

Е.Г. Сергиевич

КЛИНИКО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ, ПОДХОДЫ К ЛЕЧЕНИЮ АРИТМОГЕННОЙ КАРДИОМИОПАТИИ

Научный руководитель: канд. мед. наук, доц. Е.В. Ковш

РНПЦ «Кардиология», г. Минск

E.G. Sergievich

CLINICAL AND DIAGNOSIS FEATURES, APPROACHES TO TREATMENT OF ARRHYTHMOGENIC CARDIOMYOPATHY

Tutor: associate professor E.V. Kovsh

RSPC "Cardiology", Minsk

Резюме. В результате исследования было установлено, что аритмогенная кардиомиопатия характеризуется гендерным дисбалансом (преобладание лиц мужского пола над женским), предикторами неблагоприятных исходов являются мужской пол, анамнестически эпизод пре-или синкопального состояния, зарегистрированная неустойчивая и/или устойчивая желудочковая тахикардия. Для верификации диагноза, а также при планировании лечения необходимо применять комплексный подход.

Ключевые слова: аритмогенная кардиомиопатия, внезапная сердечная смерть, желудочковая тахикардия, имплантируемый кардиовертер-дефибрилятор, радиочастотная абляция

Resume. The study found that arrhythmogenic cardiomyopathy is characterized by gender imbalance (predominance of males over females), predictors of adverse outcomes are male gender, anamnestic episode of pre-or syncope, registered unstable and/or sustained ventricular tachycardia. To verify the diagnosis, as well as in treatment planning, a comprehensive approach should be applied.

Keywords: arrhythmogenic cardiomyopathy, ventricular tachycardia, implantable cardioverter-defibrillator, radiofrequency ablation

Актуальность. Аритмогенная дисплазия/кардиомиопатия правого желудочка (АДПЖ/АКПЖ) является наследственным заболеванием, передающимся по аутосомно-доминантному типу. Типичная гистопатологическая картина АДПЖ характеризуется прогрессирующей локальной либо диффузной фиброзно-жировой инфильтрацией правого желудочка вследствие нарушения функции клеточных молекул адгезии, что приводит к формированию аритмогенных субстратов, ответственных в дальнейшем за клиническую манифестацию жизнеугрожающих событий (желудочковая тахикардия/фибрилляция), а также прогрессирование хронической сердечной недостаточности [1]. В настоящее время данная патология остается одной из самых распространенных форм кардиомиопатий, приводящих к внезапной сердечной смерти среди лиц молодого возраста [2].

Изучение аритмогенной дисплазии правого желудочка продиктовано ее социально-экономической значимостью, а также нерешенными до конца вопросами этиологии и патогенеза, многообразием, а также неспецифичностью клинических проявлений, трудностями инструментальной диагностики и дальнейшей разработкой подходов к лечению.

Цель: установить особенности течения аритмогенной дисплазии/кардиомиопатии правого желудочка.

Задачи:

1. Проанализировать частоту встречаемости аритмогенной кардиомиопатии в белорусской популяции;
2. Выявить значимые предикторы неблагоприятных исходов у пациентов;
3. Определить диагностическую значимость инструментальных методов исследования при верификации диагноза;
4. Оценить результаты проведенного лечения у пациентов с различными клиническими проявлениями аритмогенной кардиомиопатии.

Материалы и методы: Для оценки частоты встречаемости у пациентов аритмогенной кардиомиопатии, клинических особенностей, инструментальных показателей, а также проведенного лечения, выполнялся одномоментный ретроспективный анализ медицинских карт стационарных пациентов, которые проходили лечение в РНПЦ «Кардиология» за период 2016-2022 гг. Общеклиническое обследование включало в себя сбор жалоб, анамнеза, а также объективный осмотр пациента. Стандартное инструментальное исследование выполнялось всем пациентам и включало в себя ЭКГ в 12 отведениях, суточное холтеровское мониторирование ЭКГ, трансторакальную ЭхоКГ. При анализе результатов магнитно-резонансной томографии с контрастированием основное внимание уделялось параметрам ПЖ (фракция выброса (ФВ), конечно-диастолический объем (КДО), соотношению КДО и ППТ, толщине стенки и участкам ее истончения, наличию зон гипо-/дискинезов, аневризм, жировых включений.

Результаты и обсуждение. В ходе исследования было установлено, что в РНПЦ «Кардиология» с диагнозом АКПЖ/АДПЖ наблюдался 21 пациент. Полученные данные свидетельствуют о преимущественном поражении лиц мужского пола (n=14, 77%) по сравнению с женским (n=7, 23%). Гендерный дисбаланс, возможно, связан с действием половых гормонов, а также наличием большей физической нагрузки у мужчин. Средний возраст всех пациентов составил 36,4 года (min=18; max=67), средний возраст мужчин - 36,9 лет, женщин - 36,7 лет соответственно.

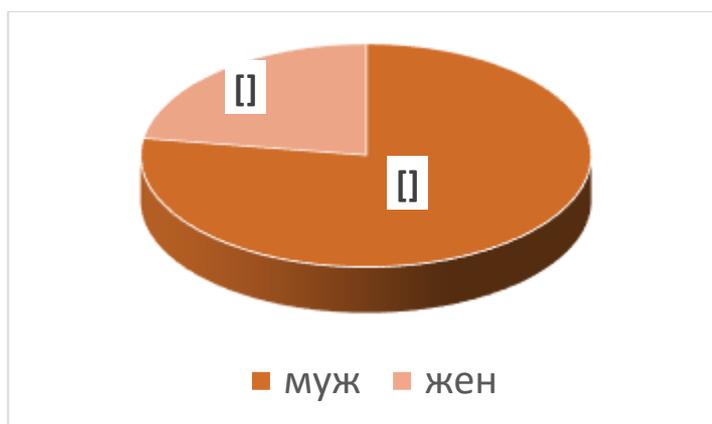


Рис. 1 – Структура пациентов с диагнозом АКПЖ в зависимости от пола

Установлено, что в преобладающем большинстве случаев (n=18, 86%) клиническим проявлением у лиц с АКПЖ было ощущение нарушения ритма сердца (учащенное сердцебиение). 12 (57%) пациентов при опросе подтверждали наличие

хотя бы одного внезапного эпизода пре-или синкопального состояния без предвестников и вегетативной симптоматики, что, вероятнее всего, было спровоцировано устойчивой желудочковой тахикардией. У 5 (24%) лиц отмечался периодический загрудинный дискомфорт в прекардиальной области вне связи с двигательной активностью. 4 (19%) пациента в анамнезе имели клиническую смерть с успешным проведением сердечно-легочной реанимации. Клинические проявления ХСН отмечались у 14 (45%) пациентов. При этом стоит отметить, что на первое место в клинической картине ХСН выходила лишь у 4 пациентов (13%). Структура стадий по Василенко-Стажеско и функционального класса ХСН по NYHA отражена на рисунке 2.

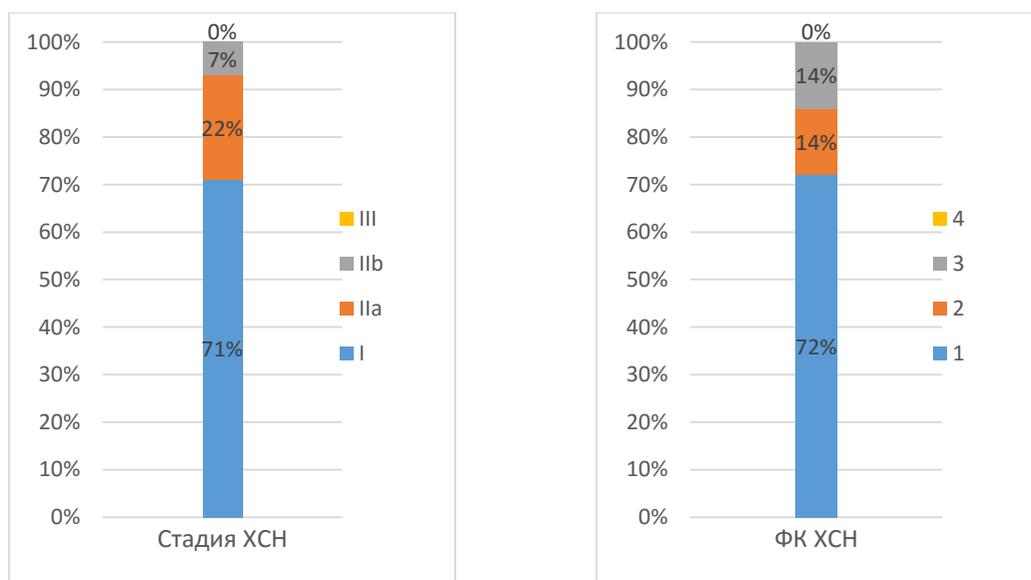


Рис. 2 – Структура стадий и функционального класса ХСН у пациентов с АДПЖ

При анализе показателей инструментальных методов исследования было выявлено, что лишь у 1 пациента на ЭКГ зарегистрирован инверсированный зубец Т в прекардиальных отведениях V1, V2, V3 при отсутствии ПБЛНПГ. Данный показатель относится к малым критериям в ходе постановки диагноза АДПЖ. У 3 лиц выявлена эpsilon-волна, которая является высокоспецифичным признаком наличия у пациентов АДПЖ.

В ходе оценки результатов суточного мониторирования ЭКГ по Холтеру у 19 пациентов отмечались желудочковые нарушения ритма. Количество ЖЭС более 500 в сутки, что принято считать малым критерием для постановки диагноза аритмогенной кардиомиопатии, выявлено у 17 (81%) пациентов. Необходимо отметить, что наджелудочковые экстрасистолы определялись только у 3 пациентов. Подробная структура нарушений ритма у лиц с аритмогенной кардиомиопатией отражена в таблице 1.

Табл. 1. Структура нарушений ритма у пациентов с АДПЖ

Тип нарушения	Число пациентов (n)
Устойчивая желудочковая тахикардия (ЖТ)	7
Неустойчивая желудочковая тахикардия (ЖТ)	8
Синоатриальная (СА) блокада 2 степени Мобитц 1	1

Продолжение таблицы 1

Фибрилляция предсердий (ФП)	2
Атриовентрикулярная (АВ) блокада 1 степени	1
Полная блокада правой ножки пучка Гиса (ПБПНПГ)	1
Полная блокада левой ножки пучка Гиса (ПБЛНПГ)	3

В результате анализа показателей трансторакальной эхокардиографии у 3 пациентов выявлена локальная гипокинезия ПЖ. Основные параметры ЭХО-КГ у подавляющего большинства лиц находились в пределах установленной нормы и существенного значения в постановке диагноза не имели.

При оценке результатов 21 МРТ сердца установлены праводоминантный вариант АДПЖ у 9 пациентов, леводоминантный у 2 лиц соответственно, и в половине случаев МРТ заключение требовало проведения генетической верификации либо анализа других диагностических категорий для подтверждения диагноза аритмогенной кардиомиопатии.

В ходе оценки проводимой терапии пациентам с АДПЖ установлено, что фармакологическое лечение представляло собой использование антиаритмических препаратов III класса, бета-блокаторов и лекарственных средств, используемых для лечения сердечной недостаточности. Целью назначения антиаритмической терапии при АКПЖ является предотвращение в будущем жизнеугрожающих событий. Прием амиодарона отдельно или в комбинации с бета-блокаторами был наиболее часто используемой терапевтической схемой.

РЧА аритмогенного очага (ЖЭС/ЖТ) была выполнена 8 пациентам, 2 из них выполнялась повторная процедура. Положительного эффекта не было достигнуто, в том числе и после повторных вмешательств, что связано, вероятнее всего, с направлением распространения патологического очага от эпикарда к эндокарду. Данная особенность затрудняет проведение процедуры, использующая стандартный эндокардиальный доступ. 7 лицам был имплантирован кардиовертер-дефибриллятор.

1 пациенту с АКПЖ ввиду значительного прогрессирования хронической сердечной недостаточности, развития рефрактерности к проводимой медикаментозной терапии, а также невозможности выполнения альтернативных хирургических и интервенционных методов лечения в качестве терапии было рекомендовано выполнение ортотопической трансплантации сердца.

Выводы:

1. Пациенты с аритмогенной кардиомиопатией правого желудочка характеризуются гендерным дисбалансом (преобладание лиц мужского пола над женским). Дебют заболевания приходится на возрастной период с 20 до 40 лет у 66% пациентов.

2. Значимыми предикторами неблагоприятных исходов у лиц с аритмогенной кардиомиопатией являются мужской пол, анамнестически эпизод пре-или синкопального состояния во время выполнения физической нагрузки либо спонтанно, дисфункция ПЖ по инструментальным данным, а также зарегистрированная неустойчивая и/или устойчивая желудочковая тахикардия.

3. Среди диагностических неинвазивных инструментов магнитно-резонансная томография сердца с контрастным усилением обладает большей специфичностью в выявлении аритмогенной кардиомиопатии, чем трансторакальная эхокардиография,

однако также не является достаточно достоверным методом и требует дальнейшего подтверждения генетического тестирования. Поэтому для точной верификации диагноза необходим интегральный подход, который включал бы результаты различных методов обследования.

4. Тактика лечения аритмогенной кардиомиопатии заключается в снижении риска внезапной сердечной смерти, а также улучшения качества жизни путем нивелирования симптомов аритмии и сердечной недостаточности. Для выполнения данных задач необходим комплексный подход, включающий коррекцию образа жизни (ограничение интенсивных физических нагрузок), медикаментозное (прием антиаритмических препаратов, бета-блокаторов) и хирургическое (имплантация кардиовертера-дефибриллятора, выполнение РЧА аритмогенных очагов, а также трансплантация сердца) лечение.

Литература

1. Corrado, D. Treatment of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/ dysplasia: an international task force consensus statement / D. Corrado, T. Wichter, M.S. Link, R.N. Hauer et al. // Eur. Heart J. – 2015. – Vol. 36. – P. 3227–3237.
2. Corrado, D. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: diagnosis, prognosis, and treatment / D. Corrado, C. Basso, G. Thiene // Heart. – 2000. – Vol. 83(5). – P. 588–595