Клинический разбор 5 октября 2011 г.

**Диагноз:** Аритмогенная дисплазия (кардиомиопатия) правого желудочка. НРС: пароксизмальная желудочковая тахикардия. Синкопальные состояния. Состояние после РЧ модификации АВ проведения от 29.09.09 по поводу АВ узловой реципрокной тахикардии. Состояние после имплантации КВД «Maximo VP CX 7232» от 09.02.2010 г. Гипертоническая болезнь II cт. Атеросклероз аорты. Аутоиммунный тиреоидит, эутиреоз.

**Вопросы для обсуждения:**

* Проблемы диагностики аритмогенной дисплазии на ранних этапах развития болезни.
* Ложная диагностика формы аритмии, ложная диагностика основного заболевания, недооценка специфических симптомов.
* Выбор оптимального лечения: медикаментозная терапия, аблация, имплантирование кардиовертера-дефибриллятора.

**Акад. Чазов Е.И.**

Представлен случай, редкий в практике врачей; врачи не знают, как поступать в такой ситуации.

**Проф. Соколов С.Ф.**

Уважаемый Евгений Иванович, Вы вначале упомянули два ключевых слова: первое – это обучение, второе – редкая патология. Тот пример, который приводится сегодня, как нельзя нагляднее иллюстрирует необходимость знания, изучения, помнить всегда о редкой патологии. На начальных стадиях этого заболевания отсутствует большинство проявлений, о которых сегодня говорили, и пациент предстает перед нами, как пациент, практически неотличимый от того, что часто называется идиопатическая желудочковая аритмия или желудочковая аритмия при здоровом сердце. Отношение к этой форме аритмии достаточно спокойное, оно очень хорошо отработано, лучше не лечить, лучше наблюдать. Она может сама пройти, лечить нужно только в том случае, если потребует пациент из-за субъективных ощущений и в тех случаях, когда значительно увеличивается число эктопических сокращений, что может привести к гемодинамическим нарушениям и к развитию аритмической кардиомиопатии. Совершенно иная ситуация возникает, если у пациента под маской этой спокойной доброкачественной желудочковой аритмии имеется правожелудочковая дисплазия на ранних стадиях заболевания. Подходы к лечению совершенно иные. Прогноз пациента совершенно иной. Что хочется, прежде всего, сказать относительно ранних стадий? Если применять лекарственные препараты, то, по крайней мере, такие препараты, которые применяются при идиопатической аритмии, как препараты первого С класса, здесь к этим препаратам требуется очень серьезное отношение. Дело в том, что при аритмии на фоне аритмогенной правожелудочковой дисплазии очень высок риск развития проаритмических реакций. Я помню один случай, когда пациенту, так как расценили случай, как идиопатическая желудочковая тахикардия, был назначен алапинин, на второй день приема больной умер во сне от желудочковой тахикардии. Вот насколько высок риск аритмогенных реакций на препараты 1 С класса и общий подход к назначению лекарственных препаратов у больных с правожелудочковой дисплазией – это подбор на основе инвазивного электрофизиологического исследования. Надо сказать, что эффективность медикаментозной терапии невысока; если ориентироваться на результаты электрофизиологического тестирования, то в среднем эффективность составляет для всех лекарственных препаратов где-то порядка 10%, не более. Выделяется здесь препарат цеталол, сочетающий бета-блокирующий эффект и свойства препаратов 3 класса. Еще один очень важный момент, это совершенно различное отношение к пациенту с идиопатической желудочковой аритмией и пациенту, пусть даже начальными стадиями, с правожелудочковой дисплазией. Принципиально отличаются рекомендации по стилю жизни, и возникает очень важная проблема, которая сегодня крайне актуальна, это проблема, связанная со спортивной медициной. Хорошо известны случаи внезапной смерти у спортсменов; стали проявлять повышенное внимание к этой проблеме, и выяснилось, что правожелудочковая дисплазия – это одна из тех форм, которая должна быть очень тщательно изучена у спортсменов в молодом возрасте. Надо даже больше сказать: существует 2 основные теории развития правожелудочковой дисплазии. Теория генетической предрасположенности; полагают, что в результате мутации происходит предрасположенность к гибели кардиомиоцитов, которые в последующем замещаются жировой или соединительной фиброзной тканью. Другая теория – воспалительная. В последнее время выдвигается еще третья теория, которая связывается со спортом. Занятие определенными видами спорта предрасполагает к развитию этой формы кардиомиопатии. Оценка спортсмена высокой квалификации с желудочковой экстрасистолией требует со всей необходимостью обследование его в том плане, который сегодня представлялся и, может быть, кому-то показалось несколько затянутое это представление критериев диагностики аритмогенной правожелудочковой дисплазии, но эти критерии надо знать каждому врачу и пользоваться каждый день в отношении спортивной медицины. Это очень ответственный момент, поскольку диагностика даже ранних этапов правожелудочковой аритмогенной дисплазии, если имеются какие-то проявления ее, требуют прекращение высоких нагрузок, допускается спорт с низкими нагрузками. Желудочковая тахикардия, которая характерна для этого заболевания, она, в значительной мере, провоцируется физическими нагрузками.

**Акад. Чазов Е.И.**

Какие лекарства, когда стоит дефибриллятор, надо принимать? Почему одна половина сердца нормальная, а вторая поражена. Эти вопросы сегодня разрешимы?

**Проф. Соколов С.Ф.**

Справедливо то, что по поводу этой патологии сегодня недостаточно знаний. На многие вопросы ответить невозможно. Я бы хотел обратиться к нашему пациенту. Был имплантирован кардиовертер-дефибриллятор, и он однажды сработал. Его срабатывание происходило на фоне желудочковой тахикардии, когда пациент не терял сознания. Это ощущалось им; к сожалению, отрегулировать дефибриллятор таким образом, чтобы он упускал эти моменты, выжидал переход в фибрилляцию, не удается. В связи с этим дополнительно было назначено эмпирически медикаментозная терапия с тем, чтобы попытаться предупредить развитие желудочковых тахикардий у этого пациента. Был назначен амиодарон, и он оказался эффективным. В целом, если судить об эффективности амиодарона, то его эффективность у таких больных не превышает 5-10%, это очень немного. Выделяется только соталол, возможно потому, что он одновременно является и бета-блокатором, и препаратом 3 класса. Почему не стоит рассчитывать на медикаментозное предупреждение желудочковой тахикардии? Дело в том, что при этом заболевании в результате непрерывного течения процесса основа, субстрат желудочковой аритмии, может постоянно меняться, и поэтому препарат, который действует сегодня, может потерять свою эффективность через какое-то время. Вот почему не полагаются при лечении этих больных на медикаментозную терапию. Есть еще возможность катетерной аблации, как делают при желудочковой тахикардии при нормальном сердце. Там эффективность очень высока. Здесь речь идет о постоянно меняющемся субстрате аритмии, и, вылечив при одном вмешательстве такого пациента, можно получить новый субстрат, и эффект этого вмешательства пропадет. Кроме того, уже сейчас есть мнение, что каждое такое радиочастотное вмешательство– это дополнительное повреждение миокарда на фоне того, что идет непрерывно процесс, который постепенно охватывает левый желудочек, и, в конечном счете, в финале все это приводит к сердечной недостаточности. Медикаментозная терапия, катетерная аблация, они не позволяют в полной мере полагаться на эти вмешательства, и сегодня наилучшим методом лечения таких больных является имплантация кардиовертера-дефибриллятора. Даже когда он устанавливается первично профилактически, то есть когда еще не было эпизодов желудочковой тахикардии, его срабатывание на протяжении года составляет достаточно высокую цифру - к 40%. А в тех случаях, когда уже была желудочковая тахикардия, его процент срабатывания превышает 80%. Сегодня это наиболее эффективный метод лечения этой формы аритмии. На вопрос, почему идет такое поражение, которое охватывает правый желудочек, потом распространяется на левый, я не отвечу. И вряд ли кто-то сегодня ответит.

**Акад. Чазов Е.И.**

Разбор был интересным. Мы видим больного с кардиовертером. Это большой успех медицины, и это должно спасать многих людей. К сожалению, сегодня это слишком дорого, стоимость этого оборудования высока для гос. бюджета, но для жизни – это все. Это, как правило, люди молодого возраста. Мы поставили вопрос об увеличении кардиовертеров, которые нам выделяются каждый год, все зависит от финансирования здравоохранения. Этот случай необходимо опубликовать в журнале Терапевтический архив.