

*Государственная образовательная организация  
высшего профессионального образования  
«Донецкий национальный медицинский университет им. М. Горького»*

***ТРУДНЫЙ ДИАГНОЗ.  
АРИТМОГЕННАЯ ДИСПЛАЗИЯ  
ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА***



*Доцент кафедры педиатрии №1,  
к.мед.н., Пшеничная Елена  
Владимировна*

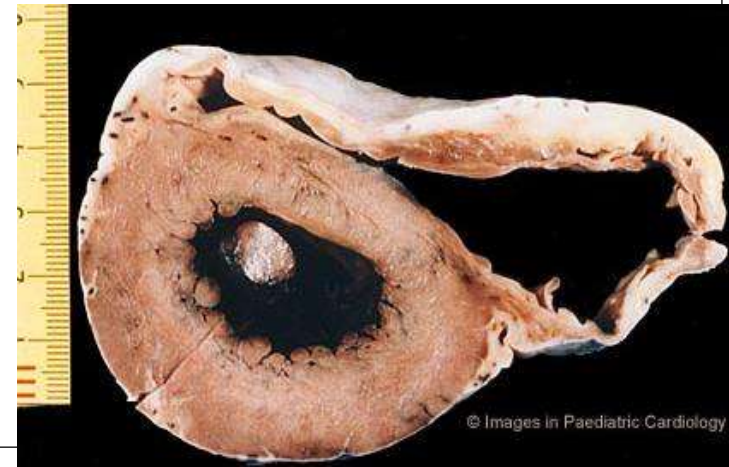
***«Актуальные вопросы кардиологии»  
Донецк, 10 декабря 2021 г***

# НЕКОРОНАРОГЕННЫЕ КАРДИОМИОПАТИИ

## АРИТМОГЕННАЯ ДИСПЛАЗИЯ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА

- **патология мышцы сердца неясной этиологии, характеризующаяся фиброзно-жировым замещением миокарда правого желудочка, которое может быть как минимальным, выявляемым только при гистологическом исследовании, так и выраженным, с разной степенью вовлеченности в процесс межжелудочковой перегородки и миокарда левого желудочка, приводящая к электрической нестабильности миокарда и развитию желудочковых тахиаритмий.**

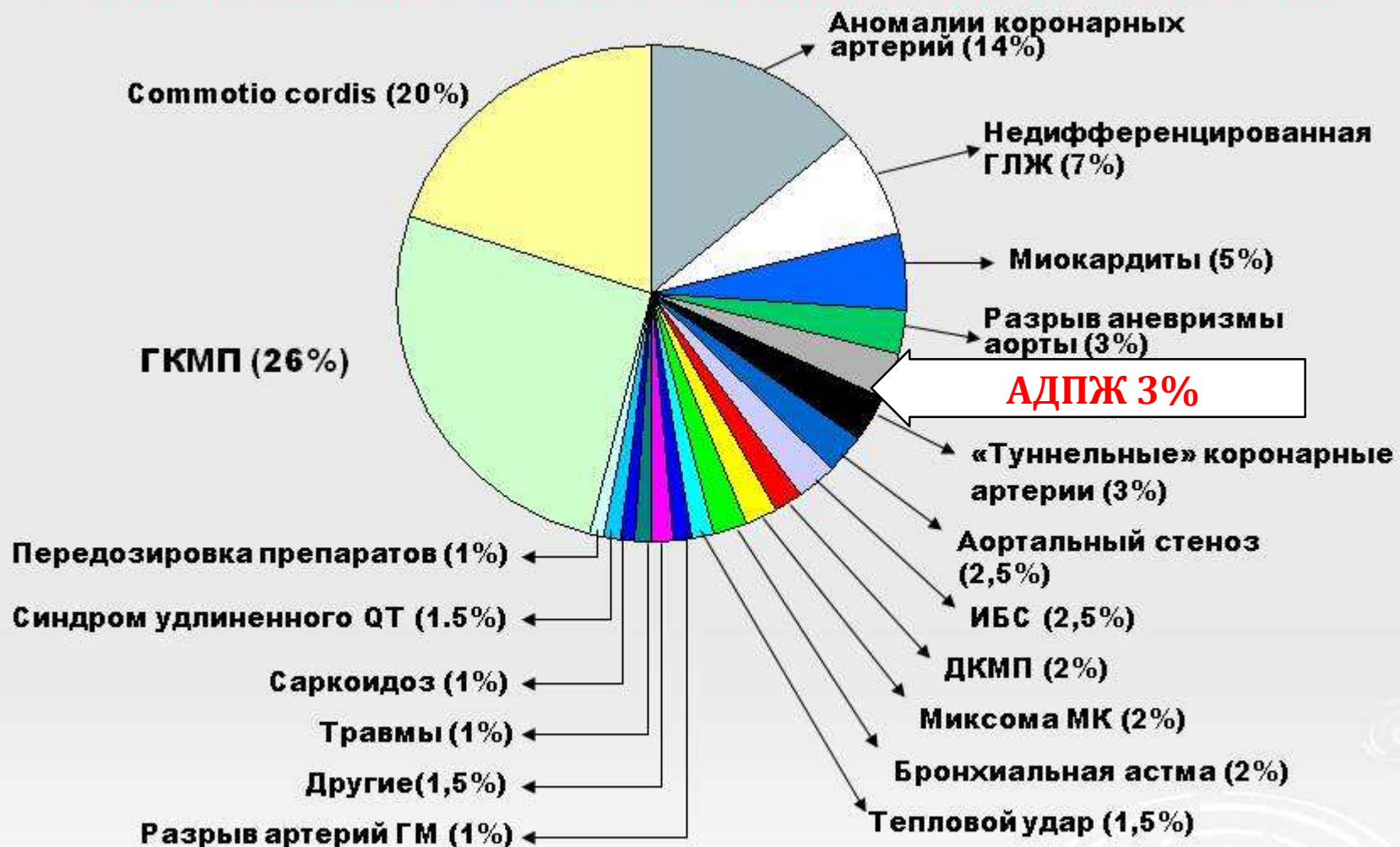
*Basso C., Corrado D., Marcus F., 2009*



# **АРИТМОГЕННАЯ ДИСПЛАЗИЯ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА ВСТРЕЧАЕМОСТЬ**

- **1 случай на 1000 – 10000 человек (Priori SG., 2001);**
- **от 4,4/1000 до 6/10000 (Ramprazo A., 1991);**
- **у 1/4 лиц до 20 лет АДПЖ – причина внезапной смерти (Corrado D., 2001, Larsson E., 1999);**
- **Мужчины/женщины – 3:1;**
- **Прижизненная диагностика удаётся только у 15-20% больных (Corrado D., 2001).**

# Причины внезапной смерти у молодых спортсменов (по данным Национального института сердца, Миннеаполис)

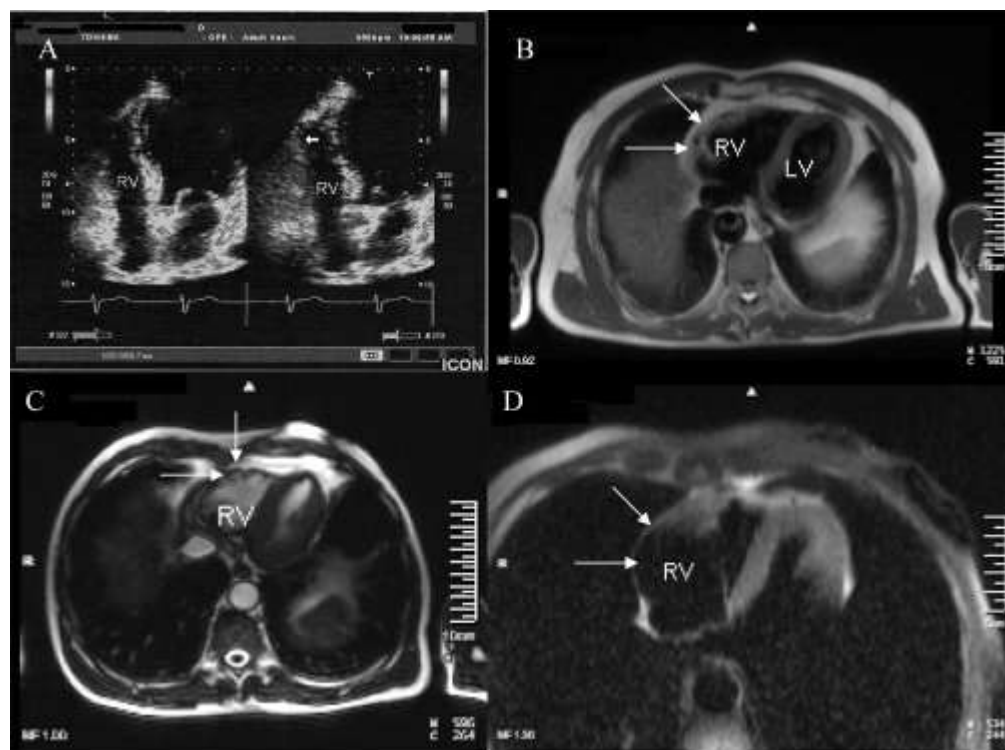


ГЛЖ - гипертрофия левого желудочка, АДПЖ - аритмогенная дисплазия правого желудочка, ИБС - ишемическая болезнь сердца, ДКМП - дилатационная кардиомиопатия, МК - митральный клапан, ГМ - головной мозг, ГКМП - гипертрофическая кардиомиопатия.

# АРИТМОГЕННАЯ ДИСПЛАЗИЯ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА ВСТРЕЧАЕМОСТЬ

- У **16,6%** из 56 детей с идиопатическими желудочковыми аритмиями на магниторезонансной томограмме – признаки АДПЖ.

Лебедев Д.С.,  
Васичкина Е.С., 2012





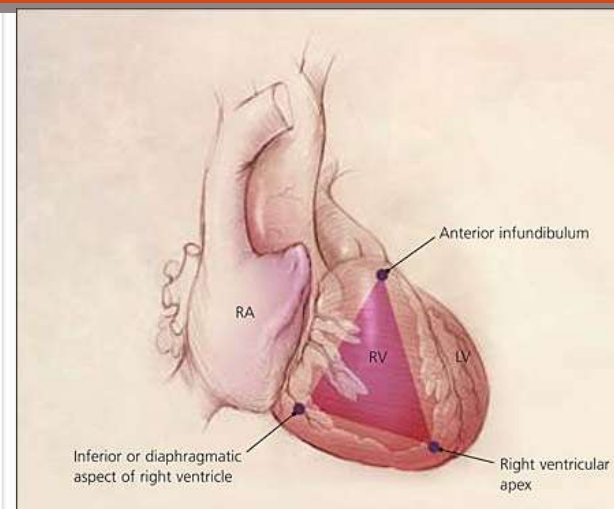
# АРИТМОГЕННАЯ ДИСПЛАЗИЯ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА

## Типичная локализация изменений:

верхушка, приточный отдел и задне-базальная стенка – «**треугольник дисплазии**»

## ГИСТОЛОГИЧЕСКИЕ ВАРИАНТЫ

- липоматозный (40%) – с первичной дилатацией выводного отдела или тотальной дилатацией ПЖ;
- фиброзно-липоматозный (60%) – с аневризмами выводного отдела, стенки правого желудочка в области нижне-задней створки трехстворчатого клапана, верхушки и/или приточного тракта.



# **АРИТМОГЕННАЯ ДИСПЛАЗИЯ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА КЛИНИКО-МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ВАРИАНТЫ**

- **«немые» аномалии** развития миокарда правого желудочка у асимптомных жертв внезапной смерти;
- **«манифестирующая» патология** – сегментарные или глобальные структурные изменения правого желудочка, часто – только гистологические проявления вовлечения в процесс левого желудочка; симптоматичные желудочковые аритмии;
- **«терминальная стадия»** бивентрикулярного поражения – дилатационная кардиомиопатия, приводящая к некурабельной прогрессирующей сердечной недостаточности; необходимость трансплантации сердца.

*Corrado D., Basso C., Thiene G. et al., 1997*

# **АРИТМОГЕННАЯ ДИСПЛАЗИЯ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА**

## **КЛИНИКА**

- **Первые клинические проявления:**
  - 80% – до 40 лет;
  - могут быть в юношеском возрасте;
  - редко – после 40 лет;
  - чаще у мужчин.
- **Доминирующий клинический признак** – злокачественные желудочковые аритмии.
- **Дебют** – обычно экстрасистолия различных градаций, короткие «пробежки» желудочковой тахикардии.
- **Часто** – устойчивые пароксизмы ЖТ, сопровождающиеся синкопальными состояниями, часто и быстро развивается резистентность к эффективным ранее антиаритмическим препаратам.
- **Полиморфизм эктопических желудочковых комплексов** – свидетельство существования множества аритмогенных очагов на далеко зашедших стадиях заболевания.
- **Субстрат желудочковой аритмии** – компенсаторно гипертрофированный миокард, расположенный вокруг зон жировой и/или фиброзной ткани .



# ДИАГНОСТИКА АДПЖ

## КРИТЕРИИ

*1. Глобальная и /или региональная дисфункция и структурные изменения*

W.J. McKenna et al., 1994 г.

### **БОЛЬШИЕ КРИТЕРИИ**

- Значительная дилатация ПЖ и снижение его ФВ при отсутствии вовлечения ЛЖ
- Локальные аневризмы ПЖ
- Значительная сегментарная дилатация ПЖ

### **МАЛЫЕ КРИТЕРИИ**

- Умеренная общая дилатация ПЖ и/или снижение ФВ при нормальном ЛЖ
- Умеренная сегментарная дилатация ПЖ
- Региональная гипокинезия ПЖ

F. Marcus et al., 2010 г.

### **БОЛЬШИЕ КРИТЕРИИ**

- **ЭХОКГ**: региональная акинезия, дискинезия или аневризма + одно из следующих:
  - PLAX RVOT  $\geq 32$  мм (PLAX/BSA  $\geq 19$  мм/м<sup>2</sup>);
  - PSAX RVOT  $\geq 36$  мм (PSAX /BSA  $\geq 21$  мм/м<sup>2</sup>);
  - фракция изменения площади ПЖ  $\leq 33\%$ .

**MPT**: региональная акинезия, дискинезия или диссинхрония сокращения ПЖ

- + одно из следующих:  
ПЖ КДО/BSA  $\geq 110$  мл/м<sup>2</sup> (М) или  $\geq 100$  мл/м<sup>2</sup> (Ж) или ФВ ПЖ  $\leq 40\%$

### **АНГИОГРАФИЯ**:

региональная акинезия, дискинезия или аневризма

# ДИАГНОСТИКА АДПЖ

## КРИТЕРИИ

W.J. McKenna et al., 1994 г.

F. Marcus et al., 2010 г.

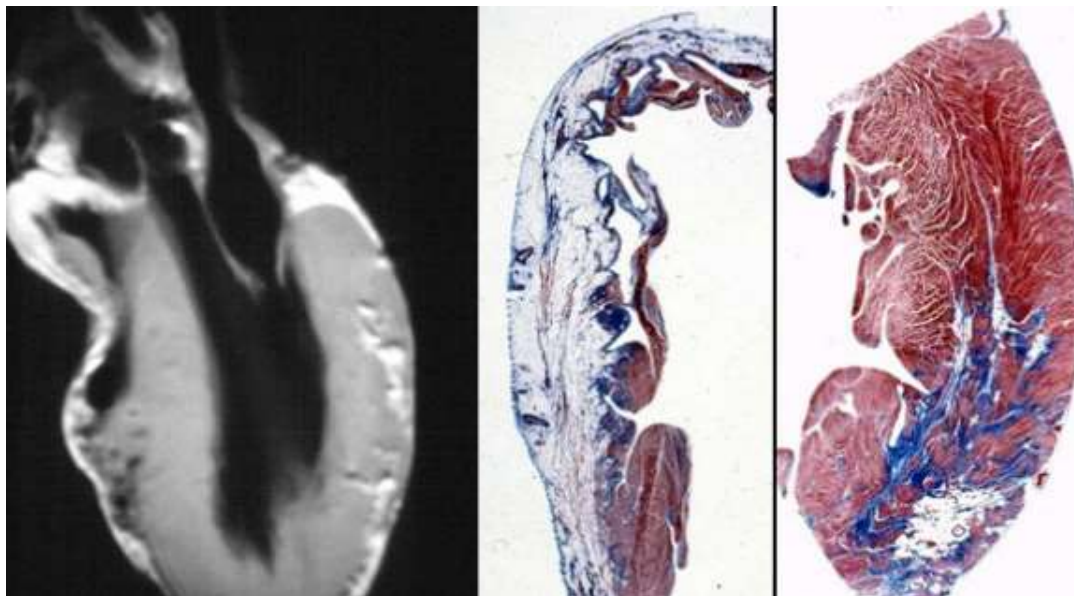
**II. Гистология:  
характеристика  
ткани стенок  
правого  
желудочка**

### БОЛЬШОЙ КРИТЕРИЙ

•Фиброзно-жировое замещение миокарда (по данным эндомикардиальной биопсии)

### БОЛЬШОЙ КРИТЕРИЙ

•Остаточные миоциты < 60% при морфометрическом анализе в сочетании с фиброзным замещением свободной стенки ПЖ в  $\geq 1$  образце эндомикардиальной биопсии в сочетании или без жирового замещения ткани



# ДИАГНОСТИКА АДПЖ

## КРИТЕРИИ

W.J. McKenna et al., 1994 г.

F. Marcus et al., 2010 г.

### III. Аномалии реполяризации

#### БОЛЬШОЙ КРИТЕРИЙ

#### МАЛЫЕ КРИТЕРИИ

•«-» зубцы Т в V1-V3 у пациентов старше 12 лет при отсутствии признаков полной блокады правой ножки пучка Гиса

#### БОЛЬШОЙ КРИТЕРИЙ

•«-» зубцы Т в V1, V2, V3 у пациентов старше 14 лет при отсутствии признаков полной блокады правой ножки пучка Гиса, QRS  $\geq$  120 мс.

#### МАЛЫЕ КРИТЕРИИ

•«-» зубцы Т в V1 и V2 у пациентов старше 14 лет (при отсутствии полной блокады правой ножки пучка Гиса) или в отведениях V4, V5, V6;  
•«-» зубцы Т в V1, V2, V3 и V4 у пациентов старше 14 лет при наличии полной блокады правой ножки пучка Гиса.



# ДИАГНОСТИКА АДПЖ

## КРИТЕРИИ

### IV. Аномалии деполяризации/ проводимости

W.J. McKenna et al., 1994 г.

#### БОЛЬШИЕ КРИТЕРИИ

- Волна «эпсилон» в правых грудных отведениях.
- Локальное увеличение длительности QRS > 110 мс.

#### МАЛЫЕ КРИТЕРИИ

- Наличие поздних потенциалов желудочков.

F. Marcus et al., 2010 г.

#### БОЛЬШОЙ КРИТЕРИЙ

- Волна «эпсилон».
- Локальное увеличение длительности QRS в V1-V3 > 110 мс.

#### МАЛЫЕ КРИТЕРИИ

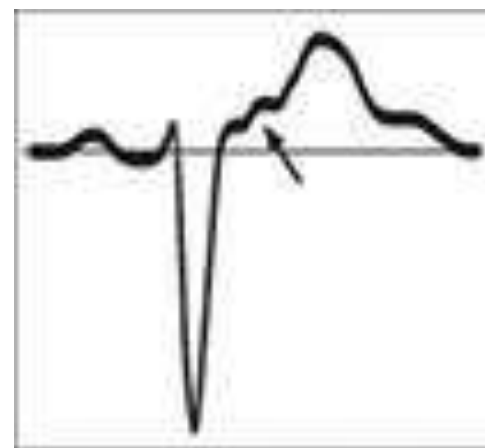
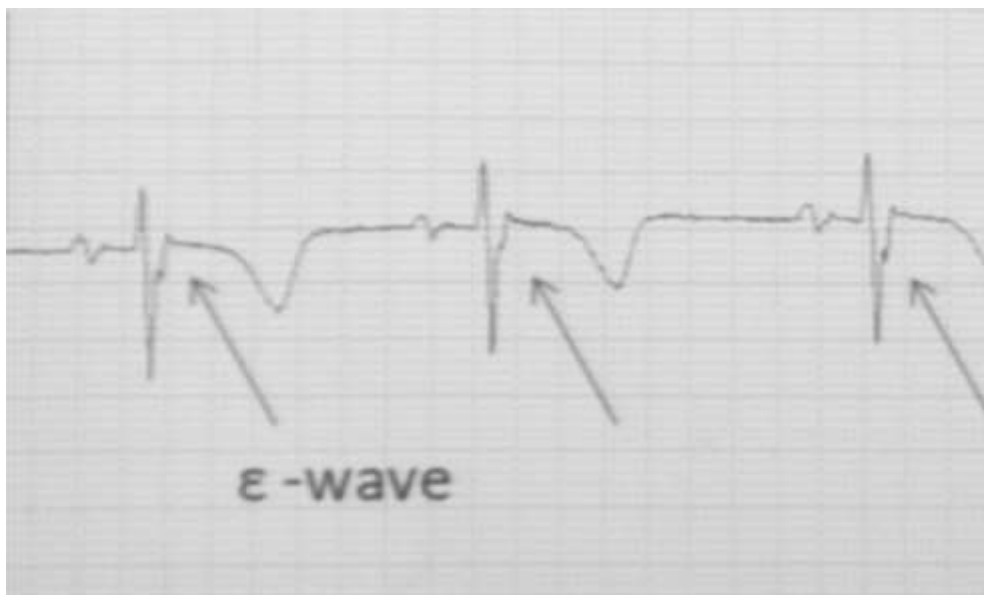
- Наличие ППЖ на сигнал-усредненной ЭКГ по  $\geq 1$  из 3-х параметров в отсутствии QRS  $\geq 110$  мс на ЭКГ.



# **ВОЛНА «ЭПСИЛОН» ( $\epsilon$ -wave)**

**воспроизводимые малоамплитудные сигналы между конечной частью QRS и началом T-зубца в правых грудных отведениях.**

**Транзиторная  $\epsilon$ -wave – признак повышения аритмогенной готовности миокарда.**





# ДИАГНОСТИКА АДПЖ

## КРИТЕРИИ

W.J. McKenna et al., 1994 г.

F. Marcus et al., 2010 г.

### V. Аритмии

#### БОЛЬШОЙ КРИТЕРИЙ

#### МАЛЫЕ КРИТЕРИИ

- ЖТ с морфологией блокады левой ножки пучка Гиса (устойчивая или неустойчивая) по данным ЭКГ, ХМ ЭКГ, нагрузочных проб.
- Частая желудочковая экстрасистолия (>1000/24 часа) по данным ХМ ЭКГ.

#### БОЛЬШИЕ КРИТЕРИИ

- Устойчивая или неустойчивая ЖТ с морфологией блокады ЛНПГ и отклонением ЭОС влево («-» QRS в II, II, aVF и «+» в aVL).

#### МАЛЫЕ КРИТЕРИИ

- Устойчивая или неустойчивая ЖТ с морфологией блокады ЛНПГ и отклонением ЭОС вправо («+» QRS в II, II, aVF и «-» в aVL) или с неизвестной осью.
- Желудочковая экстрасистолия >500/24 часа.



# ДИАГНОСТИКА АДПЖ

## КРИТЕРИИ

### VI. Семейный анамнез.

W.J. McKenna et al., 1994 г.

#### **БОЛЬШОЙ КРИТЕРИЙ**

- Наследственный характер, подтвержденный данными аутопсии или при операции.

#### **МАЛЫЕ КРИТЕРИИ**

- Внезапная смерть в семье в возрасте до 35 лет.
- Данные семейного анамнеза (члены семьи с диагнозом АДПЖ, подтвержденными на основании данных критериев).

F. Marcus et al., 2010 г.

#### **БОЛЬШИЕ КРИТЕРИИ**

- Внезапная смерть в семье в возрасте до 35 лет.
- Идентификация патогенетической мутации, ассоциированной или возможно ассоциированной с АДПЖ у оцениваемого пациента.

#### **МАЛЫЕ КРИТЕРИИ**

- Внезапная смерть в семье в возрасте до 35 лет.
- Данные семейного анамнеза (члены семьи с диагнозом АДПЖ, подтвержденными на основании данных критериев).

# ДИАГНОСТИКА АДПЖ

W.J. McKenna et al., 1994 г.

**ДИАГНОЗ АДПЖ СЧИТАЕТСЯ  
УСТАНОВЛЕННЫМ ЕСЛИ  
ВЫЯВЛЕНЫ:**

- 2 больших критерия;
- 1 большой + 2 малых критерия;
- 4 малых критерия из разных групп.

F. Marcus et al., 2010 г.

**ДИАГНОЗ не вызывает сомнений  
(Definite Diagnosis):**

- 2 больших критерия;
- 1 большой + 2 малых критерия;
- 4 малых критерия из разных групп.

**ДИАГНОЗ: пограничная форма АДПЖ  
(Borderline Diagnosis):**

**не вызывает сомнений**

- 1 большой + 1 малый критерий;
- 3 малых критерия из разных групп.

**Подозрение на наличие АДПЖ  
(Suspected Diagnosis):**

- 1 большой + 2 малых критерия из разных групп.

# **СОБСТВЕННОЕ КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ**

## **Пациент Михаил О., 15 лет**

- **Обратился к врачу в связи с появлением жалоб на колющую боль в области сердца, возникающую преимущественно на фоне физических и эмоциональных нагрузок, купируется после 3-5 – минутного отдыха; нечастые головокружения при быстрой перемене положения тела.**
- **Аритмичная сердечная деятельность впервые была выявлена участковым врачом при обращении по поводу ОРЗ за 10 мес. до поступления.**
- **Семейный анамнез: отец мальчика погиб в возрасте 32 лет, со слов матери, в пьяной драке. Нельзя исключить внезапную смерть!**
- **Стандартная ЭКГ: одиночная монотопная желудочковая экстрасистолия по типу квадригеминии.**
- **ЭХОКГ: вариант нормы.**

# **СОБСТВЕННОЕ КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ**

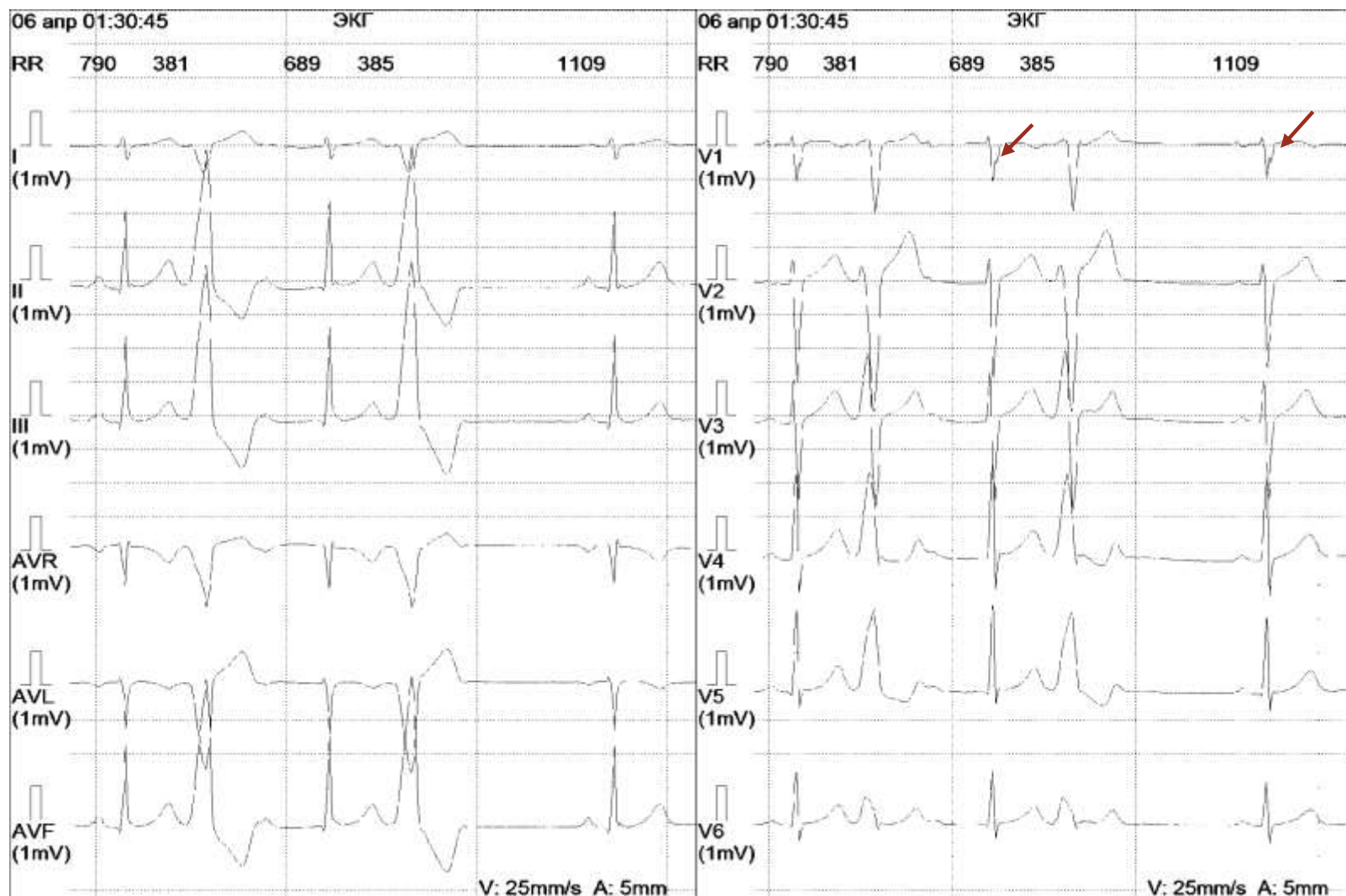
## **12-канальное мониторирование по Холтеру**

- **Одиночные мономорфные желудочковые extrasystoles – 39664/24 часа.**
- **Парные желудочковые мономорфные extrasystoles – 159/24 часа.**
- **Плотность эктопии – 34%.**
- ***ε*-волна на восходящем колене QRS.**



# СОБСТВЕННОЕ КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

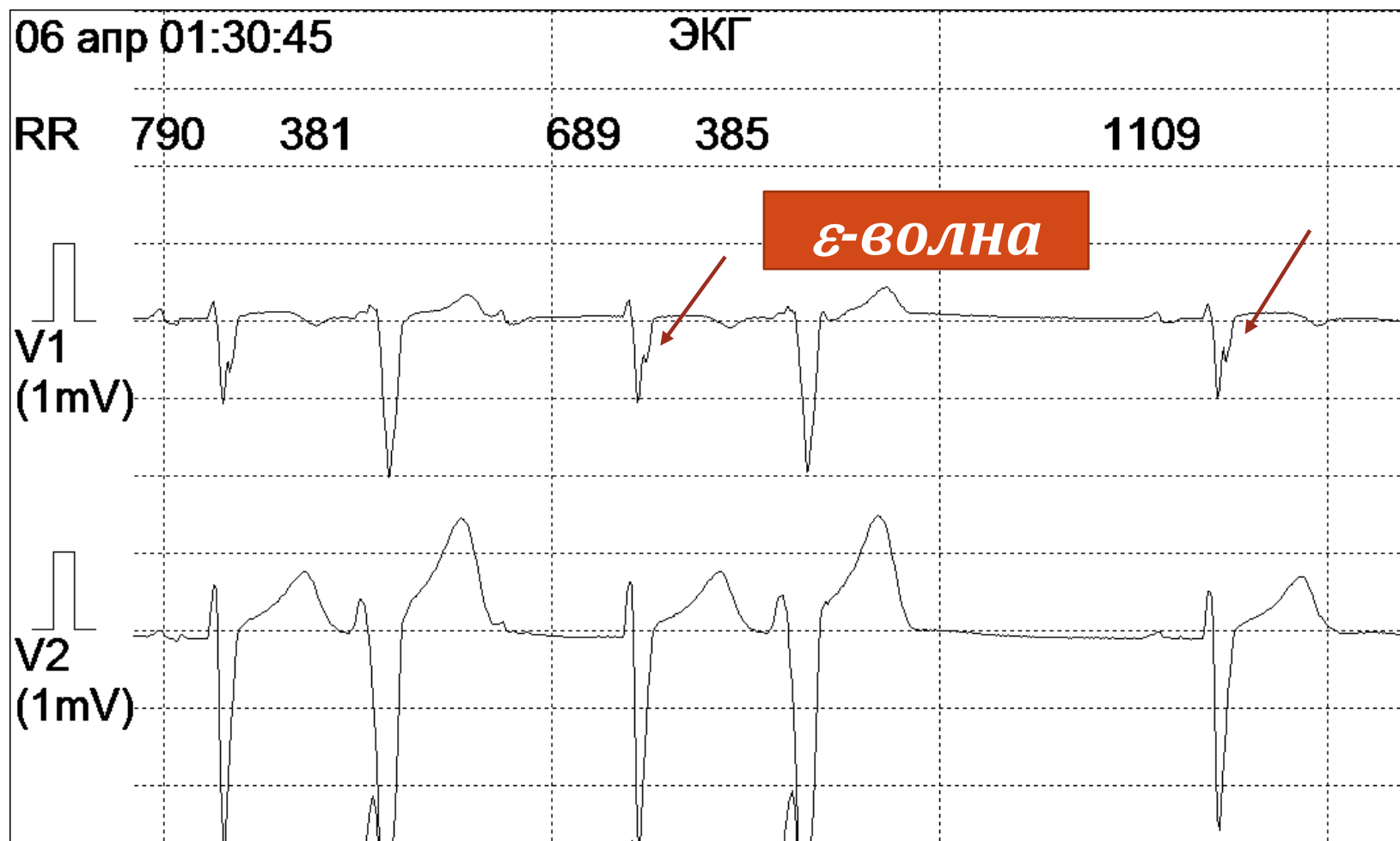
## Фрагмент 12-канального мониторинрования ЭКГ по Холтеру Михаила О., 15 лет.



# СОБСТВЕННОЕ КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Фрагмент 12-канального мониторинга

ЭКГ по Холтеру Михаила О., 15 лет.



# СОБСТВЕННОЕ КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНАЯ ТЕРАПИЯ

Міністерство охорони здоров'я України

ДУ «НАУКОВО-ПРАКТИЧНИЙ МЕДИЧНИЙ ЦЕНТР  
ДИТЯЧОЇ КАРДІОЛОГІЇ ТА КАРДІОХІРУРГІЇ»  
Клініка для дорослих

Адреса: Україна, 04050, м. Київ, вул. Мельникова 24

Відділення променевої діагностики

05.06.2012

## МРТ сердца без в/в контрастирования

Цель исследования: оценка морфо-функциональных изменений правого желудочка (подозрение на аритмогенную дисплазию правого желудочка).

Конфигурация правого желудочка не изменена, полость не расширена, наружный контур стенок ровный четкий, данных за интрамиокардиальную жировую инфильтрацию не получено, трабекулярность не изменена, аневризматического выбухания стенок не выявлено. Региональная сократимость правого желудочка без особенностей, однако отмечается снижение RV EF до 33 % и RV SV до 38мл (см. cardiac report) – данные для измерений получены на фоне нарушения ритма, отмечались колебания ЧСС от 46 до 65 уд.мин.

Свободной жидкости в полости перикарда не выявлено. Листки перикарда не утолщены.

Заключение: При настоящем исследовании достоверных МР-данных за аритмогенную дисплазию правого желудочка не получено.

Рекомендовано наблюдение кардиолога/аритмолога, МРТ сердца в динамике через 6-12 мес. с оценкой морфо-функциональных изменений правого и левого желудочков, при наличии клинических показаний с в/в усилением.

Врач



Ершова Е.Б.

## Volumetric Measurements

Measure	Units	Reading	Normal Values
Ejection Fraction	%	51	56-78
End-Diastolic Volume Index	ml/m <sup>2</sup>	97	47-92
End-Systolic Volume Index	ml/m <sup>2</sup>	47	13-33
Stroke Volume Index	ml/m <sup>2</sup>	50	32-62
Cardiac Index	L/min/m <sup>2</sup>	NA	NA
LV Mass	g	90	118-238
Body Surface Area	m <sup>2</sup>	1.64	1.6-2.4
Cardiac Output	L/min	NA	NA
End-Diastolic Volume	ml	159	77-195
End-Systolic Volume	ml	78	23-103
Stroke Volume	ml	82	51-113
Endocardial Surface Area	cm <sup>2</sup>	116	NA
LV End-Diastolic Diameter	cm	5.59	NA
LV End-Systolic Diameter	cm	4.1	NA
RV Ejection Fraction	%	33	47-74
RV End-Diastolic Volume Index	ml/m <sup>2</sup>	70	55-105
RV End-Systolic Volume Index	ml/m <sup>2</sup>	47	16-48
RV Stroke Volume Index	ml/m <sup>2</sup>	23	32-64
RV End-Diastolic Volume	ml	115	88-227
RV End-Systolic Volume	ml	77	23-103
RV Stroke Volume	ml	38	52-138

## Custom Measurement

No Custom Measurements are added.

# **NB!**

**Учитывая постепенное развитие структурных изменений миокарда у детей могут преобладать признаки нарушения функции и диссинхрония движения правого желудочка, а липоматоз присоединяется уже в зрелом возрасте.**

**Рекомендовано динамическое МР наблюдение детей, подозрительных на развитие аритмогенной дисплазии правого желудочка!**

*Митрофанов Н.А., 2012*

# **СОБСТВЕННОЕ КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ**

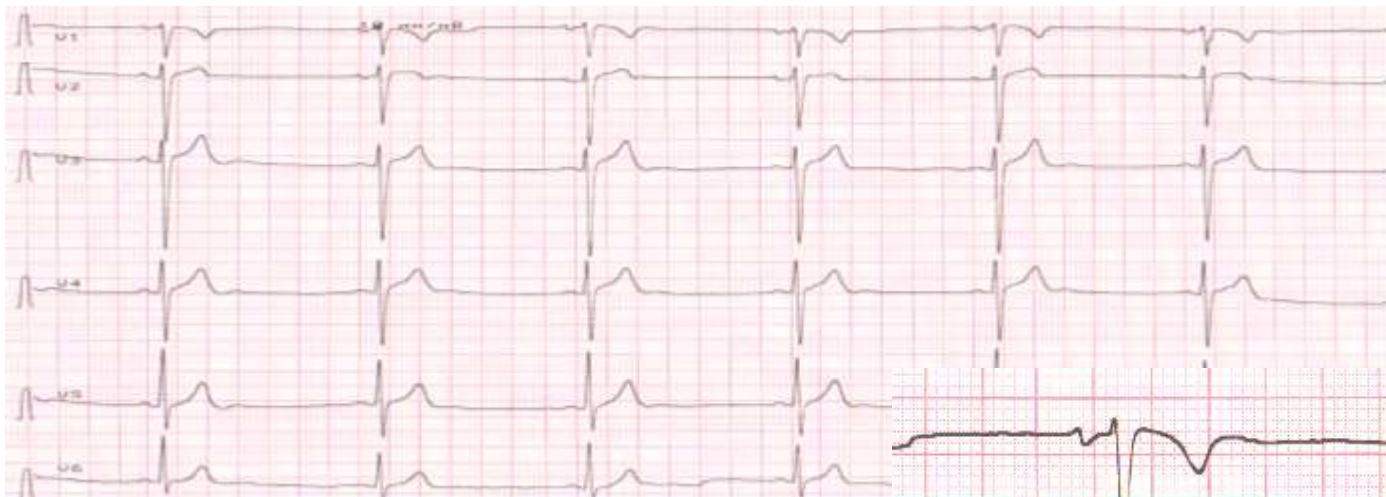
## **ДИАГНОЗ: АРИТМОГЕННАЯ ДИСПЛАЗИЯ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА**

- **2 больших, 2 малых критерия по McKenna W.J. et al., 1994 г.**
- **1 большой + 2 малых критерия по Marcus F. et al., 2010 г (диагноз не вызывает сомнений - Definite Diagnosis).**



# СОБСТВЕННОЕ КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

- Лечение: **Соталол** 40 мг 2 раза/сут.
- За период 2-х месячного наблюдения мальчик отмечал хорошее самочувствие, жалоб не предъявлял.
- Аускультативно: ритмичная сердечная деятельность.



# **ЗАКЛЮЧЕНИЕ**

*Наличие идиопатических прогрессирующих желудочковых аритмий у детей требует активного поиска этиопатогенетического фактора, для чего необходимо проведение расширенного комплексного обследования, включающего современные лабораторные, иммунологические, высокотехнологичные инструментальные методы с последующим составлением индивидуальных лечебно-реабилитационных программ и наблюдением в динамике.*