

GAMBARAN MRI JANTUNG PADA KASUS *ARRHYTHMOGENIC RIGHT VENTRICULAR CARDIOMYOPATHY* DENGAN MENGGUNAKAN SEQUENCE T1 DARKBLOOD AXIAL DAN T1 SPIR AXIAL

Sriyatun^{1✉}, Gando Sari¹, Ary Sasongko², Rofi Fatmawati¹

¹Jurusan Teknik Radiodiagnostik dan Radioterapi Poltekkes Kemenkes Jakarta II

²Rumah Sakit Jantung dan Pembuluh Darah Harapan Kita

ARTICLE INFO

Article history

Submitted : 2019-10-22

Revised : 2019-11-09

Accepted : 2019-12-16

Keywords:

ARVC

Arrhythmia

CMR

Diagnosis

Task Force Criteria 2010

ABSTRACT

Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy (ARVC) is a cause of sudden cardiac death in otherwise healthy young adult including healthy adults, even young age. ARVC is an inherited cardiomyopathy characterized by life-threatening ventricular arrhythmias and slowly progressive ventricular dysfunction. To diagnose ARVC is indicated by the ARVC facts that are common are marked by heart palpitations, fatigue, lack of awareness, and chest pain. ARVC often occurs in patients with indications of diabetes, hypertension, hyperlipidemia, and also chronic kidney disease. Task Force of ARVC criteria in 1994 and then revised in 2010 set by the WHO/ISFC. To identify clinical characteristics of ARVC using CMR. The design of this study was qualitative descriptive, which was done by observational method using MRI 1.5 Tesla. The subject was an adult patient who did Cardiac MRI examination in National Cardiovascular Centre Harapan Kita on March 2018. The collected data were diagnostic images of CMR sequence. Then, it compared with diagnostic criteria of ARVC which was indicated by Task Force. The result of this study of several ARVC diagnostic criterias in Cardiac MRI examination with T1 Black Blood sequence is clear and accurate in indicating the presence of fat infiltration, CINE sequence is clear in visualizing the dilatation in the right ventricle, wall motion abnormalities, accordion sign, bulging, and LGE clearly shows fibrosis. The detection of right ventricular enlargement, fatty infiltration, fibrosis, and wall motion abnormalities in CMR is useful in the diagnosis of ARVC.

Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy (ARVC) merupakan salah satu penyebab kematian mendadak yang sering ditemukan, termasuk pada orang dewasa yang sehat bahkan masih kategori usia muda. ARVC merupakan turunan dari Cardiomyopathy yang ditandai dengan ancaman Aritmia Ventricile dan tidak berfungsiya Ventricile secara perlahan. Gejala ARVC yang biasa terjadi ditandai dengan Jantung berdebar-debar, mudah lelah, kehilangan kesadaran, dan nyeri dada. ARVC ini sering terjadi pada pasien dengan indikasi diabetes, hipertensi, hiperlipidemia, serta penyakit ginjal kronis. Untuk diagnosis ARVC berpedoman pada Kriteria Task Force tahun 1994 kemudian direvisi pada tahun 2010 yang ditetapkan oleh WHO/ISFC. Tujuan penelitian ini untuk mengidentifikasi kriteria klinis ARVC menggunakan CMR (Cardiac Magnetic Resonance). Desain penelitian ini adalah kualitatif deskriptif dengan pendekatan observasional menggunakan MRI 1,5 Tesla. Subjek penelitian adalah pasien dewasa yang melakukan pemeriksaan MRI Jantung di RS Jantung dan Pembuluh Darah Harapan Kita pada bulan Maret 2018. Data yang dikumpulkan berupa citra diagnostik CMR dari sequence yang ditetapkan, lalu dibandingkan dengan kriteria diagnostik ARVC berdasarkan Task Force. Hasil penelitian ini dari beberapa kriteria diagnostik ARVC pada pemeriksaan MRI Jantung dengan sequence T1 Black Blood cukup jelas dalam menunjukkan adanya infiltrasi lemak, sequence CINE cukup jelas dalam memvisualisasikan dilatasi pada Right Ventricle, kelainan gerakan dinding Jantung, dinding Jantung yang bergerigi (Accordion Sign), Penonjolan (Bulging) serta Late Gadolinium Enhancement (LGE) cukup jelas memperlihatkan Fibrosis. Deteksi pembesaran Right Ventricle, infiltrasi lemak, Fibrosis, dan ketidaknormalan pergerakan dinding Jantung dengan MRI sangat akurat untuk diagnosis ARVC.

Kata Kunci:

ARVC

Aritmia

CMR

Diagnosis

Kriteria Task Force 2010

✉ Corresponding Author:

Sriyatun

Jurusan Teknik Radiodiagnostik dan Radioterapi Poltekkes Kemenkes Jakarta II

Telp. 081315946911

Email: tutunsriyatun@gmail.com

PENDAHULUAN

Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy (ARVC), atau juga sering dikenal dengan Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia (ARVD) dicirikan dengan pergantian otot Jantung pada RV (Myocardial Right Ventricle) oleh jaringan lemak atau jaringan Fibrosa (Fibrofatty) (Goetschalckx, Rademakers, & Bogaert, 2010; Murphy et al., 2010; Rastegar et al., 2016). ARVC dijelaskan dengan gagal Jantung, Tachycardia pada Ventricle, dan umumnya kematian Jantung mendadak pada populasi orang usia muda. Patogenesis ARVC tidak sepenuhnya berkembang, namun hal tersebut tampak pada mayoritas pasien. Prevalensi populasi diperkirakan terjadi pada sekitar 1 dari 5000 orang (Murphy et al., 2010) (James & Calkins, 2013).

Pada Right Ventricle pasien yang terindikasi ARVC mengalami kontraksi otot Jantung yang buruk akibatnya kemampuan Jantung untuk memompa darah melemah (Liu et al., 2014). Penyebab ARVC belum diketahui sepenuhnya, namun yang paling banyak terjadi pada pasien merupakan faktor genetik. Pada dasarnya, karakteristik pasien ARVC terindikasi diabetes, hipertensi, hiperlipidemia, serta penyakit ginjal kronis. Gejala ARVC yang biasa terjadi adalah Jantung berdebar – debar, mudah lelah, kehilangan kesadaran, dan nyeri dada (Marcus, Abidov, & D, 2012; Pfluger et al., 2008; Steckman et al., 2012).

Visualisasi ketidaknormalan struktur dan fungsi RV merupakan salah satu kriteria diagnostik ARVC (Maisch & Noutsias, 2012) (Mayosi et al., 2017). Modalitas noninvasif yang sering digunakan seperti Echocardiography 2 Dimensi terbatas pada evaluasi volume dan fungsi RV, dikarenakan RV memiliki susunan geometri yang kompleks. Angiocardiography menyediakan informasi mengenai fungsi RV regional dan global, namun modalitas tersebut adalah teknik invasif. Pada penggunaan modalitas CT-Scan informasi yang didapat terbatas, namun dapat digunakan bagi pasien yang terpasang implant defibrillator untuk mendekripsi morfologi dan pergerakan dinding Jantung. Magnetic Resonance Imaging (MRI) menggambarkan morfologi dan evaluasi fungsi yang akurat untuk RV tanpa perubahan geometri. Deteksi lemak Intramyocardial dan Fibrosis RV sangat baik karena kegunaan MRI yang luar biasa untuk karakteristik jaringan

(Marcus et al., 2010; Migrino, Sosnovik, Leichter, & Brady, 2004; Tandri et al., 2003; Tandri, Macedo, Calkins, Marcus, & Cannom, 2008).

Pada pemeriksaan MRI Jantung dengan sequence T1 Black Blood Axial dan T1 SPIR Axial dapat menunjukkan dengan jelas adanya infiltrasi lemak, dapat memvisualisasikan dilatasi pada Right Ventricle, dan kelainan gerakan dinding Jantung, dinding Jantung yang bergerigi (Accordion Sign), Penonjolan (Bulging) serta Late Gadolinium Enhancement (LGE) serta memperlihatkan Fibrosis.

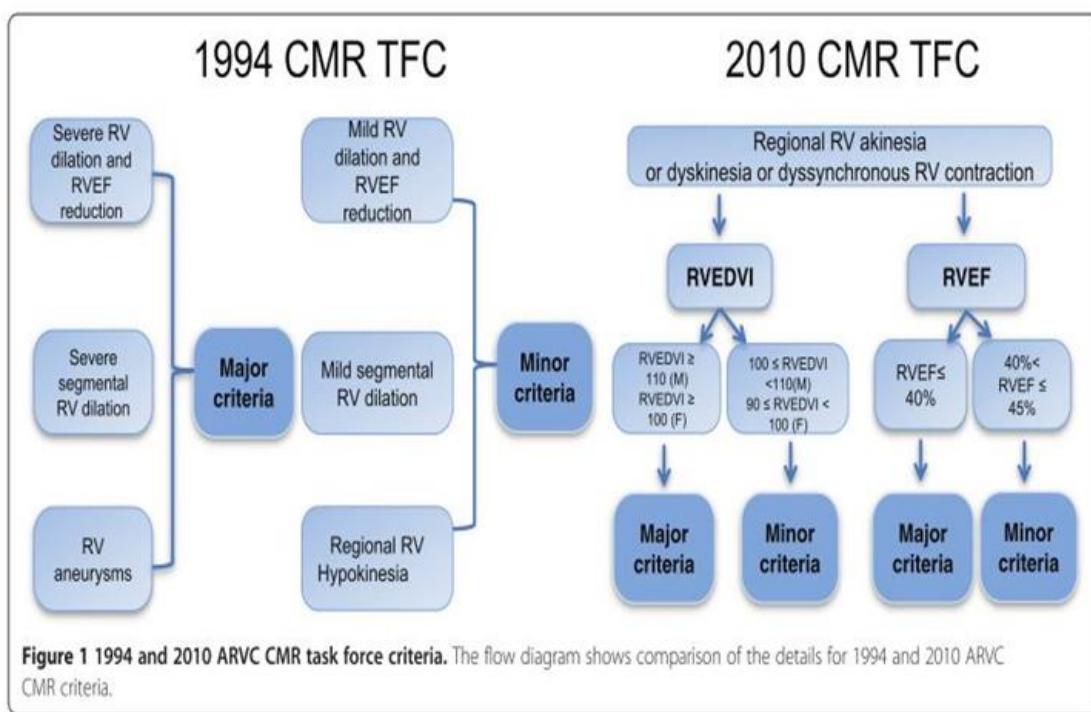
Berdasarkan Kriteria Task Force ARVC yang asli pada tahun 1994, klinis ARVC ditinjau dari struktural, histologi, ECG, aritmia, serta riwayat penyakit keluarga (Liu et al., 2014)(Tandri et al., 2003)(Capulzini, Brugada, Brugada, & Brugada, 2010). Revisi Kriteria Task Force ARVC tahun 2010 lebih spesifik untuk tingkat diagnosis. Isi Kriteria Task Force ARVC tahun 2010 disusun sebagai sistem score dengan kriteria mayor dan kriteria minor yang termasuk struktur dan fungsi Ventricle yang lemah, karakteristik kelainan depolarisasi, karakteristik kelainan repolarisasi, jenis aritmia pada Ventricle, hasil biopsy Cardiac, riwayat penyakit keluarga, serta dilakukan pemeriksaan genetik (Jain, Tandri, Calkins, & Bluemke, 2008; Marcus et al., 2012; Steckman et al., 2012; T & Thiene, 2005). Kriteria diagnostik klinis ARVC yaitu adanya infiltrasi lemak pada Right Ventricle, kelainan gerakan dinding Jantung dengan dan tanpa dilatasi, terdapat aneurisma, dinding Right Ventricle bergerigi (Accordion Sign) dan terdapat penonjolan (bulging), persentasi kemampuan pompa Jantung (Rastegar et al., 2016)(T & Thiene, 2005)(Leong, Madsen, & Selvanayagam, 2016)(Macedo et al., 2007)(Xu, Chen, Yang, & Li, 2017).

METODE PENELITIAN

Penelitian ini merupakan penelitian yang dilakukan secara observasional menggunakan MRI Philips Achieva 1,5 Tesla. Populasi dari penelitian ini adalah semua pasien yang melakukan pemeriksaan MRI Cardiac kategori dewasa, dengan sampel yaitu pasien dengan klinis ARVC di RS Jantung dan Pembuluh Darah Harapan Kita pada bulan Maret 2018. Data yang dikumpulkan berupa citra diagnostik CMR dari sequence yang

ditetapkan, lalu dibandingkan dengan kriteria

diagnostik ARVC berdasarkan *Task Force*.



Gambar 1. Kriteria Task Force CMR ARVC. Diagram ini menunjukkan detail perbandingan kriteria Task Force tahun 1994 dan tahun 2010 (Liu et al., 2014)

Persiapan umum yang harus dilakukan sebelum pemeriksaan MRI Jantung, yaitu pasien berpuasa kurang lebih 8 jam sebelum pemeriksaan untuk mencegah terjadinya reaksi negatif yang ditimbulkan oleh kontras media atau oleh *Adenosine* terhadap sistem metabolisme tubuh. Pasien dilarang untuk mengonsumsi minuman atau makanan yang mengandung kafein (kopi, teh, coklat) sebelum pemeriksaan, karena kafein dapat memacu Jantung untuk bekerja keras (meningkatkan nilai *Heart Rate*). Menunda untuk tidak minum obat-obatan yang terkait dengan Jantung dan pembuluh darah. Cek *Ureum Creatinin*. Pastikan *Glomerulus Filtration Rate* (GFR) > 30.

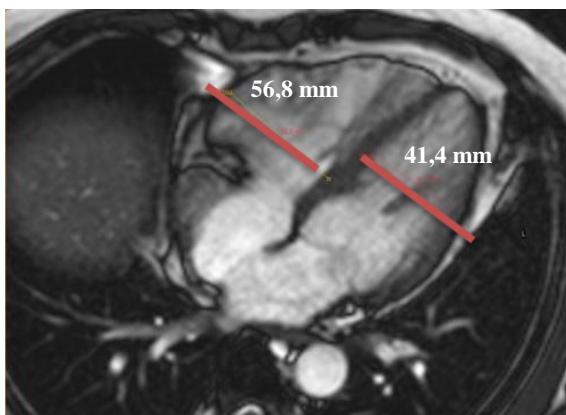
Alat dan bahan yang digunakan pada pemeriksaan MRI *Cardiac Contrast*, yaitu pesawat MRI Philips Achieva 1.5 Tesla, *Sense Body Coil*, ECG *Gating*, *Respiratory Triggering*, *Blood Pressure*, *Automatic Contrast Injector*, *Syringe Pump*, *Adenosine Tri Phosphate*, *Spuit* dan *Y-Connector*, *Intravenous Cath* nomor 20-22 *gauge*, kontras media *Gadovist* dengan dosis 0,05-0,1 mmol/KgBB, serta cairan *saline*.

Pasien dijelaskan prosedur pemeriksaan beserta tahapan-tahapan dan risiko yang akan terjadi selama pemeriksaan oleh Cardiolog. Pasien wajib mengisi *inform consent* atau surat persetujuan dilakukan tindakan dan mengisi lembar *screening safety MRI*. Cardiolog juga melakukan anamnesa tentang keluhan, indikasi klinis, riwayat penyakit dan hasil pemeriksaan sebelumnya. Kemudian dilakukan perekaman ECG 12 *lead* oleh perawat atau Cardiolog serta pemasangan *intravenous line*. Kemudian pasien dipastikan untuk buang air kecil sebelum pemeriksaan mengingat waktu pemeriksaan yang lama (>30 menit). Kemudian pasien diperiksa sesuai SOP di RSJPDHK dengan MRI 1.5 T seperti yang telah dijelaskan sebelumnya pada prosedur pemeriksaan.

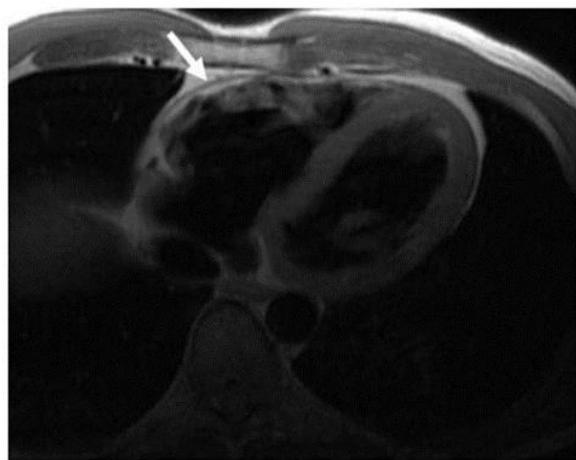
HASIL

Berdasarkan observasi penulis di RSJPDHK terkait prosedur pemeriksaan yang dilakukan adalah pemeriksaan MRI Jantung dilakukan dengan satu sampel pasien, yaitu Tn. Y berusia 39 tahun, dengan diagnosis ARVC. Berikut dibawah ini adalah hasil pemeriksaan

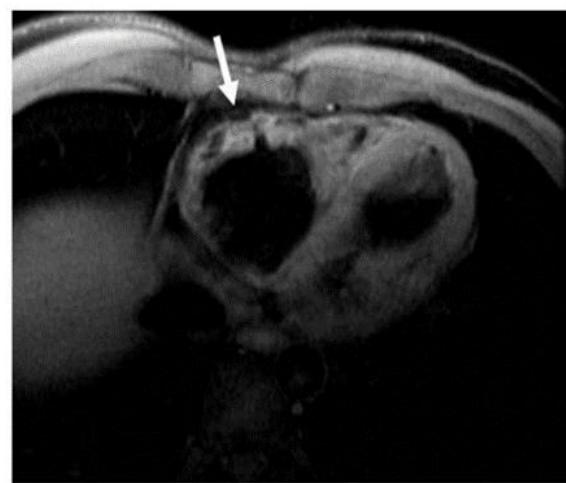
MRI Jantung yang diambil dari beberapa metode dan *sequence*.



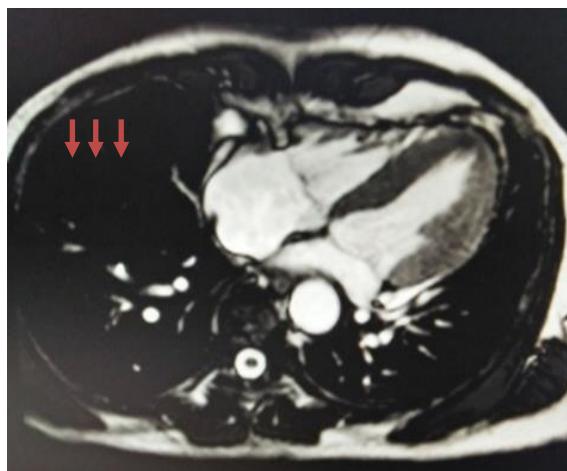
Gambar 2. Dilatasi pada Sequence CINE 4CH REST



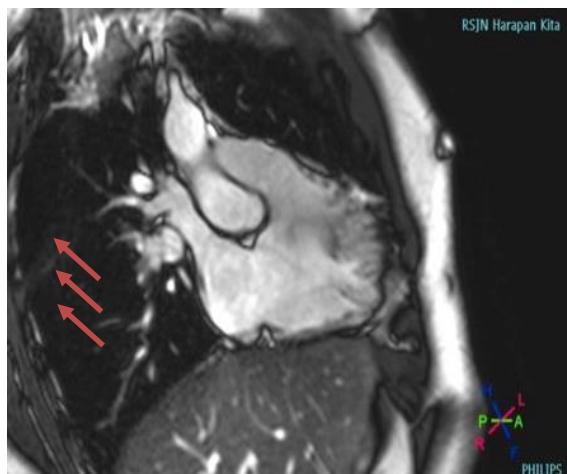
Gambar 3. Infiltrasi Lemak pada Sequence T1 Black Blood



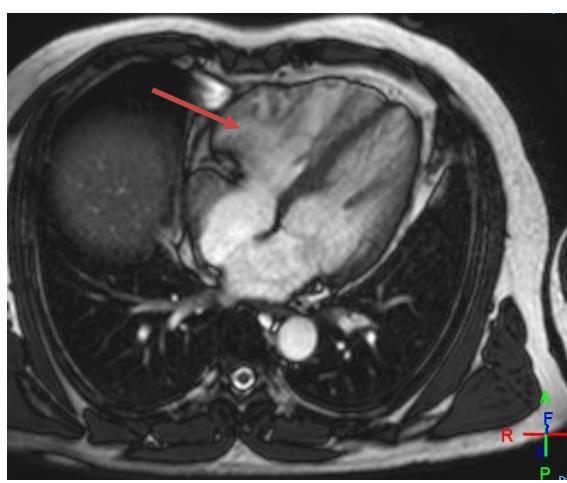
Gambar 4 Infiltrasi Lemak pada Sequence T1w SPIR TSE



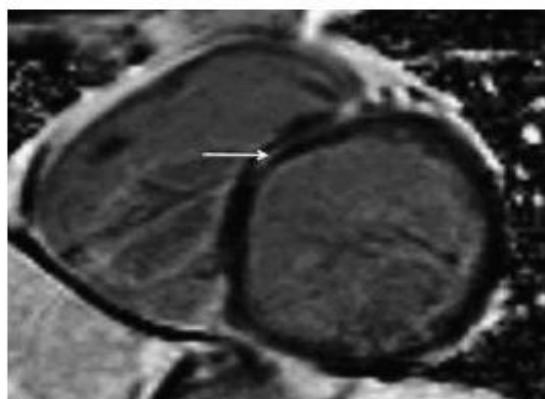
Gambar 5. Accordion Sign pada Sequence CINE 4CH REST



Gambar 6 Accordion Sign pada Sequence CINE R2CH REST



Gambar 7. Penonjolan (Bulging) pada Sequence CINE 4CH REST



Gambar 8. Fibrosis pada Sequence Late Gadolinium Enhancement (LGE)

PEMBAHASAN

Tiap-tiap *sequence* memberikan informasi yang khas. *Sequence* pemeriksaan MRI yang diperlukan yaitu T1 *Darkblood Axial* dan T1 SPIR TSE *Axial, Steady State Free Precession (SSFP)* Fase Rest yang dapat dilihat dari R2CH View dan 4CH View, dan *Late Gadolinium Enhancement (LGE)* yang dilihat dari *Short Axis View*.

T1 *Black Blood*, *sequence* ini baik untuk mengevaluasi anatomi dan morfologi ruang Jantung, struktur *Vascular* dan *Pericardium*. Hasil gambaran anatomi darah berwarna hitam sementara lemak berwarna putih dengan menggunakan *Double Inversion Recovery*. Terlihat gambaran infiltrasi lemak pada *Myocardial Right Ventricle* yang *hyperintense, reference by fat* yang juga berwana putih (*hyperintense*). Seperti yang ditunjukkan tanda panah yang tersaji pada Gambar 3.

Gambaran 4 *Chamber MRI Cardiac*, terjadi dilatasi pada *Right Ventricle* (56,8 mm) dengan ditandai dengan ukuran RV lebih besar daripada *Left Ventricle* (41,4 mm). T1w SPIR, digunakan untuk melihat infiltrasi lemak, pada *sequence* ini lemak akan berwana *hyperintense*. Seperti yang ditunjukkan tanda panah yang tersaji pada Gambar 4.

Pada *sequence* CINE 4CH fase sistolik, serta gambaran CINE R2CH akan tampak gambaran RV yang bergerigi, oleh karena itu, gambaran sering disebut sebagai *Accordion Sign*. Seperti yang tersaji pada gambar 5 dan 6. Gambaran yang terdapat kriteria diagnostik ARVC, salah satunya terdapat penonjolan (*bulging*) pada RV, seperti ditunjukkan tanda

panah yang tersaji pada gambar 7. Jantung yang terindikasi ARVC telah menunjukkan beberapa ciri khas pada tiap *sequence*, kriteria diagnostik ARVC yang terakhir adalah terdapatnya *Fibrosis* pada *sequence Late Gadolinium Enhancement (LGE)*, seperti yang ditunjukkan pada gambar 8.

KESIMPULAN

Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy (ARVC), atau juga sering dikenal dengan *Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia (ARVD)* dicirikan dengan pergantian otot Jantung pada RV (*Myocardial Right Ventricle*) oleh jaringan lemak atau jaringan Fibrosa (*Fibrofatty*). Deteksi pembesaran *Right Ventricle* dapat dievaluasi dengan *sequence* CINE 4CH, infiltrasi lemak yang dapat dievaluasi menggunakan *sequence* T1 *Darkblood Axial* dan T1 SPIR *Axial*, *sequence Late Gadolinium Enhancement* yang dapat memvisualisasikan *Fibrosis*, ketidaknormalan pergerakan dinding Jantung serta *Accordion Sign* yang dapat diidentifikasi dengan CINE R2CH dan 4CH. MRI Jantung sangat akurat untuk diagnosis ARVC. Hasil kriteria gambaran yang dihasilkan sesuai dengan kriteria *Task Force CMR* untuk ARVC.

DAFTAR PUSTAKA

- Capulzini, L., Brugada, P., Brugada, J., & Brugada, R. (2010). Arrhythmia and Right Heart Disease : From Genetic Basis to Clinical Practice. *Rev Esp Cardiol*, 63(8), 963–983. [https://doi.org/10.1016/S1885-5857\(10\)70190-0](https://doi.org/10.1016/S1885-5857(10)70190-0)
- Goetschalckx, K., Rademakers, F., & Bogaert, J. (2010). Right ventricular function by MRI. *Current Opinion in Cardiology*. <https://doi.org/10.1097/HCO.0b013e32833b78e6>
- Jain, A., Tandri, H., Calkins, H., & Bluemke, D. A. (2008). Journal of Cardiovascular Magnetic Role of cardiovascular magnetic resonance imaging in arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance*, 14, 1–14. <https://doi.org/10.1186/1532-429X-10-32>
- James, C. A., & Calkins, H. (2013). Update on Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia / Cardiomyopathy (ARVD/C). *Springer Science+Business Media New*

- York, 476–487. <https://doi.org/10.1007/s11936-013-0251-8>
- Leong, D. P., Madsen, P. L., & Selvanayagam, J. B. (2016). Non-invasive evaluation of myocardial fibrosis: implications for the clinician. *Group.bmj.com.* <https://doi.org/10.1136/heart.2009.183335>
- Liu, T., Pursnani, A., Sharma, U. C., Vorasettakarnkij, Y., Verdini, D., Deeprasertkul, P., ... Ghoshhajra, B. B. (2014). Effect of the 2010 task force criteria on reclassification of cardiovascular magnetic resonance criteria for arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance*, 1–10.
- Macedo, R., Prakasa, K., Tichnell, C., Marcus, F., Calkins, H., Lima, J. A. C., ... Tichnell, C. (2007). Marked Lipomatous Infiltration of the Right Ventricle: MRI Findings in Relation to Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia. *American Journal of Roentgenology*, (May), 423–428. <https://doi.org/10.2214/AJR.06.0161>
- Maisch, B., & Noutsias, M. (2012). Clinicalopathies: Classification, Diagnosis, and Treatment. *Heart Failure Clinics*, 8(1), 53–78. <https://doi.org/10.1016/j.hfc.2011.08.014>
- Marcus, F. I., Abidov, A., & D, P. (2012). Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy 2012: Diagnostic Challenges and Treatment. *Journal of Cardiovascular Electrophysiology*, 1–5. <https://doi.org/10.1111/j.1540-8167.2012.02412.x>
- Marcus, F. I., Co-chair, W. J. M., Sherrill, D., Basso, C., Baucé, B., Bluemke, D. A., ... Zareba, W. (2010). Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy / dysplasia Proposed Modification of the Task Force Criteria. *European Heart Journal*, 121(13), 806–814. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehq025>
- Mayosi, B. M., Fish, M., Shaboodien, G., Mastantuono, E., Kraus, S., Wieland, T., ... Crotti, L. (2017). Identification of Cadherin 2 (CDH2) Mutations in Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy. *American Heart Association*, 2. <https://doi.org/10.1161/CIRGENETICS.116.001605>
- Migrino, R. Q., Sosnovik, D. E., Leichter, J. A., & Brady, T. J. (2004). Value of Fat Suppression in the MRI Evaluation of Suspected. *American Roentgen Ray Society*, (March), 587–592.
- Murphy, D. T., Shine, S. C., Cradock, A., Galvin, J. M., Keelan, E. T., & Murray, J. G. (2010). Cardiac MRI in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *American Journal of Roentgenology*, 194(4), 299–307. <https://doi.org/10.2214/AJR.09.3450>
- Pfluger, H. B., Phrommintikul, A., Mariani, J. A., Cherayath, J. G., Amit, D., & Taylor, A. J. (2008). Utility of Myocardial Fibrosis and Fatty Infiltration Detected by Cardiac Magnetic Resonance Imaging in the Diagnosis of Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia — A Single Centre Experience. *Elsevier Inc.*, 478–483. <https://doi.org/10.1016/j.hlc.2008.03.085>
- Rastegar, N., James, C. A., Murray, B., Tichnell, C., Calkins, H., & Zimmerman, S. L. (2016). Fibrofatty Changes: Incidence at Cardiac MR Imaging in Patients with Arrhythmogenic Right Ventricular. *RSNA*, 0(0), 1–8.
- Steckman, D. A., Schneider, P. M., Schuller, J. L., Aleong, R. G., Nguyen, D. T., Sinagra, G., ... Sauer, W. H. (2012). Utility of Cardiac Magnetic Resonance Imaging to Differentiate Cardiac Sarcoidosis from Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy. *AJC*, 110(4), 575–579. <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2012.04.029>
- T, C. B., & Thiene, G. (2005). Adipomas cordis, fatty infiltration of the right ventricle, and arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy . Just a matter of fat ? B. *Elsevier Inc.*, 14, 37–41. <https://doi.org/10.1016/j.carpath.2004.12.001>
- Tandri, H., Macedo, R., Calkins, H., Marcus, F., & Cannom, D. (2008). Imaging and Diagnostic Testing Role of magnetic resonance imaging in arrhythmogenic right ventricular dysplasia : Insights from the North American arrhythmogenic right ventricular dysplasia (ARVD / C) study. *Mosby, Inc.*, 143. <https://doi.org/10.1016/j.ahj.2007.08.011>

- Tandri, H., Uk, M. R. C. P., Calkins, H., Nasir, K., Bomma, C., Castillo, E., ... Ao, J. O. (2003). Magnetic Resonance Imaging Findings in Patients Meeting Task Force Criteria for Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia. *Division of Cardiology and Department of Radiology*, 143(March), 476–482.
- Xu, H., Chen, J., Yang, Z., & Li, R. (2017). Early Marker of Regional Left

Ventricular Deformation in Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy Evaluated by MRI Tissue Tracking : The Effects of Myocardial Hypertrophy and Fibrosis. *International Society for Magnetic Resonance in Medicine*, 1–9. <https://doi.org/10.1002/jmri.25681>.