

В. Г. Печинская, А. С. Хайновский
АРИТМОГЕННАЯ ДИСПАЗИЯ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА.
ВОЗМОЖНОСТИ ДИАГНОСТИКИ В БЕЛАРУСИ

Научный руководитель: канд. мед. наук, доц. М. А. Савченко
2-ая кафедра внутренних болезней
Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Резюме. В статье представлен клинический случай редкой формы кардиомиопатии – аритмогенной дисплазии правого желудочка (АДПЖ) – у пациентки среднего возраста. Клиническим проявлением патологии стала «необъяснимая» правожелудочковая недостаточность, которая потребовала установки кардиовертера-дефибриллятора. Отмечены особенности диагностики АДПЖ в РБ.

Ключевые слова: правый желудочек, кардиомиопатия, желудочковая тахикардия, внезапная сердечная смерть.

Resume. The article presents a clinical case of a rare form of cardiomyopathy – arrhythmogenic right ventricular dysplasia (ARVD) – which was diagnosed to a middle-aged female patient. Clinical manifestation of the pathology includes only unaccountable right-ventricular failure which required implantation of cardioverter-defibrillator. Features of ARVD diagnostic in Belarus are noted.

Keywords: right ventricle, cardiomyopathy, ventricular tachycardia, sudden cardiac death.

Актуальность. Наиболее частыми причинами внезапной сердечной смерти, особенно у лиц молодого возраста, являются пароксизмальные желудочковые тахикардии, которые в 80% случаев могут возникать на фоне ишемической болезни сердца и ее осложнений, и в 20% – на фоне некоронарогенных заболеваний миокарда (миокардиты, кардиомиопатии) [1]. Одной из форм кардиомиопатий является аритмогенная дисплазия правого желудочка (АДПЖ). Истинная распространенность АДПЖ на территории РБ неизвестна ввиду длительного бессимптомного или малосимптомного течения и отсутствия чувствительных и специфических критериев диагностики, позволяющих идентифицировать маловыраженные формы заболевания [2].

Цель: определение наиболее информативных, доступных для использования в Республике Беларусь методов диагностики АДПЖ.

Задачи:

1. Выявление особенностей клинического течения у пациентки с подтвержденным диагнозом АДПЖ
2. Изучение критериев постановки диагноза АДПЖ с помощью методов ЭКГ, ЭХО-КГ, МРТ
3. Изучение диагностических критериев АДПЖ по данным МРТ (Task Force Criteria 2010)
4. Анализ МРТ-изображений двух пациенток с подтвержденным диагнозом АДПЖ

Материалы и методы. Карты стационарных пациентов (жалобы, данные анамнеза, осмотр, аускультация, перкуссия, рутинные лабораторные исследования - ОАК, ОАМ, БАК, коагулограмма). Результаты инструментальных исследований (ЭХО-КГ, МРТ, ЭКГ).

Результаты и их обсуждение. В настоящей статье приведен клинический случай АДПЖ у пациентки С., 1966 года рождения.

Анамнез заболевания: Пациентка С., с 9 лет страдает АГ. Жалоб не предъявляла, лечение не проводилось. В 2003 г. начала ощущать перебои в работе сердца, по поводу чего пациентка неоднократно обращалась в поликлинику по месту жительства. На ЭКГ была выявлена полная блокада правой ножки пучка Гиса. На тот момент дополнительных медицинских обследований не проводилось, медикаментозная терапия не назначалась. Выраженное ухудшение состояния отмечает за 2 недели до приступа, когда усилилась одышка, резко снизилась толерантность к физической нагрузке. Отмечала периодические сжимающие боли в области сердца и за грудиной на фоне психоэмоциональных нагрузок, подъема АД до 170/100 мм.рт.ст. Обратилась к участковому терапевту, который назначил эналаприл на постоянный прием, моксонидин - для купирования кризов. 08.12.2017 г. на фоне подъема АД до 170/100 мм. рт. ст. почувствовала тяжесть в грудной клетке, головокружение и потеряла сознание. Прибывшей бригадой скорой помощи была констатирована клиническая смерть. После успешно проведенной СЛР пациентка была доставлена в ОАИР УЗ «2-я ГКБ» г. Минска.

Анамнез жизни: Наследственность отягощена: мать умерла в 48 лет по неизвестной причине. Страдала АГ, ИБС, нарушениями сердечного ритма, также был диагностирован какой-то порок сердца.

На этапе УЗ «2-я ГКБ» установлен предварительный клинический диагноз:

Основной: ИБС: вазоспастическая стенокардия? Атеросклеротический кардиосклероз. Атеросклероз аорты, коронарных артерий. Преходящий синдром удлиненного Q-T?

Осложнения: Желудочковая и наджелудочковая экстрасистолия. Пароксизм фибрилляции желудочков с ЭИТ, сердечно-легочной реанимацией (от 08.12.17г.). Полная блокада правой ножки пучка Гиса.

Сопутствующие: Артериальная гипертензия 2ст. Риск 4. Преходящая гипокалиемия (08.12.17).

По данным медицинской документации известно, что в УЗ «2-я ГКБ» выставлялся также диагноз синдрома Бругада. Отчетливого терапевтического эффекта на фоне приема периндоприла, амиодарона, аспикарда достичь не удавалось; 02.01.2018г. переведена в РНПЦ «Кардиология», где были проведены обследования:

Суточное мониторирование ЭКГ: основной ритм синусовый регулярный, частая желудочковая экстрасистолия. Полная блокада правой ножки пучка Гиса. Средняя ЧСС – 56 уд./мин. Желудочковая эктопическая активность, состоящая из 45 сокращений, из которых 40 находились в одиночных преждевременных желудочковых сокращениях, 5 относились к одиночным желудочковым сокращениям. Наджелудочковая эктопическая активность состояла из 4 сокращений, из которых 4 были одиночными преждевременными предсердными сокращениями. Достоверных девиаций ST на 1,0 и более не выявлено.

ЭХО-КГ: фиброз митрального и аортального клапанов. Регургитация на аортальном клапане минимальная, митральная регургитация 1 степени. Аорта уплотне-

на. Оба предсердия нормальных размеров. Полость левого желудочка нормальных размеров КДО 127 мл, УО 79 мл, ФВ 63%. Нерезкое снижение сократительной способности левого желудочка. Правый желудочек не расширен.

Пациентке С. 03.01.2018 выполнено МРТ-исследование сердца, по результатам которого установлен диагноз АДПЖ.

06.01.2018 г. была проведена операция – эндокардиальная имплантация кардиовертера-дефибрилятора (ICD).

В Республике Беларусь установление диагноза АДПЖ возможно после выполнения МРТ. Пациенты с таким диагнозом наблюдаются в лаборатории нарушения ритма РНПЦ «Кардиология». По данным на весну 2018 года, диагноз установлен 2 пациентам.

Для установления диагноза АДПЖ существуют специальные МР-критерии Task Force Criteria 2010 г. (таблица 1), которые делятся на большие и малые. Для постановки диагноза достаточно 2 больших критериев или 1 большого и 2 малых. В правой колонке в таблице представлены признаки, которые выполнены у пациентки С. Существуют также морфологические изменения (таблица 2), которые относятся к дополнительным критериям.

Таблица 1. Критерии диагностики АДПЖ

Task Force Criteria 2010 г.	
Большие	
Регионарная акинезия, дискинезия, или сократительная асинхрония ПЖ+1 из нижеследующих:	+
Отношение КДО ПЖ к ППТ ≥ 110 мл/м ² (мужчины) или ≥ 100 мл/м ² (женщины)	+(105 мл/м ²)
Или ФВ ПЖ $\leq 40\%$	-(ФВ ПЖ - 48%)
Малые	
Регионарная акинезия, дискинезия, или сократительная асинхрония ПЖ +1 из нижеследующих	-
Отношение КДО ПЖ к ППТ ≥ 100 но ≤ 110 мл/м ² (мужчины) или ≥ 90 но < 100 мл/м ² (женщины)	-
Или ФВ ПЖ > 40 но $\leq 45\%$	-(ФВ ПЖ - 48%)

Таблица 2. Морфологические изменения

Признак	Наличие
Локальные аневризматические выпячивания	-
Интрмиокардиальная жировая инфильтрация ПЖ	-
Фокальное истончение стенки ПЖ	-
Гипертрофия миокарда ПЖ	-
Гипертрофия и неупорядоченность трабекул ПЖ	-
Гипертрофия модераторного пучка	-
Расширение выносящего тракта	-
Отсроченное усиление (фиброз) миокарда ПЖ	-

У пациентки С. выполнены 2 больших МР-критерия Task Force Criteria 2010 г.: региональный дискинез нижней стенки правого желудочка (рисунок 1б, белая

стрелка); отношение КДО ПЖ к ППТ ≥ 100 мл/м². Для сравнения приведено МРТ (рисунок 1а) нормально сокращающегося сердца.

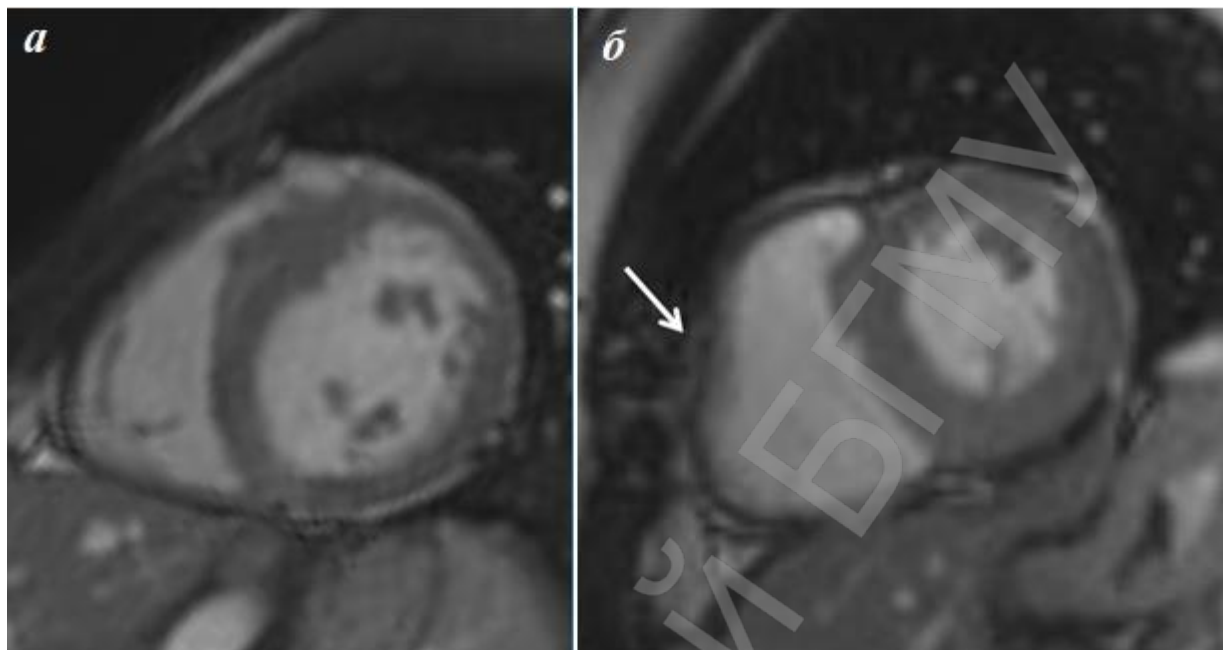


Рисунок 1 – МРТ сердца. Кино-МРТ, короткая ось ЛЖ

Второй случай установленного диагноза АДПЖ – пациентка Ж., 1977 г.р. По данным МРТ у нее выполнены 3 больших и 1 малый МР-критерий Task Force Criteria 2010 г. с вовлечением левого желудочка (фиброз миокарда левого желудочка): отношение КДО ПЖ к ППТ ≥ 100 мл/м²; ФВ ПЖ $\leq 40\%$ (ФВ ПЖ=37%); региональный дискинез нижнего среднего сегмента правого желудочка (рисунок 2, белая стрелка) и аневризматическое выпячивание стенки правого желудочка (рисунок 2, желтая стрелка).

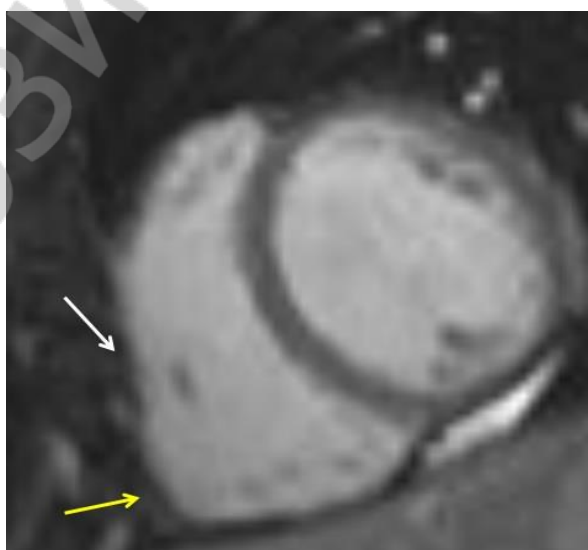


Рисунок 2 – МРТ сердца. Кино-МРТ, короткая ось ЛЖ

Выводы:

1. Среди пациентов с аритмогенной дисплазией правого желудочка чаще встречаются случаи с малосимптомным течением заболевания, что затрудняет их распознавание на ранней стадии.
2. Вероятнее всего данное заболевание «скрывается под маской» других диагнозов.
3. Наиболее информативным и доступным методом диагностики в РБ является МРТ.
4. При наличии неклассической клиники желудочковых аритмий, изолированных изменений правого желудочка важно провести своевременную и грамотную диагностику для исключения/подтверждения АДПЖ.

V. G. Pechinskaya, A. S. Khainovsky
ARRHYTHMOGENIC RIGHT VENTRICULAR DYSPLASIA

Tutor: MD, associate professor M. A. Savchenko

Department of Internal medicine №2

Belarusian State Medical University, Minsk

Литература

1. Аритмогенная дисплазия правого желудочка (кардиомиопатия) / В. В. Резван, О. В. Якоб, Ю. С. Катаева и др. // Клиническая медицина. - 2008. - №4. - С. 66-69.
2. Багманова, З. А. Аритмогенная дисплазия правого желудочка: особенности диагностики, течения и лечения: автореф. дис. ... канд. мед. наук: 14.00.06. - М., 1995. - 19 с.