

УДК 616.127-007.61:616.124:616.12-008.318]-07-084-036.886

В. Й. ЦЕЛУЙКО, О. О. БУТКО

/Харківська медична академія післядипломної освіти Харків, Україна/

## Правошлуночкова аритмогенна кардіоміопатія

### Резюме

У статті розглядаються питання поширеності, етіології і патогенезу, клініки, інструментальної діагностики правошлуночкової аритмогенної кардіоміопатії (ПАКМП). Пропонуються діагностичні критерії, стратифікація ризику раптової серцевої смерті у пацієнтів із ПАКМП і основні підходи в лікуванні даного захворювання.

**Ключові слова:** правошлуночкова аритмогенна кардіоміопатія, аритмогенна кардіоміопатія, шлуночкова тахікардія з морфологією блокади лівої ніжки пучка Гіса, хвиля епсилон

Правошлуночкова аритмогенна кардіоміопатія (ПАКМП) – генетично зумовлене захворювання міокарда, що характеризується прогресивним заміщенням міокарда правого шлуночка сполучною або жировою тканиною, з можливим залученням до процесу міокарда лівого шлуночка, як правило, не вражаючи міжшлуночкову перегородку.

Оригінальним визначенням «Аритмогенна правошлуночкова кардіоміопатія / дисплазія» (ПАКМП) скористалися вчені, які вперше виявили хворобу, для опису нового захворювання серцевого м'язу, що переважно вражало правий шлуночок, основним клінічним проявом якого стало виникнення зловідомих шлуночкових аритмій.

Згодом дослідження аутопсії, дослідження кореляції генотипу та фенотипу і використання серцево-магнітного резонансу з контрастним посиленням показали, що фіброзно-жирові зміни міокарда є характерною фенотиповою особливістю захворювання. Захворювання також може вражати міокард обох шлуночків, причому ураження лівого шлуночка перевищуватиме за тяжкістю ураження правого шлуночка.

У 2019 році був опублікований новий Міжнародний експертний консенсус Товариства серцевого ритму (HRS) щодо оцінки, стратифікації ризику та лікування аритмогенної кардіоміопатії. В цьому документі ПАКМП було віднесено до групи «Аритмогенних кардіоміопатій» (АКМП). Аритмогенна кардіоміопатія – це аритмогенний розлад міокарда, який не є вторинним по відношенню до ішемічної, гіпертонічної або клапанної хвороби серця. АКМП включає широкий спектр генетичних, системних, інфекційних та запальних розладів. Це позначення включає аритмогенну кардіоміопатію правого/лівого шлуночків, амілоїдоз серця, саркоїдоз, хворобу Шагаса та некомпактну кардіоміопатію лівого шлуночка, різноманітні каналопатії.

### Етіологія

ПАКМП є генетично зумовленим захворюванням міокарда, яке характеризується прогресуючим заміщенням (спочатку вогнищевим, потім – дифузним) м'язової тканини правого шлуночка жировою або сполучною. Захворювання часто має сімейний характер з аутосомно-домінантним типом успадкування. Маніфестація

ПАКМП спостерігається в підлітковому або юнацькому віці. Захворювання часто призводить до розвитку небезпечних для життя шлуночкових аритмій, які можуть стати причиною раптової серцевої смерті (РСС) у молодих пацієнтів. На сьогодні встановлено 16 генів, мутації яких відповідають за хворобу. Найчастіше патогенетичні мутації впливають на 5 генів, що кодують десмосоми, структури, що беруть участь у адгезії клітини до клітини (40–50 % випадків). Плакофілін – це білок, який уражається найчастіше, поряд з есмоплакіном, дезмоглеїном, десмоколіном та плакоглобіном. Окрім згаданих мутацій були розпізнані інші гени (тобто гени, що кодують приєднані сполуки, компоненти цитоскелета, іонні та цитокінові канали). Існує варіант аутосомно-рецесивного успадкування, асоційований із пальмоплантарним кератозом і шерстистим волоссям, що називається хворобою Наксоса.

### Епідеміологія

Захворювання трапляється з частотою від 1:2500 до 1:5000 випадків, частіше у чоловіків, ніж у жінок (2,7:1), спортсменів (віком до 40 років). Вища частота ПАКМП зареєстрована у Греції (о. Наксос) та Італії (Венеція). ПАКМП відповідає за 17 % випадків раптової серцевої смерті у загальній популяції і 22 % випадків раптової смерті у спортсменів.

### Класифікація

Класифікація ПАКМП (Fontaine G.)

*Ізольоване ураження правого шлуночка.*

1. Чиста форма ПАКМП – присутній «трикутник дисплазії» (ПШ оповитий фіброзно-жировою тканиною у вигляді плям, що поширюється на ділянки верхівки, воронки та трикуспідальну ділянку). Більша частина маси міокарда заміщена жиром.

2. Naxos-хвороба – унікальна аутосомно-рецесивна форма ПАКМП, часто представлена у вигляді зловідомих шлуночкових аритмій.

3. Венеціанська кардіоміопатія – захворювання становить собою найбільший симптомокомплекс ПАКМП. Для цієї форми характерне залучення в процес лівого шлуночка. Є дані про

сімейний характер захворювання з високою пенетрантністю (50 %). Можлива смерть у дитячому віці.

4. Хвороба Покукури (Японія), гістологічно відповідна ПАКМП. Поряд із типовими ЕКГ-ознаками ПАКМП відзначені додаткові феномени – зміни на ЕКГ у вигляді некоронарогенної елевачії сегмента ST у правих грудних відведеннях. Хвороба Покукури виявлена в піддітків і характеризується високим ризиком раптової смерті під час сну або відпочинку.

5. Ізольована тахікардія, яка виходить із правого шлуночка (МРТ і ангіоконтрастне дослідження підтверджують наявність ПАКМП в ділянці воронки).

6. Доброякісні правошлуночкові екстрасистоли з наявністю ектопічного вогнища, ймовірно, в ділянці воронки. Гістологічно визначається значне поширення фіброзної тканини у ділянці воронки, асоційоване із запаленням. На думку авторів, причина смерті таких хворих – міокардит.

7. Аномалія Уля (Uhl) – рідкісна патологія, що характеризується стрімким розвитком серцевої недостатності (впродовж кількох днів/тижнів) в осіб молодого віку, що призводить до смерті. Причина смерті таких хворих – серцева недостатність і/або аритмії. У таких випадках міокард характеризується повною відсутністю м'язових волокон. Макроскопічно при хворобі Uhl визначається пергаментне серце.

8. Неаритмогенні форми ПАКМП – відповідно до класифікації ВООЗ розглядаються як форма ПАКМП. У цьому випадку передбачається наявність аритмогенного субстрату в «сплячому стані», який виявляється при проведенні спеціальних інвазивних/неінвазивних досліджень.

#### Дисплазія із залученням лівого шлуночка

1. Бівентрикулярна дисплазія характеризується ураженням обох шлуночків. Міокард лівого шлуночка зазнає тих самих змін – заміщення жировою та фіброзною тканиною. Втрата м'язової тканини супроводжується дилатацією шлуночків, зниженням скорочувальної здатності з розвитком бівентрикулярної серцевої недостатності. Досить складно провести диференційну діагностику з ДКМП. Диференційно-діагностичним критерієм є наявність жирової інфільтрації міокарда.

2. Дисплазія, ускладнена міокардитом. У цьому випадку в процес втягуються обидва шлуночки, розвивається серцева недостатність. Прогноз несприятливий. Часто розвиток міокардиту при ПАКМП зумовлений генетично.

## Клінічна картина

Клінічні прояви захворювання залежать від характеру та ступеня ураження правого шлуночка та можуть включати симптоми, пов'язані з аритмією й зумовлені правошлуночковою недостатністю.

Скарги хворих пов'язані з наявністю тяжких порушень ритму. Основою аритмій при ПАКМП є наявність у правому шлуночку ділянок, що мають різні електрофізіологічні характеристики (м'язова, фіброзна та жирова тканина), які створюють умови для розвитку порушень ритму за механізмом мікро-реентрі.

Поряд зі скаргами на перебої в роботі серця хворі відзначають запаморочення, непритомність. Іноді першим проявом захворю-

вання є раптова аритмічна смерть. Специфічних клінічних ознак при ПАКМП немає.

Серед порушень ритму найчастіше трапляється правошлуночкова екстрасистоля, причому частота екстрасистол може коливатися від одиничних до бігемінії, шлуночкової тахікардії. Епізоди шлуночкової тахікардії можуть бути як безсимптомними чи малосимптомними, так і супроводжуватися порушеннями гемодинаміки, насамперед, погіршенням мозкового кровообігу з розвитком пресинкопальних і синкопальних станів.

Якщо є порушення насосної функції правого шлуночка, на перший план виходять симптоми правошлуночкової серцевої недостатності. У цьому випадку можуть бути скарги на відчуття тяжкості в правому підребер'ї, набряки на нижніх кінцівках, пульсацію яремних вен. У разі залучення до процесу лівого шлуночка перебіг захворювання обтяжується розвитком бівентрикулярної серцевої недостатності.

Об'єктивно при фізикальному обстеженні на початкових етапах захворювання ніяких специфічних ознак не виявляють. У разі наявності систолічної і/або діастолічної правошлуночкової недостатності спостерігається збільшення правого передсердя з розвитком відносної недостатності трикуспідального клапана, з характерною аускультативною картиною. При збільшенні правого передсердя можливий розвиток суправентрикулярних порушень ритму.

## Діагностика ПАКМП

Діагноз ПАКМП встановлюють на підставі структурних, гістологічних, ЕКГ, аритмічних, генетичних факторів. Визначити функціональні та структурні пошкодження дають змогу ЕхоКГ, ангіографія з вентрикулографією, МРТ або радіонуклідне дослідження.

На ЕКГ виявляють правошлуночкові порушення ритму, включаючи шлуночкову тахікардію з морфологією блокади лівої ніжки пучка Гіса, ознаки гіпертрофії правого передсердя. Виділяють специфічні зміни ЕКГ при ПАКМП:

- негативні зубці Т у правих грудних відведеннях з V1 по V3 при відсутності блокади правої ніжки пучка Гіса;
- уповільнення проведення імпульсу в правому шлуночку (тривалісність шлуночкового комплексу – понад 110 мс у правих грудних відведеннях, при нормальній ширині в V6);
- наявність хвилі епсилон, зумовленої слідовими потенціалами правого шлуночка (рис. 1).

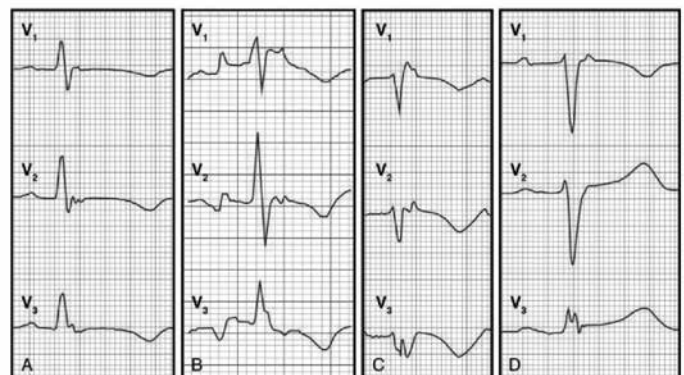


Рис. 1. Наявність хвилі епсилон у правих грудних відведеннях

Відзначається вперта шлуночкова аритмія, в тому числі шлуночкова тахікардія з морфологією блокади лівої ніжки пучка Гіса. ХМЕКГ дає змогу оцінити тяжкість аритмії, провести стратифікацію ризику.

При ехокардіографічному дослідженні виявляють ознаки ураження правого шлуночка: збільшення порожнини, наявність зон гіпо- та акінезії (ділянки фіброзу та жирового переродження), зниження глобальної скорочувальної здатності, наявність аневризматичних випинань. У результаті порушення діастолічної функції правого шлуночка спостерігається збільшення правого передсердя та можливий розвиток трикуспідальної недостатності. Скоротлива функція правого шлуночка може бути не порушена, але частіше – знижена, в тому числі й значно.

Для діагностики ПАКМП також застосовують вентрикулографію, що дає змогу довести наявність дилатації правого шлуночка, яка поєднується із сегментарними порушеннями його скорочення, випинанням контуру в ділянці дисплазії і збільшенням трабекулярності.

Підтвердити діагноз дає змогу і біопсія міокарда з гістологічним дослідженням, що підтверджує наявність трансмурального фіброзно-жирового заміщення міокарда ПШ. Електронна

мікроскопія ендоміокардіальної біопсії дає змогу визначити ремоделювання вставних дисків кардіоцитів. Втім, біопсія не є методом, що виключає захворювання, адже забір матеріалу проводять з ділянки міжшлуночкової перегородки, тоді як при даній патології жирове переродження поширюється з епікарда на ендокард. Крім того, патологічний процес може мати вогнищевий характер, і патологічно перероджена ділянка не потрапить в біоптат. Лише в пізніх стадіях захворювання, при злитті окремих вогнищ, може бути дифузне ураження ПШ і діагностична цінність біопсії зростає.

Важливим діагностичним тестом є проведення МРТ серця з контрастуванням гадолінієм, яка підтверджує неоднорідність структури правого шлуночка та наявність жирової тканини в міокарді. Цей метод дає змогу виявляти осередки діаметром від кількох міліметрів і розраховувати вміст жирової тканини.

Усі родичі хворого, в якого було виявлено ПАКМП, повинні проходити генетичне обстеження з метою виявлення у них захворювання на ранніх стадіях.

У 1994 р. W. J. McKenna і співавт. запропонували великі та малі критерії діагностики ПАКМП, у 2010 р. ці критерії були переглянуті з урахуванням появи нових технологій обстеження хворих і нових генетичних даних (табл. 1).

**Таблиця 1.** Критерії діагностики правошлуночкової аритмогенної кардіоміопатії Міжнародної робочої групи перегляду 2010 р.

Критерій	Великий	Малий
Глобальна та/або регіональна дисфункція і структурні зміни		
ЕхоКГ	<ul style="list-style-type: none"> <li>Регіональна акінезія, дискінезія або аневризма ПШ і одне з наступного в кінці діастолі:               <ul style="list-style-type: none"> <li>- парастерально по довгій осі – ВТПШ <math>\geq 32</math> мм (з поправкою на площу поверхні тіла <math>\geq 19</math> мм/м<sup>2</sup>)</li> <li>- парастерально по короткій осі – ВТПШ <math>\geq 36</math> мм (<math>\geq 21</math> мм/м<sup>2</sup>)</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Регіональна акінезія, дискінезія та одне з наступного в кінці діастолі:               <ul style="list-style-type: none"> <li>- парастерально по довгій осі – ВТПШ <math>\geq 32</math> і <math>&lt; 36</math> мм (<math>&gt; 18</math> і <math>&lt; 21</math> мм/м<sup>2</sup>)</li> <li>- парастерально по короткій осі – ВТПШ <math>\geq 29</math> і <math>&lt; 32</math> мм (<math>&gt; 16</math> і <math>&lt; 19</math> мм/м<sup>2</sup>)</li> </ul> </li> </ul>
МРТ	<ul style="list-style-type: none"> <li>Регіональна акінезія, або дискінезія, або асинхронне скорочення ПШ і одне з наступного:               <ul style="list-style-type: none"> <li>- коефіцієнт кінцевого діастолічного об'єму ПШ до площі поверхні тіла <math>\geq 110</math> мл/м<sup>2</sup> (для чоловіків) або <math>\geq 100</math> мл/м<sup>2</sup> (для жінок)</li> <li>- фракція викиду ПШ <math>\leq 40</math> %</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Регіональна акінезія або дискінезія ПШ та одне з наступного:               <ul style="list-style-type: none"> <li>- коефіцієнт кінцевого діастолічного об'єму ПШ до площі поверхні тіла <math>\geq 100</math> мл/м<sup>2</sup> і <math>&lt; 110</math> мл/м<sup>2</sup> (для чоловіків) або <math>\geq 90</math> мл/м<sup>2</sup> і <math>&lt; 100</math> мл/м<sup>2</sup> (для жінок)</li> <li>- фракція викиду ПШ <math>&gt; 40</math> % і <math>\leq 45</math> %</li> </ul> </li> </ul>
Ангіографія ПШ	<ul style="list-style-type: none"> <li>Регіональна акінезія, дискінезія або аневризма ПШ</li> </ul>	–
Характеристика тканини стінок	Фіброзно-жирове заміщення міокарда при ендоміокардіальній біопсії	<ul style="list-style-type: none"> <li>Залишкові міоцити <math>&lt; 60</math> % при морфометричному аналізі з фіброзним заміщенням міокарда вільної стінки ПШ у <math>&gt; 1</math> зразку з/без жирового заміщення тканини при ендоміокардіальній біопсії</li> <li>Залишкові міоцити при морфометричному аналізі <math>60</math>–<math>75</math> % із фіброзним заміщенням міокарда вільної стінки ПШ в <math>&gt; 1</math> зразку з/без жирового заміщення тканини при ендоміокардіальній біопсії</li> </ul>
Аномалії ЕКГ	<ul style="list-style-type: none"> <li>Хвилі епсилон</li> <li>Інвертовані Т-хвилі в відведеннях V1-V3 у осіб <math>&gt; 14</math> років за відсутності блокади правої ніжки пучка Гіса і QRS <math>\geq 120</math> мс</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Пізнні потенціали на сигнал-усередненій ЕКГ в <math>\geq 1</math> з 3 параметрів за відсутності подовження QRS <math>\geq 110</math> мс</li> <li>Термінальна тривалість активації QRS <math>\geq 55</math> мс, виміряна між надиром S-хвилі і кінцем комплексу QRS, включаючи R', у V1, V2 або V3, за відсутності повної БПНПГ</li> <li>Інверсія Т-хвилі у V1 та V2 у осіб <math>&gt; 14</math> років при відсутності БПНПГ або з V4 до V6</li> <li>Інверсія Т-хвилі у відведеннях з V1 до V4 у осіб <math>&gt; 14</math> років за наявності повної БПНПГ</li> </ul>
Аритмії	<ul style="list-style-type: none"> <li>Нестійка або стійка ШТ із морфологією БЛНПГ із віссю, спрямованою вгору (негативні або невизначені QRS у відведеннях II, III і aVF і позитивні в aVL)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Нестійка або стійка ШТ із виносного тракту правого шлуночка або з морфологією БЛНПГ з віссю, спрямованою вниз (позитивні QRS у відведеннях II, III, aVF і негативні в aVL) або з невизначеною віссю</li> <li>500 шлуночкових екстрасистол протягом 24 год ХМЕКГ</li> </ul>
Сімейний анамнез	<ul style="list-style-type: none"> <li>ПАКМП підтверджено у родичів першого ступеня</li> <li>ПАКМП підтверджено під час операції або автопсії у родичів першого ступеня</li> <li>Патогенетична мутація гена, асоційованого з ПАКМП</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>ПАКМП у родичів першого ступеня споріднення, в яких не було можливості визначити, чи відповідає вона поточним критеріям ПАКМП</li> <li>Передчасна смерть у віці <math>&lt; 35</math> років через підозру на ПАКМП</li> <li>ПАКМП підтверджена патологічно або за допомогою поточних критеріїв у родичів другого ступеня споріднення</li> </ul>

Примітка. ВТПШ – вихідний тракт правого шлуночка, БПНПГ – блокада правої ніжки пучка Гіса, БЛНПГ – блокада лівої ніжки пучка Гіса.

Про **певну** наявність ПАКМП свідчить виявлення 2 великих, або 1 великого і 2 малих, або 4 малих критеріїв із різних категорій. Про **граничну** наявність ПАКМП свідчать 1 великий і 1 малий критерії, або 3 малих критерії з різних категорій. Про **можливу** наявність ПАКМП говорять 1 великий або 2 малих критерії із різних категорій.

## Лікування

У лікуванні хворих ПАКМП застосовують медикаментозну терапію, інвазивні та оперативні втручання.

Лікування ПАКМП спрямоване на усунення аритмій і серцевої недостатності. Як антиаритмічні препарати застосовують бета-блокатори (ББ), аміодарон, соталол. Можливе також застосування флекаїніду в комбінації з ББ у хворих зі збереженою функцією ПШ та ЛШ, для контролю шлуночкових аритмій, рефрактерних до інших антиаритміків. За недостатньої ефективності, що оцінювана з використанням даних ХМЕКГ, підбір антиаритмічної терапії доцільно проводити за допомогою електрофізіологічного дослідження.

Лікування застійної серцевої недостатності проводять за загальноприйнятими методами згідно з міжнародними рекомендаціями із лікування серцевої недостатності. Можуть застосовуватися інгібітори ангіотензинперетворювального ферменту (АПФ), блокатори рецепторів ангіотензину, бета-блокатори, антагоністи альдостерону, петльові діуретики при ознаках застою. При наявності дисфункції правого шлуночка з метою зниження переднавантаження може бути застосований ізосорбід динітрат. При наявності лівошлуночкової недостатності застосовують ангіотензин рецептор – неприлизин інгібітор (АРНІ, валсартан/сакубітрин).

У випадку розвитку в хворих фібриляції передсердь, внутрішньошлуночкових тромбів, а також системної тромбоемболії, рекомендований прийом антикоагулянтів (варфарин, нові антикоагулянти або низькомолекулярні гепарини).

При брадикардії, в тому числі й індукованій антиаритмічною терапією, рекомендується встановлення електрокардіостимулятора.

У випадках рефрактерності до терапії та при високому ризику розвитку синдрому раптової серцевої смерті вдаються до інвазивних методів лікування: радіочастотної абляції та імплантації кардіовертера-дефібрилятора (ІКД). Успішне виконання радіочастотної абляції може зменшити клінічні прояви захворювання, але не дозволяє запобігти можливості появи нових вогнищ. Імплантація ІКД, як правило, проходить без ускладнень і дає змогу знизити ризик РСС.

При розвитку бівентрикулярної недостатності хворі ПАКМП є кандидатами на трансплантацію серця. Але, зважаючи на багато причин, її проводять украй рідко.

## Профілактика раптової серцевої смерті (РСС)

Міжнародний експертний консенсус HRS 2019 року включає такі рекомендації з імплантації ІКД.

### Рекомендації I класу для імплантації ІКД

- 1) Пацієнти з АКМП, які перенесли зупинку кровообігу у зв'язку з шлуночковою тахікардією (ШТ) або фібриляцією шлуночків (ФШ);
- 2) Пацієнти з АКМП, які перенесли епізод гемодинамічно нестабільної ШТ.

### Рекомендації II класу

- 1) Пацієнти з ПАКМП, які перенесли епізод гемодинамічно стабільної ШТ (IIa).

Консенсусний документ також пропонує враховувати наявність великих і малих критеріїв ризику розвитку шлуночкових аритмій у хворих ПАКМП. До **великих критеріїв** належать:

- нестійка шлуночкова тахікардія;
- індуктивність шлуночкової тахікардії під час електрофізіологічного дослідження;
- фракція викиду ЛШ  $\leq 49\%$ .

До **малих критеріїв** належать:

- чоловіча стать;
- статус пробанда;
- >1000 передчасних скорочень шлуночків за 24 години;
- дисфункція правого шлуночка (згідно з критеріями ПАКМП Міжнародної робочої групи 2010 року);
- наявність двох і більше десмосомних мутацій.

2) Імплантація ІКД повинна розглядатися у пацієнтів з 3 великими, 2 великими та 2 малими або 1 великим та 4 малими критеріями аритмічного ризику (IIa).

3) ІКД може бути розглянута при наявності 2 великих, 1 великого і 2 малих, або 4 малих критеріїв (IIb).

Нещодавно Cadrin-Tourigny та ін. запропонували нову прогностичну модель стійких шлуночкових аритмій, ризик появи яких через 1, 2 та 5 років можна обчислити з оцінкою ([www.arvcrisk.com](http://www.arvcrisk.com)).

## Роль фізичної активності у прогресуванні захворювання та ризику РСС

Вважають, що фізична активність сприяє прогресуванню захворювання, розвитку шлуночкової дисфункції та адренергічній стимуляції, що може спровокувати зловиякісні аритмії у пацієнтів зі сприятливим патологічним субстратом. Спортсмени, які хворіють на ПАКМП, помирають головним чином під час фізичних навантажень і мають ризик раптової смерті в 2–5 разів вищий, порівняно з не спортсменами. З цієї причини змагальні види спорту пацієнтам з діагнозом ПАКМП протипоказані.

## Прогноз

У минулому прогноз вважали несприятливим, у зв'язку з наявністю загрозливих для життя порушень ритму з високим ризиком раптової смерті, але за наявності МРТ та КТ-томографії серця зараз діагноз встановлюють набагато раніше. Скринінг молодих спортсменів також рятує життя. На сьогодні довгостроковий прогноз вважають сприятливим, особливо у членів сім'ї, які проходять генетичний скринінг.

**Додаткова інформація.** Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

## Список використаної літератури

1. A new prediction model for ventricular arrhythmias in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy / J. Cadrin-Tourigny, L. P. Bosman, A. Nozza [et al.] // Eur. Heart. J. – 2019. – No. 40. – P. 1850–1858. DOI: 10.1161/CIRCEP.120.008509
2. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the Task Force Criteria. / F. I. Marcus, W. J. McKenna, D. Sherrill [et al.] // Eur. Heart. J. – 2010. – No. 31. – P. 806–814.
3. Focus on arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy / G. Sinagra, C. Cappelletto, A. DE Luca [et al.] // European Heart Journal Supplements. – 2020. – No. 22 (Supplement I). – P. L129–L135. DOI:10.1093/eurheartj/suaa152
4. 2019 HRS expert consensus statement on evaluation, risk stratification, and management of arrhythmogenic cardiomyopathy / J. A. Towbin, W. J. McKenna, D. J. Abrams [et al.] // Heart Rhythm. – 2019. – No. 16. – P. e301–e372.

## Резюме

### Правожелудочковая аритмогенная кардиомиопатия

В. И. Целуйко, Е. А. Бутко

Харьковская медицинская академия последипломного образования  
Харьков, Украина

В статье рассматриваются вопросы распространенности, этиологии и патогенеза, клиники, инструментальной диагностики правожелудочковой аритмогенной кардиомиопатии (ПАКМП). Предлагаются диагностические критерии, стратификация риска внезапной сердечной смерти пациентов с ПАКМП и основные подходы к лечению данного заболевания.

**Ключевые слова:** правожелудочковая аритмогенная кардиомиопатия, аритмогенная кардиомиопатия, желудочковая тахикардия с морфологией блокады левой ножки пучка Гиса, волна эpsilon

## Summary

### Right ventricular arrhythmogenic cardiomyopathy

V. Y. Tseluyko, O. O. Butko

Kharkiv Medical Academy of Postgraduate Education, Kharkiv, Ukraine

The article describes the questions of prevalence, etiology and pathogenesis, clinical presentation, instrumental diagnostics of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC). Diagnostic criteria, sudden cardiac death risk stratification in patients with ARVC and basic approaches in the treatment of this disease are proposed.

**Key words:** arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy, arrhythmogenic cardiomyopathy, ventricular tachycardia with morphology of left bundle branch block, epsilon wave