

10. Olajide A. O., Salako A. A., Aremu A. A., Eziyi A. K., Olajide F. O., Banjo O. O. Complications of transverse distal penile island flap: urethroplasty of complex anterior urethral stricture. Urol J., 2010, vol. 7, no. 3, pp. 178–182.

11. Pisapati VL, Paturi S, Bethu S, Jada S, Chilumu R, Devraj R, Reddy B, Sriramoju V. Dorsal buccal mucosal graft urethroplasty for anterior urethral stricture by Asopa technique. Eur Urol., 2009, vol. 56, no. 1, pp. 201–205.

УДК 616.124.3-007.17-08

14.01.00 – Клиническая медицина

© Д.В. Рубан, Н.Н. Илов, А.А. Нечепуренко, С.А. Шашин,
С.С. Кадрбулатова, О.В. Кондратьева, Д.Г. Тарасов, 2015

ВОЗМОЖНОСТИ ИНТЕРВЕНЦИОННОГО ЛЕЧЕНИЯ АРИТМОГЕННОЙ ДИСПАЗИИ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА

Рубан Дмитрий Валерьевич, клинический ординатор кафедры сердечно-сосудистой хирургии факультета последипломного образования, ГБОУ ВПО «Астраханский государственный медицинский университет» Минздрава России, Россия, 414000, г. Астрахань, ул. Бакинская, д. 121, тел.: (8512) 31-10-00, e-mail: dmirub@mail.ru.

Илов Николай Николаевич, кандидат медицинских наук, сердечно-сосудистый хирург отделения хирургического лечения сложных нарушений ритма сердца и электрокардиостимуляции, ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» Минздрава России, Россия, 414011, г. Астрахань, ул. Покровская роща, д. 4, тел.: (8512) 31-11-57, e-mail: nikolay.ilov@gmail.com.

Нечепуренко Анатолий Анатольевич, кандидат медицинских наук, заведующий отделением хирургического лечения сложных нарушений ритма сердца и электрокардиостимуляции, ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» Минздрава России, Россия, 414011, г. Астрахань, ул. Покровская роща, д. 4, тел.: (8512) 31-10-05, e-mail: vestik@mail.ru.

Шашин Сергей Александрович, доктор медицинских наук, профессор кафедры сердечно-сосудистой хирургии факультета последипломного образования, ГБОУ ВПО «Астраханский государственный медицинский университет» Минздрава России, Россия, 414000, г. Астрахань, ул. Бакинская, д. 121, тел.: (8512) 31-11-79, e-mail: shashin_sergey@mail.ru.

Кадрбулатова Софья Сабировна, врач функциональной диагностики клинко-диагностического отделения, ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» Минздрава России, Россия, 414011, г. Астрахань, ул. Покровская роща, д. 4, тел.: (8512) 31-10-87, e-mail: ksofiya61@mail.ru.

Кондратьева Ольга Владимировна, заведующая клинко-диагностическим отделением, ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» Минздрава России, Россия, 414011, г. Астрахань, ул. Покровская роща, д. 4, тел.: (8512) 31-10-42, e-mail: ol_kond@list.ru.

Тарасов Дмитрий Георгиевич, кандидат медицинских наук, заведующий кафедрой сердечно-сосудистой хирургии ФПО, ГБОУ ВПО «Астраханский государственный медицинский университет» Минздрава России, Россия, 414000, г. Астрахань, ул. Бакинская, д. 121; главный врач, ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» Минздрава России, Россия, 414011, г. Астрахань, ул. Покровская роща, д. 4, тел.: (8512) 49-58-34, e-mail: tarasov-fcssh@mail.ru.

Представлено наблюдение больного 58 лет, имеющего в анамнезе рецидивирующую желудочковую тахикардию. Диагноз «Аритмогенная дисплазия правого желудочка» установлен после обнаружения характерных изменений на электрокардиограмме, эхокардиограмме, а также в ходе электрофизиологического исследования и магнитно-резонансной томографии сердца. Больному была проведена радиочастотная абляция аритмогенных субстратов правого желудочка и имплантирован кардиовертер-дефибриллятор LUMAX 340 DR-T в режиме DDDR. Пациента включили в исследование «Registry Home Monitoring», с помощью которого возможен удаленный контроль за деятельностью сердца. При динамическом наблюдении за пациентом в течение девятимесячного периода после интервенционного воздействия эпизодов желудочковых нарушений ритма не зарегистрировано.

Ключевые слова: аритмогенная дисплазия правого желудочка, внезапная сердечная смерть, желудочковая тахикардия, имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, радиочастотная абляция, электрокардиография, эхокардиография, магнитно-резонансная томография, внутрисердечное электрофизиологическое исследование.

POSSIBILITIES OF INTERVENTIONAL TREATMENT OF ARRHYTHMOGENIC RIGHT VENTRICULAR DYSPLASIA

Ruban Dmitriy V., Resident, Department of Cardiovascular surgery, Astrakhan State Medical University, 121 Bakinskaya St., Astrakhan, 414000, Russia, tel: 8-927-077-77-78, e-mail: dmirub@mail.ru.

Ilov Nikolay N., Cand. Sci. (Med.), Cardiovascular surgeon, Federal Centre for Cardiovascular Surgery (Astrakhan), 4 Pokrovskaya roscha St., Astrakhan, 414011, Russia, tel: (8512) 31-11-57, e-mail: nikolay.ilov@gmail.com.

Nechepurenko Anatoliy A., Cand. Sci. (Med.), Head of Department, Federal Centre for Cardiovascular Surgery (Astrakhan), 4 Pokrovskaya roscha St., Astrakhan, 414011, Russia, tel: (8512) 31-10-05, e-mail: vestik@mail.ru.

Shashin Sergey A., Dr. Sci. (Med.), Professor of Department, Astrakhan State Medical University, 121 Bakinskaya St., Astrakhan, 414000, Russia, tel: (8512) 31-11-79, e-mail: shashin_sergey@mail.ru.

Kadrabulatova Sofya S., Cardiologist, Federal Centre for Cardiovascular Surgery (Astrakhan), 4 Pokrovskaya roscha St., Astrakhan, 414011, Russia, tel: (8512) 31-10-87, e-mail: ksofiya61@mail.ru.

Kondrat'eva Olga V., Head of Department, Federal Centre for Cardiovascular Surgery (Astrakhan), 4 Pokrovskaya roscha St., Astrakhan, 414011, Russia, tel: (8512) 31-10-42, e-mail: ol_kond@list.ru.

Tarasov Dmitriy G., Cand. Sci. (Med.), Head Doctor, Federal Centre for Cardiovascular Surgery (Astrakhan), 4 Pokrovskaya roscha St., Astrakhan, 414011, Russia, tel: (8512) 49-58-34, e-mail: tarasov-fcssh@mail.ru.

The article presents the observation of a 58-year-old patient with a history of recurrent ventricular tachycardia. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia was diagnosed after the detection of characteristic changes in electrocardiogram, echocardiogram, as well as during electrophysiological study and magnetic resonance imaging of the heart. The patient underwent radiofrequency ablation of arrhythmogenic substrates of the right ventricle and an cardioverter defibrillator LUMAX 340 DR-T (DDDR mode) was implanted. The patient is included in the "Registry Home Monitoring" study, by which the remote control is possible over the electrical activity of the heart. During the dynamic monitoring of the nine-month period after the interventional treatment the episodes of arrhythmias haven't been reported.

Key words: arrhythmogenic right ventricular dysplasia, sudden cardiac death, ventricular tachycardia, implantable cardioverter-defibrillator, radiofrequency ablation, electrocardiography, echocardiography, magnetic resonance imaging, intracardiac electrophysiological study.

Введение. Аритмогенная дисплазия правого желудочка (АДПЖ) – кардиомиопатия (КМП), характеризующаяся прогрессирующей фиброзной и/или жировой дегенерацией миокарда правого желудочка (ПЖ) с увеличением его размеров, снижением сократимости и связана с высокой частотой возникновения жизнеугрожающих аритмий, включая желудочковую тахикардию (ЖТ) и фибрилляцию желудочков (ФЖ) [17]. «Необъяснимые» синкопе или внезапная сердечная смерть (ВСС) часто являются первым проявлением болезни [2, 8].

Существуют две патологические формы данной кардиомиопатии: жировая и фиброзно-жировая инфильтрация. При жировой дегенерации левый желудочек, межжелудочковая перегородка обычно не поражаются, толщина стенки ПЖ остается нормальной. При этом варианте риск ВСС спорный [6, 13]. При сочетании жировой инфильтрации с выраженным фиброзом, как правило, происходит формирование аневризм [6, 7, 11]. В половине случаев аутопсий аневризмы расположены в приточном, выходном или апикальном отделах ПЖ [6, 11]. При далеко зашедшем заболевании возможно развитие бивентрикулярного поражения миокарда, которое способствует резкому ухудшению прогноза и качества жизни пациентов, поскольку с развитием сердечной недостаточности сердце неспособно обеспечить кровообращение, необходимое для удовлетворения метаболических потребностей тканей организма [5, 11].

В 30–50 % случаев АДПЖ носит наследственный характер. Основным типом наследования является аутосомно-доминантный. В настоящее время известны не менее 12 генов, мутации в которых могут стать причиной АДПЖ. Заболевание почти в 3 раза чаще диагностируется у мужчин. При этом корреляции между половой принадлежностью и естественным течением заболевания, возрастом манифестации и риском ВСС выявлено не было [12].

Имеются данные европейских авторов о распространенности этого вида КМП от 1 : 2 000 до 1 : 5 000 населения [10, 20]. В России масштабных эпидемиологических исследований не проводи-

лось, поэтому частота АДПЖ в нашей стране достоверно неизвестна [4, 9]. В отечественных медицинских изданиях представлены описания лишь отдельных клинических случаев.

Несмотря на трудности диагностики, связанные с длительным бессимптомным течением заболевания, у большинства пациентов аномалии ПЖ можно выявить даже без использования эндокардиальной биопсии, а с помощью электрокардиографии (ЭКГ), эхокардиографии (ЭхоКГ) и магнитно-резонансной томографии (МРТ). Одним из самых простых и доступных методов диагностики является ЭКГ, с помощью которой можно выявить критерии АДПЖ: «эпсилон»-волна [15], инверсия зубца Т в V1 [19], $QRS V1 > 110$ мсек [14], $QRS V2/QRS V4 > 1,1$ и $(QRS V1 + QRS V3)/(QRS V4 + QRS V6) > 1,1$ [16].

ЭхоКГ позволяет определить увеличение размеров входного и выходного отделов ПЖ. Размер выходного отдела более 30 мм в парастернальной позиции по длинной оси имеет самую высокую чувствительность (89 %) и специфичность (86 %) для диагностики АДПЖ [17].

АДПЖ можно диагностировать с помощью эндомикардиальной биопсии, если доля жировой ткани составляет более 3 %, а фиброзной – менее 40 %. Однако рутинное использование этой методики ограничено. Значительно чаще используют МРТ-критерии заболевания, наиболее характерными из которых являются дискинезия, липоматоз и фракция выброса ПЖ ≤ 45 % [3]. В настоящее время стала доступна ДНК-диагностика АДПЖ [4].

Для постановки диагноза используют модифицированные критерии 2010 г. (табл.). Диагноз АДПЖ считается **достоверным** при наличии 2 больших критериев, либо 1 большого и 2 малых критериев, либо 4 малых критериев из разных категорий. Диагноз АДПЖ является **вероятным** при наличии 1 большого и 1 малого, либо 3 малых критериев из различных категорий. Этот диагноз является **возможным** при наличии 1 большого, либо 2 малых критериев из разных категорий [18].

Таблица

Европейские критерии диагностики АДПЖ (Frank I. Marcus и соавт., пересмотр 2010 г.)

Критерии	Большие признаки	Малые признаки
1	2	3
Глобальная и/или региональная дисфункция и структурные изменения	<p>При ЭхоКГ:</p> <ul style="list-style-type: none"> региональная акинезия, дискинезия или аневризма ПЖ; <i>и</i> один или более признаков (конец диастолы): <ul style="list-style-type: none"> ПЖ (длинная ось) ≥ 32 мм (индекс ≥ 19 мм/м²), ПЖ (короткая ось) ≥ 36 мм (индекс ≥ 21 мм/м²), <i>или</i> региональные нарушения ≤ 33 %. <p>При МРТ:</p> <ul style="list-style-type: none"> региональная акинезия или дискинезия или диссинхрония сокращения ПЖ; <i>и</i> один признак или более: <ul style="list-style-type: none"> отношение КДО ПЖ к поверхности тела ≥ 110 мл/м² (у мужчин) и ≥ 100 мл/м² (у женщин); <i>или</i> ФВ ПЖ ≤ 40 %. <p>При вентрикулографии ПЖ:</p> <ul style="list-style-type: none"> региональная акинезия, дискинезия или аневризма ПЖ 	<p>При ЭхоКГ:</p> <ul style="list-style-type: none"> региональная акинезия, дискинезия или аневризма ПЖ; <i>и</i> один или более признаков (конец диастолы): <ul style="list-style-type: none"> ПЖ (длинная ось) 29–31 мм (индекс ≥ 16–18 мм/м²), ПЖ (короткая ось) 32–35 мм (индекс 18–20 мм/м²), <i>или</i> региональные нарушения 34–40 %. <p>При МРТ:</p> <ul style="list-style-type: none"> региональная акинезия или дискинезия или диссинхрония сокращения ПЖ; один признак или более: <ul style="list-style-type: none"> отношение КДО ПЖ к поверхности тела ≥ 100–109 мл/м² (у мужчин) и 90–99 мл/м² (у женщин); <i>или</i> ФВ ПЖ 41–45 %
Гистология	Сохранные миоциты < 60 % при морфометрическом анализе (или < 50 % при точной оценке) с фиброзным замещением миокарда свободной стенки ПЖ в ≥ 1 участке, с жировым замещением ткани (при ЭМБ) или без него	Сохранные миоциты 60–75 % при морфометрическом анализе (50–65 % при точной оценке) с фиброзным замещением миокарда свободной стенки ПЖ в ≥ 1 участке, с жировым замещением ткани (при ЭМБ) или без него
Нарушения реполяризации	Инверсия зубцов Т в правых грудных отведениях (V1–V3) или дальше у лиц старше 14 лет (в отсутствие полной блокады ПНПГ с шириной комплекса QRS ≥ 120 мсек)	<ul style="list-style-type: none"> Инверсия зубцов Т в отведениях V1–V2 у лиц старше 14 лет (в отсутствие полной блокады ПНПГ) или в V4–V5 или в V6; инверсия зубцов Т в отведениях V1–V4 у лиц старше 14 лет при наличии полной блокады ПНПГ

1	2	3
Нарушения деполяризации/ проведения	«Эпсилон»-волна (воспроизводимый низкоамплитудный сигнал между окончанием комплекса QRS и началом зубца Т) в правых грудных отведениях (V1–V3)	1. Поздние потенциалы желудочков (по 1–3 параметрам) на сигнал-усредненной ЭКГ в отсутствие расширения комплекса QRS ≥ 110 мсек на стандартной ЭКГ: <ul style="list-style-type: none"> • фильтрованная длительность комплекса QRS ≥ 114 мсек; • продолжительность конечной части комплекса QRS (длительность низкоамплитудного сигнала) ≥ 38 мсек; • RMS вольтаж конечной части комплекса QRS ≤ 20 мВ. Продолжительность конечной активации комплекса 55 мсек (от вершины зубца S до конца комплекса QRS, включая зубец R' в отведениях V1, V2 или V3 в отсутствие полной блокады ПНПГ) 2. Продолжительность конечной активации комплекса 55 мсек (от вершины зубца S до конца комплекса QRS, включая зубец R' в отведениях V1, V2 или V3 в отсутствие полной блокады ПНПГ)
Аритмии	Неустойчивая или устойчивая ЖТ с морфологией блокады ЛНПГ и верхней осью (отрицательные или неопределенные комплексы QRS в отведениях II, III, aVF и положительные в отведении aVL)	<ul style="list-style-type: none"> • Неустойчивая или устойчивая ЖТ из выводного тракта ПЖ с морфологией блокады ЛНПГ и нижней осью (положительные комплексы QRS в отведениях II, III, aVF и отрицательные в отведении aVL) или неизвестной осью; • более 500 ЖЭ/сут. (ХМ)
Семейный анамнез	<ul style="list-style-type: none"> • АДПЖ у родственников I степени (согласно критериям диагноза); • АДПЖ, подтвержденная морфологически, у родственников I степени; • идентификация у самого пациента патогенных мутаций с доказанной или вероятной связью с АДПЖ 	<ul style="list-style-type: none"> • АДПЖ у родственников I степени (когда невозможно определить, удовлетворяют ли члены семьи критериям диагноза); • внезапная сердечная смерть (в возрасте моложе 35 лет) вследствие предполагаемой АДПЖ у родственников I степени; • АДПЖ, подтвержденная морфологически или согласно критериям диагноза, у родственников II степени

Примечание. АДПЖ – аритмогенная дисплазия правого желудочка; ЭхоКГ – эхокардиография; ПЖ – правый желудочек; ЖТ – желудочковая тахикардия; ЖЭ – желудочковые экстрасистолы; МРТ – магнитно-резонансная томография; КДО – конечный диастолический объем; ЭМБ – эндомикардиальная биопсия; ФВ – фракция выброса; ЛНПГ – левая ножка пучка Гиса; ПНПГ – правая ножка пучка Гиса; ХМ – холтеровское мониторирование; ЭКГ – электрокардиограмма

Для уменьшения риска ВСС проводят имплантацию кардиовертера-дефибриллятора (ИКД) и/или радиочастотную абляцию (РЧА) аритмогенных зон, ответственных за желудочковые нарушения ритма сердца [1, 4]. Медикаментозное лечение заключается в использовании соталолола, верапамила, амиодарона и бета-блокаторов, эффективность которых в профилактике жизнеугрожающих аритмий составляет 83 %, 50 %, 25 % и 29 %, соответственно [21].

Учитывая редкость диагностики АДПЖ в нашей стране и высокий риск ВСС у больных с этим заболеванием, представляем собственное наблюдение больного с АДПЖ, которому проведено успешное интервенционное лечение.

Клинический пример

Анамнез заболевания. Больной Б., 58 лет, бывший шахтер, житель Ростовской области, в настоящее время пенсионер. Госпитализирован в отделение хирургического лечения сложных нарушений ритма сердца и электрокардиостимуляции ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» (г. Астрахань) 01.07.2014 с диагнозом: «Нарушение ритма сердца: Пароксизмальная тахикардия с широкими комплексами. Частая одиночная желудочковая экстрасистолия. Нарушение проводимости по типу полной блокады правой ножки пучка Гиса» для проведения оперативного лечения.

Пациент предъявлял жалобы на внезапные приступы учащенного сердцебиения до 200 уд./мин., сопровождающиеся давящими и жгучими болями за грудиной, снижением артериального давления, одышкой, потливостью. Вне приступов болей и одышки не отмечает. Больным себя считает с 26.12.2011, когда впервые появились подобные жалобы. Приступы рецидивировали 5–6 раз в год. На ЭКГ зарегистрированы пароксизмы широко-комплексной тахикардии с частотой сердечных сокращений (ЧСС) 180 уд./мин из выводного тракта ПЖ с морфологией блокады ЛНПГ и нижней осью (положительные комплексы QRS – в отведениях II, III, aVF и отрицательные – в отведении aVL). 28.02.2014 проведена кардиоверсия, после которой в течение двух последующих месяцев приступы не беспокоили. Была осуществлена коронароангиография (КАГ): коронарное русло без гемодинамически значимого поражения. При чреспищеводной электрокардиостимуляции нарушения ритма не индуцированы.

Объективные данные при поступлении в ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» (г. Астрахань):

Рост – 174 см, вес – 82 кг, индекс массы тела – 27,1 кг/м² (формула Кетле), площадь поверхности тела – 1,99 м² (формула Мостеллера), АД – 120/80 мм рт. ст., ЧСС – 60 уд./мин. Ритм сердечной деятельности правильный. SpO₂ – 97 %. Патологии со стороны внутренних органов не обнаружено.

На ЭКГ от 01.07.2014 видны характерные диагностические признаки АДПЖ (рис.): «эпсилон»-волна, полная блокада правой ножки пучка Гиса, инверсия зубца Т в V1, $QRS V2/QRS V4 > 1,1$ и $(QRS V1 + QRS V3)/(QRS V4 + QRS V6) > 1,1$.

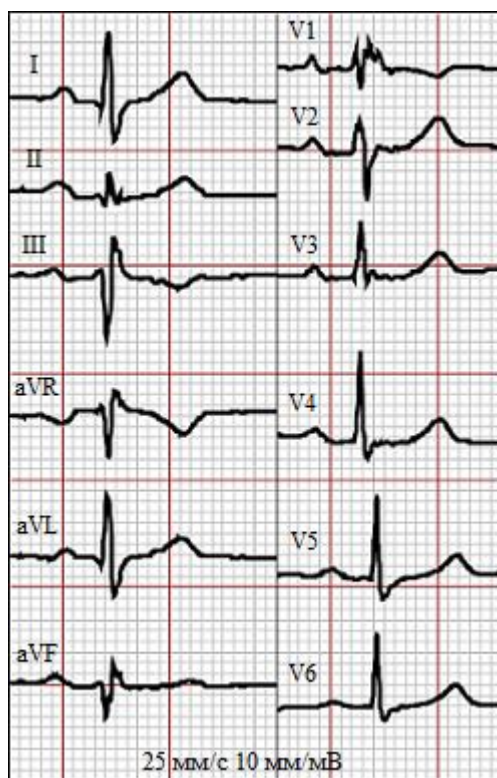


Рис. ЭКГ больного Б., с характерными изменениями при АДПЖ:

полная блокада правой ножки пучка Гиса; $QRS V2/QRS V4 > 1,1$;

$(QRS V1 + QRS V3)/(QRS V4 + QRS V6) > 1,1$; «Эпсилон»-волна в V1 (отражает замедленную деполаризацию правого желудочка и представляет собой «зубурину» на сегменте ST); инверсия зубца Т в V1

ЭхоКС от 01.07.2014 (аппарат Philips iE33): в парастеральной позиции по длинной оси отмечается увеличение размеров выходного отдела ПЖ – до 34 мм (индекс – 17 мм/м²), входного отдела ПЖ – до 30 мм.

Интервенционное лечение АДПЖ. 02.07.2014 была проведена операция: внутрисердечное электрофизиологическое исследование (ВС ЭФИ) и радиочастотная абляция зоны желудочковой тахикардии в выходном отделе правого желудочка. При ВС ЭФИ выявлено отсутствие ретроградного проведения. Данных, свидетельствующих о трепетании предсердий, фибрилляции предсердий, дополнительных предсердно-желудочковых сообщениях, АВ-узловой реципрокной тахикардии, не по-

лучено. При проведении ретроградной программируемой стимуляции регулярно была индуцирована мономорфная желудочковая тахикардия (ЖТ) с длительностью цикла (ДЦ) 300 мс, которая спонтанно купировалась. Проведено RASE-MAP-картирование. При картировании выводного отдела ПЖ стимуляционные комплексы из правой средней боковой области по морфологии полностью соответствовали исходной ЖТ. В указанной зоне проведено 6 радиочастотных воздействий с длительностью до 60 с. Повторное ЭФИ: при ретроградной программируемой стимуляции ЖТ исходной морфологии не индуцируется, при этом индуцирована устойчивая ЖТ второй морфологии (ДЦ = 320 мс), купирована сверхчастой стимуляцией.

При RASE-MAP-картировании морфологии второй ЖТ полностью соответствовали стимуляционным комплексам из апикальной передне-перегородочной области ПЖ. После проведенных радиочастотных воздействий при ретроградной программируемой стимуляции ЖТ двух исходных морфологий не индуцируется, при этом индуцирована устойчивая ЖТ третьей морфологии (ДЦ = 400 мс), купирована сверхчастой стимуляцией. Учитывая полиморфность и электрофизиологические особенности индуцированных правожелудочковых тахикардий, диагностические ЭКГ-критерии на спонтанном ритме, было высказано предположение о наличии у пациента аритмогенной дисплазии правого желудочка. Больной переведен в отделение на синусовом ритме. Учитывая сохраняющийся высокий риск ВСС, на втором этапе больному был имплантирован ИКД LUMAX 340 DR-T («Biotronik», Германия) в режиме DDDR. Рекомендовано проведение МРТ сердца, генетическое консультирование.

Окончательная верификация заболевания. Учитывая полиморфность ЖТ, для верификации диагноза проведено МРТ-исследование. Выявлен участок дискинеза в среднем нижнелатеральном сегменте, усиление трабекуляризации миокарда. В позднюю отсроченную фазу контрастирования отмечается накопление контрастного вещества в вышеуказанном сегменте, а также интрамурально в средних и верхушечных сегментах межжелудочковой перегородки как признаки фиброзной перестройки ткани миокарда.

Таким образом, проведенное обследование указывало на наличие у пациента 1 большого («эпсилон»-волна в V1) и 3 малых критериев (региональная дискинезия при МРТ, инверсия зубца Т в V1 при полной блокаде ПНПГ, ЖТ с морфологией блокады ЛНПГ и нижней осью), что является основанием для постановки диагноза АДПЖ.

Послеоперационное ведение и оценка эффективности лечения. В качестве медикаментозной профилактики жизнеугрожающих аритмий больному был назначен прием небивалола.

При проведении контрольного суточного мониторинга ЭКГ выявлено 180 полиморфных одиночных желудочковых экстрасистол, эпизодов ЖТ не зарегистрировано.

После имплантации ИКД пациент был подключен к системе удаленного мониторинга Home Monitoring, основанной на наличии телеметрической связи между электронным имплантатом (в данном случае ИКД) и прибором пациента Cardiomesenger. Используемый технический алгоритм направлен на создание единой замкнутой информационной системы «имплантат – Cardiomesenger – сервисный центр «Biotronik» – лечащий врач – пациент». Прибор пациента разработан на базе модифицированного мобильного телефона, получает телеметрические сообщения от имплантированного аппарата: регулярные (запрограммированные на определенное время суток, с определенной периодичностью) и триггерные (запущенные важным с клинической точки зрения событием, например, эпизодом аритмии) и передает их через систему мобильной телефонной связи в сервисный центр. Спустя несколько минут сервисный центр размещает обработанные данные в электронной форме на своем интернет-сайте, доступ к которому выдается врачу. Таким образом, система удаленного мониторинга дает возможность проводить удаленный контроль за эффективностью проведенной катетерной процедуры, срок которого не ограничен. За девятимесячный период после интервенционного воздействия не было детектировано ни одного эпизода ЖТ.

Выводы. Описанное наблюдение демонстрирует необходимость исключения АДПЖ у больных с желудочковыми нарушениями ритма сердца. В представленном клиническом случае показана высокая эффективность интервенционного подхода в терапии АДПЖ. Применение современных высокотехнологичных медицинских технологий (ВС ЭФИ, РЧА), терапевтических и диагностических возможностей ИКД, системы удаленного мониторинга за имплантированными антиаритмическими устройствами в сочетании с традиционной медикаментозной терапией позволило провести эффективное лечение пациента с АДПЖ.

Список литературы

1. Бокерия, Л. А. Клинический случай развития аритмогенной дисплазии правого желудочка / Л. А. Бокерия, И. В. Тетвадзе, А. В. Сергеев, Н. Н. Колоскова // *Анналы аритмологии*. – 2012. – Т. 9, № 4. – С. 35–39.
2. Благова, О. В. Аритмогенная дисплазия правого желудочка : полиморфизм клинических проявлений / О. В. Благова, А. В. Недоступ, Н. С. Морозова, Е. А. Коган, Н. В. Гагарина, В. П. Седов, Е. В. Заклязьминская, Ю. В. Фролова, С. Л. Дземешкевич, С. А. Александрова // *Кардиология*. – 2012. – Т. 52, № 4. – С. 85–94.
3. Грохотова, В. В. Диагностика некоронарогенных заболеваний у пациентов с желудочковыми тахикардиями / В. В. Грохотова, Р. Б. Татарский, Д. С. Лебедев, Л. Б. Митрофанова, Н. К. Митрофанов, А. В. Пахомов, Е. С. Игнатъева, К. Н. Маликов, И. А. Панкова, Л. А. Белякова, О. В. Бещук // *Вестник аритмологии*. – 2014. – № 75. – С. 41–49.
4. Заклязьминская, Е. В. Аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка : разработка ДНК-диагностики и клиническое применение / Е. В. Заклязьминская, А. Г. Шестак, М. В. Носкова, С. А. Александрова, С. Л. Дземешкевич // *Клиническая и экспериментальная хирургия. Журнал имени академика Б.В. Петровского*. – 2013. – № 1. – С. 91–96.
5. Кивва, В. Н. Патогенез сердечной недостаточности / В. Н. Кивва, Т. Н. Абрамова // *Астраханский медицинский журнал*. – 2009. – Т. 4, № 1. – С. 73–81.
6. Мелехов, А. В. Аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия / А. В. Мелехов, Г. Е. Гендлин, Г. И. Сторожаков, Е. Н. Остроумов // *Российский медицинский журнал*. – 2004. – № 4. – С. 37–40.
7. Митрофанова, Л. Б. Аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка и вирусная инфекция : возможные сочетания и роль в генезе желудочковых тахикардий / Л. Б. Митрофанова, О. В. Бещук, Р. Б. Татарский, Д. С. Лебедев // *Вестник аритмологии*. – 2010. – № 58. – С. 15–20.
8. Резван, В. В. Аритмогенная дисплазия правого желудочка (кардиомиопатия) / В. В. Резван, О. А. Якоб, Ю. С. Катаева // *Клиническая медицина*. – 2008. – Т. 86, № 4. – С. 66–70.
9. Шестак, А. Г. Роль генетического обследования в диагностике аритмогенной кардиомиопатии правого желудочка / А. Г. Шестак, Е. В. Заклязьминская // *Клиническая и экспериментальная хирургия. Журнал имени академика Б.В. Петровского*. – 2014. – № 1. – С. 9–14.
10. Azaouagh, A. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia : a review and update / A. Azaouagh, S. Churzidse, T. Konorza, R. Erbel // *Clin. Res. Cardiol.* – 2011. – Vol. 100, № 5. – P. 383–394.
11. Basso, C. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy : dysplasia, dystrophy, or myocarditis? / C. Basso, G. Thiene, D. Corrado, A. Angelini, A. Nava, M. L. Valente // *Circulation*. – 1996. – Vol. 94, № 5 – P. 983–991.
12. Bauce, B. Comparison of clinical features of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy in men versus women / B. Bauce, G. Frigo, F. I. Marcus, C. Basso, A. Rampazzo, F. Maddalena, D. Corrado, M. Winnicki, L. Daliento, I. Rigato, A. Steriotis, E. Mazzotti, G. Thiene, A. Nava // *Am. J. Cardiol.* – 2008. – Vol. 102, № 9. – P. 1252–1257.
13. Burke, A. P. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and fatty replacement of the right ventricular myocardium: are they different disease? / A. P. Burke, A. Farb, G. Tashko, R. Virmani // *Circulation*. – 1998. – Vol. 97, № 16. – P. 1571–1580.
14. Fontaine, G. La duree des complexes QRS dans la dysplasie ventriculaire droite arythmogene. Un nouveau marqueur diagnostique non invasif / G. Fontaine, J. Umemura, P. Di Donna, R. Tsezana, J. J. Cannat, R. Frank // *Ann. Cardiol. Angeiol.* – 1993. – Vol. 42, № 8. – P. 399–405.
15. Frank, R. Electrocardiologie de quatre cas de dysplasie ventriculaire droite arythmogene / R. Frank, G. Fontaine, J. Vedel, G. Mialet, C. Sol, G. Guiraudon, Y. Grosogeat // *Arch. Mal. Coeur. Vaiss.* – 1978. – Vol. 71, № 9. – P. 963–972.
16. Jaoude, S. A. Progressive ECG changes in arrhythmogenic right ventricular disease. Evidence for an evolving disease / S. A. Jaoude, J. F. Leclercq, P. Coumel // *Eur. Heart J.* – 1996. – Vol. 17, № 11. – P. 1717–1722.
17. Libby, P. Braunwald's heart disease: a textbook of cardiovascular medicine, single volume, 8e / P. Libby, R. O. Bonnow, D. L. Mann, D. P. Zipes. – Philadelphia, Saunders, 2007. – 2304 p.
18. Marcus, F. I. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia : proposed modification of the Task Force Criteria / F. I. Marcus, W. J. McKenna, D. Sherrill, C. Basso, B. Bauce, D. A. Bluemke, H. Calkins, D. Corrado, M. G. Cox, J. P. Daubert, G. Fontaine, K. Gear, R. Hauer, A. Nava, M. H. Picard, N. Protonotarios, J. E. Saffitz, D. M. Sanborn, J. S. Steinberg, H. Tandri, G. Thiene, J. A. Towbin, A. Tsatsopoulou, T. Wichter, W. Zareba // *Eur. Heart J.* – 2010. – Vol. 31, № 7. – P. 806–814.
19. Nava, A. Electrocardiographic study of negative T-waves on precordial leads and arrhythmogenic right ventricular dysplasia : Relationship with right ventricular volumes / A. Nava, B. Canciani, G. Buja, B. Martini, L. Daliento, R. Scognamiglio, G. Thiene // *J. Electrocardiol.* – 1988. – Vol. 21, № 3. – P. 239–245.
20. Warren, S. Guidelines for the diagnosis and management of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy / S. Warren, Members of the CSANZ Cardiovascular Genetics Working Group // *Heart Lung Circ.* – 2011. – Vol. 20, № 12. – P. 757–760.
21. Wichter, T. Efficacy of antiarrhythmic drugs in patients with arrhythmogenic right ventricular disease. Results in patients with inducible and non-inducible ventricular tachycardia / T. Wichter, M. Borggrefe, W. Haverkamp, X. Chen, G. Breithardt // *Circulation*. – 1992. – Vol. 86, № 1. – P. 29–37.

References

1. Bokeriya L. A., Tetvadze I. V., Sergeev A. V., Koloskova N. N. Klinicheskiy sluchay razvitiya aritmogennoy displazii pravogo zheludochka [Case report of arrhythmogenic right ventricular dysplasia]. *Annaly aritmologii* [Annals of arrhythmology], 2012, vol. 9, no. 4, pp. 35–39.
2. Blagova O. V., Nedostup A. V., Morozova N. S., Kogan E. A., Gagarina N. V., Sedov V. P., Zaklyaz'minskaya E. V., Frolova Yu. V., Dzemeshkevich S. L., Aleksandrova S. A. Aritmogennaya displaziya pravogo zheludochka: polimorfizm klinicheskikh proyavleniy [Arrhythmogenic right ventricular dysplasia: polymorphism of clinical manifestations]. *Kardiologiya* [Cardiology], 2012, vol. 52, no. 4, pp. 85–94.
3. Grokhotova V. V., Tatarskiy R. B., Lebedev D. S., Mitrofanova L. B., Mitrofanov N. K., Pakhomov A. V., Ignat'eva E. S., Malikov K. N., Pankova I. A., Belyakova L. A., Beshchuk O. V. Diagnostika nekoronarogennykh zabolovaniy u patsientov s zheludochkovymi takhiaritmiyami [Diagnosis of non-coronary heart diseases in patients with ventricular tachyarrhythmia]. *Vestnik aritmologii* [Journal of arrhythmology], 2014, no. 75, pp. 41–49.
4. Zaklyaz'minskaya E. V., Shestak A. G., Noskova M. V., Aleksandrova S. A., Dzemeshkevich S. L. Aritmogennaya kardiomiopatiya pravogo zheludochka: razrabotka DNK-diagnostiki i klinicheskoe primeneniye [Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: DNA-diagnostics development and clinical case]. *Klinicheskaya i eksperimental'naya khirurgiya. Zhurnal imeni akademika B.V. Petrovskogo* [Clinical and Experimental Surgery. Journal named after Academician B.V. Petrovsky], 2013, no. 1, pp. 91–96.
5. Kivva V. N., Abramova T. N. Patogenez serdechnoy nedostatochnosti [Pathogenesis of heart failure]. *Astrakanskiy meditsinskiy zhurnal* [Astrakhan medical journal], 2009, vol. 4, no. 1, pp. 73–81.
6. Melekhov A. V., Gendlin G. E., Storozhakov G. I., Ostroumov E. N. Aritmogennaya pravozheludochkovaya kardiomiopatiya [Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy]. *Rossiyskiy meditsinskiy zhurnal* [Russian medical journal], 2004, no. 4, pp. 37–40.
7. Mitrofanova L. B., Beshchuk O. V., Tatarskiy R. B., Lebedev D. S. Aritmogennaya kardiomiopatiya pravogo zheludochka i virusnaya infektsiya: vozmozhnye sochetaniya i rol' v geneze zheludochkovykh takhiaritmii [Arrhythmogenic right ventricle dysplasia and viral infection: potential combinations and role in development of ventricular arrhythmias]. *Vestnik aritmologii* [Journal of arrhythmology], 2010, no. 58, pp. 15–20.
8. Rezvan V. V., Yakob O. V., Kataeva Yu. S. Aritmogennaya displaziya pravogo zheludochka (kardiomiopatiya) [Arrhythmogenic right ventricular dysplasia (cardiomyopathy)]. *Klinicheskaya meditsina* [Clinical medicine], 2008, vol. 86, no. 4, pp. 66–70.
9. Shestak A. G., Zaklyaz'minskaya E. V. Rol' geneticheskogo obsledovaniya v diagnostike aritmogennoy kardiomiopatii pravogo zheludochka [The role of genetic investigation in diagnostics of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy]. *Klinicheskaya i eksperimental'naya khirurgiya. Zhurnal imeni akademika B.V. Petrovskogo* [Clinical and Experimental Surgery. Journal named after Academician B.V. Petrovsky], 2014, no. 1, pp. 9–14.
10. Azaouagh A., Churzidse S., Konorza T., Erbel R. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: a review and update. *Clin. Res. Cardiol.*, 2011, vol. 100, no. 5, pp. 383–394.
11. Basso C., Thiene G., Corrado D., Angelini A., Nava A., Valente M. L. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: dysplasia, dystrophy, or myocarditis? *Circulation*, 1996, vol. 94, no. 5, pp. 983–991.
12. Bauce B., Frigo G., Marcus F. I., Basso C., Rampazzo A., Maddalena F., Corrado D., Winnicki M., Daliento L., Rigato I., Steriotis A., Mazzotti E., Thiene G., Nava A. Comparison of clinical features of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy in men versus women. *Am. J. Cardiol.*, 2008, vol. 102, no. 9, pp. 1252–1257.
13. Burke A. P., Farb A., Tashko G., Virmani R. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and fatty replacement of the right ventricular myocardium: are they different disease? *Circulation*, 1998, vol. 97, no. 16, pp. 1571–1580.
14. Fontaine G., Umemura J., Di Donna P., Tsezana R., Cannat J. J., Frank R. La duree des complexes QRS dans la dysplasie ventriculaire droite arythmogene. Un nouveau marqueur diagnostique non invasif [Duration of QRS complexes in arrhythmogenic right ventricular dysplasia. A new non-invasive diagnostic marker]. *Ann. Cardiol. Angeiol.*, 1993, vol. 42, no. 8, pp. 399–405.
15. Frank R., Fontaine G., Vedel J., Mialet G., Sol C., Guiraudon G., Grosgeat Y. Electrocardiologie de quatre cas de dysplasie ventriculaire droite arythmogene [Electrocardiology of 4 cases of right ventricular dysplasia inducing arrhythmia]. *Arch Mal Coeur Vaiss.*, 1978, vol. 71, no. 9, pp. 963–972.
16. Jaoude S. A., Leclercq J. F., Coumel P. Progressive ECG changes in arrhythmogenic right ventricular disease. Evidence for an evolving disease. *Eur. Heart J.*, 1996, vol. 17, no. 11, pp. 1717–1722.
17. Libby P., Bonnow R. O., Mann D. L., Zipes D. P. Braunwald's heart disease: a textbook of cardiovascular medicine, single volume, 8e. Philadelphia, Saunders, 2007, 2304 p.
18. Marcus F. I., McKenna W. J., Sherrill D., Basso C., Bauce B., Bluemke D. A., Calkins H., Corrado D., Cox M. G., Daubert J. P., Fontaine G., Gear K., Hauer R., Nava A., Picard M. H., Protonotarios N., Saffitz J. E., Sanborn D. M., Steinberg J. S., Tandri H., Thiene G., Towbin J. A., Tsatsopoulou A., Wichter T., Zareba W. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the Task Force Criteria. *Eur. Heart J.*, 2010, vol. 31, no. 7, pp. 806–814.
19. Nava A., Canciani B., Buja G., Martini B., Daliento L., Scognamiglio R., Thiene 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, no. 3, pp. 239–245.

20. Warren S., Members of the CSANZ Cardiovascular Genetics Working Group. Guidelines for the diagnosis and management of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Heart Lung Circ.*, 2011, vol. 20, no. 12, pp. 757–760.
21. Wichter T., Borggrefe M., Haverkamp W., Chen X., Breithardt G. Efficacy of antiarrhythmic drugs in patients with arrhythmogenic right ventricular disease. Results in patients with inducible and non-inducible ventricular tachycardia. *Circulation.*, 1992, vol. 86, no. 1, pp. 29–37.