

да желудочков сердца и повышением риска развития желудочковых тахиаритмий, а также фибрилляции предсердий. У части больных выявляются нарушения в функционировании калиевых ионных каналов IKr (KCNH2) и IKs (KCNQ1) [215].

Рекомендации:

1. При синдроме укороченного интервала QT рекомендуется ограничение занятий всеми видами спорта с возможным допуском к видам спорта класса IA. Данные рекомендации будут дополнены после более подробного изучения фенотипа данного синдрома.

9.5.3. Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия

Примерно у половины пациентов с КАЖТ обнаруживается мутация в гене, кодирующем рианодиновый рецептор (кальциевый канал саркоплазматического ретикулума RyR2). У таких лиц повышены риск ЖТ и фибрилляции желудочков во время физической нагрузки или психоэмоционального стресса.

Рекомендации:

1. При наличии клинической симптоматики прогноз крайне неблагоприятный без имплантации КВД [216], и такие пациенты должны быть отстранены от занятий соревновательными видами спорта. Помимо имплантации КВД в лечении должны использоваться бета-адреноблокаторы. Как и пациенты с LQT1, такие пациенты должны быть отстранены от занятий плаванием. Пациенты с отсутствием клинической симптоматики, у которых мутация была обнаружена в рамках семейного скрининга, а при проведении теста с физической нагрузкой или пробы с изопротеренолом достигнута диагностическая индукция ЖТ, должны быть отстранены от соревновательных видов спорта. Такие же требования к допуску к занятиям спортом могут быть у генотип-позитивных/фенотип-негативных спортсменов.

9.5.4. Синдром Бругада

Клиническая картина синдрома Бругада [217] характеризуется частым возникновением синкопе на фоне приступов желудочковой тахикардии и внезапной смерти, преимущественно во сне, а также отсутствием признаков органического поражения миокарда при аутопсии в подавляющем большинстве случаев. При синдроме Бругада регистрируются характерные изменения на ЭКГ в виде блокады правой ножки пучка Гиса с подъемом сегмента ST в отведениях V1-V3 в виде «купола» или «спинки седла». Периодически может регистрироваться удлинение интер-

вала PR, а приступам потери сознания соответствуют эпизоды полиморфной ЖТ. У 15-20% пациентов с синдромом Бругада удается обнаружить патологию каналов вследствие мутации в гене SCN5A, кодирующей альфа-субъединицу натриевого канала кардиомиоцитов [217]. При наличии обмороков в анамнезе и возможности индукции желудочковых тахиаритмий во время проведения ЭФИ риск внезапной смерти оценивается как существенный, что обосновывает необходимость имплантации КВД [216]. Гипертермия может способствовать проявлению электрокардиографических признаков синдрома Бругада и развитию ЖТ. Такие же результаты могут быть достигнуты при проведении диагностических лекарственных проб с внутривенным введением аймалина или прокаинамида. Характерными обстоятельствами внезапной смерти больных с синдромом Бругада являются сон, лихорадочные состояния, реже — физическая активность.

Рекомендации:

1. Несмотря на то, что четкая связь между физической нагрузкой и внезапной смертью не обнаружена, из-за потенциального влияния гипертермии на риск внезапной смерти спортсмены с синдромом Бругада должны быть отстранены от занятий всеми видами спорта за исключением развлекательных.
2. Имплантация КВД ограничивает допуск к занятиям спортом классом IA.

РАЗДЕЛ 10. АВТОМАТИЧЕСКИЕ НАРУЖНЫЕ ДЕФИБРИЛЛЯТОРЫ

10.1. Общие положения

Распространенность случаев остановки сердца вне клиники среди общей популяции составляет 1-2 на 1000 лиц в год (около 50% всех случаев смерти вследствие сердечно-сосудистых заболеваний) [218]. Для подростков и людей молодого возраста эта частота существенно ниже и составляет 1 на 100000 в год или даже меньше. Опубликованные в настоящее время работы показывают, что спортсмены высокой квалификации находятся в подгруппе более высокого риска, чем лица в общей популяции соответствующего возраста [2,47,219]. И хотя абсолютный риск внезапной смерти среди юных спортсменов остается низким, он более высок по сравнению со сверстниками в общей популяции, что диктует необходимость (1) настойчивого выявления спортсменов с высоким индивидуальным риском внезапной смерти и (2) внедрения систем быстрого лечебного реагирования на неожиданно происходящие опасные клинические события.

10.2. Роль автоматических наружных дефибрилляторов (АНД) при внезапной остановке сердца

Из-за того что фибрилляция желудочков ответственна за большинство случаев внезапной смерти, стратегия оснащения легко доступными дефибрилляторами мест массового скопления людей была заявлена как одна из важных мер борьбы с ВСС [220]. Несмотря на то, что дефибрилляторы, доступные для использования широкому кругу людей, стали появляться еще с конца 1960-х годов, дефибрилляторы для минимально обученных или необученных пользователей в местах массового скопления населения (таких как аэропорты, коммерческие самолеты, супермаркеты, стадионы и клиники) [221-224] и частных владений [225] стали доступны совсем недавно. Основная задача стратегии — обеспечение быстрого начала реанимационных мероприятий при остановке сердца. Первая попытка дефибрилляции в течение 2-3 мин от момента остановки сердца обеспечивает выживание 50% пациентов [223], тогда как с каждой упущенной минутой шанс на спасение жизни существенно уменьшается. При проведении дефибрилляции через 4-5 мин выживаемость составляет менее 25%, через 10 минут — менее 10% [226].

10.3. Автоматические наружные дефибрилляторы в местах проведения тренировок и соревнований

Остановка сердца у спортсменов обычно происходит или во время, или сразу после прекращения физической нагрузки. И хотя частота случаев остановки сердца крайне низка (1% среди людей среднего и старшего возраста), важно понимать неоценимый вклад быстрых и успешных реанимационных мероприятий в ожидаемую продолжительность жизни (у молодых людей она существенно больше, чем у лиц старшего возраста с сопутствующими заболеваниями). Таким образом, логично иметь АНД для применения в образовательных учреждениях, на тренировочных базах и спортивных аренах/стадионах в дополнение к обученному персоналу этих учреждений [166,227]. АНД должны быть расположены в местах быстрого (менее 5 мин) и беспрепятственного доступа [228]. Несмотря на то, что случаи применения АНД во время спортивных мероприятий крайне редки, внедрение этих систем может спасти жизнь и спортсменам, и зрителям, и случайным прохожим. Необходимо также понимать, что оснащение АНД спортивных мероприятий не позволяет на 100% предотвратить смерть вследствие остановки сердца и не может заменить собой необходимость скрининга и ограничений для занятий спортом лиц с сердечно-сосудистыми отклонениями.

Рекомендации:

1. АНД должны быть доступны в образовательных учреждениях, в которых внедрены программы по занятиям спортом, на стадионах/аренах и тренировочных базах совместно с обучением персонала основам реанимационных мероприятий. Устройства должны быть расположены в легко и быстро доступных (менее 5 мин) местах.
2. Действия при подозрении или при установленной остановке сердца должны быть слаженными, последовательными и быстрыми: вызов бригад «03» сразу после или одновременно с началом реанимационных мероприятий и применением АНД.

РАЗДЕЛ 11. СОТЯСЕНИЕ СЕРДЦА (COMMOTIO CORDIS)

11.1. Общие положения

Спортсмены подвержены риску внезапной смерти и при отсутствии заболеваний сердца вследствие тупых, непроникающих и обычно незначимых ударов/толчков в область грудной клетки (без проникающего повреждения ребер, грудины или сердца), приводящих к фибрилляции желудочков (сотрясение сердца) [229,230]. И хотя точная частота случаев фибрилляции желудочков при сотрясении сердца неизвестна, она может быть существенно выше, чем предполагалось ранее, и может быть даже выше, чем частота случаев внезапной смерти вследствие сердечно-сосудистых отклонений [2]. Несмотря на то, что случаи сотрясения сердца описаны в разном возрасте (от 3 мес до 50 лет), более характерно это состояние для подростков и молодых людей вследствие более податливой грудной клетки, что способствует активной передаче энергии удара в область грудной клетки на миокард.

Сотрясение сердца может встречаться при любом виде спорта, но чаще регистрируется при занятиях бейсболом, баскетболом, хоккеем на льду, американским футболом, восточными единоборствами и лакроссом, при этом смерть наступает чаще всего при ударе спортивных снарядов в область грудной клетки как на небольшой скорости (например, при ударе мяча в бейсболе на скорости 48-65 км/час), так и при большой скорости (удар шайбы в хоккее или мяча в лакроссе — 145 км/час). Несмотря на отсутствие структурных отклонений со стороны сердца у подавляющего большинства спортсменов, выживаемость при сотрясении сердца очень низкая и составляет менее 15%, хотя при быстром проведении реанимационных мероприятий и применении АНД процент выживших больше [230]. Выжившим после сотрясения сердца спортсменам необходимо проведение тщательного обследования для ис-