

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Фибрилляция предсердий с прогрессирующей дисфункцией левого желудочка: что кроется за вершиной айсберга (клинический случай)?

Благова О. В.* , Айнетдинова Д. Х., Панин Д. С., Царегородцев Д. А., Седов В. П., Коган Е. А.
ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И. М. Сеченова»
Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

Одновременное выявление устойчивой фибрилляции предсердий (ФП) и дисфункции левого желудочка (ЛЖ) ставит вопрос об их взаимосвязи и требует нозологической диагностики. В представленном клиническом случае у пациента 39 лет развитие рецидивирующей ФП сопровождалось умеренной систолической дисфункцией ЛЖ. Одновременное наличие синусовой брадикардии, преходящей блокады левой ножки пучка Гиса и удлинения интервала QTc делало невозможной антиаритмическую терапию. В 2018 г. по поводу пароксизмальной формы ФП выполнена радиочастотная абляция (РЧА) с эффектом: в течение 5 лет симптомов не отмечалось. Однако в 2023 г. появилась боль за грудиной, одышка, выявлено снижение фракции выброса левого желудочка до 26%, диагностирована персистирующая форма ФП. После устранения ФП дисфункция сохранялась, при биопсии миокарда выявлен активный вируснегативный лимфоцитарный миокардит, начата терапия кортикостероидами и азатиоприном. Дисфункция ЛЖ регрессировала, в 2024 г. выполнена повторная РЧА по поводу пароксизмов ФП, однако, несмотря на полную изоляцию устьев легочных вен, сохраняются пароксизмы ФП. При полноэкзомном секвенировании выявлен вариант в гене *RBM20*. Поиск этиологии ФП у больных с дисфункцией ЛЖ целесообразен с точки зрения повышения эффективности лечения самой ФП и влияния на течение и исходы основного заболевания, которое может скрываться за диагнозом «идиопатическая» ФП.

Ключевые слова: фибрилляция предсердий, кардиоверсия, миокардит, эндомиокардиальная биопсия, дилатационная кардиомиопатия, ген *RBM20*.



Для цитирования: Благова О. В., Айнетдинова Д. Х., Панин Д. С., Царегородцев Д. А., Седов В. П., Коган Е. А. Фибрилляция предсердий с прогрессирующей дисфункцией левого желудочка: что кроется за вершиной айсберга (клинический случай)? *Рациональная Фармакотерапия в Кардиологии*. 2026;22(1):99-106. DOI: 10.20996/1819-6446-2026-3222. EDN: BLKREY

Atrial fibrillation with progressive left ventricular dysfunction: what lies beneath the tip of the iceberg (clinical case)?

Blagova O. V.*, Ainetdinova D. Kh., Panin D. S., Tsaregorodtsev D. A., Sedov V. P., Kogan E. A.
Sechenov First Moscow State Medical University, Moscow, Russia

The simultaneous detection of atrial fibrillation (AF) and left ventricular (LV) dysfunction raises questions about their relationship and necessitates a nosological diagnosis. This case study presents a 39-year-old patient who has had recurrent AF and moderate LV systolic dysfunction. Concomitantly, the patient has experienced sinus bradycardia, a transient left bundle branch block (LBBB), and prolonged QTc, which precluded the use of antiarrhythmic medication. In 2018, successful radiofrequency ablation (RFA) for paroxysmal AF was performed. However, in 2023, the patient experienced anginal pain, with a reduced ejection fraction to 26%, and persistent AF. After cardioversion, LV dysfunction persisted, and a myocardial biopsy revealed active, virus-negative, lymphocytic myocarditis (LM). The patient was prescribed immunosuppressive therapy, including corticosteroids and azathioprine. Despite recurrent tachyarrhythmic AF, LV dysfunction regressed. A repeat RFA was performed in 2024 but was clinically unsuccessful. Whole-exome sequencing revealed a variant in the *RBM20* gene, suggesting that investigating the etiology of AF in patients with LV dysfunction may improve the efficacy of AF treatment and influence the course and outcomes of the underlying disease, which can be obscured by the diagnosis of «idiopathic» AF.

Keywords: atrial fibrillation, cardioversion, myocarditis, endomyocardial biopsy, dilated cardiomyopathy, *RBM20* gene.

For citation: Blagova O. V., Ainetdinova D. Kh., Panin D. S., Tsaregorodtsev D. A., Sedov V. P., Kogan E. A. Atrial fibrillation with progressive left ventricular dysfunction: what lies beneath the tip of the iceberg (clinical case)? *Rational Pharmacotherapy in Cardiology*. 2026;22(1):99-106. DOI: 10.20996/1819-6446-2026-3222. EDN: BLKREY

*Corresponding Author (Автор, ответственный за переписку): blagovao@mail.ru

Received/Поступила: 08.07.2025

Review received/Рецензия получена: 30.09.2025

Accepted/Принята в печать: 02.02.2026

Введение

Фибрилляция предсердий (ФП) остается наиболее частым видом нарушения ритма, с которым пациенты обращаются как к кардиологу, так и к интервенционному аритмологу. В последнюю четверть века акценты в лечении ФП заметно смещаются с медикаментозной терапии на хирургическое лечение, которое также не стало панацеей. При этом как в клинической практике, так и в научной литературе все меньше внимания уделяется этиологии ФП и проведению этиотропной, патогенетической терапии. В рекомендациях Европейского общества кардиологов 2024 г. по диагностике и лечению ФП (как и в более ранних версиях) вместо «этиологии» упоминаются лишь «коморбидность и факторы риска» [1].

Во многих случаях уточнение этиологического фактора ФП и ее патогенеза (не столько электрофизиологических, сколько патофизиологических механизмов) оказывается невозможным, как и прямое терапевтическое воздействие на эти факторы. Однако, по мнению авторов данной статьи, неоправданной крайностью является полный отказ от нозологического подхода и сведение всех причин и механизмов ФП к понятию о т.н. предсердной кардиомиопатии. Первый консенсус, который утвердил это понятие (atrial cardiomyopathy), появился в 2016 г., его обновленная версия — в 2024 г. [2]. В этих документах патология предсердий рассматривается в первую очередь как морфологическая основа для развития ФП: какие бы заболевания к ней не приводили (в документе упоминаются и миокардит, и амилоидоз, и кардиомиопатии), исходом различных патологических процессов становится фиброз предсердий с их дилатацией и изменением электрических свойств.

С точки зрения интервенционного аритмолога такой подход удобен, но он не дает возможности точно предсказать эффективность лечения и повлиять на течение ФП. Неоднократно показано, что утрата антиаритмического эффекта после первой процедуры радиочастотной абляции (РЧА) или криоабляции далеко не всегда связана с неполной изоляцией устьев легочных вен, до четверти больных с рецидивами имеют не-венозависимый механизм рецидивирования ФП [3]. Морфологически у части пациентов с рецидивами выявлялись признаки воспаления, однако дооперационная диагностика миокардита и последующее его лечение не проводились.

С другой стороны, имеется тенденция к абсолютизации роли самой ФП в развитии глобальной систолической дисфункции левого желудочка (ЛЖ), которая нередко рассматривается как проявление т.н. кардиомиопатии, индуцированной тахикардией. Однако для развития последней необходима длительная стойкая тахикардия, которая вызывает весьма характерные морфологические изменения в миокарде, позволяющие дифференцировать ее от воспалительной и дилатационной кардиомиопатии (ДКМП), и регрессирует

после устранения тахикардии [4]. Во многих случаях степень дисфункции ЛЖ не соответствует длительности тахикардии и ее выраженности, напротив, она предшествует появлению ФП, которая становится лишь закономерным осложнением недиагностированного своевременно основного заболевания.

Цель описания клинического случая — продемонстрировать сложность и важность нозологической диагностики у молодого пациента с ФП и причинно-следственные взаимоотношения между ФП и дисфункцией ЛЖ.

Описание случая

Больной Ч. впервые поступил в Факультетскую терапевтическую клинику (ФТК) им. В.Н. Виноградова в феврале 2018 г. в возрасте 39 лет с жалобами на приступы неритмичного сердцебиения и одышку при умеренной физической нагрузке.

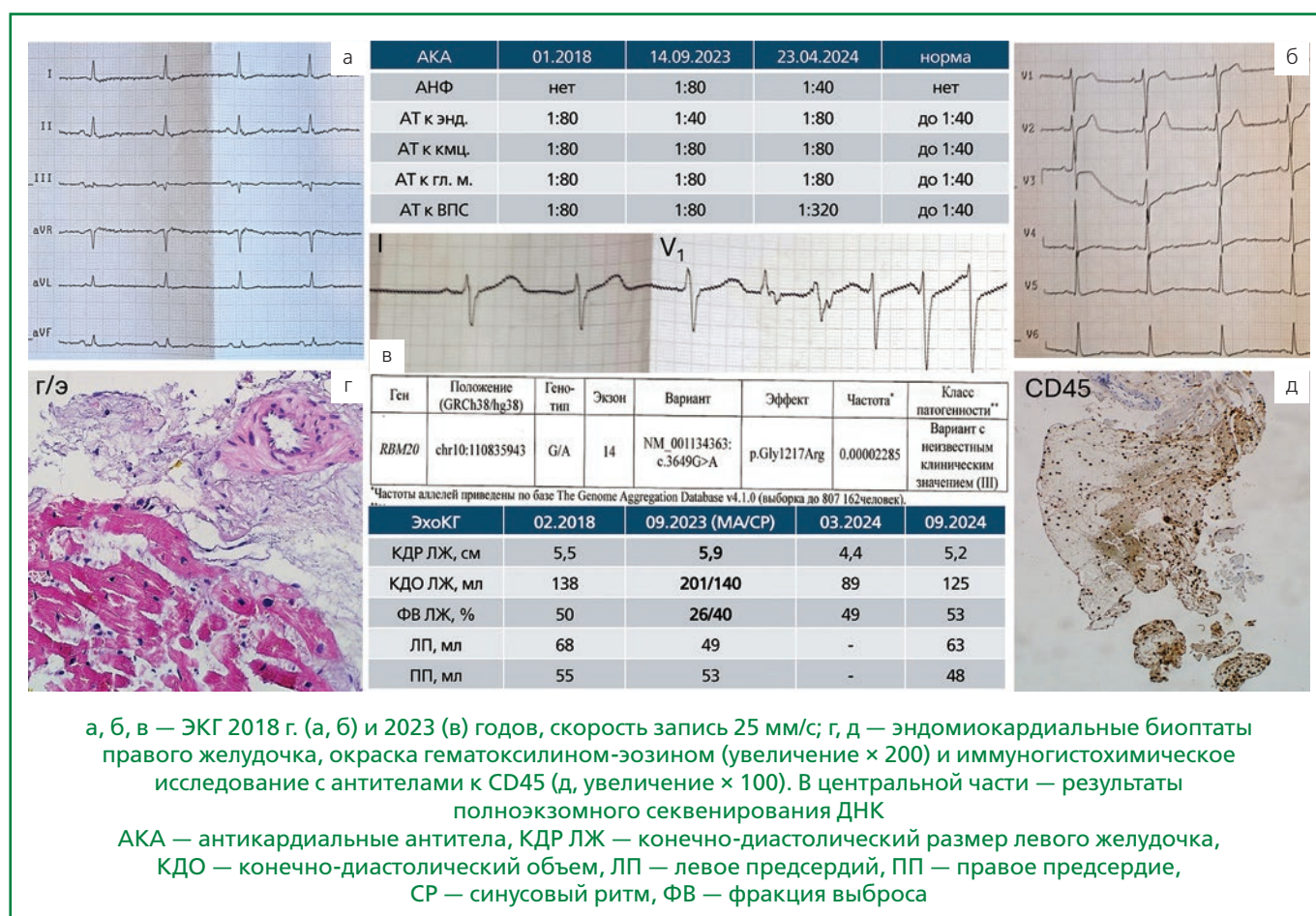
Анамнез. До 2017 г. какими-либо заболеваниями не страдал. С августа 2017 г. пациент стал отмечать появление одышки при умеренной физической нагрузке. При плановом осмотре на электрокардиограмме (ЭКГ) зарегистрированы изменения (аритмия?), рекомендована консультация кардиолога. В ноябре 2017 г. в поликлинике по месту жительства на ЭКГ — ФП, бригадой скорой медицинской помощи госпитализирован в больницу по месту жительства. При эхокардиографическом исследовании (ЭхоКГ) фракция выброса (ФВ) ЛЖ — 64%, нарушения локальной сократимости нет. Назначен варфарин. В декабре 2017 г. госпитализирован повторно, проведена электроимпульсная терапия с последующим рецидивом пароксизмов ФП, продолжена терапия варфарином, соталолом 160 мг/сут. Направлен в ФТК им. В. Н. Виноградова.

При поступлении в клинику состояние удовлетворительное. Отеков нет. Рост 164 см. Вес 80 кг. Индекс массы тела 29,7 кг/м². Тоны сердца: 1 и 2 тоны над верхушкой приглушены, ритм правильный. Частота сердечных сокращений (ЧСС) 66 в мин., артериальное давление 110/70 рт.ст. В общем и биохимическом анализе крови отклонений от нормы не было.

На ЭКГ ритм синусовый, обращало на себя внимание некоторое снижение вольтажа комплексов QRS (рис. 1 а, б).

При мониторинге ЭКГ по Холтеру на фоне приема соталола 80 мг/сут. и лаптаконитина гидробромида 50 мг/сут., назначенного при поступлении в клинику — ритм синусовый, ЧСС 46-124 в мин, один пароксизм трепетания предсердий (длительностью 4 часа), эпизоды тахикардии с широкими QRS-комплексами (преходящая блокада левой ножки пучка Гиса (ЛНПГ)); лаптаконитина гидробромид отменен.

При ЭхоКГ: размеры ЛЖ — верхняя граница нормы, ФВ 50%, полость левого предсердия несколько увеличена (68 мл).



а, б, в — ЭКГ 2018 г. (а, б) и 2023 (в) годов, скорость запись 25 мм/с; г, д — эндомикардиальные биоптаты правого желудочка, окраска гематоксилином-эозином (увеличение × 200) и иммуногистохимическое исследование с антителами к CD45 (д, увеличение × 100). В центральной части — результаты полноэкзомного секвенирования ДНК
АКА — антикардиальные антитела, КДР ЛЖ — конечно-диастолический размер левого желудочка, КДО — конечно-диастолический объем, ЛП — левое предсердие, ПП — правое предсердие, СР — синусовый ритм, ФВ — фракция выброса

Рисунок 1. Результаты обследования и лечения больного Ч.

При магнитно-резонансной томографии (МРТ) сердца выявлено увеличение размера ЛЖ (конечно-диастолический размер 6,4 см), снижение ФВ ЛЖ до 36% без признаков гипертрофии миокарда, отека, некомпактного миокарда. При оценке отсроченного контрастирования время инверсии подобрать не удалось.

По данным мультиспиральной компьютерной томографии коронарные артерии интактны, правые легочные вены впадают в левое предсердие тремя отдельными стволами, в отсроченную фазу контрастирования участки гиперконтрастирования в миокарде ЛЖ не выявлены.

При исследовании уровня антикардиальных антител в крови повышения их титров не отмечено (рис. 1)

Попытка назначения амиодарона в клинике сопровождалась развитием синусовой брадикардии и удлинением интервала QTc. Учитывая риск назначения антиаритмических препаратов, в июне 2018 г. выполнена радиочастотная изоляция устьев легочных вен в сочетании с РЧА кататрикуспидального перешейка.

В течение 5 лет одышки и приступов аритмии пациент не ощущал, чувствовал себя хорошо, к врачам не обращался, ЭКГ не регистрировалась, ЭхоКГ не проводилась.

В конце августа 2023 г. возник приступ учащенного сердцебиения, боль в эпигастриальной области сжимающего, жгущего характера длительностью более часа, не связанная с нагрузкой, нехватка воздуха, при госпитализации по месту жительства через 5 дней на ЭКГ — ФП с ЧСС 155 в мин, ФВ ЛЖ 28%; тропонин отрицательный. В сентябре 2023 г. повторно госпитализирован в ФТК, где при регистрации ЭКГ сохранялась тахисистолическая ФП с ЧСС 90-140 в мин, при ЭхоКГ ФВ ЛЖ 26%, отмечено увеличение конечно-диастолического размера ЛЖ до 5,9 см.

В клинике проведена попытка немедленной электроимпульсной терапии (после исключения внутривенного тромбоза) — без эффекта, синусовый ритм восстановлен в процессе насыщения амиодароном, при этом на ЭКГ регистрировалась элевация сегмента ST в отведениях V₁-V₄, переходящая в двухфазный зубец T); амиодарон вскоре был отменен в связи с развитием значимой брадикардии (43-45 уд./мин) и удлинением интервала QTc >500 мс. На фоне устойчивого синусового ритма регресса дисфункции ЛЖ в первые 10 дней не отмечено (ФВ 25-27%). В анализе крови на антикардиальные антитела выявлено повышение титра антинуклеарного фактора в титре 1:80. При повторной МРТ

сердца отсроченного накопления гадолиния не обнаружено. Дифференциальная диагностика по-прежнему проводилась между миокардитом и генетически детерминированной кардиомиопатией.

В конце сентября 2023 г., вскоре после восстановления синусового ритма, выполнена эндокардиальная биопсия правого желудочка из области свободной стенки и верхушки правого желудочка (рис. 1 г, д): выявлены признаки активного лимфоцитарного миокардита с продуктивными васкулитами и некрозом кардиомицитов (с реактивной нейтрофильной инфильтрацией). Геном кардиотропных вирусов не обнаружен, начата терапия метилпреднизолоном 24 мг/сут. в сочетании с азатиоприном 100 мг в сутки и комплексной кардиотропной терапией (валсартана сакубитрил 200 мг/сут., спиронолактон 25 мг/сут., дапаглифлозин 10 мг/сут., торасемид 5 мг/сут., аписабан 10 мг/сут.). Через неделю от начала терапии ФВ возросла до 40%, пациент выписан на амбулаторное лечение. К марту 2024 г. размеры ЛЖ нормализовались, степень систолической

дисфункции значительно уменьшилась (ФВ составила 40%), а к сентябрю 2024 г. ФВ достигла 53%, вернулись к нормальным значениям размеры ЛЖ. Значимого увеличения объема левого предсердия не отмечено (объем 47 мл).

Субъективно и на ЭКГ от мая 2024 г. регистрировались эпизоды ФП различной продолжительности, частая наджелудочковая экстрасистолия с аберрацией проведения (по типу блокады ЛНПГ, рис. 2), в связи с чем в ноябре 2024 г. повторно выполнена радиочастотная изоляция устьев легочных вен (интраоперационно выявлена утрата изоляции одной из легочных вен, блок проведения по каватрикуспидальному перешейку сохранялся).

Проведено полноэкзомное секвенирование ДНК (рис. 1): выявлен вариант с неизвестным клиническим значением в гене *RBM20*, кодирующем РНК-связывающий белок (RNA-binding motif protein 20) и являющимся ключевым регулятором сплайсинга в генах белков саркомер.

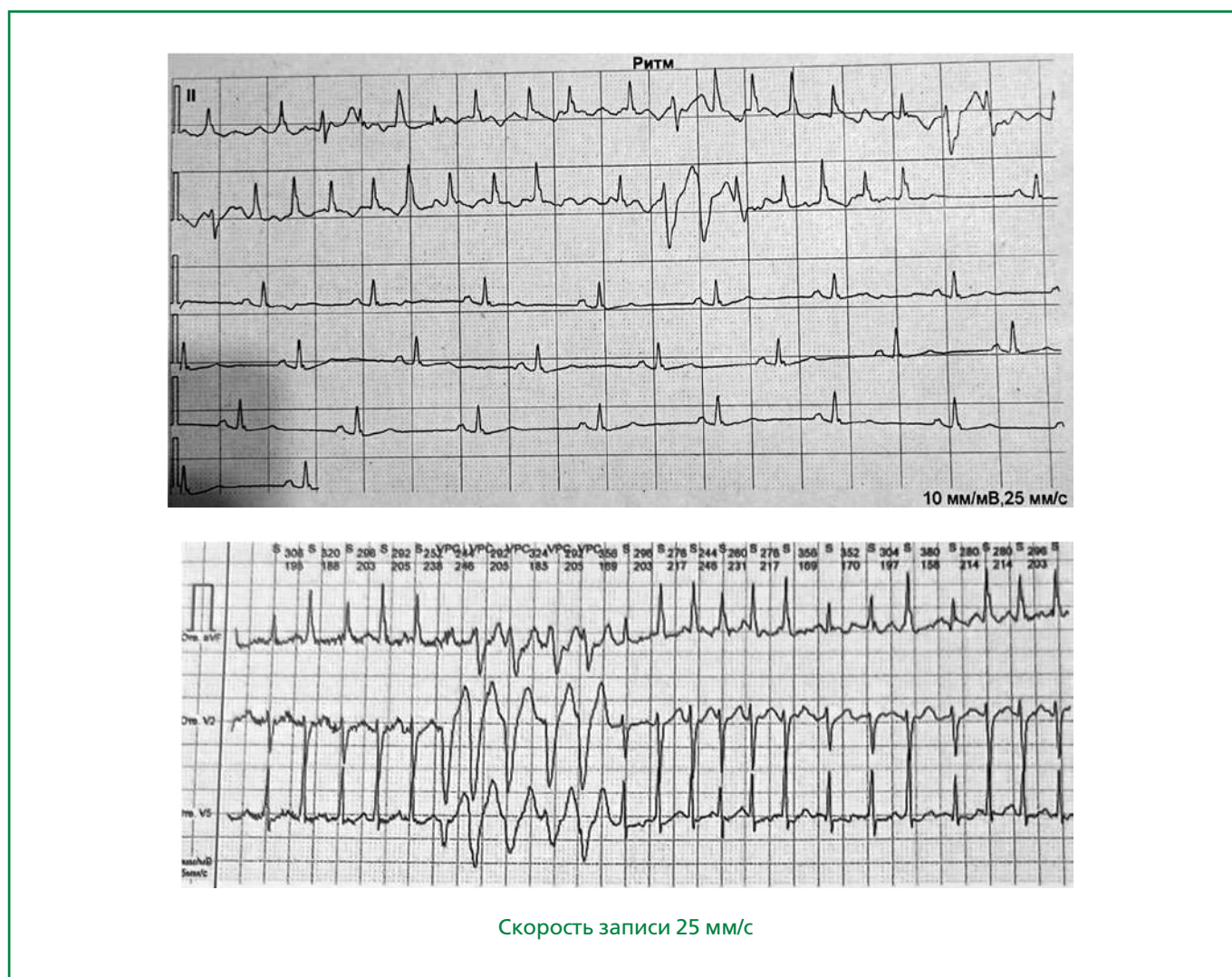


Рисунок 2. ЭКГ (верхний ряд) и фрагмент мониторинга ЭКГ по Холтеру (нижний ряд) больного Ч. от мая 2024 г.

Клинический диагноз сформулирован следующим образом:

Основное заболевание:

1. Хронический вирус-негативный лимфоцитарный активный миокардит среднетяжелого течения, леченный глюкокортикоидами и азатиоприном.

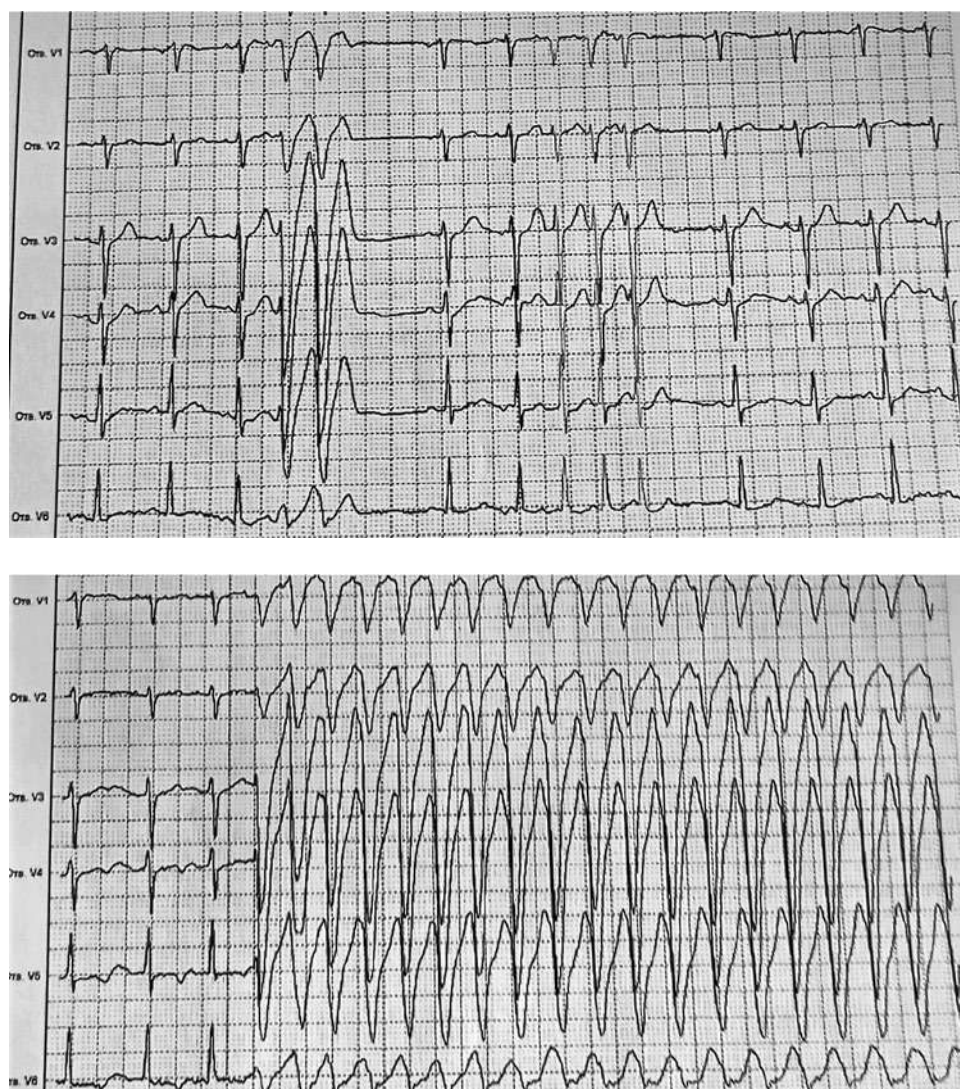
Конкурирующее заболевание:

2. Первичная (генетически детерминированная) кардиомиопатия (VUCs в гене *RBM20*).

Осложнения: нарушения ритма и проводимости сердца: наджелудочковая экстрасистолия, пароксизмальная форма фибрилляции-трепетания предсердий, синдром слабости синусового узла (синусовая брадикардия, преходящая синоатриальная блокада, паузы на выходе из тахикардии до 2,4 сек.), преходящая блокада ЛНПГ. Электрофизиологическое ис-

следование и радиочастотная изоляция устьев легочных вен, РЧА каватрикуспидального перешейка от 26.06.2018. Рецидив тахисистолической ФП от 21.08.2023, восстановление синусового ритма от 19.09.2023 РЧА аритмогенных зон от 26.11.2024. Хроническая сердечная недостаточность IIА стадии, 2 функционального класса (NYHA).

После второй РЧА полного антиаритмического эффекта не получено (при контрольном мониторинге ЭКГ по Холтеру от марта 2024 г. в отсутствие антиаритмической терапии фиксировались эпизоды устойчивой и неустойчивой ФП с ЧСС до 200 в мин и аберрацией проведения по типу блокады ЛНПГ продолжительностью от 10 с до 1,5 ч, суммарно — 12 ч 38 мин (рис. 3), более 4 тыс. наджелудочковых экстрасистол), однако субъективно приступов аритмии больной не ощущал, признаки дисфункции ЛЖ



Скорость записи 25 мм/с

Рисунок 3. Фрагменты мониторинга ЭКГ по Холтеру больного Ч. от марта 2024 г.

при контрольных ЭхоКГ не выявляются. Планируется выполнение повторной РЧА с оценкой электрофизиологического механизма рецидива аритмии. Кардиотропная и поддерживающая терапия миокардита продолжаются.

Обсуждение

Представленное клиническое наблюдение является иллюстрацией непростых причинно-следственных связей тахисистолической ФП и дисфункции ЛЖ, а также важности установления нозологического диагноза с проведением дифференцированной терапии.

При первом обращении пациента в клинику (в 2018 г., в возрасте 39 лет) в картине заболевания отчетливо преобладали нарушения ритма и проводимости: персистирующая ФП и, после ее устранения, синусовая брадикардия и преходящая блокада ЛНПГ, возникавшая на фоне тахикардии или применения антиаритмических препаратов I класса (что сделало их дальнейшее использование невозможным). Попытка насыщения амиодароном была прервана в связи с удлинением интервала QTc, единственным методом лечения аритмии оставалась РЧА, которая в тот период оказала хороший эффект (в дальнейшем ритм регулярно не контролировался). Подобная ситуация является довольно типичной, особенно для центров интервенционной аритмологии, аритмия в подобных ситуациях нередко расценивается как идиопатическая, и нозологической диагностике не уделяется должного внимания — по крайней мере, до рецидива ФП.

В клиническом случае обращал на себя внимание ряд особенностей: упорное течение аритмии и ее сочетание с нарушениями автоматизма и проводимости; низкий вольтаж комплексов QRS и умеренная систолическая дисфункция ЛЖ без его дилатации. Такая симптоматика у молодого пациента без каких-либо заболеваний сердца в анамнезе и поражения коронарных артерий (по данным компьютерной томографии сердца) требовала в первую очередь исключения миокардита и первичных (генетически детерминированных) кардиомиопатий. Достоверных критериев гипертрофической, некомпактной, аритмогенной правожелудочковой кардиомиопатии не было, однако нельзя было исключить недилатационную фазу ДКМП.

Убедительных данных в пользу миокардита также получено не было: титры антикардиальных антител оставались нормальными (что не исключает неиммунных механизмов миокардита), отсроченное накопление отсутствовало при мультиспиральной компьютерной томографии и не могло быть точно оценено в этом исследовании. При МРТ, выполненной на фоне ФП, обращало на себя внимание выраженное снижение ФВ до 36% в сочетании с умеренной его дилатацией, однако при повторных ЭхоКГ дис-

функция ЛЖ выглядела менее выраженной, что соответствовало и отсутствию клинических симптомов застоя. Умеренное снижение ФВ еще могло рассматриваться в рамках кардиомиопатии, индуцированной тахикардией, хотя причина развития самой ФП оставалась неясной.

Диагноз кардиомиопатии, индуцированной тахикардией, ставится зачастую без достаточных оснований и может «уводить» клинициста от поиска истинной причины заболевания. Этот диагноз предполагает не только четкие клинические критерии (существование стойкой тахикардии более 100 уд./мин на протяжении нескольких недель-месяцев, полный регресс систолической дисфункции после устранения тахикардии), но имеет и своеобразные морфологические особенности, которые отличают эту кардиомиопатию от воспалительной и первичной ДКМП: преобладание макрофагов в инфильтратах и признаки дисфункции митохондрий при менее выраженном фиброзе [4].

Вторая госпитализация пациента в клинику в 2023 г. была связана не просто с рецидивом тахикардии, но с выраженным нарастанием систолической дисфункции ЛЖ (ФВ ЛЖ снизилась до 26%, что не позволяло диагностировать тахи-индуцированную кардиомиопатию). Клиническая симптоматика (боль ангинозного характера и одышка), появление отрицательных зубцов Т на ЭКГ потребовали ретроспективного исключения инфаркта миокарда (пациент обратился в клинику спустя несколько недель от начала ухудшения состояния). При МРТ сердца с гадолинием не было получено данных не только за рубцовое поражение миокарда, но и отчетливых критериев миокардита, однако клиническая картина в сочетании с некоторым нарастанием титра антикардиальных антител сделали абсолютно оправданным проведение биопсии миокарда.

Данный случай ярко иллюстрирует положение о том, что во многих (хотя и не во всех) случаях диагноз миокардита не может быть достоверно установлен даже при использовании всех современных неинвазивных методик — таких, как МРТ сердца с гадолинием и определение уровня антикардиальных антител. Также в отсутствие морфологической верификации диагноза невозможно было бы назначить активную иммуносупрессивную терапию [5]. Биопсия миокарда показала несомненные признаки активного вирус-негативного миокардита; в этой ситуации тахисистолия могла вносить лишь дополнительный вклад в нарушение систолической функции, однако первичная ДКМП по-прежнему не могла быть исключена. Несмотря на очевидную эффективность иммуносупрессивной терапии в дополнение к кардиотропной, пациенту было выполнено полноэкзомное секвенирование ДНК, при котором выявлен вариант с неизвестным клиническим значением в гене *RBM20*.

Современные методы ДНК-диагностики (секвенирование нового поколения, полноэкзомное секве-

нирование) не только значительно расширили возможности применения генетических исследований в клинической практике, но и остро поставили вопрос корректной интерпретации, полученных при анализе большого количества генов данных. Российское генетическое сообщество руководствуется как европейскими документами, так и российским руководством по интерпретации данных последовательности ДНК человека [6]. Согласно этим документам, вариант с неизвестным клиническим значением относится к III классу патогенности и диагностируется в тех случаях, когда он не отвечает критериям патогенного и вероятно патогенного вариантов либо критерии доброкачественности и патогенности противоречат друг другу. Такой вариант выносится в заключение, поскольку означает, что на данный момент еще не накоплено доказательств его патогенности, но и оснований для отнесения к доброкачественным вариантам нет.

Мутации в гене, в котором обнаружен подобный вариант у представленного больного (*RBM20*, RNA-binding protein 20), ассоциированы с развитием ДКМП, в т.ч. в российской популяции [7]: белок *RBM20* является регулятором сплайсинга в сердце и скелетных мышцах, он напрямую связывается с первичной РНК многих генов, связанных с кардиомиопатией (в первую очередь титина), и путем исключения экзонов обеспечивает продукцию изоформ зрелого белка (т. е. сплайс-изоформ). Недавно описаны ассоциации мутаций в гене *RBM20* и ФП — в отличие от ранее описанных мутаций, ассоциированных с ДКМП, эти мутации могут приводить к потере функциональности белка *RBM20* и последующему нарушению функций митохондрий и саркомеров [8].

Авторы отмечают, что у пациентов с мутациями в гене *RBM20* могут изначально развиваться либо ДКМП, либо ФП, хотя у некоторых больных со временем развивается и то, и другое. Обсуждается также гипотеза о том, что для развития ФП у пациентов с мутациями в гене *RBM20* необходимо воздействие дополнительного, в т.ч. эпигенетического фактора, которым в нашем случае, несомненно, послужил миокардит. Для более точного суждения о функциональной значимости варианта, выявленного у нашего больного, необходим биоинформатический анализ.

С другой стороны, в последние несколько лет разворачиваются исследования спектра генетических изменений у больных с острым и подострым миокардитом, которые выявляют неожиданно высокую долю находок в генах, ассоциированных с развитием кардиомиопатий. Так, в метаанализе 8 подобных исследований, включивших 586 больных, показано, что патогенные и условно патогенные варианты выявлены в 30% случаев, в т.ч. в гене *RBM20* у 4 больных — чаще, чем в генах десмина, филамина С и отдельных десмосомных генах [9]. При этом далеко не у всех больных, включенных в метаанализ, диагноз миокардита был подтвержден морфологически — в этом отношении представленное описа-

ние является уникальным, поскольку и миокардит, и генетическая патология верифицированы у пациента с помощью методик, являющихся на сегодня «золотым стандартом». Подчеркнем также, что отдельные описания подтвержденного с помощью эндомикардиальной биопсии миокардита у пациентов с мутациями в гене *RBM20* в литературе обнаружить не удалось.

Следует отметить, что мутация в гене *RBM20* послужила благоприятным фоном для развития миокардита, однако сроки его развития у пациента определить сложно. Несмотря на дебют в 2018 г. с развития пароксизмальной формы ФП, само появление аритмии в сочетании с нарушениями проводимости и умеренное снижение ФВ могут указывать на дебют миокардита. В 2023 г. наступило, вероятно, его обострение, причины которого остаются невыясненными (вирусного генома в миокарде не обнаружено, четкой анамнестической связи с перенесенной инфекцией и иными факторами также нет). Однако нельзя исключить, что миокардит присоединился к генетически детерминированному поражению миокарда лишь в 2023 г. В любом случае, показания к активному лечению миокардита появились в 2023 г., уточнение целесообразности иммуносупрессивной терапии и стало основанием для проведения эндомикардиальной биопсии.

Можно предполагать, что выявленный у пациента генетический вариант в большей степени определяет течение нарушений ритма и проводимости сердца (нельзя исключить, что в перспективе потребуются имплантация кардиостимулятора или кардиовертера-дефибриллятора), однако успешное подавление активности миокардита в сочетании с комплексной кардиотропной терапией, вероятно, позволит избежать прогрессирования систолической дисфункции и трансплантации сердца.

Заключение

В представленном уникальном клиническом случае у пациента 39 лет в качестве вероятной причины нарушений ритма и проводимости может рассматриваться диагностированное у него сочетание генетически детерминированной кардиомиопатии, ассоциированной с VUCs в гене *RBM20*, и морфологически верифицированного активного лимфоцитарного миокардита. В дебюте заболевания значимой дисфункции миокарда не отмечалось, несмотря на рецидивирующую ФП, можно предполагать отсутствие миокардита в 2018 г. Острое появление типичной симптоматики с быстрым развитием стойкой дисфункции миокарда, сохранявшееся и после устранения ФП, с большой вероятностью указывает присоединение (или обострение?) миокардита в 2023 г. ФП удалось устранить еще до подавления активности миокардита, дисфункция ЛЖ регрессировала в ре-

зультате комплексной (в т. ч. иммуносупрессивной) терапии и не возобновлялась, несмотря на рецидивы тахисистолической ФП. Активный поиск этиологии ФП у больных с дисфункцией ЛЖ требует применения целого комплекса современных методик (включая МРТ, биопсию миокарда и ДНК-диагностику), но абсолютно оправдан и целесообразен как с точ-

ки зрения повышения эффективности лечения самой ФП, так и с точки зрения влияния на течение и исходы основного заболевания, которое может скрываться за диагнозом «идиопатическая» ФП.

Отношения и Деятельность. Нет.
Relationships and Activities. None.

References / Литература

1. Van Gelder IC, Rienstra M, Bunting KV, et al.; ESC Scientific Document Group. 2024 ESC Guidelines for the management of atrial fibrillation developed in collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). *Eur Heart J*. 2024;45(36):3314-414. DOI:10.1093/eurheartj/ehaf176. Erratum in: *Eur Heart J*. 2025;ehaf306. DOI:10.1093/eurheartj/ehaf306.
2. Goette A, Corradi D, Dobrev D, et al. Atrial cardiomyopathy revisited-evolution of a concept: a clinical consensus statement of the European Heart Rhythm Association (EHRA) of the ESC, the Heart Rhythm Society (HRS), the Asian Pacific Heart Rhythm Society (APHRS), and the Latin American Heart Rhythm Society (LAHRS). *Europace*. 2024;26(9):euae204. DOI:10.1093/europace/euae204.
3. Kalemberg EN, Davtyan KV, Blagova OV, et al. Myocardial morphological changes and pulmonary vein catheter ablation efficacy in patients with atrial fibrillation. *Russian Journal of Cardiology*. 2021;26(2):4283. (In Russ.) [Калемберг Е.Н., Давтян К.В., Благова О.В. и др. Взаимосвязь морфологических изменений в миокарде и эффективности катетерной изоляции устьев легочных вен у пациентов с фибрилляцией предсердий. *Российский кардиологический журнал*. 2021;26(2):4283]. DOI:10.15829/1560-4071-2021-4283.
4. Mueller KAL, Heinzmann D, Klingel K, et al. Histopathological and Immunological Characteristics of Tachycardia-Induced Cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2017;69(17):2160-72. DOI:10.1016/j.jacc.2017.02.049.
5. Arutyunov GP, Paleev FN, Moiseeva OM, et al. 2020 Clinical practice guidelines for Myocarditis in adults. *Russian Journal of Cardiology*. 2021;26(11):4790. (In Russ.) [Арутюнов Г.П., Палеев Ф.Н., Моисеева О.М. и др. Миокардиты у взрослых. Клинические рекомендации 2020. *Российский кардиологический журнал*. 2021;26(11):4790]. DOI:10.15829/1560-4071-2021-4790.
6. Ryzhikova OP, Kardymon OL, Prohorchuk EB, et al. Guidelines for the interpretation of massive parallel sequencing variants (update 2018, v2). *Medical genetics* 2019; 18(2): 3-24. (In Russ.) [Рыжкова О.П., Кардымон О.Л., Прохорчук Е.Б. и др. Руководство по интерпретации данных последовательности ДНК человека, полученных методами массового параллельного секвенирования (MPS) (редакция 2018, версия 2). *Медицинская генетика* 2019;18(2):3-23]. DOI:10.25557/2073-7998.2019.02.3-23.
7. Kiselev AM, Vershinina TL, Tarnovskaya SI, et al. Variants of RBM20 gene in pediatric patients with dilated cardiomyopathy. *Russian Journal of Cardiology*. 2019;(10):92-9. (In Russ.) [Киселев А.М., Вершинина Т.Л., Тарновская С.И. и др. Варианты в гене RBM20 у пациентов детского возраста с дилатационной кардиомиопатией. *Российский кардиологический журнал*. 2019;(10):92-9]. DOI:10.15829/1560-4071-2019-10-92-99.
8. Pitt GS, Long Y. Mutations of Splicing Regulator RBM20 in Atrial Fibrillation. *JACC Basic Transl Sci*. 2024;9(2):181-4. DOI:10.1016/j.jacbs.2023.11.004.
9. Monda E, Bakalakos A, Cannie D, et al. Prevalence of Pathogenic Variants in Cardiomyopathy-Associated Genes in Acute Myocarditis: A Systematic Review and Meta-Analysis. *JACC Heart Fail*. 2024;12(6):1101-11. DOI:10.1016/j.jchf.2024.02.012.

Сведения об Авторах / About the Authors

Благова Ольга Владимировна [Olga V. Blagova]

e-library SPIN 7672-5142, ORCID 0000-0002-5253-793X

Айнетдинова Диляра Харисовна [Dilara Kh. Ainetdinova]

e-library SPIN 1510-9158, ORCID 0000-0002-3333-1936

Панин Дмитрий Сергеевич [Dmitriy S. Panin]

e-library SPIN 6502-9725, ORCID 0009-0000-8671-8010

Царегородцев Дмитрий Александрович [Dmitrii A. Tsaregorodtsev]

eLibrary SPIN 2840-5301, ORCID 0000-0002-6049-7819

Седов Всеволод Парисович [Vsevolod P. Sedov]

e-library SPIN 8713-6849, ORCID 0000-0003-2326-9347

Коган Евгения Алтаровна [Evgeniya A. Kogan]

e-library SPIN 2709-2449, ORCID 0000-0002-1107-3753

Адреса организаций авторов: ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И. М. Сеченова» Минздрава России, ул. Трубецкая, д. 8, стр. 2, Москва, 119048, Россия.

Addresses of the authors' institutions: I. M. Sechenov First Moscow State Medical University, Trubetskaya str., 8, bld. 2, Moscow, 119048, Russia.