

## 临床研究

致心律失常右室心肌病患者植入埋藏式心律转复除颤器预防猝死  
长期随访结果

殷康, 华伟, 丁立刚, 李玉秋, 金汉, 顾敏, 薛聪, 张澍

## 摘要

目的: 致心律失常右室心肌病 (ARVC) 是一种罕见的遗传性心肌病, 可引起患者反复室性心律失常发作甚至猝死。本研究观察 ARVC 高危患者植入埋藏式心律转复除颤器 (ICD) 后的长期治疗效果。

方法: 回顾收集 1996–12 至 2015–09 期间中国医学科学院阜外医院所有植入 ICD 的 ARVC 患者的既往住院和门诊记录, 并对患者进行随访。

结果: 研究共纳入 39 例 ARVC 患者, 男性 32 例 (82.1%), 确诊时的平均年龄 ( $42.1 \pm 14.8$ ) 岁, 33 例 (84.6%) 患者 ICD 植入前出现过持续性室性心动过速或心室颤动 (VT/VF)。患者的中位随访时间为 48.6 (32.3~73.3) 个月, 随访期间 3 例 (7.7%) 死亡, 其中 1 例患者为猝死, 另外 2 例患者分别死于心力衰竭和脑梗死。28 例 (71.8%) 患者共接受 540 次 ICD 恰当治疗, 其中 5 例 (12.8%) 患者首次 ICD 恰当治疗发生在 ICD 植入后 2 年以上。12 例 (30.8%) 患者 ICD 植入后经历过电风暴, 7 例 (17.9%) 患者的电风暴出现在 ICD 植入后 2 年以上。无广泛胸前导联 T 波倒置 ( $TWI \geq V_{1-3}$ ) 的患者无事件生存期更短 (风险比=0.39, 95% 可信区间: 0.16~0.96)。有 ICD 恰当治疗与无 ICD 恰当治疗的患者中, 抗心律失常药物及射频消融的比例差异无统计学意义 ( $P>0.05$ )。

结论: 高危 ARVC 患者易反复发作室性心律失常, ICD 能够有效终止此类患者的 VT/VF, 是目前预防心脏性猝死最为可靠的方法。

关键词 致心律失常右室心肌病; 除颤器, 植入型

Long-term Results for Sudden Cardiac Death Prevention of Implantable Cardioverter-defibrillator in  
Patients With Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy

YIN Kang, HUA Wei, DING Li-gang, LI Yu-qiu, JIN Han, GU Min, XUE Cong, ZHANG Shu.

Center of Arrhythmia, Cardiovascular Institute and Fu Wai Hospital, CAMS and PUMC, Beijing (100037), China

Corresponding Author: HUA Wei, Email: drhua@vip.sina.com

## Abstract

Objective: Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC) is a rare inherited cardiomyopathy, which may cause frequent ventricular arrhythmia or even sudden cardiac death (SCD). We observed the long-term follow-up result of high risk ARVC patients received an implantable cardioverter-defibrillator (ICD).

Methods: We retrospectively collected ARVC patients with ICD who were treated in our hospital from 1996-12 to 2015-09 for their in-hospital and clinical records and conducted follow-up study.

Results: A total of 39 ARVC patients were enrolled including 32 (82.1%) males, the mean age at diagnosis was ( $42.1 \pm 14.8$ ) years and 33 (84.6%) patients suffered from persistent ventricular tachycardia (VT) or ventricular fibrillation (VF) prior to ICD therapy. The median follow-up time was 48.6 (32.3-73.3) months and 7 (7.7%) patients died during that period including 1 sudden death, 1 heart failure and 1 cerebral infarction. 28 (71.8%) patients received 540 appropriate ICD interventions, 5 (12.8%) of them received the first appropriate ICD intervention more than 2 years after initial implantation procedure. 12 (30.8%) patients experienced electrical storm and 7 (17.9%) of them with electrical storm more than 2 years after initial implantation procedure. The patients without broad precordial T wave inversion ( $TWI \geq V_{1-3}$ ) had a shorter event-free survival period (HR=0.39, 95% CI 0.16-0.96). The application rates of antiarrhythmic drugs and radiofrequency catheter

基金项目: 国家“十二·五”科技支撑计划课题: 心血管疾病及其危险因素监测、预防和治疗关键技术研究 (2011BAI11B02)

作者单位: 100037 北京市, 北京协和医学院 中国医学科学院 国家心血管病中心 阜外医院 心律失常中心

作者简介: 殷康 博士研究生 主要研究方向为心脏起搏与电生理 Email: yinkang1015@126.com 通讯作者: 华伟 Email: drhua@vip.sina.com

中图分类号: R54 文献标识码: A 文章编号: 1000-3614 (2017) 09-0889-05 doi:10.3969/j.issn.1000-3614.2017.09.014

ablation before ICD therapy were similar in patients with or without appropriate ICD intervention,  $P>0.05$ .

Conclusion: High risk ARVC patients have frequent ventricular arrhythmia, ICD therapy could effectively stop VT/VF, which was the most reliable method to prevent sudden cardiac death.

**Key words** Arrhythmic right ventricular cardiomyopathy; Defibrillator, implantable

(Chinese Circulation Journal, 2017;32:889.)

致心律失常右室心肌病 (ARVC) 已被确认是一种遗传性心肌病, 病理特征为正常的右室心肌被纤维脂肪组织浸润, 有的患者可表现为单纯左心室受累或双心室受累。这一组织学变化影响正常的心脏电活动以及心肌的收缩功能<sup>[1,2]</sup>。该病的临床表现多样, 部分患者仅有心悸、气短, 而有些患者则可出现晕厥、心力衰竭、猝死。ARVC 的临床表现及病程个体差异极大, 与种族、地域等因素有关, 这可能是致病基因多样及其外显率不同所致<sup>[3]</sup>。

对 ARVC 患者治疗的主要目标是预防心律失常所致心脏性猝死 (SCD), 治疗方案的制定则需结合患者的具体病情。目前, 植入埋藏式心律转复除颤器 (ICD) 是终止室性心律失常、预防 SCD 最为可靠的方法, 其他治疗措施还包括: 限制剧烈体育运动、射频消融以及应用抗心律失常药物。对于出现严重心力衰竭或室性心律失常难以控制的 ARVC 患者, 可考虑进行心脏移植<sup>[4-6]</sup>。

目前关于中国 ARVC 患者植入 ICD 预防 SCD 的长期随访结果的报道较少。

## 1 资料与方法

### 1.1 患者人群

1996-12 至 2015-09 期间, 就诊于中国医学科学院阜外医院并确诊为 ARVC 植入 ICD、定期复查并有连续记录的 39 例患者纳入本研究。

### 1.2 诊断标准

ARVC 的临床诊断标准是由欧洲心脏病学会及国际心脏病学会联盟共同组建的专门工作组于 1994 年颁布、并在 2010 年进行修订的<sup>[1,2]</sup>。

该诊断标准分条列举出 ARVC 患者可能存在的临床特征, 可划分为: 心脏结构、心肌组织、心电活动去极化、心电活动复极化、心律失常、家族其他成员表现 6 大类别。每个类别中, 根据不同临床特征在 ARVC 患者中的特异性再划分出主要诊断标准及次要诊断标准。临床诊断的确立至少应满足非

同一类别的 2 条主要标准, 或者 1 条主要标准及 2 条次要标准, 或者 4 条次要标准。

### 1.3 ICD 设备

患者植入的 ICD 均能够提供抗心动过速以及抗心动过缓治疗。所有设备均能够存储心律失常事件的诊断信息及腔内心电图, 医生就此可判断患者的实际心律失常类型及 ICD 诊断、治疗的效果。

ICD 的各项参数设置没有统一标准, 由主治医师结合患者具体病情确定。

### 1.4 抗心律失常药物

ARVC 患者的抗心律失常药物治疗属于经验性用药, 由患者的主治医师确定。本研究患者应用的所有抗心律失常药物包括: 胺碘酮、索他洛尔、普罗帕酮、美西律、 $\beta$  受体阻滞剂。

### 1.5 电生理检查及射频消融

电生理检查用以协助 ARVC 的诊断及致命性心律失常发生风险的判断, 射频消融可在 ICD 植入前及植入后进行, 用以减少患者室性心律失常的发生。

### 1.6 随访及心律失常事件分类

患者出院前及出院后每 3~6 个月进行 ICD 的询问检查。要求患者在出现晕厥、难以终止的心悸、或 ICD 电击治疗后及时到医院就诊。末次随访时, 调取患者所有的 ICD 记录及既往门诊、再次入院的详细程控记录, 对心律失常类型及 ICD 治疗效果进行核实。对于未保留详细腔内图的心律失常事件, 我们相信患者既往门诊复查时电生理医生的判断。

结合 ICD 的工作原理, 定义频率  $\geq 220$  次/min (心动过速周长  $\leq 272$  ms) 的室性心律失常为心室颤动 (VF) 事件。频率  $<220$  次/min (心动过速周长  $>272$  ms) 的室性心律失常为室性心动过速 (VT) 事件。ICD 电风暴的定义为 24 h 内室性心律失常反复发作, 引起 3 次或 3 次以上 ICD 治疗发放。非持续性 VT (NSVT) 的定义为 30 s 内自行终止的 VT。

根据心律失常事件发作时的心率、腔内心电图及 ICD 干预结果, 将 ICD 发放的治疗划分为恰当与不恰当两类。恰当治疗是指 ICD 正确诊断 VT/VF 后

发放的治疗, 而不恰当治疗是指 ICD 设备故障或将室上性心动过速误识别为 VT/VF 后发放的治疗。根据 ICD 治疗后 VT/VF 是否终止, 判断 ICD 治疗是否有效。

猝死的判断依据国际心脏病学会及美国心脏协会制定的标准: 突然发生或者急性症状出现后 24 h 内发生的未预期到的死亡。

1.7 统计学方法

计量资料采用均数 ± 标准差 ( $\bar{x} \pm s$ ) 或中位数 (四分位区间) 表示, 计量资料组间比较采用两独立样本 *t* 检验或 Wilcoxon 秩和检验。计数资料采用频数 (百分比) 表示, 计数资料组间比较采用 Fisher 精确检验。采用 Kaplan-Meier 法确定患者的累计生存率或累计无 ICD 恰当治疗率。采用 Cox 回归模型分析恶性室性心律失常复发的危险因素。假设检验为双侧检验, *P* < 0.05 可认为组间比较的差异具有统计学意义。

2 结果

2.1 有或无 ICD 恰当治疗的患者基线特征比较 (表 1)

研究人群由 39 例植入 ICD 的 ARVC 患者构成, 中位随访期为 48.6 (32.3~73.3) 个月。在既往无 VT/VF 的 6 例 (15.4%) 患者中, 5 例有右心室严重扩张, 5 例 24 小时动态心电图检查记录到 NSVT, 2 例患者出现全心扩大, 其左心室射血分数 (LVEF) 分别为 40% 和 20%。然而这些患者均没有家族成员猝死的家族史。11 例 (28.2%) 患者无 ICD 恰当治疗, 其余 28 例 (71.8%) 有 ICD 恰当治疗。两类患者的基线特征比较无明显差异。

2.2 患者生存情况

随访期间, 3 例 (7.7%) 患者死亡。1 例患者在 ICD 植入 6 年后猝死, 患者未进行尸检, 也没有在死亡后进行 ICD 询问, 该患者在随访期间出现过多次 ICD 恰当治疗, 且在 ICD 植入 2 年后出现过 1 次电风暴并进行射频消融治疗。另外 2 例患者分别死于心力衰竭和脑梗死。

2.3 ICD 治疗 (图 1)

随访期间, 共有 28 例 (71.8%) 患者分别经历过 1 次到 98 次不等的 ICD 恰当治疗事件, ICD 恰当治疗事件的中位数为 7 次。其中 22 例 (56.4%) 患者在 ICD 植入后 2 年内共经历 296 次 ICD 恰当治疗事件, 12 例 (30.8%) 共出现 66 次 VF, 17 例 (43.6%)

共出现 230 次 VT。15 例 (38.5%) 患者 ICD 植入 2 年后仍旧出现 VT/VF 事件, ICD 共记录到 10 例 (25.6%) 患者共出现 36 次 VF, 12 例 (30.8%) 患者共出现 208 次 VT。5 例 (12.8%) 患者首次 ICD 恰当治疗出现在 ICD 植入后 2 年以上。ICD 植入到首次 ICD 恰当治疗事件的中位随访期为 13.9 个月。12 例 (30.8%) 患者 ICD 植入后共出现过 30 次电风暴, 其中 7 例 (17.9%) 患者在 ICD 植入超过 2 年后经历过电风暴。

表 1 有或无 ICD 恰当治疗的患者基线特征比较 [例 (%)]

项目	无 ICD 恰当治疗 患者 (n=11)	有 ICD 恰当治疗 患者 (n=28)	P 值
男性	9 (81.8)	23 (82.1)	1.00
确诊年龄 (岁, $\bar{x} \pm s$ )	41.6 ± 17.9	42.3 ± 13.8	0.90
主要症状			
晕厥	4 (36.4)	13 (46.4)	0.72
心悸/胸闷	6 (54.5)	12 (42.9)	1.00
胸痛	1 (9.1)	1 (3.6)	0.49
乏力	0 (0)	1 (3.6)	-
水肿	0 (0)	1 (3.6)	-
ICD 植入前 VT/VF	9 (81.8)	24 (85.7)	1.00
心电图			
TWI ( $\geq V_{1-3}$ )	10 (90.9)	21 (75.0)	0.40
ε 波	4 (36.4)	7 (25.0)	0.69
动态心电图			
PVC $\geq$ 1000/24h	7 (63.6)	22 (78.6)	0.42
NSVT	3 (27.3)	11 (39.3)	0.71
超声心动图			
右心室扩大	8 (72.7)	26 (92.9)	0.13
右心室室壁运动障碍	7 (63.6)	20 (71.4)	0.71
室壁瘤	2 (18.2)	2 (7.1)	0.56
左心室射血分数 (% $\bar{x} \pm s$ )	55.4 ± 17.7	54.8 ± 14.7	0.92
心脏磁共振成像	8 (72.7)	21 (75.0)	1.00
延迟扫描钆增强显像	6 (75.0)	17 (81.0)	1.00
ICD 植入前射频消融	4 (36.4)	11 (39.3)	1.00
抗心律失常药物			
胺碘酮	6 (54.5)	12 (42.9)	0.72
索他洛尔	2 (18.2)	9 (32.1)	0.46
美西律	0 (0)	1 (3.6)	-
普罗帕酮	1 (9.1)	0 (0)	-
β 受体阻滞剂	7 (63.6)	13 (46.4)	0.48
猝死家族史	0 (0)	4 (14.3)	0.31
随访时间 [d, 中位数 (四分位区间)]	1273.0 (766.0~1935.0)	1684.0 (1065.5~2622.0)	0.05

注: ICD: 埋藏式心律转复除颤器; VT: 室性心动过速; VF: 心室颤动; TWI: 胸前导联 T 波倒置; PVC: 室性早搏; NSVT: 非持续性室性心动过速; -: 无

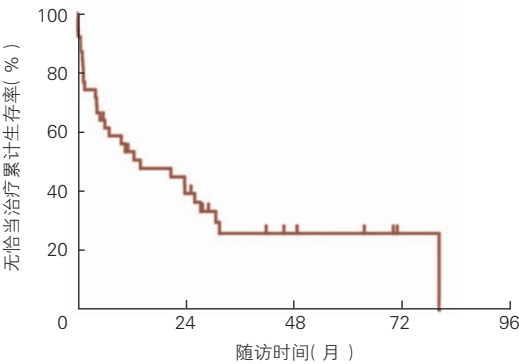


图 1 39 例患者无恰当治疗累计生存率



共有 6 例 (15.4%) 患者随访期间出现过 ICD 不恰当治疗, 但这些患者均经历过 ICD 恰当治疗。室性心动过速引发的不恰当治疗在 5 例 (12.8%) 患者中出现, 1 例 (2.6%) 患者因心房颤动心室率过快导致 ICD 不恰当治疗发放, 另有 1 例 (2.6%) 患者因电磁干扰引发过 1 次不恰当治疗。

#### 2.4 ICD 恰当治疗事件的预测因子(表 2)

对既往研究中报道过的与 ICD 恰当治疗相关的因素进行单因素及多因素 Cox 分析。结果显示: ICD 植入前晕厥、ICD 植入前 VT/VF、严重右心室扩张、性别、确诊年龄  $\leq 35$  岁、ICD 植入前进行射频消融、ICD 植入后是否应用抗心律失常药物不能作为随访期间 ICD 恰当治疗的预测因子。然而, 植入 ICD 时不存在  $TWI \geq V_{1-3}$  的患者无 VT/VF 事件生存期明显缩短 (风险比 = 0.39, 95% 可信区间: 0.16~0.96,  $P=0.04$ )。在多因素分析中,  $TWI \geq V_{1-3}$  仍旧是无 VT/VF 事件生存期显著缩短的独立预测因子 (风险比 = 0.36, 95% 可信区间: 0.14~0.88,  $P=0.03$ )。

表 2 单变量和多变量分析中 ICD 恰当治疗的预测因子

预测因素	单变量分析			多变量分析		
	风险比	95% 可信区间	P 值	风险比	95% 可信区间	P 值
男性	1.36	0.51~3.62	0.53	-	-	-
确诊年龄 $\leq 35$ 岁	1.33	0.61~2.89	0.47	-	-	-
晕厥	0.70	0.33~1.51	0.37	-	-	-
ICD 植入前 VT/VF	1.63	0.49~5.43	0.43	-	-	-
右心室扩大	2.75	0.65~11.71	0.17	3.07	0.72~13.08	0.13
$\epsilon$ 波	0.84	0.35~1.99	0.69	-	-	-
$TWI (\geq V_{1-3})$	0.39	0.16~0.96	0.04	0.36	0.14~0.88	0.03
抗心律失常药物	1.85	0.25~13.65	0.58	-	-	-
ICD 植入前射频消融	0.97	0.44~2.12	0.93	-	-	-

注: ICD: 埋藏式心律转复除颤器; VT: 室性心动过速; VF: 心室颤动; TWI: 胸前导联 T 波倒置; -: 无

#### 2.5 并发症

植入时 3 例 (7.7%) 患者出现器械相关并发症。1 例患者诱发 VF 后 VF 自行终止, 考虑患者心功能较差, 终止除颤阈值测试 (DFT); 1 例患者出院前测试心室 R 波偏低 (1.6V), 阈值偏高 (1.25 V/0.4 ms), 进行 ICD 诱发 VF, ICD 正确识别并终止 VF, 因此未对患者的 ICD 电极进行调整, 随访中该患者未出现不恰当治疗; 1 例患者出现电极脱位, 再次手术调整 ICD 电极。

随访期间, 没有患者出现心室穿孔、囊袋感染、电极导线故障等并发症, 6 例 (15.4%) 患者因电池耗竭进行 ICD 更换。

### 3 讨论

本研究分析了 39 例植入 ICD 的 ARVC 患者的长期随访情况。我们发现, 这些患者室性心律失常的复发率高, 但总体生存情况较好。患者病程差异大, VT/VF 风险贯穿于疾病的各个阶段。ARVC 患者室性心律失常的发生、复发预测困难。相当一部分患者首次 ICD 恰当治疗发生在植入后 2 年以上, 无广泛胸前导联 T 波倒置 ( $TWI \geq V_{1-3}$ ) 的患者更容易在植入早期出现恶性室性心律失常。这些结果为我们展现了本地区植入 ICD 的 ARVC 患者的长期预后, 为日后此类患者治疗决策的制定提供参考。

既往出现过持续 VT/VF 或右心室严重扩张的患者恶性室性心律失常的复发率高, ICD 的恰当干预能够有效终止这些可能导致 SCD 的室性心律失常。既往研究中, 平均随访 32~89 个月, VT/VF 引发的 ICD 恰当治疗发生率为 40.4%~78.6%<sup>[7-11]</sup>。我们的研究中, 有 71.8% (28 例) 的患者随访期间出现 VT/VF 事件 (中位随访期 48.6 个月), 与既往研究相似。

ARVC 疾病本身临床表现多样, 进展速度不一, 因此患者 ICD 恰当治疗的时间、频率、密度存在很大差异。Corrado 等<sup>[8]</sup>开展的多中心研究显示, 首次恰当治疗出现的时间最短为术后 2 个月, 最长可达 8 年, 6.8% (9 例) 的患者 ICD 首次治疗出现在术后 4 年以上。Roguin 等<sup>[7]</sup>的研究也显示, 首次 ICD 恰当治疗在 ICD 植入后 1 周到 66 个月不等, 19% (8 例) 的患者首次恰当治疗发生在 ICD 植入后 2 年以上。我们的研究中, 也有 15 例 (38.5%) 患者 VT/VF 出现在 ICD 植入后 2 年以上, 其中 6 例 (15.4%) 为 ICD 植入后首次恰当治疗事件, 2 例 (5.1%) 室性心律失常的频率落入 ICD 的 VF 区, 引发心室内高能除颤 (shock) 治疗。没有接受过 ICD 恰当治疗的患者平均随访时间明显短于有恰当治疗的患者, 随着随访时间的延长, 不能排除这些患者出现恶性室性心律失常。

胸前导联 TWI 是 ARVC 诊断的重要依据, 反映心室复极化异常<sup>[12-14]</sup>。既往研究显示, 心电图广泛胸前导联 TWI 是 ARVC 患者预后不良的独立预测因子<sup>[15-18]</sup>。然而, 在我们的研究中, 无广泛胸前导联 TWI 的患者随访期间 ICD 恰当治疗率与存在广泛胸前导联 TWI 的患者无显著差异, 但前者无 VT/VF 生存时间却较后者明显缩短。不存在广泛胸前导联 TWI 的患者心脏电活动可能更加不稳定。

既往研究显示,胸前导联 TWI 的数量和程度可能与右心室扩大程度、疾病进展有关<sup>[19,20]</sup>。也有研究显示,致病基因的种类影响患者心电图的特征表现<sup>[21]</sup>。无广泛胸前导联 TWI 而既往出现血流动力学不稳定 VT/VF 的 ARVC 患者可能处于疾病的早期阶段,或可能携带特定的致病基因。要想更好地对患者进行风险分层,指导治疗方案的选择,需要进一步研究确定致病基因、临床表现、心律失常风险间的关系。

除显著降低死亡率外,ICD 的生存获益应同时考虑患者的生活质量。抗心律失常药物和射频消融均不能完全阻止恶性室性心律失常的复发,而 ICD 的抗心动过速起搏或心室内低能量转复能有效将其终止,同时可以免除患者体外除颤的痛苦。Jaoude 等<sup>[20]</sup>的研究也显示,植入 ICD 可减少 ARVC 患者因室性心律失常再入院率,改善患者的生活质量。因此对于恶性室性心律失常复发率高的 ARVC 患者,ICD 是最为可靠、合理的治疗方式。

本研究为观察性研究,患者数量较少且多为 SCD 的二级预防患者,患者的选择存在偏倚,但由于 ARVC 为罕见的遗传性心肌病,患病率低,部分患者猝死风险大,同时患者是否接受植入 ICD 及其他社会经济因素也影响着临床治疗方案的选择,大规模随机对照临床研究存在伦理及实际可行性的限制。部分患者随访时间较短,可能对研究结果也有一定影响。

总之,ARVC 患者病程差异大,室性心律失常的发生、复发贯穿于疾病的各个阶段。对于既往有过持续 VT/VF 发作的患者,目前的治疗措施中,植入 ICD 是最为可靠的 SCD 预防措施。

#### 参考文献

- [1] McKenna WJ, 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. *Br Heart J*, 1994, 71: 215-218.
- [2] Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the task force criteria. *Circulation*, 2010, 121: 1533-1541.
- [3] Cheng TO. Ethnic differences in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Int J Cardiol*, 2002, 83: 293.
- [4] Corrado D, Basso C, Thiene G. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: diagnosis, prognosis, and treatment. *Heart*, 2000, 83: 588-595.
- [5] 华伟,丁立刚. 心脏性猝死的预防与前景. *中国循环杂志*, 2014, 29: 961-963.
- [6] 浦介麟,刘霄燕. 2012 年 ACCF/AHA/HRS 心脏节律异常的器械治疗指南解读. *中国循环杂志*, 2013, 28(Suppl): 56-59.
- [7] Roguin A, Bomma CS, Nasir K, et al. Implantable cardioverter-defibrillators in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*, 2004, 43: 1843-1852.
- [8] Corrado D, Leoni L, Link MS, et al. Implantable cardioverter-defibrillator therapy for prevention of sudden death in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Circulation*, 2003, 108: 3084-3091.
- [9] Tavernier R, Gevaert S, De Sutter J, et al. Long term results of cardioverter-defibrillator implantation in patients with right ventricular dysplasia and malignant ventricular tachyarrhythmias. *Heart*, 2001, 85: 53-56.
- [10] Wichter T, Paul M, Wollmann C, et al. Implantable cardioverter/defibrillator therapy in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: single-center experience of long-term follow-up and complications in 60 patients. *Circulation*, 2004, 109: 1503-1508.
- [11] Schinkel AF. Implantable cardioverter defibrillators in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: patient outcomes, incidence of appropriate and inappropriate interventions, and complications. *Circ-Arrhythmia Elec*, 2013, 6: 562-568.
- [12] Corrado D, Wichter T, Link MS, et al. Treatment of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: an international task force consensus statement. *Eur Heart J*, 2015, 36: 3227-3237.
- [13] Aro AL, Anttonen O, Tikkanen JT, et al. Prevalence and prognostic significance of T-wave inversions in right precordial leads of a 12-lead electrocardiogram in the middle-aged subjects. *Circulation*, 2012, 125: 2572-2577.
- [14] Jain R, Dalal D, Daly A, et al. Electrocardiographic features of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Circulation*, 2009, 120: 477-487.
- [15] Bhonsale A, James CA, Tichnell C, et al. Risk stratification in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy-associated desmosomal mutation carriers. *Circ-Arrhythmia Elec*, 2013, 6: 569-578.
- [16] Peters S, Peters H, Thierfelder L. Risk stratification of sudden cardiac death and malignant ventricular arrhythmias in right ventricular dysplasia-cardiomyopathy. *Int J Cardiol*, 1999, 71: 243-250.
- [17] Saguner AM, Ganahl S, Baldinger SH, et al. Usefulness of electrocardiographic parameters for risk prediction in arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Am J Cardiol*, 2014, 113: 1728-1734.
- [18] Link MS, Laidlaw D, Polonsky B, et al. Ventricular arrhythmias in the North American multidisciplinary study of ARVC: predictors, characteristics, and treatment. *J Am Coll Cardiol*, 2014, 64: 119-125.
- [19] Marcus FI, Zareba W. The electrocardiogram in right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. How can the electrocardiogram assist in understanding the pathologic and functional changes of the heart in this disease?. *J Electrocardiol*, 2009, 42: 136.
- [20] Jaoude SA, Leclercq JF, Coumel P. Progressive ECG changes in arrhythmogenic right ventricular disease. Evidence for an evolving disease. *Eur Heart J*, 1996, 17: 1717-1722.
- [21] Syrris P, Ward D, Asimaki A, et al. Desmoglein-2 mutations in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: a genotype-phenotype characterization of familial disease. *Eur Heart J*, 2007, 28: 581-588.

(收稿日期:2016-12-14)

(编辑:朱柳媛)