

РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО И ИНТЕРВЕНЦИОННОГО ЛЕЧЕНИЯ ЖЕЛУДОЧКОВЫХ ТАХИАРИТМИЙ У ПАЦИЕНТОВ С АРИТМОГЕННОЙ ДИСПЛАЗИЕЙ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА

Л. А. Бокерия, А. Ш. Ревизивили, У. Т. Кабаев, В. А. Базаев, О. Л. Бокерия, М. В. Носкова, И. П. Полякова, И. П. Асланиди, В. Н. Макаренко, Р. А. Серов

Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева (дир. – академик РАМН Л. А. Бокерия) РАМН, Москва

В работе освещены вопросы диагностики и лечения желудочковых нарушений ритма у пациентов с аритмогенной дисплазией правого желудочка (АДПЖ). Дана комплексная оценка неинвазивным, инвазивным и лабораторным методам исследования АДПЖ по данным литературы и собственному опыту. Представлены результаты исследования биопсийного материала. Проанализированы различные подходы к хирургическому лечению желудочковых аритмий у вышеуказанной категории пациентов.

Ключевые слова: Аритмогенная дисплазия правого желудочка, желудочковые тахикардии, радиочастотная абляция.

Diagnostic and treatment issues of patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia are highlighted in this article. Noninvasive, invasive and laboratory methods of investigation are complexly assessed on the basis of literature review and our own data. Results of biopsy study are also presented. Different surgical strategies for ventricular arrhythmias in aforementioned group of patients are thoroughly analysed.

Key words: arrhythmogenic right ventricular dysplasia; ventricular tachycardia; radiofrequency catheter ablation.

Введение

Впервые термин «аритмогенная дисплазия правого желудочка» (АДПЖ) был предложен в 1977 году, когда G. Guiraudon и G. Fontaine с соавт. прооперировали трех пациентов с желудочковой тахикардией (ЖТ) с морфологией блокады левой ножки пучка Гиса (БЛНПГ) без видимой кардиальной патологии, которые были резистентны к антиаритмической терапии (ААТ) [9, 10]. Во время операции на свободной стенке правого желудочка (ПЖ) было обнаружено большое количество жировой ткани, что вызывало нарушение его сократимости. Несколькими годами позже было высказано предположение, что АДПЖ может быть причиной внезапной сердечной

смерти (ВСС) у молодых людей без коронарной патологии [5, 14, 22, 23].

Распространенность АДПЖ мало изучена в связи с тем, что дебют заболевания часто протекает бессимптомно. Ежегодно 1% больных умирают внезапно на фоне лечения антиаритмическими препаратами [12].

В 1995 г. Всемирная организация здравоохранения (ВОЗ) включила АДПЖ в группу кардиомиопатий, которые имеют сходную гистологическую картину, но могут различаться по клинической картине и последствиям [15].

Представления об этиологии данного заболевания сводятся к следующим двум предположениям. В соответствии с первым из них АДПЖ – это генетически детерминированная аномалия,

обусловленная генными мутациями. В настоящее время описаны аутосомно-доминантный и аутосомно-рецессивный типы наследования этого заболевания. В соответствии со второй теорией возникновения АДПЖ связано с инфекционным и/или аутоиммунным поражением миокарда, то есть с его приобретенным повреждением.

Клиническими проявлениями АДПЖ являются желудочковые аритмии (ЖА), внезапная сердечная смерть (в 2–5% случаев возникает при физической активности, во время занятий спортом и часто является первой манифестацией заболевания), сердечная недостаточность (наблюдается реже, чем ЖА, и обычно развивается на поздних стадиях заболевания), предсердные тахикардии (выявляются у 24% пациентов с АДПЖ и часто связаны с прогрессированием болезни). Тяжесть проявления симптомов данной патологии (учащенное сердцебиение, головокружение, слабость, синкопальные состояния, признаков сердечной недостаточности) и риск осложнений широко варьируют у разных пациентов. Следует также отметить, что у многих пациентов с АДПЖ не отмечается серьезных состояний, связанных с данной аномалией. ЖА включают в себя желудочковую экстрасистолию (ЖЭ), ЖТ с морфологией БЛНПГ и/или трепетание/фибрилляцию желудочков (ГЖ/ФЖ) [2, 22]. Большинство исследователей свидетельствуют о том, что возникновение ЖТ при АДПЖ связано с механизмом ригентри [4, 23, 24]. Однако при локальных формах АДПЖ в основе ЖТ может быть триггерный механизм.

АДПЖ может быть диагностирована в любом возрасте. Диагностика проводится по совокупности больших и малых критериев, основанных на структурных, гистологических, электрокардиографических, аритмических и генетических факторах, предложенных Европейской ассоциацией кардиологов в 1994 году [17]:

1. Семейный анамнез

Большие критерии:

• Наследственный характер патологии, подтвержденный генетическим скринингом биопсии или аутопсии.

Малые критерии:

• В анамнезе случаи внезапной смерти в возрасте до 35 лет из-за подозреваемой АДПЖ.

• Клинические проявления АДПЖ.

2. Электрокардиографические признаки

ЭКГ-признаки нарушения деполяризации/проводимости

Большие критерии:

• $QRS > 110$ мс в отведениях V_1 , V_2 , или V_3 .

• Наличие «эпсилон»-волны в отведениях V_1 , V_2 , или V_3 .

Малые критерии:

• Наличие поздних желудочковых потенциалов по ЭКГ высокого разрешения.

ЭКГ-признаки нарушения реполяризации

Малые критерии:

• Инверсия зубцов Т в правых грудных отведениях (с V_1 по V_3) у лиц старше 12 лет, при отсутствии блокады правой ножки пучка Гиса (БПНПГ).

3. Аритмогенные критерии

Малые критерии:

• Эпизоды ЖТ (устойчивые или неустойчивые) с морфологией БЛНПГ на стандартной ЭКГ, холтеровском мониторинге ЭКГ или при электрофизиологическом исследовании.

• Частые ЖЭ ($> 1000/24$ ч).

4. Гистологические признаки

Большие критерии:

• Фиброзно-жировая инфильтрация ПЖ (содержание фиброзной ткани более 40%).

Малые критерии:

• Жировая инфильтрация ПЖ, составляющая более 3%.

• Лимфоцитарные инфильтраты в биоптате ПЖ.

5. Структурные или функциональные изменения желудочков

Большие критерии:

• Значительная дилатация ПЖ со снижением его ФВ, без вовлечения ЛЖ или с умеренными изменениями последнего.

• Локальные аневризмы ПЖ.

• Выраженная сегментарная дилатация ПЖ.

Малые критерии:

• Умеренная глобальная дилатация ПЖ и/или снижение его ФВ при нормальной функции ЛЖ.

• Умеренная сегментарная дилатация ПЖ.

• Региональный гипокинез стенок ПЖ.

О наличии патологии свидетельствует выявление у пациента двух больших, или одного большого и двух малых, или четырех малых критериев.

Даже при правильно поставленном диагнозе АДПЖ возможности консервативной терапии невелики: эффективность антиаритмических препаратов (ААП) составляет 40–50% на ранних стадиях заболевания; монотерапия, как правило, оказывается недостаточной и требуется сочетание 2–3 ААП, что увеличивает частоту возникновения побочных эффектов, в том числе и проаритмогенных.

Первой попыткой воздействия на субстрат тахикардии была вентрикулотомия в зоне наиболее ранней эпикардиальной активации, выполненная G. Guigaudon и соавт. в 1982 г. В последующем эти авторы предложили операцию полной изоляции свободной стенки ПЖ, которая не нашла широкого практического применения в связи с частым развитием правожелудочковой недостаточности в послеоперационном периоде. Модификация данной методики с частичной изоляцией свободной стенки ПЖ также не вошла в клиническую практику из-за частых рецидивов аритмии. Описаны отдельные случаи длительного эффекта изоляции

ПЖ при незначительном снижении его функции на фоне двухкамерной стимуляции.

Эффективность катетерных методов устранения ЖТ у пациентов с АДПЖ колеблется от 60 до 83%. ААТ в послеоперационном периоде требуется в 40–50% случаев. Лучшие результаты получены при использовании соталола, антиаритмическая эффективность которого составила 83% в сравнении с верапамилом (50%), кордароном (25%) и бета-адреноблокаторами (29%). Следует отметить, что в большинстве случаев после радиочастотной абляции (РЧА) у пациентов с АДПЖ становится эффективной ранее безуспешная ААТ. При прогрессировании заболевания и появлении новых жизнеугрожающих аритмогенных участков в миокарде требуется имплантация кардиовертера-дефибриллятора. В случаях прогрессирования сердечной недостаточности или невозможности устранения желудочковых нарушений ритма вышеперечисленными методами рассматривается возможность трансплантации сердца.

Материалы и методы

В НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН были прооперированы 39 пациентов (15 мужчин, 24 женщины) с ЖА при АДПЖ. Средний возраст пациентов составил $32,8 \pm 12$ лет (от 15 до 54 лет). Все пациенты при поступлении предъявляли жалобы на перебои в работе сердца и учащенное сердцебиение, у 8 пациентов ЖТ впервые возникла на фоне физической нагрузки. Основными показаниями к проведению интервенционного и оперативного вмешательства были пресинкопальные и синкопальные состояния, неэффективность ААТ (блокаторов Ca^{+2} каналов, бета-адреноблокаторов, кордарона, соталека).

Для обследования и выбора тактики лечения этих пациентов мы применяли неинвазивные методы диагностики: электрокардиографические (стандартная ЭКГ в 12 отведениях, холтеровское ЭКГ-мониторирование; ЭКГ высокого разрешения, многоканальное поверхностное ЭКГ-картирование); эхокардиографию (ЭхоКГ); радионуклидные методы исследования (сцинтиграфию миокарда при нагрузке и в покое); магнитно-резонансную томографию (МРТ) миокарда; лабораторные (иммунологический анализ крови на миокардиальные антитела), а также инвазивные методы исследования — правую венгерулографию, инвазивное электрофизиологическое исследование (ЭФИ), интраоперационное ЭФИ и эпикардиальное картирование.

Результаты и обсуждение

Дебют заболевания в виде ЖА в нашей серии пациентов имел место в среднем в возрасте $32,8 \pm 12,08$ лет, при этом ни в одной семье не

прослеживалось наследственной взаимосвязи. Иммунологический анализ крови на миокардиальные антитела был выполнен трем пациентам, у всех обнаружены признаки перенесенного миокардита. Вероятнее всего, у этих пациентов был фиброзно-жировой вариант заболевания, обусловленный инфекционным и/или аутоиммунным поражением сердца [2, 12].

Стандартная ЭКГ проанализирована у 34 пациентов: у 12 пациентов наблюдалась инверсия зубца *T* в правых грудных отведениях, у 6 — БПНПГ, у 16 пациентов не было выявлено изменений.

В 15,4% случаев была выявлена инверсия *T*-волны в грудных отведениях без блокады ножек пучка Гиса, из них в 10,5% случаев инверсия *T*-волны сочеталась с расширением полости ПЖ на основании данных МРТ и правой венгерулографии. А. Нава и соавт. [18] выявили корреляцию между распространенностью инверсии *T*-волны и степенью увеличения ПЖ, однако в исследованиях, выполненных J. Metzger и соавт. [16], подобной взаимосвязи не наблюдалось. По данным Joudo S. с соавторами [13], при диагностике АДПЖ длительность $QRS \geq 110$ мс в отведении V_1 имеет чувствительность 55% и специфичность 100%. У наших пациентов уширение QRS -комплекса в отведении V_1 в 15,4% случаев было обусловлено БПНПГ, что соответствует данным G. Fontaine и соавт. [11]. Наличие «эпсилон»-волны в отведениях V_1 и V_2 (в конце QRS -комплекса) у пациентов с АДПЖ отражает замедление деполяризации в некоторых участках ПЖ и выявляется приблизительно у 30% пациентов с прогрессирующей формой заболевания, характеризующейся дилатацией ПЖ [15]. Ни в одном случае на ЭКГ мы не зарегистрировали «эпсилон»-волну.

При холтеровском ЭКГ-мониторировании количество ЖЭ колебалось от 5 до 48 000 за сутки. Количество «пробежек» ЖТ за сутки колебалось от 1 до 61.

Поверхностное ЭКГ-картирование на ЖЭ было выполнено 25 пациентам. У 14 из них аритмогенный очаг располагался в переднеперегородочной стенке ПЖ, у 4 — в передней стенке ПЖ, и у 3 — в межжелудочковой перегородке (МЖП), ближе к верхушке ПЖ. У 4 пациентов ЖЭ носила политопный характер.

При проведении ЭКГ высокого разрешения (ЭКГ ВР) поздние потенциалы желудочков (ППЖ) были зарегистрированы в 15 случаях из 30 выполненных. Частота выявления ППЖ коррелировала с длительностью и тяжестью аритмического анамнеза [15, 19]. В настоящее время регистрация ППЖ является одним из диагностических критериев АДПЖ, однако ее чувствительность и специфичность для скрининга и выявления АДПЖ остаются неясными [3, 17].

При ЭхоКГ в 15,8% случаев наблюдали снижение фракции выброса (ФВ) ПЖ, гипокинез МЖП с переходом на переднюю стенку и верхушку сердца, умеренная дилатация ПЖ и ЛЖ. Указанные нарушения соответствуют данным R. Scognamiglio и соавт. [20].

Сцинтиграфия миокарда выполнялась 5 пациентам с развернутой клинической картиной АДПЖ; у 2 из них отмечалось нарушение накопления радиофармпрепарата по переднеперегородочной и верхушечной областям верхушки ПЖ и по верхушечному и среднему сегментам МЖП с переходом на передневерхушечную область ЛЖ. При выполнении коронарографии коронарные артерии во всех случаях были интактными. Мы можем только предположить, что гипоперфузия миокарда была обусловлена уменьшением просвета коронарной артерии вследствие спазма [12].

МРТ является высокоинформативным методом для диагностики структурных изменений в миокарде при АДПЖ. У 9 пациентов при выполнении

МРТ в нашем исследовании были выявлены дискинез, гипокинез, истончение стенок ПЖ, расширение его полости и повышенное содержание жировой ткани в миокарде переднеперегородочной области выводного тракта ПЖ (ВТПЖ). Подобные изменения были зарегистрированы в приточном отделе ПЖ у одного пациента и в верхушке ПЖ — у троих. В одном случае была выявлена аневризма переднеперегородочной области и верхушки ПЖ (рис. 1).

Правая венгерулография является одним из распространенных методов диагностики АДПЖ. По ее данным, у 27 пациентов в нашем исследовании отмечалось снижение общей интегральной функции ПЖ разной степени выраженности. Расширение ВТПЖ было зарегистрировано у 15 пациентов, выраженная трабекулярность — у 4 пациентов, аневризма выводного и верхушечного отделов ПЖ — у 13 пациентов. У 7 пациентов не было выявлено патологического контрастирования ПЖ.

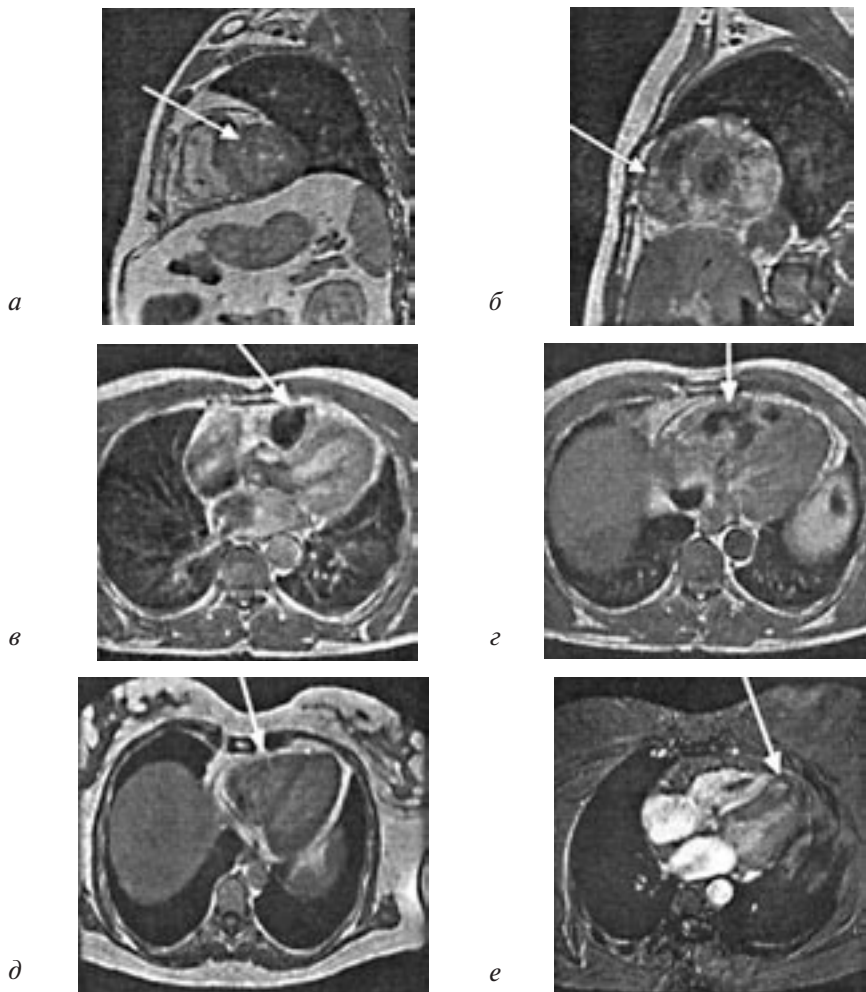


Рис. 1. Магнитно-резонансная томография при АДПЖ.

a — истончение стенки ПЖ; *б* — участок жировой дисплазии ПЖ; *в* — расширение выводного тракта ПЖ; *г* — истончение стенки ПЖ; *д* — участок жировой дисплазии ПЖ; *е* — зона фиброзной ткани ПЖ.

У 76,9% пациентов (у 30 из 39) с АДПЖ на ЭФИ методами учащающей и программированной стимуляции было индуцировано 38 ЖТА. Во всех случаях индукция ЖТ была связана с задержкой проведения, по-видимому, из-за замедления проведения в адипозном и фиброзно-измененном миокарде. Задержка проведения у пациентов с АДПЖ является важным условием для возникновения риентри-тахикардий [9]. В 20,5% случаях на ЭФИ были зарегистрированы эпизоды нестабильных мономорфных ЖТ, во время которых не удалось применить методы электростимуляции. Но связь их начала с задержкой проведения и внезапное прекращение свидетельствовали о риентри-механизме тахикардий. Даже при использовании агрессивного протокола программированной стимуляции (более 3 экстра-стимулов) в 23,1% случаев (у 9 из 39 пациентов с АДПЖ) не удалось индуцировать ЖТ, хотя у 44,4% (у 4 из 9 пациентов) были документальные подтверждения о наличии ЖТ. У данной категории пациентов на МРТ присутствовали признаки локального изменения структуры миокарда ПЖ, а регистрировать ППЖ с помощью ЭКГ высокого разрешения не удавалось (хотя ППЖ часто выявляются у больных с развернутой картиной АДПЖ). По-видимому, отсутствие поздних желудочковых потенциалов при подтвержденном диагнозе АДПЖ с документированной стабильной ЖТ свидетельствует о не риентри-механизме желудочковой аритмии [3, 8]. Некоторые авторы предполагают, что у указанной группы пациентов механизм тахикардии может быть триггерный механизм, обусловленный задержанными постдеполяризациями [18].

Данные, полученные при *интраоперационном* [1, 9] и *эндокардиальном катетерном картировании* с использованием электрических методов стимуляции (эффект «вхождения», *entrainment*) во время ЖТ, свидетельствуют о риентри-механизме тахикардии [4, 21, 24]. Во время интраоперационного ЭФИ у 20 пациентов методами программированной и учащающей стимуляции было индуцировано 24 ЖТА: 15 стабильных мономорфных ЖТ, 5 нестабильных мономорфных ЖТ, 3 ТЖ и 1 ФЖ. Для локализации аритмогенного очага выполнялось поточечное картирование эпикардиальной поверхности ПЖ и ЛЖ. Во всех случаях эпикардиальная активация ПЖ и ЛЖ во время пароксизма стабильной и нестабильной мономорфной ЖТ начиналась после начала формирования *QRS*-комплекса на поверхностной ЭКГ. Применение стимуляционного картирования на эпикардиальную поверхность ПЖ не вызвало формирования идентичных тахикардических *QRS*-комплексов на ЭКГ. Вышеперечисленное свидетельствовало об эндокардиальном расположении аритмогенного очага.

При катетерном картировании источник ЖТ, возникающей по механизму риентри, выявляется регистрацией наиболее «ранней» дискретной, или фрагментированной, желудочковой электрограммы (ЭГ). Среднедиастолическая область условно определяется как самая «ранняя» зона, так как во время диастолы должна регистрироваться непрерывная электрическая активность. Регистрация ранней пресистолической ЭГ, расположенной в среднедиастолической области или непрерывной электрической активности и/или дискретных ЭГ в конце *QRS*-комплекса соответствует локализации круга риентри. Среднедиастолический потенциал, или пресистолическая ЭГ, у пациентов с ЖТ вследствие АДПЖ по сравнению с ЖТ постинфарктного генеза имеет более высокую амплитуду вне зависимости от морфологии *QRS*-комплекса и локализации источника тахикардии. Основным доказательством связи среднедиастолического потенциала или пресистолической ЭГ с кругом риентри служит поддержание указанной ЭГ ЖТ. Спонтанное или искусственное (эффект «вхождения», *entrainment*) изменение длительности цикла (ДЦ) ЖТ должно сопровождаться неизменным взаиморасположением внутрисердечных ЭГ и последующих *QRS*-комплексов вне зависимости от расположения ЭГ в период диастолы. Поиск указанных зависимостей служит методом определения зон замедленного проведения, которые формируются в самой узкой части круга риентри. Поэтому катетерная деструкция перешейка круга риентри позволяет устранить ЖТ [4, 21, 24].

При локальных формах АДПЖ, когда в основе ЖТ лежит триггерный механизм, возможно выполнение стимуляционного картирования. При этом *QRS*-комплексы должны быть идентичны спонтанным тахикардическим комплексам в 12 отведениях ЭКГ. Стимуляция производится в предполагаемой зоне с ДЦ, равной тахикардической, и/или ДЦ, на 20% превышающей спонтанный ритм.

Изучение биопсийного материала. В ходе операции в условиях нормотермического искусственного кровообращения (до процедуры криодеструкции) у 20 больных инцизионным способом производили забор биопсий из субэпикардиальных отделов миокарда, а также интрамуральных или трансмуральных биопсий из локализованных при картировании аритмогенных зон и из отдаленных от них участков «неаритмогенного» миокарда ПЖ. Биоптаты изучали гистологически, гистохимически и с использованием электронной микроскопии. При анализе интраоперационных биопсий миокарда были обнаружены морфофункциональные изменения миокарда, играющие существенную роль в развитии аритмий. Наиболее

часто встречались следующие изменения: кардиосклероз разной степени выраженности — от умеренных до тяжелых форм, жировая инфильтрация интерстиция, при которой в наиболее выраженных случаях отдельные мышечные пучки и даже кардиомиоциты (КМЦ) оказывались замурованными среди клеток жира (рис. 2), а также сочетанные поражения (выраженная гипертрофия миокарда). При исследовании окислительно-восстановительных ферментов в аритмогенной зоне была обнаружена картина угнетения метаболических процессов. При морфологическом изучении биоптатов с помощью световой и электронной микроскопии были выявлены признаки апоптотической дегенерации КМЦ (рис. 3). На ультраструктурном уровне можно было наблюдать разные фазы апоптоза как в аритмогенных, так и в неаритмогенных зонах.

Эффективность операций на открытом сердце и РЧА ЖТА при АДПЖ определяется двумя факторами: полиморфностью субстрата тахикардии

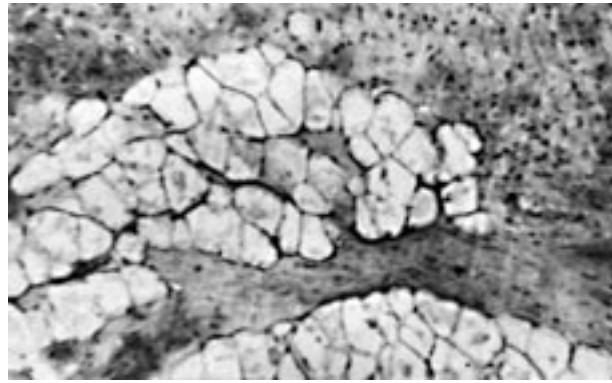


Рис. 2. Аритмогенная зона правого желудочка пациента Б.

Жировая инфильтрация интерстиция. Окраска гематоксилином-эозином.

и сложностями идентификации критической зоны проведения в круге ринентри, а также прогрессированием заболевания [12]. У 18 больных с АДПЖ, страдающих желудочковыми аритмиями, наиболее частыми методами хирургической

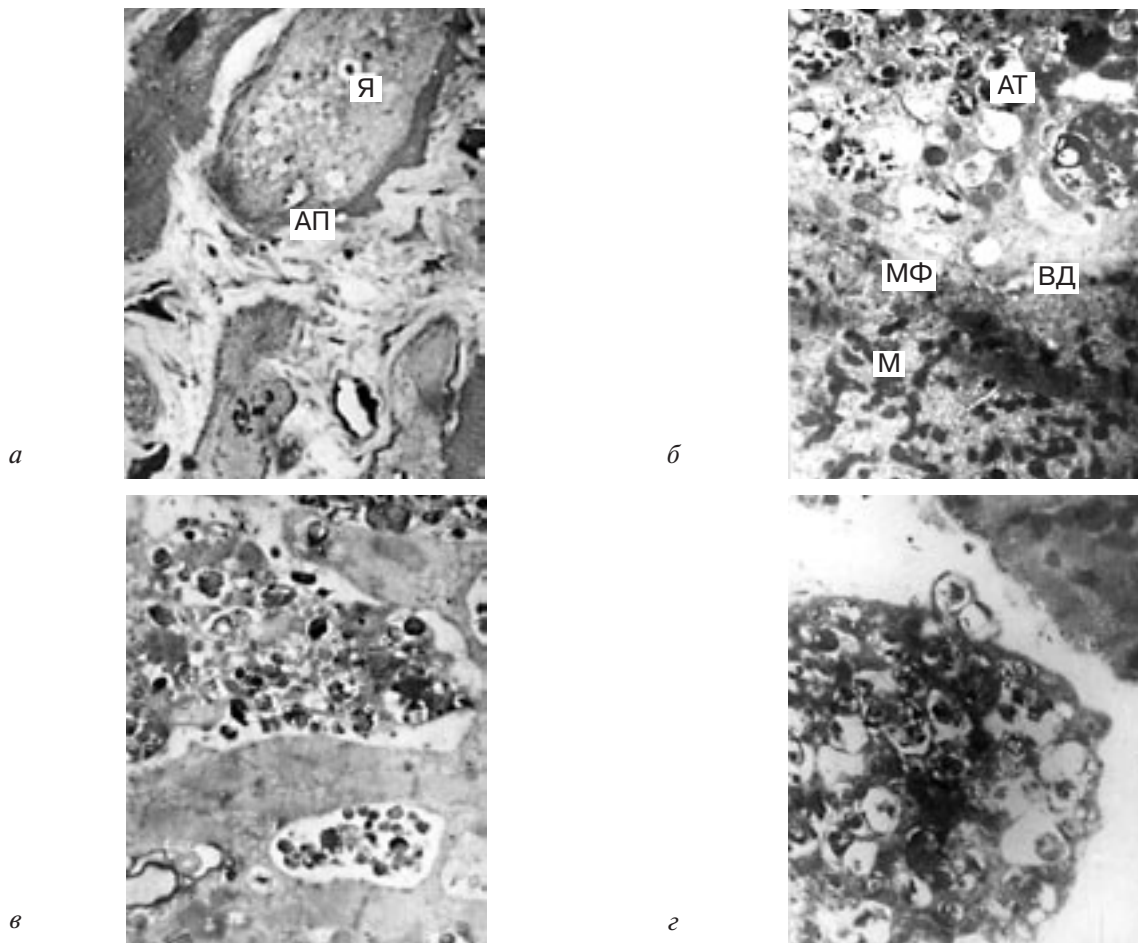


Рис. 3. Апоптотические изменения в миокарде больных с ЖТА при АДПЖ.

а — апоптотическая дегенерация в кардиомиоцитах на световом уровне. Полутолстый срез. Окраска гематоксилином-эозином; АП — апоптотическая дегенерация, КМЦ — кардиомиоцит, Я — ядро; *б* — два кардиомиоцита, разделенных вставочным диском. В одной клетке видны множественные мелкие митохондрии между миофибриллами, в другой апоптотические тела, окруженные мембранами. АТ — апоптотические тела, М — митохондрии, МФ — миофибриллы, БД — вставочный диск; *в* — апоптотические тела внутри кардиомиоцита; *г* — фрагмент кардиомиоцита с апоптотическими изменениями во внеклеточном пространстве.

коррекции являлись криодеструкция аритмогенных зон (5 пациентов), дополненная резекцией эндокарда (5 пациентов), лазерной изоляцией (5 пациентов), вентрикулотомией ПЖ (3 пациента). У двух пациентов была выполнена изоляция свободной стенки ПЖ и десимпатизация соответственно. Эффективность хирургического устранения ЖТ в условиях искусственного кровообращения (ИК) составила 70%, частота рецидивов в раннем послеоперационном периоде – 20%, а периоперационная летальность – 10%. Основными причинами смерти были острая правожелудочковая недостаточность и рецидив непрерывно рецидивирующей ЖТ. Клинические результаты хирургического лечения ЖА существенным образом зависели от характера самих аритмий. Наилучшие результаты были получены у больных с индуцируемыми стабильными мономорфными ЖТ.

Катетерным методом лечения подверглись 19 пациентов, у которых было индуцировано 11 гемодинамически толерантных и стабильных мономорфных ЖТ, 6 нестабильных ЖТ и 3 ТЖ. В 5 случаях не удалось индуцировать ЖТ, и РЧА производилась на фоне ЖЭ, имеющих схожую конфигурацию на ЭКГ. Для более точной локализации

аритмогенного очага картирование эндокардиальной поверхности ПЖ в большинстве случаев выполнялось управляемым абляционным катетером-электродом «MarinG MC-XL» и генератором «Atakr» (фирма «Medtronic»).

Из 11 гемодинамически толерантных и стабильных мономорфных ЖТ в 8 случаях удалось локализовать «перешеек» в круге ригентри.

Эффективная РЧА, связанная с регистрацией среднедиастилического потенциала с последующим купированием ЖТ, имела место в 27,3% случаев. Вероятнее всего, при эндокардиальном катетерном картировании была локализована «центральная» часть замедленного проведения в круге ригентри [6]. В 72,7% случаев эффективная РЧА ЖТ была связана с регистрацией пресистолической ЭГ, медиана опережения пресистолической ЭГ во время ЖТ соответствовала в ряде случаев выходу импульса из круга ригентри, которая являлась более «широкой» частью перешейка, поэтому требовалось вдвое больше аппликаций радиочастотной энергии, чем при регистрации среднедиастилического потенциала [6]. Эффективность процедуры РЧА составила 64%.

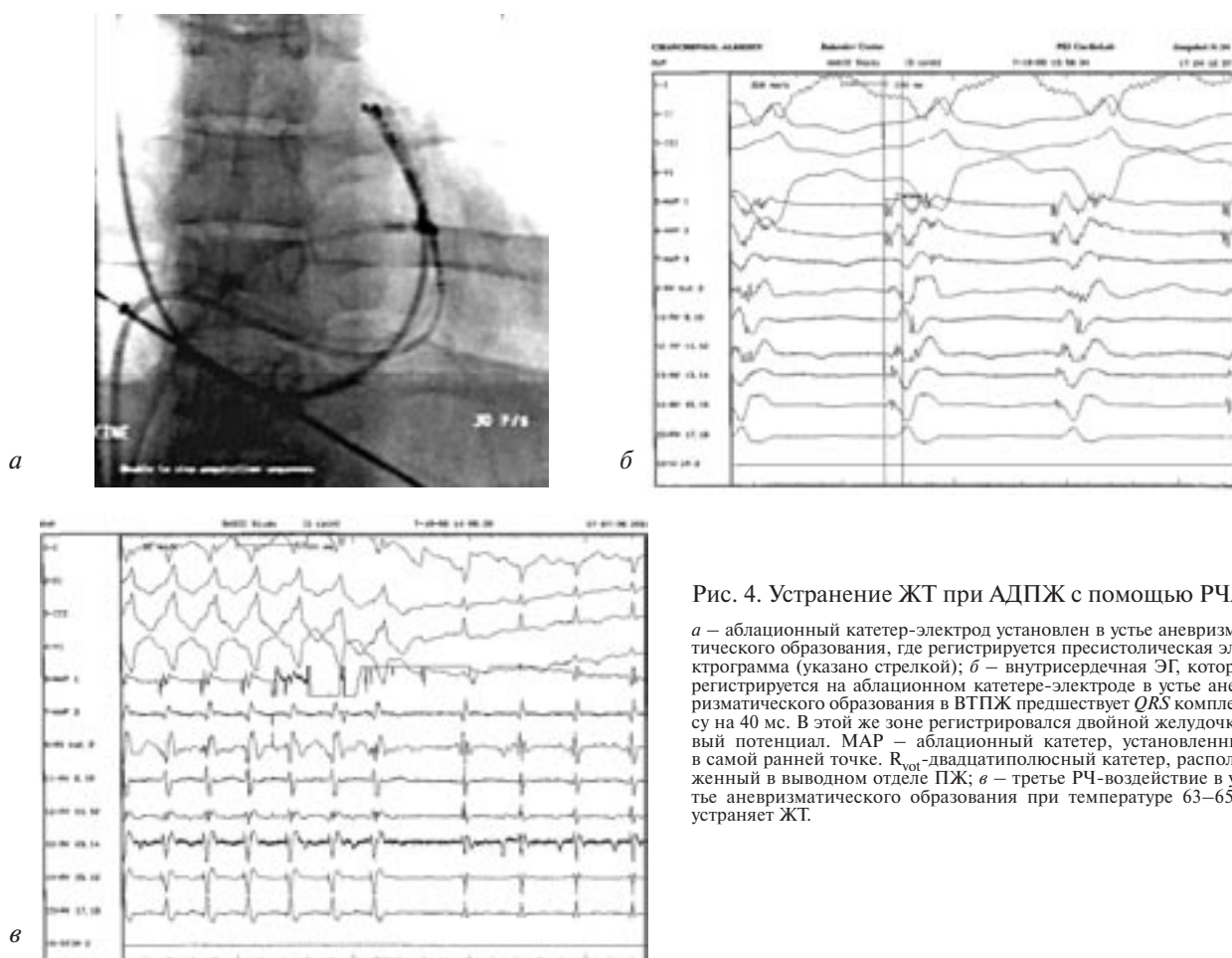


Рис. 4. Устранение ЖТ при АДПЖ с помощью РЧА.

a – абляционный катетер-электрод установлен в устье аневризматического образования, где регистрируется пресистолическая электрограмма (указано стрелкой); *b* – внутрисердечная ЭГ, которая регистрируется на абляционном катетере-электроде в устье аневризматического образования в ВПЖ предшествует *QRS* комплексу на 40 мс. В этой же зоне регистрировался двойной желудочковый потенциал. MAP – абляционный катетер, установленный в самой ранней точке. R_{opt} – двиполосный катетер, расположенный в выводном отделе ПЖ; *c* – третье РЧ-воздействие в устье аневризматического образования при температуре 63–65°C устраняет ЖТ.

В 36% случаях попытки РЧА аритмогенного очага оказались безуспешными, что потребовало назначения ААТ. Основными причинами неудачных РЧА были: нестабильность гемодинамики во время приступа ЖА в 16% случаев и трудности с локализацией зоны замедленного проведения в 20% случаев.

У 8% пациентов потребовалась имплантация кардиовертеров-дефибрилляторов в связи с приступами трепетания желудочков и случаями внезапной сердечной смерти.

Выводы

1. АДПЖ — одна из форм кардиомиопатий, характеризующаяся структурной и функциональной аномалией миокарда ПЖ, значительно реже — ЛЖ, обусловленная замещением кардиомиоцитов жировой и/или фиброзной тканью. Следствием этого является электрическая нестабильность миокарда, создающая предпосылки для развития злокачественных желудочковых аритмий (ЖА), сопряженных с высоким риском внезапной смерти [3, 7].

2. Наиболее важными критериями в диагностике АДПЖ являются глобальная и/или региональная дисфункция, структурные аномалии на основании данных двухмерного ЭхоКГ, МРТ, правой вентрикулографии и семейный характер заболевания; менее важными, но иногда полезными в постановке диагноза являются частые ЖЭ и изменения реполяризации, наблюдающиеся у пациентов в возрасте от 12 до 45 лет; большинство исследований свидетельствуют о том, что возникновение ЖТ при АДПЖ связано с механизмом риентри.

3. Анализ результатов хирургического и интервенционного лечения ЖТ у пациентов с АДПЖ показал, что эффективность при выполнении открытых операций составила 70%, а при катетерных методах — 64%. Тем не менее, частота рецидивов данных нарушений ритма довольно высока в связи с прогрессирующим течением заболевания в результате появления новых аритмогенных участков в миокарде ПЖ.

4. Имплантация кардиовертер-дефибрилляторов показана пациентам с полиморфными желудочковыми нарушениями ритма и высоким риском развития внезапной сердечной смерти.

ЛИТЕРАТУРА

1. Бокерия Л. А., Мирский Г. В., Голухова Е. З. и др. Интраоперационная топическая электрокардиографическая диагностика желудочковых аритмий: применение метода стимуляционного картирования сердца // Вест. Акад. Мед. наук СССР. — 1989. — Т. 3. — С. 50–56.
2. Бокерия Л. А., Бескровнова Ф. В., Цыпленкова В. Г. и др. Морфологический анализ аритмогенных и неаритмогенных зон субэндокардиальных отделов сердца у больных с нарушениями ритма сердца // Архив патол. — 1995. — № 4. — С. 51–56.
3. Бокерия Л. А., Ревушвили А. Ш. и др. Желудочковые аритмии. — М., 2002.
4. Aizawa Y., Funazaki T., Takahashi M. et al. Entrainment of ventricular tachycardia in arrhythmogenic right ventricular tachycardia // PACE. — 1991. — Vol. 14. — P. 1606–1613.
5. Bharati S., Feld A. W., Bauernfeind R. A. et al. Hypoplasia of the right ventricular myocardium with ventricular tachycardia // Arch. Pathol. Lab. Med. — 1983. — Vol. 107. — P. 249–253.
6. Borggreffe M., Wichter T., Breihardt G. Catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with structural heart disease. — Futura Publishing Co., Inc. — 2000.
7. Corrado D., Fontaine G., Marcus F. I. et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: Need for an international registry // J. Cardiovasc. Electrophysiol. — 2000. — Vol. 11. — P. 827–832.
8. Fauchier J. P., Fauchier L., Babuty D. et al. Time-domain signal-averaged electrocardiogram in non-ischemic ventricular tachycardia // PACE. — 1996. — Vol. 19. — P. 231–244.
9. Fontaine G., Guiraudon G., Frank R. et al: Stimulation studies and epicardial mapping in ventricular tachycardia: Study of mechanisms and selection for surgery // Kulbertus H. E. (ed): Reentrant Arrhythmias. — Lancaster, 1977. — P. 334–350.
10. Fontaine G., Guiraudon G., Frank R. et al: Arrhythmogenic right ventricular dysplasia: A previously unrecognized syndrome [abstr.] // Circulation. — 1979. — Vol. 59 (Suppl. II). — P. 65.
11. Fontaine G., Umemura J., Di Donna P. et al: La duree de s complexes QRS dans la dysplasie ventriculaire droite arythmogene. Un nouveau marqueur diaanostique non invasif // Ann. Cardiol. Anaesthesiol. — 1993. — Vol. 42. — P. 399–405.
12. Fontaine G., Protonotarios N., Fontaliran F. Pathology of Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathies, dysplasia and naxos disease: clinical, pathological and nosological classification // Cardiac. Arrhythmias. Pacing. Electrophysiol. — 1998. — 13. — Vol. 97–104.
13. Joudo S. A. et al. Progressive ECG changes in arrhythmogenic right ventricular disease. Evidence for an evolving disease // Eur. Heart J. — 1996. — Vol. 17. — P. 1717–1722.
14. Lobo F. V., Heggveit H. A., Butany J. et al. Right ventricular dysplasia: Morphological findings in 13 cases // Can. J. Cardiol. — 1992. — Vol. 8. — P. 261–268.
15. Marcus F. I., Fontaine G., Guiradon G. Right ventricular dysplasia: A report of 2 cases // Circulation. — 1982. — Vol. 65. — P. 384–399.
16. Metzger J. T., de Chillou C., Cheriex E. Value of the 12-lead electrocardiogram in arrhythmogenic right ventricular dysplasia and the absence of correlation with echocardiographic findings // Amer. J. Cardiol. — 1993. — Vol. 72. — P. 964–967.
17. McKenna W. J., Thiene G. et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy // Brit. Heart J. — 1994. — Vol. 71, № 3. — P. 215.
18. Nava A., Canciani D., Buja G. Electrocardiographic study of negative T-waves on precordial leads and arrhythmogenic right ventricular dysplasia: Relationship with right ventricular volumes // J. Electrocardiol. — 1988. — Vol. 21. — P. 239–245.
19. Oselladore L., Nava A., Buja G. Signal-averaged electrocardiography in familial form of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy // Amer. J. Cardiol. — 1995. — Vol. 75. — P. 1038–1041.
20. Scognamiglio R., Fasoli G., Nava A. Relevance of subtle echocardiographic findings in early diagnosis of the concealed form of right ventricular dysplasia // Eur. Heart J. — 1989. — Vol. 10 (Suppl. D). — P. 27–28.
21. 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. — 1996. — Vol. 7, № 10. — P. 967–971.
22. Thiene G., Nava A., Corrado D. et al: Right ventricular cardiomyopathy and sudden death in young people // N. Engl. J. Med. — 1988. — Vol. 318. — P. 129–133.

23. *Virmani R., Robinowitz M., Clark M. A., McAllister H. A.* Sudden death and partial absence of the right ventricular myocardium // *Arch. Pathol. Lab. Med.* — 1982. — Vol. 106. — P. 163–167.

24. *Yamabe H., Okumura K., Tsuchiya T., Yasue H.* Demonstration of entrainment and presence of slow conduction during ventricular tachycardia in arrhythmogenic right ventricular dysplasia // *PACE.* — 1994. — Vol. 17. — P. 172–178.