

УДК 616.124.3-007.17

Електрокардиография в диагностике аритмогенной кардиомиопатии правого желудочка

В.И. Березуцкий

ГУ «Днепропетровская медицинская академия МЗ Украины», Днепр

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: аритмогенная кардиомиопатия / дисплазия правого желудочка, электрокардиография, внезапная сердечная смерть

Аритмогенная кардиомиопатия / дисплазия правого желудочка (АКДПЖ) – генетическое заболевание миокарда, в основе патогенеза которого лежит прогрессирующая фиброно-жировая дегенерация миокарда преимущественно правого желудочка (ПЖ), проявляющаяся желудочковыми нарушениями сердечного ритма с высоким риском возникновения внезапной сердечной смерти (ВСС). Заболевание является причиной 20 % случаев ВСС у лиц в возрасте до 35 лет. Трудности эпидемиологических исследований при наследственных заболеваниях долгое время не позволяли получить объективное представление о распространенности АКДПЖ, и заболевание считалось редким. В настоящее время установлено, что 1 случай заболевания в среднем встречается на 5000 населения [32, 39].

АКДПЖ изучают уже более 35 лет, развитие генетических и инструментальных исследований за этот период позволило существенно продвинуться в понимании патогенеза заболевания [13]. Тем не менее, среди большинства врачей общей практики до сих пор распространено мнение о том, что АКДПЖ является очень редким заболеванием, диагностикой которого должны заниматься узкоспециализированные аритмологические центры. Врачи первичного звена здравоохранения по-прежнему не имеют четких представлений о диагностике АКДПЖ, что в значительной мере затрудняет своевременное выявление заболевания [42]. Исследованиями последних лет установлено, что неуклонно прогрессирующее течение заболевания неминуемо приводит к

формированию правожелудочковой сердечной недостаточности, которая длительное время протекает латентно, в связи с чем диагностируется на поздних стадиях и далеко не у всех больных [21]. Кроме того, в патологический процесс нередко вовлекается левый желудочек (ЛЖ), что в течение нескольких лет приводит к формированию бивентрикулярной сердечной недостаточности [37]. Все это определяет высокую актуальность раннего выявления заболевания и объясняет особый интерес исследователей к изучению возможностей рутинных инструментальных методов диагностики и контроля течения АКДПЖ. Результаты большого количества исследований последних лет свидетельствуют о том, что у 90 % больных АКДПЖ при электрокардиографии (ЭКГ) обнаруживаются характерные нарушения реполяризации в виде негативных зубцов Т и деполаризации в виде увеличения продолжительности активации комплекса QRS, эпсилон-волн (ϵ -волн), блокады правой ножки пучка Гиса (БПНПГ) [41]. Систематизация и анализ данных исследований позволят оценить диагностические возможности ЭКГ при АКДПЖ. Популяризация новейших данных об ЭКГ-диагностике АКДПЖ в среде практикующих терапевтов, кардиологов и семейных врачей будет способствовать повышению эффективности диагностики и лечения данного заболевания.

Для определения возможностей ЭКГ в диагностике АКДПЖ был выполнен анализ научных публикаций последних 5 лет, посвященных электрофизиологическим исследованиям сердца при АКДПЖ. Поиск публикаций осуществлялся в

наукометрических базах Scopus, Web of Science и PubMed. В итоге было отобрано 216 публикаций, 62 из которых непосредственно использованы при написании обзора.

Эволюция роли ЭКГ в диагностике АКДПЖ. Первая систематизация диагностических критериев АКДПЖ, выполненная рабочей группой по заболеваниям миокарда и перикарда международного сообщества под руководством профессора W. J. McKenna, получила одобрение на Европейском конгрессе кардиологов в 1994 г. Все целевые диагностические критерии (Task Force Criteria) были распределены в шесть групп, три из которых основывались на данных семейного анамнеза, эхокардиографии (ЭхоКГ) и биопсии, а три – на данных ЭКГ. В каждой из групп выделялись «большие» и «малые» признаки. «Большими» ЭКГ-признаками были признаны ε -волны или увеличение продолжительности комплекса QRS свыше 110 мс в отведениях V1–V3. Эпсилон-волна представляет собой низкоамплитудный сигнал на границе конечной части комплекса QRS и начальной части зубца T, отражающий задержку активации ПЖ. В качестве «малых» критериев были указаны четыре ЭКГ-признака: негативные зубцы T в отведениях V2–V3; потенциалы замедленной деполяризации миокарда или «поздние потенциалы» (определяемые по данным сигнал-усредненной ЭКГ низкоамплитудные высокочастотные сигналы в конечной части комплекса QRS и начальном отделе сегмента ST, отражающие процессы замедленного проведения электрического сигнала в миокарде); стойкие и нестойкие желудочковые тахикардии (ЖТ) с морфологией QRS по типу блокады левой ножки пучка Гиса (БЛНПГ); частая желудочковая экстрасистолия (более 1000 за сутки). Диагноз АКДПЖ считался точным при наличии двух «больших» или одного «большого» и двух «малых», или четырех «малых» критериев. При наличии двух «малых» критериев диагноз также был возможен при условии наблюдения с ежегодным выполнением рутинных методов обследования [35].

В 2010 г. группой экспертов Европейского общества кардиологов целевые диагностические критерии АКДПЖ были пересмотрены, в результате чего были расширены и дополнены ЭКГ-признаки, позволяющие выявлять заболевание на ранних стадиях, когда ЭхоКГ еще неинформативна. Кроме ε -волн и локальной пролонгации комплекса QRS в отведениях V2–V3 «большими» диагностическими критериями стали считать инвер-

тированные зубцы T в отведениях V1–V3 или за их пределами у лиц старше 14 лет (при отсутствии полной БЛНПГ, длительности QRS \leq 120 мс), а также ЖТ с морфологией QRS по типу БПНПГ и отклонением электрической оси сердца влево (superior axis: негативные или неопределенные QRS в отведениях II, III, aVF и позитивные в aVL). «Малые» ЭКГ-критерии пополнились четырьмя признаками: отрицательные зубцы T в V1–V2 у лиц старше 14 лет (в отсутствие полной БПНПГ) или в V4, V5 и V6; отрицательные зубцы T в V1–V3 и V4 у лиц старше 14 лет при наличии полной БПНПГ; стойкая или нестойкая ЖТ с морфологией QRS по типу полной БЛНПГ и отклонением электрической оси сердца вправо (inferior axis: положительный QRS в II, III, aVF и отрицательный в aVL); частая ЖТ (более 500 экстрасистол в сутки). Кроме того, было дано расширенное описание пяти вариантов поздних потенциалов [30]. Таким образом, значение ЭКГ в диагностике АКДПЖ существенно увеличилось, поскольку ЭКГ-критерии теперь были представлены тремя «большими» и пятью «малыми» признаками, что сделало возможной диагностику заболевания без использования других методов исследования (ничуть не умаляя их значимости). Такой пересмотр диагностической ценности ЭКГ-критериев АКДПЖ закономерно спровоцировал активизацию интереса исследователей к методике.

Многочисленные исследования и накопленный практический опыт убедительно доказали высокую информативность Task Force Criteria 2010 г., в том числе и ЭКГ-признаков. Клинический случай, описанный специалистами кардиологической клиники Марбургского университета (Германия) служит ярким примером преимуществ Task Force Criteria 2010 г. На ЭКГ у больного была выявлена синусовая брадикардия и задержка терминальной активации \geq 55 мс в отведениях V1–V3 на фоне неполной БПНПГ. По данным ЭхоКГ и магнитно-резонансной томографии (МРТ) была выявлена дилатация ПЖ при фракции выброса 29 % и дискинезия передней стенки ПЖ. При электрофизиологическом исследовании сердца была диагностирована нестойкая ЖТ с морфологией по типу БЛНПГ и superior axis, индуцируемая программной желудочковой стимуляцией. В соответствии с Task Force Criteria 1994 г. состояние больного должно быть расценено как пограничная АКДПЖ в связи с наличием одного «большого» и одного «малого» критерия. Однако в соответствии с Task Force Criteria 2010 г. у больного имелись два

«больших» и один «малый» критерий, что делало достоверным диагноз АКДПЖ. Дальнейшее наблюдение в ходе проводимого лечения подтвердило установленный диагноз [43].

Task Force Criteria 2010 г. хорошо зарекомендовали себя в практическом здравоохранении, акцент на раннее выявление функциональных нарушений электрической активности миокарда полностью себя оправдал как стратегическое направление. В числе других диагностических признаков расширенные и дополненные по результатам нерандомизированных и обсервационных исследований 2011–2015 гг. ЭКГ-критерии легли в основу новых рекомендаций международной экспертной группы по диагностике и лечению АКДПЖ [14]. Дальнейшее развитие этого направления потребовало более глубоких и разносторонних ЭКГ-исследований при АКДПЖ [1].

Существующая на данный момент система диагностики АКДПЖ строится на комплексном использовании всех методов исследования, однако акцент по-прежнему делается на различных ЭКГ-методиках, позволяющих с минимальными временными и материальными затратами обеспечивать своевременную диагностику, дифференциальную диагностику и прогнозирование течения столь опасного и (как теперь уже известно) не столь редкого заболевания [27].

Проведенные в последние годы исследования возможностей ЭКГ в диагностике АКДПЖ можно распределить по их целям на несколько групп.

Исследования первой группы изучали диагностическую и прогностическую значимость нарушений ЭКГ при АКДПЖ. Особый интерес ученых фокусировался на ϵ -волнах, как на одном из наиболее ценных диагностических критериев. Греческие кардиологи на основании обследования и проспективного наблюдения 86 больных с верифицированным диагнозом АКДПЖ установили, что ϵ -волны на 12-канальной ЭКГ являются признаком вовлечения в патологический процесс выносящего тракта ПЖ. Их наличие указывает на большую вероятность эпизодов стойкой ЖТ, но не характерно для развития сердечной недостаточности либо ВСС [55]. Кардиологи университета Джонса Хопкинса в Балтиморе (США) при помощи эндокардиального и эпикардиального электроанатомического активационного картирования установили, что при АКДПЖ ϵ -волны часто связаны с выраженной задержкой проводимости и обширным эндокардиальным рубцеванием в дополнение к эпикардиальным пораже-

ниям. Время ϵ -волн на поверхностной ЭКГ коррелирует с электрической активацией субтрикуспидальной области [59].

Выявление ϵ -волн представляет собой сложную задачу в связи с целым рядом трудностей как объективного, так и субъективного характера. Поскольку ни в одних Task Force Criteria развернутого описания ϵ -волн не дается, трактовка схожих изменений на границе комплекса QRS и сегмента ST разными кардиологами отличается существенными расхождениями. Кроме того, эксперты выделяют несколько вариантов графического отображения ϵ -волн на ЭКГ, что еще больше усложняет их интерпретацию. Масштабное международное исследование с участием 815 больных АКДПЖ показало высокую вариабельность трактовки признаков ϵ -волн в соответствии с описанием, данным экспертами рабочей группы: мнения исследователей по наличию ϵ -волн совпали лишь в 33 % случаев. Еще интереснее оказались результаты определения диагностического значения ϵ -волн: исключение признака из имеющегося симптомокомплекса не влияло на обоснование диагноза АКДПЖ в 99 % случаев. Исследователи пришли к выводу о низком диагностическом значении ϵ -волн при АКДПЖ [54].

Затрудняется обнаружение ϵ -волн и вследствие чрезмерной фильтрации нижних частот, используемой в современных цифровых электрокардиографах. Испанские кардиологи установили, что при рекомендуемой частоте среза 150 Гц ϵ -волна хорошо визуализируется в отведениях V1–V3, при 100 Гц она ослабляется в V1–V2 и отсутствует в V3, при 40 Гц ϵ -волны исчезают во всех отведениях. Поскольку в обычной клинической практике частота фильтрации 40 Гц довольно часто используется для снижения «мышечных помех» ϵ -волны у больных АКДПЖ могут просто не регистрироваться [20]. Кроме того, пролонгация QRS в правых грудных отведениях ЭКГ, которая сама является важным диагностическим критерием для АКДПЖ, способна маскировать ϵ -волны [46].

В довершение всего, установлено, что ϵ -волны не являются патогномичным ЭКГ-признаком АКДПЖ, они обнаруживаются при саркоидозе, миокардите или остром инфаркте миокарда, описана даже ятрогенная форма ϵ -волны после катетерной абляции ПЖ [17, 29]. Это подтверждает концепцию о том, что ϵ -волны являются лишь признаком аномальной активации ПЖ и нуждаются в интерпретации в контексте других проявлений АКДПЖ [6].

Нарушения реполяризации и депполяризации желудочков являются целевыми диагностическими критериями АКДПЖ. Однако выяснилось, что изолированный учет этих нарушений ЭКГ не позволяет проводить раннюю диагностику заболевания. Кардиологи Линчепингского университета (Швеция) провели ретроспективный анализ электронного архива ЭКГ 56 больных с верифицированным диагнозом АКДПЖ с целью оценки ЭКГ-маркеров нарушений реполяризации и депполяризации желудочков при первых аритмических проявлениях заболевания. Было установлено, что почти у половины пациентов появились первые аритмические симптомы тогда, когда изменения ЭКГ еще отсутствовали. У остальных больных к появлению первых аритмических проявлений АКДПЖ имела место инверсия зубца Т. Задержка возбуждения в отведении V1 была связана с нарушениями реполяризации, но ее выраженность не достигала диагностического порога к первым проявлениям заболевания [57]. Такие результаты не лишают ценности данных ЭКГ-признаков для скрининга или для применения в сочетании с другими целевыми диагностическими критериями АКДПЖ. Оценка диагностической значимости локализации нарушений реполяризации и депполяризации при АКДПЖ показала, что особое внимание следует уделять отведениям aVR и V1. Использование инверсии зубцов Т в этих отведениях в качестве диагностического критерия у 100 больных АКДПЖ обеспечило специфичность 94 %, чувствительность – 92 % [49].

Масштабные исследования кардиологов из клиник университета Св. Георгия в Лондоне (Великобритания), университета в Амстердаме (Нидерланды) и университета Глазго (Шотландия) позволили выработать новые диагностические критерии, основанные на стандартной 12-канальной ЭКГ. Они установили, что длительность зубца S в отведении V1 > 48 мс или большая глубина негативного зубца Т в грудных биполярных отведениях позволяют диагностировать АКДПЖ с чувствительностью 90 % и специфичностью 86 % [4].

Использование комбинации нескольких различных ЭКГ-критериев и их динамическое наблюдение, а также применение разнообразных ЭКГ-методик оказались весьма информативными не только для раннего выявления, но и для прогнозирования течения АКДПЖ. Исследования последних лет показали возможность определения локализации аритмогенного очага у больных АКДПЖ при помощи ЭКГ. Фрагментация ком-

плекса QRS (fQRS) на ЭКГ (наличие дополнительного зубца R или «надрез», «зазубрина» на зубце S) – довольно частое явление у больных АКДПЖ, отражающее задержку проводимости из-за фиброза ПЖ. Кардиологи Пенсильванского университета в Филадельфии (США) обнаружили fQRS в двух смежных отведениях ЭКГ у 25 из 30 больных с верифицированной АКДПЖ и исследовали прогностическое значение данного показателя при помощи неинвазивного эндокардиального и эпикардиального электрофизиологического картирования. Они установили, что выраженность аномалий ПЖ может быть предсказана зональными изменениями депполяризации ЭКГ у пациентов с АКДПЖ. Нижний fQRS наиболее часто встречался при эпикардиальном поражении нижних отделов ПЖ (82 % чувствительности, 100 % специфичности), передний fQRS коррелировал с поражением средней части «свободной стенки» ПЖ (55 % чувствительность, 100 % специфичность), верхне-базальный fQRS – с поражением эндокардиальной (чувствительность 45,8 %, специфичность 100 %) и эпикардиальной (чувствительность 52 %, специфичность 100 %) стенок, а также поражением выносящего тракта ПЖ [61].

Тайваньские кардиологи, исследуя взаимосвязь между дисперсией QRS и аномальным субстратом (патологическим аритмогенным очагом) при помощи электрофизиологического картирования и моделируемых ЭКГ у больных АКДПЖ, разработали метод неинвазивного определения локализации аритмогенного очага. Они установили, что увеличение дисперсии QRS между двумя смежными грудными отведениями указывает на высокую вероятность локализации эпикардиального аномального субстрата в данной области [24].

Исследование особенностей изменений ЭКГ при АКДПЖ с различными генетическими мутациями позволило определить, что типичными проявлениями ЭКГ при мутациях TMEM43 являются слабая прогрессия зубца R в правых грудных отведениях, часто сочетающаяся с инверсией зубца Т в боковых отведениях. Типичные проявления ЭКГ при фосфоламбан-мутации – низкий вольтаж ЭКГ, БПНПГ, ε-волны в aVR и правых грудных отведениях, инверсия зубца Т в правых грудных отведениях, нередко – мерцание предсердий [48].

Выявление сильной корреляции между фенотипическими проявлениями АКДПЖ и особенностями изменений ЭКГ позволило выработать

надежные ЭКГ-критерии, позволяющие прогнозировать у данных больных вовлечение в процесс ПЖ или ЛЖ. Итальянские кардиологи в течение 11 лет наблюдали АКДПЖ у трех членов одной семьи с одинаковой мутацией в гене *desmoglein-2*. Была выявлена существенная фенотипическая изменчивость клинических проявлений АКДПЖ: в первом случае наблюдалось прогрессирующее вовлечение в процесс ПЖ, во втором – ЛЖ, а в третьем случае типичная клиническая и ЭКГ-картина АКДПЖ сопровождалась постепенно нарастающими на протяжении многих лет признаками вовлечения в процесс ЛЖ [18].

На основании сильной корреляции между электрическими и структурными аномалиями при АКДПЖ швейцарские кардиологи из Цюрихского университета предложили ЭКГ-критерии для выделения трех подтипов аритмогенной кардиомиопатии: классический правый доминантный подтип, обычно и называемый АКДПЖ, бивентрикулярные формы с ранним вовлечением обоих желудочков и лево-доминантные подтипы с преобладающим участием ЛЖ. Хотя современные средства визуализации и имеют решающее значение для диагностики АКДПЖ (включая ЭхоКГ и сердечную МРТ для обнаружения функциональных и структурных изменений), следует отметить, что структурные находки часто становятся видимыми существенно позже развития электрических изменений, таких как желудочковые экстрасистолы (ЖЭ), фибрилляция желудочков и ЖТ, аномалии деполяризации и реполяризации, включая инверсию зубцов Т [2]. Вовлечение ЛЖ на стадии уже развившейся АКДПЖ является общепризнанным фактом. ЭКГ-маркером поражения ЛЖ у таких больных является инверсия зубца Т в боковых отведениях. Японские кардиологи описали случай, когда начальная ЭКГ, соответствующая лево-доминантному подтипу аритмогенной кардиомиопатии, прогрессировала до окончательного бивентрикулярного в течение 7 лет: инверсия зубца Т постепенно распространилась на правые грудные отведения, что сопровождалось постепенно прогрессирующим нарушением функции ПЖ по данным ЭхоКГ. Этот случай подтверждает гипотезу о том, что вовлечение в патологический процесс ЛЖ при АКДПЖ может предшествовать очевидному возникновению значительной дисфункции ПЖ [62].

Кардиологи клиники Питье-Сальпетриер в Париже (Франция) установили, что отсутствие ϵ -волны и нарушений функции ПЖ у больных

АКДПЖ с ЖТ является надежным прогностическим признаком для успешной радиочастотной катетерной абляции. Наблюдение в течение нескольких лет 85 больных АКДПЖ, которым в общей сложности было выполнено 149 абляций, показало, что при наличии ϵ -волны на ЭКГ и снижении фракции выброса ПЖ ниже 40 % рецидивы после процедуры абляции встречаются в 5 раз чаще, чем у больных без данных признаков [34].

Вторая группа исследований фокусировалась на изучении возможностей ЭКГ для ранней диагностики АКДПЖ. Исследования, проведенные в клинике университета Джонса Хопкинса в Балтиморе (США) показали, что нарушения деполяризации и реполяризации предшествуют структурным изменениям при АКДПЖ. Кроме того, изменения ЭКГ у больных АКДПЖ хорошо коррелируют с данными других исследований (включая МРТ и ЭхоКГ). Такие результаты позволили сделать вывод о высокой ценности электрофизиологических исследований сердца для выявления электрического субстрата на ранних стадиях АКДПЖ [12].

Интерес к возможностям ЭКГ для скринингового выявления АКДПЖ еще больше возрос после того, как стали известны результаты исследования ученых из кардиологической клиники Копенгагенского университета (Дания). С целью определения диагностической ценности различных методов исследования был выполнен скрининг 206 близких родственников больных АКДПЖ, включавший генетические исследования, различные виды ЭКГ-исследований (12-канальная ЭКГ, сигналусредненная ЭКГ, холтеровское мониторирование), ЭхоКГ и МРТ. У 67 (32,5 %) лиц было выявлено по 1 «малому» признаку Task Force Criteria 2010 г. на ЭКГ и ЭхоКГ, у 21 (10,3 %) – не менее двух «малых» ЭКГ-критериев. В то же время при МРТ целевые критерии были выявлены лишь у 3 (1,4 %) лиц, что не давало никаких дополнительных преимуществ при постановке диагноза АКДПЖ [26]. Не менее убедительные свидетельства высокой эффективности ЭКГ при скрининге группы людей с генотипом АКДПЖ были получены специалистами из университета Вашингтона в Сент Луисе (США). Неинвазивное электрофизиологическое картирование миокарда позволило выявить характерные для АКДПЖ изменения и оценить состояние электрического субстрата на латентной стадии заболевания. Данные электрофизиологического исследования сердца показали силь-

ную корреляцию с результатами оценки структуры аритмогенного очага при помощи МРТ с контрастированием гадолинием. Этот факт позволил сделать вывод о целесообразности широкого применения недорогого неинвазивного электрофизиологического исследования для диагностики АКДПЖ и наблюдения за течением заболевания [3].

Исследование, проведенное китайскими кардиологами, позволило установить закономерности ЭКГ у больных АКДПЖ в зависимости от локализации аритмогенного очага. Появление и видоизменение графики ε -волн в отведениях V1–V3 и aVR, а также возникновение ЖТ различной морфологии характерно для прогрессирования АКДПЖ. Появление при ЖТ у больных АКДПЖ ε -волны перед либо после комплекса QRS зависит от последовательности активации желудочка, то есть от происхождения ЖТ. После комплекса QRS ε -волны возникают при происхождении ЖТ (или ЖЭ) из верхушки сердца, в то время как предшествуют комплексу QRS ε -волны при происхождении ЖТ из выносящего тракта ПЖ [44]. Многолетние наблюдения за 85 больными АКДПЖ, проведенные в клиниках университета Джонса Хопкинса в Балтиморе (США) и университета в Утрехте (Нидерланды) позволили установить сильную корреляцию между динамикой структурных и электрофизиологических изменений миокарда при прогрессировании заболевания. Наиболее чувствительными ЭКГ-маркерами прогрессирования АКДПЖ показали себя нарушения деполяризации [33].

Не менее ценными в свете результатов современных исследований представляются возможности ЭКГ для дифференциации АКДПЖ от множества схожих по клинической картине заболеваний и пограничных состояний: дилатационной кардиомиопатии, синдрома Бругада, аритмий на фоне постинфарктного и постмиокардитического очагового кардиосклероза, «спортивного сердца» [60]. На решение этой проблемы были нацелены **исследования третьей группы**.

Дифференциальная диагностика АКДПЖ и синдрома Бругада особенно затруднительна, поскольку клиническая и ЭКГ-картина двух заболеваний весьма схожи. Исследования последних лет показали общность их патогенеза, объясняющую совпадение большого количества признаков [38]. Даже косонисходящая элевация сегмента ST (так называемая «морда бультерье-

ра»), считавшаяся специфическим для синдрома Бругада ЭКГ-признаком, достаточно часто встречается при АКДПЖ в сочетании с типичными для этого заболевания ε -волнами и пролонгированными комплексами QRS [53]. Исследования, выполненные в клинике святой Элизабет в Зальцгиттере (Германия), позволили выявить эффективные дифференциально-диагностические признаки, позволяющие отличить АКДПЖ при помощи стандартной 12-канальной ЭКГ. При наличии «морды бультерье» надежными отличительными признаками АКДПЖ являются низкая амплитуда ЭКГ и фрагментация комплексов QRS [51]. В другом исследовании, проведенном в этой же клинике, удалось установить, что надежным отличительным ЭКГ-признаком синдрома Бругада является наличие определенных изменений в отведении aVR: зубец Q глубиной не менее 3 мм, зубец R высотой не более 2 мм, негативные зубцы T [50]. Наблюдение 404 больных АКДПЖ показало, что низкая амплитуда инвертированных зубцов T (2 мм и более) в отведении aVR является высокочувствительным маркером заболевания: чувствительность 94 %, специфичность 14 %, позитивная предсказывающая ценность – 22 %, негативная предсказывающая ценность – 90 % [52].

Выявление ЖТ из отводящего тракта ПЖ требует дифференциальной диагностики между АКДПЖ и более доброкачественной идиопатической ЖТ, поскольку данное нарушение ритма одинаково часто встречается при обоих патологических состояниях. Кардиологи университета Святого Георга в Лондоне (Великобритания) на основании своих исследований разработали систему отличительных признаков, основанную исключительно на ЭКГ-методиках. В качестве дополнительных признаков, указывающих на АКДПЖ, они рекомендуют: короткий интервал «сцепления» ЖТ, различную продолжительность QRS и JT в грудных отведениях, мультиочаговость генеза ЖТ, позитивные низковольтажные зубцы T с альтернативой во время проб с физическими нагрузками [36]. Кардиологи из университетских клиник Осло (Норвегия) и Лунд (Швеция) на основании исследования 170 больных АКДПЖ и ЖТ из отводящего тракта ПЖ установили, что для ранней стадии АКДПЖ характерны структурные аномалии с более низкой фракцией выброса ПЖ, увеличением базального диаметра ПЖ и выраженной механической дисперсией ПЖ в дополнение к более низкой частоте ЖЭ при холтеровском исследовании [56].

Не менее трудна дифференциальная диагностика между данными заболеваниями при наличии аритмии в виде ЖЭ, поскольку в обоих случаях морфология ЖЭ одинакова: по типу БЛНПГ с inferior axis. Международное исследование, проведенное совместно английскими и итальянскими учеными, позволило выделить пять характерных для АКДПЖ дифференциально-диагностических ЭКГ-признаков, основанных на морфологии комплекса QRS: максимальная длительность комплекса QRS более 160 мс, время внутреннего отклонения более 80 мс (время от начала комплекса QRS до пика R), QS в отведении V1, QRS axis $> 90^\circ$ в отведениях от конечностей, признаки ранней реполяризации в виде «смазанности» QRS (slurring) [40].

Большие трудности также возникают при дифференциальной диагностике АКДПЖ и «спортивного сердца» ввиду совпадения многих клинических и ЭКГ-симптомов [11]. Например, характерная для АКДПЖ инверсия зубцов Т в V1–V4 встречается в 17 % случаев у здоровых спортсменов, что требует дифференциального диагноза при обнаружении данного признака. Кардиологи университета Святого Георга в Лондоне (Великобритания) установили, что инверсия зубцов Т в правых грудных отведениях в сочетании с элевацией в точке J (точка на стыке конечной части зубца S и начальной части зубца Т) не позволяет надежно отличить АКДПЖ от физиологических изменений сердца у спортсменов, поскольку почти одинаково часто встречается в обоих случаях [16]. Международное исследование, проведенное совместно американскими, австралийскими и голландскими учеными, с участием 100 больных АКДПЖ и 100 здоровых спортсменов, также доказало невозможность дифференцировки состояний при помощи J-точки элевации сегмента ST. Однако исследователи отметили возможность использования при дифференциальной диагностике оценки количества и морфологии ЖЭ [8]. Известный германский аритмолог Stefan Peters определил, что пролонгация QRS и низкоамплитудные негативные зубцы Т в отведении aVR являются наиболее ценным отличительным признаком АКДПЖ [45].

Ничуть не легче отличить АКДПЖ от синдрома преждевременной реполяризации желудочков, тем более что ранняя реполяризация встречается у каждого третьего больного АКДПЖ. В качестве надежного отличительного ЭКГ-признака АКДПЖ хорошо зарекомендовали

себя ε -волны и негативные зубцы Т в aVR и правых грудных отведениях [47].

Нередко на ранних стадиях развития АКДПЖ изменения ЭКГ настолько неспецифичны, что анализ стандартной 12-канальной ЭКГ решительно не имеет никакой ценности для дифференциальной диагностики. Это заставило ученых попытаться выявить характерные нарушения электрической активности ПЖ при вектор-кардиографии. Международное исследование, проведенное совместно американскими, итальянскими и шведскими учеными показало, что возможности вектор-кардиографии в диагностике АКДПЖ исчерпаны далеко не полностью. В отсутствие Task Force ЭКГ-критериев тонкие аномалии ЭКГ на ранних стадиях АКДПЖ могут быть выявлены при помощи вектор-кардиографии правых отделов сердца и измерения угла зубца S. Способ оказался гораздо эффективнее применявшегося ранее определения трехмерного пространственного угла QRS-T и ортогонального угла QRS-T правых отделов сердца. При оценке возможности дифференциального диагноза между начальными изменениями ЭКГ у больных АКДПЖ без характерных признаков и вариантами нормы ЭКГ у здоровых людей удалось определить, что два новых диагностических критерия имеют чувствительность 81,8 % и специфичность 90,9 % [15].

Исследования четвертой группы нацелены на изучение возможностей ЭКГ для стратификации риска больных АКДПЖ. Одной из ключевых задач исследователей АКДПЖ является разработка надежных критериев, позволяющих не только диагностировать заболевание на раннем этапе его развития, но и прогнозировать его дальнейшее развитие [25]. Наличие таких критериев позволило бы распределить пациентов по степени риска развития угрожающих жизни аритмий и своевременно выработать наиболее эффективную систему профилактических мероприятий. Системный обзор исследований, посвященных стратификации риска пациентов с АКДПЖ показал, что в отсутствие характерных изменений на ЭКГ опасные нарушения ритма возникают достаточно редко (0,2 % случаев в год). В то время как при наличии специфических ЭКГ-признаков угрожающие жизни аритмии развивались в среднем в 4,1 % случаев в год [22]. Такие данные не оставляют сомнений в том, что стандартная 12-канальная ЭКГ позволяет выделить больных с наибольшим риском развития опасных аритмий.

Каждый больной с АКДПЖ нуждается в максимально точном определении вероятности возникновения угрожающих жизни аритмий, требующих установки имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора в обязательном порядке. Поскольку данный вид профилактики связан как с краткосрочными, так и с долгосрочными осложнениями, массовое его применение признано нецелесообразным и решение об имплантации кардиовертера-дефибриллятора должно основываться на персонализированном наборе надежных критериев. Современные подходы к стратификации риска при АКДПЖ в значительной мере основываются на данных ЭКГ [9].

Проведенное совместно американскими и израильскими кардиологами исследование с участием 120 больных АКДПЖ ставило своей целью оценить прогностическое значение гетерогенности зубцов R и T стандартной 12-канальной ЭКГ на основании метода анализа второго центрального момента: метод количественно определяет дисперсию относительно средней морфологии биений в смежных грудных отведениях V4, V5 и V6. Было установлено, что методика имеет большую специфичность и чувствительность для предсказания ВСС и ЖТ при АКДПЖ [58].

Кардиологи клиники университета в Турине (Италия) изучали прогностическое значение различных ЭКГ критериев при АКДПЖ у 68 больных на протяжении 18 лет: инверсия зубца T в отведениях V4–V6, ε-волна, левый передний фасцикулярный блок, низкий вольтаж QRS, удлинение QRS в V1 и многие другие. Удалось установить, что из всех ЭКГ-признаков лишь ε-волна является маркером ВСС [19].

Кардиологи медицинского университета Янг-Минга в Тайбее (Тайвань) изучали изменения на ЭКГ у больных АКДПЖ с ЖТ, прошедших процедуру радиочастотной катетерной абляции при помощи метода усредненной поверхностной ЭКГ (signal averaged ECG). Усреднение множественных электрических сигналов сердца предназначено для устранения интерференции и выявления малейших вариаций QRS-комплекса (так называемых «поздних потенциалов»), считающихся предикторами опасных желудочковых тахикардий. Проспективное наблюдение показало, что электрическая регрессия «поздних потенциалов» у больных АКДПЖ после радиочастотной абляции имеет сильную корреляцию со снижением частоты опасных аритмий, что еще раз подтвердило высокую значимость «поздних потенциалов» в

качестве предиктора фатальных аритмий при АКДПЖ [28]. Два годами ранее эти же тайваньские кардиологи установили сильную связь между выявлением на ЭКГ у больных АКДПЖ ранней реполяризации желудочков и частым развитием фатальных аритмий, что позволило включить данный признак в набор предикторов неблагоприятного прогноза, требующий незамедлительной установки кардиостимулятора. В их исследовании частота встречаемости признака при АКДПЖ оценивалась в 47,4 % [10]. Польские исследователи по данным аналогичного исследования определили меньшие показатели распространенности ранней реполяризации при АКДПЖ (около 31 %) и дали более сдержанную оценку прогностической ценности данного критерия [7].

Как крайне неблагоприятный для прогноза течения АКДПЖ признак оценили позднюю ЭКГ-манифестацию по результатам масштабного международного исследования ученые из университета Джонса Хопкинса в Балтиморе (США) и университета в Утрехте (Нидерланды) [5]. Специалисты университетской клиники в Копенгагене (Дания) определили, что наличие на ЭКГ «поздних потенциалов» у больных с ЖТ является крайне неблагоприятным прогностическим признаком, независимо от сохранности структуры и функции ПЖ у больных АКДПЖ по данным МРТ и ЭхоКГ [31].

Результаты проведенных в 2015–2017 гг. многочисленных рандомизированных исследований послужили основой консенсусного документа Европейского общества кардиологов по диагностике АКДПЖ. Документ содержит обоснование комплексного подхода к диагностике, дифференциальной диагностике и стратификации риска при АКДПЖ, предполагающего использование совокупности всех диагностических данных. Документ закрепил важность ЭКГ-исследования для диагностики и оценки клинического течения АКДПЖ, выделив четыре ключевых положения. Первое: классическим клиническим проявлением заболевания является ЖТ с морфологией БЛНПГ и superior axis. Второе: наличие ЖТ с морфологией БЛНПГ с inferior axis требует тщательной оценки с целью дифференциации от менее опасной ЖТ из отводящего тракта ПЖ. Третье: ЭКГ-нарушения часто предшествуют появлению клинических проявлений, как и изменениям при ультразвуковых и томографических исследованиях. Четвертое: при наличии совершенно нормальной ЭКГ диагноз,

основанный на визуальных критериях, является сомнительным [23].

Выводы

Таким образом, анализ научных публикаций последних лет показывает, что ЭКГ является эффективным инструментом для диагностики, динамического контроля и прогнозирования течения аритмогенной кардиомиопатии/дисплазии правого желудочка. Популяризация возможностей ЭКГ-диагностики АКДПЖ в среде практикующих врачей является необходимым условием для повышения эффективности диагностики весьма опасного и не столь редко встречающегося заболевания.

Конфликта интересов нет.

Литература

1. Abidov A., Kannan A., Marcus F.I. Definition, Clinical Features, and Classification of ARVC/D. Task Force Criteria for ARVC/D // *Cardiac MRI in Diagnosis, Clinical Management, and Prognosis of Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy/Dysplasia.* – 2016. – P. 35–51.
2. Akdis D., Brunckhorst C., Duru F. et al. Arrhythmogenic cardiomyopathy: electrical and structural phenotypes // *Arrhythmia & Electrophysiology Review.* – 2016. – Vol. 5 (2). – P. 90–101.
3. Andrews C.M., Srinivasan N.T., Rosmini S. et al. Electric and Structural Substrate of Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy Determined Using Noninvasive Electrocardiographic Imaging and Late Gadolinium MRI // *Circulation.* – 2017. – Vol. 136 (9). – P. 871–876.
4. Batchvarov V.N., Bastiaenen R., Postema P.G. et al. Novel electrocardiographic criteria for the diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy // *Europace.* – 2016. – Vol. 18 (9). – P. 1420–1426.
5. Bhonsale A., te Riele A., Sawant A.C. et al. Cardiac phenotype and long-term prognosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia patients with late presentation // *Heart rhythm.* – 2017. – Vol. 14 (6). – P. 883–891.
6. Biernacka E.K., Platonov P.G., Fronczak A. Should epsilon wave be considered as a major diagnostic criterion in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy? // *Kardiologia Polska (Polish Heart J.).* – 2017. – Vol. 75 (3). – P. 191–195.
7. Biernacka K.E., Kukla P., Dubowski K. et al. Early repolarization in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy is not frequent phenomenon // *Intern. J. Cardiology.* – 2016. – Vol. 222. – P. 982–983.
8. Brosnan M.J., Te Riele A.S., Tichnell C. et al. J-point elevation in subjects with TWI V1–V4 does not differentiate between arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC) and healthy athletes when matched for age, sex and ethnicity // *Eur. Heart J.* – 2017. – Vol. 38 (Suppl. 1). – P. 55.
9. Calkins H., Corrado D., Marcus F. Risk Stratification in Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy // *Circulation.* – 2017. – Vol. 136 (21). – P. 2068–2082.
10. Chan C.S., Lin Y.J., Chang S.L. et al. Early repolarization of surface ECG predicts fatal ventricular arrhythmias in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy and symptomatic ventricular arrhythmias // *Intern. J. Cardiology.* – 2015. – Vol. 197. – P. 300–305.
11. Chivulescu M., Haugaa K., Lie O.H. et al. Right ventricular remodeling in athletes and in arrhythmogenic cardiomyopathy // *Scandin. Cardiovasc. J.* – 2018. – Vol. 52 (1). – P. 13–19.
12. Chrispin J., Assis F., Tandri H. Mapping the Electrical Substrate in Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy: There Is More Than Meets the Eye // *Circulation. Arrhythmia and Electrophysiology.* – 2017. – Vol. 10 (7). – P. e005524.
13. Corrado D., Link M.S., Calkins H. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy // *New Engl. J. Medicine.* – 2017. – Vol. 376 (1). – P. 61–72.
14. Corrado D., Wichter T., Link M.S. et al. Treatment of Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy/Dysplasia. An International Task Force Consensus Statement // *Circulation.* – 2015. – Vol. 132. – P. 441–453.
15. Cortez D., Svensson A., Carlson J. et al. Right precordial-directed electrocardiographical markers identify arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy in the absence of conventional depolarization or repolarization abnormalities // *BMC Cardiovascular Disorders.* – 2017. – Vol. 17 (1). – P. 261–270.
16. Finocchiaro G., Dhutia H., Zaidi A. et al. Electrocardiographic differentiation between benign T wave inversion and arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy // *Eur. Heart J.* – 2017. – Vol. 38 (Suppl. 1). – P. 342–343.
17. Fontaine G.H., Duthoit G., Li G. et al. Epsilon wave on an electronic loop in a case of arrhythmogenic right ventricular dysplasia with myocarditis: an updated definition of the Epsilon wave // *Ep. Europace.* – 2017. – Vol. 19 (7). – P. 1084–1090.
18. Gaido L., Battaglia A., Matta M. et al. Phenotypic expression of ARVC: How 12 lead ECG can predict left or right ventricle involvement. A familiar case series and a review of literature // *Intern. J. Cardiology.* – 2017. – Vol. 236. – P. 328–334.
19. Gallo C., Blandino A., Giustetto C. et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: ECG progression over time and correlation with long-term follow-up // *J. Cardiovasc. Medicine.* – 2016. – Vol. 17 (6). – P. 418–424.
20. Garcia-Niebla J., Baranchuk A., de Luna A.B. Epsilon wave in the 12-lead electrocardiogram: is its frequency underestimated? // *Revista Española de Cardiología.* – 2016. – Vol. 69 (04). – P. 438–438.
21. Gilotra N.A., Bhonsale A., James C.A. et al. Heart Failure Is Common and Under-Recognized in Patients With Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy / Dysplasia // *Circulation: Heart Failure.* – 2017. – Vol. 10 (9). – P. e003819.
22. Hauer R.N. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: arrhythmogenesis in the apparently normal heart? // *Europace: European pacing, arrhythmias, and cardiac electrophysiology: journal of the working groups on cardiac pacing, arrhythmias, and cardiac cellular electrophysiology of the European Society of Cardiology.* – 2016. – Vol. 18 (7). – P. 953–954.
23. Haugaa K.H., Basso C., Badano L.P. et al. Comprehensive multimodality imaging approach in arrhythmogenic cardiomyopathy – an expert consensus document of the European Association of Cardiovascular Imaging // *Eur. Heart J.–Cardiovascular Imaging.* – 2017. – Vol. 18 (3). – P. 237–253.
24. Hsieh W.H., Lin C.Y., Lo M.T. et al. A novel noninvasive surface ECG analysis using interlead QRS dispersion in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy // *PLoS one.* – 2017. – Vol. 12 (8). – P. e0182364.
25. Indik J.H. Arrhythmic risk stratification for arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: should we ask who is at high risk or who is at low risk? – 2018. – Vol. 11 (2). – P. 1–9.
26. Jurlander R., Mills H., Espersen K.I. et al. Diagnostic yield of cardiovascular magnetic resonance in the screening of relatives to patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy // *Eur. Heart J.* – 2017. – Vol. 38 (Suppl. 1). – P. 683.
27. Li K.H., Bazoukis G., Liu T. et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia (ARVC/D) in clinical practice // *J. Arrhythmia.* – 2017. – P. 11–23.
28. Liao Y.C., Chung F.P., Lin Y.J. et al. The application of signal average ECG in the prediction of recurrences after catheter ablation of ventricular arrhythmias in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy // *Intern. J. Cardiology.* – 2017. – Vol. 236. – P. 168–173.
29. Marcus F.I. Epsilon waves aid in the prognosis and risk stratification of patients with ARVC/D // *J. Cardiovasc. Electrophysiology.* – 2015. – Vol. 26 (11). – P. 1211–1212.
30. Marcus F.I., McKenna W.J., Sherrill D. et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the task force criteria // *Eur. Heart J.* – 2010. – Vol. 31 (7). – P. 806–814.
31. Marstrand P., Axelsson A., Thune J.J. et al. Late potentials and their correlation with ventricular structure in patients with ventricular arrhythmias // *Pacing Clin. Electrophysiology.* – 2017. – Vol. 40 (12). – P. 1466–1471.
32. Masarone D., Kaski J.P., Pacileo G. et al. Epidemiology and clinical aspects of genetic cardiomyopathies // *Heart Failure Clinics.* – 2018. – Vol. 14 (2). – P. 119–128.
33. Mast T.P., James C.A., Calkins H. et al. Evaluation of structural progression in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy // *JAMA Cardiology.* – 2017. – Vol. 2 (3). – P. 293–302.
34. Maupain C., Waintraub X., Hebert J.L. et al. Right ventricular dysfunction and epsilon wave: new predicting factors of recurrence of VT after radiofrequency catheter ablation in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy // *Arch. Cardiovascular Diseases Supplements.* – 2016. – Vol. 10 (1). – P. 73.
35. McKenna W.J., Thiene G., Nava A. et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. Task Force of the Working Group Myocardial and Pericardial Disease of the European Society of Cardiology and of the Scientific Council on Cardiomyopathies of the International Society and Federation of Cardiology // *British Heart J.* – 1994. – Vol. 71 (3). – P. 215–218.
36. Miles C.J., Finocchiaro G., Westaby J.D. et al. Focal arrhythmogenic

- cardiomyopathy masquerading as RVOT tachycardia: sudden death in a post-partum athlete // *Eur. Heart J.* – 2017. – Vol. 38 (Suppl. 1). – P. 1429–1430.
37. Miles C.J., Westaby J.D., Finocchiaro G. et al. Left ventricular involvement and circumstances of death in arrhythmogenic cardiomyopathy: insights from a large pathology study // *Eur. Heart J.* – 2017. – Vol. 38 (Suppl. 1). – P. 414.
38. Moncayo-Arlandi J., Brugada R. Unmasking the molecular link between arrhythmogenic cardiomyopathy and Brugada syndrome // *Nature Reviews Cardiology.* – 2017. – Vol. 14 (12). – P. 744–756.
39. Mu J., Zhang G., Xue D. et al. Sudden cardiac death owing to arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: Two case reports and systematic literature review. // *Medicine.* – 2017. – Vol. 96 (47). – P. e8808.
40. Novak J., Zorzi A., Castelletti S. et al. Electrocardiographic differentiation of idiopathic right ventricular outflow tract ectopy from early arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy // *Europace.* – 2017. – Vol. 19 (4). – P. 622–628.
41. Nunes de Alencar Neto J., Baranchuk A., Bayés-Genís A. et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: an electrocardiogram-based review // *EP Europace.* – 2017. – P. eux202
42. Palmiero G., Carlomagno G., Lucivero G. Diagnosis of cardiomyopathies: tips and tricks for internists and general practitioners // *Cardiogenetics.* – 2017. – Vol. 7 (1). – P. 6–17.
43. Parahuleva M.S., Figiel J., Ahrens H. et al. New Task Force Criteria Provide Evolution in Diagnosis of Arrhythmogenic Cardiomyopathy in Patients without Typical Progression of the Disease // *Amer. J. Case Reports.* – 2017. – Vol. 18. – P. 299–304.
44. Pei H., Yu Q., Su X. et al. New Features of Electrocardiogram in a Case Report of Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy: A Care-Compliant Article // *Medicine.* – 2016. – Vol. 95 (16). – P. e3442.
45. Peters S. Athlete's heart versus arrhythmogenic cardiomyopathy by advanced ECG criteria // *Intern. J. Cardiology.* – 2016. – Vol. 221. – P. 654.
46. Peters S. Diagnosis of arrhythmogenic cardiomyopathy by localized right precordial QRS prolongation and inferior early repolarization phenomenon but without T-wave inversion // *Intern. J. Cardiology.* – 2016. – Vol. 207. – P. 97–99.
47. Peters S. Differentiation between arrhythmogenic cardiomyopathy and early repolarization pattern: A case report with these two entities // *Intern. J. Cardiology.* – 2016. – Vol. 215. – P. 132–134.
48. Peters S. Electrocardiographic criteria in founder mutations related to Arrhythmogenic cardiomyopathy // *J. Cardiology Cardiovasc. Medicine.* – 2018. – N 3. – P. 005–007.
49. Peters S. Electrocardiographic morphology in right precordial T waves in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy // *Intern. J. Cardiology.* – 2016. – Vol. 214. – P. 228.
50. Peters S. Influence Of Novel Electrocardiographic Features Of Provocable Brugada ECG In Arrhythmogenic Cardiomyopathy And Its Exclusion By Lead AVR // *J. Atrial Fibrill.* – 2016. – Vol. 9 (1). – P. 68–69.
51. Peters S. Low amplitude ECG and QRS fragmentation in provokable coved-type ST-segment elevation on surface ECG are strong predictors of a continuum between arrhythmogenic cardiomyopathy and Brugada syndrome // *International journal of cardiology.* – 2016. – Vol. 214. – P. 148–150.
52. Peters S. Low amplitude of inverted T-waves in lead aVR characterise patients with arrhythmogenic cardiomyopathy // *Intern. J. Cardiology.* – 2016. – Vol. 220. – P. 201.
53. Peters S. The correlation between epsilon wave and coved-type ST-segment elevation in a patient with arrhythmogenic cardiomyopathy // *Intern. J. Cardiology.* – 2016. – Vol. 207. – P. 230.
54. Platonov P.G., Calkins H., Hauer R.N. et al. High interobserver variability in the assessment of epsilon waves: Implications for diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia // *Heart Rhythm.* – 2016. – Vol. 13 (1). – P. 208–216.
55. Protonotarios A., Anastasakis A., Tsatsopoulou A. et al. Clinical significance of epsilon waves in arrhythmogenic cardiomyopathy // *J. Cardiovascular Electrophysiology.* – 2015. – Vol. 26 (11). – P. 1204–1210.
56. Saberniak J., Leren I.S., Haland T.F. et al. Comparison of patients with early-phase arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and right ventricular outflow tract ventricular tachycardia // *Eur. Heart J. Cardiovascular Imaging.* – 2016. – Vol. 18 (1). – P. 62–69.
57. Svensson A., Carlson J., Fluor C. et al. Low sensitivity of conventional electrocardiographic criteria for arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy at symptom onset: emerging role of inferior T-wave inversion // *Eur. Heart J.* – 2017. – Vol. 38 (Suppl. 1). – P. 138–146.
58. Tan A.Y., Nearing B.D., Rosenberg M. et al. Interlead heterogeneity of R- and T-wave morphology in standard 12-lead ECGs predicts sustained ventricular tachycardia/fibrillation and arrhythmic death in patients with cardiomyopathy // *J. Cardiovasc. Electrophysiology.* – 2017. – Vol. 28 (11). – P. 1324–1333.
59. Tanawuttawat T., Te Riele A.S., Philips B. et al. Electroanatomic correlates of depolarization abnormalities in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy // *J. Cardiovasc. Electrophysiology.* – 2016. – Vol. 27 (4). – P. 443–452.
60. Tsatsopoulou A., Bossone E. Common presentation of rare diseases: Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and its mimics // *Intern. J. Cardiology.* – 2018. – Vol. 257. – P. 371–377.
61. Tschabrunn C.M., Haqqani H. M., Santangeli P. et al. Still an Important Tool: 12-Lead electrocardiogram to localize region of abnormal electro-anatomic substrate in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy // *JACC: Clinical Electrophysiology.* – 2017. – Vol. 3 (7). – P. 654–665.
62. Yoshihara S., Matsunaga M., Yaegashi T. et al. Unusual serial electrocardiographic changes which progressed to arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy // *Intern. Med.* – 2016. – Vol. 55 (9). – P. 1103–1108.

Надійшла 28.03.2018 р.

Електрокардіографія в діагностиці аритмогенної кардіоміопатії правого шлуночка

В.І. Березуцький

ДЗ «Дніпропетровська медична академія МОЗ України», Дніпро

Представлено огляд досліджень, присвячених можливостям електрокардіографії (ЕКГ) у діагностиці аритмогенної кардіоміопатії/дисплазії правого шлуночка (АКДПШ). Аналізуються результати наукових досліджень, опублікованих за останні 5 років у журналах, що індексуються наукометричними базами Scopus, Web Of Science і PubMed. Аналіз свідчить, що ЕКГ відіграє важливу роль у діагностиці АКДПШ. Наявність характерних для захворювання змін ЕКГ (ϵ -хвилі, негативні зубці Т, пролонгація комплексу QRS у відведеннях aVR і V1) дозволяє діагностувати АКДПШ у половині випадків без використання ультразвукових та томографічних методів. Електрофізіологічні порушення в міокарді при АКДПШ реєструються задовго до структурних, що визначає високу цінність ЕКГ для ранньої діагностики захворювання. Розроблені за останні роки методи аналізу ЕКГ значно розширили її можливості в диференційній діагностиці та прогнозуванні перебігу АКДПШ. Популяризація ЕКГ-методів діагностики АКДПШ серед лікарів-практиків – необхідна умова раннього виявлення цього небезпечного захворювання.

Ключові слова: аритмогенна кардіоміопатія/дисплазія правого шлуночка, електрокардіографія, раптова серцева смерть.

Electrocardiography in the diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy

V.I. Berezutsky

Dnipropetrovsk Medical Academy of Healthcare Ministry of Ukraine, Dnipro, Ukraine

The aim of the study was to determine the possibilities of practical application of electrocardiography (ECG) in the diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy (ARVD/C) according to the analysis of scientific publications over the past five years in journals indexed by Scopus, Web of Science and PubMed. Analysis has shown that ECG plays an increasingly important role in the diagnosis of ARVD/C. The presence of ECG changes characteristic of the disease (epsilon wave, T wave inversions, QRS complex prolongation in leads aVR and V1) allows diagnosis of ARVD/C in half of the cases without the use of ultrasound and tomography techniques. Electrophysiological disturbances in ARVD/C are registered long before the structural ones. This determines the high value of the ECG for early diagnosis of the disease. The methods of ECG analysis developed in recent years greatly expanded the possibilities of the method in differential diagnosis and prediction of the ARVD/C. The popularization of ECG-methods in diagnosis of ARVD/C among general practitioners is necessary to improve the early detection of such a dangerous disease.

Key words: arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy, electrocardiography, sudden cardiac death.