

References

1. Burakovskiy V.I., Bockeria L.A. (eds). Cardiovascular Surgery: A Guide. Moscow: Meditsina; 1996: 352–7 (in Russian).
2. Rudakov A.S., Belyanko I.E., Malikova M.S. The immediate results of the correction of ruptured congenital aneurysm of the sinus of Valsalva into the right atrium. *Kardiologiya i Serdechno-Sosudistaya Khirurgiya*. 2010; 4: 58–60 (in Russian).
3. Minaev V.V. Diseases of the sinuses of Valsalva: Cand. Med. Sci. Diss. Moscow; 1992 (in Russian).
4. Hagemann A., Lutter G., Cremer J. Giant false aneurysm after perforation of the right sinus of Valsalva. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2009; 35: 902.
5. Marc-David M., Gatzoulis M.A., David E.L. et al. Cardiac tamponade and death from intrapericardial of sinus of Valsalva aneurysm. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 1999; 15: 100–2.
6. Pasic M.I., von Segesser L., Carrel Th. et al. Ruptured congenital aneurysm of the sinus of Valsalva: surgical technique and longterm follow-up. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 1992; 6: 542–4.

Поступила 21.05.2014

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2014

УДК 616.124.3-007.17-07-08

Модифицированные критерии аритмогенной дисплазии правого желудочка не всегда соответствуют клиническому сценарию. Случай из практики

В.Н. Макаренко¹, С.А. Александрова¹, О.В. Благова², Е.Ю. Глазкова¹

¹ФГБУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» (директор – академик РАН и РАМН Л.А. Бокерия) РАМН; Рублевское шоссе, 135, Москва, 121552, Российская Федерация;

²ГБОУ ВПО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» Министерства здравоохранения РФ; ул. Трубецкая, 8, стр. 2, Москва, 119991, Российская Федерация

Макаренко Владимир Николаевич, заведующий отделением, доктор мед. наук, профессор;

Александрова Светлана Александровна, ст. научн. сотр., канд. мед. наук;

Благова Ольга Владимировна, ст. научн. сотр., канд. мед. наук, доцент;

Глазкова Елена Юрьевна, мл. научн. сотр., канд. мед. наук, e-mail: eunik71@mail.ru

В статье представлен редкий случай диагностики врожденного порока сердца по результатам магнитно-резонансной томографии (МРТ), выполненной пациентке с миокардитом для исключения аритмогенной дисплазии правого желудочка (АДПЖ). Диагностика АДПЖ из-за неспецифичности многих симптомов остается сложной клинической задачей. Магнитно-резонансная томография является важным этапом в алгоритме обследования таких пациентов. По данным МРТ у пациентки выявлено два признака, соответствующих одному большому критерию диагностики АДПЖ, согласно рекомендациям Международной целевой группы экспертов: увеличение нормализованного показателя конечного систолического объема правого желудочка у женщин более 100 мл/м² и региональная дискинезия стенки правого желудочка. Дополнительно было обнаружено двукратное увеличение отношения легочного минутного объема кровотока к системному, верхний синус-дефект межпредсердной перегородки и частичный аномальный дренаж легочных вен. Полученные результаты были подтверждены интраоперационно. Магнитно-резонансная томография, особенно без введения контрастного вещества, редко используется для диагностики частичного аномального дренажа легочных вен. Сообщение демонстрирует хорошие возможности метода в выявлении данной патологии при условии выбора правильного алгоритма сканирования, детального анализа анатомии и функции всех камер сердца.

Ключевые слова: магнитно-резонансная томография; аритмогенная дисплазия правого желудочка; частичный аномальный дренаж легочных вен.

Modified criteria of arrhythmogenic right ventricular dysplasia do not correspond to the clinical scenario. Case study

V.N. Makarenko¹, S.A. Aleksandrova¹, O.V. Blagova², E. Yu. Glazkova¹

¹A.N. Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery of Russian Academy of Medical Sciences; Rublevskoe shosse, 135, Moscow, 121552, Russian Federation;

²I.M. Sechenov Fierst Moscow Medical State University of Ministry of Health of the Russian Federation; ulitsa Trubetskaya, 8, stroenie 2, Moscow, 119991, Russian Federation

Makarenko Vladimir Nikolaevich, Chief of Department, MD, DM, Professor;

Aleksandrova Svetlana Aleksandrovna, Senior Research Associate, MD, PhD;

Blagova Ol'ga Vladimirovna, Senior Research Associate, MD, PhD, Associate Professor;

Glazkova Elena Yur'evna, Junior Research Associate, MD, PhD, e-mail: eunik71@mail.ru

This article presents a rare case of magnetic resonance imaging (MRI) of congenital heart disease in patient with suspected arrhythmogenic right ventricular dysplasia (ARVD). Nonspecificity clinical features of ARVC made the diagnosis clinical challenge. MRI is important in management of these patients; the method allows determining the volume and ventricular function, to evaluate the changes of regional contractility right ventricular wall. Magnetic resonance imaging showed two features corresponding to one major criteria for the diagnosis of ARVD, by International Task Force criteria: increased normalized end systolic volume index of the right ventricle in women over 100 ml/m² and regional right ventricular wall dyskinesia. Additionally, it was revealed a twofold increase in the pulmonary-to-systemic blood flow ratio, the atrial septal defect and partial anomalous pulmonary venous connection. All findings were confirmed intraoperatively. Magnetic resonance imaging diagnosis of partial anomalous pulmonary venous connection will be successful if the correct protocol is selected and detailed analysis of the anatomy and function of the heart chambers are made.

Key words: magnetic resonance imaging; arrhythmogenic right ventricular dysplasia; partial anomalous pulmonary venous connection.

Аритмогенная дисплазия правого желудочка (АДПЖ) является редким заболеванием, связанным с наследственно-детерминированной дистрофией миокарда, которое приводит к развитию жизнеугрожающих аритмий и становится причиной внезапной смерти молодых людей до 35 лет и спортсменов. По разным данным, распространенность АДПЖ составляет в популяции от 1:5000 до 1:1000, соотношение частоты встречаемости заболевания у мужчин и женщин – 3:1 [1, 2]. Клинические проявления зависят от возраста и стадии заболевания. Неспецифичность многих симптомов, выраженный клинический полиморфизм, отсутствие единого метода «золотого стандарта» делает диагностику АДПЖ трудной задачей [3].

Диагностика АДПЖ базируется на комплексной оценке пациента с помощью различных инвазивных и неинвазивных методик, таких как электрокардиография (ЭКГ), сигнал-усредненная ЭКГ, эхокардиография, вентрикулография правого желудочка (ПЖ) и МРТ.

В 1994 г. Международной целевой группой экспертов были предложены критерии для клинической диагностики АДПЖ, существенно модифицированные в 2010 г. [1, 4]. Современные критерии диагностики АДПЖ с помощью МРТ включают только количественные измерения объема и функции желудочков и оценку изменений региональной сократимости стенки ПЖ [4]. Чувствительность и специфичность модифицированных критериев АДПЖ для РТ высока: для большого признака АДПЖ (региональная акинезия/дискенезия ПЖ и увеличение нормализованного конечного диастолического объема (КДО) – отношения конечного диастолического объема к площади поверхности тела (КДО/ППТ) – ПЖ более 100 мл/м² у женщин) чувствительность и специфичность составляют 68 и 98% соответственно. Из последних рекомендаций исключены такие критерии, как истончение стенки ПЖ, локальные функциональные нарушения, наличие жировых включений. Тем не менее ряд авторов указывает на большое значение этих данных

при условии проведения исследования в специализированных центрах с использованием особого протокола для анализа объемов, региональных нарушений движения стенки ПЖ и изображений на стадии отсроченного контрастирования [5].

В описанном клиническом случае из нашей практики показан пример использования МРТ для проведения сложного диагностического поиска у больной с миокардитом и желудочковыми нарушениями ритма сердца: от выявления критериев аритмогенной дисплазии правого желудочка до диагностики частичного аномального дренажа легочных вен (ЧАДЛВ) и дефекта межпредсердной перегородки (ДМПП).

Больная С., 39 лет, обратилась в НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН для выполнения МРТ сердца с целью подтверждения диагноза АДПЖ.

В 2010 г. пациентка после перенесенного бронхита впервые обратилась к кардиологу с жалобами на перебои в работе сердца. На ЭКГ выявлены единичные желудочковые и наджелудочковые экстрасистолы (несколько десятков); при ЭхоКГ отклонений от нормы не выявлено. Пациентке рекомендовано динамическое наблюдение. В 2012 г. после перенесенной вирусной инфекции на фоне повышенного психоэмоционального напряжения возобновились перебои в работе сердца. Пациентка госпитализирована.

Данные инструментальных и лабораторных методов исследования. При трансторакальном ЭхоКГ: дилатация правых отделов (правое предсердие, правый желудочек — 42 мм), небольшая дилатация левого предсердия; ФВ — 64%.

Холтеровское мониторирование: базовый ритм — синусовый. Единичные наджелудочковые эктопические экстрасистолы. Желудочковая эктопическая активность представлена 12 654 желудочковыми экстрасистолами (ЖЭС), в том числе парных — 70.

Серологический анализ крови: повышение антител (АТ) к миокардиальной ткани

IgG 1:300, АТ к золотистому стафилококку IgG 1:300, АТ к стрептококку (гуалуронидаза) IgG 1:400, к стрептококку из группы А 251 МЕ/дл (норма до 200 МЕ/дл).

На основании полученных данных диагностирован вирусно-бактериальный миокардит. Пациентка прошла курс лечения в течение 7 дней: валтрекс (1 г/сут), НПВС, конкор (2,5 мг/сут). На фоне проведенного лечения отмечено значительное улучшение самочувствия. По данным суточного мониторирования ЭКГ зарегистрировано 119 ЖЭС. Однако в крови отмечается повышение АТ к эндотелию 1:320, АТ к проводящей системе 1:80, остальные показатели были в норме.

В 2013 г. отмечено ухудшение самочувствия в виде учащения перебоев в работе сердца. Пациентка проконсультирована в Факультетской терапевтической клинике им. В.Н. Виноградова, где выставлен предположительный диагноз АДПЖ и рекомендовано МРТ сердца.

Магнитно-резонансное исследование выполнено на томографе 1,5 Т по специальному протоколу, включающему последовательности для оценки анатомии и функции ПЖ и ЛЖ. На этапе исследования анатомии сердца использовали импульсные последовательности быстрого спин-эхо (HASTE) и градиентного эхо (TrueFISP). Протокол оценки функциональных параметров сердца включал в себя последовательности кино-МРТ (TrueFISP) и фазо-контрастные изображения (Flow 2D).

По данным МРТ было отмечено: расширение правого предсердия (54×63 мм), умеренное расширение левого предсердия (48×59 мм), увеличение ПЖ: КДО ПЖ 285 мл, нормализованный показатель КДО (КДО/ППТ) 151 мл/м², (норма КДО 58–154 мл, норма КДО/ППТ 48–87 мл/м²), конечный систолический объем ПЖ 112 мл (норма 12–68 мл), ударный объем ПЖ 173 мл (норма 35–98 мл). Фракция выброса ПЖ не снижена — 61% (норма 47–80%). Передняя стенка ПЖ не истончена, с небольшой жировой инфильтрацией в трабе-

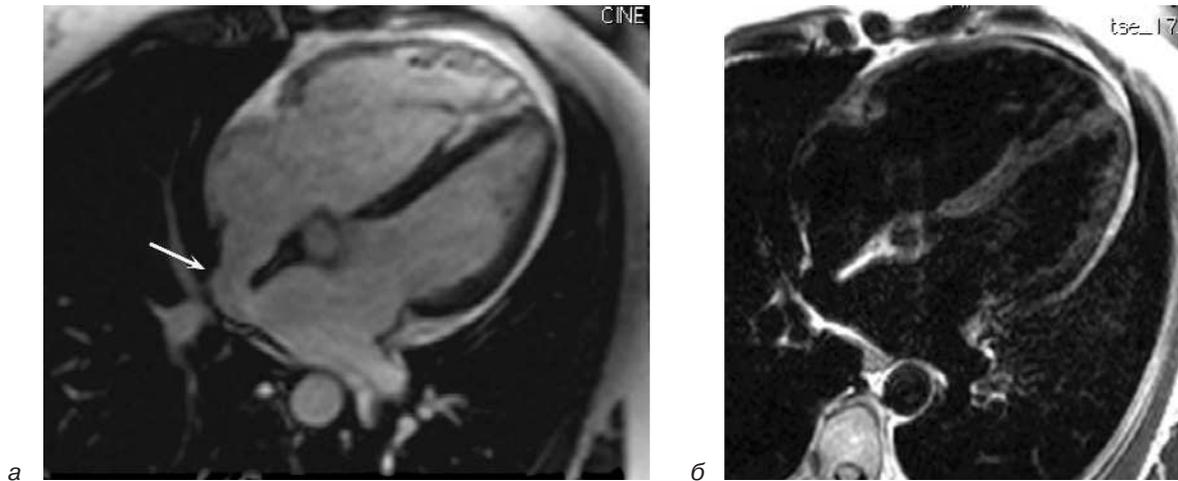


Рис. 1. МРТ сердца, четырехкамерная позиция: *а* – TrueFISP (стрелка указывает на ДМПП); *б* – HASTE

кулярной части ПЖ. Трабекулярная часть ПЖ с дискинезами.

Полученные данные МРТ соответствуют одному большому модифицированному критерию АДПЖ – увеличению КДО/ППТ ПЖ более 100 мл/м² и региональной дискинезии стенки ПЖ. С учетом данных ЭКГ этого было достаточно для постановки диагноза АДПЖ. В то же время у пациентки при анализе скоростных показателей кровотока в легочной артерии и в восходящей аорте выявлено увеличение отношения легочного минутного объема кровотока к системному ($Q_p/Q_s = 2$), что говорило о наличии шунтирования крови слева направо.

При анализе аксиальных срезов обнаружен верхний синус-дефект межпредсердной перегородки, нечеткость контуров верхней полой вены (ВПВ) и правой верхней легочной вены (рис. 1). Оценка косокорональных и кососагиттальных срезов правых отделов сердца позволила визуализировать аномальный дренаж легочных вен в ВПВ (рис. 2).

Для уточнения врожденной патологии пациентке была выполнена мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ). По данным МСКТ подтвержден диагноз ДМПП и ЧАДЛВ: правая верхняя

легочная вена впадает в ВПВ, ветвь правой средней доли сообщается с правым предсердием. На основании поставленного диагноза была проведена успешная хирургическая коррекция врожденного порока сердца.

Частичный аномальный дренаж легочных вен относится к врожденным порокам сердца, при которых не все легочные вены

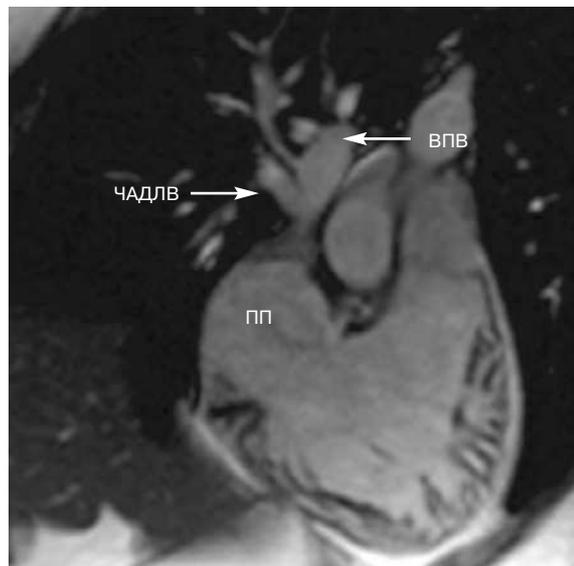


Рис. 2. МРТ сердца, двухкамерная позиция, TrueFISP.

ЧАДЛВ – частичный аномальный дренаж легочных вен; ВПВ – верхняя полая вена; ПП – правое предсердие

падают в левое предсердие, и артериальная кровь направляется в венозное русло (правое предсердие или полые вены). В популяции врожденных пороков ЧАДЛВ составляет 0,7–9% [6]. В 70–90% патологические вены отходят от правого легкого и в 83% дренируются в правое предсердие, в 15% – в венозный синус, в 2% – в безымянную вену [7]. Частичный аномальный дренаж легочных вен редко бывает единственной аномалией развития сердечно-сосудистой системы. В 75–92% случаев он сочетается с ДМПП.

Гемодинамика порока зависит от количества и калибра аномально дренирующихся легочных вен и сопутствующих ДМПП. Как правило, пациенты с ЧАДЛВ имеют слабо выраженную симптоматику или асимптоматичны. Ряд авторов предполагает, что ЧАДЛВ становится клинически существенным, если у пациента 50% кровотока легочных вен или более возвращается аномально [8]. Часто аномалия выявляется как случайная находка при катетеризации сердца или устанавливается ретроспективно. Диагностика ЧАДЛВ основывается на данных чреспищеводной эхокардиографии, катетерной ангиокардиографии, КТ или МРТ.

Впервые анализ возможности метода в оценке данной патологии был проведен в 1991 г. S.K. Prasad и соавт. в проспективном исследовании показали высокую корреляцию данных магнитно-резонансной ангиографии с результатами катетерной ангиографии и интраоперационных данных [9]. Использование МРТ без контрастного усиления имеет как преимущества (связанные с отсутствием возможных аллергических реакций на контрастное вещество), так и существенные ограничения. Прежде всего, это связано со сложностями диагностики извитых сосудов диаметром меньше 2 мм или сосудов с маленькой скоростью кровотока. В ретроспективном исследовании Н. Капка и соавт. на примере 20 пациентов показал, что успешная диагностика ЧАДЛВ была возможна во всех случаях по 2D-изображениям бесконтрастных серий [10].

Наш клинический случай демонстрирует успешное использование МРТ для решения сложных диагностических задач: проведения дифференциальной диагностики АДПЖ и выявления ЧАДЛВ. Правильный выбор алгоритма МРТ-исследования, комплексная интерпретация полученных количественных данных полностью изменили клинический сценарий АДПЖ. Представленный случай показывает, что при нарушении ритма сердца и дилатации его правых отделов требуется особая внимательность врача, с тем чтобы не были пропущены другие, менее очевидные причины развития заболевания, такие как ЧАДЛВ у взрослого пациента.

Литература

1. McKenna W.J., Thiene G., Nava F., Fontalirion F., Blomstrom-Lundquist G., Fontaine G. et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *British Heart J.* 1994; 71: 215–8.
2. Бокерия Л.А., Тетвадзе И.В., Сергеев А.В., Колоскова Н.Н. Клинический случай развития аритмогенной дисплазии правого желудочка. *Анналы аритмологии.* 2012; 9 (4): 25–36.
3. Lobo F.V., Silver M.D., Butany J., Heggtveit H.A. Left ventricular involvement in right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Can. J. Cardiol.* 1999; 15: 1239–47.
4. Marcus F.I., McKenna W.J., Sherrill D., Basso C., Bauce B., Bluemke D.A. et al. Diagnosis of Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. Proposed modification of the task force criteria. *Circulation.* 2010; 121: 1533–41.
5. Muir A., Elliott P.M. Diagnosis of Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. Proposed modification of the task force criteria. Newsletter ESCR; 2010. Paper of the month. April 2010. http://www.escardio.org/communities/Working-Groups/cmp/education/papers/Pages/arrhythmogenic-right-ventricular.aspx#.Ut5kRvaGi_F.
6. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. (ред.) Сердечно-сосудистая хирургия: руководство. М.: Медицина; 1996.
7. Senocak F., Ozme S., Bilgic A. Partial anomalous pulmonary venous return Evaluation of 51 cases. *Jpn Heart J.* 1994; 35 (1): 43–50.
8. Haramati L.B., Moche I.E., Rivera V.T. Computed tomography of partial anomalous pulmonary venous connection in adults. *J. Comput. Assist. Tomogr.* 2003; 27: 743–9.
9. Prasad S.K., Soukias N., Hornung T., Khan M., Pennell D.J. Role of Magnetic Resonance Angiography in the Diagnosis of Major

- Aortopulmonary Collateral Arteries and Partial Anomalous Pulmonary Venous Drainage. *Circulation*. 2004; 109: 207–14.
10. Kafka H., Mohiaddin R.H. Cardiac MRI and Pulmonary MR Angiography of Sinus Venosus Defect and Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection in Cause of Right Undiagnosed Ventricular Enlargement. *AJR*. 2009; 192: 259–26.
- ### References
1. McKenna W.J., Thiene G., Nava F., Fontalirion F., Blomstrom-Lundquist G., Fontaine G. et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *British Heart J*. 1994; 71: 215–8.
 2. Bockeria L.A., Tetvadze I.V., Sergeev A.V., Koloskova N.N. Clinical case development arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Annaly aritmologii*. 2012; 9 (4): 25–36 (in Russian).
 3. Lobo F.V., Silver M.D., Butany J., Heggveit H.A. Left ventricular involvement in right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Can. J. Cardiol*. 1999; 15: 1239–47.
 4. Marcus F.I., McKenna W.J., Sherrill D., Basso C., Bauce B., Bluemke D.A. et al. Diagnosis of Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. Proposed modification of the task force criteria. *Circulation*. 2010; 121: 1533–41.
 5. Muir A., Elliott P.M. Diagnosis of Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. Proposed modification of the task force criteria. Newsletter ESCR; 2010. Paper of the month. April 2010. http://www.escardio.org/communities/Working-Groups/cmp/education/papers/Pages/arrhythmogenic-right-ventricular.aspx#.Ut5kRvaGi_F.
 6. Burakovskiy V.I., Bockeria L.A. (eds) Cardiovascular surgery: A Guide. Moscow: Meditsina; 1996 (in Russian).
 7. Senocak F., Ozme S., Bilgic A. Partial anomalous pulmonary venous return Evaluation of 51 cases. *Jpn Heart J*. 1994; 35 (1): 43–50.
 8. Haramati L.B., Moche I.E., Rivera V.T. Computed tomography of partial anomalous pulmonary venous connection in adults. *J. Comput. Assist. Tomogr*. 2003; 27: 743–9.
 9. Prasad S.K., Soukias N., Hornung T., Khan M., Pennell D.J. Role of Magnetic Resonance Angiography in the Diagnosis of Major Aortopulmonary Collateral Arteries and Partial Anomalous Pulmonary Venous Drainage. *Circulation*. 2004; 109: 207–14.
 10. Kafka H., Mohiaddin R.H. Cardiac MRI and Pulmonary MR Angiography of Sinus Venosus Defect and Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection in Cause of Right Undiagnosed Ventricular Enlargement. *AJR*. 2009; 192: 259–26.

Поступила 21.05.2014