

Balkamra-hipertrófiával, illetve megnövekedett falvastagsággal járó cardiomyopathiák szív mágneses rezonanciás jellegzetességei

Dohy Zsófia¹, Csécs Ibolya¹, Czimbalmos Csilla¹, Suhai Ferenc Imre¹, Tóth Attila¹, Szabó Liliána¹, Pozsonyi Zoltán², Simor Tamás³, Merkely Béla¹, Vágó Hajnalka¹

Semmelweis Egyetem, ¹Városmajori Szív- és Érgyógyászati Klinika, ²III. sz. Belgyógyászati Klinika, Budapest
³Pécsi Tudományegyetem, Szívgyógyászati Klinika, Pécs

Levelezési cím:

Dr. Dohy Zsófia, e-mail: dohyzsofi@gmail.com

A szív mágneses rezonancia (CMR) vizsgálat a bal kamrai izomtömeg meghatározásának referenciamódszere. A hipertrófi-amintázat, illetve kötőszövetes elfajulás jellegzetességének azonosításával a CMR-vizsgálat jelentős segítséget nyújthat a hipertrófiával járó cardiomyopathiák (CMP) differenciáldiagnózisában.

Kutatásunk célja volt a bal kamrai hipertrófiával járó CMP-k CMR jellegzetességeinek és prevalenciájának tanulmányozása. CMR-adatbázisunk alapján 2013 és 2017 között 186 esetben igazolódott kóros balkamra-hipertrófiát, illetve 12 mm-t meghaladó bal kamrai falvastagságot okozó cardiomyopathia. A vizsgálatból kizártuk azokat a betegeket, akik anamnézisében kezeletlen hipertónia, aortastenosis szerepelt, illetve azon versenysportolókat, akiknél fiziológiás hipertrófia igazolódott. Meghatároztuk a bal kamrai ejekciós frakciót, volumeneket, izomtömeg-indexet és a maximális végdiasztolés falvastagságot. Vizsgáltuk a fibrózist jelző késői típusú kontrasztalmozás mintázatát.

Hipertrófiás cardiomyopathiára (HCM) jellegzetes képet láttunk 135 felnőttél (78 férfi) és 13 gyereknél (7 fiú), közülük 25 esetben csúcsi HCM-et diagnosztizáltunk.

Amyloidosist jelző koncentrikus balkamra-hipertrófiát és diffúz, körkörös subendocardialis bal kamrai halmozást találtunk 23 esetben (12 férfi).

A bal kamra morfológiája és a basalis inferolateralis szegmentum kontrasztalmozása hét esetben (3 férfi) Anderson–Fabry-kórra volt jellegzetes. Nyolc esetben (1 férfi) a csúcsi/subvalvuláris endocardialis halmozás alapján endomyocardialis fibrózist (EMF) diagnosztizáltunk, öt esetben jobb kamrai érintettséggel.

Az egyes CMP-k CMR „ujjlenyomatának” megismerése a továbbiakban a még pontosabb diagnosztikát segítheti.

Kulcsszavak: balkamra-hipertrófia, mágneses rezonancia vizsgálat, cardiomyopathia

Cardiac magnetic resonance „fingerprints” of cardiomyopathies with myocardial hypertrophy or increased left ventricular wall thickness

Cardiac magnetic resonance (CMR) imaging is the gold standard method to determine left ventricular mass. Moreover it is a useful technique to differentiate various cardiomyopathies (CMP) by identifying the typical patterns of left ventricular hypertrophy and fibrosis.

The aim of our study was to evaluate the characteristic features and prevalence of different cardiomyopathies with increased left ventricular wall thickness.

Based on our CMR database cardiomyopathy with pathological left ventricular hypertrophy or more than 12 mm wall thickness was proved in 186 cases between 2013 and 2017. Patients with untreated hypertension, aortic stenosis and professional athletes with physiological hypertrophy were excluded from the study. We evaluated left ventricular ejection fraction, volumes, mass index and maximal end-diastolic wall thickness. The patterns of delayed contrast enhancement were investigated.

CMR images were typical of hypertrophic cardiomyopathy (HCM) in 135 adult patients (78 male) and 13 children (7 male), in 25 cases apical HCM was diagnosed.

In 23 patients (12 male) concentric hypertrophy and diffuse, circular subendocardial left ventricular contrast enhancement were typical for amyloidosis.

Left ventricular morphology and inferolateral basal midmyocardial contrast enhancement were typical of Anderson-Fabry disease in seven cases (3 male). CMR characteristics were typical of endomyocardial fibrosis in eight patients (1 male), with typical apical/subvalvular endocardial contrast enhancement. Right ventricular involvement was found in five patients.

Recognition of CMR fingerprints of cardiomyopathies can further assist us with diagnosing cardiomyopathies with increased left ventricular wall thickness.

Keywords: left ventricular hypertrophy, cardiac magnetic resonance, cardiomyopathy

Bevezetés

Kóros balkamra-hipertrofia, illetve falmegvastagodás hátterében számos tényező állhat, okozhatja nyomásterhelés, különböző infiltratív betegségek, illetve a szívizom elsődleges strukturális rendellenessége. A differenciáldiagnózis felállításában nagy szerepe van a szív mágneses rezonancia (CMR) vizsgálatnak, hiszen ez a bal kamrai izomtömeg meghatározásának referenciamódszere, segítségével pontosan megítélhető a hipertrofia mintázata, illetve kontrasztanyag alkalmazásával azonosítható a kötőszövetes elfajulás (1). A CMR-vizsgálat alacsony intra- és interobserver variabilitása lehetővé teszi a betegek pontos utánkövetését, így a betegség progressziójának megítélését.

Vizsgálatunk célja volt a megnövekedett bal kamrai falvastagsággal járó cardiomyopathiák CMR jellegzetességeinek és prevalenciájának leírása.

Betegek és módszer

A Városmajori Szív- és Érgyógyászati Klinika CMR-regisztere alapján 2013 és 2017 között bal kamrai hipertrofiával járó cardiomyopathia miatt CMR-rel vizsgált betegek adatait elemeztük. Kórosnak tekintettük a 12 mm-t meghaladó maximális végdiasztolés falvastagságot. A kutatás kizárési kritériuma volt a kezeletlen hipertónia, a közepes és súlyos fokú aortastenosis, a lezajlott miokardiális infarktusra utaló hegeképződés, korábbi sebészi myectomya vagy percutan transluminális septalis myocardium abláció. Kizártuk azon élsportolókat, akiknél az MR-vizsgálat sportszívra jellemző fiziológiás balkamra-hipertrofiát igazolt.

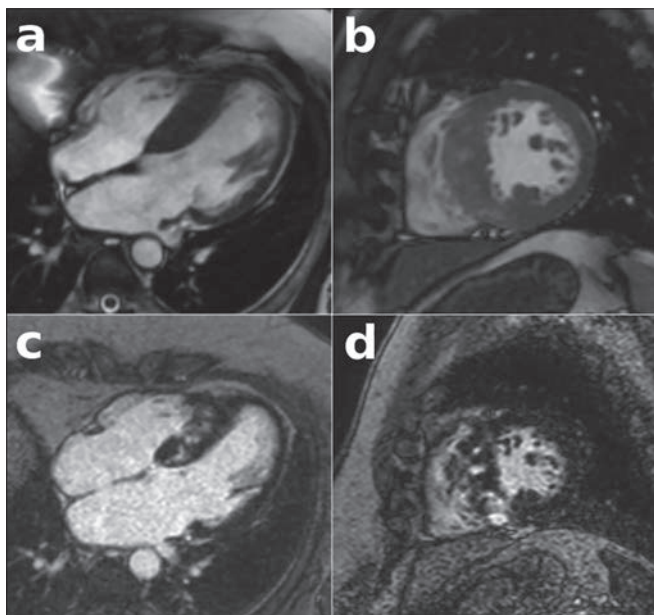
A vizsgálatokat 1,5 Tesla térerejű Philips Achieva típusú MR-berendezéssel végeztük. Sorozatos angulálás után hossz- és rövidtengelyi síkokban mozgófelvelet készítettünk a teljes szív ciklus során. Késői típusú kontrasztanyag-halmozásos felvételeket készítettünk 0,15 mmol/testsúlykilogramm mennyiségű gadolinium tartalmú kontrasztanyag intravénás beadása után 10-15 perccel a mozgófelveletekkel megegyező síkokban. Amyloidosis gyanúja esetén változó inverziós idővel korai kontrasztanyag-halmozásos felvételeket készítettünk. A rövidtengelyi felvételeken végszisztolés és végdiasztolés fázisban endo-, illetve epicardialis kontúrozást végeztünk, ezt követően a Medis QMass 7.6 kiértékelő szoftver (Medis Medical Imaging Software, Leiden, The Netherlands) segítségével meghatároztuk a bal kamrai ejekciós frakciót, végszisztolés, végdiasztolés volument, verővolument, izomtömeget és a maximális végdiasztolés falvastagságot, majd a bal kamrai volumenek és izomtömeg testfelszínre indexált értékét. Elemeztük a kontrasztanyag-halmozás mintázatát. Csoportok összehasonlítására végzett statisztikai számítások során kétmintás T-próbát, nem normáloszlás esetén Mann-Whitney U-tesztet használtunk. A folyamatos változókat átlag±szórás formában tüntettük fel. A $p < 0,05$ értéket tekintettük szignifikánsnak. A statisztikai analízishez MedCalc szoftvert használtunk.

Eredmények

Megnövekedett bal kamrai falvastagságot okozó cardiomyopathiával 186 beteget vizsgáltunk, akiknél a fent felsorolt kizárési kritériumok nem voltak jelen. A leggyakrabban, 148 esetben (79,5%) hipertrofiás cardiomyopathia (HCM) volt a diagnózis. Amyloidosisra jellegzetes képet 23 betegnél (12,4%), Anderson-Fabry

1. TÁBLÁZAT. Megnövekedett bal kamrai falvastagságot okozó cardiomyopathiával diagnosztizált betegek demográfiai és CMR jellemzői

	HCM	Amyloidosis	Anderson-Fabry-kór	EMF
Betegszám	148 (79,5%)	23 (12,4%)	7 (3,8%)	8 (4,3%)
Férfiak aránya	53%	52%	43%	13%
Életkor (év)	52±14	64±10	58±6	39±8
LVEF (%)	62±8	56±10	65±8	65±8
LVMi (g/m ²)	85±28	87±18	72±9	53±20
LVEDVi (ml/m ²)	87±15	72±10	80±19	72±22
LVESVi (ml/m ²)	33±10	35±17	24±6	26±12
LVSVi (ml/m ²)	53±11	41±10	55±11	46±11
Maximális végdiasztolés falvastagság (mm)	20±5	18±2	16±2	14±2
Típusos hipertrofiamintázat	aszimmetrikus, septalis/anterior túlsúlyú	koncentrikus	koncentrikus	csúcsi
Típusos halmozás	hipertrofiás szegmentumokban, inzerációs pontokban foltos vagy fátyolos midmyocardialis	körkörös subendocardialis vagy diffúz	basalis inferolateralis szegmentumban midmyocardialis	csúcsban és/vagy subvalvularisan endomyocardialis
LVEF: bal kamrai ejekciós frakció, LVMi: bal kamrai izomtömegindex, LVEDVi: bal kamrai végdiasztolés volumenindex, LVESVi: bal kamrai végszisztolés volumenindex, LVSVi: bal kamrai verővolumenindex				



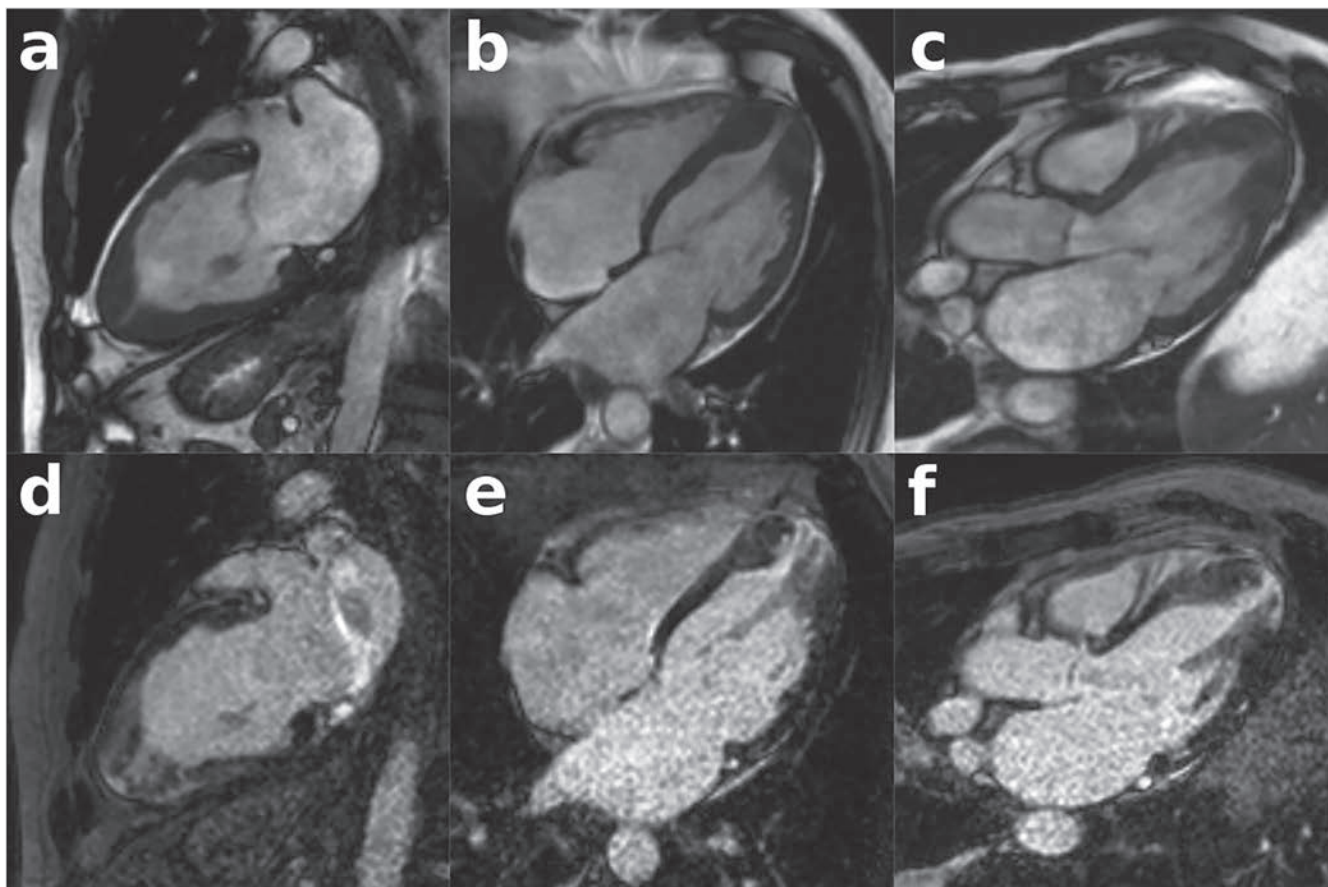
1. ÁBRA. Septalis HCM négyüregű (a) és rövidtengelyi (b) mozgófelvetele végdiasztolés fázisban. Az azonos síkokban készült késői kontrasztanyag-halmozásos felvételeken (c, d) magas jelintenzitással ábrázolódik a hipertrofiás septumban a foltos midmyocardialis fibrózis

ry-kór szívérintettségét hét betegnél (3,8%), endomyocardialis fibrózist nyolc esetben (4,3%) diagnosztizáltunk. A betegek demográfiai és CMR adatait az 1. táblázatban foglaltuk össze.

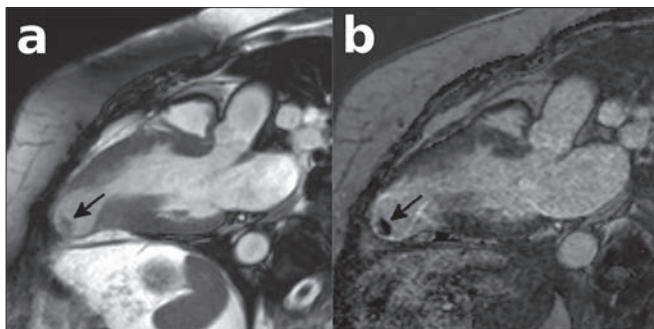
Hipertrofiás cardiomyopathia

Hipertrofiás cardiomyopathiát 135 felnőttél (78 férfi, 49 ± 12 év) és 13 gyereknél (7 fiú, 12 ± 3 év) diagnosztizáltunk. Leggyakoribb megjelenési formája az aszimmetrikus, septalis és/vagy anterior túlsúlyú hipertrofiával járó HCM volt, amit 116 betegnél láttunk (1. ábra). Közülük 43 esetben kiáramlási obstrukcióra utaló MR-jel ábrázolódott a bal kamrai kiáramlási pályában. Csúcsra lokalizált formát 25 betegnél (2. ábra), koncentrikus HCM-et öt, midventricularis HCM-et kettő esetben diagnosztizáltunk. Csúcsi aneurizma a két midventricularis HCM esetén, illetve további öt betegnél ábrázolódott, bal kamrai thrombust egy betegnél láttunk (3. ábra).

HCM-ben a kontrasztanyag-halmozás leggyakrabban látott mintázata a hipertrofiás szegmentumokban megjelenő diffúz vagy foltos midmyocardialis halmozás (85%), illetve az inzerciós pontokat érintő halmozás (70%) volt.



2. ÁBRA. Csúcsi szegmentumokat érintő hipertrofia látható a kétüregű (a), négyüregű (b) és a bal kamrai kiáramlási pálya síkjában (c) készült mozgófelvetelek végdiasztolés fázisában. A késői kontrasztanyag-halmozásos felvételeken (d-f) megfigyelhető a hipertrofiás szegmentumokban a diffúz kontraszthalmozás



3. ÁBRA. Midventricularis HCM bal kamrai kiáramlási pálya síkjában készült natív (a) és késői kontrasztanyag-halmozásos (b) felvétele csúcsi aneurizmával és a bal kamra csúcsában ábrázolódó trombussal (nyíl)

A felnőtt férfiak között csoportbontást végeztünk, összehasonlítottuk a csúcsi HCM-es betegek CMR-paramétereit a nem csúcsi formákkal. A csúcsi HCM-re jellemző volt az alacsonyabb bal kamrai izomtömegindex ($81,8 \pm 16,5$ vs. $101,2 \pm 35,6$ g/m² $p < 0,01$) és maximális végdiasztolés falvastagság ($17,3 \pm 3,0$ vs. $22,5 \pm 5,5$ mm $p < 0,0001$). A többi paramétert vizsgálva nem különbözött a csúcsi HCM a többi morfológiától.

A 17 obstruktív HCM-es férfi betegnél magasabb bal kamrai végdiasztolés volumenindexet ($96,5 \pm 20,0$ vs. $88,6 \pm 14,8$ ml/m² $p < 0,05$), verővolumen-indexet ($62,8 \pm 11,3$ vs. $54,9 \pm 10,7$ ml/m² $p < 0,001$), bal kamrai izomtömegindexet ($110,8 \pm 38,9$ vs. $93,5 \pm 31,0$ g/m² $p < 0,01$), valamint maximális végdiasztolés falvastagságot ($24,3 \pm 5,4$ vs. $20,6 \pm 5,2$ mm $p < 0,001$) találtunk a nonobstruktív HCM-mel összehasonlítva.

Amyloidosis

Szívamyloidosist 12 férfi (64 ± 11 év) és 11 nő (64 ± 9 év) betegnél igazoltunk, amit szövettani vizsgálat is megerősített. Az amyloidosis CMR-képére jellemző a koncentrikus balkamra-hipertrófia és a körkörös subendocardialis vagy diffúz kontrasztanyag-halmozás

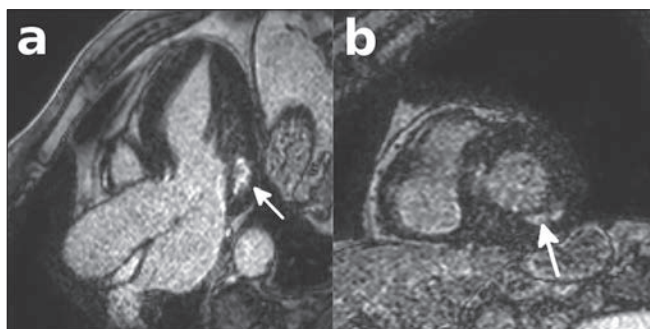
(4. ábra). Jobb kamrai érintettséget hét esetben, pitvari érintettséget 10 esetben láttunk. Megnövekedett mennyiségű pericardialis folyadék 10 betegnél, pleurális folyadék 13 betegnél ábrázolódott.

Anderson–Fabry-kór

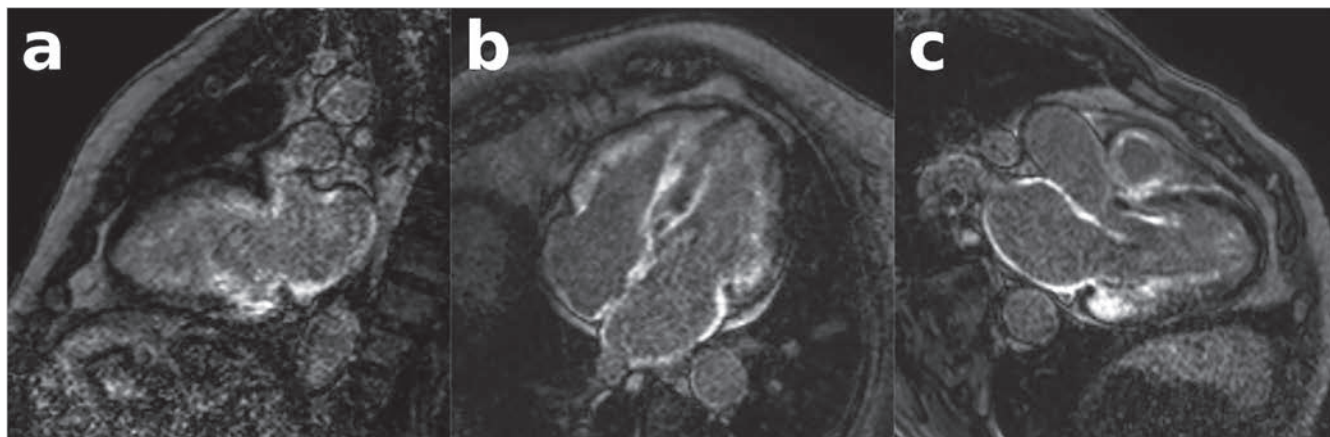
Anderson–Fabry-kór szívér érintettségét hét betegnél diagnosztizáltuk (3 férfi, 57 ± 6 év) jellegzetes koncentrikus balkamra-hipertrófiával és a basalis inferolaterális szegmentumban megjelenő midmyocardialis kontrasztanyag-halmozással (5. ábra). Két beteg nem kapott kontrasztanyagot (egyikük krónikus veseelégtelenség miatt, a másik beteg nem egyezett bele a kontrasztanyag adásába).

Endomyocardialis fibrózis

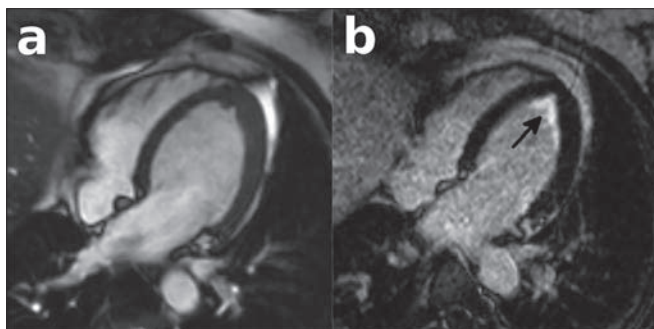
A CMR-vizsgálat nyolc esetben (1 férfi, 39 ± 7 év) igazolt endomyocardialis fibrózist (6. ábra). A kontrasztanyag-halmozás a csúcsban és/vagy subvalvularisan jelent meg, amely öt esetben érintette a jobb kamrát is.



5. ÁBRA. Anderson–Fabry-kór szívér érintettségére jellemzőes CMR kép. A bal kamra kiáramlási pálya síkjában (a) és egy rövidtengelyi síkban (b) készült késői kontrasztanyag-halmozásos felvételen megfigyelhető a koncentrikus balkamra-hipertrófia és a basalis inferolaterális szegmentumot érintő midmyocardialis kontrasztanyag-halmozás (nyíl)



4. ÁBRA. Szívamyloidosis kétüregű (a), négyüregű (b) és a bal kamrai kiáramlási pálya síkjában (c) készült késői kontrasztanyag-halmozásos felvétele diffúz, subendocardialis kontraszthalmozással, mely érinti mind a jobb, mind a bal kamrát és a pitvarokat



6. ÁBRA. Endomyocardialis fibrózist jelző csúcsi falmegvastagodás látható a négyüregű mozgófelvétel végdiasztolés fázisában (a). Az azonos síkban készült késői kontrasztanyag-halmozásos felvételen (b) a csúcsban magas jeladással ábrázolódik az endomyocardialis fibrózis (nyíl)

Megbeszélés

A WHO 1980-ban megjelent definíciója és osztályozása szerint a cardiomyopathiák a szívizom olyan ismeretlen eredetű, elsődleges strukturális és funkcionális megbetegedései, amelyeket nem magyaráznak a koszorúerek betegségei vagy áramlási rendellenességek, illetve nem áll a háttérükben szisztémás megbetegedés (2). Ezt a definíciót azóta többször módosították. Az American Heart Association 2006-ban kiadott klasszifikációja két nagy csoportot különböztet meg, az etiológia alapján elkülöníti a primer és szekunder cardiomyopathiákat, majd fenotípus alapján ezt osztja tovább alcsoportokra (3). A World Heart Federation 2013-ban megjelent MOGE(S) beosztása minden cardiomyopathiához morfológiai, szervérintettségi, genetikai, etiológiai és esetenként stádium tulajdonságokat rendel, amivel nagyon pontos kategorizálást tesz lehetővé (4). Az Európai Kardiológus Társaság 2008-as állásfoglalásában megjelent klasszifikáció (amit a 2014-ben megjelent HCM diagnosztikájáról és kezeléséről szóló guideline is átvett) a szív morfológiai és funkcionális tulajdonságai alapján cardiomyopathiák közé sorol olyan szívizom-megbetegedéseket is, amelyek a szíven kívül más szerveket is érinthetnek (kivéve a hipertóniát, koszorúerek megbetegedéseit, billentyűbetegségeket és a veleszületett szívrendellenességeket). Így a hipertrófiás cardiomyopathia csoportba kerültek az elsődlegesen csak a szívizmot érintő genetikai megbetegedésen túl többek között olyan szívizom-hipertrófiát okozó kórképek, mint a különböző tárolási betegségek (pl. Pompe-kór, Danon-betegség, Anderson–Fabry-kór), mitokondriális megbetegedések, szindrómákhoz társuló szívizom-hipertrófiák (pl. *Noonan-szindróma*, *Friedreich-ataxia*), illetve az amyloidosis különböző formái (5, 6). Mivel azonban ezeknek a betegségeknek mind a kezelése, mind a prognózisa eltér egymástól, a differenciáldiagnosztikájuk továbbra is nagy jelentőségű, amiben kiemelt szerepet játszik a CMR-vizsgálat. A hipertrófiát okozó cardiomyopathiák háttérében leg-

gyakrabban sarcomer fehérjét kódoló gén mutációja (40-60%), vagy ismeretlen eredet (25-30%) áll (7). Hagyományos értelemben, ezekben az esetekben beszélünk HCM-ről. Egyéb genetikai és nem genetikai okot 5-10%-ban, ezen belül Anderson–Fabry-kórt 0,5-1%-ban írtak le (8). Klinikánkon bal kamrai falmegvastagodással járó cardiomyopathiával vizsgált betegek körében 79,5%-ban HCM-et, 12,4%-ban amyloidosist, 3,8%-ban Anderson–Fabry-kórt, 4,3%-ban endomyocardialis fibrózist diagnosztizáltunk. A ritkább okok enyhén magasabb arányát magyarázhatja, hogy a vizsgálatot CMR-vizsgálatra beutalt betegek körében végeztük.

A HCM leggyakoribb, az esetek 80%-ában leírt formája az aszimmetrikus, septalis és/vagy anterior túlsúlyú hipertrófia (9). A septalis szívizom megvastagodása az esetek 20-30%-ában bal kamrai kiáramlási obstrukciót okoz (10). A csúcsi HCM incidenciája széles skálán mozog földrajzi helytől függően. Eredetileg ázsiaiak betegségének tartották, de egyre gyakrabban diagnosztizálják az európai és amerikai populációt célzó vizsgálatokban is. Irodalmi adatok alapján Japánban az összes HCM-es beteg 25%-ában találnak csúcsi formát, míg nyugati országokban ez az arány 2-9% (9, 10). A HCM-es esetek nagyjából 6%-ában látható minden szegmentumra kiterjedő koncentrikus hipertrófia. Egy ritkább megjelenési forma (4%) a midventricularis obstrukcióval járó középső harmadban megjelenő hipertrófia (11). Saját vizsgálatunkban hasonló arányokat találtunk. Az esetek 79%-ában aszimmetrikus, septalis és/vagy anterior túlsúlyú hipertrófiát, 17%-ban csúcsi, 3%-ban koncentrikus, 1%-ban midventricularis HCM-et diagnosztizáltunk. A csúcsi HCM-re jellemző volt az alacsonyabb bal kamrai izomtömegindex és maximális végdiasztolés falvastagság, amihez hasonló eredményt írtak le *Kim és munkatársai* (12). Obstruktív HCM-es betegeknél magasabb bal kamrai végdiasztolés volumenindexet, verővolumen-indexet, bal kamrai izomtömegindexet, valamint maximális végdiasztolés falvastagságot találtunk a nonobstruktív HCM-mel összehasonlítva.

A HCM-es betegek 2-8,5%-ában csúcsi aneurizma alakul ki, ami bal kamrai thrombusképződéssel és embolizációs szövődményekkel járhat, növeli a malignus kamrai ritmuszavarok és a szívelégtelenség kialakulásának veszélyét (13). Az általunk vizsgált HCM-es betegek 4,7%-ában láttunk csúcsi aneurizmát, bal kamrai thrombus egy esetben ábrázolódott.

A kontrasztanyag-halmozás tipikus mintázata HCM-ben a foltos midmyocardialis halmozás, amely az alsó és felső inzerációs pontokban és a hipertrófiás szegmentumokban látható leggyakrabban (14). A hipertrófiás szegmentumokban megjelenő diffúz vagy foltos midmyocardialis halmozást 85%-ban, az inzerációs pontokat érintő halmozást 70%-ban találtunk.

Az amyloidosis minden formájában gyakori a szívérintettség, ami meghatározza a betegek kezelését és

prognózisát. A szívamyloidosis jellemzői közé tartozik a bal, illetve jobb kamra falának megvastagodása, megnagyobbodott pitvarok, megvastagodott papilláris izom és billentyűk, pericardialis és pleuralis folyadékgyülem, csökkent diasztolés funkció (1). Az esetek többségében az amyloidosis koncentrikus hipertrófiát okoz, de leírtak már excentrikus hipertrófiát és normál geometriát is (15). Az amyloid lerakódása a szívizomban növeli az extracelluláris tér mennyiségét, ami kontrasztanyag halmozásához vezet. A tipikus amyloidosisos halmozási mintázat a körkörös subendocardialis kontrasztalmozás, ami nem követi az egyes koszorúerek ellátási területét. Ezen felül azonban egyéb mintázatokkal is találkozhatunk, a kontrasztalmozás megjelenhet lokalizált, diffúz vagy foltos formában is (16). *Dungu és munkatársai* azt találták, hogy a transztiretin típusú amyloidosisban (szenilis szisztémás amyloidosis) szignifikánsan gyakoribb a transmuralis kontrasztalmozás összehasonlítva a könnyűlánc amyloidosisal (17). Irodalmi adatok utalnak arra is, hogy amyloidosisban a kontrasztalmozás transmuralitása hatással van a betegek prognózisára (18).

Az általunk vizsgált 23 amyloidosisos betegnél koncentrikus balkamra-hipertrófiát és körkörös subendocardialis vagy diffúz kontrasztanyag-halmozást találtunk. Jobb kamrai érintettséget 30%-ban, pitvari érintettséget 43%-ban írtunk le.

Az α -galaktozidáz génmutáció okozta Anderson–Fabry-kór szív manifesztációja esetén típusos esetben koncentrikus balkamra-hipertrófiát és a basalis inferolateralis szegmentumot érintő midmyocardialis kontrasztalmozást látjuk. Azonban ennek a betegségnek is van a szokásostól eltérő megjelenési formája, leírtak csúcsi, illetve septalis túlsúlyú hipertrófiát is igazolt Anderson–Fabry-kór esetén. A kontrasztalmozást vizsgálva *Deva és munkatársai* 21%-ban atípusos mintázatot találtak az inferolateralis régió érintettsége nélkül (19). Klinikánkon Anderson–Fabry-kór miatt vizsgált betegek közül hét esetben igazoltunk szívér érintettséget, mindnél koncentrikus hipertrófiát láttunk. Típusos inferolateralis kontrasztalmozás öt betegnél ábrázolódott, ketten nem kaptak kontrasztanyagot.

A hypereosinophil szindróma 40-50%-ban érinti a szívet, leggyakrabban endomyocardialis fibrózist, más néven Löffler-endocarditist okoz (20). A betegségnek általában három stádiuma van: az első, többnyire tünetmentes stádiumban akut nekrozis és eozinofil infiltráció alakul ki. Ezt követi a trombotikus felrakódás, ami érintheti mindkét kamrát, de leggyakrabban a bal kamra csúcsában jelenik meg. Végül kialakul a fibrotikus stádium, ami restriktív cardiomyopathiához vezet (21). A fibrotikus, trombotikus felrakódás a bal kamra üregében megvastagodást okoz és jellegzetes kontrasztanyag-halmozási mintázatot eredményez. A nyolc vizsgált endomyocardialis fibrózisos betegnél öt esetben jobb kamrai érintettséget is láttunk.

A CMR-vizsgálat kivitelezését nehezítheti a tárgyalt

kórképekben gyakran előforduló pitvarfibrilláció, amely a változó szívfrekvencia révén EKG-szinkronizációs problémákat okoz. Amyloidosisban ugyancsak gyakori a csökkent vesefunkció, ami 30 ml/perc/1,73 m² alatti GFR esetén a kontrasztanyag adásának relatív kontraindikációját képezi. Ez utóbbira megoldást jelenthet a T1 mapping technika, amely az amyloidlerakódás okozta T1 idő megnyúlását kontrasztanyag adása nélkül is képes kimutatni (16).

Következtetések

A CMR-vizsgálatnak kiemelt szerepe van a balkamra-hipertrófiával, illetve megnövekedett bal kamrai falvastagsággal járó cardiomyopathiák differenciáldiagnózisában, segít a hipertrófiás cardiomyopathia és a ritkább, hipertrófiát okozó kórképek, úgymint amyloidosis, különböző tárolási betegségek, endomyocardialis fibrózis elkülönítésében, ami az egyes kórképek eltérő kezelése és prognózisa miatt nagy jelentőségű.

Támogatók, köszönetnyilvánítás

A kutatást támogatta a Nemzeti Kutatási, Fejlesztési és Innovációs Hivatal – NKFIH (K 120277). Továbbá az NVKP_16-1-2016-0017 számú projekt a Nemzeti Kutatási Fejlesztési és Innovációs Alapból biztosított támogatással, az NVKP_16 pályázati program finanszírozásában valósult meg.

Irodalom

1. Seward JB, Casaclang-Verzosa G. Infiltrative cardiovascular diseases: cardiomyopathies that look alike. *Journal of the American College of Cardiology* 2010; 55(17): 1769–79. doi: 10.1016/j.jacc.2009.12.040
2. Report of the WHO/ISFC task force on the definition and classification of cardiomyopathies. *British heart journal* 1980; 44(6): 672–3.
3. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, Antzelevitch C, Corrado D, Arnett D, et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation* 2006; 113(14): 1807–16. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.106.174287
4. Arbustini E, Narula N, Dec GW, Reddy KS, Greenberg B, Kuschwaha S, et al. The MOGE(S) classification for a phenotype-genotype nomenclature of cardiomyopathy: endorsed by the World Heart Federation. *Journal of the American College of Cardiology* 2013; 62(22): 2046–72. doi: 10.1016/j.jacc.2013.08.1644
5. Elliott PM, Anastasakis A, Borger MA, Borggrefe M, Cecchi F, Charron P, et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *European heart journal* 2014; 35(39): 2733–79. doi: 10.1093/eurheartj/ehu284
6. Elliott P, Andersson B, Arbustini E, Bilinska Z, Cecchi F, Charron P, et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society Of Cardiology Working Group on

- Myocardial and Pericardial Diseases. *European heart journal* 2008; 29(2): 270–6. doi: 10.1093/eurheartj/ehm342
7. Roma-Rodrigues C, Fernandes AR. Genetics of hypertrophic cardiomyopathy: advances and pitfalls in molecular diagnosis and therapy. *The application of clinical genetics* 2014; 7: 195–208. doi: 10.2147/TACG.S49126
8. Elliott P, Baker R, Pasquale F, Quarta G, Ebrahim H, Mehta AB, et al. Prevalence of Anderson-Fabry disease in patients with hypertrophic cardiomyopathy: the European Anderson-Fabry Disease survey. *Heart (British Cardiac Society)* 2011; 97(23): 1957–60. doi: 10.1136/heartjnl-2011-300364
9. Wigle ED. Cardiomyopathy: The diagnosis of hypertrophic cardiomyopathy. *Heart (British Cardiac Society)* 2001; 86(6): 709–14. doi: 10.1136/heart.86.6.709
10. Hansen MW, Merchant N. MRI of hypertrophic cardiomyopathy: part I, MRI appearances. *AJR American journal of roentgenology* 2007; 189(6): 1335–43. doi: 10.2214/AJR.07.2286
11. Fattal J, Henry MA, Ou S, Bradette S, Papas K, Marcotte F, et al. Magnetic resonance imaging of hypertrophic cardiomyopathy: beyond left ventricular wall thickness. *Canadian Association of Radiologists journal = Journal l'Association canadienne des radiologistes* 2015; 66(1): 71–8. doi: 10.1016/j.carj.2014.07.005
12. Kim EK, Lee SC, Hwang JW, Chang SA, Park SJ, On YK, et al. Differences in apical and non-apical types of hypertrophic cardiomyopathy: a prospective analysis of clinical, echocardiographic, and cardiac magnetic resonance findings and outcome from 350 patients. *European heart journal cardiovascular Imaging* 2016; 17(6): 678–86. doi: 10.1093/ehjci/jev192
13. Xiao Y, Wang LP, Yang YK, Tian T, Yang KQ, Sun X, et al. Clinical Profile and Prognosis of Left Ventricular Apical Aneurysm in Hypertrophic Cardiomyopathy. *The American journal of the medical sciences* 2016; 351(1): 101–10. doi: 10.1016/j.amjms.2015.10.006
14. Rudolph A, Abdel-Aty H, Bohl S, Boye P, Zagrosek A, Dietz R, et al. Noninvasive detection of fibrosis applying contrast-enhanced cardiac magnetic resonance in different forms of left ventricular hypertrophy relation to remodeling. *Journal of the American College of Cardiology* 2009; 53(3): 284–91. doi: 10.1016/j.jacc.2008.08.064
15. Pozo E, Kanwar A, Deochand R, Castellano JM, Naib T, Pazos-Lopez P, et al. Cardiac magnetic resonance evaluation of left ventricular remodelling distribution in cardiac amyloidosis. *Heart (British Cardiac Society)* 2014; 100(21): 1688–95. doi: 10.1136/heartjnl-2014-305710
16. Fontana M, Chung R, Hawkins PN, Moon JC. Cardiovascular magnetic resonance for amyloidosis. *Heart failure reviews* 2015; 20(2): 133–44. doi: 10.1007/s10741-014-9470-7
17. Dzung JN, Valencia O, Pinney JH, Gibbs SD, Rowczenio D, Gilbertson JA, et al. CMR-based differentiation of AL and ATTR cardiac amyloidosis. *JACC Cardiovascular imaging* 2014; 7(2): 133–42. doi: 10.1016/j.jcmg.2013.08.015
18. Fontana M, Pica S, Reant P, Abdel-Gadir A, Treibel TA, Bannypersad SM, et al. Prognostic Value of Late Gadolinium Enhancement Cardiovascular Magnetic Resonance in Cardiac Amyloidosis. *Circulation* 2015; 132(16): 1570–9. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.115.016567
19. Deva DP, Hanneman K, Li Q, Ng MY, Wasim S, Morel C, et al. Cardiovascular magnetic resonance demonstration of the spectrum of morphological phenotypes and patterns of myocardial scarring in Anderson-Fabry disease. *Journal of cardiovascular magnetic resonance : official journal of the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance* 2016; 18: 14. doi: 10.1186/s12968-016-0233-6
20. Ogbogu PU, Rosing DR, Horne MK, 3rd. Cardiovascular manifestations of hypereosinophilic syndromes. *Immunology and allergy clinics of North America* 2007; 27(3): 457–75. doi: 10.1016/j.iac.2007.07.001
21. Gao M, Zhang W, Zhao W, Qin L, Pei F, Zheng Y. Loeffler endocarditis as a rare cause of heart failure with preserved ejection fraction: A case report and review of literature. *Medicine* 2018; 97(11): e0079. doi: 10.1097/MD.00000000000010079