

Med (1993 Dec 13) 153(23):2701-2.

49. Shah C.P., Gupta A.K., Thakur R.K. et al. Adenosine-induced ventricular fibrillation // Indian Heart J (2001 Mar-Apr) 53(2):208-10.

50. Gupta A.K., Shah C.P., Maheshwari A. et al. Adenosine induced ventricular fibrillation in Wolff-Parkinson-White syndrome // Pacing Clin Electrophysiol (2002 Apr) 25(4 Pt 1):477-80.

51. Mulla N., Karpawich P.P. Ventricular fibrillation following adenosine therapy for supraventricular tachycardia in a

neonate with concealed Wolff-Parkinson-White syndrome treated with digoxin // Pediatr Emerg Care (1995 Aug) 11(4):238-9.

52. Pella J., Stancak B., Komanova E., Novotny R. Komorova fibrilacia po aplikacii adenzinu // Vnitr Lek (1995 Dec) 41(12):832-5.

53. Parham W.A., Mehdirad A.A., Biermann K.M., Fredman C.S. Case report: adenosine induced ventricular fibrillation in a patient with stable ventricular tachycardia // J Interv Card Electrophysiol (2001 Mar) 5(1):71-4.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

И.Г.Фомина, В.Е.Синицын, М.Г.Синицына, С.А.Довголис, И.Э.Макаров, Н.А.Галанина, А.А.Абрамова, Н.Б.Киняшева

АРИТМОГЕННАЯ ДИСПЛАЗИЯ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА

ММА им. И.М.Сеченова, Москва

Изложены современные данные об аритмогенной дисплазии правого желудочка, рассматриваются критерии ее диагностики, приводится клиническое наблюдение пациентки с аритмогенной дисплазией правого желудочка.

Ключевые слова: аритмогенная дисплазия правого желудочка, электрокардиография, эхокардиография, радиоизотопная ангиография, магнитно-резонансная томография.

The current data are given on the arrhythmogenic dysplasia of the right ventricle. The criteria of its diagnosis are considered, a case report of the female patient with arrhythmogenic dysplasia of the right ventricle is given.

Key words: arrhythmogenic dysplasia of the right ventricle, electrocardiography, echocardiography, radioisotope angiography, magnetic resonance imaging.

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 [3, 4].

Термин аритмогенной дисплазии правого желудочка был предложен G.Fontaine в 1977 году [5]. В 1982 г. F.I.Marcus предложил термин «аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия» или «аритмогенная болезнь ПЖ». [6] 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. [4] 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 [7]. E.Larsson et al. проанализировали данные аутопсии 16 умерших внезапно молодых шведских спортсменов. АДПЖ диагностирована у каждого четвертого из них [8].

Причина заболевания остается до настоящего времени неясной. Имеются данные о наследственном характере дисплазии. В 1982 году F.I.Marcus et al. обратили внимание на возможный семейный характер дисплазии [6]. 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 [9]. В последующем были выявлены генетические нарушения в пяти семьях с АДПЖ в хромосоме 14q23-24 [10]. D.Li et al. считают причиной патологии нарушение в хромосоме 10p12-p14 [11]. Тем не менее, большинство пациентов не имеют семейного анамнеза или фактов ВС у ближайших родственников.

Выделяют следующие предположительные патогенетические варианты АДПЖ.

1. АДПЖ - это врожденная аномалия развития миокарда ПЖ с клиническим проявлением - внезапной смертью.
2. Возникновение дисплазии связано с метаболическими нарушениями, поражающими ПЖ и вызывающими прогрессирующее замещение миоцитов.
3. Воспалительная теория: дисплазия может быть результатом миокардита, когда инфекция не оставляет следов первичного воспаления [1].

АДПЖ - результат одного или нескольких вышеперечисленных процессов. Конечным результатом является замещение миокарда правого, а затем и левого желудочков жировой и/или фиброзной тканью, являющейся субстратом для желудочковых аритмий [1].

При аутопсии у больных с АДПЖ определяются следующие изменения.

- Макроскопически у больных с АДПЖ выявляли локальную или генерализованную дилатацию ПЖ с истончением миокарда в этих областях [16]. Типичная локализация изменений - верхушка, приточный отдел и задне-базальная стенка, что соответствует описанному «треугольнику дисплазии» [6].

• При микроскопическом исследовании выделяются два гистологических варианта аритмогенной дисплазии. Первый вариант - липоматозный, с первичной дилатацией приточного отдела или общей дилатацией ПЖ. Второй вариант - фибро-липоматозный, при котором наблюдаются аневризмы стенки правого желудочка в области ниже-задней створки трехстворчатого клапана, верхушки и/или приточного тракта [17]. При втором варианте выявлены признаки активного воспалительного процесса. Возможно, этот вариант связан с инфекционным и/или иммунным патогенезом.

По результатам многоцентрового исследования больных с АДПЖ, по данным аутопсии, выделены следующие клинико-патологические варианты [12]:

- «немые» миопатические аномалии в ПЖ;
- «манифестирующая» патология, характеризующаяся сегментарными или глобальными структурными изменениями ПЖ, проявляющаяся желудочковыми аритмиями, при отсутствии поражения ЛЖ;
- «конечная фаза» бивентрикулярного поражения, представляющего собой дилатационную кардиомиопатию, приводящую к прогрессирующей сердечной недостаточности.

Многие авторы считают, что основной причиной гибели клеток и универсальным объяснением прогрессирующей утраты миокарда обоих желудочков при АДПЖ является апоптоз [14, 15, 16].

Клинически АДПЖ обычно дебютирует желудочковыми нарушениями ритма сердца: экстрасистолой различных градаций, короткими «пробежками» желу-

дочковой тахикардии, а в ряде случаев и пароксизмами желудочковой тахикардии. Поскольку аритмогенный очаг находится в ПЖ, эктопические желудочковые комплексы имеют вид блокады левой ножки пучка Гиса. В последующем у больных может развиваться бивентрикулярная недостаточность кровообращения, что вызывает серьезные трудности при дифференциальной диагностике АДПЖ с дилатационной кардиомиопатией [2]. Часто первым и последним проявлением заболевания может быть внезапная смерть [4, 18].

W.J.McKenna et al. предложили следующие диагностические критерии аритмогенной дисплазии правого желудочка, среди которых выделяют большие и малые критерии (см. табл. 1) [19]. О наличии АДПЖ свидетельствуют выявление 2-х больших критериев, 1-го большого и 2-х малых критериев, или 4-х малых критериев [19].

Для диагностики АДПЖ важное значение имеют электрокардиография, эхокардиография, радиоизотопная ангиография, магнито-резонансная томография. Электрокардиография у пациентов с подтвержденной АДПЖ имеет ряд характерных особенностей, позволяющих предположить это заболевание. По данным G.Fontaine et al., длительность интервала QRS в отведении V_1 превышает 110 мс с чувствительностью 55% и специфичностью 100% [20]. Сходные данные полученные S.A.Joudo et al. [21], представлены в табл. 2. Продолжительность QRS-комплексов в правых грудных отведениях может превышать продолжительность желудочковых комплексов в левых грудных отведениях. Следует подчеркнуть, что важное значение имеет отношение продолжительности QRS в

Таблица 1.

Критерии диагностики АДПЖ (McKenna W.J. и соавт., 1991).

Критерии	Большие признаки	Малые признаки
Глобальная и/или региональная дисфункция и структурные изменения	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.	Умеренная общая дилатация ПЖ и/или снижение ФВ при нормальном ЛЖ. Умеренная сегментарная дилатация ПЖ. Региональная гипокинезия ПЖ.
Характеристика ткани стенок	Замещение соединительной и жировой тканью миокарда	-
Аномалии реполяризации/деполяризации	Волны эpsilon или локальное увеличение длительности комплекса QRS в правых грудных отведениях ($V_1 - V_3$).	Инверсия Т-волны в правых V_2 и V_3 грудных отведениях, у пациентов старше 12 лет при отсутствии блокады правой ножки пучка Гиса. Поздние потенциалы желудочков (SAECG).
Аритмии	-	ЖТ с постоянной или транзиторной блокадой левой ножки пучка Гиса по данным ЭКГ, суточного мониторирования и пробы с нагрузкой; Частая ЖЭ (>1000/сут).
Семейный анамнез	Наследственный характер патологии, подтвержденный данными аутопсии или при операции	Внезапная смерть родственников моложе 35 лет с предполагаемой АДПЖ. Данные семейного анамнеза (клинический диагноз, основанный на настоящих критериях).

Таблица 2.

Диагностическое значение показателей, отражающих степень внутрисердечной блокады у больных с АДПЖ (%).

Показатели	Чувствительность, %	Специфичность, %
QRS>110	55	100
QRS V ₂ /QRS V ₄ >1,1	93	100
(QRS V ₁ +QRS V ₃)/ (QRS V ₄ +QRS V ₆)>1,1	93	100

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

К электрокардиографическим критериям диагностики АДПЖ относится «эпсилон» волна в отведении V₁, отражающая замедленную деполяризацию правого желудочка и представляющая собой «засубрину» на сегменте ST. Она выявляется в 30% случаев [5, 22]. У половины больных с АДПЖ и пароксизмами ЖТ выявляют инверсию Т-волны в грудных отведениях. По мнению одних авторов, распространенность инверсии коррелировала со степенью увеличения ПЖ [23], что не подтверждается другими исследователями [24]. Поздние желудочковые потенциалы, отражающие задержанную желудочковую деполяризацию, регистрируются при АДПЖ по мнению разных авторов в 50-91% случаев [25, 26, 27].

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 соотношение диаметров правого и левого желудочков. Соотношение конечно-диастолический диаметра более 0,5 для ПЖ/ЛЖ имело чувствительность 86%, специфичность 93% и положительную диагностическую значимость для выявления АДПЖ 86%.

Аномальная сократимость ПЖ при радиоизотопной ангиографии имела 100% специфичность и положительную диагностическую значимость. При сочетании скинтиграфии 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% [28].

R.Scognamiglio et al. [29] исследовали возможность эхокардиографической диагностики АДПЖ у асимптомных пациентов. 40 (29,4%) из 136 пациентов с семейным анамнезом АДПЖ или желудочковой эк-

страсистолией имели признаки кардиомиопатии ПЖ. Авторы наблюдали следующие эхокардиографические признаки: умеренную дилатацию ПЖ, локальное выпячивание и дискинезию нижней базальной стенки, выраженный модераторный тяж, изолированную дилатацию выходного тракта или дискинезию верхушки, трабекулярную дезорганизацию.

По данным В.М.Седова и др. [1] рутинная эхокардиография не выявила АДПЖ. Только после установки диагноза, более детальный анализ позволил предположить патологию правого желудочка у четырех из пяти больных. Наблюдалось увеличение конечно-диастолического и конечно-систолического размеров ПЖ, а в одном случае удалось подтвердить аневризму выходного тракта, выявляемую при ангиокардиографии [1].

Достоверные диагностические критерии АДПЖ получены при эндомикардиальной биопсии, которая проводится в области межжелудочковой перегородки и свободной стенки. Критерием диагностики является доля фиброзной и жировой ткани в биоптате. При АДПЖ доля жировой ткани более 3%, а фиброзной - менее 40%. По данным A.Angelini et al. [30] чувствительность этой методики составляет 67%, а специфичность - 92%. Однако это исследование выполняется в единичных клиниках мира.

Значительно чаще применяется магнито-резонансная томография, по результатам которой выявляется повышенное содержание жировой ткани в миокарде [31]. Проводилось исследование по оценке значения магнито-резонансная томография у больных с подтвержденной биопсией АДПЖ и пришли к заключению, что методика может заменить ангиографию и возможно, биопсию в диагностике этой патологии [32].

В плане дифференциальной диагностики следует отличать АДПЖ от болезни Uhl, описанной автором в 1952 г. [33], характеризующейся полным отсутствием мышечных волокон. Макроскопически при болезни Uhl определяется пергаментное сердце, которое в 1905 году описал W.L.M.Osler [34]. Основные отличия «пергаментного сердца» и АДПЖ представлены в табл. 3.

Для лечения АДПЖ применяют медикаментозное и оперативное лечение. Медикаментозное лечение - это противоаритмическая терапия жизнеугрожающих тахикардий. По данным T.Wichter et al. [35] лучшие результаты были получены при использовании соталола (83%) в сравнении с верапамилом, эффективность которого

Таблица 3.

Дифференциально-диагностические критерии болезни Uhl и АДПЖ[34].

	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	не часто
Патология	Зоны полного отсутствия миокарда стенки ПЖ, эндокард и эпикард противопоставлены.	Замещение париетальной стенки ПЖ жиром с тяжами миокарда, окруженными фиброзной тканью

составила 50%, амиодароном (25%) и бета-блокаторами (29%). Самым эффективным является оперативное лечение - трансплантация сердца. В качестве примера приводим клинический случай АДПЖ.

Больная К., 55 лет, тренер по ритмической гимнастике, поступила в ГКБ № 61 Москвы 2 октября 2002 года с жалобами на одышку, возникающую при быстрой ходьбе, подъеме по лестнице на 2-ой этаж, снижение работоспособности, утомляемость к концу рабочего дня, некоторую отечность голеней и стоп к вечеру, самостоятельно проходящую к утру.

Из анамнеза известно, в детском возрасте перенесла рахит, определялась синусовая брадикардия, которая была бессимптомной и выявлялась при диспансерных осмотрах. В возрасте 13-17 лет профессионально занималась баскетболом, физические нагрузки переносила хорошо, участвовала в соревнованиях. С 17 до 24 лет занималась любительским баскетболом во время учебы в ВУЗе, после окончания которого вернулась в профессиональный спорт. При периодической диспансеризации постоянно определялась синусовая брадикардия. В возрасте 35 лет при очередном осмотре был впервые выявлен шум в сердце, расцененный как проявление спортивного сердца. С 1994 года, в возрасте 46 лет, по семейным обстоятельствам оставила занятия спортом, ухаживала за больным мужем. С 1996 года появилась одышка, сначала при значительной, затем и при умеренной физической нагрузке. Свое состояние связывала с отсутствием привычной физической нагрузки, к врачам не обращалась, не обследовалась, лечение не получала. С 1998 года одышка усилилась. Несмотря на это, в 1998 году вернулась в спорт, преподавала ритмическую гимнастику. Физические нагрузки первоначально переносила неудовлетворительно, однако продолжала активно заниматься спортом, связывая свое состояние с длительной детренированностью. Последнее ухудшение самочувствия в течение полугода, проявляется резким снижением толерантности к нагрузкам, одышкой при быстрой ходьбе по ровной поверхности, при подъеме по лестнице на 2-ой этаж, появлением пастозности нижних конечностей к вечеру. В течение 6 мес. одышка прогрессировала, пациентка отмечала выраженную усталость к концу рабочего дня, в связи с чем обратилась к врачу и при обследовании сердца была впервые выявлена фибрилляция предсердий. Для обследования и определения генеза аритмии была госпитализирована в кардиологическое отделение ГКБ № 61.

Из анамнеза жизни известно, что больная страдает хроническим калькулезным холециститом, хроническим гастродуоденитом, грыжей пищеводного отверстия диафрагмы. Гинекологический анамнез: беременностей и родов не было. В 1997 году перенесла экстирпацию матки с придатками по поводу эндометриоза. Наследственный анамнез: отец умер от инфаркта миокарда в возрасте 50 лет, сестра 50 лет страдает гипертонической болезнью, брат в возрасте 44 лет умер от тромбоэмболии легочной артерии, осложнившейся варикозное расширение вен нижних конечностей. Аллергологический анамнез неотягощен. Курение, употребление алкоголя отрицает.

При осмотре обращало внимание: гиперстеническая конституция, рахитическая грудная клетка. Рост 168 см, вес 84 кг. Кожные покровы нормальной окраски и влажности. Небольшая пастозность голеней и стоп. По органам дыхания патологии не выявлено. При исследовании сердечно-сосудистой системы отмечается увеличение границ относительной сердечной тупости: верхняя граница - II межреберье; правая - на 6 см кнаружи от правого края грудины; левая - по левой средней подмышечной линии в 6 межреберье. Тоны сердца глухие. Фибрилляция предсердий с ЧЖС 85-91 уд/мин, дефицита пульса нет. АД 120/80 мм рт. ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, чувствительный в точке желчного пузыря. В системе мочевыделения патологии не выявлено. Неврологический статус без особенностей.

По данным проведенных лабораторных исследований в клинических анализах крови и мочи патологических изменений не выявлено. В биохимическом анализе крови гиперхолестеринемия 8,4 ммоль/л, бета-липопротеиды 3,4%, остальные показатели (в том числе антистрептолизин-О, СРБ, латекстест) нормальные. При рентгенографии органов грудной клетки: в легких инфильтративных и очаговых теней не выявлено, корни умеренно расширены, синусы свободны, определяется расширение правых и левых отделов сердца. При ультразвуковом исследовании щитовидной железы: киста правой доли щитовидной железы, размерами 8х11 мм, которая диагностируется несколько лет. Уровень гормонов щитовидной железы - в пределах нормы. При ультразвуковом исследовании органов брюшной полости диагностировали признаки калькулезного холецистита, диффузные изменения печени и поджелудочной железы. На ЭКГ фибрилляция предсердий с ЧЖС 65-95 в минуту, признаки перегрузки обоих желудочков.

Данные эхокардиографии: аорта уплотнена, не расширена, просвет корня аорты 3,3 см, левое предсердие увеличено до 4,8 см. Полость левого желудочка не расширена (конечно-диастолический размер - 5,1 см; конечно-систолический размер - 3,3 см), задняя стенка левого желудочка - 0,9 см; не утолщена, толщина межжелудочковой перегородки 0,9-1,0 см. Правое предсердие расширено, правый желудочек - 3,8 см, расширен. Повышение давления на а. pulmonalis. Митральный клапан умеренно уплотнен. Митральная регургитация II ст., трикуспидальная регургитация II-III ст. Сократимость миокарда левого желудочка - удовлетворительная, ФВ - 64%. Заключение: выраженное расширение обоих предсердий, правого желудочка. Полость левого желудочка не расширена, гипертрофии нет. Незначительное уплотнение створок митрального клапана. Митральная регургитация II ст., трикуспидальная регургитация II-III ст. Видимых дефектов в области МПП не выявлено.

При суточном холтеровском мониторировании ЭКГ у больной определялась фибрилляция предсердий с минимальной ЧЖС 47 и максимальной - 135 уд/мин. Эпизодов желудочковых нарушений ритма, асистолии, изменений сегмента ST не зарегистрировано.

Для определения генеза фибрилляции предсердий мы проводили дифференциальную диагностику между кардиогенными и некардиогенными причинами. Среди некардиогенных причин фибрилляции предсердий исключались заболевания щитовидной железы, метаболические и электролитные нарушения, заболевания легких, интоксикации. При обследовании щитовидной железы была обнаружена киста правой доли ЩЖ при нормальном уровне гормонов (ТЗ, Т4, ТТГ, АТк ТТГ). По данным анамнеза, объективных, лабораторных, инструментальных методов исследования были исключены другие некардиогенные причины фибрилляции предсердий.

Среди кардиогенных причин были исключены врожденные и приобретенные пороки сердца, миокардиты и кардиомиопатии. Анамнестических данных за перенесенный миокардит, пороки сердца и ишемическую болезнь сердца нет. Данных за перенесенный ревматизм также нет. Повышение холестерина у больной 55 лет позволяет диагностировать гиперлипидемию, но клинических симптомов ИБС у физически тренированного человека не было. Проводимые ревмопробы отрицательные. Учитывая изолированную дилатацию правых отделов, левого предсердия, при интактности левого желудочка, наличия легочной гипертензии по результатам проводимой ЭХО-КГ не исключается наличие у больной врожденного порока сердца: дефект межпредсердной перегородки. Для верификации данного диагноза была проведена магнитно-резонансная томография сердца.

По данным проведенной магнитно-резонансной томографии получены следующие данные (см. рис. 1) восходящий отдел аорты – 4,1 см; дуга аорты – 2,9 см; нисходящий отдел аорты – 2,5 см; левое предсердие – 4 см; конечно-диастолический размер левого желудочка – 4,4 см; конечно-систолический размер левого желудочка – 3 см; толщина межжелудочковой перегородки – 11 мм; толщина задней стенки левого желудочка – 11 мм; ствол ле-

гочной артерии – 3,6 см; левая легочная артерия – 1,4 см; правая легочная артерия – 1,4 см; правое предсердие – 4,5 см; конечно-диастолический размер правого желудочка – 3,6 см; конечно-систолический размер правого желудочка – 2,7 см; толщина стенки правого желудочка – 4 мм.

Отмечается деформация грудной клетки (смещение грудины кзади). Сердце ротировано (длинная ось во фронтальной плоскости). Обращает на себя внимание увеличение правых отделов (поперечный диаметр правого предсердия до 50 мм, КДР ПЖ до 36 мм), трикуспидальная регургитация I-II ст. Диагностирован

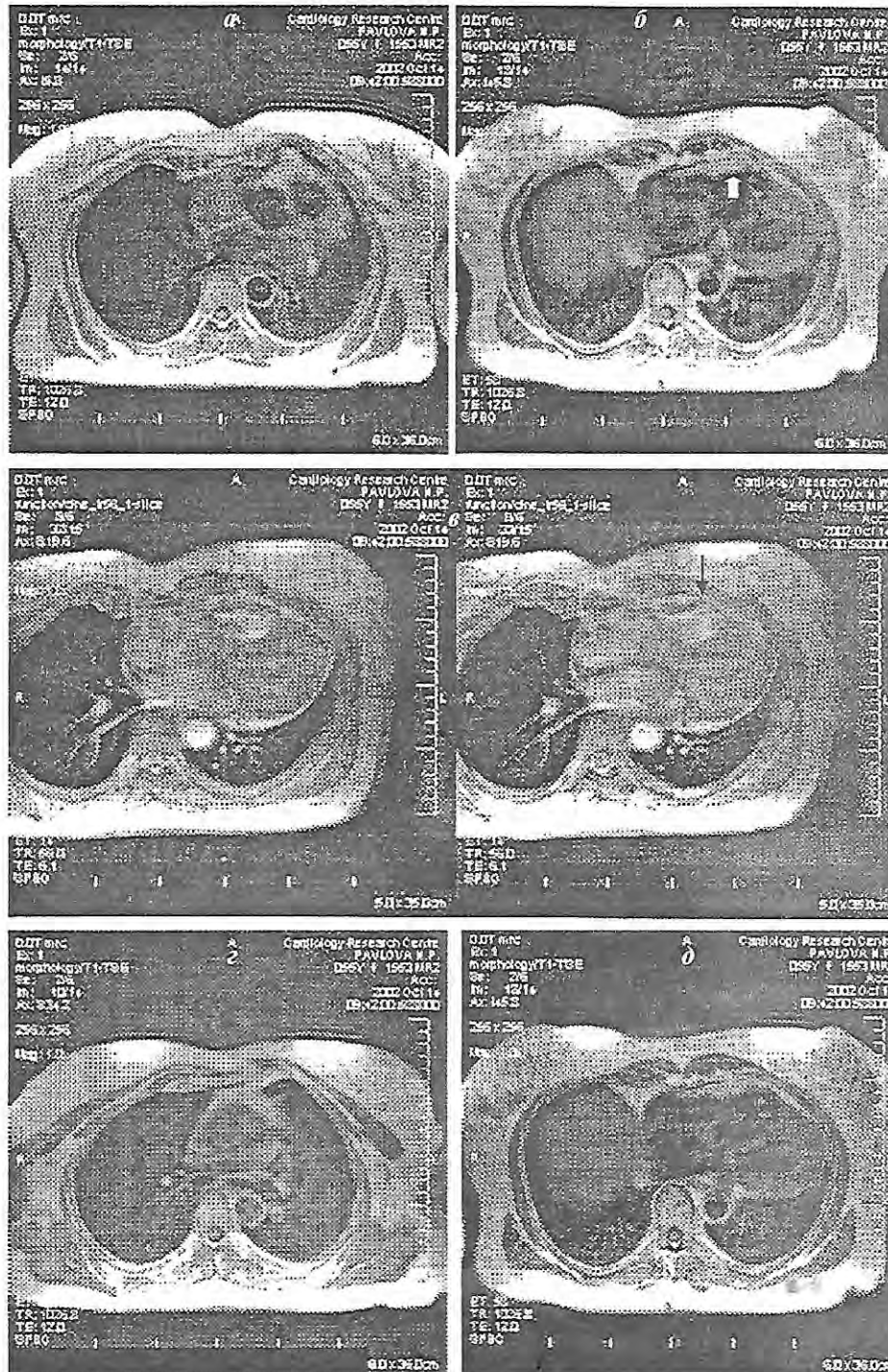


Рис. 1. КТ сердца при АДПЖ: а - деформация грудной клетки и деформация ЛП, б - жировая инфильтрация миокарда, в - локальная дискинезия и истончение миокарда ПЖ, г - нормальный диаметр легочной артерии и аорты, д - увеличение правого предсердия и правого желудочка.

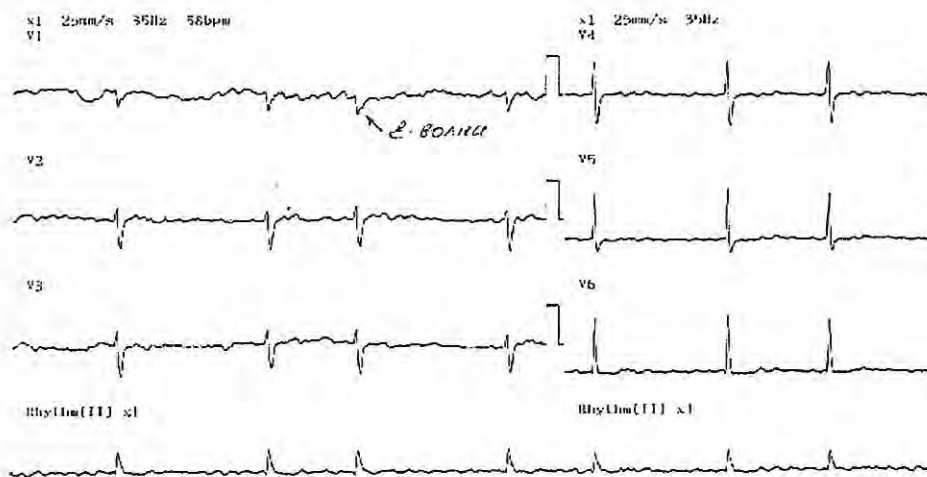


Рис. 2. ЭКГ больной П. с аритмогенной дисплазией правого желудочка.

участок локальной дискинезии и истончения (до 1 мм при толщине других сегментов 3-4 мм) миокарда передней стенки ПЖ (около 2 см в диаметре), зоны жировой инфильтрации миокарда правого желудочка. ЛП в пределах нормы, незначительно деформировано в виде «песочных часов» вследствие контакта его задней стенки с позвоночным столбом. ЛЖ не расширен, сократительная функция его не нарушена. Толщина миокарда ЛЖ 11-12 мм. ЛА и ее ветви не расширены. По результатам фазово-контрастной МРТ соотношение системного и легочного кровотока 1:1. Жидкость в перикарде отсутствует.

Заключение: Умеренное расширение правого предсердия и желудочка. При соответствующих клинических данных, описанная картина может соответствовать аритмогенной дисплазии правого желудочка.

ка или изолированной дисплазии (кардиопатии) правого желудочка.

Учитывая критерии диагностики аритмогенной дисплазии правого желудочка, приведенные в табл. 1, у данной больной были обнаружены следующие данные: дилатация правого желудочка при отсутствии вовлечения в процесс левого желудочка; участок локальной дискинезии и истончения (до 1 мм при толщине других сегментов 3-4 мм) миокарда передней стенки ПЖ (около 2 см в диа-

метре) с диастолическим выбуханием; зоны жировой инфильтрации миокарда ПЖ; волна эpsilon (см. рис.2) и увеличение длительности комплекса QRS в правых грудных отведениях ($QRS=120$ мсек, $QRS V_2 / QRS V_1=1,2$, $(QRS V_1+QRS V_3)/(QRS V_4+QRS V_6)=1,66$).

Диагноз врожденного порока сердца (дефекта межпредсердной перегородки) был отвергнут. Таким образом, данной больной был выставлен следующий клинический диагноз. Осн.: Аритмогенная дисплазия правого желудочка. Постоянная форма мерцательной аритмии, нормосистолический вариант. Осл.: НК II А. Сопут.: Хронический калькулезный холецистит. Грыжа пищеводного отверстия диафрагмы. Хр. рефлюкс-гастрит. Для решения вопроса о дальнейшей тактике ведения больная была направлена на консультацию к кардиохирургам.

ЛИТЕРАТУРА

1. Седов В.М., Яшин С.М., Шубик Ю.В. Аритмогенная дисплазия/кардиопатия правого желудочка // Вестник аритмологии №20, 2000 г, стр.23-30.
2. Джанашия П.Х., Круглов В.А., Назаренко В.А., Николенко С.А. Кардиомиопатии и миокардиты // Москва, 2000 г., стр.66-69
3. Marcus F.I., Fontaine G. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: a review // PACE 1995; Vol. 8, N 6, pp. 1298-1314.
4. 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.
5. 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.
6. Marcus F.I., Fontaine G., Guiradon G. et al. Right ventricular dysplasia: A report of 24 cases // Circulation 1982; Vol. 65: 384-399.
7. 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.
8. 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.
9. 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.
10. 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.
11. 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.
12. Corrado D., Basso C., Thiene G. et al. Spectrum of clinicopathologic manifestation of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: a multicenter study // J Am Coll Cardiol 1997; Vol. 30, N 6, pp. 1512-1520.
13. James T.N. Normal and abnormal consequences of apoptosis in the human heart. From postnatal morphogenesis to paroxysmal arrhythmias // Circulation 1994; 90: 556-573.
14. Mallat Z., Tedgui A., Fontaliran F. et al. Evidence of apoptosis in arrhythmogenic right ventricular dysplasia // N Engl J Med 1996; 335: 1190-1196.
15. Valente M., Calabrese F., Angelini A. et al. Apoptosis in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (abstract) // Circulation 1996; 94 Suppl. I: I-471.

16. Lobo F.V., Heggteit H.A., Butany J. et al. Right ventricular dysplasia: Morphological findings in 13 cases // *Can J Cardiol* 1992; 8: 261-268.
17. Boffa G.M., Thiene G., Nava A. et al. Cardiomyopathy: A necessary revision of the WHO classification // *Int J Cardiol* 1991; 30: 1-7.
18. 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.
19. McKenna W.J., Thiene G., Nava A. et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy // *Br Heart J* 1994; 71: 215-218.
20. 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.
21. 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.
22. Frank R., Fontaine G., Vedel J. et al.: Electrocardiologie de quatre cas de dysplasie ventriculaire droite arythmogene // *Arch Mal Coeur* 1978; 71: 963-972.
23. 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.
24. 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.
25. 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.
26. 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.
27. 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.
28. 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.
29. 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.
30. Angelini A., Thiene G., Boffa G.M. et al. Endocardial biopsy in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. (abstract) // *J Am Coll Cardiol* 1993; 21: 259A.
31. Blake L.M., Scheinman M.M., Higgins C.B. MR features of arrhythmogenic right ventricular dysplasia // *Am J Radiol* 1994; 162: 809-812.
32. Auffermann W., Wichter T., Breithardt G. et al. Arrhythmogenic right ventricular disease: MR imaging versus angiography // *Am J Radiol* 1993; 161: 549-555.
33. 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.
34. Osler W.L.M. The principles and practice of medicine. 6-th ed. New York, NY, D Appleton, 1905, pp. 280.
35. Wichter T., Borggrefe 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.