

УДК 616.127-005.2+616.124.3-007.17]-085

**Н.Т. Вату́тин^{1,2}, А.С. Смирнова¹, Е.В. Ещенко¹, А.Э. Дегтярева¹,
В.С. Колесников², Ю.П. Гриценко¹**

¹ Донецкий национальный медицинский университет им. М. Горького² ГУ «Институт неотложной и восстановительной хирургии им. В.К. Гусака НАМН Украины», Донецк

Лечение аритмогенной кардиомиопатии (дисплазии) правого желудочка

Аритмогенная кардиомиопатия (дисплазия) правого желудочка представляет собой наследственное заболевание миокарда, предрасполагающее к развитию желудочковых аритмий и повышенному риску внезапной сердечной смерти. Накопленные научные данные о клиническом течении, факторах риска и терапевтических подходах при этой патологии позволяют непрерывно совершенствовать тактику ведения больных. Представлен обзор основных положений научного консенсуса Международной экспертной группы по лечению аритмогенной кардиомиопатии (дисплазии) правого желудочка 2015 г. Освещены вопросы, касающиеся стратификации риска, наблюдения за пациентами, коррекции образа жизни, медикаментозного лечения, выполнения катетерной абляции, имплантации кардиовертера-дефибриллятора и трансплантации сердца при этой патологии.

Ключевые слова: аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка, аритмогенная дисплазия правого желудочка, лечение.

Аритмогенная кардиомиопатия (дисплазия) правого желудочка (АК/ДПЖ) представляет собой наследственное заболевание миокарда, поражающее преимущественно правый желудочек (ПЖ) и предрасполагающее к развитию желудочковых аритмий и повышенному риску внезапной сердечной смерти (ВСС). В течение последних трех десятилетий проведено значительное количество исследований, в которых изучали патогенез, генетические аспекты и клинические проявления этого заболевания. В 1994 и 2010 г. Международная экспертная группа опубликовала рекомендации по диагностике АК/ДПЖ, основанные на электрокардиографических, аритмологических, морфологических, гистологических и клинико-генетических аспектах данной патологии. Вместе с тем, растущий объем информации, описывающий клиническое течение, факторы риска и терапевтические подходы, позволяет непрерывно совершенствовать тактику ведения больных с АК/ДПЖ. В июле 2015 г. в журнале «Circulation» опубликованы новые рекомендации Международной экспертной группы по лечению таких больных, основан-

ные на результатах современных нерандомизированных и обсервационных исследований, а также мнении ведущих экспертов. В данном сообщении мы приводим основные положения этого документа, знакомство с которыми будет весьма полезным и для отечественных специалистов, занимающихся проблемой АК/ДПЖ.

Стратификация риска

Известно, что при АК/ДПЖ развивается электрическая нестабильность миокарда и существует высокий риск возникновения желудочковых аритмий и ВСС, особенно у молодых лиц и спортсменов. На поздних стадиях заболевания изменения анатомофизиологической структуры мышечной ткани ПЖ с вовлечением сегментов левого желудочка (ЛЖ) могут приводить к прогрессирующей правожелудочковой или бивентрикулярной дисфункции. Показатель летальности при АК/ДПЖ, по данным разных исследований, колеблется в пределах 0,08–3,6 % в течение 4–8 лет после дебюта заболевания, хотя результаты последних когортных популяционных исследова-

ний показали более низкую годовичную летальность таких пациентов (< 1 %). Причиной ВСС при АК/ДПЖ являются стойкая желудочковая тахикардия (ЖТ) или фибрилляция желудочков (ФЖ), которые могут быть первыми проявлениями заболевания, особенно у молодых лиц.

Анализ результатов серии аутопсий и обсервационных клинических исследований позволил определить ряд предикторов неблагоприятных сердечно-сосудистых событий и смерти при АК/ДПЖ. Так, пациентов, перенесших пароксизмы стойкой ЖТ/ФЖ, относят к категории самого высокого риска аритмогенной ВСС. В некоторых исследованиях фактором риска развития опасных для жизни желудочковых аритмий признано и синкопе неустановленной этиологии. Под таким синкопе подразумевают потерю сознания, 1) которая возникает при отсутствии документально подтвержденных желудочковых аритмий и/или состояний, сопровождающихся рефлекторным изменением сосудистого тонуса и ритма сердца (мочеиспускание, дефекация, кашель и т. д.); 2) причину которой не удастся обнаружить после полноценного клинического обследования на предмет кардиальной и экстракардиальной патологии.

К прочим независимым факторам риска развития неблагоприятных событий при АК/ДПЖ относят: пароксизмы нестойкой ЖТ по данным суточного мониторирования электрокардиограммы (ЭКГ); дилатацию/дисфункцию ПЖ и/или ЛЖ; мужской пол; молодой возраст; комплексную и дигенную гетерозиготность мутаций генов десмосомальных белков; состояние пробанда; индуцируемость аритмий при программируемой стимуляции желудочков; количество и свойства электроанатомических немых зон; распространенную инверсию зубца Т в прекардиальных и нижних отведениях ЭКГ; низкую амплитуду и/или расщепление комплексов QRS.

Электрофизиологическое исследование

Электрофизиологическое исследование (ЭФИ) является ценным диагностическим тестом при дифференциальной диагностике АК/ДПЖ и идиопатической тахикардии из выносящего тракта ПЖ и может предоставить исчерпывающую информацию об индуцируемости ЖТ для оптимизации рабочих протоколов при имплантации кардиовертеров-дефибрилляторов (КД). Однако данные, касающиеся роли определения индуцируемости устойчивой ЖТ или ФЖ в прогнозировании рецидивов аритмий у таких пациентов, достаточно противоречивы.

Так, крупнейшие мультицентровые исследования с участием пациентов с АК/ДПЖ и имплантированными КД показали, что ЭФИ обладает ограниченной ценностью для выявления лиц с высоким риском аритмий ввиду его низкой прогностической точности: частота разрядов КД, купировавших пароксизмы ЖТ или ФЖ, не всегда зависела от индуцируемости желудочковых аритмий по данным ЭФИ. Согласно наблюдению 106 пациентов с АК/ДПЖ и КД, установленными с целью первичной профилактики желудочковых аритмий, положительные и отрицательные прогностические значения для индуцируемости ЖТ или ФЖ составили 35 и 70 % соответственно. В этом исследовании тип желудочковой тахикардии, индуцируемой в ходе ЭФИ, не ассоциировался со статистически значимым прогнозом рецидивов нарушений ритма при дальнейшем наблюдении. Однако в ходе других исследований выявлена прогностическая значимость индуцируемых при ЭФИ нарушений ритма, имевшая корреляционную связь с числом эффективных разрядов КД. По данным A. Bhonsale и соавторов, при наличии у бессимптомных пациентов двух и более факторов риска, таких как возникновение аритмий при ЭФИ, статус пробанда, пароксизмы нестойкой ЖТ и число желудочковых экстрасистол > 1000/24 ч, достоверно возрастал риск имплантации КД. В то же время, статистически значимая связь с количеством эффективных кардиоверсий при пароксизмах ЖТ/ФЖ отсутствовала.

Считается, что протокол программируемой стимуляции желудочков должен включать в себя минимум два цикла электрической активности и три цикла дополнительной стимуляции ПЖ из двух точек (верхушки и области выносящего тракта). Под индуцируемостью понимают способность инициировать ФЖ/стойкую ЖТ (продолжительностью > 30 с или требующую кардиоверсии по причине дестабилизации гемодинамики).

Недавние исследования показали, что выявление и оценка биполярных электроанатомических немых зон ПЖ, а также их функциональный анализ, в сочетании с картированием эндокарда и определением поздних потенциалов во время ЭФИ, может оказать существенную помощь при оценке риска артериогенеза у больных с АК/ДПЖ. С учетом того, что картирование эндокарда является инвазивной, дорогостоящей и требующей высокой квалификации специалиста процедурой со значительным риском неточной интерпретации записей потенциалов с низким напряжением на участках интактного миокарда вследствие неоптимального контакта катете-

ра, его проведение не рекомендовано в качестве рутинного диагностического метода.

Рекомендации

- У пациентов с АК/ДПЖ ЭФИ следует проводить с целью диагностики и/или стратификации риска (класс рекомендации IIa).
- Программируемая желудочковая стимуляция может использоваться для оценки аритмогенного риска у бессимптомных пациентов с АК/ДПЖ (IIb).
- Эндокардиальное картирование может проводиться у пациентов с АК/ДПЖ для диагностики и прогнозирования течения заболевания (IIb).

Динамическое наблюдение

В течение всей жизни пациенты с АК/ДПЖ должны наблюдаться кардиологом. У каждого из них следует периодически оценивать течение заболевания, контролировать прогрессирование морфологических и/или функциональных желудочковых нарушений, исследовать электрофизиологическое состояние миокарда с целью динамической оценки риска ВСС и оптимизации терапии. Стандартный протокол обследования при АК/ДПЖ включает запись 12-канальной ЭКГ в состоянии покоя, суточное мониторирование ЭКГ, проведение нагрузочных тестов (для выявления стресс-индуцируемых аритмий) с интервалом 1–2 года в зависимости от возраста и тяжести состояния. С учетом дебюта заболевания преимущественно в молодом возрасте здоровые носители гена АК/ДПЖ и родственники должны также проходить обследование каждые 2–3 года, в особенности в подростковом и юношеском периодах.

Лечение

К основным задачам лечения АК/ДПЖ относят: 1) снижение смертности от ВСС/хронической сердечной недостаточности; 2) предотвращение прогрессирования заболевания, приводящего к ЛЖ, ПЖ или бивентрикулярной дисфункции; 3) уменьшение симптомов и улучшение качества жизни путем профилактики/лечения синусовой тахикардии, рецидива ЖТ, коррекции работы имплантированного КД; 4) контроль симптомов сердечной недостаточности и увеличение толерантности к физической нагрузке. Терапевтические подходы включают коррекцию образа жизни, медикаментозное лечение, выполнение катетерной абляции, имплантацию КД и трансплантацию сердца.

Коррекция образа жизни

У молодых лиц с АК/ДПЖ выявлена четкая связь между ВСС и интенсивной физической нагрузкой. Так, доказано, что соревновательные виды спорта увеличивают риск ВСС в пять раз у подростков и молодых людей с АК/ДПЖ. Раннее (в досимптомный период) выявление во время медицинского осмотра спортсменов с повышенным риском желудочковых аритмий и их дисквалификация в случае подтверждения диагноза может быть «жизнеспасающей» мерой. Кроме того, регулярные интенсивные физические нагрузки рассматриваются как фактор, способствующий развитию и прогрессированию фенотипа АК/ДПЖ. Клинические исследования подтвердили тот факт, что частые занятия активными видами спорта увеличивают потенциальный риск возникновения ЖТ/ФЖ и развития сердечной недостаточности у носителей гена десмосомальных белков с АК/ДПЖ.

Рекомендации

- Лицам с подтвержденным диагнозом АК/ДПЖ не рекомендуется заниматься состязательными и требующими особой выносливости видами спорта (I).
- Пациентам с подтвержденным диагнозом АК/ДПЖ следует воздерживаться от участия в спортивных мероприятиях, за исключением реабилитационных физических занятий с низкой интенсивностью (IIa).
- Членам семьи пациента с АК/ДПЖ, которые имеют отрицательный фенотип и являются как здоровыми носителями гена (IIa), так и обладателями неизвестного генотипа (IIb), целесообразно ограничить участие в состязательных видах спорта.

Фармакологическая терапия

У пациентов с АК/ДПЖ терапия включает применение антиаритмических препаратов (ААП), β -адреноблокаторов и препаратов для лечения сердечной недостаточности.

Антиаритмические препараты

Цель применения ААП при лечении таких пациентов состоит в улучшении их качества жизни путем предотвращения симптомных желудочковых аритмий. Оценить эффективность ААП при АК/ДПЖ трудно, поскольку проспективные и рандомизированные исследования пока не проводились, а имеющиеся данные получены из небольших ретроспективных анализов и клинических реестров. Предполагается, что амиодарон (нагрузочная доза 400–600 мг/сут в течение 3 нед, поддерживающая – 200–400 мг/сут) отдель-

но или в сочетании с β -адреноблокаторами является наиболее эффективным средством для профилактики симптомных желудочковых аритмий.

Рекомендации

- Пациентам с АК/ДПЖ и имплантированными КД ААП рекомендуются в качестве дополнительной терапии при частом срабатывании устройства (I).
- ААП следует назначать для уменьшения симптомов при частой желудочковой экстрасистолии и/или неустойчивой ЖТ (IIa).
- ААП могут рассматриваться в качестве вспомогательной терапии при катетерной абляции без имплантации КД у пациентов с АК/ДПЖ и рецидивами гемодинамически стабильной ЖТ (IIb).
- ААП не рекомендуются бессимптомным лицам с АК/ДПЖ без документально подтвержденной желудочковой аритмии и здоровым носителям гена (III).

Бета-адреноблокаторы

Желудочковые аритмии и остановка сердца при АК/ДПЖ чаще всего обусловлены адренергической стимуляцией и возникают во время или сразу после физических нагрузок. Показания к применению β -адреноблокаторов при АК/ДПЖ базируются на доказанной их эффективности при профилактике стресс-индуцированных желудочковых аритмий, лечении сердечной недостаточности и потенциальной, но недоказанной способности препятствовать прогрессированию заболевания за счет снижения нагрузки на стенки ПЖ. В связи с отсутствием исследований, сравнивающих эффективность отдельных β -адреноблокаторов и определяющих наиболее эффективную их дозу, рекомендуется использовать препараты без вазодилатирующих свойств с титрованием до максимально переносимой дозы, с учетом возраста и массы тела пациента.

Рекомендации

- Бета-адреноблокаторы рекомендованы пациентам с АК/ДПЖ при рецидивах ЖТ, корректной работе имплантированного КД или при его ложной активности, вызванной синусовой/суправентрикулярной тахикардией, фибрилляцией/трепетанием предсердий с частым желудочковым ритмом (I).
- Бета-адреноблокаторы следует назначать всем пациентам с АК/ДПЖ независимо от наличия аритмий (IIa).
- Профилактическое применение β -адреноблокаторов у здоровых носителей гена не рекомендуется (III).

Препараты, снижающие преднагрузку

В ходе экспериментального исследования показано, что уменьшение преднагрузки на ПЖ способствует снижению частоты развития АК/ДПЖ у генетически предрасположенных мышей. В эксперименте терапия фуросемидом и нитратами предотвращала дилатацию ПЖ и уменьшала способность миокарда к индуцированию ЖТ. Однако медикаменты, снижающие преднагрузку, на сегодняшний день не входят в клинические рекомендации ввиду того, что результаты экспериментальной работы требуют подтверждения в ходе клинических исследований.

Лечение сердечной недостаточности и антитромботическая терапия

Первоначально левожелудочковую недостаточность рассматривали как проявление терминальной стадии АК/ДПЖ, возникающее в исходе заболевания и приводящее, в конечном счете, к бивентрикулярной недостаточности. Однако недавние исследования выявили более раннее и выраженное вовлечение ЛЖ в патологический процесс у генетически предрасположенных к АК/ДПЖ пациентов.

Тромбоэмболические осложнения при АК/ДПЖ обусловлены внутрисердечным тромбообразованием в аневризме или дилатированном ПЖ при глобальной или региональной его дисфункции.

Рекомендации

- Стандартное лечение пациентов с АК/ДПЖ и клиническими признаками моно-/бивентрикулярной сердечной недостаточности должно включать: ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (ИАПФ) или антагонисты рецепторов к ангиотензину II (АРА II), β -адреноблокаторы и диуретики (I).
- Длительный прием пероральных антикоагулянтов показан для вторичной профилактики больным с документированным внутриполостным тромбозом и/или венозной/системной тромбоэмболией (I).
- Прием ИАПФ/АРА II может быть рекомендован пациентам с АК/ДПЖ и бессимптомной право- и/или левожелудочковой дисфункцией (IIb).
- Прием антикоагулянтов для первичной профилактики тромбоэмболии при наличии дилатации/дисфункции желудочков не рекомендован (III).

Катетерная абляция

Катетерная абляция является методом лечения пациентов с АК/ДПЖ и ЖТ. Фиброзно-

жировое замещение миокарда ПЖ способствует образованию электрически нестабильных участков, которые служат аритмогенным субстратом для ЖТ и могут прерываться катетерной абляцией. Механизм аритмогенеза в этих случаях такой же, как и при постинфарктном ремоделировании миокарда. При проведении катетерной абляции руководствуются данными стандартного электрофизиологического или субстрат-ориентированного картирования на фоне синусового ритма.

Успех катетерной абляции наблюдается у 60–80 % пациентов с АК/ДПЖ, однако частота повторных аритмий за период 3–5 лет достигает 50–70 %. Высокая частота рецидивов ЖТ связана с прогрессированием АК/ДПЖ и появлением новых аритмогенных участков миокарда. Эффективность эпикардальной катетерной абляции значительно выше (до 85 %), а рецидивы аритмий возникают реже.

Следует помнить, что катетерная абляция не предупреждает ВСС и не должна применяться в качестве альтернативы имплантации КД у пациентов с АК/ДПЖ, за исключением случаев медикаментозно рефрактерной, гемодинамически стабильной, мономорфной ЖТ. Антиаритмическая терапия, повторная абляция и имплантация КД необходимы для клинического контроля ЖТ и профилактики ВСС.

Рекомендации

- Катетерная абляция рекомендована пациентам с АК/ДПЖ и устойчивой ЖТ или частой активацией имплантированного КД по поводу этой аритмии, несмотря на адекватную фармакологическую терапию, включающую амиодарон (I).
- Эпикардальная абляция ЖТ рекомендована пациентам, у которых одна или несколько попыток эндокардиальной были неэффективны (I).
- Проведение катетерной абляции ЖТ следует рассмотреть у больных с АК/ДПЖ с устойчивой ЖТ или частым срабатыванием КД, которые не переносят фармакологическую терапию, кроме амиодарона (IIa).
- Комбинированную эндо-/эпикардальную абляцию ЖТ следует рассматривать в качестве первоначального подхода при условии, что врач и ЭФИ-лаборатория имеют опыт выполнения эпикардальной абляции ЖТ у пациентов с АК/ДПЖ (IIa).
- Катетерная абляция ЖТ может быть рассмотрена у пациентов с АК/ДПЖ и устойчивой ЖТ или частой активацией имплантированного КД из-за ЖТ, которые отказываются принимать фармакологическую терапию (IIb).
- Катетерная абляция может рассматриваться в качестве альтернативы имплантации КД у

отдельных пациентов с рефрактерной к терапии, гемодинамически стабильной, мономорфной ЖТ (IIb).

- Проведение катетерной абляции в качестве альтернативы имплантации КД с целью профилактики ВСС у пациентов с АК/ДПЖ не рекомендуется (III).

Имплантация кардиовертера-дефибриллятора

В связи с высоким риском ВСС, наиболее обоснованной терапевтической стратегией у пациентов с АК/ДПЖ является имплантация КД. Результаты имеющихся обсервационных исследований показывают, что КД устраняет летальные желудочковые тахикардии и улучшает отдаленные исходы у пациентов с АК/ДПЖ с высоким риском.

В то же время, имплантация КД не лишена осложнений, что отчетливо показано в исследовании T. Wichter и соавторов: у 62 % пациентов с АК/ДПЖ после имплантации устройства отмечены 53 серьезных неблагоприятных события (31 из них – электрод-ассоциированных). Высокая частота таких осложнений может быть объяснена патофизиологией основного заболевания – прогрессирующим замещением миокарда фиброзной тканью, в том числе и в местах имплантации электрода. В связи с этим, по некоторым данным, около 4 % таких пациентов нуждаются в дополнительной имплантации септального электрода. Таким образом, особое внимание во время периода наблюдения должно уделяться амплитуде зубца R, которая позволяет заподозрить дисфункцию в работе устройства и свидетельствует о прогрессировании заболевания.

Некорректное срабатывание КД отмечается у 10–25 % пациентов с АК/ДПЖ, преимущественно молодого возраста, и зачастую провоцируется синусовой или наджелудочковыми тахикардиями. Для профилактики такого срабатывания необходимо корректное программирование устройства и назначение β-адреноблокаторов или соталола. Несмотря на то, что двухкамерные ЭКС позволяют уменьшить частоту некорректной активации имплантированного КД, их дополнительный предсердный электрод увеличивает частоту ранних и поздних послеоперационных осложнений.

Показания к имплантации кардиовертера-дефибриллятора

Опубликованные исследования по АК/ДПЖ, продемонстрировавшие независимые предикторы крупных аритмических событий (ВСС, ФЖ,

устойчивая ЖТ, некорректное срабатывание КД), позволили разделить пациентов на три категории риска возникновения ВСС (высокий, средний, низкий). Рекомендации по имплантации КД для каждой из них основаны не только на оценке статистического риска, но и на общем состоянии здоровья, социально-экономических факторов, психологического воздействия и побочных эффектов устройства (рисунки).

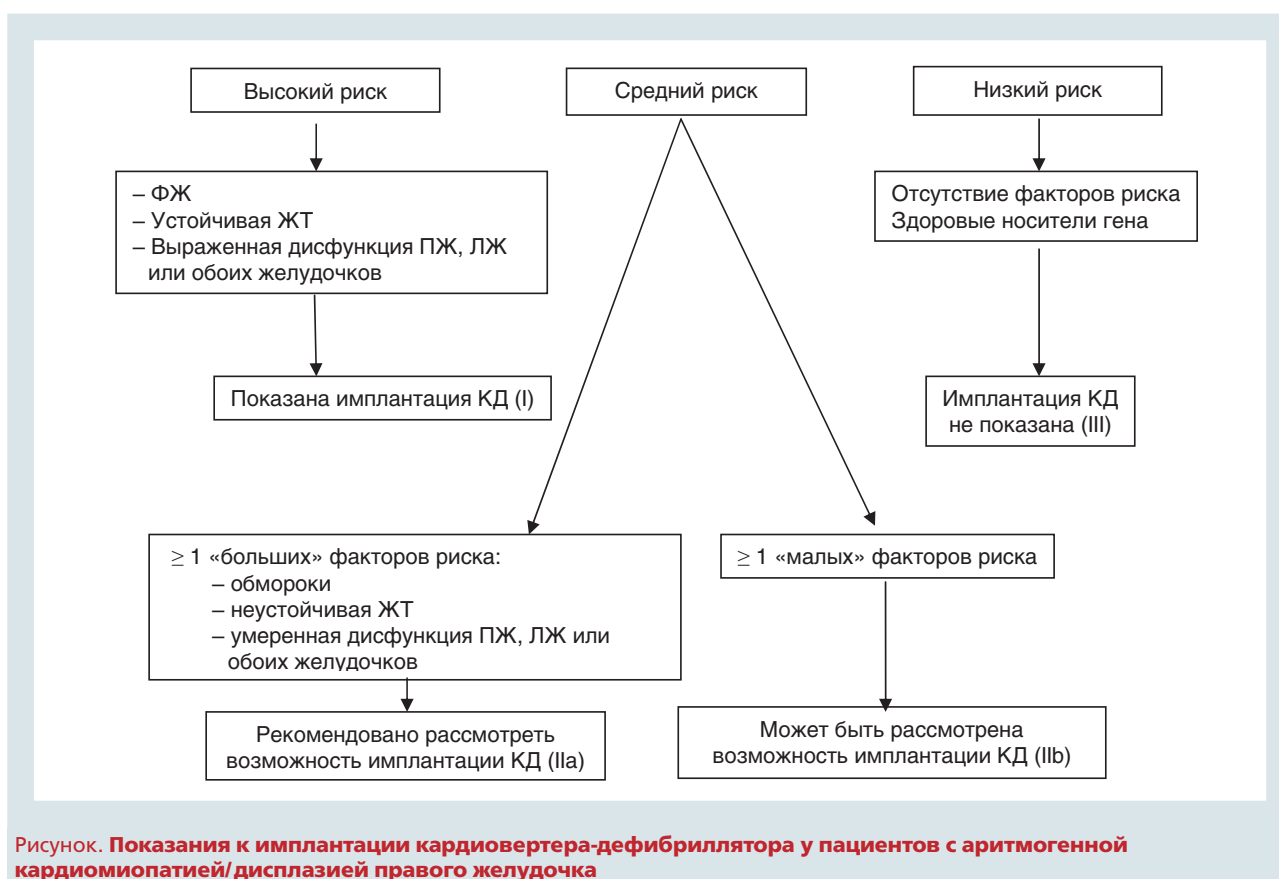
Пациенты с высоким риском. К ним относятся больные, которые перенесли остановку сердца вследствие ФЖ или устойчивой ЖТ. Риск возникновения угрожающих жизни аритмий у этой категории больных составляет $>10\%$ в год, а имплантация КД имеет максимальные преимущества. Профилактическая имплантация КД рекомендована и пациентам с тяжелой дисфункцией ПЖ (фракционное изменение площади ПЖ $\leq 17\%$ или фракция выброса (ФВ) ПЖ $\leq 35\%$) или ЛЖ (ФВ ЛЖ $\leq 35\%$), которые также относятся к группе высокого риска, даже при отсутствии угрожающих жизни желудочковых аритмий.

Пациенты с низким риском. Это лица без факторов риска, а также здоровые носители гена с низким уровнем злокачественных аритмий ($<1\%$ в год). Эта группа пациентов не нуждается в лечении и не требует имплантации КД.

Пациенты со средним риском. К ним относятся больные с АК/ДПЖ и ≥ 1 фактором риска (частота событий – $1-10\%$). Эксперты пришли к выводу, что обмороки, неустойчивая ЖТ, умеренная дисфункция ПЖ (фракционное изменение площади ПЖ $17-24\%$ или ФВ ПЖ $36-40\%$) или ЛЖ (ФВ ЛЖ $36-45\%$) являются «большими» факторами риска, которые оправдывают профилактическую имплантацию КД. В то же время наличие «малых» факторов риска, которые ассоциируются с угрозой возникновения крупных аритмических событий, является спорным основанием для имплантации устройства. В связи с этим, решение об имплантации КД в таких случаях должно приниматься в индивидуальном порядке с учетом клинического состояния пациента, возраста, выраженности факторов риска, потенциального риска неоправданных вмешательств и их осложнений.

Рекомендации

- Имплантация КД показана пациентам с АК/ДПЖ и 1 и больше эпизодом гемодинамически нестабильной, устойчивой ЖТ или ФЖ (I).
- Имплантация КД показана пациентам с АК/ДПЖ и выраженной систолической дисфункцией ПЖ и/или ЛЖ, независимо от наличия аритмий (I).



- Следует рассмотреть имплантацию КД у пациентов с АК/ДПЖ и 1 и больше эпизодом гемодинамически стабильной, устойчивой ЖТ (IIa).

- Следует рассмотреть имплантацию КД у лиц с «большими» факторами риска – необъяснимые обмороки, умеренная желудочковая дисфункция, неустойчивая ЖТ (IIa).

- Имплантация КД может быть выполнена пациентам с «малыми» факторами риска после тщательного обсуждения отдаленных рисков и преимуществ вмешательства (IIb).

- Профилактическая имплантация КД не рекомендована пациентам с бессимптомной АК/ДПЖ при отсутствии факторов риска или здоровым носителям гена (III).

Выбор устройства

С целью уменьшения отдаленных электроассоциированных осложнений, преимущественно у молодых пациентов, рекомендована имплантация однокамерного КД. Благодаря своей антиаритмической стимуляции он позволяет прекратить эпизоды ЖТ у больных с АК/ДПЖ.

До конца неясной остается роль безэлектродного подкожного КД у таких пациентов, в связи с чем решение о его имплантации должно приниматься в индивидуальном порядке.

Проведение дополнительной сердечной ресинхронизирующей терапии у пациентов с АК/ДПЖ может быть обосновано при ФВ ЛЖ ≤ 35 % и широких комплексах QRS с блокадой левой ножки пучка Гиса. Однако в связи с отсутствием исследований, касающихся клинического эффекта данного подхода у пациентов с АК/ДПЖ, вывод о его благоприятном воздействии основывается лишь на преимуществе данной терапии при других заболеваниях.

Трансплантация сердца

Пациентам с АК/ДПЖ и не поддающейся лечению сердечной недостаточностью или неконтролируемой желудочковой тахикардией может требоваться трансплантация сердца. Согласно имеющимся данным, наиболее частой причиной для пересадки сердца у пациентов с АК/ДПЖ была сердечная недостаточность и

лишь у трети – трудность контроля желудочковых аритмий. Пациенты, которым выполнялась трансплантация, были более молодыми и имели большую длительность заболевания (время от появления симптомов до проведения трансплантации – около 15 лет). Выживаемость в течение года после трансплантации составила 94 %, а в течение периода наблюдения ($6,2 \pm 4,8$ года) – 88 %.

Таким образом, трансплантация сердца рекомендована пациентам с АК/ДПЖ при тяжелой, не поддающейся лечению, сердечной недостаточности или рецидивах эпизодов ЖТ/ФЖ, рефрактерных к катетерной (и хирургической) абляции и/или имплантированному КД.

Данные же о клинической роли других хирургических вмешательств (правожелудочковой кардиомиопластики, левосторонней симпатической денервации и других) отсутствуют.

Подводя итог, следует подчеркнуть, что для более точной оценки эффективности методов лечения больных с АК/ДПЖ необходим больший объем информации о течении заболевания, его долгосрочном прогнозе и оценке рисков. Сейчас важно сосредоточить внимание на выявлении пациентов, которым показана имплантация КД. Необходимо также проведение проспективных и многоцентровых, рандомизированных контролируемых исследований с большим количеством пациентов и оценкой отдаленных результатов для создания более конкретных рекомендаций по ведению таких больных. Существующие терапевтические и профилактические меры являются паллиативными и не несут базовой лечебной направленности. Окончательное решение о выборе терапии таких пациентов будет, вероятно, сформировано после открытия молекулярных механизмов, лежащих в основе этого заболевания.

Источник

Corrado D., Wichter T., Link M.S. et al. Treatment of Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy/Dysplasia. An International Task Force Consensus Statement // Circulation. – 2015. – Vol. 132. – P. 441–453.

**М.Т. Ватутін^{1,2}, Г.С. Смирнова¹, Є.В. Єщенко¹, Г.Е. Дегтярьова¹, В.С. Колесніков²,
Ю.П. Гриценко¹**

¹ Донецький національний медичний університет ім. М. Горького

² ДУ «Інститут невідкладної і відновної хірургії ім. В.К. Гусака НАМН України», Донецьк

Лікування аритмогенної кардіоміопатії (дисплазії) правого шлуночка

Аритмогенна кардіоміопатія (дисплазія) правого шлуночка – це спадкове захворювання міокарда, яке призводить до розвитку шлуночкових аритмій і підвищення ризику раптової серцевої смерті. Накопичені наукові дані щодо клінічного перебігу, чинників ризику і терапевтичних підходів при цій патології дозволяють безперервно вдосконалювати тактику ведення хворих. Представлено огляд основних положень наукового консенсусу Міжнародної експертної групи з лікування аритмогенної кардіоміопатії (дисплазії) правого шлуночка 2015 р. Висвітлено питання, що стосуються стратифікації ризику, спостереження за пацієнтами, корекції способу життя, медикаментозного лікування, виконання катетерної абляції, імплантації кардіовертера-дефібрилятора та трансплантації серця при цій патології.

Ключові слова: аритмогенна кардіоміопатія правого шлуночка, аритмогенна дисплазія правого шлуночка, лікування.

**M.T. Vatutin^{1,2}, G.S. Smyrnova¹, Y.V. Yeshchenko¹, G.E. Degtiarova¹, V.S. Kolesnikov²,
Y.P. Gritsenko¹**

¹ M. Gorky Donetsk National Medical University, Ukraine

² Institute of Urgent and Recovery Surgery named after V.K. Gusak of NAMS of Ukraine, Donetsk, Ukraine

Treatment of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (dysplasia)

Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (dysplasia) is an inheritable heart muscle disease predisposing to ventricular arrhythmias and increasing risk of sudden cardiac death. The accumulated data about clinical course, risk factors and therapeutic approaches allow to improve disease management. Review of the International Task Force Consensus Statement 2015 about treatment of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (dysplasia) is provided in this article. The information about risk stratification, follow-up, lifestyle changes, pharmacological therapy, catheter ablation, implantable defibrillator therapy and heart transplantation is given in detail.

Key words: arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy, arrhythmogenic right ventricular dysplasia, treatment.