

АРИТМОГЕННАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА

Welkie, Regina MSPAS, PA-C

JAAPA 36(5): стр. 1–6, май 2023 г. | DOI: 10.1097/01.JAA.0000918764.35264.75

РЕЗЮМЕ:

Аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка (АКПЖ) — наследственное заболевание сердца, характеризуется фиброзно-жировым замещением ткани миокарда и является важной причиной желудочковых аритмий, желудочковой дисфункции и внезапной сердечной смерти. Клиническое течение и генетика этого состояния сильно варьируют, и окончательный диагноз может быть затруднен, несмотря на опубликованные диагностические критерии. Распознавание симптомов и факторов риска желудочковых аритмий является ключом к ведению пораженных пациентов и членов их семей. Широко известно, что упражнения высокой интенсивности и выносливости усиливают проявления и прогрессирование болезни; однако безопасный режим упражнений остается неопределенным, и следует рассмотреть индивидуальный подход к управлению. В этой статье рассматриваются заболеваемость, патофизиология, диагностические критерии и рекомендации по лечению АКПЖ.

Аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия (АКПЖ) — наследственное заболевание сердца, характеризующееся прогрессирующей дисфункцией желудочков вследствие фиброзно-жирового замещения миокарда. Состояние связано с желудочковыми тахикардиями и повышенным риском внезапной сердечной смерти (ВСС).¹ Хотя правожелудочковая недостаточность первоначально описывалась как преобладающая форма, спектр расширился и теперь включает как бивентрикулярную, так и левожелудочковую недостаточность с риском прогрессирования в правожелудочковую или левожелудочковую недостаточность.²

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

АКПЖ обычно проявляется у более молодых, здоровых и активных пациентов. Симптомы редко проявляются в возрасте до 10 лет и чаще всего проявляются в период от подросткового до среднего возраста; однако поздние проявления после 50 лет можно увидеть примерно у 20% пациентов.³ Мужчины болеют чаще, чем женщины, и из-за гормональных различий и различий в физических нагрузках могут иметь более раннее начало и худший прогноз.¹ Заболевание встречается относительно редко с распространенностью от 1 на 2500 до 1 на 5000; тем не менее, он остается важной причиной ВСС, особенно у молодых спортсменов.³ АКПЖ является второй по частоте причиной ВСС у пациентов в возрасте до 35 лет после гипертрофической кардиомиопатии и остается причиной до 20% смертей в этой возрастной группе.² АКПЖ в основном наследуется по аутосомно-доминантному типу. Ряд генов вовлечен в развитие АКПЖ; однако многие гены связаны с другими кардиомиопатиями и синдромами аритмии, что часто затрудняет интерпретацию генетического тестирования.¹

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

АКПЖ был описан как заболевание десмосом сердца и связан с мутациями в генах, специфичных для десмосом. Учитывая решающую роль десмосомы в стабильности и целостности миоцитов, ее неспособность противостоять механическому стрессу была предложена в качестве основного фактора, способствующего патогенезу АКПЖ.⁴ Десмосомы поддерживают адгезию сердечных клеток и, будучи дефектными, приводят к потере клеточной целостности между сердечными миоцитами. Это, в свою очередь, приводит к воспалению, фиброзу и, в конечном итоге, гибели клеток. Фиброзирующая ткань заменяет здоровый миокард и в конечном итоге приводит к рубцеванию желудочков.¹ Замещение фиброзно-жировой клетчаткой и образование рубцовой ткани провоцируют желудочковые аритмии и, нередко, желудочковую недостаточность.³

Упражнения и физическая активность являются важными аспектами риска аритмии, пенетрантности заболевания и структурного прогрессирования у пациентов с АКПЖ. Соревновательные виды спорта и упражнения на выносливость связаны с повышенным риском желудочковых аритмий, сердечной недостаточности и необходимости трансплантации.³ Исследования показывают, что риск осложнений можно изменить и уменьшить, уменьшив интенсивность и продолжительность упражнений после постановки диагноза.⁵

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

Клиническая картина АКПЖ может сильно различаться: от бессимптомного течения у членов семьи, диагностированного с помощью генетического скрининга, до опасных для жизни аритмий, сердечной недостаточности или остановки сердца. Наиболее частые жалобы у пациентов с симптомами включают сердцебиение, головокружение или обмороки, связанные с желудочковыми аритмиями.¹ Желудочковые аритмии могут варьироваться от преждевременных сокращений желудочков (ЖЭС) до неустойчивой или устойчивой желудочковой тахикардии (ЖТ) или фибрилляции желудочков.¹ В недавнем исследовании пациентов с АКПЖ, представленных в качестве исходных случаев, более половины имели устойчивую ЖТ и 11% — остановку сердца.³ По мере прогрессирования заболевания у пациентов также может наблюдаться одышка при физической нагрузке или перегрузка объемом в результате правосторонней, левосторонней или бивентрикулярной недостаточности.¹

ДИАГНОЗ

АКПЖ по-прежнему сложно диагностировать, поскольку не существует единого теста золотого стандарта. Диагноз ставится на основании клинической картины и самых последних модифицированных критериев оперативной группы 2010 года.^{1,2,5} Критерии 2010 г. были пересмотрены по сравнению с первоначальными критериями 1994 г. для повышения диагностической чувствительности и включения достижений генетики и технологий. Эти изменения включают добавление количественных показателей структуры и функции сердца, а также МРТ сердца.⁵ Модифицированные критерии объединяют многочисленные диагностические тесты, включая кардиологические и генетические тесты, а также семейный анамнез и клиническую картину. Основные и второстепенные критерии изложены на основе шести категорий признаков, связанных с заболеванием:

- нарушения реполяризации

- нарушения деполяризации
- поражение правого желудочка
- характеристика ткани
- желудочковые аритмии
- генетическая и семейная история.

Оценка в четыре балла по двум основным, одному большому и двум малым или четырем малым критериям устанавливает определенный диагноз АКПЖ; оценка три соответствует вероятному диагнозу. Изучается дальнейший пересмотр критериев для включения бивентрикулярного или леводоминантного поражения.

Диагноз требует высокой степени клинического подозрения в сочетании с диагностическим тестированием. АКПЖ следует рассматривать у пациентов с учащенным сердцебиением, обмороками или реанимацией при остановке сердца, связанной с физической нагрузкой, или у пациентов с частыми желудочковыми аритмиями, включая ЖЭ или ЖТ, при отсутствии других заболеваний сердца.⁵ Первоначальная оценка должна включать в себя тщательный сбор анамнеза с выяснением симптомов аритмии или сердечной недостаточности, а также подробные сведения о физических упражнениях и семейном анамнезе.

Диагностическое тестирование следует начинать с ЭКГ в 12 отведениях, которая может показать нарушения реполяризации или деполяризации у 90% пациентов с АКПЖ; тем не менее, нормальная ЭКГ регистрируется в 12% случаев.^{5,6} Наиболее частой находкой на ЭКГ является инверсия зубца Т в отведениях с V1 по V3 при отсутствии блокады правой ножки пучка Гиса; это открытие считается одним из основных критериев для диагностики.^{1,2} Инверсия зубца Т в отведении V₃ демонстрирует высокую степень чувствительности и специфичности в дифференциации АКПЖ от других диагнозов, при этом одно исследование показало чувствительность 71% и специфичность 96%.⁷

Наличие эpsilon-волн низкой амплитуды между окончанием комплекса QRS и началом зубца Т остается основным критерием для диагностики (рис.1). Однако в последнее время использование эpsilon-волн в диагностике не рекомендуется из-за ограниченной диагностической полезности. Хотя этот результат очень специфичен, его трудно идентифицировать, и он значительно варьирует при общей низкой чувствительности.⁵ Эpsilon-волны обычно наблюдаются у пациентов с прогрессирующим заболеванием, у которых, вероятно, имеются другие структурные и электрические аномалии, подтверждающие диагноз.¹

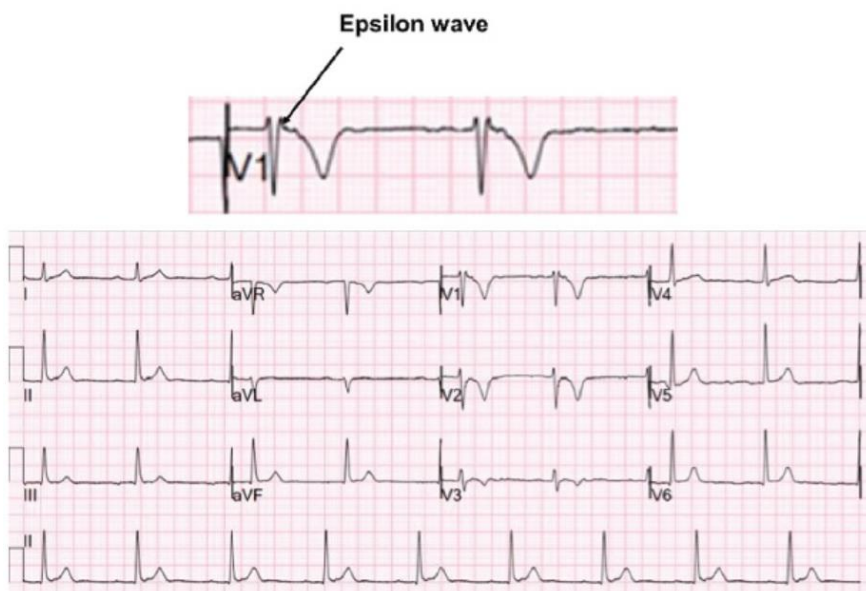


Рис. 1. ЭКГ с инверсией зубца Т в отведениях V1 - V3 и зубцом эпсилон в V1

Амбулаторный кардиомониторинг определяет частоту и морфологию аритмий, таких как ЖЭ или ЖТ, которые важны для диагностики в соответствии с модифицированными критериями рабочей группы. Неустойчивая или устойчивая ЖТ паттерна левой ножки пучка Гиса (БЛНПГ) и верхней оси считается основным критерием; нижняя ось менее специфична и считается второстепенным критерием.⁶ Дополнительные результаты амбулаторного мониторинга, включенные в модифицированные критерии рабочей группы, включают частоту ЖЭ; более 500 за 24 часа считается второстепенным критерием.^{1,2} Амбулаторный кардиомонитор также может использоваться для наблюдения за пациентами с установленным диагнозом АКПЖ для оценки риска аритмии и может быть полезен для раннего выявления электрических аномалий у бессимптомных членов семьи.¹

Неинвазивные визуализирующие исследования сердца, такие как эхокардиография и МРТ сердца, важны для диагностики и выявления функциональных или структурных аномалий.^{1,2,5} Эхокардиография является полезным начальным тестом при подозрении на АКПЖ и обеспечивает общую оценку функции желудочков и нарушений движения стенок. Наличие акинезии, дискинезии или аневризмы правого желудочка при эхокардиографии включено в модифицированные критерии рабочей группы как большой или второстепенный критерий в зависимости от тяжести аномалий.² Однако эхокардиография имеет ограничения при визуализации правого желудочка и часто требует большего количества проекций, чем стандарт для диагностики.^{1,5} Из-за этих ограничений МРТ сердца стала предпочтительным методом визуализации для обеспечения более точной и всесторонней оценки структуры и функции желудочков с более высоким разрешением, чем эхокардиография.² Подобно эхокардиографии, эти изменения являются частью модифицированных критериев рабочей группы и получают баллы в зависимости от тяжести заболевания. МРТ сердца также может показать аномалии тканей, такие как фиброзно-жировые изменения миокарда или рубцевание, характерное для АКПЖ. Хотя характеристика ткани на МРТ сердца не включена в Модифицированные критерии рабочей группы, может быть полезно распознать и объединить с критериями, чтобы помочь в диагностике.¹

Семейный анамнез и генетическое тестирование также являются важными аспектами диагностики и включены в критерии. Наличие родственника первой степени родства с определенным диагнозом АКПЖ, даже если мутация не обнаружена при генетическом тестировании, считается основным критерием. ¹ Основным критерий считается выполненным, если известная патогенная мутация обнаруживается при генетическом тестировании у индексного пациента. В АКПЖ вовлечены несколько генов; однако генетическое тестирование выявляет мутации только у 30–60% пациентов, и у многих пациентов гены остаются неуловимыми. ² Генетическое тестирование на АКПЖ полезно для членов семьи после выявления индексного пациента. ³ генетическийтестирование рекомендуется при соблюдении хотя бы одного большого и двух второстепенных критериев; однако скрининг членов семьи остается сложным и является областью продолжающихся исследований для дальнейшего определения персонализированных подходов к скринингу. Генетическое консультирование рекомендуется пациентам и членам их семей с определенным или возможным диагнозом АКПЖ, учитывая сложный характер интерпретации результатов и сложную, постоянно меняющуюся генетику, связанную с аритмогенными заболеваниями. ^{1,4}

Характеристика тканей с помощью эндомикардиальной биопсии является еще одной категорией модифицированных критериев рабочей группы, помогающих в постановке диагноза АКПЖ. Ткань получают с помощью биопсии с фиброзно-жировым замещением, которое видно при гистологическом исследовании и часто считается признаком заболевания. Биопсия выполняется редко из-за ее инвазивного характера и очагового распространения заболевания; однако биопсия может быть полезна для исключения других диагнозов или причин кардиомиопатии, если диагноз остается неясным. ^{1,2}

Электрофизиологическое тестирование пациентов с АКПЖ не включено в Модифицированные критерии рабочей группы и не рекомендуется как часть рутинной диагностической оценки из-за его низкой прогностической точности при выявлении пациентов с самым высоким риском угрожающей жизни аритмии или ВСС. ⁵ Однако электрофизиологическое исследование может быть полезным до или в сочетании с аблацией ЖТ у пациентов с рефрактерными желудочковыми аритмиями. Это также может помочь дифференцировать АДЖК от идиопатической ЖТ или тахикардии оттока правого желудочка, синдрома первичной аритмии, который часто имитирует праводоминантную АДЖК. ^{5,6}

Дифференциальный диагноз для АКПЖ широк и может включать любое количество синдромов аритмии или структурных заболеваний сердца. Двумя наиболее распространенными диагнозами, которые имитируют правостороннюю доминирующую АКПЖ, являются синдром Brugada и идиопатическая VT, включая правожелудочковую тахикардию оттока. Другие состояния, которые следует учитывать при дифференциальной диагностике правосторонней патологии, включают структурные заболевания сердца, такие как легочная гипертензия и аномалии Уля и Эбштейна. ⁶ Миокардит, дилатационная кардиомиопатия и кардиальный саркоидоз включены в дифференциальный диагноз с лево-доминантным АКПЖ. ^{2,6} Хотя временами сложно дифференцировать, АДЖК должно быть очевидным при соответствующем использовании модифицированных критериев рабочей группы и точной интерпретации диагностических тестов.

ВЕДЕНИЕ БОЛЬНЫХ

Ведение пациентов с АКПЖ часто рассматривается как пятиэтапный подход:

- установление правильного диагноза
- прогнозирование риска устойчивой желудочковой аритмии для имплантации кардиовертера-дефибриллятора (ИКД)
- сведение к минимуму аритмии и ИКД-терапии с помощью фармакологических мер, катетерной абляции и ограничения физической нагрузки
- замедление прогрессирования заболевания
- с учетом семейного скрининга. ⁸

Постановка точного диагноза является важным первым шагом в лечении. Ошибочный диагноз является обычным явлением, учитывая сложный характер и возможную неправильную интерпретацию тестирования, а также отсутствие осведомленности о модифицированных критериях рабочей группы. ⁸ После постановки диагноза АКПЖ основными целями являются ограничение возникновения аритмий и замедление прогрессирования заболевания. ² Пациенты нуждаются в высокоспециализированной помощи и должны находиться под наблюдением электрофизиолога.

Наиболее важным клиническим решением является определение того, какие пациенты подвержены наибольшему риску аритмий и ВСС, и достаточно ли этого риска, чтобы оправдать установку ИКД. ⁸ Американский колледж кардиологов, Американская кардиологическая ассоциация, Общество сердечного ритма и Европейское общество кардиологов рекомендуют имплантацию ИКД для предотвращения внезапной сердечной смерти у пациентов с высоким риском. ^{2,5} При попытке определить риск и принять это решение принимается во внимание несколько факторов. Самыми сильными предикторами опасных для жизни аритмий являются наличие в анамнезе устойчивой желудочковой аритмии, сердечных обмороков или остановки сердца. ^{1,8} Другие важные факторы риска включают электрическую нестабильность при амбулаторном кардиомониторе, включая неустойчивую ЖТ и частые экстрасистолы (более 1000 за 24 часа), инверсию зубца Т более чем в трех отведениях на ЭКГ, более тяжелую дисфункцию правого или левого желудочка, мужской пол., более молодой возраст и статус пробанда или индекса пациента. Эти риски далее подразделяются на классы 1, 2а, 2б и 3, чтобы определить, считаются ли они серьезными или незначительными и показано ли ИКД. В зависимости от степени риска решение об имплантации ИКД остается сложной задачей, и риски и преимущества должны быть полностью объяснены пациентам, при этом следует учитывать предпочтения и ценности пациента. ⁸

Помимо установки ИКД, важными аспектами лечения являются предотвращение устойчивых желудочковых аритмий и отказ от терапии ИКД. Фармакологическая терапия, которая включает бета-блокаторы и антиаритмические препараты класса I и III, обычно используется для снижения частоты желудочковых аритмий и тяжести аритмии. ^{1,2} Бета-блокаторы рекомендуются в качестве терапии первой линии для пациентов с АКПЖ и часто назначаются в качестве монотерапии; тем не менее, дополнительные антиаритмические препараты могут быть необходимы для контроля желудочковых аритмий, рефрактерных только к бета-блокаторам. ^{1,3} Если обычная терапия бета-блокаторами неэффективна, соталол

или амиодарон (оба класса III) могут использоваться в дополнение к бета-блокаторам или в качестве альтернативы. Данные об эффективности этих двух препаратов противоречивы. ¹ Добавление флекаинида (класс Ic) к бета-блокаторам может быть эффективным для пациентов с рефрактерными аритмиями при монотерапии или после катетерной абляции. ^{1,2} Необходимы дальнейшие клинические испытания рекомендаций по лечению пациентов с АКПЖ.

Катетерная абляция является эффективной терапией для многих пациентов с АКПЖ. Абляция показана при рецидивирующих или устойчивых желудочковых аритмиях, рефрактерных к традиционной фармакологической терапии, или пациентам, которые не переносят антиаритмические препараты. ⁹ Несмотря на высокий уровень краткосрочного успеха, эндокардиальная абляция связана с рецидивом аритмии у 50-70% пациентов через 3-5 лет наблюдения. ¹ Недавние исследования, однако, показывают лучшие результаты при комбинированном эндокардиальном и эпикардиальном доступе по сравнению с одним только эндокардиальным подходом со значительно улучшенной краткосрочной и долгосрочной эффективностью. ^{1,3,9} Возможность новых аритмогенных очагов, созданные прогрессированием и эволюцией фиброзно-жировой ткани и рубца, могут возникать и остаются ограничением как эндокардиального, так и эпикардиального доступа. Несмотря на это ограничение, катетерная абляция остается важным аспектом лечения для улучшения качества жизни у пациентов с АДЖК и ранее неконтролируемыми желудочковыми аритмиями. ¹

Ограничение физических нагрузок считается важным компонентом лечения как для ограничения рецидивирующих аритмий, так и для предотвращения прогрессирования заболевания. Пациенты с АКПЖ часто являются спортсменами, и те, кто в анамнезе участвовал в высокоинтенсивных видах спорта и упражнениях на выносливость, более склонны к ВСС. ⁵ В недавних исследованиях была предпринята попытка определить влияние физических упражнений на развитие аритмии, пенетрантность и прогрессирование заболевания. Эти исследования показывают, что спортивная активность до и после постановки диагноза связана с более высоким риском аритмии и сердечной дисфункции. ³ Кроме того, исследования показали, что упражнения на выносливость могут вызывать более раннее проявление АКПЖ и быть связаны с более тяжелыми клиническими проявлениями, такими как структурные аномалии, сердечная недостаточность и необходимость трансплантации сердца. ⁸

В результате этих исследований пациентам рекомендуется избегать упражнений высокой интенсивности и выносливости, чтобы ограничить прогрессирование заболевания. ^{3,8} Уменьшение нагрузки после поступления, как по интенсивности, так и по продолжительности, связано с меньшим количеством аритмических событий и терапией ИКД. ^{3,8,10} Данные также свидетельствуют о том, что степень структурной дисфункции коррелирует с количеством выполняемых упражнений. Снижение функции правого и левого желудочков чаще наблюдается у спортсменов, при этом у большего числа спортсменов развивается сердечная недостаточность и возникает потребность в трансплантации сердца. ^{3,5} Количество упражнений или доза упражнений, которые остаются безопасными для каждого пациента, трудно установить, и это продолжает оставаться областью исследований. Интенсивность упражнений измеряется в нескольких исследованиях метаболическими эквивалентами (МЭ), которые могут помочь определить соответствующие рекомендации после установления диагноза АКПЖ

(рис. 2).^{5,10,11} Хотя как интенсивность, так и продолжительность приводят к неблагоприятным исходам, интенсивность упражнений представляется более важной, особенно в отношении желудочковых аритмий.¹¹ Учитывая эти данные, энергичные действия с более высоким MET следует выполнять редко; менее интенсивные занятия с более низким MET могут выполняться более безопасно и регулярно. Однако сокращение физической нагрузки не снижает риск аритмии в достаточной степени, чтобы повлиять на принятие решения об имплантации ИКД, которое должно по-прежнему приниматься в каждом конкретном случае. Обучение пациентов и членов семьи из группы риска относительно соответствующего уровня активности включает в себя выявление рисков, связанных с текущими упражнениями и совместным принятием решений.⁵

частота	интенсивность	METs	Примеры физической активности
Никогда, редко	высокая	16	Соревновательный велоспорт
		15	Гонки на лыжах по пересеченной местности
		12	Соревновательные каноэ, гребля
		10	Профессиональный футбол
		9.8	Бег, 10 минут/миля
		8	Баскетбол
		7	Ракетболл
		5.8	Плавание по кругу
		5.3	Горные лыжи средней интенсивности
		5	Ходьба в очень быстром темпе, по пересеченной местности
		4.8	Гольф
		3.5	Ходьба в обычном темпе
		3.3	Парусный спорт
		3	Каноэ гребля для удовольствия
		2.5	Йога
		регулярно	низкая

Рис. 2: MET, связанные с распространенными формами упражнений.

ПСИХОСОЦИАЛЬНЫЕ ФАКТОРЫ

Поскольку АКПЖ чаще всего проявляется у молодых, активных и здоровых пациентов, те, у кого диагностирован диагноз, как правило, сталкиваются с уникальными психосоциальными проблемами. Физическое и психическое качество жизни у пациентов с АКПЖ может быть снижено и связано со значительными уровнями сердечной и связанной с ИКД тревожности.³ Психический эффект является многофакторным и связан с более молодым возрастом типичного пациента, потребностью в ИКД и последующем принятии устройства, а также со страхом разрядов ИКД и рецидивирующей аритмией. У этих пациентов также могут быть члены семьи, затронутые АКПЖ или ВСС, и они могут испытывать тревогу или чувство вины, связанные с потерей или страхом перед риском для своих детей.¹² Хотя психосоциальные последствия для пациентов с АКПЖ широко не изучались, другие наследственные кардиомиопатии или синдромы аритмии, такие как гипертрофическая кардиомиопатия и синдром Бругада, были более широко исследованы, особенно в отношении проблем, связанных с ИКД, и могут быть применимы при этом наследственном заболевании. спектр.^{12,13} Признание

психосоциального эффекта необходимой корректировки образа жизни, включая жизнь с ИКД, важно в любой клинической ситуации. Пациенты с АКПЖ имеют уникальные и разнообразные потребности, которые могут развиваться на разных этапах жизни, и постоянная оценка и учет этих потребностей важны для клиницистов любой специальности, лечащих пациентов с АКПЖ.¹³

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

АКПЖ является наследственным заболеванием сердца, которое становится все более широко признано важной причиной желудочковых аритмий и ВСС, особенно у более молодого и спортивного населения. Высокий уровень подозрения на АКПЖ необходим у молодых пациентов с типичными симптомами, связанными с желудочковой аритмией или остановкой сердца. Диагностика основана на модифицированных критериях оперативной группы 2010 г. и остается сложной задачей. Ошибочный диагноз распространен из-за неправильной интерпретации диагностических и генетических исследований и совпадения с другими аритмиями.синдромы. После постановки диагноза определите риск развития желудочковых аритмий и ВСС у пациента, чтобы определить, показана ли установка ИКД. Дальнейшие подходы к лечению индивидуализированы с общей рекомендацией по ограничению физических упражнений для пациентов и членов семьи из группы риска. Обучение пациентов и постоянная оценка физических и психологических потребностей являются жизненно важными компонентами лечения. Будущие исследования в области фармакологического лечения, генетики, развития и прогрессирования АКПЖ будут ценными, равно как и дальнейший пересмотр критериев для расширения определения, включающего поражение левого и бижелудочкового желудочков. Раннее распознавание и осведомленность о симптомах и факторах риска важны для ограничения частоты ВСС, связанной с АКПЖ в будущем.

ЛИТЕРАТУРА:

1. Wang W, James CA, Calkins H. Diagnostic and therapeutic strategies for arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy patient. *Europace*. 2019;21(1):9–21.

[Cited Here](#) | [View Full Text](#) | [PubMed](#) | [CrossRef](#) | [Google Scholar](#)

2. Li KHC, Bazoukis G, Liu T, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia (ARVC/D) in clinical practice. *J Arrhythm*. 2017;34(1):11–22.

[Cited Here](#) | [Google Scholar](#)

3. James CA, Calkins H. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: progress toward personalized management. *Annu Rev Med*. 2019;70:1–18.

[Cited Here](#) | [PubMed](#) | [CrossRef](#) | [Google Scholar](#)

4. Elliott PM, Anastasakis A, Asimaki A, et al. Definition and treatment of arrhythmogenic cardiomyopathy: an updated expert panel report. *Eur J Heart Fail*. 2019;21(8):955–964.

[Cited Here](#) | [View Full Text](#) | [CrossRef](#) | [Google Scholar](#)

5. 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.

[Cited Here](#) | [PubMed](#) | [CrossRef](#) | [Google Scholar](#)

6. Corrado D, van Tintelen PJ, McKenna WJ, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: evaluation of the current diagnostic criteria and differential diagnosis. *Eur Heart J*. 2020;41(14):1414–1429.

[Cited Here](#) | [View Full Text](#) | [PubMed](#) | [CrossRef](#) | [Google Scholar](#)

7. Jain R, Dalal D, Daly A, et al. Electrocardiographic features of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Circulation*. 2009;120(6):477–487.

[Cited Here](#) | [View Full Text](#) | [PubMed](#) | [CrossRef](#) | [Google Scholar](#)

8. Calkins H, Corrado D, Marcus F. Risk stratification in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Circulation*. 2017;136(21):2068–2082.

[Cited Here](#) | [View Full Text](#) | [PubMed](#) | [CrossRef](#) | [Google Scholar](#)

9. Cipriani A, Bariani R, De Lazzari M, et al. Role of ventricular tachycardia ablation in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Cardiogenetics*. 2017;7(1):6882.

[Cited Here](#) | [Google Scholar](#)

10. Wang W, Orgeron G, Tichnell C, et al. Impact of exercise restriction on arrhythmic risk among patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *J Am Heart Assoc*. 2018;7(12):e008843.

[Cited Here](#) | [Google Scholar](#)

11. Lie ØH, Dejgaard LA, Saberniak J, et al. Harmful effects of exercise intensity and exercise duration in patients with arrhythmogenic cardiomyopathy. *JACC Clin Electrophysiol*. 2018;4(6):744–753.

[Cited Here](#) | [Google Scholar](#)

12. James CA, Tichnell C, Murray B, et al. General and disease-specific psychosocial adjustment in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy with implantable cardioverter defibrillators: a large cohort study. *Circ Cardiovasc Genet*. 2012;5(1):18–24.

[Cited Here](#) | [View Full Text](#) | [PubMed](#) | [CrossRef](#) | [Google Scholar](#)

13. Manuel A, Brunger F. Embodying a new meaning of being at risk: living with an implantable cardioverter defibrillator for arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Glob Qual Nurs Res*. 2016;3:2333393616674810.