

Аритмогенная кардиомиопатия. Критерии диагностики.

Аритмогенная кардиомиопатия/дисплазия правого желудочка (АКП/АДПЖ) –

наследственное заболевание сердечной мышцы, характеризующееся прогрессирующей заменой мышечных волокон правого желудочка фиброзно-жировой тканью, которая может служить субстратом для возникновения желудочковых аритмий и внезапной сердечной смерти.

В последнее время появилось больше данных о том, что заболевание может затрагивать не только правый, но и левый желудочек.

В структуре внезапной смерти АКП/АДПЖ занимает от 3% до 10% в зависимости от географического региона.

Harmon KG, Drezner JA et al. Pathogenesis of sudden cardiac death in national collegiate athletic association athletes. Circ Arrhythm Electrophysiol. 2014 Apr;7(2):198-204

Finocchiaro G, Papadakis M et al. Etiology of Sudden Death in Sports: Insights From a United Kingdom Regional Registry. J Am Coll Cardiol. 2016 May 10;67(18):2108-2115

Частота встречаемости АКП у спортсменов достигает 6% у лиц моложе 18 лет и 18% у лиц старше 35 лет.

Tabib A, Loire R, Chalabreysse L et al. Circumstances of death and gross and microscopic observations in a series of 200 cases of sudden death associated with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and/or dysplasia. Circulation. 2003 Dec 16;108(24):3000-5

По данным анализа 1930 случаев внезапной сердечной смерти было выявлено 200 случаев АКП/АДПЖ (10,4%): 108 мужчин и 92 женщины, средний возраст – 32,5 и 34,5 года соответственно. Средний возраст внезапной смерти у больных с АКП, занимающихся спортом, составил 23 года.

На сегодняшний день при данном заболевании запрещены занятия спортом.

В настоящее время для диагностики АКП рекомендуется использовать новые критерии Падуи.

Corrado D, Perazzolo Marra M, Zorzi A et al. Diagnosis of arrhythmogenic cardiomyopathy: The Padua criteria. Int J Cardiol. 2020 Nov 15;319:106-114

Диагностические категории Падуанских критериев

1. Морфофункциональные изменения желудочков
2. Структурные изменения миокарда
3. Нарушения процесса реполяризации
4. Нарушения процесса деполяризации
5. Желудочковые нарушения ритма
6. Семейный анамнез

Варианты диагноза АКП согласно новым критериям

- «Определенный» диагноз: наличие 2 больших критериев **или** 1 большого и 2 малых **или** 4 малых критериев из разных категорий.
- «Пограничный» диагноз – наличие 1 большого и 1 малого **или** 3 малых критериев.
- «Возможный» диагноз – наличие 1 большого **или** 2 малых критериев (≥1 из группы морфофункциональных и/или структурных изменений).
- «Бивентрикулярный» вариант – выявление ≥ 1 критерия из группы морфофункциональных

и/или структурных изменений как правого, так и левого желудочка.

- «Лево-доминантный» вариант встречается у пациентов, у которых наблюдаются структурные (с морфофункциональными нарушениями или без них) аномалии левого желудочка, а также наличие мутации гена, вызывающей АКП, при отсутствии вовлечения правого желудочка.

Критерии Падуй для диагностики АКП

Категория	Правый желудочек (АДПЖ), дополненные диагностические критерии ITF 2010 г.	Левый желудочек, новые критерии Падуй
Морфофункциональные желудочковые изменения	Данные ЭХО-КГ, МРТ, ангиографии <u>Большие критерии</u> • Региональная акинезия, дискинезия + один из нижеперечисленных: 1) дилатация ПЖ (↑ КДО ПЖ); 2) систолическая дисфункция ПЖ (↓ сократительной способности ПЖ) <u>Малый критерий</u> • Региональная правожелудочковая акинезия, дискинезия, аневризма стенки ПЖ	Данные ЭХО-КГ, МРТ, ангиографии <u>Большой критерий</u> • Глобальная левожелудочковая дисфункция (↓ ФВ или ↓ глобальной продольной деформации) с или без дилатации ЛЖ (↑ КДО ЛЖ в соответствии с возрастом, полом и площадью поверхности тела) <u>Малый критерий</u> • Региональная левожелудочковая гипокинезия иди акинезия стенки ЛЖ и/или межжелудочковой перегородки
	Структурные миокардиальные изменения	<u>Большие критерии</u> • Трансмуральное накопление контраста при проведении МРТ в 2-х проекциях в ≥ 1 сегменте ПЖ (выводной отдел, входящий отдел, верхушка) • По результатам эндомиокардиальной биопсии (ограниченные показания): фиброзное замещение миокарда в ≥ 1 образце, с жировой тканью или без нее

Нарушения реполяризации	<u>Большой критерий</u> • Инверсия Т зубцов в правых грудных отведениях (V1, V2, V3) у лиц, полностью прошедших пубертат (при отсутствии полной БПНПГ) <u>Малые критерии</u> • Инверсия Т зубцов в V1, V2 у лиц, полностью прошедших пубертат (при отсутствии полной БПНПГ) • Инверсия Т зубцов в V1, V2, V3 и V4 у лиц, полностью прошедших пубертат (при наличии полной БПНПГ)	<u>Малый критерий</u> • Инверсия Т зубцов в левых грудных отведениях (V4-V6) при отсутствии полной БЛНПГ
Нарушения деполяризации	<u>Малые критерии</u> • Эпсилон-волна (низкоамплитудный сигнал между окончанием комплекса QRS и началом зубца Т) в правых грудных отведениях (V1-V3) • Продолжительность конечной активации QRS ≥ 55 мс (от вершины зубца S до конца QRS включая R') в отведениях V1-V3 при отсутствии полной БПНПГ	<u>Малый критерий</u> • Низкий вольтаж QRS ($< 0,5$ мВ) в стандартных отведениях (при отсутствии ожирения, эмфиземы, перикардального выпота)
Желудочковые аритмии	<u>Большой критерий</u> • Частые желудочковые экстрасистолы (> 500 в сут), устойчивая или неустойчивая желудочковая тахикардия с морфологией БЛНПГ <u>Малый критерий</u> • Частые желудочковые экстрасистолы (> 500 в сут), непостоянная или стойкая желудочковая тахикардия из выводного отдела ПЖ	<u>Малый критерий</u> • Частые желудочковые экстрасистолы (> 500 в сут), устойчивые или неустойчивые желудочковые тахикардии с морфологией БПНПГ (исключая фасцикулярные)
Семейный анамнез/генетика	<u>Большие критерии</u> • Диагноз АКП подтвержден у родственников первой степени родства (согласно критериям диагноза или морфологически) • Диагноз АКП подтвержден при вскрытии или хирургическом вмешательстве у родственника первой степени родства • Наличие патогенной или вероятно патогенной мутации, ассоциированной с АКП, у пациента <u>Малые критерии</u> • Наличие АКП у родственника первой степени родства, когда нет возможности определить соответствие фенотипа члена семьи критериям диагноза • Внезапная смерть в семье у родственника первой степени родства в возрасте до 35 лет из-за возможной АКП • Наличие подтвержденной АКП у родственника второй степени родства	

Gottschalk B, Gysel M et al. The use of fontaine leads in the diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. Ann Noninvasive Electrocardiol. 2014 May;19(3):279-84

При регистрации ЭКГ по Фонтейну чувствительность детекции эпсилон-волны ↑ на 66%, что позволяет ↑ диагностическую точность у пациентов с АДПЖ.

Zaidi A, Ghani S, Sharma R, Oxborough D et al. Physiological right ventricular adaptation in elite athletes of African and Afro-Caribbean origin. Circulation. 2013 Apr 30;127(17):1783-92

Размеры правого желудочка у чернокожих высокотренированных спортсменов могут достигать диагностических критериев АДПЖ.

D'Ascenzi F, Solari M, Corrado D, Zorzi A, Mondillo S. Diagnostic Differentiation Between Arrhythmogenic Cardiomyopathy and Athlete's Heart by Using Imaging. JACC Cardiovasc Imaging. 2018 Sep;11(9):1327-1339

Дифференциальная диагностика между аритмогенной кардиомиопатией правого желудочка и сердцем спортсмена включает методы визуализации и комплексные клинические подходы, в т.ч. ЭКГ.

Заключение

- Аритмогенная кардиомиопатия (аритмогенная дисплазия правого желудочка) – заболевание, которое может встречаться в любом возрасте.
- Для диагностики АКП необходимо использовать новые, современные критерии, учитывающие патологию не только правого, но и левого желудочков.
- Встречаются «лево-доминантные» варианты данного заболевания с изолированным поражением левого желудочка.

ВОПРОСЫ

Можно ли поставить диагноз АКП без проведения МРТ сердца?

Основные большие критерии (структурные и функциональные изменения миокарда) согласно новым диагностическим критериям АКП строятся на основании данных МРТ сердца.

Как дифференцировать «спортивное» сердце и аритмогенную дисплазию правого желудочка?

Наличие семейного анамнеза, наличие изолированного расширения выводного отдела правого желудочка, изменений зубца Т и т.д. – все это говорит в пользу того, что у пациента аритмогенная дисплазия правого желудочка.

Наличие такого признака, как наджелудочковый гребешок, всегда ли имеет патологическое значение?

Изолированно не имеет патологического значения, т.к. относится к малым диагностическим критериям АДПЖ. Если данный признак сочетается с другими (в особенности с большими критериями), то имеет значение.