

БЕЛОРУССКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ

КАФЕДРА ПОЛИКЛИНИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ

Аритмогенная кардиомиопатия

Подготовили:

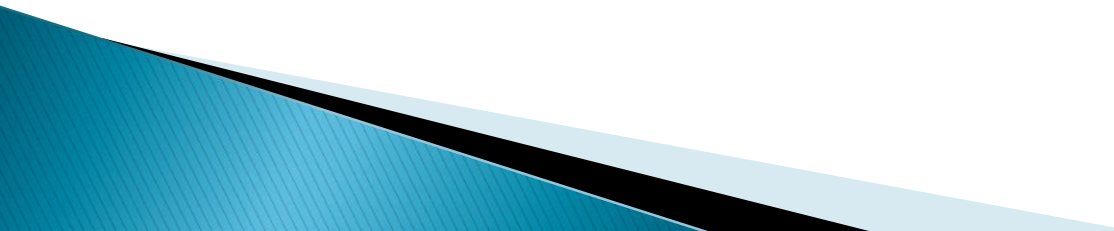
Студенты 616гр. Хильманович Г.А

Мороз Е.Г.

2016

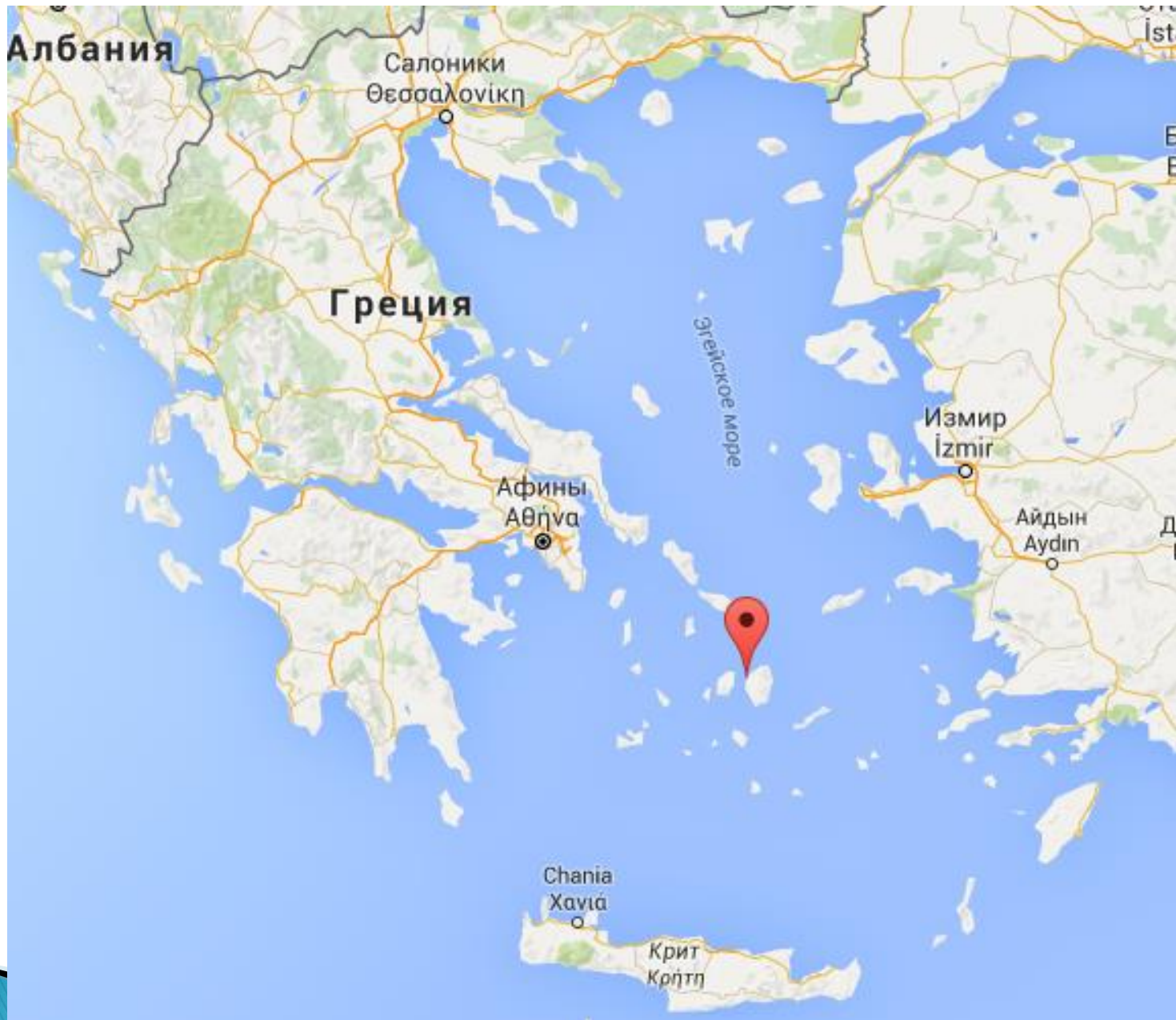
- ▶ **Аритмогенная кардиомиопатия** — заболевание, которое характеризуется прогрессирующим замещением миокарда правого желудочка жировой и соединительной тканью, проявляется желудочковыми аритмиями и часто заканчивается внезапной смертью

Синонимы:

- ▶ Аритмогенная дисплазия правого желудочка
 - ▶ Аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия
 - ▶ Аневризма правого желудочка
- 

Эпидемиология

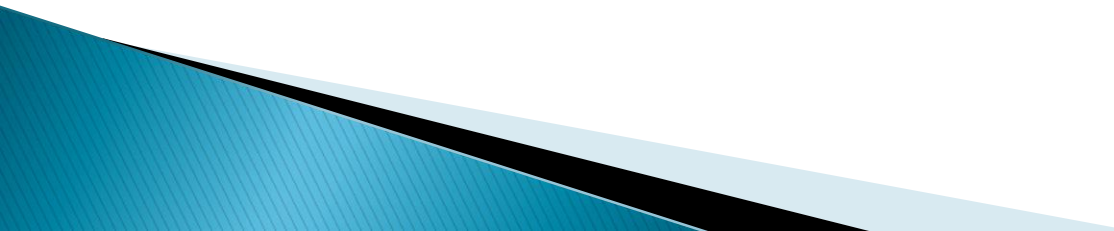
- ▶ Распространенность АДПЖ может варьировать в пределах от 1 случая на 1000 до 1 случая на 5000 населения.
- ▶ Выделены отдельные регионы, где ее распространенность выше (1:2000-1:2500), например Греция (о. Наксос) и Италия (Венеция).
- ▶ В 80% случаев АДПЖ выявляется в возрасте до 40 лет, чаще у мужчин (4:1).



История

- ▶ Термин «аритмогенная дисплазия правого желудочка» был впервые предложен G. Fontaine в 1977 г. с соавт. Назвали заболевание, выявившееся у группы пациентов, страдавших резистентной к медикаментозной терапии желудочковой тахикардией без явной сердечно-сосудистой патологии
- ▶ В 1982 г. F. I. Marcus предложил термины «аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия» или «аритмогенная болезнь правого желудочка»

Этиология

- ▶ Заболевание неясной этиологии
 - ▶ Наследственная природа заболевания подтверждается в 30% случаев.
 - ▶ Изучается влияние перенесенной вирусной или бактериальной инфекции, влияние химических факторов, физического перенапряжения.
- 

Генетические дефекты, ассоциированные с аритмогенной дисплазией правого желудочка

Тип АДПЖ	Белок	Тип наследования	Хромосома/ген
АДПЖ1	Рианодиновый рецептор	Аутосомно-доминантный	14q24.3/RYR2
АДПЖ2	Не известен	Аутосомно-доминантный	1q42
АДПЖ3	Не известен	Аутосомно-доминантный	14q11q12
АДПЖ4	Не известен	Аутосомно-доминантный	2q32
АДПЖ5	Не известен	Аутосомно-доминантный	3p23
АДПЖ6	Не известен	Аутосомно-доминантный	10p12p14
АДПЖ7	Не известен	Аутосомно-доминантный	10q22
АДПЖ8	Десмоплакин	Аутосомно-доминантный	6p28/DSP
Болезнь Наксоса	Плакоглобин	Аутосомно-рецессивный	17q21/JUP
АДПЖ	Не известен	Аутосомно-рецессивный	14q24q
АДПЖ	Десмоплакин	Аутосомно-рецессивный	6p24

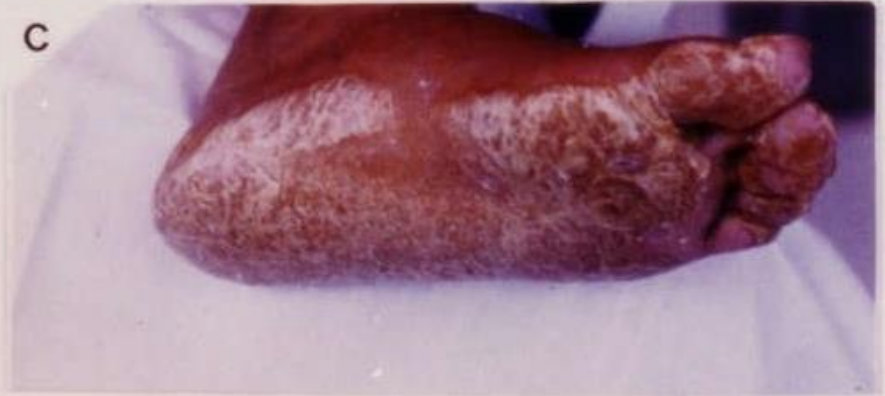
A



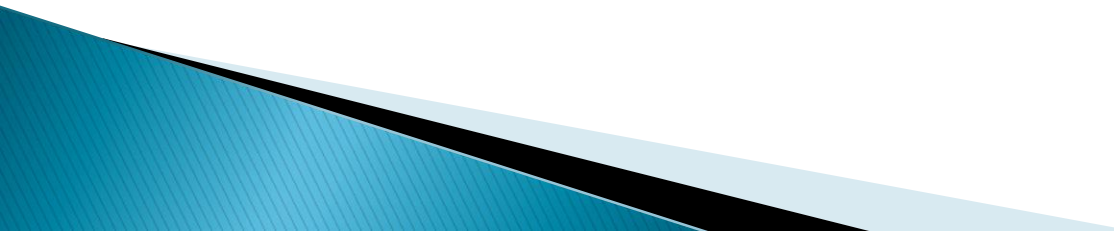
B



C



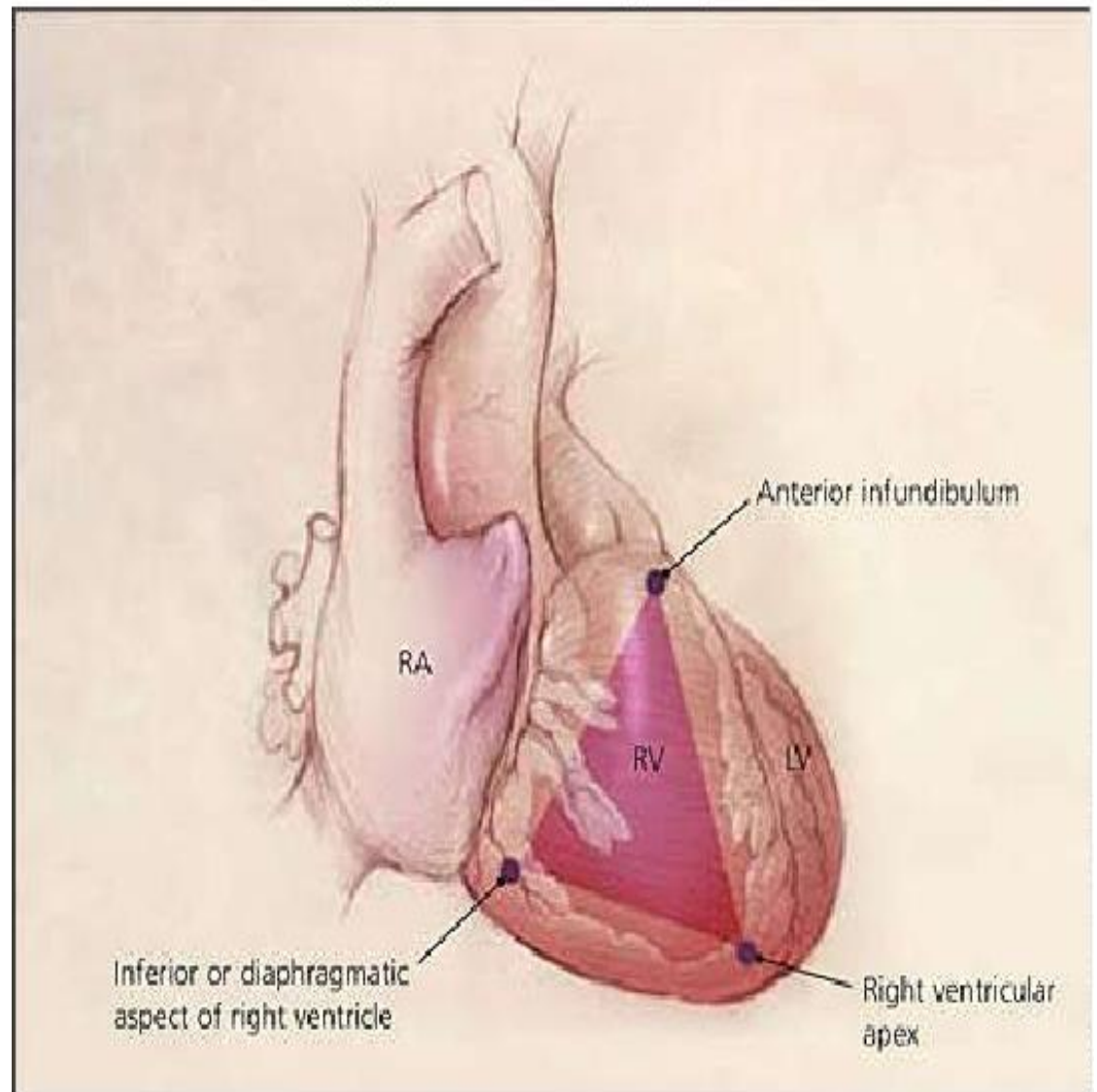
Патогенез

- ▶ Замещение кардиомиоцитов жировой или фиброзно-жировой тканью.
 - ▶ Развитие дезорганизации сердца, нарушение проведения импульсов в зонах фиброзно-жирового перерождения
 - ▶ Возникновение как нарушений ритма, так и снижения сократительной способности сердца.
- 

Патогенез

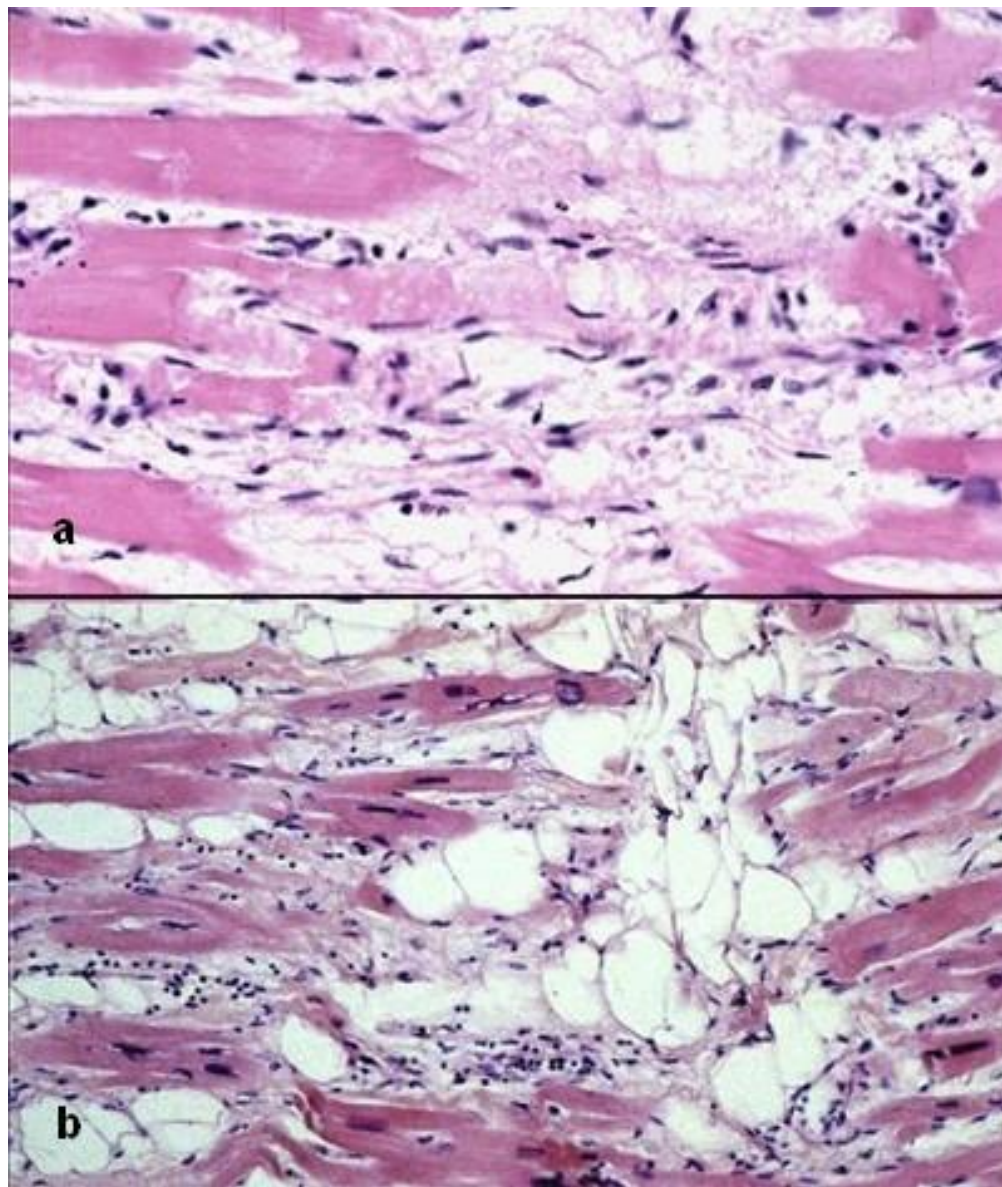
1. Выходной тракт правого желудочка
2. Верхушка
3. Зона трехстворчатого клапана.

Triangle of dysplasia



Микропрепарат
миокарда, окраска
гематоксилин —эозином:
исход аритмогенной
кардиомиопатии правого
желудочка:

- ▶ гибель кардиомиоцитов (a),
- ▶ с развитием фиброза и
- ▶ инфильтрации адипоци-
тами (b).



Клиническая картина

- ▶ Клинические признаки аритмогенной дисплазии правого желудочка обычно появляются в подростковом или юношеском возрасте.
- ▶ Типичны жалобы на головокружение, пресинкопальные и синкопальные состояния, учащенное сердцебиение, перебои в работе сердца, повышенную утомляемость

Диагностика

- ▶ В 1994 г. эксперты Европейского общества кардиологов (ESC) и ISFC предложили следующие диагностические критерии АДПЖ:
- ▶ **Большие диагностические критерии:**
- ▶ – выраженная дилатация и снижение фракции выброса правого желудочка при отсутствии или минимальном вовлечении левого желудочка;
- ▶ – очаговая аневризма правого желудочка;
- ▶ – выраженная сегментарная дилатация правого желудочка;
- ▶ – фибролипоматозное замещение миокарда по данным эндомиокардиальной биопсии;
- ▶ – эpsilon-волна или ограниченное расширение комплекса *QRS* в *правых грудных отведениях* (свыше 110 мс);
- ▶ – семейный характер заболевания, подтвержденный данными аутопсии или при хирургическом вмешательстве.

Диагностика

- ▶ **Малые диагностические критерии:**
- ▶ – умеренная сегментарная дилатация правого желудочка;
- ▶ – умеренная дилатация правого желудочка и/или снижение его фракции выброса при интактном левом желудочке;
- ▶ – регионарная гипокинезия правого желудочка;
- ▶ – инвертированный зубец *T* в *правых грудных* отведениях при отсутствии блокады правой ножки пучка Гиса у лиц старше 12 лет;
- ▶ – поздние потенциалы желудочков;
- ▶ – желудочковая тахикардия с ЭКГ-признаками блокады левой ножки пучка Гиса;
- ▶ – частые желудочковые экстрасистолы (более 1000/сут);
- ▶ – наличие в семейном анамнезе случаев преждевременной ВСС.
- ▶ **О наличии АДПЖ свидетельствует выявление 2 больших критериев; 1 большого и 2 малых критериев или 4 малых критериев**

Клиническая картина

- ▶ Выделяют четыре формы течения АДПЖ:
 - скрытая форма, при которой ВСС вследствие ФЖ является первым проявлением заболевания;
 - аритмическая форма, характеризующаяся наличием желудочковых тахикардий – желудочковой экстрасистолии (ЖЭС), желудочковой тахикардии (ЖТ) – с конфигурацией комплекса *QRS* по типу блокады левой ножки пучка Гиса, подтвержденных документально;
 - форма, проявляющаяся клиникой средней степени тяжести, такой как приступы сердцебиений, болей в области сердца;
 - правожелудочковая сердечная недостаточность с наличием или отсутствием аритмий.

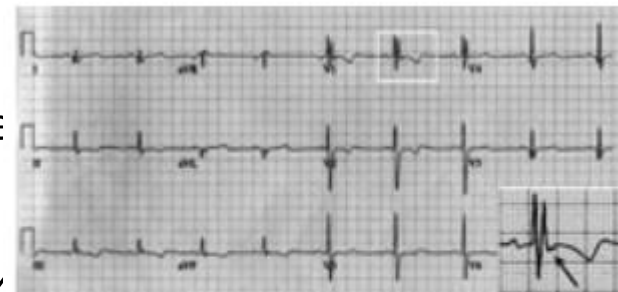
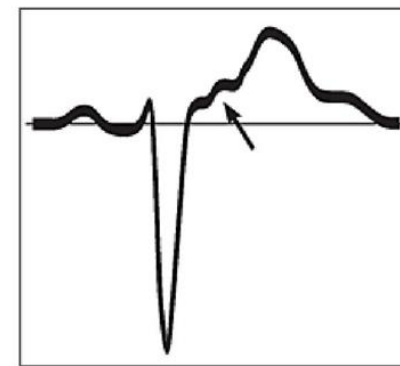
Диагностика

- ▶ Инвазивные и неинвазивные методы исследования.
 - К неинвазивным методам относятся электрокардиография, ЭКГ высокого разрешения, холтеровское мониторирование ЭКГ, эхокардиография и магнитно-резонансная томография (МРТ)
 -
 - К инвазивным – радиоизотопная ангиография ПЖ, биопсия эндомиокарда, электрофизиологическое исследование (ЭФИ), которое проводится с целью более точного диагностирования АДПЖ

ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАФИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

- ▶ Эпсилон-волна в отведении V1–V3 (зазубрина в конце QRS-комплекса и в начале сегмента ST)
- ▶ Уширение комплекса QRS > 110 мс в отведениях ЭКГ с V1 по V3 является большим критерием и приобретает особую значимость, если дисперсия продолжительности комплексов QRS превышает 50 мс при наличии блокады правой ножки пучка Гиса
- ▶ Инверсия зубцов T в отведениях с V1 по V3 при отсутствии полной блокады правой ножки пучка Гиса
- ▶ Снижение вольтажа QRS-комплекса, отражающее утрату электровозбудимого миокарда ПЖ
- ▶ Нарушений деполяризации - развитие полной (15%) или неполной (18%) блокады правой ножки пучка Гиса.

Epsilon wave



Электрокардиограмма пациента с АДПЖ. Инверсия зубца T в отведениях V1–V5. Зубец S удлиннен в V1–V3. Эпсилон-волна в отведении V1 (стрелка)

ЭХОКАРДИОГРАФИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

- ▶ Увеличение конечно-диастолического и конечно-систолического размеров (КДР и КСР) ПЖ, а также соотношение размеров правого и левого желудочков. Соотношение КДР более 0,5 для ПЖ/ЛЖ имеет чувствительность 86%, специфичность 93% и положительную диагностическую значимость для выявления АДПЖ 86%.
- ▶ Гипокинез, значительная дилатация ПЖ, локальные аневризмы и области дискинеза с диастолическим выбуханием, которые чаще определяются в нижнебазальном сегменте ПЖ.

Компьютерная и магнитно-резонансная томография

- ▶ Характерными находками при электронно-лучевой КТ являются избыток эпикардимальной жировой ткани, выступающие трабекулы, фестончатый вид свободной стенки ПЖ и интрамиокардиальные жировые отложения.

Компьютерная и магнитно-резонансная томография

MR-признаки АДПЖ можно условно разделить на две группы:

1) отражающие морфологические аномалии:

-интрамиокардиальное отложение жира, локальное истончение стенки, гипертрофию ПЖ, нарушение ориентации и характера трабекул (гигантские Y-образные трабекулы, имеющие вид глубоких щелей при венгерулографии ПЖ), расширение выводного тракта ПЖ.

2) функциональные параметры:

нарушения контрактильной способности, аневризматические изменения, дилатацию ПЖ, дисфункцию ПЖ

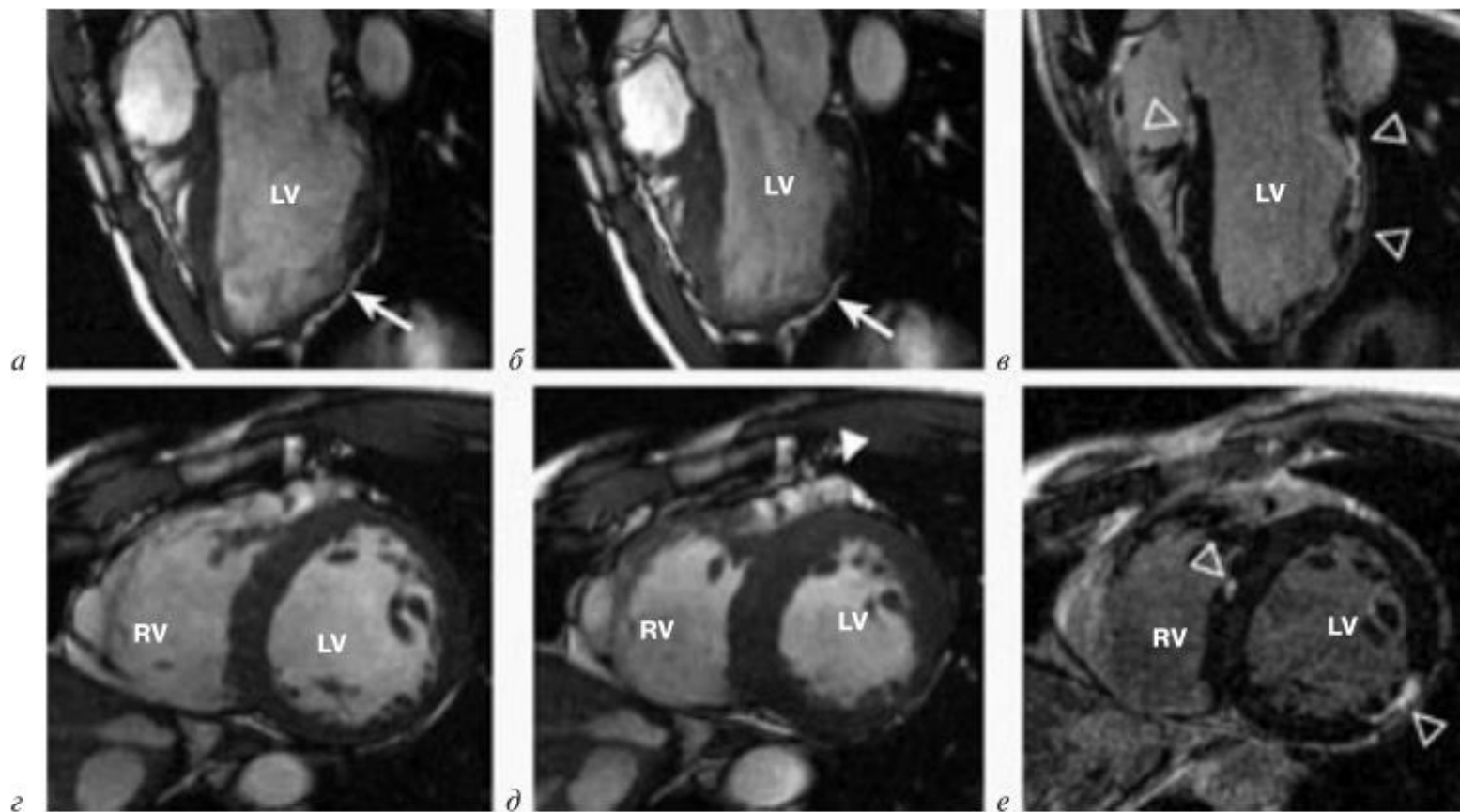


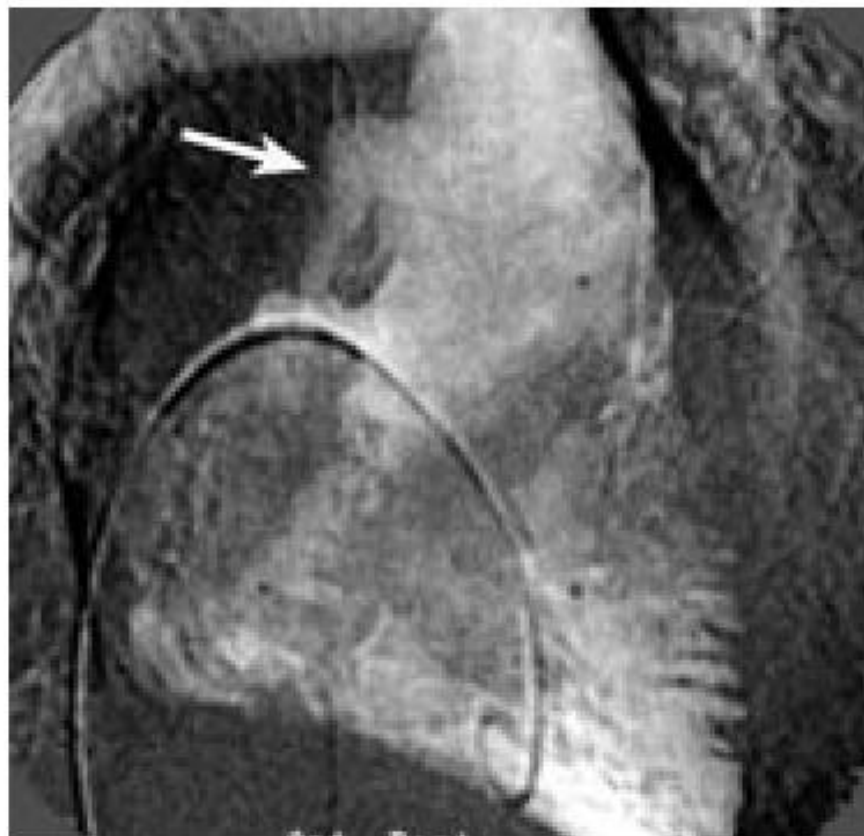
Рис. 3. МР-томограммы при АДПЖ:

a, б, в – микроаневризмы передней стенки ПЖ, истончение и расширение миокарда ПЖ (отмечено стрелкой); *г* – расширение выводного отдела ПЖ (фаза диастолы); *д* – расширение выводного отдела ПЖ (фаза систолы), также виден участок жира (отмечен стрелкой); *е* – фиброзные изменения в миокарде ПЖ (указаны стрелками)

РЕНТГЕНОКОНТРАСТНАЯ ВЕНТРИКУЛОГРАФИЯ

- ▶ **«золотой стандарт»** в распознавании аритмогенной кардиомиопатии правого желудочка.
- ▶ При этом характерна дилатация правого желудочка в сочетании с сегментарными нарушениями его сокращения, выпячиванием контура в области дисплазии и увеличением трабекулярности .
- ▶ Это отличает аритмогенную кардиомиопатию правого желудочка от правожелудочковой дилатационной кардиомиопатии и «чистого» миокардита, при которых гипокинезия правого, а также левого желудочков носит диффузный характер.
- ▶ Аномальная сократимость ПЖ при радиоизотопной ангиографии имеет 100% специфичность положительную диагностическую значимость для АДПЖ.

РЕНТГЕНОКОНТРАСТНАЯ ВЕНТРИКУЛОГРАФИЯ



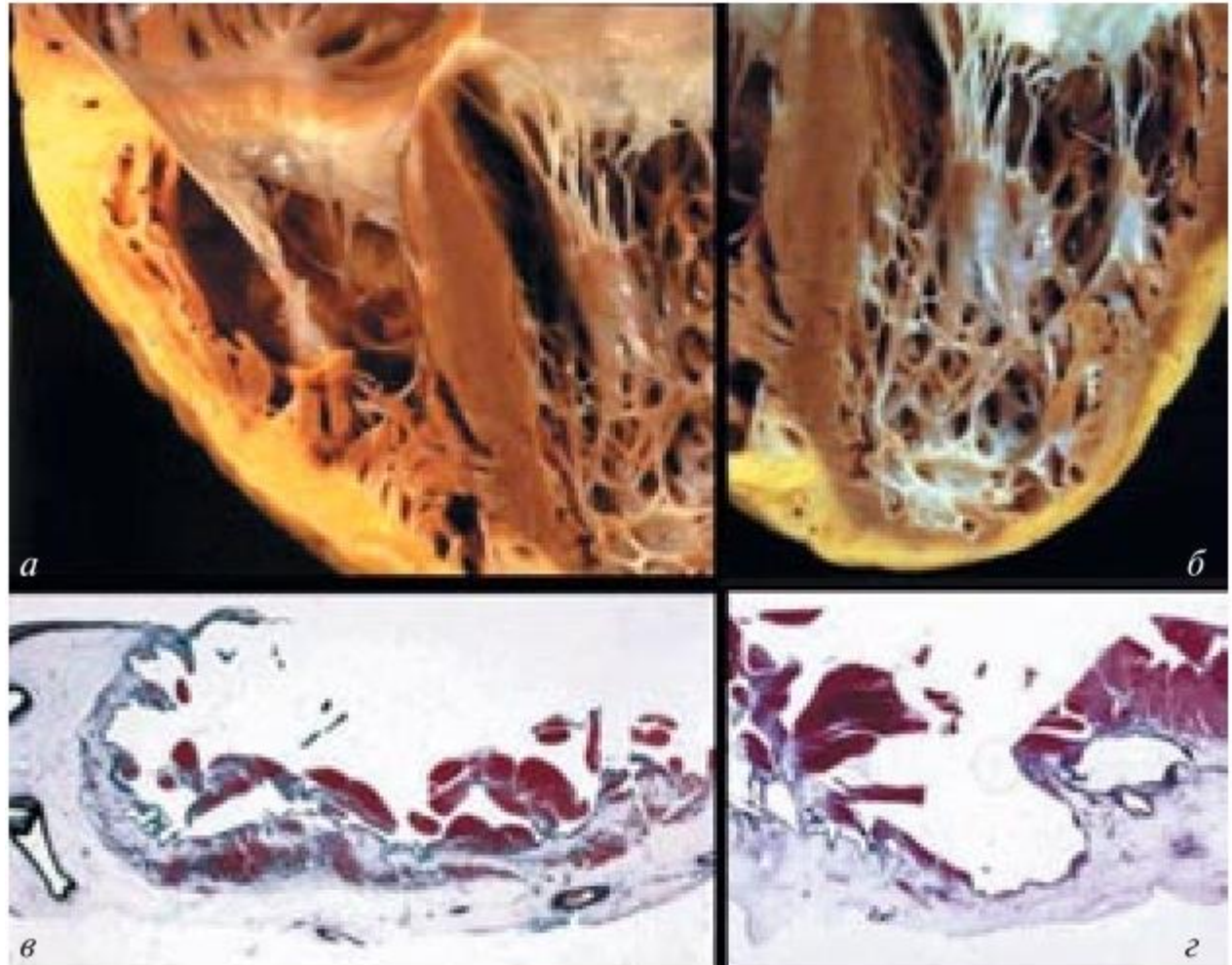
Вентрикулограмма ПЖ при АДПЖ. Визуализируется дивертикулообразное выпячивание ПЖ (стрелка), характерное для данного заболевания

Биопсия миокарда

- ▶ Биопсия является высокочувствительным методом. Биоптат берется по свободной стенке ПЖ, на участке дисфункции или истончения.
- ▶ Критерием диагностики является наличие участка фиброзной и жировой ткани в биоптате. При АДПЖ доля жировой ткани составляет более 3%, а фиброзной – 40%.
- ▶ Чувствительность этой методики составляет 67%, а специфичность – 92%

Фиброзно-жировой вариант АДПЖ:

- ▶ а,б – макропрепарат
- ▶ в,г – микрофотографии



Лечение

▶ Медикаментозное

- Наиболее часто используется амиордарон, соталол, дигоксин при тахисистолической форме трепетания предсердий. При развитии признаков хронической сердечной недостаточности возможно назначение диуретиков.

Лечение

▶ Хирургическое

- РЧА
- Имплантация кардиовертера-дефибрилятора, ЭКС;
- Трансплантация сердца

**СПАСИБО ЗА
ВНИМАНИЕ!**

