

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

УТВЕРЖДАЮ

Первый заместитель Министра

  
Ю.Л.Горбич

« 30 » \_\_\_\_\_ 2025.

Регистрационный № 153-1224

**МЕТОД ОПРЕДЕЛЕНИЯ ВЕРОЯТНОСТИ РАЗВИТИЯ  
ВНЕЗАПНОЙ СЕРДЕЧНОЙ СМЕРТИ У ПАЦИЕНТОВ С  
ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ЖЕЛУДОЧКОВОЙ ТАХИАРИТМИЕЙ**

инструкция по применению

УЧРЕЖДЕНИЯ-РАЗРАБОТЧИКИ: государственное учреждение  
«Республиканский научно-практический центр «Кардиология»,  
государственное научное учреждение «Институт генетики и цитологии  
НАН Беларуси»

АВТОРЫ: д.м.н., профессор Комиссарова С.М., к.б.н., доцент  
Чакова Н.Н., Ниязова С.С., к.м.н. Ринейская Н.М.

Минск, 2025

В настоящей инструкции по применению (далее – инструкция) изложен метод определения вероятности развития внезапной сердечной смерти (ВСС) [146.1] у пациентов с идиопатической желудочковой тахикардией (ИЖТ) [147.2], который может быть использован в комплексе медицинских услуг, направленных на медицинскую профилактику ВСС.

Метод, изложенный в настоящей инструкции, предназначен для врачей-кардиологов, врачей-аритмологов, врачей-терапевтов, врачей общей практики, врачей-кардиохирургов и иных врачей-специалистов организаций здравоохранения, оказывающих медицинскую помощь пациентам с наследственными аритмиями в амбулаторных и/или стационарных и/или в условиях отделения дневного пребывания.

### ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ

Идиопатическая желудочковая тахикардия (147.2).

### ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ

Острый инфаркт миокарда (121).

Острое нарушение мозгового кровообращения (163).

Тромбоэмболия легочной артерии (126).

Злокачественные новообразования (C00 – C97).

### ПЕРЕЧЕНЬ НЕОБХОДИМЫХ МЕДИЦИНСКИХ ИЗДЕЛИЙ И МАТЕРИАЛОВ

- ЭХО-кардиограф.
- Электрокардиограф.
- Аппарат для проведения суточного мониторирования ЭКГ (СМ ЭКГ).

В настоящей инструкции по применению (далее – инструкция) изложен метод определения вероятности развития внезапной сердечной смерти (ВСС) [146.1] у пациентов с идиопатической желудочковой тахикардией (ИЖТ) [147.2], которые могут быть использованы в комплексе медицинских услуг, направленных на медицинскую профилактику ВСС.

Метод, изложенный в настоящей инструкции, предназначен для врачей-кардиологов, врачей-аритмологов, врачей-терапевтов, врачей общей практики, врачей-кардиохирургов и иных врачей-специалистов организаций здравоохранения, оказывающих медицинскую помощь пациентам с наследственными аритмиями в амбулаторных, стационарных условиях и в условиях отделения дневного пребывания.

#### ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ

Идиопатическая желудочковая тахикардия (147.2).

#### ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ

Острый инфаркт миокарда (121).

Острое нарушение мозгового кровообращения (163).

Тромбоэмболия легочной артерии (126).

Злокачественные новообразования (C00 – C97).

#### ПЕРЕЧЕНЬ НЕОБХОДИМЫХ МЕДИЦИНСКИХ ИЗДЕЛИЙ И МАТЕРИАЛОВ

- ЭХО-кардиограф.
- Электрокардиограф.
- Аппарат для проведения суточного мониторирования ЭКГ (СМ ЭКГ).

- Секвенатор нового поколения, предназначенный для высокопроизводительного секвенирования (NGS).

## ОПИСАНИЕ ТЕХНОЛОГИИ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ МЕТОДА

### I Этап – определение вероятности внезапной сердечной смерти

1.1 Наличие синкопальных состояний.

1.2 Наличие устойчивой желудочковой тахикардии (уЖТ) при длительности ЖТ  $\geq 30$  секунд по данным ЭКГ или СМ ЭКГ

1.3 Определение величины индекса желудочковой экстрасистолии (ИЖЭ) при суточном мониторинге ЭКГ по формуле:

количество ЖЭ за сутки  $\times 100$  / общее число комплексов QRS за сутки.

Вероятность развития ВСС определяется по формуле (1):

$$P = \frac{1}{1+e^{-y}}, \quad (1)$$

где P – вероятность;

y – рассчитывается по формуле:

$$y = -2,9621 + 1,5298 \times X1 + 1,1635 \times X2 + 1,5701 \times X3, \quad \text{где} \quad (2)$$

X1 – наличие синкопе (1 – есть; 0 – нет),

X2 – наличие устойчивой ЖТ (1 – есть, 0 – нет),

X3 – индекс ЖЭ  $>10\%$  (1 – есть; 0 – нет)

При расчетном значении  $1 > P \geq 0,6$  – вероятность развития ВСС высокая; при расчетном значении  $P \leq 0,4$  – вероятность развития ВСС низкая; при расчетном значении P от 0,4 до 0,6 – зона неопределенного риска, требующая проведения молекулярно-генетического исследования.

**II Этап – выявление факторов риска по результатам молекулярно-генетического исследования**

1 – Проведение генотипирования с использованием высокопроизводительного секвенирования (NGS-технология) для выявления одной или нескольких значимых мутаций в одном или более генов, ассоциированных с электрофизиологическими нарушениями миокарда. Используется следующая минимальная панель генов (приложение): *RYR2*, *CASQ2*, *KCNQ1*, *KCNH2*, *SCN5A*, *SCN10A*, *AKAP9*, *ANK2*, *CACNA1C*, *CAV3*, *DSP*, *DSC2*, *JUP*, *LMNA*, *MYH7*, *JPH2*, *MYBPC3*, *TTN* и *RBM20*.

2 – Принятие решения о вероятности развития ВСС у пациентов с ИЖТ по результатам генетического тестирования:

– вероятность развития ВСС у пациента с ИЖТ высокая в случае выявления у него вариантов генов *RYR2*, *CASQ2*, *KCNQ1*, *KCNH2*, *SCN5A*, *SCN10A*, *AKAP9*, *ANK2* и *CACNA1C*;

– в случае отсутствия у пациента с ИЖТ вариантов в перечисленных генах, вероятность развития ВСС низкая.

При высокой вероятности ВСС у пациента с ИФЖ необходимо проведение мероприятий медицинской профилактики согласно клиническому протоколу «Диагностика и лечение пациентов с фибрилляцией желудочков и желудочковой тахикардией».

## ПРИЛОЖЕНИЕ

Таблица – Список генов, вовлеченных в развитие ИЖТ у белорусских пациентов

Ген	Протеин	Фенотип	Частота встречаемости у пациентов с ИЖТ в Беларуси	Тип наследования
<i>RYR2</i>	Рианодиновый рецептор	CPVT1	8%	АД
<i>CASQ2</i>	Кальсеквестрин-2	CPVT2	1%	АР
<i>KCNQ1</i>	Kv7.1	LQT1	1%	АД
<i>KCNH2</i>	Kv7.2	LQT2	6%	АД
<i>SCN5A</i>	Nav1.5	LQT3, BrS1	4%	АД
<i>ANK2</i>	Анкирин-В	LQT4	6%	АД
<i>CACNA1C</i>	Cav1.2	LQT8, BrS3	1%	АД
<i>CAV3</i>	Кавеолин-3	LQT9	1%	АД
<i>AKAP9</i>	Якорный белок А-киназы	LQT11	1%	АД
<i>SCN10A</i>	Nav1.8	BrS17	1%	АД
<i>DSP</i>	Десмоплакин	АК	1%	АД, АР
<i>DSC2</i>	Десмоколлин	АК	1%	АД
<i>JUP</i>	Плакоглобин	АК	1%	АД, АР
<i>LMNA</i>	Ламин А и С	КМП	3%	АД
<i>TTN</i>	Титин	КМП	2%	АД
<i>MYH7</i>	$\beta$ -тяжелая цепь миозина	КМП	4%	АД
<i>MYBPC3</i>	Миозин-связывающий белок С	КМП	2%	АД
<i>RBM20</i>	RBM20 – белок сплайсинга	КМП	4%	АД
<i>JPH2</i>	Юнктофилин-2	КМП	4%	АД

Примечание: АД – аутосомно-доминантный; АР – аутосомно-рецессивный; LQT – синдром удлиненного интервала QT; BrS – синдром Бругада; КМП – кардиомиопатия; АК – аритмогенная кардиомиопатия