



Магнитно-резонансная томография сердца при аритмогенной кардиомиопатии: развитие критериев диагностики и новые возможности

Александрова С. А., Глазкова Е. Ю., Голухова Е. З.

В обновленных диагностических критериях аритмогенной кардиомиопатии (АКМ) (2020 и 2022гг) магнитно-резонансная томография (МРТ) стала предпочтительным методом визуализации сердца. Это связано с достижениями в области МРТ и накоплением доказательной базы о достоверности метода. Неинвазивная оценка фиброзного замещения миокарда с помощью методики отсроченного накопления контрастного вещества на основе гадолиния (LGE) — ключевое нововведение, которое наравне с данными гистологии, вошло в категорию "структурные изменения". Методика продемонстрировала свою ценность в выявлении различных фенотипов АКМ (прежде всего левожелудочковой формы), в дифференциальной диагностике и семейном скрининге заболевания. Актуальность данных МРТ доказана в прогнозировании рисков неблагоприятных сердечно-сосудистых событий, в т.ч. внезапной сердечной смерти. Отдельные МРТ-методики, такие как T1-картирование, оценка деформации миокарда, находятся в стадии изучения, но они уже показали свою перспективность в исследованиях на небольших группах. Получение и интерпретация данных МРТ сердца у пациентов с АКМ требует не только стандартизированных протоколов и высокого опыта врача-рентгенолога, но и командной работы с врачами-кардиологами. В статье суммируются текущие возможности МРТ при АКМ и предоставляется практический подход к диагностике и стратификации рисков.

Ключевые слова: аритмогенная кардиомиопатия, диагностические критерии, магнитно-резонансная томография, отсроченное накопление гадолиния, отсроченное накопление контрастного вещества на основе гадолиния, фиброз миокарда.

Отношения и деятельность: нет.

ФГБУ Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева Минздрава России, Москва, Россия. Александрова С. А. — к.м.н., с.н.с., зав. рентгеновским отделением № 2, ORCID: 0000-0002-7795-9709, Глазкова Е. Ю.* — к.м.н., н.с. рентгеновского

отделения № 2, ORCID: 0000-0003-3310-3658, Голухова Е. З. — академик РАН, д.м.н., профессор, директор, зав. кафедрой кардиологии и функциональной диагностики Института подготовки кадров высшей квалификации профессионального образования, ORCID: 0000-0002-6252-0322.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):
eyglazkova@bakulev.ru

АДПЖ — аритмогенная дисплазия правого желудочка, АКМ — аритмогенная кардиомиопатия, ГКМП — гипертрофическая кардиомиопатия, ДКМП — дилатационная кардиомиопатия, ВСС — внезапная сердечная смерть, ЖА — желудочковая аритмия, ИП — импульсная последовательность, ЛЖ — левый желудочек, МЖП — межжелудочковая перегородка, МРТ — магнитно-резонансная томография, ПЖ — правый желудочек, ССЗ — сердечно-сосудистые заболевания, ФВ — фракция выброса, bSSFP — импульсная последовательность сбалансированных изображений стационарной свободной прецессии, FLASH — импульсная последовательность быстрого градиентного эха, LGE — отсроченное накопление контрастного вещества на основе гадолиния — методика МРТ.

Рукопись получена 05.09.2024

Рецензия получена 03.10.2024

Принята к публикации 10.10.2024



Для цитирования: Александрова С. А., Глазкова Е. Ю., Голухова Е. З. Магнитно-резонансная томография сердца при аритмогенной кардиомиопатии: развитие критериев диагностики и новые возможности. *Российский кардиологический журнал*. 2024;29(11S):6118. doi: 10.15829/1560-4071-2024-6118. EDN BYQJOM 

Cardiac magnetic resonance imaging in arrhythmic cardiomyopathy: evolving diagnostic criteria and new capabilities

Aleksandrova S. A., Glazkova E. Yu., Golukhova E. Z.

In the updated diagnostic criteria for arrhythmic cardiomyopathy (ACM) (2020 and 2022), magnetic resonance imaging (MRI) has become the preferred method for cardiac imaging. This is due to advances in MRI and the accumulation of evidence on its reliability. Non-invasive assessment of myocardial fibrotic replacement using late gadolinium enhancement techniques is a key innovation, which, along with histology data, was included in the category of "structural changes". The technique has demonstrated significance in identifying various ACM phenotypes (primarily the left ventricular one), in differential diagnostics and family screening of the disease. The relevance of MRI data has been proven in predicting the risks of adverse cardiovascular events, including sudden cardiac death. Some MRI techniques, such as T1 mapping and myocardial strain assessment, are under study, but they have already shown promise in studies on small groups. Obtaining and interpreting cardiac MRI data in patients with ACM requires not only standardized protocols and high experience of a radiologist, but also teamwork with cardiologists. The article summarizes the current capabilities of MRI in ACM and provides a practical approach to diagnosis and risk stratification.

Keywords: arrhythmic cardiomyopathy, diagnostic criteria, magnetic resonance imaging, late gadolinium enhancement, late accumulation of gadolinium contrast agent, myocardial fibrosis.

Relationships and Activities: none.

Bakulev National Medical Research Center of Cardiovascular Surgery, Moscow, Russia.

Aleksandrova S. A. ORCID: 0000-0002-7795-9709, Glazkova E. Yu.* ORCID: 0000-0003-3310-3658, Golukhova E. Z. ORCID: 0000-0002-6252-0322.

*Corresponding author:
eyglazkova@bakulev.ru

Received: 05.09.2024 **Revision Received:** 03.10.2024 **Accepted:** 10.10.2024

For citation: Aleksandrova S. A., Glazkova E. Yu., Golukhova E. Z. Cardiac magnetic resonance imaging in arrhythmic cardiomyopathy: evolving diagnostic criteria and new capabilities. *Russian Journal of Cardiology*. 2024;29(11S):6118. doi: 10.15829/1560-4071-2024-6118. EDN BYQJOM

Ключевые моменты

- Роль магнитно-резонансной томографии (МРТ) в критериях диагностики аритмогенной кардиомиопатии (АКМ) неуклонно возрастает.
- В обзоре представлены текущие возможности МРТ в оценке морфофункциональных и структурных изменений при АКМ и их применение с точки зрения работающих критериев диагностики.
- Рассмотрены перспективы использования новых МРТ параметров в диагностике АКМ и стратификации неблагоприятных исходов.

Одно из первых упоминаний случая семейного поражения правого желудочка (ПЖ) у молодых людей относится к 1736г, а в 1982г на препаратах сердечной мышцы у молодых пациентов с правожелудочковой тахикардией было продемонстрировано частичное или полное замещение миоцитов жировой и/или фиброзной тканью [1]. Первоначально заболевание считалось дефектом развития, поражающим только ПЖ, поэтому Fontain G. предложил использовать термин "аритмогенная дисплазия правого желудочка" (АДПЖ) [2]. Позже был показан семейный характер заболевания, и дисплазию реклассифицировали в кардиомиопатию.

Исследования в области молекулярно-генетической биологии и данные методов визуализации показали, что заболевание поражает оба желудочка, и в зависимости от вовлеченности в патологический процесс можно дополнительно к правожелудочковому типу выделить бивентрикулярный и левожелудочковый тип [3]. Это послужило распространению более общего понятия "аритмогенная кардиомиопатия" (АКМ) [4]. Эксперты общества сердечного ритма (HRS) в 2019г интерпретировали АКМ "как аритмогенное расстройство сердечной мышцы, не объясняемое ишемической, гипертонической или клапанной болезнью сердца" [5]. Чтобы исключить различные толкования, рабочая группа Европейского общества кардиологов в 2023г представила обновленные клинические рекомендации по диагностике и лечению кардиомиопатий (ESC-2023) [6]. Взяв за основу фенотипический подход, предлагается пользоваться термином "аритмогенная кардиомиопатия ПЖ" при наличии дилатации и/или аномалии движения преимущественно стенки ПЖ с вовлечением или без вовлечения левого желудочка (ЛЖ) и соблюдении критериев диагностики 2010г [7]. АКМ изолированного ЛЖ попадает в новую группу "недилатационная кардиомиопатия".

Key messages

- The role of magnetic resonance imaging (MRI) in the diagnostic criteria of arrhythmogenic cardiomyopathy (ACM) is steadily increasing.
- The review presents the current capabilities of MRI in assessing morpho functional and structural changes in ACM and their application within current diagnostic criteria.
- The potential of using new MRI parameters in the diagnosis of ACM and stratification of adverse outcomes are considered.

Corrado D, et al. придерживаются другой концепции и предлагают сохранить и объединить 3 различных фенотипа единым термином "аритмогенная кардиомиопатия", чтобы подчеркнуть общую неишемическую рубцовую природу поражения миокарда при различных фенотипах заболевания [4].

Методология исследования

Проводился поиск и анализ работ, посвященных теме обзора, опубликованных на ресурсах Pubmed, и eLIBRARY.ru, по ключевым словам: "arrhythmogenic cardiomyopathy", "cardiac magnetic resonance" "late gadolinium enhancement". Оценивались работы по данной тематике за последние 10 лет. Всего проанализировано 160 статей, из которых отобрано 49 в наибольшей мере соответствовавших целям обзора.

Результаты**Диагностические критерии**

Распространенность АКМ в общей популяции колеблется от 1:1000 до 1:5000 среди взрослых, а по некоторым оценкам, до 1:2000 [8, 9]. У большинства пациентов с АКМ заболевание длительно протекает бессимптомно, когда эпизоды желудочковой аритмии (ЖА) наблюдаются при сохранной морфологии и функции желудочков. Пристальное внимание к заболеванию связано с высокими рисками внезапной сердечной смерти (ВСС), которые оцениваются >20% у молодых и до 35% у спортсменов [10]. Широкий спектр фенотипических проявлений и пересечение признаков с другими кардиомиопатиями, особенно с дилатационной кардиомиопатией (ДКМП), гипертрофической кардиомиопатией (ГКМП), синдромом Бругада значительно затрудняют дифференциальную диагностику [5]. Кроме этого, проявление заболевания сильно варьирует даже среди членов одной семьи с одним и тем же генетическим вариантом.

Отсутствие единого метода, который бы позволил однозначно установить диагноз, привело к фор-

Таблица 1

МРТ параметры в критериях диагностики АКМ 2010 и 2024гг

Категории	2010	2024	
	ПЖ	ПЖ-фенотип	ЛЖ-фенотип
I. Морфофункциональные аномалии желудочков*	<p>Большой</p> <ul style="list-style-type: none"> региональная акинезия или дискинезия, или диссинхрония сокращения ПЖ <p>и один из следующих:</p> <ul style="list-style-type: none"> отношение КДО ПЖ к площади поверхности тела ≥ 110 мл/м² (муж.) и ≥ 100 мл/м² (жен.) или ФВ ПЖ $\leq 40\%$ 	<p>Большой</p> <ul style="list-style-type: none"> локальный акинез, дискинез или выбухание ПЖ <p>плюс одно из следующих:</p> <ul style="list-style-type: none"> глобальная дилатация ПЖ (увеличение КДО ПЖ**) или глобальная систолическая дисфункция ПЖ (снижение ФВ***) 	
	<p>Малый</p> <ul style="list-style-type: none"> локальный акинез, дискинез или диссинхрония сокращения ПЖ <p>и один из следующих:</p> <ul style="list-style-type: none"> отношение КДО ПЖ к площади поверхности тела 100-109 мл/м² (муж.) и 90-99 мл/м² (жен.) или ФВ ПЖ 41-45% 	<p>Малый</p> <ul style="list-style-type: none"> локальный акинез, дискинез или выбухание свободной стенки ПЖ 	<p>Малый</p> <ul style="list-style-type: none"> глобальная систолическая дисфункция ЛЖ с дилатацией ЛЖ или без нее (увеличение КДО ЛЖ**)
II. Структурные аномалии*			<p>Большой</p> <ul style="list-style-type: none"> "кольцевидный" LGE ЛЖ ≥ 3 сегментах (субэпикардиальный или интрамиокардиальный паттерн полосы в 2 ортогональных проекциях)
		<p>Малый</p> <ul style="list-style-type: none"> Однозначное LGE ПЖ (в 2 ортогональных проекциях) в ≥ 1 сегменте ПЖ (исключая трехстворчатый клапан) 	<p>Малый</p> <ul style="list-style-type: none"> LGE в ЛЖ в 1 или 2 сегментах свободной стенки, перегородки или обоих (субэпикардиальный или интрамиокардиальный паттерн полосы в 2 ортогональных проекциях) (исключая LGE очаговое, мелкоочаговое и в области септального соединения)

Примечание: * — название категории в критериях диагностики АКМ 2024г, ** — в соответствии с номограммами с учетом возраста, пола и площади поверхности тела, *** — в соответствии с номограммами с учетом возраста и пола.

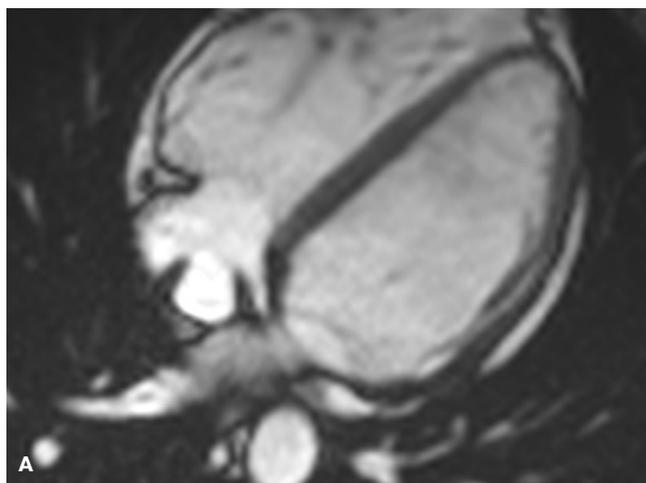
Сокращения: КДО — конечный диастолический объем, ЛЖ — левый желудочек, ПЖ — правый желудочек, ФВ — фракция выброса, LGE — отсроченное накопление контрастного вещества на основе гадолиния.

мированию комплексного подхода на основании пошаговой оценки различных критериев с учетом специфичности их связи с АДПЖ. В 1994г McKenna WJ, et al. были опубликованы первые критерии диагностики, которые включали структурные, гистологические, электрокардиографические, аритмические и наследственные признаки этого заболевания (ITF-1994, международные критерии целевой группы для диагностики АКМ/дисплазии ПЖ) [11]. В них оценивали аномалии функции и структуры миокарда только ПЖ без акцента на вовлечение ЛЖ.

В 2010г с целью повышения чувствительности и специфичности диагностики, особенно для раннего выявления и при семейной истории заболевания критерии диагностики АДПЖ были пересмотрены (TFC-2010, критерии целевой группы для диагностики АКМ/дисплазии ПЖ 2010г) (табл. 1) [7]. Аналогично ITF-1994 модифицированные критерии TFC-2010 сохранили 5 основных категорий,

в которые были добавлены новые критерии оценки и впервые были включены количественные показатели структурных изменений. Это позволило проводить более объективную оценку ПЖ, особенно с помощью методов визуализации, таких как магнитно-резонансная томография (МРТ) и эхокардиография. Важной особенностью стала вероятностная модель диагноза заболевания в соответствии с выполнением различных критериев.

Эволюция концепции развития АКМ, ограничения диагностических критериев при вовлечении ЛЖ, а также повышение точности и надежности диагностических методик подтолкнули к появлению новых критериев в 2020г (критерии Падуи) [4]. Ключевые изменения были связаны с введением характеристики ткани с помощью МРТ для выявления фиброзно-жирового замещения миокарда, добавление отдельных критериев для ЛЖ и алгоритма диагностики трех различных фенотипов АКМ.



В 2024г эксперты рабочей группы Corrado D, et al. вынесли на рассмотрение новый проект диагностических критериев (TFC-2024, предложенные критерии целевой группы для диагностики АКМ 2024г) [12]. В своей основной части они повторяют критерии Падуи 2020г, но пересматривают значимость и характерные признаки критериев МРТ в категории структурных аномалий.

Роль МРТ в диагностических критериях

Хотя первая работа с использованием МРТ изображений при АДПЖ датируется 1987г, в критериях ITF-1994 возможности МРТ оцениваются как неопределенные [11]. По мере накопления практическо-

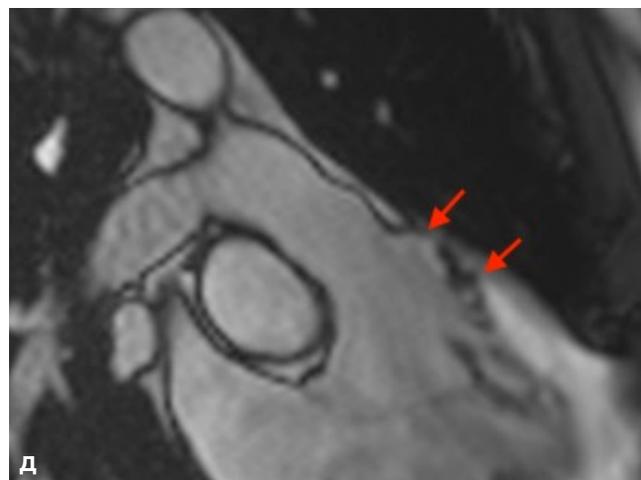
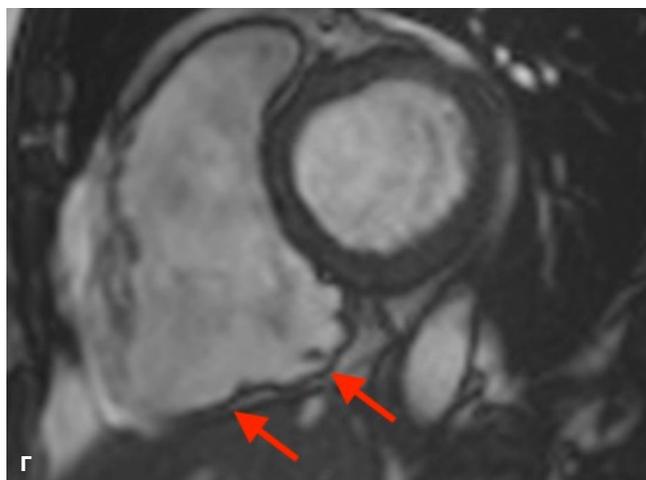
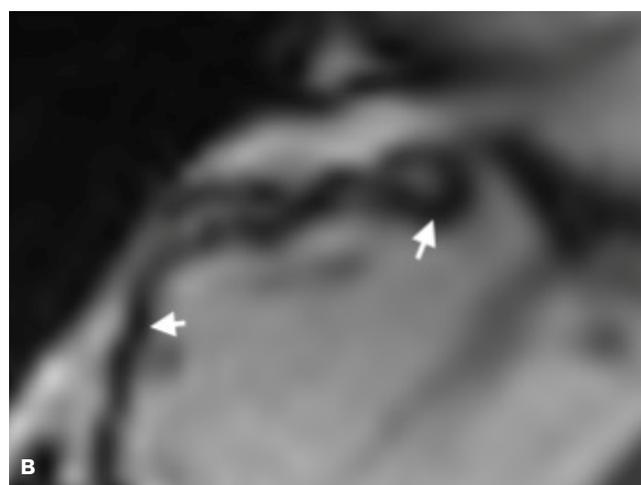
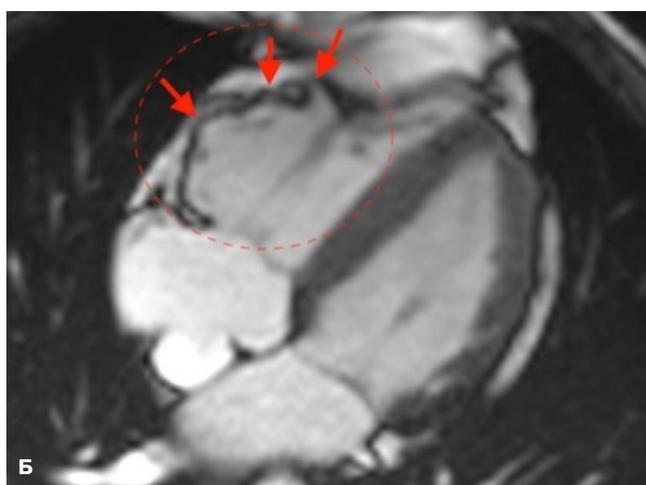


Рис. 1. МРТ — изображения, пациент А., 41 год, мужчина с пароксизмами желудочковой тахикардии и синкопальными состояниями.

Примечание: АКМ бивентрикулярная форма, кино-МРТ (bSSFP последовательность), видны множественные выпячивания/микроаневризмы — дискинеза ПЖ (красные стрелки) в типичных местах "треугольника дисплазии": **А** — 4-камерная плоскость, диастола; **Б** — 4-камерная плоскость, систола этого же пациента, видны множественные участки дискинезии по всей свободной стенке ПЖ; **В** — увеличенное изображение приточной части передней стенки ПЖ, виден артефакт "индийских чернил" или туши (белые стрелки), который представляет собой искусственно созданную черную линию, расположенную на границах раздела сред, приводящий к резкому очерчиванию границы, придавая изображению вид, как будто кто-то обвел эти границы чернилами; **Г** — короткая ось, систола, дискинезы по нижней стенке ПЖ (под задней створкой трикуспидального клапан); **Д** — плоскость выводного отдела ПЖ, систола, дискинезы по выходной отдел ПЖ. Расчет функциональных параметров: КДО/BSA ПЖ 97 мл/м², ФВ ПЖ 28%, КДО/BSA ЛЖ 83 мл/м², ФВ ЛЖ 62%. Цветное изображение доступно в электронной версии журнала.

Сокращения: АКМ — аритмогенная кардиомиопатия, КДО — конечный диастолический объем, ЛЖ — левый желудочек, МРТ — магнитно-резонансная томография, ПЖ — правый желудочек, ФВ — фракция выброса, bSSFP — импульсная последовательность сбалансированных изображений стационарной свободной прецессии.

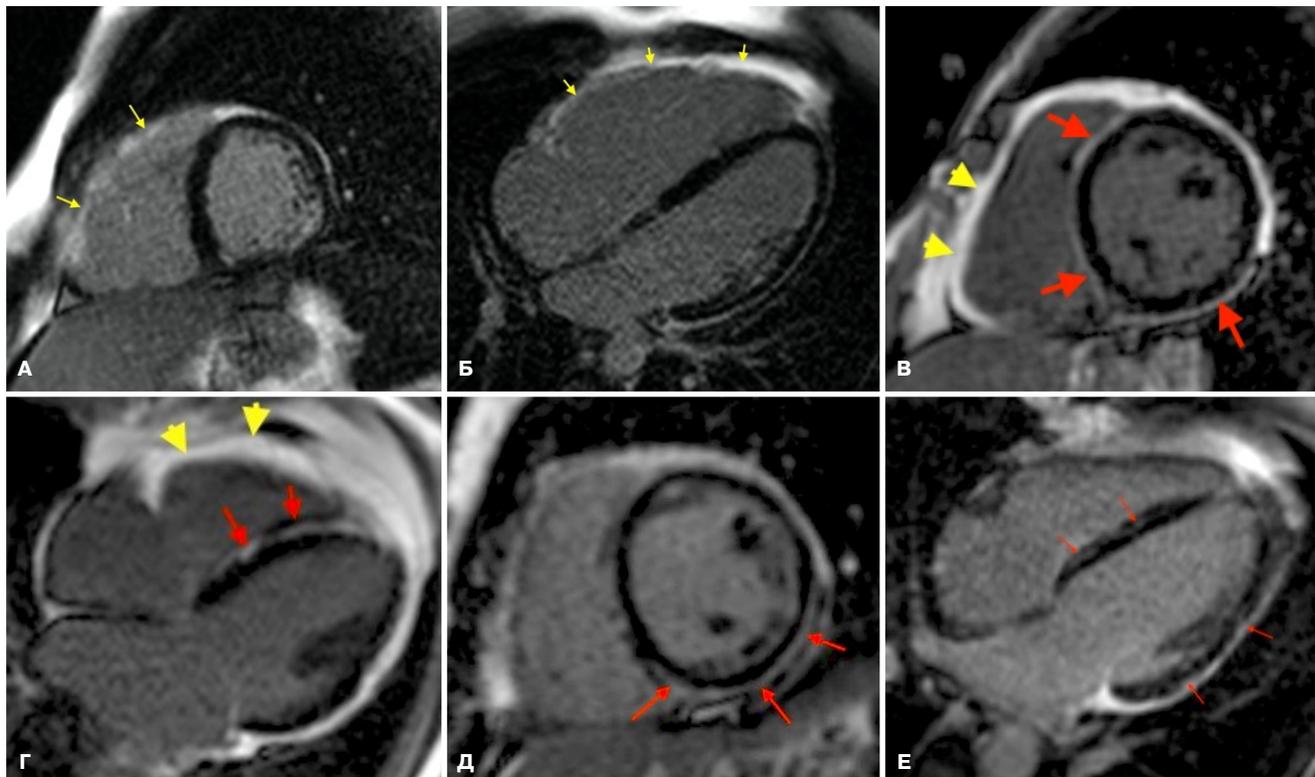


Рис. 2. МРТ, отсроченное контрастирование, PSIR последовательность, различные формы АКМ, **А, В и Д** — короткая ось, **Б, Г и Е** — 4-камерная плоскость.
Примечание: **А и Б** — пациент Д., 27 лет, пароксизмальная желудочковая тахикардия, АКМ ПЖ, по кино-изображениям расчет функциональных параметров: КДО/BSA ПЖ 148 мл/м² (N 55-105 мл/м²), ФВ ПЖ 35% (N 47-80%), КДО/BSA ЛЖ 85 мл/м² (N 47-92 мл/м²), ФВ ЛЖ 57% (N 56-78%), отмечается тотальное контрастирование свободной стенки ПЖ, выявленное по короткой оси (желтые стрелки) (**А**) и по 4-камерной плоскости (**Б**); также определяется субэндокардиальное накопление контрастного вещества ишемического генеза по заднебоковой и нижней стенке ЛЖ по короткой оси (**А**); **В и Г** — пациентка С., 44 года, пароксизмы желудочковой тахикардии и синкопальные состояния, АКМ бивентрикулярная форма, по кино-изображениям расчет функциональных параметров: КДО/BSA ПЖ 93 мл/м² (N 48-87 мл/м²), ФВ ПЖ 43% (N 47-80%), КДО/BSA ЛЖ 124 мл/м² (41-81 мл/м²), ФВ ЛЖ 48% (N 56-78%), отмечается тотальное контрастирование свободной стенки ПЖ (желтые стрелки) и кольцевидное накопление по миокарду ЛЖ (красные стрелки) выявленные по короткой оси (**В**) и по 4-камерной плоскости (**Г**); **Д и Е** — пациентка И., 39 лет, приступы неритмичного сердцебиения, сопровождавшиеся предобморочным состоянием, АКМ левожелудочковая форма, по кино-изображениям расчет функциональных параметров: КДО/BSA ПЖ 83 мл/м² (N 48-87 мл/м²), ФВ ПЖ 50% (N 47-80%), КДО/BSA ЛЖ 107 мл/м² (41-81 мл/м²), ФВ ЛЖ 54% (N 56-78%), отмечается субэпикардиальное контрастирование по заднему, заднебоковому сегментам ЛЖ с небольшим распространением на заднеперегородочный сегмент, выявленные по короткой оси (**Д**) и по 4-камерной плоскости (**Е**). Цветное изображение доступно в электронной версии журнала.
Сокращения: АКМ — аритмогенная кардиомиопатия, КДО — конечный диастолический объем, ЛЖ — левый желудочек, МРТ — магнитно-резонансная томография, ПЖ — правый желудочек, ФВ — фракция выброса, bSSFP — импульсная последовательность сбалансированных изображений стационарной свободной прецессии.

го опыта МРТ стало играть все более значимую роль в дифференциальной диагностике АКМ, в прогнозировании течения и стратификации рисков. Критерии Падуи и TFC-2024 фактически закрепили ключевую роль МРТ в выявлении морфофункциональных и структурных изменений при АКМ. Учитывая позицию рабочей группы кардиологов ESC-2023, опирающуюся в диагностике АКМ на TFC-2010, в данном обзоре мы предлагаем рассмотреть текущие возможности МРТ при АКМ и их применение с точки зрения работающих критериев диагностики (табл. 1).

Морфофункциональная оценка

Современная морфофункциональная МРТ оценка базируется на анализе кино-МРТ импульсной последовательности (ИП) сбалансированных изображений стационарной свободной прецессии (bSSFP) и позволяет всесторонне оценить глобальное и ре-

гиональные изменения обоих желудочков [13]. Характерным признаком АКМ являются локальные изменения движения стенки, которые появляются вследствие фиброзно-жирового замещения миокарда. Акинезы (полная потеря движения), дискинезы (движение сегмента миокарда наружу в систолу) и выбухания (микроаневризмы, которые сохраняются в систолу и диастолу) локализуются преимущественно в области "треугольника дисплазии": приточной отдел, верхушка и область оттока (рис. 1). Анализ проводят в 4-камерной плоскости, по короткой оси и оси выводного тракта ПЖ. Учитывая субъективность оценки и возможность неправильной интерпретации некоторых нормальных вариантов движения стенки ПЖ, а также вариабельность его геометрии, предлагается подтверждать наблюдение в нескольких проекциях [12].

Критерии Падуи и TFC-2024 подчеркивают важность региональных аномалий движения миокарда ПЖ как раннего проявления очаговой природы заболевания и включают этот признак изолированно в малый критерий АКМ. Региональные изменения ПЖ в комбинации с глобальной дисфункцией или дилатацией входят в большой критерий диагностики АКМ у всех авторов [4, 7].

Для ЛЖ МРТ признаки локальной акинезии или дискинезии свободной стенки и/или межжелудочковой перегородки (МЖП) не являются патогномоничными и могут встречаться при других заболеваниях, например, ИБС. Поэтому, несмотря на включение региональной дисфункции в малый критерий АКМ ЛЖ в критериях Падуи, эксперты TFC-2024 не подтвердили ее значение и полностью исключили из критериев.

В оценке анатомии и функции метод МРТ по праву считается "золотым стандартом" для ЛЖ [14]. Для ПЖ показана большая, чем для ЛЖ, но достаточно низкая внутри- и межисследовательская вариабельность данных, чтобы считать методику надежным инструментом как для первоначальной оценки ПЖ, так и для динамического наблюдения [15]. Коэффициенты вариации между наблюдателями для объемов ПЖ находятся в диапазоне 6,4-11,3%, показывая высокую воспроизводимость данных [16]. Тем не менее в обычной клинической практике различия могут достигать 20%, что необходимо учитывать при работе с данными из неспециализированных центров [17].

Критерии TFC-2010 определяют пороговые значения фракции выброса (ФВ) и нормализованного конечного диастолического объема ПЖ. Критерии Падуи и TFC-2024 рекомендуют использовать референсные значения для обоих желудочков, полученные для соответствующего метода визуализации. Нормограммы по полу, возрасту и площади поверхности тела были представлены Европейской ассоциацией сердечно-сосудистой визуализации в 2019г [18]. Для спортсменов, занимающихся видами спорта, связанными с наибольшим ремоделированием желудочков, предложены свои эталонные показатели [19]. Необходимость этого перехода связана, во-первых, с ограничениями выборки, используемой для референтных значений TFC-2010, где средний возраст добровольцев (60 лет) значительно превышает возраст пациентов с подозрением на АКМ. Размеры сердца, как было продемонстрировано в нескольких работах, отрицательно коррелируют с возрастом и поэтому могли быть недооценены [20]. Во-вторых, сканирование выполняли с помощью традиционных ИП быстрого градиентного эха — FLASH. Данные, полученные наиболее распространенной сегодня ИП bSSFP, хорошо коррелируют с FLASH, но демонстрируют более высокие значения объема ЛЖ, веро-

ятно, из-за более четкой дифференцировки границы эндо- и эпикарда [21].

Снижение глобальной функции ЛЖ (с дилатацией ЛЖ или без) включено в малые критерии Падуи и TFC-2024, т.к. не является специфическим для АКМ.

Структура миокарда

Изменение структуры миокарда по данным МРТ — это новые критерии, предложенные в 2020г и отредактированные в TFC-2024. МРТ позволяет выявить фиброзное замещение миокарда, используя данные об отсроченном накоплении контрастного препарата на основе гадолиния. В фиброзной ткани увеличивается объем и время вымывания контрастного вещества на основе гадолиния [22]. Накопление гадолиния (LGE) вызывает укорочение времени релаксации T1, которое проявляется как яркая интенсивность сигнала на МРТ изображении в ИП градиентного эха инверсии-восстановления. Для повышения контрастности изображений используют "обнуление" нормального сигнала миокарда, который будет казаться темным на фоне относительно яркого сигнала фиброзной ткани (рис. 2, 3 В).

Обнаружение и количественная оценка заместительного (очагового) фиброза с помощью МРТ является устоявшейся методикой и имеет большую доказательную базу для широкого спектра сердечно-сосудистых заболеваний (ССЗ) (ишемическая болезнь сердца, ГКМП, ДКМП, аортальный стеноз, миокардит) [23, 24]. Исследования продемонстрировали высокую пространственную корреляцию между областями LGE и результатами гистопатологии [25]. Локализация LGE в ЛЖ — важный параметр для дифференциации неишемического накопления (субэпикардиальный и интрамиокардиальный характер) от ишемического рубца [22]. Однако неишемическое LGE характерно как для АКМ, так и для ДКМП, миокардита, саркоидоза, поэтому требует внимательного анализа и соблюдения всего диагностического алгоритма при постановке диагноза. На ранних стадиях АКМ с вовлечением ЛЖ наиболее часто манифестирует в заднебоковой стенке, где можно выявить субэпикардиальное или реже интрамиокардиальное распространением LGE (рис. 2 Д) [26]. Локализация областей фиброза зависит от генетического статуса. Так, при десмосомальных мутациях наблюдаются субэпикардиальные "кольцевидные" очаги [27]. При не-десмосомальных мутациях LGE доминирует в заднебоковой стенке. Интрамиокардиальное LGE чаще определяется в МЖП. Очаговое и мелкоочаговое LGE в области соединения МЖП и свободной стенки — септальное соединение — не включается в анализ из-за неспецифического характера накопления КВ [12].

Методика LGE так же эффективна для оценки изменения структуры тонкой стенки ПЖ, однако возможности ограничены пространственным раз-

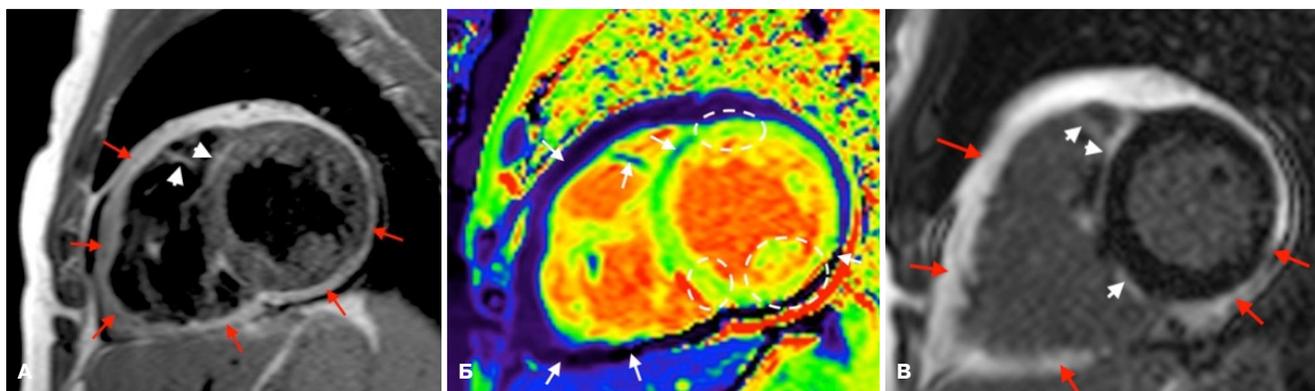


Рис. 3. МРТ, короткая ось, пациент П., 43 год, с пробежками желудочковой и наджелудочковой тахикардии.

Примечание: АКМ бивентрикулярная форма, по кино-изображениям КДО/BSA ПЖ 155 мл/м², ФВ ПЖ 38%, КДО/BSA ЛЖ 88 мл/м², ФВ ЛЖ 57%: **А** — TSE, T1-ВИ, эпикардиальный жир утолщен, толщиной до 11 мм по передней стенке ПЖ, до 3 мм по боковой стенке ЛЖ, с признаками тотального "наполнения" на миокард по всей стенке ПЖ и по заднему и заднебоковому сегменту ЛЖ с практически полным истончением миокарда ПЖ и сегментов ЛЖ (стрелки), также визуализируются участки жировой инфильтрации по МЖП со стороны ПЖ и трабекулам ПЖ (белые головки стрелок); **Б** — T1 карта, в области жировой инфильтрации ПЖ и ЛЖ визуализируется резкое снижение МР-сигнала (белые стрелки), по миокарду истонченной части заднего и заднебокового сегментов ЛЖ, а также по переднему сегменту ЛЖ отмечается увеличение МР-сигнала до 1023-1095 мс (N 977±43 мс), с оценкой внеклеточного объема до 32,9% (N 25,4±2,5%) — признаки диффузного фиброза (пунктирные линии); **В** — LGE, PSIR последовательность, отмечается тотальное контрастирование эпикарда, миокарда ПЖ, и участки по МЖП (стрелки), что соответствует фиброзно-жировой инфильтрации миокарда. Цветное изображение доступно в электронной версии журнала.

Сокращения: АКМ — аритмогенная кардиомиопатия, КДО — конечный диастолический объем, ЛЖ — левый желудочек, МЖП — межжелудочковая перегородка, МРТ — магнитно-резонансная томография, ПЖ — правый желудочек, ФВ — фракция выброса, bSSFP — импульсная последовательность сбалансированных изображений стационарной свободной прецессии, LGE — отсроченное накопления контрастного вещества на основе гадолиния.

решением метода (рис. 2 А-Г). По различным данным чувствительность при заболевании ПЖ может колебаться от 30 до 70% по сравнению с электроанатомическим картированием или результатами эндомикардиальной биопсии [25, 28]. В исследовании Perazzolo Marra MP, et al. (2021), у пациентов, соответствующих TFC-2010 и с LGE ПЖ, эндомикардиальная биопсия подтвердила признаки фиброза в 57%, а для остальных была отрицательной и/или неспецифичной [25]. У всех пациентов с LGE ПЖ были выявлены нарушения движения стенки ПЖ, что подчеркивает значение сочетания нескольких признаков в повышении специфичности диагностики АКМ. Это подтверждается в другом исследовании, где 100% специфичности и 96% чувствительности метода МРТ были достигнуты путем комбинированной оценки аномалии движения стенки ПЖ (исключая гипокинезию) с аномалией сигнала (включая жировую инфильтрацию ЛЖ и LGE) [29].

Критерии Падуи предлагают использовать LGE в одном и более сегменте ПЖ как большой критерий. TFC-2024 уменьшили значимость признака LGE ПЖ, переведя его в малый критерий, и убрали ограничения с области накопления LGE, включив всю свободную стенку ПЖ. Для ЛЖ признак LGE сохранили как большой критерий (если наблюдается в ≥3 сегментах) и ввели малый критерий (1 или 2 сегмента ЛЖ). Для повышения диагностической точности и исключения возможных артефактов признак LGE необходимо подтвердить в 2 ортогональных проекциях. Включение признака LGE в рекомендации

Падуи и TFC-2024, бесспорно, одно из важнейших изменений критериев, подчеркивающее роль МРТ в выявлении структурных изменений при АКМ.

Возможности МРТ, не включенные в диагностические критерии

Оценка жира

Изолированная оценка жировой ткани не включена в структурные диагностические критерии. Несмотря на то, что жировое замещение является характерным при АКМ, признак не является специфичным и широко встречается у лиц без признаков ССЗ [30]. Тем не менее МРТ получает все большее признание благодаря своей способности оценивать жировую ткань, в т.ч. инфильтрирующую миокард, и связанные с ней патологии. Интрамиокардиальный жир в ПЖ при АКМ определяется рядом с фиброзной тканью и локализуется в "треугольнике дисплазии", в нижнеперегородочной части ПЖ, трабекулах и модераторном тяже (рис. 3 А, 4). В ЛЖ жир чаще всего располагается субэпикардиально по латеральной стенке апикального сегмента и может иметь характерный фестончатый вид [31].

На ИП с "черной кровью", взвешенных по T1 интрамиокардиальный жир определяется как частичный или трансмуральный гиперинтенсивный сигнал в стенке ЛЖ. Хорошую согласованность с традиционными методиками показала оценка жира в ИП SSFP по наличию гиперинтенсивных областей, отделенных от крови артефактом "индийских чернил" (рис. 1 В) [32]. В отличие от качественной оценки, количественный анализ интрамиокардиального жи-

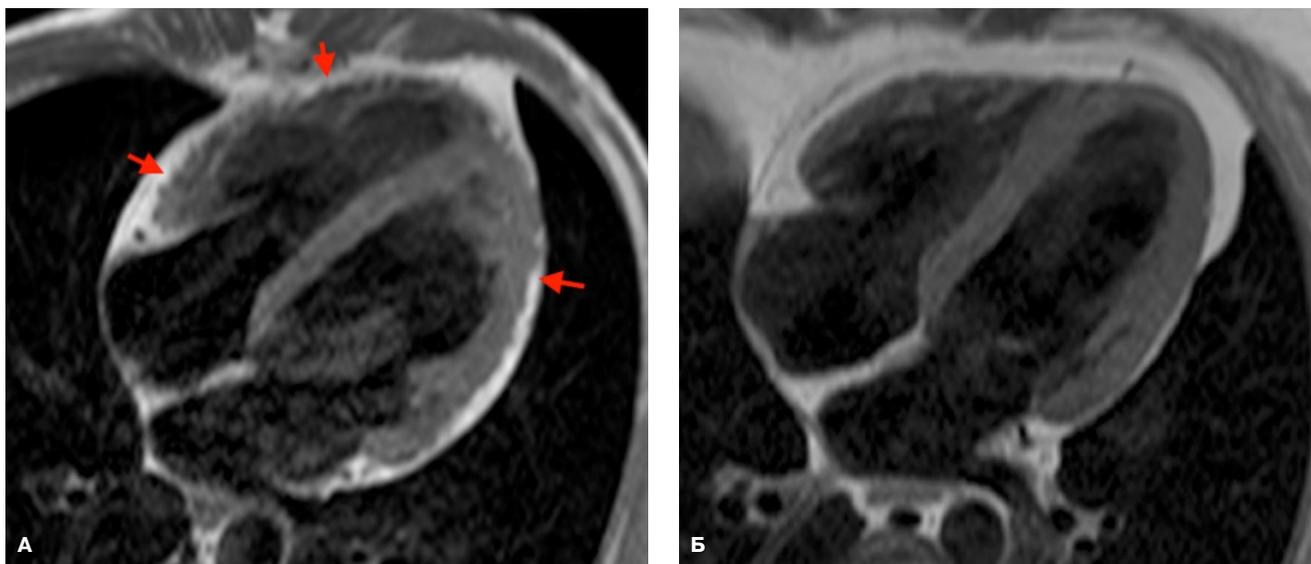


Рис. 4. МРТ TSE, 4-камерная плоскость, T1-взвешенное изображение.

Примечания: А — тот же пациент из рисунка 1, видна жировая инфильтрация ПЖ и ЛЖ, жир выглядит как белые включения в миокард желудочков (красные стрелки), типичный признак, похожий на "укус", эпикардиальный жир как бы "наползает" на миокард; Б — утолщенный эпикардиальный жир без признаков "наползания" на миокард, норма. Цветное изображение доступно в электронной версии журнала.

Сокращения: ЛЖ — левый желудочек, ПЖ — правый желудочек.

ра, особенно, в тонкой стенке ПЖ, остается сложной задачей. Тестируются новые ИП, например, IDEAL, данные которой хорошо коррелируют с гистологическими результатами, т.к. обеспечивают более точное измерение фракции жира в миокарде [33]. Таким образом, несмотря на расширяющиеся возможности в определении интрамиокардиального жирового замещения, данные МРТ пока могут служить дополнительным подтверждением основного диагноза, увеличивая специфичность метода [12].

Параметрические картирования

T1-картирование и оценка внеклеточного объема позволяют выявить увеличение интерстициального пространства при другом виде фиброзного замещения — диффузном фиброзе (рис. 3 Б). Широкое распространение методик картирования ограничено необходимостью проведения стандартизации нормальных и пороговых значений у разных поставщиков и учреждений [34]. Подтверждена диагностическая и прогностическая значимость методики при различных ССЗ, в т.ч. амилоидозе, ГКМП, ДКМП [24]. У пациентов с подтвержденной АКМ в работе Georgiopoulos G, et al. собственные значения времени T1 (МЖП и боковая стенка ЛЖ) были аномальными у 37%, включая тех, у кого традиционные методы не выявили изменений миокарда ЛЖ [35]. Повышенные значения собственного T1 и повышенная дисперсия значений T1 ЛЖ наблюдались у родственников с положительным генотипом АКМ, даже при отсутствии явного заболевания [36]. При исследовании ассоциации генотипа и фенотипа по данным МРТ у пациен-

тов с АКМ обнаружена значимая взаимосвязь между высокими значениями T1 ЛЖ и не-десмосомальной мутацией ламин А/С (LMNA)¹. Эти данные предлагают по-новому взглянуть на механизмы развития АКМ, в основе которых, как традиционно считается, лежит очаговая фиброзно-жировая инфильтрация. Возможно, T1-картирование поможет выявлять раннее поражение ЛЖ у лиц, находящихся в группе риска АКМ.

T2-картирование и последовательности, взвешенные по T2, могут быть ценным инструментом дифференциальной диагностики, благодаря чувствительности к отеку миокарда. Воспалительные процессы, связанные с АКМ, хорошо описаны, однако их роль в развитии АКМ до конца не изучена [37]. По данным исследований гистологические признаки активного миокардита определяются у 44-83% пациентов с АКМ [38]. Расширение протокола МРТ исследования (с оценкой отека) у пациентов с АКМ может улучшить общую оценку характеристик ткани миокарда и способствовать выявлению сопутствующей патологии [39].

Деформация миокарда

Анализ деформации миокарда желудочков является чувствительным маркером оценки структурных или функциональных изменений сердца и помогает выявить ранние признаки изменений, до момента

¹ Malas W, Pollinger N, Diaz G, et al. Association of Cardiovascular Magnetic Resonance Findings and Arrhythmogenic Cardiomyopathy Variants: A Genotype-phenotype. Book of Abstracts of the CMR 2024 Global CMR Conference, QEII Centre, January 25-27th. Analysis. J Cardiovasc Magn Res. 2024;26:100229. doi:10.1016/j.jcmr.2024.100516.

снижения ФВ. МРТ методика отслеживания частиц (Feature Tracking) использует данные ИП bSSFP и не требует дополнительного сканирования. Анализ ПЖ может быть затруднен из-за погрешностей при выделении тонкой стенки. Тем не менее у пациентов с АКМ продемонстрировано нарушение глобальной бивентрикулярной деформации во всех 3 направлениях (все $p < 0,001$) по сравнению со здоровыми испытуемыми [40]. Аномальные значения продольной и радиальной деформации при АКМ могут быть полезны для дифференциальной диагностики с ЖА из выводного тракта ПЖ [41].

Стратификация риска и прогноз

Исследования продемонстрировали, что снижение функции ЛЖ и ПЖ у пациентов с АКМ связано с неблагоприятными исходами. Разработанная в 2019г на данных свыше 500 пациентов с АКМ прогностическая модель оценки риска ЖА включает дисфункцию ПЖ как один из 7 достоверных предикторов ЖА [42]. Однако эта модель может недооценивать риск у пациентов с поражением ЛЖ, потому что данные о ЛЖ на тот момент не были интегрированы в критерии диагностики АКМ. В заявлении экспертов HRS по АКМ показаны высокие факторы риска ВСС и ЖТ у пациентов с комбинацией не-десмосомальных мутаций (фосфоламин, ламин А/С, фламин С) и снижением ФВ ЛЖ $< 45\%$. Имплантация ИКД у этих пациентов относится к ПА классу рекомендаций [5]. Прогностическое значение показано для параметра деформации миокарда. В исследовании с участием 274 пациентов с АКМ при многофакторном анализе выявлена независимая связь глобальной продольной деформации ПЖ с риском возникновения неблагоприятных событий, в т.ч. ВСС [43].

Наличие заместительного фиброза ЛЖ является прогностическим фактором развития неблагоприятных исходов при различных ССЗ [24]. Степень и локализация LGE в миокарде связаны прежде всего с риском аритмических событий. Tandri H, et al. выявили связь LGE ПЖ с индуцируемой аритмией при электрофизиологическом исследовании у пациентов с АКМ [44]. Определенные закономерности распределения LGE в ЛЖ, такие как заднебоковая локали-

зация при АКМ, были ассоциированы с ремоделированием ЛЖ и худшими исходами, что, как было показано позже, обусловлено не-десмосомальными мутациями [45]. Фенотип АКМ может определять риски наступления неблагоприятных кардиологических событий. В исследовании с участием 140 пациентов с АКМ Aquaro GD, et al. продемонстрировали, что вовлечение ЛЖ (левожелудочковый и бивентрикулярный тип) связано с высоким риском злокачественных ЖА в течение 5-летнего периода по сравнению с пациентами с изолированным поражением ПЖ [46].

Важная роль принадлежит МРТ при семейном скрининге. У бессимптомных родственников пациентов с АКМ данные МРТ могут указывать на субклиническое течение заболевания, что позволяет провести раннее вмешательство и мониторинг. Дополнительные параметры МРТ (повышенные значения T1 и T2 картирования) могут привлечь внимание врача и способствовать ранней диагностике АКМ¹ [36].

Заключение

Диагностика АКМ остается сложной задачей, для решения которой используется мультимодальный подход. За последние десятилетия роль МРТ в диагностических критериях АКМ претерпела значительную эволюцию от метода, возможности которого не определены, до золотого стандарта морфофункциональной оценки и эталонного инструмента неинвазивной оценки фиброза миокарда. С включением данных МРТ о тканевых характеристиках чувствительность критериев АКМ увеличилась и МРТ стала предпочтительным методом визуализации. Ценность метода МРТ повышается за счет возможности комплексной оценки сердца и получения дополнительной информации, которая позволяет уточнить характер течения заболевания, провести дифференциальную диагностику и оценить риски для выбора тактики лечения.

Отношения и деятельность: все авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье.

Литература/References

- Marcus F, Fontaine G, Guiraud G, et al. Right ventricular dysplasia: a report of 24 adult cases. *Circulation*. 1982;65:384-98. doi:10.1161/01.cir.65.2.384.
- Fontaine G, Guiraudon G, Frank R, et al. Stimulation studies and epicardial mapping in ventricular tachycardia: study of mechanisms and selection for surgery. In: H. K. editor. *Reentrant Arrhythmias*. Lancaster: MTP Publishers; 1977;33450.
- Richard G, Bennett I, Haris M, et al. Arrhythmogenic Cardiomyopathy in 2018-2019: ARVC/ALVC or Both? *Heart and lung Circ*. 2019;28(1):164-77. doi:10.1016/j.hlc.2018.10.013.
- Corrado D, Perazzolo Marra M, Zorzi A, et al. Diagnosis of arrhythmogenic cardio myopathy: The Padua criteria. *Int J Cardiol*. 2020;319:10614. doi:10.1016/j.ijcard.2020.06.005.
- Towbin J, McKenna W, Abrams D, et al. HRS expert consensus statement on evaluation, risk stratification, and management of arrhythmogenic cardiomyopathy. *Hear Rhythm*. 2019;16(11):30172. doi:10.1016/j.hrthm.2019.05.007.
- Arbello E, Protonotarios A, Gimeno JR, 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies: Developed by the task force on the management of cardiomyopathies of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2023;44(37):3503-626. doi:10.1093/eurheartj/ehad194.
- Marcus F, McKenna W, Sherrill D, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Eur Heart J*. 2010;31(7):80614. doi:10.1093/eurheartj/ehq025.
- Alekseeva DYu, Kofeynikova OA, Marapov DI, Vasichkina ES. Clinical characteristics of various arrhythmogenic cardiomyopathy phenotypes in the pediatric population: a systematic review and meta-analysis. *Russian Journal of Cardiology*. 2022;27(4S):5146. (In Russ.) Алексеева Д. Ю., Кофейникова О. А., Марапов Д. И., Васичкина Е. С. Клинические особенности различных фенотипических форм аритмогенной кардиомиопатии в педиатрической популяции: систематический обзор и метаанализ. *Российский кардиологический журнал*. 2022;27(4S):5146. doi:10.15829/1560-4071-2022-5146.
- Krahn A, Wilde A, Calkins H, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *JACC Clinical Electrophysiology*. 2022;8(4):533-53. doi:10.1016/j.jacep.2021.12.002.

10. Sen-Chowdhry S, Morgan RD, Chambers JC, et al. Arrhythmogenic cardiomyopathy: etiology, diagnosis, and treatment. *Annu Rev Med.* 2010;61:233-53. doi:10.1146/annurev.med.052208.130419.
11. McKenna W, Thiene G, Nava A. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. Task force of the working group myocardial and pericardial disease of the European society of cardiology. *Br. Heart J.* 1994;71:215-8.
12. Corrado D, Anastakis A, Basso C. Proposed diagnostic criteria for arrhythmogenic cardiomyopathy: European Task Force consensus report. *Int J Cardiology.* 2024;395:131447. doi:10.1016/j.ijcard.2023.131447.
13. Shlyakhto EV. *Cardiology. National leadership.* 2nd ed. M: GEOTAR-Media, 2023. 816p. (In Russ.) Шляхто Е. В. Кардиология. Национальное руководство. 2-е изд. М: GEOTAR-Media, 2023. 816с. ISBN: 978-5-9704-7537-9.
14. Gabrusenko S, Gudkova A, Koziolova N, et al. 2020 Clinical practice guidelines for Hypertrophic cardiomyopathy. *Russian Journal of Cardiology.* 2021;26(5):4541. (In Russ.) Габрусенко С., Гудкова А., Козиолова Н. и др. Гипертрофическая кардиомиопатия. Клинические рекомендации 2020. Российский кардиологический журнал. 2021;26(5):4541. doi:10.15829/1560-4071-2021-4541.
15. Tereshchenko S, Galyavich A, Uskach T, et al. 2020 Clinical practice guidelines for Chronic heart failure. *Russian Journal of Cardiology.* 2020;25(11):4083. (In Russ.) Терещенко С., Галаявич А., Ускач Т и др. Хроническая сердечная недостаточность. Клинические рекомендации 2020. Российский кардиологический журнал. 2020;25(11):4083. doi:10.15829/1560-4071-2020-4083.
16. Couto M, Souto M, Martínez A, et al. Accuracy of right ventricular volume and function assessed with cardiovascular magnetic resonance: comparison with echocardiographic parameters. *Clin Imaging.* 2020;59(1):61-7. doi:10.1016/j.clinimag.2019.10.002.
17. Bluemke DA. ARVC: Imaging diagnosis is still in the eye of the beholder. *J Am Coll Cardiol Img.* 2011;4:288-91. doi:10.1016/j.jcmg.2011.01.007.
18. Petersen SE, Khanji MY, Plein S, et al. European Association of Cardiovascular Imaging expert consensus paper: a comprehensive review of cardiovascular magnetic resonance normal values of cardiac chamber size and aortic root in adults and recommendations for grading severity. *Cardiovascular Im.* 2019;20:1321-31. doi:10.1093/ehjci/jez232. Erratum in: *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2019;20(12):1331. doi:10.1093/ehjci/jez289.
19. D'Ascenzi F, Anselmi F, Piu P, et al. Cardiac magnetic resonance normal reference values of biventricular size and function in male athlete's Heart. *JACC: Cardiovasc Im.* 2019;12:1755-65. doi:10.1016/j.jcmg.2018.09.021.
20. Natori S, Lai S, Finn JP, et al. Cardiovascular function in the multiethnic study of atherosclerosis: normal values by age, sex, and ethnicity. *Am J Roentgenol.* 2006;186:357-65. doi:10.2214/AJR.04.1868.
21. Malayeri A, Johnson W, Macedo R, et al. Cardiac cine MRI: quantification of the relationship between fast gradient echo and steady-state free precession for determination of myocardial mass and volumes. *J Magn Reson Imaging.* 2008;28:60-6. doi:10.1002/jmri.21405.
22. Newton N, Liu CY, Croisille P. Assessment of myocardial fibrosis with cardiovascular magnetic resonance. *J Am Coll Cardiol.* 2011;57(8):891-903. doi:10.1016/j.jacc.2010.11.013.
23. Bing P, Ducq MP. Myocardial fibrosis: why image, how to image and clinical implications. *Heart.* 2019;105:1832-40.
24. Golukhova EZ, Aleksandrova SA, Berdibekov BSh. Predictive role of quantification of myocardial fibrosis using delayed contrast-enhanced magnetic resonance imaging in nonischemic dilated cardiomyopathies: a systematic review and meta-analysis. *Russian Journal of Cardiology.* 2021;26(12):4776. (In Russ.) Голухова Е. З., Александрова С. А., Бердибеков Б. Ш. Прогностическая роль количественной оценки миокардиального фиброза по данным магнитно-резонансной томографии с отсроченным контрастированием при неишемических дилатационных кардиомиопатиях: систематический обзор и метаанализ. Российский кардиологический журнал. 2021;26(12):4776. doi:10.15829/1560-4071-2021-4776.
25. Perazzolo Marra MP, Cipriani A, Rizzo S, et al. Myocardial tissue characterization in arrhythmogenic cardiomyopathy: comparison between endomyocardial biopsy and cardiac magnetic resonance. *JACC Cardiovasc Imaging.* 2021;14(8):1675-8. doi:10.1016/j.jcmg.2021.02.015.
26. Marra MP, Rizzo S, Bauce B, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. Contribution of cardiac magnetic resonance imaging to the diagnosis. *Herz.* 2015;40:600-6. doi:10.1007/s00059-015-4228-0.
27. Segura-Rodríguez D, Bermúdez-Jiménez FJ, Carriel V, et al. Myocardial fibrosis in arrhythmogenic cardiomyopathy: a genotype-phenotype correlation study. *Eur. Heart J Cardiovasc. Imaging.* 2020;21:378-86. doi:10.1093/ehjci/jez277.
28. Marra MP, Leoni L, Bauce B, et al. Imaging study of ventricular scar in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: comparison of 3D standard electroanatomical voltage mapping and contrast-enhanced cardiac magnetic resonance. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2012;5:91-100. doi:10.1161/CIRCEP.111.964635.
29. Aquaro GD, Barison A, Todiere G. Usefulness of Combined Functional Assessment by Cardiac Magnetic Resonance and Tissue Characterization Versus Task Force Criteria for Diagnosis of Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy. *Am J Cardiol.* 2016;118(11):1730-6. doi:10.1016/j.amjcard.2016.08.056.
30. Zghaib T, Te Riele A, James C, et al. Left ventricular fibro-fatty replacement in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: prevalence, patterns, and association with arrhythmias. *J Cardiovasc Magn Reson.* 2021;23:58. doi:10.1186/s12968-020-00702-3.
31. Rastegar N, Burt JR, Corona-Villalobos CP, et al. Cardiac MRI results and potential diagnostic errors in patients tested for arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *RadioGraphics.* 2014;34:553-1570.
32. Aquaro GD, Todiere G, Strata E. Usefulness of india ink artifact in steady-state free precession pulse sequences for detection and quantification of intramyocardial fat. *J Magnet Res Im.* 2014;40(1):1-249. doi:10.1002/jmri.24335.
33. Halot K, Dubes V, Constantin M, et al. A 3D high resolution MRI method for the visualization of cardiac fibro-fatty infiltrations. *Sci Rep.* 2021;11:9266. doi:10.1038/s41598-021-85774-6.
34. Marchenko D, Aleksandrova S, Glazkova E, et al. Determination of the range of reference values of native T1, T2-relaxation times of the myocardium of parametric maps in the MOLLY modification. *Creative cardiology.* 2024;18(1):36-43. (In Russ.) Марченко Д., Александрова С., Глазкова Е. и др. Определение диапазона референсных значений нативного времени T1-, T2-релаксации миокарда параметрических карт в модификации MOLLY. Креативная кардиология. 2024;18(1):36-43. doi:10.24022/1997-3187-2.
35. Georgiopoulos G, Zampieri M, Molaro S, et al. Cardiac magnetic resonance in patients with ARVC and family members: the potential role of native T1 mapping. *Int J Card Imaging.* 2021;37:2037-47. doi:10.1007/s10554-021-02166-7.
36. Bourfiss M, Prakken NHJ, van der Heijden JF, et al. Diagnostic value of native T1 mapping in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *JACC Cardiovasc Imaging.* 2019;12(8 Pt 1):1580-2. doi:10.1016/j.jcmg.2019.01.023.
37. Lutokhina Yu, Blagova O, Shestak A, et al. Evolution of diagnostic criteria for arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and their application in clinical practice. *Russian Journal of Cardiology.* 2021;26(11):4593. (In Russ.) Лутохина Ю., Благова О., Шестак А. и др. Эволюция диагностических критериев аритмогенной кардиомиопатии правого желудочка и их применения в клинической практике. Российский кардиологический журнал. 2021;26(11):4593. doi:10.15829/1560-4071-2021-4593.
38. Tavora F, Zhang M, Franco M, et al. Distribution of biventricular disease in arrhythmogenic cardiomyopathy: an autopsy study. *Hum Pathol.* 2012;43(4):592-6. doi:10.1016/j.humpath.2011.06.014.
39. Makarenko V, Shlyappo M, Alexandrova S. Magnetic resonance imaging of arrhythmogenic dysplasia of the right ventricle. *News of cardiovascular surgery.* 2019;(3):280-2. (In Russ.) Макаренко В., Шляппо М., Александрова С. Магнитно-резонансная визуализация аритмогенной дисплазии правого желудочка. Новости сердечно-сосудистой хирургии. 2019;(3):280-2. doi:10.24022/2588-0284-2019-3-4-280-282.
40. Dong Z, Dai L, Song H. Incremental Diagnostic Value of Right Ventricular Strain Analysis in Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy. *J Am Heart Assoc.* 2024;13(1):e031403. doi:10.1161/JAHA.123.031403.
41. Heermann P, Fritsch H, Koopmann M. Biventricular myocardial strain analysis using cardiac magnetic resonance feature tracking (CMR-FT) in patients with distinct types of right ventricular diseases comparing arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC), right ventricular outflow-tract tachycardia (RVOT-VT). *Clin Res Cardiol.* 2019;108(10):1147-62. doi:10.1007/s00392-019-01450-w.
42. Cadrin-Tourigny J, Bosman LP, Nozza A, et al. A new prediction model for ventricular arrhythmias in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Eur Heart J.* 2019;40:1850-8.
43. Bourfiss M, Prakken N, James C. Prognostic value of strain by feature-tracking cardiac magnetic resonance in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *European Heart Journal - Cardiovascular Im.* 2023;24(1):98-107.
44. Tandri H, Saranathan M, Rodriguez 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(1):98-103. doi:10.1016/j.jacc.2004.09.053.
45. Feliu E, Moscicki R, Carrillo L, et al. Importance of cardiac magnetic resonance findings in the diagnosis of left dominant arrhythmogenic cardiomyopathy. *Rev Esp Cardiol.* 2020;73(11):885-92. English, Spanish. doi:10.1016/j.rec.2019.12.004.
46. Aquaro GD, De Luca A, Cappelletto C, et al. Prognostic value of magnetic resonance phenotype in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2020;75:2753-65. doi:10.1016/j.jacc.2020.04.023.techniques.