

# Ciężka dysfunkcja prawego serca niejasnego pochodzenia u 74-letniej chorej – im więcej szukamy, tym więcej widzimy

Severe right heart dysfunction of unclear origin in 74 year old patient  
– the more we search the more we can see

Błażej Kusz, Jarosław Myszor, Wojciech Wróbel, Tomasz Bochenek, Katarzyna Mizia-Stec

I Katedra i Klinika Kardiologii Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach, Górnośląskie Centrum Medyczne

## Streszczenie

Zaprezentowano przypadek 74-letniej kobiety z rozpoznawaną ciężką dylatacją i dysfunkcją prawej komory skierowaną do szpitala klinicznego w celu włączenia do programu leczenia tętniczego nadciśnienia płucnego, które – jak sądzono – było główną przyczyną zmian strukturalnych i czynnościowych stwierdzanych w echokardiografii. Jednak cewnikowanie prawego serca wykazało jedynie łagodne, reaktywne nadciśnienie płucne, a dalsza diagnostyka pozwoliła na rozpoznanie arytmogenicznej kardiomiopatii prawej komory.

Słowa kluczowe: ARVC, arytmogenna kardiomiopatia prawej komory, ciężka dysfunkcja prawej komory

(Folia Cardiologica 2014; 9, 3: 298–301)

## Wstęp

Izolowane poszerzenie i dysfunkcja skurczowa prawej komory stwierdzane w echokardiografii mogą być wywołane różnymi przyczynami. W diagnostyce różnicowej należy uwzględnić: przebyty zawał prawej komory, wrodzone wady serca – przeciekowe, anomalię Ebsteina, nadciśnienie płucne, arytmogenną kardiomiopatię prawej komory (ARVC, *arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy*), zapalenie mięśnia sercowego, izolowaną niedomykalność zastawek prawego serca [1–3], sarkoidozę [4] – oraz takie rzadkie schorzenia, jak anomalia Uhla (brak włókien mięśniowych w ścianie prawej komory) [5]. Trzeba pamiętać, że w zaawansowanych postaciach powyższych patologii zmiany morfologii i funkcji prawej komory mogą być zbliżone, a badania obrazowe nie zawsze pozwalają znaleźć pierwotną przyczynę zmian. W różnicowaniu niejednokrotnie bywa pomocny inwazyjny pomiar ciśnień w jamach prawego serca – badanie kluczowe dla rozpoznania nadciśnienia płucnego. Ponieważ zarówno postępowanie, jak i rokowa-

nie w przypadku wyżej wymienionych schorzeń jest różne, właściwa diagnoza ma ogromne znaczenie.

## Opis przypadku

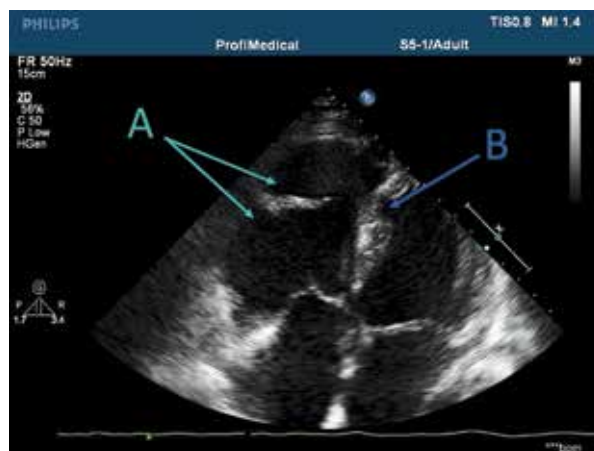
Chora w wieku 74 lat z nasileniem duszności wysiłkowej do II–III stopnia według *New York Heart Association* (NYHA) i podejrzeniem nadciśnienia płucnego została przyjęta do szpitala klinicznego w celu przeprowadzenia diagnostyki i ustalenia dalszego sposobu leczenia. W wywiadzie stwierdzono rozpoznawany, najpewniej na podstawie zmian w zapisie elektrokardiograficznym (EKG), przebyty zawał serca, przebyte zapalenie wątroby typu C, nikotynizm, adekwatnie leczoną niedoczynność tarczycy oraz poprzedzony kołataniem serca nagły zgon ojca w 60. roku życia. Pacjentka była już wcześniej leczona z powodu podobnych dolegliwości (duszności wysiłkowej na podobnym poziomie). W poprzednich badaniach echokardiograficznych obrazowano dużą rozstrzeń prawej komory oraz istotną niedomykalność trójdzielną; wymiary i funkcja lewej komory były zachowane. W kolejnych bada-

Adres do korespondencji: Błażej Kusz, I Katedra i Klinika Kardiologii, Wydział Lekarski w Katowicach, Śląski Uniwersytet Medyczny w Katowicach, ul. Ziołowa 47, 40–635 Katowice, tel.: 359 88 90, e-mail: kuszblazej@gmail.com

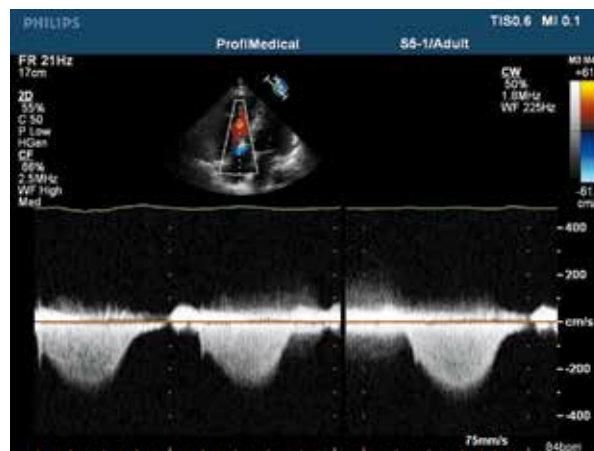
niach EKG metodą Holtera stwierdzano liczną, pojedynczą, monomorficzną ekstrasystolię komorową o morfologii bloku prawej odnogi pęczka Hisa (od 4900–18 500/d.) oraz pojedyncze epizody nieutralonego częstoskurczu komorowego (4 × QRS do 178/min, do 2,8 s). Chora była kilkakrotnie hospitalizowana i poddawana zabiegom koronarografii, w której stwierdzano jedynie zmiany przyścienne w szerokich tętnicach wieńcowych. Diagnostyka pulmonologiczna nie wykazała zaburzeń wentylacji typu obturacji bądź restrykcji. W trakcie poprzedzającej przyjęcie do kliniki hospitalizacji stwierdzono echokardiograficzne cechy nadciśnienia płucnego (liczone ciśnienie skurczowe w prawej komorze [RVSP, *right ventricular systolic pressure*] 45 mm Hg, czas akceleracji [AcT, *acceleration time*] 74 ms), które uznano za główną przyczynę dolegliwości i skierowano w celu rozważenia włączenia do programu leczenia pierwotnego nadciśnienia płucnego.

Przy przyjęciu chora nie przejawiała cech jawnej dekomensacji układu krążenia, akcja serca była miarowa, o częstości 80/min. Stwierdzono czyste tony, nad polami płucnymi okresowo zmiany spastyczne oraz graniczne wartości ciśnienia tętniczego. W badaniach laboratoryjnych wykazano podwyższone stężenia N-końcowego propeptydu natriuretycznego typu B (NT-proBNP, *N-terminal pro brain natriuretic peptide*) (1680 pg/ml) i D-dimerów (876 ng/ml). Ewentualną obecność materiału zatorowego wykluczono w badaniu angio-CT tętnic płucnych. Przekłatkowe badanie echokardiograficzne pozwoliło uwidocznić uogólnione poszerzenie i hipokinezę prawej komory (amplituda ruchu pierścienia zastawki trójdzielnej [TAPSE, *tricuspid annular plane systolic excursion*] 13 mm, tkankowa echokardiografia dopplerowska, ocena maksymalnej prędkości skurczowej – fala S' [TDI'S, *tissue doppler imaging, estimation of systolic velocity – S' wave*] 6 cm/s, frakcja zmiany pola [FAC, *fractional area change*] 22%), tętniakowate wypuklenia oraz odcinkowe scieńczenia jej ścian (ryc. 1). Zobrazowano także pojedynczy tętniak w przegrodzie międzykomorowej od strony lewej komory (ryc. 1). Badanie potwierdziło również obecność echokardiograficznych cech nadciśnienia płucnego (gradient wsteczny przez zastawkę trójdzielną 50 mm Hg, ciśnienie liczone w tętnicy płucnej 60 mm Hg, czas akceleracji przepływu płucnego 50 ms) (ryc. 2). Wadę przeciekową wykluczono w echokardiografii przezprzetykowej.

Następnie diagnostykę poszerzono o metody inwazyjne w celu dokładniejszej oceny stopnia nasilenia nadciśnienia płucnego. Cewnikowanie prawego serca wykazało jedynie łagodne, reaktywne nadciśnienie płucne (ciśnienie zaklinowania tętniczek płucnych [PCWP, *pulmonary capillary wedge pressure*] 20–21 mm Hg; średnie ciśnienie w tętnicy płucnej [MPAP, *mean pulmonary artery pressure*] 28 mm Hg, po zastosowaniu iloprostu 21 mm Hg; CO 4,17 l, po podaniu iloprostu 4,51 l). Wobec powyższego wyniki badań powtórnie przeanalizowano. Seryjne zapisy EKG



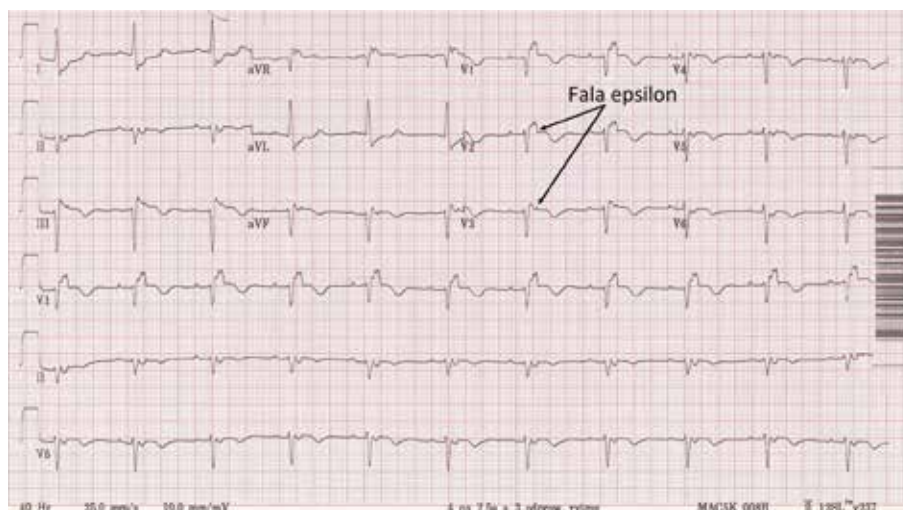
**Rycina 1.** Przekłatkowe badanie echokardiograficzne, projekcja koniuszkowa 4-jamowa – widoczne tętniakowate wypuklenia w ścianie powiększonej prawej komory (A) oraz tętniak w obrębie przegrody międzykomorowej (B)



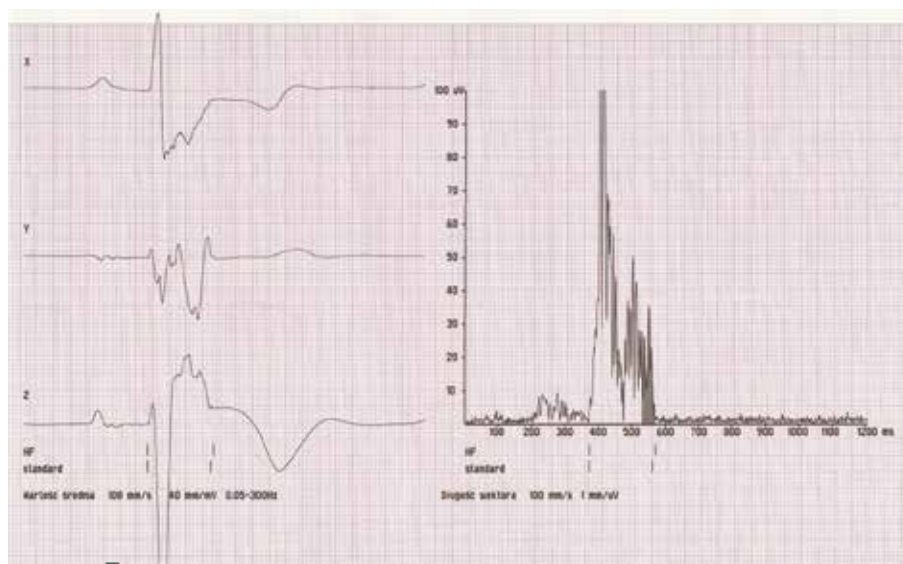
**Rycina 2.** Przekłatkowe badanie echokardiograficzne, projekcja koniuszkowa 4-jamowa – badanie z użyciem fali ciągłej; ocena wstecznego gradientu trójdzielnego

(ryc. 3) prezentowały rozpoznawany już w przeszłości blok prawej odnogi pęczka Hisa z QRS 184 ms. Równocześnie morfologia bloku była nietypowa, z zazębieniem w końcowej fazie zespołu, które mogło odpowiadać fali epsilon; ujemne załamki T w odprowadzeniach V1–V6. Analiza późnych potencjałów komorowych wykazała dodatnie trzy kryteria: czas trwania zespołu QRS 188 ms, amplitudę końcowych 40 ms zespołu QRS 19,770  $\mu$ V, czas trwania końcowej części zespołu QRS o amplitudzie poniżej 40  $\mu$ V – 55 ms (ryc. 4).

Podsumowując, wydaje się, że mimo nietypowej prezentacji klinicznej chora spełniała kryteria *Task Force* rozpoznania ARVC [6]; występowały u niej zmiany morfologii i funkcji prawej komory (RV, *right ventricle*) (obszary dyskinezy ściany wolnej RV, tętniak w mięśniówce przegrody



**Rycina 3.** Elektrokardiogram (EKG) 12-odprowadzeniowy – rytm zatokowy 64/min, lewogram patologiczny; obraz bloku prawej odnogi pęczka Hisa, QRS 184 ms, obecna fala epsilon, ujemne załamki T w odprawdzeniach V1–V6; prędkość przesuwu EKG 25 mm/s, cecha 10 mV



**Rycina 4.** Elektrokardiogram uśredniony – obecne późne potencjały komorowe (czas trwania zespołu QRS > 114 ms, amplituda końcowych 40 ms zespołu QRS < 20  $\mu$ V, czas trwania końcowej części zespołu QRS o amplitudzie < 40  $\mu$ V wynosi > 38 ms)

międzykomorowej [IVS, *interventricular septum*], dysfunkcja skurczowa RV, nieprawidłowości okresu re- i depolaryzacji z licznymi ekstrasystoliami komorowymi). Dokonano zatem powyższego rozpoznania i zmodyfikowano farmakoterapię, włączając diltiazem, doustne leczenie przeciwkrzepliwie antagonistami witaminy K, spironolakton oraz wziewny lek bronchodylatacyjny. W kontrolnej 24-godzinnej rejestracji EKG stwierdzono mniejszą liczbę ekstrasystolii komorowych w stosunku do poprzednich badań (2140/d.), bez złożonych form arytmii. Zalecono również wykonanie rezonansu magnetycznego serca w trybie ambulatoryjnym i kontrolnego cewnikowania prawego serca za około 6 miesięcy.

## Dyskusja

Pewne dane dotyczące ARVC starano się odnieść do opisywanej chorej. Arytmogenna kardiomiopatia prawej komory jest genetycznie uwarunkowaną chorobą mięśnia sercowego, w której dochodzi do zastępowania prawidłowej struktury serca tkanką tłuszczową i włóknistą [7]. Proces ten dotyczy głównie wolnej ściany RV, choć nierzadko dochodzi również do zajęcia lewej komory. Skutkiem są ogniskowe lub uogólnione zaburzenia kurczliwości oraz niestabilność elektryczna, co może prowadzić do groźnych dla zdrowia i życia zaburzeń rytmu – choroba jest jedną z głównych przyczyn nagłej śmierci sercowej (SCD, *sudden*

*cardiac death*) u młodych osób oraz sportowców. Częstość jej występowania szacuje się na 1/5000–1/10 000. Mężczyźni chorują częściej niż kobiety (2,7:1), przy czym płeć prawdopodobnie nie wpływa na ryzyko nagłego zgonu [7–9]. Choroba ujawnia się zwykle w młodym wieku, przeważnie w 2.–3. dekadzie życia. Na główne objawy składają się komorowe zaburzenia rytmu, omdlenia i utraty przytomności, atypowe bóle w klatce piersiowej i duszność [8, 9]. Roczna śmiertelność wśród chorych z ARVC wynosi do 3% [7]. Szczególnie ważna jest więc wczesna diagnostyka oparta na stwierdzeniu charakterystycznych zmian morfologicznych i czynnościowych RV (znaczną rolę odgrywa badanie rezonansu magnetycznego serca), histologicznych, zaburzeń repolaryzacji, depolaryzacji i rytmu oraz dodatniego wywiadu rodzinnego [6, 8]. Dzięki nowoczesnym metodom leczenia zmniejsza się liczba chorych, którzy umierają nagle, zwiększa się natomiast odsetek pacjentów ze schyłkową niewydolnością serca, będącą obecnie przyczyną 50–60% zgonów z powodu ARVC. Przykład opisanej pacjentki potwierdza tę zależność. Warto w tym miejscu wspomnieć o możliwości współwystępowania ARVC z zapaleniem mięśnia sercowego, także z dominującym zajęciem RV. Przebieg jest wówczas mniej typowy, a zaburzenia rytmu serca występują rzadziej [3]. Nie można wykluczyć, że podobna sytuacja miała miejsce u naszej pacjentki. Jednocześnie należy sobie zdawać sprawę z pewnych ograniczeń kryteriów *Task*

*Force*, które w przypadku skrajnych zmian morfologicznych RV, niekoniecznie w przebiegu ARVC, mogą być dodatnie. U chorych z ARVC obarczonych dużym ryzykiem SCD (przebyte nagłe zatrzymanie krążenia, przebyty utrwalony częstoskurcz komorowy, omdlenia o niejasnej przyczynie) niezbędne jest odpowiednio wczesne implantowanie kardiowertera-defibrylatora [10]. U opisywanej pacjentki nie stwierdzono żadnego z tych czynników; ze względu na jej wiek i jedynie umiarkowane ryzyko SCD (przebyty nieutrwalony częstoskurcz komorowy) odstąpiono od takiego postępowania. Z kolei nadciśnienie płucne, którego podejrzenie było przyczyną skierowania chorej do kliniki, występuje najczęściej w młodszy wieku. Wieloletni, mało progresywny przebieg niewydolności serca nie był typowy dla nadciśnienia płucnego.

## Podsumowanie

Izolowana dysfunkcja prawego serca często stanowi złożony problem diagnostyczny wymagający dokładnej i stosunkowo szerokiej diagnostyki. Należy pamiętać, że jedną z przyczyn tego zaburzenia może być ARVC, która — jakkolwiek będąc chorobą występującą głównie u osób młodych i związaną z dużym ryzykiem SCD już we wczesnych latach — bywa rozpoznawana także w wieku późniejszym, w którym z reguły współwystępuje z istotną niewydolnością RV.

## Abstract

A 74 year old woman with a history of severe right heart dysfunction was admitted to our ward to initiate the treatment of the pulmonary hypertension, as it was thought to be the main cause of structural changes and the principal aim of the treatment. Right heart catheterization showed only mild reactive pulmonary hypertension and further diagnostics as well as detailed reanalysis allowed the diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy.

Key words: ARVC, right ventricular cardiomyopathy, severe right ventricular dysfunction

(Folia Cardiologica 2014; 9, 3: 298–301)

## Piśmiennictwo

- Kevin L.G., Barnard M. Right ventricular failure. Continuing education in anaesthesia. *Crit. Care Pain.* 2007; 7: 89–94.
- Attenhofer J.C.H., Connolly H.M., Dearani J.A. i wsp. Ebstein's anomaly. *Circulation* 2007; 115: 277–285.
- Pironi M., Russo A. D., Marzo F. High prevalence of myocarditis mimicking arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2009; 53: 681–689.
- Lønborg J., Ward M., Gill A. i wsp. Utility of cardiac magnetic resonance in assessing right-sided heart failure in sarcoidosis. *BMC Med. Imaging* 2013; 13: 1–5.
- Pamuru P.R., Dokuparthi M.V.N., Remersu S. i wsp. Comparison of Uhl's anomaly, right ventricular outflow tract ventricular tachycardia (RVOT VT) & arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy (ARVD/C) with an insight into genetics of ARVD/C. *Indian J. Med.* 2010; 131: 35–45.
- Marcus F.I., McKenna W.J., Sherrill D. i wsp. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Eur. Heart J.* 2010; 31: 806–814.
- Bilińska Z., Wodniecki J., Chojnowska S.L., Włodarska E.K. Kardiomiopatie. W: Szczeklik A., Tendera M. *Kardiologia — podręcznik oparty na zasadach EBM.* Wydawnictwo Medycyna Praktyczna, Kraków 2009: 636–648.
- Byczkowska K., Kuśnierz J., Mańczak R. i wsp. Arytmogenna kardiomiopatia prawej komory u chorego z anomalią tętnic wieńcowych i częstoskurczem komorowym wywołanym wysiłkiem fizycznym. *Kardiologia Pol.* 2012; 70: 870–873.
- Lisowska A., Knapp M., Kamińska M., Sobkowicz B. Arytmogenna kardiomiopatia prawej komory. *Kardiologia Pol.* 2011; 69: 164–166.
- Fernández-Armenta J., Brugada J. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *E-journal Cardiol. Pract.* 2012; 10: 26.



## Komentarz

### Arytmogenna kardiomiopatia prawej komory – od jej wrodzonego defektu (dysplazja) do postaci genetycznej (kardiomiopatia)

**dr hab. n. med., prof. nadzw. IK Anna Klisiewicz**

Klinika Wad Wrodzonych Serca Instytutu Kardiologii w Warszawie

Pierwsze doniesienia o arytmogennej kardiomiopatii prawej komory (ARVC, *arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy*) pochodzą z 1980 roku, w którym Waller i wsp. [1] opisali przebieg kliniczny i zmiany anatomopatologiczne dwóch przypadków, które nazwali *parchment heart syndrome*, co można przetłumaczyć jako „zespół serca pergaminowego”. Systematyczna ocena charakterystycznych cech ARVC rozpoczęła się w późnych latach 80. ubiegłego wieku, gdy Thiene i wsp. [2] opisali serię przypadków klinicznych nagłych zgonów młodych osób w północnych Włoszech. W 1994 roku zaproponowano kryteria rozpoznania ARVC, w których określono zmiany anatomiczne prawej komory (RV, *right ventricle*) [3]. Warunkiem rozpoznania było wykazanie zaniku tkanki mięśniowej RV i zastąpienie jej tkanką tłuszczowo-włóknistą oraz zmian strukturalnych RV z najbardziej charakterystycznymi tętniakami zlokalizowanymi w tak zwanym trójkącie dysplazji. Kryteria te cechowała duża specyficzność przy niższej czułości rozpoznawania ARVC. W miarę rozwoju nowych metod obrazowych zwrócono uwagę na szerokie spektrum zmian fenotypowych – od istotnych zmian morfologii RV z zajęciem lewej komory, do przypadków z morfologicznie prawidłowym sercem i jedynie ze zmianami histopatologicznymi. Również przebieg kliniczny ARVC okazał się znacznie bardziej zróżnicowany niż początkowo sądzono. Początkowo ARVC wiązano raczej z zaburzeniami elektrycznymi niż z niewydolnością serca. Uważano, że głównymi objawami są groźne dla życia zaburzenia rytmu, często z nagłym zgonem jako pierwszą manifestacją choroby. Niewydolność serca opisywano rzadko. Rozwój badań genetycznych pozwolił na udokumentowanie dziedzicznego podłoża ARVC z wykazaniem mutacji odpowiedzialnych genów. Te obserwacje i odkrycia spowodowały, że w 2010 roku zaproponowano modyfikację kryteriów rozpoznawania ARVC opartą na stwierdzeniu współwystępowania zmian strukturalnych i histopatologicznych w sercu, cech elektrokardiograficznych, a także obciążeń rodzinnych (tab. 1) [4]. Zupełną nowością w stosunku do kryteriów z 1994 roku jest wprowadzenie do diagnostyki ARVC rezonansu magnetycznego oraz badań genetycznych.

Ten krótki przegląd 30-letniej historii poznawania podłoża histopatologicznego, morfologicznego, elektrycznego i w końcu genetycznego ukazuje, jak złożoną i różnorodną jednostką chorobową jest ARVC. W prezentowanym przypadku Autorzy opisali proces diagnostyczny 74-letniej chorej ze stwierdzanym w badaniu echokardiograficznym poszerzeniem RV ze zmianami morfologicznymi, które można było przypisać ARVC. Trzeba zaznaczyć, że kryteria obrazowe nie budzą wątpliwości w przypadku zaawansowanej przebudowy RV, co było widoczne w badaniu echokardiograficznym prezentowanego przypadku. Cennym uzupełnieniem diagnostyki obrazowej będzie zaplanowane badanie rezonansu magnetycznego. Jednak dla rozpoznania ARVC kluczowa jest łączna analiza strukturalnych i pozastrukturalnych cech choroby. W opisywanym przypadku wykazano obecność charakterystycznych cech elektrokardiograficznych – obecność fali epsilon i późnych potencjałów.

Mimo typowych dla ARVC cech morfologicznych RV Autorzy prezentowanego przypadku poszerzyli jednak diagnostykę o angio-CT, by wyeliminować zatorowość płucną, i cewnikowanie prawego serca w celu bezpośredniego pomiaru ciśnienia w krążeniu płucnym. Można przypuszczać, że wątpliwości dotyczące rozpoznania ARVC u tej chorej budził jej zaawansowany wiek. Należy jednak pamiętać, że w naturalnym przebiegu choroby wyróżnia się najczęściej 4 okresy – utajony bezobjawowy, objawowej arytmii komorowej z RV, izolowanej niewydolności RV oraz niewydolności obukomorowej.

Rozpoznanie ARVC nie jest łatwe, między innymi z powodu podobieństw strukturalnych spotykanych w innych chorobach RV. Konieczne więc jest rutynowe stosowanie kryteriów diagnostycznych uzgodnionych w 1994 roku i zmodyfikowanych w 2010 roku. Jak uczy prezentowany przypadek, nie można również wykluczyć rozpoznania ARVC u osoby w starszym wieku z niewydolnością prawokomorową jako pierwszą prezentacją choroby.

**Tabela 1.** Zmodyfikowane kryteria *Task Force* rozpoznawania arytmogennej kardiomiopatii prawej komory (ARVC, *arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy*) (źródło [4])

Parametr	Kryteria duże	Kryteria małe
Globalne lub odcinkowe zaburzenia kurczliwości i zmiany strukturalne*	<p>Echokardiografia 2D:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• odcinkowa akineza lub dyskineza lub tętniak RV</li> <li>• <math>\geq 1</math> z poniższych (pomiar pod koniec rozkurczu):</li> <li>• PLAX RVOT <math>\geq 32</math> mm (skorygowany względem BSA [PLAX/BSA] <math>\geq 19</math> mm/m<sup>2</sup>)</li> <li>• PSAX RVOT <math>\geq 36</math> mm (skorygowany względem BSA [PSAX/BSA] <math>\geq 21</math> mm/m<sup>2</sup>)</li> <li>• FAC <math>\leq 33\%</math></li> </ul> <p>Rezonans magnetyczny serca:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• odcinkowa akineza lub dyskineza, lub asynchronia skurczu RV</li> <li>• <math>\geq 1</math> z poniższych:</li> <li>• RVEDV/BSA <math>\geq 110</math> ml/m<sup>2</sup> ♂ lub <math>\geq 100</math> ml/m<sup>2</sup> ♀</li> <li>• RVEF <math>\leq 40\%</math></li> </ul> <p>Wentrykulografia RV:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• odcinkowa akineza, dyskineza lub tętniak RV</li> </ul>	<p>Echokardiografia 2D:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• odcinkowa akineza lub dyskineza RV</li> <li>• <math>\geq 1</math> z poniższych (pomiar pod koniec rozkurczu):</li> <li>• PLAX RVOT <math>\geq 29</math> i <math>&lt; 32</math> mm (skorygowany względem BSA [PLAX/BSA] <math>\geq 16</math> i <math>&lt; 19</math> mm)</li> <li>• PSAX RVOT <math>\geq 32</math> i <math>&lt; 36</math> mm (skorygowany względem BSA [PSAX/BSA] <math>\geq 18</math> i <math>&lt; 21</math> mm)</li> <li>• FAC <math>&gt; 33\% \leq 40\%</math></li> </ul> <p>Rezonans magnetyczny serca:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• odcinkowa akineza lub dyskineza, lub asynchronia skurczu RV + <math>\geq 1</math> z poniższych:</li> <li>• RVEDV/BSA <math>\geq 100</math> i <math>&lt; 110</math> ml/m<sup>2</sup> ♂ lub <math>\geq 90</math> i <math>&lt; 100</math> ml/m<sup>2</sup> ♀</li> <li>• RVEF <math>&gt; 40\% \leq 45\%</math></li> </ul>
Obraz histopatologiczny	$< 60\%$ rezydualnych kardiomiocytów w badaniu morfometrycznym (lub $< 50\%$ , jeżeli odsetek szacowany), z obecnością tkanki włóknistej w $\geq 1$ próbce pobranej z wolnej ściany RV, niezależnie od obecności tkanki tłuszczowej w biopsji endomiokardialnej	$60\text{--}75\%$ rezydualnych kardiomiocytów w badaniu morfometrycznym (lub $50\text{--}65\%$ , jeżeli odsetek szacowany), z obecnością tkanki włóknistej w $\geq 1$ próbce pobranej z wolnej ściany RV, niezależnie od obecności tkanki tłuszczowej w biopsji endomiokardialnej
Zaburzenia przewodzenia/okresu depolaryzacji	Fala epsilon w odprowadzeniach V1–V3 (powtarzalny niskonapięciowy sygnał między końcem zespołu QRS i początkiem załamka T)	Późne potencjały w SAECG w $\geq 1$ z 3 parametrów, przy braku poszerzenia QRS $\geq 110$ ms w standardowym EKG fQRS $\geq 114$ ms Czas trwania końcowej części zespołu QRS (o amplitudzie $< 40$ $\mu$ V) $\geq 38$ ms Wartość skuteczna napięcia końcowych 40 ms zespołu QRS $\leq 20$ $\mu$ V Czas aktywacji końcowej zespołu QRS $\geq 55$ ms mierzony od dna załamka S do końca zespołu QRS, wliczając R', w odprowadzeniach V1, V2 lub V3, przy braku RBBB
Zaburzenia okresu repolaryzacji	Odwrocony załamek T w odprowadzeniach V1, V2 i V3 u pacjentów $> 14$ . rż. (bez RBBB QRS $> 120$ ms)	Odwrocony załamek T w odprowadzeniach V1 i V2 u pacjentów $> 14$ . rż. (bez RBBB) lub w odprowadzeniach V4, V5, V6 Odwrocony załamek T w odprowadzeniach V1, V2, V3 i V4 u chorych $> 14$ . rż. w obecności RBBB
Zaburzenia rytmu	nsVT lub sVT o morfologii LBBB z osią górną (ujemny lub nieokreślony QRS w odprowadzeniach II, III, aVF i dodatni QRS w aVL)	nsVT lub sVT o konfiguracji jak z drogi odpływu RV lub o morfologii LBBB z osią dolną (dodatni QRS w II, III, aVF, ujemny w aVL) $> 500$ VE/24 h (EKG metodą Holtera)
Wywiad rodzinny	ARVC potwierdzona u krewnego I°, który spełnia zmodyfikowane kryteria <i>Task Force</i> ARVC potwierdzona patomorfologicznie (autopsja lub operacja) u krewnego I° Identyfikacja mutacji** o potwierdzonym lub prawdopodobnym związku z rozwojem ARVC u pacjenta poddanego ocenie klinicznej	Wywiad w kierunku ARVC u krewnego I°, ale nie można określić, czy osoba spełnia zmodyfikowane kryteria <i>Task Force</i> Przedwczesna nagła śmierć ( $< 35$ . rż.) z powodu podejrzanego ARVC u krewnego I° ARVC potwierdzona histopatologicznie lub na podstawie kryteriów <i>Task Force</i> u krewnego II°

Diagnoza ARVC: 2 duże kryteria lub 1 duże + 2 małe lub 4 małe kryteria dotyczące różnych parametrów; \*hipokinezy nie uwzględnia się w definicji odcinkowych zaburzeń kurczliwości RV wg zmodyfikowanych kryteriów *Task Force* rozpoznawania ARVC/D; \*\*patologiczna mutacja odpowiada za modyfikację ostatecznie kodowanego białka i nie występuje lub jest rzadka w populacji osób zdrowych (bez rozpoznania ARVC/D) oraz prowadzi do zmiany struktury i funkcji kodowanego białka; określono niepodważalny związek mutacji z fenotypem choroby na podstawie analizy rodowodu; RV (*right ventricle*) – prawa komora; PLAX (*parasternal long axis*) – projekcja przmostkowa w osi długiej; RVOT (*right ventricle outflow tract*) – droga odpływu z prawej komory; BSA (*body surface area*) – powierzchnia ciała; PSAX (*parasternal short axis*) – projekcja przmostkowa w osi krótkiej; FAC (*fractional area change*) – zmiana pola powierzchni; RVEDV (*right ventricular end-diastolic volume*) – objętość końcoworozkurczowa prawej komory; ♂ – mężczyźni; ♀ – kobiety; RVEF (*right ventricular ejection fraction*) – frakcja wyrzutowa prawej komory; SAECG (*signal-averaged electrocardiography*) – elektrokardiografia uśredniona; EKG – elektrokardiogram; RBBB (*right bundle branch block*) – blok prawej odnogi pęczka Hisa; nsVT (*non-sustained ventricular tachycardia*) – nieutrwalony częstoskurcz komorowy; sVT (*sustained ventricular tachycardia*) – utrwalony częstoskurcz komorowy; LBBB (*left bundle branch block*) – blok lewej odnogi pęczka Hisa; VE (*ventricular extrasystole*) – przedwczesne pobudzenie komorowe

### Piśmiennictwo

1. Waller B.F., Smith E.R., Blackbourne B.D. i wsp. Congenital hypoplasia of portion of both right and left ventricular myocardial walls. Clinical and necropsy observation in two patients with parchment heart syndrome. *Am. J. Cardiol.* 1980; 46 :885–891.
2. Thiene G., Nava A., Corrado D., Rossi L., Pennelli N. Right ventricular cardiomyopathy and sudden death in young people. *N. Engl. J. Med.* 1988; 318: 129–133.
3. McKenna W.J., Thiene G., Nava A. i wsp. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Br. Heart J.* 1994; 71: 215–218.
4. Marcus F.I., McKenna W.J., Sherrill D. i wsp. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. Proposed modification of the Task Force criteria. *Circulation* 2010; 121: 1533–1541.