



МЕДИЦИНА[®] НЕВІДКЛАДНИХ СТАНІВ

Том 22, № 1, 2026

ОСОБЛИВОСТІ КЛІНІЧНОГО ПЕРЕБІГУ
ГОСТРОГО НЕКРОТИЧНОГО ПАНКРЕАТИТУ У ХВОРИХ
ІЗ ХРОНІЧНИМИ ДИФУЗНИМИ УРАЖЕННЯМИ ПЕЧІНКИ

THORACIC EPIDURAL ANESTHESIA IS CONSIDERED
THE "GOLD STANDARD" OF REGIONAL ANESTHESIA
FOR THORACIC SURGERY —
BUT IS IT ALWAYS TRULY EFFECTIVE?

АРИТМОГЕННИЙ ПОТЕНЦІАЛ КАРДІОМІОПАТІЙ

FATAL AND NONFATAL CARDIAC ARRHYTHMIAS
IN ELECTRICAL INJURY

НЕКАРДІАЛЬНА ОПЕРАЦІЯ У ПАЦІЄНТА
З ІШЕМІЧНОЮ КАРДІОМІОПАТІЄЮ
ТА ТЯЖКОЮ СИСТОЛІЧНОЮ ДИСФУНКЦІЄЮ


ZASLAVSKY[®]
Publishing house

www.mif-ua.com

**ТЕМА НОМЕРА:
ВИБРАНІ ПИТАННЯ
НЕВІДКЛАДНОЇ
МЕДИЦИНИ**

1

**Державна установа «Інститут загальної та невідкладної хірургії
Національної академії медичних наук України»**

За підтримки:

**Харківського національного медичного університету,
Всеукраїнської громадської організації «Всеукраїнська Асоціація працівників
невідкладної медичної допомоги та медицини катастроф»**



МЕДИЦИНА НЕВІДКЛАДНИХ СТАНІВ EMERGENCY MEDICINE (UKRAINE)

**Спеціалізований рецензований науково-практичний журнал
Заснований у серпні 2005 року
Періодичність виходу: 8 разів на рік**

Том 22, № 1, 2026

Включений в наукометричні і спеціалізовані бази даних
Scopus,

НБУ ім. В.І. Вернадського, «Україніка наукова», «Наукова періодика України»,
Ulrichsweb Global Serials Directory, CrossRef, WorldCat, Google Scholar, ICMJE,
SHERPA/RoMEO, BASE, NLM-catalog, NLM-Locator Plus, EBSCO, OUCI, DOAJ



mif.ua.com



Open Journal System

Emergency Medicine (Ukraine)

*Спеціалізований рецензований
науково-практичний журнал*

Том 22, № 1, 2026

**ISSN 2224-0586 (print),
ISSN 2307-1230 (online)**



Співзасновники:
**ДУ «Інститут загальної
та невідкладної хірургії НАМН України»,
Заславський О.Ю.**

**Завідуюча редакцією
Купріненко Н.В.**

**Розміщення реклами
та інформації про лікарські засоби
v_iliyna@ukr.net**

*Журнал внесено до переліку наукових фахових видань України,
в яких можуть публікуватися результати дисертаційних
робіт на здобуття наукових ступенів доктора і кандидата
наук. Наказ МОН України від 24.04.2024 р. № 582. Категорія А*

*Рекомендовано до друку та поширення через мережу Інтер-
нет вченою радою ДУ «ІЗНХ НАМН України», протокол № 1
від 12.01.2026*

*Реєстрація: ідентифікатор медіа R30-04854. Рішення Націо-
нальної ради України з питань телебачення та радіомовлення
№ 1718 від 23.05.2024.*

Українською та англійською мовами

Формат 60×84/8. Ум.-друк. арк. 11,86
Тираж 12 000 прим. Зам. 2025-mns-152

Адреса редакції:

E-mail: medredactor.vdz@gmail.com
nikonov.vad@gmail.com

alexfeskov1963@gmail.com

(Тема: До редакції журналу «МНС»)

Тел.: +38 (050) 970-94-76

www.mif-ua.com, <https://emergency-journal.com>

Видавець Заславський О.Ю.

zaslavsky@i.ua

Свідоцтво суб'єкта видавничої справи

ДК № 2128 від 13.05.2005

Друк: ТОВ «Ландпресс»

Головний редактор

**Професор Ніконов
Вадим Володимирович**
(Харків, Україна)

Науковий редактор

Професор Бойко В.В.
(Харків, Україна)

Редакційна колегія

Авдосьєв Ю.В. (Харків, Україна)
Більченко О.В. (Харків, Україна)
Воротинцев С.І. (Запоріжжя, Україна)
Георгіянц М.А. (Харків, Україна)
Іванов Д.Д. (Київ, Україна)
Іванова Ю.В. (Харків, Україна)
Климовицький В.Г. (Лиман, Україна)
Кобеляцький Ю.Ю. (Дніпро, Україна)
Курсов С.В. (Харків, Україна)
Лاخно І.В. (Харків, Україна)
Лоскутов О.А. (Київ, Україна)
Михайлуков Р.М. (Харків, Україна)
Негодуйко В.В. (Харків, Україна)
Новицька-Усенко Л.В. (Дніпро, Україна)
Пархоменко К.Ю. (Харків, Україна)
Підгірний Я.М. (Львів, Україна)
Тарабан І.А. (Харків, Україна)
Феськов О.Е. (Харків, Україна)
Целуйко В.Й. (Харків, Україна)
Черній В.І. (Лиман, Україна)
Вашадзе Шорена (Батумі, Грузія)
Macas Andrius (Каунас, Литва)
Stefan De Hert (Гент, Бельгія)

Редакція не завжди поділяє думку автора публікації. Відповідальність за вірогідність фактів, власних імен та іншої інформації, використаної в публікації, несе автор. Передрук та інше відтворення в якій-небудь формі в цілому або частково статей, ілюстрацій або інших матеріалів дозволені тільки при попередній письмовій згоді редакції та з обов'язковим посиланням на джерело. Усі права захищені.

© ДУ «Інститут загальної та невідкладної хірургії НАМН України», 2026
© Заславський О.Ю., 2026

Emergency Medicine (Ukraine)

*Specialized reviewed
practical scientific journal*

Volume 22, № 1, 2026

ISSN 2224-0586 (print),
ISSN 2307-1230 (online)



Co-founders:

**State Institution "Institute of General
and Urgent Surgery of the National Academy,
of Medical Sciences of Ukraine"
Zaslavsky O.Yu.**

**Managing Editor
Kuprinenko N.V.**

**Advertising
and Drug Promotion Department
v_iliyna@ukr.net**

The journal is included in the list of scientific periodicals of Ukraine, which can publish the results of dissertations on competition of the scientific degrees of doctor and candidate of sciences. Order of the MES of Ukraine dated 24.04.2024 No. 582. Category A

Recommended for publication and distribution over the Internet by the scientific council of the State Institution "IGUS of the NAMS of Ukraine", protocol No. 1 dated 12.01.2026

Registration: Media identifier R30-04854. Decision of the National Council of Ukraine on Television and Radio Broadcasting No. 1718 dated 23.05.2024

In Ukrainian and English

Folio: 60×84/8. Printer's sheet 11,86
Circulation 12 000. Order 2025-mns-152

Editorial office address:

E-mail: medredactor.vdz@gmail.com
nikonov.vad@gmail.com
alexfeskov1963@gmail.com

(Subject: Editorial board of the «Emergency Medicine»)

Tel.: +38 (050) 970-94-76

www.mif-ua.com, <https://emergency-journal.com>

Publisher Zaslavsky O.Yu.
zaslavsky@i.ua

Publishing entity certificate
ДК № 2128 dated 13.05.2005

Print: Landpress Ltd.

Editor-in-Chief

Prof. **Vadim Nikonov**
(Kharkiv, Ukraine)

Scientific Editor

Prof. **Valeriy Boiko**
(Kharkiv, Ukraine)

Editorial Board

Yuriy Avdosyev (Kharkiv, Ukraine)

Aleksandr Bilchenko (Kharkiv, Ukraine)

Sergiy Vorotyntsev (Zaporizhzhia, Ukraine)

Marine Georgiyants (Kharkiv, Ukraine)

Dmytro D. Ivanov (Kyiv, Ukraine)

Yuliya Ivanova (Kharkiv, Ukraine)

Volodymyr Klymovytsky (Lyman, Ukraine)

Yurii Kobeliatsky (Dnipro, Ukraine)

Serhii Kursov (Kharkiv, Ukraine)

Igor Lakhno (Kharkiv, Ukraine)

Oleh Loskutov (Kyiv, Ukraine)

Rostyslav Mikhaylusov (Kharkiv, Ukraine)

Volodymyr Nehoduiko (Kharkiv, Ukraine)

Liudmyla Novytska-Usenko (Dnipro, Ukraine)

Kyrylo Parkhomenko (Kharkiv, Ukraine)

Yaroslav Pidhirnyi (Lviv, Ukraine)

Igor Taraban (Kharkiv, Ukraine)

Oleksandr Feskov (Kharkiv, Ukraine)

Vira Tseluyko (Kharkiv, Ukraine)

Volodymyr Chernii (Lyman, Ukraine)

Shorena Vashadze (Batumi, Georgia)

Macas Andrius (Kaunas, Lithuania)

Stefan De Hert (Ghent, Belgium)

The editorial board not always shares the author's opinion. The author is responsible for the significance of the facts, proper names and other information used in the paper. No part of this publication, pictures or other materials may be reproduced or transmitted in any form or by any means without permission in writing form with reference to the original. All rights reserved.

© State Institution "Institute of General and Urgent Surgery of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine", 2026
© Zaslavsky O.Yu., 2026

Чернявський І.Ю., Старенький В.П.,
М'ясоєдов В.В., Артюх С.В.,
Поплавець С.І.

Зонування осередку ядерного ураження
на основі співвідношення компонентів
гамма-нейтронного випромінювання 49

Дзекан О.В., Візнюк І.М.,
Пайкуш М.А., Долинний С.С.,
Бакка Ю.В., Карімулін Р.Ф.

Психосоматичні чинники у модулюванні
хронічного больового синдрому 56

Лікарю, що практикує

Усенко О.Ю., Сидюк А.В., Сидюк О.Є.,
Дикань А.А., Чечіль С.І.

Некардіальна операція у пацієнта
з ішемічною кардіоміопатією
та тяжкою систолічною дисфункцією:
клінічний випадок 67

Науковий огляд

Чуклін С.М., Чуклін С.С.

Дві клітини — одна відповідь:
нейтрофільно-лімфоцитарне
співвідношення як маяк ризику
при гострому панкреатиті
(систематичний огляд і метааналіз) 74

Ковальова О.М., Ніконов В.В.,
Журавльова А.К., Ніконова В.В.,
Кіношенко Є.І., Батурицький М.П.

Аритмогенний потенціал
кардіоміопатій 86

Кравець О.В., Клизуненко О.М.,
Єхалов В.В., Кріштафор Д.А.,
Пилипенко О.В., Фурсова О.В.

Летальні та нелетальні серцеві аритмії
при електротравмі 97

I. Yu. Cherniavskiy, V. P. Starenkiy,
V. V. Miasoiedov, S. V. Artiukh,
S. I. Poplavets

Zoning of the nuclear injury epicenter based
on the gamma-to-neutron radiation
component ratio 49

O. V. Dzekan, I. M. Vizniuk,
M. A. Paikush, S. S. Dolyynnyi,
Yu. V. Bakka, R. F. Karimulin

Psychosomatic factors in the modulation
of chronic pain syndrome 56

Practicing Physician

O. Yu. Usenko, A. V. Sydiuk, O. Ye. Sydiuk,
A. A. Dykan, S. I. Chechil

Non-cardiac surgery in a patient
with ischemic cardiomyopathy
and severe systolic dysfunction:
clinical case 67

Scientific Review

S. M. Chooklin, S. S. Chuklin

Two cells, one signal:
neutrophil-to-lymphocyte
ratio as a risk beacon
in acute pancreatitis
(systematic review & meta-analysis) 74

O. M. Kovalova, V. V. Nikonov,
A. K. Zhuravlova, V. V. Nikonova,
Ye. I. Kinoshenko, M. P. Baturynskiy³

Arrhythmogenic potential
of cardiomyopathies 86

O. V. Kravets, O. M. Klygunenko,
V. V. Yekhalov, D. A. Krishtafor,
O. V. Pylypenko, O. V. Fursova

Fatal and nonfatal cardiac arrhythmias
in electrical injury 97

DOI: <https://doi.org/10.22141/2224-0586.22.1.2026.1983>Ковальова О.М.¹, Ніконов В.В.¹, Журавльова А.К.¹, Ніконова В.В.²,
Кіношенко Є.І.¹, Батуринський М.П.³¹Харківський національний медичний університет, м. Харків, Україна²ДУ «Інститут охорони здоров'я дітей та підлітків НАМН України», м. Харків, Україна³Харківський національний університет Повітряних Сил імені Івана Кожедуба, м. Харків, Україна

Аритмогенний потенціал кардіоміопатій

Резюме. Стаття містить огляд літературних наукових джерел даних MEDLINE на платформі PubMed, Web of Science, Scopus щодо порушень ритму у хворих з аритмогенними кардіоміопатіями. Відповідно до міжнародних рекомендацій подано визначення аритмогенної кардіоміопатії правого шлуночка, аритмогенної кардіоміопатії лівого шлуночка, бівентрикулярне ураження серця. Для верифікації типів аритмогенної кардіоміопатії наведений алгоритм діагностичного процесу на підставі Падуа-критеріїв. Наведена електрокардіографічна характеристика надшлуночкових та шлуночкових аритмій та їх клінічна маніфестація у хворих з аритмогенними кардіоміопатіями. Згідно із сучасними уявленнями підкреслено значення генотипу у формуванні аритмічного фенотипу при кардіоміопатіях. Лікувальна стратегія аритмій включає фармакотерапію та інвазивні методи. Висвітлені показання для призначення антиаритмічних препаратів хворим з аритмогенними кардіоміопатіями з огляду на клінічні ситуації. Наведена роль абляції аритмогенного субстрату та імплантації кардіовертера-дефібрилятора в профілактиці раптової смерті хворих.

Ключові слова: аритмогенна кардіоміопатія правого шлуночка; аритмогенна кардіоміопатія лівого шлуночка; аритмії; генотип-аритмічний фенотип; лікування

Вступ

Аритмії можуть спричинити загрозові ускладнення багатьох захворювань, але здебільшого є супутниками кардіальної патології і приєднуються до клінічного перебігу на різних етапах трансформації захворювань. У повсякденній практиці при виявленні аритмії перед лікарями постає головне завдання стосовно встановлення походження порушень серцевого ритму, оскільки саме діагноз буде провідною вказівкою щодо ведення хворого і призначення адекватного лікування. За час формування галузі аритмології було досягнуто значних успіхів у визначенні етіологічних витоків аритмій, механізмів розвитку, клінічних проявів та їхніх наслідків. Було створено арсенал антиаритмічних препаратів, їх класифікацію залежно від механізмів впливу на електрофізіологічні характеристики, показання та протипоказання призначення хворим з метою відновлення синусового ритму серця. Спостереження за хворими дали змогу виділити патологічні стани, відповідальні за виникнення аритмій. Епізоди шлуночкової тахікардії

та фібриляції шлуночків, що реєструються впродовж 48 годин від початку інфаркту міокарда, є предикторами несприятливого прогнозу для хворих. Шлуночкові аритмії при гострому коронарному синдромі обумовлюють госпітальну смертність хворих. Пацієнти з хронічною ішемічною (коронарною) хворобою серця з анамнезом аритмій та проведенням попередньо реанімаційних заходів становлять категорії осіб з високим ризиком смерті. Серцева недостатність, особливо зі зниженою фракцією викиду лівого шлуночка внаслідок артеріальної гіпертензії, міокардиту, ендокринопатій, є тригером аритмій. Метаболічні порушення, оксидативний стрес є патофізіологічною платформою аритмогенного субстрату при екстракардіальних первинних ураженнях — електрична травма, опіки, вплив токсичних речовин тощо. Останніми роками значну увагу щодо причин аритмій привертає гетерогенна група захворювань, які об'єднані узагальненим терміном «кардіоміопатії» (КМП) відповідно до структурних уражень міокарда з послідовними функціональними змінами та виникненням фатального

© «Медицина невідкладних станів» / «Emergency Medicine» («Medicina неотложных состояний»), 2026

© Видавець Заславський О.Ю. / Publisher Zaslavsky O.Yu., 2026

Для кореспонденції: Ковальова Ольга Миколаївна, доктор медичних наук, професор, почесний член ESC, Харківський національний медичний університет, просп. Науки, 4, м. Харків, 61022, Україна; e-mail: prokov@gmail.com, om.kovalova@knmu.edu.ua; тел.: +380 (97) 314-74-33For correspondence: Oľha Kovalova, MD, DSc, PhD, Professor, EFESC, Kharkiv National Medical University, Nauky ave., 4, Kharkiv, 61022, Ukraine; e-mail: prokov@gmail.com, om.kovalova@knmu.edu.ua; phone: +380 (97) 314-74-33

Full list of authors information is available at the end of the article.

сценарію у вигляді раптової серцевої смерті. Специфічною характеристикою кардіоміопатій є різні види порушень частоти та ритму серця, затримки поширення електричного імпульсу на різних ділянках провідної системи серця. У загальній клінічній діяльності існують певні труднощі в діагностиці кардіоміопатій, веденні хворих, визначенні прогнозу, виборі оптимальних заходів первинної та вторинної профілактики раптової серцевої смерті, тому поглиблення знань лікарів стосовно цієї тематики вкрай важливе.

Визначення та клінічна маніфестація аритмогенної кардіоміопатії

Формування уявлень про кардіоміопатії пройшло тривалий шлях — від автопсійних досліджень серця та виявлення структурних змін міокарда до аналізу результатів фізикального обстеження пацієнтів. Значного прогресу у вивченні КМП було досягнуто завдяки застосуванню електрофізіологічних методів та технологій візуалізації серця, сформовано класифікаційні категорії КМП, які постійно доповнювалися та оновлювалися. У настанові Європейського товариства кардіологів з ведення КМП 2023 року (далі — рекомендації ESC 2023) подано такі класифікаційні категорії кардіоміопатій: класичні фенотипи — гіпертрофічна КМП, дилатаційна КМП, рестриктивна КМП, аритмогенна КМП правого шлуночка; новий фенотип — недилатаційна КМП лівого шлуночка; ознаки та синдроми, асоційовані з фенотипами КМП, — гіпертрабекуляція (некомпактність) лівого шлуночка, синдром такоцубо [1]. Кожному типу КМП притаманний специфічний клінічний синдром, до складу якого входять аритмії, які трапляються з різною частотою серед окремих форм уражень міокарда. Найчастіше порушення ритму серця реєструються при аритмогенних формах КМП, що знайшло відображення в термінологічному визначенні.

Аритмогенна КМП правого шлуночка (АКМП правого шлуночка) є захворюванням серцевого м'яза, що характеризується його прогресуючою атрофією, патологічним заміщенням кардіоміоцитів фіброзною тканиною, яке починається з епікарда та прогресує до трансмурального ураження з розвитком структурних аномалій міокарда, переважно правого шлуночка, що супроводжується зниженням скоротливості міокарда та/або розвитком шлуночкових аритмій [2]. Згідно з настановами експертів робочої групи 1994 р. було розроблено діагностичні критерії АКМП правого шлуночка, побудовані на структурних, гістологічних, електрокардіографічних (ЕКГ), клінічних ознаках, сімейному анамнезі [3]. Фокус критеріїв 1994 р. спрямовано на маніфестацію порушень правого шлуночка, вони передбачають відсутність або незначне ураження лівого шлуночка з метою виключення загальних змін серця внаслідок ішемічної хвороби серця або дилатаційної КМП. Запропоновані критерії були специфічні, але їм бракувало чутливості, тому вони були доповнені та оновлені в 2010 р. на підставі впровадження методів візуалізації, як-от ехокардіографія та електрофізіологічне дослідження серця [4]. З огляду на застосування розширених можливостей ангіографії, магнітно-резонансного дослі-

дження серця з використанням контрастної речовини (гадоліній) дослідники виявили у хворих з аритміями залучення до патологічного процесу не тільки правого шлуночка, а й у деяких випадках лівого шлуночка і бівентрикулярне ураження. Для цих випадків у науковій літературі вживають узагальнений термін «аритмогенна КМП», але в рекомендаціях ESC 2023 збережено визначення «аритмогенна КМП правого шлуночка» [1].

Для верифікації типів аритмогенної КМП кардіологами медичного університету Падуа (Італія) на підставі результатів обстеження хворих модифіковано алгоритм діагностичного процесу, що отримав назву Падуа-критерії [5]. Ключовими елементами діагностичного пошуку вибрані дані, отримані при електрокардіографічному обстеженні хворих, холтеровському моніторингу, візуалізації серця, генетичному тестуванні й за наявності спеціального показання (міокардит, саркоїдоз) — ендоміокардіальній біопсії. Завдяки аналізу комбінації запропонованих критеріїв лікарі отримали можливість діагностувати не тільки класичну АКМП правого шлуночка, але й визначити ураження лівого шлуночка або обох шлуночків. Подібно до запропонованих попередньо в 2010 році, діагностичні Падуа-критерії було поділено на «великі» та «малі» з належністю до таких груп: морфологічно-функціональні шлуночкові аномалії за даними ехокардіографії, магнітно-резонансного дослідження серця; структурні аномалії міокарда за даними магнітно-резонансного дослідження серця з гадолінієм; порушення реполяризації та деполіризації серця за даними електрокардіографії; шлуночкові аритмії; сімейний анамнез/результати генетичного тестування [5].

У практичній діяльності лікарю потрібно звертати увагу на електрокардіографічні аномалії в комплексі з аритміями, що є підставою для підозри у хворого АКМП правого шлуночка. До «великих» електрокардіографічних маркерів порушення процесів реполяризації серця віднесено інверсію зубців Т у правих грудних відведеннях (V1, V2 та V3) без ознак блокади правої ніжки пучка Гіса. Зміни процесів деполіризації у хворих проявляються появою епсилон-хвилі. Це відтворювані сигнали низької амплітуди між кінцем комплексу QRS та початком зубця Т у правих грудних відведеннях — «малі» Падуа-критерії. Безперечно, для заключного діагнозу хворого необхідно направити на подальше обстеження з метою виявлення структурних та функціональних аномалій серця за допомогою ехокардіографії та магнітно-резонансної томографії з введенням контрастної речовини.

Аритмогенна (дисплазія) КМП лівого шлуночка (АКМП лівого шлуночка) — це специфічне захворювання з варіабельною фенотиповою експресією, яке останніми роками віднесено до групи гіпокінетичної недилатаційної КМП [6]. Гіпокінетична недилатаційна КМП, поряд з класичною дилатаційною КМП, в настанові ESC 2023 посідає належне місце. Цей термін з'явився вперше в рекомендаціях ESC 2016, у яких експерти запропонували провести ревізію дилатаційної КМП та додати феномен недилатаційної КМП у вигляді нової нозології з включенням її до клінічної практики [7].

Гіпокінетична недилатаційна КМП характеризується лівошлуночковою або бівентрикулярною систолічною дисфункцією без дилатації (ФВ < 45 %) в умовах відсутності гемодинамічного перевантаження або коронарної хвороби серця. АКМП лівого шлуночка морфологічно характеризується заміщенням міокарда лівого шлуночка фіброзно-жировою тканиною. Фіброз починається з субепікардіального шару та поширюється до субендокардіального шару, призводить до регіонарної гіпокінезії та акінезії, що супроводжується нормальними або незначно збільшеними розмірами лівого шлуночка та нормальною або незначно зменшеною систолічною функцією лівого шлуночка, в подальшому до погіршення фракції викиду [8]. Ці показники відносять до «малих» морфофункціональних Падуа-критеріїв АКМП лівого шлуночка, оскільки вони мають низьку специфічність [5]. Анатомічні зміни міокарда створюють умови для шлуночкових аритмій і підвищують ризик раптової серцевої смерті, які є першими клінічними проявами АКМП лівого шлуночка [8]. Діагноз цього захворювання базується на Падуа-критеріях, що включають мультипараметричні показники. Як електрокардіографічний «великий» критерій АКМП лівого шлуночка подано низький вольтаж QRS (< 0,5 mV) в усіх стандартних відведеннях, що пояснюється заміщенням міокарда лівого шлуночка субендокардіально фіброзною тканиною. Наявність негативних зубців Т у відведеннях V4–V6 без ознак блокади лівої ніжки пучка Гіса розглядається як «малий» критерій АКМП лівого шлуночка. Для встановлення фінального діагнозу потрібно проводити поглиблене обстеження хворих, що включає оцінку морфофункціональних параметрів серця, генетичний аналіз, і на підставі цих результатів здійснювати диференціацію з дилатаційною КМП [9].

Спектр аритмій при кардіоміопатіях

Загальною клінічною ознакою КМП є аритмії, які суттєво впливають на перебіг захворювання та смертність пацієнтів. Водночас зменшення або збільшення частоти серцевих скорочень та порушення ритму серця можливі при багатьох кардіальних та екстракардіальних патологічних станах. Серед кардіальних причин за поширеністю аритмій провідне місце посідає коронарна (ішемічна) хвороба серця (гострий інфаркт міокарда, вазоспастична стенокардія, післяінфарктний кардіосклероз). До категорії неішемічної хвороби серця як джерела аритмій відносять значну групу захворювань: міокардити, пролапс мітрального клапана, уроджені вади серця, АКМП правого шлуночка, АКМП лівого шлуночка, бівентрикулярна АКМП, гіпертрофічна КМП, дилатаційна КМП, вторинні КМП (саркоїдоз, амілоїдоз тощо). Аритмічний синдром може бути складовою хвороби Наксос, генетичної патології, що асоціюється з варіабельними ектодермальними аномаліями, наприклад сухістю шкіри та/або дистрофічними нігтями, пухнастим або жорстким волоссям, зубними аномаліями [10]. Захворювання проявляється в дитячому віці злякисними шлуночковими аритміями, структурними порушеннями міокарда, стрімким прогресуванням.

При виявленні у хворого аритмії лікарю необхідно дотримуватися певного алгоритму діагностичної діяльності з метою встановлення походження аритмогенного субстрату. Важливими є дані стосовно початку порушення ритму серця та результати оцінки структури та функції серця. Можливо декілька клінічних сценаріїв при аритміях: у хворих старше 40 років серцева недостатність, що асоціюється з аритміями, потребує верифікації коронарної хвороби серця, гіпертонічної хвороби. При КМП, навпаки, аритмії діагностують у хворих молодше ніж 40 років і навіть у дитячому віці в декількох варіантах: порушення ритму можуть бути першою та домінантною маніфестацією захворювання і з'являються раніше, ніж морфологічні та структурні порушення серця; аритмії констатують у хворих паралельно з іншими фенотиповими ознаками КМП; аритмії діагностують на пізній стадії захворювання при розвитку дисфункції міокарда.

Першим інструментальним методом виявлення аритмій сімейним лікарем є ЕКГ-обстеження, яке визнано обов'язковим при першому візиті хворого за наявності у нього скарг на серцебиття, перебоїв в роботі серця, за грудиною біль, запаморочення, епізоди втрати свідомості, при фізикальному обстеженні — неоднакова звучність серцевих тонів, нерегулярний пульс різного наповнення, можливо дефіцит пульсу. При збереженні симптомів та появи нових необхідно проводити повторне ЕКГ-дослідження з метою спостереження за динамікою ЕКГ-параметрів [1]. У хворих з різними формами КМП характерною особливістю є значна частота ЕКГ-аномалій, які як описані аритмологами раніше, так і доповнені в останні роки — надшлуночкові аритмії (передсердна екстрасистоля, мультифокальна передсердна тахікардія, тріпотіння та фібриляція передсердь), різні типи шлуночкових аритмій (шлуночкова екстрасистоля, шлуночкова тахікардія, фібриляція шлуночків, катехоламінергічна поліморфна шлуночкова тахікардія), достатньо новий термін — «електричний шторм» [11]. Катехоламінергічна поліморфна шлуночкова тахікардія — це рідкісний уроджений аритмічний синдром в осіб переважно дитячого віку зі структурно нормальним серцем, що характеризується появою шлуночкової тахікардії або фібриляції шлуночків, синкопальних станів, зупинкою серця та раптовою серцевою смертю, тригером яких є емоційний або фізичний стрес [12].

Перелік аритмій у хворих з КМП наведено в табл. 1.

З клінічної точки зору важливо, що деякі види аритмій мають асимптомний перебіг, але більшість супроводжуються симптомами, які дають змогу лікарю загальної практики на підставі скарг хворого та змін ЕКГ визначити тип порушення ритму. Розрізняють симптомні, гемодинамічно значущі аритмії, вираженість яких залежить від частоти серцевих скорочень (тахікардія, брадикардія), тривалості (пароксизм, постійна форма), ступеня порушення кровопостачання мозку. Попри те, що суправентрикулярні аритмії асоціюються з серцебиттям, дискомфортом та болем за грудиною, їхній вплив на гемодинаміку відносно незначний. Рекурентні шлуночкові аритмії та електричний шторм у ранню фазу після інфаркту міокарда створюють не-

безпечні для життя клінічні ситуації. Стійкі шлуночкові аритмії, пароксизми надшлуночкової тахікардії, фібриляція передсердь, періодичні брадикардії погіршують гемодинаміку, тимчасово зменшують кровотік до мозку із симптомами пресинкопе: страх, збудження, серцебиття, погіршення зору, холодні кінцівки, що завершується втратою свідомості короткої тривалості, у деяких випадках при поліпшенні церебральної перфузії в положенні хворого лежачи відбувається спонтанне відновлення свідомості. Аритмічне синкопе визнане ургентним станом, що потребує невідкладної допомоги для відновлення синусового ритму та нормалізації частоти серцевих скорочень за допомогою фармакотерапії

або імплантації допоміжних серцевих пристроїв. Незважаючи на те, що аритмії не є специфічними, вони надають додаткові критерії етіологічного та морфологічного діагнозу.

АКМП є основним джерелом аритмій, частота яких відрізняється відповідно до фенотипу захворювання. Шлуночкові аритмії є типовими, реєструються на ранній стадії захворювання, при збереженій функції серця, що становить контраст із хворими з ішемічною хворобою серця або дилатаційною КМП, при яких шлуночкові аритмії є маніфестним проявом тривалого перебігу, часто в контексті серцевої недостатності [13]. Шлуночкова тахікардія є важливим компонентом

Таблиця 1. Аритмії у хворих з кардіоміопатіями

| Вид аритмії | Англомовний термін | Характеристика |
|----------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Надшлуночкова екстрасистоля | Premature atrial beats atrial extrasystoles | Передчасні комплекси із зубцем Р та нормальною морфологією комплексу QRS |
| Шлуночкова екстрасистоля | Premature ventricular beats ventricular extrasystoles | Передчасні комплекси з відсутністю зубця Р та деформацією комплексу QRS (тривалість ≥ 120 мс, направленість зубця Т дискордантно головному зубцю комплексу QRS) |
| Шлуночкова тахікардія (ШТ) | Ventricular tachycardia | ≥ 3 послідовних ударів серця із частотою ≥ 100 уд/хв, що походять зі шлуночків, незалежно від передсердної та атріо-вентрикулярної провідності |
| Нестійка шлуночкова тахікардія (НСШТ) | Non-sustained ventricular tachycardia | Цикл послідовних шлуночкових скорочень, які тривають від 3 ударів до 30 с |
| Стійка шлуночкова тахікардія (СШТ) | Sustained ventricular tachycardia | Безперервна шлуночкова тахікардія |
| Мономорфна шлуночкова тахікардія (МШТ) | Monomorphic ventricular tachycardia | Шлуночкова тахікардія з однаковою морфологією QRS |
| Поліморфна шлуночкова тахікардія (ПШТ) | Polymorphic ventricular tachycardia | Шлуночкова тахікардія, за якої морфологія QRS постійно змінюється |
| Стійка мономорфна/поліморфна шлуночкова тахікардія (СМШТ/СПШТ) | Sustained monomorphic/polymorphic ventricular tachycardia | Безперервна ШТ протягом щонайменше 30 с або така, що потребує втручання для припинення |
| Катехоламінергічна поліморфна шлуночкова тахікардія | Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia | Шлуночкова тахікардія, індукована фізичним навантаженням або емоційним стресом. Морфологія QRS постійно змінюється |
| Шлуночкова тахікардія типу torsades de pointes | Ventricular tachycardia torsades de pointes | Поліморфна шлуночкова тахікардія у контексті подовження інтервалу QT із постійними змінами комплексів QRS |
| Трипотіння передсердь | Atrial flutter | У відведеннях III, avF, V1 замість зубця Р поява «пилоподібних» F-хвиль із частотою 250–400 за хвилину, незмінена морфологія комплексу QRS |
| Фібриляція передсердь | Atrial fibrillation | Різні інтервали R-R, відсутність зубця Р, замість нього f-хвилі з частотою 350–700 за хвилину, незмінена морфологія комплексу QRS |
| Фібриляція шлуночків | Ventricular fibrillation | Хаотичний хвилеподібний ритм, нерегулярний за часом і морфологією, без дискретних комплексів QRS на ЕКГ |
| Електричний шторм | Electrical storm | Напади шлуночкової аритмії, які виникають три або більше разів на добу, відокремлені п'ятьма хвилинами, кожен з яких потребує медичного втручання для припинення |

традиційних критеріїв класичної АКМП, приблизно половина хворих при первинному обстеженні мають нестійку шлуночкову тахікардію, а третина — стійку форму шлуночкової тахікардії, більш ніж 40 % хворих — стійку мономорфну шлуночкову тахікардію [14]. Випадки стійкої шлуночкової тахікардії при аритмогенній КМП щорічно становлять 5 %. Пацієнти чоловічої статі мають високий ризик шлуночкових аритмій у майбутньому. Найчастіше це стосується осіб з анамнезом втрати свідомості, попередніх епізодів шлуночкових аритмій та наявною серцевою дисфункцією [15]. При АКМП правого шлуночка пацієнти зазвичай є молодими людьми з гемодинамічно стабільною шлуночковою тахікардією, хоча випадки у дітей виявляються дедалі частіше. За наявності бівентрикулярного ураження АКМП діагностується в значно молодшому віці ($12,4 \pm 5,0$ року) порівняно з класичною формою ($16,7 \pm 2,0$ року) [16].

Хворі молодого віку мають більш тяжкий фенотип із високим ризиком раптової серцевої смерті, яка в більшості випадків обумовлена шлуночковими аритміями. Домінуючим клінічним проявом виділено раптову смерть у молодих осіб, які займались видами спорту зі значними фізичними навантаженнями. Дослідники проводили аналіз результатів патологоанатомічного дослідження 22 молодих спортсменів, які раптово померли в Італії в період з 1979 по 1989 р. Група дослідження представлена 19 чоловіками та 3 жінками віком від 11 до 35 років (середній вік — 23 роки) [17]. У 18 випадках смерть була першим проявом захворювання і фатальний наслідок настав під час змагань (16) або безпосередньо після них (2). При автопсійному дослідженні померлих АКМП правого шлуночка виявлена у 6 осіб, в інших померлих виявили аномалію та атеросклероз коронарних артерій, пролапс мітрального клапана, емболію легеневої артерії та розрив аорти. Більшість спортсменів, які померли під час змагань, мали в анамнезі серцебиття та/або втрати свідомості.

До критеріїв залучення правого шлуночка при аритмогенній КМП відносять виявлення у хворого при холтеровському моніторингу ЕКГ частих шлуночкових екстрасистол у кількості більше 500 за добу в поєднанні з нестійкою шлуночковою тахікардією та блокадою лівої ніжки пучка Гіса [18]. У хворих з аритмогенною КМП виявлено асоціацію між наявністю передсердних аритмій (тріпотіння передсердь, фібриляцію передсердь) та ремоделюванням передсердь. L. Wu та співавт. з 2004 по 2014 р. проводили спостереження за 294 хворими з аритмогенною КМП [19]. Дилатація правого передсердя виявлена у 54,4 % хворих, дилатація лівого передсердя — у 22,4 % хворих та дилатація обох передсердь — у 15 %. Фібриляція передсердь діагностована у 25 пацієнтів (8,5 %), тріпотіння передсердь — у 19 пацієнтів (6,5 %), 7 пацієнтів (2,4 %) мали поєднання тріпотіння та фібриляції передсердь. При ретроспективному дослідженні 117 пацієнтів з аритмогенною КМП ідентифікували випадки передсердної аритмії [20]. Встановлено, що 26 пацієнтів (22 %) мали один тип передсердної аритмії або більше: тріпотіння передсердь — 19 пацієнтів, фібриляцію передсердь — 9, передсердну тахікардію — 8. У двох пацієнтів

була периферична емболія. Розміри правого передсердя та дисфункція правого шлуночка виконують роль додаткових факторів ризику передсердних аритмій. Фібриляція передсердь загалом є найбільш поширеною аритмією у хворих з КМП і асоціюється із загрозливим прогнозом, тромбоемболічними ускладненнями, серцевою недостатністю, підвищеною смертністю.

Генотип-аритмічний фенотип при кардіоміопатіях

Аритмія як клінічна ознака посідає провідне місце в синдромі певних КМП. Варіанти порушення ритму серця, вплив на перебіг захворювання, наслідки з трансформацією в загрозливі для здоров'я і навіть життя стани залежать від типу КМП, вираженості морфологічних та функціональних змін серця, вікових та гендерних характеристик пацієнтів. Найбільшу частоту аритмій встановлено при АКМП правого шлуночка, що обумовлено заміщенням міоцитів фібробластами, жировою тканиною та екстрацелюлярним матриксом. На ранній стадії захворювання структурні зміни незначні, з локалізацією регіонарно в правому шлуночку, але в подальшому виникають дифузні зміни із залученням також лівого шлуночка, з розвитком електричної нестабільності та злоякісних аритмій унаслідок фіброзу та ремоделювання міокарда, нейрогуморальної активації, оксидантного стресу, електролітного дисбалансу, енергетичних порушень та ішемії серця. Дослідження патофізіології аритмій засновано на пошуку аритмогенного субстрату із залученням транспортерів електричних імпульсів та іонних каналів кардіоміоцитів, які змінюються внаслідок порушень біохімічних та біофізичних процесів. Прогресивним напрямом вивчення кардіоміопатій слід вважати використання новітніх досліджень, що збагатили знання про структуру та функції серця, а саме розширили розуміння механосенсорних механізмів, узгодження процесів збудження та скорочення м'язів. На підставі поглибленого вивчення архітекtonіки серця та протеїнів кардіоміоцитів, їх сигнальних функцій було створено сучасну молекулярну стратегію аритмогенезу при формуванні кардіоміопатій [21]. Надзвичайне значення мають науково доказані факти, що контрактильні протеїни та їхні регулюючі елементи в компонентах саркомерів, десмосом, Z-дисків, цитоскелетів кардіоміоцитів кодують відповідні гени.

Упродовж останніх років визначені патогенні варіанти генів, що запускають каскад аритмічних подій при КМП внаслідок втручання у високоорганізовані структури, необхідні для підтримки цілісності тканин та трансляційної регуляції. До цієї групи генів належать: десмоплагін (DSP), плакофлін 2 (PKP2), десмоглеїн 2 (DSG2), десмоколін 2 (DSC2), які відповідальні за протеїни десмосом кардіоміоцитів, а саме їх мутація десмосомальних генів призводить до порушення організації внутрішньоклітинного сполучення з формуванням аритмогенної кардіоміопатії, що подається як десмосомна хвороба клітинного з'єднання [22]. Мутація генів DSP, PKP2, DSG виявлена у хворих з хворобою Наксос, яка є синдромною кардіоміопатією з фенотипом аритмогенної КМП.

Мутації, асоційовані з АКМП, ідентифіковані також в інших генах: FLNC, що кодує філамін С, та PLN, що кодує фосфоламбан. Порушення іонного транспорту, посттрансляційного сплайсингу протеїнів кальцієвого гомеостазу встановлено у деяких носіїв патогенного варіанта гена RBM20 з клінічними проявами АКМП [23]. Згідно з проведеними дослідженнями, фенотип ураження міокарда залежить від варіанта мутантного гена у хворого з АКМП.

Ген DSP кодує протеїн десмоплакін, який локалізується в десмосомах, з'єднуючи кластери десмосомальних молекул міжклітинної адгезії з цитоскелетом проміжної нитки. Дослідження показали, що мутації цього гена є патогенетичним фактором розвитку відокремленої форми КМП, яка отримала назву десмоплакін-кардіоміопатія. Зазначена кардіоміопатія має специфічні прояви, що відрізняє її від АКМП правого шлуночка та виглядає з клінічної точки зору як генетичний варіант дилатаційної КМП [24]. Патогенний варіант гена DSP є маркером високого ризику шлуночкової аритмії, раптової серцевої смерті [25]. У хворих переважають запальні процеси з вивільненням великої кількості прозапальних цитокінів та хемотаксичних молекул, фібротичні зміни міокарда, що передують систолічній дисфункції [26].

Ген PKP2 кодує десмосомний протеїн плакофілін 2, розташований переважно на Z-дисках кардіоміоцитів та залучений до стабілізації інших протеїнів дисків. Характерно, що мутантний ген PKP2 знайдено у 58 % хворих з АКМП та у 90 % їхніх родичів при сімейному скринінгу [27]. Значення гена PKP2 в аритмогенезі обумовлено його участю, разом з геном SCN5A, в гомеостазі кальцію. На експериментальній моделі мишей (PKP2 knockout) показано, що дефіцит рівня PKP2 супроводжується зниженням експресії генів, які критичні стосовно внутрішньоклітинного рівня кальцію, таким чином створюються умови для виникнення аритмій [28]. Клінічні спостереження надали підтвердження тригерної ролі мутації гена PKP2 у створенні молекулярної платформи аритмій. Дослідження проведені на 18 пацієнтах (9 чоловіків; середній вік — $19,6 \pm 12,8$ року), у яких діагностована катехоламінергічна поліморфна шлуночкова тахікардія [29]. Наступний етап полягав в аналізі автопсійного матеріалу 19 осіб (13 чоловіків; середній вік — 14 ± 3 роки), які раптово померли під час фізичного навантаження. Патогенний варіант гена PKP2 виявлено у 5 із 18 (27,7 %) осіб першої групи та у 1 з 19 (5,3 %) осіб другої групи. Привертає увагу те, що у досліджених пацієнтів при візуалізації серця при виявленні аритмії, а також у померлих при автопсії, констатовано нормальне серце. Автори дійшли висновку, що прогресування PKP2-залежних електрофізіологічних порушень відбувається без зв'язку зі структурними змінами міокарда і може спровокувати раптову зупинку серця або раптову серцеву смерть, пов'язану з фізичним навантаженням, ще до появи явної КМП, що надає аргументацію включення гена PKP2 до панелі генетичного тестування хворих із патологією міокарда при проведенні диференціальної діагностики.

Ген FLNC кодує важливий серцевий структурний протеїн філамін С і асоціюється з широким спектром

серцевих та м'язових фенотипів. Варіантні мутації гена FLNC залучені до генетичних форм КМП на клінічному та клітинному рівні, включаючи АКМП та дилатаційну КМП [30]. Патогенні варіанти гена FLNC розглядаються як фактори ризику життєво небезпечних шлуночкових аритмій у хворих із дилатаційною КМП з аритмогенним фенотипом [31]. З огляду на результати генетичного аналізу виділено специфічний варіант філамін-С-залежної КМП, яка супроводжується порушенням електрофізіологічних процесів у міокарді, що проявляється частими шлуночковими аритміями з загрозливим перебігом з високою ймовірністю передчасної серцевої смерті [32]. При КМП, залежної від мутантного гена FLNC, виявляються аномальні зміни на електрокардіограмі: низький вольтаж комплексу QRS, інверсія зубця Т, злоякісні шлуночкові аритмії, навіть на стадії помірної систолічної дисфункції [33].

Ген PLN, що кодує протеїн фосфоламбан, здійснює вплив на кінетику кальцію в кардіоміоцитах та скоротливість міокарда. У нормальному серці саркоплазматичний ретикулум Ca^{2+} -АТФази (SERCA) представляє собою организує, що контролюють внутрішньоклітинну концентрацію кальцію (Ca^{2+}) під час серцевого циклу. Концентрація кальцію в цитозолі регулює процес скорочення-розслаблення м'язових клітин. Трансмембранний мікропептид фосфоламбан модулює гомеостаз внутрішньоклітинного кальцію через оборотне інгібування активності саркоплазматичної Ca^{2+} -АТФази, таким чином діє як мембранний транспортер [34]. Дисфункція гена PLN відіграє важливу роль у патофізіологічних процесах при аритмогенезі, що підтверджується встановленням у хворих з аритмічними фенотипами КМП взаємозв'язку між патогенними варіантами PLN та високим ступенем порушення обміну кальцію та шлуночковими аритміями. P.A. van der Zwaag et al. провели скринінг 97 АКМП та 257 хворих з дилатаційною КМП [35]. Мутація PLN (R14del) була знайдена у 12 % хворих з АКМП та у 15 % хворих з дилатаційною КМП. R14del+ пацієнти з дилатаційною КМП порівняно з R14del- пацієнтами вірогідно частіше демонстрували необхідність встановлення кардіовертера-дефібрилятора, пересадку серця та сімейний анамнез раптової серцевої смерті. Середній вік пацієнтів з раптовою серцевою смертю був 37,7 року. Аналогічні результати спостерігали у хворих з аритмогенною АКМП, але різниця між двома групами стосовно R14del була невірогідною.

Ген RBM20 широко експресується в поперечно-смугастих м'язах, впливає на сплайсинг багатьох генів протеїнів цитоскелета, які важливі для функції серця. У носіїв патогенних варіантів гена RBM20 в клінічному перебігу превалює аритмічна форма дилатаційної КМП з високою пенетрантністю, частіше реструються аритмічні події, серцева недостатність [32]. Дизрегуляція гена RBM20 робить внесок у фенотип дилатаційної КМП, що проявляється переважанням хворих чоловіків, раннім початком захворювання з тяжким прогресуванням, агресивним перебігом, аритміями, обтяженим сімейним анамнезом та раптовою смертю [36]. Генетичний скринінг RBM20 рекомендується як критерій тактики лікування хворих із кардіоміопатією [37].

Ген SCN5A залучається до потенціал-чутливих механізмів іонних каналів. При АКМП переважає електрична дисфункція міоцитів, що залежить від наявності у хворих патогенного варіанта гена SCN5A, який у фізіологічних умовах кодує сарколемний трансмембранний білок натрієвих каналів, роль якого полягає у створенні дії потенціалу серця. Мутації гена SCN5A призводять до розвитку каналопатій, порушення електролітного гомеостазу із трансформацією в аритмічний фенотип [38]. Передбачається, що дві мутації (R222Q і R225W) у домені датчика напруги, розташованому в іонному каналі, що визначає потенціал дії, представляють патогенетичні ланки дилатаційної КМП та пов'язані з тяжкими ектопічними аритміями у хворих [39]. Найбільш характерними клінічними проявами дилатаційної КМП, обумовленої каналопатіями, є порушення ритму серця — шлуночкова тахікардія, фібриляція передсердь та шлуночків, тому така форма захворювання розглядається як варіант АКМП [40]. Також встановлено варіанти мутації гена SCN5A, що супроводжуються порушенням провідності серця — синдром подовженого інтервалу QT, синдром Бругада [41].

Отже, аритмічний фенотип КМП визначається молекулярним та структурним ремоделюванням кардіоміоцитів внаслідок змін сплайсингу мРНК генів, посттрансляційної модифікації іонів каналів та транспорту білків, що беруть участь в електрофізіологічних процесах серця. Поглиблене вивчення негенетичних та генетичних процесів надає обґрунтування лікувальної тактики стосовно аритмій у хворих з КМП та розробки новітніх антиаритмічних технологій.

Лікування аритмогенної кардіоміопатії

Лікування хворих з кардіоміопатіями за наявності аритмій відповідає основним принципам, які пропонуються провідними аритмологами та подані в міжнародних настановах [1, 11, 42]. Важливим етапом менеджменту хворих з АКМП є рутинний моніторинг перебігу хвороби з метою спостереження за появою нових симптомів, погіршенням клінічного стану, прогресуванням морфологічних та/або функціональних серцевих змін, виявлення асимптоматичних аритмій, синкопальних епізодів з метою оцінки ризику раптової серцевої смерті, призначення лікування або внесення коректив у вже існуючі схеми. Частота моніторингу залежить від віку хворих, клінічних проявів КМП. Згідно з рекомендацією ESC 2023, хворим слід регулярно, кожні 1–2 роки, амбулаторно проводити клінічне обстеження, реєстрацію ЕКГ, ехокардіографічне дослідження, 24-годинне моніторування ЕКГ та навантажувальні тести для виявлення аритмії, що індукована фізичними вправами. Якщо у хворого з'явилися нові симптоми, необхідно за показаннями частіше призначати додаткове обстеження [1].

Алгоритм ведення хворого з АКМП включає такі етапи: встановлення діагнозу на основі мультимодальної візуалізації; стратифікація ризику постійних шлуночкових аритмій та раптової серцевої смерті; запобігання або мінімізація аритмічних подій за допомогою

різних схем лікування; уповільнення прогресування захворювання. Лікування аритмій у хворих з АКМП включає фармакотерапію антиаритмічними препаратами, катетерну абляцію та імплантацію кардіовертера-дефібрилятора.

Фармакотерапія. Мета лікування антиаритмічними препаратами полягає в поліпшенні якості життя хворих шляхом запобігання симптомним шлуночковим аритміям, контролю ритму серця при фібриляції передсердь, зменшення симптомів у хворих із частими шлуночковими екстрасистолами та нестійкою шлуночковою тахікардією. Контроль частоти серця необхідний для кожного пацієнта з фібриляцією передсердь незалежно від типу КМП. Терапевтичний арсенал препаратів включає бета-блокатори та аміодарон. Бета-блокатори рекомендуються хворим з АКМП з шлуночковими екстрасистолами, нестійкою шлуночковою тахікардією, тріпотінням та фібриляцією передсердь при значній частоті серцевих скорочень. У цих клінічних ситуаціях бета-блокатори показали перевагу в забезпеченні контролю частоти серця при тривалому застосуванні навіть у пацієнтів з дисфункцією шлуночка [15]. В обсерваційних ретроспективних дослідженнях призначення бета-блокаторів з титрацією до максимально переносимих доз асоціюється з поліпшенням виживаності хворих із шлуночковими аритміями. У разі толерантності та/або побічних ефектів бета-блокаторів для контролю аритмій у хворих з АКМП правого шлуночка рекомендується аміодарон. Наявні дані свідчать про те, що аміодарон (навантажувальна доза 400–600 мг на добу впродовж 3 тижнів та потім 200–400 мг на добу) ізольовано або в комбінації з бета-блокаторами — найбільш ефективний препарат з відносно низьким проаритмогенним ризиком для запобігання симптоматичним шлуночковим аритміям [42].

Необхідно мати на увазі, що деякі антиаритмічні препарати здатні викликати проаритмогенні та екстракардіальні побічні ефекти, особливо у хворих з вираженими структурними змінами серця, тому їх слід застосовувати з обережністю. Соталол не варто призначати хворим зі зниженою фракцією викиду, подовженим інтервалом QT, гіпокаліємією, швидкістю клубочкової фільтрації < 30 мл/хв. Недигідропіридинові блокатори кальцієвих каналів (верапаміл або ділтіазем) можливо застосовувати у хворих із фракцією викиду лівого шлуночка більше 40 %.

Антикоагулянтна терапія є обов'язковою складовою загальної терапії хворих з фібриляцією передсердь, яку діагностують у хворих з КМП. Тромбоемболічний ризик домінує при АКМП правого шлуночка, але відмінності при інших фенотипах та загалом асоціюється із серцевою недостатністю, смертністю хворих. Рандомізовані дослідження стосовно застосування терапії антикоагулянтами при АКМП не проводилися, але клінічні спостереження свідчать про доцільність їх застосування. Особам із дилатаційною КМП, АКМП правого шлуночка та фібриляцією/тріпотінням передсердь, які мають оцінку за шкалою CHA2DS2-VASc ≥ 2 або ≥ 3 балів у чоловіків і жінок відповідно, для зниження ймовірності розвитку інсульту та тромбоембо-

лічних подій рекомендовано приймання пероральних антикоагулянтів [1].

Катетерна абляція як вибір лікування хворих з аритмогенною КМП правого шлуночка є безпечною та надійною альтернативою фармакотерапії антиаритмічними засобами. Катетерна абляція при встановленні у хворого локального аритмогенного фокуса рекомендується для контролю частоти серцевих скорочень та відновлення синусового ритму у хворих з постійною монорморфною або поліморфною шлуночковою тахікардією, яка резистентна до антиаритмічних препаратів у максимальних дозах, включно з аміодароном [43]. Ефективність маніпуляції залежить від морфологічних та клінічних характеристик. При спостереженні впродовж 5 місяців за хворими з АКМП та шлуночковою тахікардією, яким було проведено катетерну абляцію, було встановлено, що кумулятивна виживаність без шлуночкової тахікардії становила 58 % у групі хворих з ізольованою КМП правого шлуночка та 52 % у групі хворих з бівентрикулярним ураженням, які були молодшого віку та мали нижчу фракцію викиду лівого шлуночка. Катетерна абляція також визнана терапією першої лінії, спрямованою на контроль ритму серця та зменшення симптомів, у хворих з пароксизмальною та персистуючою фібриляцією передсердь.

Імплантація кардіовертера-дефібрилятора рекомендується хворим з аритмогенною КМП правого шлуночка з епізодами гемодинамічно нестабільної постійної шлуночкової тахікардії та фібриляції передсердь, синкопальних станів [1], а також з профілактичною метою у разі відсутності стійкої шлуночкової тахікардії або фібриляції передсердь, при наявності у хворого вираженої систолічної дисфункції правого, лівого або обох шлуночків [44]. Кардіовертер-дефібрилятор здійснює ефективну корекцію летальних шлуночкових аритмій та запобігання раптовій серцевій смерті у хворих з гіпертрофічною КМП, дилатаційною КМП, АКМП право-

го шлуночка, які перенесли зупинку серця внаслідок шлуночкової тахікардії або фібриляції шлуночків, або які мають спонтанну стійку шлуночкову аритмію, що спричиняє синкопе або порушення гемодинаміки. При спостереженні за 312 хворими з аритмогенною КМП впродовж 8 років 60 % учасників було імплантовано кардіовертер-дефібрилятор, у 19 % випадків була призначена терапія з приводу тріпотіння/фібриляції шлуночків [45]. Автори встановили зниження смертності у пацієнтів з імплантованим кардіовертером-дефібрилятором порівняно з хворими, які отримували антиаритмічні препарати. На підставі моніторингу хворих розроблено модель стратифікації ризику аритмій, до якої включено молодий вік, часті шлуночкові екстрасистоли.

Вибір лікувальної тактики аритмій у хворих з АКМП визначається клінічним профілем, гемодинамічними показниками, факторами ризику, відповіддю на антиаритмічні препарати (табл. 2).

Накопичений досвід антиаритмічної стратегії у хворих з АКМП довів позитивні результати, що підтверджується подовженням тривалості життя, поліпшенням його якості. Водночас безперечним є твердження, що існуючі схеми лікування АКМП здебільшого є паліативними, зменшують симптоматику, уповільнюють прогресування захворювання, але не зосереджені на конкретних молекулярних механізмах етіології та патогенезу специфічних фенотипів. Концепція генотип-фенотип дала змогу запроваджувати результати генетичного аналізу пацієнтів із КМП в диференційну діагностику, стратифікацію ризику аритмічного синдрому. Останніми роками з'явилися дослідження, присвячені новітнім розробкам ключових процесів біології кардіоміоцитів, відкриттю етапів порушення регуляторного каскаду при КМП, що створило плацдарм для формування перспективних заходів генної терапії при виявленні у хворих патогенних варіантів генів [46]. Незважаючи на те, що ці революційні методики показали обнадійливі результати

Таблиця 2. Лікування аритмій у хворих з аритмогенними кардіоміопатіями

| Категорії осіб | Антиаритмічне лікування |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Здорові носії патогенних специфічних генів | Не рекомендується профілактичне призначення антиаритмічних препаратів; не рекомендується профілактична імплантація кардіовертера-дефібрилятора |
| Асимптомні хворі без факторів ризику і без документованої шлуночкової аритмії | Не рекомендується профілактичне призначення антиаритмічних препаратів; не рекомендується профілактична імплантація кардіовертера-дефібрилятора |
| Хворі з аритмією, індукованою фізичним навантаженням | Модифікація стилю життя, обмеження або усунення фізичного навантаження |
| Хворі зі шлуночковими екстрасистолами; хворі зі стійкою монорморфною/поліморфною шлуночковою тахікардією | Бета-блокатори |
| Хворі з фібриляцією передсердь без факторів ризику | Бета-блокатори та/або аміодарон |
| Хворі з фібриляцією передсердь (пароксизмальна або персистуюча форма), резистентність до антиаритмічних препаратів | Катетерна абляція |
| Хворі з епізодами гемодинамічно нестабільної постійної шлуночкової тахікардії та фібриляції передсердь; хворі з проведеними попередньо реанімаційними заходами з приводу зупинки серця внаслідок шлуночкової аритмії, які вижили після проведення попередньо реанімаційних заходів | Імплантація кардіовертера-дефібрилятора для профілактики раптової серцевої смерті |

при лабораторних дослідженнях на моделях ураження серця на тваринах, вони мають обмеження трансляції досвіду в клінічну практику. Існує потреба в більш поглиблених доклінічних випробуваннях з імплементацією результатів у лікувальну стратегію КМП.

Таким чином, аритмії у хворих з КМП мають особливості етіологічного походження, механізмів формування аритмогенного субстрату, клінічної маніфестації з фатальними наслідками, диференційного підходу до вибору лікувальної тактики.

Конфлікт інтересів. Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів та власної фінансової зацікавленості при підготовці даної статті.

Внесок авторів. Ковальова О.М. — концепція дослідження, написання тексту; Ніконов В.В. — концепція дослідження, редагування тексту; Журавльова А.К., Ніконова В.В. — бібліометричний аналіз наукової літератури; Кіношенко Є.І. — збір матеріалу; Батуринський М.П. — науковий дизайн.

Список літератури

1. Arbelo E., Protonotarios A., Gimeno J.R., Arbustini E., Barriales-Villa R., Basso C., et al. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies Developed by the task force on the management of cardiomyopathies of the European Society of Cardiology (ESC). *European Heart Journal*. 2023 Oct 1;44(Iss 37):3503-3626. doi: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehad194>.
2. Basso C., Corrado D., Marcus F.I., et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Lancet*. 2009;373:1289-1300. doi: [10.1016/S0140-6736\(09\)60256-7](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(09)60256-7).
3. McKenna W.J., Thiene G., Nava A., Fontaliron F., Blomstrom-Lundquist G., Fontaine G., Camerini F. On behalf of the Task Force of the working group myocardial and pericardial disease of the European Society of Cardiology and of the Scientific Council on Cardiomyopathies of the International Society and Federation of Cardiology. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia cardiomyopathy. *Br Heart J*. 1994;71:215-218. doi: [10.1136/hrt.71.3.215](https://doi.org/10.1136/hrt.71.3.215).
4. Marcus F.I., McKenna W.J., Sherrill D., et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the Task Force Criteria. *Eur Heart J*. 2010;31:806-14. doi: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehq025>.
5. Corrado D., Perazzolo Marra M., Zorzi A., Boffagna G., et al. Diagnosis of arrhythmogenic cardiomyopathy: the Padua criteria. *Int J Cardiol* 2020;319:106-114. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2020.06.005>.
6. Towbin J.A., McKenna W.J., Abrams D.J., et al. HRS expert consensus statement on evaluation, risk stratification, and management of arrhythmogenic cardiomyopathy. *Heart Rhythm*. 2019;16(11):e301-e372. doi: [10.1016/j.hrthm.2019.05.007](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2019.05.007).
7. Pinto Y.M., Elliott P.M., Arbustini E., et al. Proposal for a revised definition of dilated cardiomyopathy, hypokinetic non-dilated cardiomyopathy, and its implications for clinical practice: a position statement of the ESC working group on myocardial and pericardial diseases. *Eur Heart J*. 2016;37:1850-1858. doi: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv727>.
8. Mauriello A., Roma A.S., Ascrizzi A., et al. Arrhythmogenic Left Ventricular Cardiomyopathy: From Diagnosis to Risk Management. *J. Clin. Med*. 2024;13:1835. doi: <https://doi.org/10.3390/jcm13071835>.
9. Augusto J.B., Eiros R., Nakou E., et al. Dilated cardiomyopathy and arrhythmogenic left ventricular cardiomyopathy: A comprehensive genotype-imaging phenotype study. *Eur. Heart J. Cardiovasc. Imaging*. 2020;21:326-336. doi: <https://doi.org/10.1093/ehjci/jez188>.
10. Henry A., Bernhardt I., Hayes I., Mitchelson B. Novel PPP1R13L variant expands the phenotype of a rare cardiocutaneous syndrome. *Clin Genet*. 2022;102(5):461-462. doi: [10.1111/cge.14199](https://doi.org/10.1111/cge.14199).
11. Zeppenfeld K., Tfelt-Hansen J., deRiva M., Winkel B.G., et al. ESC guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Eur Heart J*. 2022;21;43(40):3997-4126. doi: [10.1093/eurheartj/ehac262](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac262).
12. Priori S.G., Wilde A.A., Horie M., et al. HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes: document endorsed by HRS, EHRA, and APHRS in May 2013 and by ACCF, AHA, PACES, and AEPC. *Heart Rhythm*. 2013;10:1932-1963. doi: [10.1016/j.hrthm.2013.05.014](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2013.05.014).
13. Gandjbakhch E., Redheuil A., Pousset F., Charron P., Frank R. Clinical diagnosis, imaging, and genetics of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: JACC state-of-the-art review. *J Am Coll Cardiol*. 2018;72:784-804. doi: [10.1016/j.jacc.2018.05.065](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2018.05.065).
14. Cadrin-Tourigny J., Bosman L.P., Wang W., et al. Sudden Cardiac Death Prediction in Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy. *Circulation: Arrhythmia and Electrophysiology*. 2021;14. doi: [10.1161/circep.120.008509](https://doi.org/10.1161/circep.120.008509).
15. Cadrin-Tourigny J., Bosman L.P., Nozza A, Wang W., et al. A new prediction model for ventricular arrhythmias in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Eur Heart J*. 2019;40:1850-1858. doi: [10.1093/eurheartj/ehz103](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehz103).
16. Te Riele A.S.J.M., James CA., Calkins H., Tsatsopoulou A. Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy in Pediatric Patients: An Important but Underrecognized Clinical Entity. *Front Pediatr*. 2021;2(9):750916. doi: [10.3389/fped.2021.750916](https://doi.org/10.3389/fped.2021.750916).
17. Basso C., Corrado D., Thiene G. Cardiovascular Causes of Sudden Death in Young Individuals Including Athletes. *Cardiol. Rev*. 1999;7:127-135. doi: [10.1097/00045415-199905000-00009](https://doi.org/10.1097/00045415-199905000-00009).
18. Corrado D., Anastasakis A., Basso C., et al. Proposed diagnostic criteria for arrhythmogenic cardiomyopathy: European Task Force consensus report. *Int. J. Cardiol*. 2024;395:131447. doi: [10.1016/j.ijcard.2023.131447](https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2023.131447).
19. Wu L., Guo J., Zheng L., Chen G., et al. Atrial remodeling and atrial tachyarrhythmias in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Am J Cardiol*. 2016;118:750-753. doi: [10.1016/j.amjcard.2016.06.003](https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2016.06.003). Epub 2016 Jun 14.
20. Cardona-Guarache R., Åström-Aneq M., Adam Oesterle A. Atrial arrhythmias in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: Prevalence, echocardiographic predictors, and treatment. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2019;30(10):1801-1810. doi: [10.1111/jce.14069](https://doi.org/10.1111/jce.14069). Epub 2019 Jul 24.
21. Marian A.J., Asatryan B., Wehrens X.H.T. Genetic basis and molecular biology of cardiac arrhythmias in cardiomyopathies. *Cardiovascular Research*. 2020;116:1600-1619. doi: [10.1093/cvr/cvaa116](https://doi.org/10.1093/cvr/cvaa116).
22. Costa S., Cerrone M., Saguner A.M., et al. Arrhythmogenic cardiomyopathy: An in-depth look at molecular mechanisms and clinical correlates. *Trends Cardiovasc. Med*. 2021;31:395-402. doi: [10.1016/j.tcm.2020.07.006](https://doi.org/10.1016/j.tcm.2020.07.006).
23. Parikh V.N., Caleshu C., Reuter C., et al. Regional Variation in RBM20 Causes a Highly Penetrant Arrhythmogenic Cardiomy-

opathy. *Circ Hear Fail.* 2019;12(3):1-9. doi: 10.1161/circheartfailure.118.005371.

24. Brandão M., Bariani R., Rigato I., Bauce B. Desmoplakin cardiomyopathy: comprehensive review of an increasingly recognized entity. *J Clin Med.* 2023;12(7):2660. doi: 10.3390/jcm12072660.

25. Yuan Z.Y., Cheng L., Wang Z., Wu Y.Q. Desmoplakin and clinical manifestations of desmoplakin cardiomyopathy. *Chin Med J (Engl).* 2021;134(15):1771-9. doi: 10.1097/CM9.0000000000001581.

26. Smith E.D., Lakdawala N.K., Papoutsidakis N., et al. Desmoplakin cardiomyopathy, a fibrotic and inflammatory form of cardiomyopathy distinct from typical dilated or arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Circulation.* 2020;141(23):1872-84. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.119.044934.

27. Moniek G.P., Cox J., van der Zwaag P.A., et al. Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia/Cardiomyopathy Pathogenic Desmosome Mutations in Index-Patients Predict Outcome of Family Screening: Dutch Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia/Cardiomyopathy Genotype-Phenotype Follow-Up Study. *Circulation.* 2011;123:2690-2700. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.110.988287.

28. Cerrone M., Montnach J., Lin X., Zhao Y.T., et al. Plakophilin-2 is required for transcription of genes that control calcium cycling and cardiac rhythm. *Nat Commun.* 2017;8(1):106. doi: 10.1038/s41467-017-00127-0.

29. Tester D.J., Ackerman J.P., Giudicessi J.R., et al. Plakophilin-2 truncation variants in patients clinically diagnosed with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia and decedents with exercise-associated autopsy negative sudden unexplained death in the young. *JACC Clin Electrophysiol.* 2019;5(1):120-127. doi: 10.1016/j.jacep.2018.09.010.

30. Ortiz-Genga M.F., Cuenca S., Dal Ferro M., et al. Truncating FLNC mutations are associated with high-risk dilated and arrhythmogenic cardiomyopathies. *J Am Coll Cardiol.* 2016;68(22):2440-51. doi: 10.1016/j.jacc.2016.09.927.

31. Begay R.L., Graw S.L., Sinagra A.G., et al. Filamin C truncation mutations are associated with arrhythmogenic dilated cardiomyopathy and changes in the cell-cell adhesion structures. *JACC Clin Electrophysiol.* 2018;4:504-514. doi: 10.1016/j.jacep.2017.12.003.

32. Celeghin R., Cipriani A., Bariani R., et al. Filamin-C variant-associated cardiomyopathy: a pooled analysis of individual patient data to evaluate the clinical profile and risk of sudden cardiac death. *Heart Rhythm.* 2022;19(2):235-43. doi: 10.1016/j.hrthm.2021.09.029.

33. Shunsuke I., Hiroyuki M. Characteristic Imaging Phenotype of Arrhythmogenic Cardiomyopathy with Filamin C Gene Variant. *Circ J.* 2023;87:1404-1405. doi: 10.1253/circj.CJ-23-0616.

34. Akin B.L., Hurley T.D., Chen Z., Jones L.R. The structural basis for phospholamban inhibition of the calcium pump in sarcoplasmic reticulum. *The Journal of Biological Chemistry.* 2013;288:30181-30191. doi: 10.1074/jbc.M113.501585.

35. Van der Zwaag P.A., van Rijsingen Ingrid A.W., Asimaki A., et al. Phospholamban R14del mutation in patients diagnosed with di-

lated cardiomyopathy or arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: evidence supporting the concept of arrhythmogenic cardiomyopathy. *European Journal of Heart Failure.* 2012;14(11):1199-1207. doi: 10.1093/eurjhf/hfs119.

36. Van den Hoogenhof M.M.G., Beqqali A., Amin A.S., et al. RBM20 mutations induce an arrhythmogenic dilated cardiomyopathy related to disturbed calcium handling. *Circulation.* 2018;138(13):1330-42. doi: https://doi.org/10.

37. Na L.L., Weijian Hang, Hongyang Shu, Ning Zho. RBM20, a Therapeutic Target to Alleviate Myocardial Stiffness via Titin Isoforms Switching in HFpEF. *Front Cardiovasc Med.* 2022;9:928244. doi: 10.3389/fcvm.2022.928244.

38. Li W., Yin L., Shen I., et al. SCN5A variants: association with cardiac disorder. *Front. Physiol.* 2018;9:1372. doi: 10.3389/fphys.2018.01372. eCollection.

39. Mann S.A., Castro M.L., Ohanian M., et al. R222Q SCN5A mutation is associated with reversible ventricular ectopy and dilated cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2012;60:1566-73. doi: 10.1016/j.jacc.2012.05.050.

40. Zegros T., Papagioutidis T., Parcharidou D., et al. Emerdind concepts in arrhythmogenic dilated cardiomyopathy. *Hart Fail Rev.* 2021;26(5):1219-29. doi: 10.1007/s10741-020-099330z.

41. Wilde A.A.M., Amin A.S. Clinical spectrum of SCN5A mutations: long QT syndrome, Brugada syndrome, and cardiomyopathy. *JACC Clin Electrophysiol.* 2018;4(5):569-579. doi: 10.1016/j.jacep.2018.03.006.

42. Corrado D., Wichter T., Mark S., et al. Treatment of Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy/Dysplasia an International Task Force Consensus Statement. *Circulation.* 2015;132:441-453. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.115.017944.

43. Lishui Shen, Shangyu Liu, Zhenhao Zhang, et al. Catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and biventricular involvement. *Europace.* 2024;26(3):euae059. doi: 10.1093/europace/euae059.

44. Corrado D., Calkins H., Link M.S., Leoni., Favale S., Bevilacqua M., et al. Prophylactic implantable defibrillator in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia and no prior ventricular fibrillation or sustained ventricular tachycardia. *Circulation.* 2010;122:1144-1152. doi: https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.109.913871.

45. Orgeron G.M., James C.A., Riele A.T., et al. Implantable Cardioverter-Defibrillator Therapy in Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia/Cardiomyopathy: Predictors of Appropriate Therapy, Outcomes, and Complications. *Am Heart Assoc.* 2017;6:e006242. doi: 10.1161/JAHA.117.006242.

46. Leong C.J., Sharma S., Seth J., Dave A., et al. Gene Therapy for Inherited Arrhythmia Syndromes. *Cardiogenetics.* 2024;14(3):132-148. doi: https://doi.org/10.3390/cardiogenetics14030011.

Отримано/Received 06.11.2025

Рецензовано/Revised 15.11.2025

Прийнято до друку/Accepted 25.11.2025

Information about authors

Oliha Kovalova, MD, DSc, PhD, Professor, EFESC, Kharkiv National Medical University, Kharkiv, Ukraine; e-mail: prokov@gmail.com, om.kovalova@knmu.edu.ua; phone: +380 (97) 314-74-33; https://orcid.org/0000-0003-3410-6623

Vadym Nikonov, MD, DSc, PhD, Professor, Head of the Department of Emergency Medicine and Disaster Medicine, Postgraduate Education Institute, Kharkiv National Medical University, Kharkiv, Ukraine; e-mail: nikonov.vad@gmail.com; phone: +380 (50) 970-94-76; https://orcid.org/0000-0002-0078-9991

Anna Zhuravlova, PhD in Medicine, Associate Professor, Department of General Practice — Family Medicine and Internal Diseases, Kharkiv National Medical University, Kharkiv, Ukraine; e-mail: ak.zhuravlova@knmu.edu.ua; https://orcid.org/0000-0002-3585-4853

Viktoriiia Nikonova, PhD in Medicine, Senior Research Fellow, Cardiorheumatology Department, Institute for Children and Adolescents Health Care of NAMSU, Kharkiv, Ukraine; e-mail: viktoriiavn@gmail.com; https://orcid.org/0000-0001-8269-6176

Yevheniia Kinoshenko, PhD in Medicine, Associate Professor, Department of Emergency Medicine and Disaster Medicine, Postgraduate Education Institute, Kharkiv National Medical University, Kharkiv, Ukraine; e-mail: yi.kinoshenko@kmmu.edu.ua; phone: +380 (50) 652-80-59; <https://orcid.org/0000-0002-5024-1561>

Myroslav Baturynskiy, Senior Research Fellow, Ivan Kozhedub Kharkiv National Air Force University, Kharkiv, Ukraine; e-mail: info@hups.mil.gov.ua; <https://orcid.org/0000-0003-3942-0902>

Conflicts of interests. Authors declare the absence of any conflicts of interests and own financial interest that might be construed to influence the results or interpretation of the manuscript.

Authors' contribution. O.M. Kovalova — concept of research, writing text; V.V. Nikonov — concept of research, editing text; A.K. Zhuravlyova, V.V. Nikonova — bibliometrical analysis of scientific literature; I.I. Kinoshenko — collection of materials; M.P. Baturinskij — research design.

O.M. Kovalova¹, V.V. Nikonov¹, A.K. Zhuravlova¹, V.V. Nikonova², Ye.I. Kinoshenko¹, M.P. Baturynskiy³

¹Kharkiv National Medical University, Kharkiv, Ukraine

²Institute for Children and Adolescents Health Care of NAMSU, Kharkiv, Ukraine

³Ivan Kozhedub Kharkiv National Air Force University, Kharkiv, Ukraine

Arrhythmogenic potential of cardiomyopathies

Abstract. The article presents a review of literary scientific sources from the MEDLINE database on PubMed, Web of Science, Scopus, and Google Scholar platforms, focusing on arrhythmia in patients with arrhythmogenic cardiomyopathy. In accordance with international guidelines, the definition of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy, arrhythmogenic left ventricular cardiomyopathy, and biventricular heart damage are provided. An algorithm of the diagnostic process based on the Padua criteria is presented to verify the types of arrhythmogenic cardiomyopathy. The electrocardiographic characteristics of supraventricular and ventricular arrhythmias and their clinical manifestation in patients with arrhythmogenic cardiomyopathy are described. The signifi-

cance of genotype in the formation of arrhythmic phenotype in cardiomyopathies is emphasized in accordance with modern data. Treatment strategies for arrhythmias include pharmacotherapy and invasive methods. The indications for prescribing antiarrhythmic drugs to patients with arrhythmogenic cardiomyopathies are highlighted, taking into account clinical situations. The role of ablation of arrhythmogenic substrate and implantation of cardioverter-defibrillator in the prevention of sudden cardiac death of patients is shown.

Keywords: arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy; arrhythmogenic left ventricular cardiomyopathy; arrhythmias; genotype-arrhythmic phenotype; treatment