

КЛИНИЧЕСКАЯ ЭПИДЕМИОЛОГИЯ, МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ АРИТМОГЕННОЙ ДИСПЛАЗИИ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА

© 2009 К.А. Угнич¹, М.Е. Землянова², Д.В. Дупляков²

¹ Самарский государственный медицинский университет

² Самарский областной клинический кардиологический диспансер

Статья получена 05.10.2009 г.

Аритмогенная дисплазия правого желудочка (АДПЖ) – заболевание миокарда, проявляющееся нарушениями сердечного ритма и ассоциировано с высоким риском развития внезапной сердечной смерти. В работе представлены сведения о клинической эпидемиологии АДПЖ, методах диагностики и лечения.

Ключевые слова: *аритмия, дисплазия правого желудочка, методы лечения*

В 1977 г. G.Fontaine с соавт. описали 6 случаев стойкой желудочковой тахикардии у пациентов с гипертрофией правого желудочка при отсутствии признаков явной сердечной патологии, обозначив данное явление термином «аритмогенная дисплазия правого желудочка (arrhythmogenic right ventricular dysplasia)» [1]. При аутопсии у всех пациентов была выявлена жировая инфильтрация миокарда правого желудочка. В 1982 г. F. Marcus с соавт. предложил термин «аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия» или «аритмогенная болезнь правого желудочка» [2]. В дальнейшем рабочая группа экспертов Европейского кардиологического общества по проблемам внезапной сердечной смерти предложили использованию термин «правожелудочковая кардиомиопатия» [3]. Однако учитывая тот факт, что многими авторами описывались случаи, которые по клинимо-морфологическим изменениям (манифестация заболевания проходила в виде желудочковых тахиаритмий на фоне гипертрофированного правого желудочка) соответствовали данным G.Fontaine, термин «аритмогенная дисплазия правого желудочка» был оставлен в клинической практике. Группа исследователей под руководством F. Marcus при изучении АДПЖ обратила внимание на семейный характер заболевания, который в дальнейшем был подтвержден молекулярно-генетическими исследованиями: было выделено 9 аутосомно-доминантных и 1 аутосомно-рецессивный генетических вариантов наследования АДПЖ [4-6].

*Угнич Ксения Анатольевна, кандидат медицинских наук, доцент кафедры факультетской педиатрии.
Землянова Марина Евгеньевна, кандидат медицинских наук, врач-кардиолог. E-mail: zemlyanovatar@mail.ru
Дупляков Дмитрий Викторович, доктор медицинских наук, заместитель главного врача по лечебной части.
E-mail: duplyakov@yahoo.com*

Истинная распространенность АДПЖ неизвестна, поскольку выявляемость ее трудна, а желудочковые тахиаритмии могут иметь и другую этиологию. Так, из 703 случаев документированной желудочковой тахикардии, только у 74 человек была идиопатической. Из них только у 36 пациентов комплексы QRS во время пароксизма желудочковой тахикардии имели вид блокады левой ножки пучка Гиса, что указывало на очаг аритмии в правом желудочке. При этом только у 18 из 36 человека была диагностирована гипертрофия правого желудочка, что позволило ретроспективно установить наличие АДПЖ [7]. В [8] при ретроспективном анализе 26 случаев желудочковой тахиаритмии у детей только в трех наблюдениях обнаружены типичные клинимо-морфологические признаки АДПЖ. По данным [9] при обследовании детей с «идиопатической правожелудочковой экстрасистолией и тахикардией» по совокупности репрезентативных электрокардиографических критериев поставить диагноз АДПЖ можно было только у 8 (19%) из 42 пациентов с правожелудочковой экстрасистолией и у 6 (37,5%) из 16 пациентов с правожелудочковой тахикардией. Тем не менее предполагается довольно высокая встречаемость АДМЖ в популяции от 1:5000 по данным [6] до 1:1000 - 10000 по данным [3]. До 80% случаев заболевания АДПЖ регистрируется у лиц молодого возраста (до 40 лет) и в этой же возрастной группе наиболее вероятен риск развития фатальных осложнений. Истинная частота внезапной сердечной смерти при АДПЖ также достоверно не выявлена, однако предполагается, что это заболевание является причиной каждого 5 случая внезапной сердечной смерти у лиц моложе 35 лет [10].

Клинически заболевание проявляется по мере созревания и развития мышечной ткани, хотя были описаны случаи АДПЖ у детей грудного возраста [11]. Некоторые исследователи считают АДПЖ причиной внезапной сердечной смерти у 26% детей и подростков до 20 лет, которые умерли от сердечно-сосудистых заболеваний [12]. В исследовании [13] у 25% внезапно умерших молодых шведских спортсменов при аутопсии миокарда правого желудочка

была выявлена жировая инфильтрация миокарда, что свидетельствовало о наличии АДПЖ у пациентов. При анализе 54 случаев внезапной сердечной смерти у молодых лиц, эксперты выявили признаки АДПЖ у 17% погибших [14].

По данным статистики Самарского областного клинического кардиологического диспансера (СОККД) за период с 2003 по 2009 гг. под наблюдением находились 10 пациентов с диагнозом АДПЖ. Из них 8 подростков (4 юноши, 4 девушки) в возрасте от 12 до 17 лет и 2 молодых мужчин в возрасте 20 и 35 лет соответственно. Пациенты были направлены в СОККД с диагнозом желудочковые нарушения ритма для обследования и выбора тактики лечения. Всем пациентам проведено комплексное обследование, включая клинико-лабораторные данные, ЭКГ, холтеровское мониторирование ЭКГ, спиральную компьютерную томографию (у 7 пациентов), магнито-резонансную томографию (у 3 пациентов) и коронароангиографию (в 2 случаях). При изучении распределения пациентов по региону отмечено, что в подавляющем числе случаев (90%) пациенты были жителями Самарской области, а именно: 4 человека проживали в экологически неблагоприятных районах (Автозаводской

района г. Тольятти (2 пациента, 20%), г. Новокуйбышевск (2 пациента, 20%). Остальные были распределены следующим образом: Волжский район (2 человека, 20%), г. Безенчук (1 человек, 10%), г. Сызрань (1 человек, 10%), Кошкинский район (1 человек, 10%). Только 1 пациент (10%) был жителем г. Самары, Промышленного района, который также считается неблагоприятным в плане экологической обстановки. При этом наибольшая выявляемость АДПЖ была отмечена в период с 2007 по 2008 гг. (по 4 случая за каждый год). С 2003 г. по 2009 г. было выявлено по одному случаю данного заболевания. Ни в одном случае диагностированной АДПЖ не было указаний на наследственный характер заболевания и на факторы, которые могли бы играть триггерную роль в развитии АДПЖ, в связи с чем существует предположение, что АДПЖ в этих случаях была обусловлена врожденной несостоятельностью дифференцирования мышечных элементов бульбовентрикулярной петли правого желудочка [5]. Есть мнение, согласно которого, возникновение АДПЖ обусловлено первичным поражением миокарда и должна быть отнесена в группу идиопатических кардиомиопатий [15].

Таблица 1. Диагностические критерии аритмогенной дисплазии/кардиомиопатии правого желудочка

Критерии	Функции
<i>I. Глобальные и/или региональные дисфункции и структурные аномалии правого желудочка, выявленные при эхокардиографии, ангиографии, магнито-резонансной томографии или радионуклидной скинтиграфии</i>	
большие критерии	большая дилатация и снижение фракции выброса правого желудочка с нормальным (или умеренно измененной) функцией левого желудочка
	локальная правожелудочковая аневризма (выявление акинетической или дискинетической области)
	выраженная сегментарная правожелудочковая дилатация
малые критерии	умеренная общая дилатация правого желудочка и/или снижение фракции выброса при нормальной функции левого желудочка
	умеренная сегментарная дилатация правого желудочка
	региональная правожелудочковая гипокинезия
<i>II. Морфологическая характеристика миокарда правого желудочка</i>	
большие критерии	выявление жировой инфильтрации миокарда при эндокардиальной биопсии
<i>III. Нарушение реполяризации</i>	
малые критерии	инвертированный зубец Т в правых прекардиальных отведениях (V2-V3 у детей старше 12 лет, при отсутствии блокады правой ножки пучка Гиса)
<i>IV. Нарушения деполаризации и проведения</i>	
большие критерии	выявление ε-волны или удлинение комплекса QRS (более 110 мс у взрослых) в правых прекардиальных отведениях (V1-V3)
малые критерии	выявление поздних желудочковых потенциалов
<i>V. Аритмии</i>	
малые критерии	желудочковая тахикардия с блокадой левой ножки пучка Гиса, выявленная любым методом (ЭКГ, ХМ, стресс-тесты). Частая (больше 1000/24 часа) желудочковая экстрасистолия при ХМ
<i>VI Семейный анамнез</i>	
большие критерии	выявление достоверных случаев АДПЖ в семье, доказанные биопсией или при хирургическом вмешательстве
малые критерии	семейные случаи внезапной сердечной смерти в молодом возрасте (моложе 35 лет) при наличии правожелудочковой дисплазии
	выявление случаев АДПЖ в семье, доказанные на основе представленных критериев

Согласно рекомендациям Международной рабочей группы экспертов Европейского кардиологического общества диагноз АДПЖ должен основываться на наличие малых и больших критериев имеющих электрокардиографические, аритмические и гистологические признаки (табл. 1) [16, 17].

Для диагностики АДПЖ достаточно наличия 2 больших или 1 большого и 2 малых критериев, или 4 малых критериев. Однако информативность и диагностическая значимость предложенных критериев требует проверки в условиях длительного проспективного наблюдения за большим количеством пациентов, поскольку в малочисленной группе пациентов, представленных в настоящей работе, оснований для постановки диагноза АДПЖ в соответствие с рекомендуемыми критериями, не было. [18].

При верификации диагноза АДПЖ по данным ЭКГ в 2 случаях наблюдалась желудочковая тахикардия (ЖТ) с морфологией комплексов по типу блокады левой ножки пучка Гиса, в 1 случае была выявлена ϵ -волна в виде «завубрины» восходящего колена S-зубца в прекардиальных отведениях V1-V3, отражающая отсроченную деполяризацию миокарда правого желудочка [18]. Холтеровское мониторирование ЭКГ за период наблюдения зарегистрировало желудочковые нарушения ритма в виде одиночных, парных и групповых (в 1 случае) мономорфных желудочковых экстрасистол. По данным ЭХО КГ только в 1 случае имело место изменение соотношения конечно-диастолических размеров правого и левого желудочков сердца, равное 0,55 при норме менее 0,5. При этом отмечались умеренная гипертрофия папиллярных мышц и дополнительная трабекула в нижней трети межжелудочковой перегородки. В 1 случае было выявлено расширение правых отделов сердца, полости левого предсердия и истончения створок трикуспидального клапана с недостаточностью 1-2 степени и неравномерным уплотнением створок митрального и аортального клапанов, недостаточность митрального клапана 1 степени, неоднородное повышение эхогенности межжелудочковой перегородки и уплотнение стенок аорты. В 1 случае отмечалось истончение створок митрального и трикуспидального клапанов с регургитацией 1 степени, краевое уплотнение правой коронарной створки аортального клапана с регургитацией 1 степени, повышение трабекулярности левого желудочка. В 7 случаях каких-либо структурно-функциональных эхокардиографических изменений выявлено не было. Спиральная компьютерная и магнито-резонансная томография в 2 случаях выявила расширение правого желудочка с истончением передней стенки на уровне средней трети; в 7 случаях –

в перегородочной области выходного отдела правого желудочка; в 1 случае – в области каво-трикуспидальной перешейки.

4 пациентам было выполнено оперативное вмешательство по поводу желудочковых нарушений ритма – радиочастотная абляция эктопического очага. При этом у двух пациентов данная процедура выполнялась дважды в связи с возникновением новой аритмогенной зоны и прогрессирующим ухудшением состояния. В последующем 1 пациенту был имплантирован кардиовертер-дефибриллятор с целью вторичной профилактики внезапной сердечной смерти. В 1 случае оперативное вмешательство не достигло абсолютного эффекта, продолжали регистрироваться желудочковые экстрасистолы, что стало показанием к назначению антиаритмической терапии. Пациентам с умеренно выраженными признаками АДПЖ (6 подростков) была назначена антиаритмическая терапия с положительным эффектом.

Выводы.

1. Поскольку 50% пациентов с АДПЖ проживают в экологически неблагоприятных районах Самарской области, возникает необходимость детального изучения влияния отрицательных факторов окружающей среды на генез данной патологии.
2. При выявлении признаков АДПЖ требуется исключение желудочковых тахикардий и заболеваний связанных с поражением миокарда правого желудочка.
3. Использование современных диагностических средств позволяет выбрать адекватный подход к терапии АДПЖ, исходя из потребности конкретного пациента.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Fontaine, G. Stimulation studies and epicardial mapping in VT: Study of mechanisms and selection for surgery / G. Fontaine, G. Guiraudon, R. Frank // HE Kulberter, PA, MTP Publishers. – 1977. – P. 334-350.
2. Marcus, F. Right ventricular dysplasia: a report of 24 adults cases / F. Marcus, G. Fontaine, G. Guiraudon // Circulation. – 1982. - №65. – P. 384-398.
3. Priori, S.G. Task Force on Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology / S.G. Priori, E. Aliot, Blomstrom-Lundqvist // Heart. – 2001. – V.22 – P. 1374-1450.
4. Nava, A. Familial occurrence of right ventricular dysplasia: A study involving nine families / A. Nava, G. Thiene, B. Canciani // J. Am. Coll. Cardiology. – 1988. – V. 12. – P. 1222-1228.
5. Белозеров, Ю.М. Детская кардиология (наследственные синдромы). Э.: Элиста, 2008. – 400 с.
6. Thiene, G. Right ventricular cardiomyopathy and Sudden death in young people / G. Thiene, A. Nava, D. Corrado // N. Engl. Med. – 1988. – V. 318. – P. 129-133.
7. Dungan, W.S. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia: A cause of ventricular tachycardia in children with apparently normal hearts / W.S. Dungan, A. Carson, P.C. Gillette / Am. Heart J. – 1981. - № 102. – P. 745-752.

8. *Reiter, M.J.* Clinical spectrum of ventricular tachycardia with left bundle branch morphology // *Am. J. Cardiol.* – 1983. - № 51. – P. 113-119.
9. *Макаров, Л.М.* Распространенность электрокардиографических признаков аритмогенной дисплазии правого желудочка у больных с идиопатическими желудочковыми тахикардиями / *Л.М. Макаров, О.В. Горлицкая, Т.А. Курылева* // *Кардиология.* – 2004. – Т. 44, № 7. – С. 23-28.
10. *Ревшвили, А.Ш.* Желудочковые аритмии (под ред. *Л.А. Бокерия, А.Ш. Ревшвили, А.В. Ардашева, Д.Э. Когович*) / *А.Ш. Ревшвили, Ф.Г. Рзаев, М.В. Носкова* // М: Медпрактика, 2002. – С. 53-77.
11. *Макаров, Л.М.* ЭКГ в педиатрии. М: Медпрактика, 2006. – 544 с.
12. *Corrado, D.* Exercise-related sudden death in the young / *D. Corrado, G. Thiene, A. Nava* // *Eur. Heart J.* – 1993. №14. – abs. 368A.
13. *Larsson, E.* Sudden unexpected cardiac death among young Swedish orienteers-morphological changes in heart and other organs / *E. Larsson, L. Wesslen, O. Lindquist* // *APMIS.* – 1999. - № 107(3). – P. 325-336.
14. *Shen, W.K. ?* / *W.K. Shen, W.D. Edwards, S.C. Hammill* // *Am. J. Cardiol.* – 1995. – Sul. – V. 15, №76(3). – P. 148-152.
15. *Guiraudan, G.M.* Total disconnection of the right ventricular free wall. Surgical treatment of right ventricular tachycardia associated with right ventricular dysplasia // *Circulat.* – 1983. - №67. – P. 463-472.
16. *McKenna, W.J.* Camerini on behalf 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, supported by the Schoepfer association. Diagnosis of arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia / cardiomyopathy / *W.J. McKenna, G. Thiene, A. Nava* // *Br. Heart J.* – 1994. - №71. – P. 215-218.
17. *Corrado, D.* Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: need for an international registry. European Society of Cardiology and of the Scientific Council on cardiomyopathies of the World heart Federation / *D. Corrado, G. Fontaine, F.I. Marcus* // *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* – 2000. - №11. – P. 827-832.
18. *Голицын, С.П.* Аритмогенная дисплазия правого желудочка: современные подходы к диагностике и лечению / *С.П. Голицын, С.А. Бакалов, Л.Ю. Нестеренко* // *Сердце.* – 2004. – Т. 3, № 4. – С. 197-202.

CLINICAL EPIDEMIOLOGY, DIAGNOSTIC AND TREATMENTS METHODS OF ARRHYTHMOGENIC RIGHT VENTRICULAR DYSPLASIA

© 2009 K.A. Ugnich¹, M.E. Zemlyanova², D.V. Duplyakov²

¹ Samara State Medical University

² Samara Regional Cardiological Clinic

Article is received 2009/10/05

Arrhythmogenic right ventricular dysplasia (ARVD) is the disease of myocardium, shown as disturbances of intimate rhythm and associated with high risk of development the sudden intimate death. In work data about clinical epidemiology of ARVD, methods of diagnostics and treatment are presented.

Key words: *arrhythmia, right ventricular dysplasia, methods of treatment*

*Kseniya Ugnich, Candidate of Medicine, Associate Professor
at the Faculty Pediatrics Department*

Marina Zemlyanova, Candidate of Medicine, Cardiologist.

E-mail: zemlyanovamar@mail.ru

*Dmitriy Duplyakov, Doctor of Medicine, Assistant Chief to
Medical Work. E-mail: duplyakov@yahoo.com*