

Podejrzenie ARVD w badaniu CMR u pacjentki po nieskutecznych ablacjach RF arytmii komorowej – opis przypadku

Zbigniew Celej,¹ Mariusz Mazij²

¹ Małopolskie Centrum Sercowo-Naczyniowe PAKS, Chrzanów

² Oddział Kardiologii, Wojewódzki Szpital Specjalistyczny, Ośrodek Badawczo-Rozwojowy we Wrocławiu

Kardiologia po Dyplomie 2011; 10 (4): 97-100

Badanie metodą rezonansu magnetycznego jest diagnostyką nieinwazyjną. Obrazowanie czynności skurczowej mięśnia prawej (right ventricle, RV) i lewej komory (left ventricle, LV) serca oraz jego morfologii pozwala na ocenę parametrów hemodynamicznych komór, zmian włóknistych i tłuszczowych w mięśniu sercowym. Wymienione elementy procesu diagnostycznego dotyczą kryteriów rozpoznania ARVD.

Przedstawiamy Państwu przypadek 30-letniej pacjentki z rozpoznaną przed 10 laty arytmia komorową. Obecnie w wielu badaniach holterowskich EKG zarejestrowano do 14 000 dodatkowych pobudzeń komorowych (premature ventricular contraction, PVC) o 4 morfologiach oraz kilka epizodów nieutrwalonych częstoskurczów komorowych (non-sustained ventricular tachycardia nsVT)

do 4 pobudzeń. Pacjentka zgłaszała objawy związane z arytmia, kołatania serca, zawroty głowy, osłabienie, omdlenia. W diagnostyce nie stwierdzono innych chorób. W badaniu echokardiograficznym rozpoznano wypadanie płatków zastawki mitralnej z niedomykalnością małego stopnia (2+), jamy serca były niepowiększone, nie stwierdzono zaburzeń kurczliwości. W badaniach EKG (ryc. 1) nie zarejestrowano zaburzeń depolaryzacji i repolaryzacji komór spełniających duże i małe kryteria arytmogennej dysplazji prawej komory (arrhythmogenic right ventricular dysplasia, ARVD), zarejestrowano natomiast komorowe zaburzenia rytmu (ryc. 2) i nsVT z lewej komory serca z cechami RBBB. W wywiadzie rodzinnym chora podawała dwie bezpośrednio spokrewnione osoby, u których rozpoznano rozstrzeń prawej komory serca (u jednego



RYCINA 1

EKG spoczynkowe.



RYCINA 2

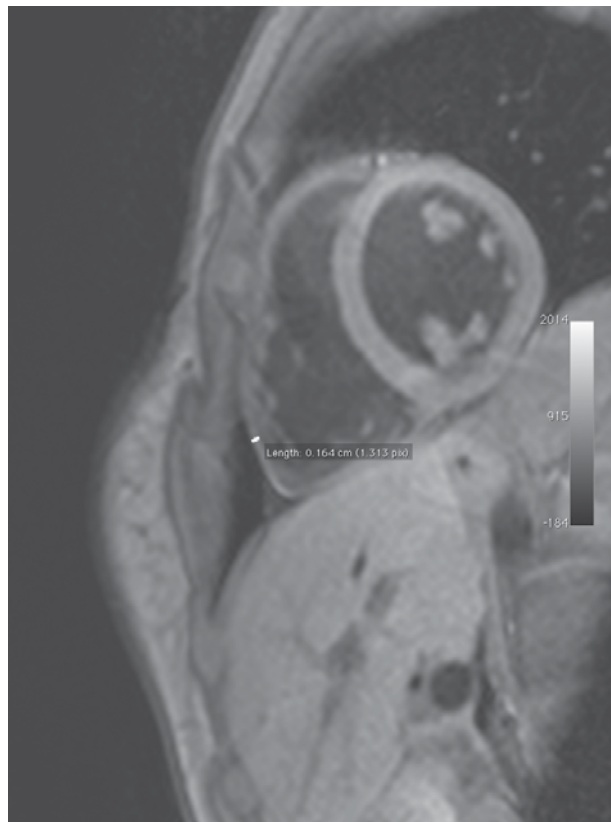
Przedwczesne pobudzenia komorowe z cechami RBBB o zmiennej morfologii.

krewnego) i arytmie komorową z drogi odpływu prawej komory serca (u drugiego krewnego), nieskutecznie leczoną ablacją RF. Wywiad w kierunku nagłych zgonów z przyczyn kardiologicznych był ujemny. Leczenie farmakologiczne i dwukrotne ablacją RF było nieskuteczne.

Pacjentkę skierowano na badanie CMR w celu oceny morfologii oraz funkcji RV i LV.

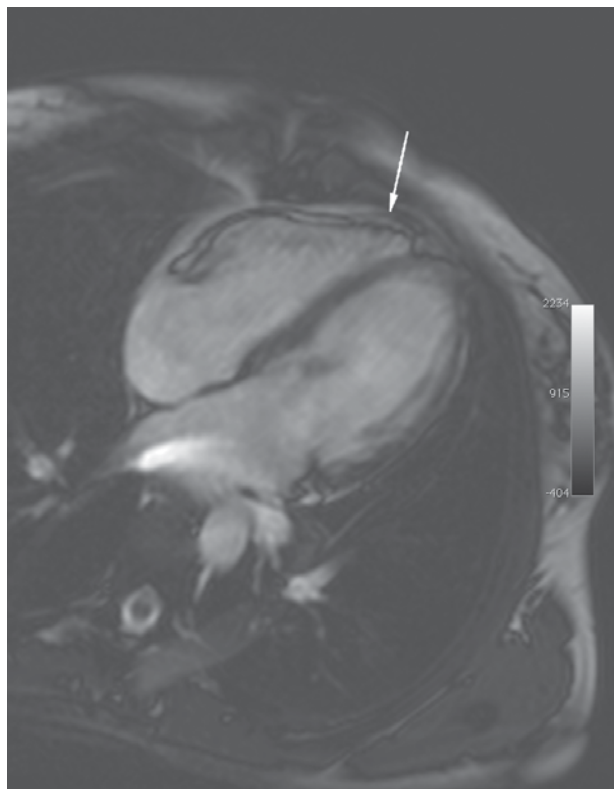
Badanie CMR

Diagnostykę metodą rezonansu magnetycznego wykonano za pomocą urządzenia Intera Achieva firmy Philips o natężeniu pola 1,5 T, cewką RF dedykowaną, kardiologiczną. Zastosowane sekwencje echa gradientowego i spinowego pozwoliły na uzyskanie obrazów CINE oraz T2 i T1 zależnych z wytłumieniem sygnału krwi i tkanki tłuszczowej. By uzyskać dodatkowe informacje diagnostyczne w ocenie morfologii mięśnia prawej komory serca, obrazy T1 zależne przed podaniem dożylnym środka kontrastowego wykonano również bez saturacji sygnału tkanki tłuszczowej, a po dożylnym podaniu gadolinu opóźnione sekwencje echa gradientowego z impulsem inwersyjnym mającym na celu wytłumienie sygnału mięśnia sercowego. Przekroje diagnostyczne wykonano w osiach krótkiej i długiej, rzuty dwujamowe prawego i lewego serca oraz rzut czterojamowy. Dla oceny regionalnej zastosowano podział 17-segmentowy dla lewej komory i 9-segmentowy dla prawej.



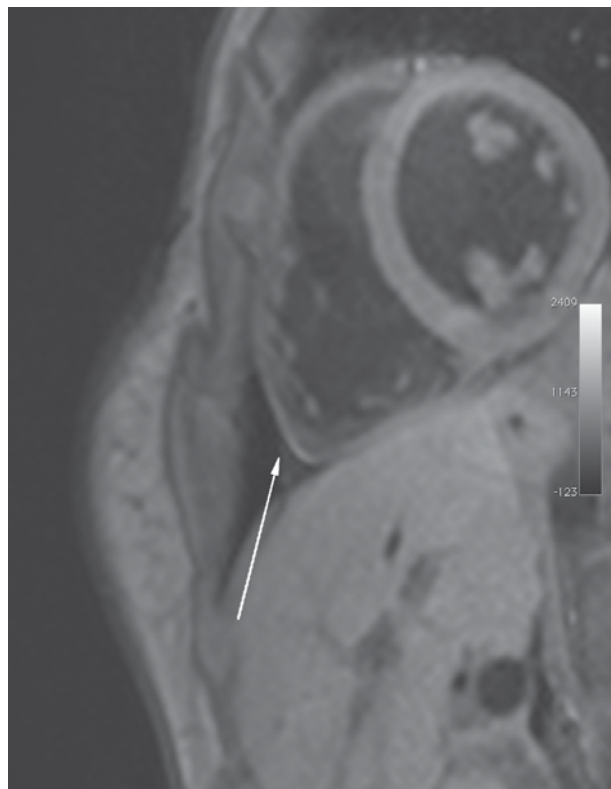
RYCINA 4

Obraz T1 zależny z saturacją sygnału krwi bez wytłumienia sygnału tkanki tłuszczowej.



RYCINA 3

Obraz CINE. Objaw harmonijkowy.



RYCINA 5

Obraz T1 zależny bez wytłumienia sygnału tkanki tłuszczowej. Odcinkowo podwyższenie sygnału mogące sugerować zwyrodnienie tłuszczowe.



RYCINA 6

Obraz T1 zależny z wytłumieniem sygnału tkanki tłuszczowej. Przekrój odpowiednio do ryciny 3. Cechy częściowego wytłumienia sygnału.

Czynność skurczową mięśnia sercowego oceniono jako miejscowo upośledzoną z cechami hipokinezy w segmentach przegrodowych lewej komory oraz w segmentach koniuszkowych prawej komory serca. Ściana prawej komory w tym obszarze wykazywała faliste odkształcenie, co sugerowało obecność tzw. objawu harmonijkowego (ryc. 3). W obrębie wolnej ściany RV miejscowo stwierdzono pogrubienie do 1,6 mm (ryc. 4) oraz obniżenie sygnału w obrazach T1 zależnych z wytłumieniem tkanki tłuszczowej (ryc. 5, 6). Nie stwierdzono cech rozstrzeni prawej komory serca. Parametry hemodynamiczne obu komór były prawidłowe. W sekwencjach opóźnionego kontrastowania nie uwidoczniło ognisk gromadzenia środka kontrastowego.

Omówienie

Arytmogenna dysplazja prawej komory serca (ARVD) jest postacią kardiomiopatii objawiającą się klinicznie najczęściej arytmia komorową z cechami bloku lewej odnogi pęczka Hisa. ARVD znacznie zwiększa ryzyko wystąpienia nagłego zgonu, a jej rozpoznanie opiera się na stwierdzeniu u pacjenta objawów klinicznych oraz odchyleń w badaniach inwazyjnych i nieinwazyjnych, spełniających kryteria duże i małe określające dysfunkcję czynnościową i strukturalną mięśnia prawej komory serca oraz tło genetyczne [1-3].

W badaniach jedno- i wielośrodkowych wyniki statystyczne analizy grup pacjentów z rozpoznaną

ARVD przemawiają za zróżnicowaniem objawów klinicznych [3,4].

W opisywanym przypadku stwierdzono zaburzenia rytmu z lewej komory serca z cechami RBBB, nie zarejestrowano natomiast zaburzeń depolaryzacji i repolaryzacji komór spełniających kryteria duże i małe, co jednak nie wyklucza rozpoznania ARVD. W badaniu elektrofizjologicznym określono kilka miejsc arytmii w lewej komorze serca z dominującym ogniskiem w okolicy dolno-przegrodowej, które w lokalizacji wykazuje zgodność z obszarem zaburzenia kurczliwości widocznym w CMR. Ponadto mapowano PVC w okolicy koniuszka i w górnej części pierścienia mitralnego. Stwierdzony w badaniu MR objaw harmonijkowy, będący następstwem zaburzeń kurczliwości związanej z mutacjami genów kodujących białka desmosomalne, może być wczesnym objawem ARVD [3]. Jednocześnie cechy hipokinezy regionalnej prawej komory spełniają kryterium mniejsze. Sygnały tkanki tłuszczowej w rzucie mięśnia prawej komory mogą odpowiadać zwyrodnieniu tłuszczowemu, lecz nie możemy opierać się jedynie na obrazie MR, ponieważ u wielu osób zdrowych stwierdza się tkankę tłuszczową zwłaszcza w części przednio-koniuszkowej RV, a odsetek ten rośnie z wiekiem [1,2]. Biorąc pod uwagę wiek pacjentki i lokalizację sygnałów tłuszczu w ścianie wolnej RV, można przyjąć z pewnym prawdopodobieństwem, że mamy do czynienia ze zwyrodnieniem tłuszczowym spełniającym diagnostyczne kryterium duże. W sekwencjach opóźnionego kontrastowania nie stwierdzono zmian włóknistych, lecz ograniczenie czułości metody diagnostycznej nie wyklucza ich obecności. Rozstrzygająca może być w tym przypadku biopsja mięśnia sercowego, choć jej wynik może być fałszywie ujemny [5]. Wywiad rodzinny może stanowić dodatkowe kryterium mniejsze.

Mimo obecności w badaniu MR objawów mogących sugerować rozpoznanie ARVD, nie można opierać się jedynie na nich. Mogą one stanowić cenną wskazówkę dla klinicysty i skłonić do poszerzenia diagnostyki, obserwacji, a następnie wdrożenia odpowiedniego leczenia, co pozwoli uniknąć ryzyka nagłego zgonu.

Piśmiennictwo

1. Hein WM, Kayser E, Van der Wall E, et al. Diagnosis of Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia: A Review. *RadioGraphics* 2002; 22: 639-650.
2. Tandri H, Castillo E, Ferrari VA, et al. Magnetic Resonance Imaging of Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia: Sensitivity, Specificity, and Observer Variability of Fat Detection Versus Functional Analysis of Right Ventricle. *J Am Coll Cardiol* 2006; 48: 2277-2284.
3. Dalal D, Tandri H, Judge DP, et al. Morphologic Variants of Familial Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia/Cardiomyopathy: A Genetics Magnetic Resonance Imaging Correlation Study. *J Am Coll Cardiol* 2009; 53: 1289-1299.
4. Marcus FI, Zareba W, Calkin H, et al. Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy/Dysplasia, Clinical Presentation and Diagnostic Evaluation: Results from the North American Multidisciplinary Study. *Heart Rhythm* 2009; 6 (7): 984-992.
5. Tandari H, Saranathan M, Rodrogez ER, et al. Noninvasive detection of myocardial fibrosis in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy using delayed-enhancement magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45: 98-103.