

## ВНУТРЕННИЕ БОЛЕЗНИ

УДК 616.124.3-007.17

О. Е. Велеславова<sup>1</sup>, М. В. Гордеева<sup>1</sup>, И. С. Железняк<sup>2</sup>, С. Д. Рудь<sup>2</sup>, Л. А. Цыпкина<sup>1</sup>, Ю. В. Шубик<sup>1</sup>

### АРИТМОГЕННАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ/ДИСПЛАЗИЯ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ. СООБЩЕНИЕ I

<sup>1</sup> Научно-клинический и образовательный центр «Кардиология», Санкт-Петербургский государственный университет, Российская Федерация, 199034, Санкт-Петербург, Университетская наб., 7/9

<sup>2</sup> Военно-медицинская академия им С. М. Кирова, Российская Федерация, 194044, Санкт-Петербург, ул. Академика Лебедева, 6

Внезапная смерть, особенно в молодом возрасте, остается актуальной проблемой современного общества. Часто причиной внезапной смерти могут стать фатальные нарушения ритма сердца. Одной из причин внезапной сердечной смерти по аритмическому механизму может быть недостаточно до настоящего времени изученное заболевание сердечной мышцы, именуемое аритмогенной кардиомиопатией/дисплазией правого желудочка. Бессимптомно протекающее в начальных стадиях заболевание может приводить к возникновению жизнеопасных аритмий — желудочковой тахикардии и фибрилляции желудочков. Заболевание носит семейный характер. В некоторых странах Европы (Дания, Норвегия, Италия и др.) созданы единые базы данных (регистры) пациентов с подтвержденным диагнозом аритмогенной кардиомиопатии/ дисплазии правого желудочка и их родственников. Ведущими центрами по изучению данного заболевания в настоящее время остаются группы ученых в Италии и Греции. В Российской Федерации опубликовано достаточно мало работ, описывающих проблему аритмогенной кардиомиопатии/дисплазии правого желудочка. В обзоре, посвященном этому заболеванию, собраны современные литературные данные по этой проблеме. Представлены сведения о состоянии проблемы диагностики и лечения пациентов с аритмогенной кардиомиопатией/дисплазией правого желудочка. Описаны современные методы диагностики, критерии постановки диагноза, стратификация риска по внезапной сердечной смерти, прогноз, лечение. Проанализированы ранние маркеры заболевания (анамnestические и инструментальные). Библиогр. 64 назв. Ил. 6. Табл. 1.

**Ключевые слова:** аритмогенная кардиомиопатия/дисплазия правого желудочка, внезапная смерть, фиброзно-жировое замещение, желудочковые нарушения ритма, семейный скрининг.

# ARRHYTHMOGENIC RIGHT VENTRICULAR CARDIOMYOPATHY/DYSPLASIA. A REVIEW. PROCEEDING I

O. E. Veleslavova<sup>1</sup>, M. V. Gordeeva<sup>1</sup>, I. S. Zheleznyak<sup>2</sup>, S. D. Rud<sup>2</sup>, L. A. Tsypkina<sup>1</sup>, Y. V. Shubik<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Scientific Clinical and educational Center “Cardiology” of st. Petersburg state university, 7/9, universitetskaya nab., st. Petersburg, 199034, russian Federation

<sup>2</sup> Military medical academy named after s. m. Kirov, 6, ul. akademika lebedeva, st. Petersburg, 194044, russian Federation

Sudden death is a current problem of modern society, especially among young people. The cause of sudden death can be fatal cardiac arrhythmias. arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/ dysplasia (arVC/d) is one of the causes of sudden cardiac death at a young people. asymptomatic early stage of the disease can lead to life-threatening arrhythmias — ventricular tachycardia and ventricular fibrillation. arVC/d is an inherited disease. In some european countries (denmark, Norway, Italy, etc.) based a unified database (registers) of patients with a confirmed diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia and their relatives. Currently leading centers for the study of arVC/d remain a group of scientists in Italy and greece. The russian Federation has published quite few papers describing the problem arVC/d. The review describes the current state of diagnosis and treatment arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia, present methods of diagnosis, the criteria diagnosis and prognosis. anamnestic and instrumental early markers of disease were analyzed. refs 64. Figs 6. table 1.

**Keywords:** arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia, sudden death, fibrofatty replacement, ventricular tachyarrhythmias, family screening.

## Контактная информация

Велеславова Ольга Евгеньевна — научный сотрудник; veleolga@yandex.ru

Гордеева Марина Валентиновна — кандидат медицинских наук; gordmv@mail.ru

Железняк Игорь Сергеевич — кандидат медицинских наук, докторант; igzh@bk.ru

Рудь Сергей Дмитриевич — кандидат медицинских наук, доцент; rsd@mail.ru

Цыпкина Людмила Алексеевна — младший научный сотрудник; lulu.tsypkina@gmail.com

Шубик Юрий Викторович — доктор медицинских наук, профессор; yshubik@mail.ru

Veleslavova Olga E. — researcher; veleolga@yandex.ru

Gordeeva Marina V. — Candidate of medicine; gordmv@mail.ru

Zheleznyak Igor S. — Candidate of medicine, Ph.d. student; igzh@bk.ru

Rud Sergey D. — Candidate of medicine, associate Professor; rsd@mail.ru

Tsypkina Liudmila A. — junior researcher; lulu.tsypkina@gmail.com

Shubik Yuri V. — doctor of medicine, Professor; yshubik@mail.ru