

О.А. Кофейникова, Д.Ю. Алексеева, Е.В. Характерова, А.А. Костарева, Е.С. Васичкина

НМИЦ им. В. А. Алмазова, Санкт-Петербург, Российская Федерация

Клинический случай аритмогенной кардиомиопатии у девочки 8 лет.

Сложный путь к диагнозу

Автор, ответственный за переписку:

Кофейникова Ольга Александровна, младший научный сотрудник НИЦ неизвестных, редких и генетически обусловленных заболеваний НЦМУ «Центр персонализированной медицины» ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России

Адрес: 197341, Санкт-Петербург, ул. Аккуратова, д. 2, **тел.:** +7 (981) 132-77-42, **e-mail:** kofeolyaa@gmail.com

В статье представлено описание дебюта аритмогенной кардиомиопатии с леводоминантной формы у пациентки детского возраста, которая первоначально была расценена как дилатационная кардиомиопатия. Клинический случай демонстрирует сложности дифференциальной диагностики данного заболевания и необходимость комплексного подхода к обследованию пациента, включая проведение магнитно-резонансной томографии сердца и генетического анализа.

Ключевые слова: аритмогенная кардиомиопатия, дилатационная кардиомиопатия, внезапная сердечная смерть, дети

Для цитирования: Кофейникова О.А., Алексеева Д.Ю., Характерова Е.В., Костарева А.А., Васичкина Е.С. Клинический случай аритмогенной кардиомиопатии у девочки 8 лет. Сложный путь к диагнозу. *Педиатрическая фармакология*. 2023;20(6):574–579. doi: <https://doi.org/10.15690/pf.v20i6.2664>

ВВЕДЕНИЕ

Аритмогенная кардиомиопатия (АКМП) — заболевание, основным патологическим признаком которого является фиброзное и/или фиброзно-жировое замещение миокарда, приводящее к нарушению систолической функции желудочков и предрасполагающее к развитию жизнеугрожающих желудочковых аритмий [1, 2].

В настоящее время заболевание, помимо классической правожелудочковой формы, включает бивентрикулярный и левожелудочковый фенотипические варианты [3].

Согласно данным исследований, частота случаев поражения левого желудочка (ЛЖ) при АКМП достигает 50% [4]. Безусловно, встречаемость вовлечения ЛЖ в патологический процесс подразумевает значительное число заболеваний, с которыми следует дифференцировать данную кардиомиопатию. В первую очередь это дилатационная кардиомиопатия (ДКМП). Правильная постановка диагноза в таком случае является крайне важной, так как различие между двумя состояниями клинически значимо как для стратификации риска внезапной сердечной смерти (ВСС), так и для лечения.

Пациенты с АКМП относятся к группе лиц высокого риска ВСС, что требует ранней профилактики неблагоприятных событий [5–7]. Следует подчеркнуть, что впервые о существовании нетипичных форм заболевания, в частности левожелудочковых, сообщали еще в 2007 г., однако критерии для их диагностики были предложены лишь в 2020 г. экспертами университета Падуи [8, 9]. В основе как Task Force Criteria 2010 (TFC 2010), так и новых Падуанских критериев лежат сведения о морфофункциональных и структурных изменениях миокарда, нарушениях процессов реполяризации и деполяризации, желудочковых аритмиях и данных генетического обследования и семейного анамнеза [3, 9].

В настоящее время большое внимание в диагностике данной патологии уделяется проведению магнитно-резонансной томографии (МРТ) сердца с контрастированием и молекулярно-генетическому обследованию [3].

Если в случае бивентрикулярного фенотипа АКМП наличие морфофункциональных/структурных поражений правого желудочка (ПЖ), согласно Падуанским критериям, гарантирует, что сопутствующее левостороннее поражение является специфичным для заболевания,

Olga A. Kofeynikova, Darya Yu. Alexeeva, Evgeniya V. Characterova, Anna A. Kostareva, Elena S. Vasichkina

Almazov National Medical Research Centre, Saint Petersburg, Russian Federation

Arrhythmogenic Cardiomyopathy in 8-Year-Old Girl: Clinical Case. Difficult Path to Diagnosis

This article describes the onset of arrhythmogenic cardiomyopathy, left-dominant form, in a pediatric patient that was initially regarded as dilated cardiomyopathy. This clinical case shows issues of the disease differential diagnosis and the need of complex approach to the patient's examination including heart magnetic resonance imaging and molecular and genetic testing.

Keywords: arrhythmogenic cardiomyopathy, dilated cardiomyopathy, sudden cardiac death, children

For citation: Kofeynikova Olga A., Alexeeva Darya Yu., Characterova Evgeniya V., Kostareva Anna A., Vasichkina Elena S. Arrhythmogenic Cardiomyopathy in 8-Year-Old Girl: Clinical Case. Difficult Path to Diagnosis. *Pediatricheskaya farmakologiya — Pediatric pharmacology*. 2023;20(6):574–579. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/pf.v20i6.2664>

то для диагностики левожелудочковых форм необходимо сочетание большого структурного МРТ-критерия (наличие субэпикардального фиброза ЛЖ) и положительного результата генетического обследования [9].

К сожалению, несмотря на прогресс знаний в области АКМП, верификация данного диагноза у детей в настоящее время вызывает большие трудности. Ни критерии TFC 2010, ни Падуанские не учитывают особенности диагностики заболевания у педиатрических пациентов [10–12]. И, как правило, именно генетический анализ занимает ведущую позицию в обследовании пациентов с подозрением на это заболевание [3].

В данной статье представлен клинический случай дебюта АКМП с леводоминантной формы у пациентки детского возраста, которая первоначально была расценена как ДКМП, и продемонстрирована важность комплексного обследования у пациентов с кардиомиопатией, в том числе с проведением генетического обследования.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

У девочки впервые в возрасте 4 лет при плановом осмотре педиатром выслушана экстрасистолия. По данным электрокардиографии (ЭКГ) покоя зарегистрированы полиморфные желудочковые экстрасистолы (ЖЭС). По данным эхокардиографии (ЭхоКГ) структурной патологии не выявлено, размеры камер сердца не увеличены и сократительная способность миокарда сохранена. В течение года у ребенка появились жалобы на боли в области сердца давящего характера. На ЭКГ сохранялась полиморфная экстрасистолия, данных за изменения процессов реполяризации не отмечено. При суточном мониторингировании ЭКГ (СМ-ЭКГ) выявлена полиморфная (3 морфологии) желудочковая эктопия в количестве 1102 в сутки (плотность аритмии 1%). ЭхоКГ-показатели в пределах нормальных значений, структура миокарда без особенностей. Еще через год появились жалобы на снижение толерантности к физической нагрузке, слабость, повышенную утомляемость.

Пациентка была госпитализирована в стационар по месту жительства, где при комплексном обследовании впервые (через 2 года после дебюта желудочковых нарушений ритма (ЖНР) были обнаружены дилатация и снижение сократительной способности ЛЖ (конечный диастолический размер (КДР) — 47,8 мм, z-score — +4,38), фракция выброса (ФВ) — 24% (по Симпсону). Обращало на себя внимание наличие гипокинезии стенок ЛЖ, преимущественно задней. Кроме того, по лабораторным данным отмечено изолированное повышение уровня тропонина I до 40,3 пкг/мл (норма до 37 пкг/мл) при нормальных значениях остальных кардиоспецифических ферментов (креатинкиназа, креатинфосфокиназа, лактатдегидрогеназа). Принимая во внимание болевой синдром, повышение уровня тропонина и данные эхокардиографического исследования, с целью исключения патологии коронарных артерий была выполнена селективная коронароангиография, по результатам которой патологических изменений коронарных артерий выявлено не было. С целью поиска этиологии заболевания, в том числе для исключения воспалительного процесса в миокарде, пациентке была проведена МРТ сердца с контрастированием, по результатам которой выявлена гипокинезия стенок ЛЖ, субэпикардальные фиброзные изменения в боковой и задней стенках ЛЖ, а также систолическая дисфункция ЛЖ. ФВ ЛЖ — 40%. Размеры ПЖ и его сократительная способность оставались в пределах нормальных значений.

Важно отметить, что семейный анамнез по ВСС не отрицателен. Оба родителя не имели жалоб, обследование

не проходили. Учитывая наличие дилатационного фенотипа с вовлечением исключительно ЛЖ и отсутствие данных за миокардит, диагноз трактовался как ДКМП. Пациентке была назначена антиаритмическая терапия бета-блокаторами (метопролол тартрат), а также терапия хронической сердечной недостаточности (ХСН) (спиронолактон, каптоприл).

В течение полугода наблюдения, несмотря на терапию бета-блокаторами, отмечалась отрицательная динамика ЭКГ-показателей: увеличение количества морфологий ЖЭС (с 3 до 5), появление парной полиморфной экстрасистолии и частых неустойчивых пробежек как мономорфной желудочковой тахикардии (ЖТ) с частотой сокращений желудочков (ЧСЖ) 180/мин, так и полиморфной — с ЧСЖ 220/мин. Плотность аритмии составила 12% в сутки. Параметры ЭхоКГ оставались без динамики. По месту жительства был продолжен подбор антиаритмической терапии: монотерапия препаратом IC класса (пропафенон), препаратом III класса (сотагексал), комбинированная терапия бета-блокатором и препаратом IC класса (биспролол и пропафенон) — без антиаритмического эффекта. Хороший антиаритмический эффект был достигнут комбинированной терапией препаратами IC класса и III класса (пропафенон и сотагексал). Терапия ХСН была продолжена в прежнем объеме.

В возрасте 7 лет (спустя 3 года от дебюта заболевания) пациентка впервые госпитализирована в ФГБУ НМИЦ им. В.А. Алмазова. При поступлении жалобы на повышенную утомляемость, слабость при бытовой нагрузке. Синкопальных, пресинкопальных состояний не было. При лабораторном обследовании обнаружено значительное повышение уровня NT-proBNP — до 1467 пг/мл (норма < 112,00 пг/мл). По данным ЭхоКГ отмечалась некоторая положительная динамика со стороны ЛЖ: КДР ЛЖ составлял 47,8 мм (z-score — 2), ФВ Simpson — 45% (рис. 1). Сохранялся гипокинез заднебоковой стенки ЛЖ, визуализировалась гиперэхогенность заднебоковой стенки ЛЖ. Размеры ПЖ в норме, с хорошей сократительной функцией.

По СМ-ЭКГ желудочковая эктопическая активность представлена 3 морфологиями ЖЭС, плотность аритмии менее 1%. При этом более 500 ЖЭС были зарегистрированы из выходного отдела ПЖ, что является малым критерием АКМП, согласно TFC 2010 [13] (рис. 2А). Несмотря

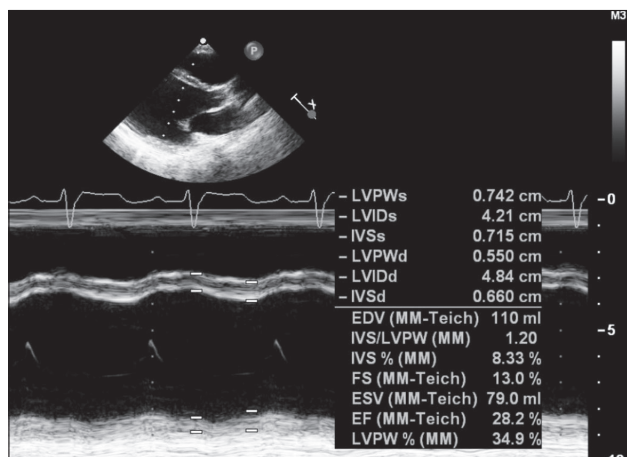


Рис. 1. Эхокардиография пациентки

Примечание. Парастеральная позиция, длинная ось.

Fig. 1. Patient's echocardiography

Note. Parasternal position, long axis.

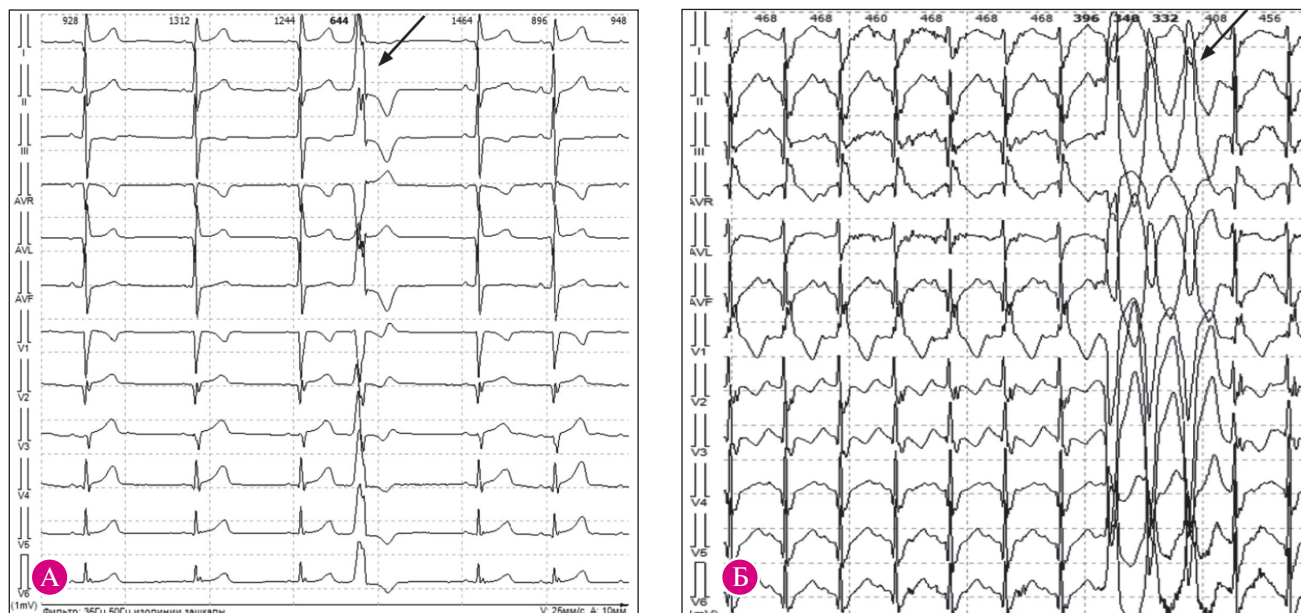


Рис. 2. Суточное мониторирование ЭКГ

Примечание. Стрелками указаны желудочковая экстрасистолия (А) и пароксизм желудочковой тахикардии (Б) с морфологией БЛНПГ с нижней осью (паттерн эктопического субстрата выходного отдела ПЖ).

Fig. 2. Holter monitoring

Note. Arrows indicate ventricular extrasystole (A) and ventricular tachycardia paroxysm (B) with left bundle branch block morphology and lower axis (ectopic substrate pattern of right ventricle).

на нетипичное течение заболевания с поражением ЛЖ, у девочки были обнаружены 2 малых критерия заболевания по TFC 2010. Так, при анализе ранее выполненных СМ-ЭКГ у пациентки регистрировалась неустойчивая ЖТ морфологии блокады левой ножки пучка Гиса с нижней осью, что также относится к малым критериям данной патологии (рис. 2Б).

Кроме того, у ребенка были зарегистрированы поздние потенциалы желудочков (ППЖ) — малый критерий заболевания по TFC 2010. Наличие 3 малых критериев по TFC 2010 (2 из 3 критериев были из одной груп-

пы) позволило заподозрить диагноз АКМП. Подробная хронологическая последовательность данных клинико-инструментального обследования представлена в таблице.

Для верификации диагноза девочке было проведено генетическое обследование — выявлена компунд-мутация в гетерозиготном состоянии в гене *PKP2* (Chr12:33031068C>G NM 004572.3: c.746G>C, c.971 972insT). Нуклеотидный вариант c.746G>C описан как вероятно патогенный, нуклеотидный вариант c.971 972insT — как патогенный. Результаты генетического

Таблица. Хронологическая последовательность развития заболевания

Table. Timeline of disease development

Возраст	Жалобы	ЭКГ-изменения	Структурные изменения	Диагноз
4 года	—	ЖЭС	—	ЖЭС, редкая
5 лет	боль в сердце	ЖЭС полиморфная	—	ЖЭС, редкая
6 лет	<ul style="list-style-type: none"> боль в сердце снижение толерантности к ФН 	<ul style="list-style-type: none"> ЖЭС ЖТ полиморфная ППЖ 	<ul style="list-style-type: none"> дилатация ЛЖ снижение ФВ ЛЖ фиброзные изменения ЛЖ 	ДКМП
7 лет	<ul style="list-style-type: none"> утомляемость слабость 	<ul style="list-style-type: none"> ЖЭС полиморфная ППЖ 	<ul style="list-style-type: none"> дилатация ЛЖ снижение ФВ ЛЖ фиброзные изменения ЛЖ 	АКМП ЛЖ
8 лет	<ul style="list-style-type: none"> утомляемость слабость 	<ul style="list-style-type: none"> ЖЭС полиморфная ППЖ 	<ul style="list-style-type: none"> дилатация ЛЖ снижение ФВ ЛЖ дилатация ПЖ снижение ФВ ПЖ фиброзные изменения ЛЖ и ПЖ 	АКМП БВ

Примечание. АКМП — аритмогенная кардиомиопатия; БВ — бивентрикулярный; ДКМП — дилатационная кардиомиопатия; ЖТ — желудочковая тахикардия; ЖЭС — желудочковая экстрасистолия; ЛЖ — левый желудочек; ФВ — фракция выброса; ПЖ — правый желудочек; ППЖ — поздние потенциалы желудочков; ФН — физическая нагрузка; ЭКГ — электрокардиография

Note. ACM (АКМП) — arrhythmogenic cardiomyopathy; BV (БВ) — biventricular; DCM (ДКМП) — dilated cardiomyopathy; VT (ЖТ) — ventricular tachycardia; VES (ЖЭС) — ventricular extrasystoles; LV (ЛЖ) — left ventricle; EF (ФВ) — ejection fraction; RV (ПЖ) — right ventricle; VLP (ППЖ) — ventricular late potential; PE (ФН) — physical exercise; ECG (ЭКГ) — electrocardiography

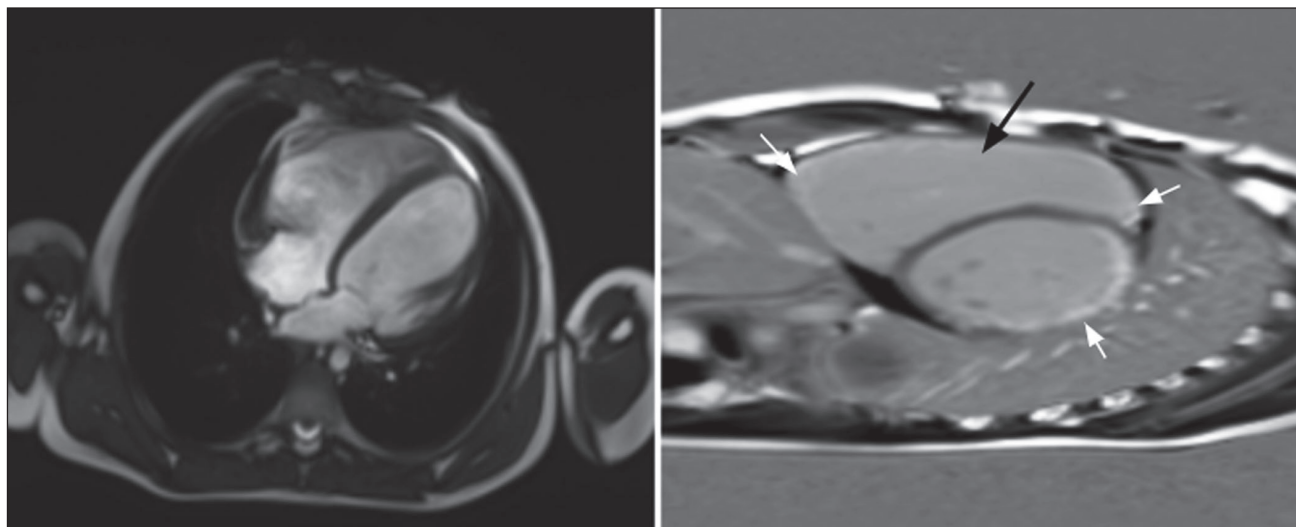


Рис. 3. Результаты магнитно-резонансной томографии сердца с контрастированием

Примечание. Черной стрелкой указан дилатированный правый желудочек, белыми стрелками — фиброзные изменения

Fig. 3. Heart MRI with contrast agent

Note. Black arrow indicates dilated right ventricle, white arrows indicate fibrotic changes

обследования подтвердили наличие тяжелого наследственного заболевания — АКМП с поражением ЛЖ.

Пациентке была проведена коррекция терапии ХСН. Через полгода динамического наблюдения впервые по данным ЭхоКГ обнаружена дилатация ПЖ — КДР (А4с) 43,5 мм (z-score — +3.02), снижение сократительной способности — FAC 30%. МРТ-данные подтвердили вовлечение ПЖ в патологический процесс: были выявлены фиброзные изменения в передней, боковой и задней стенках ЛЖ практически на всем протяжении, преимущественно субэндокардиальные, так и распространенные фиброзные изменения в миокарде ПЖ (рис. 3).

Учитывая ранний дебют, быстрое прогрессирование заболевания, наличие двух патогенных мутаций, было принято решение о проведении имплантации кардиовертера-дефибриллятора с целью первичной профилактики ВСС.

Кроме того, проведено комплексное кардиологическое обследование родителей пациентки, включая генетический анализ. У обоих родителей выявлены аналогичные мутации в *PKP2*, однако на сегодняшний день они имеют отрицательный фенотип (рис. 4).

В настоящее время синкопальных состояний, срабатываний имплантированного кардиовертера-дефибриллятора не зарегистрировано. Однако в течение последнего года отмечается прогрессирование симптомов ХСН.

По данным ЭхоКГ выявлена отрицательная динамика в виде снижения сократительной способности ЛЖ и ПЖ: ФВ Simpson 45 → 34% и FAC 30 → 23%. Пациентка продолжает наблюдение в нашем центре.

ОБСУЖДЕНИЕ

В настоящее время нет единого диагностического метода, при помощи которого можно было бы однозначно подтвердить либо исключить диагноз АКМП, особенно в случае нетипичных форм. Диагностика данного заболевания основана на многопараметрическом подходе [3, 14]. В отличие от классического фенотипа заболевания с поражением ПЖ, леводоминантная форма, проявляющаяся значительной систолической дисфункцией ЛЖ, может иметь сходство с фенотипом ДКМП [3, 4, 14]. Так, по данным аутопсии лиц после ВСС было продемонстрировано, что у большинства пациентов с прижизненным диагнозом ДКМП при проведении вскрытия были обнаружены признаки АКМП [7]. Эти данные подтверждают сложность клинического различия данных кардиомиопатий при использовании рутинных методов диагностики.

В настоящее время для верификации неклассических форм АКМП предложены Падуанские критерии [9]. Следует подчеркнуть, что для подтверждения леводоминантной формы заболевания обязательно наличие двух больших диагностических критериев — структурные

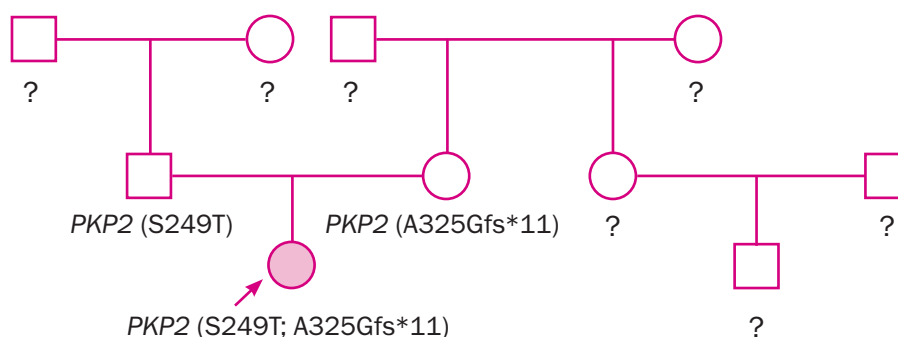


Рис. 4. Родословная пациентки

Fig. 4. Patient's genealogic tree

аномалии ЛЖ (с морфофункциональными изменениями или без них) в сочетании с АКМП-ассоциированной генной мутацией [3, 9].

Общеизвестно, что ЭКГ-изменения предшествуют морфологическому ремоделированию миокарда и помогают заподозрить наличие АКМП [8]. Так, согласно Падуанским критериям, для левожелудочковых форм характерны низковольтная ЭКГ (малый критерий), ЖЭС с морфологией блокады правой ножки пучка Гиса (малый критерий), отрицательные зубцы Т в отведениях V4–V6 (малый критерий) [9].

При ретроспективном анализе ЭКГ покоя нашей пациентки первые два критерия отсутствовали. У девочки имелись отрицательные зубцы Т в V2–V3, однако на момент обследования данные параметры считались возрастной нормой и не были применимы в качестве диагностического критерия [15, 16]. Вместе с тем, у пациентки имелся ряд малых критериев, согласно TFC 2010, недостаточных для верификации диагноза, но, тем не менее, позволяющих предположить АКМП [13]. Одним из критериев заболевания была ЖТ морфологии блокады левой ножки пучка Гиса с нижней осью (паттерн эктопического субстрата выходного тракта ПЖ).

По данным литературы известно, что ЖТ с морфологией БЛНПГ чаще всего встречается при бивентрикулярной форме заболевания [14]. Следует отметить, что анализ морфологии ЖНР по данным ЭКГ является важным этапом в дифференциально-диагностическом поиске.

Кроме того, у описанной пациентки регистрировались ППЖ — еще один малый критерий данной кардиомиопатии по TFC 2010 [9]. Согласно как мировым исследованиям, так и нашим данным систематического обзора с метаанализом, электрокардиографических параметров АКМП, ППЖ достаточно часто встречаются у детей при данном заболевании [17, 18]. Таким образом, уже на стадии только ЭКГ-изменений была возможность заподозрить диагноз АКМП.

Учитывая нетипичные для классической формы этого заболевания структурные изменения со стороны ЛЖ, был предположен диагноз ДКМП. Анализируя анамнез пациентки, нами было замечено, что прогрессирование заболевания в виде появления структурных изменений ЛЖ совпало с выраженным у пациентки болевым синдромом в области сердца, сопровождающимся повышением уровня тропонина I, что потребовало исключения таких заболеваний, как острый миокардит и патология коронарных сосудов. Данные изменения укладываются в характеристику «горячей фазы», характерной для пациентов АКМП [19]. Знания о таком клиническом проявлении также позволили бы заподозрить данную патологию.

Крайне важными являются данные МРТ сердца девочки, а именно наличие субэпикардальных фиброзных изменений в миокарде ЛЖ. В настоящее время именно субэпикардальная или интрамиокардиальная локализация фиброзных изменений ЛЖ является определяющим структурным критерием леводоминантной формы заболевания [3, 9, 14].

Сомнение в диагнозе до получения результатов генетического обследования в данном клиническом случае вызывал тот факт, что ЭКГ-критерии пациентки соответствовали правожелудочковой форме АКМП, а структурные изменения были выявлены первоначально в ЛЖ. Это можно объяснить сложностями визуализации и оценки ПЖ по данным ЭхоКГ, особенно у детей. Кроме того, фиброзно-жировое замещение миокарда носит очаговый характер и на ранних стадиях заболе-

вания может остаться незамеченным даже при проведении МРТ сердца [9].

В описанном случае генетическое обследование поставило точку в верификации диагноза. У пациентки была выявлена компаунд-мутация в самом часто встречающемся десмосомном гене, ассоциированном с развитием АКМП, — *PKP2* [3]. Следует отметить, что генетические особенности пациентки могут объяснить клиническое течение заболевания. Так, известно, что у пациентов с мутациями *PKP2* чаще развиваются тяжелые желудочковые аритмии [20], а наличие компаунд-мутации объясняет дебют заболевания с леводоминантной формы [3, 21, 22]. Вовлечение ЛЖ в патологический процесс при данной кардиомиопатии ассоциировано с худшим течением заболевания и быстрым прогрессированием ХСН [21, 22].

Таким образом, проведение генетического обследования важно не только в диагностических, но и в прогностических целях.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Описанный клинический случай демонстрирует, с какими трудностями сталкивается клиницист при диагностике данного заболевания у пациентов детского возраста. АКМП необходимо включать в список заболеваний при проведении дифференциальной диагностики у пациентов с ЖНР в сочетании с дилатацией камер сердца. Знание врачами-педиатрами и детскими кардиологами клинического течения и диагностических критериев этой патологии, в том числе и новых Падуанских, позволит своевременно заподозрить указанную патологию, а проведение комплексного обследования ребенка, включая МРТ сердца и генетическое тестирование, — своевременно подтвердить диагноз.

ВКЛАД АВТОРОВ

О.А. Кофейникова — концепция и дизайн исследования, написание текста научной статьи.

Д.Ю. Алексеева — литературный обзор.

Е.В. Характерова — литературный обзор.

А.А. Костарева — научное редактирование статьи.

Е.С. Васичкина — научное редактирование статьи, утверждение окончательного варианта статьи для публикации.

AUTHORS' CONTRIBUTION

Olga A. Kofeynikova — study concept and design, text writing.

Darya Yu. Alexeeva — literary review.

Evgeniya V. Characterova — literary review.

Anna A. Kostareva — scientific editing.

Elena S. Vasichkina — scientific editing, manuscript final version approval for publication.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Исследование выполнено при финансовой поддержке Министерства науки и высшего образования Российской Федерации (Соглашение № 075-15-2022-301 от 20.04.2022).

FINANCING SOURCE

The study was conducted with financial support of the Ministry of Science and Higher Education of the Russian Federation (Agreement №075-15-2022-301 from 20.04.2022).

РАСКРЫТИЕ ИНТЕРЕСОВ

Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

DISCLOSURE OF INTEREST

Not declared.

ORCID

О.А. Кофейникова

<https://orcid.org/0000-0003-4720-9023>

Д.Ю. Алексеева

<https://orcid.org/0000-0003-1751-1424>

Е.В. Характерова

<https://orcid.org/0000-0009-1753-1092>

А.А. Костарева

<https://orcid.org/0000-0002-9349-6257>

Е.С. Васичкина

<https://orcid.org/0000-0001-7336-4102>

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Corrado D, Link MS, Calkins H. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 2017;376(1):61–72. doi: <https://doi.org/10.1056/NEJMra1509267>
2. Basso C, Corrado D, Marcus FI, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Lancet*. 2009;373:1289–1300. doi: [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(09\)60256-7](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(09)60256-7)
3. Towbin JA, McKenna WJ, Abrams DJ, et al. 2019 HRS expert consensus statement on evaluation, risk stratification, and management of arrhythmogenic cardiomyopathy. *Heart Rhythm*. 2019;16(11):e301–e372. doi: <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2019.05.007>
4. Corrado D, Basso C. Arrhythmogenic left ventricular cardiomyopathy. *Heart*. 2022;108(9):733–743. doi: <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2020-316944>
5. Mazić S, Lazović B, Delić M. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy as a cause of sudden death in young people—literature review. *Med Pregl*. 2012;65(9-10):396–404. doi: <https://doi.org/10.2298/mpns1210396m>
6. Cadrin-Tourigny J, Bosman LP, Wang W, et al. Sudden Cardiac Death Prediction in Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy: A Multinational Collaboration. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2021;14(1):e008509. doi: <https://doi.org/10.1161/CIRCEP.120.008509>
7. Miles C, Finocchiaro G, Papadakis M, et al. Sudden Death and Left Ventricular Involvement in Arrhythmogenic Cardiomyopathy. *Circulation*. 2019;139(15):1786–1797. doi: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.118.037230>
8. Sen-Chowdhry S, Syrris P, McKenna WJ. Role of Genetic Analysis in the Management of Patients With Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia/Cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2007;50(19):1813–1821. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2007.08.008>
9. Corrado D, Perazzolo Marra M, Zorzi A, et al. Diagnosis of arrhythmogenic cardiomyopathy: The Padua criteria. *Int J Cardiol*. 2020;319:106–114. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2020.06.005>
10. Molitor N, Duru F. Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy and Differential Diagnosis with Diseases Mimicking Its Phenotypes. *J Clin Med*. 2022;11(5):1230. doi: <https://doi.org/10.3390/jcm11051230>
11. Altmayer S, Nazarian S, Han Y. Left Ventricular Dysfunction in Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy (ARVC): Can We Separate ARVC from Other Arrhythmogenic Cardiomyopathies? *J Am Heart Assoc*. 2020;9(23):e018866. doi: <https://doi.org/10.1161/JAHA.120.018866>
12. Cohen MI, Atkins MB. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy in the pediatric population. *Curr Opin Cardiol*. 2022;37(1):99–108. doi: <https://doi.org/10.1097/HCO.0000000000000937>
13. Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the task force criteria. *Eur Heart J*. 2010;31(7):806–814. doi: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehq025>
14. Corrado D, Zorzi A, Cipriani A, et al. Scarring/arrhythmogenic cardiomyopathy. *Eur Heart J Suppl*. 2023;25(Suppl C):C144–C154. doi: <https://doi.org/10.1093/eurheartjsupp/suad017>
15. Макаров Л.М. ЭКГ в педиатрии. — 3-е изд. — М.: Медпрактика-М; 2013. — 696 с. [Makarov LM. *EKG v pediatrii*. 3rd ed. Moscow: Medpraktika-M; 2013. 696 p. (In Russ).]
16. Макаров Л.М. Нормативные параметры ЭКГ у детей: методические рекомендации. — М.: Медпрактика-М; 2018. — 17 с. [Makarov LM. *Normativnye parametry EKG u detei*: Guidelines. Moscow: Medpraktika-M; 2018. 17 p. (In Russ).]
17. Zhang L, Liu L, Kowey PR, et al. The electrocardiographic manifestations of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Curr Cardiol Rev*. 2014;10(3):237–245. doi: <https://doi.org/10.2174/1573403x10666140514102928>
18. Алексеева Д.Ю., Кофейникова О.А., Марапов Д.И., Васичкина Е.С. Электрокардиографические параметры и особенности желудочковых нарушений ритма при различных фенотипических формах аритмогенной кардиомиопатии в педиатрической популяции: систематический обзор и метаанализ // *Российский кардиологический журнал*. — 2022. — Т. 27. — № 3S. — С. 91–100. — doi: <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2022-5147> [Alekseeva DYu, Kofeynikova OA, Marapov DI, Vasichkina ES. Electrocardiographic parameters and features of ventricular arrhythmias in various arrhythmogenic cardiomyopathy forms in the pediatric population: a systematic review and meta-analysis. *Russian Journal of Cardiology*. 2022;27(3S):91–100. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2022-5147>]
19. Bariani R, Rigato I, Cipriani A, et al. Myocarditis-like Episodes in Patients with Arrhythmogenic Cardiomyopathy: A Systematic Review on the So-Called Hot-Phase of the Disease. *Biomolecules*. 2022;12(9):1324. doi: <https://doi.org/10.3390/biom12091324>
20. Scheel PJ 3rd, Giuliano K, Tichnell C, et al. Heart transplantation strategies in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: a tertiary ARVC centre experience. *ESC Heart Fail*. 2022;9(2):1008–1017. doi: <https://doi.org/10.1002/ehf2.13757>
21. Christensen AH, Platonov PG, Jensen HK, et al. Genotype-phenotype correlation in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy-risk of arrhythmias and heart failure. *J Med Genet*. 2022;59(9):858–864. doi: <https://doi.org/10.1136/jmedgenet-2021-107911>
22. Protonotarios A, Bariani R, Cappelletto C, et al. Importance of genotype for risk stratification in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy using the 2019 ARVC risk calculator. *Eur Heart J*. 2022;43(32):3053–3067. doi: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac235>

Статья поступила: 23.10.2023, принята к печати: 18.12.2023

The article was submitted 23.10.2023, accepted for publication 18.12.2023

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ / ABOUT THE AUTHORS

Кофейникова Ольга Александровна [Olga A. Kofeynikova, MD]; адрес: 197341, г. Санкт-Петербург, ул. Аккуратова, д. 2 [address: 2 Akkuratova Str., St. Petersburg, 197341, Russian Federation]; телефон: +7 (981) 132-77-42; e-mail: kofeolyaa@gmail.com; e-Library SPIN: 9884-1520

Алексеева Дарья Юрьевна, к.м.н. [Darya Yu. Alexeeva, MD, PhD]; e-mail: nik135@inbox.ru; e-Library SPIN: 1707-8604

Характерова Евгения Викторовна [Evgeniya V. Characterova, MD]; e-mail: Kharakterovay97@mail.ru

Костарева Анна Александровна, д.м.н. [Anna A. Kostareva, MD, PhD]; e-mail: akostareva@hotmail.com; e-Library SPIN: 5343-6287

Васичкина Елена Сергеевна, д.м.н. [Elena S. Vasichkina, MD, PhD]; e-mail: vasichkinaelena@mail.ru; e-Library SPIN: 3328-7805