

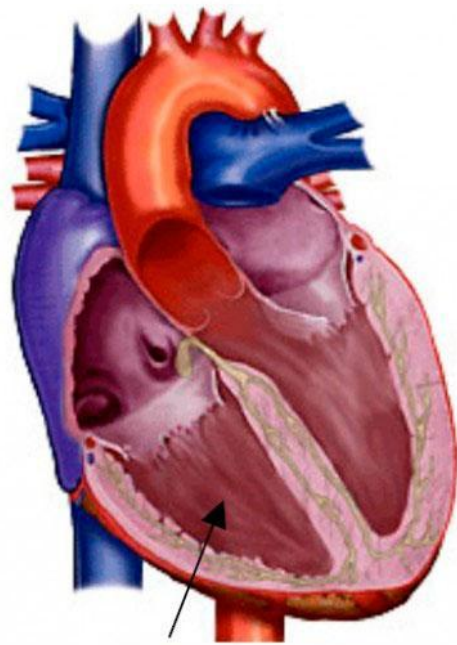
АРИТМОГЕННАЯ КАРДИОМИОПАТ ИЯ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА (АДПЖ)

Выполнили: Осипов Николай
Петров Франк-Марсель

АРИТМОГЕННАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА (АДПЖ)

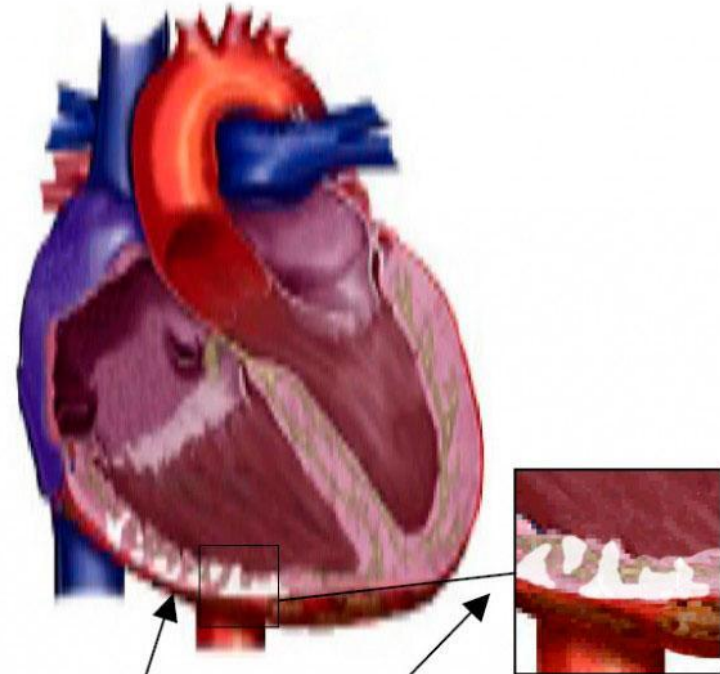
- Заболевание мышцы сердца, характеризующееся прогрессирующим замещением миоцитов ПЖ жировой или фиброзно-жировой тканью, приводящим к атрофии и истончению стенки желудочка, его дилатации, сопровождающееся желудочковыми нарушениями ритма различной степени тяжести, включая фибрилляцию желудочков.

Нормальное сердце



Правый желудочек

Аритмогенная дисплазия
правого желудочка



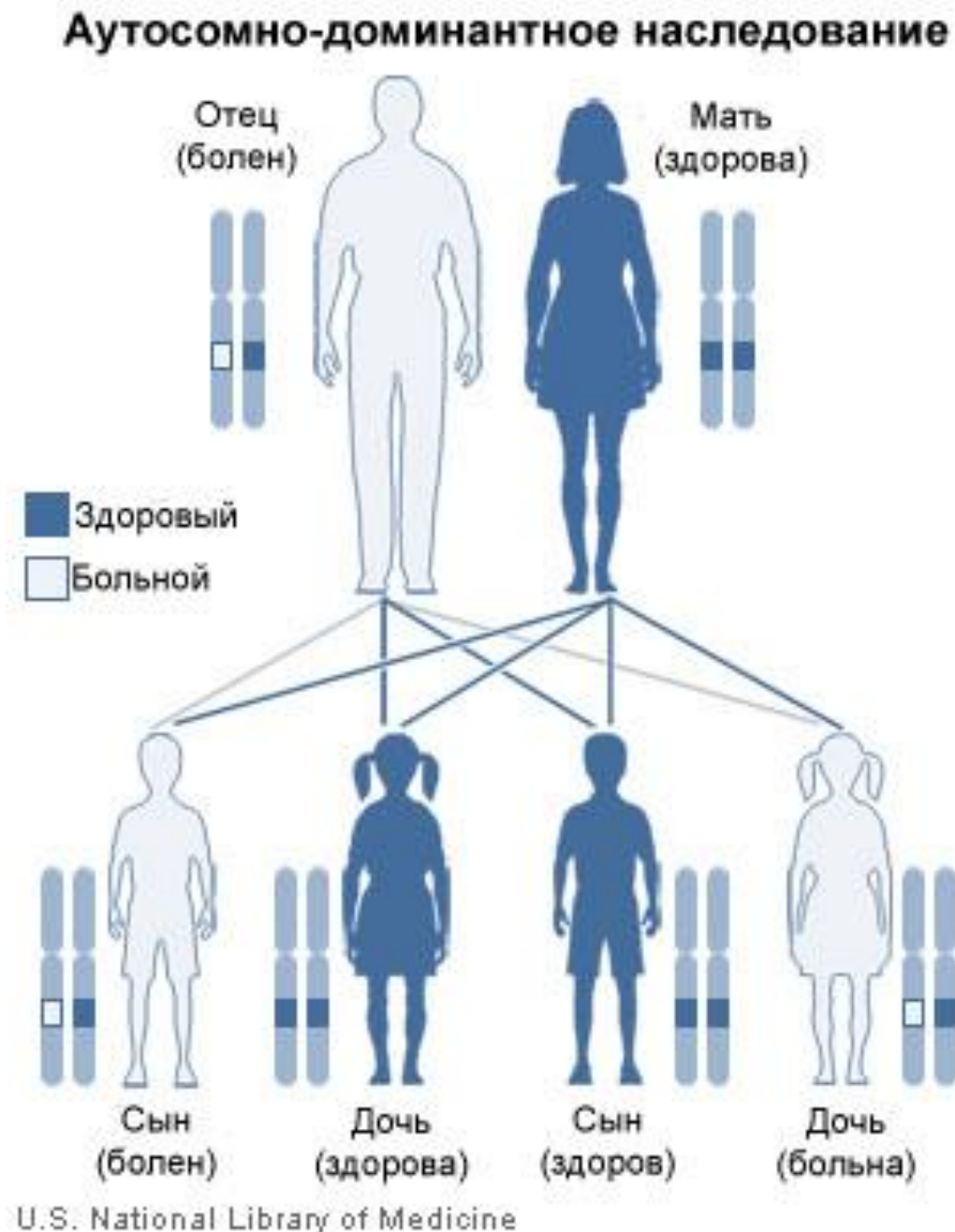
Заменой мышечной ткани
на фиброзно-жировую

Эпидемиология

- Распространенность АДПЖ неизвестна, считается, что она может варьировать в пределах от 1:3000 до 1:10 000. Первые клинические проявления могут возникнуть в юношеском возрасте, редко — после 40 лет

Этиология и патогенез

- Причина заболевания неизвестна. Имеются данные о наследственном характере дисплазии. Наиболее вероятным типом наследования является аутосомнодоминантный.



Клиническая

картина

- Длительное время заболевание протекает бессимптомно. В этот период органическое повреждение, лежащее в основе АДПЖ, медленно прогрессирует. Клинические признаки АДПЖ (сердцебиение, пароксизмальная тахикардия, головокружение или обмороки) обычно появляются в подростковом или юношеском возрасте. Ведущими клиническими проявлениями при этом являются жизнеугрожающие аритмии: желудочковая экстрасистолия или тахикардия (обычно имеет графику блокады левой ножки пучка Гиса), эпизоды фибрилляции желудочков; реже – суправентрикулярные (предсердные тахиаритмии, мерцание или трепетание предсердий). Первым проявлением заболевания может служить внезапная остановка кровообращения, которая наступает во время физических нагрузок или напряженной спортивной активности.

Диагностика

- Малоинформативна ввиду разных причин развития данного состояния. Точная идентификация возможна только при длительном наблюдении. Иногда заболевание может быть заподозрено при отсутствии увеличения размеров сердца на рентгенограмме.

- ЭКГ покоя у пациентов с АДПЖ имеет ряд характерных особенностей, позволяющих предположить наличие заболевания. Так, продолжительность желудочковых комплексов в правых грудных отведениях может превышать продолжительность QRS-комплексов в левых грудных отведениях. Длительность интервала QRS в отведении VI превышает 110 мсек (чувствительность 55% и специфичность 100%). Большая продолжительность QRS-комплексов в правых грудных отведениях по сравнению с левыми сохраняется и в случаях блокады правой ножки пучка Гиса. Весьма характерны различные эктопические желудочковые аритмии, вплоть до стойкой желудочковой тахикардии, при которой желудочковые комплексы обычно имеют вид блокады левой ножки пучка Гиса, а электрическая ось сердца может быть отклонена как вправо, так и влево. Пароксизмальная желудочковая тахикардия в большинстве случаев возникает в правом желудочке и легко индуцируется при электрофизиологическом исследовании.

- При рентгенологическом исследовании органов грудной клетки в большом проценте случаев выявляются нормальные морфометрические показатели. Эхокардиографические критерии АКПЖ: умеренная дилатация правого желудочка; локальное выпячивание и дискинезия нижней стенки или верхушки сердца; изолированное расширение выходного тракта правого желудочка; 19 повышение интенсивности отраженных сигналов от правого желудочка; увеличение трабекулярности правого желудочка.

- МРТ считается наиболее перспективным визуализирующим методом диагностики АКПЖ, позволяющим обнаруживать структурные нарушения, такие как фокальное истончение стенки и локальные аневризмы. Ценную информацию дает рентгеноконтрастная вентрикулография. При этом характерна дилатация ПЖ в сочетании с сегментарными нарушениями его сокращения, выпячиваниями контура в областях дисплазии и увеличением трабекулярности

Дифференциальная диагностика

- Проводится с ДКМП с преимущественным поражением правого желудочка. Считается, что при ДКМП с преимущественным поражением правого желудочка преобладают симптомы правожелудочковой недостаточности, а при аритмогенной дисплазии правого желудочка – желудочковые аритмии. Предполагается, что эндомиокардиальная биопсия позволит дифференцировать ДКМП и АДПЖ. При гистологическом исследовании биоптатов и аутопсий выявляют следующие изменения, характерные для аритмогенной дисплазии правого желудочка: жировую инфильтрацию (замещение) миокарда, атрофические или некротические изменения кардиомиоцитов, интерстициальный фиброз, интерстициальные инфильтраты из мононуклеаров.

Лечение

- Направлено на устранение наблюдаемых аритмий сердца. Для этого применяются антиаритмические препараты разных групп: соталол*, амиодарон*, верапамил* и др. При устойчивой желудочковой тахикардии следует провести катетерное разрушение аритмогенного очага или имплантацию кардиовертера-дефибриллятора.

Прогноз

- Часто неблагоприятный. Каждый пятый больной молодого возраста, умирающий внезапно, страдает данной патологией. Каждый десятый пациент, страдающий аритмогенной дисплазией правого желудочка, умирает от застойной сердечной недостаточности и тромбоэмболических осложнений. Основной причиной смерти является электрическая нестабильность миокарда.