et al.* Risk of sports: do we need a pre-participation screening for competitive and leisure athletes? *Eur Heart J* 2011;**32**:934–944.
1126. Baggish AL, Hutter AM, Wang F, Yared K, Weiner RB, Kupperman E, *et al.* Cardiovascular screening in college athletes with and without electrocardiography: a cross-sectional study. *Ann Intern Med* 2010;**152**:269–275.
1127. Corrado D, Basso C, Pavei A, Michieli P, Schiavon M, Thiene G. Trends in sudden cardiovascular death in young competitive athletes after implementation of a pre-participation screening program. *JAMA* 2006;**296**:1593–1601.
1128. Sharma S, Estes NAM, Vetter VL, Corrado D. Clinical decisions. Cardiac screening before participation in sports. *N Engl J Med* 2013;**369**:2049–2053.
1129. Sarto P, Zorzi A, Merlo L, Vessella T, Pegoraro C, Giorgiano F, *et al.* Serial versus single cardiovascular screening of adolescent athletes. *Circulation* 2021;**143**:1729–1731.
1130. Steinvil A, Chundadze T, Zeltser D, Rogowski O, Halkin A, Galily Y, *et al.* Mandatory electrocardiographic screening of athletes to reduce their risk for sudden death proven fact or wishful thinking? *J Am Coll Cardiol* 2011;**57**:1291–1296.
1131. Corrado D, Pelliccia A, Heidbuchel H, Sharma S, Link M, Basso C, *et al.* Recommendations for interpretation of 12-lead electrocardiogram in the athlete. *Eur Heart J* 2010;**31**:243–259.
1132. Sharma S, Drezner JA, Baggish A, Papadakis M, Wilson MG, Prutkin JM, *et al.* International recommendations for electrocardiographic interpretation in athletes. *Eur Heart J* 2018;**39**:1466–1480.
1133. Crescenzi C, Zorzi A, Vessella T, Martino A, Panattoni G, Cipriani A, *et al.* Predictors of left ventricular scar using cardiac magnetic resonance in athletes with apparently idiopathic ventricular arrhythmias. *J Am Heart Assoc* 2021;**10**:e018206.
1134. Piepoli MF, Hoes AW, Agewall S, Albus C, Brotons C, Catapano AL, *et al.* 2016 European Guidelines on cardiovascular disease prevention in clinical practice: The Sixth Joint task force of the European Society of Cardiology and Other Societies on Cardiovascular Disease Prevention in Clinical Practice (constituted by representatives of 10 societies and by invited experts) Developed with the special contribution of the European Association for Cardiovascular Prevention & Rehabilitation (EACPR). *Eur Heart J* 2016;**37**:2315–2381.
1135. Rizzo M, Spataro A, Cecchetelli C, Quaranta F, Livrieri S, Sperandii F, *et al.* Structural cardiac disease diagnosed by echocardiography in asymptomatic young male soccer players: implications for pre-participation screening. *Br J Sports Med* 2012;**46**:371–373.
1136. Heidbuchel H, Arbelo E, D'Ascenzi F, Borjesson M, Boveda S, Castelletti S, *et al.* Recommendations for participation in leisure-time physical activity and competitive sports of patients with arrhythmias and potentially arrhythmogenic conditions. Part 2: ventricular arrhythmias, channelopathies, and implantable defibrillators. *Europace* 2021;**23**:147–148.
1137. Drezner JA, Peterson DF, Siebert DM, Thomas LC, Lopez-Anderson M, Suchsland MZ, *et al.* Survival after exercise-related sudden cardiac arrest in young athletes: can we do better? *Sports Health* 2019;**11**:91–98.
1138. Drezner JA, Rogers KJ, Horneff JG. Automated external defibrillator use at NCAA Division II and III universities. *Br J Sports Med* 2011;**45**:1174–1178.
1139. Borjesson M, Serratoso L, Carre F, Corrado D, Drezner J, Dugmore DL, *et al.* Consensus document regarding cardiovascular safety at sports arenas: position stand from the European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation (EACPR), section of Sports Cardiology. *Eur Heart J* 2011;**32**:2119–2124.
1140. Drezner JA, Owens DS, Prutkin JM, Salerno JC, Harmon KG, Prosis S, *et al.* Electrocardiographic Screening in National Collegiate Athletic Association Athletes. *Am J Cardiol* 2016;**118**:754–759.
1141. Erbel R, Möhlenkamp S, Moebus S, Schmermund A, Lehmann N, Stang A, *et al.* Coronary risk stratification, discrimination, and reclassification improvement based on quantification of subclinical coronary atherosclerosis: the Heinz Nixdorf Recall study. *J Am Coll Cardiol* 2010;**56**:1397–1406.
1142. Yeboah J, McClelland RL, Polonsky TS, Burke GL, Sibley CT, O'Leary D, *et al.* Comparison of novel risk markers for improvement in cardiovascular risk assessment in intermediate-risk individuals. *JAMA* 2012;**308**:788–795.
1143. Pappone C, Vicedomini G, Manguso F, Saviano M, Baldi M, Pappone A, *et al.* Wolff-Parkinson-White syndrome in the era of catheter ablation: insights from a registry study of 2169 patients. *Circulation* 2014;**130**:811–819.
1144. Obeyesekere MN, Leong-Sit P, Massel D, Manlucu J, Modi S, Krahn AD, *et al.* Risk of arrhythmia and sudden death in patients with asymptomatic preexcitation: a meta-analysis. *Circulation* 2012;**125**:2308–2315.
1145. Heidbuchel H, Adami PE, Antz M, Braunschweig F, Delise P, Scherr D, *et al.* Recommendations for participation in leisure-time physical activity and competitive sports in patients with arrhythmias and potentially arrhythmogenic conditions: part 1: supraventricular arrhythmias. A position statement of the Section of Sports Cardiology and Exercise from the European Associa-

- tion of Preventive Cardiology (EAPC) and the European Heart Rhythm Association (EHRA), both associations of the European Society of Cardiology. *Eur J Prev Cardiol* 2020;**28**:1539–1551.
1146. Pappone C, Santinelli V, Manguso F, Augello G, Santinelli O, Vicedomini G, *et al.* A randomized study of prophylactic catheter ablation in asymptomatic patients with the Wolff-Parkinson-White syndrome. *N Engl J Med* 2003;**349**:1803–1811.
1147. Perry JC, Garson A. Supraventricular tachycardia due to Wolff-Parkinson-White syndrome in children: early disappearance and late recurrence. *J Am Coll Cardiol* 1990;**16**:1215–1220.
1148. Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES), Heart Rhythm Society (HRS), American College of Cardiology Foundation (ACCF), American Heart Association (AHA), American Academy of Pediatrics (AAP), Canadian Heart Rhythm Society (CHRS), *et al.* PACES/HRS expert consensus statement on the management of the asymptomatic young patient with a Wolff-Parkinson-White (WPW, ventricular preexcitation) electrocardiographic pattern: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology Foundation (ACCF), the American Heart Association (AHA), the American Academy of Pediatrics (AAP), and the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS). *Heart Rhythm* 2012;**9**:1006–1024.
1149. Barsheshet A, Moss AJ, Huang DT, McNitt S, Zareba W, Goldenberg I. Applicability of a risk score for prediction of the long-term (8-year) benefit of the implantable cardioverter-defibrillator. *J Am Coll Cardiol* 2012;**59**:2075–2079.
1150. Expósito V, Rodríguez-Mañero M, González-Enríquez S, Arias MA, Sánchez-Gómez JM, Andrés La Huerta A, *et al.* Primary prevention implantable cardioverter-defibrillator and cardiac resynchronization therapy-defibrillator in elderly patients: results of a Spanish multicentre study. *Europace* 2016;**18**:1203–1210.
1151. Alhakak A, Østergaard L, Butt JH, Vinther M, Philbert BT, Jacobsen PK, *et al.* Cause-specific death and risk factors of one-year mortality after implantable cardioverter-defibrillator implantation: a nationwide study. *Eur Heart J Qual Care Clin Outcomes* 2022;**8**:39–49.
1152. Poupin P, Bouleti C, Degand B, Paccalin M, Le Gal F, Bureau M-L, *et al.* Prognostic value of Charlson Comorbidity Index in the elderly with a cardioverter defibrillator implantation. *Int J Cardiol* 2020;**314**:64–69.
1153. Aktaa S, Batra G, Wallentin L, Baigent C, Erlinge D, James S, *et al.* European society of cardiology methodology for the development of quality indicators for the quantification of cardiovascular care and outcomes. *Eur Heart J Qual Care Clin Outcomes* 2022;**8**:4–13.
1154. Minchin M, Roland M, Richardson J, Rowark S, Guthrie B. Quality of care in the United Kingdom after removal of financial incentives. *N Engl J Med* 2018;**379**:948–957.
1155. Song Z, Ji Y, Safran DG, Chernew ME. Health care spending, utilization, and quality 8 years into global payment. *N Engl J Med* 2019;**381**:252–263.