

ARYTMOGÉNNA DYSPLÁZIA PRAVEJ KOMORY

BEHULOVÁ R., HATALA R., SLUGENĽ I., MARGITFALVI P., FRIDRICH V.

ARRHYTHMOGENIC RIGHT VENTRICULAR DYSPLASIA

Arrhythmogenic dysplasia of the right ventricle as a nosological entity was described relatively recently. However, at present, it is gradually being diagnosed more frequently. The authors describe the typical clinical picture of this disease in one of several patients with this disease, who were hospitalised at SÚSCH. The authors describe the diagnostic value of individual findings. They indicate the importance of knowledge of individual diagnostic criteria in order to be able to recognize this disease and distinguish it from idiopathic ventricular tachycardia, the prognosis of which is generally better and also the therapeutic approach less aggressive. (Fig. 6, Ref. 29.)

Key words: right ventricular arrhythmogenic dysplasia, sudden cardiac death, ventricular tachycardia.

Arytmogénna dysplázia pravej komory ako nosologická jednotka bola opísaná relatívne nedávno, aj keď v súčasnosti sa diagnostikuje čoraz častejšie. Autori opisujú typický klinický obraz tohto ochorenia u jedného z niekoľkých pacientov s týmto ochorením, ktorí boli hospitalizovaní v SÚSCH. Pri jednotlivých diagnostických nálezoch opisujú ich výpovednú hodnotu. Poukazujú na dôležitosť poznania jednotlivých diagnostických kritérií z dôvodov odlišenia od idiopatickej komorovej tachykardie, ktorej prognóza je všeobecne lepšia a aj terapeutický prístup menej agresívny. (Obr. 6, lit. 29.)

Kľúčové slová: arytmogénna dysplázia pravej komory, náhla srdcová smrť, komorová tachykardia.

Bratisl Lek Listy 1997; 98: 597–603

Bratisl. lek. Listy, 98, 1997, č. 11, s. 597–603/597–603

Termín *arytmogénna dysplázia pravej komory* (ADPK) zaviedol roku 1977 Guy Fontaine (Fontaine a spol., 1977). Opíeral sa hlavne o nálezy pri chirurgickej liečbe komorových tachykardií rezistentných proti medikamentózne liečbe. Ide o ochorenie charakterizované hlavne komorovými arytmiami a špecifickým patologickým postihnutím prevažne pravej komory. Podľa definície a klasifikácie WHO kardiomyopatií z roku 1995 je správnym názvom tejto nosologickej jednotky *arytmogénna kardiomyopatia pravej komory* (Richardson a spol., 1996). Napriek tomu sa v literatúre dodnes viac používa termín ADPK. Tento termín viac vystihuje poruchu vo vývoji, ktorá sa potvrdila aj štúdiom plodov v maternici.

Spomedzi niekoľkých pacientov s týmto ochorením hospitalizovaných na našom oddelení sme mali možnosť vidieť typický klinický obraz práve u posledného z nich.

Kazuistika

V decembri 1996 bol na oddelení porúch rytmu hospitalizovaný 30-ročný pacient za účelom diagnostikovania a liečby závažných komorových tachykardií. Išlo o aktívneho športovca, futbalistu.

Anamnesticky sa u pacienta zistili dve synkopy krátko po ukončení extrémneho fyzického zaťaženia, raz s dokumentovanou rýchlou monomorfnou komorovou tachykardiou a následným šokovým stavom. Iné klinické príznaky kardiálneho ochorenia u pacienta sa nezistili.

Na pokojovom EKG v sínusovom rytme u pacienta boli negatívne vlny T vo zvodoch z pravého prekordia, trvanie komplexu QRS vo V1–2 bolo 110 ms a trvalo o 20 ms dlhšie ako vo V5–6 (obr. 1).

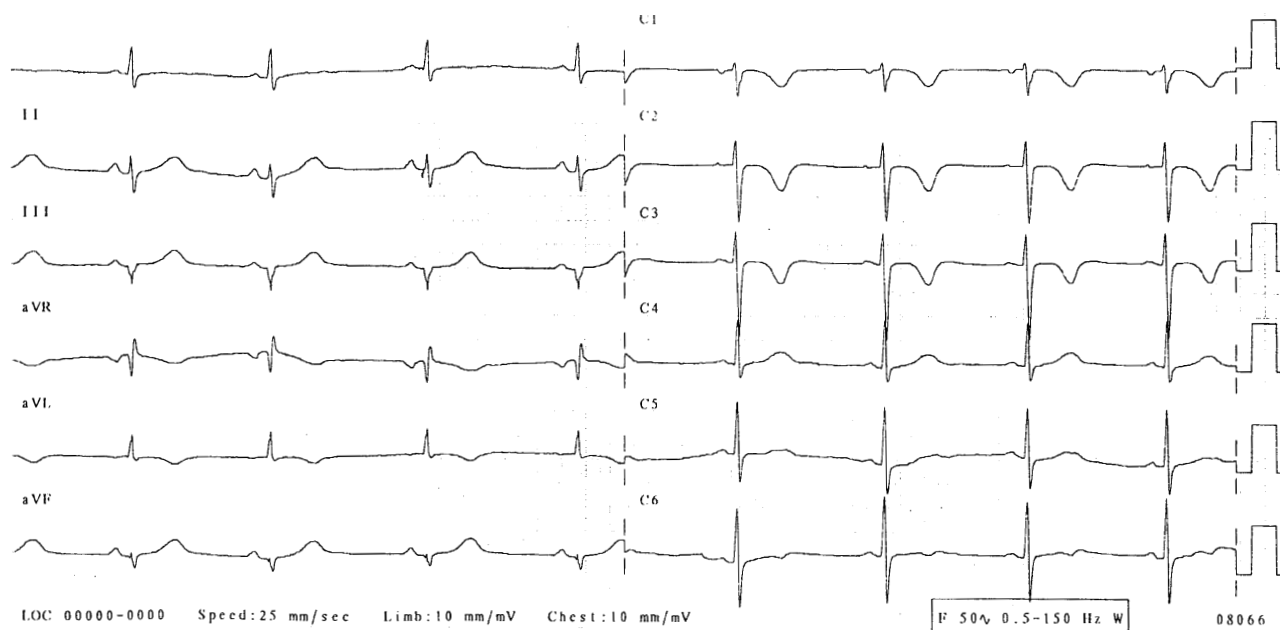
V priebehu hospitalizácie sa u pacienta opakovane dokumentovala spontánna širokokomplexová tachykardia s obrazom blokády ľavého Tawarova ramienka (BLTR) s frekvenciou 180–220/min (obr. 2).

Programovanou komorovou stimuláciou sa opakovane indukovala nepretrvávajúca komorová tachykardia (KT) tej istej morfológie, pričom však pretrvávajúca KT bola indukovateľná len pri veľmi agresívnom stimulačnom protokole tromi extrastimulmi s väzbovým intervalom 240 a 260 ms pri základnom stimulovanom cykle 400 ms (obr. 3). Spôsob indukovania a ukončenia tachykardie a "fenomén entrainment" poukazovali na mechanizmus KT „reentry“.

Bicyklovou ergometriou sa u pacienta nediodagnostikovali ischemické zmeny a v jej priebehu ani po ukončení nevznikla KT.

Neskoré komorové potenciály hodnotené metódou analýzy „time domain“ boli pozitívne s hodnotami pre parametre vo fil-

Oddelenie arytmií Slovenského ústavu srdcových chorôb v Bratislave
Department of Arrhythmias, The Slovak Institute of Heart Diseases, Bratislava
Address for correspondence: R. Behulová, MD, SÚSCH, Pod Krásnou
hórkou, 833 48 Bratislava, Slovakia.
Phone: +421.7.5320 274



Obr. 1. EKG u pacienta s ADPK.
Fig. 1. ECG of the patient with ARVD.

tračných pásmach 25—250 Hz, resp. 40—250 Hz: trvanie filtrovaného komplexu QRS 123 ms (108 ms), trvanie nízkoamplitúdového signálu menšieho ako 40 μ V na konci komplexu QRS (LAS) 31 ms/42 ms) a voltáž posledných 40 ms filtrovaného sumačného vektora (RMS) 14,1 μ V (17,3 μ V) (obr. 4).

Echokardiograficky sa nezistili poruchy funkcie ani kinetiky ľavej komory. Koncový diastolický rozmer ľavej komory (LVED) bol 56 mm, pravá komora bola ľahko dilatovaná s koncovým diastolickým rozmerom (RVED) 36 mm, pričom pomer RVED/LVED bol 0,66. K ložiskovým poruchám kinetiky pravej komory nebolo možné vyjadriť sa hodnoverne.

Ventrikulograficky bola pravá komora dilatovaná, v distálnej tretine septa sa zistila drobná aneuryzma a nápadnými boli hypertrofické transverzálne usporiadané trabekuly oddelené hlbokými fisúrami (obr. 5).

Pacientovi robili endomyokardiálnu biopsiu (EMB). Z rozhrania septa a voľnej steny pravej komory odobrali 5 bioptických vzoriek. V histologickom obraze bola nápadnou lipomatózna a fibrotická infiltračia lokalizovaná prevažne subepikardiálne (obr. 6). V niektorých rezoch bol aj zápalový infiltrát.

Ako liek prvej voľby sme nasadili sotalol, ktorého efekt sa overil programovanou komorovou stimuláciou. Pretože po jeho nasýtení došlo k predĺženiu korigovaného intervalu QT na 650 ms, vysadili sme ho z liečby. Verapamil a amiodaron sa ukázali klinicky neúčinné pre spontánnu recidívu KT, resp. jej indukovateľnosť. Vzhľadom na zlú indukibilitu KT, ktorá nebola reprodukovateľná, navyše bola hemodynamicky zle tolerovaná, pacient nebol vhodným kandidátom na liečbu transkatétrovou rádiovýskvňovou abláciou. Pacientovi sa implantoval kardioverter-defibrilátor (model Contour firmy Ventrites USA). Na tretí deň po implantácii mal

pacient recidívu spontánnej KT s cyklom kratším ako 270 ms, ktorú prístroj detegoval ako komorovú fibriláciu a riešil defibrilačným výbojom bez využitia antitachykardickej stimulácie. Pretože uvedený prístroj nedovoľoval upraviť kritériá pre detekciu KT na cyklus kratší ako 270 ms, pacientovi sme nasadili ajmalím a betablokátor s cieľom spomalenia KT.

V priebehu štvormesačného sledovania u pacienta prístroj nedetegoval nepretrvávajúcu ani pretrvávajúcu KT.

Diskusia

Na klinickú závažnosť ADPK poukázali v posledných rokoch okrem iných epidemiologické a patologické štúdie z benátskej oblasti. Spomedzi 60 pacientov vo veku do 35 rokov, ktorí v tejto oblasti náhle zomreli, sa u 12 pri pitve zistila ADPK (Thiene a spol., 1988). V tej istej oblasti sa robila klinickopatologická korelácia 22 prípadov náhlych úmrtí u vrcholových športovcov (Corrado a spol., 1990). U 6 z nich sa sekčne zistila ADPK. Táto ADPK bola v oboch štúdiách v tejto oblasti najčastejšie zistenou patológiou.

Etiológia ochorenia zostáva nejasná. Patogénezu ochorenia sa pokúšajú objasniť niektoré teórie, z ktorých najväčšia pozornosť sa v súčasnosti venuje disontogénnej teórii, degeneratívnej hypotéze a postinflamačnej teórii (Thiene a spol., 1991). V benátskej oblasti sa u 30 % pacientov zistil familiárny pôvod tohto ochorenia. Typ dedičnosti je autozómovo dominantný s nekompletnou penetráciou a expresivitou (Buja a spol., 1989). Skupina z Padova v posledných rokoch identifikovala gény na 1. a 14. chromozóme zodpovedné za vznik týchto familiárnych foriem a dokázala genetickú heterogenitu ochorenia (Rampazzo a spol., 1994, 1995; Severini a spol., 1996).



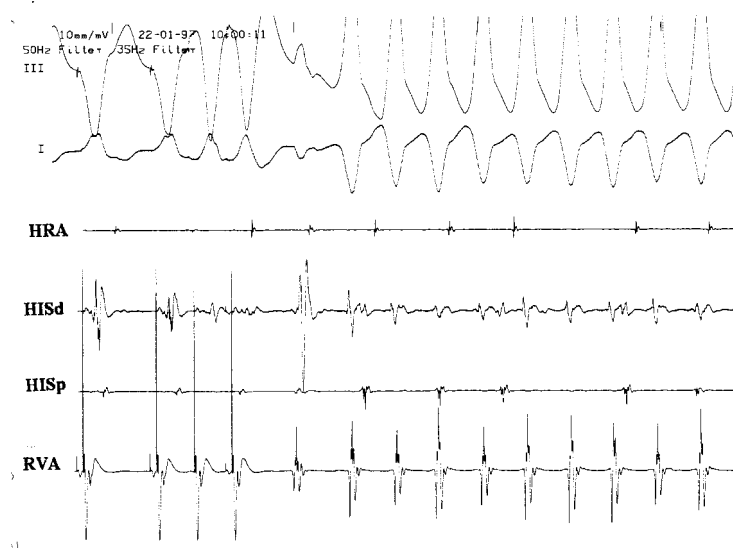
Obr. 2. Povrchové EKG počas komorovej tachykardie s obrazom BLTR. C₁ je ezofágový zvod.
 Fig. 2. Surface ECG of the ventricular tachycardia with LBBB. C₁ is the esophageal lead.

Ochorenie postihuje v prevažnej miere mužov v mladšom dospelom veku. Ako napovedá sám názov, vo väčšine prípadov sú jediným klinickým prejavom ochorenia symptómy súvisiace s arytmiami, ktoré sa môžu prejaviť palpitáciami, synkopami alebo náhlou kardiálnou smrťou, ktorá môže byť aj prvým prejavom ochorenia. Synkopy, ako aj náhla srdcová smrť typicky vznikajú na vrchole alebo po ukončení extrémneho fyzického zataženia (Fontaine a spol., 1991, 1995; Larcus a spol., 1995).

Najprevalentnejším ekg nálezom počas sínusového rytmu je inverzia vln T v pravých prekordiálnych zvodoch, ktorá sa nachádza asi u polovice pacientov. Lokalizované predĺženie QRS vo zvodoch V1—3 na viac ako 110 ms má senzitivitu 55 % a špecificitu 100 % pre ADPK. Špecifickým ekg príznakom je aj trvanie QRS vo zvide V1 dlhšie ako vo V6 o viac ako 15 ms, ako aj výskyt vlny epsilon vo zvodoch z pravého prekordia (Marcus a spol., 1995; Fontaine a spol., 1993). Nekompletná blokáda pravého Tawarovho ramienka (BPTR) sa vyskytuje u 18 % pacientov s kompletný BPTR u 15 %. Kombinácia intraventrikulárnych prevodových porúch s repolarizačnými abnormalitami má senzitivitu 80 % a špecificitu 100 %. Dlhodobým sledovaním pacientov s ADPK sa zistilo, že

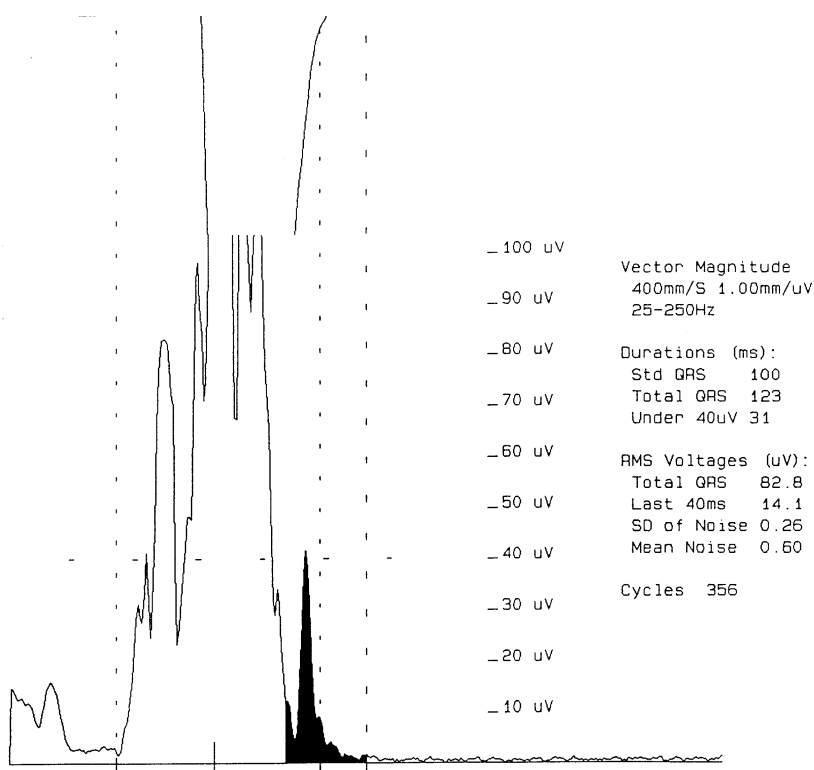
ekg zmeny sa progresívne vyvíjajú a ich neprítomnosť po 6 rokoch sledovania prakticky vylučuje ADPK (Jaoude a spol., 1996).

Najčastejším klinickým prejavom ochorenia je komorová tachykardia. Jej typickou morfológiou je obraz BLTR s variabilnou elektrickou osou závislou od miesta vzniku v pravej komore. Elektrofyzikálne nálezy svedčia o tom, že mechanizmom tejto tachykardie je „reentry“, pretože táto je: 1. indukovateľná a zrušiteľná programovanou stimuláciou, 2. epikardiálne sú snímateľné neskoré potenciály, 3. jednoduchá ventrikulotómia v mieste vzniku tachykardie sa ukazuje efektívna pre dlhodobú prevenciu recidivy KT, 4. endokardiálne sú snímateľné neskoré potenciály v arytmogénnych zónach. K indukovaniu KT je často potrebná provokácia izoproterenolom (Fontaine a spol., 1991; Marcus a spol., 1995). ADPK sa sekčne zistila u viacerých pacientov s tzv. idiopatickou komorovou fibriláciou (Martini a spol., 1989). Morfológickým substrátom „reentry“ KT je separácia myokardiálnych vlákien tukovým a fibróznym infiltrátom, čo vedie k nehomogénnemu prevodu a aktivácii myokardu v tomto mieste, podobne ako je to v mieste infarktového ložiska (Corrado a spol., 1990). Na vzniku samej KT participuje v nemalej miere lokálna sympatiko-



Obr. 3. Programovaná komorová stimulácia a indukovanie komorovej tachykardie. Zvody III, I, HRA — horná pravá predsieň, HISd — distálny His, HISp — proximálny His, RVA — hrot pravej komory.

Fig. 3. Induction of ventricular tachycardia by programmed ventricular stimulation. Leads III, I, HRA — high right atrium, HISd — His distal, HISp — His proximal, RVA — right ventricular apex.



Obr. 4. Neskoré komorové potenciály filtrované v pásme 25—250 Hz.

Fig. 4. Late ventricular potentials filtered in the range 25—250 Hz.

vá dezinnervácia vznikajúca v dôsledku postupu fibrolipomatóznej dystrofie od subepikardiálnej oblasti smerom k endokardu. Táto vedie k lokálnej sympatikovej dezinnervácii a sekundárne k hyper-

senzitivite na cirkulujúce katecholamíny v tejto oblasti. Dokázala sa scintigraficky pomocou 1231-metaiodobenzylguanidínu (Wichter a spol., 1994).

Komorová tachykardia býva indukovateľná a zrušiteľná programovanou komorovou stimuláciou. V niektorých prípadoch však môže byť indukovanie problematické a vyžaduje si kontinuálnu infúziu izoproterenolu v dávke, pri ktorej je základná frekvencia 110—120/min. Na diagnostickú hodnotu vysokých dávok izoproterenolu pri tomto ochorení poukázali Haissaquerre a spol. (1990, 1992).

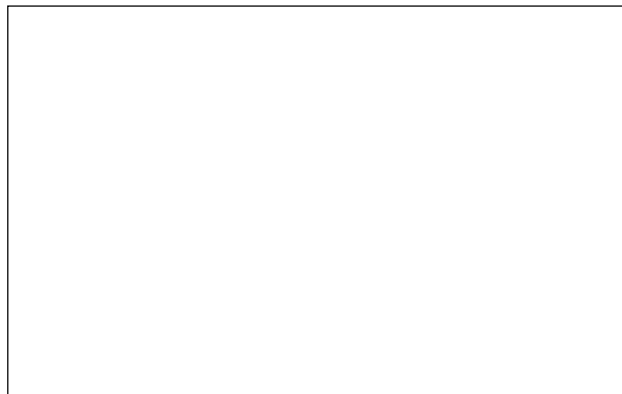
Záťažovým vyšetrením je vyvolateľná komorová tachykardia u polovice pacientov so spontánnymi behmi, aj keď klinicky vznikajú počas záťaže (Marcus a spol., 1995).

Spomalené vedenie vzruchu v mieste arytmogénneho substrátu zodpovedá za pozitivitu neskorých komorových potenciálov (NKP) na spriemernenom EKG. Podľa niektorých autorov je pozitivita NKP najsenzitívnejšou známkou ADPK (senzitivita 85 %) (Fontaine a spol., 1993). Keď však je len malé ložiskové poškodenie PK, vysokorozlišovací EKG môže byť normálny aj u pacientov s ADPK a komorovými tachykardiami (Fellat a spol., 1993). U pacientov s familiárnou formou ochorenia sa zistila pozitivita NKP u všetkých pacientov s pokročilou formou, ale len u 74 % pacientov s ľahkou formou (Oselladore a spol., 1995). Sledovanie pozitivity týchto nálezov svedčí o progresivite ochorenia. Kombinácia časovej a frekvenčnej analýzy zvyšuje výpovednú hodnotu (senzitivita 100 % a špecificita 94 %). Zdá sa sľubná ako skriningový test na detegovanie pacientov s týmto ochorením (Kinoshita a spol., 1995).

Najdôležitejšími echokardiografickými nálezmi pri ADPK sú koncový systolický a diastolický rozmer pravej komory a ich pomer ku koncovému systolickému a diastolickému rozmeru ľavej komory. Pomer viac ako 0,5 pre PK/LK koncový diastolický rozmer má znova vysokú výpovednú hodnotu (senzitivita 86 %, špecificita 93 %, pozitívna prediktívna hodnota 86 % a negatívna 93 %). Ďalšími echokardiografickými nálezmi pri ADPK okrem dilatácie pravej komory bývajú dyskinéza v oblasti PK, rozšírenie výtokového traktu, zvýšená trabekulizácia (Manyari a spol., 1986; Kisslo a spol., 1989).

Napriek výpovednosti neinvazívnych testov ventrikulografia pravej komory zostáva naďalej referenčnou metódou na hodnotenie štruktúrnych a funkčných pomerov v pravej komore. Najvhodnejším je dvojrovinné zobrazenie v 30° pravej šikmej projekcii a 60° ľavej šikmej projekcii. Typickými nálezmi sú dilatácia pravej komory, znížená EF-PK (priemer 53 %), transverzálne usporiadané hypertrofické trabekuly oddelené hlbokými fisúrami, posteriórne subtrikuspidálne a predne infundibulárne aneurizmy. Koexistencia týchto príznakov dáva 96 % špecificitu a 87,5 % senzitivitu pre ADPK. Multivariačnou analýzou v jednej štúdií sa zistilo, že najväčšiu diagnostickú cenu má práve nález hypertrofovaných trabekúl (hrúbka viac ako 4 mm) (Dalliento a spol., 1990).

Podstatou ochorenia je fibrolipomatózne nahradenie myocytov, ktoré postupuje od subepikardiálnej oblasti po subendokard. Nedávno boli určené histomorfometrické kritériá, podľa ktorých v jednej bioptickej vzorke pri ADPK má byť viac ako 3 % tukového tkaniva, viac ako 40 % fibrózneho tkaniva a menej ako 45 % myocytov (Angelini a spol., 1995). Tieto patologické zmeny predilekčne postihujú pravú komoru, a to jej voľnú stenu. Septum býva postihnuté len v 20 % prípadov. Na rozdiel od pôvodných predpokladov býva ľavá komora postihnutá až v 47 %. Preto aj technika endomyokardiálnej biopsie (EMB) je odlišná ako pri iných ochoreniach (Angelini a spol., 1993). Častým patologickým nálezom je aj zápalový infiltrát v histologickej vzorke.



Obr. 5. Angiografia pravej komory u pacienta s ADPK.
Fig. 5. Right ventricular angiography of the patient with ARVD.



Obr. 6. Histologický obraz jedného z rezov získaných pomocou EMB, s tukovou infiltráciou myokardu.
Fig. 6. Histological picture from EMB material with fatty infiltration of myocardium.

K detekcii tukového tkaniva v pravej komore môže prispieť z neinvazívnych metód aj nukleárna magnetická rezonancia (NMR), ktorou môžu byť odhalené aj zmeny rozmerov a kinetiky pravej komory.

V štúdií zahrňujúcej 81 pacientov s ADPK o účinnosti medikamentózne antiarytmickej liečby sa ako najúčinnější ukázal sotalol. Bol účinný v 68 % pri indukovateľných KT a v 82 % pri neindukovateľných. Pri indukovateľných komorových tachykardiách, pri ktorých bol sotalol neúčinný, boli väčšinou aj ostatné antiarytmiká neúčinné. Autori navrhujú u týchto pacientov zvažovať nefarmakologickú liečbu bez ďalšieho testovania liekov. Amiodaron bol pri indukovateľných KT účinný len v 15 % a nie je vhodnou alternatívou aj vzhľadom na častost nežiaducich účinkov pri dlhodobej liečbe, hlavne u mladých pacientov. Verapamil a betablokátoary neboli pri indukovateľných KT účinné vôbec, ale ukázali sa účinné v 50 %, resp. 29 % pri indukovateľných KT, pri ktorých sa považujú za vhodnú terapeutickú alternatívu. Antiarytmiká skupiny I boli zriedkavo účinné pri oboch formách KT (Wichter a spol., 1992). Kombinácia amiodaron a sotalol sa ukázala účinnejšia ako samostatná liečba týmito jed-

notlivými liekmi. Iná skupina poukázala na dobré výsledky kombinácie betablokátorov a antiarytmik skupiny I (Leclercq a spol., 1989). Aj keď základom liečby pacientov s ADPK je medikamentózna antiarytmická liečba, implantácia kardiovertera-defibrilátora a katéetrová rádiofrekvenčná ablácia sa indikujú čoraz častejšie. Zvažujú sa vždy pri indukovateľných komorových tachykardiách, pri ktorých je neúčinná liečba sotalolom, alebo ju bolo treba prerušiť z akýchkoľvek dôvodov. U vysokorizikových pacientov s opakovanými synkopami alebo po kardiopulmonálnej resuscitácii býva liečbou prvej voľby implantácia kardiovertera-defibrilátora. Počet chirurgicky riešených pacientov rýchlo klesá a k tejto liečbe sa pristupuje, len keď zlyhali iné alternatívy.

Záver

Závažnosť tohto ochorenia viedla skupinu autorov k určeniu diagnostických kritérií ADPK (Mc Kenna a spol., 1994). Tieto kritériá sa týkajú globálnej a regionálnej dysfunkcie a štrukturálnych zmien pravej komory, tkanivovej charakteristiky steny, repolarizačných abnormalít na EKG, zmien v depolarizácii a vodivosti, arytmií a rodinnej anamnézy. Tieto kritériá boli rozdelené na veľké a malé. Na určenie diagnózy ADPK je potrebné splnenie:

*dvoch veľkých kritérií,
alebo jedného veľkého a dvoch malých kritérií,
alebo štyroch malých kritérií.*

Poznanie týchto kritérií je dôležité, nakoľko ochorenie postihuje prevažne mladých ľudí, často športovcov, s obrazom normálneho srdca pri rutinnom vyšetrení. Mnohí z týchto pacientov bývajú mylne diagnostikovaní a liečení pre idiopatické komorové tachykardie. Prognóza ADPK je však oveľa závažnejšia, a preto aj diagnostický a terapeutický prístup býva agresívnejší.

Literatúra

Angelini A., Basso C., Nava A., Thiene G.: Endomyocardial biopsy in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Amer. Heart J.*, 132, 1995, s. 203–207.

Angelini A., Thiene G., Boffa G.M., Calliaris I., Daliento L., Valente M., Chioin R., Nava A., Della Volta S.: Endomyocardial biopsy in right ventricular cardiomyopathy. *Intern J. Cardiol.*, 40, 1993, s. 273–282.

Buja G.F., Mava A., Martini B., Canciani B., Thiene G.: Right ventricular dysplasia: A familial cardiomyopathy? *Europ Heart J.*, 10, 1989, Suppl. D, s. 13–15.

Corrado D., Gaetano T., Nava A., Rossi L., Pennelli N.: Sudden death in young competitive athletes: Clinicopathological correlations in 22 cases. *Amer. J. Med.*, 89, 1990, s. 588–595.

Daliento L., Rizzoli G., Thiene G., Nava A., Rinunci M., Chioin R., Dalla Volta S.: Diagnostic accuracy of right ventriculography in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Amer. J. Cardiol.*, 66, 1990, s. 741–745.

Fellat R., Frank R., Le Guludec D.: Correlation between late potentials and right ventricular radionuclide fourier phase analysis abnormalities. *Europ. Heart J.*, 14, 1993, s. A449.

Fontaine G., Guiraudon G., Frank R., Vedel J., Grosgeat Y., Cabrol C., Facquet J.: Stimulation studies and epicardial mapping in ventricular tachycardia: study of mechanisms and selection for surgery. S. 334–350. In: Kurbertus H.F. (Ed.): *Reentrant arrhythmias*. Lancaster, MTP Publishing 1977.

Fontaine G., Tsezana R., Lazarus A., Lascault G., Tonet J., Frank R.: Electrocardiographic features of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Circulation*, 88, 1993, s. 643.

Fontaine G., Fontaliran F., Lascault G., Aouate P., Tonet J., Frank R.: Arrhythmogenic right ventricular dysplasia. S. 754–769. In: Zipes D.P., Jalife J. (Eds.): *Cardiac electrophysiology: From cell to bedside*. W.B. Saunders 1991.

Fontaine G.: Arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Curr. Opin. Cardiol.*, 10, 1995, s. 16–20.

Haissauquerre M., Le Metayer P., D'Ivernois C.: Distinctive response of arrhythmogenic right ventricular disease to high dose isoproterenol. *Pace*, 13, 1990, s. 2119–2126.

Haissauquerre M., Chavernac P., Le Metayer P.: Valeur complementaire du test a lisoprenaline et de l'ECG a haute amplification dans le diagnostic de la dysplasie arhythmogene du ventricule droit. *Ann Cardiol Angeiol*, 41, 1992, s. 425–432.

Jaoude S.A., Leclercq J.F., Coumel P.: Progressive ECG changes in arrhythmogenic right ventricular disease. *Europ. Heart J.*, 17, 1996, s. 1717–1722.

Kinoshita O., Fontaine G., Rosas F., Elias J., Iwa T., Tonet J., Lascault G., Frank R.: time- and frequency-domain analysis of the signal-averaged ECG in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Circulation*, 91, 1995, s. 715–721.

Kisslo J.A.: Two-dimensional echocardiography in arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Europ. Heart J.*, 10, 1989, Suppl. s. 22–26.

Leclercq J.F., Coumel P.: Characteristics, prognosis and treatment of the ventricular arrhythmias of right ventricular dysplasia. *Europ. Heart J.*, 10, 1989, s. 61–67.

Manyari D.E., Duff H.J., Kostuk W.J.: Usefulness of noninvasive studies for diagnosis of right ventricular dysplasia. *Amer. J. Cardiol.*, 57, 1986, s. 1147–1153.

Marcus F.I., Fontaine G.: Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Pace*, 18, 1995, s. 1298–1314.

Martini B., Nava A., Thiene G., Buja G.F., Canciani B., Scognamiglio R., Daliento L., Dalla Volta S.: Ventricular fibrillation without apparent heart disease: Description of six cases. *Amer. Heart J.*, 118, 1989, s. 1203–1209.

Mc Kenna W., Thiene G., Nava A., Fontaliran F., Blomstrom-Landqvist C., Fontaine G., Camerini F.: Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Brit. Heart J.*, 71, 1994, s. 215–218.

Oselladore L., Nava A., Buja G., Turrini P., Daliento L., Livolsi B., Thiene G.: Signal averaged electrography in familial form of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Amer. J. Cardiol.*, 75, 1995, s. 1038–1041.

Rampazzo A., Nava A., Danieli G.A., Buja G., Daliento L., Fasoli G., Scognamiglio R., Corrado D., Thiene G.: The gene for arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy maps to chromosome 14q23-q24. *Hum. Mol. Genet.*, 3, 1994, s. 959–962.

Rampazzo A., Nava A., Erne P., Eberhard M., Vian E., Slomp P., Tiso N., Thiene G., Danieli G.A.: A new locus for arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVD2) maps to chromosome 1q42-q43. *Hum. Mol. Genet.*, 4, 1995, s. 2151–2154.

Richardson P., Rapporteur W., Mc Kenna W.: Task force on definition and classification of cardiomyopathies. *Circulation*, 93, 1996, s. 841–842.

Severini G.M., Krajinovic M., Pinamonti B., Sinagra G., Fioreti P., Brunazzi M.C., Flaschi A., Camerini F., Giacca M., Mestroni L.: A new locus for arrhythmogenic right ventricular dysplasia on the long arm of chromosome 14. *Genomics*, 31, 1996, s. 193—200.

Thiene G., Nava A., Corrado D., Rossi L., Pennelli N.: Right ventricular cardiomyopathy and sudden death in young people. *New Engl. J. Med.*, 318, 1988, s. 129—133.

Thiene G., Corrado D., Nava A., Rossi L., Poletti A., Boffa G.M., Dalenti L., Pennelli N.: Right ventricular cardiomyopathy: Is there evidence of inflammatory aetiology? *Europ. Heart J.*, 12, 1991, Suppl. D, s. 22—25.

Wichter T., Borggreffe M., Haverkamp W., Chen X., Breithardt G.: Efficacy of antiarrhythmic drugs in patients with arrhythmogenic right ventricular disease. *Circulation*, 86, 1992, s. 29—37.

Wichter T., Hindricks G., Lerch H., Bartenstein P., Borggreffe M., Schober O., Breithardt G.: Myocardial sympathetic dysinnervation in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. An analysis using 131 meta-iodobenzylguanidine scintigraphy. *Circulation*, 89, 1994, s. 667—683.

Do redakcie došlo 17.6.1997.

PREDSTAVUJEME NOVÉ KNIHY

R.M. Berne, M.N. Levy: Cardiovascular physiology. 7th edition. Mosby-Year Book, Inc., 1997, 206 obrázkov, 324 strán.

V záplave súčasných poznatkov sa len veľmi ťažko hľadá pre študenta medicíny učebnica, ktorá poskytuje základný a pritom aktuálny prehľad vedomostí z určitého medicínskeho odboru. Splníť túto úlohu je mimoriadne náročné osobitne v takých odboroch, ako je kardiológia. Siedme vydanie kardiovaskulárnej fyziológie Berneho a Levyho potvrdzuje, že práve týmto autorom sa to podarilo.

Kniha poskytuje komplexný pohľad na kardiovaskulárny systém, ktorý uľahčí študentovi, ale aj lekárovi, ktorí si chce obnoviť základné poznatky, získať pevné základy pre ďalšie štúdium. Autori použili pre prípravu publikácie prehľadové práce, snažili sa, aby najnovšie poznatky "hity kardiológie", ktoré ešte nemajú pevné miesto v systéme, nezakrývali podstatné informácie, o ktoré sa kardiológia opiera. Toto je mimoriadne dôležité pre študentov

medicíny, ktorí si len vytvárajú komplexné predstavy. Kniha je zameraná na funkcie KVS u zdravého človeka. Autori na demonštráciu variability funkcií používajú najmä záťaž a zmeny objemu krvi. Len veľmi zriedkavo používajú patofyziologické príklady, najmä vtedy ak chcú zreteľne demonštrovať význam fyziologických regulácií.

Kniha je napísaná jasným, zrozumiteľným spôsobom, na vysokej didaktickej úrovni, čo iste odráža aj dlhoročné a priekopnícke skúsenosti vydavateľstva s prípravou didaktických pomôcok na najvyššej úrovni. V závere každej kapitoly je súhrn, kľúčové slová, test pre preskúšanie a použitá bibliografia. Správne odpovede na všetky otázky nájde čitateľ v závere knihy. Veľmi dobrú orientáciu v knihe zabezpečuje aj podrobný vecný index.

Knihu odporúčam do pozornosti všetkým učiteľom medicíny, študentom, ale aj lekárom.

M. Bernadič