

Η Μαγνητική Τομογραφία της καρδιάς στην διάγνωση της αμυλοείδωσης

Νικόλαος Α. Κελέκης
Καθηγητής Ακτινοδιαγνωστικής

Β' Εργαστήριο Ακτινολογίας
Ιατρική Σχολή
Πανεπιστημίου Αθηνών

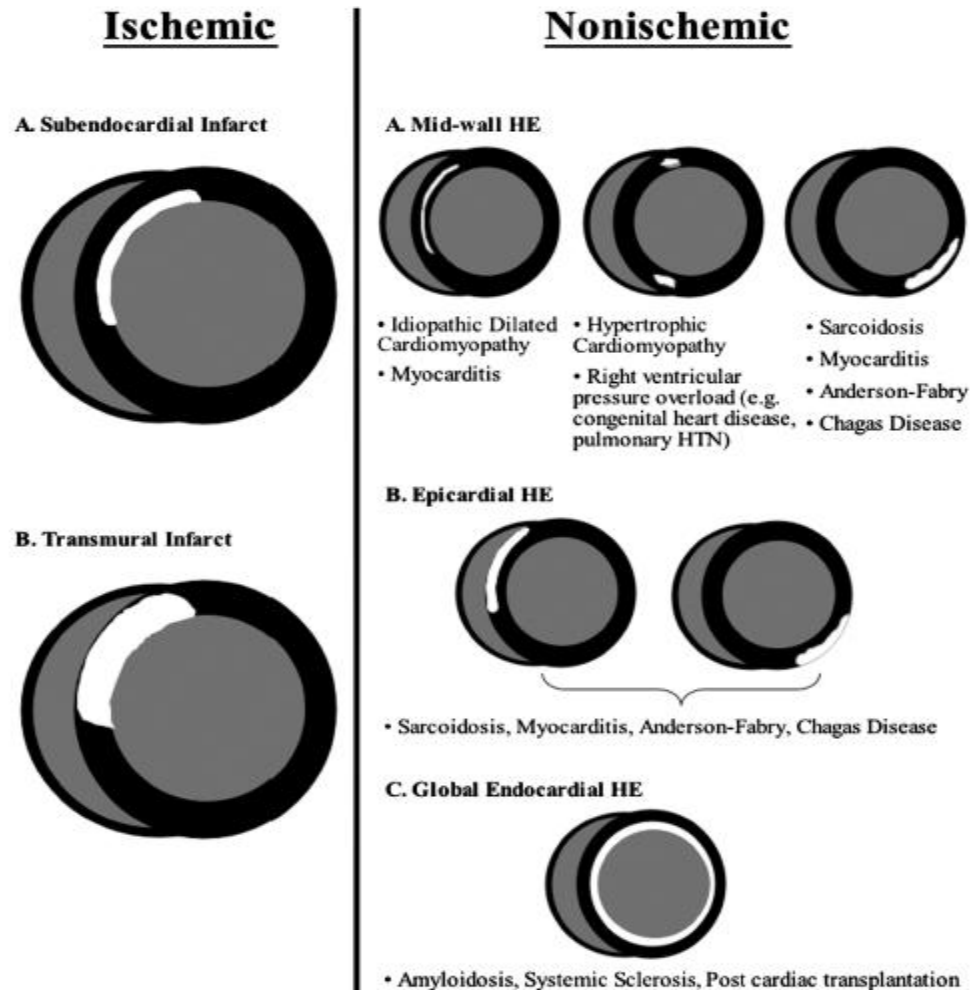


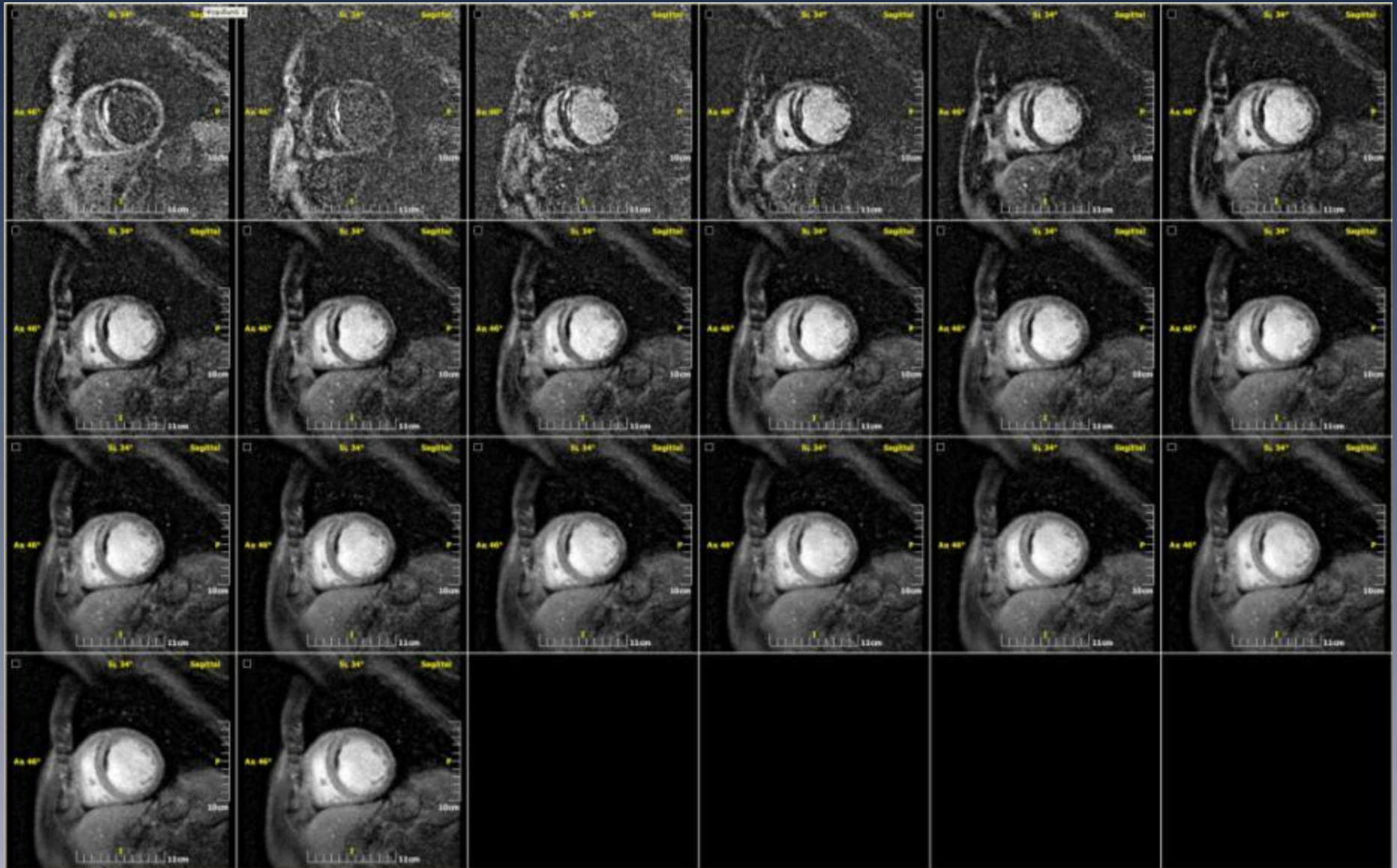
Ρόλος της ΜΤ στις μυοκαρδιοπάθειες

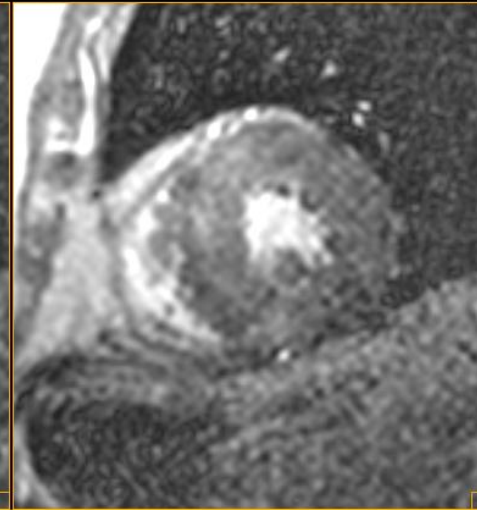
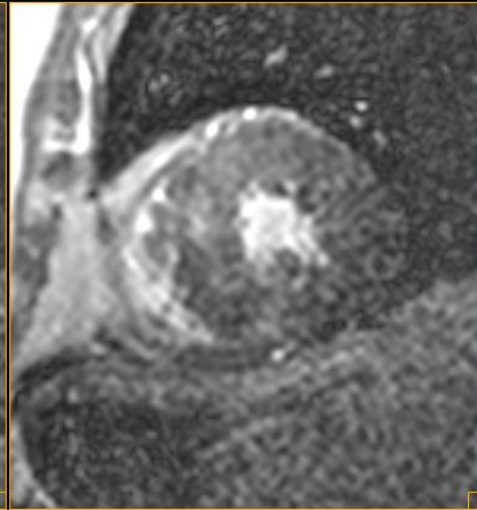
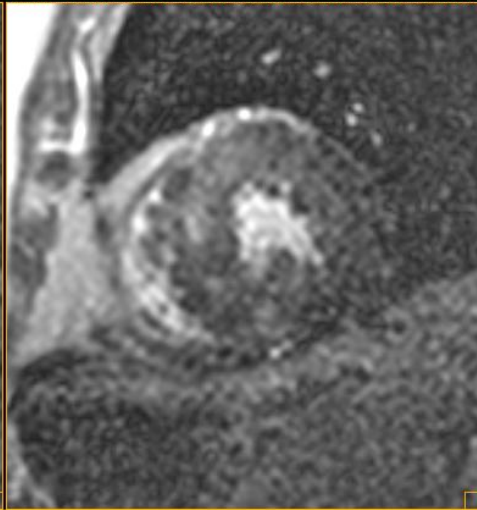
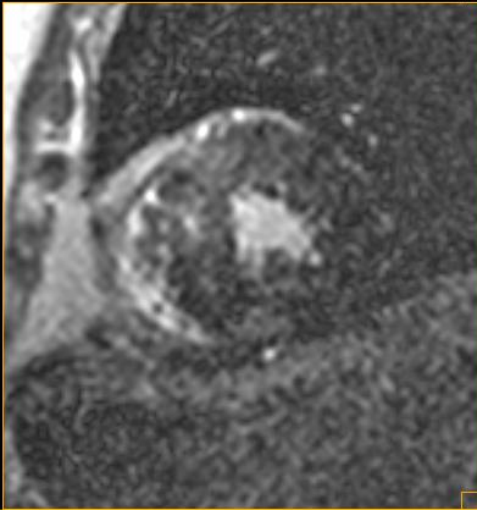
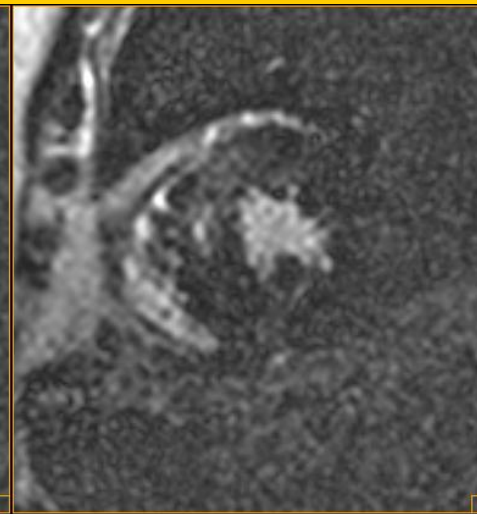
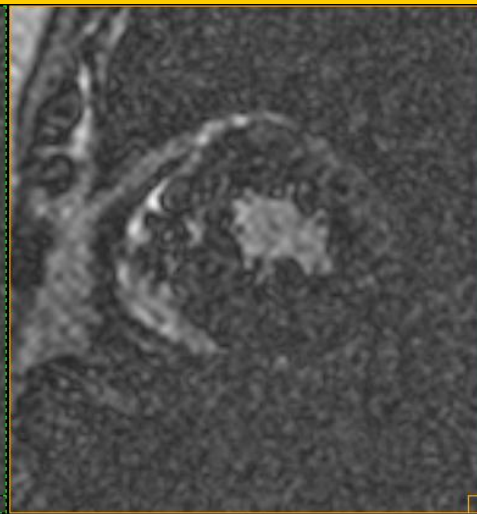
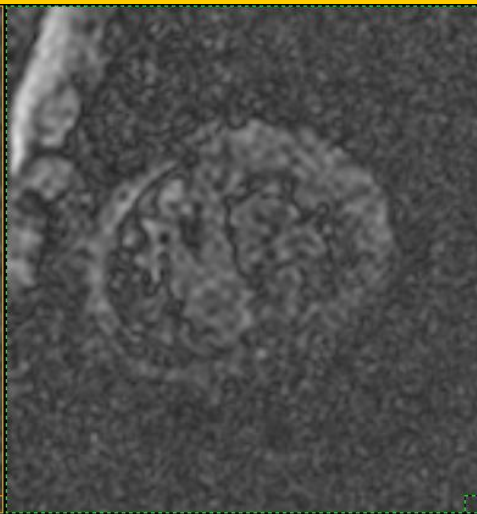
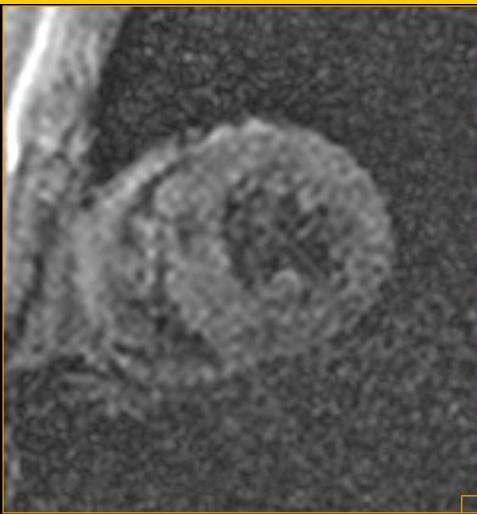
- Φαινότυπος (π.χ. υπερτροφική, διατατική κλπ), ανατομία
- Εκτίμηση συστολικής λειτουργικότητας, ογκομετρία κοιλιών και υπολογισμός μάζας μυοκαρδίου
- Ακολουθίες ροών: ανεπάρκειες βαλβίδων, στενώσεις βαλβίδων/κλίση πίεσης, διαστολική δυσλειτουργία
- Υφή μυοκαρδίου:
 - οίδημα (T2WI)
 - λίπος (T1WI/fat sat)
 - φλεγμονή/ίνωση (καθυστερημένη σκιαγραφική ενίσχυση – LGE)
 - εναπόθεση σιδήρου (T2*)
- Νέες παραμετρικές μέθοδοι ποσοτικοποίησης (T1, T2, T2* mapping, %ECV)

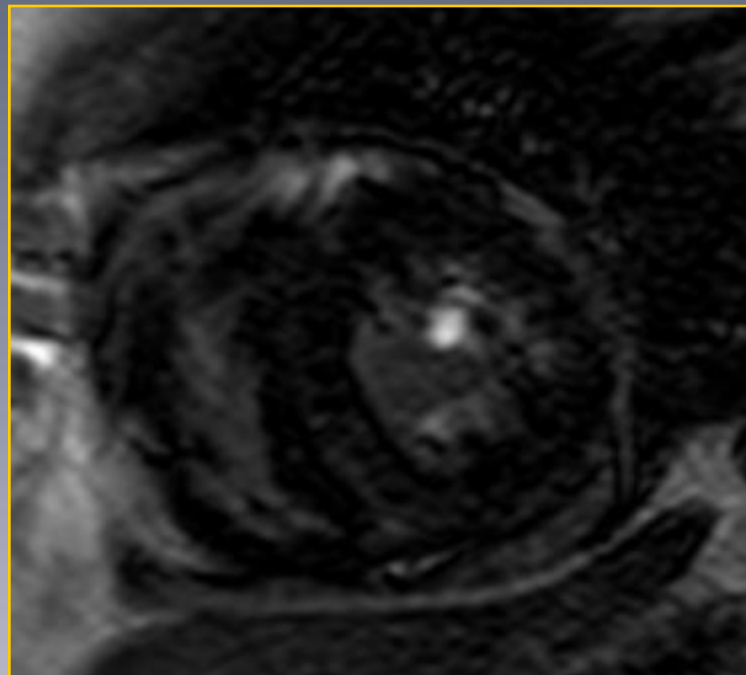
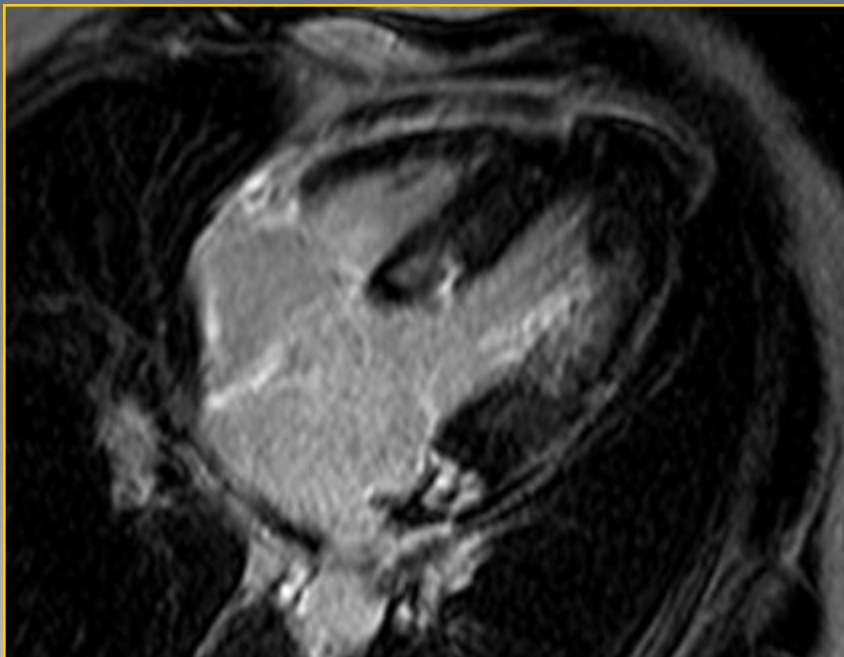
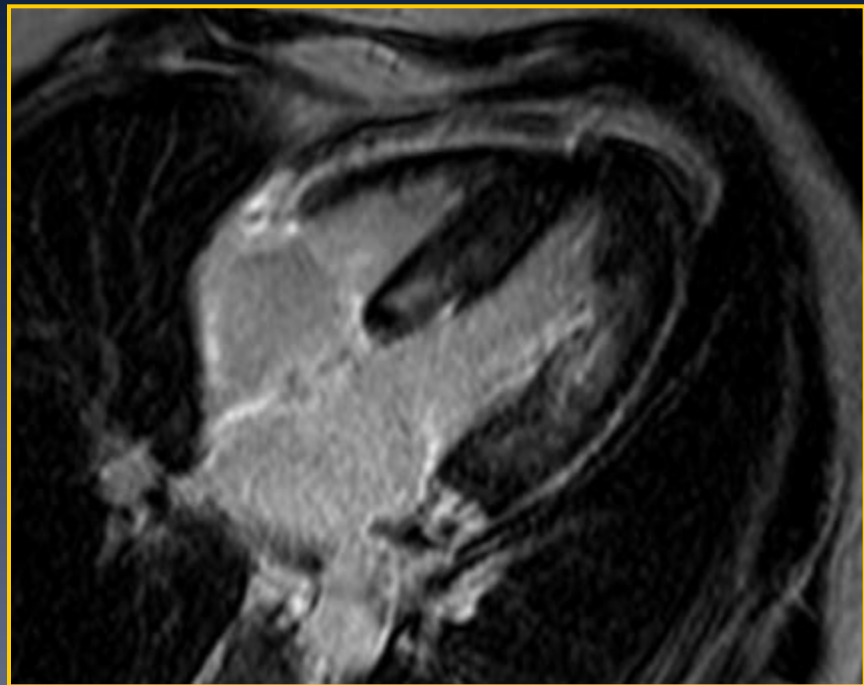
Ρόλος της ΜΤ στις μυοκαρδιοπάθειες

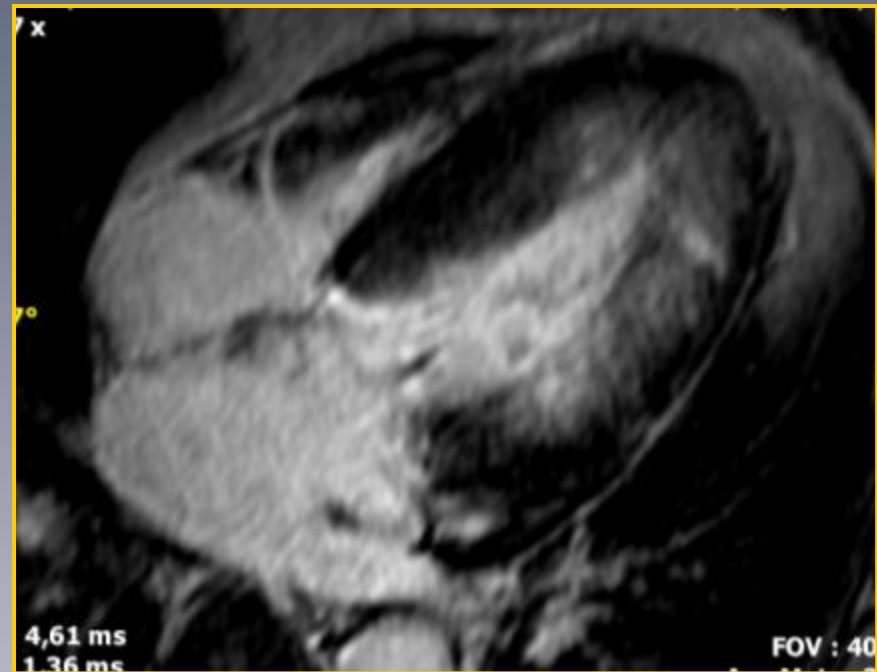
- ΔΔ ισχαιμικές από τις μη-ισχαιμικές μυοκαρδιοπάθειες

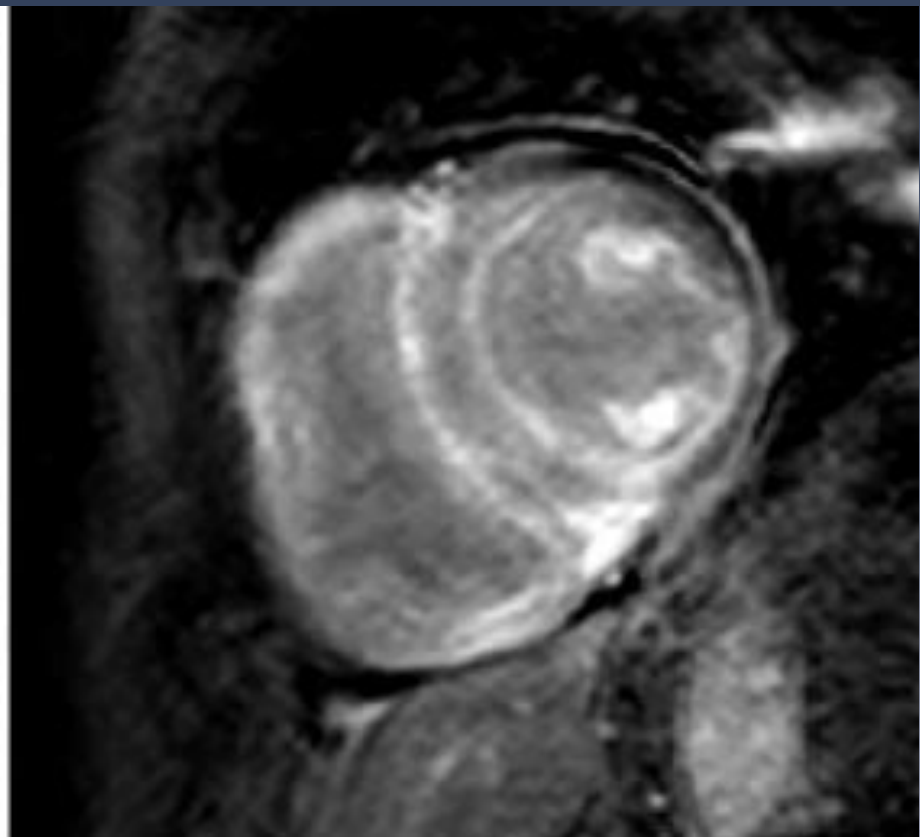
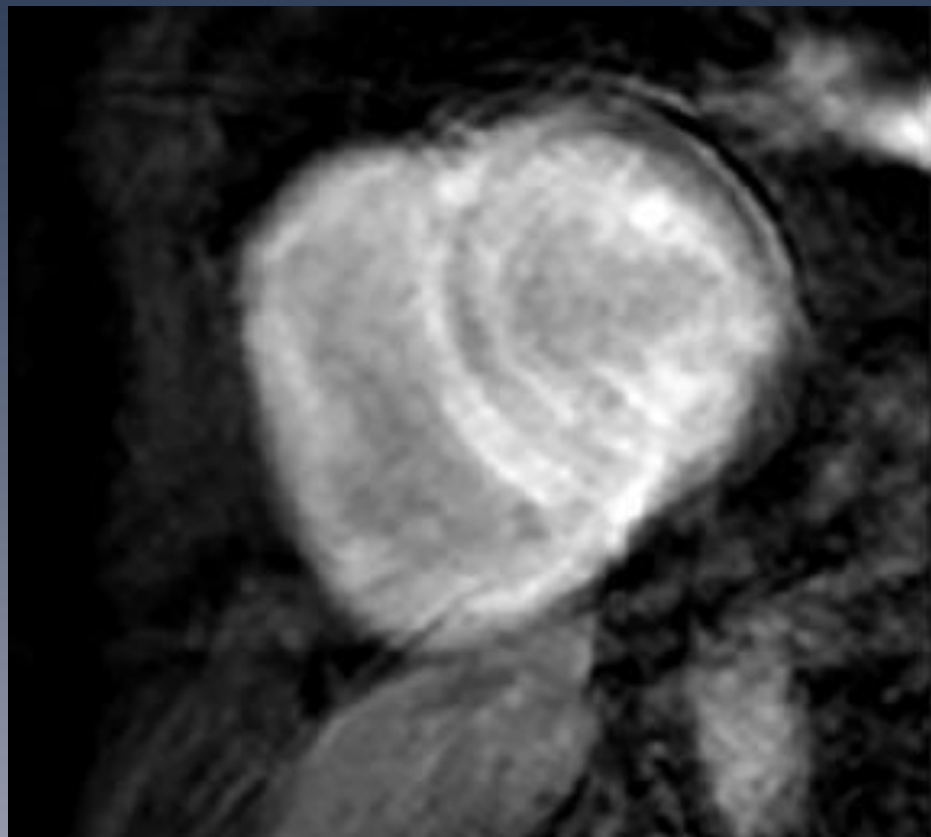




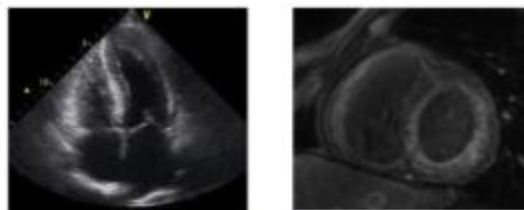








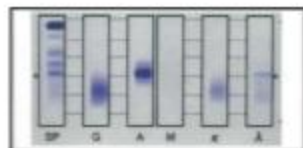
A patient shows rapidly progress heart failure with left ventricular hypertrophy in echocardiography and cardiac magnetic resonance imaging.



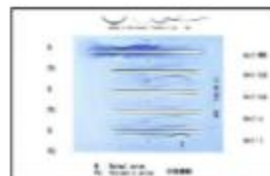
Suspect AL amyloidosis-related CA



Perform biochemical analysis



Serum monoclonal protein



Urinary Bence Jones protein



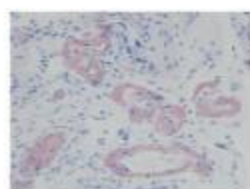
Serum free light chain analysis



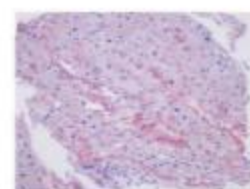
Histological confirmation of amyloid deposition



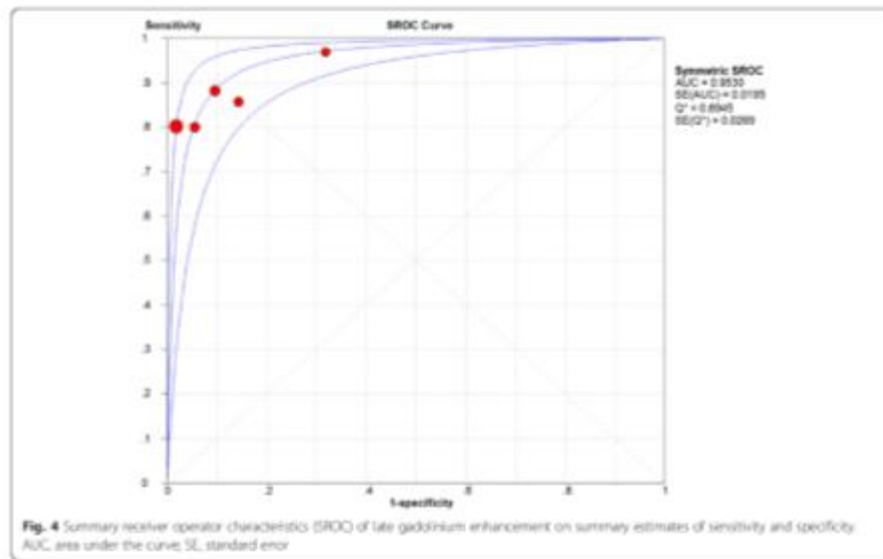
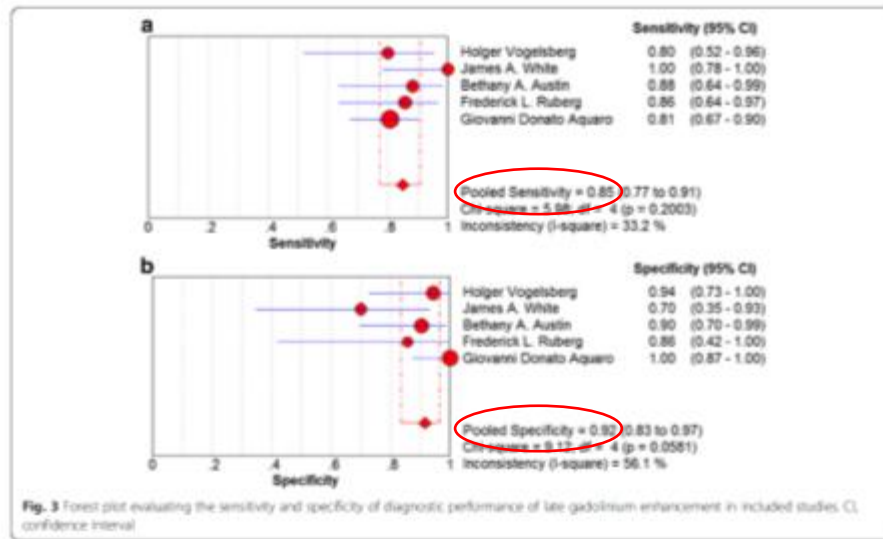
Subcutaneous tissue



Gastrointestinal tract



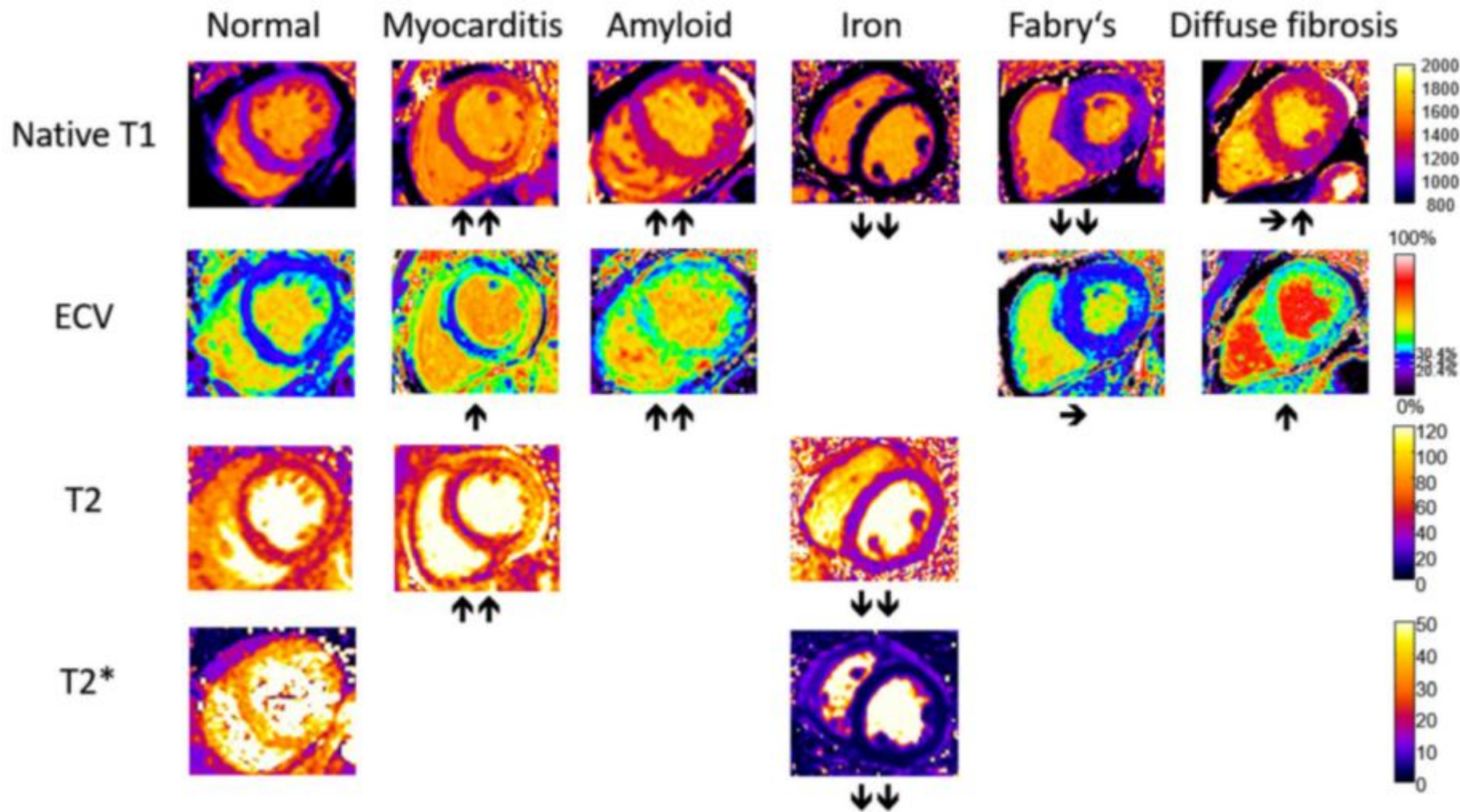
heart



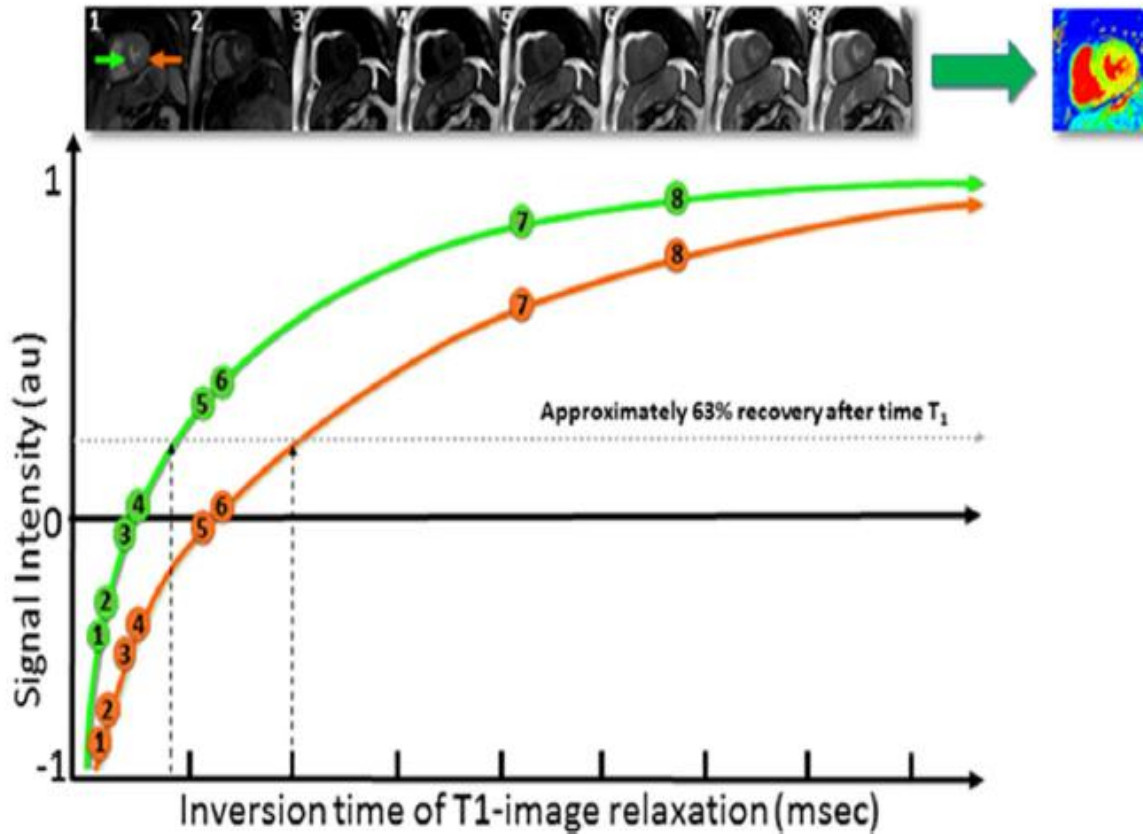
Zhao et al. Diagnostic accuracy of cardiovascular magnetic resonance for patients with suspected cardiac amyloidosis: a systematic review and meta-analysis. BMC Cardiovascular Disorders 2016; 16: 129

Παραμετρικές μέθοδοι ποσοτικοποίησης

(χαρτογράφηση τιμών χρόνων T1, T2, T2*, ποσοστού εξωκυττάριου χώρου, ECV)



T1 mapping



- T1 native
- T1 post contrast

1,5T

- ~ 950msec

3T

- 1150msec

T1 mapping

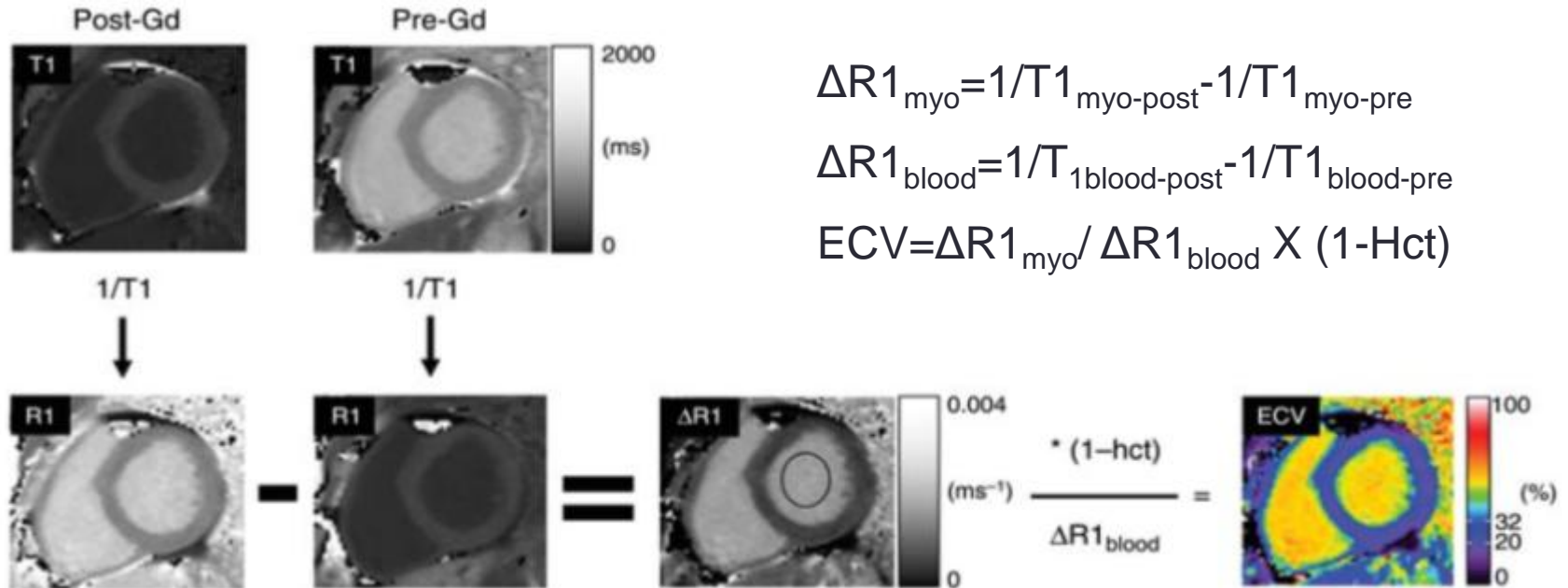
- Διακύμανση T_1
 - 950-1065 msec 1,5T
 - 1070-1159msec 3T
- Χρησιμοποιούμενη ακολουθία [MOLLI, (Sh) MOLLI, SASHA, SAPPHIRE]
- Ενταση μαγνητικού πεδίου (1,5 ή 3T)
- Ηλικία/φύλο

T1 mapping – ιστοική πληροφορία

- Αφορά το σύνολο του μυοκαρδίου (κύτταρα, εξωκυττάριο χώρο, αγγεία)
- Αύξηση χρόνου T1 (native T1)
 - οίδημα (αύξηση ύδατος στους ιστούς π.χ. OEM ή φλεγμονή)
 - αύξηση του διάμεσου χώρου (ίνωση, ισχαιμική ουλή, μυοκαρδιοπάθεια και εναπόθεση αμυλοειδούς)
- Ελάττωση χρόνου T1 (native T1)
 - Εναπόθεση λίπους (π.χ. ν.Anderson-Fabry, λιπώδης μεταπλασία ή χρόνια έμφραγμα μυοκαρδίου)
 - Εναπόθεση σιδήρου
- Ψευδοκανονικοποίηση (π.χ. ν.Anderson-Fabry με ίνωση)

ECV- Extracellular volume imaging

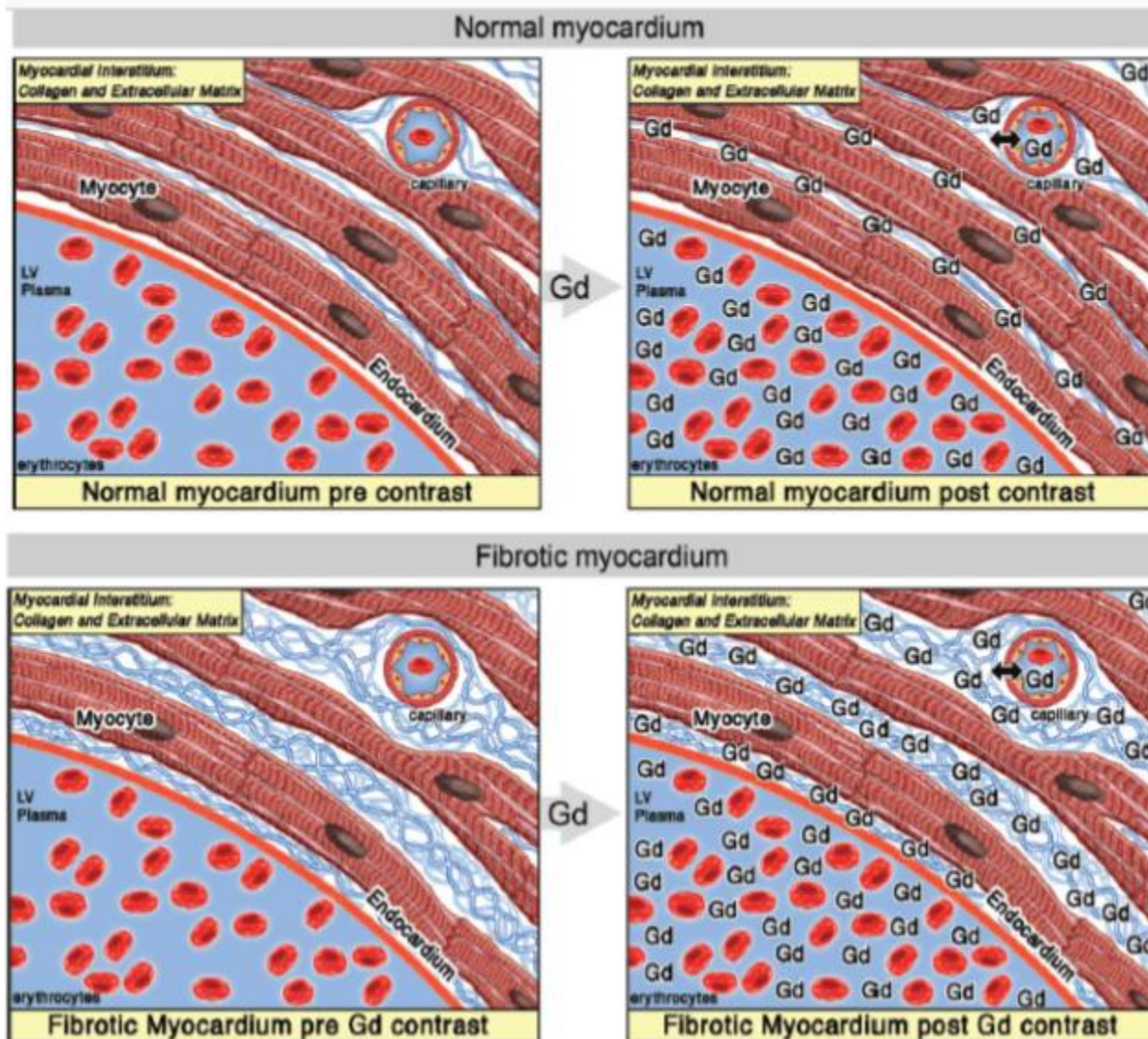
- Υπολογισμός του κλάσματος του εξωκυττάριου χώρου



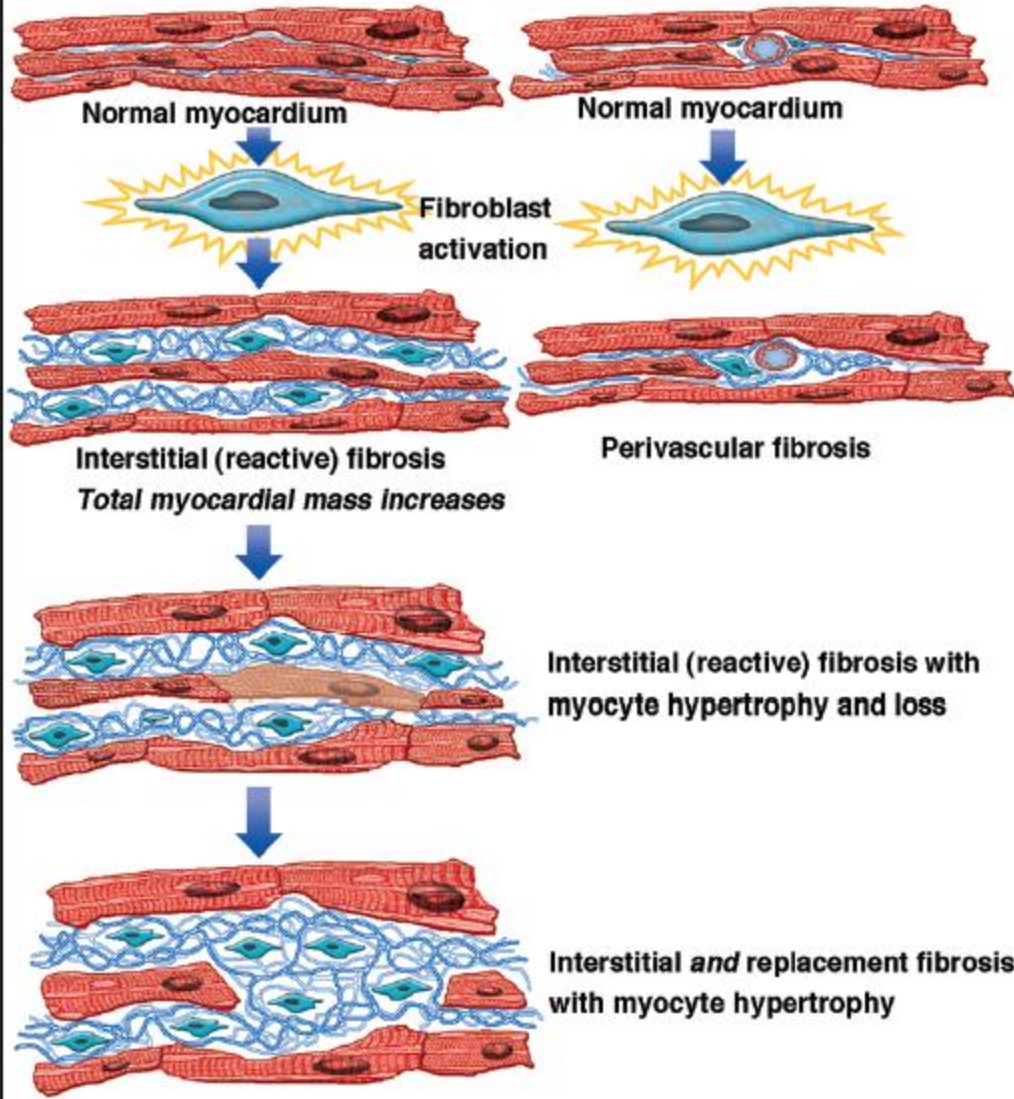
- Υψηλότερες τιμές σε γυναίκες και με την πάροδο της ηλικίας

Φ.Τ. ECV: 26±3%

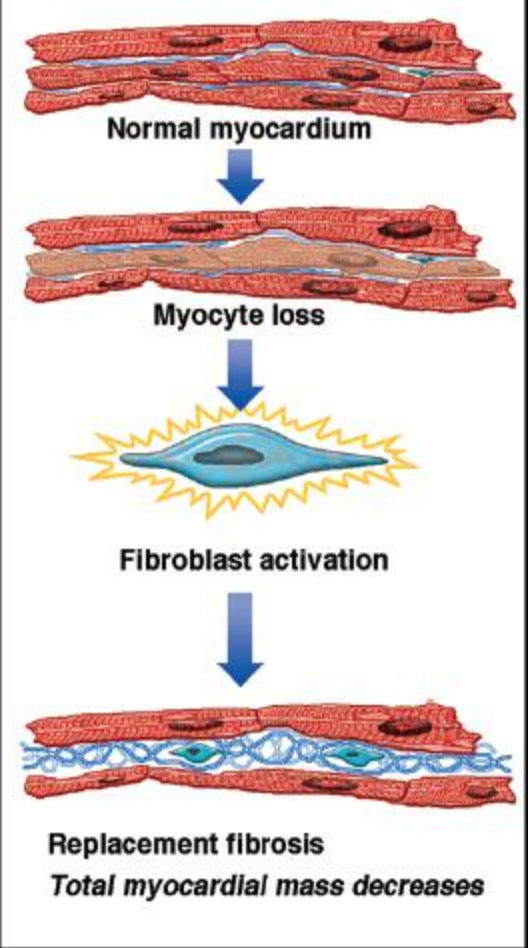
Γιατί μετράμε ECV?



Fibroblast activation pathway

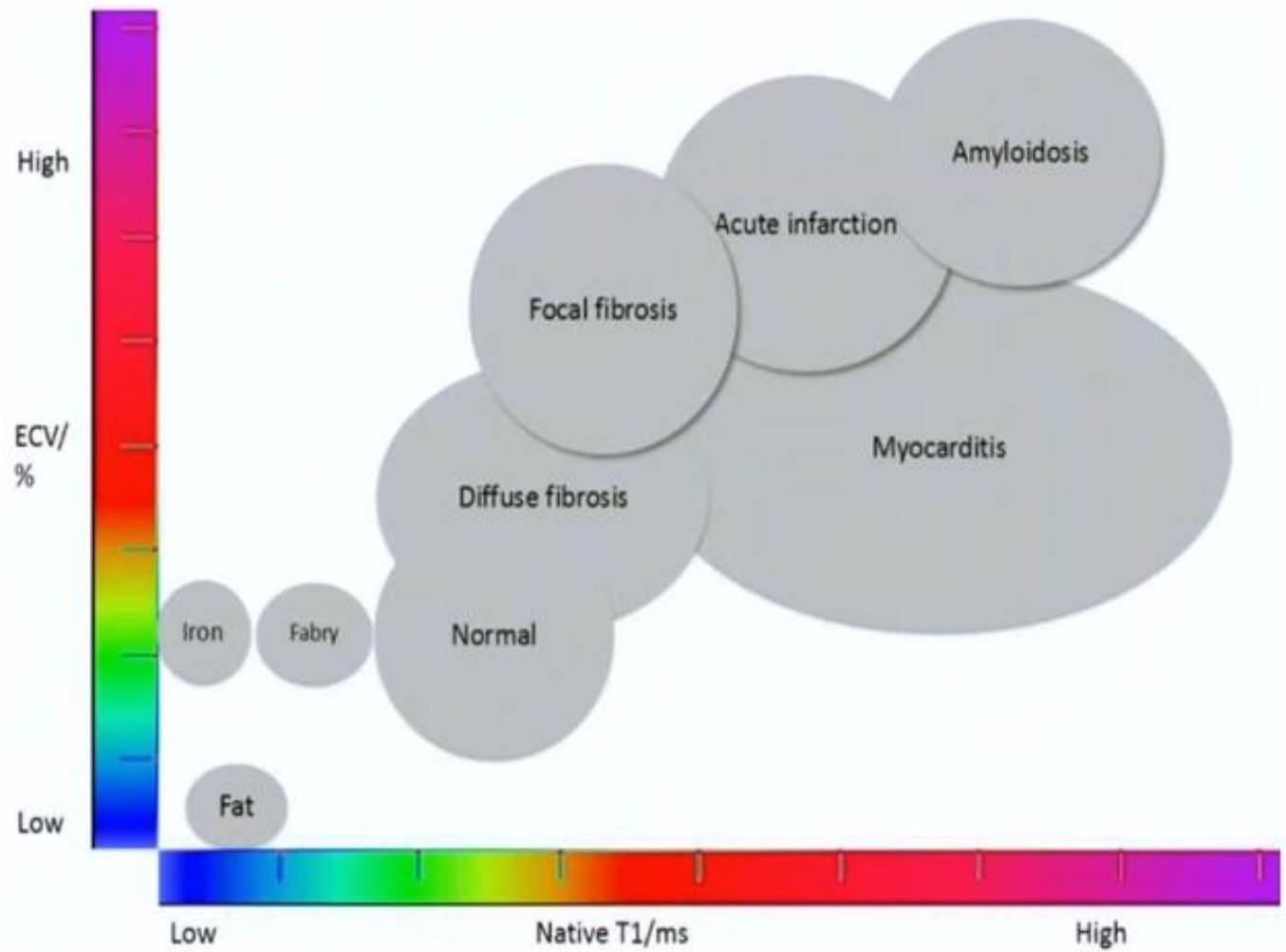


Myocyte loss pathway



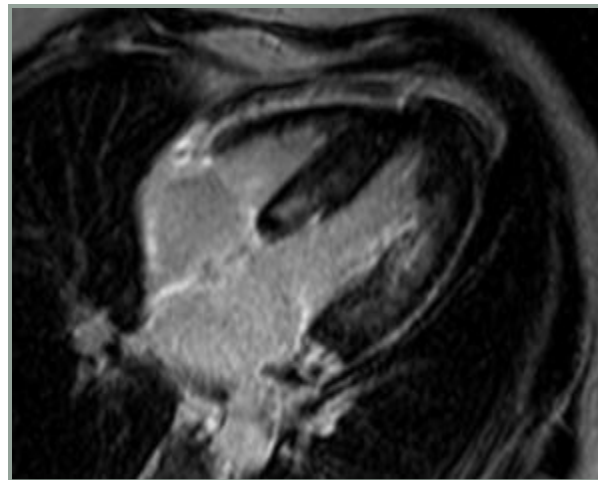
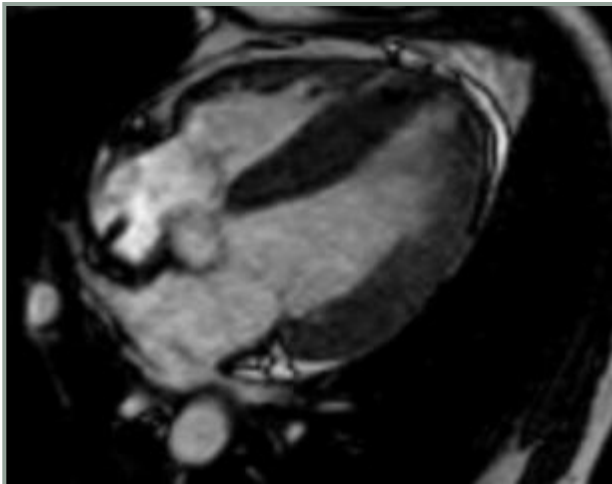
ECV – ιστική πληροφορία

- Αύξηση ECV: *αυξημένο κολλαγόνο
εναπόθεση αμυλοειδούς*
 - Ελάττωση ECV: *παρουσία λίπους/λιπώδη μεταπλασία
Θρόμβο*
-
- ☞ *Αυξημένη ευαισθησία σε διάχυτη νόσο*
 - ☞ *Προτιμάται από χρόνο T1*
 - *Επαναλήψιμη/ συγκρίσιμη μεταξύ διαφορετικών εντάσεων μαγνητικών πεδίων, κατασκευαστών και τεχνικής της εξέτασης*



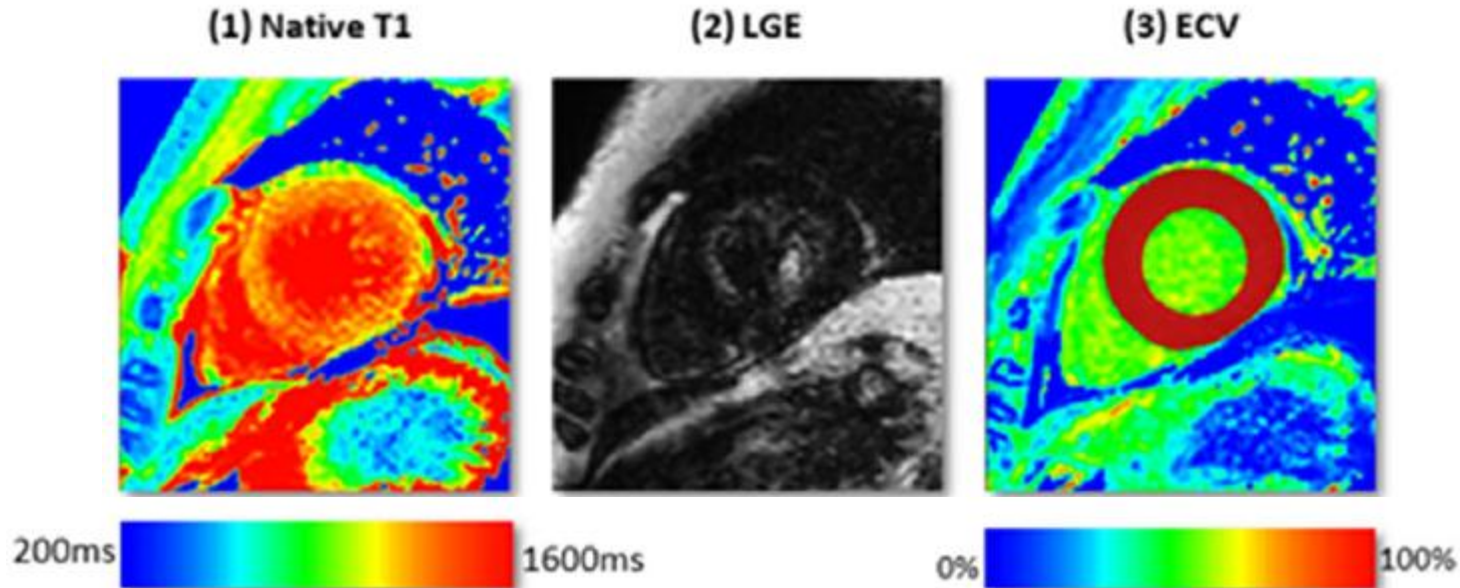
Αμυλοείδωση

- Διάχυτη συγκεντρική υπερτροφία ΑΡ κοιλίας
- Πάχυνση τοιχώματος κόλπων και γλωχίνων
- Διάταση κόλπων
- Διαστολική δυσλειτουργία
- LGE: Αδυναμία καταστολής του φυσιολογικού μυοκαρδίου στις ακολουθίες LL/ χαμηλή ένταση σήματος αίματος
 - Διάχυτη υπενδοκάρδια ενίσχυση ΑΡ και ΔΕ κοιλίας
 - Διάχυτη ή κατά τόπους ενίσχυση μυοκαρδίου ΑΡ κοιλίας
 - Ενίσχυση τοιχώματος κόλπων



Αμυλοείδωση – T1 mapping

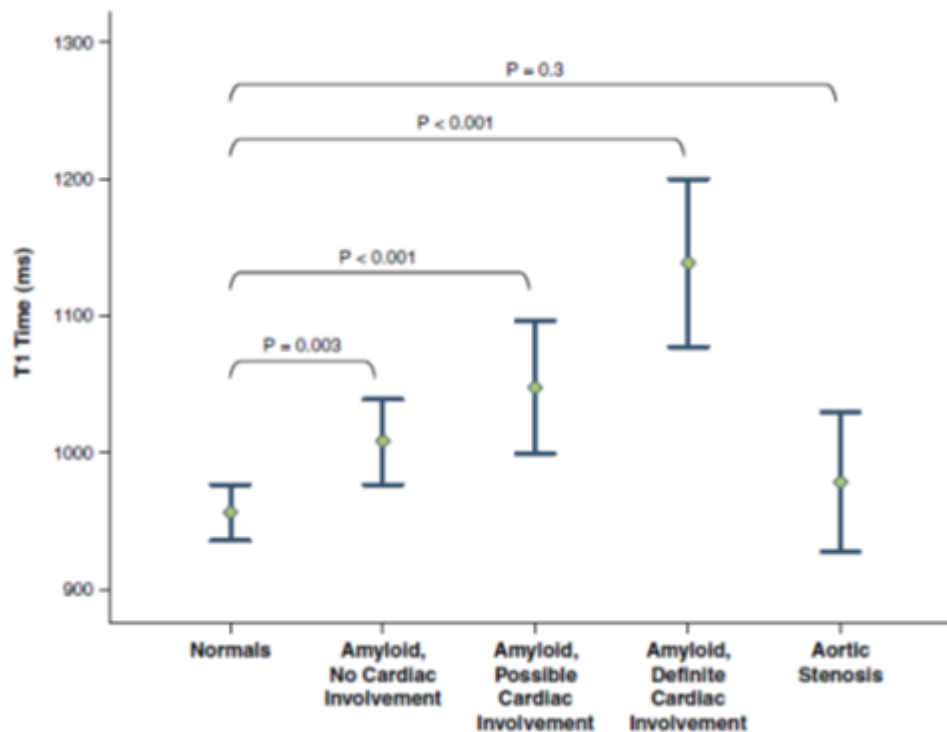
- Αύξηση χρόνου T1
- Αύξηση ECV μεγαλύτερη από κάθε άλλη μυοκαρδιοπάθεια ($46,6 \pm 7\%$)
- Ανάδειξη διάχυτης βλάβης

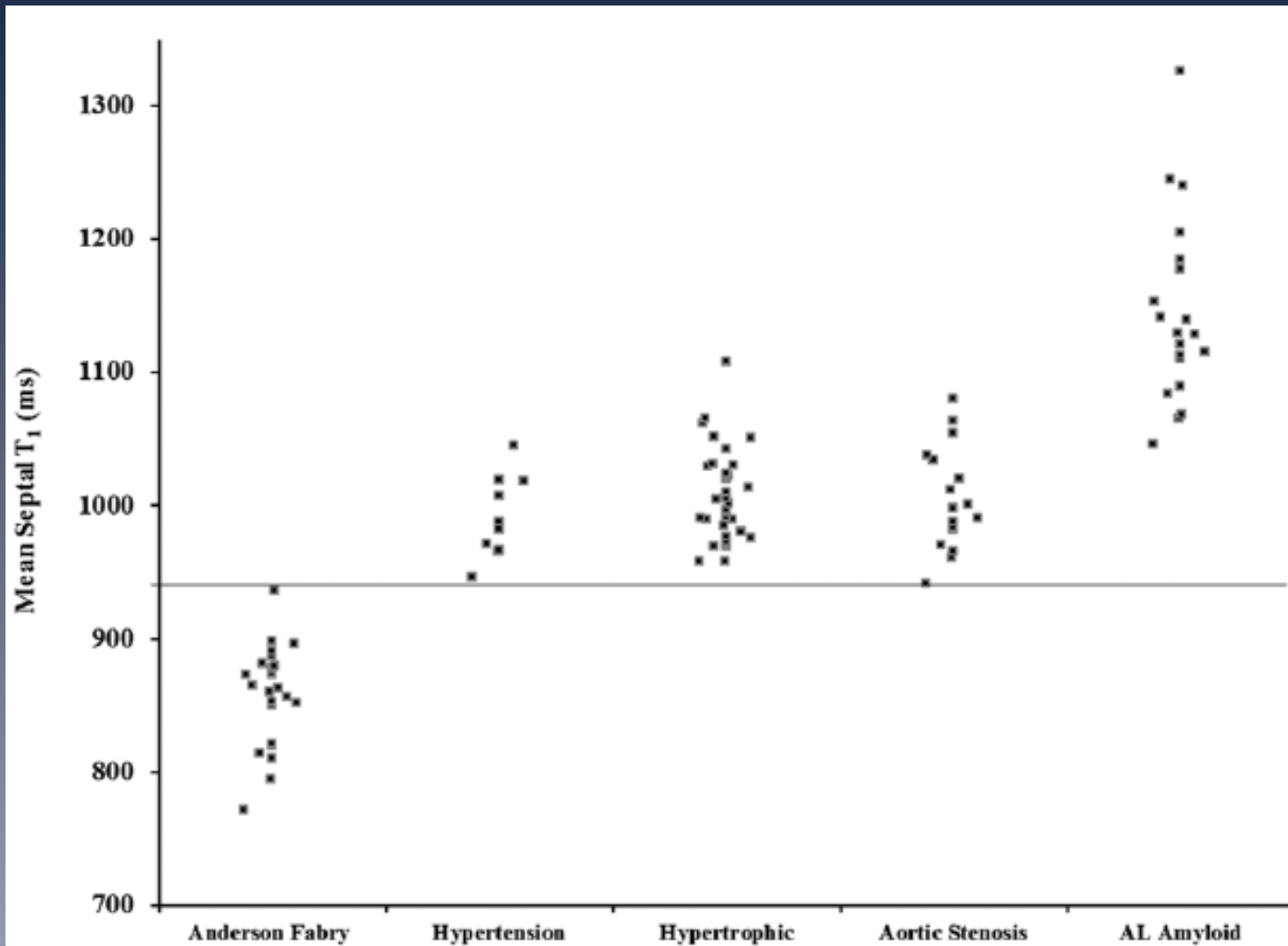


Noncontrast T1 Mapping for the Diagnosis of Cardiac Amyloidosis

Theodoros D. Karamitsos, MD, PhD,* Stefan K. Piechnik, PhD, MScEE,*

Ασθενείς με ιστολογικά αποδεδειγμένη αμυλοείδωση, είχαν σημαντικά αυξημένες τιμές T1 ακόμη και όταν δεν υπήρχε κλινικό ή υπερηχογραφικό κριτήριο καρδιακής προσβολής.

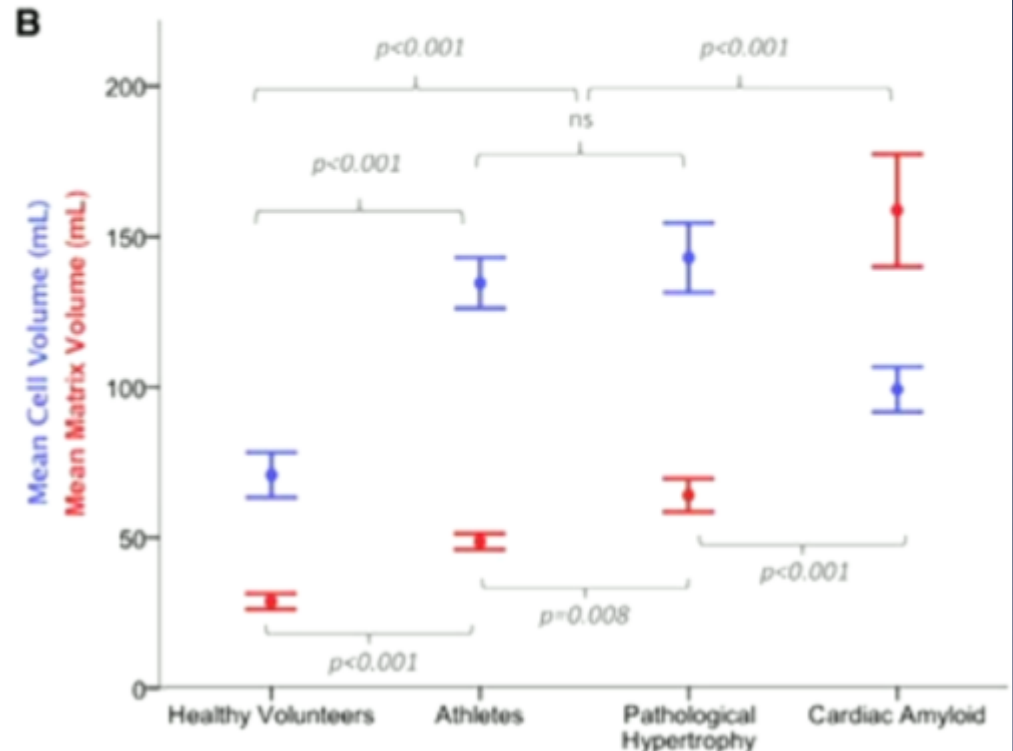
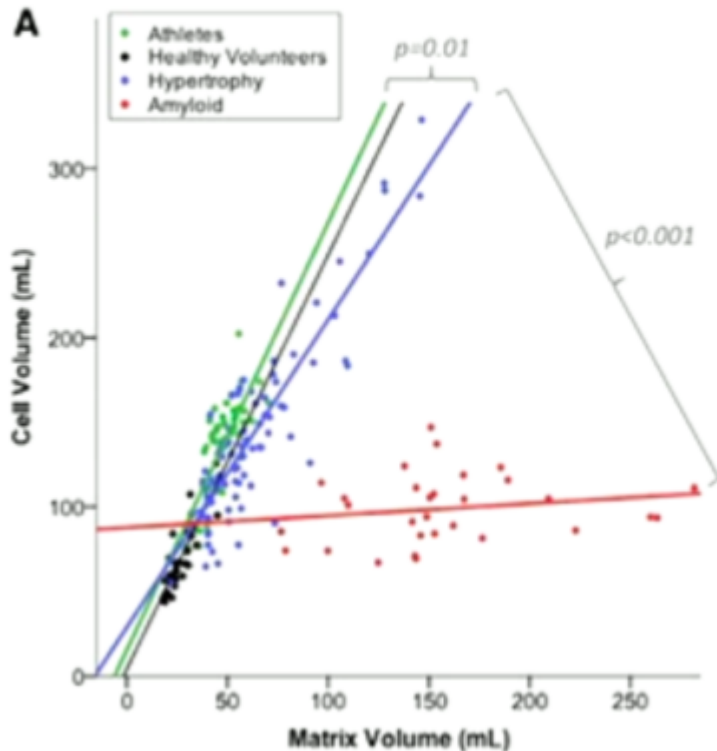




Sado et al Circulation CV Imaging 2013;6:392-398

Amyloid

Relationship intra-/extracellular volumes

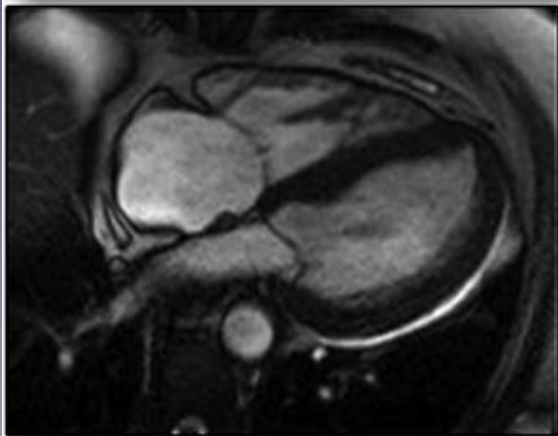
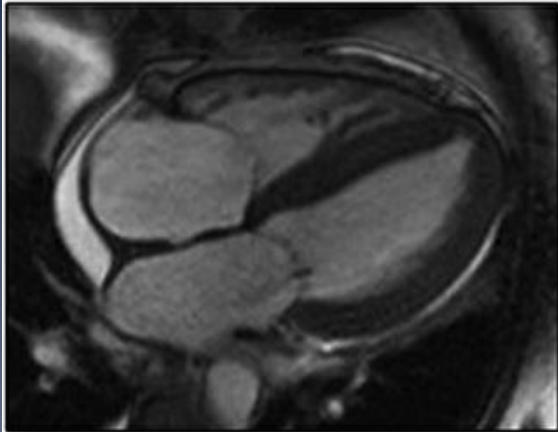


$$\text{Cell volume} = \text{LVM}/1.05 \times [1 - \text{ECV}]$$

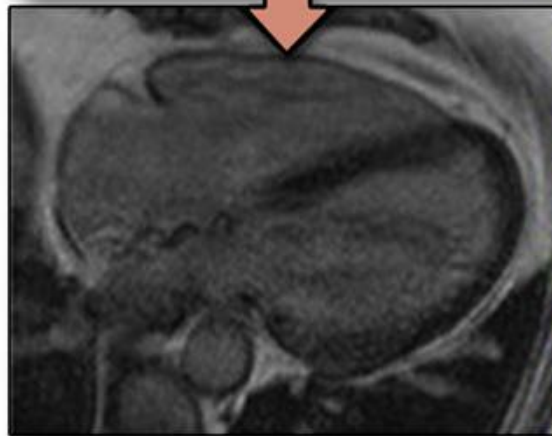
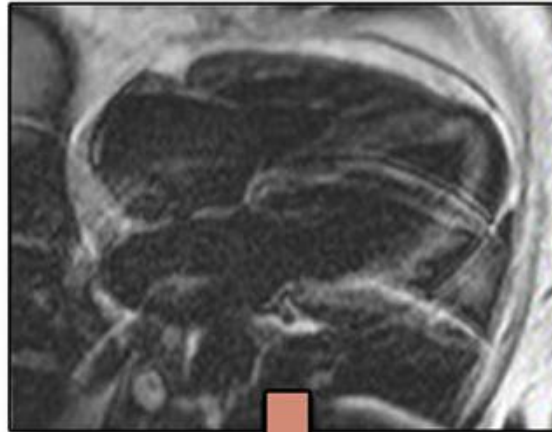
$$\text{Matrix volume} = \text{LVM}/1.05 \times \text{ECV}$$

Regression

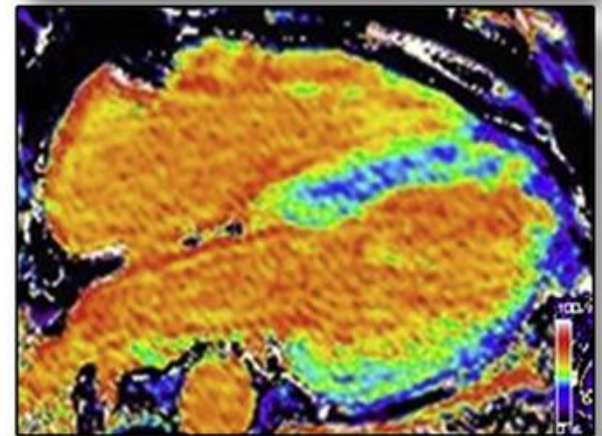
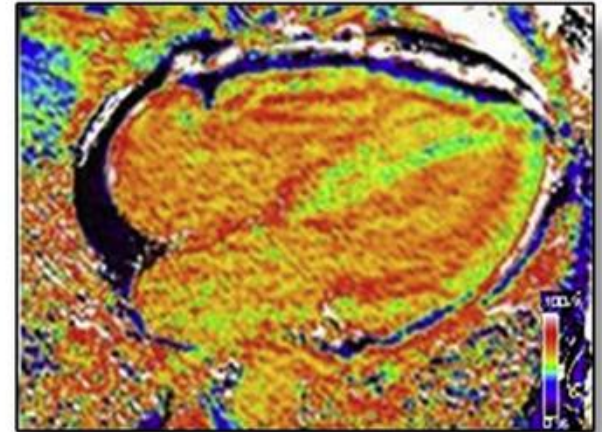
Cine



LGE



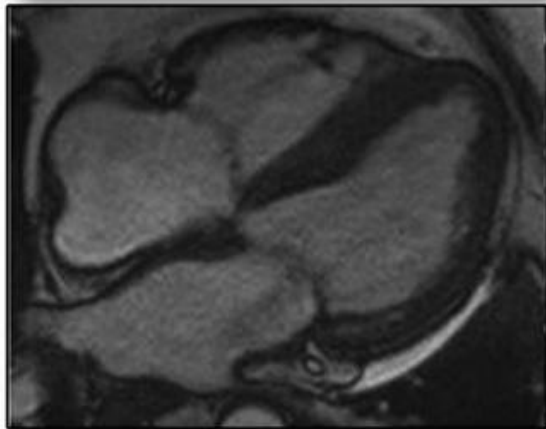
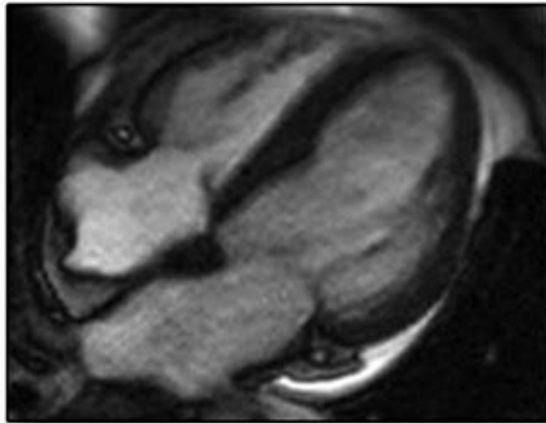
ECV Map



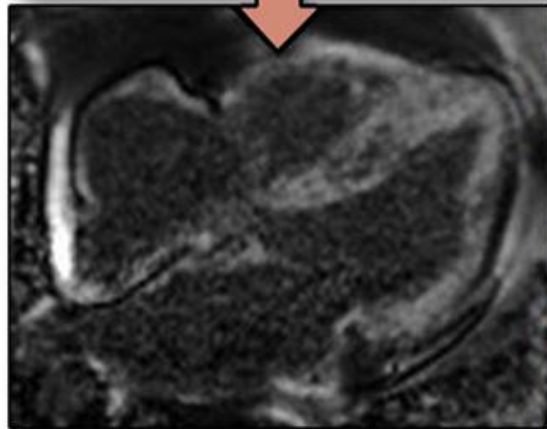
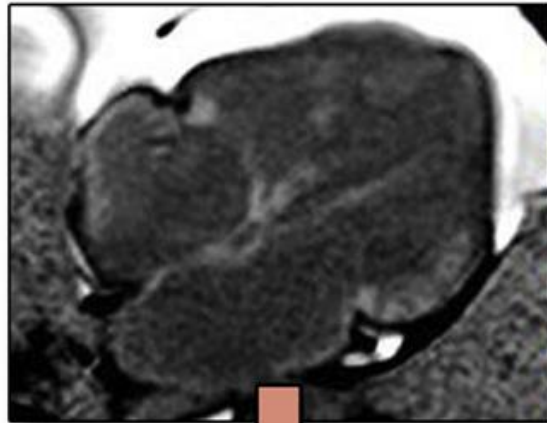
Martinez-Naharro A., et al. CMR-Verified Regression of Cardiac AL Amyloid After Chemotherapy. JACC: CARDIOVASCULAR IMAGING 2018;11(1): 147– 155

Progression

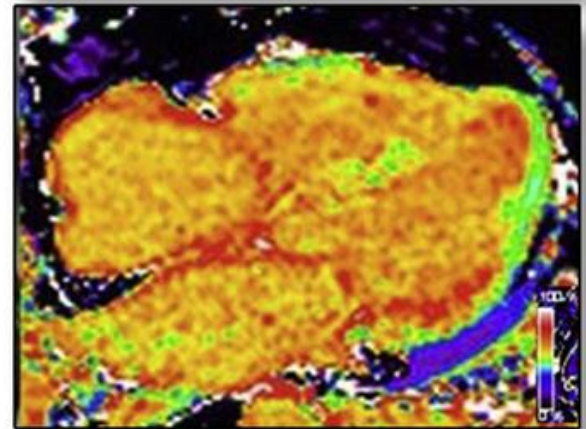
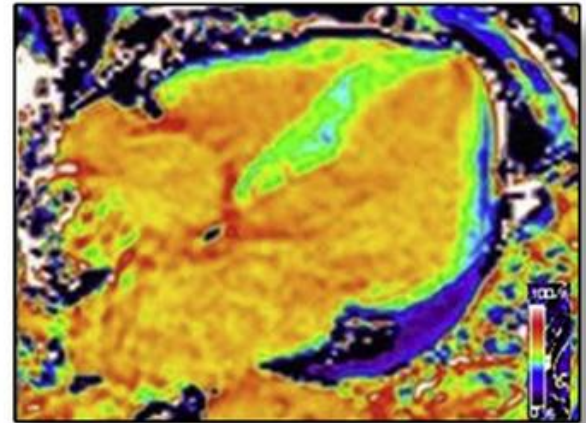
Cine



LGE



ECV Map



Martinez-Naharro A., et al. CMR-Verified Regression of Cardiac AL Amyloid After Chemotherapy. JACC: CARDIOVASCULAR IMAGING 2018;11(1): 147– 155

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

- Η μαγνητική τομογραφία παρέχει όλες τις απαιτούμενες μορφολογικές και λειτουργικές παραμέτρους για την εκτίμηση των καρδιακών κοιλοτήτων και της λειτουργικότητάς τους
- Η κλασσική μελέτη με σκιαγραφικό έχει σαφή θέση στη διάγνωση της αμυλοείδωσης
- Οι νεότερες παραμετρικές μέθοδοι όμως αυξάνουν σημαντικά την διαγνωστική αξία της μεθόδου τόσο στην πρώιμη διάγνωση υποκλινικών μορφών όσο και στην παρακολούθηση της θεραπείας

from misfolded light chain of monoclonal immune globulin generated

it binds and transfers thyroid hormone and retinol-binding protein

Table 1
Classification of systemic amyloidosis.

Subtype	Amyloidogenic protein	Precursor protein	Organ involvements	Associated diseases
1. Primary amyloidosis				
1. AL amyloidosis	AL	Light chain (λ, κ)	Neuron, heart, kidneys, intestinal tract, skin	Plasma cell dyscrasias
2. AH amyloidosis	AH	Ig γ		
2. Secondary amyloidosis				
	AA	Apo AA	Intestinal tract, kidneys	Chronic inflammation, rheumatic arthritis
3. Hereditary (familial) amyloidosis (FAP)				
1. FAP I	ATTR	Mutated-TTR	Peripheral and autonomic nerve, heart	
2. FAP II	ATTR	Mutated-TTR		
3. FAP III	AApoA1	ApoA1		
4. FAP IV	AGel1	Gelsolin		
5. Familial Mediterranean fever AA				
6. Muckle-Wells syndrome	AA	Apo SAA	Liver, spleen, kidneys	
4. Dialysis amyloidosis	A β 2M	β 2-microglobulin	Synovium, joints, tendon sheaths	End stage renal diseases
5. Senile systemic amyloidosis	ATTR	Wild type-TTR	Heart, tendon sheaths	Senility

Abbreviations: AL, amyloid-light chain; AH, amyloid-heavy chain; AA, amyloid A; FAP, familial amyloid polyneuropathy; ATTR, transthyretin amyloidosis; AApoA1, ApoA1 amyloidosis; AGel1, Gelsolin 1 amyloidosis; SAA, serum amyloid A; A β 2M, β 2-microglobulin amyloidosis.