

Arytmogenna kardiomiopatia prawej komory — przyczyna nagłej śmierci sercowej

Agnieszka Zienciuł¹, Monika Lica-Gorzynska², Anna Pazdyga¹, Grzegorz Raczak¹

¹II Klinika Chorób Serca Akademii Medycznej w Gdańsku

²Oddział Kardiologii Szpitala Specjalistycznego w Chojnicach

Arytmogenna kardiomiopatia prawej komory (ARVC, *arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy*) jest chorobą mięśnia sercowego charakteryzującą się postępującym zanikiem kardiomiocytów, które są zastępowane przez tkankę tłuszczową i włóknistą. Proces ten dotyczy głównie wolnej ściany prawej komory serca i przyczynia się do powstania elektrycznej niestabilności w mięśniu sercowym, usposabiającej do wystąpienia groźnych komorowych zaburzeń rytmu serca. Arytmogenna kardiomiopatia prawej komory ujawnia się najczęściej w okresie dorastania i u młodych dorosłych. Jej objawami są zasnęnięcia lub omdlenia występujące najczęściej w czasie wysiłku fizycznego, chociaż pierwszym objawem choroby może być również nagła śmierć sercowa. Podstawą rozpoznania są wyniki badania histopatologicznego, stwierdzenie zmian strukturalnych w obrębie prawej komory serca, występowanie arytmii komorowych o morfologii bloku lewej odnogi pęczka Hisa oraz zaburzeń depolaryzacji i repolaryzacji w EKG, a także dane z wywiadu rodzinnego. Leczenie ARVC obejmuje postępowanie przeciwarytmiczne (sotalol, amiodaron, β -adrenolityki, ablacja prądem o częstotliwości radiowej, implantacja wszczepialnego kardiowertera-defibrylatora serca) oraz, w zaawansowanych przypadkach, leczenie niewydolności serca.

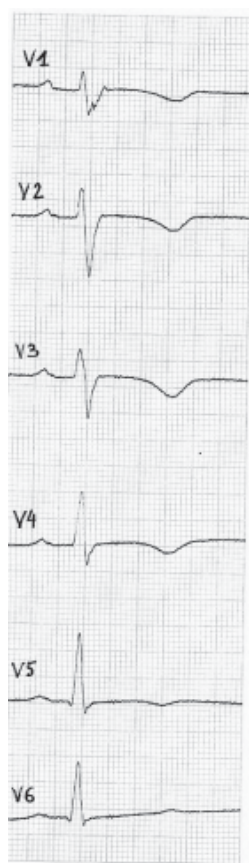
Słowa kluczowe: kardiomiopatia, tachyarytmia komorowa, nagła śmierć sercowa, wszczepialny kardiowerter-defibrylator

Adres do korespondencji:

dr med. Agnieszka Zienciuł
II Klinika Chorób Serca, Akademia Medyczna w Gdańsku
ul. Dębinki 7, 80–211 Gdańsk
tel. 0 58 349 39 10
e-mail: agzien@amg.gda.pl

OPIS PRZYPADKU

Pacjenta w wieku 37 lat przyjęto do kliniki w celu diagnostyki nietypowych dolegliwości bólowych w klatce piersiowej oraz powysiłkowych kołatań serca. W badaniu EKG stwierdzono zaburzenia przewodnictwa śródkomorowego pod postacią rozszczepienia zespołu QRS (Rsr') w odprowadzeniach V1–V2 oraz rozległe zaburzenia repolaryzacji (ujemne załamki T w odprowadzeniach II, III, V1–V5) (ryc. 1). W badaniu echokardiograficznym uwidocznił istotne zmiany strukturalne serca: powiększoną prawą komorę (RV, *right ventricle*) (4,2 cm) o cienkiej akinetycznej wolnej ścianie oraz zaznaczone bełczkowanie i występowanie tętniaków w części przywierzchołkowej RV. Wielkość pozostałych jam serca oraz kurczliwość lewej komory były prawidłowe. W badaniu metodą rezonansu magnetycznego w obrębie mięśnia prawej komory stwierdzono sygnał odpowiadający tkance tłuszczowej. U pacjenta rozpoznano arytmogenną kardiomiopatię prawej komory i rozpoczęto leczenie sotalolem w dawce 3 × 80 mg i perindopilem w dawce 2 mg na dobę. Wykonano także badanie elektrofizjologiczne serca, w czasie którego, oprócz krótkotrwałych epizodów migotania przedsionków, kilkakrotnie wyzwoleło samopodtrzymujący się monomorficzny częstoskurcz komorowy o morfologii bloku lewej odnogi i częstości 220/min. W związku z wysokim ryzykiem nagłej śmierci sercowej podjęto decyzję o implantacji wszczepialnego kardiowertera-defibrylatora serca (ICD, *implantable cardioverter-defibrillator*), kontynuując dotychczasowe leczenie farmakologiczne. W czasie kilkuletniej obserwacji po implantacji ICD u chorego wystąpiło kilkanaście epizodów częstoskurczu komorowego oraz migotanie komór, które były prawidłowo rozpoznane i przerwane przez ICD. W wykonanym 5 lat po postawieniu diagnozy badaniu echokardiograficznym stwierdzono progresję choroby: poszerzenie RV do 5,6 cm



Rycina 1. EKG pacjenta z arytmogenną kardiomiopatią prawej komory; zwracają uwagę ujemne załamki T w odprawdzeniach V2–V5

w projekcji przymostkowej oraz obniżenie do 40% frakcji wyrzutowej RV (bez klinicznych cech niewydolności serca).

DEFINICJA

Arytmogenna kardiomiopatia prawej komory (ARVC, *arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy*), zwana także dysplazją prawej komory, jest chorobą mięśnia sercowego charakteryzującą się postępującym zanikiem miocytów, które są zastępowane przez tkankę tłuszczową i włóknistą. Proces ten dotyczy pierwotnie wolnej ściany prawej komory, a następnie, w różnym stopniu, lewej komory serca i przyczynia się do powstania „elektrycznej niestabilności” w mięśniu sercowym, usposabiającej do wystąpienia częstoskurczów komorowych, zwykle o morfologii bloku lewej odnogi pęczka Hisa, które mogą przejść w migotanie komór i spowodować nagły zgon [1, 2].

EPIDEMIOLOGIA

Obok kardiomiopatii przerostowej ARVC jest jedną z głównych przyczyn nagłej śmierci sercowej (SCD, *sudden cardiac death*) u sportowców oraz u młodych, pozornie zdrowych osób. Odpowiada ona za 12,5–25% przypadków SCD występujących między 20. a 40. rokiem życia [1, 3].

Arytmogenna kardiomiopatia prawej komory częściej dotyczy mężczyzn niż kobiet (2,7:1), w większości przypadków ujawnia się przed 40. rokiem życia. Częstość szacuje się na 1/5000 urodzeń, jednak dokładne dane na ten temat nie są znane. W niektórych rejonach geograficznych, na przykład na greckiej wyspie Naxos oraz w regionie Veneto w północno-wschodnich Włoszech, choroba ta występuje z częstością 6–44/10 000 mieszkańców [1].

PRZYCZYNY ARVC

Istnieje kilka hipotez, które próbują wyjaśnić powstawanie ARVC. Jedna z nich głosi, że arytmogenna kardiomiopatia prawej komory jest konsekwencją zapalenia mięśnia sercowego, podobnie jak niektóre przypadki kardiomiopatii rozstrzeniowej [4]. U niektórych pacjentów z ARVC wykazano obecność w *myocardium* genomu wirusów kardiotropowych, takich jak enterowirusy i adenowirusy. Wykrycie genomu wirusa w mięśniu sercowym nie wyjaśnia jednak, czy zapalenie mięśnia sercowego jest przyczyną ARVC czy też chory mięsień jest bardziej podatny na infekcje.

Istnieje również hipoteza apoptozy kardiomiocytów, której następstwem miałyby być rozwój tkanki włóknistej i tłuszczowej. Rzeczywiście, biopsjaty mięśnia sercowego uzyskane od osób z niedawno rozpoznaną objawową ARVC lub z zaostreniem objawów ARVC charakteryzują się wysokim wskaźnikiem apoptotycznym. Wydaje się jednak, że apoptoza nie jest pierwotną przyczyną ARVC, a raczej procesem wtórnym do działania nieznanych jeszcze czynników.

Przed kilkoma laty wysunięto hipotezę transdyferencji, opartą na założeniu, że kardiomiocyty mogą ulec przeprogramowaniu, a następnie zróżnicowaniu w komórki tkanki tłuszczowej [5]. Nie wiadomo jednak, jaki czynnik mógłby zainicjować takie przemiany.

Oprócz wymienionych powyżej hipotez zaproponowano również teorie dysontogeniczną oraz degeneracyjną. Etiologia ARVC nadal nie jest jednak jasna.

Podłoże genetyczne

Około 30–50% przypadków ARVC występuje rodzinie. Choroba dziedziczy się najczęściej w sposób autosomalnie dominujący z niepełną penetracją i różną ekspresją. Dotychczas wyodrębniono 9 podtypów ARVC i zidentyfikowano 6 genów, z których 4 — gen plakoglobiny, desmoplakiny, plakofiliny-2 oraz desmogleiny-2 — kodują białka wchodzące w skład desmosomów, zwierających połączeń międzykomórkowych odpowiadających za przyle-

ganie do siebie (adhezję) komórek. Dlatego też ARVC nazywa się niekiedy chorobą desmosomów [6–10].

Interesującą postacią ARVC skojarzoną z występowaniem objawów pozasercowych jest choroba z Naxos (pierwsze przypadki opisano na greckiej wyspie Naxos). Jest to wariant ARVC, który dziedziczy się w sposób autosomalnie recesywny. Chorobę z Naxos powoduje delecja w genie plakoglobiny. Plakoglobina jest ważnym składnikiem desmosomów i łączy ścisłych, odgrywającym istotną rolę nie tylko w *myocardium*, ale również w prawidłowym funkcjonowaniu połączeń skórno-naskórkowych. Oprócz kardiomiopatii prawokomorowej na obraz choroby składają się zmiany skórne pod postacią rogowacenia dłoni i stóp (*palmoplantar keratosis*) i „wełnistych” włosów [6, 11].

Za nietypową postać uważa się typ 2 ARVC związany z mutacjami w genie sercowego receptora rianodyny typu 2 [12]. Niedawno opisano także mutacje w genie enzymu transformującego czynnik wzrostu $\beta 3$ [13].

ZMIANY PATOMORFOLOGICZNE W SERCU

Na podstawie badań anatomopatologicznych wyróżniono 2 postaci ARVC: typ włóknisto-tłuszczowy oraz tłuszczowy. Proces chorobowy w przebiegu ARVC rozpoczyna się w warstwie podnasierdziowej lub śródściennej i postępuje w kierunku wsierdzia. Zmiany obejmują zwykle wolną ścianę prawej komory i umiejscowione są w tak zwanym trójkącie dysplazji — obszarze zawartym między wierzchołkiem, lejkiem i drogą odpływu z prawej komory. Ich wykładnikiem jest występowanie charakterystycznych zaburzeń kurczliwości (obszarów akinezy i dyskinezy) oraz poszerzenia jamy prawej komory serca. Wraz z postępowaniem choroby u ponad 70% pacjentów dochodzi do zajęcia lewej komory. Stosunkowo rzadko ARVC prowadzi do rozwoju niewydolności serca [2].

OBJAWY

Arytmogenna kardiomiopatia prawej komory ujawnia się najczęściej w okresie dorastania i u młodych dorosłych, zdarzają się jednak również rozpoznania ARVC u dzieci i u osób starszych. Spektrum kliniczne ARVC jest szerokie, jednak najważniejszym objawem klinicznym są zasłabnięcia, najczęściej w czasie wysiłku fizycznego, spowodowane wystąpieniem złośliwych arytmii komorowych. Pierwszym objawem choroby może być również nagła śmierć sercowa. Dlatego — jeśli u młodej osoby wystąpiła utrata przytomności poprzedzona uczuciem kołatania serca lub zarejestrowano częstoskurcz komorowy (zwłaszcza o morfologii blo-

ku lewej odnogi pęczka Hisa) bądź też doszło do zatrzymania krążenia — należy podejrzewać ARVC.

Wśród objawów ARVC wymienia się również nietypowy ból w klatce piersiowej lub zmniejszenie wydolności wysiłkowej [1, 14]. Przebieg kliniczny ARVC jest bardzo zróżnicowany — u niektórych chorych, mimo zaawansowanych zmian strukturalnych w prawej komorze, choroba może przebiegać bezobjawowo, podczas gdy u osób z pozornie zdrowym sercem mogą wystąpić zagrażające życiu tachyarytmie komorowe. U około 10–20% pacjentów wraz z postępowaniem choroby dochodzi do rozwoju początkowo prawokomorowej, a następnie obukomorowej niewydolności serca.

KRYTERIA DIAGNOSTYCZNE ARVC

W 1994 roku grupa ekspertów Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego (ESC, *European Society of Cardiology*) zaproponowała kryteria diagnostyczne ARVC (tab. 1) [15]. Spełnienie dwóch dużych kryteriów, jednego dużego i dwóch małych lub czterech małych pozwala rozpoznać ARVC.

Rozpoznanie ARVC w przypadkach typowych jest łatwe, jednak u 80–85% chorych przebieg schorzenia jest niecharakterystyczny, z trudnymi do oceny niewielkimi zaburzeniami kurczliwości prawej komory i prawidłowym zapisem EKG. W większości przypadków rozpoznanie jest trudne i niepewne [2].

BADANIE EKG

Spoczynkowe EKG jest często pierwszym badaniem wskazującym na możliwość istnienia ARVC. Do elektrokardiograficznych cech ARVC należy fala *epsilon* lub wydłużenie czasu trwania zespołu QRS ponad 110 ms w odprowadzeniach V1–V3. Fala *epsilon* jest wyrazem fragmentaryzacji i opóźnienia procesu depolaryzacji w mięśniu prawej komory i jest cechą specyficzną dla ARVC (ryc. 2). Niestety, rejestruje się ją tylko u 10–30% pacjentów. Aby zwiększyć wykrywalność fali *epsilon*, proponuje się, aby wykonywać EKG przy przesuwie papieru 50 mm/s i cesze 20 mV. Inną elektrokardiograficzną cechą ARVC są ujemne załamki T w odprowadzeniach V2–V3 (jeśli nie ma bloku prawej odnogi pęczka Hisa) u osób powyżej 12. roku życia. Obecność ujemnych załamków T również w odprowadzeniach lewokomorowych (V4–V6) koreluje z zaawansowaniem procesu chorobowego i zajęciem lewej komory serca [16].

Podejrzanie ARVC powinno także budzić występowanie licznych dodatkowych pobudzeń komorowych i/lub monomorficznego częstoskurczu komorowego o morfolo-

Tabela 1. Kryteria diagnostyczne ARVC [15]

I. Uogólnione i/lub regionalne zaburzenia czynnościowe i strukturalne (wykryte w badaniach: echokardiograficznym, angiograficznym, NMR lub radioizotopowym)

Duże kryteria:

- duże powiększenie wymiarów i zmniejszenie frakcji wyrzutowej prawej komory bez lub jedynie z niewielkim udziałem lewej komory
- tętniaki umiejscowione w prawej komorze
- duże odcinkowe powiększenie prawej komory

Małe kryteria:

- łagodne uogólnione powiększenie prawej komory i/lub zmniejszenie frakcji wyrzutowej prawej komory z prawidłową lewą komorą
- łagodne odcinkowe poszerzenie prawej komory
- odcinkowa hipokineza prawej komory

II. Badanie histopatologiczne ściany prawej komory

Duże kryterium — zastąpienie prawidłowej tkanki mięśniowej przez tkankę tłuszczowo-włóknistą stwierdzane w biopsji endomiokardialnej

III. Zaburzenia repolaryzacji w EKG

Małe kryterium — odwrócone załamki T w prawokomorowych odprowadzeniach przedsercowych (V2, V3) u osób > 12. rż., jeśli nie występuje u nich RBBB

IV. Zaburzenia depolaryzacji i przewodzenia w EKGDuże kryterium — fala *epsilon* lub tak zwane lokalne wydłużenie zespołów QRS w odprowadzeniach przedsercowych V1–V3 (> 110 ms)

Małe kryterium — późne potencjały w EKG wysokiego wzmocnienia

V. Zaburzenia rytmu

Małe kryteria:

- utrwalony lub nieutrwalony częstoskurcz komorowy o morfologii LBBB zarejestrowany w EKG, w 24-godzinnej rejestracji EKG metodą Holtera lub podczas próby wysiłkowej
- liczne dodatkowe pobudzenia komorowe (> 1000/24 h w badaniu holterowskim)

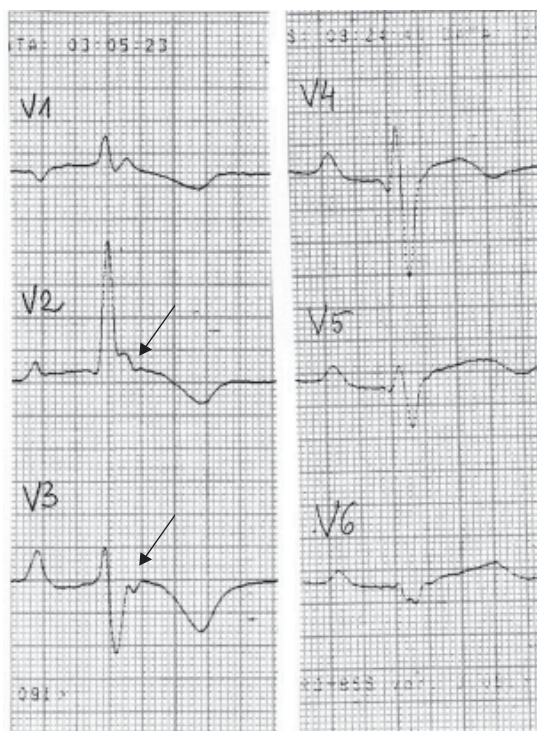
VI. Wywiad rodzinny

Duże kryterium — rodzinne występowanie potwierdzone w badaniu autopsyjnym lub biopsji

Małe kryteria:

- przedwczesne nagłe zgony (< 35. rż.) w rodzinie spowodowane najprawdopodobniej ARVC
- rozpoznanie ARVC w rodzinie na podstawie powyższych kryteriów

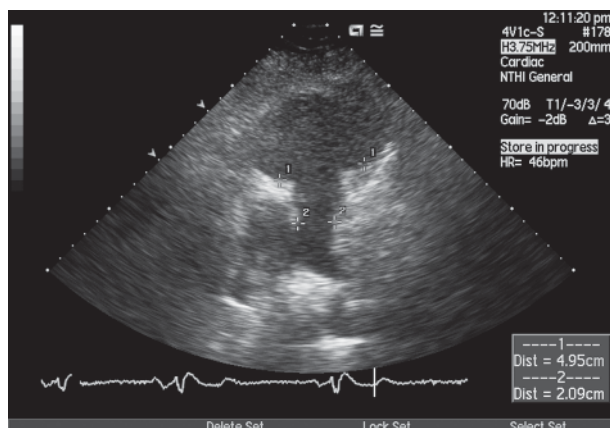
ARVC (*arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy*) — arytmogenna kardiomiopatia prawej komory; NMR (*nuclear magnetic resonance*) — rezonans magnetyczny; RBBB (*right bundle branch block*) — blok prawej odnogi pęczka Hisa; LBBB (*left bundle branch block*) — blok lewej odnogi pęczka Hisa

Rycina 2. Fala *epsilon* w odprowadzeniu V2, V3; prędkość przesuwu EKG — 50 mm/s, cecha — 20 mV

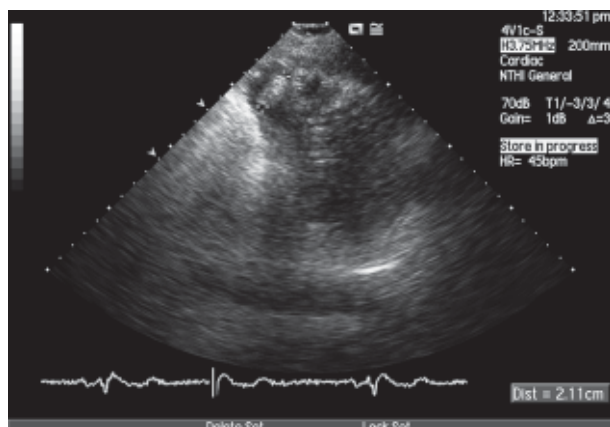
gii bloku lewej odnogi pęczka Hisa, zwłaszcza jeśli dotyczy to młodych osób. Przydatnym badaniem diagnostycznym jest elektrokardiograficzna próba wysiłkowa, gdyż u ponad połowy pacjentów z ARVC w czasie wysiłku udaje się sprowokować wystąpienie arytmii [1]. Ze względu na związek arytmii z wysiłkiem fizycznym rozpoznanie ARVC jest przeciwskazaniem do uprawiania sportu wyczynowego oraz rekreacyjnych zajęć sportowych o średniej i dużej intensywności [17].

ROLA BADAŃ OBRAZOWYCH W DIAGNOSTYCE ARVC

Pierwszym badaniem obrazowym, które należy wykonać w przypadku podejrzenia ARVC, jest echokardiografia, za pomocą której można wykazać poszerzenie RV, ogniskowe lub rozlane zaburzenia kurczliwości RV, występowanie obszarów akinezy lub dyskinezy szczególnie w obrębie wolnej ściany RV oraz poszerzenie drogi odpływu RV (ryc. 3, 4). Przekłatkowe badanie ECHO ma ograniczoną wartość diagnostyczną u pacjentów otyłych lub z dużą rozedmą płuc — w takich przypadkach zaleca się wykonanie przezprzełykowego badania echokardiograficznego. Nieprawidłowości stwierdzone w badaniu ECHO trzeba następnie potwierdzić za pomocą innej metody, na przykład rezonansu magnetycznego (NMR, *nuclear magnetic resonance*) serca, ultrazwyczej tomografii komputerowej, badania izotopowego.



Rycina 3. Projektcja przymostkowa w osi krótkiej na wysokości zastawki tętnicy płucnej — poszerzona droga odpływu prawej komory do 4,95 cm; prawidłowa szerokość pnia tętnicy płucnej (2,1 cm) u pacjenta z arytmogenną kardiomiopatią prawej komory (dzięki uprzejmości dr med. Alicji Dąbrowskiej-Kugackiej)



Rycina 4. Zmodyfikowana projekcja koniuszkowa 4-jamowa, widoczny obszar dyskinezy w obrębie przywierzchołkowego segmentu wolnej ściany prawej komory ze skrzepliną o wymiarach 2,1 × 0,5 cm u pacjenta z arytmogenną kardiomiopatią prawej komory (dzięki uprzejmości dr med. Alicji Dąbrowskiej-Kugackiej)

Metodą referencyjną w diagnostyce ARVC jest wentrykulografia, w czasie której można wykonać biopsję RV, jednak ze względu na inwazyjny charakter oraz narażenie na promieniowanie jonizujące metody tej nie zaleca się jako badania przesiewowego.

Ważną rolę w diagnostyce ARVC odgrywa badanie serca za pomocą NMR. Badanie to pozwala zarówno na anatomiczno-morfologiczną ocenę serca (regionalne ścieńczenie lub przerost ścian serca, wzmożone bełczkowanie, poszerzenie drogi odpływu prawej komory, występowanie tkanki tłuszczowej w obrębie ścian serca), jak i analizę czynnościową (kurczliwość prawej komory, regionalne zaburzenia kurczliwości prawej komory w postaci tętnia-

ków, brak pogrubienia ściany prawej komory w czasie skurczu). Wydaje się, że jest to najlepsza metoda do badania czynności prawej komory serca. Szczególną zaletą NMR jest nieinwazyjna możliwość charakterystyki tkankowej serca, gdyż badanie to pozwala odróżnić tkankę tłuszczową i włóknistą od mięśniowej (tkanka tłuszczowa daje sygnał o większej, a tkanka włóknista o mniejszej intensywności w porównaniu z komórkami mięśnia sercowego) [18]. Nową propozycją w diagnostyce ARVC jest badanie NMR z tak zwanym opóźnionym wzmocnieniem po podaniu środka kontrastowego, które jest dokładniejsze w ocenie włóknienia mięśnia sercowego [19]. Wydaje się, że ze względu na duży odsetek wyników fałszywie pozytywnych NMR serca powinno się wykonywać w wyspecjalizowanych ośrodkach.

BIOPSJA MIĘŚNIA SERCOWEGO

Biopsja mięśnia sercowego jest cennym badaniem pomocniczym w diagnostyce ARVC. Pozwala ona zróżnicować ARVC z kardiomiopatią rozstrzeniową, zapaleniem mięśnia sercowego lub częstoskurczem z drogi odpływu prawej komory. Jest to jednak badanie obciążone istotnym ryzykiem powikłań. Zmiany włóknisto-tłuszczowe w przebiegu ARVC zlokalizowane są przede wszystkim w obrębie wolnej ściany RV, zatem materiał do badań należy pobrać nie z przegrody międzykomorowej, która jest zajęta przez proces chorobowy jedynie w 20% przypadków, ale z wolnej ściany RV [20]. W związku z tym wzrost ryzyka perforacji ściany RV i tamponady serca. Dlatego zabieg ten należy wykonywać w ośrodkach dysponujących zapleczem kardiochirurgicznym.

Występowanie tkanki tłuszczowej lub włóknistej w biopsji mięśnia sercowego nie jest wyłączną cechą ARVC. Obecność tkanki tłuszczowej w mięśniu sercowym stwierdza się u osób w podeszłym wieku, a tkanki włóknistej — w przebiegu innych chorób serca, na przykład choroby wieńcowej. Diagnostyka histopatologiczna ARVC polega zatem bardziej na ocenie ilościowej niż jakościowej. Za charakterystyczne dla ARVC uważa się występowanie w preparacie histopatologicznym ponad 3% tkanki tłuszczowej, więcej niż 40% tkanki włóknistej oraz zanik tkanki mięśniowej z rezydualnymi miocytami stanowiącymi mniej niż 45% preparatu. Czułość i specyficzność tych kryteriów wynosi odpowiednio: 67% i 92% [20]. Należy pamiętać, że zmiany w przebiegu ARVC mogą mieć charakter ogniskowy, dlatego ujemny wynik biopsji endomiokardialnej nie wyklucza obecności choroby.

LECZENIE

Jaki lek przeciwyrtmiczny zastosować u chorego z ARVC?

Odpowiedź na to pytanie jest trudna, gdyż ze względu na niewielkie liczebnie grupy badanych pacjentów i krótki okres obserwacji w dotychczas przeprowadzonych próbach klinicznych trudno jest formułować wiarygodne wnioski. Najczęściej stosuje się sotalol, który skuteczniej niż amiodaron i leki β -adrenolityczne zapobiega epizodom częstoskurczu komorowego. Nie wykazano jednak, aby sotalol zmniejszał ryzyko nagłej śmierci sercowej u pacjentów z ARVC [21].

Kiedy należy rozważyć ablację częstoskurczów komorowych lub implantację ICD?

Wskazaniem do ablacji prądem o częstotliwości radiowej (RF, *radiofrequency*) jest nieskuteczność lub nietolerancja leczenia przeciwyrtmicznego. Długoterminowa skuteczność ablacji jest jednak ograniczona przez postępujący charakter choroby oraz często wieloogniskowy charakter zmian, co istotnie utrudnia usunięcie substratu arytmii [21]. Interesująca wydaje się możliwość zastosowania w diagnostyce ARVC techniki CARTO, która pozwala stworzyć trójwymiarowe elektroanatomiczne mapy serca i zlokalizować obszary charakteryzujące się niską amplitudą potencjału wewnątrzsercowego, odpowiadające miejscom zaniku kardiomiocytów [22].

Jednak najskuteczniejszym sposobem zapobiegania nagłej śmierci sercowej jest implantacja wszczepialnego kardiowertera-defibrylatora serca (ICD, *implantable cardioverter-defibrillator*). Bez względu na wskazanie do wszczepienia ICD u pacjenta z ARVC stanowi przebyte zatrzymanie krążenia [23]. Wskazania do implantacji ICD w ramach prewencji pierwotnej są dyskusyjne, gdyż nie ma

zgody co do czynników, które pozwoliłyby wyodrębnić grupę chorych wysokiego ryzyka. Do najpowszechniej uznawanych wskazań do wszczepienia ICD należą: przebyte zatrzymanie krążenia, nawracające częstoskurcze komorowe odporne na farmakoterapię oraz „obciążający” wywiad rodzinny u pacjenta z ARVC (nagły zgon sercowy w przebiegu ARVC u krewnych I stopnia). Wydaje się jednak, że taki wywiad rodzinny nie stanowi podstawy do wszczepienia ICD u osoby, u której nie rozpoznano ARVC [1].

Leczenie niewydolności serca

Wraz z postępowaniem ARVC mogą się rozwinąć objawy prawokomorowej, a po zajęciu przez proces chorobowy lewej komory — obukomorowej niewydolności serca. W leczeniu stosuje się inhibitory konwertazy angiotensyny, leki β -adrenolityczne, diuretyki i digoksynę. W zaawansowanej niewydolności serca należy rozważyć przeszczepienie serca.

PODSUMOWANIE

Arytmogenna kardiomiopatia prawej komory jest chorobą mięśnia sercowego, charakteryzującą się postępującym zanikiem kardiomiocytów zastępowanych przez tkankę tłuszczową i włóknistą. Ujawnia się ona najczęściej w okresie dorastania i u młodych dorosłych. Objawami ARVC są zasłabnięcia lub omdlenia występujące najczęściej w czasie wysiłku fizycznego, chociaż pierwszym objawem choroby może być również nagła śmierć sercowa. Dlatego — jeśli u młodej osoby wystąpiła utrata przytomności poprzedzona uczuciem kołatania serca lub zarejestrowano częstoskurcz komorowy (zwłaszcza o morfologii bloku lewej odnogi pęczka Hisa) bądź też doszło do zatrzymania krążenia — należy wysunąć podejrzenie ARVC.

PIŚMIENNICTWO

1. Kies P., Bootsma M., Bax J. i wsp. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: screening, diagnosis, and treatment. *Heart Rhythm* 2006; 3: 225–234.
2. Czarnowska E., Włodarska E.K., Zaleska T. Arytmogenna kardiomiopatia (dysplazja) prawej komory. Etiologia, objawy, diagnostyka i leczenie. *Kardiol. Pol.* 2003; 58: 58–63.
3. Furlanello F., Bertoldi A., Dallago M. i wsp. Cardiac arrest and sudden death in competitive athletes with arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Pacing Clin. Electrophysiol.* 1998; 21: 331–335.
4. Basso C., Thiene G., Corrado D. i wsp. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. Dysplasia, dystrophy, or myocarditis? *Circulation* 1996; 94: 983–991.
5. d'Amati G., di Gioia C.R., Giordano C., Gallo P. Myocyte transdifferentiation: a possible pathogenetic mechanism for arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Arch. Pathol. Lab. Med.* 2000; 124: 287–290.
6. McKoy G., Protonotarios N., Crosby A. i wsp. Identification of a deletion in plakoglobin in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy with palmoplantar keratoderma and woolly hair (Naxos disease). *Lancet* 2000; 355: 2119–2124.
7. Gerull B., Heuser A., Wichter T. i wsp. Mutations in the desmosomal protein plakophilin-2 are common in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Nat. Genet.* 2004; 36: 1162–1164.
8. van Tintelen J.P., Entius M.M., Bhuiyan Z.A. i wsp. Plakophilin-2 mutations are the major determinant of familial arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Circulation* 2006; 113: 1650–1658.

9. Norman M., Simpson M., Mogensen J. i wsp. Novel mutation in desmoplakin causes arrhythmogenic left ventricular cardiomyopathy. *Circulation* 2005; 112: 636–642.
10. Pillichou K., Nava A., Basso C. i wsp. Mutations in desmoglein-2 gene are associated with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Circulation* 2006; 113: 1171–1179.
11. Protonotarios N.I., Tsatsopoulou A.A., Gatzoulis K.A. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy caused by a deletion in plakoglobin (Naxos disease). *Card. Electrophysiol. Rev.* 2002; 6: 72–80.
12. Tiso N., Stephan D.A., Nava A. i wsp. Identification of mutations in the cardiac ryanodine receptor gene in families affected with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy type 2 (ARVD2). *Hum. Mol. Genet.* 2001; 10: 189–194.
13. Beffagna G., Occhi G., Nava A. i wsp. Regulatory mutations in transforming growth factor-beta3 gene cause arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy type 1. *Cardiovasc. Res.* 2005; 65: 366–373.
14. Corrado D., Basso C., Thiene G. i wsp. Spectrum of clinicopathologic manifestations of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: a multi-center study. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1997; 30: 1512–1520.
15. McKenna W.J., Thiene G., Nava A. i wsp. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Br. Heart J.* 1994; 71: 215–218.
16. Lica-Gorzynska M., Włodarska E.K., Lubiński A. i wsp. Zależność między rozległością procesu chorobowego a występowaniem ujemnych załamków T w od-
- prowadzeniach przedsercowych u pacjentów z arytmogenną kardiomiopatią prawokomorową. *Folia Cardiol.* 2005; 12 (supl. A): 18 (abstrakt).
17. Maron B.J., Chaitman B.R., Ackerman M.J. i wsp. Recommendations for physical activity and recreational sports participation for young patients with genetic cardiovascular diseases. *Circulation* 2004; 109: 2807–2816.
18. Menghetti L., Basso C., Nava A. i wsp. Spin-echo nuclear magnetic resonance for tissue characterisation in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Heart* 1996; 76: 467–470.
19. Tandri H., Saranathan M., Rodriguez E.R. i wsp. Noninvasive detection of myocardial fibrosis in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy using delayed-enhancement magnetic resonance imaging. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2005; 45: 98–103.
20. Angelini A., Basso C., Nava A., Thiene G. Endomyocardial biopsy in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Am. Heart J.* 1996; 132: 203–206.
21. Wichter T., Paul T.M., Eckardt L. i wsp. Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy Antiarrhythmic Drugs, Catheter Ablation, or ICD? *Herz* 2005; 30: 91–101.
22. Corrado D., Basso C., Leoni L. i wsp. Three-dimensional electroanatomic voltage mapping increases accuracy of diagnosing arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Circulation* 2005; 111: 3042–3050.
23. Priori S.G., Aliot E., Blomstrom-Lundqvist C. i wsp. Task Force on Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology. *Eur. Heart J.* 2001; 22: 1374–1450.