

ПРОФИЛАКТИКА ВНЕЗАПНОЙ СЕРДЕЧНОЙ СМЕРТИ У БОЛЬНЫХ С АРИТМОГЕННОЙ ДИСПЛАЗИЕЙ/КАРДИОМИОПАТИЕЙ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА

С.М. Яшин

ГБОУ ВПО ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова

В статье отражены современные взгляды на методы профилактики внезапной сердечной смерти у пациентов с аритмогенной дисплазией/кардиомиопатией правого желудочка. Обсуждается алгоритм лечебной тактики у различных групп пациентов.

Ключевые слова: внезапная сердечная смерть, аритмогенная дисплазия/кардиомиопатия правого желудочка, имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор.

SUDDEN CARDIAC DEATH PREVENTION FOR PATIENTS WITH ARRHYTHMOGENIC DYSPLASIA/CARDIOMYOPATHY OF RIGHT VENTRICLE

Yashin S.M.

The recent data of sudden cardiac death prevention for patients with arrhythmogenic dysplasia/cardiomyopathy of right ventricle are presented. Appropriate algorithm of threatment in different groups is also discussed.

Key words: sudden cardiac death, arrhythmogenic dysplasia/cardiomyopathy of right ventricle, implantable cardioverter-defibrillator.

Введение

В настоящее время «аритмогенная дисплазия/кардиомиопатия правого желудочка» [АД/К ПЖ] определяется как патология мышцы сердца, часто семейная, характеризующаяся структурной и функциональной аномалией правого желудочка, связанной с замещением миокарда жировой или фиброзной тканью [1]. Общепринятым является представление о патологии, как о «десмосомопатии» – дефекте межклеточных соединений, прогрессирующем во времени. В большинстве случаев страдает миокард правого желудочка, значительно реже встречается первичное поражение левого желудочка.

Характерным признаком патологии является локальное или диффузное трансмуральное замещение миокарда свободной стенки правого желудочка жировой или фиброзно-жировой тканью при обычно нормальном левом желудочке сердца.

Проявления АД/К ПЖ и риск внезапной сердечной смерти [ВСС] в этой группе больных являются производными электрической нестабильности миокарда и прогрессирующей дисфункции желудочков сердца.

Механизмы нарушений ритма сердца

Атрофия миокарда правого желудочка с его фиброзно-жировым замещением является субстратом для возникновения желудочковых нарушений ритма у больных с дисплазией. Можно выделить три основных фактора аритмогенеза у этой группы больных:

1) Дисперсия рефрактерности, связанная с наличием выживших миокардиоцитов в структуре фиброзно-жировой ткани.

2) Замедление внутривентрикулярной проводимости на фоне блокады правой ножки пучка Гиса.

3) Наличие электрической деполяризации в диастолу в зонах «медленного проведения», что является причиной регистрации поздних потенциалов желудочков при сигнал-усредненной электрокардиограмме [ЭКГ].

Полиморфизм патологического процесса при аритмогенной дисплазии с вовлечением интрамуральных ганглиев и изменением региональной иннервации миокарда приводит к возникновению очагов аномальной активнос-

ти, дисперсии рефрактерностей и возникновению зон «медленной проводимости». АД/К ПЖ может проявляться различными вариантами желудочковых нарушений ритма – от экстрасистолии до неустойчивой или устойчивой тахикардии и фибрилляции желудочков.

Несмотря на рецидивы желудочковой тахикардии, большинство больных с аритмогенной дисплазией имеют благоприятный прогноз. Частота аритмической смерти у пациентов с эмпирически подобранной медикаментозной терапией составляет 2,5% в год [2].

Следует отметить, что существующие рекомендации по стратификации риска, равно как и предлагаемые методы профилактики, основаны на результатах не рандомизированных исследований или мнении экспертов.

Профилактика ВСС при АД/К ПЖ

Профилактика внезапной сердечной смерти при данной патологии направлена на коррекцию именно аритмического компонента.

Согласно мнению экспертов, до настоящего времени нет группы препаратов или метода лечения, который можно было считать безусловным способом первичного предупреждения риска внезапной сердечной смерти у больных с аритмогенной дисплазией.

В лечении аритмогенной дисплазии используют все формы терапии: медикаментозную, хирургические методы, катетерную деструкцию, имплантацию кардиовертеров-дефибрилляторов.

Имплантация кардиовертеров-дефибрилляторов

Как и пациенты, перенесшие инфаркт миокарда, больные с аритмогенной дисплазией правого желудочка имеют риск внезапной сердечной смерти. Пациентам группы риска показана имплантация кардиовертеров-дефибрилляторов. В отличие от ишемической болезни сердца, в отношении АД/К ПЖ нет единого мнения о необходимости имплантации кардиовертеров-дефибрилляторов для первичной профилактики внезапной сердечной смерти. В настоящее время эта операция, как мера первичной профилактики, оправдана у пациентов сотягощенным анамнезом (наличие внезапно погибших ближайших родственников и верифицированной аритмогенной дисплазией правого желудочка) и имеющих признаки этой патологии. Дополнительными факторами могут быть данные генетического анализа, особенно

выявление типа ARVD2, который характеризуется возникновением полиморфной желудочковой тахикардии и внезапной смертью в юном возрасте.

Пациенты, уже перенесшие эпизоды фибрилляции желудочков, или имеющие устойчивые пароксизмы желудочковой тахикардии, являются безусловными кандидатами для вторичной профилактики внезапной сердечной смерти с использованием имплантируемых кардиовертеров-дефибрилляторов.

Использование этих устройств позволяет значительно снизить риск аритмической смерти. Однако большинство пациентов при этом сохраняют необходимость приема антиаритмических препаратов для уменьшения количества разрядов дефибриллятора [3].

Имплантация кардиовертеров-дефибрилляторов у больных этой группы, учитывая изменения в правом желудочке, сопряжена с более высокой частотой дисфункции системы – нарушением детекции на фоне сниженной амплитуды R волны, высокими порогами стимуляции, а также риском перфорации миокарда электродом.

Антиаритмическая терапия

Применение антиаритмической терапии, как способа предупреждения фатальных аритмий, также основано на опыте работы отдельных центров с различными популяциями больных и различными методиками оценки эффективности терапии. В настоящее время можно сказать, что использование соталола при электрофизиологическом тестировании может быть предпочтительным в выборе медикаментозной профилактики риска внезапной смерти у больных с АД/К ПЖ.

В настоящее время нет единого мнения относительно стратегии лечения у асимптоматичных пациентов с незначительными изменениями морфологии правого желудочка и без желудочковых аритмий. В этих случаях оправдано использование бета-блокаторов для снижения риска возникновения адренэргически-стимулированных аритмий. При наличии у больного симптоматичных желудочковых экстрасистол, эпизодов неустойчивой желудочковой тахикардии, лечение также целесообразно начинать с бета-блокаторов. Пациенты с пароксизмами устойчивой желудочковой тахикардии должны быть оценены с точки зрения необходимости имплантации кардиовертера-дефибриллятора при возможном сохранении антиаритмической

терапии для уменьшения количества разрядов.

Медикаментозное лечение симптоматических желудочковых аритмий у больных с аритмогенной дисплазией правого желудочка, даже с использованием антиаритмических препаратов III класса, может быть безуспешным или связано с риском развития побочных явлений. В этих случаях могут быть применены хирургические или катетерные методы лечения.

Катетерные методы

Желудочковые нарушения ритма при аритмогенной дисплазии связаны или с аномальной эктопической активностью или наличием зон «медленного» проведения и риентри тахикардиями. Гетерогенность морфологических изменений и прогрессирование патологического процесса при АД/К ПЖ являются причиной полифокального характера и трансформации желудочковых аритмий.

В 1984 году P. Ruesch с соавт. впервые сообщил об успешной катетерной деструкции у 27-летнего пациента с аритмогенной дисплазией правого желудочка [4].

Механизм риентри связан с наличием зоны «медленного проведения», которая является критическим звеном тахикардии и целью катетерного воздействия. Нередко полиморфность желудочковой тахикардии обусловлена наличием нескольких точек «выхода» вокруг одной области «медленного проведения».

Как и при коронарогенных желудочковых тахикардиях с механизмом риентри, наиболее эффективны воздействия в зону «медленного проведения» [5].

Новые возможности в лечении больных с АД/К ПЖ открылись при появлении методики электро-анатомического картирования. Регистрация амплитуды и направленности сигналов с поверхности эндокарда позволяет не только определить механизм тахикардии, но и визуализировать распространенность патологического процесса. M. Boulos с соавт. выявили корреляцию между данными магнитно-резонансной томографии и эхокардиографии и результатами электро-анатомического картирования [6].

Эффективность и отдаленные результаты катетерной деструкции при АД/К ПЖ определяются двумя факторами: полиморфностью субстрата тахикардии, сложностями идентификации критической зоны, а также дальнейшим развитием заболевания. АД/К ПЖ – прогрессирующая патология с высокой вероят-

ностью возникновения новых желудочковых аритмий. Распространенность субстрата и его развитие при аритмогенной дисплазии нередко делает невозможным полное устранение аритмогенной зоны, но позволяет ее модифицировать и достичь устойчивого эффекта. Нередко больным требуется выполнить несколько операций. По данным Fontaine G. с соавт., эффективность первой операции составила 32%. После второй эффект наблюдался у 45% больных. И в результате трех процедур был достигнут устойчивый результат в течение 5,4 лет [7]. Хотя ВЧКД позволяет устранить критическую зону тахикардии и модифицировать субстрат, эффективность этой методики для предупреждения внезапной смерти при аритмогенной дисплазии остается неясной.

Нет единого мнения о необходимости и способах профилактики у асимптомных пациентов, даже входящих в группу риска. Эти больные подлежат обследованию, включающему проведение нагрузочных проб. Мерой профилактики для них можно считать ограничение занятий спортом и динамическое наблюдение в специализированном центре.

К безусловному методу вторичной профилактики внезапной смерти относится использование кардиовертеров-дефибрилляторов у больных, перенесших эпизоды остановки сердца, с пароксизмами желудочковой тахикардии, резистентными к антиаритмическим препаратам и выраженной дисфункцией миокарда правого и левого желудочков сердца. Хотя нет доказательств, основанных на проведении рандомизированных исследований, имплантация кардиовертера-дефибриллятора, вероятно, снижает смертность в этой группе больных.

Хирургические методы

Первой попыткой воздействия на субстрат тахикардии была венстрикулотомия в зоне наиболее ранней эпикардиальной активации, выполненная G. Guiraudon с соавт. в 1974 году. В последующем для лечения больных с АД/К ПЖ эти же авторы предложили операцию полной изоляции свободной стенки правого желудочка [8]. Однако широкого распространения эта операция не нашла по причине частого развития острой правожелудочковой недостаточности. Описаны отдельные случаи длительного эффекта изоляции правого желудочка при незначительном снижении функции на фоне двухкамерной электрокардиостимуляции [9]. Модифи-

фикация методики с частичной изоляцией свободной стенки правого желудочка не нашла широкого применения вследствие частых рецидивов тахикардии [10]. Одним из вариантов хирургического лечения аритмогенной дисплазии можно считать трансплантацию сердца. Как метод лечения сердечной недостаточности у этой группы больных возможно использование кардиомиопластики правого желудочка [11].

Выбор лечебной тактики

Учитывая различные формы и варианты клинического течения аритмогенной дисплазии правого желудочка, единого алгоритма лечебной тактики не существует. Условно можно разделить пациентов с аритмогенной дисплазией на пять групп:

1. Пациенты с ограниченной формой дисплазии в сочетании с асимптомной или малосимптомной желудочковой экстрасистолой, без отягощенного семейного анамнеза. В этих случаях системная антиаритмическая терапия, за исключением бета-блокаторов, не оправдана. Безусловно, этим пациентам, как и всем больным с АД/К ПЖ, следует избегать интенсивных физических нагрузок и занятий спортом.

2. При наличии локальных форм АД/К ПЖ в сочетании с симптомной желудочковой экстрасистолой, пароксизмами неустойчивой или устойчивой эктопической тахикардии показана антиаритмическая терапия. В случаях

неэффективности или невозможности медикаментозного лечения целесообразно выполнить катетерную деструкцию зоны тахикардии.

3. Для предупреждения эпизодов устойчивой, гемодинамически значимой ригидности желудочковой тахикардии без выраженной дисфункции миокарда правого желудочка может быть проведен подбор антиаритмических препаратов с использованием эндокардиального электрофизиологического исследования. При сохранении рецидивов тахикардии показана катетерная операция или имплантация кардиовертера-дефибриллятора.

4. Пациенты с пароксизмами устойчивой желудочковой тахикардии на фоне выраженной дисфункции миокарда, равно как и перенесшие внезапную сердечную смерть, требуют имплантации кардиовертера-дефибриллятора при сохранении приема антиаритмических препаратов и сопутствующей коррекции сердечной недостаточности.

5. При редких вариантах АД/К ПЖ, когда преобладают явления дисфункции миокарда – болезни Uhl или бивентрикулярной патологии без эпизодов желудочковой тахикардии или фибрилляции желудочков, показана коррекция проявлений сердечной недостаточности. Имплантация кардиовертера-дефибриллятора может быть рассмотрена, но достоверных данных эффективности их применения в этой группе больных в настоящее время нет.

Литература:

1. Corrado D., Basso C., Thiene G. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: diagnosis, prognosis, and treatment. *Heart* 2000;83: 588-95.
2. Fontaine G., Fontaliran E., Iwa T. et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia. Definition and mechanism of sudden death. // *Sudden Cardiac death. Prevalence, Mechanisms and Approaches to Diagnosis and Management.* / Ed. by Akhtar M., Myerburg R.J., Ruskin J.N., Malvern, Williams and Wilkins, 1994. P. 226-37.
3. Gatzoulis K., Protonotarios N., Anastakis A., Tsatsopoulou A., Vlasseros J., Gialafos J., Toutouzas P. Implantable defibrillator therapy in Naxos disease. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2000;23(7): 1176-78.
4. Puech P., Gallay P., Grolleau R., Koliopoulos N.: Traitement par electrofulguration endocavitaires d'une tachycardia ventriculaire recidivante par dysplasie

ventriculaire droite. *Arch Mal Coeur* 1984;77:826-834.

5. Kusano K.F., Emori T., Morita H., Ohe T. Ablation of ventricular tachycardia by isolating the critical site in a patient with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2000;11(1):102-5.

6. Boulos M., Lashevsky I., Reisner S. and Gepstein L. Electroanatomic mapping of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *J Am Coll Cardiol.* 2001;38(7):2020-27.

7. Fontaine G., Tonet J., Gallais Y. et al. Ventricular tachycardia catheter ablation in arrhythmogenic right ventricular dysplasia: a 16-year experience. *Curr Cardiol Rep.* 2000;2:498-506.

8. Guiraudon G., Klein G.J., Gulamhusein S.S. Total disconnection of the right ventricular free wall: Surgical treatment of right ventricular tachycardia associated with right ventricular dysplasia. *Circulation*

1983;67:463-470.

9. Tang C., Klein G.J., Guiraudon G.M. et al. Pacing in right ventricular dysplasia after disconnection surgery. J Cardiovasc Electrophysiol. 2000;11(2):199-202.

10. Nimkhedkar K., Hilton C.J., Furniss S.S. et al. Surgery for ventricular tachycardia associated with right ventricular dysplasia. Disarticulation of right

ventricle in 9 of 10 cases. J Am Coll Cardiol. 1992;19:1079-84.

11. Fontaine G., Chachques J.C., Argyriadis P., Hebert J.-L., Fontaliran F., Carpentier A. Right Ventricular Cardiomyoplasty for the Treatment of Severe Right Ventricular Dysfunction: Long-Term Follow-Up. J Am Coll Cardiol. 2001;37(2) (Suppl.A):477A. Abstr.815-3.

Информация об авторе:

Яшин Сергей Михайлович – заведующий кафедрой с клиникой госпитальной хирургии №2
ГБОУ ВПО ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова, д.м.н., профессор.
Тел.: +7(921(9096544), e-mail: smyashin@mail.ru