

Таблица. Европейские критерии диагностики АДПЖ (пересмотр 2010 г.)

Параметр	Большие критерии	Малые критерии
I. Глобальная/ региональная дисфункция и структурные изменения	<p>При ЭхоКГ:</p> <ul style="list-style-type: none"> 1) региональная акинезия, дискинезия или аневризма ПЖ; 2) и один или более признак (конец диастолы): <ul style="list-style-type: none"> • ПЖ (длинная ось) ≥ 32 мм (индекс ≥ 19 мм/м²) • ПЖ (короткая ось) ≥ 36 мм (индекс ≥ 21 мм/м²) • или региональные нарушения $\leq 33\%$. <p>При МРТ:</p> <ul style="list-style-type: none"> 1) региональная акинезия или дискинезия или диссинхрония сокращения ПЖ; 2) один признак или более: <ul style="list-style-type: none"> • отношение КДО ПЖ к поверхности тела ≥ 110 мл/м² (у мужчин) и ≥ 100 мл/м² (у женщин); • или ФВ ПЖ $\leq 40\%$ <p>при вентрикулографии ПЖ:</p> <ul style="list-style-type: none"> • региональная акинезия, дискинезия или аневризма ПЖ 	<p>При ЭхоКГ:</p> <ul style="list-style-type: none"> 1) региональная акинезия или дискинезия ПЖ; 2) и один или более признак (конец диастолы): <ul style="list-style-type: none"> • ПЖ (длинная ось) 29–31 мм (индекс 16–18 мм/м²) • ПЖ (короткая ось) 32–35 мм (индекс 18–20 мм/м²) • или региональные нарушения 34–40%. <p>При МРТ:</p> <ul style="list-style-type: none"> 1) региональная акинезия или дискинезия или диссинхрония сокращения ПЖ; 2) один признак или более: <ul style="list-style-type: none"> • отношение КДО ПЖ к поверхности тела 100–109 мл/м² (у мужчин) и 90–99 мл/м² (у женщин); • или ФВ ПЖ 41–45%
II. Гистология	<p>Сохраненные миоциты $< 60\%$ при морфометрическом анализе (или $< 50\%$ при точной оценке) с фиброзным замещением миокарда свободной стенки ПЖ в ≥ 1 участке, с жировым замещением ткани (при ЭМБ) или без него</p>	<p>Сохраненные миоциты 60–75% при морфометрическом анализе (50–65% при точной оценке) с фиброзным замещением миокарда свободной стенки ПЖ в ≥ 1 участке, с жировым замещением ткани (при ЭМБ) или без него</p>
III. Нарушения реполяризации	<p>Инверсия зубцов Т в правых грудных отведениях (V_1-V_3) или дальше у лиц старше 14 лет (в отсутствие полной блокады ПНПГ с шириной комплекса QRS ≥ 120 мс)</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Инверсия зубцов Т в отведениях V_1-V_2 у лиц старше 14 лет (в отсутствие полной блокады ПНПГ) или в V_4-V_5 или в V_6; • инверсия зубцов Т в отведениях V_1-V_4 у лиц старше 14 лет при наличии полной блокады ПНПГ
IV. Нарушения деполаризации/ проведения	<p>ω-Волна (воспроизводимый низкоамплитудный сигнал между окончанием комплекса QRS и началом зубца Т) в правых грудных отведениях (V_1-V_3)</p>	<ul style="list-style-type: none"> 1. Поздние потенциалы желудочков (по 1–3 параметрам) на сигнал-усредненной ЭКГ в отсутствие расширения комплекса QRS ≥ 110 мс на стандартной ЭКГ; • фильтрованная длительность комплекса QRS ≥ 114 мс; • продолжительность конечной части комплекса QRS (длительность низкоамплитудного сигнала) ≥ 38 мс; • RMS вольтаж конечной части комплекса QRS ≤ 20 мВ. 2. Продолжительность конечной активации комплекса QRS ≥ 55 мс (от вершины зубца S до конца комплекса QRS, включая зубец R' в отведениях V_1, V_2 или V_3 в отсутствие полной блокады ПНПГ)
V. Аритмии	<p>Неустойчивая или устойчивая ЖТ с морфологией блокады ЛНПГ и верхней осью (отрицательные или неопределенные комплексы QRS в отведениях II, III, aVF и положительные в отведении aVL)</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Неустойчивая или устойчивая ЖТ из выводного тракта ПЖ или с морфологией блокады ЛНПГ и нижней осью (положительные комплексы QRS в отведениях II, III, aVF и отрицательные в отведении aVL) или неизвестной осью; • более 500 ЖЭ/сут (ХМ)
VI. Семейный анамнез	<ul style="list-style-type: none"> • АДПЖ у родственников I степени (согласно критериям диагноза); • АДПЖ, подтвержденная морфологически, у родственников I степени; • идентификация у самого пациента патогенных мутаций с доказанной или вероятной связью с АДПЖ 	<ul style="list-style-type: none"> • АДПЖ у родственников I степени (когда невозможно определить, удовлетворяют ли члены семьи критериям диагноза); • внезапная сердечная смерть (в возрасте моложе 35 лет) вследствие предполагаемой АДПЖ у родственников I степени; • АДПЖ, подтвержденная морфологически или согласно критериям диагноза, у родственников II степени

Достоверный диагноз: 2 больших критерия или 1 большой и 2 малых (различных категорий).

Вероятный диагноз: 1 большой критерий + 1 малый или 4 малых критерия.

Возможный диагноз: 1 большой критерий или 2 малых (различных категорий).

Примечание. АДПЖ — аритмогенная дисплазия правого желудочка; ЭхоКГ — эхокардиография; ПЖ — правый желудочек; ЖТ — желудочковая тахикардия; ЖЭ — желудочковые экстрасистолы; МРТ — магнитно-резонансная томография; КДО — конечный диастолический объем; ЭМБ — эндомикардиальная биопсия; ФВ — фракция выброса; ЛНПГ — левая ножка пучка Гиса; ПНПГ — правая ножка пучка Гиса; ХМ — холтеровское мониторирование; ЭКГ — электрокардиограмма.