

A MODERN VIEW ON THE DIAGNOSTICS OF ARITHMOGENIC DYSPLASIA OF THE RIGHT VENTRICLE OF THE HEART

Tanryberdiyeva T.O.¹, Hojамuhammedova Sh.H.²(Turkmenistan)

¹Tanryberdiyeva Tylla Orazgeldiyevna – Candidate of Medical Sciences, Assistant;

²Hojамuhammedova Shasenem Hemrayevna – Clinical Resident,

DEPARTMENT OF HOSPITAL THERAPY WITH A COURSE OF CLINICAL PHARMACOLOGY AND ENDOCRINOLOGY,

STATE MEDICAL UNIVERSITY OF TURKMENISTAN NAMED AFTER M. GARRYEV,

ASHGABAT, TURKMENISTAN

Abstract: arrhythmogenic right ventricular dysplasia is a disease of unknown etiology, characterized by progressive replacement of the right ventricular myocardium with adipose and connective tissue and manifested by ventricular arrhythmias and sudden death. Reliable and timely diagnosis of the disease will help in prescribing adequate treatment and preventing ventricular arrhythmias and sudden death.

Keywords: arrhythmogenic right ventricular dysplasia, diagnosis.

СОВРЕМЕННЫЙ ВЗГЛЯД НА ДИАГНОСТИКУ АРИТМОГЕННОЙ ДИСПЛАЗИИ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА СЕРДЦА

Танрыбердиева Т.О.¹, Ходжамухаммедова Ш.Х.²(Туркменистан)

¹Танрыбердиева Тылла Оразгельдыевна – кандидат медицинских наук, ассистент

²Ходжамухаммедова Шасенем Хемраевна – клинический ординатор,
кафедра госпитальной терапии с курсом клинической фармакологии и эндокринологии,

Государственный медицинский университет Туркменистана им. М. Гаррйева,

г. Ашхабад, Туркменистан

Аннотация: аритмогенная дисплазия правого желудочка – это заболевание неясной этиологии, характеризующееся прогрессирующим замещением миокарда правого желудочка жировой и соединительной тканью и проявляющееся желудочковыми аритмиями и внезапной смертью. Достоверная и своевременная диагностика заболевания поможет в назначении адекватного лечения и предотвращении желудочковой аритмии и внезапной смерти.

Ключевые слова: аритмогенная дисплазия правого желудочка, диагностика.

Аритмогенная дисплазия правого желудочка (АДПЖ) – это заболевание неясной этиологии, характеризующееся прогрессирующим замещением (вначале очаговым, затем диффузным) миокарда правого желудочка (ПЖ) жировой и соединительной тканью и проявляющееся желудочковыми аритмиями и внезапной смертью [5, 8, 10]. В поздних стадиях патологический процесс может распространяться на левый желудочек (ЛЖ), однако межжелудочковая перегородка практически не поражается. Термин АДПЖ впервые ввели G.Fontaine et al. в 1977 г. В 1982 г. F.I.Marcus et al. предложили термин «аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия» (КМП), или «аритмогенная болезнь ПЖ». В 80% случаев АДПЖ выявляется в возрасте до 40 лет, чаще у мужчин. АДПЖ может начаться и в пожилом возрасте [7, 8].

Этиология заболевания до настоящего времени остается неясной. Имеются данные о наследственном характере дисплазии. В 1988 году A. Nava et al. высказали гипотезу об аутосомно-доминантном типе наследования с различной степенью проявления и пенетрации, достигающей 12-25%. Отдельные регионы характеризуются пенетрантностью выше 50% (так называемая венецианская КМП) и даже до 90% (провинция Наксос в Греции). Были выявлены генетические нарушения в хромосоме 14q23 – q24 и 10p12-p14 [1, 2, 12]. Имеются наблюдения аутосомно-рецессивного наследования. Однако большинство пациентов не имеют семейного анамнеза или фактов внезапной смерти у ближайших родственников [10]. Появление мальформации возможно в зародыше или при наличии биохимического дефекта, вызывающего дегенерацию в детстве. В настоящее время установлено, что неспецифический микардит, обнаруживаемый при гистологическом исследовании сердца значительной части больных АДПЖ, является независимым заболеванием, которое может накладываться на КМП. По мнению многих авторов, основной причиной гибели клеток и универсальным объяснением прогрессирующего замещения миоцитов обоих желудочков при АДПЖ является апоптоз [1, 3, 6].

При аутопсии больных с АДПЖ выявляется локальная или генерализованная дилатация ПЖ с истончением его миокарда в типичных областях (верхушка, приточный отдел и задне-базальная стенка - «треугольник дисплазии»). Часто наблюдается широкое замещение эпикарда и среднего слоя миокарда ПЖ жировой тканью с развитием интерстициального фиброза. G.M.Voffa et al. описали два гистологических типа болезни: липоматозный с первичной дилатацией приточного отдела или общей дилатацией ПЖ и фибролипоматозный с аневризмами стенки ПЖ ниже задней створки трехстворчатого клапана, в области верхушки и/или приточного тракта.

Клиника обычно появляется в подростковом и юношеском возрасте. Характерны жалобы на головокружения, обмороки и перебои в работе сердца. Первым проявлением заболевания может быть внезапная смерть [14].

Выделяют субклиническую стадию (без признаков, с началом в виде фибрилляции желудочков), стадию электрических беспорядков (с сердцебиением и синкопе из-за желудочковой тахикардии (ЖТ)) и стадию правожелудочковой или бивентрикулярной недостаточности [8, 9, 15].

Электрокардиограмма (ЭКГ) у больных с подтвержденной АДПЖ характеризуется наличием желудочковых аритмий в виде стойкой и неустойчивой ЖТ с признаками блокады левой ножки пучка Гиса. Нередко наблюдается лишь частая желудочковая экстрасистолия (ЖЭ). Морфологическим субстратом циркуляции волны возбуждения (re-entry) в миокарде ПЖ как основной причины ЖТ и ЖЭ считаются очаги жирового перерождения миокарда и интерстициального фиброза [11].

На эхокардиограмме (ЭхоКГ) определяется дилатация ПЖ с увеличением его конечно-диастолического и конечно-систолического размеров и соотношением диаметров ПЖ и ЛЖ более 0,5, локальное выпячивание и дискинезия ниже-базальной стенки, выраженный умеренный тяж, изолированное расширение выходного тракта или дискинезия верхушки, трабекулярная дезорганизация [2, 13].

При радиоизотопной ангиографии аномальная сократимость ПЖ имеет 100% специфичность и диагностическую значимость для АДПЖ. Ангиокардиография выявляет аневризматические изменения в приточном отделе или выходном тракте ПЖ [13].

При скintiографии и ЭхоКГ у всех больных с АДПЖ соотношение конечно-диастолических объемов ПЖ/ЛЖ было более 1,8, а фракция выброса (ФВ) ПЖ - менее 50% [4, 9].

Эндомикардиальная биопсия проводится в области соединения перегородки и свободной стенки ПЖ. Критерием диагностики является доля фиброзной (<40%) и жировой ткани (>3%) в биоптате.

Магнитно - резонансная томография выявляет повышенное содержание жировой ткани в свободной стенке ПЖ. Этот метод может заменить ангиографию и, возможно, биопсию в диагностике АДПЖ [5, 10].

При рентгеноконтрастной вентрикулографии, являющейся «золотым стандартом» в распознавании АДПЖ, отмечается дилатация ПЖ в сочетании с сегментарными нарушениями его сокращения и выпячиванием контура в области дисплазии. При дилатационной КМП ПЖ и «чистом» миокардите в отличие от АДПЖ гипокинезия ПЖ и ЛЖ носит диффузный характер [4, 5].

Таким образом, достоверное и своевременное установление диагноза АДПЖ поможет в назначении адекватного лечения и предотвращении таких грозных осложнений, как желудочковые аритмии и внезапная смерть.

Список литературы / References

1. A mutation in the Z-line Cypher/ZASP protein is associated with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy / J.M. Lopez-Ayala, M. Ortiz-Genga, I. Gomez-Milanes / Clin. Genet., 2015. Vol. 88(2). P. 172–176.
2. Arrhythmogenic Noncompaction Cardiomyopathy: Is There an Echocardiographic Phenotypic Overlap of Two Distinct Cardiomyopathies? / D. Aras, O. Ozeke, S. Cay, F. Ozcan [et al.] // J. Cardiovasc. Ultrasound., 2015. Vol. 23(3). –P. 186–190.
3. Arrhythmogenic ventricular cardiomyopathy: A paradigm shift from right to biventricular disease / A.M. Saguner, C. Brunckhorst, F. Duru // World J. Cardiol., 2014. Vol. 6 (4). P.154-174.
4. Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy. Clinical Course and Predictors of Arrhythmic Risk / A. Mazzanti, K. Ng, A. Faragli, R. Maragna [et al.] // J. Am. Coll. Cardiol., 2016. Vol. 68(23). P. 2540–2550.
5. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and sports activity / D. Corrado, A. Zorzi // Eur. Heart J., 2015. Vol. 36(27). P. 1708–1710.
6. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy in pregnancy / A. Agir, S. Bozyel, U. Celikyurt [et al.] // Int. Heart J., 2014. Vol. 55. P. 372-376.
7. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy mutations alter shear response without changes in cell–cell adhesion / V. Hariharan, A. Asimaki, J.E. Michaelson, E. Plovie [et al.] // Cardiovascular Research, 2014. Vol. 104(4). – P. 280–289.
8. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia back in force / G. Fontaine, H.S. Chen // Am. J. Cardiol., 2014. Vol. 113(10). P. 1735–1739.
9. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy – Three Decades of Progress / H. Calkins // Circulation Journal, 2015. Vol. 79(5). P. 902–913.
10. Clinical Presentation, Long-Term Follow-Up, and Outcomes of 1001 Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia/Cardiomyopathy Patients and Family Members / J.A. Groeneweg, A. Bhonsale, C.A. James, A.S. te Riele [et al.] // Circ Cardiovasc Genet., 2015. Vol. 8(3), Jun. P. 437–446.
11. Correlation of ventricular arrhythmias with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy / J. Bao, J. Wang, Y. Yao [et al.] // Ventr. Cardiovasc. Genet., 2013. Vol. 6. P. 552-556.
12. Desmoplakin truncations and arrhythmogenic left ventricular cardiomyopathy: haracterizing a phenotype / J.M. Lopez-Ayala, I. Gomez-Milanes, J.J. Sanchez Munoz, F. Ruiz-Espejo [et al.] // Europace, 2014. Vol. 16(12). P. 1838–1846.
13. Diagnostic criteria for arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy / J. Quarta, P.M. Elliott // Esp. Cardiol., 2012. Vol. 65 (7). P. 599-605.
14. 2018 ESC Guidelines for the diagnosis and management of syncope / M. Brignole, A. Moya, J. Deharo, A. Elliott [et al.] // Eur. Heart J., 2018. Vol. 39(21). P. 1883–1948.

15. Heart failure in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: What are the risk factors? / Y. Kimura, T. Noda, T.A. Matsuyama, Y. Otsuka [et al.] // *Int. J. Cardiol.*, 2017. Vol. 241. P. 288–294.