



**ΤΜΗΜΑ ΙΑΤΡΙΚΗΣ
ΣΧΟΛΗ ΕΠΙΣΤΗΜΩΝ ΥΓΕΙΑΣ
ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΘΕΣΣΑΛΙΑΣ**



**ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ ΜΕΤΑΠΤΥΧΙΑΚΩΝ ΣΠΟΥΔΩΝ
«ΚΑΡΔΙΑΚΗ ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ - ΚΑΡΔΙΟ-ΟΓΚΟΛΟΓΙΑ - ΚΑΡΔΙΑΓΓΕΙΑΚΗ
ΑΠΟΚΑΤΑΣΤΑΣΗ»**

(MSc in Heart Failure - Cardio-oncology - Cardiac Rehabilitation)



Μεταπτυχιακή Διπλωματική Εργασία

**«Ο ρόλος της μαγνητικής τομογραφίας καρδιάς στην αρρυθμιογόνο
μυοκαρδιοπάθεια»**

υπό

Πετρίδου Μαγδαληνής

Ειδικευόμενης Καρδιολογίας

Υπεβλήθη για την εκπλήρωση μέρους των
απαιτήσεων για την απόκτηση του
Διπλώματος Μεταπτυχιακών Σπουδών

«Καρδιακή ανεπάρκεια – Καρδιο-ογκολογία – Καρδιαγγειακή αποκατάσταση»

Λάρισα, Ιανουάριος 2025



**ΤΜΗΜΑ ΙΑΤΡΙΚΗΣ
ΣΧΟΛΗ ΕΠΙΣΤΗΜΩΝ ΥΓΕΙΑΣ
ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΘΕΣΣΑΛΙΑΣ**



**ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ ΜΕΤΑΠΤΥΧΙΑΚΩΝ ΣΠΟΥΔΩΝ
«ΚΑΡΔΙΑΚΗ ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ - ΚΑΡΔΙΟ-ΟΓΚΟΛΟΓΙΑ - ΚΑΡΔΙΑΓΓΕΙΑΚΗ
ΑΠΟΚΑΤΑΣΤΑΣΗ»**

(MSc in Heart Failure - Cardio-oncology - Cardiac Rehabilitation)



The Role of cardiac MRI in Arrhythmogenic Cardiomyopathy

«Βεβαιώνω ότι η παρούσα διπλωματική εργασία είναι αποτέλεσμα δικής μου δουλειάς και δεν αποτελεί προϊόν αντιγραφής. Στις δημοσιευμένες ή μη δημοσιευμένες πηγές έχω χρησιμοποιήσει εισαγωγικά και όπου απαιτείται έχω παραθέσει τις πηγές τους στο τμήμα της βιβλιογραφίας».

Υπογραφή:

ΠΕΤΡΙΔΟΥ ΜΑΓΔΑΛΗΝΗ

Πανεπιστήμιο Θεσσαλίας, Σχολή Επιστημών Υγείας, Τμήμα Ιατρικής, 2025

ΔΙΕΥΘΥΝΤΗΣ ΤΟΥ ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΟΣ ΜΕΤΑΠΤΥΧΙΑΚΩΝ ΣΠΟΥΔΩΝ

ΙΩΑΝΝΗΣ ΣΚΟΥΛΑΡΙΓΚΗΣ

ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ ΚΑΡΔΙΟΛΟΓΙΑΣ

ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟΥ ΘΕΣΣΑΛΙΑΣ

Επιβλέπων:

Ξανθόπουλος Ανδρέας, Επίκουρος Καθηγητής Καρδιολογίας, Τμήμα Ιατρικής,
Πανεπιστήμιο Θεσσαλίας

Τριμελής Εξεταστική Επιτροπή:

1. Α. Ξανθόπουλος, Επίκουρος Καθηγητής Καρδιολογίας, Τμήμα Ιατρικής ,
Πανεπιστήμιο Θεσσαλίας
2. Θ. Καραμήτσος, Αναπληρωτής Καθηγητής Καρδιολογίας, Ιατρικής Σχολής
Αριστοτελείου Πανεπιστημίου Θεσσαλονίκης
3. Α. Χαμαϊδή, Διευθύντρια ΕΣΥ Καρδιολογίας, Πανεπιστημιακό Νοσοκομείο
Λάρισας

Αναπληρωματικό μέλος: Κ. Τσαρούχας

Τίτλος εργασίας στα αγγλικά: The role of cardiac MRI in arrhythmogenic
cardiomyopathy

Πίνακας περιεχομένων

Περίληψη	
Abstract	
Γενικό Μέρος	1
Εισαγωγή	1
<i>Αρρυθμιогόνος μυοκαρδιοπάθεια: ορισμοί και κλινικό φάσμα</i>	2
<i>Αρρυθμιогόνος μυοκαρδιοπάθεια: παθοφυσιολογία και εξέλιξη</i>	4
<i>Αρρυθμιогόνος μυοκαρδιοπάθεια: κλινική παρουσίαση</i>	5
<i>Μαγνητική Τομογραφία Καρδιάς στην Αρρυθμιогόνο Μυοκαρδιοπάθεια: Βασικές Αρχές και Τεχνικές</i>	5
<i>Κλινική χρησιμότητα της CMR στην ACM:</i>	7
Ειδικό μέρος	8
<i>Στόχοι και μεθοδολογία</i>	8
Αναζήτηση βιβλιογραφίας	8
Κριτήρια ένταξης και αποκλεισμού	9
Επιλογή Εργασιών	9
Ανάλυση και κατηγοριοποίηση δεδομένων	9
<i>Αποτελέσματα</i>	10
Η εξέλιξη της μαγνητικής τομογραφίας στην αρρυθμιогόνο μυοκαρδιοπάθεια - Πρώιμες εξελίξεις στη μαγνητική τομογραφία για καρδιακές εφαρμογές	10
Τα κριτήρια της Task Force του 1994 και ο ρόλος της μαγνητικής τομογραφίας μετά από αυτά	11
Εξελίξεις στην ενίσχυση του όψιμου γαδολίνιου (LGE)	12
Τα αναθεωρημένα κριτήρια της ειδικής ομάδας του 2010 και τα επόμενα έτη	13
Ενσωμάτωση με γενετικές γνώσεις	14
Ενσωμάτωση ηλεκτροκαρδιογραφικών ευρημάτων (ΗΚΓ)	15
Ανασκόπηση του ρόλου της μαγνητικής τομογραφίας στην ARCM/D	16
Τα κριτήρια της Πάντοβας	18
Διεθνείς αντιλήψεις και έρευνα μετά τα κριτήρια της Παπούα	22
Επέκταση του πεδίου εφαρμογής: Πέρα από τη δεξιά κοιλία	22
Σύγχρονες Καινοτομίες και Προγνωστικές Εφαρμογές	23
Προκλήσεις, περιορισμοί και μελλοντικές κατευθύνσεις	28
<i>Συζήτηση</i>	29
Η μαγνητική τομογραφία ως διαγνωστικός ακρογωνιαίος λίθος	29
Προγνωστικές γνώσεις από βιοδείκτες απεικόνισης	30
Ο ρόλος της γενετικής στους φαινότυπους απεικόνισης	30
Εξελίξεις στις τεχνικές και εφαρμογές απεικόνισης	31
Κλινικές επιπτώσεις και μελλοντικές κατευθύνσεις	31
Αντιμετώπιση του φάσματος της ACM	32
<i>Συμπεράσματα</i>	32
Βιβλιογραφικές Αναφορές	36

Περίληψη

Η αρρυθμιογόνος μυοκαρδιοπάθεια (ACM) είναι μια σύνθετη διαταραχή του μυοκαρδίου που χαρακτηρίζεται από προοδευτική ινωδολιπώδη αναδιαμόρφωση του μυοκαρδίου, που περιλαμβάνει κυρίως τη δεξιά κοιλία, αλλά αναγνωρίζεται όλο και περισσότερο ως αμφικοιλιακή νόσος ή ακόμα και ως νόσος επικρατούσα στην αριστερή κοιλία. Η μαγνητική τομογραφία καρδιάς (CMR) έχει γίνει ακρογωνιαίος λίθος στη διάγνωση, τη διαχείριση και την έρευνα της ACM λόγω της μη επεμβατικής ικανότητάς της να αξιολογεί τη δομή, τη λειτουργία και τα χαρακτηριστικά των ιστών του μυοκαρδίου με υψηλή ακρίβεια.

Αυτή η ανασκόπηση διερευνά την εξέλιξη της CMR στην ACM, από τον πρώιμο ρόλο της στον εντοπισμό ανωμαλιών περιφερειακής κίνησης τοιχώματος σε προηγμένες τεχνικές, όπως η καθυστερημένη ενίσχυση γαδολινίου (LGE), η χαρτογράφηση T1 / T2 και η απεικόνιση παραμόρφωσης, οι οποίες προσφέρουν απaráμιλλη ευαισθησία στην ανίχνευση ίνωσης του μυοκαρδίου, της φλεγμονής και της λεπτής δυσλειτουργίας. Υπογραμμίζει την ενσωμάτωση γενετικών γνώσεων και ηλεκτροκαρδιογραφικών ευρημάτων με δεδομένα απεικόνισης, ενισχύοντας τη διαγνωστική ακρίβεια και τη διαστρωμάτωση κινδύνου. Οι αναδυόμενες τεχνολογίες υπόσχονται περαιτέρω εξελίξεις στον τομέα.

Οι κλινικές εφαρμογές της CMR επεκτείνονται στη διάγνωση της υποκλινικής νόσου, στην καθοδήγηση των θεραπευτικών αποφάσεων και στην παρακολούθηση της εξέλιξης της νόσου. Τα επικαιροποιημένα διαγνωστικά κριτήρια, όπως τα κριτήρια της Πάντοβας για το 2020 και της Ευρωπαϊκής Ομάδας Δράσης για το 2024, υπογραμμίζουν τον κεντρικό ρόλο της CMR στη σύγχρονη διαχείριση της ACM. Παρά τις προκλήσεις, όπως το υψηλό κόστος και η περιορισμένη προσβασιμότητα, οι συνεχιζόμενες καινοτομίες καθιστούν την CMR απαραίτητο εργαλείο για την προώθηση της κατανόησης και της θεραπείας της ACM.

Λέξεις κλειδιά: αρρυθμιογόνος μυοκαρδιοπάθεια, μαγνητική τομογραφία καρδιάς

Abstract

Arrhythmogenic Cardiomyopathy (ACM) is a complex myocardial disorder characterized by progressive fibro-fatty replacement of the myocardium, predominantly involving the right ventricle but increasingly recognized as biventricular or even left-dominant cardiomyopathy. Cardiac Magnetic Resonance Imaging (CMR) has become the gold standard in ACM diagnosis, management, and research due to its non-invasive ability to assess myocardial structure, function, and tissue characteristics with high precision.

This review explores the evolution of CMR in ACM, from its early role in identifying regional wall motion abnormalities to advanced techniques like late gadolinium enhancement (LGE), T1/T2 mapping, and strain imaging, which offer unparalleled sensitivity in detecting myocardial fibrosis, inflammation, and subtle dysfunction. It highlights the integration of genetic insights and electrocardiographic findings with imaging data, enhancing diagnostic accuracy and risk stratification. Emerging technologies promise further advancements in the field.

The clinical applications of CMR extend to diagnosing subclinical disease, guiding therapeutic decisions and monitoring disease progression. Updated diagnostic criteria, such as the 2020 Padua and 2024 European Task Force criteria, underscore the pivotal role of CMR in modern ACM management. Despite challenges like cost and accessibility, ongoing innovations position CMR as an indispensable tool in advancing the understanding and treatment of ACM.

Key Words: arrhythmogenic cardiomyopathy, cardiac MRI

Γενικό Μέρος

Εισαγωγή

Η αρρυθμογόνος μυοκαρδιοπάθεια (ACM) είναι μια πολύπλευρη καρδιακή πάθηση η οποία χαρακτηρίζεται από προοδευτική ινολιπώδη αναδιαμόρφωση του μυοκαρδίου, που επηρεάζει κυρίως τη δεξιά κοιλία, αλλά συχνά περιλαμβάνει και την αριστερή κοιλία και αναγνωρίζεται όλο και περισσότερο ως αμφικοιλιακή νόσος ή ακόμα και σε ορισμένους υποτύπους ως μια επικρατούσα στην αριστερή κοιλία ασθένεια. Αυτή η νόσος προδιαθέτει τους ασθενείς σε κοιλιακές αρρυθμίες και αιφνίδιο καρδιακό θάνατο. Για την ακριβή κατανόηση και διαχείριση της ACM, τόσο οι κλινικές κατευθυντήριες γραμμές, όσο και οι προηγμένες μέθοδοι απεικόνισης όπως η απεικόνιση μαγνητική τομογραφία καρδιάς (cMRI) διαδραματίζουν κεντρικό ρόλο. Αυτή η ανασκόπηση διερευνά τις τελευταίες εξελίξεις στη χρήση της cMRI για την αξιολόγηση, τη διάγνωση και την προγνωστική αξιολόγηση της ACM, παρέχοντας μια επισκόπηση του ρόλου της στην κλινική πρακτική και έρευνα.

Αρρυθμιογόνος μυοκαρδιοπάθεια: ορισμοί και κλινικό φάσμα

Η αρρυθμιογόνος μυοκαρδιοπάθεια (ACM) ορίζεται ως νόσος του μυοκαρδίου που χαρακτηρίζεται από ινολιπώδη διήθηση του μυοκαρδίου, οδηγώντας σε κοιλιακές αρρυθμίες και αυξημένο κίνδυνο αιφνίδιου καρδιακού θανάτου. Τα κριτήρια ταξινόμησης και διάγνωσης έχουν διαμορφωθεί από κατευθυντήριες οδηγίες της Ευρωπαϊκής Καρδιολογικής Εταιρείας (ESC) και της Αμερικάνικης Καρδιολογικής Εταιρείας (AHA), με διακρίσεις στην ορολογία και την κλινική εστίαση.

Ευρωπαϊκή Καρδιολογική Εταιρεία (ESC)

Σύμφωνα με την Ευρωπαϊκή Καρδιολογική Εταιρεία, η ACM ορίζεται ως μια γενετικά καθορισμένη διαταραχή του καρδιακού μυός που επηρεάζει κυρίως το μυοκάρδιο, με αποτέλεσμα δομικές και λειτουργικές ανωμαλίες. Η νόσος συνδέεται συχνά με κοιλιακές αρρυθμίες και μπορεί να παρουσιαστεί ως μέρος ενός φάσματος που περιλαμβάνει και τις δύο κοιλίες (αμφικοιλιακή) ή κυρίως την αριστερή κοιλία (αριστερή-κυρίαρχη). Πιο συγκεκριμένα, ως αρρυθμιογόνος μυοκαρδιοπάθεια δεξιάς κοιλίας (ARVC) ορίζεται η παρουσία κυρίως διάτασης ή/και δυσλειτουργίας της δεξιάς κοιλίας παρουσία ιστολογικής εμπλοκής ή/και ηλεκτροκαρδιογραφικών ανωμαλιών σύμφωνα με δημοσιευμένα κριτήρια. Για δεκαετίες, η ARVC ήταν ο κύριος υπότυπος της μυοκαρδιοπάθειας. Έχει οριστεί σύμφωνα με παγκοσμίως αποδεκτά δημοσιευμένα κριτήρια που περιλαμβάνουν δυσλειτουργία της δεξιάς κοιλίας (στο σύνολό της ή τμηματική), ιστολογικές ανωμαλίες με τη μορφή ινολιπώδους αντικατάστασης καρδιομυοκυττάρων, ηλεκτροκαρδιογραφικά χαρακτηριστικά, κοιλιακή αρρυθμία προέλευσης από τη δεξιά κοιλία και παρουσία οικογενούς νόσου ή / και παθογόνων παραλλαγών σε γονίδια δεσμοσωμικής πρωτεΐνης. Με την πάροδο του χρόνου, το κλινικό φάσμα της ARVC έχει μετακινηθεί από την εστίαση στη σοβαρή νόσο της δεξιάς κοιλίας και την κακοήγη κοιλιακή αρρυθμία σε μια ευρύτερη έννοια που περιλαμβάνει αποκεκρυμμένους ή υποκλινικούς φαινοτύπους και αμφικοιλιακή ή ακόμα και αριστερή επικρατούσα νόσο. Αυτό έχει οδηγήσει σε μια πληθώρα νέων όρων, συμπεριλαμβανομένης της «αρρυθμιογόνου μυοκαρδιοπάθειας της αριστερής κοιλίας

(ALVC)», της «αριστερής και δεξιάς επικρατούσας μυοκαρδιοπάθειας», της «αρρυθμιογόνου διατακτικής μυοκαρδιοπάθειας» και, πιο πρόσφατα, του γενικού όρου «αρρυθμιογόνος μυοκαρδιοπάθειας». Ο όρος ARVC μπορεί να χρησιμοποιηθεί για να περιγράψει την αρχική παραλλαγή στην οποία η κοιλιακή διάταση ή οι ανωμαλίες κίνησης τοιχωμάτων περιορίζονται κυρίως στη δεξιά κοιλία, με ή χωρίς συμμετοχή της αριστερής κοιλίας, και τα τροποποιημένα κριτήρια της Task Force του 2010 για την διάγνωση της ARVC μπορούν να εφαρμοστούν. Η αριστερή επικρατούσα αρρυθμιογόνος μυοκαρδιοπάθεια μπορεί επίσης να εμφανιστεί στην ίδια οικογένεια. (1)

Αμερικανική Καρδιολογική Εταιρεία (AHA)

Η Αμερικανική Καρδιολογική Εταιρεία περιγράφει την ACM ως έναν υπότυπο μυοκαρδιοπάθειας που χαρακτηρίζεται από προοδευτική αντικατάσταση του μυοκαρδίου με ινώδη και λιπώδη ιστό, κυρίως στη δεξιά κοιλία. Θεωρείται μια γενετική διαταραχή που συχνά συνδέεται με μεταλλάξεις σε δεσμοσωμικές πρωτεΐνες. Αναλυτικότερα, στα κριτήρια του 2020, ένα έγγραφο συναίνεσης διεθνών επιστημονικών ομάδων παρείχε αναβαθμισμένα διαγνωστικά κριτήρια για την ACM (τα «κριτήρια της Πάδοβα»). Τα προτεινόμενα κριτήρια προέκυψαν από τη διαγνωστική προσέγγιση της ACM, η οποία έχει αναπτυχθεί εδώ και 30 χρόνια από τη διεπιστημονική ομάδα βασικών ερευνητών και κλινικών καρδιολόγων της Ιατρικής Σχολής του Πανεπιστημίου της Πάδοβας. Τα κριτήρια αυτά εξετάστηκαν και κοινοποιήθηκαν από αρκετούς διεθνείς επιστήμονες, με αποτέλεσμα ένα έγγραφο διεθνούς συναίνεσης. Σύμφωνα με το διεθνές έγγραφο του 2020, η ACM ορίζεται ως ασθένεια του καρδιακού μυός που επηρεάζει τη δεξιά κοιλία, την αριστερή κοιλία ή και τις δύο, του οποίου το χαρακτηριστικό παθολογικό χαρακτηριστικό είναι η ινολιπώδης αντικατάσταση του μυοκαρδίου που αποτελεί τη βάση της βλάβης της συστολικής κοιλιακής λειτουργίας και προδιαθέτει σε δυνητικά θανατηφόρες κοιλιακές αρρυθμίες, ανεξάρτητα από τη σοβαρότητα της βλάβης της αντλίας. Η ταξινόμηση ACM του 2020 περιλαμβάνει τις ακόλουθες φαινοτυπικές παραλλαγές: (1)«κυρίαρχος-δεξιά»παραλλαγή (δηλαδή, ο κλασικός φαινότυπος ARVC

που χαρακτηρίζεται από την κυρίαρχη συμμετοχή της δεξιάς κοιλίας, χωρίς ανωμαλίες της αριστερής κοιλίας). 2) "*Αμφικοιλιακή νόσος*", που χαρακτηρίζεται από τη συμμετοχή τόσο της δεξιάς κοιλίας όσο και της αριστερής κοιλίας, και (3) την "*επικρατούσα-αριστερά*» παραλλαγή (αναφέρεται επίσης ως ALVC) που χαρακτηρίζεται από συμμετοχή της αριστερής κοιλίας, χωρίς ανωμαλίες της δεξιάς κοιλίας. Σε αντίθεση με τα κριτήρια του 1994 και του 2010, το διεθνές έγγραφο του 2020 αφορούσε ολόκληρο το φάσμα των παραλλαγών της ACM, παρέχοντας επίσης διαγνωστικά κριτήρια για τον φαινότυπο της αριστερής κοιλίας. Η πολυπαραμετρική διαγνωστική προσέγγιση διατηρήθηκε με κριτήρια ομαδοποιημένα σε 6 κατηγορίες που περιλαμβάνουν λειτουργικές και δομικές κοιλιακές ανωμαλίες, ευρήματα χαρακτηρισμού ιστών, ηλεκτροκαρδιογραφικές αλλοιώσεις εκπόλωσης και επαναπόλωσης, κοιλιακές αρρυθμίες και οικογενείς/γενετικούς παράγοντες. Η κύρια καινοτομία των διεθνών κριτηρίων του 2020 ήταν η εισαγωγή ευρημάτων χαρακτηρισμού ιστών με όψιμη ενίσχυση γαδολινίου (LGE) για την ανίχνευση ινο(-λιπώδους) αναδιαμόρφωσης του μυοκαρδίου και των δύο κοιλιών. Τα διαθέσιμα δεδομένα δείχνουν ότι ο χαρακτηρισμός των ιστών με CMRI δείχνει υψηλή συμφωνία με την ενδοκαρδιακή βιοψία για την ταυτοποίηση της ίνωσης του μυοκαρδίου και παρέχει αξία για την ταυτοποίηση των διαφορετικών φαινοτυπικών παραλλαγών της ACM λόγω της κατανομής της όψιμης ενίσχυσης γαδολινίου στη δεξιά, την αριστερή ή και τις δύο κοιλίες. (2)

Αρρυθμογόνος μυοκαρδιοπάθεια: παθοφυσιολογία και εξέλιξη

Η ACM συνδέεται συνήθως με μεταλλάξεις σε δεσμοσωμικές πρωτεΐνες (π.χ. πλακοσφαιρίνη, δεσμοπλακίνη). Η ινολιπώδης αναδιαμόρφωση του μυοκαρδίου οδηγεί σε ηλεκτρική αστάθεια και αρρυθμίες. Η εξέλιξη μπορεί να ποικίλει από ασυμπτωματικά στάδια έως προχωρημένη καρδιακή ανεπάρκεια, συχνά επηρεαζόμενη από γενετικούς και περιβαλλοντικούς παράγοντες.

Αρρυθμιογόνος μυοκαρδιοπάθεια: κλινική παρουσίαση

Ένα ευρύ φάσμα κλινικής εμφάνισης μπορεί να προκύψει υπό την επίδραση της αρρυθμιογόνου μυοκαρδιοπάθειας, που ποικίλλει από ασυμπτωματικά άτομα που εντοπίζονται μέσω οικογενειακού ελέγχου, λόγω προηγούμενης διάγνωσης ενός μέλους της οικογένειας ή στη διαδικασία διερεύνησης αιφνίδιου καρδιακού θανάτου, σε συμπτωματικούς ασθενείς που παρουσιάζουν αίσθημα παλμών, συγκοπή ή αιφνίδιο καρδιακό θάνατο, ακόμη και σε προχωρημένες περιπτώσεις με συμπτώματα καρδιακής ανεπάρκειας.

Μαγνητική Τομογραφία Καρδιάς στην Αρρυθμιογόνο Μυοκαρδιοπάθεια: Βασικές Αρχές και Τεχνικές

Η μαγνητική τομογραφία καρδιάς έχει αναδειχθεί ως εξέταση εκλογής στη διάγνωση και τη διαχείριση της ACM λόγω της ανώτερης ικανότητάς της στην απεικόνιση του μυοκαρδιακού ιστού. Η χρήση της όψιμης ενίσχυσης γαδολινίου (LGE) και της χαρτογράφησης T1 / T2 επιτρέπει την ακριβή ταυτοποίηση της ινολιπώδους διήθησης, των ανωμαλιών της τμηματικής κινητικότητας των καρδιακών τοιχωμάτων και των κοιλιακών όγκων, οι οποίες είναι κρίσιμες παράμετροι στη διάγνωση της ACM.

Η μαγνητική τομογραφία καρδιάς (CMRI) είναι απαραίτητη για την αξιολόγηση της ACM, προσφέροντας ολοκληρωμένες γνώσεις σχετικά με την ανατομία, τη λειτουργία και τα χαρακτηριστικά των ιστών του μυοκαρδίου. Τα βασικά πλεονεκτήματά της περιλαμβάνουν υψηλή χωρική ανάλυση, αντίθεση ιστού και ικανότητα εκτέλεσης λειτουργικών αξιολογήσεων, χωρίς ιονίζουσα ακτινοβολία. Οι κύριες τεχνικές που χρησιμοποιούνται στη CMRI για την ACM περιγράφονται λεπτομερώς παρακάτω:

Cine Imaging: Χρησιμοποιώντας ισορροπημένες ακολουθίες ελεύθερης μετάπτωσης σταθερής κατάστασης (bSSFP), η κινηματογραφική απεικόνιση παρέχει λεπτομερή απεικόνιση του κοιλιακού μεγέθους, του σχήματος και της καρδιακής λειτουργίας. Είναι καθοριστικής σημασίας για τον εντοπισμό τμηματικών ανωμαλιών κίνησης τοιχωμάτων, ανευρυσματίων και δυσκινησίας - χαρακτηριστικά γνωρίσματα της ACM.

Καθυστερημένη ενίσχυση γαδολινίου (Late Gadolinium Enhancement - LGE): Η απεικόνιση LGE, βασισμένη σε T1 - σταθμισμένες ακολουθίες ανάκτησης αναστροφής μετά από χορήγηση αντίθεσης γαδολινίου, είναι εξέταση εκλογής για την ανίχνευση ίνωσης και ουλής του μυοκαρδίου. Η ινωτική αντικατάσταση στην υποεπικαρδιακή και μέση μυοκαρδιακή στιβάδα, ιδιαίτερα στην αριστερή κοιλία, αποτελεί βασικό διαγνωστικό χαρακτηριστικό της ACM και συσχετίζεται έντονα με τον αρρυθμολογικό κίνδυνο.

Χαρτογράφηση T1 και T2: Οι τεχνικές ποσοτικής παραμετρικής χαρτογράφησης επιτρέπουν την ανίχνευση λεπτών αλλοιώσεων του μυοκαρδίου. Η χαρτογράφηση T1 επισημαίνει τη διάχυτη ίνωση, ενώ η χαρτογράφηση T2 εντοπίζει οίδημα του μυοκαρδίου, προσφέροντας πληροφορίες για τα πρώιμα στάδια της νόσου ή την ενεργό φλεγμονή.

Απεικόνιση παραμόρφωσης (Strain Imaging): Οι τεχνικές παρακολούθησης ή σήμανσης χαρακτηριστικών αξιολογούν την καταπόνηση του μυοκαρδίου, βοηθώντας στην ανίχνευση της λεπτής συσταλτικής δυσλειτουργίας που δεν είναι εμφανής στην τυπική λειτουργική απεικόνιση.

Απεικόνιση αντίθεσης φάσης (Phase-Contrast Imaging): Αυτή η μέθοδος αξιολογεί τη δυναμική της ροής του αίματος και μπορεί να βοηθήσει στον εντοπισμό αιμοδυναμικών συνεπειών της ACM, όπως η ανεπάρκεια τριγλώχινας ή η μειωμένη παροχή της δεξιάς κοιλίας.

Απεικόνιση λίπους-ύδατος (Fat-Water Imaging): Οι τεχνικές καταστολής λίπους και οι αλληλουχίες Dixon ύδατος χρησιμοποιούνται για να επιβεβαιώσουν την παρουσία λιπώδους διήθησης στο μυοκάρδιο, ιδιαίτερα στη δεξιά κοιλία.

Κλινική χρησιμότητα της CMR στην ACM:

Μέσω των απaráμιλλων δυνατοτήτων απεικόνισης, η CMR όχι μόνο ενισχύει τη διαγνωστική ακρίβεια, αλλά παρέχει επίσης κρίσιμες γνώσεις σχετικά με τους παθοφυσιολογικούς μηχανισμούς που διέπουν την ACM, καθιερώνοντας το ρόλο της ως απαραίτητο εργαλείο στη σύγχρονη καρδιολογία.

Διάγνωση:

- Επιτρέπει τον εντοπισμό δομικών ανωμαλιών και τον χαρακτηρισμό των ιστών που είναι κρίσιμης σημασίας για την εκπλήρωση των αναθεωρημένων κριτηρίων διάγνωσης (Task Force Criteria).
- Διαφοροποιεί την ACM από φαινοτυπικά παρόμοιες καταστάσεις, όπως η μυοκαρδίτιδα ή η διατατική μυοκαρδιοπάθεια. Σε ασθενείς που παρουσιάζουν οξείες αρρυθμίες ή πόνο στο στήθος, η CMR διακρίνει μεταξύ ενεργού φλεγμονής (μυοκαρδίτιδα) και δομικής αναδιαμόρφωσης (ACM) συνδυάζοντας μοτίβα LGE και χαρτογράφηση ιστών.

Διαστρωμάτωση κινδύνου:

- Η cMRI ποσοτικοποιεί το φορτίο της ίνωσης και την καρδιακή δυσλειτουργία, που αποτελούν βασικούς προγνωστικούς παράγοντες κοιλιακών αρρυθμιών και αιφνίδιου καρδιακού θανάτου (SCD), καθοδηγώντας την απόφαση για τοποθέτηση εμφυτεύσιμου καρδιομετατροπέα - απινιδωτή (ICD).

Θεραπευτική παρακολούθηση:

- Παρακολουθεί την εξέλιξη της ινολιπώδους αναδιαμόρφωσης με την πάροδο του χρόνου και την ανταπόκριση στη θεραπεία.

- Αξιολογεί την ανταπόκριση σε παρεμβάσεις, συμπεριλαμβανομένης της κατάλυσης αρρυθμιών, των φαρμακευτικών θεραπειών ή της εμφύτευσης συσκευής. Η ιατρική θεραπεία είναι ζωτικής σημασίας για τη θεραπεία των κοιλιακών αρρυθμιών και της καρδιακής ανεπάρκειας. Ο εμφυτεύσιμος απινιδωτής (ICD) είναι η μόνη αποδεδειγμένη σωτήρια θεραπεία, παρά τη σημαντική νοσηρότητά του, λόγω επιπλοκών που σχετίζονται με τη συσκευή και των απρόσφορων εκφορτίσεων.

Οικογενειακός έλεγχος σε υποψία ACM:

- Μεταξύ των ασυμπτωματικών μελών της οικογένειας ασθενών με ACM, η CMR εντοπίζει υποκλινικές δομικές ή ιστικές αλλαγές, επιτρέποντας την έγκαιρη παρέμβαση.

Ειδικό μέρος

Στόχοι και μεθοδολογία

Αυτή η ανασκόπηση επικεντρώθηκε στο ρόλο της μαγνητικής τομογραφίας καρδιάς (CMR) στην αρρυθμιογόνο μυοκαρδιοπάθεια (ACM) και ακολούθησε μια συστηματική προσέγγιση για να εξασφαλίσει μια ολοκληρωμένη ανάλυση της βιβλιογραφίας. Η μεθοδολογία περιελάμβανε τα ακόλουθα στάδια:

Αναζήτηση βιβλιογραφίας

Πραγματοποιήθηκε εκτεταμένη έρευνα και η ανασκόπηση χρησιμοποίησε αξιόπιστες και επιστημονικά έγκυρες πηγές για να διασφαλίσει την ακρίβεια και την αξιοπιστία των ευρημάτων. Οι λέξεις - κλειδιά περιλάμβαναν "μαγνητική τομογραφία καρδιάς" Ή "μαγνητική τομογραφία" ΚΑΙ "Αρρυθμιολόγος μυοκαρδιοπάθεια", "CMR σε ACM" και τους συνδυασμούς τους χρησιμοποιώντας συντελεστές (AND, OR).

Κριτήρια ένταξης και αποκλεισμού

Οι μελέτες συμπεριλήφθηκαν εάν δημοσιεύθηκαν μεταξύ 1994 - 2024, γράφτηκαν στα αγγλικά, επικεντρώθηκαν στον ρόλο της CMR στη διάγνωση, την πρόγνωση ή την παρακολούθηση της ACM.

Μελέτες με ανεπαρκή δεδομένα ή αντιμετώπιση άλλων μυοκαρδιοπαθειών αποκλείστηκαν.

Επιλογή Εργασιών

Μετά από λεπτομερή εξέταση των τίτλων και των περιλήψεων των αναγνωρισμένων μελετών, επιλέχθηκαν άρθρα που πληρούσαν τα κριτήρια ένταξης για αναθεώρηση πλήρους κειμένου.

Ανάλυση και κατηγοριοποίηση δεδομένων

Οι επιλεγμένες μελέτες αναλύθηκαν με βάση τη μεθοδολογία, τα αποτελέσματα και τα συμπεράσματά τους. Τα δεδομένα οργανώθηκαν σε θεματικές κατηγορίες, όπως: Ο ρόλος

της CMR στη διάγνωση της ACM, ευαισθησία και ειδικότητα της CMR, ανίχνευση ινωτικής και λιπώδους διήθησης, συμβολή της CMR στην πρόγνωση και τη διαστρωμάτωση κινδύνου, ενώ αξιολογήθηκε η ποιότητα των ερευνών, η ποιότητα των αποτελεσμάτων που περιλαμβάνονταν και η σύνθεση των ευρημάτων.

Τα ευρήματα συντέθηκαν για να τονίσουν τον κεντρικό ρόλο της CMR στην κλινική διαχείριση της ACM, τονίζοντας τα πλεονεκτήματα και τους περιορισμούς της.

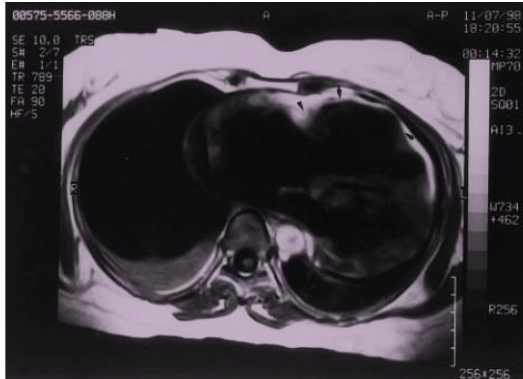
Αυτή η περιεκτική ανασκόπηση παρέχει μια εις βάθος κατανόηση της τρέχουσας βιβλιογραφίας, προσφέροντας πολύτιμες πληροφορίες σχετικά με τη χρησιμότητα της CMR στην αρρυθμιογόνο μυοκαρδιοπάθεια.

Αποτελέσματα

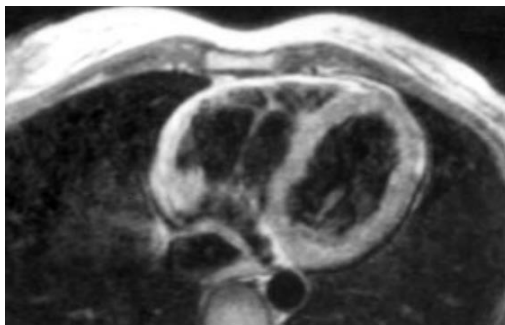
Η εξέλιξη της μαγνητικής τομογραφίας στην αρρυθμιογόνο μυοκαρδιοπάθεια - Πρώιμες εξελίξεις στη μαγνητική τομογραφία για καρδιακές εφαρμογές

Στα τέλη της δεκαετίας του 1980 και κατά τη δεκαετία του 1990, η μαγνητική τομογραφία εμφανίστηκε ως μια πολλά υποσχόμενη μέθοδος απεικόνισης για καρδιακές διαταραχές, προσφέροντας απaráμιλλη απεικόνιση των μαλακών ιστών, παρόλο που δόθηκε με αρκετούς περιορισμούς και υψηλό βαθμό μεταβλητότητας μεταξύ των παρατηρητών, χωρίς ευαισθησία και ειδικότητα. Οι πρώτες μελέτες υπογράμμισαν τη χρησιμότητά της στην αξιολόγηση δομικών ανωμαλιών της δεξιάς κοιλίας (RV) σε ασθενείς ύποπτους για αρρυθμιογόνο δυσπλασία της δεξιάς κοιλίας (ARVD), μια πρόδρομη έννοια της ACM.

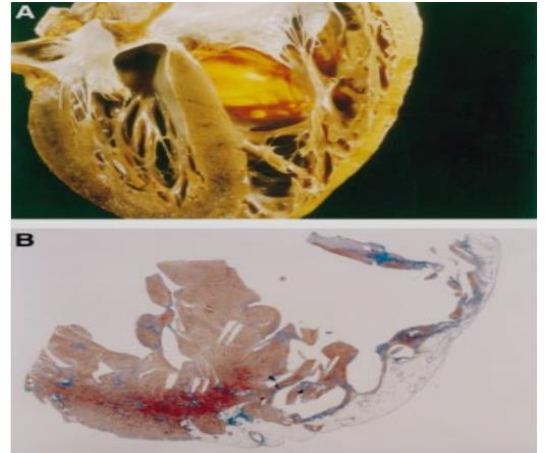
Τεχνικές όπως η μαγνητική τομογραφία επέτρεψαν τη δυναμική αξιολόγηση της κοιλιακής κίνησης, θέτοντας τις βάσεις για τον εντοπισμό χαρακτηριστικών γνωρισμάτων της νόσου, όπως η διαστολή της δεξιάς κοιλίας, οι ανωμαλίες της κίνησης των τοιχωμάτων και τα ανευρύσματα, με τις εικόνες να συγκρίνονται με πτωματικά μορφολογικά και ιστολογικά ευρήματα (3, 4).



Εικόνα 1. cMRI: λεπτό και ανευρυσματικό τοίχωμα της δεξιάς κοιλίας με εναπόθεση διατοιχωματικού λίπους (βέλη)(3).



Εικόνα 3. Ευρήματα μαγνητικής τομογραφίας σε μια 22χρονη γυναίκα με ιστορικό ζάλης και εμμένουσα κοιλιακή ταχυκαρδία με μοτίβο LBBB. Βραχεία όψη άξονα που δείχνει μια διασταλμένη δεξιά κοιλία με φωτεινότερο σήμα από ένα λεπτό πρόσθιο ελεύθερο τοίχωμα. Αναπαράγεται από Menghetti L, Basso C, Nava A, et al. Πυρηνικός μαγνητικός συντονισμός spin-echo για χαρακτηρισμό ιστού σε αρρυθμογόνο μυοκαρδιοπάθεια δεξιάς κοιλίας. Καρδιά 1996; 76:467–70, με την άδεια του εκδότη(4).



Εικόνα 2. Μορφολογικά χαρακτηριστικά σε έναν 25χρονο άνδρα που πέθανε ξαφνικά από αρρυθμογόνο μυοκαρδιοπάθεια δεξιάς κοιλίας. (Α) Τομή τεσσάρων κοιλοτήτων του καρδιακού δείγματος που δείχνει τη διατοιχωματική λιπαρή αντικατάσταση του ελεύθερου τοιχώματος της δεξιάς κοιλίας και του ημιδιαφανούς infundibulum. (Β) Πανοραμική ιστολογική άποψη της ίδιας καρδιάς που επιβεβαιώνει ότι η ατροφία του μυοκαρδίου περιορίζεται στη δεξιά κοιλία και ουσιαστικά δεν επηρεάζει το μεσοκοιλιακό διάφραγμα καθώς και το ελεύθερο τοίχωμα της αριστερής κοιλίας (τρίχρωμη Heidenhain $\times 3$). Αναπαράγεται από Basso C, Corrado D, Rossi L, et al. Νοσηρή ανατομία. Στο: Nava A, Rossi L, Thiene G, eds. Αρρυθμογόνος μυοκαρδιοπάθεια δεξιάς κοιλίας-δυσπλασία. Elsevier, Αμστερνταμ 1997, σ. 71-86, με την άδεια του εκδότη(4).

Τα κριτήρια της Task Force του 1994 και ο ρόλος της μαγνητικής τομογραφίας μετά από αυτά

Το 1994, μια Διεθνής Ομάδα Εργασίας πρότεινε κριτήρια για την κλινική διάγνωση της αρρυθμογόνου μυοκαρδιοπάθειας / δυσπλασίας της δεξιάς κοιλίας (ARVC / D) που

διευκόλυναν την αναγνώριση και την ερμηνεία των συχνά μη ειδικών κλινικών χαρακτηριστικών της ARVC / D. Αυτό επέτρεψε την επιβεβαιωτική κλινική διάγνωση σε περιπτώσεις μέσω του αποκλεισμού άλλων φαινοτύπων και παρείχε ένα πρότυπο στο οποίο θα μπορούσαν να βασιστούν η κλινική έρευνα και οι γενετικές μελέτες. Δομικά, ιστολογικά, ηλεκτροκαρδιογραφικά, αρρυθμιολογικά και οικογενή χαρακτηριστικά της νόσου ενσωματώθηκαν στα κριτήρια, υποδιαιρούμενα σε μείζονες και ελάσσονες κατηγορίες ανάλογα με την ιδιαιτερότητα της συσχέτισής τους με την ARVC/D. Εκείνη την εποχή, η κλινική εμπειρία με ARVC / D αποκτήθηκε από συμπτωματικές περιπτώσεις και θύματα αιφνίδιου καρδιακού θανάτου - το εμφανές ή σοβαρό άκρο του φάσματος της νόσου. Κατά συνέπεια, τα κριτήρια του 1994 ήταν πολύ συγκεκριμένα, αλλά δεν είχαν ευαισθησία για πρώιμες, υποκλινικές και οικογενείς περιπτώσεις (5)

Το έτος 2002 αποτέλεσε ένα σημαντικό ορόσημο όταν τα ευρήματα της μαγνητικής τομογραφίας άρχισαν να συζητούνται μεταξύ των μελών της διεθνούς επιστημονικής κοινότητας (6, 7), σχετικά με τη σημασία της στη μη επεμβατική αξιολόγηση, παρόλο που ορισμένοι από αυτούς εξέφρασαν τη δυσπιστία τους (7-10). Οι πρώτες εφαρμογές επικεντρώθηκαν στον εντοπισμό τμηματικών ανωμαλιών κίνησης τοιχώματος, κοιλιακής διάταξης και λέπτυνσης τοιχώματος - χαρακτηριστικά σημαντικά στο αρχικό διαγνωστικό πλαίσιο (11, 12). Παρά την πολλά υποσχόμενη εμφάνισή της, περιορισμοί όπως η μεταβλητότητα μεταξύ παρατηρητών και η έλλειψη τυποποιημένων πρωτοκόλλων μετρίασαν τον αντίκτυπό της.

Εξελίξεις στην ενίσχυση του όψιμου γαδολινίου (LGE)

Η εισαγωγή της όψιμης ενίσχυσης γαδολινίου (LGE) στα μέσα της δεκαετίας του 2000 έφερε επανάσταση στις διαγνωστικές δυνατότητες της μαγνητικής τομογραφίας για την ACM. Επιτρέποντας την άμεση απεικόνιση της ίνωσης του μυοκαρδίου και των ουλών, η LGE παρείχε κρίσιμες γνώσεις σχετικά με την παθοφυσιολογία της ACM. Μελέτες (13, 14) απέδειξαν την αξία της LGE στην ανίχνευση ινολιπώδους διήθησης, ειδικά στα υποεπικαρδιακά στρώματα του ελεύθερου τοιχώματος της δεξιάς κοιλίας.

Μεταγενέστερες έρευνες επιβεβαίωσαν τη συσχέτιση μεταξύ της επιβάρυνσης με LGE και του αρρυθμολογικού κινδύνου, εδραιώνοντας την προγνωστική σημασία της εξέτασης, με τη συνολική συμβολή της CMR στη διάγνωση της ACM να συνοψίζεται για την ανίχνευση ενδομυοκαρδιακής λιπώδους διήθησης, ανωμαλιών της δεξιάς κοιλίας και φλεγμονής και ίνωσης του μυοκαρδίου και την αξιολόγηση της τμηματικής και συνολικής κινητικής κοιλιακής λειτουργίας, ενώ συζητείται για πρώτη φορά ο ρόλος της μαγνητικής τομογραφίας στην ταυτοποίηση του αρρυθμογόνου υποστρώματος και επιπλέον, τη δυνατότητα σχεδιασμού κατάλληλης στρατηγικής χαρτογράφησης και της κατάλυσης αρρυθμίας. (15-18)

Για πρώτη φορά, κατά τη διάρκεια αυτής της δεκαετίας, υπάρχουν αναφορές αμφικοιλιακής εμπλοκής (19) και ακόμη για μια νέα οντότητα στο κλινικό φάσμα, την αριστερή κυρίαρχη αρρυθμογόνο μυοκαρδιοπάθεια: μια υπο-αναγνωρισμένη κλινική οντότητα (20).

Τα αναθεωρημένα κριτήρια της ειδικής ομάδας του 2010 και τα επόμενα έτη

Το 2010, η Διεθνής Ομάδα Εργασίας επικαιροποίησε τα διαγνωστικά κριτήρια για την ARVD/ACM, με τη μαγνητική τομογραφία να διαδραματίζει κεντρικό ρόλο (21). Ποσοτικά μέτρα, συμπεριλαμβανομένου του τελικού διαστολικού όγκου της δεξιάς κοιλίας και του κλάσματος εξώθησης, εισήχθησαν, παράλληλα, με ποιοτικές αξιολογήσεις τμηματικών ανωμαλιών κίνησης τοιχώματος. Αυτή η ενσωμάτωση αντιπροσώπευε μια αλλαγή στάσης, τυποποιώντας τη χρήση μαγνητικής τομογραφίας στη διάγνωση της ACM και ευθυγραμμίζοντάς την με κλινικές και γενετικές αξιολογήσεις.

Μετά τα αναθεωρημένα κριτήρια της ομάδας εργασίας του 2010, ξεκινά μια νέα εποχή με τις τεχνικές μαγνητικής τομογραφίας να εξελίσσονται και να διαδραματίζουν καθοριστικό ρόλο τόσο στη διάγνωση, όσο και στη διαστρωμάτωση κινδύνου της ACM. Στις αρχές της δεκαετίας η CMR χρησιμοποιείται ως εργαλείο για τη διάγνωση της

αρρυθμιογόνου μυοκαρδιοπάθειας / δυσπλασίας της δεξιάς κοιλίας (ARVC/D). Η CMR μπορεί να εντοπίσει καθολική ή τμηματική κοιλιακή διάταση, δυσλειτουργία, ενδομυοκαρδιακό λίπος, ανευρυσματική διάταση και ίνωση. Η λιπώδης διήθηση της δεξιάς κοιλίας δεν είναι διαγνωστική της ARVC/D. Σύμφωνα με τα προτεινόμενα διαγνωστικά κριτήρια του 2010, μια διατεταμένη δεξιά κοιλία δεν είναι πλέον επαρκές κριτήριο, επειδή μπορεί να παρατηρηθεί και σε άλλες διεισδυτικές ασθένειες, όπως η σαρκοείδωση, η αμυλοείδωση, οι συγγενείς μυοκαρδιοπάθειες και η πνευμονική υπέρταση. Τα διαγνωστικά κριτήρια απαιτούν τώρα την παρουσία ακινησίας, δυσκινησίας ή ανευρύσματος, εκτός από μειωμένο κλάσμα εξώθησης της δεξιάς κοιλίας ή αυξημένο λόγο διαστολικού όγκου της δεξιάς κοιλίας προς την επιφάνεια σώματος του ασθενούς. Πιο πρόσφατα, η όψιμη ενίσχυση γαδολινίου (LGE MRI) είχε προταθεί και δοκιμαστεί στη διάγνωση της ARVC/D, ιδιαίτερα για την ανίχνευση ινώδους ιστού (22-24).

Για πρώτη φορά σε αυτό το χρονοδιάγραμμα, η αρρυθμιολογική επιβάρυνση αναφέρεται και ενδεχομένως προσδιορίζεται με μια τεχνική απεικόνισης (25).

Ενώ ορισμένες ενημερωμένες ανασκοπήσεις αυτής της περιόδου περιγράφουν τη CMRI ως ιδανική τεχνική στη διαχείριση της ARVC, καθώς παρέχει ολοκληρωμένες πληροφορίες σχετικά με την καρδιακή μορφολογία, τη λειτουργία και τον χαρακτηρισμό των ιστών σε μία μόνο απεικόνιση (26), νέες ιδέες προκύπτουν για την περαιτέρω επέκταση του διαγνωστικού φάσματος της απεικόνισης με λειτουργικές επεκτάσεις, όπως η ανάλυση παραμόρφωσης με CMR, προκειμένου να ποσοτικοποιηθεί αντικειμενικά η καθολική και τμηματική δυσλειτουργία της δεξιάς κοιλίας και ο δυσσυγχρονισμός της δεξιάς κοιλίας σε ασθενείς με ARVC και να παρασχεθεί αξία έναντι της συμβατικής απεικόνισης CMR cine (27, 28).

Ενσωμάτωση με γενετικές γνώσεις

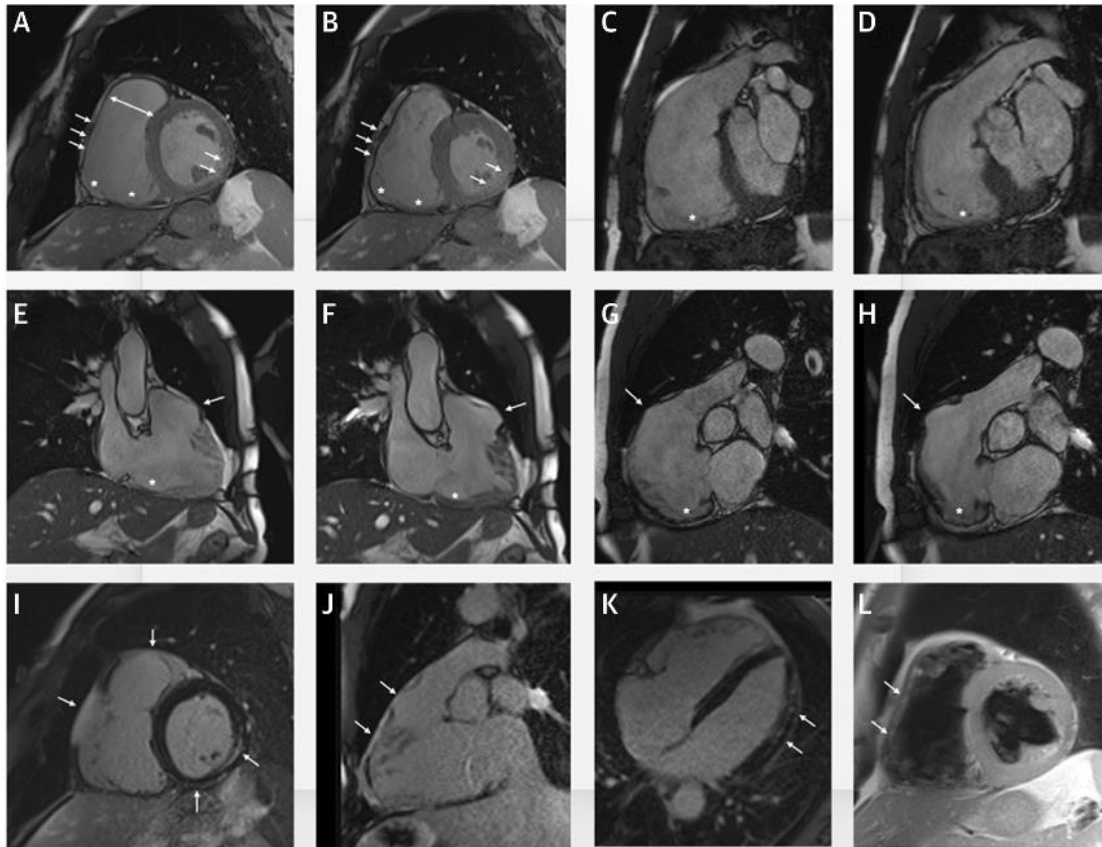
Με την αυξανόμενη κατανόηση της γενετικής βάσης της ACM, η μαγνητική τομογραφία εξελίχθηκε για να ενσωματώσει τις γενετικές εξετάσεις. Οι μελέτες έδωσαν έμφαση στις φαινοτυπικές συσχετίσεις μεταξύ συγκεκριμένων γενετικών μεταλλάξεων (π.χ. δεσμοσωμικά γονίδια όπως PKP2 και DSP) και απεικονιστικών ευρημάτων. Η μαγνητική τομογραφία όχι μόνο διευκόλυνε τον εντοπισμό της υποκλινικής νόσου σε φορείς μετάλλαξης, αλλά και ενημέρωσε τις στρατηγικές διαστρωμάτωσης κινδύνου επισημαίνοντας φαινότυπους υψηλού κινδύνου, όπως εκτεταμένες ανωμαλίες στελεχών LGE ή διαταραχές κινητικότητας της δεξιάς κοιλίας ή ακόμη και αριστερές – επικρατούσες περιπτώσεις αρρυθμογόνου μυοκαρδιοπάθειας (29).

Ενσωμάτωση ηλεκτροκαρδιογραφικών ευρημάτων (ΗΚΓ)

Νέες ανασκοπήσεις ήρθαν μετά το τελευταίο Συνέδριο Ομάδων Εργασίας για να ενσωματώσουν ενημερώσεις σχετικά με την παθογένεια, τις κλινικές εκδηλώσεις, τη διάγνωση και τη διαχείριση της αρρυθμογόνου μυοκαρδιοπάθειας της δεξιάς κοιλίας, ως κυρίως γενετικής νόσου που σχετίζεται με μεταλλάξεις σε δεσμοσωμικά γονίδια με ατελή διείσδυση και μεταβλητή εκφραστικότητα (30, 31). Η γνώση ότι η κοιλιακή ηλεκτρική αστάθεια είναι το σήμα κατατεθέν της ARVC, που συχνά συμβαίνει πριν από δομικές ανωμαλίες, οδηγεί στην ανάγκη διαστρωμάτωσης κινδύνου και ενσωμάτωσης νέων μεθόδων που πρέπει να καθιερωθούν, όπως το ΗΚΓ σε συνδυασμό με την προηγμένη LGE, που αποκάλυψε ένα φάσμα ανωμαλιών ηλεκτρικού και δομικού υποστρώματος σε ασθενείς με ARVC, με αυτά τα δεδομένα να υποδηλώνουν ένα ρόλο για συνδυασμένο ΗΚΓ και LGE στην έγκαιρη διάγνωση, μη επεμβατική παρακολούθηση και διαστρωμάτωση κινδύνου ασθενών με ARVC (32). Επιπλέον, διαπιστώθηκε σχέση μεταξύ των ηλεκτροκαρδιογραφικών ευρημάτων και των φαινοτύπων μαγνητικού συντονισμού καρδιάς στην αρρυθμογόνο μυοκαρδιοπάθεια, με τις ηλεκτροκαρδιογραφικές ανωμαλίες να είναι σε θέση να προβλέψουν τον φαινότυπο της αρρυθμογόνου μυοκαρδιοπάθειας όσον αφορά τη σοβαρότητα της νόσου της δεξιάς κοιλίας και τη συμμετοχή της αριστερής κοιλίας, οι οποίοι είναι από τους σημαντικότερους καθοριστικούς παράγοντες της έκβασης της νόσου (33).

Ανασκόπηση του ρόλου της μαγνητικής τομογραφίας στην ARCM/D

Το 2018, μια ανασκόπηση της JACC επεσήμανε τα πλεονεκτήματα και τους περιορισμούς της μαγνητικής τομογραφίας για τη διάγνωση του ARVC / D. Η MRI παρέχει αξιολογήσεις υψηλής ανάλυσης της αμφικοιλιακής μορφολογίας, των όγκων και της σύνθεσης των ιστών, αλλά αντιμετωπίζει προκλήσεις στην ανίχνευση αντικατάστασης μυοκυττάρων από ινολιπώδη στοιχεία στη δεξιά κοιλία λόγω τεχνικών περιορισμών, μη ειδικών ευρημάτων και αλληλεπικαλυπτόμενων νοσολογικών οντοτήτων. Προς το παρόν, τα διαγνωστικά κριτήρια επικεντρώνονται στις συνέπειες της ινολιπαρής αντικατάστασης, όπως μορφολογικές ανωμαλίες και ανωμαλίες κίνησης, παρά στην άμεση απεικόνιση. Η τυποποιημένη απεικόνιση cine-SSFP βελτιώνει τη διαγνωστική απόδοση, αποκαλύπτοντας κοινές ανωμαλίες, όπως η δυσκινησία του βασικού τοιχώματος. Οι εξελίξεις στη μαγνητική τομογραφία παρακολούθησης χαρακτηριστικών (speckle tracking cMRI) ενισχύουν την αναπαραγωγικότητα και την ευαισθησία για την ανίχνευση καταπόνησης της δεξιάς κοιλίας και της ασύγχρονης συστολής. Οι αναδυόμενες τεχνικές, συμπεριλαμβανομένης της απεικόνισης Dixon με ηλεκτροκαρδιογράφημα και της υψηλής ανάλυσης 3D LGE, είναι ενθαρρυντικές για καλύτερο χαρακτηρισμό της σύνθεσης του τοιχώματος της δεξιάς κοιλίας, αλλά απαιτείται περαιτέρω έρευνα. Η ολοκληρωμένη αμφικοιλιακή ανάλυση και οι σύγχρονοι βιοδείκτες απεικόνισης μπορούν να ενισχύσουν την έγκαιρη ανίχνευση και τη διαστρωμάτωση του κινδύνου (34).



Εικόνα 4 Τυπικά ευρήματα μαγνητικής τομογραφίας σε ασθενή με ARVC/D - Υψηλής ανάλυσης μικρού άξονα cine SSFP MRI (A, diastole; B, συστολή), που δείχνει λεπύνηση και ακινησία του ελεύθερου τοιχώματος της δεξιάς κοιλίας και του πλάγιου τοιχώματος της αριστερής κοιλίας (βέλη), διόγκωση του κατώτερου τοιχώματος RV (ακινητική) και διασταύρωση με το ελεύθερο τοίχωμα (αστέρια), καθώς και διεύρυνση του RVOT. Προβολές SSFP δύο θαλάμων RV cine (E, diastole; F, συστολή), που δείχνει διόγκωση του κατώτερου τοιχώματος RV, το οποίο είναι ακινητικό (αστέρια) και δυσκινητικό με ανεύρυσμα (βέλη). Ορθογώνιες προβολές RVOT 1 (C, D) και RVOT 2 (G, H) σε διαστολή και συστολή από υψηλής ανάλυσης cine SSFP, που δείχνουν διόγκωση του κατώτερου τοιχώματος RV, το οποίο είναι ακινητικό (αστέρια) και δυσκινητικό με ανεύρυσμα κορυφής (βέλη). Ακολουθίες ανάκτησης αναστροφής στις όψεις βραχείων αξόνων (I) και μακρών αξόνων (J, K), που δείχνουν όσημη ενίσχυση γαδολινίου που αντιστοιχεί στις προαναφερθείσες περιοχές μορφολογικών ή λειτουργικών ανωμαλιών και του πλάγιου τοιχώματος της αριστερής κοιλίας (ενδοτοιχωματικό) και του κατώτερου βασικού τοιχώματος (επικάρδιο) σε συνέχεια με τη βασική υποτριγώνινα συμμετοχή του RV. Ετερογενής λιπαρή διήθηση του ελεύθερου τοιχώματος RV και του κατώτερου τοιχώματος σε εικόνα μικρού άξονα πυκνότητας πρωτονίων σκούρου αίματος (L), που απεικονίζει τη δυσκολία διάγνωσης της λιπώδους διήθησης (34).

Η αναζήτηση απαντήσεων σχετικά με τη διαστρωμάτωση κινδύνου και περαιτέρω φαρμακευτικές ή ηλεκτροφυσιολογικές παρεμβάσεις, οδήγησε σε περισσότερα ερευνητικά ευρήματα σχετικά με το ρόλο της μαγνητικής τομογραφίας στην ARVC / D. Τα αποδεικτικά στοιχεία CMR της συμμετοχής της αριστερής κοιλίας βρέθηκαν να είναι ένας ισχυρός ανεξάρτητος προγνωστικός δείκτης καρδιακών συμβαμάτων σε ασθενείς με καθορισμένη, οριακή ή πιθανή διάγνωση ARVC (35-37). Η CMR συμπεριλαμβανομένης της απεικόνισης υψηλής ανάλυσης - LGE έχει υψηλή διαγνωστική αξία σε ασθενείς με κοιλιακές αρρυθμίες, με μείζονες προγνωστικές και θεραπευτικές επιπτώσεις, ιδιαίτερα σε ασθενείς με αρνητική προ-CMR διερεύνηση (36). Η τμηματική παθολογία

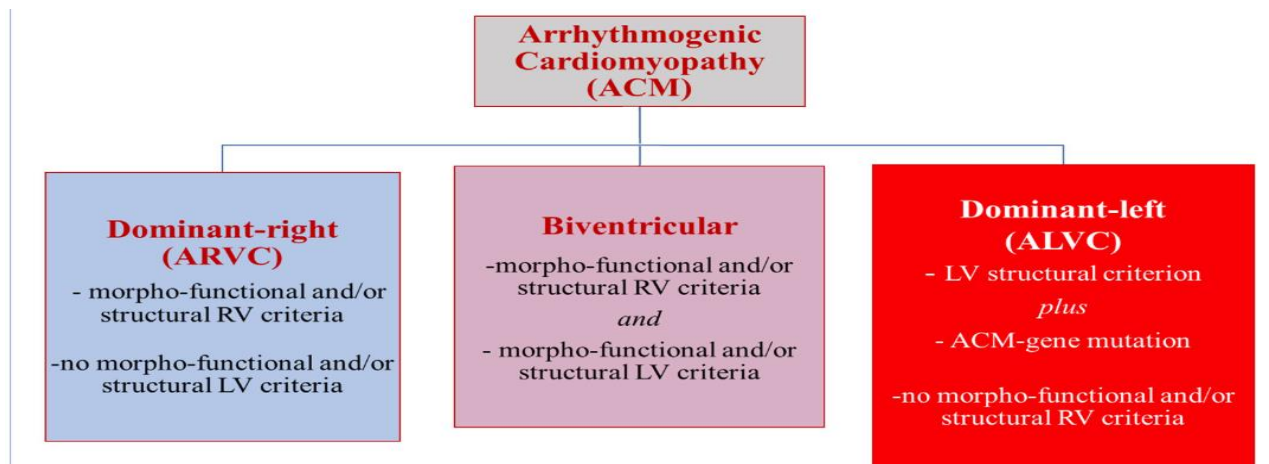
κινητικότητας του μυοκαρδίου στο cine-CMR βρέθηκε ότι βελτιώνει την ανίχνευση του αρρυθμιογόνου υποστρώματος κοιλιακής ταχυκαρδίας σε σύγκριση με το LGE και θα μπορούσε να ενισχύσει τη διαγνωστική ακρίβεια της CMR στην ARVC, χωρίς την ανάγκη επεμβατικών διαγνωστικών παρεμβάσεων, και να διευκολύνει τον προγραμματισμό των διαδικασιών κατάλυσης κοιλιακών ταχυκαρδιών (38). Αυτή η δεκαετία είδε επίσης την έλευση προηγμένων τεχνικών χαρακτηρισμού ιστών, κυρίως χαρτογράφησης T1 και T2. Αυτές οι μέθοδοι μπορούν να παρέχουν ποσοτικές γνώσεις σχετικά με την ίνωση και τη φλεγμονή του μυοκαρδίου, ξεπερνώντας τις δυνατότητες της LGE. Η έρευνα υπογράμμισε την αυξητική αξία της εγγενούς χαρτογράφησης της T1 στη διαφοροποίηση της ACM από άλλες μυοκαρδιοπάθειες. Η χαρτογράφηση T2, εν τω μεταξύ, προέκυψε ως εργαλείο για τον εντοπισμό ενεργού φλεγμονής, ιδιαίτερα σε οξείες φάσεις της νόσου (39).

Ο προγνωστικός ρόλος της μαγνητικής τομογραφίας για την ARMC/D είχε ήδη αρχίσει να καθιερώνει την απεικόνιση ως μέσο παρακολούθησης (40-42). Μετά από όλες αυτές τις ανακαλύψεις και τα αποτελέσματα, η διεθνής συζήτηση άνοιξε το θέμα για την επικαιροποίηση των τελευταίων κριτηρίων των Ομάδων Εργασίας, προς συμπερίληψη της απεικόνισης και των γονιδιακών ανακαλύψεων και της ενημέρωσης σχετικά με το κλινικό φάσμα της αρρυθμιογόνου μυοκαρδιοπάθειας (43-46).

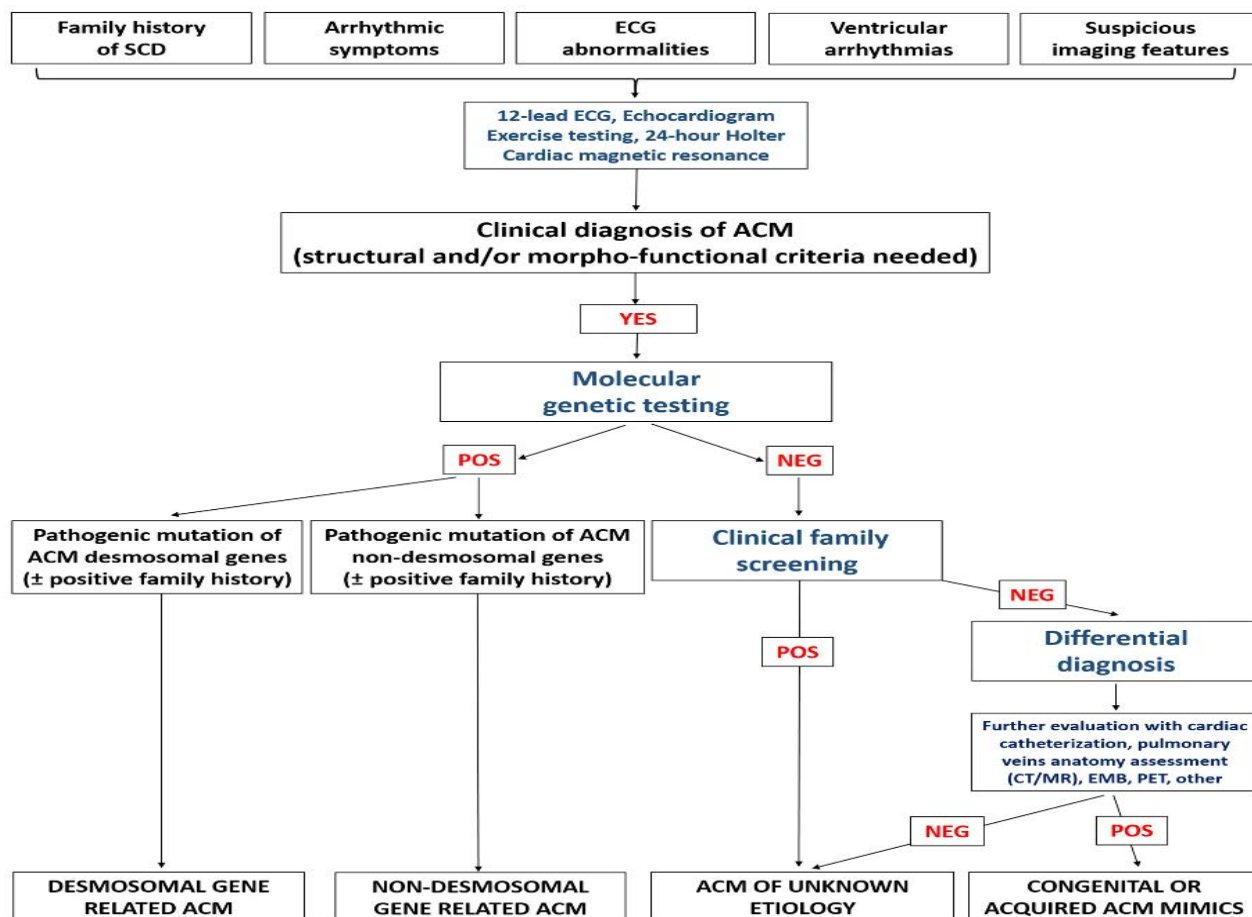
Τα κριτήρια της Πάντοβας

Η αρχική ονομασία <Αρρυθμιογόνος μυοκαρδιοπάθεια της δεξιάς κοιλίας (δυσπλασία) (ARVC)> χρησιμοποιήθηκε από τους επιστήμονες που ανακάλυψαν για πρώτη φορά τη νόσο, στην προ-γενετική και προ-απεικονιστική περίοδο, για να περιγράψει μια νέα ασθένεια του καρδιακού μυός που επηρεάζει κυρίως τη δεξιά κοιλία, της οποίας η βασική κλινική εκδήλωση ήταν η εμφάνιση κακοήθων κοιλιακών αρρυθμιών. Στη συνέχεια, οι έρευνες αυτοψίας, οι μελέτες συσχέτισης γονότυπου - φαινοτύπου και η αυξανόμενη χρήση της μαγνητικής τομογραφίας καρδιάς έδειξαν ότι η ινολιπώδης αντικατάσταση του μυοκαρδίου αντιπροσωπεύει το διακριτικό φαινοτυπικό χαρακτηριστικό της νόσου που

επηρεάζει το μυοκάρδιο και των δύο κοιλιών, με συμμετοχή της αριστερής κοιλίας, που μπορεί να είναι παράλληλη ή να υπερβαίνει τη σοβαρότητα της συμμετοχής της δεξιάς κοιλίας. Αυτό οδήγησε στη νέα ονομασία της ως «Αρρυθμιογόνου Μυοκαρδιοπάθειας» (ACM), που αντιπροσωπεύει την εξέλιξη του αρχικού όρου της ARVC.



Εικόνα 5 Διάγνωση φαινοτυπικών παραλλαγών της ACM σε ασθενείς που πληρούν τα κριτήρια της Πάντοβα. Απαιτείται απόδειξη μορφολειτουργικών και/ή δομικών κοιλιακών ανωμαλιών για τη διάγνωση κάθε φαινοτυπικής παραλλαγής της ACM. Παρόλο που οι παραλλαγές της κυρίαρχης δεξιάς (ARVC) και της αμφικοιλιακής νόσου μπορούν να διαγνωστούν σε εκείνους τους ασθενείς που πληρούν φαινοτυπικά κριτήρια RV και LV, η διάγνωση της κυρίαρχης-αριστερής (ALVC), χωρίς κλινικά αποδεδειγμένες ανωμαλίες RV, χρειάζεται επίδειξη γονιδιακής μετάλλαξης που προκαλεί ACM, σε συνδυασμό με συνεπή φαινότυπο LV (47)



Σχήμα 6 Προτεινόμενο διάγραμμα ροής για την κλινική διάγνωση της ACM. Οι ασθενείς με υποψία ACM λόγω οικογενειακού ιστορικού, συμπτωμάτων, ανωμαλιών ΗΚΓ, κοιλιακών αρρυθμιών ή χαρακτηριστικών απεικόνισης υποβάλλονται σε μη επεμβατική κλινική αξιολόγηση που περιλαμβάνει ΗΚΓ 12 απασχολών, ηχοκαρδιογραφία, δοκιμασία κόπωσης και 24ωρη παρακολούθηση Holter. Επιπλέον, οι μορφολειτουργικές κοιλιακές ανωμαλίες και οι δομικές αλλοιώσεις του μυοκαρδιακού ιστού διερευνούνται συνήθως με ενισχυμένη με αντίθεση CMR, η οποία έχει γίνει η κύρια μέθοδος απεικόνισης για τη διάγνωση και τον χαρακτηρισμό του φαινοτύπου της νόσου, με ιδιαίτερη αναφορά στις παραλλαγές της αριστερής πλευράς. Η διαθωρακική δισδιάστατη ηχοκαρδιογραφία ενδείκνυται ως μέρος της αρχικής αξιολόγησης ενός ασθενούς με υποψία ACM. Η διαθεσιμότητα υπερηχοκαρδιογραφικών ευρημάτων κατά την αρχική αξιολόγηση είναι σημαντική ενόψει της MRI απεικόνισης. Η σπινθηρογραφία δεξιάς κοιλίας δεν έχει πρόσθετη διαγνωστική αξία και προορίζεται για ασθενείς στους οποίους προγραμματίζεται βιοψία ενδομυοκαρδίου. Ο καρδιακός καθετηριασμός ενδείκνυται όταν απαιτείται μέτρηση κορεσμού οξυγόνου για διαφορική διάγνωση μεταξύ ACM και συγγενών καρδιακών παθήσεων με αριστερή προς δεξιά διαφυγή, εάν τα ευρήματα CMR είναι ασαφή. Ο κλινικός και μοριακός γενετικός έλεγχος πραγματοποιείται για τον εντοπισμό του γενετικού ελαττώματος που προκαλεί ACM, τη χάραξη γενεαλογίας και την πραγματοποίηση προκλινικής διάγνωσης μεταξύ των μελών της οικογένειας. Με βάση τον μοριακό γενετικό έλεγχο, η νόσος μπορεί να σχετίζεται με μεταλλάξεις που προκαλούν ACM είτε δεσμοσωμικών είτε μη δεσμοσωμικών γονιδίων. Η γονιδιακή αόριστη και μη οικογενής νόσος απαιτεί περαιτέρω αξιολόγηση για τον αποκλεισμό διαφορικών διαγνώσεων, συμπεριλαμβανομένων ανωμαλιών, όπως η διαφυγή από αριστερά προς τα δεξιά ή η ανωμαλία Ebstein, και επίκτητων νόσων, όπως ιδιοπαθής διατατακή μυοκαρδιοπάθεια, καρδιακή σαρκοείδωση, μυοκαρδίτιδα, πνευμονική αρτηριακή υπέρταση ή νόσος Chagas (47).

Τα κριτήρια της Πάντοβα αντιπροσωπεύουν ένα πλαίσιο εργασίας για τη βελτίωση της διάγνωσης της ACM με στόχο να καλυφθεί το κενό των προηγούμενων κριτηρίων του 1994 και του 2010, εισάγοντας νέα διαγνωστικά κριτήρια σχετικά με τα ευρήματα CMR (CE-CMR), ηλεκτροκαρδιογραφικές ανωμαλίες εκπόλωσης / επαναπόλωσης και χαρακτηριστικά κοιλιακής αρρυθμίας για τη διάγνωση του φαινοτύπου της επικρατούσας στην αριστερή κοιλία νόσου.

Η μαγνητική τομογραφία καρδιάς με χρήση ενίσχυσης αντίθεσης (CE-CMR) είναι η κορυφαία μέθοδος για τη διάγνωση της αρρυθμιογόνου μυοκαρδιοπάθειας (ACM), προσφέροντας μη επεμβατικές δυνατότητες χαρακτηρισμού ιστών. Ενώ η βιοψία ενδομυοκαρδίου (EMB) παρέχει οριστική ιστολογική απόδειξη ινώδους αντικατάστασης ή λιπώδους ιστού, η επεμβατική φύση της και οι σχετικοί κίνδυνοι περιορίζουν τη χρήση της σε επιλεγμένες περιπτώσεις, όπως σποραδική ACM με αρνητικό γονότυπο ή για διαφορική διάγνωση από καταστάσεις όπως η μυοκαρδίτιδα ή η σαρκοείδωση.

Στη δεξιά κοιλία, το CE-CMR επιτρέπει την ανίχνευση της όψιμης ενίσχυσης γαδολινίου (LGE) και της ινολιπώδους αντικατάστασης, με τις εξελίξεις στην τεχνολογία απεικόνισης να βελτιώνουν τη διαγνωστική ακρίβεια. Ο συνδυασμός τμηματικών ανωμαλιών κίνησης τοιχώματος με χαρακτηρισμό ιστού επιτυγχάνει ποσοστά διαγνωστικής ακρίβειας έως και 98%, με την τμηματική όψιμη ενίσχυση γαδολινίου σε τοιχώματα της δεξιάς κοιλίας να επιβεβαιώνεται σε δύο ορθογώνια επίπεδα που τώρα ταξινομούνται ως κύριο διαγνωστικό κριτήριο.

Στην αριστερή κοιλία, η CE-CMR προσδιορίζει την υποεπικαρδιακή όψιμη ενίσχυση γαδολινίου - ίνωση, ιδιαίτερα στο κατωτεροπλάγιο τοίχωμα, ακόμη και απουσία εμφανούς συστολικής δυσλειτουργίας ή ανωμαλιών κίνησης τοιχώματος. Αυτό το μοτίβο LGE, που παρατηρείται συχνά παράλληλα με τη λιπώδη διήθηση, είναι ένας ευαίσθητος δείκτης της επικρατούσας στην αριστερή κοιλία ACM και ένα σημαντικό δομικό διαγνωστικό κριτήριο. Ωστόσο, η σύνδεση LGE στο μεσοκοιλιακό διάφραγμα, που παρατηρείται συχνά σε θέσεις προσκόλλησης της δεξιάς κοιλίας, αποκλείεται λόγω της μη παθολογικής φύσης της (47).

Η βασική αναθεώρηση ήταν η ενσωμάτωση ευρημάτων χαρακτηρισμού ιστού με μαγνητική τομογραφία καρδιάς με ανίχνευση ενίσχυσης όψιμου γαδολινίου/μυοκαρδιακής, ενδεικτικού ίνωσης, που είναι καθοριστικοί παράγοντες για τον χαρακτηρισμό της αρρυθμιογόνου αμφικοιλιακής και αριστερής - επικρατούσας κοιλιακής μυοκαρδιοπάθειας. Τα διεθνή κριτήρια του 2020 εξαρτώνται σε μεγάλο βαθμό από τον καρδιακό μαγνητικό συντονισμό, ο οποίος έχει καταστεί υποχρεωτικός για τον χαρακτηρισμό του φαινοτύπου της ACM και τον αποκλεισμό άλλων διαγνώσεων (47).

Διεθνείς αντιλήψεις και έρευνα μετά τα κριτήρια της Πάντοβα

Η μαγνητική τομογραφία καρδιάς (CMR) έγινε εξέταση εκλογής για την αξιολόγηση των αμφικοιλιακών όγκων και της λειτουργικότητας της καρδιάς. Επιπλέον, σε αντίθεση με άλλες μεθόδους, έχει το μεγάλο πλεονέκτημα να χαρακτηρίζει τον ιστό του μυοκαρδίου εντοπίζοντας την παρουσία αλλοιώσεων, όπως οίδημα και εστιακή και διάχυτη ίνωση. Συγκεκριμένα, η τεχνική ενίσχυσης του όψιμου γαδολινίου καθιστά δυνατό τον εντοπισμό περιοχών εστιακής ίνωσης που συχνά αποτελούν το υπόστρωμα για την ενεργοποίηση απειλητικών κοιλιακών αρρυθμιών στη βάση του αιφνίδιου καρδιακού θανάτου. Για το λόγο αυτό, η χρήση της CMR στη μελέτη των μυοκαρδιοπαθειών έχει καταστεί πρωταρχικής σημασίας, τόσο για τη διαφορική διάγνωση, όσο και για τη διαστρωμάτωση του κινδύνου του ασθενούς, και θα μπορούσε να αποκτήσει κρίσιμο ρόλο στην επιλογή του υποψήφιου ασθενούς για την εμφύτευση ICD, καθώς τα στοιχεία έδειξαν ότι η συμμετοχή της αριστερής κοιλίας στην αρρυθμιογόνο μυοκαρδιοπάθεια σχετίζεται με μεγαλύτερο κίνδυνο αιφνίδιου θανάτου από τη συμμετοχή μόνο της δεξιάς κοιλίας, ενώ η LGE σε ασθενείς με ARC είναι ένας προγνωστικός δείκτης θνησιμότητας από όλες τις αιτίες και σοβαρών ανεπιθύμητων καρδιαγγειακών συμβαμάτων (MACE) (48-50).

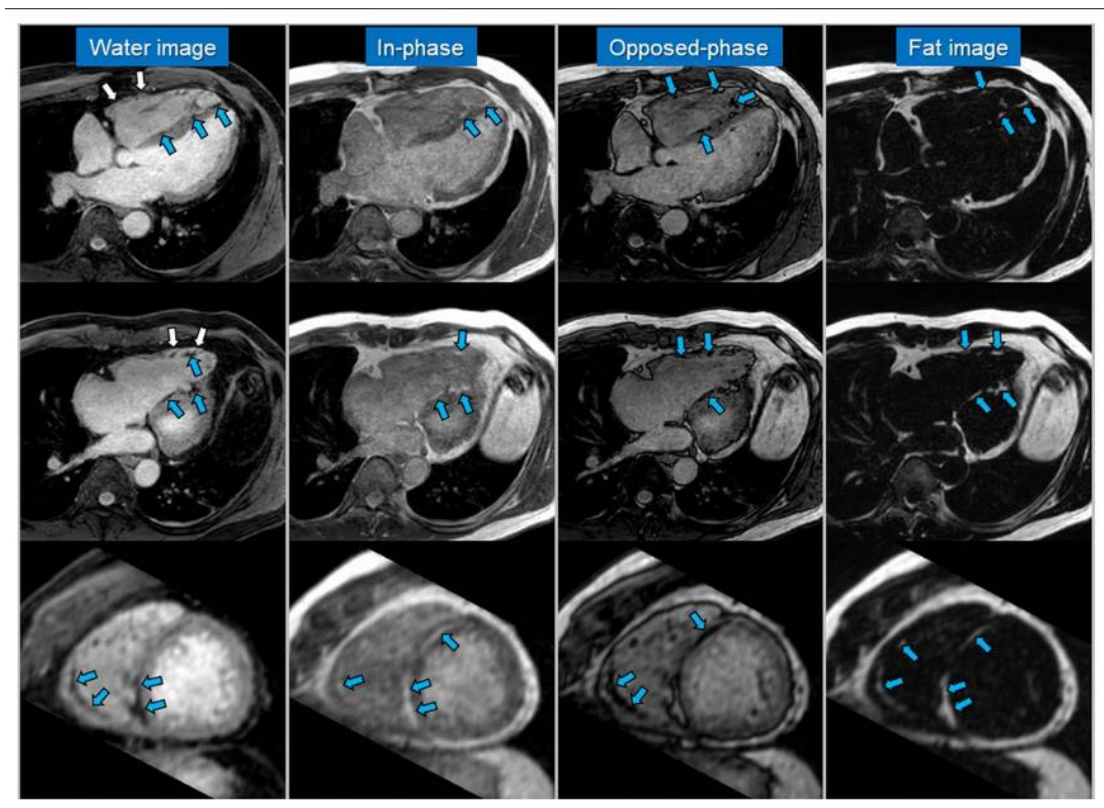
Επέκταση του πεδίου εφαρμογής: Πέρα από τη δεξιά κοιλία

Παρόλο που αρχικά θεωρήθηκε ως ασθένεια που περιορίζεται στη δεξιά κοιλία, η ACM αναγνωρίζεται τώρα ως αμφικοιλιακή διαταραχή σε πολλές περιπτώσεις. Η μαγνητική τομογραφία έχει συμβάλει στον εντοπισμό της συμμετοχής της αριστερής κοιλίας (LV), με τα μοτίβα LGE και τη χαρτογράφηση T1 να αποκαλύπτουν διάχυτη ίνωση και υποκλινική δυσλειτουργία. Η χαρτογράφηση του μυοκαρδίου T1 προσφέρει τη δυνατότητα ανίχνευσης αύξησης του εξωκυττάριου χώρου που μπορεί να οφείλεται σε διάχυτη ίνωση ή διήθηση του μυοκαρδίου. Πράγματι, η χαρτογράφηση της T1 ακολουθίας έχει αποδειχθεί ότι είναι μια χρήσιμη τεχνική για τη διαφοροποίηση μεταξύ συγκεκριμένων μυοκαρδιοπαθειών που χαρακτηρίζονται από υπερτροφία της αριστερής κοιλίας. Εκτός από σχεδόν τους μισούς ασθενείς με ARVC που παρουσίασαν δομικές ανωμαλίες της αριστερής κοιλίας και/ή εστιακή ίνωση αυτής, οι τιμές T1 του μυοκαρδίου ήταν μη φυσιολογικές σε ασθενείς στους οποίους η πιθανή συμμετοχή της αριστερής κοιλίας θα παρέμενε διαφορετικά απαρατήρητη χρησιμοποιώντας συμβατική απεικόνιση CMR, γεγονός που υποδηλώνει ότι η χαρτογράφηση της T1 μπορεί να διαδραματίσει ρόλο στην ανίχνευση πρώιμης ή λεπτής συμμετοχής της αριστερής κοιλίας και μπορεί να είναι συμπληρωματική με άλλες αλληλουχίες CMR. Ασυνήθιστα αυξημένες τιμές T1 παρατηρήθηκαν επίσης σε περισσότερο από το ένα τρίτο των συγγενών πρώτου βαθμού που δεν εμφάνισαν φαινότυπο μυοκαρδιοπάθειας μετά από ολοκληρωμένες έρευνες μετά από διάγνωση ACM στα μέλη της οικογένειάς τους (51, 52). Σύγχρονες μελέτες υπογραμμίζουν τη σημασία της ολοκληρωμένης αμφικοιλιακής αξιολόγησης για την καταγραφή του πλήρους φάσματος της παθολογίας της ACM (53).

Σύγχρονες Καινοτομίες και Προγνωστικές Εφαρμογές

Η 3D τροποποιημένη μέθοδος Dixon ενισχύει την ανίχνευση λίπους στην μαγνητική τομογραφία καρδιάς (CMR), ξεπερνώντας τους περιορισμούς της συμβατικής προσέγγισης 2D Dixon, όπως μεγαλύτεροι χρόνοι σάρωσης και χαμηλότερη ευελιξία. Αυτή η τεχνική επιτρέπει την ταυτόχρονη λήψη εικόνων ύδατος εντός φάσης, αντίθετης φάσης και λίπους, επιτρέποντας την ολοκληρωμένη και υψηλής ανάλυσης αξιολόγηση

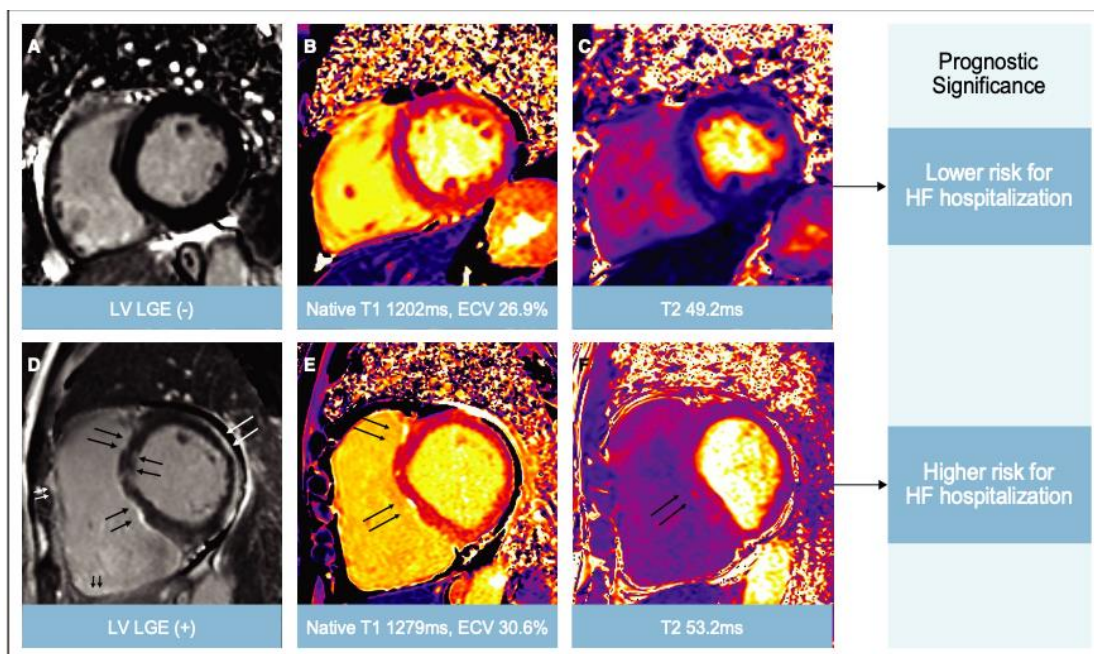
της μορφολογίας της δεξιάς κοιλίας και του ενδομυοκαρδιακού λίπους. Η μέθοδος υποστηρίζει επίσης ανακατασκευασμένες εικόνες σε πολλαπλούς καρδιακούς άξονες από την ίδια λήψη και ενσωματώνει μαγνητική αγγειογραφία χρησιμοποιώντας παλμούς προετοιμασίας T2. Οι εικόνες σε φάση και αντίθετης φάσης ανιχνεύουν το μικρολίπος, ενώ οι εικόνες λίπους εντοπίζουν το μακρολίπος. Επιπλέον, ένας πρόσφατα αναπτυγμένος αλγόριθμος ποσοτικοποίησης λίπους με βάση το mDixon αναμένεται να επιτρέψει την ποσοτική εκτίμηση της διήθησης λίπους του ενδομυοκαρδίου σε μελλοντικές εφαρμογές καρδιακής απεικόνισης (54).



Εικόνα 7 Οι τύποι εικόνων mDixon (εικόνες ύδατος, σε φάση, αντίθετης φάσης και λίπους). Οι εικόνες ύδατος (με μαγνητική αγγειογραφία) δείχνουν διάταση της δεξιάς κοιλίας (RV) και μια ανευρυσματική εμφάνιση του ελεύθερου τοιχώματος RV (λευκά βέλη, στήλη 1). Το λιπαρό σήμα (μπλε βέλη) είναι εμφανές στις δοκίδες του πρόσθιου τοιχώματος και του κατώτερου τοιχώματος της RV και επίσης στην όψη RV του κοιλιακού διαφράγματος σε εικόνες λίπους (υψηλά σήματα, στήλη 4), καθώς και σε φάση (υψηλά σήματα, στήλη 2), αντίθετης φάσης (χαμηλά σήματα, στήλη 3) και εικόνες νερού (χαμηλά σήματα, στήλη 1). Ο χρόνος λήψης εικόνας για την τρισδιάστατη τροποποιημένη απεικόνιση καρδιακού μαγνητικού συντονισμού με ηλεκτροκαρδιογραφική καθοδήγηση Dixon ήταν 3 λεπτά και 50 δευτερόλεπτα (54).

Τα τελευταία χρόνια έχουν σημειωθεί σημαντικές εξελίξεις στην τεχνολογία της μαγνητικής τομογραφίας και στις εφαρμογές της για την ACM. Η ανάλυση παραμόρφωσης (GLS), χρησιμοποιώντας τεχνικές παρακολούθησης χαρακτηριστικών - ιχνηλάτησης ψηφίδων (spekile tracking), έχει παράσχει ευαίσθητους δείκτες πρώιμης

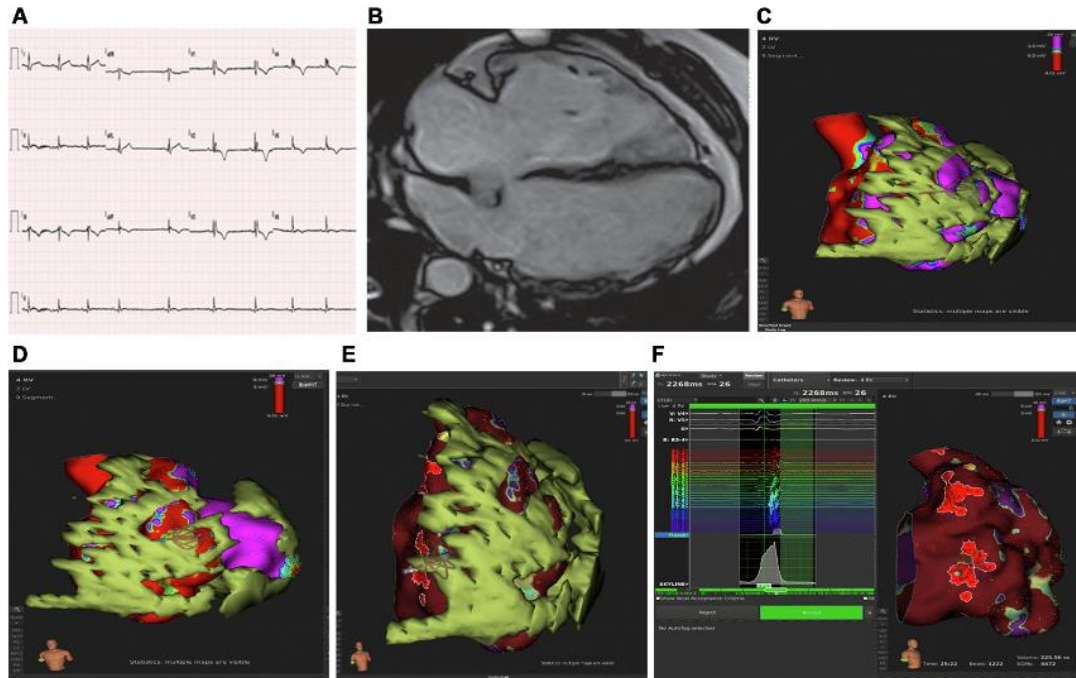
δυσλειτουργίας του μυοκαρδίου. Η αξιολόγηση GLS ειδικά για το υπόστρωμα εντόπισε τα άτομα με αρρυθμιολογικούς δείκτες υψηλού κινδύνου, όπως η παρουσία μη εμμένουσας κοιλιακής ταχυκαρδίας και η όψιμη ενίσχυση γαδολινίου. Μια ανάλυση επικαρδιακού GLS έδειξε την καλύτερη ικανότητα ανίχνευσης των ατόμων με τους αρρυθμιολογικούς παράγοντες κινδύνου, παρέχοντας ένα νέο πιθανό προγνωστικό εργαλείο (55). Σε μια άλλη μελέτη, η μηχανική της αριστερής κοιλίας αξιολογήθηκε με την τεχνική CMR-Feature Tracking και υπογράμμισε την πιθανή προγνωστική αξία της σε ασθενείς με ACM σε προχωρημένο στάδιο. Ο διαμήκης δυσσυγχρονισμός της αριστερής κοιλίας που προέρχεται από CMR-FT θα μπορούσε να παρέχει προγνωστική αξία για την προχωρημένη ACM, καθώς ήταν ένας ανεξάρτητος παράγοντας κινδύνου για καρδιαγγειακά και αρρυθμιολογικά επεισόδια (56). Η αξιολόγηση του μυοκαρδίου της αριστερής κοιλίας χρησιμοποιώντας την CMR με απεικόνιση LGE και φυσικούς δείκτες T1, T2 και εξωκυτταρικού όγκου συσχετίστηκαν σημαντικά με κίνδυνο συμβάντος σχετιζόμενου με καρδιακή ανεπάρκεια (HF) σε ασθενείς με ACM (57).



Εικόνα 8 LV LGE και χαρακτηριστικά ιστού σε CMR σε ασθενείς με ACM. Η προγνωστική σημασία της ενίσχυσης του όψιμου γαδολινίου (LGE) της LV και των παραμέτρων χαρτογράφησης του καρδιακού μαγνητικού συντονισμού (CMR) σε ασθενείς με αρρυθμογόνο μυοκαρδιοπάθεια (ACM). Ένας 66χρονος άνδρας παρουσίασε κοιλιακή ταχυκαρδία (Α έως C) και ένας 54χρονος άνδρας παρουσίασε καρδιακή ανεπάρκεια (D έως F). Τα βέλη (μαύρο, λευκό) υποδεικνύουν εστιακά LGE. HF υποδεικνύει καρδιακή ανεπάρκεια; LV, αριστερή κοιλία.

Ο συνδυασμός της μαγνητικής τομογραφίας καρδιάς και της τρισδιάστατης ηλεκτροανατομικής χαρτογράφησης μπορεί να προσφέρει εντυπωσιακή απεικόνιση της

συσχέτισης μεταξύ δομικών και ηλεκτρικών αλλοιώσεων και να καθοδηγήσει περαιτέρω θεραπευτικές αποφάσεις, λαμβάνοντας υπόψη την κατάλυση αρρυθμιών και την εμφύτευση ICD (58).

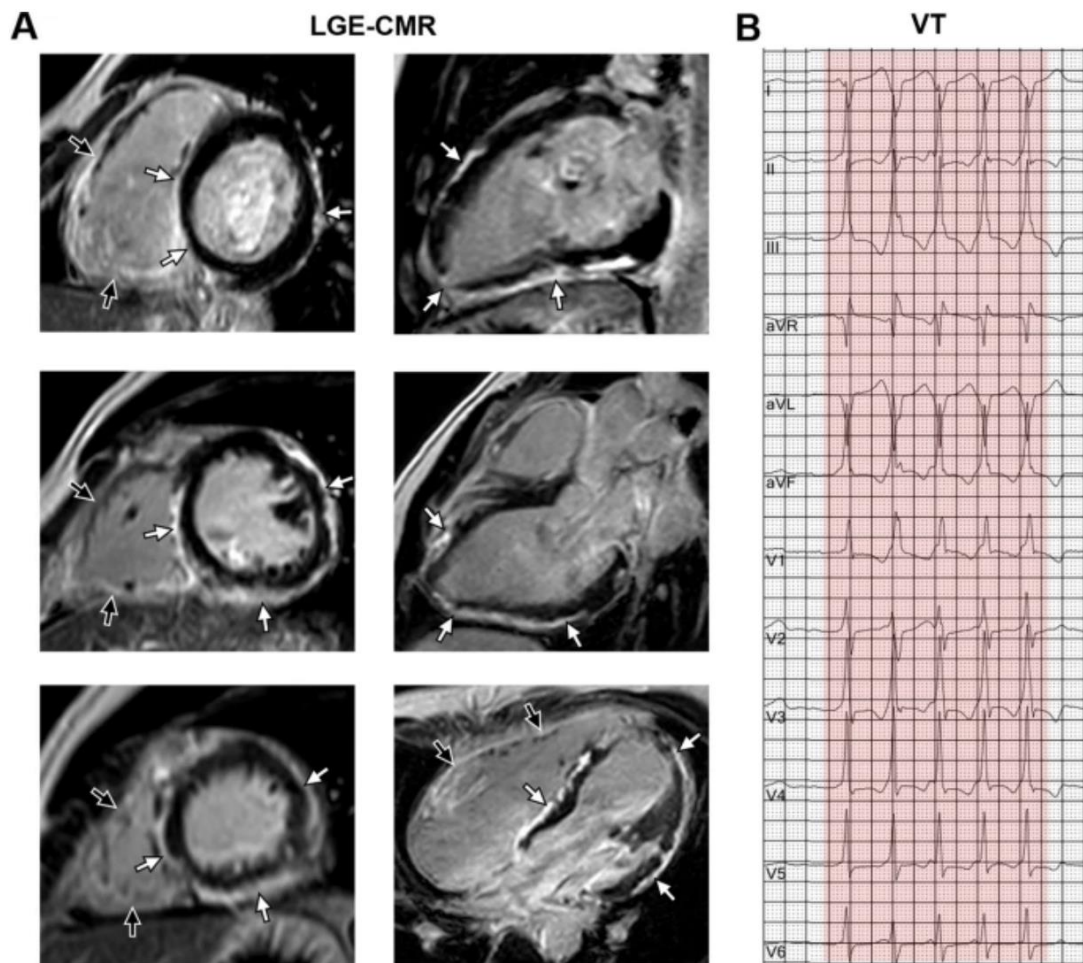


Σχήμα 9 (Α) Ηλεκτροκαρδιογράφημα ηρεμίας που δείχνει διάχυτα αρνητικά κύματα Τ σε προκάρδιες απαγωγές και έψιλον κύματα (κόκκινα βέλη) σε V1-V3. Κατώτερες απαγωγές με χαμηλές τάσεις QRS. (Β) Απεικόνιση μαγνητικού συντονισμού καρδιάς: σοβαρή διάταση και δυσλειτουργία της δεξιάς κοιλίας με περιοχές διάχυτης διατοχωματικής όψιμης ενίσχυσης γαδολινίου και στις δύο κοιλίες (μαύρες αιχμές βελών). (Γ) Συγχώνευση αμφικοιλιακής διπολικής ηλεκτροανατομικής χαρτογράφησης και απεικόνισης μαγνητικού συντονισμού καρδιάς: περιοχές χαμηλής τάσης με κόκκινο χρώμα με αντικατάσταση ινολιπαρών τοποθετημένων με κίτρινο χρώμα, που παρουσιάζουν διάχυτη αμφικοιλιακή συμμετοχή (ουλή <1,5 mV). (Δ) Συγχώνευση αμφικοιλιακής μονοπολικής ηλεκτροανατομικής χαρτογράφησης και καρδιακού μαγνητικού συντονισμού: περιοχές χαμηλής τάσης με κόκκινο χρώμα με αντικατάσταση ινολιπαρών με κίτρινο χρώμα. Σε σύγκριση με τις διπολικές εικόνες, η μονοπολική χαρτογράφηση αποκαλύπτει μεγαλύτερες περιοχές νοσούντος μυοκαρδίου, αντανακλώντας την επικρατούσα επικαρδιακή συμμετοχή στην αρρυθμογόνο μυοκαρδιοπάθεια (ACM). Ο καρδιακός μαγνητικός συντονισμός και οι εικόνες ηλεκτροανατομικής χαρτογράφησης δεν είναι περιττές: περιβάλλονται από κίτρινες περιοχές ηλεκτρικά πάσχοντος μυοκαρδίου που εκτείνονται πέρα από την ινολιπόδη αντικατάσταση (ουλή <5 mV). (Ε και ΣΤ) Σχέση μεταξύ τοπικής μη φυσιολογικής κοιλιακής δραστηριότητας δεξιάς κοιλίας (έντονο κόκκινο), μονοπολικής ηλεκτροανατομικής χαρτογράφησης και περιοχών ινολιπόδους αντικατάστασης (κίτρινο) (58).

Καθώς η έρευνα και τα νέα δεδομένα καταφθάνουν, νέες δηλώσεις, κατευθυντήριες γραμμές και έγγραφα οδηγιών δημοσιεύονται από τις διεθνείς καρδιολογικές εταιρείες (1, 2, (59, 60).

Η δακτυλιοειδής όψιμη ενίσχυση γαδολινίου παρέχει αυξητική προγνωστική αξία σε μη κλασική αρρυθμογόνο μυοκαρδιοπάθεια που σχετίζεται με εμμένουσες κοιλιακές

αρρυθμίες, ενώ η παρουσία δακτυλιοειδούς LGE είναι ένας ανεξάρτητος προγνωστικός παράγοντας εμμένουσων κοιλιακών αρρυθμιών σε μη κλασικούς ασθενείς με ACM (61).



Εικόνα 10 Δακτυλιοειδής LGE και αντίστοιχο ηλεκτροκαρδιογράφημα. Ένας 25χρονος άνδρας είχε αίσθημα παλμών για 4 χρόνια με γενετικά διαγνωσμένη μετάλλαξη Bi-ACM (DSP). Οι εικόνες LGE-CMR έδειξαν την εκτεταμένη υποεπικαρδιακή ίνωση με ένα δακτυλιοειδές μοτίβο που περιλαμβάνει το ελεύθερο τοίχωμα και το διάφραγμα LV τόσο στον βραχύ άξονα (αριστερό πλαίσιο: από τη βάση έως την κορυφή) όσο και στην προβολή του μεγάλου άξονα (δεξιό πλαίσιο: από 2 κοιλότητες έως 4 κοιλότητες) (λευκές αιχμές βέλους). Εν τω μεταξύ, εκτεταμένη LGE παρατηρήθηκε επίσης στο τοίχωμα της δεξιάς κοιλίας (μαύρες αιχμές βέλους). Β Ο ηλεκτροκαρδιογράφος 12 απαγωγών έδειξε μονομορφική VT. LGE όψιμη ενίσχυση γαδολινίου, Bi-ACM αμφικοιλιακή αρρυθμογόνος μυοκαρδιοπάθεια, DSP δεσμοπλακίνη, CMR καρδιακός μαγνητικός συντονισμός, LV αριστερή κοιλία, VT κοιλιακή ταχυκαρδία (61).

Η τρισδιάστατη απεικόνιση έχει βελτιώσει περαιτέρω τη διαγνωστική ακρίβεια και την εκτίμηση κινδύνου. Μελέτες κατέδειξαν την προγνωστική αξία του συνδυασμού μετρήσεων παραμόρφωσης με παραδοσιακές αξιολογήσεις LGE, βελτιώνοντας τις προβλέψεις των αρρυθμιολογικών επεισοδίων και της εξέλιξης της καρδιακής ανεπάρκειας, ενώ η καταπόνηση της δεξιάς κοιλίας που προέρχεται από την παρακολούθηση χαρακτηριστικών μαγνητικής τομογραφίας καρδιάς έδειξε καλή

διαγνωστική και προγνωστική αξία στην ARC, συμπεριλαμβανομένου του καρδιαγγειακού θανάτου, της μεταμόσχευσης καρδιάς και της καταλληλότητας εμφύτευσης απινιδωτή (62, 63).

2024 Ευρωπαϊκές κατευθυντήριες οδηγίες

Το 2024, ένα Expert European Task Force πρότεινε κριτήρια που αντιπροσωπεύουν μια βελτίωση των κριτηρίων της Πάντοβα του 2020 για διάγνωση της ACM με αναβαθμισμένα και διεθνώς αναγνωρισμένα κριτήρια. Η αυξανόμενη αναγνώριση του διαγνωστικού ρόλου της CMR οδήγησε στην ενσωμάτωση ευρημάτων χαρακτηρισμού ιστού του μυοκαρδίου για την ανίχνευση ουλής του μυοκαρδίου χρησιμοποιώντας την τεχνική ενίσχυσης του όψιμου γαδολινίου (LGE) για τον πληρέστερο χαρακτηρισμό των παραλλαγών της δεξιάς, αμφικοιλιακής και αριστερής νόσου, είτε γενετικής, είτε επίκτητης (φαινοτυπίες), και για τον αποκλεισμό άλλων «μη ουλωδών» μυοκαρδιακών νόσων. Το «δακτυλιοειδές» μοτίβο της LGE / ουλής του μυοκαρδίου είναι πλέον ένα αναγνωρισμένο διαγνωστικό χαρακτηριστικό γνώρισμα του ALVC (64).

Προκλήσεις, περιορισμοί και μελλοντικές κατευθύνσεις

Παρά τον επαναστατικό της αντίκτυπο, ο ρόλος της μαγνητικής τομογραφίας στην ACM δεν είναι χωρίς προκλήσεις. Η μεταβλητότητα μεταξύ παρατηρητών, το υψηλό κόστος και η περιορισμένη διαθεσιμότητα σε ορισμένες περιοχές παραμένουν σημαντικά εμπόδια. Ωστόσο, οι συνεχείς εξελίξεις στις τεχνικές απεικόνισης, σε συνδυασμό με τους αλγόριθμους μηχανικής μάθησης για αυτοματοποιημένη ανάλυση, υπόσχονται να ξεπεράσουν αυτά τα εμπόδια. Οι αναδυόμενες τεχνολογίες, όπως η 3D απεικόνιση υψηλής ανάλυσης και η μοριακή μαγνητική τομογραφία, έχουν τη δυνατότητα να ενισχύσουν περαιτέρω τη διαγνωστική ακρίβεια και τη θεραπευτική παρακολούθηση.

Συζήτηση

Τα ευρήματα υπογραμμίζουν τον κεντρικό ρόλο της μαγνητικής τομογραφίας καρδιάς στη διάγνωση και τον φαινότυπο της ACM. Ο υψηλός επιπολασμός της καθυστερημένης ενίσχυσης με γαδολίνιο και στις δύο κοιλίες αμφισβητεί την παραδοσιακή άποψη για την ACM ως νόσο κυρίως της δεξιάς κοιλίας. Επιπλέον, η ενσωμάτωση προηγμένων βιοδεικτών απεικόνισης, όπως η χαρτογράφηση T1 και T2, παρέχει βαθύτερες γνώσεις σχετικά με την εξέλιξη της νόσου και τη διαστρωμάτωση του κινδύνου.

Επιπλέον, η συσχέτιση μεταξύ γενετικών μεταλλάξεων και φαινοτύπων απεικόνισης υπογραμμίζει τη χρησιμότητα του συνδυασμού γενετικών εξετάσεων με μαγνητική τομογραφία καρδιάς για τη βελτίωση της διάγνωσης και την εξατομίκευση των στρατηγικών διαχείρισης.

Τέλος, τα ευρήματα αυτής της μελέτης υπογραμμίζουν τον κεντρικό ρόλο της μαγνητικής τομογραφίας καρδιάς στην κατανόηση της πολύπλοκης και πολύπλευρης φύσης της αρρυθμιογόνου μυοκαρδιοπάθειας. Κατά τη διάρκεια των δεκαετιών, η μαγνητική τομογραφία καρδιάς έχει εξελιχθεί από μια εξειδικευμένη μέθοδος απεικόνισης σε εξέταση εκλογής στη διάγνωση, τη διαχείριση και την πρόγνωση της ACM.

Η μαγνητική τομογραφία ως διαγνωστικός ακρογωνιαίος λίθος

Η διαγνωστική χρησιμότητα της μαγνητικής τομογραφίας επιβεβαιώνεται από την ικανότητά της να εντοπίζει λεπτές δομικές και λειτουργικές ανωμαλίες, που συχνά προηγούνται των κλινικών εκδηλώσεων. Σε αυτή τη μελέτη, ο επιπολασμός ανωμαλιών της δεξιάς κοιλίας (RV), όπως τμηματικές διαταραχές κινητικότητας των τοιχωμάτων και δομικές διαταραχές τονίζουν την παραδοσιακή άποψη της ACM ως ασθένειας με επίκεντρο τη δεξιά κοιλία. Ωστόσο, η σημαντική συμμετοχή της αριστερής κοιλίας (LV) στο 60% των περιπτώσεων αμφισβητεί αυτή την άποψη. Οι σύγχρονες τεχνικές

μαγνητικής τομογραφίας, όπως η χαρτογράφηση T1 και T2, σε συνδυασμό με την όψιμη ενίσχυση γαδολινίου (LGE), προσφέρουν απaráμιλλη ευαισθησία στην ανίχνευση πρώιμων αλλαγών στο μυοκάρδιο, όπως η διάχυτη ίνωση και η φλεγμονή, οι οποίες είναι ζωτικής σημασίας για την έγκαιρη διάγνωση.

Προγνωστικές γνώσεις από βιοδείκτες απεικόνισης

Προηγμένοι βιοδείκτες απεικόνισης που προέρχονται από μαγνητική τομογραφία, όπως η ανάλυση παραμόρφωσης και η χαρτογράφηση T1, έχουν δείξει σημαντική προγνωστική αξία. Σε αυτή την μελέτη, οι ασθενείς με υψηλότερα φορτία καθυστερημένης ενίσχυσης γαδολινίου (>20% του κοιλιακού όγκου) διατρέχουν σημαντικά αυξημένο κίνδυνο για ανεπιθύμητες εκβάσεις, συμπεριλαμβανομένων των αρρυθμιολογικών επεισοδίων και της εξέλιξης της καρδιακής ανεπάρκειας. Επιπλέον, η διαταραχή στην επιμήκη παραμόρφωση (GLS), ιδιαίτερα στη δεξιά κοιλία, αναδείχθηκε ως ανεξάρτητος προγνωστικός δείκτης αρρυθμιολογικού κινδύνου, υπογραμμίζοντας τη σημασία των λειτουργικών μετρήσεων στη διαστρωμάτωση κινδύνου.

Ο ρόλος της γενετικής στους φαινότυπους απεικόνισης

Η συσχέτιση του γενετικού ελέγχου με τα ευρήματα της μαγνητικής τομογραφίας αποτελεί σημαντική πρόοδο στην εξατομικευμένη διαχείριση της ACM. Η φαινοτυπική μεταβλητότητα που παρατηρείται σε ασθενείς με δεσμοσωμικές έναντι μη δεσμοσωμικών μεταλλάξεων απεικονίζει την ετερογένεια της νόσου. Οι δεσμοσωμικές μεταλλάξεις, ιδιαίτερα στα PKP2 και DSP, συσχετίστηκαν με πιο εκτεταμένη συμμετοχή της δεξιάς κοιλίας και υψηλότερους αρρυθμιολογικούς κινδύνους, ενώ οι μη δεσμοσωμικές παραλλαγές συχνά παρουσιάστηκαν με μεμονωμένη συμμετοχή της αριστερής κοιλίας. Αυτά τα ευρήματα υπογραμμίζουν την ανάγκη για ειδικά πρωτόκολλα απεικόνισης γονότυπου για τη βελτιστοποίηση της διάγνωσης και της διαχείρισης.

Εξελίξεις στις τεχνικές και εφαρμογές απεικόνισης

Πρόσφατες καινοτομίες, όπως η παρακολούθηση χαρακτηριστικών για ανάλυση καταπόνησης και η 3D απεικόνιση υψηλής ανάλυσης, έχουν επεκτείνει τις δυνατότητες της μαγνητικής τομογραφίας πέρα από τη στατική απεικόνιση. Η παρακολούθηση χαρακτηριστικών παρέχει δυναμικές πληροφορίες σχετικά με την κοιλιακή παραμόρφωση, αποκαλύπτοντας πρώιμες λειτουργικές βλάβες που μπορεί να χάσουν τα στατικά μέσα.

Κλινικές επιπτώσεις και μελλοντικές κατευθύνσεις

Η ενσωμάτωση των ευρημάτων της μαγνητικής τομογραφίας στις κλινικές κατευθυντήριες γραμμές, όπως φαίνεται στα αναθεωρημένα κριτήρια της Task Force, υπογραμμίζει τον αναπόσπαστο ρόλο της στη διαχείριση της ACM. Ωστόσο, η μελέτη επισημαίνει επίσης τις συνεχιζόμενες προκλήσεις, όπως η περιορισμένη διαθεσιμότητα προηγμένων τεχνικών μαγνητικής τομογραφίας σε περιβάλλοντα με περιορισμένους πόρους και η ανάγκη για τυποποιημένα πρωτόκολλα σε κέντρα απεικόνισης. Η μελλοντική έρευνα θα πρέπει να επικεντρωθεί στην επικύρωση νέων βιοδεικτών απεικόνισης σε μεγαλύτερους, ποικίλους πληθυσμούς και στη διερεύνηση της ενσωμάτωσής τους σε άλλες διαγνωστικές μεθόδους, όπως η ηλεκτροανατομική χαρτογράφηση και το γενετικό προφίλ.

Αντιμετώπιση του φάσματος της ACM

Η αναγνώριση της ACM ως αμφικοιλιακής ή ακόμα και αριστερής επικρατούσας νόσου του μυοκαρδίου απαιτεί μια σημαντική αλλαγή στην αξιολόγησή της. Η ολοκληρωμένη αμφικοιλιακή αξιολόγηση με τη χρήση προηγμένων τεχνικών μαγνητικής τομογραφίας είναι κρίσιμη για τη σύλληψη του πλήρους φάσματος της νόσου και τον εντοπισμό της υποκλινικής συμμετοχής. Επιπλέον, ο ρόλος της μαγνητικής τομογραφίας στην παρακολούθηση της εξέλιξης της νόσου και της θεραπευτικής αποτελεσματικότητας παραμένει ένας τομέας ενεργού διερεύνησης.

Συμπερασματικά, αυτή η μελέτη επιβεβαιώνει τον σημαντικό ρόλο της μαγνητικής τομογραφίας καρδιάς στην αντιμετώπιση και τη διαχείριση της ACM. Παρέχοντας μια λεπτομερή κατανόηση της δομής, της λειτουργίας και της σύνθεσης των ιστών του μυοκαρδίου, η μαγνητική τομογραφία όχι μόνο ενισχύει τη διαγνωστική ακρίβεια, αλλά και τη διαστρωμάτωση κινδύνου και τη λήψη θεραπευτικών αποφάσεων. Η συνεχής εξέλιξη των τεχνολογιών απεικόνισης υπόσχεται να βελτιώσει περαιτέρω την κατανόηση και τη διαχείριση αυτής της πολύπλοκης νόσου.

Συμπεράσματα

Η μαγνητική τομογραφία καρδιάς (MRI) έχει αναδειχθεί ως απαραίτητο εργαλείο στη διάγνωση, διαχείριση και διαστρωμάτωση κινδύνου της αρρυθμιογόνου μυοκαρδιοπάθειας (ACM). Αυτή η μελέτη επισημαίνει τον καθοριστικό αντίκτυπό της στην κατανόηση της νόσου, υπογραμμίζοντας πώς οι προηγμένες τεχνικές απεικόνισης παρέχουν σημαντικές γνώσεις σχετικά με τη δομή, τη λειτουργία και τη σύνθεση των ιστών του μυοκαρδίου. Η απaráμιλλη ωστόσο ικανότητά της να παρέχει λεπτομερείς πληροφορίες σχετικά με τη δομή και τη λειτουργία του μυοκαρδίου τη διακρίνει από

άλλες τεχνικές απεικόνισης, καθιστώντας την ακρογωνιαίο λίθο στη σύγχρονη προσέγγιση της ACM.

Επομένως, η ενσωμάτωση της μαγνητικής τομογραφίας στις κλινικές κατευθυντήριες γραμμές και οι αποδεδειγμένες προγνωστικές δυνατότητές της στη διαστρωμάτωση του αρρυθμολογικού κινδύνου και της εξέλιξης της καρδιακής ανεπάρκειας υπογραμμίζουν την κλινική της σημασία. Παρά τις προκλήσεις όπως η μεταβλητότητα στην ερμηνεία και την προσβασιμότητα, οι συνεχείς εξελίξεις στην τεχνολογία απεικόνισης και τις αναλυτικές μεθόδους υπόσχονται να ενισχύσουν περαιτέρω τη χρησιμότητά της.

Από τις πρώτες εφαρμογές της που εστιάζουν στις ανωμαλίες της δεξιάς κοιλίας έως τον τρέχοντα ρόλο της στην ολοκληρωμένη αμφικοιλιακή αξιολόγηση, η μαγνητική τομογραφία έχει αποδείξει με συνέπεια την αξία της. Τεχνικές όπως η όψιμη ενίσχυση γαδολινίου (LGE), η χαρτογράφηση T1 / T2 και η ανάλυση παραμόρφωσης έχουν αυξημένη διαγνωστική ακρίβεια, επιτρέποντας τον εντοπισμό πρώιμης και υποκλινικής νόσου. Επιπλέον, η μαγνητική τομογραφία έχει καταστεί ακρογωνιαίος λίθος στη συσχέτιση γενετικών μεταλλάξεων με φαινοτυπικές εκδηλώσεις, διευκολύνοντας έτσι τις εξατομικευμένες ιατρικές προσεγγίσεις.

Παράλληλα, η μαγνητική τομογραφία καρδιάς όχι μόνο προάγει το πεδίο διαχείρισης της ACM, αλλά αποτελεί και παράδειγμα για τις ευρύτερες δυνατότητες της απεικόνισης στην καρδιολογία. Γεφυρώνοντας το χάσμα μεταξύ δομικής, λειτουργικής και γενετικής κατανόησης, η μαγνητική τομογραφία συνεχίζει να προάγει τη διάγνωση, να βελτιώνει την πρόγνωση και να καθοδηγεί στοχευμένες θεραπευτικές παρεμβάσεις, διαμορφώνοντας τελικά το μέλλον της φροντίδας ACM. Συγκεκριμένα :

Διαγνωστική αριστεία: Η ευαισθησία της CMR στην ανίχνευση ινολιπώδους διήθησης, ουλών του μυοκαρδίου και λεπτών δομικών ανωμαλιών εξασφαλίζει έγκαιρη και ακριβή διάγνωση, ακόμη και σε υποκλινικές περιπτώσεις. Η ικανότητά του να διαφοροποιεί την ACM από άλλες μυοκαρδιοπάθειες, όπως η διατακτική ή υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια, παίζει σημαντικό ρόλο στην ακριβή κλινική διαχείριση νόσου.

Προγνωστική σημασία: Οι ισχυροί προγνωστικοί δείκτες που προέρχονται από τη CMR, όπως η έκταση της όψιμης ενίσχυσης γαδολινίου (LGE), το κλάσμα εξώθησης δεξιάς κοιλίας (RVEF) και την εμπλοκή της αριστερής κοιλίας, παρέχουν ανεκτίμητα εργαλεία για τη διαστρωμάτωση κινδύνου. Αυτές οι παράμετροι επιτρέπουν στους κλινικούς ιατρούς να εντοπίζουν ασθενείς με αυξημένο κίνδυνο απειλητικών για τη ζωή τους αρρυθμιών και αιφνίδιου καρδιακού θανάτου (SCD), επιτρέποντας έγκαιρες παρεμβάσεις.

Ενσωμάτωση με τις θεραπευτικές επιλογές: Πέρα από τη διάγνωση και την πρόγνωση, η CMR ενισχύει και τις θεραπευτικές στρατηγικές. Η ενσωμάτωσή της ηλεκτροανατομικής χαρτογράφησης ενισχύει την ακρίβεια των διαδικασιών κατάλυσης με καθετήρα, ενώ η σειριακή απεικόνιση βοηθά στην παρακολούθηση της αποτελεσματικότητας των φαρμακευτικών θεραπειών και των θεραπειών που συμπεριλαμβάνουν συσκευές. Αναδυόμενα στοιχεία υπογραμμίζουν επίσης τις δυνατότητές της στην αξιολόγηση νέων θεραπευτικών παραγόντων που στοχεύουν στην ίνωση του μυοκαρδίου.

Προώθηση του πεδίου: Η συνεχής εξέλιξη της τεχνολογίας CMR, συμπεριλαμβανομένης της χαρτογράφησης T1 / T2, της απεικόνισης διαχωρισμού λίπους-νερού και της ανάλυσης ροής 4D, υπόσχεται να βελτιώσει περαιτέρω τις δυνατότητές της. Αυτές οι εξελίξεις όχι μόνο ενισχύουν τη διαγνωστική ακρίβεια, αλλά εμβαθύνουν και την κατανόησή μας για την παθοφυσιολογία της ACM. Επιπλέον, η εφαρμογή της τεχνητής νοημοσύνης και της μηχανικής μάθησης προσφέρει ευκαιρίες αυτοματοποίησης της ερμηνείας εικόνας και ανάπτυξης μοντέλων πρόβλεψης με πρωτοφανή ακρίβεια.

Προκλήσεις και ευκαιρίες: Ενώ τα οφέλη της CMR είναι προφανή, προκλήσεις όπως το υψηλό κόστος, η περιορισμένη προσβασιμότητα και η μεταβλητότητα στα πρωτόκολλα απεικόνισης παραμένουν εμπόδια στην ευρεία υιοθέτησή της. Η αντιμετώπιση αυτών των περιορισμών μέσω της τυποποίησης, των στρατηγικών μείωσης του κόστους και της εκπαίδευσης θα είναι ζωτικής σημασίας. Επιπλέον, περαιτέρω έρευνα για τον συνδυασμό ερημάτων CMR με γενετικά δεδομένα και δεδομένα

βιοδεικτών θα μπορούσε να ανοίξει τον δρόμο για μια πραγματικά πολύπλευρη προσέγγιση στη διαχείριση της ACM.

Συμπερασματικά, η CMR βρίσκεται στην πρώτη γραμμή της έρευνας και της κλινικής διαχείρισης της ACM. Οι ολοκληρωμένες δυνατότητές της όχι μόνο ενισχύουν τη βέλτιστη διαχείριση των ασθενών, αλλά και οδηγούν το πεδίο προς μια πιο εξατομικευμένη και ακριβή προσέγγιση στην καρδιαγγειακή φροντίδα. Η συνεχής καινοτομία και οι συνεργατικές προσπάθειες θα είναι απαραίτητες για την πλήρη αξιοποίηση των δυνατοτήτων της και τη διασφάλιση ότι τα οφέλη της είναι προσβάσιμα σε όλους τους ασθενείς.

Βιβλιογραφικές Αναφορές

1. Elena Arbelo AP, Juan R Gimeno, Eloisa Arbustini, Roberto Barriales-Villa, Cristina Basso, Connie R Bezzina, Elena Biagini, Nico A Blom, Rudolf A de Boer, Tim De Winter, Perry M Elliott, Marcus Flather, Pablo Garcia-Pavia, Kristina H Haugaa, Jodie Ingles, Ruxandra Oana Jurcut, Sabine Klaassen, Giuseppe Limongelli, Bart Loeys, Jens Mogensen, Iacopo Olivotto, Antonis Pantazis, Sanjay Sharma, J Peter Van Tintelen, James S Ware, Juan Pablo Kaski. 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). *European Heart Journal*. 2023;Volume 44(Issue 37):3516.
2. Corrado D, Zorzi A, Cipriani A, Bauce B, Bariani R, Beffagna G, et al. Evolving Diagnostic Criteria for Arrhythmogenic Cardiomyopathy. *Journal of the American Heart Association*. 2021;10(18):e021987.
3. Oruganti SS, Cherukupalli R, Pannala KL, Damera SR. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Circulation*. 1999;99(17):E8.
4. Corrado D, Basso C, Thiene G. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: diagnosis, prognosis, and treatment. *Heart*. 2000;83(5):588-95.
5. McKenna WJ, Thiene G, Nava A, Fontaliran F, Blomstrom-Lundqvist C, Fontaine G, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. Task Force of the Working Group Myocardial and Pericardial Disease of the European Society of Cardiology and of the Scientific Council on Cardiomyopathies of the International Society and Federation of Cardiology. *Br Heart J*. 1994;71(3):215-8.
6. McCrohon JA, John AS, Lorenz CH, Davies SW, Pennell DJ. Images in cardiovascular medicine. Left ventricular involvement in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Circulation*. 2002;105(11):1394.
7. Sen-Chowdhry S, Prasad SK, McKenna WJ. Complementary role of echocardiography and cardiac magnetic resonance in the non-invasive evaluation of suspected arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *J Interv Card Electrophysiol*. 2004;11(1):15-7.
8. Kayser HW, de Roos A, Schalij MJ, Bootsma M, Wellens HJ, Van der Wall EE. Usefulness of magnetic resonance imaging in diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia and agreement with electrocardiographic criteria. *Am J Cardiol*. 2003;91(3):365-7.
9. Tandri H, Calkins H, Marcus FI. Controversial role of magnetic resonance imaging in the diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Am J Cardiol*. 2003;92(5):649.

10. Stevenson I, Kalman J. Magnetic resonance imaging in the diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: the gold standard or just another imaging modality? *J Interv Card Electrophysiol*. 2004;10(1):27-9.
11. Tandri H, Bomma C, Calkins H, Bluemke DA. Magnetic resonance and computed tomography imaging of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *J Magn Reson Imaging*. 2004;19(6):848-58.
12. Tandri H, Friedrich MG, Calkins H, Bluemke DA. MRI of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2004;6(2):557-63.
13. Tandri H, Saranathan M, Rodriguez ER, Martinez C, Bomma C, Nasir K, 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.
14. Hunold P, Wieneke H, Bruder O, Krueger U, Schlosser T, Erbel R, et al. Late enhancement: a new feature in MRI of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy? *J Cardiovasc Magn Reson*. 2005;7(4):649-55.
15. Masci PG, Dymarkowski S, Bogaert J. The role of cardiovascular magnetic resonance in the diagnosis and management of cardiomyopathies. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)*. 2008;9(5):435-49.
16. Nijveldt R, Germans T, van Rossum AC. Role of magnetic resonance imaging in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Am Heart J*. 2008;155(6):e57.
17. Bogun FM, Desjardins B, Good E, Gupta S, Crawford T, Oral H, et al. Delayed-enhanced magnetic resonance imaging in nonischemic cardiomyopathy: utility for identifying the ventricular arrhythmia substrate. *J Am Coll Cardiol*. 2009;53(13):1138-45.
18. Krahn AD, Healey JS, Chauhan V, Birnie DH, Simpson CS, Champagne J, et al. Systematic assessment of patients with unexplained cardiac arrest: Cardiac Arrest Survivors With Preserved Ejection Fraction Registry (CASPER). *Circulation*. 2009;120(4):278-85.
19. Kilic T, Babaoglu K, Aygun F, Vural A, Ural D, Agacdiken A, et al. Biventricular involvement in a Turkish boy with palmoplantar hyperkeratosis and curly hair, an unusual presentation of Naxos-Carvajal syndrome. *Int J Cardiol*. 2007;115(3):e122-5.
20. Sen-Chowdhry S, Syrris P, Prasad SK, Hughes SE, Merrifield R, Ward D, et al. Left-dominant arrhythmogenic cardiomyopathy: an under-recognized clinical entity. *J Am Coll Cardiol*. 2008;52(25):2175-87.
21. Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, Basso C, Bauce B, Bluemke DA, et al. Diagnosis of Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy/Dysplasia. *Circulation*. 2010;121(13):1533-41.
22. Romero J, Mejia-Lopez E, Manrique C, Lucariello R. Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy (ARVC/D): A Systematic Literature Review. *Clin Med Insights Cardiol*. 2013;7:97-114.
23. Chellamuthu S, Smith AM, Thomas SM, Hill C, Brown PW, Al-Mohammad A. Is cardiac MRI an effective test for arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy diagnosis? *World J Cardiol*. 2014;6(7):675-81.
24. Perazzolo Marra M, Rizzo S, Bauce B, De Lazzari M, Pilichou K, Corrado D, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. Contribution of cardiac magnetic resonance imaging to the diagnosis. *Herz*. 2015;40(4):600-6.

25. Mavrogeni S, Petrou E, Kolovou G, Theodorakis G, Iliodromitis E. Prediction of ventricular arrhythmias using cardiovascular magnetic resonance. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2013;14(6):518-25.
26. te Riele AS, Tandri H, Bluemke DA. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC): cardiovascular magnetic resonance update. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2014;16(1):50.
27. Prati G, Vitrella G, Allocca G, Muser D, Buttignoni SC, Piccoli G, et al. Right Ventricular Strain and Dyssynchrony Assessment in Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy: Cardiac Magnetic Resonance Feature-Tracking Study. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2015;8(11):e003647; discussion e.
28. Vigneault DM, te Riele AS, James CA, Zimmerman SL, Selwaness M, Murray B, et al. Right ventricular strain by MR quantitatively identifies regional dysfunction in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *J Magn Reson Imaging*. 2016;43(5):1132-9.
29. Saguner AM, Buchmann B, Wyler D, Manka R, Gotschy A, Medeiros-Domingo A, et al. Arrhythmogenic Left Ventricular Cardiomyopathy: Suspected by Cardiac Magnetic Resonance Imaging, Confirmed by Identification of a Novel Plakophilin-2 Variant. *Circulation*. 2015;132(6):e38-40.
30. Haugaa KH, Haland TF, Leren IS, Saberniak J, Edvardsen T. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy, clinical manifestations, and diagnosis. *Europace*. 2016;18(7):965-72.
31. Philips B, Cheng A. 2015 update on the diagnosis and management of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Curr Opin Cardiol*. 2016;31(1):46-56.
32. Andrews CM, Srinivasan NT, Rosmini S, Bulluck H, Orini M, Jenkins S, et al. Electrical and Structural Substrate of Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy Determined Using Noninvasive Electrocardiographic Imaging and Late Gadolinium Magnetic Resonance Imaging. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2017;10(7).
33. De Lazzari M, Zorzi A, Cipriani A, Susana A, Mastella G, Rizzo A, et al. Relationship Between Electrocardiographic Findings and Cardiac Magnetic Resonance Phenotypes in Arrhythmogenic Cardiomyopathy. *J Am Heart Assoc*. 2018;7(22):e009855.
34. Gandjbakhch E, Redheuil A, Pousset F, Charron P, Frank R. Clinical Diagnosis, Imaging, and Genetics of Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy/Dysplasia: JACC State-of-the-Art Review. *J Am Coll Cardiol*. 2018;72(7):784-804.
35. Aquaro GD, Pingitore A, Di Bella G, Piaggi P, Gaeta R, Grigoratos C, et al. Prognostic Role of Cardiac Magnetic Resonance in Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy. *Am J Cardiol*. 2018;122(10):1745-53.
36. Lie OH, Rootwelt-Norberg C, Dejgaard LA, Leren IS, Stokke MK, Edvardsen T, et al. Prediction of Life-Threatening Ventricular Arrhythmia in Patients With Arrhythmogenic Cardiomyopathy: A Primary Prevention Cohort Study. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2018;11(10):1377-86.
37. Chen X, Li L, Cheng H, Song Y, Ji K, Chen L, et al. Early Left Ventricular Involvement Detected by Cardiovascular Magnetic Resonance Feature Tracking in Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy: The Effects of Left Ventricular Late Gadolinium Enhancement and Right Ventricular Dysfunction. *J Am Heart Assoc*. 2019;8(17):e012989.

38. Zghaib T, Ghasabeh MA, Assis FR, Chrispin J, Keramati A, Misra S, et al. Regional Strain by Cardiac Magnetic Resonance Imaging Improves Detection of Right Ventricular Scar Compared With Late Gadolinium Enhancement on a Multimodality Scar Evaluation in Patients With Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2018;11(9):e007546.
39. Bourfiss M, Prakken NHJ, van der Heijden JF, Kamel I, Zimmerman SL, Asselbergs FW, et al. Diagnostic Value of Native T(1) Mapping in Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2019;12(8 Pt 1):1580-2.
40. Femia G, Semsarian C, McGuire M, Sy RW, Puranik R. Long term CMR follow up of patients with right ventricular abnormality and clinically suspected arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC). *J Cardiovasc Magn Reson*. 2019;21(1):76.
41. Mast TP, Taha K, Cramer MJ, Lumens J, van der Heijden JF, Bouma BJ, et al. The Prognostic Value of Right Ventricular Deformation Imaging in Early Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2019;12(3):446-55.
42. Aquaro GD, De Luca A, Cappelletto C, Raimondi F, Bianco F, Botto N, et al. Prognostic Value of Magnetic Resonance Phenotype in Patients With Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2020;75(22):2753-65.
43. Bennett RG, Haqqani HM, Berruezo A, Della Bella P, Marchlinski FE, Hsu CJ, et al. Arrhythmogenic Cardiomyopathy in 2018-2019: ARVC/ALVC or Both? *Heart Lung Circ*. 2019;28(1):164-77.
44. Jimenez-Jaimez J, Segura-Rodriguez D, Bermudez-Jimenez F. Cardiac magnetic resonance in arrhythmogenic cardiomyopathy: is it time to update the 2010 criteria? *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)*. 2020;73(11):871-3.
45. Corrado D, Cipriani A, De Lazzari M, Perazzolo Marra M. Right ventricular dilatation in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: need for a revision of the 2010 International Task Force criteria. *Eur Heart J*. 2020;41(14):1452-3.
46. Khanji MY, Chahal AA, Lopes LR, Petersen SE. Cardiovascular magnetic resonance imaging volume criteria for arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: need for update? *Eur Heart J*. 2020;41(14):1451.
47. Corrado D, Perazzolo Marra M, Zorzi A, Beffagna G, Cipriani A, Lazzari M, et al. Diagnosis of arrhythmogenic cardiomyopathy: The Padua criteria. *Int J Cardiol*. 2020;319:106-14.
48. Grigoratos C, Aquaro GD. The Role of Cardiovascular Magnetic Resonance in ARVC. *Curr Cardiol Rep*. 2021;23(6):56.
49. Guglielmo M, Pontone G. Risk stratification in cardiomyopathies (dilated, hypertrophic, and arrhythmogenic cardiomyopathy) by cardiac magnetic resonance imaging. *Eur Heart J Suppl*. 2021;23(Suppl E):E118-E22.
50. Liu Y, Yu J, Liu J, Wu B, Cui Q, Shen W, et al. Prognostic value of late gadolinium enhancement in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: a meta-analysis. *Clin Radiol*. 2021;76(8):628 e9- e15.
51. Georgiopoulos G, Zampieri M, Molaro S, Chaloupka A, Aimo A, Barra B, et al. Cardiac magnetic resonance in patients with ARVC and family members: the potential role of native T1 mapping. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2021;37(6):2037-47.

52. Beltran-Lopez F, Guerra EC, Luna-Alcala S, Garcia-Cardenas M, Espinola-Zavaleta N. Structural evaluation in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: should T1 mapping be a new criteria? *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2023;24(10):e290.
53. Cipriani A, Mattesi G, Bariani R, Cecere A, Martini N, De Michieli L, et al. Cardiac magnetic resonance imaging of arrhythmogenic cardiomyopathy: evolving diagnostic perspectives. *Eur Radiol*. 2023;33(1):270-82.
54. Oda S, Morita K, Kidoh M, Nagayama Y, Nakaura T, Shirahama Y, et al. Three-Dimensional Modified Dixon ECG-Gated Cardiac Magnetic Resonance Imaging in Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy/Dysplasia. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2021;14(10):e012745.
55. Segura-Rodriguez D, Bermudez-Jimenez FJ, Gonzalez-Camacho L, Moreno Escobar E, Garcia-Orta R, Alcala-Lopez JE, et al. Layer-Specific Global Longitudinal Strain Predicts Arrhythmic Risk in Arrhythmogenic Cardiomyopathy. *Front Cardiovasc Med*. 2021;8:748003.
56. Song Y, Li L, Chen X, Ji K, Lu M, Hauer R, et al. Left Ventricular Longitudinal Dyssynchrony by CMR Feature Tracking Is Related to Adverse Prognosis in Advanced Arrhythmogenic Cardiomyopathy. *Front Cardiovasc Med*. 2021;8:712832.
57. Chun KH, Oh J, Hong YJ, Yu HT, Lee CJ, Kim TH, et al. Prognostic Cardiac Magnetic Resonance Markers of Left Ventricular Involvement in Arrhythmogenic Cardiomyopathy for Predicting Heart Failure Outcomes. *J Am Heart Assoc*. 2022;11(6):e023167.
58. Narducci ML, Scacciavillani R, Pelargonio G, Borro L, Secinaro A. Combining 3-Dimensional Electroanatomic Mapping and Cardiac Magnetic Resonance: A New Tool for Arrhythmogenic Cardiomyopathy. *JACC Case Rep*. 2022;4(18):1200-2.
59. Bosman LP, Te Riele A. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: a focused update on diagnosis and risk stratification. *Heart*. 2022;108(2):90-7.
60. Corrado D, Basso C. Arrhythmogenic left ventricular cardiomyopathy. *Heart*. 2022;108(9):733-43.
61. Yang Y, Wei X, Lu G, Xie J, Tan Z, Du Z, et al. Ringlike late gadolinium enhancement provides incremental prognostic value in non-classical arrhythmogenic cardiomyopathy. *Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance*. 2023;25(1):72.
62. Dong Z, Dai L, Song Y, Ma X, Wang J, Yu S, et al. Right Ventricular Strain Derived from Cardiac MRI Feature Tracking for the Diagnosis and Prognosis of Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy. *Radiol Cardiothorac Imaging*. 2024;6(3):e230292.
63. Dong Z, Ma X, Wang J, Yang S, Yu S, Song Y, et al. Incremental Diagnostic Value of Right Ventricular Strain Analysis in Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy. *J Am Heart Assoc*. 2024;13(1):e031403.
64. Corrado D, Anastakis A, Basso C, Baucé B, Blomstrom-Lundqvist C, Bucciarelli-Ducci C, et al. Proposed diagnostic criteria for arrhythmogenic cardiomyopathy: European Task Force consensus report. *Int J Cardiol*. 2024;395:131447.

ΤΜΗΜΑ ΙΑΤΡΙΚΗΣ
ΣΧΟΛΗ ΕΠΙΣΤΗΜΩΝ ΥΓΕΙΑΣ
ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΘΕΣΣΑΛΙΑΣ

ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ ΜΕΤΑΠΤΥΧΙΑΚΩΝ ΣΠΟΥΔΩΝ

«ΚΑΡΔΙΑΚΗ ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ - ΚΑΡΔΙΟ-ΟΓΚΟΛΟΓΙΑ - ΚΑΡΔΙΑΓΓΕΙΑΚΗ
ΑΠΟΚΑΤΑΣΤΑΣΗ»

<https://www.med.uth.gr/msc.cardio>