

АРИТМОГЕННАЯ ДИСПЛАЗИЯ/КАРДИОМИОПАТИЯ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА*Санкт-Петербургский Государственный Медицинский Университет имени акад. И.П.Павлова¹,
НИИ Кардиологии МЗ РФ²*

Изложены современные представления об этиологии, патогенезе, диагностике, лечении и прогнозе одной из наиболее распространенных причин возникновения пароксизмальных и неустойчивых правожелудочковых тахикардий: аритмогенной дисплазии/кардиомиопатии правого желудочка.

Ключевые слова: аритмогенная дисплазия правого желудочка, тахикардия, катетерное лечение.

The current concepts on one of the most prevailing origins of the development of the paroxysmal and sustained right-ventricular tachycardias, namely: arrhythmogenic dysplasia/cardiomyopathy of the right ventricle are presented.

Key words: arrhythmogenic right ventricular dysplasia, tachycardia, catheter treatment.

Аритмогенная дисплазия правого желудочка (АДПЖ) – патология неясной этиологии, обычно представляющая собой изолированное поражение правого желудочка (ПЖ), часто семейная, характеризующаяся жировой или фиброзно-жировой инфильтрацией миокарда желудочков, сопровождающаяся желудочковыми нарушениями ритма различной степени тяжести, включая фибрилляцию желудочков [36, 51]. Термин АДПЖ был предложен G.Fontaine et al. в 1977 г. [16]. Авторы описали 6 случаев стойкой желудочковой тахикардии (ЖТ) при отсутствии явной сердечной патологии. Трое пациентов были оперированы. Во время операции была выявлена дилатация ПЖ с его парадоксальным движением и необычным расположением жира в свободной стенке. В 1982 г. F.I.Marcus et al. [34] был предложен термин «аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия», или «аритмогенная болезнь ПЖ».

Распространенность АДПЖ мало изучена в связи с тем, что начало заболевания часто протекает бессимптомно. В 80% случаев она выявляется в возрасте до 40 лет, чаще у мужчин. По данным G.Thiene et al. [51] у 20% пациентов из 60 умерших внезапно в возрасте до 35 лет выявлены гистологические признаки АДПЖ. D.Corrado et al. считают аритмогенную дисплазию причиной внезапной смерти (ВС) у 26% детей и подростков до 20 лет, умерших от сердечно-сосудистых причин [9]. E.Larsson et al. проанализировали данные аутопсии 16 умерших внезапно молодых шведских спортсменов. АДПЖ диагностирована у каждого четвертого из них [27].

Нами наблюдалось 6 больных (3 мужчин и 3 женщины) с АДПЖ в возрасте от 17 до 51 года (в среднем 40±18 лет). Во пяти случаях сердцебиения были первым проявлением патологии и поводом для дальнейшего обследования. Внезапная смерть с посмертной диагностикой АДПЖ наблюдалась у одного пациента.

Причина заболевания до настоящего времени остается неясной. Возникновение мальформации возможно в зародыше или при наличии биохимического дефекта, который вызывает дегенерацию в детстве. Возможно также, что миокард ПЖ предрасположен к инфекционному агенту, вызвавшему миокардит с последующим селективным замещением миокарда фиброзно-жировой тканью [3].

Проведенное многоцентровое исследование, выполненное по данным аутопсии 42 пациентов с АДПЖ, свидетельствует о том, что она не может быть отнесена

к изолированной патологии ПЖ [10]. По мнению авторов, АДПЖ – это прогрессирующая патология мышцы сердца, которая может иметь следующие клинико-патологические варианты:

- «немые» миопатические аномалии в ПЖ у асимптомных жертв ВС;
- «манифестирующая» патология, характеризующаяся сегментарными или глобальными структурными изменениями ПЖ, часто связанная только с гистологическими проявлениями вовлечения в процесс левого желудочка и симптоматическими желудочковыми аритмиями;
- «конечная стадия» бивентрикулярного поражения, представляющего собой дилатационную кардиомиопатию, приводящую к прогрессирующей сердечной недостаточности, которая может требовать трансплантации сердца.

Многие авторы считают, что основной причиной гибели клеток и универсальным объяснением прогрессирующей утраты миокарда обоих желудочков при АДПЖ является апоптоз [25, 32, 53].

Имеются данные о наследственном характере дисплазии. В 1982 году F.I.Marcus et al. обратили внимание на возможный семейный характер дисплазии [34]. A.Nava et al. в 1988 году обследовали 72 членов 9 семей в двух-трех поколениях и высказали гипотезу об аутосомно-доминантном типе наследования с различной степенью проявления и пенетрации [41]. В последующем были выявлены генетические нарушения у пяти семей с АДПЖ в хромосоме 14q23-24 [46]. D.Li et al. считают причиной патологии нарушение в хромосоме 10p12-p14 [29]. Тем не менее, большинство пациентов не имеют семейного анамнеза или фактов ВС у ближайших родственников.

В наблюдаемой нами группе в одном случае выявлен наследственный характер патологии.

Суждения о патогенезе заболевания сводятся к следующим двум основным предположениям. В соответствии с первым из них, АДПЖ – это врожденная аномалия развития миокарда ПЖ, называемая дисплазией. Возникновение тахикардии может быть отсрочено на 15 и более лет, пока ПЖ не увеличивается и размер аритмогенного субстрата не становится достаточным для возникновения стойких желудочковых аритмий. Второй вариант связывает возникновение дисплазии с метаболическими нарушениями, поражающими ПЖ и вызывающими прогрессирующее замещение миоцитов. Подтверждением этой теории являются наблю-

дения A.Nava et al., которые выявили 2 члена одной семьи, имевших нормальные данные эхокардиографии в течение 11 лет [41]. Однако через 4 года наблюдения эти пациенты имели типичные признаки АДПЖ. Такая последовательность развития заболевания не противоречит также воспалительной теории: дисплазия может быть результатом миокардита, когда инфекция не оставляет следов первичного воспаления.

АДПЖ – результат одного или нескольких вышеперечисленных процессов. Конечным результатом является замещение миокарда правого, а затем и левого желудочков жировой и/или фиброзной тканью, представляющей собой субстрат для желудочковых аритмий.

Макроскопически при аутопсии больных с АДПЖ выявляют локальную или генерализованную дилатацию ПЖ с истончением миокарда в этих областях [31]. Типичная локализация изменений – верхушка, приточный отдел и задне-базальная стенка, что соответствует описанному «треугольнику дисплазии» [34].

Гистологически наиболее часто наблюдают широкое замещение миокарда ПЖ жировой тканью с рассеянными включениями остатков клеток миокарда и фиброзной ткани. G.M.Voffa et al. описали два гистологических варианта аритмогенной дисплазии. 1-й – липоматозный, с первичной дилатацией приточного отдела или общей дилатацией ПЖ. 2-й – фибро-липоматозный, при котором наблюдаются аневризмы стенки правого желудочка ниже задней створки трехстворчатого клапана, в области верхушки и/или приточного тракта [7]. При втором варианте выявлены признаки активного воспалительного процесса. Возможно, этот вариант связан с инфекционным и/или иммунным патогенезом.

S.Basso et al. обследовали 30 сердец больных с АДПЖ [3]. По их данным, левый желудочек и межжелудочковая перегородка были вовлечены в патологический процесс соответственно в 47 и 20% случаев. Фокусы лимфоцитов с погибшим миокардом выявлены в 67%. Авторы также выделили 2 гистологических варианта: жировой (40%) и фибро-жировой (60%). При фибро-жировом варианте наблюдалось истончение стенки ПЖ с высокой частотой выявления признаков миокардита. В свободной стенке ПЖ при АДПЖ доля жировой ткани составляла $80,4 \pm 9,6\%$ в сравнении с нормой $35,9 \pm 1,1\%$. Включение в процесс левого желудочка и межжелудочковой перегородки, наличие аневризм ПЖ и признаки воспаления почти исключительно наблюдались при фибро-жировом варианте. По мнению авторов, при фибро-жировом варианте АДПЖ атрофия миокарда может быть результатом приобретенного повреждения (гибель миоцитов) и последующего восстановления (замещение фибро-жировой тканью). Остается неясным, является ли воспаление первичным фактором или реакцией на спонтанную гибель клеток.

Данные D.Corrado et al., основанные также на материалах аутопсии, свидетельствуют о том, что включение левого желудочка в процесс (76% в исследованной группе) увеличивалось с возрастом и было связано с клинически значимыми аритмиями, более существенной кардиомегалией, воспалительными инфильтратами и сердечной недостаточностью [10].

АДПЖ характеризуется наличием желудочковых аритмий в виде стойкой и неустойчивой ЖТ с признаками блокады левой ножки пучка Гиса. Нередко может наблюдаться только частая желудочковая экстрасистолия. ВС может быть первым проявлением болезни [43, 51]. Точная классификация во время проявления клинических симптомов может быть затруднена ввиду разных причин этого состояния и точная идентификация возможна только при длительном наблюдении.

В анализируемой нами группе устойчивая желудочковая тахикардия наблюдалась у двух больных. В трех случаях наблюдалось сочетание частой желудочковой экстрасистолии с эпизодами неустойчивой тахикардии.

При объективном осмотре обычно не выявляют каких-либо особенностей. Иногда наличие заболевания может быть заподозрено при отсутствии симптомов по увеличению размеров сердца на рентгенограмме [34].

ЭКГ у пациентов с подтвержденной АДПЖ имеет ряд характерных особенностей, позволяющих предположить наличие заболевания. Так, продолжительность QRS-комплексов в правых грудных отведениях может превышать продолжительность желудочковых комплексов в левых грудных отведениях. По данным G.Fontaine et al., длительность интервала QRS в отведении V1 превышает 110 мсек. с чувствительностью 55% и специфичностью 100% [19]. Сходные данные получены S.A.Joudo et al. [26] (табл. 1).

Как можно видеть, отношение продолжительности QRS в отведении V2 к QRS в V4, а также отношение суммы продолжительностей QRS в отведениях V1 и V3 к сумме QRS в V4 и V6 имеет еще большую диагностическую ценность.

Еще один электрокардиографический критерий диагностики – волна «эпсилон» в отведении V1, отражающая замедленную деполяризацию правого желудочка и представляющая собой «зазубрину» на сегменте ST. Она выявляется в 30% случаев [16, 21].

У половины больных с АДПЖ и пароксизмами ЖТ выявляют инверсию T-волны в грудных отведениях. По мнению одних авторов, распространенность инверсии коррелировала со степенью увеличения ПЖ [40], что, впрочем, не подтверждается другими исследователями [39].

Прогрессирование патологии находит свое отражение в динамике электрокардиографических параметров. В табл. 2 представлены ЭКГ-изменения в разные сроки после первого эпизода ЖТ [26].

Поздние желудочковые потенциалы регистрируются при АДПЖ по мнению разных авторов в 50–91% слу-

Таблица 1.
Диагностическое значение показателей, отражающих степень внутрижелудочковой блокады у больных с АДПЖ (%)

Показатели	Чувствительность, %	Специфичность, %
QRS > 110 мсек.	55	100
QRS-V2/QRS-V4 > 1,1	93	100
$(QRS-V1+QRS-V3) / (QRS-V4+QRS-V6) > 1,1$	93	100

Таблица 2.

ЭКГ-изменения после первого эпизода ЖТ у больных с АДПЖ, %

ЭКГ-критерий	1 год	5 лет	10 лет
(-T) в отв. V1-V3	37%	78%	98%
QRS > 110 мсек.	35%	59%	65%
Отклонение эл. оси сердца вправо	14%	30%	37%
Полная блокада правой ножки п. Гиса	4-6%	13%	20%
Нормальная ЭКГ	40%	8%	0%

чаев [23, 44, 56]. Они так же, как и волна «эпсилон» в правых прекардиальных отведениях поверхностной ЭКГ, отражают задержанную желудочковую деполяризацию [21].

J.-P.Fauchier et al. [14], анализируя возможности использования сигнал-усредненной ЭКГ у больных с АДПЖ, пришли к следующим выводам:

- сигнал-усредненная ЭКГ – хороший неинвазивный тест для детекции АДПЖ (особенно в случаях распространенных форм);
- вероятность регистрации поздних желудочковых потенциалов при пароксизмальной ЖТ выше, чем при неустойчивой;
- метод может быть использован для обследования при семейных формах АДПЖ;
- отсутствие поздних желудочковых потенциалов при подтвержденной АДПЖ с документированной стойкой ЖТ встречается редко и свидетельствует о ином (не re-entry) механизме ЖТ.

Как правило, пациенты с АДПЖ и симптоматичными ЖТ имеют аномальную сигнал-усредненную ЭКГ [5, 6]. Однако если патология локализована, поздние желудочковые потенциалы у больных с АДПЖ и желудочковыми аритмиями могут не выявляться [15]. По данным S.Blomstrom-Lundqvist et al. [6], повторная регистрация поздних потенциалов за период наблюдения 32,5 месяца не являлась предиктором возникновения ЖТ при АДПЖ.

В настоящее время регистрация поздних желудочковых потенциалов является одним из диагностических критериев АДПЖ [37], однако ее чувствительность и специфичность для скрининга и выявления АДПЖ остается неясной.

Среди пациентов нашей группы поздние потенциалы желудочков выявлены во всех случаях АДПЖ и являлись одним из маркеров дифференциальной диагностики с идиопатическими ЖТ. На рис. 1 приводим данные сигнал-усредненной ЭКГ пациента К. с АДПЖ и пароксизмальной ЖТ.

Проба с нагрузкой может быть использована у больных с дисплазией для выявления желудочковых аритмий и бывает полезна в половине случаев [12], однако отрицательный результат не исключает наличия патологии.

Эхокардиография и радиоизотопная ангиография также используются для диагностики АДПЖ. Наиболее важными эхокардиографическими параметрами для выявления патологии являются: конечно-диастолический и конечно-систолический диаметры ПЖ, а также соотноше-

ние диаметров правого и левого желудочков. Соотношение более 0,5 для ПЖ/ЛЖ (конечно-диастолический диаметр) имело чувствительность 86%, специфичность 93% и положительную диагностическую значимость для диагностики АДПЖ 86%.

Аномальная сократимость ПЖ при радиоизотопной ангиографии имела 100% специфичность и положительную диагностическую значимость. При сочетании сцинтиграфии миокарда и эхокардиографии все пациенты с АДПЖ имели: соотношение конечно-диастолических объемов ПЖ/ЛЖ более 1,8 и фракцию выброса правого желудочка во время нагрузки менее 50% [33].

R.Scognamiglio et al. [47] исследовали возможность эхокардиографической диагностики АДПЖ у асимптомных пациентов. Среди 136 пациентов с семейным анамнезом АДПЖ или желудочковой экстрасистолией 40 (29,4%) имели признаки кардиомиопатии ПЖ. Авторы наблюдали следующие эхокардиографические признаки: умеренную дилатацию ПЖ, локальное выпячивание и дискинезию нижне-базальной стенки, выраженный модераторный тяж, изолированную дилатацию выходного тракта или дискинезию верхушки, трабекулярную дезорганизацию.

В нашей работе рутинная эхокардиография не выявила АДПЖ. Только после установки диагноза, более детальный анализ позволил предположить патологию правого желудочка у 4 из пяти больных. Наблюдалось увеличение конечно-диастолического и конечно-систолического размеров ПЖ, а в одном случае удалось подтвердить аневризму выходного тракта, выявленную при ангиокардиографии (рис. 2).

Магнитно-резонансная томография выявляет и локализует повышенное содержание жировой ткани в миокарде, как один из маркеров дисплазии [4]. W.Auffermann et al. [2] оценили значение магнитно-резонансной томографии у 36 больных с подтвержденной биопсией АДПЖ и пришли к заключению, что методика может заменить ангиографию и, возможно, биопсию

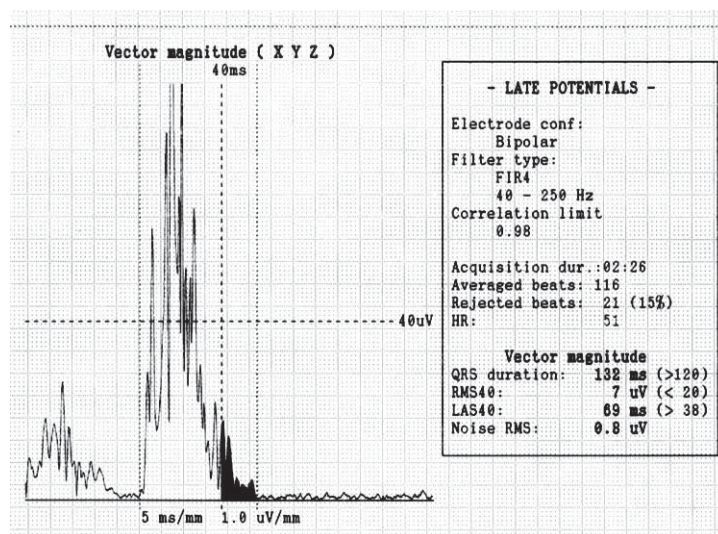


Рис.1. Сигнал-усредненная ЭКГ.

в диагностике этой патологии. Однако жировая ткань может присутствовать в миокарде и в норме.

Еще одной достаточно распространенной методикой выявления АДПЖ является ангиография. По мнению L.Daliento et al. [11], вероятность АДПЖ высока при наличии поперечно направленных гипертрофированных (более 4 мм) трабекул, разделенных глубокими фиссурами в области верхушки дистальнее moderatorного тяжа. Другим диагностическим признаком, по данным авторов, является выпячивания в заднем подклапанном и переднем инфундибулярном отделах стенки. Сочетание этих признаков свидетельствует о наличии дисплазии с 96% специфичностью и 87,5% чувствительностью.

Среди использованных нами методов ангиокардиография являлась определяющим методом диагностики. Во всех случаях при ангиокардиографии были выявлены аневризматические изменения в приточном отделе (рис. 3) или выходном тракте (рис. 4) правого желудочка.

Эндомиокардиальная биопсия обычно проводится в области соединения перегородки и свободной стенки. Критерием диагностики является доля фиброзной и жировой ткани в биоптате. При АДПЖ жировая составляющая превышает 3%, а фиброзная не превышает 40%. По данным A.Angelini et al. [1] чувствительность этой методики составляет 67%, а специфичность – 92%.

Весьма интересны данные D.Mehta et al. [38], которые выявили значимую корреляцию между аномальной биопсией и устойчивой ЖТ с отклонением электрической оси сердца вверх, аномальной сигнал-усредненной ЭКГ и аномальной эхокардиограммой ПЖ. Так, аномальная эхокардиограмма ПЖ являлась чувствительным (73%) и специфическим (94%) индикатором аномальной биопсии ПЖ. Наличие устойчивой ЖТ при высокой чувствительности (90%) имело низкую специфичность (56%). Напротив, регистрация ЖТ и аномальная сигнал-усредненная ЭКГ являлись показателями высокой специфичности и низкой чувствительности для аномальных гистологических находок в миокарде.

Диагноз АДПЖ может быть достоверно установлен при наличии больших и малых признаков, основан-



Рис. 3 Ангиокардиограмма больного с аневризмой (указана стрелкой) приточного отдела правого желудочка.

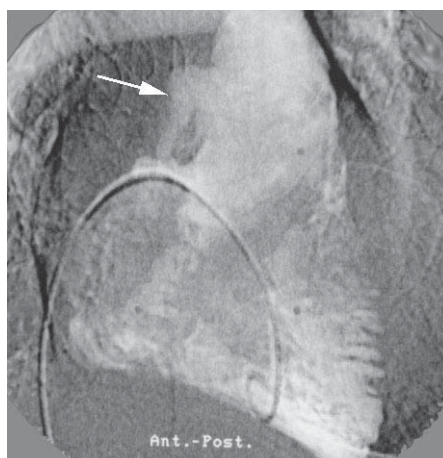


Рис. 4 Ангиокардиограмма больного с аневризмой (указана стрелкой) выходного тракта правого желудочка.

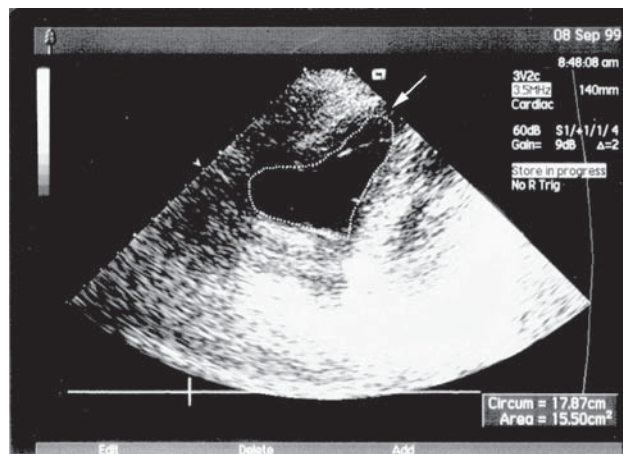


Рис. 2. Эхокардиограмма.

ных на структурных, гистологических, электрокардиографических, аритмических и генетических факторах (табл. 3) [37]. О наличии АДПЖ будет свидетельствовать выявление у пациента двух больших критериев, или одного большого+двух малых, или четырех малых критериев.

АДПЖ нуждается в дифференциальной диагностике с рядом других заболеваний сердца, сопровождающимися желудочковой экстрасистолией, неустойчивой или пароксизмальной ЖТ с признаками полной блокады левой ножки пучка Гиса. Варианты правожелудочковых тахикардий и критерии дифференциальной диагностики представлены в табл. 4.

Следует отличать АДПЖ от болезни Uhl, описанной автором в 1952 г. [52]. Болезнь Uhl, как известно, характеризуется полным отсутствием мышечных волокон. Подобное пергаментное сердце еще в 1905 году описал W.L.M.Osler [45]. Основные отличия «пергаментного сердца» и АДПЖ представлены в табл. 5.

Большинство исследований свидетельствует о том, что возникновение ЖТ при АДПЖ связано с механизмом re-entry [21,24,49]. Об этом свидетельствуют регистрация эндокардиальных поздних желудочковых потенциалов [21], демонстрация феномена «вхождения» [49], идентификация зоны «медленного» проведения возбуждения [24]. Однако адренергические влияния также могут приводить к возникновению ЖТ (стресс, нагрузки, введение изопротеренола) [23], что не позволяет исключить участие в их происхождении ускоренного аномального автоматизма. В наблюдаемой нами группе из 6 пациентов аномальный автоматизм, как механизм тахикардии, выявлен в 2 случаях (33%).

Эмпирическое медикаментозное лечение жизнеугрожающих желудочковых аритмий при АДПЖ, даже с использованием III класса

Критерии диагностики аритмогенной дисплазии правого желудочка

<p>I. Глобальная и/или региональная дисфункция и структурные изменения.</p> <p>Большие:</p> <ul style="list-style-type: none"> – значительная дилатация и снижение ФВ ПЖ при отсутствии или только незначительном ухудшении ЛЖ; – локальные аневризмы ПЖ (акинетичные или дискинетичные зоны с диастолическим выбуханием); – значительная сегментарная дилатация ПЖ. <p>Малые:</p> <ul style="list-style-type: none"> – умеренная общая дилатация ПЖ и/или снижение ФВ при нормальном ЛЖ; – умеренная сегментарная дилатация ПЖ; – региональная гипокинезия ПЖ.
<p>II. Характеристика ткани стенок.</p> <p>Большие:</p> <ul style="list-style-type: none"> – замещение соединительно-жировой тканью миокарда при эндомикардиальной биопсии;
<p>III. Аномалии реполяризации.</p> <p>Малые:</p> <ul style="list-style-type: none"> – инверсия Т-волны в правых грудных отведениях (V2 и V3) (у пациентов старше 12 лет при отсутствии блокады правой ножки пучка Гиса).
<p>IV. Аномалии деполяризации/проведения.</p> <p>Большие:</p> <ul style="list-style-type: none"> – волны эpsilon или локальной увеличение длительности комплекса QRS в правых грудных отведениях (V1-V3). <p>Малые:</p> <ul style="list-style-type: none"> – поздние потенциалы желудочков (SAECG).
<p>V. Аритмии.</p> <p>Малые:</p> <ul style="list-style-type: none"> – ЖТ с морфологией блокады левой ножки пучка Гиса (устойчивая и неустойчивая) по данным ЭКГ, суточного мониторинга и пробы с нагрузкой; – частая ЖЭ (> 1000/24 часа).
<p>VI. Семейный анамнез.</p> <p>Большие:</p> <ul style="list-style-type: none"> – наследственный характер патологии, подтвержденный данными аутопсии или при операции. <p>Малые:</p> <ul style="list-style-type: none"> – внезапная смерть в семье (< 35 лет) с предполагаемой дисплазией ПЖ; – данные семейного анамнеза (клинический диагноз, основанный на настоящих критериях).

ААП, может быть безуспешным [10]. Эффективность использования ААП различна. По данным T.Wichter et al. [54] лучшие результаты были получены при использовании соталола (83%) в сравнении с верапамилом, эффективность которого составила 50%, амиодароном (25%) и бета-блокаторами (29%).

Первой попыткой воздействия на субстрат тахикардии была венстрикулотомия в зоне наиболее ранней эпикардиальной активации, выполненная G.Guiraudon et al. в 1982 году [17]. В последующем эта группа авторов предложила операцию полной изоляции свободной стенки ПЖ [22]. Однако широкого распространения операция не нашла, по причине частого развития острой правожелудочковой недостаточности. Описаны отдельные случаи длительного эффекта изоляции ПЖ при незначительном снижении функции на фоне двухкамерной электрокардиостимуляции [50]. Модификация методики с

Таблица 4.

Дифференциальная диагностика правожелудочковых тахикардий

	Идиопатическая	АДПЖ	Тетрада Фалло	Атрио-фасцикулярная	Макро-re-entry по ножкам пучка Гиса
Аденозин	+	–	–	+	–
Верапамил	+	–	–	+	–
«Вхождение»	–	+	+	+	+
Катехоламины	+	+	+/-	+/-	+/-
Морфология	LBBB	LBBB,	LBBB	LBBB	LBBB
	inf.	RBBB inf/sup	inf/sup.	sup.	sup.
Сопутствующие состояния		при биопсии – жир в ПЖ	заплата в ПЖ		кардиомиопатия

LBBB inf./sup. - блокада левой ножки с отклонением электрической оси вниз/вверх

* RBBB - блокада правой ножки

частичной изоляцией свободной стенки ПЖ также не нашла широкого применения вследствие частых рецидивов [42]. Одним из вариантов хирургического лечения АДПЖ можно считать трансплантацию сердца.

Эффективность и отдаленные результаты катетерных методов лечения определяются двумя факторами:

Дифференциальная диагностика болезни Uhl и АДПЖ

	Болезнь Uhl	АДПЖ
Семейный анамнез	–	+ (некоторые больные)
Возраст (м/ж)	1.3 до 1.1	2.9 до 1
Начало	младенцы – дети	подростки и старше
Обычный тип клиники	НК	аритмия, синкопе
Внезапная смерть	редко	нечасто
Патология	зоны полного отсутствия миокарда стенки ПЖ эндокард и эпикард – противопоставлены	замещение париетальной стенки ПЖ жиром с тяжами миокарда, окруженных фиброзной тканью

полиморфностью субстрата тахикардии и сложностями идентификации критической зоны, а также прогрессированием заболевания [18]. АДПЖ – прогрессирующая патология с высокой вероятностью возникновения новых форм ЖТ [48]. Как и при коронарогенных ЖТ, наиболее эффективны воздействия в проксимальную часть «зоны медленно-го проведения». T.Narada et al. [24] достигли в этой области в 67% случаев купирования ЖТ в сравнении с зоной «выхода» (17%) или внешнем контуром цепи re-entry (8%). В большинстве случаев после абляции у больных с АДПЖ ЖТ остается индуцируемой, но в 70%-80% становится эффективной ранее безуспешная антиаритмическая терапия [28]. В собственной клинической практике нам удалось добиться эффекта во время катетерной операции у 3 из 6 пациентов (50%). В случаях, когда устранить тахикардию не удалось, дополнительная антиаритмическая терапия, ранее неэффективная, позволила добиться стойкой ремиссии. Пример успешного устранения ЖТ из области аневризмы выходного тракта ПЖ представлен на рис. 5.

Пациентам группы риска показана имплантация кардиовертеров-дефибрилляторов [55]. Опыт использования этих устройств свидетельствует об их высокой эффективности для снижения риска внезапной сердечной смерти. Большинство пациентов при этом сохраняют необходимость приема ААП для уменьшения количества разрядов кардиовертера-дефибриллятора [30]. В большинстве случаев прогрессирование заболевания требует изменения подходов в лечении и использовании различных его вариантов.

Несмотря на рецидивы ЖТ, большинство больных при использовании ААП имеют благоприятный прогноз [13, 35]. Частота аритмической смерти у пациентов с эмпирически подобранной антиаритмической терапией

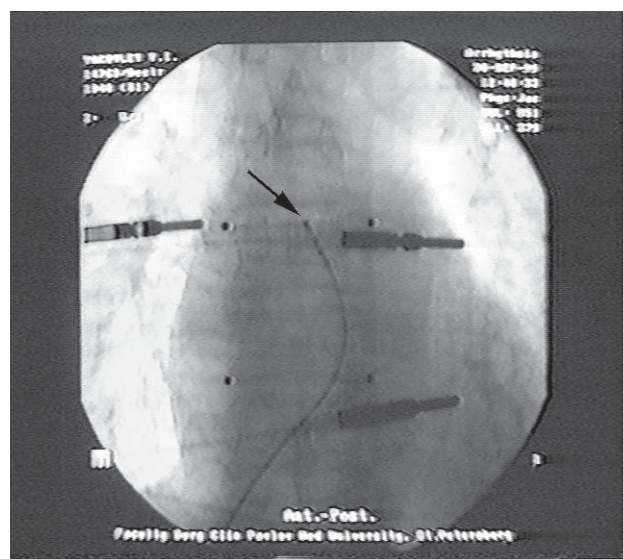


Рис. 5. Рентгенограмма пациента, оперированного по поводу АДПЖ (стрелкой указано положение лечебного катетера).

ей составляет 2,5% в год [20]. В группу высокого риска входят пациенты, перенесшие фибрилляцию желудочков или имеющие признаки правожелудочковой недостаточности [8]. Эти больные, как правило, требуют имплантации кардиовертера-дефибриллятора.

ЛИТЕРАТУРА

1. Angelini A., Thiene G., Boffa G.M. et al. Endocardial biopsy in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. (abstract) J Am Coll Cardiol 1993; 21: 259A.
2. Auffermann W., Wichter T., Breithardt G. et al. Arrhythmogenic right ventricular disease: MR imaging versus angiography. Am J Radiol 1993; 161: 549–555.
3. Basso C., Thiene G., Corrado D. et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: dysplasia, dystrophy, or myocarditis? Circulation 1996; 94: 983–991.
4. Blake L.M., Scheinman M.M., Higgins C.B. MR features of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. Am J Radiol 1994; 162: 809–812.
5. Blomstrom-Lundqvist C., Hirsch I., Olsson S.B. Quantitative analysis of the signal-averaged QRS in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia. Eur Heart J 1988; 9: 301–312.
6. Blomstrom-Lundqvist C., Olsson S.B., Edvardsson N. Follow-up by repeated signal averaged QRS in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia. Eur Heart J 1989; 10 (Suppl.D): 54–60.
7. Boffa G.M., Thiene G., Nava A. et al. Cardiomyopathy: A necessary revision of the WHO classification. Int J Cardiol 1991; 30: 1–7.
8. Canu G., Atallah G., Claudel J.P. et al. Prognostic et evolution a long-terme de la dysplasie arythmogene du ventricule droit. Arch Mal Coeur 1993; 86: 41–48
9. Corrado D., Thiene G., Nava A. et al. Exercise-related sudden death in the young. (abstract) Eur Heart J 1993; 14: 368A.
10. Corrado D., Basso C., Thiene G. et al. Spectrum of clinico-pathologic manifestation of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: a multicenter study. J Am Coll Cardiol 1997; Vol. 30, N 6, pp. 1512–1520.

11. Daliento L., Rizzoli G., Thiene G. et al. Diagnostic accuracy of right ventriculography in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1990; 60: 741–745.
12. Daubert C., Vauthier M., Carre F. et al. Influence of exercise and sport activity on functional symptoms in ventricular arrhythmias in arrhythmogenic right ventricular disease. (abstract) *J Am Coll Cardiol* 1994; 23: 34A.
13. Daubert C., Vauthier M., Mabo P. et al. Long term prognosis of arrhythmogenic right ventricular disease. Follow-up of 74 patients. (abstract) *J Am Coll Cardiol* 1994; 23: 203A.
14. Fauchier J.-P., Fauchier L., Babuty D. et al. Time-domain signal-averaged electrocardiogram in non-ischemic ventricular tachycardia. *PACE* 1996; 19: 231–244.
15. Fellat R., Frank R., Le Guludec D. et al. Correlation between late potentials and right ventricular radionuclide fourier phase analysis abnormalities. (abstract) *Eur Heart J* 1993; 14: 449A.
16. Fontaine G., Guiraudon G., Frank R. et al. Stimulation studies and epicardial mapping in VT: Study of mechanisms and selection for surgery. In HE Kulbertus (ed.): *Reentrant Arrhythmias*. Lancaster, PA, MTP Publishers, 1977, pp. 334–350.
17. Fontaine G., Guiraudon G., Frank R. et al. Surgical management of ventricular tachycardia unrelated to myocardial ischemia or infarction. *Am J Cardiol* 1982; 49: 397–410.
18. Fontaine G., Frank R., Rougier I. et al. Electrode catheter ablation of resistant ventricular tachycardia in arrhythmogenic right ventricular dysplasia. Experience of 13 patients with mean follow-up of 45 months. *Eur Heart J* 1989; 10: (Suppl.D): 74–81.
19. Fontaine G., Umemura J., Di Donna P. et al. La duree des complexes QRS dans la dysplasie ventriculaire droite arythmogene. Un nouveau marqueur diagnostique non invasif. *Ann Cardiol Angeiol* 1993; 42: 399–405.
20. Fontaine G., Fontaliran F., Iwa T. et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia. Definition and mechanism of sudden death. In M.Akhtar, R.J.Myerburg, J.N.Ruskin (eds.): *Sudden Cardiac death. Prevalence, Mechanisms and Approaches to Diagnosis and Management*. Malvern, Williams and Wilkins, 1994, pp. 226–237.
21. Frank R., Fontaine G., Vedel J. et al.: Electrocardiologie de quatre cas de dysplasie ventriculaire droite arythmogene. *Arch Mal Coeur* 1978; 71: 963–972.
22. Guiraudon G., Klein G.J., Gulamhusein S.S. Total disconnection of the right ventricular free wall: Surgical treatment of right ventricular tachycardia associated with right ventricular dysplasia. *Circulation* 1983; 67: 463–470.
23. Haissaguerre M., Le Metayer P., D'Ivernois C. et al.: Distinctive response of arrhythmogenic right ventricular disease to high dose isoproterenol. *PACE* 1990; 13: 2119–2125.
24. Harada T., Aonuma K., Yamauchi Y. et al. Catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with right ventricular dysplasia: identification of target sites by entrainment mapping techniques. *PACE*-1998; Vol. 21, N 11 (Pt. II), pp. 2547–2550.
25. James T.N. Normal and abnormal consequences of apoptosis in the human heart. From postnatal morphogenesis to paroxysmal arrhythmias. *Circulation* 1994; 90: 556–573.
26. Joudo S.A. et al. Progressive ECG changes in arrhythmogenic right ventricular disease. Evidence for an evolving disease. *Eur Heart Journal*, 1996, Vol. 17; pp. 1717–1722.
27. Larsson E., Wesslen L., Lindquist O. et al. Sudden unexpected cardiac death among young Swedish orienteers-morphological changes in heart and other organs. *APMIS*, 1999, 107 (3): 325–336.
28. Leclercq J.F., Chouty F., Cauchemez B. et al. Results of electrical fulguration in arrhythmogenic right ventricular disease. *Am J Cardiol* 1988; 62: 220–224.
29. Li D., Ahmad F., Gardner M.J. et al. The locus of a novel gene responsible for arrhythmogenic right-ventricular dysplasia characterized by early onset and high penetrance maps to chromosome 10p12-p14. *Am J Hum Genet.*, 2000; 66 (1): 148–156.
30. Link M.S., Wang P.J., Haugh C.J. et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia: clinical results with implantable cardioverter defibrillators. *J Intervent Card Electrophysiol* 1997, Vol. 1, N 1, pp. 41–48.
31. Lobo F.V., Heggveit H.A., Butany J. et al. Right ventricular dysplasia: Morphological findings in 13 cases. *Can J Cardiol* 1992; 8: 261–268.
32. Mallat Z., Tedgui A., Fontaliran F. et al. Evidence of apoptosis in arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *N Engl J Med* 1996; 335: 1190–1196.
33. Manyary D.E., Duff H.J., Kostuk W.J. et al. Usefulness of noninvasive studies for diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Am J Cardiol* 1986; 57: 1147–1153.
34. Marcus F.I., Fontaine G., Guiraudon G. et al. Right ventricular dysplasia: A report of 24 cases. *Circulation* 1982; Vol. 65: 384–399.
35. Marcus F.I., Fontaine G., Frank R. et al. Long term follow-up in patients with arrhythmogenic right ventricular disease. *Eur Heart J* 1989; 10 (Suppl. D): 68–73.
36. Marcus F.I., Fontaine G. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: a review. *PACE* 1995; Vol. 8, N 6, pp. 1298–1314.
37. McKenna W.J., Thiene G., Nava A. et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Br Heart J* 1994; 71: 215–218.
38. Mehta D., Davies M.J., Ward D.E., Camm A.J. Ventricular tachycardias of right ventricular origin: markers of sub-clinical right ventricular disease. *Am Heart J* 1994 Feb; 127(2): 360–366.
39. Metzger J.T., de Chillou C., Cheriex E. et al. Value of the 12-lead electrocardiogram in arrhythmogenic right ventricular dysplasia, and the absence of correlation with echocardiographic findings. *Am J Cardiol* 1993; 72: 964–967.
40. Nava A., Canciani D., Buja G. et al. Electrocardiographic study of negative T-waves on precordial leads and arrhythmogenic right ventricular dysplasia: Relationship with right ventricular volumes. *J Electrocardiol* 1988; 21: 239–245.
41. Nava A., Thiene G., Canciani B., et al. Familial occurrence of right ventricular dysplasia: A study involving nine families. *J Am Coll Cardiol* 1988; 12: 1222–1228.
42. Nimkhedkar K., Hilton C.J., Furniss S.S. et al. Surgery for ventricular tachycardia associated with right ventricular dysplasia. Disarticulation of right ventricle in 9 of 10 cases. *J Am Coll Cardiol* 1992; 19: 1079–1084.
43. Olsson S.B., Edvardsson N., Emanuelsson H. et al. A case of arrhythmogenic right ventricular dysplasia with ventricular fibrillation. *Clin Cardiol* 1982; 5: 591–596.

44. Oselladore L., Nava A., Buja G. et al.: Signal-averaged electrocardiography in familial form of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1995; 75: 1038–1041.
45. Osler W.L.M. The principles and practice of medicine. 6-th ed. New York, NY, D Appleton, 1905, pp. 280.
46. Rampazzo A., Nava A., Danieli G.A. et al. The gene for arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy maps to chromosome 14q23-q24. *Hum Mol Genet* 1994; 3: 959–962.
47. Scognamiglio R., Fasoli G., Nava A. et al. Relevance of subtle echocardiographic findings in early diagnosis of the concealed form of right ventricular dysplasia. *Eur Heart J* 1989; 10 (Suppl. D): 27–28.
48. Shoda M., Kasanuki H., Ohnishi S. et al. Recurrence of new ventricular tachycardia after successful catheter ablation in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia. (abstract) *Circulation* 1992; 86: (Suppl.1): 580.
49. Stark S.I., Arthur A., Lesh M.D. Radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia in right ventricular cardiomyopathy: use of concealed entrainment to identify the slow conduction isthmus bounded by an aneurysm and the tricuspid annulus. *J Cardiovas Electrophysiol*, Vol. 7, N 10, pp. 967–971, October 1996.
50. Tang C., Klein G.J., Guiraudon G.M. et al. Pacing in right ventricular dysplasia after disconnection surgery. *J Cardiovasc Electrophysiol*, Vol. 11, pp. 199–202, February 2000.
51. Thiene G., Nava A., Corrado D. et al. Right ventricular cardiomyopathy and sudden death in young people. *N Engl J Med* 1988; 318: 129–133.
52. Uhl H.S.M. A previously undescribed congenital malformation of the heart: Almost total absence of the myocardium of the right ventricle. *Bull J Hopkins Hosp* 1952; 91: 197–209.
53. Valente M., Calabrese F., Angelini A. et al. Apoptosis in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (abstract). *Circulation* 1996; 94 Suppl. I: I-471.
54. Wichter T., Borggreffe M., Haverkamp W. et al. Efficacy of antiarrhythmic drugs in patients with arrhythmogenic right ventricular disease. Results in patients with inducible and non-inducible ventricular tachycardia. *Circulation* 1992; 86: 29–37.
55. Wichter T., Block M., Bocker D. et al. Cardioverter-defibrillator therapy in a high-risk subgroup of patients with arrhythmogenic right ventricular disease. (abstract) *J Am Coll Cardiol* 1993; 21: 127A.
56. Wichter T., Hindricks G., Lerch H. et al. Regional myocardial sympathetic dysinnervation in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. An analysis using 123I-Meta-Iodobenzylguanidine scintigraphy. *Circulation* 1994; 89: 667–683.

АРИТМОГЕННАЯ ДИСПЛАЗИЯ/КАРДИОМИОПАТИЯ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА

В.М.Седов, С.М.Яшин, Ю.В.Шубик

В статье изложены современные представления об одной из наиболее распространенных причин возникновения пароксизмальных и неустойчивых правожелудочковых тахикардий: аритмогенной дисплазии/кардиомиопатии правого желудочка. Авторы приводят литературные данные о распространенности, этиологии и патогенезе заболевания. Особое внимание уделено критериям диагностики аритмогенной дисплазии, а также дифференциальной диагностике разнообразных некоронарогенных желудочковых тахикардий. Рассмотрены возможности медикаментозного и катетерного лечения желудочковых аритмий, использования имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора. При обсуждении вопросов диагностики (дифференциальной диагностики) и лечения желудочковых тахикардий у больных с аритмогенной дисплазией правого желудочка авторы приводят собственные данные.

ARRHYTHMOGENIC RIGHT VENTRICULAR DYSPLASIA/CARDIOMYOPATHY

V.M.Sedov, S.M.Yashin, Yu.V.Shubic

The current concepts with respect to one of the most prevailing origins of development of the paroxysmal and sustained right-ventricular tachycardias, namely: arrhythmogenic dysplasia/cardiomyopathy of the right ventricle are considered in the paper. The authors present the literature data on the prevalence, etiology, and pathogeny of the disease. A peculiar attention is paid for the criteria of the arrhythmogenic dysplasia diagnosis as well as the differential diagnosis of various non-coronagenic ventricular tachycardias. The potentialities of pharmacological and catheter-technique treatment of ventricular treatment, the use of implantable cardioverter-defibrillator were considered. The authors give their own data when discussing the problem of diagnosis (differential diagnosis) and treatment of ventricular tachyarrhythmias in the patients with the right ventricle arrhythmogenic dysplasia.