

Využití magnetické rezonance srdce u kardiomyopatií

HYPERTROFICKÁ KARDIOMYOPATIE

Roman Panovský



FAKULTNÍ
NEMOCNICE
U SV. ANNY
V BRNĚ



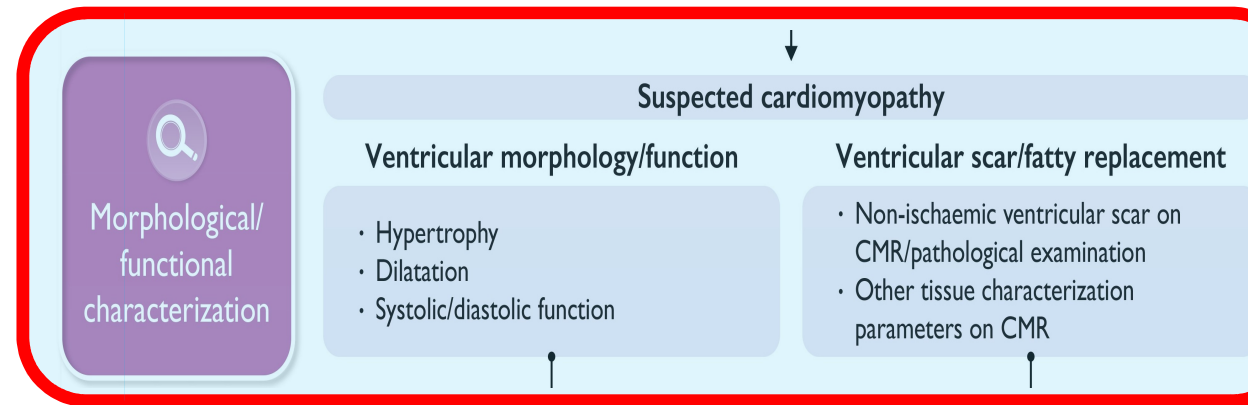
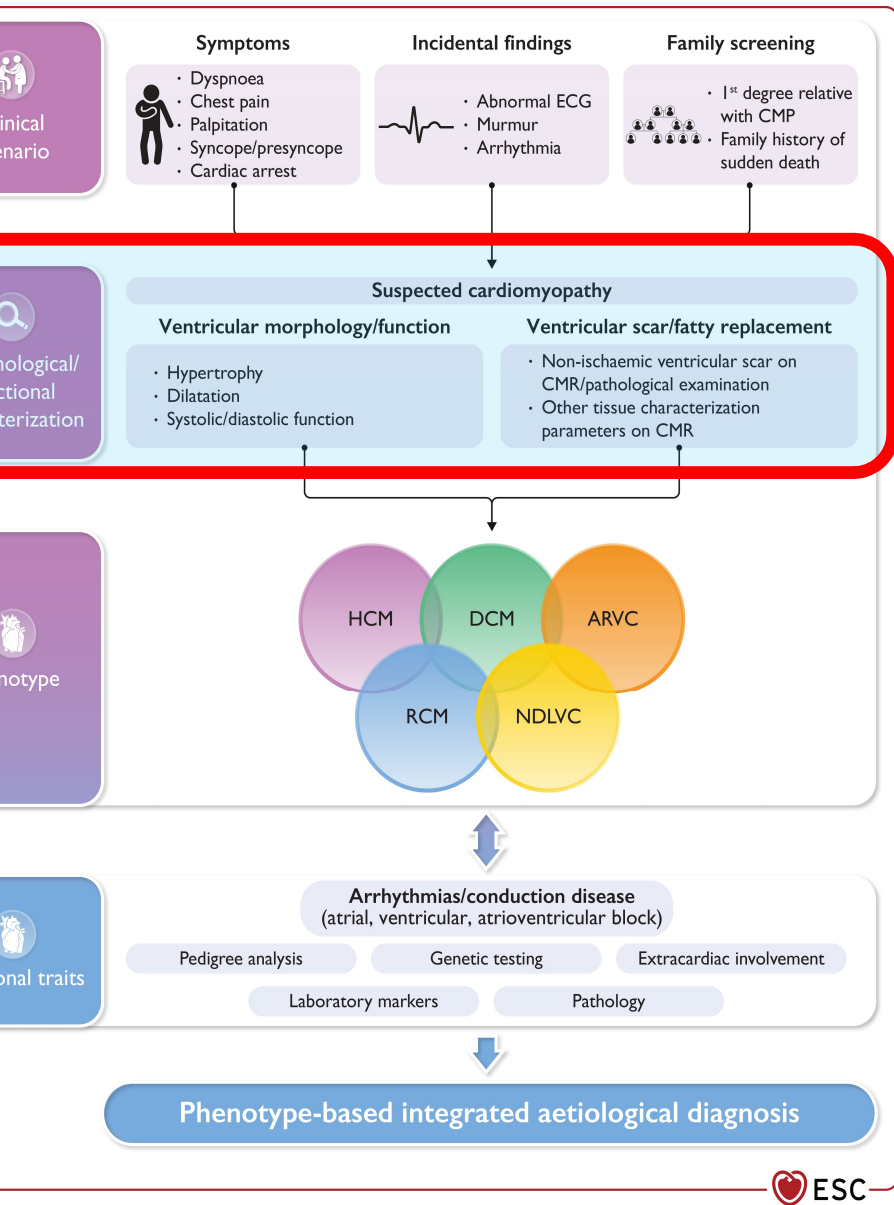
I. INTERNÍ
KARDIOANGIOLOGICKÁ
KLINIKA FNUSA A LF MU

ICRC
INTERNATIONAL CLINICAL
RESEARCH CENTER

**MUNI
MED**

2024 | Hotel NH Collection Olomouc
chodny
2024

Využití magnetické rezonance srdce u kardiomyopatií



JOURNAL ARTICLE GUIDELINES

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)

Elena Arbelo, Alexandros Protonotarios, Juan R Gimeno, Eloisa Arbustini, Roberto Barriales-Villa, Cristina Basso, Connie R Bezzina, Elena Biagini, Nico A Blom, Rudolf A de Boer ... Show more
Author Notes

European Heart Journal, Volume 44, Issue 37, 1 October 2023, Pages 3503–3626,
<https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehad194>
Published: 25 August 2023

Recommendations	Class ^a	Level ^b
Contrast-enhanced CMR is recommended in patients with cardiomyopathy at initial evaluation. ^{10,90,116,119–143}	I	B

Contrast-enhanced CMR should be considered in patients with cardiomyopathy during follow-up to monitor disease progression and aid risk stratification and management. ^{89,90,120–122,127,129,136–147}

IIa

C

Contrast-enhanced CMR should be considered for the serial follow-up and assessment of therapeutic response in patients with cardiac amyloidosis, Anderson–Fabry disease, sarcoidosis, inflammatory cardiomyopathies, and haemochromatosis with cardiac involvement. ^{148–152}

IIa

C

In families with cardiomyopathy in which a disease-causing variant has been identified, contrast-enhanced CMR should be considered in genotype-positive/phenotype-negative family members to aid diagnosis and detect early disease. ^{10,122,126,128,129,135–143,145,153–159}

IIa

B

CMR úvodní vyšetření

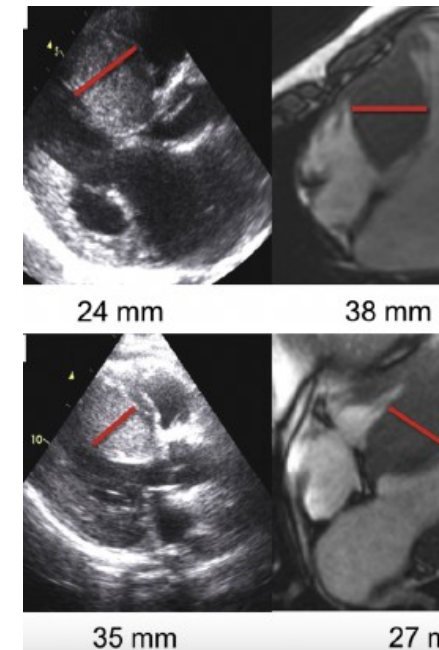
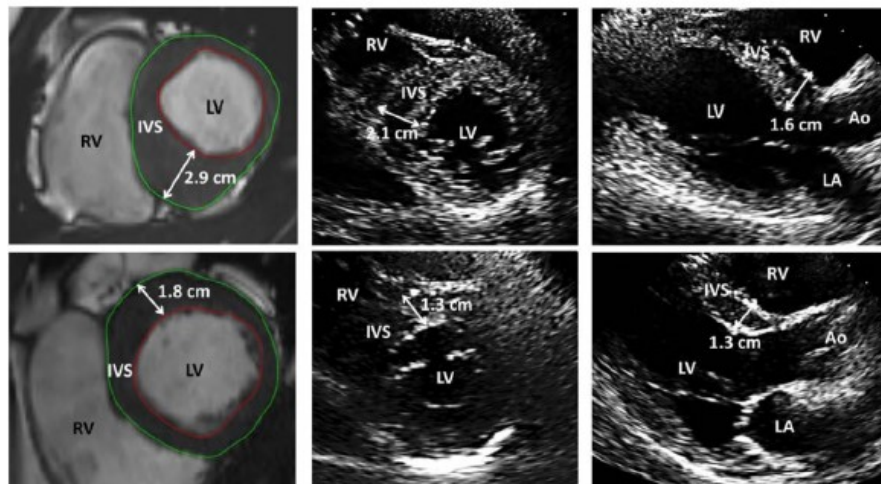
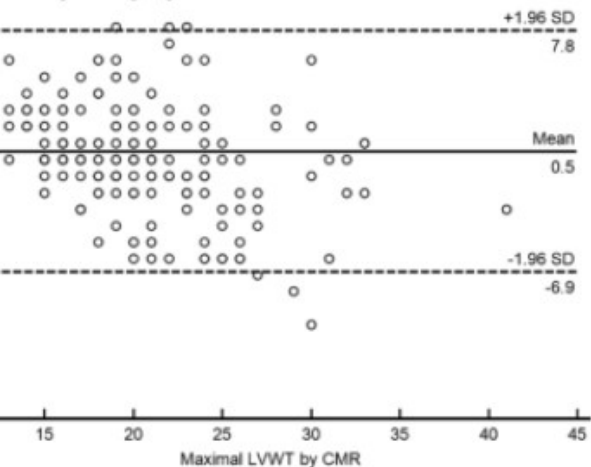
- upřesnění echokardiografického vyšetření
- doplnění echokardiografického vyšetření

- stratifikace rizika NSS
- dif dg nesarkomerických fenokopíí
- dif dg atletického srdce

CMR follow up/monitoring léčby

Měření tloušťky stěny LK (ECHO X CMR)

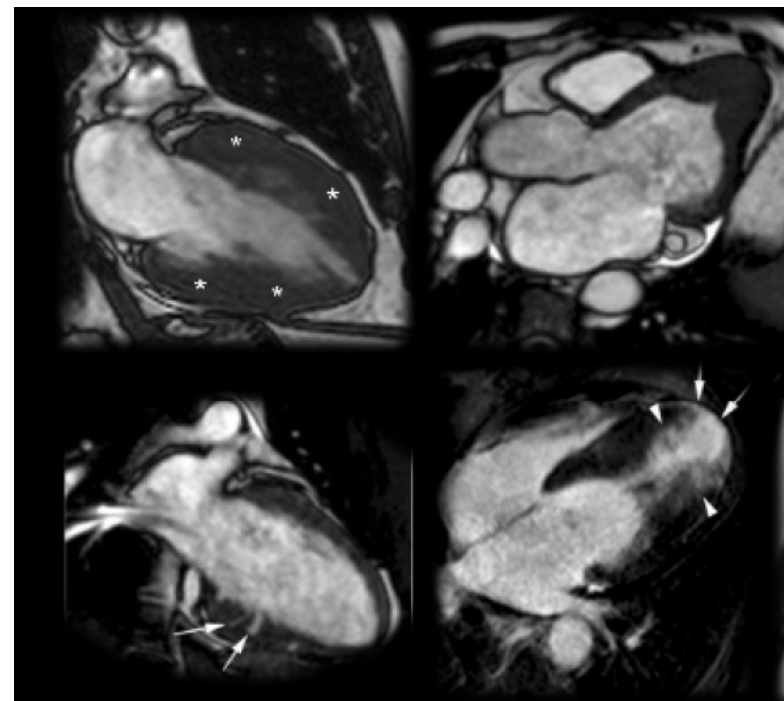
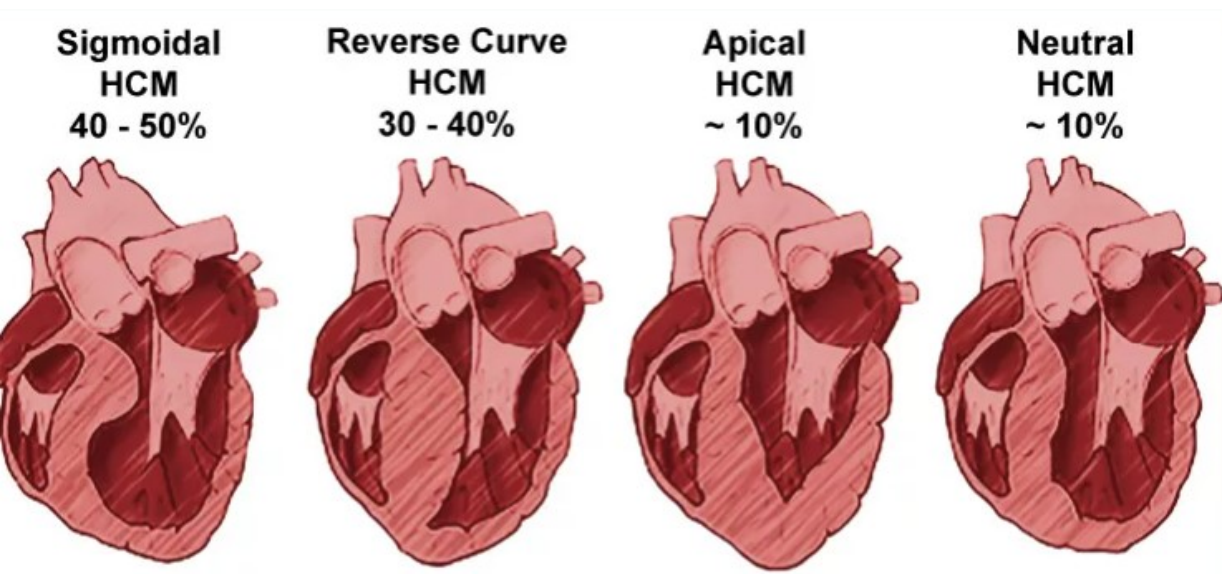
Dobrá korelace, malé rozdíly (0,5mm)



- **Podhodnocení echokardiografií**
 - fokální hypertrofie
 - špatná echovyšetřitelnost
- **Nadhodnocení echokardiografií**
 - trabekulizace
 - neideální rovina řezu

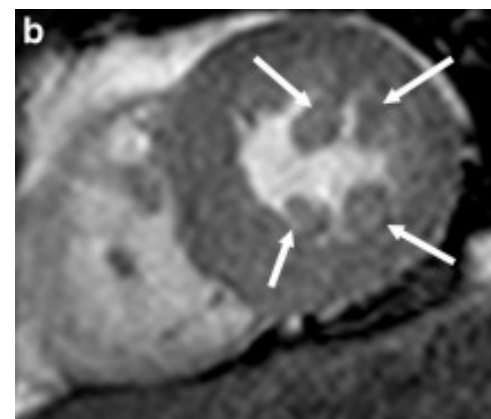
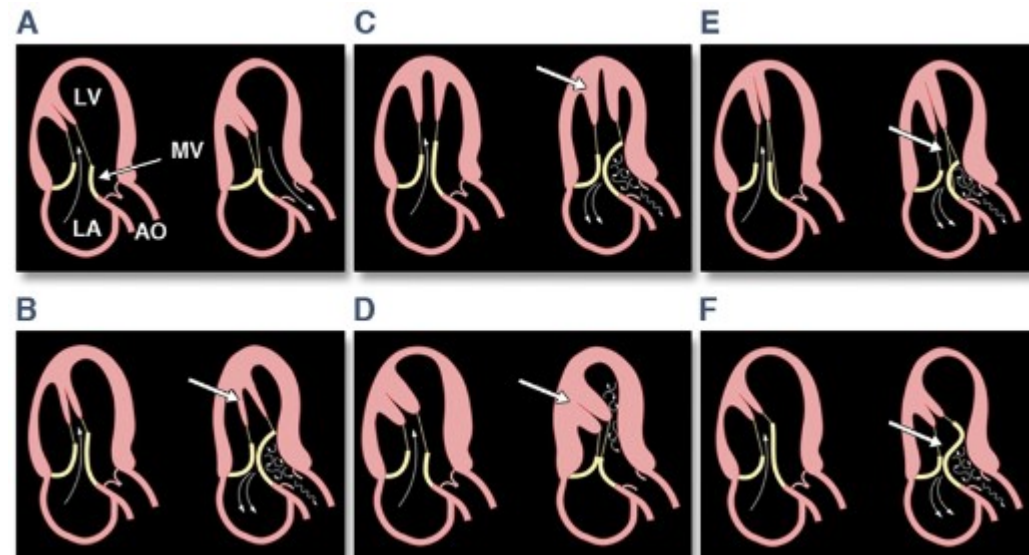
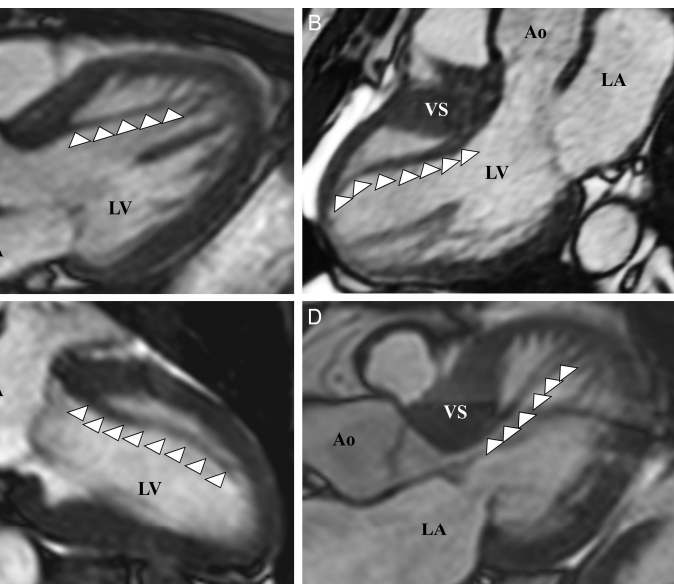
Bois JP et al. Am J Cardiol 2023
Elif Sade, EACVI 2023

Morfologie hypertrofie myokardu



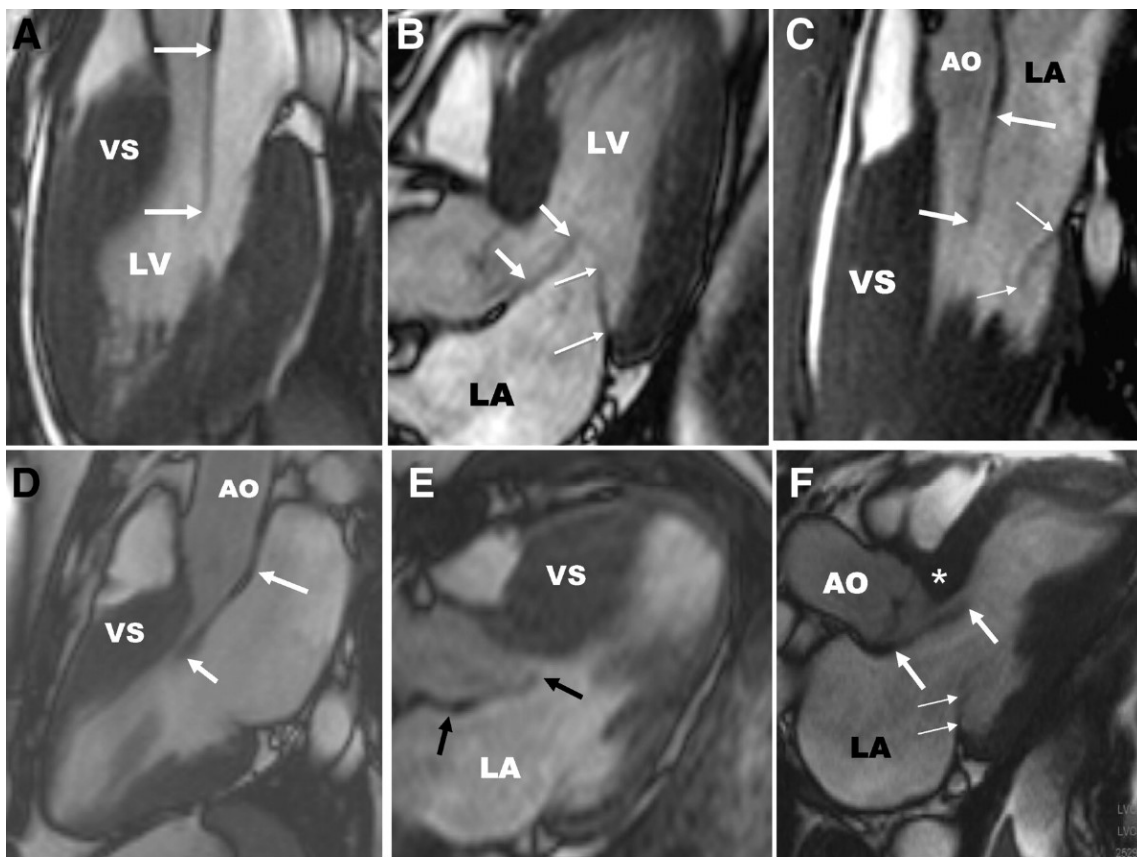
Llamas-Esperón, Arch Cardiol Mexico 2023
Elif Sade, EACVI 2023

Abnormality papilárních svalů



Gruner C, Eu Heart J 2014
 Rowin EJ, Am J Cardiol 2013
 Rajiah P, Insight into Imaging :
 To, JACC CVI 2011

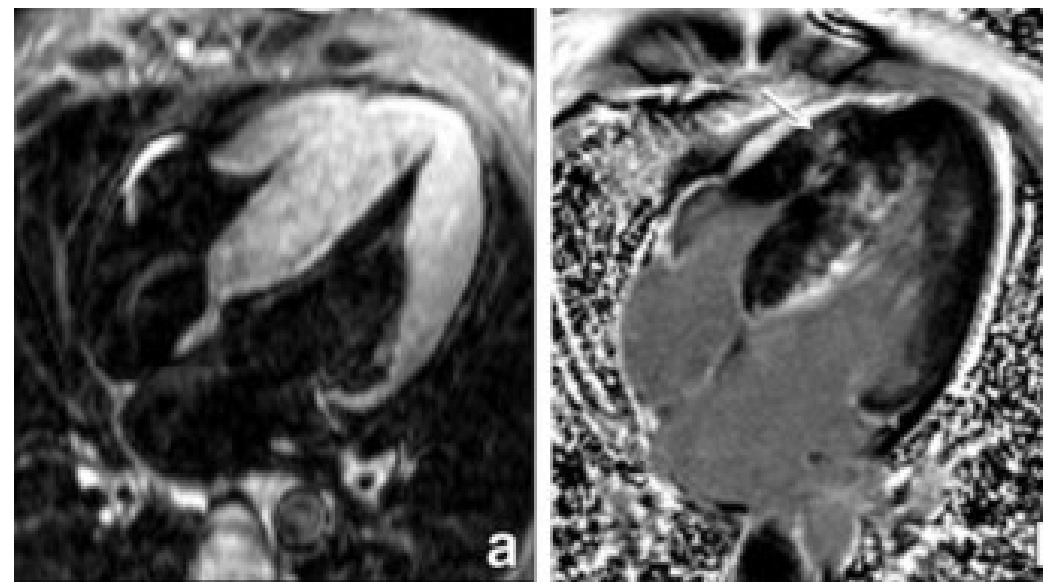
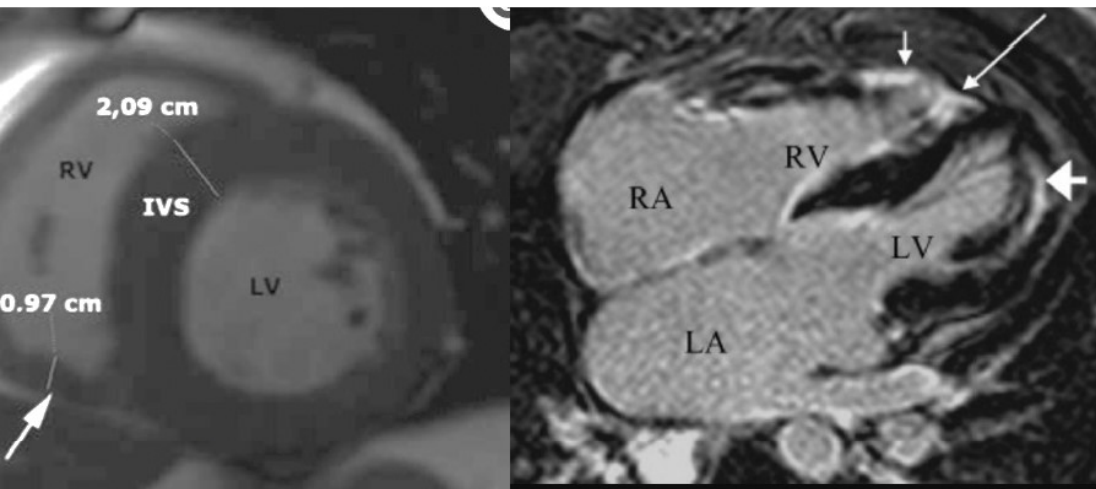
Abnormality mi chlopně



- elongace
- dysplazie
- prolaps
- hypermobilní šlašinky

Maron MS, Circulation 2011
Elif Sade, EACVI 2023

pravá komora



Maron MS, Am J Cardiol 2007
Galea N, Insight Imaging 2013

Apikální aneurysma

prevalence cca 3% (in HCM registry)

možná souvislost se setrvalými monomorfními KT

podle několika studií užitečný marker rizika NSS

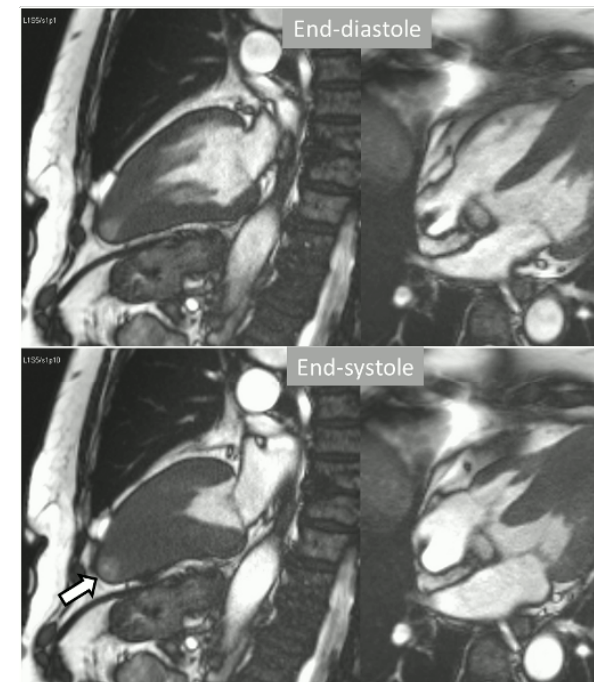
dle 2020 AHA/ACC HCM guidelines velké nezávislé kritérium NSS

retrospektivní data

nehomogenní výsledky

většina pts s MACE měli i jiná kritéria pro sKT

rozhodnutí o ICD implantaci by mělo být provedeno na základě osvědčeného kalkulátoru a ne pouze na základě přítomnosti apikálního aneurysmatu

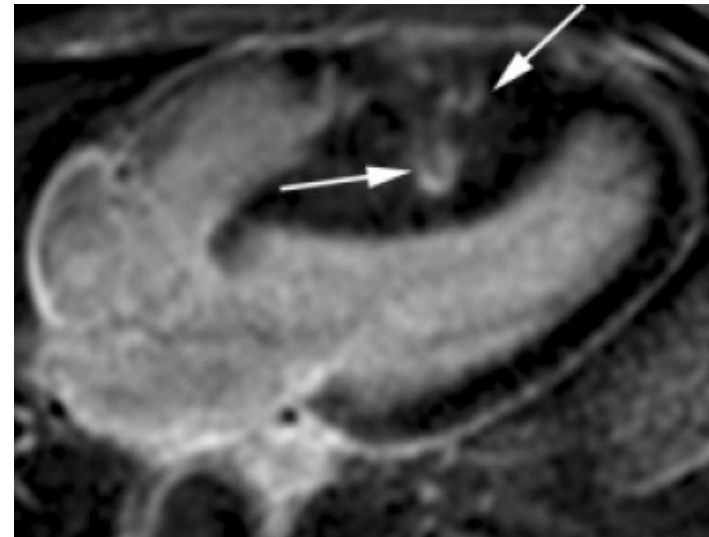
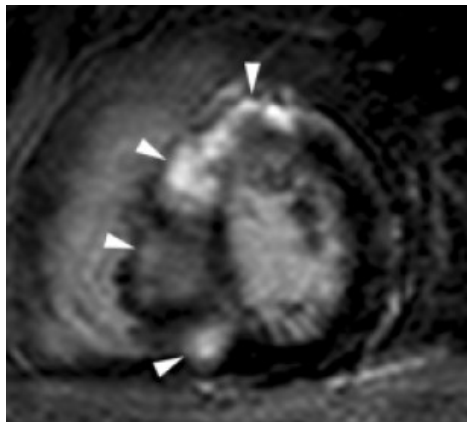


scmr.c

GE

u 65% pacientů (33–84%)

- typicky intramurální „patchy“ lokalizace v oblastech s hypertrofií
- naopak, LGE neobvyklé (s výjimkou pokročilých stadií) v oblastech bez hypertrofie



LGE

v 2014 ESC Guidelines, rozsah LGE byl veden jako pomocný parametr k predikci **KV mortality**

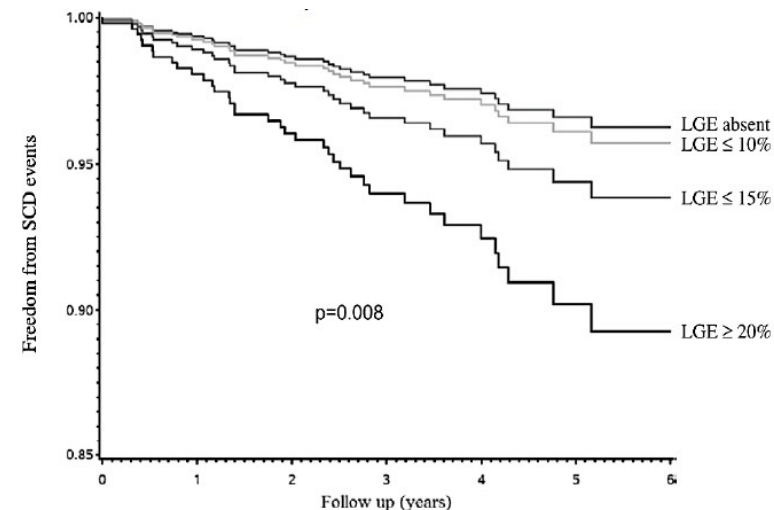
- v té době data **nebyla dostatečná** k využití LGE v kalkulaci rizika NSS

od té doby, řada dalších studií

- LGE je časté
- pokud je většího rozsahu, je asociované se zvýšeným rizikem NSS

Metaanalýza 2993 pts: **přítomnost LGE** je spojena s

- **2,32-krát zvýšeným rizikem NSS/ICD výboje**
- **2,1-krát zvýšenou celkovou mortalitou**



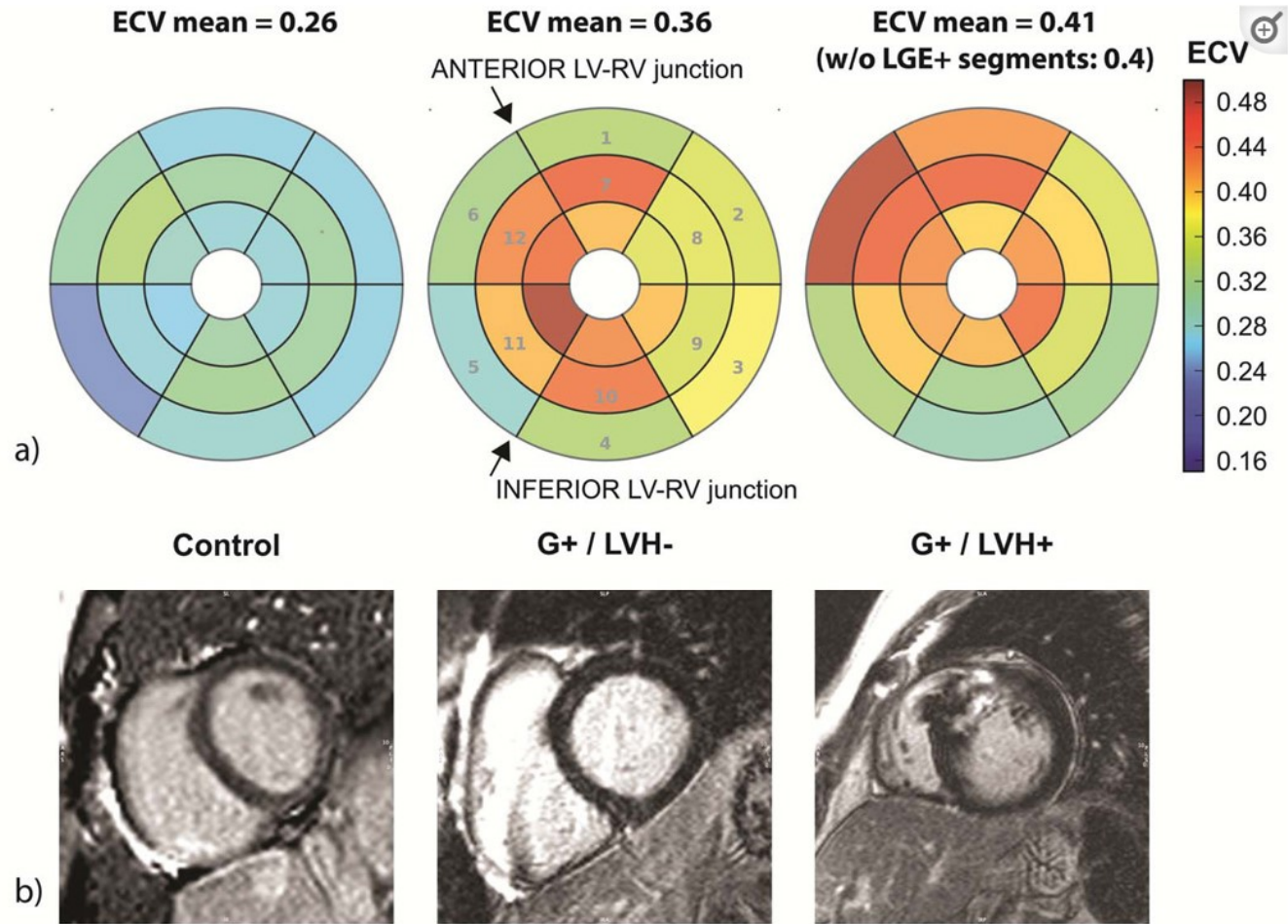
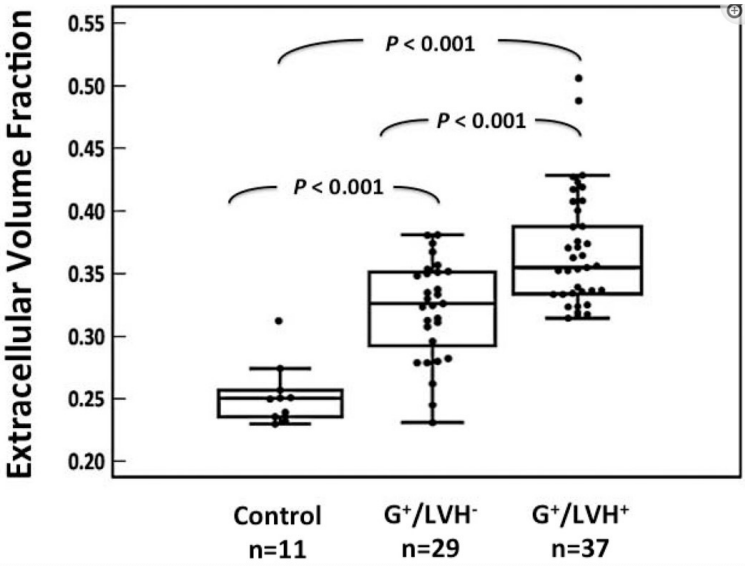
přetrvávají nejistoty (retrospektivní studie, často selektivně vybraní pacienti přes ASA, metody kvantifikace LGE)

nejdříve vypočítat riziko NSS pomocí kalkulátoru

- u nemocných **v nízkém nebo středním riziku**, přítomnost **rozsáhlého LGE (≥15%)** může být využita v rozhodování stran preventivní implantace ICD

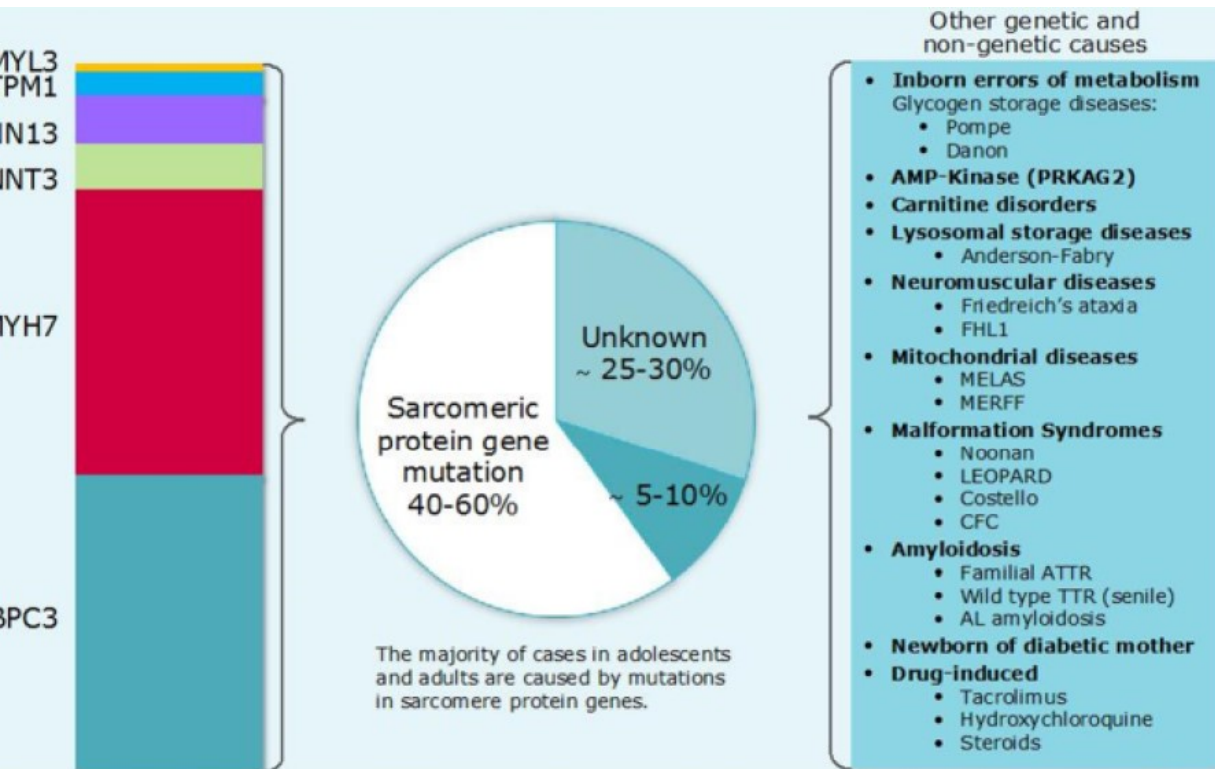
Chan R Circulation 2014

CV



Ho CY, Circ CVI 2013

Lesarkomerické fenokopie



✓ Tissue characterization

✓ LGE

✓ T1/T2/ECV mapping

A. Mid-wall HE

- Idiopathic Dilated Cardiomyopathy
- Myocarditis
- Hypertrophic Cardiomyopathy
- Right ventricular pressure overload (e.g. congenital heart disease, pulmonary HTN)
- Sarcoidosis
- Myocarditis
- Anderson-Fabry
- Chagas Disease

B. Epicardial HE

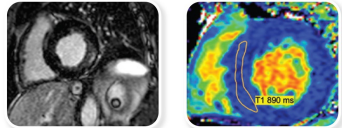
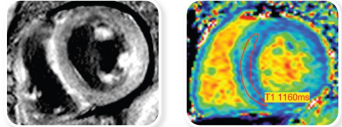
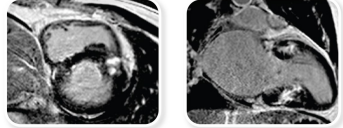
- Sarcoidosis, Myocarditis, Anderson-Fabry, Chagas Disease

C. Global Endocardial HE

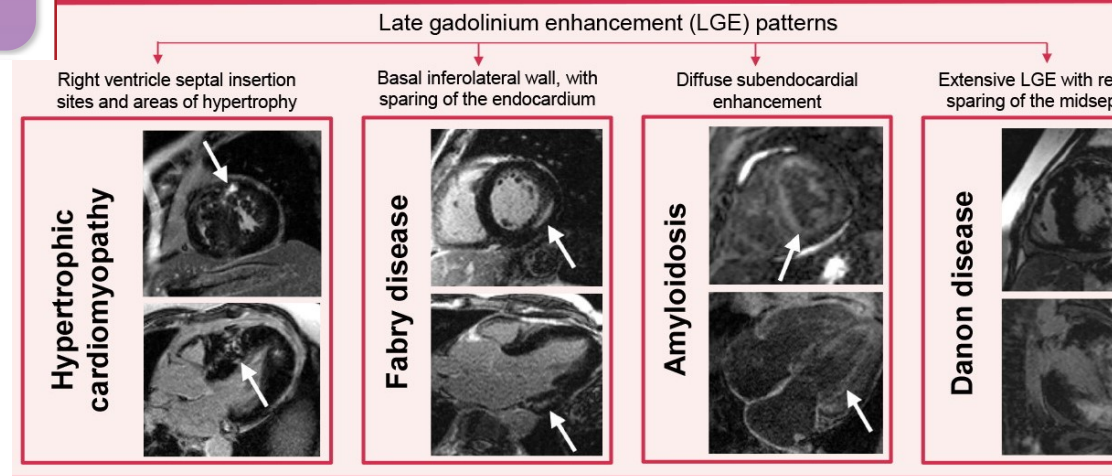
- Amyloidosis, Systemic Sclerosis, Post cardiac transplantation

ESC guidelines HCM 2014
Maron BJ, J Am Coll Cardiol 2022

Lesarkomerické fenokopie

Pathology type	Finding	Cardiac CMR examples	Specific diseases to be considered
1	Posterolateral LGE and concentric LVH Low native T1		Anderson-Fabry disease
	Diffuse subendocardial LGE, high native T1		Amyloidosis
	Patchy mid-wall in hypertrophied areas		Sarcomeric HCM

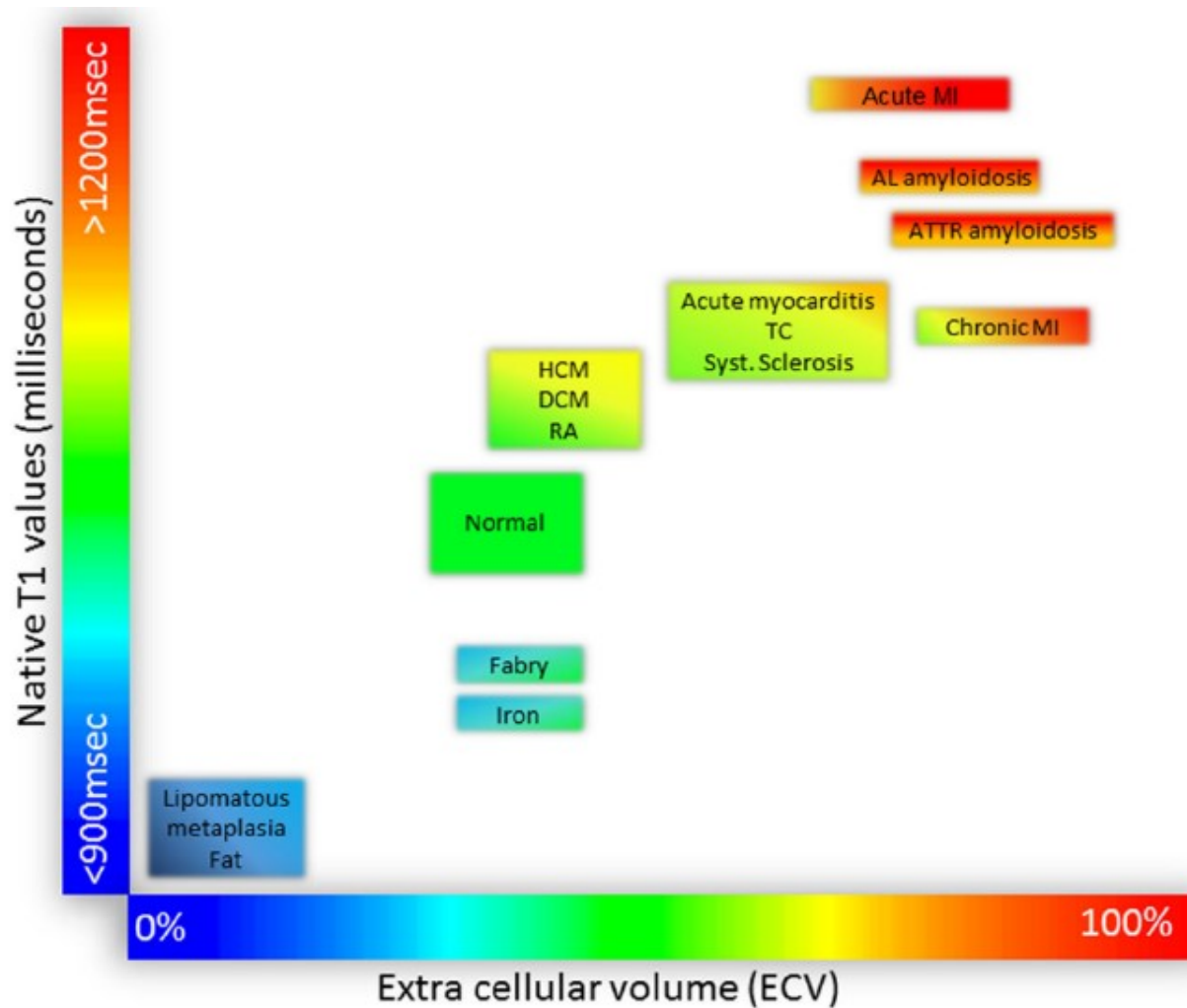
Cardiac MRI of Hereditary Cardiomyopathy



Fadl SA et al. Published online: March 11, 2022
<https://doi.org/10.1148/rg.210147>

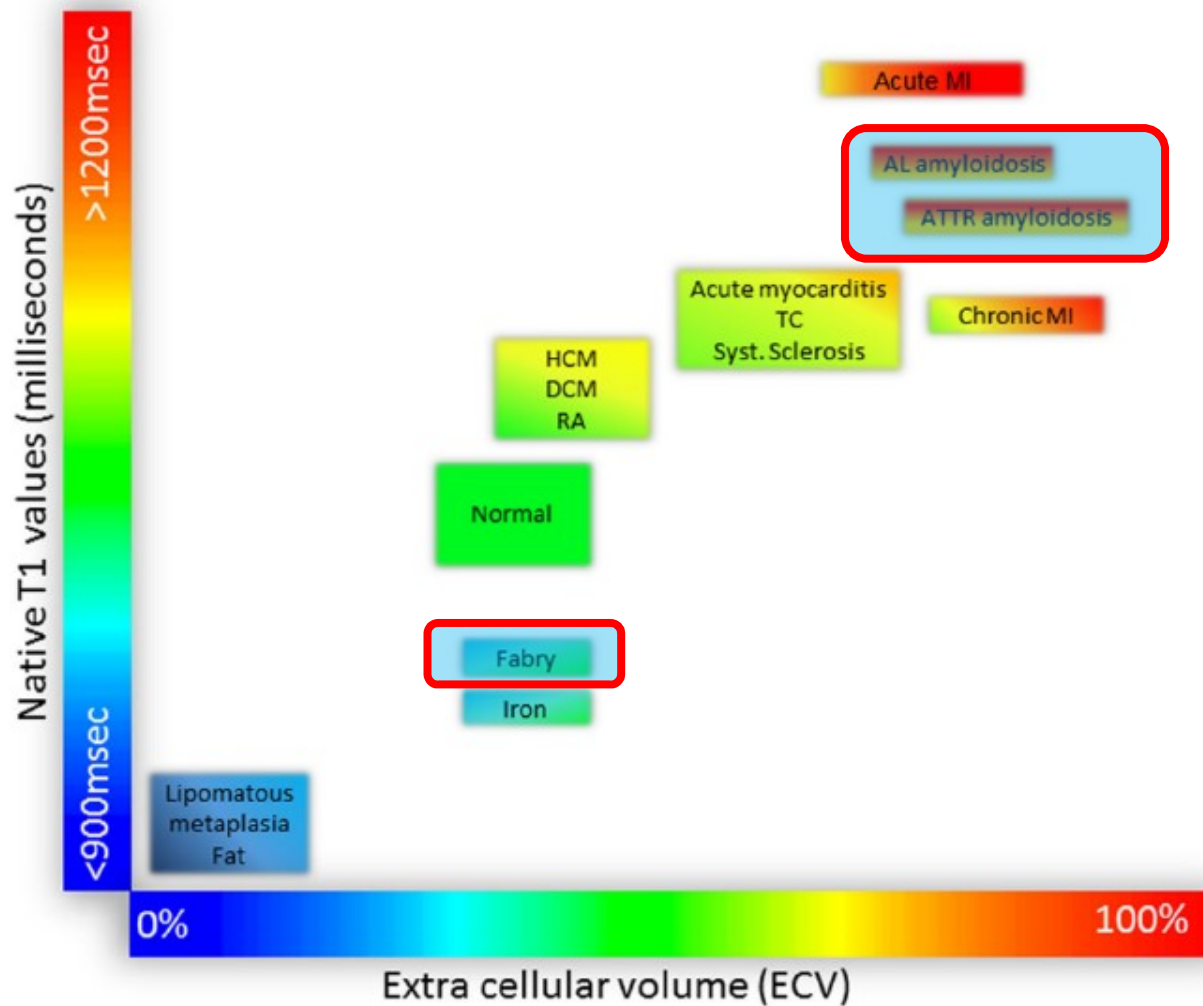
RadioGraphics

Lesarkomerické fenokopie



Messroghli, JCMR 2017

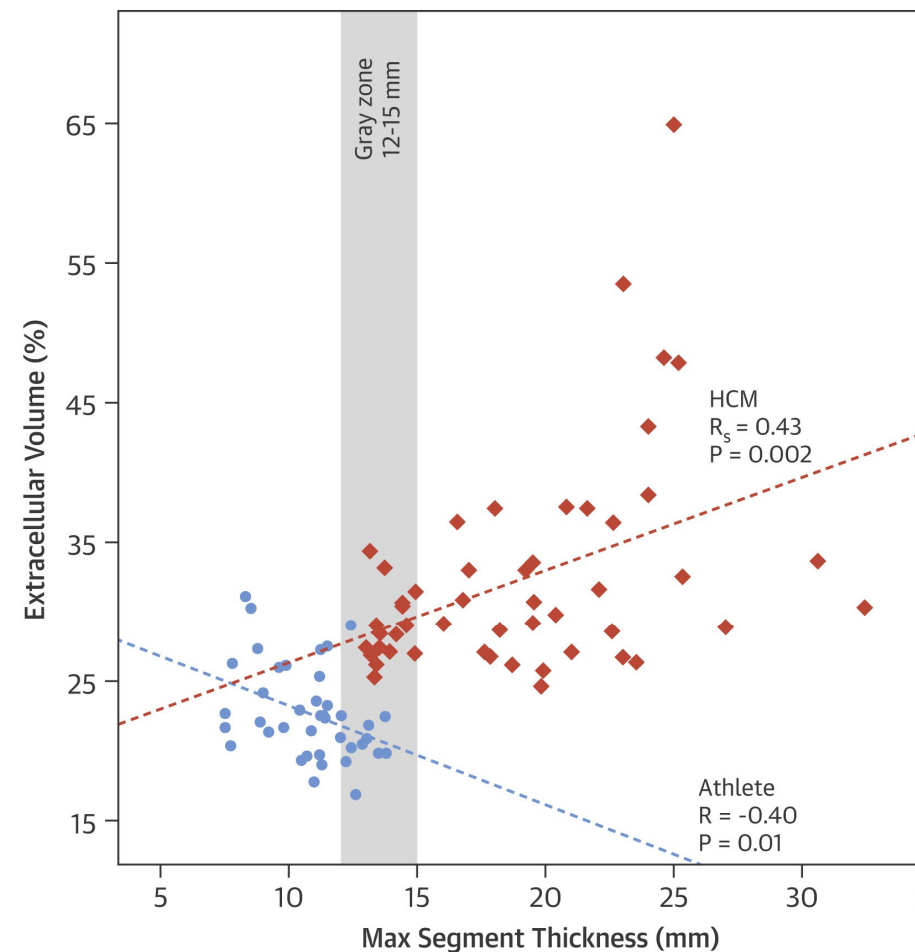
Lesarkomerické fenokopie



Messroghli, JCMR 2017

Dif dg atletického srdce

	HKMP	Atletické srdce
Asymetrie hypertrofie	+	-
Atace LS	+	-
Reversibilita hyLK při přerušení tréninku	-	+
Genetické mutace	+	-
Škyty, papil.svaly	+	-
E	+	-
Červeně zvýšené ECV	+	-



Maestrini EACVI 2023
Swoboda PP, JACC 2016

Využití magnetické rezonance srdce u kardiomyopatií

odinný screening

Recommendations	Class ^a	Level ^b
Following cascade genetic testing, clinical evaluation using a <u>multiparametric approach</u> that includes ECG and <u>cardiac imaging</u> and long-term follow-up is recommended in first-degree relatives who have the same disease-causing variant as the proband. ^{178,544,547}	I	B

DĚKUJI ZA POZORNOST

Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně
Pekařská 664/53
656 91 BRNO

Roman Panovský

543182409

Email: panovsky@fnusa.cz

