

УДК 616:616.124.3:616-091:616-091.5:616-091.8

М. В. Гордеева¹, Л. Б. Митрофанова², О. Е. Велеславова¹, Н. А. Митрофанов³, Г. П. Лаврентюк⁴, Ю. В. Шубик¹

АРИТМОГЕННАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ/ДИСПЛАЗИЯ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА, ПОДХОДЫ К ДИАГНОСТИКЕ. СООБЩЕНИЕ II

¹ Научно-клинический и образовательный центр «Кардиология», Санкт-Петербургский государственный университет, Российская Федерация, 199034, Санкт-Петербург, Университетская наб., 7/9

² Федеральный Центр сердца, крови и эндокринологии им. В. А. Алмазова, Российская Федерация, 197341, Санкт-Петербург, ул. Аккуратова, 2

³ Северо-Западный государственный медицинский университет им. И. И. Мечникова, Российская Федерация, 191015, Санкт-Петербург, Кирочная ул., 41

⁴ Бюро судебно-медицинской экспертизы, Российская Федерация, 195067, Санкт-Петербург, Екатерининский пр., 10

Проведен анализ 33 случаев внезапной сердечной смерти молодых людей (средний возраст 31 ± 8 лет) с патологоанатомическим диагнозом аритмогенной кардиомиопатии/дисплазии правого желудочка. Выполнялось гистологическое исследование парафиновых срезов миокарда с применением окрасок гематоксилином-эозином и по ван Гизону, иммуногистохимический анализ. С помощью анализатора изображения leicascope проводилась морфометрия с определением относительной площади липоматоза, фиброза, интерстициума и мышечных волокон, а также среднего диаметра кардиомиоцитов. В 22 случаях выполнено МРТ препарата сердца. Всем умершим диагноз был установлен в соответствии с большим морфометрическим критерием диагностики аритмогенной кардиомиопатии/дисплазии правого желудочка — task Force Criteria 2010 г. Правый желудочек во всех случаях был расширен. Почти в трети случаев выявлена аневризма. В 76% фиброзно-жировое замещение распространялось от субэпикардиальных слоев к эндокардиальным, однако в 24% регистрировались множественные диффузные хаотичные «вкрапления» жировой ткани и фиброза. У 12% отмечена повышенная трабекулярность правого желудочка. Дискомплексация мышечных волокон в правом желудочке выявлена в трети случаев. Генерализация заболевания отмечена более чем в половине случаев. У каждого третьего отмечена ассоциация с изменениями миокарда, характерными для миокардита. В 14 (64%) случаях МРТ препарата сердца было получено совпадение результатов по локализации липоматоза в правом желудочке с истинной картиной на макропрепарате. В остальных 8 (36%) — жировая инфильтрация не визуализировалась из-за мозаичного расположения мелких очажков липоматоза размером до 1 мм. Библиогр. 29 назв. Ил. 4.

Ключевые слова: аритмогенная кардиомиопатия/дисплазия правого желудочка, внезапная сердечная смерть, морфогистологические особенности и морфометрический метод диагностики, миокардит, алкоголь, наркотики, соединительно-тканная дисплазия, магнитно-резонансная томография.

ARRHYTHMOGENIC RIGHT VENTRICULAR CARDIOMYOPATHY/DYSPLASIA, APPROACHES TO DIAGNOSIS. PROCEEDING II

*M. V. Gordeeva¹, L. B. Mitrofanova², O. E. Veleslavova¹, N. A. Mitrofanov³, P. G. Lavrentyuk⁴,
Yu. V. Shubik¹*

¹ Scientific Clinical and educational Center “Cardiology” of st. Petersburg state university, 7/9, universitetskaya nab., st. Petersburg, 199034, russian Federation

² Federal heart, Blood and endocrinology named after V. a. almazova, 2, ul. akkuratova, st. Petersburg, 197341, russian Federation

³ North-Western state medical university named after I. I. mechnikov, 41, Kirochnaia ul., st. Petersburg, 191015, russian Federation

⁴ Forensic medical examination of the st. Petersburg, 10, ekaterininskii pr., st. Petersburg, 195067, russian Federation

An analysis of 33 cases of sudden cardiac death in young people (mean age 31 ± 8 years) with morphologic diagnosis of arrhythmogenic right Ventricular dysplasia / Cardiomyopathy (arVd/C) was conducted. histological examination was performed using he, van gieson, and immunohistochemical staining. morphometric analysis for determination of lipomatosis, fibrosis, as well as the measurement of cardiomyocytes was conducted using image analyze leicascope. The mri of the heart was conducted in 22 cases. all cased of arVd/C were diagnosed in accordance with arVd/C “large morphometric criteria” — task Force Criteria 2010. The most common observations were: extension of right ventricle (rV) in all cases; aneurysm of rV — 30%; myocardium replacement by fibrous or fatty tissues spreading from endocardial to subepicardial layers in 76%; multiple chaotic diffuse «impregnation» of adipose tissue and fibrosis — in 24%; combination of right ventricle hypertrabeculation/noncompaction and arVd/C — in 12%; disorganization of rV muscle fibers — in 33%. aforementioned lesions spread beyond rV in more than 50%. every third case of arVd/C associated with myocardial changes characteristic of myocarditis. In 14 (64%) cases, agreement between mri and morphological evaluation in location of fatty infiltration was achieved. In the remaining 8 (36%) cases, fatty infiltration was not visualized on mri because of small size (up to 1 mm) and mosaic location of the lesions. refs 29. Figs 4.

Keywords: right ventricular arrhythmogenic cardiomyopathy/dysplasia, sudden cardiac death, histological examination, morphometric analysis, myocarditis, alcohol, illicit drugs, connective tissue dysplasia, magnetic resonanse imaging.

Контактная информация

Гордеева Марина Валентиновна — кандидат медицинских наук; gordmv@mail.ru

Митрофанова Любовь Борисовна — доктор медицинских наук; lubamitr@rambler.ru

Велеславова Ольга Евгеньевна — научный сотрудник; veleolga@yandex.ru *Митрофанов*

Николай Алексеевич — кандидат медицинских наук, доцент; doc_nik@mail.ru

*Лаврентюк Георгий Петрович — доктор медицинских наук, профессор;
mechnik@mail.ru*

Шубик Юрий Викторович — доктор медицинских наук, профессор; yshubik@mail.ru

Gordeeva Marina V. — Candidate of medicine; gordmv@mail.ru

Mitrofanova Lubov B. — doctor of medicine; lubamitr@rambler.ru

Veleslavova Olga E. — research associate; veleolga@yandex.ru

Mitrofanov Nikolai A. — Candidate of medicine, associate Professor; doc_nik@mail.ru

Lavrentyuk Georgi P. — doctor of medicine, Professor; mechnik@mail.ru

Shubik Yuri V. — doctor of medicine, Professor; yshubik@mail.ru