

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2012

УДК 616.124.3-008.318-007.17

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РАЗВИТИЯ АРИТМОГЕННОЙ ДИСПЛАЗИИ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА

*Л. А. Бокерия, И. В. Тетвадзе, А. В. Сергеев, Н. Н. Колоскова**

ФГБУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева» (директор – академик РАН и РАМН Л. А. Бокерия) РАМН, Москва

Аритмогенная дисплазия правого желудочка (АДПЖ) относится к первичным формам кардиомиопатий и характеризуется замещением миокарда правого желудочка фиброзной и жировой тканью с развитием жизнеугрожающих аритмий. По разным данным, распространенность АДПЖ состав-

* Адрес для переписки: e-mail: nkrasotka@mail.ru

ляет в популяции от 1:5000 до 1:1000, соотношение частоты встречаемости заболевания среди мужчин и женщин — 3:1. У лиц старше 40 лет АДПЖ чаще проявляется развитием правожелудочковой сердечной недостаточности.

Критерии диагностики АДПЖ основаны на оценке структурных изменений миокарда правого желудочка, электрокардиографических изменений, на наличии фиброзно-жировой дистрофии при гистологическом исследовании, а также на семейном анамнезе заболевания.

Постановка диагноза представляет для врача трудную задачу в связи с отсутствием каких-либо патогномоничных клинических или морфологических маркеров, что затрудняет дифференциальную диагностику АДПЖ со вторичными поражениями миокарда.

Цель: диагностика и выбор оптимального метода хирургического лечения пациентки с АДПЖ.

Материал и методы исследования. После проведенного комплексного обследования пациентки А., 64 лет, включавшего холтеровское мониторирование ЭКГ, эхокардиографическое исследование, мультиспиральную компьютерную томографию с контрастированием миокарда и электрофизиологическое исследование, был выставлен диагноз «аритмогенная дисплазия правого желудочка» на основании двух больших (комплекс QRS расширен до 120 мс, снижение сократительной способности миокарда ПЖ) и двух малых критериев (инверсия зубца Т в грудных отведениях V_1 – V_3 , пробежки ЖТ по данным холтеровского мониторирования ЭКГ). При выполнении программируемой стимуляции выводного отдела ПЖ тремя экстрастимулами ($S1 = 400$ мс, $S2 = 270$ мс, $S3 = 250$ мс, $S4 = 200$ мс) был индуцирован устойчивый пароксизм мономорфной ЖТ с длительностью цикла 420 мс, который купировался самостоятельно через 30 с.

Результаты. Учитывая полученные данные о наличии пароксизмальной формы трепетания предсердий, первым этапом лечения пациентке была выполнена радиочастотная абляция правого перешейка сердца. Вторым этапом лечения ввиду наличия индуцированной во время электрофизиологического исследования ЖТ был имплантирован двухкамерный кардиовертер-дефибриллятор, назначена терапия, направленная на лечение хронической сердечной недостаточности. На фоне проводимого лечения отмечалась положительная динамика.

Заключение. К предикторам неблагоприятного прогноза в течении заболевания относят дилатацию и снижение сократительной способности миокарда правого желудочка, вовлечение в процесс левого желудочка, а также наличие в анамнезе эпизодов желудочковой тахикардии. Эффективность интервенционного лечения эктопических предсердий и желудочковых тахикардий у пациентов с АДПЖ низкая. Поэтому тенденция последнего десятилетия в лечении пациентов с АДПЖ связаны с более активным использованием ИКВД и более редкими случаями изолированной интервенционной и антиаритмической терапии.

Ключевые слова: аритмогенная дисплазия правого желудочка, сердечная недостаточность, внезапная сердечная смерть.

Arrhythmogenic right ventricular dysplasia is a type of cardiomyopathy characterized by fibrofatty replacement of the right ventricular myocardium and associated with life-threatening arrhythmias. According to different data, arrhythmogenic right ventricular dysplasia occurs in 1 : 1000 to 1 : 5000 people. The incidence of the disease in males and females is 3:1. People over 40 are more likely to develop right ventricular heart failure as a type of arrhythmogenic right ventricular dysplasia.

The criteria of the diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia are based on the estimates of structural changes in the right ventricular myocardium, electrocardiographic changes, fibrofatty dystrophy in the course of a histological investigation, and a family history of the disease.

The diagnosis can be a challenging task as there are no pathognomonic clinical or morphological markers, which makes differential diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia with secondary myocardial pathology more difficult to perform.

Objective: The diagnosis and choice of the viable surgical treatment of arrhythmogenic right ventricular dysplasia.

Material and methods. After a detailed examination of a 64-year-old patient A that entailed the Holter monitoring of ECG, echocardiographic study, contrast-enhanced multispiral computed tomography and electrophysiological study resulted in the diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia based on two major (duration of QRS complex 120 ms, reduced right ventricular myocardial contractility) and two minor criteria (inverted T-waves in V_1 – V_3 chest leads, a non-sustained ventricular tachycardia based on the Holter monitoring of ECG). During the programmed pacing of the right ventricle outflow tract by three extrastimuli ($S1=400$, $S2=270$, $S3 = 250$, and $S4=200$ ms) a stable paroxysm of a monomorphic right ventricle tachycardia with the cycle length 420 ms was induced which terminated spontaneously in 30 seconds.

Results. Considering the obtained data on paroxysmal atrial flutter, radiofrequency cardiac isthmus ablation took place as the initial treatment. As part of the follow-up treatment due to ventricular tachycardia induced during the electrophysiological study, a two-chamber cardioverter-defibrillator was implanted, a therapy was prescribed for chronic heart failure. A positive dynamics was observed through the course of the treatment.

Conclusion. Predictors of negative outcome of the disease are dilatation and decreased right ventricular myocardial contractility, the left ventricle involved in the process as well as a family history of ventricular tachycardia. The effectiveness of interventional treatment of ectopic atrial and ventricular tachycardia in arrhythmogenic right ventricular dysplasia patients is low. Therefore there has been a growing tendency over the last decade to make more use of implanted cardioverter-defibrillator and less use of isolated interventional and antiarrhythmic therapy in the treatment of arrhythmogenic right ventricular dysplasia.

Key words: arrhythmogenic right ventricular dysplasia, heart failure, sudden cardiac death.

Аритмогенная дисплазия правого желудочка (АДПЖ), или аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия, относится к первичным формам кардиомиопатий и характеризуется замещением миокарда правого желудочка (ПЖ) фиброзной и жировой тканью с развитием жизнеугрожающих аритмий. По данным разных авторов, распространенность аритмогенной дисплазии правого желудочка – 1 на 1000 населения [3], в других источниках литературы сообщается, что встречаемость АДПЖ составляет 1 на 5000 населения [1]. Соотношение частоты встречаемости заболевания среди мужчин и женщин в популяции составляет 3:1 [2, 3]. У лиц старше 40 лет АДПЖ чаще проявляется развитием правожелудочковой сердечной недостаточности [4, 5].

Постановка диагноза представляет для врача трудную задачу в связи с отсутствием каких-либо патогномичных клинических или морфологических маркеров, что затрудняет дифференциальную диагностику АДПЖ со вторичными поражениями миокарда. В 1994 г. были разработаны критерии диагностики АДПЖ, основанные на оценке структурных изменений миокарда правого желудочка, электрокардиографических изменений, на наличии фиброзно-жировой дистрофии при гистологическом исследовании, а также на семейном анамнезе заболевания [6]. Критерии постановки диагноза АДПЖ представлены в таблице 1.

Представляем собственное наблюдение развития АДПЖ у пациентки А., 64 лет.

В 2012 г. в НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН за медицинской помощью обратилась пациентка А., учительница биологии в школе, 64 лет. Пациентка предъявляла жалобы на одышку при физической нагрузке, повышенную утомляемость, общую слабость, частые головокружения, перебои в работе сердца.

Считает себя больной с 32 лет, когда появились жалобы на перебои в работе сердца, по поводу чего пациентка неоднократно обращалась за медицинской помощью по месту жительства. На тот момент времени диагноз АДПЖ поставлен не был, дополнительных медицинских обследований не проводилось, медикаментозная терапия не назначалась. С конца 2004 г. (с 56 лет) состояние и самочувствие ухудшилось: участились перебои в работе сердца, снизилась толерантность к физической нагрузке. В этом же году при обследовании в областной клинической больнице г. Тамбова на ЭхоКГ впервые выявлено расширение полости правого желудочка (конечный систолический размер – КСР составил 4,2 см) со снижением его сократительной способности, диагностирована недостаточность трикуспидального клапана до II степени. Лечение не проводилось. В 2006 г. на ЭКГ впервые зарегистрирован пароксизм фибрилляции предсердий, по поводу чего проводилась терапия амиодароном. Пациентка регулярно наблюдалась у кардиолога по месту жительства. Динамика размеров и сократительной способности правого желудочка по данным ЭхоКГ представлена в таблице 2.

Выраженное ухудшение состояния отмечает с осени 2011 г., когда появились отеки на ногах, усилилась одышка, резко снизилась толерантность к физической нагрузке. В марте 2011 г. на фоне относительного благополучия развился пароксизм наджелудочковой тахикардии с частотой желудочковых сокращений до 185 уд/мин. По месту жительства в областной клинической больнице ритм был восстановлен кардиоверсией (300 Дж). Для уточнения диагноза и решения вопроса о дальнейшей тактике лечения пациентка была направлена в НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН.

При поступлении состояние пациентки средней степени тяжести, тяжесть состояния обусловлена

Критерии диагностики АДПЖ

Таблица 1

Критерии	Большие	Малые
Семейный анамнез	АДПЖ диагностирована посмертно и/или при помощи биопсии у близких родственников	ВСС среди родственников моложе 35 лет
ЭКГ	Комплекс QRS более 110 мс в грудных отведениях V ₁ –V ₃	Инверсия зубца T в грудных отведениях V ₁ –V ₃
Аритмии	–	ЖТ, зарегистрированная на ЭКГ и/или при холтеровском мониторировании ЭКГ; частая ЖЭ (более 1000 ЖЭ в течение часа)
Дисфункция и структурные изменения ПЖ	Снижение ФВ ПЖ, дилатация ПЖ, акинез/гипокинез ПЖ при сохранной функции ЛЖ	Умеренная дилатация ПЖ и/или умеренное снижение ФВ ПЖ при сохранной функции ЛЖ. Диффузный гипокинез ПЖ
Биопсия миокарда	Фиброзно-жировая дистрофия миокарда ПЖ	–

Таблица 2

Динамика размеров и сократительной способности правого желудочка пациентки А. по данным ЭхоКГ

Год	Конечный диастолический размер ПЖ, см	Недостаточность трикуспидального клапана	ФВ ПЖ, %
2004	4,2	До II степени	42
2007	4,8	II степень	33
2009	5,6	До III степени	23
2011	6,2	III степень	25
2011	6,3	III степень	22

застоем по малому кругу кровообращения, жизнеугрожающими нарушениями ритма. При осмотре: правильного телосложения, нормального питания (индекс массы тела 27,6 кг/м²), кожные покровы обычной окраски. Отеков нет. При аускультации легких: дыхание везикулярное с жестким оттенком, проводится во все отделы. Частота дыхания (ЧД) – 20 в минуту. Артериальное давление 125/85 мм рт. ст. Пульс удовлетворительного наполнения, частота сердечных сокращений 78 уд/мин. Печень не увеличена, с размерами по М. Г. Курлову 7×8×10 см.

На электрокардиограмме (ЭКГ) электрическая ось сердца (ЭОС) резко отклонена вправо, *QRS* 120 мс, ЧСС 65 уд/мин, частая полиморфная желудочковая экстрасистолия. В отведениях V_1-V_5 – отрицательный зубец *T*.

На рентгенограмме отмечается расширение тени сердца преимущественно за счет его правых отделов. Кардиоторакальный индекс (КТИ) 58%.

По данным ЭхоКГ выявлено значительное расширение полости правого желудочка со снижением его сократительной способности (фракция выброса ПЖ составила 22%), увеличение полости правого предсердия до 5,8×6,9 см. Конечный диастолический размер (КДР) составил 6,2 см, конечный систолический объем (КСО) – 185 мл, конечный диастолический объем (КДО) – 244 мл. Трикуспидальный клапан (ТК) не изменен, недостаточность III степени, фиброзное кольцо (ФК) ТК расширено до 39 мм. При изучении левого желудочка (ЛЖ) патологии выявлено не было, фракция выброса ЛЖ составляла 52%.

По данным холтеровского мониторирования ЭКГ в течение 24 ч 35 мин зарегистрировано 6 пароксизмов трепетания предсердий с проведением на желудочки 3:1 и максимальной длительностью 3 ч 45 мин. Желудочковая эктопическая активность представлена 9600 полиморфными желудочковыми экстрасистолами, а также пробежками монотормальной желудочковой тахикардии с морфологией БЛНПГ и с максимальной длительностью 7 комплексов.

Пациентке выполнена мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) с контрастным усилением (контрастное вещество Визипак-320),

с программой объемного сканирования и синхронизацией по ЭКГ, с толщиной срезов 3 мм. По результатам МСКТ были получены данные, свидетельствующие о преимущественном поражении правых отделов сердца: КДО ПЖ составил 257 мл. Отмечалось наличие фиброзно-измененного миокарда ПЖ, выраженный фиброэластоз межжелудочковой перегородки.

По результатам проведенной диагностической коронарографии данных за гемодинамически значимые стенозы коронарных артерий не получено.

После проведенного комплексного обследования диагноз АДПЖ был поставлен на основании двух больших (комплекс *QRS* расширен до 120 мс, снижение сократительной способности миокарда ПЖ) и двух малых критериев (инверсия зубца *T* в грудных отведениях V_1-V_3 , пробежки ЖТ по данным холтеровского мониторирования ЭКГ).

Учитывая полученные данные о наличии пароксизмальной формы трепетания предсердий (по результатам холтеровского мониторирования ЭКГ) первым этапом лечения пациентке выполнена радиочастотная абляция правого перешейка сердца.

Операция проводилась на оборудовании PRO EP Recording System: Bard Electrophysiology (USA). Радиочастотное воздействие выполнялось генератором Stockert GmbH: EP-SHUTTLE (Biosense Webster, USA).

Под местной анестезией (40,0 мл 0,5% sol. novocaini) по методике Сельдингера выполнена пункция левой подключичной вены, правой и левой бедренных вен. В полость сердца проведены 3 электрода для выполнения электрофизиологического исследования (ЭФИ) и радиочастотной абляции (РЧА): в полость коронарного синуса был проведен 10-полюсный катетер BW Webster 35X58Q (USA); в позицию His установлен управляемый электрод для картирования и воздействий BW Celsius Thermocool 35Q53R (USA); 4-полюсный неуправляемый электрод BW Avail (USA) установлен в верхушку ПЖ. Интервал *P-Q* 214 мс; комплекс *QRS* 118 мс; *Q-T* 462 мс; *R-R* 940 мс.

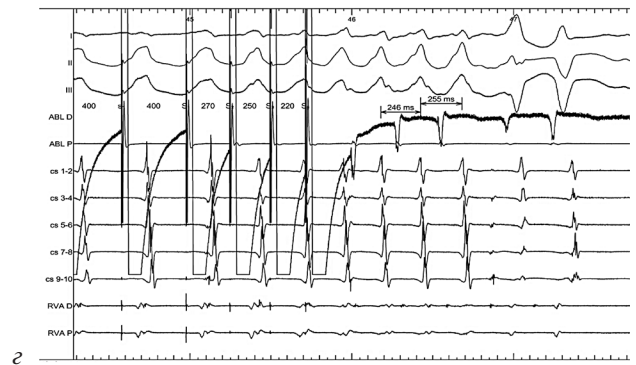
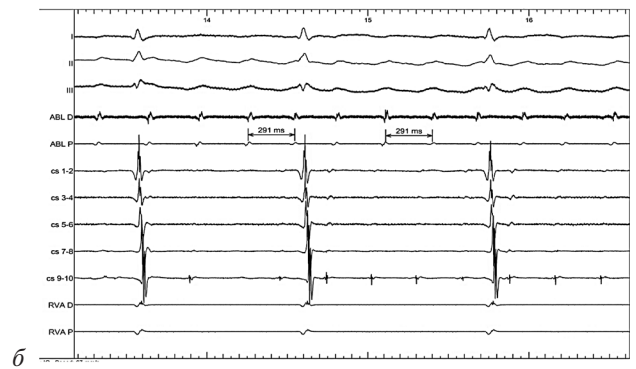
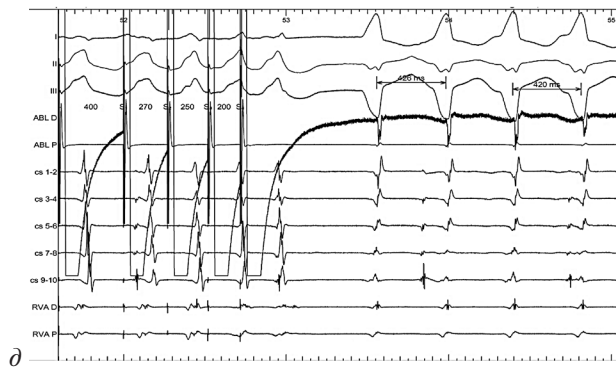
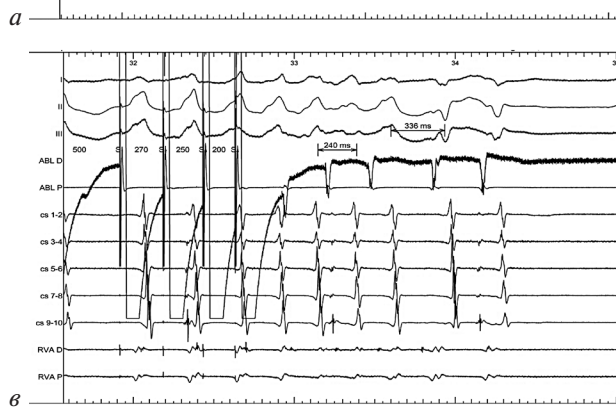
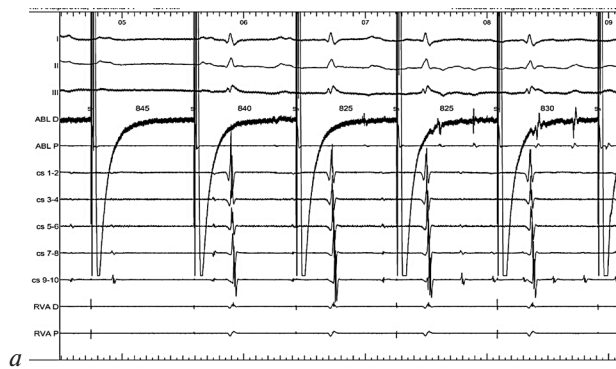
По результатам ЭФИ: эффективный рефрактерный период ПЖ – 260 мс.

Ретроградно – VA-диссоциация. Антеградное проведение – по системе Гиса–Пуркинье. Антеградная точка Венкебаха 830 мс. Во время выполнения антеградной стимуляции индуцирован пароксизм трепетания предсердия I типа с длительностью цикла (ДЦ) 290 мс (см. рисунок, *а*) и проведением на желудочки 3:1 (см. рисунок, *б*). По субъективным ощущениям аритмия была схожа с приступами перебоев в работе сердца. Длительность пароксизма – до одной минуты, купировался самостоятельно.

Далее в полость сердца был проведен 20-полюсный электрод Boston Scientific Blazer Dx20 с расположением проксимальных полюсов по пограничному гребню и дистальных полюсов по предсердно-желудочковой борозде. На стимуляции электрода, установленного в коронарном синусе, был выполнен ряд «холодовых» радиочастотных (РЧ) воздействий электродом BW Celsius Thermocool 35Q53R для создания линейного повреждения правого перешейка. Выполнено 4 РЧ-

воздействия при следующих параметрах: мощность – 30 Вт, температура – 40–42 °С, импеданс – 95–105 Ом, время – до 600 с. После РЧ-воздействий регистрировалась двунаправленная блокада проведения в правом перешейке.

При повторном выполнении ЭФИ были получены следующие параметры: антеградная точка Венкебаха – 830 мс; антеградный эффективный рефрактерный период предсердно-желудочкового узла – 560 мс; эффективный рефрактерный период левого предсердия – 240 мс, правого предсердия – 220 мс. Определено скорректированное время восстановления функции синусного узла (КВВФСУ). Максимальное КВВФСУ составило 812 мс. Далее проведена программируемая стимуляция верхушки ПЖ двумя и тремя экстрастимулами, индуцировать желудочковую тахикардию (ЖТ) не удалось. При программируемой стимуляции выводного отдела ПЖ тремя экстрастимулами (S1 = 500 мс, S2 = 270 мс, S3 = 250 мс, S4 = 200 мс) был индуцирован неустойчивый пароксизм полиморфной ЖТ из



Этапы проведения ЭФИ:

а – индукция ТП I типа при проведении антеградной стимуляции; *б* – трепетание предсердий с ДЦ 290 мс; *в*, *г* – индукция неустойчивой полиморфной ЖТ из выводного отдела ПЖ; *д* – индукция устойчивой монормфной ЖТ из выводного отдела ПЖ

пяти комплексов (см. рисунок, *в*). При программируемой стимуляции выводного отдела ПЖ тремя экстрастимулами ($S_1 = 400$ мс, $S_2 = 270$ мс, $S_3 = 250$ мс, $S_4 = 220$ мс) был индуцирован неустойчивый пароксизм полиморфной ЖТ из пяти комплексов (см. рисунок, *г*). При выполнении программируемой стимуляции выводного отдела ПЖ тремя экстрастимулами ($S_1 = 400$ мс, $S_2 = 270$ мс, $S_3 = 250$ мс, $S_4 = 200$ мс) был индуцирован устойчивый пароксизм мономорфной ЖТ с ДЦ, равной 420 мс, который купировался самостоятельно через 30 с (см. рисунок, *д*).

Учитывая полученные данные ЭФИ, вторым этапом пациентке был имплантирован электрокардиостимулятор с функцией дефибриллятора (ИКВД).

На пятые сутки после первой операции (28.08.2012 г.) выполнена имплантация двухкамерного ИКВД. Под местной анестезией (60 ml 0,5% sol. novocaini) был произведен разрез длиной 5 см в левой подключичной области. Выполнено создание подкожного ложа для ИКВД. Дважды была пунктирована левая подключичная вена с использованием интродьюсеров Biotronik 8F и 7F. Через интродьюсеры в полость сердца проведены и имплантированы 2 электрода: желудочковый (однокатодный дефибрилляционный) электрод Biotronik Linox S 65 S № 10408699 (Germany) был установлен в области нижней трети МЖП ПЖ в связи с толщиной стенки миокарда ПЖ 2 мм (по данным МРТ); предсердный электрод Biotronik Setrox S 53 S № 25565268 (Germany) установлен в области ушка правого предсердия. Параметры электродов составили: предсердный электрод – чувствительность 2,5 мВ, порог стимуляции 0,5 мА. Желудочковый электрод – чувствительность 12,0 мВ, порог стимуляции 0,5 мА. Фиксация электродов. Повторный замер параметров. Параметры прежние. Имплантация в созданное ложе ИКД Biotronik Lumax 340 DR-T S № 60501747 (Germany). Ушивание ложа ИКД. Послойное ушивание раны. Параметры стимуляции: режим стимуляции DDD, нижний предел стимуляции 65 уд/мин, верхний предел стимуляции 120 уд/мин, предсердно-желудочковая задержка 190 мс. Параметры предсердного электрода: чувствительность 2,5 мВ, амплитуда 2,8 В × 0,50 мс, полярность (стимуляции/чувствительность) – биполярная/биполярная. Параметры желудочкового электрода: чувствительность 12 мВ, амплитуда 2,8 В × 0,50 мс, полярность (стимуля-

ции/чувствительность) – биполярная/биполярная. Терапия при фибрилляции желудочков с частотой свыше 207 уд/мин – 34 Дж, далее – 40 Дж, 6 раз при неэффективности каждого предыдущего разряда.

Осложнений в послеоперационном периоде не наблюдалось. Назначена терапия, направленная на лечение хронической сердечной недостаточности, антиаритмическая и антикоагулянтная терапия. На фоне проводимого лечения отмечалось клиническое улучшения состояния, увеличилась толерантность к физической нагрузке, уменьшились жалобы на общую слабость.

Пациентка была выписана под наблюдение кардиолога по месту жительства.

Заключение

К предикторам неблагоприятного прогноза в течении заболевания относят дилатацию и снижение сократительной способности миокарда правого желудочка, вовлечение в процесс левого желудочка, а также наличие в анамнезе эпизодов желудочковой тахикардии. Эффективность интервенционного лечения эктопических предсердных и желудочковых тахикардий у пациентов с АДПЖ низкая. Поэтому тенденции последнего десятилетия в лечении пациентов с АДПЖ связаны с более активным использованием ИКВД и более редкими случаями изолированной интервенционной и антиаритмической терапии.

Конфликт интересов

Конфликт интересов не заявляется.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Бокерия Л. А. Тахиаритмии: диагностика и хирургическое лечение. М.: Медицина, 1989.
2. Бокерия Л. А., Ревшвили А. Ш. Результаты хирургического и интервенционного лечения желудочковых тахиаритмий у пациентов с аритмогенной дисплазией правого желудочка // *Анналы аритмологии*. 2004. № 1. С. 56–63.
3. Голухова Е. З. Аритмогенная дисплазия / кардиомиопатия правого желудочка // *Анналы аритмологии*. 2008. № 3. С. 5–23.
4. Бокерия Л. А., Бокерия О. Л., Темірбулатова А. Ш. Аритмогенная дисплазия / кардиомиопатия правого желудочка // *Анналы аритмологии*. 2010. № 3. С. 47–56.
5. Calkins H. Arrhythmogenic right-ventricular dysplasia/cardiomyopathy // *Curr. Opin. Cardiol*. 2006. Vol. 21. P. 55–63.
6. McKenna W. J., Thiene G., Nava A. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia / cardiomyopathy // *Br. Heart J*. 1994. Vol. 71. P. 215–218.
7. Marcus F. I., McKenna W. J., Sherrill D., Basso C. et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the task force criteria // *Circulation*. 2010. Vol. 121, № 13. P. 1533–1541.

Поступила 24.10.2012