

e-ISSN: 2345-0592 Online issue Indexed in <i>Index Copernicus</i>	Medical Sciences Official website: www.medicisciences.com	
--	--	---

Significance of cardiac magnetic resonance in the diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia: a review of the literature

Možvydas Jackevičius¹

¹*Vilnius city clinical hospital, Emergency department, Vilnius, Lithuania*

Abstract

Background. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia is an inherited heart disease caused by mutation in desmosomal proteins encoding genes. This disease is characterized by a broad spectrum of symptoms with life-threatening complications and can present at any age. The diagnostics of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia is complicated and relies on Task Force Criteria, which includes cardiac magnetic resonance imaging.

Aim. Summarize and present information on role of cardiac magnetic resonance imaging in detection of arrhythmogenic right ventricular dysplasia based on the latest scientific literature.

Methods. The literature review was performed using PubMed database. Scientific articles were analyzed by keywords and their combinations: arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy, cardiac magnetic resonance, Task Force Criteria. Only publications in English were selected.

Results. The diagnostics of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia is complicated and relies on Task Force Criteria. It includes electrocardiogram, echocardiography, angiography, endomyocardial biopsy, family history and cardiac magnetic resonance imaging, which is essential for diagnosing this disease. New techniques of cardiac magnetic resonance imaging are being developed, which might help to diagnose the disease in the early stage while patients are still asymptomatic.

Conclusions. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia is an inherited heart disease with a wide spectrum of symptoms and life-threatening complications. The diagnosis of this disease is difficult and requires a thorough examination of the patient. Magnetic resonance examination of the heart is one of the main methods in the diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. It has a high resolution and reveals the main features of arrhythmogenic right ventricular dysplasia.

Keywords: arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy, cardiac magnetic resonance, Task Force Criteria.

Širdies magnetinio rezonanso reikšmė aritmogeninės dešiniojo skilvelio displazės diagnostikoje: literatūros apžvalga

Mažvydas Jackevičius¹

¹Vilniaus miesto klinikinė ligoninė Priėmimo – skubiosios pagalbos skyrius, Vilnius, Lietuva

Santrauka

Įvadas. Aritmogeninė dešiniojo skilvelio displazė – tai įgimta širdies liga, kurią sukelia desmosomas koduojančių genų mutacijos. Ši liga pasižymi plačiu simptomų spektru ir pirmą kartą gali pasireikšti įvairaus amžiaus žmonėms, o jos komplikacijos gali būti pavojingos gyvybei. Aritmogeninės dešiniojo skilvelio displazės diagnostika yra itin sudėtinga ir remiasi 2010-ųjų metų darbo grupės kriterijais, į kuriuos įeina ir širdies magnetinio rezonanso tyrimas.

Tikslas. Atlikti literatūros apžvalgą širdies magnetinio rezonanso reikšmės aritmogeninės dešiniojo skilvelio diagnostikoje tema remiantis naujausia moksline literatūra.

Metodai. Literatūros paieška buvo vykdoma Pubmed duomenų bazėje. Analizuoti moksliniai straipsniai pagal raktinius žodžius ir jų kombinacijas: aritmogeninė dešiniojo skilvelio kardiomiopatija, širdies magnetinis rezonansas, darbo grupės kriterijai. Atrinkti tik anglų kalba rašyti straipsniai.

Rezultatai. Aritmogeninės dešiniojo skilvelio displazės diagnostika yra itin sudėtinga ir remiasi 2010-ųjų metų darbo grupės kriterijais. Į juos įeina elektrokardiograma, echokardiografija, angiografija, endomiokardo biopsija, šeiminė anamnezė ir širdies magnetinio rezonanso tomografijos tyrimas, kuris yra vienas svarbiausių metodų aritmogeninės dešiniojo skilvelio displazės diagnostikoje. Šiuo metu vykdomi tyrimai pasitelkiant naujus širdies magnetinio rezonanso metodus, kuriais aritmogeninę dešiniojo skilvelio displazę galima būtų diagnozuoti ankstyvoje stadijoje, iki pirmųjų simptomų pasireiškimo.

Išvados. Aritmogeninė dešiniojo skilvelio displazė – tai paveldima širdies liga, kuriai būdingas platus simptomų spektras ir gyvybei pavojingos komplikacijos. Šios ligos diagnostika yra sudėtinga ir reikalaujanti nuodugnaus paciento ištyrimo. Širdies magnetinio rezonanso tyrimas – vienas pagrindinių metodų aritmogeninės dešiniojo skilvelio displazės diagnostikoje. Jis pasižymi aukšta skiriamąja geba ir atskleidžia pagrindinius aritmogeninei dešiniojo skilvelio displazei būdingus požymius.

Raktažodžiai: aritmogeninė dešiniojo skilvelio kardiomiopatija, širdies magnetinis rezonansas, darbo grupės kriterijai.

1. Įvadas

Aritmogeninė dešiniojo skilvelio displazė/kardiomiopatija (ADSD/K) – tai paveldima, progresuojanti kardiomiopatija, kuriai būdinga fibrozinė-riebalinė miokardo degeneracija (1). Liga paveldima autosominiu-dominantiniu būdu su nepilna penetracija ir kintama ekspresija (2). ADSD/K genetiškai yra susijusi su desmosomas koduojančių genų mutacijomis (3). Ši liga sukelia širdies kontraktilinės funkcijos ir ritmo sutrikimus, kurių komplikacijos būna pavojingos gyvybei (4). Pirmieji ADSD/K požymiai dažniausiai pasireiškia jauniems, 20 – 40 metų amžiaus žmonėms. Dauguma pacientų pirmą kartą atvyksta su palpitacijomis, galvos svaigimu ar sinkopėmis. Nepaisant to, jog tai yra reta liga (sergamumas siekia 1:5000), tai yra viena dažniausių jaunų sportininkų mirties priežasčių (5). Ligos diagnostiką apsunkina tai, kad nėra vieno aukšnio standarto tyrimo diagnozei patvirtinti. Nepaisant sudėtingos diagnostikos, laiku nustatyti ligą yra gyvybiškai svarbu, kadangi implantuojamas defibriliatorius sumažina staigios mirties riziką (6). Diagnozuojant ADSD/K remiamasi 2010-ųjų metų darbo grupės (angl. *Task Force*) kriterijais. Per pastaruosius 15 metų buvo padaryta didelė pažanga ADSD/K patofiziologijos, diagnostikos ir gydymo srityse. Ligai būdingi morfologiniai ir funkciniai pokyčiai apima dešiniojo skilvelio (DS) padidėjimą, lokalius ar globalius kontrakcijos sutrikimus ir fibroriebalinio audinio sankaupas miokarde. Dėl šios priežasties, tikslus skilvelinių struktūrų įvertinimas yra itin svarbus. Tam pasitelkiami įvairūs vaizdiniai tyrimai, iš kurių vienas svarbiausių yra širdies magnetinio rezonanso tyrimas.

2. Metodai

Literatūros paieška buvo vykdoma. Pubmed duomenų bazėje. Analizuoti moksliniai straipsniai pagal

raktinius žodžius ir jų kombinacijas: aritmogeninė dešiniojo skilvelio kardiomiopatija, širdies magnetinis rezonansas, darbo grupės kriterijai. Atrinkti tik anglų kalba rašyti straipsniai. Viso išnagrinėtos 34 mokslinės publikacijos.

3. Rezultatai

3.1 Klinikinis aritmogeninės dešiniojo skilvelio displazės pasireiškimas

Dauguma pacientų į gydymo įstaigą atvyksta su palpitacijomis (30-60 %), galvos svaigimu (20 %) ir sinkopėmis (10-30 %) (7). Šie simptomai yra susiję su aritmijomis. Iki 19% ADSD/K pacientų pasireiškia asistolija (8). Paprastai pirmieji simptomai išryškėja 20-40 metų amžiaus žmonėms (9). ADSD/K kai kuriais atvejais gali pasireikšti krūtinės skausmu, EKG matomais išemijos požymiais ir padidėjusiu troponino lygiu, dėl ko specialistai diagnozuoja miokardo infarktą ar miokarditą (10). Šiai ligai atipinis krūtinės skausmas gali būti paaiškinamas mažųjų kraujagyslių spazmu.

ADSD/K būdingos trys stadijos. Pirmoji stadija pasižymi besimptome eiga, o nedideli funkciniai ar struktūriniai miokardo pokyčiai gali egzistuoti arba ne. Svarbu paminėti, jog šioje stadijoje pacientus jau gali ištikti staigi kardialinė mirtis. Apie 60 % pacientų, kuriems įvyko staigus širdies veiklos sustojimas, prieš šį įvykį buvo besimptomiai (11). Ligai progresuojant į antrąją stadiją, pacientams pasireiškia simptomai dėl atsiradusių miokardo struktūrinių pokyčių bei skilvelinių aritmijų. Skilvelinių aritmijų spektras sergant ADSD/K yra gana platus: pacientams pasireiškia skilvelinės ekstrasistolės, laikina ar nuolatinė skilvelinė tachikardija arba skilvelių virpėjimas (2). Prieširdinės aritmijos bei prieširdžių virpėjimas taip pat siejami su ADSD/K (12). Trečioji stadija pasireiškia DS nepakankamumu, kuris vėliau

progresuoja iki abiejų skilvelių nepakankamumo. 49% ADSD/K pacientų pasireiškia bent vienas širdies nepakankamumo simptomas, kuris dažniausiai yra krūvio dispnėja (13).

Pacientams, užsiimantiems profesionaliu sportu ar turintiems įgimtas desmosomų mutacijas, liga pasireiškia anksčiau ir sunkesniais simptomais. Sportininkai turi du kartus didesnę skilvelinių tachiaritmijų išsivystymo bei staigios kardialinės mirties riziką. ADSD/K po mirties buvo nustatyta 11-22 % jaunų sportininkų, mirusių staigia nepaaiškinama mirtimi (8).

3.3 Aritmogeninės dešiniojo skilvelio displazės diagnostika

Šiuo metu diagnozuojant ADSD/K remiamasi 2010-ųjų metų darbo grupės kriterijais (Lentelė 1) (14). Į juos įeina šešios ligos bruožų kategorijos: DS struktūriniai pokyčiai, miokardo sienelės audinio morfologija, repoliarizacijos sutrikimai, depoliarizacijos sutrikimai, aritmijos bei šeimninė anamnezė. Kiekvienoje kategorijoje gali būti išpildyti didieji arba mažieji kriterijai. Kiekvienas didysis kriterijus prilyginamas dviem taškams, o mažasis – vienam taškui. ADSD/K diagnozė patvirtinama, kai pacientas surenka keturis taškus. Liga įtariama, kai surenkami trys taškai.

Vienas iš pagrindinių tyrimų ADSD/K diagnostikoje yra elektrokardiograma (EKG). Fibroriebalinė infiltracija miokarde iššaukia repoliarizacijos ir laidumo sutrikimus, kurie gali pasireikšti gyvybei pavojingomis aritmijomis. Pakitimai elektrokardiogramoje varijuoja priklausomai nuo ligos sunkumo ir lokalizacijos. Krūtininėse derivacijose (V1-V6) matomos T dantelio inversijos yra būdingos 87% pacientų, sergančių ADSD/K (15). Atlikti tyrimai parodė, jog T dantelio inversijos yra optimaliai

specifiškas ir jautrus EKG radinys, jeigu nėra visiškos dešinės Hiso pluošto kojytės blokados arba esant dalinei dešinės Hiso pluošto kojytės blokadi. Pacientams su visiška dešinės Hiso pluošto kojytės blokada, R ir S dantelių santykis < 1 V1 derivacijoje yra optimaliai jautrus ir specifiškas EKG požymis. J taško pakilimas > 1 mm mažiausiai dviejose apatinėse ir šoninėse derivacijose yra gana dažnas radinys > 20 % EKG, rodantis lėtą depoliarizaciją.

Echokardiografija yra pirmo pasirinkimo tyrimas, kai ADSD/K yra įtariama (12). Šis tyrimas yra sąlyginai pigus, greitai atliekamas ir nepavojingas pacientui. Tiriant echokardiografijos metodu galima stebėti DS sienelės judesių sutrikimus, DS dilataciją bei sutrikusią sistolinę funkciją. Šie patologiniai pokyčiai yra įtraukti į 2010-ųjų metų darbo grupės kriterijus. Didesnis nei 30 mm DS išmetimo traktas pagal ilgąją ašį buvo išmatuotas 89 % ADSD/K probandų ir 14% sveikų tiriamųjų. Echokardiografija taip pat naudojama sekti ligos eigai (16).

Endomiokardo biopsija taip pat yra svarbi ADSD/K diagnostikos dalis. Dažniausiai ji atliekama per dešiniąją šlaunies arteriją echokardiografijos kontrolėje (17). Pagal 2010-ųjų metų darbo grupės kriterijus bent vienas biopato mėginys iš laisvosios DS sienelės su mažiau nei 60 % išlikusių kardiomiocitų yra didysis kriterijus, o su 60-75 % išlikusių kardiomiocitų – mažasis.

Angiografijos metu galima tiksliai įvertinti DS sienelės judesius, tūrį bei išmetimo frakciją. Šio tyrimo metu gali būti aptinkami ir kiti patologiniai pokyčiai, būdingi ADSD/K – skilvelio dilatacija, aneurizmos ar kontrasto nutekėjimas. ADSD/K pacientams būdingas judrumo sumažėjimas DS viršūnėje (18). Į darbo grupės angiografinius kriterijus yra įtraukta DS akinezė, diskinezė bei aneurizma.

Lentelė 1. 2010-ųjų metų darbo grupės kriterijai (14)

	Didieji	Mažieji
Lokalūs ar išplitę dešioniojo skilvelio struktūriniai pokyčiai ir disfunkcija.	<p>2D <u>echokardiogramoje</u>: Lokali DS <u>akinezė</u>, <u>diskinezė</u> ar aneurizma ir 1 ar daugiau iš šių požymių: DSIT ≥ 32 mm (<u>parasternalinė</u> pozicija pagal ilgąją ašį) DSIT ≥ 36 mm (<u>parasternalinė</u> pozicija pagal trumpąją ašį) DSFPP $\leq 33\%$</p> <p>MRT tyrime: Lokali DS <u>akinezė</u> ar <u>diskinezė</u> arba <u>dissinchroniška</u> kontrakcija ir 1 ar daugiau iš šių požymių: DSGDT ≥ 110 ml/m² (vyrams); ≥ 100 ml/m² (moterims) DSIF $\leq 40\%$</p> <p>DS angiografijoje: lokali <u>akinezė</u>, <u>diskinezė</u> arba aneurizma.</p>	<p>2D <u>echokardiogramoje</u>: Lokali DS <u>akinezė</u> arba <u>diskinezė</u> ir 1 iš šių požymių: $29 \leq DSIT < 32$ mm (<u>parasternalinė</u> pozicija pagal ilgąją ašį) $32 \leq DSIT < 36$ mm (<u>parasternalinė</u> pozicija pagal trumpąją ašį) $33 < DSPFP \leq 40\%$</p> <p>MRT tyrime: Lokali DS <u>akinezė</u> ar <u>diskinezė</u> arba <u>dissinchroniška</u> kontrakcija ir 1 arba daugiau iš šių požymių: $100 \text{ ml/m}^2 \leq$ DSGDT < 110 ml/m² (vyrams); $90 \text{ ml/m}^2 \leq DSGDT <$ 100 ml/m^2 (moterims) $40\% < DSIF \leq 45\%$</p>

Miokardo sienos morfologija	<u>Endomiokardo biopsija</u> : likusi <u>miocitų dalis</u> < 60% su fibrino <u>sankaupomis DS</u> <u>laisvojoje sienelėje</u> ≥ 1 mėginyje, su arba be riebalinio audinio <u>sankaupų</u> .	<u>Endomiokardo biopsija</u> : likusi <u>miocitų dalis</u> nuo 60% iki 75% su fibrino <u>sankaupomis DS</u> <u>laisvojoje sienelėje</u> ≥ 1 mėginyje, su arba be riebalinio audinio <u>sankaupų</u> .
<u>Repolarizacijos sutrikimai</u>	T bangų <u>inversija</u> <u>dešiniuosiose krūtininėse derivacijose</u> (V1, V2 ir V3) asmenims vyresniems nei 14 metų nesant visiškai DHPKB (QRS ≥ 120 ms.).	T bangų <u>inversija</u> V1 ir V2 arba V4, V5 ar V6 <u>derivacijose</u> asmenims vyresniems nei 14 metų nesant visiškai DHPKB. T bangų <u>inversija</u> V1, V2, V3 ir V4 <u>derivacijose</u> asmenims vyresniems nei 14 metų esant visiškai DHPKB.
<u>Depolarizacijos sutrikimai</u>	<u>Epsilon bangos</u> <u>dešiniuosiose krūtininėse derivacijose</u> (V1 iki V3)	Vėlyvi potencialai SAEKG daugiau nei 1 iš 3 matavimų, standartinėje EKG nesant QRS trukmei ≥ 110 ms. Pritaikyta QRS trukmė ≥ 114 ms Terminalinis QRS < 40 μ V ir ≥ 38 ms. Terminalinių 40ms RMS voltažas $\leq 20\mu$ V. Terminalinė aktyvacijos trukmė ≥ 55 ms V1, V2 ar V3 <u>derivacijose</u> , nesant visiškai DHPKB.
<u>Skilvelinės aritmijos</u>	<u>Skilvelinė tachikardija</u> su KHPKB ir <u>ašies nukrypimu į viršų</u> bei neigiamais QRS II, III ar aVF <u>derivacijose</u> ir teigiamais QRS aVL <u>derivacijoje</u> .	<u>Skilvelinė tachikardija</u> su KHPKB ir <u>ašies nukrypimu į apačią</u> bei teigiamais QRS II, III ar aVF <u>derivacijose</u> ir neigiamais QRS aVL <u>derivacijoje</u> arba ašis nežinoma.

		24 valandų <u>Holterio monitoravime</u> stebima daugiau nei 500 <u>skilvelinių ekstrasistolii</u> .
Šeiminė anamnezė	ADSD patvirtinta pirmos eilės giminaičiui, kuris atitinka dabartinius <u>Task Force</u> kriterijus. ADSD patvirtinta pirmos eilės giminaičiui <u>autopsijos</u> ar operacijos. Pacientui nustatyta mutacija, susijusi arba tikėtina susijusi su ASD	ADSD požymiai pirmos eilės giminaičiui (neįmanoma nustatyti, ar giminaitis atitinka dabartinius <u>Task Force</u> kriterijus). Ankstyva staigi pirmos eilės giminaičio mirtis (iki 35 metų amžiaus) dėl įtariamos ASD. ADSD nustatyta patologiškai arba pagal <u>Task Force</u> kriterijus antros eilės giminaičiui.

Paaiškinimai: DS – dešinysis skilvelis; DSIT – dešiniojo skilvelio išmetimo traktas; DSFPP – dešiniojo skilvelio frakcinio ploto pokytis; DSGDT – dešiniojo skilvelio galinis diastolinis tūris; DSIF – dešiniojo skilvelio išmetimo frakcija; KHPKB – kairės Hiso pluošto kojų blokada; DHPKB – dešinės Hiso pluošto kojų blokada; SAEKG – (angl. signal-average electrocardiography) signalo vidurkio elektrokardiografija.

3.4 Širdies magnetinio rezonanso panaudojimas ADSD/K diagnostikoje

Nepaisant to, jog nėra vieno patikimo diagnostikos metodo ASD/K diagnozei patvirtinti, širdies magnetinis rezonansas yra pirmo pasirinkimo tyrimas nustatyti tam tikrus ASD/K požymius (19, 20). Tyrimai rodo, kad magnetinio rezonanso tyrimas yra auksinis standartas siekiant išmatuoti įvairių širdies struktūrų tūrį ir, dėl didesnio tikslumo, yra geresnis pasirinkimas nei kiti vaizdavimo metodai kardiologijoje. Širdies MRT pasižymi aukšta skiriamąja geba ir atskleidžia tipinius ASD/K požymius, tarp kurių yra DS dilatacija, bendrosios DS sistolinės funkcijos sutrikimas, segmentinės DS kontrakcijos sutrikimai (židininės DS sienos aneurizmos, segmentinės hipo-/akinezės zonos ir t.t) (21). Vėlyvojo kontrastinio sustiprinimo (kaupimo) vaizdai atliekami norint diagnozuoti

miokardo fibrozinus pokyčius, tačiau DS laisvosios sienelės fibrozinų pokyčių vizualizacija neretai būna apsunkinta dėl sienelės anatominių ypatumų (21). Deja, širdies MRT tyrimo negalima atlikti pacientams su implantuotais širdies prietaisais, tačiau tokiu atveju kompiuterinės tomografijos tyrimas yra tinkamas pasirinkimas.

Didelė problema taikant širdies MRT ASD diagnostikoje yra tai, kad sunku atskirti normos variantus nuo jau esančių nedidelių pokyčių, kurie būdingi ankstyvai ASD/K fazei. Net ir naudojant kiekybinius parametrus, išlieka reikšminga DS išmetimo frakcijos ir galinio diastolinio tūrio matavimų paklaida (10-15%), kuri priklauso nuo tiriančiojo. Vienas iš šios problemos sprendimų: širdies MRT laboratorijos turėtų nustatyti savo jaunų suaugusiųjų normos vertes ir palyginti jas su paskelbtomis normos variantų vertėmis. Tokiu būdu

būtų galima sukalibruoti matavimus (22). Lokalių kontrakcijos sutrikimų nustatymui kiekybinių parametrų šiuo metu nėra.

Širdies MRT tyrimas plačiai naudojamas nustatyti struktūriniais širdies pokyčiams sergant ADSD/K. Dauguma studijų buvo atliktos iki 2010-ųjų metų tretinio lygio centruose be genetinio testavimo galimybės. Taigi, daugumai tiriamųjų liga buvo jau pažengusi su aiškia klinika ir struktūriniais širdies pokyčiais. Buvo atliktos tik kelios studijos su tiriamaisiais, kurių liga dar buvo pradinėje fazėje. Naujesnis tyrimas parodė, kad tarp 80 tiriamųjų, kuriems nustatytos ADSD/K galinčios sukelti mutacijos, 94 % širdies MRT metu buvo rasti DS sienelės judesių sutrikimai (23). Taip pat, visų pacientų su pradine ligos faze DS subtrikuspidalinė dalis buvo struktūriškai pakitusi. Taigi galima daryti išvadą, jog pokyčiai šiame regione leidžia prognozuoti ankstyvus struktūrinius pokyčius, būdingus ADSD/K. Dar vėliau atlikto tyrimo metu buvo nustatyta, kad riebalų infiltracija kairiojo skilvelio užpakalinėje šoninėje sienelėje buvo rasta daugumai su ADSD/K susijusių mutacijų nešiotojų (24). Šioje studijoje rasti pokyčiai nebuvo susiję nei su tiriamųjų amžiumi, nei su DS struktūrinių pokyčių sunkumu. Tai sufleruoja, kad kairiojo skilvelio sutrikimai būdingi ne tik vėlyvajai ligos stadijai.

Širdies MRT tyrimas ypatingai naudingas diferencijuojant ADSD/K nuo kitų ligų (25). Tačiau darbo grupės MRT kriterijai turi keletą trūkumų: DS tūrio ribinės vertės apima vidutinio amžiaus ir senyvus žmones (45-85 metų amžiaus). Tokiu būdu yra eksliuduojami jauni suaugusieji. Taip pat matavimų ribinės reikšmės yra gautos naudojant aidų gradiento cinematografinį MRT (angl. *gradient echo cine-MRI*). Šiuo būdu gaunamos matavimų reikšmės yra mažesnės nei naudojant dabar paplitusią

cinematografinę pastovios padėties laisvosios precesijos seką (angl. *steady state free precession technique*) (26). Nepaisant to, studijos vaikų populiacijoje parodė, kad MRT tyrimo jautrumas yra aukštas. Širdies MRT tyrimas be patologinių pakitimų turi puikią neigiamą prediktyvinę pavojingų klinikinių įvykių vertę (99 %) per artimiausius 4,3 metų (27).

Nepaisant to, jog DS audinių įvertinimas MRT tyrimu techniškai yra sudėtingos dėl plonos jo sienelės, šioje srityje nuo 2010-ųjų metų atlikta nemaža pažanga. Buvo atliktos didelės apimties studijos, kuriose gautos normatyvinės DS tūrio vertės matuojant dabar naudojama cinematografinė pastovios padėties laisvosios precesijos seka. Tačiau tam, kad ribinės vertės būtų nustatytos tiksliau, gautos vertes reikia palyginti su ADSD/K probandų vertėmis (28, 29). Šiuo metu itin reikalingi duomenys apie šios ligos fenotipo progresavimą. Šiandien naudojami 2010-ųjų metų darbo grupės kriterijai yra labiau specifiški nei jautrūs, dėl to labiau tinkama diagnozuoti jau pažengusias ligos formas, o pradinės stadijos ADSD/K dažnai lieka nedidžios.

Pusiau automatini miokardo deformacijų kiekybinis įvertinimas (angl. *semi-automated myocardial quantification*) ateityje gali padėti sumažinti matavimų paklaidą tiriant pacientų DS funkciją MRT metodu. Ypatingai tam tinka miokardo funkcinės sekos vaizdavimas (angl. *feature tracking*), kuris, priešingai nei kiti ženklinimo būdai, gali būti naudojamas cinematografiniame MRT tyrime. Naudojant funkcinės sekos vaizdavimą, DS perkrovos matavimai buvo gero atkartojamumo (tarp tyrėjų intraklasinis koreliacijos koeficientas $> 0,86$, tarp studijų intraklasinis koreliacijos koeficientas $> 0,71$) (30). ADSD/K probandų išilginė ir žiedinė DS deformacija ir deformacijų greičiai, išmatuoti naudojant funkcinės sekos širdies MRT, buvo žymiai

mažesni nei jų giminaičių ir sveikų savanorių (31). Taip pat ASD/K pacientų su išsaugota dešiniojo skilvelio išmetimo frakcija globalios išilginės deformacijos greitis buvo mažesnis. Kiekybiniai asinchroniškos DS kontrakcijos matavimai naudojant funkcinės sekos vaizdavimą yra itin naudingi dėl savo objektyvumo (32). Manoma, kad lokalūs deformacijos matavimai funkcinė seka yra didesnio jautrumo nei globalūs matavimai. Vyraujantis sutrikimas subtrikuspidaliniam regione leidžia atskirti prekliniškas ASD/K formas nuo sveikų tiriamųjų (26). Šiuo metu riebalinio audinio infiltracijai vaizduoti naudojama T₁ seka nėra pakankamai tiksli, tačiau nauji metodai gali padėti nustatyti riebalų sankaupas. Ypatingai daug vilčių teikia su EKG suderintas Diksono metodas, kuris leidžia atskirti riebalinį audinį nuo vandens komponentų miokarde (33), tačiau šio metodo pasiekiamumas yra nepakankamas, o naudojimas diagnozuojant ASD/K – nepatvirtintas. Daug vilčių teikia ir aukštos rezoliucijos vėlyvojo gandolinio kaupimo 3D tyrimas su suslėgtojo jutimo funkcija, kuris pirmuosiuose tyrimuose buvo naudotas tiriant kairiojo skilvelio struktūrą (34).

4. Išvados

Aritmogeninė dešiniojo skilvelio displazė – tai paveldima širdies liga, kuriai būdingas platus simptomų spektras ir gyvybei pavojingos komplikacijos. Šios ligos diagnostika yra sudėtinga ir reikalaujanti nuodugnaus paciento ištyrimo. Širdies magnetinio rezonanso tyrimas – vienas pagrindinių metodų aritmogeninės dešiniojo skilvelio displazės diagnostikoje. Jis pasižymi aukšta skiriamąja geba ir atskleidžia pagrindinius aritmogeninei dešiniojo skilvelio displazei būdingus požymius. Tačiau ligos diagnostika ankstyvoje stadijoje vis dar lieka dideliu

iššūkiu. Nauji širdies magnetinio rezonanso metodai gali tapti proveržiu šioje srityje ir padėti nustatyti aritmogeninę dešiniojo skilvelio displazę dar besimptomėje stadijoje. Tokiu būdu būtų galima anksti pradėti gydymą, atitolinti ligos progresavimą ir sumažinti gyvybei pavojingų aritmijų tikimybę.

Literatūros sąrašas

1. Corrado D, Wichter T, Link MS, Hauer RNW, Marchlinski FE, Anastasakis A, et al. Treatment of Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy/Dysplasia: An International Task Force Consensus Statement. *Circulation*. 2015 Aug 4;132(5):441–53.
2. Corrado D, Link MS, Calkins H. Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 2017 Jan 5;376(1):61–72.
3. Rampazzo A, Nava A, Malacrida S, Beffagna G, Bauce B, Rossi V, et al. Mutation in Human Desmoplakin Domain Binding to Plakoglobin Causes a Dominant Form of Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy. *Am J Hum Genet*. 2002 Nov;71(5):1200–6.
4. Pilichou K, Nava A, Basso C, Beffagna G, Bauce B, Lorenzon A, et al. Mutations in desmoglein-2 gene are associated with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Circulation*. 2006 Mar 7;113(9):1171–9.
5. D’Ascenzi F, Solari M, Corrado D, Zorzi A, Mondillo S. Diagnostic Differentiation Between Arrhythmogenic Cardiomyopathy and Athlete’s Heart by Using Imaging. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2018 Sep;11(9):1327–39.
6. Baritussio A, Dastidar AG, De Garate E, Rodrigues JCL, Biglino G, Lyen S, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC) mimics: the knot unravelled by

- cardiovascular MRI. *Clinical Radiology*. 2019 Mar 1;74(3):228–34.
7. Mazzanti A, Ng K, Faragli A, Maragna R, Chiodaroli E, Orphanou N, et al. Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy: Clinical Course and Predictors of Arrhythmic Risk. *J Am Coll Cardiol*. 2016 Dec 13;68(23):2540–50.
 8. Gupta R, Tichnell C, Murray B, Rizzo S, Te Riele A, Tandri H, et al. Comparison of Features of Fatal Versus Nonfatal Cardiac Arrest in Patients With Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia/Cardiomyopathy. *Am J Cardiol*. 2017 01;120(1):111–7.
 9. Bauce B, Frigo G, Marcus FI, Basso C, Rampazzo A, Maddalena F, et al. Comparison of clinical features of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy in men versus women. *Am J Cardiol*. 2008 Nov 1;102(9):1252–7.
 10. Kostis WJ, Tedford RJ, Miller DL, Schulman SP, Tomaselli GF. Troponin-I elevation in a young man with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *J Interv Card Electrophysiol*. 2008 Jun 1;22(1):49–53.
 11. Chu AF, Zado E, Marchlinski FE. Atrial arrhythmias in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia and ventricular tachycardia. *Am J Cardiol*. 2010 Sep 1;106(5):720–2.
 12. Wang W, James CA, Calkins H. Diagnostic and therapeutic strategies for arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy patient. *Europace*. 2019 Jan;21(1):9–21.
 13. Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy (ARVC/D): A Systematic Literature Review - Jorge Romero, Eliany Mejia-Lopez, Carlos Manrique, Richard Lucariello, 2013 [Internet]. [cited 2020 Mar 9]. Available from: <https://journals.sagepub.com/doi/10.4137/CMC.S10940>
 14. Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, Basso C, Bauce B, Bluemke DA, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia Proposed Modification of the Task Force Criteria. *Eur Heart J*. 2010 Apr 1;31(7):806–14.
 15. Marcinkevics R, O’Neill J, Law H, Pervolaraki E, Hogarth A, Russell C, et al. Multichannel electrocardiogram diagnostics for the diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *EP Europace*. 2018 Jun 1;20(F11):f13–9.
 16. Yoerger DM, Marcus F, Sherrill D, Calkins H, Towbin JA, Zareba W, et al. Echocardiographic findings in patients meeting task force criteria for arrhythmogenic right ventricular dysplasia: new insights from the multidisciplinary study of right ventricular dysplasia. *J Am Coll Cardiol*. 2005 Mar 15;45(6):860–5.
 17. Han J, Park Y, Lee H, Kang H, Kim H, Yang DH, et al. Complications of 2-D Echocardiography Guided Transfemoral Right Ventricular Endomyocardial Biopsy. *Journal of Korean Medical Science*. 2006 Dec 1;21(6):989–94.
 18. Indik JH, Wichter T, Gear K, Dallas WJ, Marcus FI. Quantitative Assessment of Angiographic Right Ventricular Wall Motion in Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia/Cardiomyopathy (ARVD/C). *Journal of Cardiovascular Electrophysiology*. 2008;19(1):39–45.
 19. Hendel RC, Patel MR, Kramer CM, Poon M, Hendel RC, Carr JC, et al. ACCF/ACR/SCCT/SCMR/ASNC/NASCI/SCAI/SIR 2006 appropriateness criteria for cardiac computed tomography and cardiac magnetic resonance imaging: a report of the American College of Cardiology

- Foundation Quality Strategic Directions Committee Appropriateness Criteria Working Group, American College of Radiology, Society of Cardiovascular Computed Tomography, Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, American Society of Nuclear Cardiology, North American Society for Cardiac Imaging, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Interventional Radiology. *J Am Coll Cardiol*. 2006 Oct 3;48(7):1475–97.
20. Dalal Darshan, Nasir Khurram, Bomma Chandra, Prakasa Kalpana, Tandri Harikrishna, Piccini Jonathan, et al. Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia. *Circulation*. 2005 Dec 20;112(25):3823–32.
21. Valevičienė N, Glaveckaitė S, Palionis D, Laucevičius A. Širdies ir stambiųjų kraujagyslių magnetinio rezonanso tomografija. 2011.
22. Te Riele ASJM, Tandri H, Sanborn DM, Bluemke DA. Noninvasive Multimodality Imaging in ARVD/C. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2015 May;8(5):597–611.
23. Te Riele AS j. m., James CA, Philips B, Rastegar N, Bhonsale A, Groeneweg JA, et al. Mutation-Positive Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia/Cardiomyopathy: The Triangle of Dysplasia Displaced. *Journal of Cardiovascular Electrophysiology*. 2013 Dec 1;24(12):1311–20.
24. Rastegar N, Zimmerman SL, Te Riele ASJM, James C, Burt JR, Bhonsale A, et al. Spectrum of Biventricular Involvement on CMR Among Carriers of ARVD/C-Associated Mutations. *JACC: Cardiovascular Imaging*. 2015 Jul 1;8(7):863–4.
25. Liu T, Pursnani A, Sharma UC, Vorasettakarnkij Y, Verdini D, Deeprasertkul P, et al. Effect of the 2010 task force criteria on reclassification of cardiovascular magnetic resonance criteria for arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance*. 2014 Jul 4;16(1):47.
26. Geva T. Imaging Criteria for Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy: An Incomplete Journey*. *Journal of the American College of Cardiology*. 2015 Mar 17;65(10):996–8.
27. Deac M, Alpendurada F, Fanaie F, Vimal R, Carpenter JP, Dawson A, et al. Prognostic value of cardiovascular magnetic resonance in patients with suspected arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *International Journal of Cardiology*. 2013 Oct 9;168(4):3514–21.
28. Kawel-Boehm N, Maceira A, Valsangiacomo-Buechel ER, Vogel-Claussen J, Turkbey EB, Williams R, et al. Normal values for cardiovascular magnetic resonance in adults and children. *Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance*. 2015 Apr 18;17(1):29.
29. Petersen SE, Aung N, Sanghvi MM, Zemrak F, Fung K, Paiva JM, et al. Reference ranges for cardiac structure and function using cardiovascular magnetic resonance (CMR) in Caucasians from the UK Biobank population cohort. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2017 Feb 3;19(1):18.
30. Lamy J, Soulat G, Evin M, Huber A, de Cesare A, Giron A, et al. Scan-rescan reproducibility of ventricular and atrial MRI feature tracking strain. *Computers in Biology and Medicine*. 2018 Jan 1;92:197–203.
31. Heermann P, Hedderich DM, Paul M, Schülke C, Kroeger JR, Baeßler B, et al. Biventricular myocardial strain analysis in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC) using cardiovascular magnetic resonance feature tracking. *Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance*. 2014 Oct 7;16(1):75.

32. Prati Giulio, Vitrella Giancarlo, Allocca Giuseppe, Muser Daniele, Buttignoni Sonja Cukon, Piccoli Gianluca, et al. Right Ventricular Strain and Dyssynchrony Assessment in Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy. *Circulation: Cardiovascular Imaging*. 2015 Nov 1;8(11):e003647.
33. Kellman P, Hernando D, Shah S, Zuehlsdorff S, Jerecic R, Mancini C, et al. Multiecho Dixon fat and water separation method for detecting fibrofatty infiltration in the myocardium. *Magnetic Resonance in Medicine*. 2009;61(1):215–21.
34. Basha TA, Akçakaya M, Liew C, Tsao CW, Delling FN, Addae G, et al. Clinical performance of high-resolution late gadolinium enhancement imaging with compressed sensing. *Journal of Magnetic Resonance Imaging*. 2017;46(6):1829–38.