UNIVERSITA' POLITECNICA DELLE MARCHE
Facolta' di Medicina e Chirurgia

Corso di Laurea in:
TECNICHE DI RADIOLOGIA MEDICA,
PER IMMAGINI E RADIOTERAPIA

Tesi di Laurea:

L'imaging del cuore, il cuore nell'immagine.

Scienza, intuizione, filosofia e passione tra normalità e patologia

Candidato:
BELTRAMI VALERIO

Relatore:
Prof. GIANMARIA MATTIOLI

Anno Accademico 2021-2022

INDICE:

Introduzione **5**

MATERIALI E METODI **6**

Capitolo 1 INDICAZIONI ALL' ESAME E PREPARAZIONE DEL PAZIENTE **9**

1.1 Descrizione del cuore 9

1.1.1 Anatomia del pericardio

11

1.2 Patologie per le quali si effettua cardio-RM 22

1.3 Controindicazioni all'esame cardio-RM 23

1.4 Preparazione del paziente all'esame cardio-RM 24

Capitolo 2 STUDIO MORFOLOGICO DEL CUORE **28**

2.1 Piani anatomici di riferimento e sequenze BFFE 28

2.2 Sequenze per lo studio morfologico del cuore pre-contrasto 33

2.3 Sequenze per lo studio morfologico del cuore post-contrasto 37

2.4 Descrizione dell'imaging cardiaco in condizioni normali, non patologiche 42

Capitolo 3 ARTEFATTI ED ERRORI DI LETTURA 44

3.1 artefatti e gestione 44

3.2 cardiomiopatia aritmogena e miocardio non compatto in breve 50

Capitolo 4 LA CARDIOMIOPATIA ARITMOGENA TRA NORMALITA E PATOLOGIA 54

4.1 La displasia aritmogena del ventricolo destro, caratteristiche principali 54

4.2 Criteri diagnosici e i criteri di Padova 55

4.3 Uso della risonanza magnetica cardiaca nella diagnosi di cardiomiopatia aritmogena 61

4.4 Varianti normali erroneamente interpretate come patologiche 67

4.4.1 Grasso miocardico 67
4.4.2 Fascia di tessuto connettivo pericardico 74
4.4.3 Pectus excavatum 76
4.4.4 Rigonfiamento apico-laterale 81
4.4.5 Aneurisma apicale 85
4.4.6 Seni valvolari polmonari 86
4.4.7 Varianti a forma di ventricolo destro che simulano la dilatazione del ventricolo destro 90

4.5 Condizioni patologiche simili a displasia aritmogena del ventricolo destro 93

Conclusioni **100**

Bibliografia **102**

INTRODUZIONE

La risonanza magnetica del cuore, o cardio-RM, è un esame diagnostico strumentale molto sofisticato, e per una sua ottimale esecuzione occorre un'equipe di specialisti composta da tecnici di radiologia, medici radiologi e cardiologi con competenze specifiche.

La cardio-RM è un esame che utilizza i campi elettromagnetici, quindi non è dannoso per il paziente a differenza degli esami diagnostici che utilizzano i raggi X e permette di studiare, se eseguito correttamente, in modo approfondito tutte le strutture cardiache, in particolare il miocardio (ovvero la parte muscolare del cuore), e permette di studiarne movimento, perfusione e vitalità, sia in condizioni normali, che patologiche, infatti le indicazioni all'esame sono innumerevoli (malformazioni, tumori cardiaci, aritmie, cardiomiopatie primarie e secondarie, malattie del pericardio fibrosi cardiache, ecc.).

Per un ottimale esame diagnostico è necessaria la miglior collaborazione del paziente, inquanto essendo un organo dotato di elevata motilità ed essendo le apparecchiature sensibili ad essa, anche il minimo movimento va ad influire sull'imaging diagnostico e di conseguenza sulla sua successiva lettura e conseguente refertazione, proprio per questo noi andremo ad analizzare come deve essere eseguito l'esame per essere diagnostico, quali sono gli errori che potrebbero andare ad influire sulla lettura dell'esame stesso e quali sono i casi limite dove alcune condizioni normali possono essere scambiate per condizioni patologiche

MATERIALI E METODI

Nella seguente tesi si fa riferimento allo studio di immagini cardio-RM ottenute tramite l'utilizzo del sistema RM Ingenia 1.5T, PHILIPS, dotata di svasatura ad entrambe le estremità per ovviare a problemi di claustrofobia in pazienti claustrofobici, un'apertura del paziente di 70cm, e un diametro alle estremità di 90cm, il peso massimo sostenibile è quello di 250kg, insieme ad

una bobina con una copertura di 60cm con 32 canali ‘dS Torso’ composta da una bobina ‘dS anterior’ e un supporto con bobina ‘dS posterior’ incorporata, è una bobina con rilevamento phased-array compatibile con il sitema Ingenia 1.5T della PHILIPS. [19]

Le sequenze utilizzate per lo studio cardio-RM sono le seguenti: [18]

-T1W TFE BB:
Campo di vista (FOV) (mm): 350
Matrice di ricostruzione: 256x256
Numero di fette: 10-12
Spessore e intervallo di strato (mm): 8.0
Dimensioni del voxel reali (mm): 1.6x 1.6x 8.0
Numero di impulsi TFE: 9
Fattore turbo: 19
TE (msec): 3.2
Flip angle (deg): 25
TR (msec): 5.3
Preimpulso TFE: tempo di inversione black blood
NSA: 3
Sincronizzazione cardiaca: prospettica
Controllo del respiro: trigge

-T2W STIR BLACK BLOOD:
Campo di vista (FOV) (mm): 300
Matrice di ricostruzione: 256x256
Numero di fette: 10-12
Spessore e intervallo di strato (mm): 8.0
Dimensioni del voxel reali (mm): 1.8x 2x 8.0

Fattore turbo: 33

TE (msec): 100

TR (msec): 2 RR

Ritardo impulso STIR: (msec) 150

Preimpulso TSE: tempo di inversione black blood

NSA: 3

Sincronizzazione cardiaca: Prospettica

Controllo del respiro: apnea

-BTFE (utilizzate per lo studio dei piani di orientamento anatomici):

Campo di vista (FOV) (mm): 320

Matrice: 256X256

Numero di fette: 10-12

Spessore e intervallo di strato (mm): 8.0; 0.8

Dimensioni del voxel reali (mm): 2x 1.6x 8.0

Fattore turbo: 19

TE (msec): 1,6

Flip angle (deg): 45

TR (msec): 3,2

Preimpulso TFE: tempo di inversione black blood

NSA: 3

Sincronizzazione cardiaca: prospettica

Controllo del respiro: trigger

-SSFP (STEADY STATE FREE PRECESSION):

TE: 2

TR: 5

Flip angle (deg): 60

Campo di vista (FOV) (mm): 350

Spessore: 8 mm

Matrice: 212 x 192

Dimensione del voxel reali (mm): 1.65x1.82x8mm

Nex 1

-Sequenze 3D TFE per studio del Late enhancement:

TE 2

TR 5

Flip angle (deg): 15

Campo di vista (FOV) (mm): 350

Spessore dello strato: 5 mm

Matrice:268 x 118

Dimensione dei voxel reali: 1.31x2.74x10mm

Tempo di inversione: tra i 200 and 300 ms, scelto accuratamente con il test delay.

CAPITOLO 1: INDICAZIONI ALL' ESAME E PREPARAZIONE DEL PAZIENTE

La risonanza magnetica del cuore, o cardio-RM, è un esame diagnostico strumentale non invasivo che si effettua per valutare in maniera approfondita il cuore e tutte le sue componenti.

1.1 DESCRIZIONE DEL CUORE E PATOLOGIE PER LE QUALI SI EFFETTUANO CARDIO-RM

Il cuore insieme ad altri organi come il cervello, è fondamentale per la vita dell'essere umano, e prima di conoscere quali possono essere le patologie a cui può andare incontro è necessaria prima una breve descrizione del cuore e di tutte le sue componenti.

Il cuore è un organo cavo a forma di tronco piramidale rovesciato situato nella cavità toracica, più precisamente nel mediastino, ha la base rivolta verso l'alto e l'apice verso il basso.

L'intero cuore è rivestito dal pericardio, una membrana dalla forma conica che si divide in due componenti: più esternamente il pericardio fibroso e più internamente il pericardio sieroso, quest'ultimo si divide in due foglietti, uno parietale e uno viscerale (o epicardio), quest'ultimo aderisce al miocardio, tonaca composta da cellule muscolari cardiache responsabili della contrazione del cuore; al di sotto del miocardio troviamo l'endocardio. [7]

Internamente il cuore è diviso in 4 cavità appaiate funzionalmente due a due, cuore destro e cuore sinistro, ogni paio di cavità è costituito superiormente da un atrio e inferiormente da un ventricolo, collegati tramite un orificio chiamato valvola cardiaca, a sinistra prende il nome di valvola mitrale (o bicuspide), mentre a destra prende il nome di valvola tricuspide, queste valvole permettono il passaggio del sangue tra atri e ventricoli evitando il reflusso, cuore destro e sinistro sono separati dal setto cardiaco.

Le parti del cuore che mettono in comunicazione le cavità cardiache con i vasi efferenti per permettere la circolazione sanguigna in tutto il corpo ed evitando il reflusso sanguigno sono la valvola semilunare polmonare nel

cuore destro (collega ventricolo destro e arteria polmonare per la circolazione polmonare), e la valvola semilunare aortica nel cuore sinistro (collega ventricolo sinistro all'aorta per la circolazione sistemica).

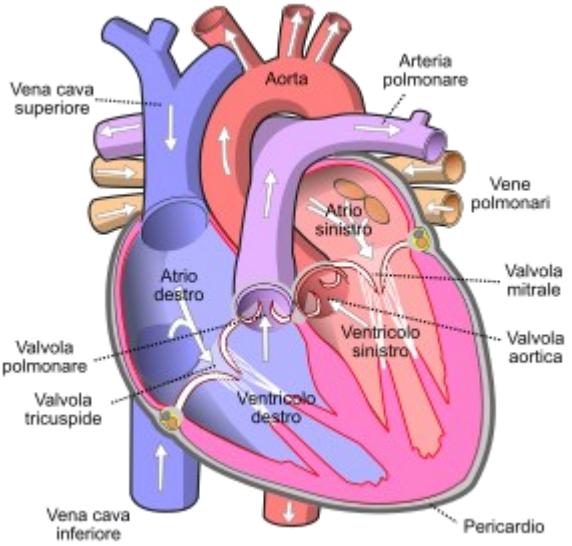


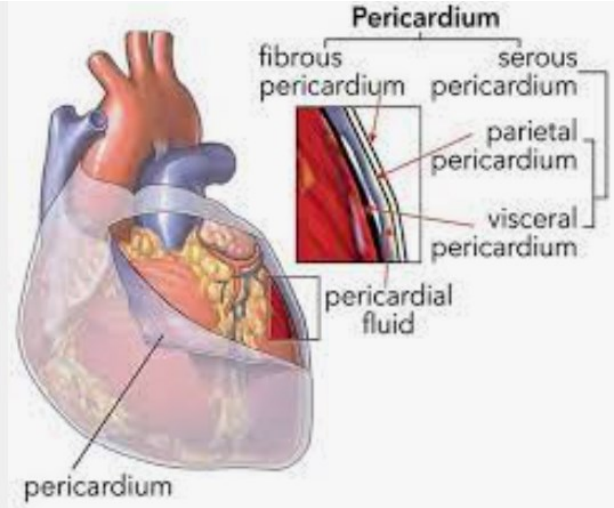
Fig. 1

Fig. 1. Immagine descrittiva dell'anatomia del cuore e delle sue componenti.

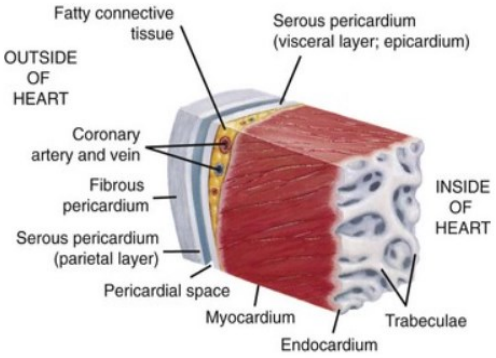
1.1.2 ANATOMIA DEL PERICARDIO

Comunemente chiamato anche sacco pericardico, è localizzazione nel mediastino medio e riveste il cuore ed i grandi vasi. E' un *sacco a doppia parete*, o più precisamente la parete più esterna del sacco pericardico è costituita da un doppio strato: uno fibroelastico duro (*Fibrous pericardium* o *pericardio fibroso*) costituito da tessuto connettivo denso più rigido ed uno

strato interno costituito da una membrana sierosa più elastico (*Serum pericardium* o *pericardio sieroso*).



Il pericardio sieroso a sua volta costituisce le due superfici interne del sacco pericardico ossia costituirà il versante esterno o parietale (parietal layer) posto inferiormente al pericardio fibroso ed il versante viscerale (visceral layer o epicardium) che ricopre il cuore, con interposizione tra questo strato (pericardio viscerale) ed il miocardio di tessuto fibroadiposo nel quale decorrono i vasi arteriosi e venosi coronarici.



Lo strato parietale (*parietal layer*) e lo strato viscerale (*visceral layer* o *epicardium*) del pericardio sieroso, sono rivestiti da mesotelio. Il pericardio sieroso è quindi rappresentato da una membrana sierosa continua invaginata su se stessa, come due superfici opposte rispettivamente poste sul versante esterno sotto il pericardio fibroso e sul versante interno sopra il cuore, costituendo la cavità pericardica contenente fluido sieroso o liquido pericardico.

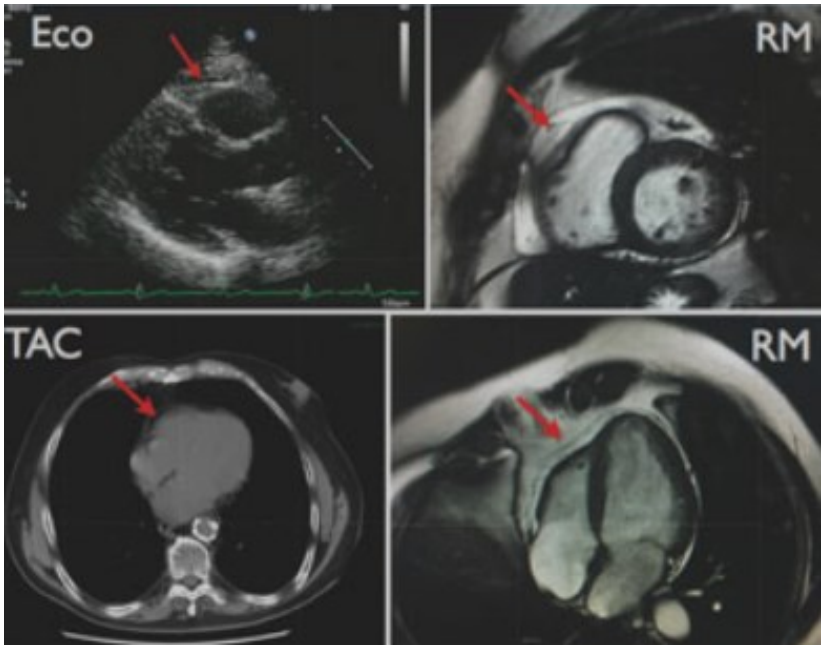


Fig. Imaging integrato per la individuazione del sacco pericardico

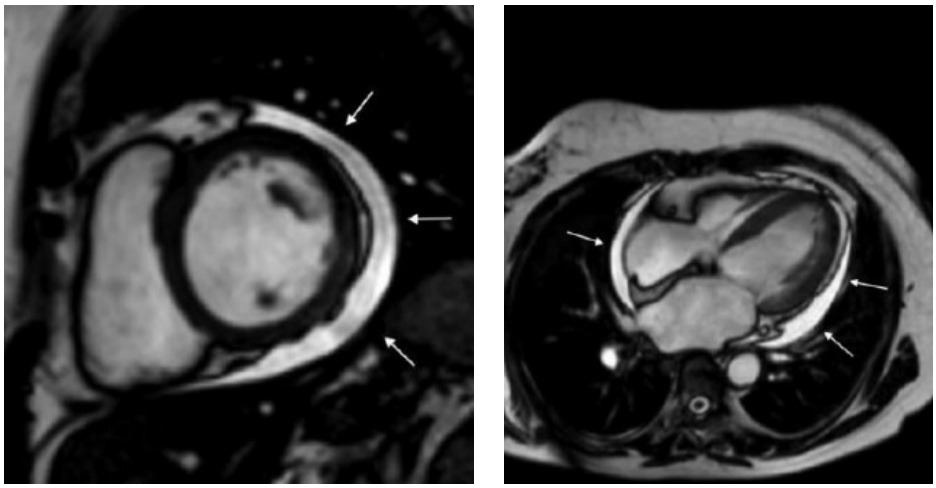
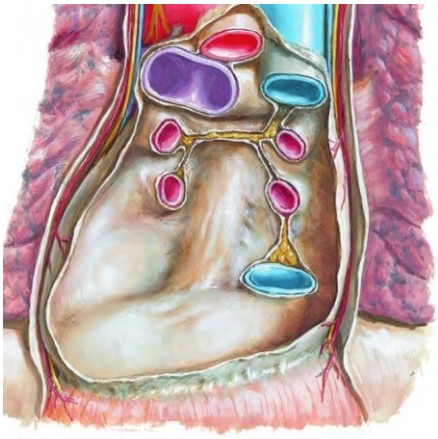
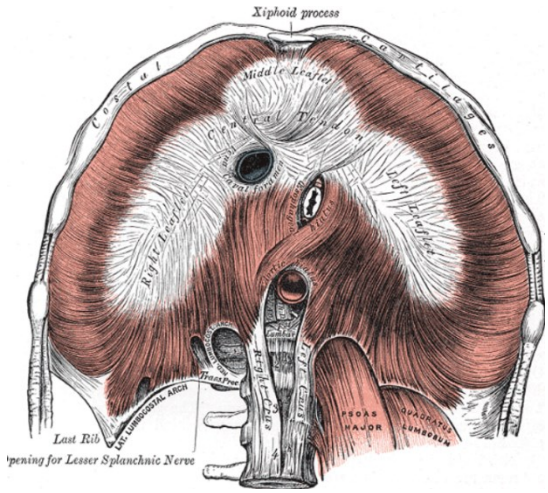


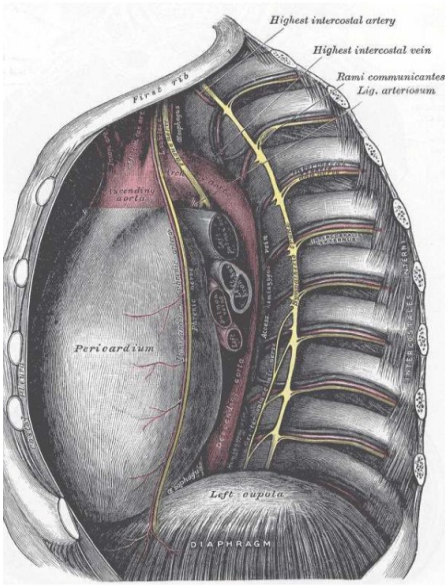
Fig. immagini BTFE asse corto e 4 camere: versamento pericardico circonferenziale

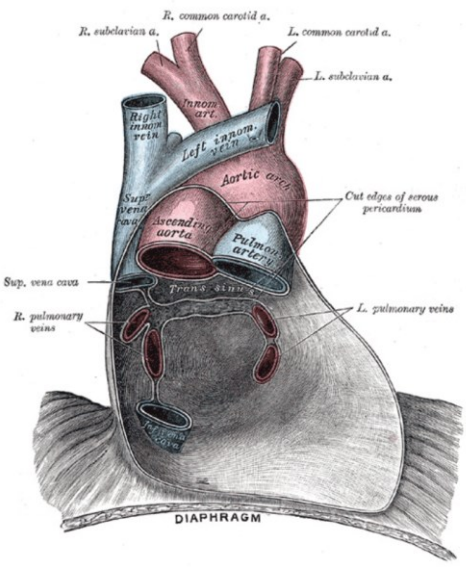
Il pericardio ricopre il cuore in tutta la sua superficie ad eccezione della emergenza dei grossi vasi ed in sede sovradiaframmatica dove vi è solo il pericardio sieroso a ricoprire la superficie del tendine centrale del diaframma.

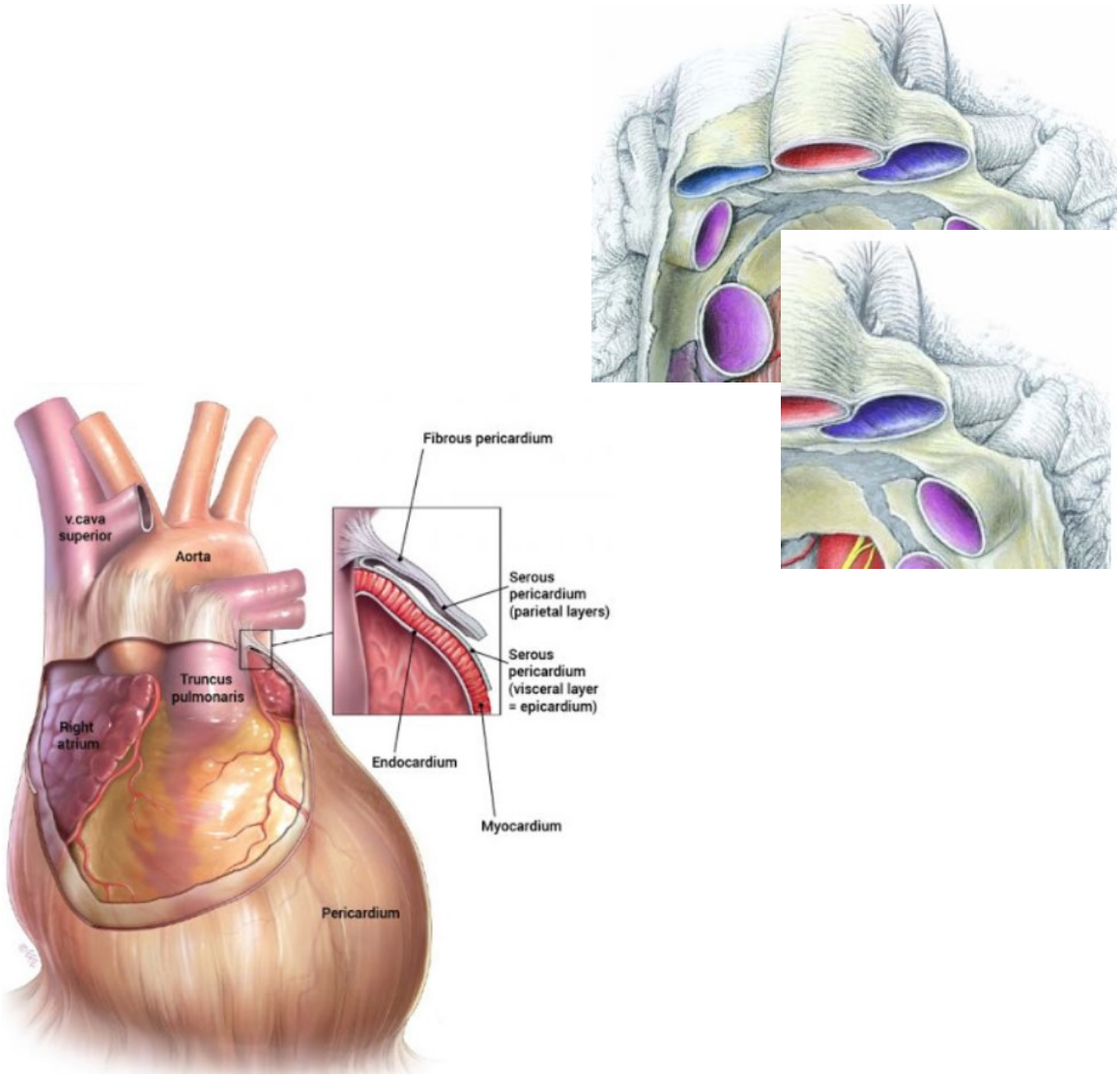




Pericardio Fibroso: è lo strato esterno del pericardio costituito da connettivo denso e lasso, poco elastico in funzione della sua funzione di proteggere il cuore da forze contundenti o improvvisi cambiamenti di pressione dall'esterno. È continuo con lo strato avventiziale esterno dei grossi vasi e fuso con l'area fibrosa centrale del diaframma ed attaccato allo sterno attraverso i legamenti sterno pericardici.





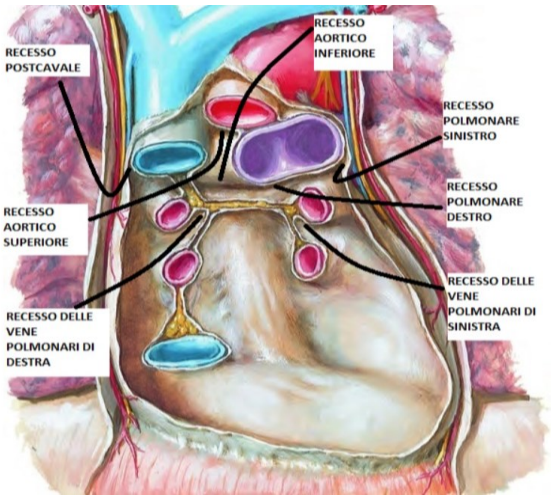


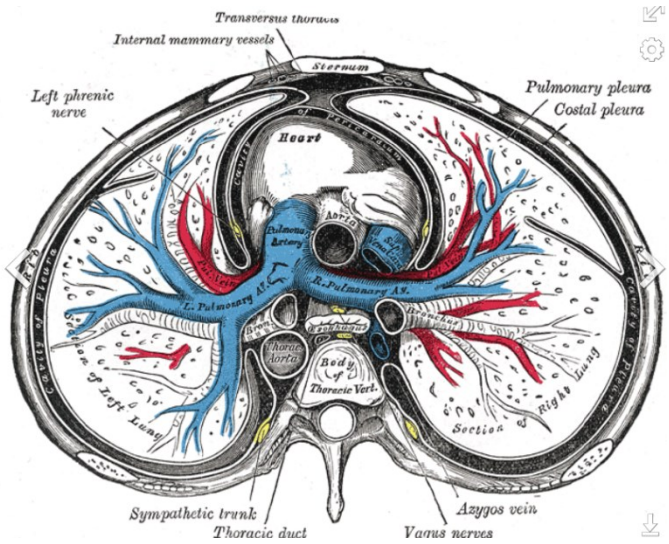
Pericardico Sieroso: diviso a sua volta in due parti

- il pericardio sieroso parietale rivesta il versante interno del sacco al di sotto del pericardio fibroso con il quale è fuso in modo inseparabile;
- il pericardio sieroso viscerale, noto anche come epicardio, ricopre il miocardio costituito da mesotelio e tessuto lasso ricco di elastina.

Il pericardio sieroso viscerale si estende alla radice dei grossi vasi e si unisce al pericardio sieroso parietale alla base anatomica del cuore. Questa giunzione si verifica in due aree: i tratti di efflusso ventricolare dove l'aorta ed il tronco polmonare lasciano il cuore ed il tratto di afflusso della vena cava superiore ed inferiore e e le vene polmonari entrano nel cuore. In

corrispondenza di tali punti si sviluppano i recessi pericardici o seni pericardici, dove il liquido può accumularsi e simulare linfoadenomegalie o altri reperti patologici.





Sulla superficie del pericardio a destra decorre il nervo frenico di destra, mentre il nervo frenico di sinistra passa sopra il pericardio del ventricolo sinistro.

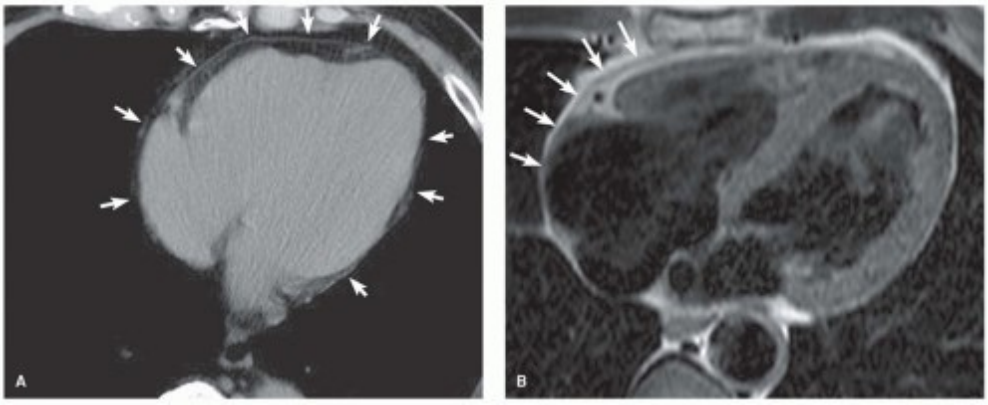


Fig. Pericardio normale. Le immagini di tomografia computerizzata (CT) (A) e spin-echo assiale (SE) (B) mostrano l'aspetto normale del pericardio,

Rappresentazione dei recessi pericardici.

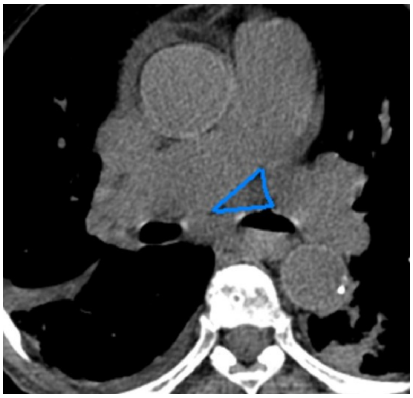


Fig. 1: Transverse sinus.

Fig. 2: Superior aortic recess.

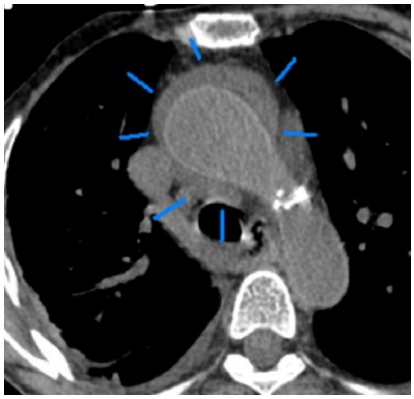
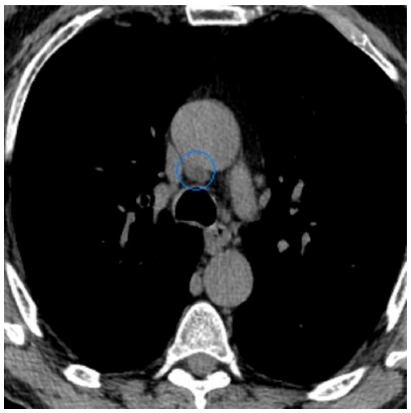


Fig. 3: Superior aortic



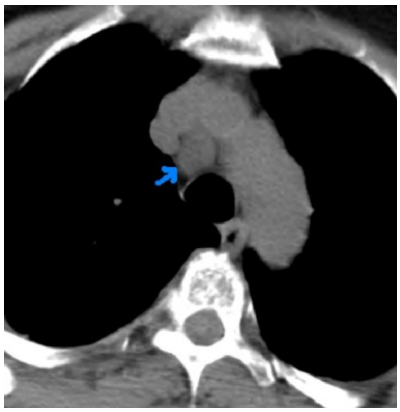
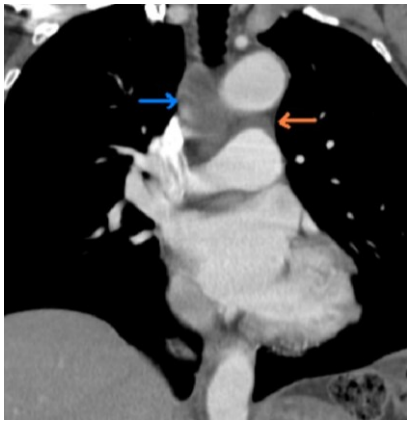
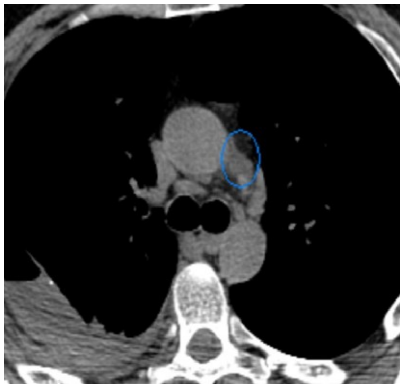


Fig. 4 e 5: porzione posteriore del recesso aortico superiore





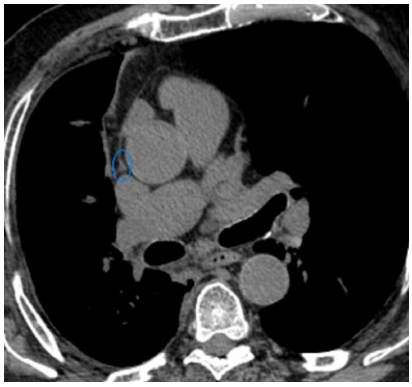


Fig. 6: rec finestra aorto-polm Fig 7 porz lat dx rec aortico sup inf.

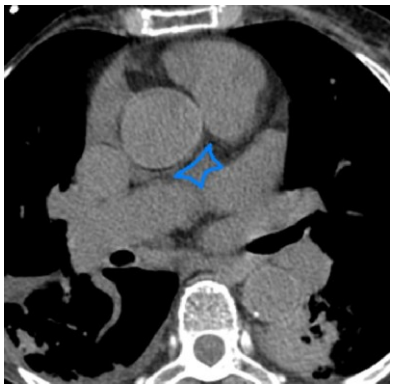


Fig 8 rec. Aortico

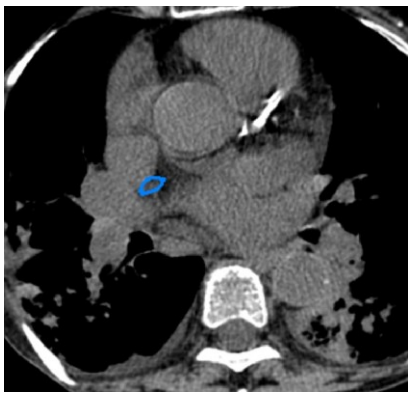


Fig 10 rec polmonare dx obliquo

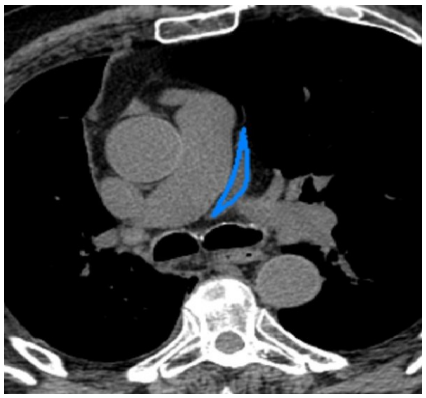


Fig 11 rec polmonare sinistro

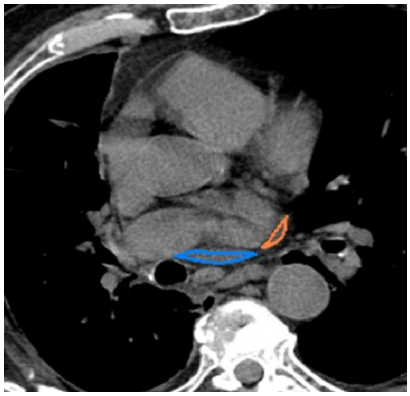


Fig 12 seno

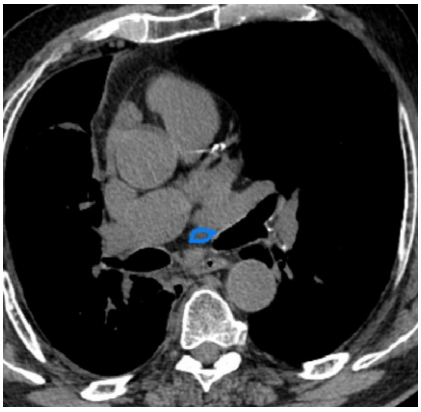


Fig 12 seno

Fig 13 seno obliquo (blu) seno trasverso (arancio)

Fig. 14 rec polm sinistro

Fig 15 Incavo "a manica" del rec. Polm. dx

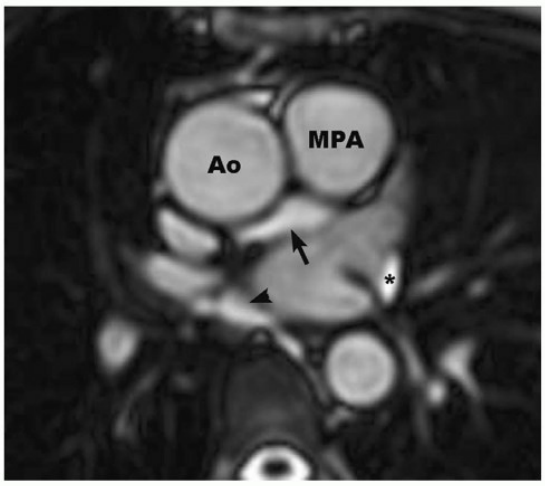


Fig. Seno trasverso del pericardio. L'immagine di risonanza magnetica cine assiale (MR) a livello dell'arteria polmonare principale (MPA) e dell'aorta ascendente (Ao) mostra il seno trasverso del pericardio (freccia). Si noti che il liquido pericardico all'interno del seno ha la stessa intensità del segnale del sangue che scorre. Sono anche mostrati il seno obliquo (punta di freccia) e il recesso della vena polmonare sinistra (asterisco).

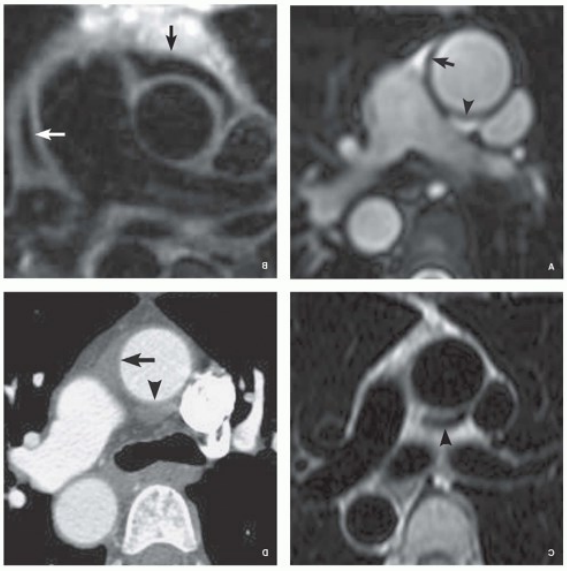


Fig. recessi pericardici. Le immagini assiali cine MRI (A) e assiali SE (B) a livello della biforcazione dell'arteria polmonare mostrano le porzioni anteriore (freccia nera) e posteriore (punta di freccia) del recesso aortico superiore e del recesso polmonare sinistro (freccia bianca). L'immagine SE assiale (C) e la TC con mezzo di contrasto (D) a livello dell'arteria polmonare sinistra mostrano anche le porzioni anteriore (freccia) e posteriore (punta di freccia) del recesso aortico superiore.

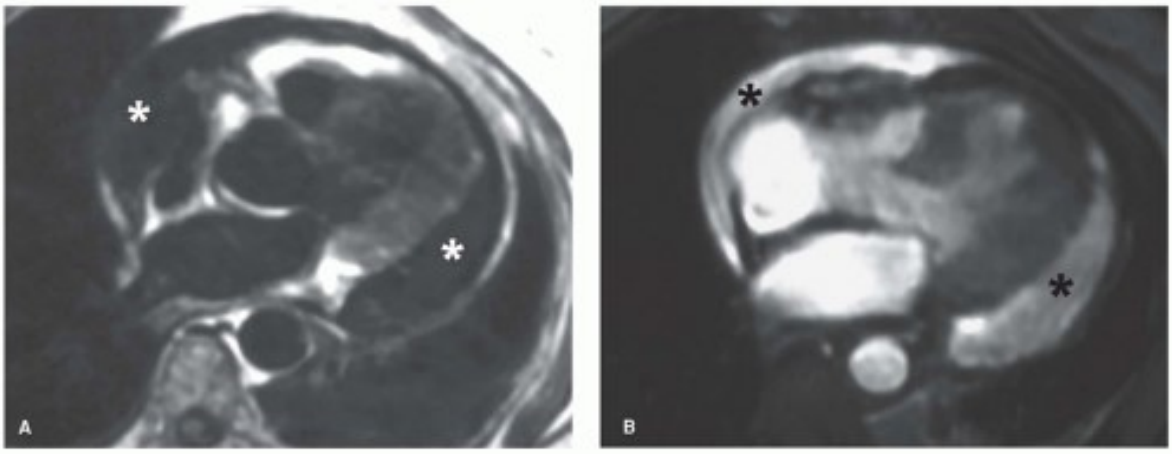


Fig. Versamento pericardico in RM. L'immagine SE assiale T1 **(A)** mostra bassa intensità del segnale del versamento pericardico (*) ed un'elevata intensità del segnale (*) nell'immagine cine assiale **(B).**

1.2 PATOLOGIE PER LE QUALI SI EFFETTUANO CARDIO-RM

[8] Alterazioni o malfunzionamenti di queste strutture anatomiche sono le principali indicazioni per la quale effettuiamo la cardio-RM e sono causate da diverse situazioni patologiche, tra le quali:

- Sospetta miocardite
- Studio delle cardiomiopatie e scompenso cardiaco
- Valutazione di vitalità ed ischemie
- Cardiopatie congenita
- Masse cardiache
- Malattie del pericardio
- Valvulopatie

1.3 CONTROINDICAZIONI ALL'ESAME CARDIO-RM

Le principali controindicazioni relative all'esame rimangono legate alla presenza di dispositivi non compatibili all'apparecchiatura di risonanza magnetica, si possono dividere in due tipi di controindicazioni:

- assolute: per le quali l'esame RM non può essere assolutamente eseguito.

Per esempio, la presenza di un dispositivo sconosciuto come un elemento ferromagnetico non documentato, o clip di aneurisma non documentato, la presenza di frammenti metallici nei pressi di occhi o tessuti nobili lesionabili (come nervi o vasi), o qualunque dispositivo che è MR UNSAFE, ovvero che non può entrare all'interno di un campo magnetico secondo il DM 14 gennaio 2021.[9]

- relative: l'esame RM può essere eseguito ma solo nelle giuste condizioni valutando attentamente il rapporto rischio/benefici nell'esecuzione dell'esame.

Per esempio, la maggior parte degli stent impiantabili, protesi valvolari, punti di sutura sternali, e anche la presenza di pacemakers pompe insuliniche o neurostimolatori, sono da valutare prima di procedere all'esecuzione dell'esame, sempre a seguito del consenso firmato da parte del paziente.

1.4 PREPARAZIONE DEL PAZIENTE ALL'ESAME CARDIO-RM

Il paziente una volta entrato nel sito RM viene fatto compilare un questionario anamnestico da parte dell'equipe medica, per valutare le indicazioni e le eventuali controindicazioni all'esame, come spiegato nel 1.1 e nel 1.2, e viene informato dell'esame che andrà a fare.

Il paziente viene dunque fatto spogliare e gli viene fatto indossare un camice monouso, scoperto poi a livello del torace, viene poi fatto stendere supino sul lettino-RM.

Prima di procedere con l'esame strumentale, essendo il cuore un organo dotato di propria contrattilità e motilità, è fondamentale istruire il paziente in modo che possa contribuire alla produzione ottimale dell'esame, eventuali movimenti da parte del paziente dovuti per esempio anche a respiri diversi tra loro porterebbero infatti ad artefatti che non renderebbero diagnosticabile l'esame aumentando inoltre la durata dell'esame stesso, perciò per controllare sia il movimento del paziente che del cuore stesso vengono utilizzati dei sistemi di cardiosincronizzazione e di monitoraggio del respiro che ottimizzano tempo e qualità dell'esame grazie al posizionamento di elettrodi per il controllo del ciclo cardiaco e di una fascia dotata di un sensore per il controllo del respiro del paziente.

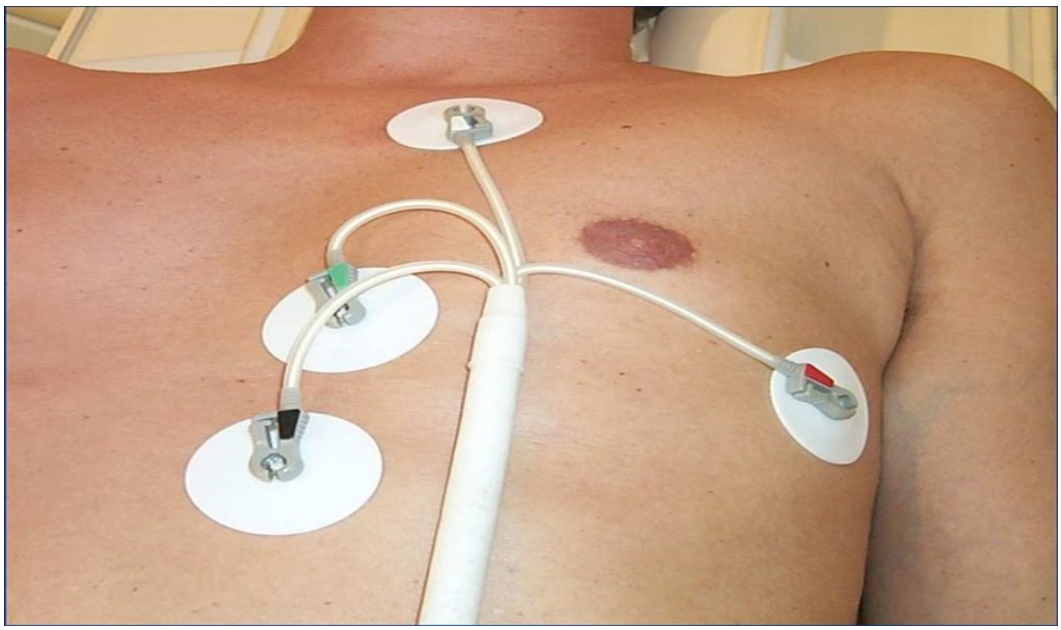


Fig. 2

Fig. 2. Immagine dimostrativa del corretto posizionamento degli elettrodi per la cardiosincronizzazione.

Tra questi sistemi troviamo:

-GATING ELETTROCARDIOGRAFICO (ECG): vengono posizionati degli elettrodi, che vanno posizionati vicini in modo da avere un tracciato ECG con basso rumore, evitando la formazione di nodi, avvolgimenti o contatti non necessari fra i cavi in quanto questi punti potrebbero indurre ad alterazioni del tracciato.

Nella ottimizzazione di un esame cardio-RM onde, evitare artefatti da movimento, è fondamentale l'utilizzo di sistemi di cardiosincronizzazione che permettano la sincronizzazione fra impulsi di radiofrequenza e l'attività cardiaca ottenendo immagini ottimali, tale rilevazione è però spesso disturbata dal campo magnetico e dagli impulsi di radiofrequenza determinando a volte errori di cardiosincronizzazione. [6]

-GATING VETTORCARDIOGRAFICO (VCG): più preciso e moderno elimina gli artefatti presenti nell'ECG, registrando continuativamente le variazioni dei vettori cardiaci durante il ciclo cardiaco ed effettuando la sommazione vettoriale delle varie derivazioni.

Permette inoltre di riconoscere in maniera più affidabile l'onda R del tracciato all'interno del campo magnetico durante le acquisizioni delle immagini. [6]

Fig. 3

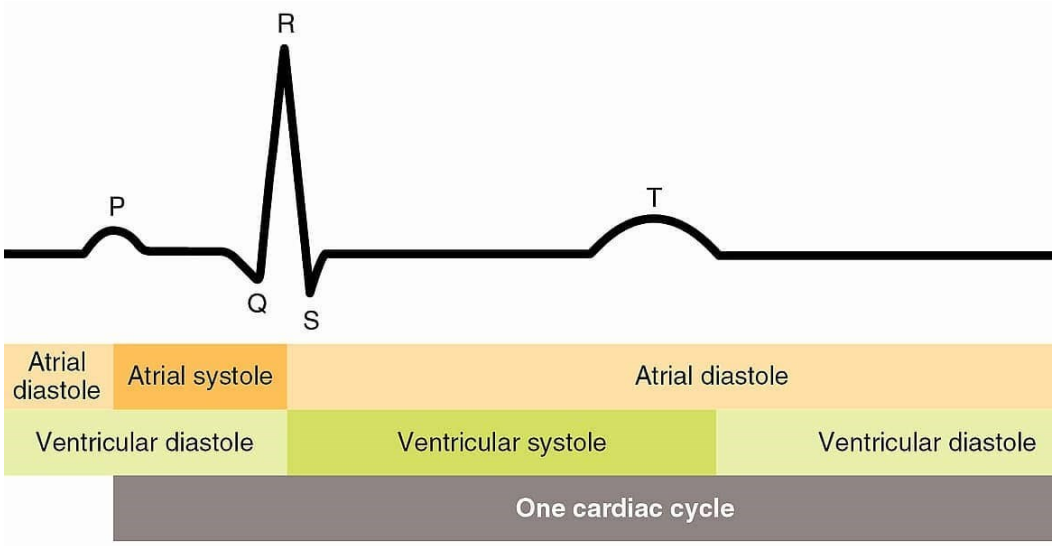


Fig. 3. Immagine che descrive i vari tipi di onde che vanno a formare un ciclo cardiaco in un ECG.

-GATING RESPIRATORIO: mediante una fascia con un sensore che viene applicata e ben adesa al torace del paziente all'incirca al livello del diaframma riusciamo ad ottenere il tracciato del respiro del paziente e con la tecnica Breath Hold , ovvero durante l'apnea respiratoria del paziente, il tecnico radiologo produrrà le sue immagini.

Una volta che il paziente è pronto a collaborare e tutti i sistemi di controllo sono stati applicati ecco che si può procedere con l'esame strumentale vero e proprio.

2 STUDIO MORFOLOGICO DEL CUORE

2.1 PIANI ANATOMICI DI RIFERIMENTO E SEQUENZE BFFE

Il cuore a differenza di altri distretti anatomici non ha un orientamento su piani ortogonali conosciuti (sagittale e coronale) ed è caratterizzato dalla sua singolarità per ogni individuo, nessun cuore è uguale ad un altro, a causa delle possibili varianti anatomiche ogni cuore, dunque, ha un suo orientamento per ogni tipo di paziente.

Questi orientamenti possono essere: dalla base all'apice, dall'alto verso il basso, da posteriore ad anteriore, o da destra a sinistra; perciò, prima di procedere allo studio del cuore bisogna costruire dei piani anatomici di riferimento su cui orientarci, che saranno diversi per ogni cuore, per ogni paziente.

Per uno studio ottimale cardio-RM i piani anatomici di riferimento sono:

- PIANO ASSIALE DEL CUORE
- PIANO 2 CAMERE CON ASSE LUNGO VERTICALE
- PIANO 2 CAMERE CON ASSE CORTO
- PIANO 4 CAMERE CON ASSE LUNGO VERTICALE

Questi piani sono utili per lo studio morfologico, mentre esistono altri piani addizionali di orientamento per lo studio dinamico, ovvero:

    - PIANO 3 CAMERE LVOT (LEFT VENTRICULAR OUTFLOW TRACT)
    - PIANO RVOT (RIGHT VENTRICULAR OUTFLOW TRACT)
    - PIANI VALVOLARI
- PIANI PER STUDIO DEI FLUSSI AORTICI E POLMONARI

Tutte le sequenze con le quali otteniamo i piani di riferimento anatomici sono le sequenze con Eco di gradiente rapido BFFE (balanced Fast Field Echo) Bilanciate, anche conosciute come bSSFP (balanced Steady State Free Precession), FIESTA, TrueFISP o in eco di gradiente turbo (TFE) hanno la caratteristica di avere un valore di TR (tempo di ripetizione) brevissimo e il valore di TE (tempo di eco) circa la metà del valore del TR.[10]

Questo produce appunto un bilanciamento della forma dell'onda di radiofrequenza di ciascun gradiente in tutte le direzioni dando come risultante stessa del gradiente lo zero, il bilanciamento della forma d'onda del gradiente e degli impulsi di RF (radio frequenza) generano un segnale SSFP (steady state free precessioni, precessione libera in regime stazionario) di intensità elevata per i tessuti con rapporti T2/T1 alto, il suo campo di utilizzo è dunque ottimale per l’imaging cardiaco.

PIANO ASSIALE DEL CUORE:

una volta eseguita la survey impostiamo l'assiale del cuore dall'immagine coronale, posizionando il piano assiale parallelo alla base d'appoggio del cuore sul diaframma, spostiamo quindi il piano sul margine inferiore della valvola aortica ed andiamo ad eseguire l'assiale del cuore con una sequenza BFFE a 20 fasi.

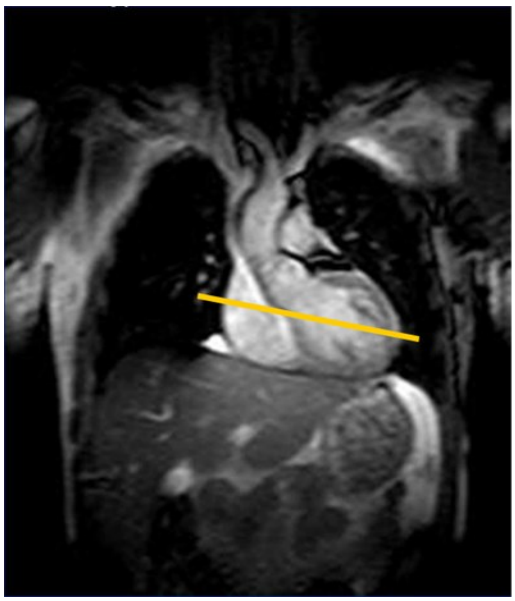


Fig. 4a Fig. 4b

Fig. 4a. Immagine di allineamento sulla survey per assiale del cuore.

Fig. 4b. sequenza BFFE piano assiale del cuore.

PIANO 2 CAMERE ASSE LUNGO VERTICALE:

una volta ottenuto il piano assiale del cuore, su di esso impostiamo la due camere asse lungo, basandoci con l'inclinazione del setto interventricoare, impostando il piano passante per il centro della valvola mitralica e l'apice del ventricolo sinistro, anche in questo caso utilizziamo la sequenza BFFE.

FIG. 5a

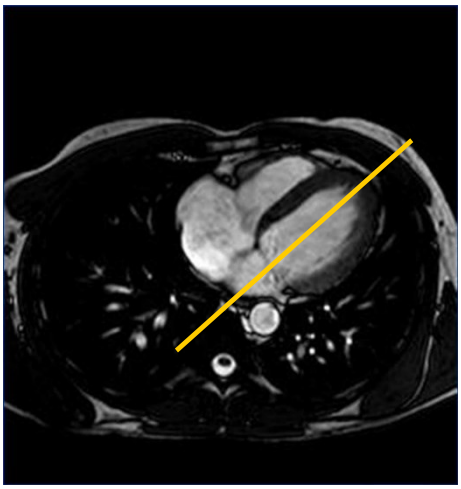


Fig. 5b

Fig. 5a. allineamento su BFFE assiale del cuore.

Fig. 5b. sequenza BFFE 2 camere asse lungo verticale.

PIANO 2 CAMERE CON ASSE CORTO:

utilizzando le precedenti, piano assiale e piano 2 camere asse lungo verticale, ci posizioniamo, per ottenere il terzo piano di orientamento sempre con una sequenza BFFE, secondo un piano che passa per il centro del ventricolo sinistro perpendicolare al setto interventricolare sul piano assiale e perpendicolare al piano utilizzato per la 2 camere asse lungo verticale.

Fig.6a

Fig.6b

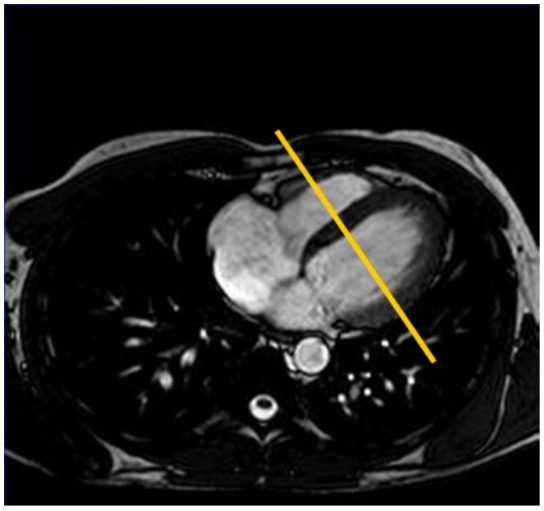


Fig. 6a. allineamento su sequenza BFFE assiale del cuore.

Fig. 6b. allineamento su sequenza BFFE 2 camere asse lungo verticale.

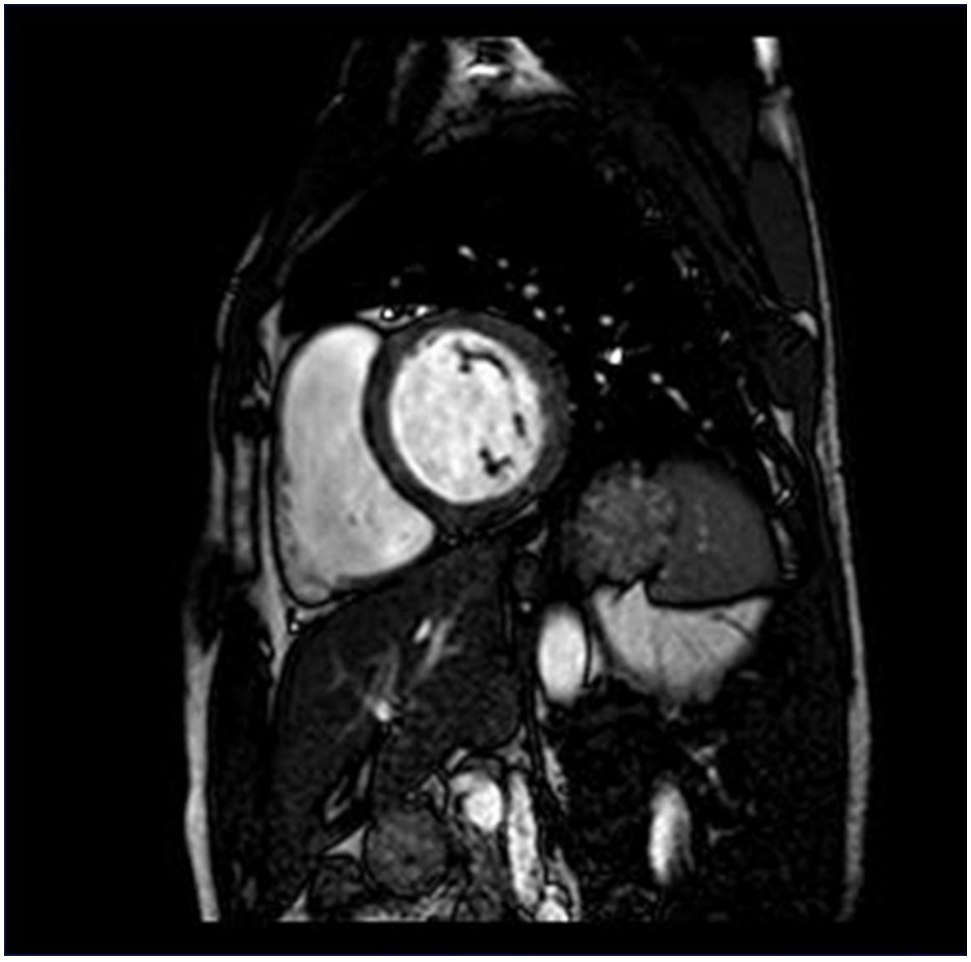


Fig.6c

Fig. 6c. sequenza BFFE 2 camere assse corto.

4. PIANO 4 CAMERE CON ASSE LUNGO ORIZZONTALE:

utilizzando il piano 2 camere asse corto e il piano 2 camere asse lungo verticale ci posizioniamo per ottenere sempre mediante sequenza BFFE il piano 4 camere con asse lungo verticale.

Sulla 2 camere asse lungo verticale ci posizioniamo secondo il piano che passa per l'apice del ventricolo sinistro e il centro della valvola mitralica, mentre sul piano asse corto 2 camere ci posizioniamo lungo un piano che passa al centro del ventricolo sinistro e l'apice del ventricolo destro.

Tutte le sequenze che andremo ad utilizzare per lo studio morfologico del cuore sono orientate tutte secondo questi quattro piani, per questo motivo le inclinazioni di questi piani non vanno mai modificate per ottenere una buona riproducibilità durante il corso dell'esame.

Fig. 7a

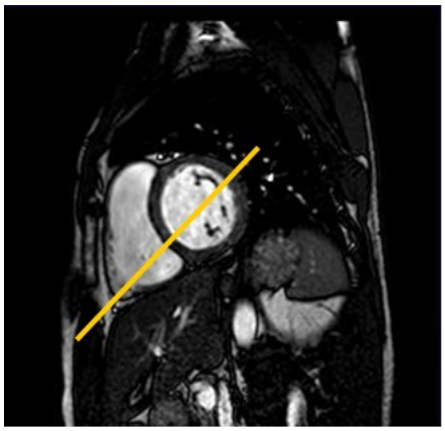


Fig. 7b

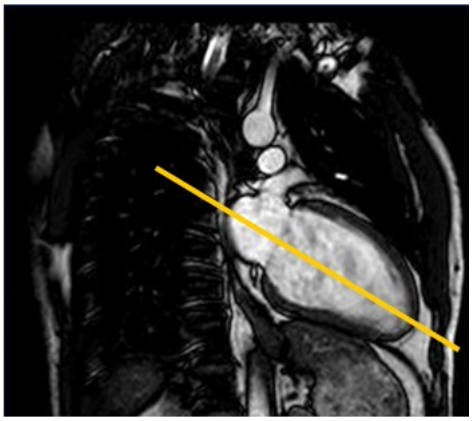


Fig. 7a. allineamento su sequenza BFFE 2 camere asse corto

Fig. 7b. allineamento su sequenza BFFE 2 camere asse lungo verticale

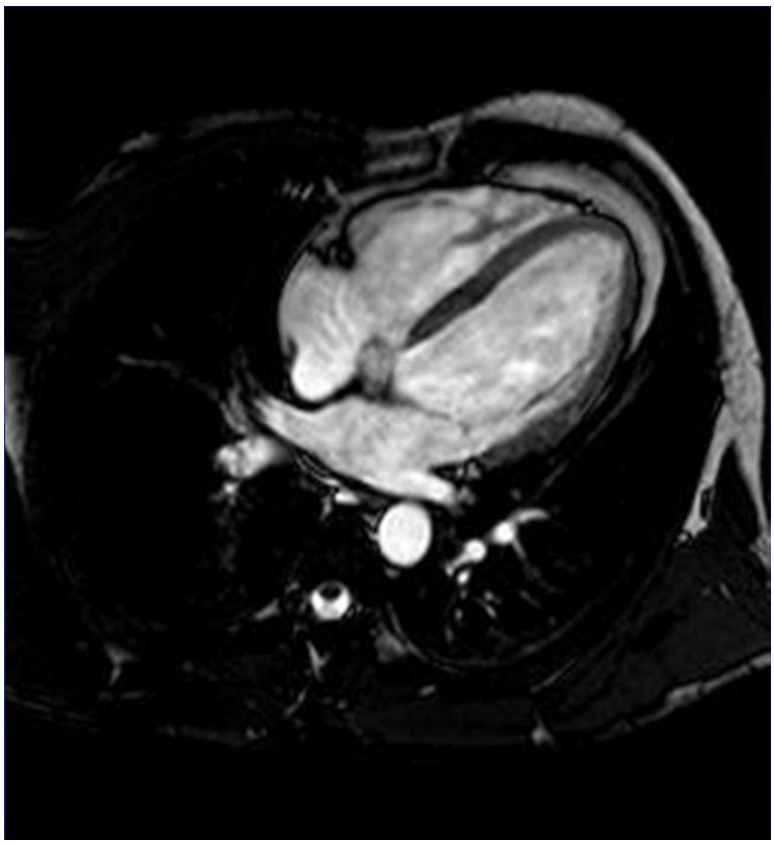
Fig. 7c 

Fig. 7c. sequenza BFFE 4 camere asse lungo orizzontale

2.2 SEQUENZE PER LO STUDIO MORFOLOGICO DEL CUORE PRE-CONTRASTO

Una volta ottenuti i piani di riferimento si può passare all'esame vero e proprio per lo studio morfologico del cuore, utilizzando come descritto nel paragrafo 1.3 il gating per la cardiosincronizzazione.

Per lo studio morfologico utilizziamo delle sequenze con pesatura in T1, in T1 infatti il tempo di rilassamento dei protoni nel sangue è un tempo definito lungo intorno ai 1200 ms, questo, abbinato a tempi di ripetizione TR brevi ci

permetterà di rappresentare il sangue nettamente ipointenso, ma non basta perchè a noi interessa avere in questa pesatura l'assenza totale di segnale da parte del sangue mediante sequenze definite a Sangue Nero o Black Blood. [11]
Un impulso a 180° gradi satura sia il segnale del sangue che il segnale del tessuto circostante, quindi tutti i tessuti compreso il miocardio.

Un secondo impulso a 180 gradi detto di rifocalizzazione, rifocalizza i protoni fermi del miocardio e dei tessuti circostanti stazionari, ma non rifocalizza i protoni del sangue che ormai grazie al flusso si sono spostati, il sangue ci apparirà quindi nero in quanto privo di segnale.

L'acquisizione va fatta sempre secondo piani asse corto, 4 camere e 2 camere ma anche secondo piani assiali o coronali del torace.

La loro durata è dipendente dalla frequenza cardiaca in quanto il TR dipende dalla distanza fra il picco R e il successivo picco R. L'impulso di radiofrequenza come già detto, viene inviato ad ogni ciclo cardiaco immediatamente dopo il picco R; quindi, più la frequenza è bassa più si allungano i tempi di esecuzione dell'esame.

Si utilizzano inoltre anche sequenze con pesatura in T2 che avendo nel sangue tempi di rilassamento più brevi (250 ms) ci permetteranno, abbinate a tempi di ripetizione TR lunghi, di rappresentare il sangue nettamente iperintenso sempre secondo piani asse corto, 2 camere e 4 camere cardiache posizionati nel momento di maggior diastole.

Fig. 8

Fig. 8. Sequenza T1w Black Blood.

Nelle sequenze T1w Black Blood il segnale relativo al sangue è assente, il miocardio presenta una media intensità di segnale a differenza del pericardio che risulta ipointenso; invece, il grasso subepicardico e paracardiaco è iperintenso.

Fig. 9

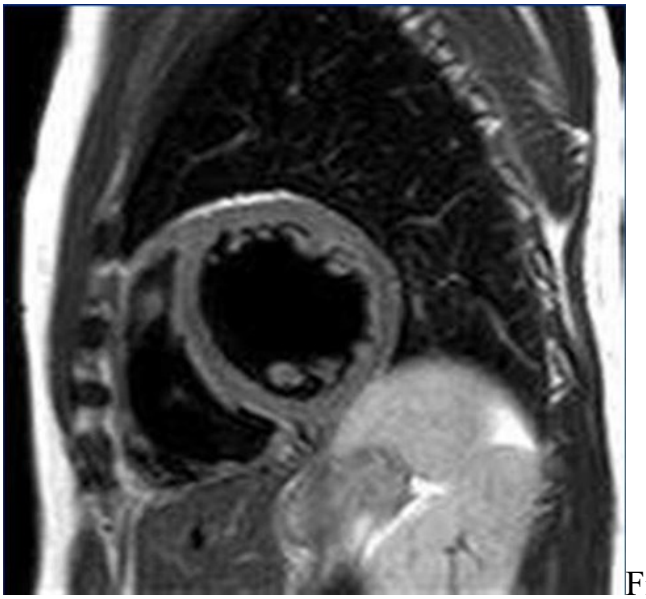


Fig. 9. Sequenza T2w Black Blood.

Inoltre, lo studio morfologico del cuore prevede, oltre alle immagini T1w e T2w black blood, l'utilizzo di sequenze T2 STIR con soppressione del grasso nei piani di orientamento 4 camere e 2 camere.

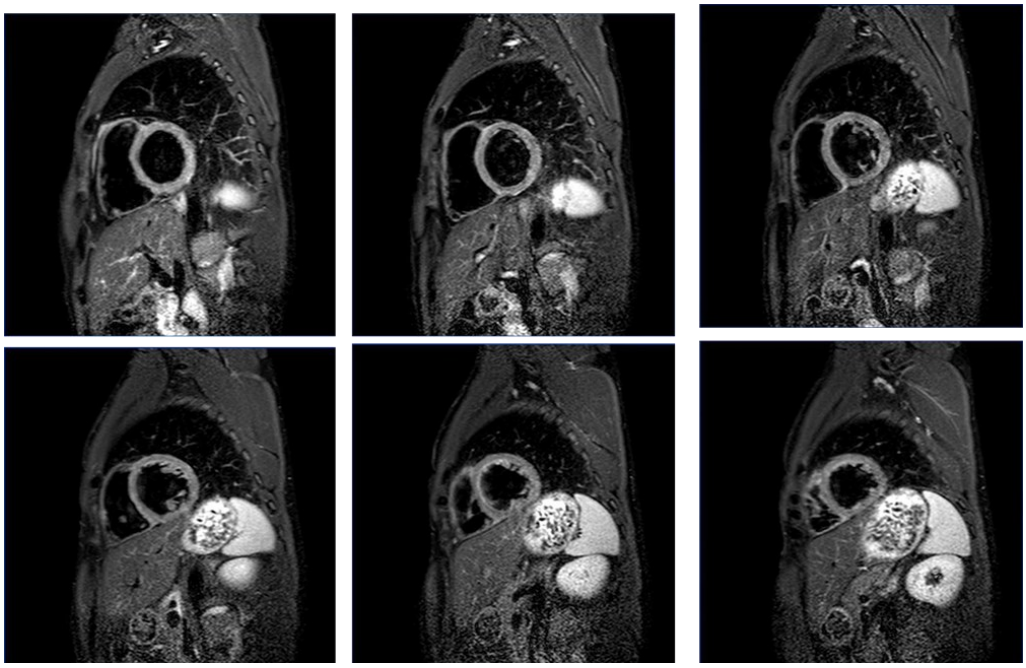


Fig. 10

Fig. 10. immagini con sequenza T2 STIR Black Blood in asse corto.

Nelle immagini T2 STIR Black Blood, oltre al sangue, c'è una soppressione del segnale anche da parte del grasso, miocardio e pericardio risultano ipointensi.

2.3 SEQUENZE PER LO STUDIO MORFOLOGICO DEL CUORE CON MDC

Il mezzo di contrasto utilizzato per lo studio morfologico del cuore che viene utilizzato è a base di chelati di gadolinio, una sostanza paramagnetica e viene iniettato endovena sempre sotto il consenso firmato da parte del paziente.

Le molecole di gadolinio alterano temporaneamente le proprietà molecolari all'interno del campo magnetico delle strutture in cui vanno a localizzarsi modificando il segnale e quindi l'immagine della risonanza magnetica, questo allo scopo di visualizzare le lesioni in particolare accentuando le differenze tessutali e di vascolarizzazione. [12]

Per eseguire lo studio morfologico del cuore con mezzo di contrasto paramagnetico, abbiamo bisogno di eseguire sequenze Late Enhancement precedute da una sequenza Test Delay, lo scopo della sequenza è quello di stabilire con esattezza il corretto tempo di inversione TI, diverso da paziente a paziente, da impostare alle sequenze IR Late Enhancement in modo da avere un segnale che ci rappresenti assente il segnale del miocardio sano e viceversa, ci rappresenti iperintenso il segnale del sangue e del miocardio patologico dovuto al persistere del mezzo di contrasto nei tessuti patologici.

Il tempo di inversione necessario corrisponde al tempo che intercorre fra l'impulso di radiofrequenza a 180° e il successivo impulso a 90°, ovvero il tempo affinché la magnetizzazione longitudinale del miocardio sano raggiunga il valore zero. [13]

Per scegliere il tempo di inversione TI nella sequenza Test Delay vengono applicati due impulsi a radiofrequenza per ogni ripetizione, il primo a 180° e il secondo, dopo un certo tempo di inversione TI stabilito dall'operatore, a 90°.

Il primo impulso a 180° inverte la direzione del campo magnetico non producendo nessun segnale in quanto la magnetizzazione cambia verso mantenendosi parallela al campo magnetico principale.

Inviando un secondo impulso a 90° dopo un certo tempo chiamato tempo di inversione TI, la magnetizzazione viene trasferita sul piano trasverso, inizia il moto di precessione degli spin generando un segnale.

L'intensità del segnale varia in base al momento TI espresso in millisecondi impostato dall'operatore.

Per stabilire quale valore di TI da impostare alle sequenze Late Enhancement per avere la corretta intensità di segnale, occorrono più misure con diversi TI; perciò, dopo dieci minuti dalla somministrazione endovena del mezzo di contrasto viene eseguito il Test Delay che ci formerà tante immagini in asse corto con altrettanti valori di TI, andremo a scegliere il corretto tempo di inversione in millisecondi da impostare alle sequenze Late Enhancement

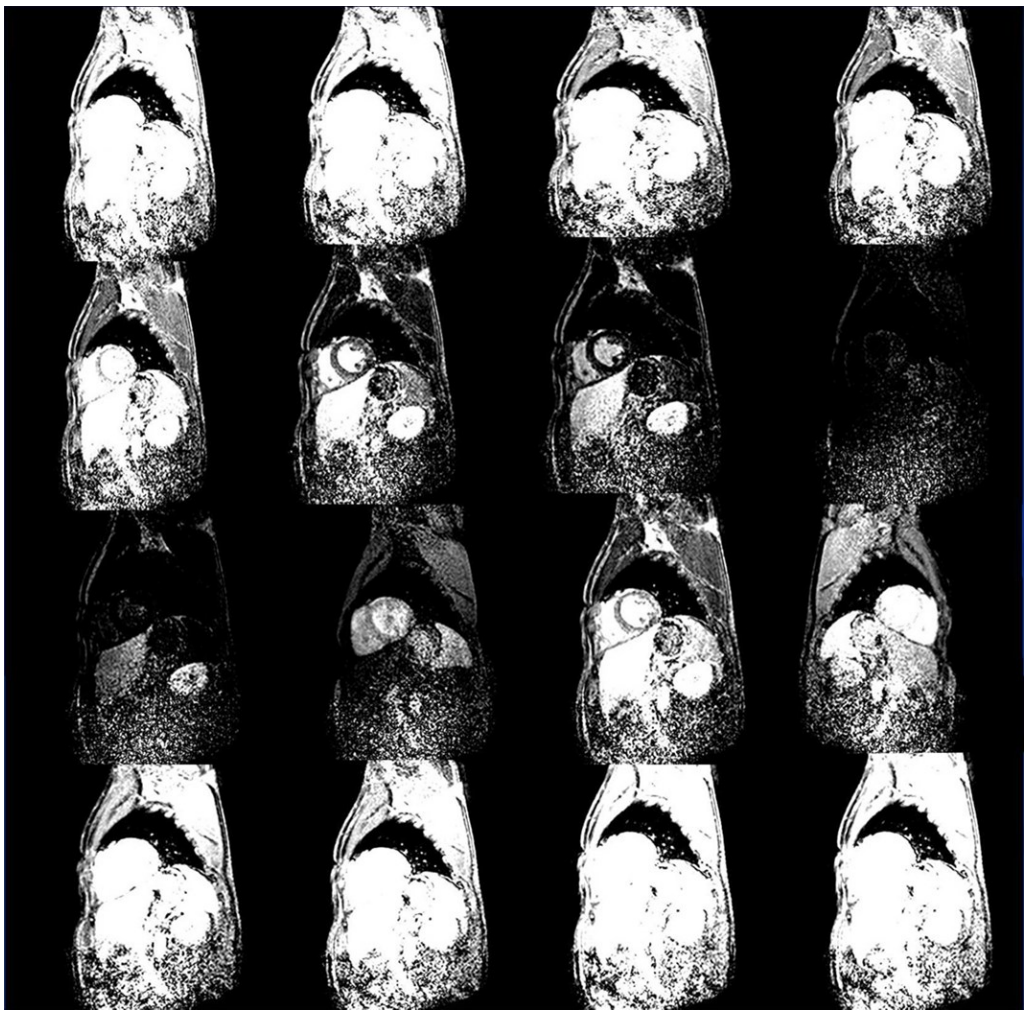


Fig. 11

Fig. 11. Test delay per determinare e scegliere l'ottimale tempo di inversione.

Otteniamo quindi in questo caso 16 immagini con 16 diversi tempi di inversione TI, eseguito quindi il Test Delay andiamo a scegliere il tempo di inversione TI dell'immagine scelta e lo andremo ad impostare nelle sequenze di Late Enhancement.

Le sequenze Late Enhancement sono sequenze Gradient Echo3D o 2D T1 TFE SPIR con impulso di preparazione IR.

Vanno eseguite dieci minuti dopo la somministrazione di mezzo di contrasto a base di Gadolinio per evidenziare anormali aree iperintense di persistenza di mezzo di contrasto a livello del miocardio patologico, grazie anche all'annullamento di segnale del miocardio sano.

Vengono eseguite dunque sequenze Delay SPIR T1FFE 3D in Breath Hold secondo il piano principale asse corto, asse lungo trasversale e 4 camere

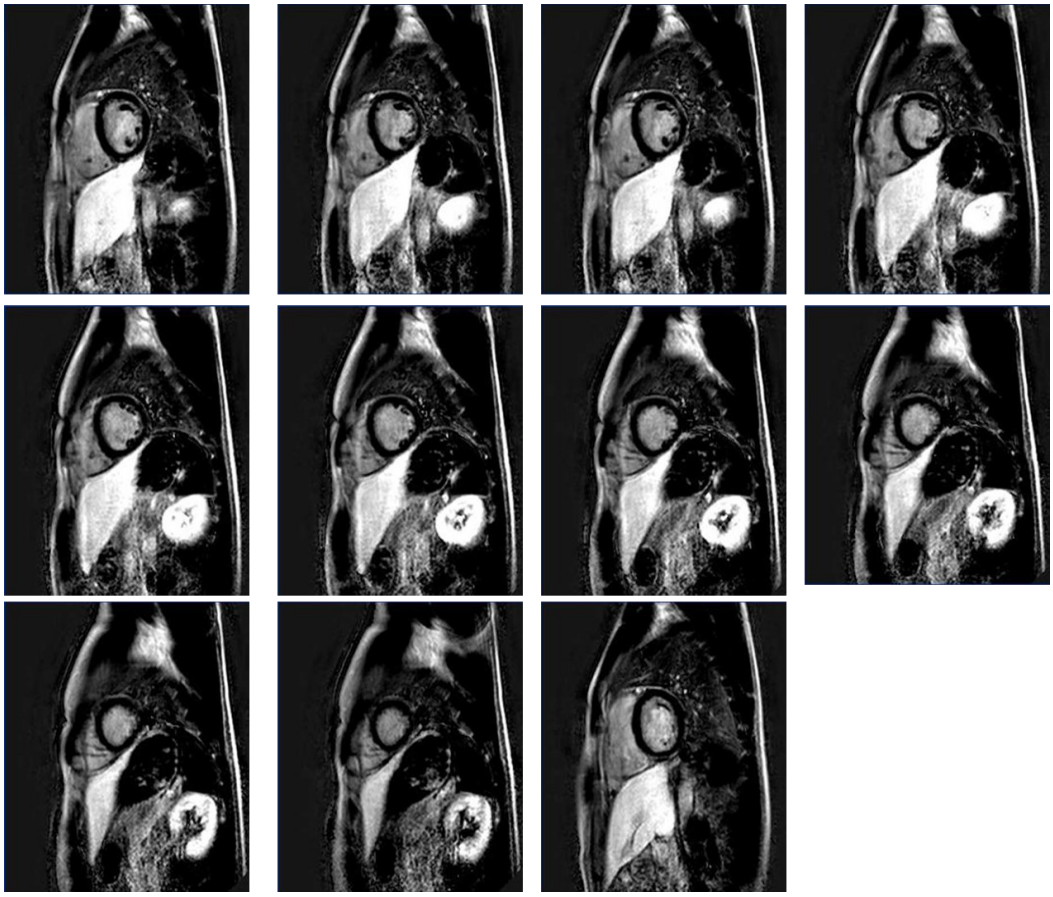


Fig. 12

Fig. 12. Immagini Late Enhancement Delay 3D in asse corto.

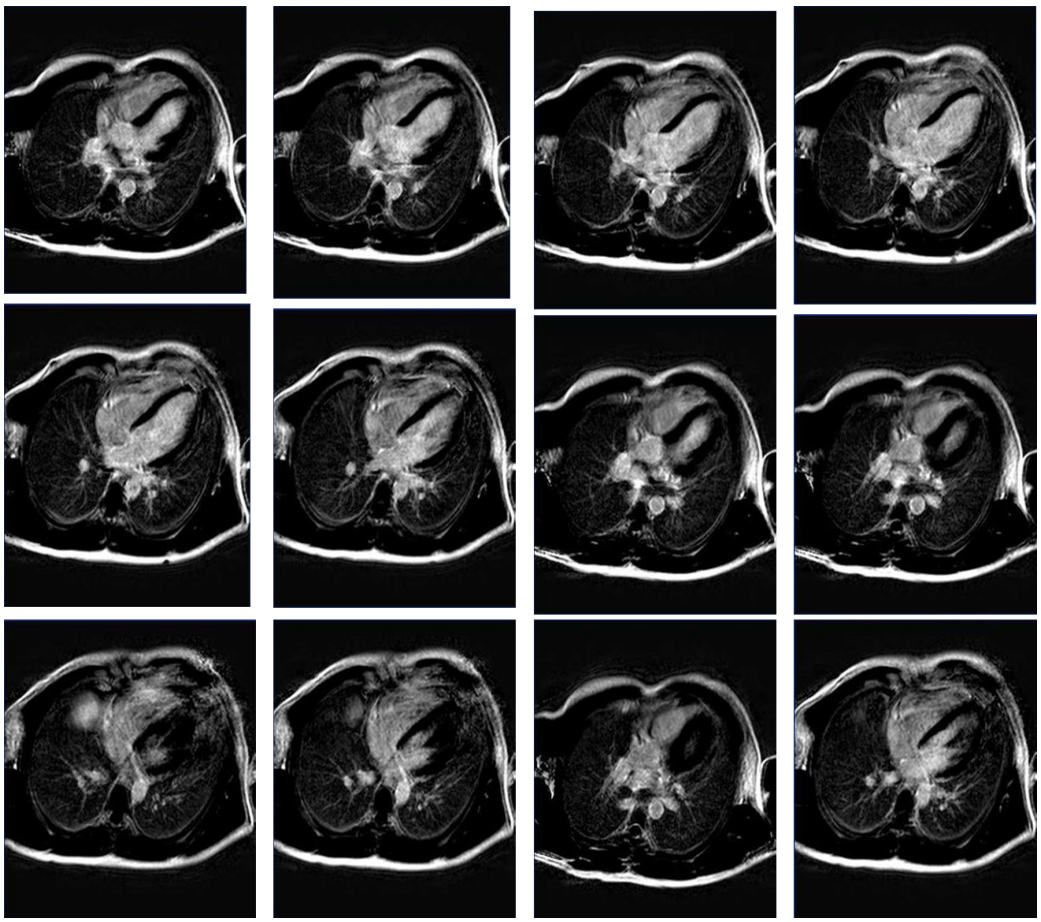


Fig. 13

Fig. 13. Immagine Late Enhancement Delay 3D 4 camere.

2.4 DESCRIZIONE DELL'IMAGING CARDIACO IN CONDIZIONI NORMALI, NON PATOLOGICHE

Una volta capito come si effettua l'imaging è necessario riconoscere e comprendere se nelle immagini prodotte abbiamo alterazioni di segnale che stanno ad indicare eventuali masse, alterazioni dell'anatomia ed eventuali patologie.

Prima ancora di riconoscere se c'è qualcosa che non va però è fondamentale conoscere l'anatomia dell'imaging effettuato in condizioni 'normali', non patologiche.

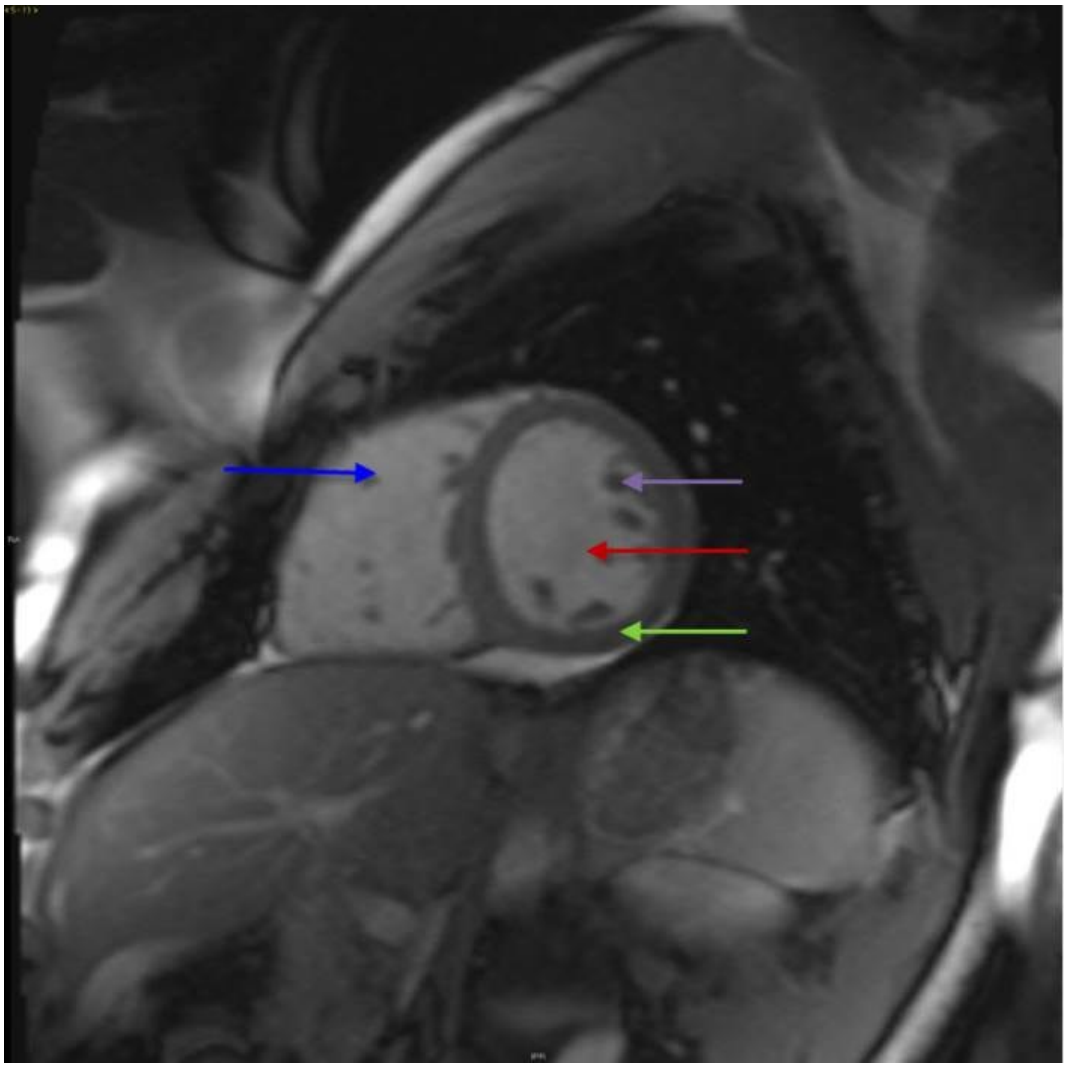


Fig. 14

Fig. 14 Imaging cardiaco in condizioni normali, non patologiche

Questa immagine mostra un normale ventricolo sinistro (freccia rossa), ventricolo destro (freccia blu) e miocardio (freccia verde). Sono anche visibili i muscoli papillari (freccia viola). [2]

Nei pazienti in assenza di condizioni patologiche abbiamo un'ottimale soppressione del segnale del miocardio che deve apparire omogeneamente ipointenso. [3]

L'individuazione del corretto tempo di inversione per la soppressione omogenea del miocardio sano può essere resa più semplice, grazie anche alle immagini ottenute con l'effettuazione del Test Delay (vedi 2.3).

Fig. 15

Fig. 10 Sequenza fiesta cine 4 camere, con trabecolatura ventricolare in condizioni normali.

La Fig.15 è una sequenza Fiesta Cine ottenuta con un piano 4 camere, l'immagine rappresenta un ventricolo sinistro e le sue trabecolature in condizioni normali, non patologiche.

La valutazione della trabecolatura e la sua misurazione è importante perché un miocardio spesso, può essere scambiato per patologico e può essere

associato ad una cardiomiopatia e quindi, richiedere una scoagulazione del paziente, tramite terapie anticoagulanti.

Valutare un ipertrabecolatura più accentuata ma che non raggiunge criteri patologici, è un caso limite nel quale si può scambiare una condizione normale per patologica.

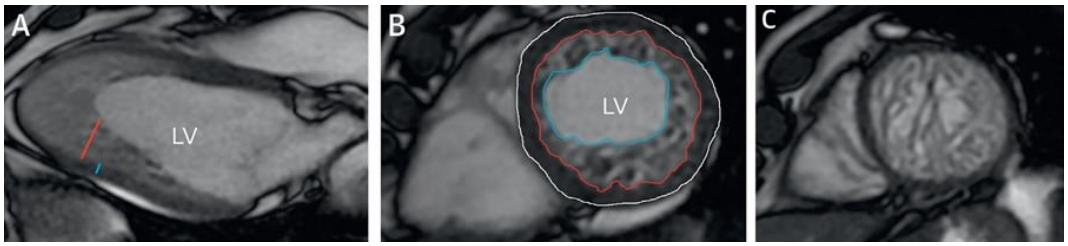


Fig. 16

Fig. 16.a *Sequenza steady-state free precession (SSFP) in asse lungo che evidenzia un ampio strato di miocardio non compatto che riveste la cavità della porzione medio-apicale del ventricolo sinistro.[15]*

3 ARTEFATTI ED ERRORI DI LETTURA

3.1 ARTEFATTI

Le immagini prodotte in questa tipologia d'esame spesso però potrebbero non essere nitide e ben definite per una successiva refertazione da parte del medico per la presenza di artefatti, per questo conoscerli e saperli gestire è fondamentale per la produzione di immagini ben risolute.

"In RM, è definibile artefatto tutto ciò che è rappresentato nell'immagine con un'intensità di segnale priva di correlazione con la reale anatomia o mappa funzionale dell'informazione cercata nello strato esaminato".[1]

I principali artefatti ai quali si può andare incontro durante lo studio RM cuore sono:
-Artefatti da movimento:

la mobilità del cuore dovuta al battito cardiaco e i movimenti involontari del paziente (tosse, starnuti) e i flussi ematici all'interno dei vasi introducono artefatti nell'immagine poiché alterano la geometria della regione anatomica che si sta esaminando durante l'acquisizione dei dati, provocando immagini ghost, per i quali la non correlazione tra i protoni eccitati dall'impulso e la localizzazione spaziale della loro risposta provoca nell'immagine delle strie di iperintensità che "ricalcano" i bordi della sezione esaminata lungo l'asse di codifica di fase.

In conseguenza del loro movimento, i protoni acquisiscono una fase che non è quella che permetterebbe di localizzarli spazialmente in modo corretto, ma

una fase che corrisponde a un'altra posizione, provocando nell'immagine uno shift delle strutture lungo l'asse della codifica di fase.

Le indicazioni fornite al paziente riguardanti il respiro, l'apnea respiratoria e l'utilizzo dei vari gating, (come riportato in 1.2) sono utili per andare a togliere o perlomeno limitare questo tipo di artefatto.

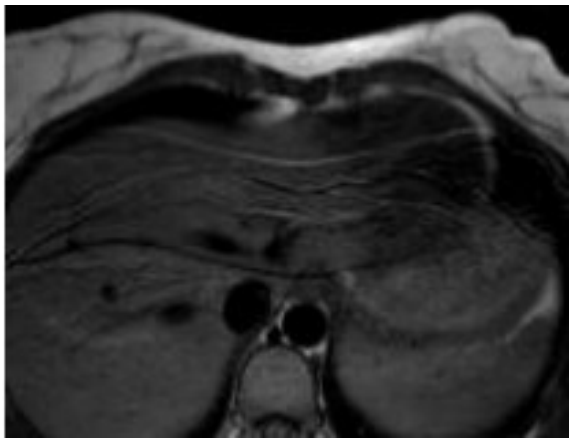


Fig. 17

Fig.17 Artefatto da movimento

-Artefatti da ribaltamento (o aliasing):

Si manifestano quando la parte anatomica della quale si acquisiscono i dati eccede il FOV, Si verificano sia lungo l'asse di codifica di fase, sia lungo l'asse di codifica di frequenza.

Avvengono quando regioni di spazio diverse sono state codificate con la stessa fase o frequenza, questo fa sì che nell'immagine finale la regione esterna al FOV che ha la stessa codifica sia comunque rappresentata all'interno del FOV ma ribaltata dalla parte opposta.

Si può evitare l'artefatto soltanto allargando il FOV in modo da comprendere tutto il volume acquisito nel suo interno, oppure utilizzando tecniche di

sovracampionamento (foldover suppression), in maniera che non esistano regioni di spazio con uguale codifica, e non rappresentando poi la parte di immagine esterna al FOV.

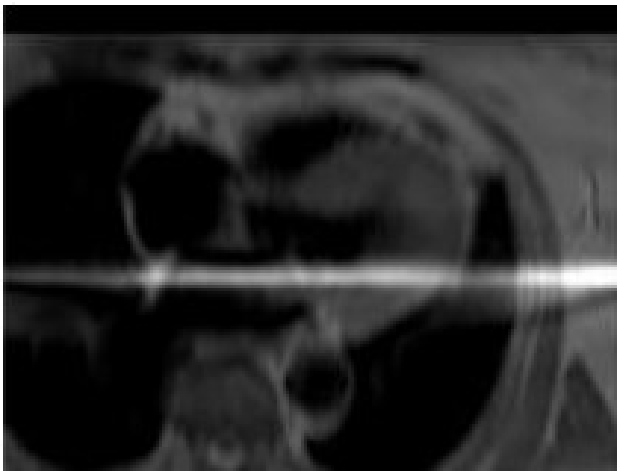


Fig.18

Fig.18 Artefatto da ribaltamento(aliasing)

-Artefatti da suscettività magnetica:

Si manifestano perché nei tessuti varia la permeabilità magnetica; dunque, anche se di poco, varia il campo magnetico sperimentato dai singoli protoni.

I defasamenti a cui i protoni verranno sottoposti sono pertanto diversi, a causa di questa disomogeneità, e quindi i segnali varieranno in maniera discontinua generando aree chiaro-scure con distorsione dell'anatomia circostante (tale effetto è enfatizzato in presenza di materiali metallici).

Gli artefatti da suscettività magnetica possono essere in parte evitati utilizzando sequenze a eco di spin che, per ottenere l'eco, includono un impulso di rifocalizzazione che elimina i defasamenti precoci dovuti alle disomogeneità di campo magnetico locali.

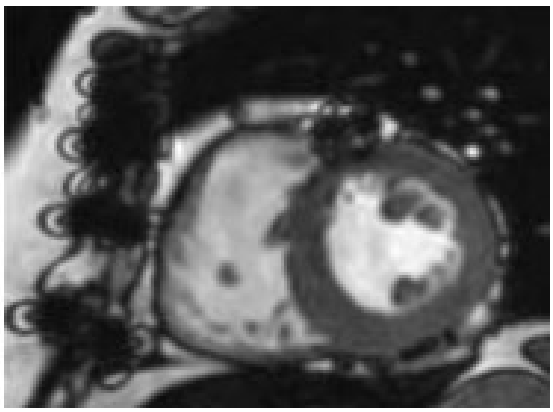


Fig.19

Fig.19 Artefatto da suscettività magnetica

-Artefatti da chemical shift:

Finora si è sempre assunto che la frequenza di risonanza dei protoni fosse unicamente dipendente dal campo magnetico da essi sperimentato, in realtà, fenomeni di tipo prevalentemente chimico fanno sì che, a parità di campo magnetico esterno, i protoni di alcuni tipi di tessuto abbiano frequenze di precessione (risonanza) lievemente diverse rispetto a quelle dei protoni di altri tessuti.

Nell'immagine, vicino ai "confini" tra un tessuto e l'altro, si vedono dunque zone di ipointensità di segnale, come bordo scuro e zone di iperintensità di segnale, come bordi più chiari.

Poiché si tratta di un errore nella localizzazione spaziale dei voxel, è intuitivo che l'artefatto sarà limitato riducendo le dimensioni dei pixel nell'immagine, cosa che si può ottenere aumentando la matrice o riducendo il FOV.

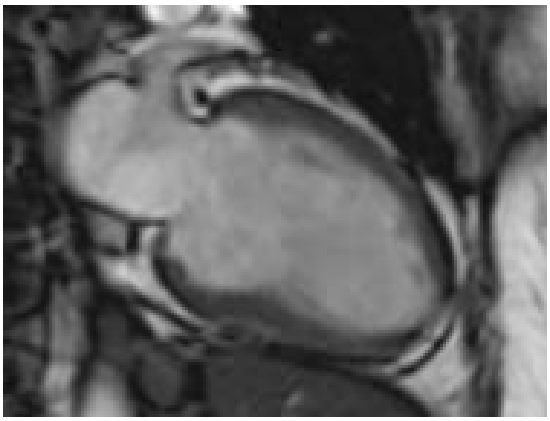


Fig. 20

Fig.20 Artefatto da chemical shift

3.2 Displasia aritmogena e miocardio non compatto in breve

DISPLASIA ARITMOGENA VENTRICOLO DESTRO

La cardiomiopatia (detta anche displasia) aritmogena del ventricolo destro (ARVD) è una cardiopatia del muscolo cardiaco, caratterizzata clinicamente da aritmie ventricolari potenzialmente letali.

La malattia consiste in una degenerazione del miocardio ventricolare, prevalentemente localizzata al ventricolo destro, ma che può coinvolgere possibile anche al ventricolo sinistro.

Il tessuto muscolare cardiaco (detto miocardio) viene sostituito da un tessuto fibro-adiposo di tale entità da causare aneurismi (dilatazioni) del ventricolo.

La ARVD è una delle cause maggiori di morte improvvisa nei giovani adulti e negli atleti. La sua presentazione clinica solitamente consiste in fenomeni aritmici che variano dalla extrasistolia ventricolare isolata più o meno frequente alla tachicardia o fibrillazione ventricolare. [16]

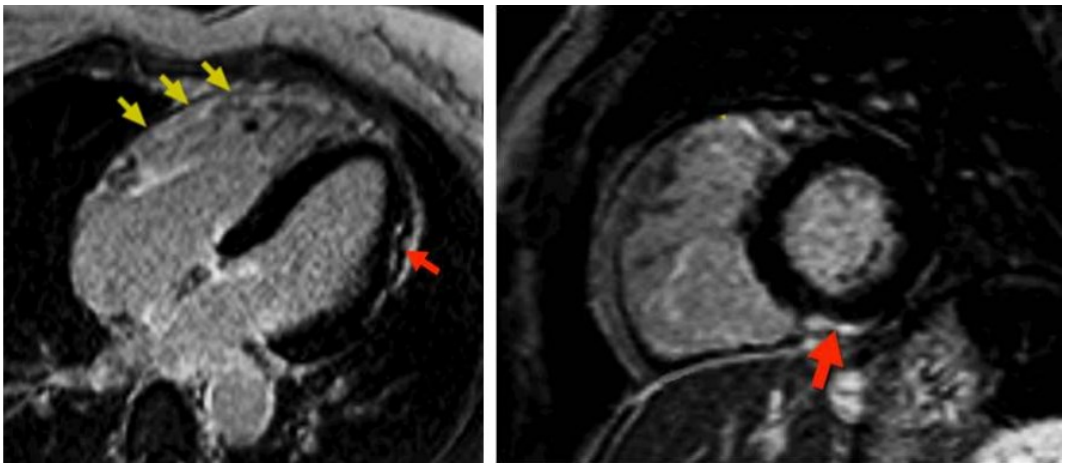


Fig.21a Fig.21b

Fig. 21a Fibrosi della parete libera del Ventricolo destro (frecce gialle) con coinvolgimento della parete laterale del Ventricolo sinistro (freccia rossa) con un pattern non-ischemico.

Fig. 21b LGE asse corto: Fibrosi del Ventricolo sinistro (freccia rossa) con pattern non-ischemico.

MIOCARDIO NON COMPATTO COSA è CRITERI DI MISURAZIONE

Il miocardio non compatto (left ventricular non compaction, LVNC) è una cardiomiopatia caratterizzata dall'arresto intrauterino del processo di compattazione del miocardio ventricolare che avviene dall'epicardio verso l'endocardio, dalla base verso l'apice e dal setto verso la parete laterale.

Attualmente non esistono dei criteri diagnostici “gold standard”, ma nel corso degli anni, sono stati indetti alcuni criteri morfologici di risonanza magnetica per lo studio di risonanza magnetica per la diagnosi di miocardio non compatto effettuati su un numero di pazienti comunque ridotto:

- Criteri di Petersen: rapporto strato miocardio non compatto/miocardio compatto > 2.3 nella fase di telediastole in sequenze SSFP in asse lungo.
- Criteri di Jacquier; rapporto massa miocardio non compatto/miocardio compatto> 20% in fase telediastolica in sequenze SSFP in asse corto.
- Criteri di Grothoff: Massa miocardio non compatto/miocardio compatto >25%; Massa miocardio non compatto indicizzata per superficie corporea > 15 g/m2; Rapporto miocardio non compatto/miocardio compatto ≥3:1 in tutti i segmenti escluso l’apice; Rapporto miocardio non compatto/miocardio compatto ≥2:1 nei segmenti inferiore, infero-laterale e antero-laterale basali, sempre in fase telediastolica in sequenze SSFP in asse corto. [17]

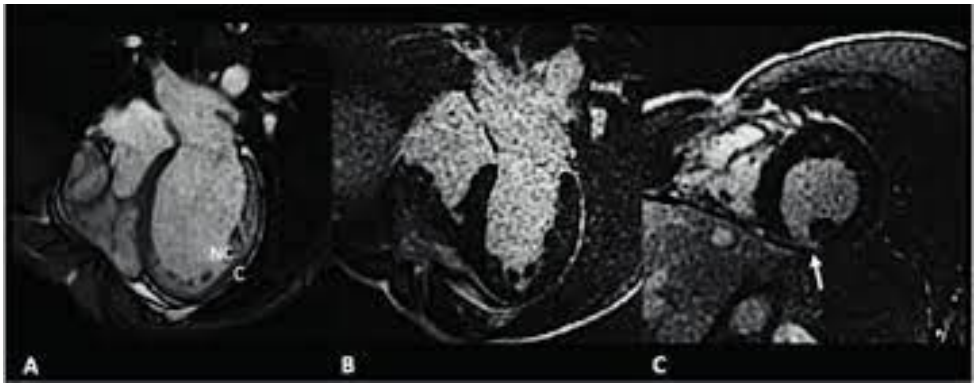


Fig.22

Fig. 22 Immagini di risonanza magnetica (RM) di miocardio non compatto. A: immagini in sequenza "steady state free precession" o cine-RM, sezione asse lungo orizzontale, fase telediastolica: strato non compatto endocardico (NC) e strato compatto
epicardico (C). B: immagini dopo mezzo di contrasto in sezione asse lungo orizzontale, fase telesistolica: assenza di enhancement tardivo a livello delle regioni non compatte. C: imaging tardivo dopo mezzo di contrasto in sezione asse corto, fase telesistolica: area di enhancement tardivo a livello della parete inferiore, espressione di fibrosi miocardica.

4 La cardiomiopatia aritmogena tra normalità e patologia

4.1 LA DISPLASIA ARITMOGENA DEL VENTRICOLO DESTRO, CARATTERISTICHE PRINCIPALI

La *displasia aritmogena del ventricolo destro* (ARDV) attualmente definita come *cardiomiopatia ventricolare destra aritmogena* (ARVC) è una cardiomiopatia ad origine non ischemica, ma di origine genetica, a carattere autosomico dominante, coinvolgente principalmente il ventricolo destro, caratterizzata da sostituzione fibrosa o fibro adiposa del miocardio, determinante aree ipocinetiche del ventricolo destro o di entrambi i ventricoli con sintomi che vanno dall'assenza di sintomi alla tachicardia ventricolare o disfunzione ventricolare, prevalentemente del ventricolo destro sino alla all'aritmia letale.

Questa patologia presenta una bassa prevalenza, ma si verifica più frequentemente nei giovani adulti, presentandosi in genere tra la seconda e la quarta decade di vita. La displasia aritmogena del ventricolo destro è una delle cause più comuni di morte improvvisa nei soggetti di età pari o inferiore a 35 anni, soprattutto negli atleti e sfortunatamente, nel 20-50% dei casi, la morte cardiaca improvvisa ne è la sua prima manifestazione.

Generalmente a trasmissione autosomica dominante, ma in alcune forme autosomica recessiva, con penetranza di circa il 25%. Alterazioni geniche sono riconosciute causa della ARDV, in particolare sono stati individuati 7 loci genici, il più comune il gene della placofillina2; anche il gene della desmina potrebbe essere coinvolto.

Poco ancora sappiamo sulla patogenesi della isplasia aritmogena del ventricolo destro. L'apoptosi (ossia la morte cellulare programmata) sembra svolgere un ruolo importante. Il processo evolutivo inizia in sede subepicardica progredendo nello spessore della parte ventricolare verso la

superficie endocardica, con miocardio sano residuo subendocardico e trabecolare (con associata ipretrofia delle trabecole).

Generalmente le alterazioni del ventricolo destro coinvolgono la regione diaframmatica, l'apice e l'infundibulo ossia il cosidetto "Triangolo della Displasia" (fig1). Il ventricolo sinistro è coinvolto nel 50%-60%

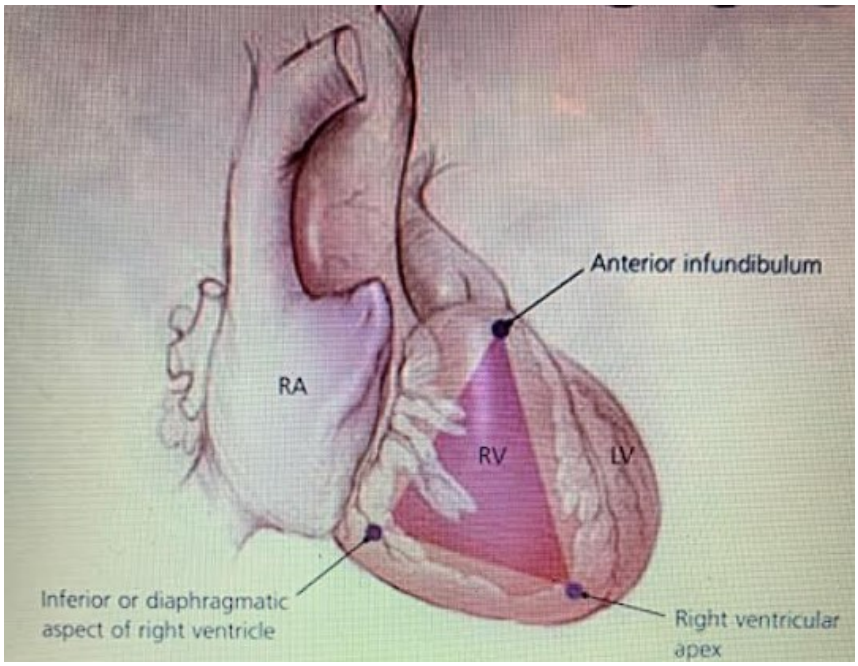


Fig. 23 Triangolo della displasia

4.2 CRITERI DIAGNOSTICI E I CRITERI DI PADOVA

La diagnosi di displasia aritmogena del ventricolo destro è particolarmente complessa e nasce da una valutazione complessiva dell'anamnesi personale e familiare, delle caratteristiche elettrocardiografice ed eco cardografiche e dalla risonanza magnetica cardiaca esame principe per la sua identificazione, poiché permette di evidenziare eventuali anomalie strutturali e funzionali.

Vi sono, tuttavia, numerosi casi di varianti normali che nella pratica clinica vengono interpretati erroneamente come patologiche conducendo ad una

sovradiagnosi di displasie aritmogene del ventricolo destro ed appaiono legate a due problemi principali:

a. ridotta conoscenza dei criteri diagnostici di displasia aritmogena del ventricolo destro

b. scarsa conoscenza delle varianti normali e familiarità con la loro presentazione nell'imaging cardiologico che erroneamente possono venire interpretate come displasia aritmogena del ventricolo destro.

Inizialmente descritti dalla *task force* internazionale sulle cardiomiopatie nel 1994, i principali criteri di diagnosi della displasia aritmogena del ventricolo destro erano rappresentati da: anomalie strutturali e funzionali del ventricolo destro, rilevate all'ecocardiografia e/o alla risonanza magnetica cardiaca; anomalie elettrocardiografiche, storia di pregressa aritmia, anamnesi familiare di morte improvvisa o displasia aritmogena del ventricolo destro nota con alterazioni istopatologiche alla biopsia; associati a presenza di dilatazione del ventricolo destro globale o regionale (valutata soggettivamente), microaneurisma del ventricolo destro o ipocinesia regionale. Questi criteri avevano il vantaggio di un'elevata specificità ma erano limitati da una bassa sensibilità.

Nel 2010 tali criteri sono stati rivisti, con l'obiettivo di migliorare la sensibilità e la specificità e quindi l'accuratezza, per la diagnosi di displasia aritmogena del ventricolo destro. I criteri aggiornati includono:

- parametri quantitativi e qualitativi per la RM cardiaca;
- monitoraggio holter;
- elettrocardiografia;
- risultati di test genetici.

I microaneurismi del ventricolo destro (discinesia in sistole con rigonfiamento diastolico persistente) e la dilatazione del ventricolo destro segmentale sono stati rimossi dai criteri di imaging perché troppo soggettivi e di difficile interpretazione.

1994 Task Force Criteria*	2010 Task Force Criteria
Major criteria	
Severe RV dilatation and reduction of RV ejection fraction with or without (or with only mild) LV impairment Localized RV aneurysms (akinetic or dyskinetic areas with diastolic bulging) Severe segmental dilatation of the RV	Two-dimensional echocardiographic criteria Regional RV akinesia, dyskinesia, or aneurysm Plus one of the following (end-diastolic): *(a)* PLAX RVOT ≥ 32 mm or PSAX RVOT ≥ 36 mm, or *(b)* fractional area change ≤ 33%† MR imaging criteria Regional RV akinesia, dyskinesia, or dyssynchrony‡ Plus one of the following: *(a)* ratio of RV end-diastolic volume to body surface area ≥ 110 mL/m² (male) or ≥ 100 mL/m² (female), or *(b)* RV ejection fraction ≤ 40% RV angiographic criteria Regional RV akinesia, dyskinesia, or aneurysm
Minor criteria	
Mild global RV dilatation and/or ejection fraction reduction with normal LV Mild segmental dilatation of the RV Regional RV hypokinesia	Two-dimensional echocardiographic criteria Regional RV akinesia, dyskinesia, or aneurysm Plus one of the following (end-diastolic): *(a)* PLAX RVOT ≥ 29 to < 32 mm or PSAX RVOT ≥ 32 to < 36 mm, or *(b)* fractional area change of 33%–40%† MR imaging criteria Regional RV akinesia, dyskinesia, or dyssynchrony‡ Plus one of the following: *(a)* ratio of RV end-diastolic volume to body surface area ≥ 100 to < 110 mL/m² (male) or ≥ 90 to < 100 mL/m² (female), or *(b)* RV ejection fraction > 40% to ≤ 45% RV angiographic criteria Regional RV akinesia, dyskinesia, or aneurysm

Tab.1 Criteri diagnostici per la diagnosi di displasia aritmogena del ventricolo destro

L'associazione di anomalie del movimento della parete del ventricolo destro (quali acinesia, discinesia o dissincronia) e ridotta funzione globale del ventricolo destro (o aumento dell'indice del volume telediastolico del ventricolo sinistro) è necessaria per soddisfare i criteri maggiori o minori all'imaging RM cardiaco. L'aggiunta dei risultati ottenuti ai test genetici aumenta la sensibilità per la diagnosi nei soggetti con malattia familiare.

Nella pratica clinica, i criteri aggiornati nel 2010 hanno dimostrato limiti diagnostici intrinseci, richiedendone, dunque, un necessario aggiornamento. I criteri internazionali del 2020, anche detti i "***criteri di Padova***" sono stati sviluppati da esperti internazionali con l'obiettivo di migliorare la diagnosi di cardiomiopatia aritmogena, fornendo nuovi parametri per l'individuazione anche delle varianti a carico del ventricolo di sinistra. Secondo il documento internazionale del 2020, la cardiomiopatia aritmogena è definita come una malattia del muscolo cardiaco che colpisce il ventricolo destro, il ventricolo sinistro o entrambi, caratterizzata dalla sostituzione del miocardio

fibrograsso che è alla base della compromissione della funzione ventricolare sistolica e predispone ad aritmie ventricolari potenzialmente letali, indipendentemente dalla gravità del guasto di pompa. Tre, dunque, sono le possibili varianti include nella classificazione del 2020:

(1) la variante *"dominante-destra"*, caratterizzata dal coinvolgimento predominante del ventricolo destro, senza anomalie del ventricolo sinistro;

(2) la variante *"malattia biventricolare"*, caratterizzata dal coinvolgimento sia del ventricolo destro che del ventricolo sinistro;

(3) la variante " *dominante-sinistra"* caratterizzata da coinvolgimento ventricolare sinistro.

La principale innovazione dei criteri aggiornati nel 2020 è stata l'introduzione dei risultati derivanti dalla caratterizzazione dei tessuti mediante *'late gadolinium enhancement'*, per il rilevamento della sostituzione miocardica fibro(-grassa) di entrambi i ventricoli. I dati disponibili indicano che la caratterizzazione tissutale mediante risonanza magnetica cardiaca mostra un'elevata concordanza con la biopsia endomiocardica per l'identificazione della fibrosi miocardica e fornisce un valore aggiunto per l'identificazione delle diverse varianti fenotipiche della cardiomiopatia aritmogena, in virtù della distribuzione di *'late gadolinium enhancement'* nel ventricolo di destra, di sinistra o in entrambi i ventricoli.

Categorie	**Criteri**	**I cambiamenti**
I. Disfunzioni globali o regionali e alterazioni strutturali	• RV WMA *più* dilatazione/disfunzione • RV WMA isolati	• Modificato solo nel criterio *maggiore ;* valori di riferimento di EDV ed EF modificati in base

		ai monogrammi specifici del test di imaging per età, sesso e BSA • Nuovo criterio *minore*
II. Caratterizzazione dei tessuti	• Sostituzione fibrograssa del miocardio su EMB • RV LGE su CMR	• Modificato solo nel criterio *principale* • Nuovo criterio *principale*
III. Anomalie di ripolarizzazione	• Onde a T invertite nelle derivazioni precordiali destre	• Invariato
IV. Depolarizzazione e anomalie di conduzione	• Onde Epsilon • Potenziali tardivi di SAECG • Ritardo di attivazione del terminale QRS nelle derivazioni precordiali destre	• Declassato a criterio *minore* • Non incluso • Invariato
V. Aritmie	• TV non sostenuta e sostenuta con morfologia LBBB •	• Invariato • Modificato nel criterio *maggiore* o *minore*

	• Frequenti extrasistoli ventricolari (>500 per 24 h) •	*re* secondo la morfologia del QRS ectopico
VI. Storia familiare/genetica	• Diagnosi clinica o patologica in un parente di primo grado • Identificazione di una mutazione patogena o probabile • Storia di sospetto ARVC o SCD prematuro causato da sospetto ARVC in un parente di primo grado • Diagnosi clinica o patologica in un parente di secondo grado	• Invariato (*maggiore*) • Invariato (*maggiore*) • Invariato (*minore*) • Invariato (*minore*)

Tab. 2 Riepilogo dei criteri internazionali aggiornati nel 2020

ARVC indica cardiomiopatia aritmogena del ventricolo destro; **BSA**, superficie corporea; **CMR**, risonanza magnetica cardiaca; **EDV**, volume diastolico finale; **EF**, frazione di eiezione; **EMB,** biopsia endomiocardica; **LBBB**, blocco di branca sinistra; **LGE**, *late gadolinium enhancement*; VS, ventricolo sinistro; **RV**, ventricolo destro; **SAECG,** segnale ECG mediato; **SCD**, morte cardiaca improvvisa; **TF**, task force; **TV**,

tachicardia ventricolare; e **WMA** anomalie del movimento della parete (cioè, acinesia regionale del ventricolo destro, discinesia o rigonfiamento).

	Donne		**Uomini**		**Atleti**	
	2010 TFC	**2020 CI**	**2010 TFC**	**2020 CI**	**2010 TFC**	**2020 CI**
Dilatazione del ventricolo destro e disfunzione sistolica						
EDV/BSA, ml/ m^2	≥90	>112	≥100	>121	…	>130
EF (%)	≤45	<51	≤45	<52	…	<52
Dilatazione del ventricolo sinistro e disfunzione sistolica						
EDV/BSA, ml/ m^2	…	>96	…	>105	…	>122
EF (%)	…	<57	…	<57	…	<58

Tab. 3 valori di cut-off di risonanza magnetica cardiaca del volume telediastolico (EDV) e della frazione di eiezione (EF) per i non atleti derivati da Petersen et al. e per gli atleti da D'Ascenzi et al.

4.3 USO DELLA RISONANZA MAGNETICA CARDIACA NELLA DIAGNOSI DI CARDIOMIOPATIA ARITMOGENA

Nonostante la RM cardiaca rappresenti l'esame elettivo per la diagnosi di displasia aritmogena del ventricolo destro, permane significativo il numero di diagnosi errate, a causa delle difficoltà intrinseche nella valutazione quanti-qualitativa del ventricolo destro. E' mandatorio quindi favorire ed incentivare, dunque, l'uso di test diagnostici multipli. Inoltre, le varianti

normali e altri disturbi del ventricolo destro si presentano alla RM cardiaca in maniera simile ai quadri di displasia aritmogena del ventricolo destro.
Risulta chiaro che un'interpretazione errata dei risultati dell'*imaging* RM cardiaca, comporta gravi conseguenze per il Paziente: ansia, terapia invasiva inappropriata come il posizionamento di un defibrillatore cardiaco, oltre a visite e trattamenti non necessari dei parenti del Paziente.

Protocollo di imaging RM cardiaca

	Imaging Sequence		
Parameter	"T1" Dark Blood	Bright-Blood Cine	Delayed Enhancement
Mode	Two-dimensional	Two-dimensional	Two-dimensional
Plane of imaging	Axial, short axis	Short axis, horizontal long axis, RVOT, axial	Short axis, axial
Type	Fast spin-echo with or without fat suppression	SSFP	Segmented gradient echo
TR (msec)/TE (msec)	1–2 RR/28	2.6/1.3	7.2/3.2
Flip angle (degrees)	180	40–80	25
Section thickness (mm)	5	8	8–10
Section gap (mm)	…	2	2
Field of view (cm)	24–36	30–40	30–36
Matrix (frequency phase)	144–256 × 192–256	192–256 × 160–192	130–256 × 176–192
Inversion time (msec)	…	…	150–250
Temporal resolution (msec)	…	30–40	…

Tab.4 Protocollo di imaging RM cardiaca (Avanto; Siemens, Erlangen, Germania)

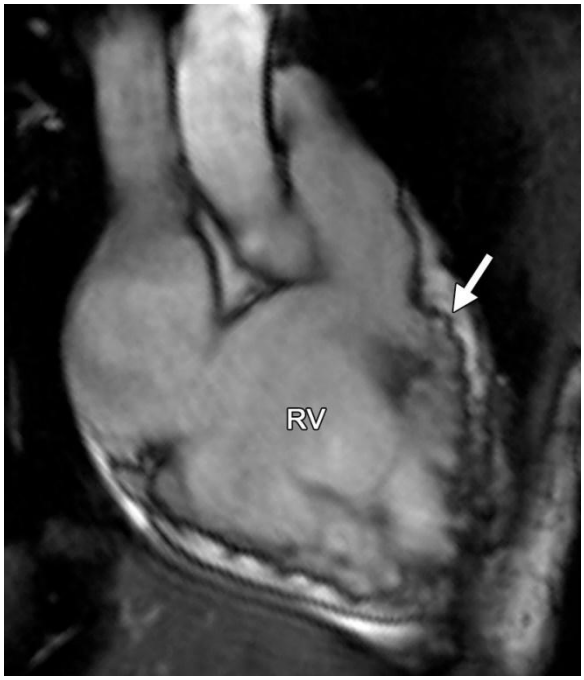
Per soddisfare i criteri diagnostici aggiornati di imaging RM cardiaco, qualsiasi anomalia del movimento della parete del ventricolo destro deve essere accompagnata da una *dilatazione* quantitativa del ventricolo destro o da una *ridotta funzionalità*. Le alterazioni del movimento sono rappresentate da:

- acinesia (perdita completa del movimento);
- discinesia (movimento di un segmento miocardico verso l'esterno durante la sistole);
- dissincronia (movimento di un segmento miocardico verso l'esterno durante la sistole e verso l'interno nella diastole).

che fanno riferimento a specifici *cut-off*. La gravità della dilatazione del ventricolo destro (quantitativamente) o della sua disfunzione determina se i risultati della RM cardiaca soddisfano i criteri maggiori o minori.

La condizione di più comune riscontro è rappresentata da un'anomalia del movimento della parete del ventricolo destro, a livello della porzione libera basale e mediana, della parete inferiore, compreso l'angolo acuto del ventricolo destro e del tratto di efflusso ventricolare destro (RVOT).

Nello specifico, le immagini cine assiali sono le migliori per la valutazione della parete libera del ventricolo destro (fig.2 e fig.4), mentre le immagini cine ad asse lungo sono ottimali per la valutazione parete inferiore e l'angolo del ventricolo destro e le viste RVOT per la parete inferiore (fig.3). Tali anomalie di movimento descritte, devono essere confermate da immagini ottenute su più di un piano di imaging.



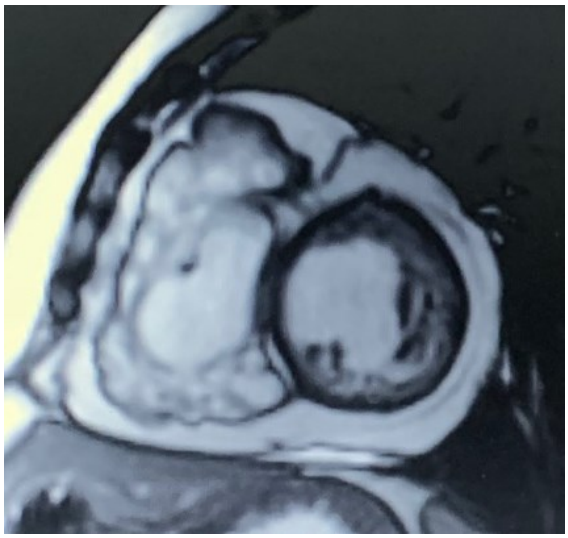


Fig. 2

fig.3

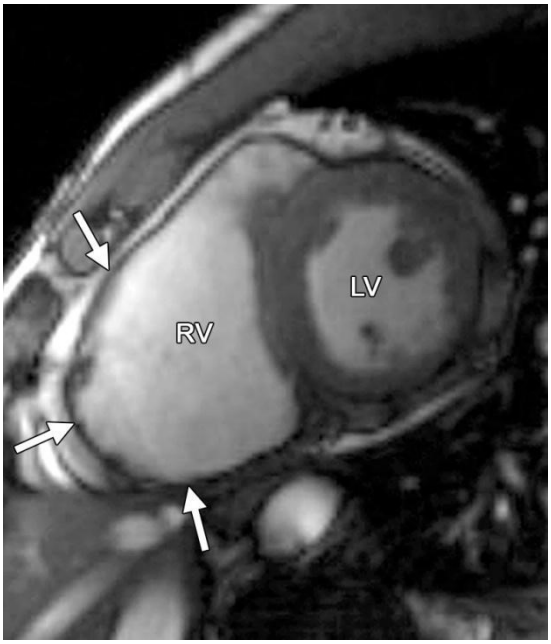


Fig. 4

Oltre ai criteri aggiornati sopra espressi, è possibile osservare ulteriori caratteristiche nei pazienti con displasia aritmogena del ventricolo destro quali:

- microaneurismi del ventricolo destro, cioè piccoli rigonfiamenti focali a livello della parete del ventricolo destro *che persistono nella sistole e nella diastole;*
- il cosiddetto "segno della fisarmonica", cioè un'increspatura focale del tratto di efflusso del ventricolo destro o della regione sottotricuspide della parete libera del ventricolo destro che diventa più prominente durante la sistole;
- infiltrazione di grasso.

Sulla base della patogenesi e della natura della sostituzione del tessuto miocardico, si possono osservare due pattern di infiltrazione:

a. infiltrazione adiposa (modello grasso o lipomatoso);

b. infiltrazione fibro-adiposa (modello fibrograsso o fibrolipomatoso).

Il *pattern adiposo* prevede la sostituzione parziale o totale del miocardio con tessuto adiposo senza infiltrati infiammatori e *senza assottigliamento della parete* con spessore miocardico preservato; colpisce prevalentemente la

regione apicale e l'infundibulo del ventricolo del ventricolo dx, mentre il ventricolo sinistro ed il setto sono generalmente risparmiati. Coesiste degenerazione miocitica e morte dei miociti nel 50% dei casi di infiltrazione.

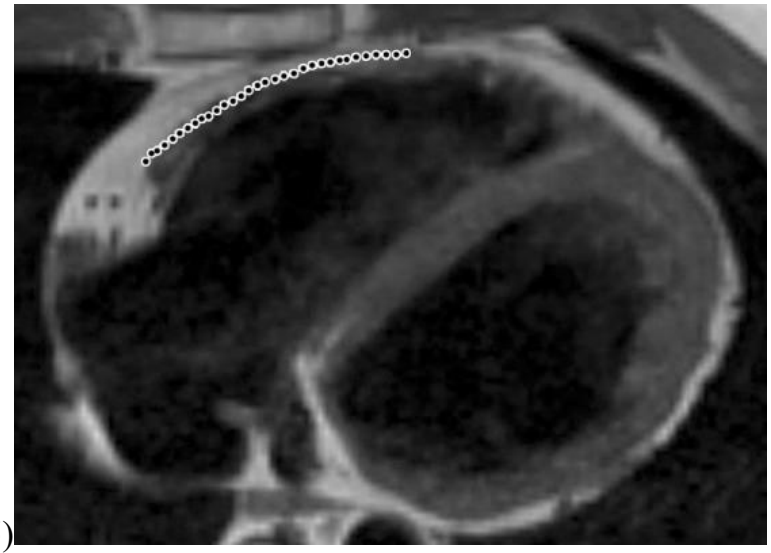
(fig.5) 

Fig. 5 Infiltrazione di grasso nel ventricolo destro di paziente con displasia aritmogena del ventricolo destro. Nelle immagini assiali T1 *spin-echo senza soppressione del grasso si rileva infiltrazione digitiforme di grasso, nello spessore della parete libera del ventricolo dx. Si noti che il pattern di infiltrazione di grasso , ma lo* spessore del miocardio è preservato nella figura 5.

Il *pattern fibroadiposo* prevede la sostituzione dei miociti con tessuto fibro-adiposo con atrofia miocardica causata da danno tissutale ed apoptosi determinante assottigliamento della parete libera miocardica (spessore inferiore a 3 mm); nei 2/3 dei casi di una miocardite riparativa con infiltrati infiammatori (prevalentemente linfociti T). Le regioni più colpite sono il tratto di afflusso del ventricolo destro (libera basale e media), il tratto di efflusso e l'apice. Può essere coinvolta anche la parete libera del ventricolo sinistro e sebbene raro il setto interventricolare inferiore. Il tessuto fibroso è

solitamente riscontrabile nella stessa sede del grasso e può essere causa di late enhancment dopo la somministrazione di mezzo di contrasto. Esiste una forte associazione tra l'entità del potenziamento ritardato e la disfunzione del ventricolo destro (fig.6).

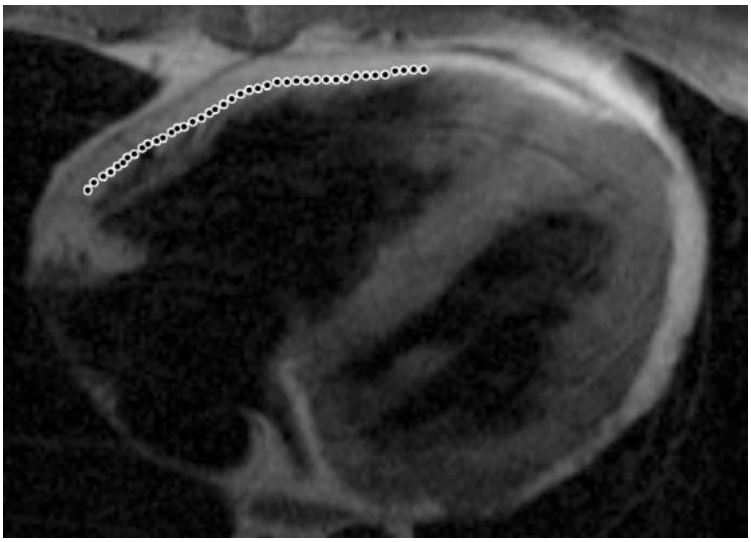


Fig. 6

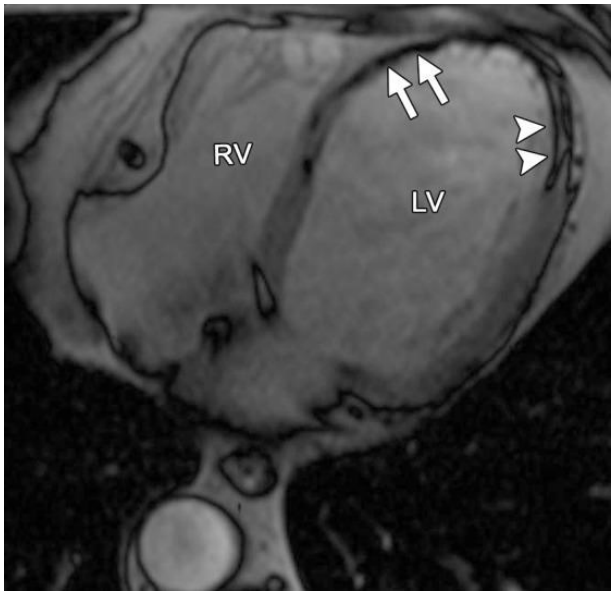
Infiltrazione di grasso nel ventricolo destro di paziente con displasia aritmogena del ventricolo destro. Nelle immagini assiali T1 spin-echo senza soppressione del grasso si rileva infiltrazione fibro adiposa, della parete libera del ventricolo dx. Si noti che il pattern di infiltrazione di grasso ha provocato un assottigliamento del miocardio nella fig 6 La linea tratteggiata indica la posizione prevista della parete miocardica.

4.4 VARIANTI NORMALI ERRONEAMENTE INTERPRETATE COME PATOLOGICHE

4.4.1 Grasso miocardico

displasia aritmogena del ventricolo destro alla RM cardiaca, non rappresentano criteri diagnostici maggiori. Infiltrazioni di grasso, infatti, si rilevano anche in ambito fisiologico o in altri stati patologici come nell'infarto miocardico guarito (fig.7), nel lipoma cardiaco, nell’ipertrofia

lipomatosa del setto interatriale, nella sclerosi tuberosa complessa e nella cardiomiopatia dilatativa. L'infiltrazione lipomatosa isolata e marcata del ventricolo destro sembra essere una condizione separata dalla displasia aritmogena del ventricolo destro. Dato che la sostituzione fibroadiposa rappresenta il *segno istopatologico* della displasia aritmogena del ventricolo destro, molti clinici sono inclini a cercarlo per supportare la diagnosi, tuttavia, la presenza di grasso miocardico nel ventricolo destro all'imaging RM cardiaco non deve essere interpretata in maniera isolata.



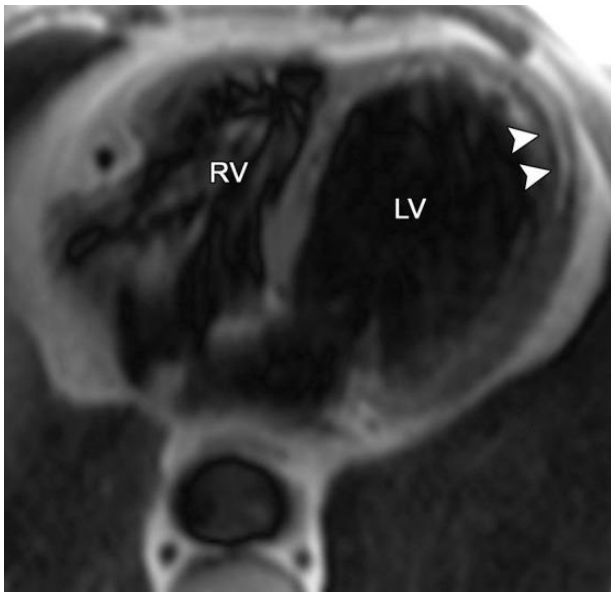
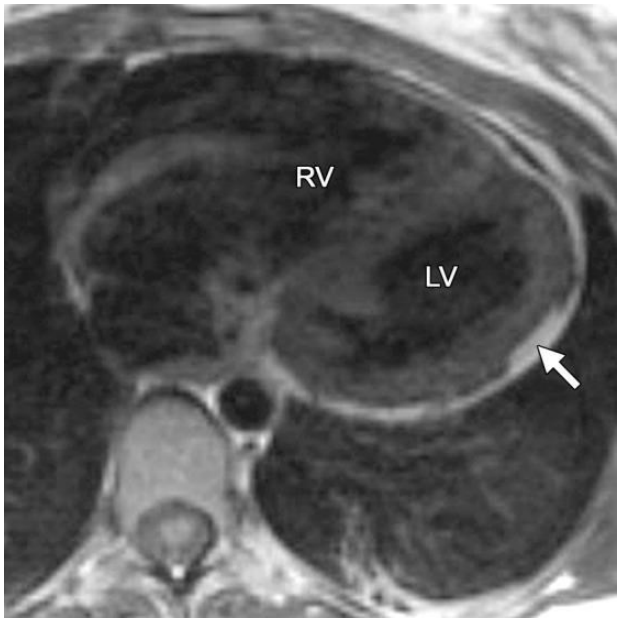


Fig. 7 Fig.8

Metaplasia adiposa del miocardio post-infartuale. Le immagini RM balance a sangue chiaro (fig.7) e spin echo T1 senza soppressione del segnale del grasso (fig 8). Si rileva tessuto adiposo subendocardico all'apice del ventricolo sinistro (punte di freccia) con tipico artefatto da chemical shift nelle immagini balancee (punta di freccia fig.7) ed iperintensità in T1 (punte di freccia fig.8).

-Infiltrazione di grasso nella displasia aritmogena del ventricolo destro:
Nella displasia aritmogena del ventricolo destro, il grasso può essere depositato sia nel ventricolo di destra sia nel ventricolo di sinistra. Il grasso viene identificato come tessuto ad alta intensità di segnale sia nelle immagini a TR lungo che nelle immmagini a TR breve, rispetto al miocardio adiacente a bassa intensità di segnale. Tuttavia, l'offuscamento delle interfacce grasso-miocardico con l'uso di sequenze spin-echo veloci è una limitazione di questo approccio e sono necessarie quantità relativamente grandi di grasso per il riconoscimento all'imaging RM cardiaco. I depositi di grasso sulle immagini RM cardiache tendono ad avere un pattern infiltrativo con proiezioni simili a dita che interrompono il normale contorno liscio del ventricolo di destra. Nella displasia aritmogena del ventricolo destro, le sedi più comuni di infiltrazione di grasso sono le pareti libere del ventricolo destro e del ventricolo sinistro (fig. 9) e, occasionalmente, la porzione inferosettale del ventricolo destro, le trabecole del ventricolo destro e la banda del moderatore.



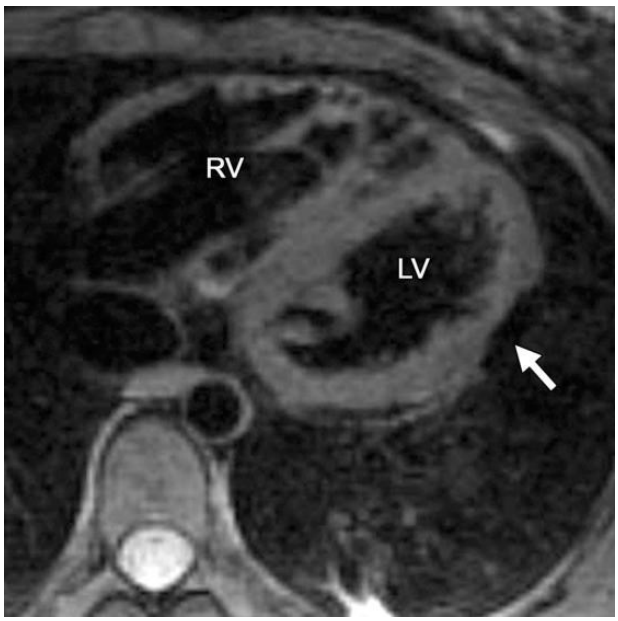


Fig. 9 Fig. 10

Infiltrazione di grasso della parete del ventricolo sinistro di un Paziente con una storia di ARVC biventricolare, nelle immagini RM assiali pesate in T1 con spin-echo senza soppresso (fig 9) e con soppressione del segnale del grasso in T2 (fig. 10) mostrano la tipica infiltrazione di grasso (freccia) nella parete laterale del ventricolo sinistro.

Infiltrazione di tessuto non correlata a displasia aritmogena del ventricolo destro:

Tansey et al. hanno riportato che l'incidenza della deposizione fisiologica di grasso miocardico, rilevata all'autopsia di soggetti deceduti per cause non cardiache era dell'85%. Il tessuto cardiaco miocardico e il tessuto adiposo epicardico sono in costante comunicazione reciproca, senza alcuna barriera che li divida.

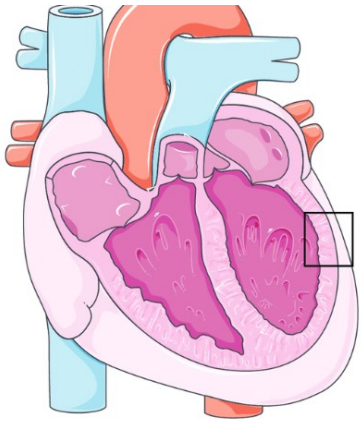


Fig. 10

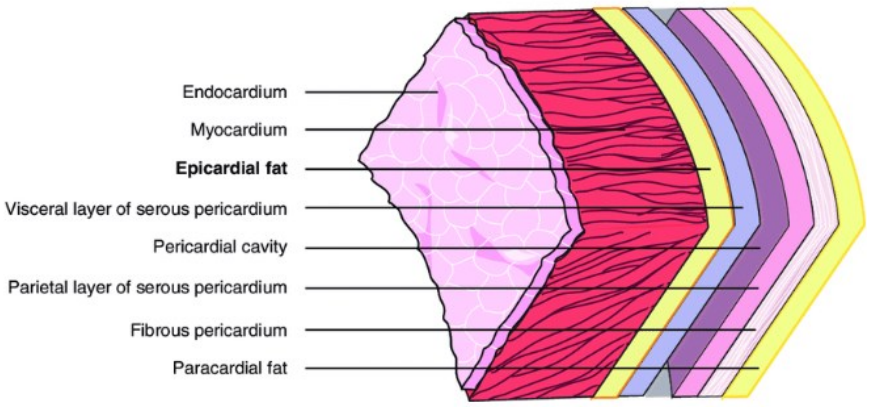


Fig. 11

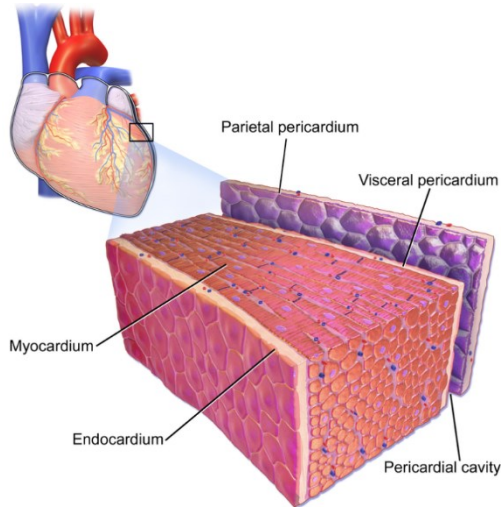


Fig. 12

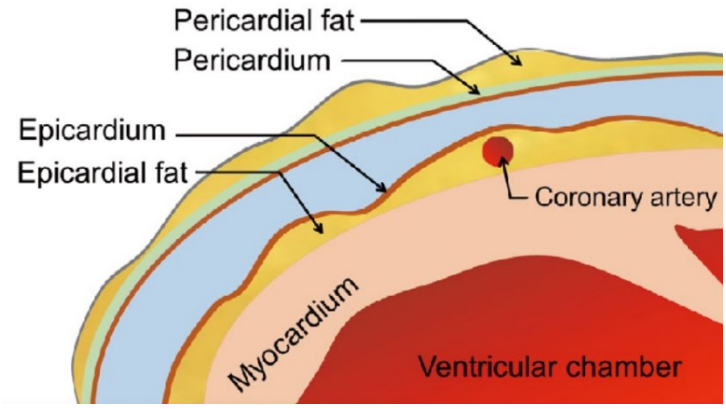


Fig. 13

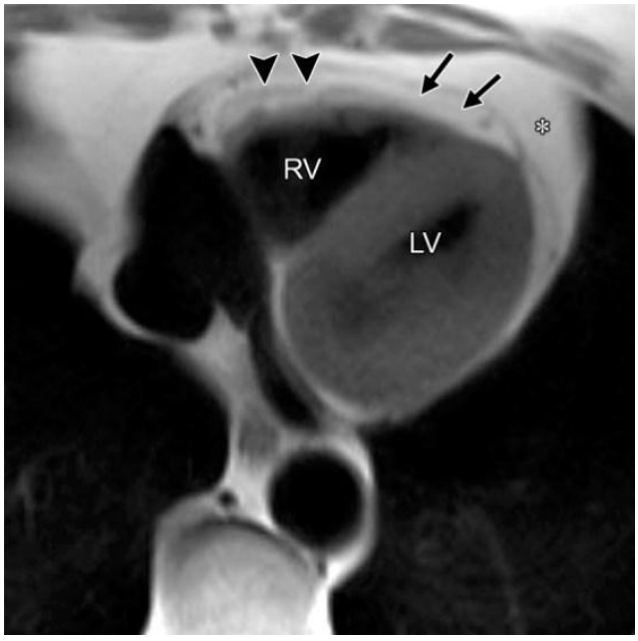
Il grasso fisiologico di solito risparmia il subendocardio ed aumenta caratteristicamente lo spessore totale del miocardio coinvolto, a differenza dei quadri di displasia aritmogena ventricolare, dove il grasso sostituisce il miocardio normale, determinando uno spessore della parete invariato o più sottile.

Il grasso fisiologico si osserva più comunemente nel ventricolo destro rispetto al ventricolo sinistro; l'incidenza del grasso fisiologico è maggiore negli individui obesi, anziani e di sesso femminile. Nel ventricolo destro le posizioni più comuni del grasso fisiologico sono nella parete libera e nel tratto di efflusso del ventricolo destro, risultando in chiara sovrapposizione

con le sedi di infiltrazione del grasso in caso di displasia aritmogena ventricolare.

Un'importante limitazione della letteratura attuale è la mancanza di correlazione tra i risultati dell'autopsia e i risultati della RM cardiaca.

I soggetti con grasso non correlato a displasia aritmogena ventricolare (senza cardiopatia sottostante) hanno dimensioni e funzione del ventricolo destro normali, risultati che possono aiutare a distinguere tali soggetti da quelli con displasia aritmogena ventricolare.



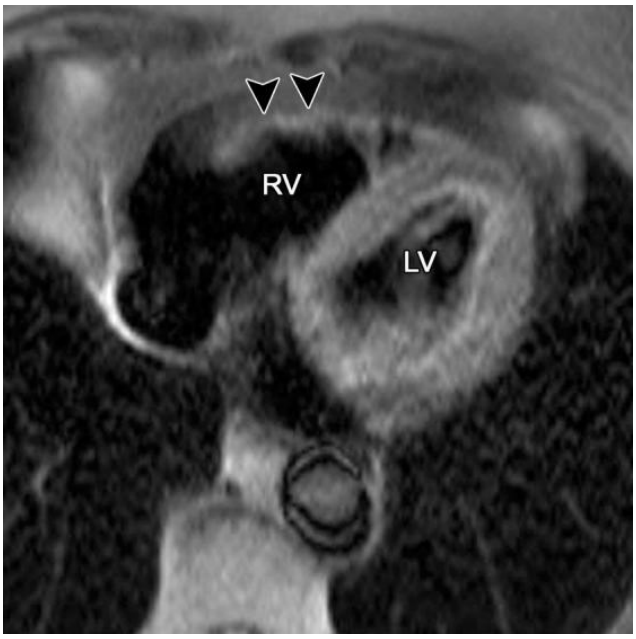


Fig. 14 Fig. 15

Reperto accidentale di grasso ventricolare in un Paziente senza storia di ARVC. Le immagini RM assiali con spin-echo senza saturazione del tessuto adiposo (Fig. 14) e pesate in T2 (Fig. 15) con spin-echo assiale mostrano grasso mediastinico prominente (* in fig 14), grasso pericardico (frecce) e grasso epicardico (punte di freccia) .Si noti che il grasso epicardico si estende nella parete libera del RV. Il grasso si presenta come tessuto ad alta intensità del segnale sulle immagini pesate in T1 (a) e come tessuto a bassa intensità del segnale nelle immagini saturate di grasso (b). Si noti che il subendocardio è risparmiato e la dimensione del ventricolo sinistro è normale.

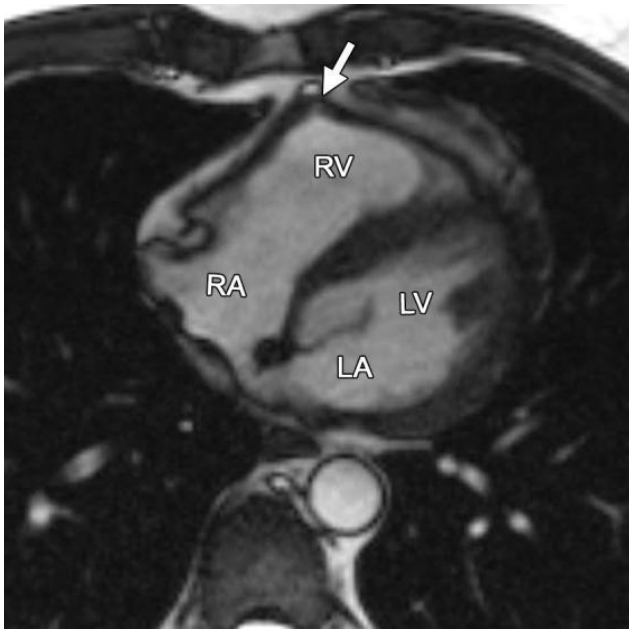
4.4.2 Fascia di tessuto connettivo pericardico

La comparsa di una fascia di tessuto connettivo pericardico che unisce la parete libera anteriore del ventricolo destro alla parete posteriore dello sterno può essere osservata in alcuni soggetti normali, un reperto che si traduce in un aspetto “legato” del ventricolo destro.

Questo risultato può essere interpretato erroneamente come movimento discinetico della parete libera del ventricolo destro correlato alla displasia aritmogena ventricolare.

Poiché questa anomalia non è correlata alla disfunzione miocardica intrinseca, ma piuttosto è una variante anatomica, non deve essere interpretata erroneamente come un'anomalia del movimento della parete del ventricolo destro. Tali soggetti hanno una parete libera del ventricolo destro di forma triangolare, con l'apice del triangolo diretto verso la porzione posteriore dello sterno che persiste anche persiste sulle immagini sistoliche.

Non di rado si può identificare un'area localizzata di ispessimento pericardico.



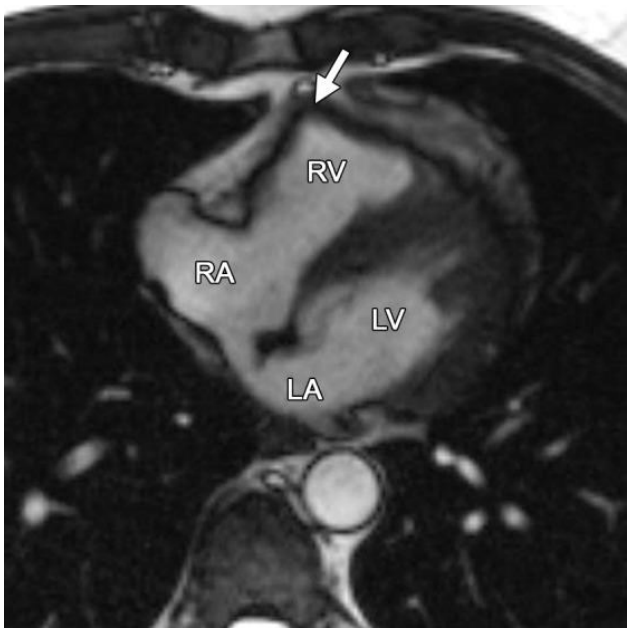
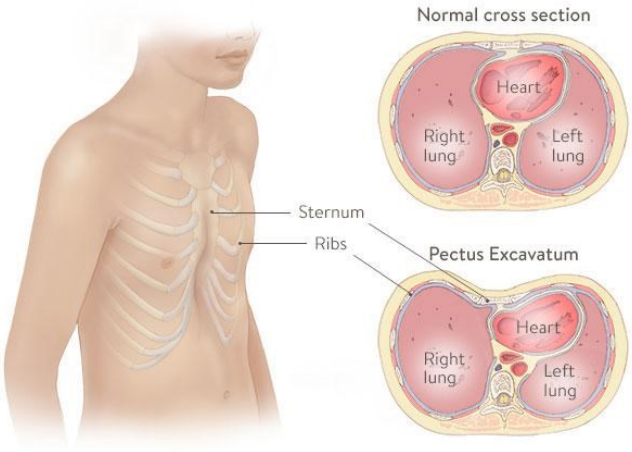


Fig. 11

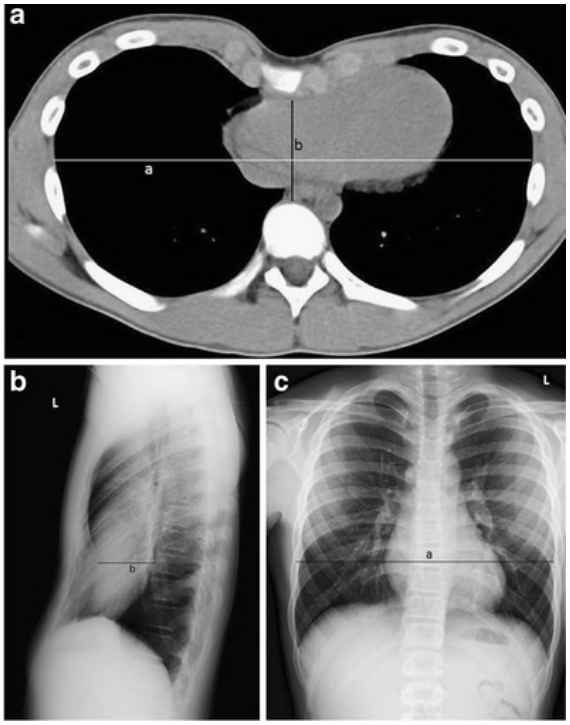
Fig. 12

4.4.3 Pectus excavatum

Nel pectus excavatum, la distanza tra lo sterno e la colonna vertebrale toracica è ridotta, per la cui diagnosi possiamo applicare l'indice di Haller descritto precedentemente



.



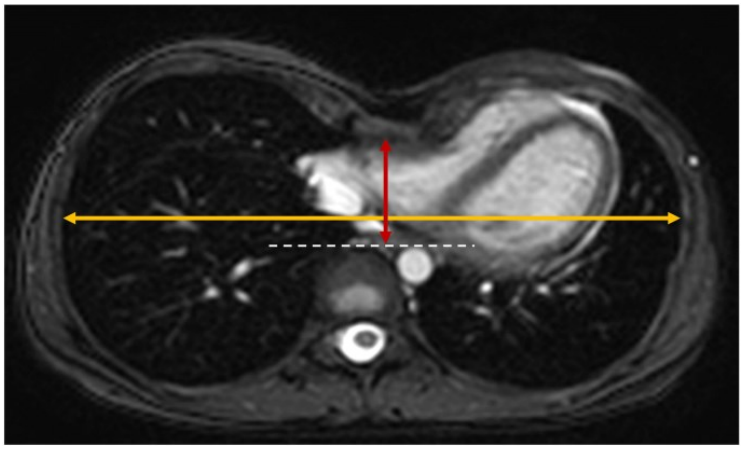
Tale aspetto dello sterno può determinare spostamento del mediastino a sinistra, causando *compressione* e *distorsione* del ventricolo destro altrimenti normale, che può essere potenzialmente scambiato per displasia aritmogena del ventricolo destro. Poiché i pazienti valutati per la displasia aritmogena del ventricolo destro sono spesso giovani e per il resto sani, alcuni avranno

un pectus excavatum non diagnosticato al momento della risonanza magnetica cardiaca.

Il pectus excavatum, che si valuta rappresenti il 90% dei casi di deformità congenita della parete toracica, provoca un movimento limitato delle pareti basolaterale e inferolaterale del ventricolo destro.

Il pectus excavatum provoca anche il restringimento della base del ventricolo destro, il relativo allargamento dell'apice del ventricolo destro e del tratto di efflusso del ventricolo destro, *portando potenzialmente a una diagnosi errata di* displasia *aritmogena del ventricolo destro*.

Il ventricolo assume una forma allungata, che chiamiamo "ventricolo destro a forma di banana".



Inoltre, la distorsione della base del ventricolo destro sulle immagini dell'asse corto può comportare un'analisi funzionale quantitativa errata. Si raccomanda pertanto un'attenta valutazione della base del ventricolo destro nei pazienti con pectus excavatum e *l'apparente ipocinesia* in questa sede dovrebbe essere scontata se il movimento è ovviamente limitato dallo sterno.

L'analisi quantitativa delle immagini dell'asse corto deve essere eseguita utilizzando sezioni di riferimento dall'asse lungo orizzontale e dai piani di afflusso-deflusso del ventricolo destro per garantire che le sezioni dell'atrio destro non siano incluse nel volume del ventricolo destro.

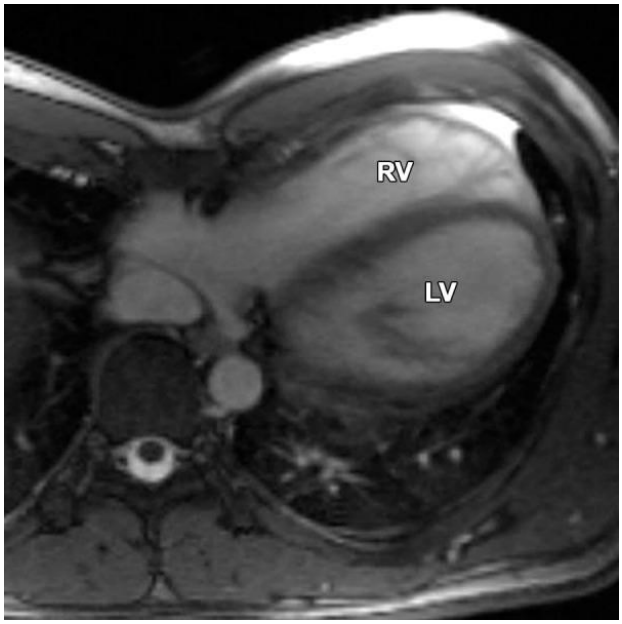


Fig. 13

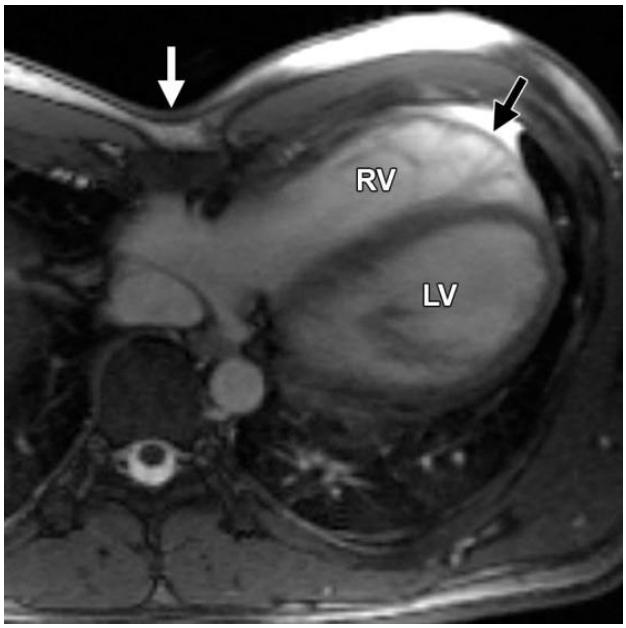
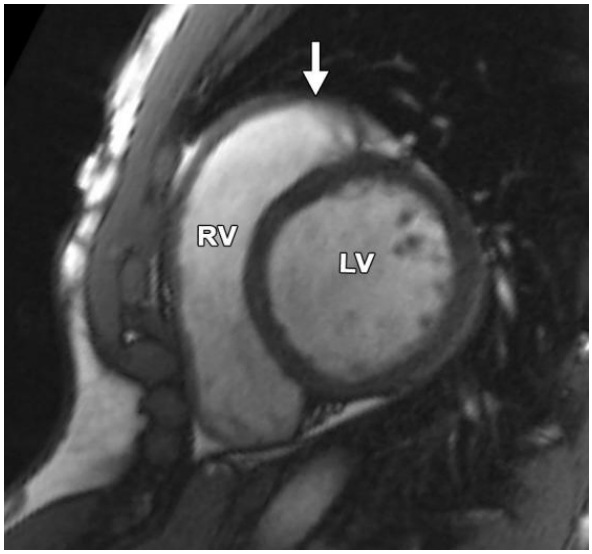


Fig. 14



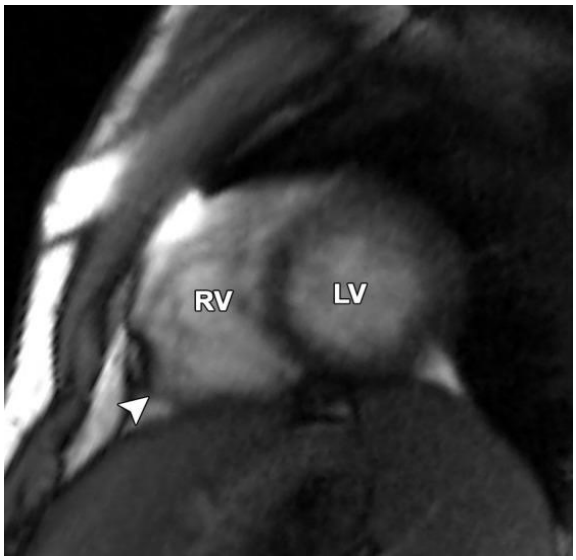
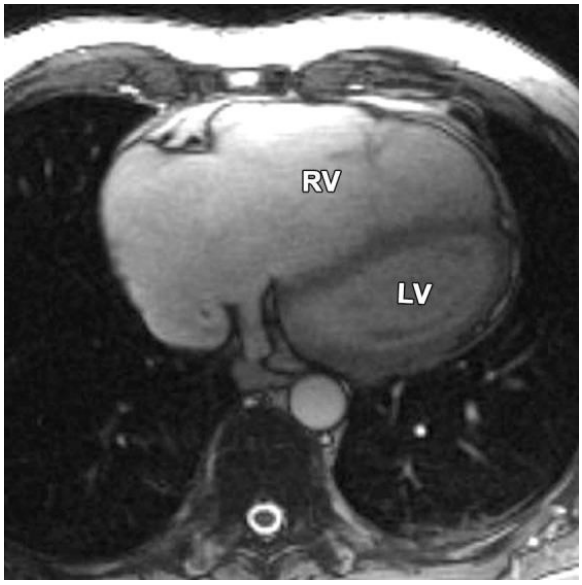


Fig. 15

Fig. 16


RV
LV

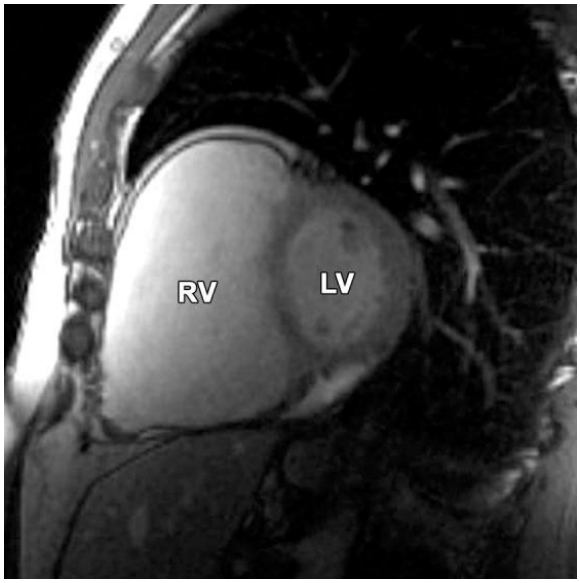
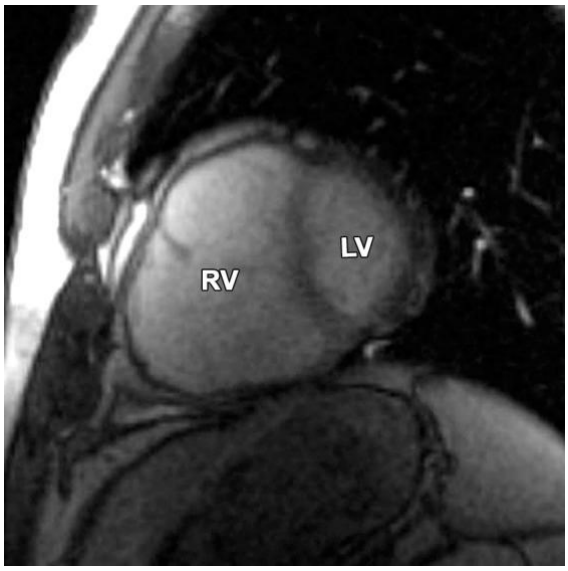

RV
LV

Fig. 17 Fig. 18



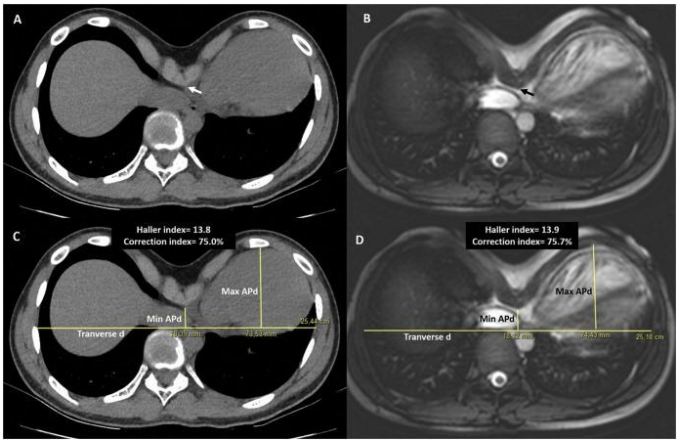


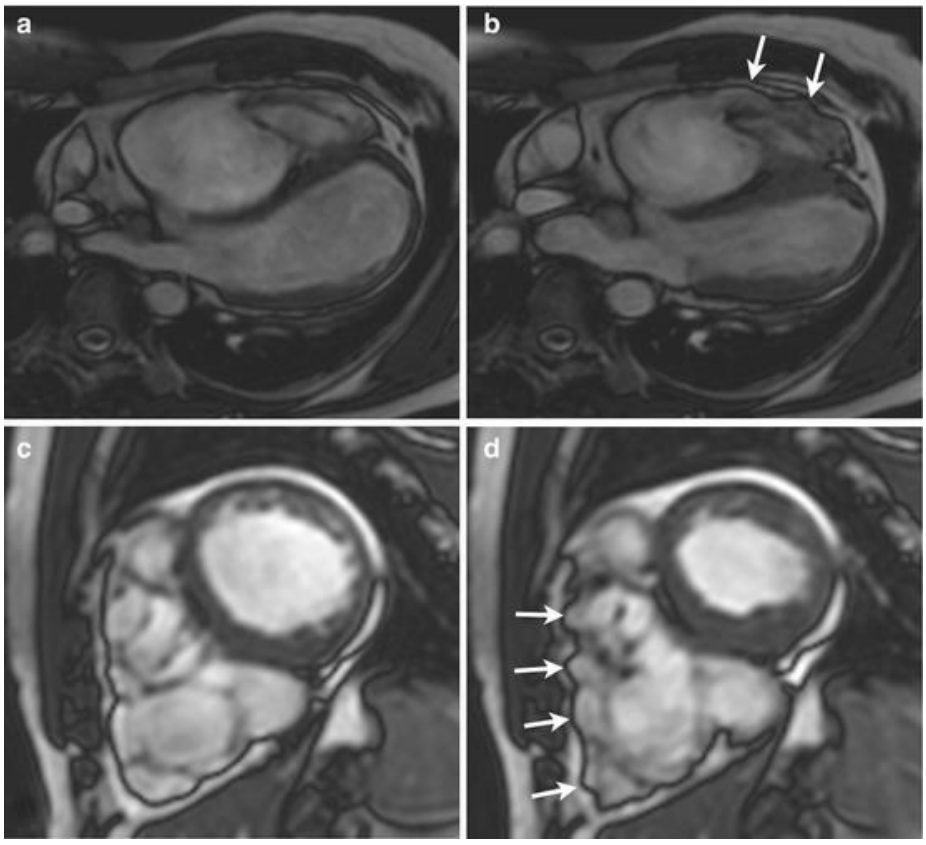
Fig. 19 Fig. 20

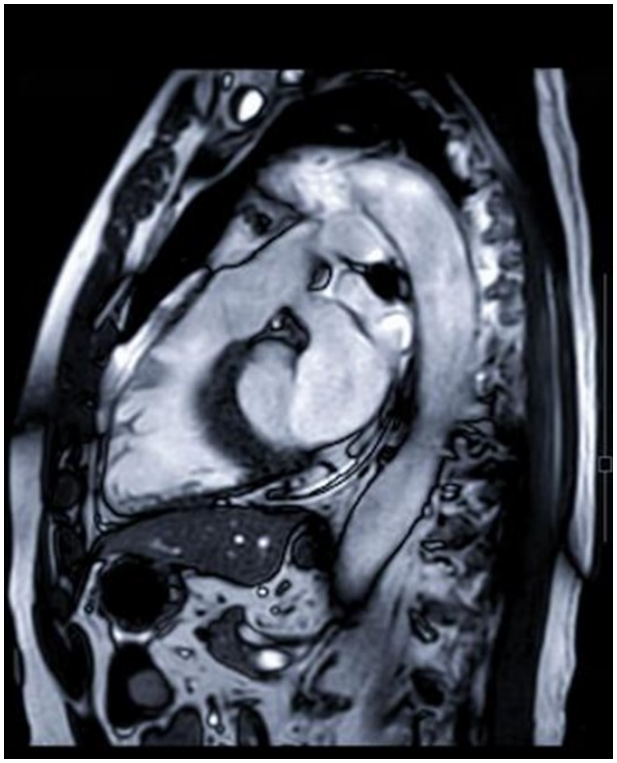
4.4.4 Rigonfiamento apico-laterale

La valutazione soggettiva del movimento o cinesi della parete del ventricolo destro è impegnativa a causa della variabilità della sua forma.

Il riscontro di anomalie della cinesi del ventricolo destro rappresenta una componente necessaria per la diagnosi di displasia aritmogena del ventricolo destro, come emerge dai criteri aggiornati (criteri di Padova 2020).

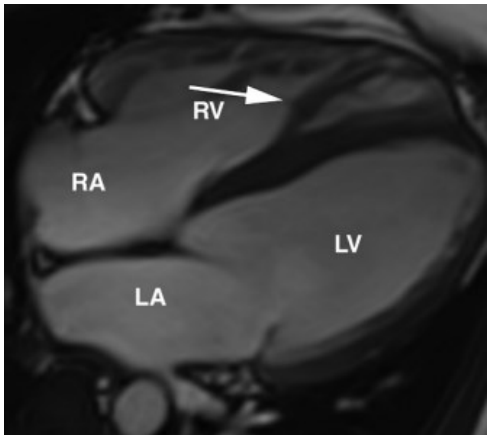
Posizioni frequenti delle anomalie di movimento della parete del ventricolo destro nei quadri di displasia aritmogena includono i segmenti basale e medio della parete libera, la parete inferiore, compreso l'angolo acuto del ventricolo destro, e il tratto di efflusso.

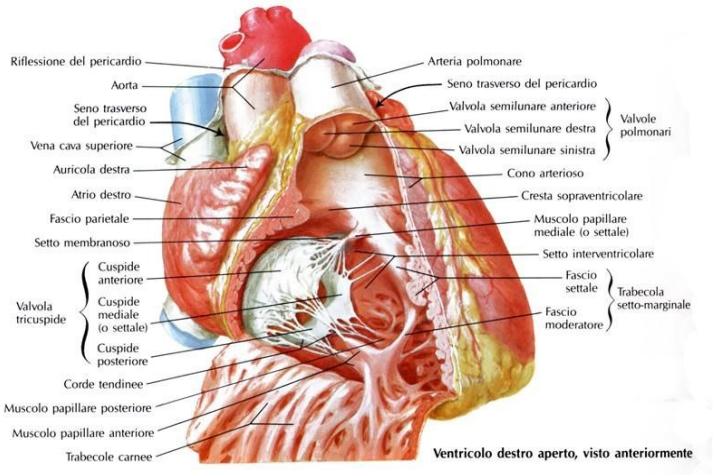

a
b
c
d



Tuttavia, i risultati degli studi condotti da Sievers et al. e Fritz et al. hanno mostrato un'elevata prevalenza di anomalia soggettiva del movimento della parete del ventricolo destro all'imaging RM cardiaco in soggetti volontari sani.

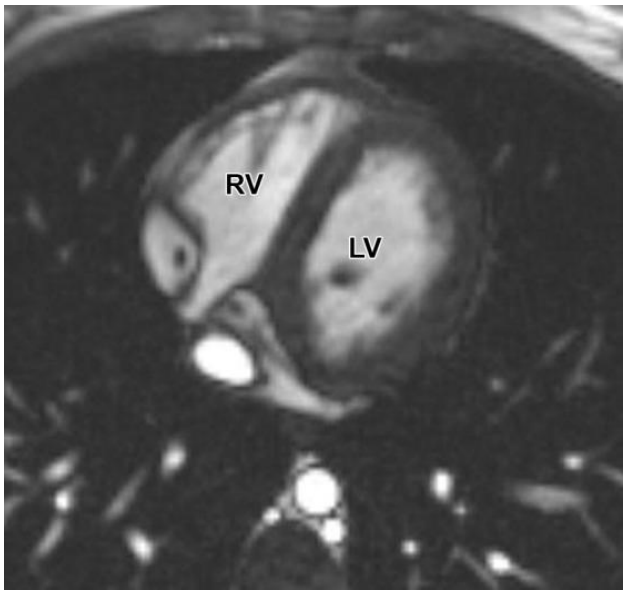
La sede più frequente di apparente anomalia, che è stata osservata nel 79% dei volontari sani, era nel sito di inserimento della **banda del moderatore** nella parete apicolaterale.





Descriviamo questo risultato come il "rigonfiamento apico-laterale". Anomalie di movimento della parete nella porzione apicolaterale del ventricolo destro non si verificano come un reperto isolato di displasia aritmogena.

Tuttavia, a causa dell'elevata incidenza del rigonfiamento apicolaterale, può essere visto in alcuni pazienti con displasia aritmogena che hanno anche aree aggiuntive di anomalie del movimento della parete.
La presenza di un rigonfiamento apico-laterale isolata dovrebbe quindi essere considerata una variante normale.



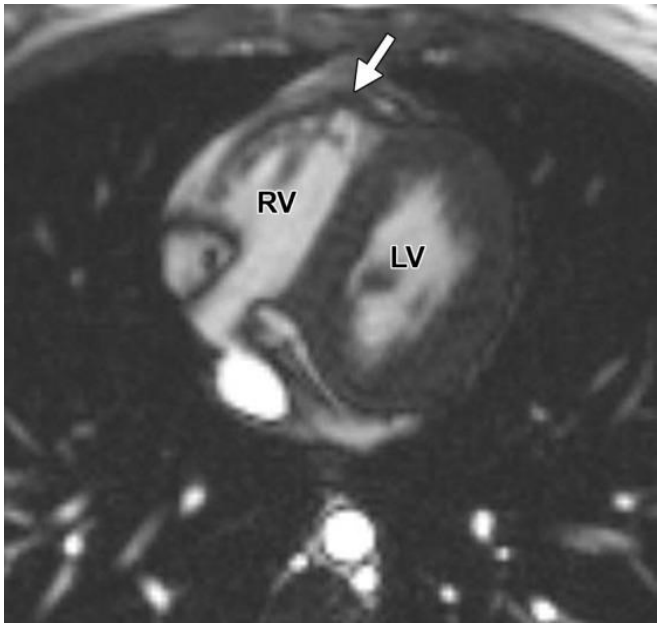


Fig. 20

Fig. 21

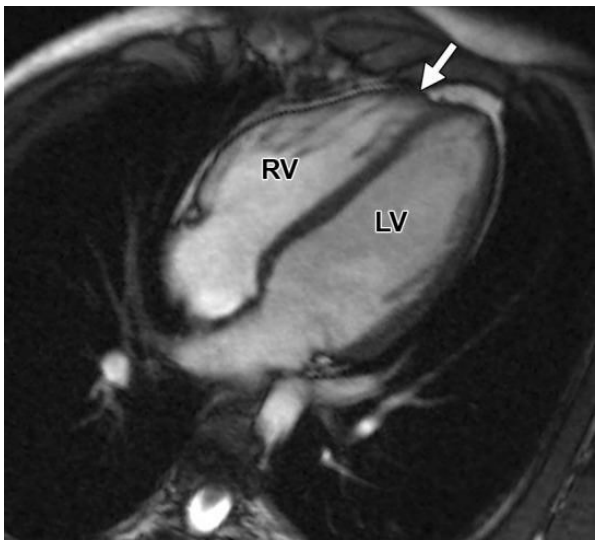
4.4.5 Aneurisma apicale

A volte, la prominenza insolita dell'apice del ventricolo destro, denominata ‘apice a farfalla’ può essere erroneamente chiamata discinetica o aneurismatica.

Tuttavia nella displasia aritmogena l’apice del ventricolo destro ed i segmenti apico-laterali non sono tipicamente coinvolti in maniera isolata. Inoltre, l'apice della farfalla può essere distinto da un segmento discinetico o aneurismatico perché avrà un normale movimento della parete in sistole:

- con lo stesso ispessimento sistolico e
- assottigliamento diastolico

che si osservano nei segmenti normali di ventricolo destro adiacenti.



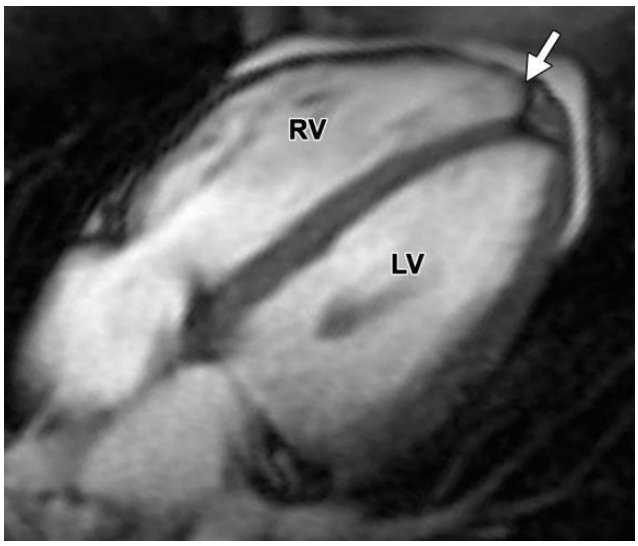


Fig. 22 apice del ventricolo destro a farfalla Fig. 23

Fig 24 ventricolo destro normale

4.4.6 Seni valvolari polmonari

Le anomalie del tratto di efflusso del ventricolo destro sono comuni nei pazienti con displasia aritmogena del ventricolo destro: se ne osservano frequentemente dilatazione e discinesia. Quando vengono ripresi nell'asse corto o nei piani di afflusso-deflusso del ventricolo destro, i seni valvolari polmonari possono dare l'aspetto di un movimento discinetico della parete sistolica nella regione del tratto di efflusso. Questi seni si riempiono di sangue durante la sistole, il che si traduce in un normale rigonfiamento sistolico. I lembi della valvola polmonare spesso non sono ben visibili nelle immagini cine SSFP (sangue luminoso), il che rende difficile l'interpretazione dei risultati in questa regione. È meglio evitare interpretazioni errate valutando da vicino il sito esatto della discinesia con il piano di imaging afflusso-deflusso del ventricolo destro. Se il segmento sporgente si trova sopra l'anulus della valvola polmonare, al di sopra del tratto di efflusso, allora rappresenta il normale outpouching dei seni della valvola polmonare, mentre le anomalie del movimento della parete nella displasia

aritmogena si verificano al di sotto di questo livello. Il movimento normale del tratto di efflusso del ventricolo destro deve essere confermato sulle immagini assiali. Anche la disfunzione regionale nel tratto di efflusso è raramente un reperto isolato nella displasia aritmogena.

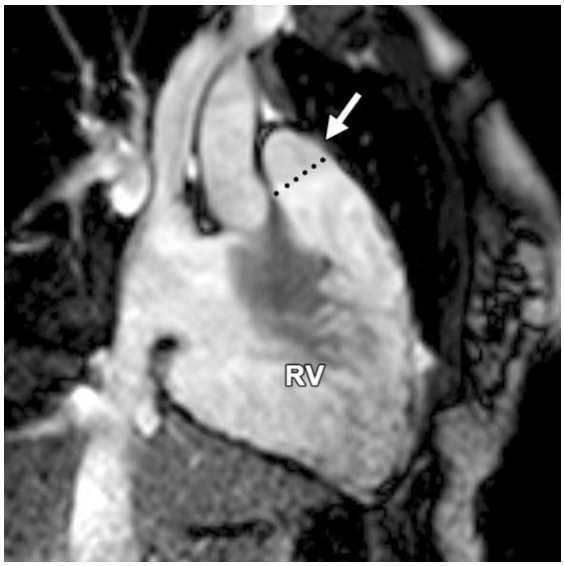


Fig. 24

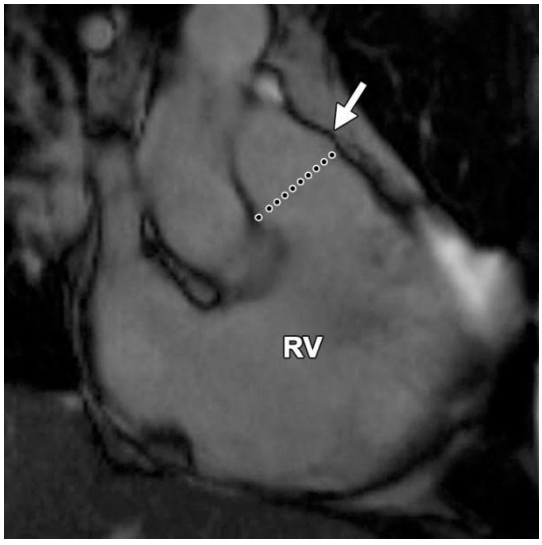


Fig. 25

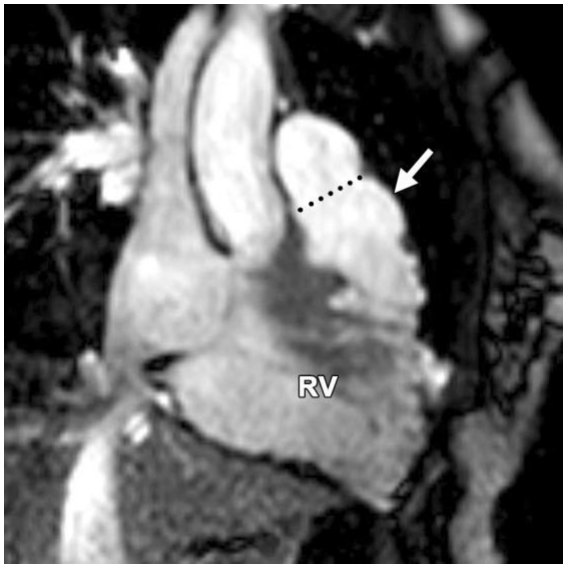


Fig. 26

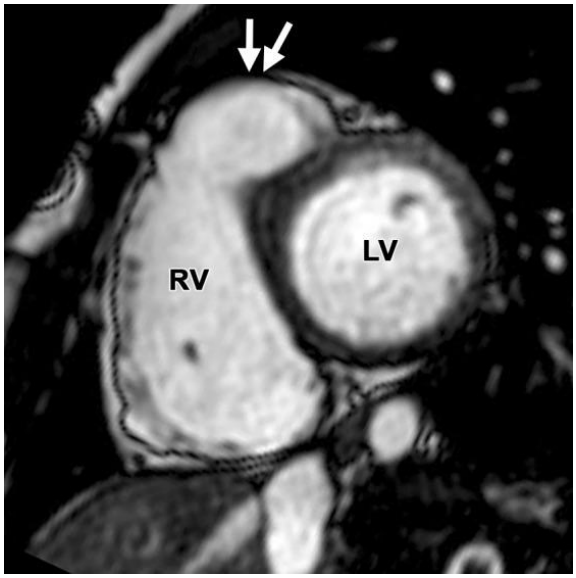


Fig. 27

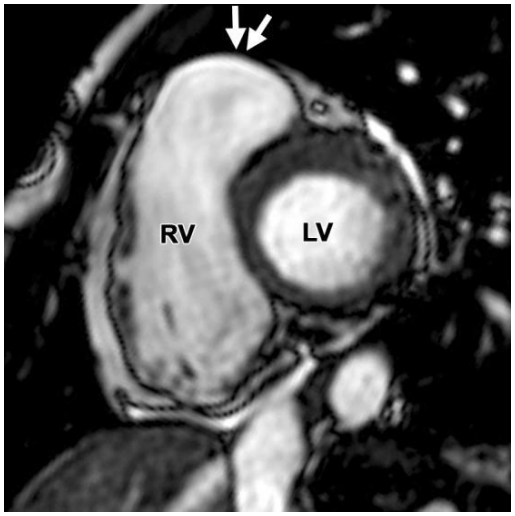


Fig. 28

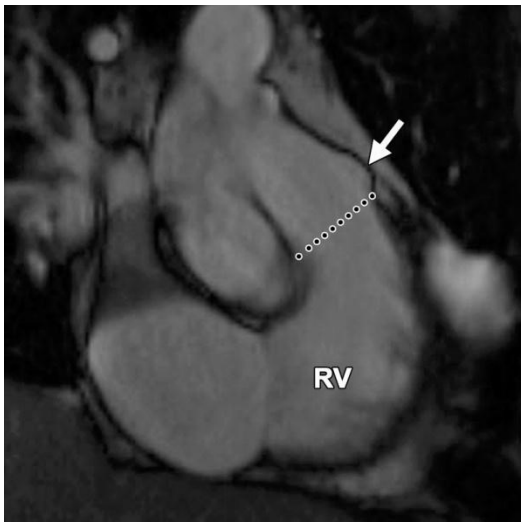


Fig. 29

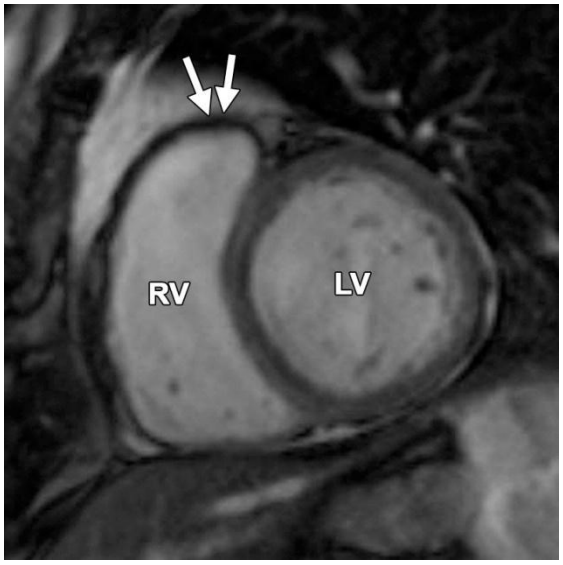


Fig. 30

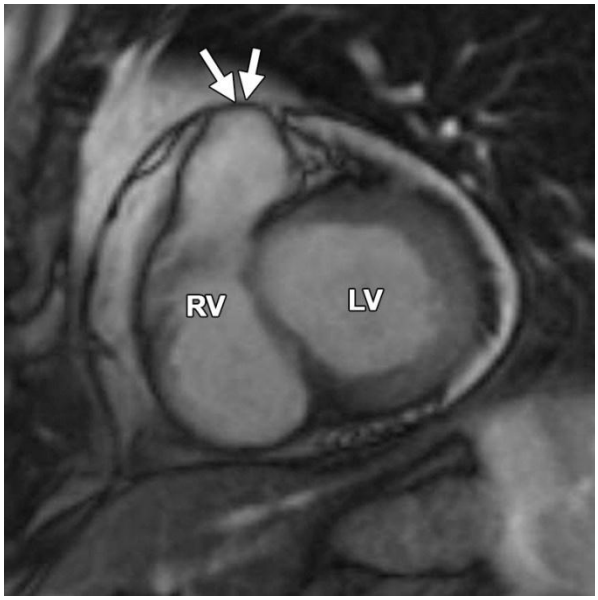


Fig. 31

4.4.7 Varianti a forma di ventricolo destro che simulano la dilatazione del ventricolo destro

La dilatazione del ventricolo destro è una componente essenziale della diagnosi di displasia aritmogena alla RM cardiaca ed è inclusa nei criteri di diagnosi aggiornati. Poiché il volume telediastolico del ventricolo destro è una funzione delle dimensioni corporee, questo parametro è indicizzato alla superficie corporea. Questa indicizzazione è applicabile sia all'imaging RM

cardiaco che alle misurazioni ecocardiografiche. Per soddisfare i criteri è necessaria la combinazione di

(a) anomalia del movimento della parete regionale e

(b) dilatazione o ridotta funzione globale del ventricolo destro.

Le variazioni normali della forma del ventricolo destro possono simularne una dilatazione. Fritz et al hanno valutato 30 volontari sani con la risonanza magnetica cardiaca e hanno descritto tre categorie di forma normale del ventricolo destro:

1. a forma di cuneo,
2. a forma di scatola
3. tondo.

La forma di cuneo è rappresentata da una parete libera anteriore diritta, senza rigonfiamenti o irregolarità che la maggior parte dei clinici considererebbe normale. La forma di scatola ha un rigonfiamento della parete libera da metà fino alla porzione apicale, che crea un aspetto squadrato. Questa varietà può essere confusa con un ventricolo destro dilatato dovuto a displasia aritmogena. Infine, la forma a tondo, presenta una curva convessa liscia della parete libera anteriore, senza5segmenti diritti o outpouching focale.

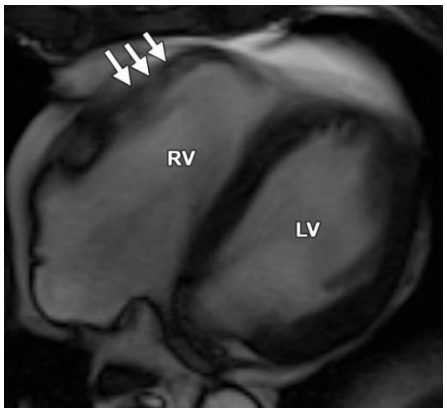


Fig. 32

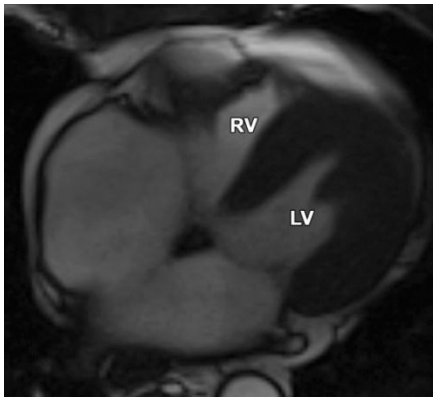


Fig. 33

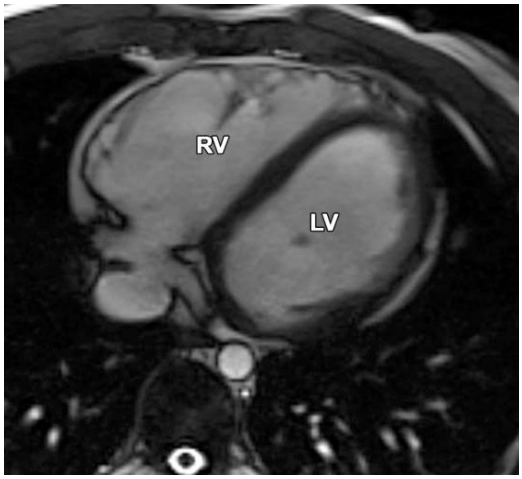


Fig. 34

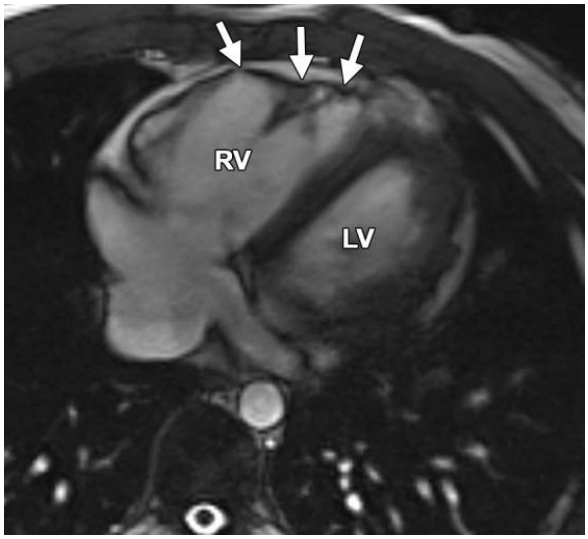


Fig. 35

4.5 Condizioni patologiche simili a displasia aritmogena del ventricolo destro

-Sarcoidiosi:

La sarcoidosi cardiaca può simulare la displasia aritmogena del ventricolo destro in vari modi. Analogamente a quelli con displasia aritmogena, anche i pazienti con sarcoidosi cardiaca sono a rischio di aritmie, in particolare anomalie di conduzione e aritmie ventricolari critiche. Sedi comuni di coinvolgimento miocardico sono la parete laterale del ventricolo sinistro e i muscoli papillari, l'aspetto basale del setto interventricolare, la parete libera del ventricolo sinistro e le pareti atriali. La sarcoidosi può talvolta coinvolgere il ventricolo destro, con una notevole sovrapposizione nell'aspetto con quello che si riscontra nei casi di displasia. Anche le caratteristiche cliniche e i risultati elettrocardiografici sono simili. Vasaiwala et al hanno mostrato che il 15% di un gruppo di 20 pazienti a cui era stata inizialmente diagnosticata una displasia aritmogena presentava invece sarcoidosi alla biopsia endomiocardica. Nessuno di questi pazienti aveva evidenza radiografica di sarcoidosi. Due pazienti con displasia aritmogena ed uno con sarcoidosi presentavano linfoadenopatia mediastinica all'imaging RM cardiaco. Le caratteristiche di imaging della sarcoidosi del ventricolo destro includono ipocinesia globale, microaneurismi, dilatazione e potenziamento miocardico tardivo. Le differenze nel modello generale della distribuzione del potenziamento miocardico tardivo possono aiutare a distinguere tra le due entità. Nella cardiomiopatia aritmogena il potenziamento ritardato è generalmente assente. Se si rileva, può verificarsi un potenziamento miocardico tardivo nella regione sottotricuspide, estendendosi anteriormente nella zona di efflusso.

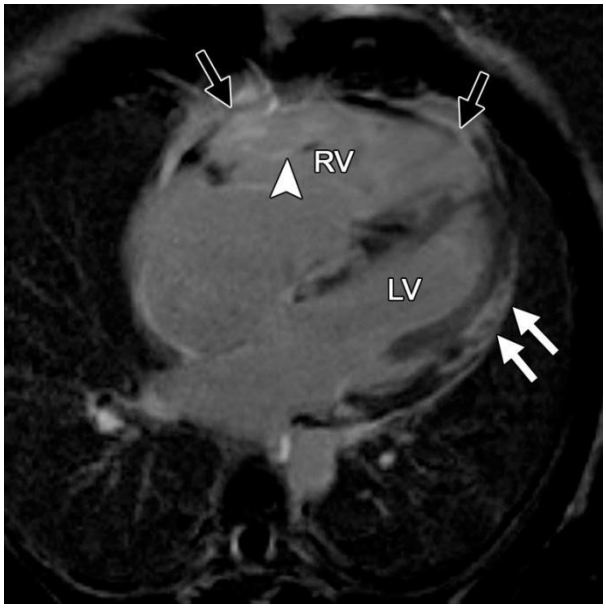


Fig. 36

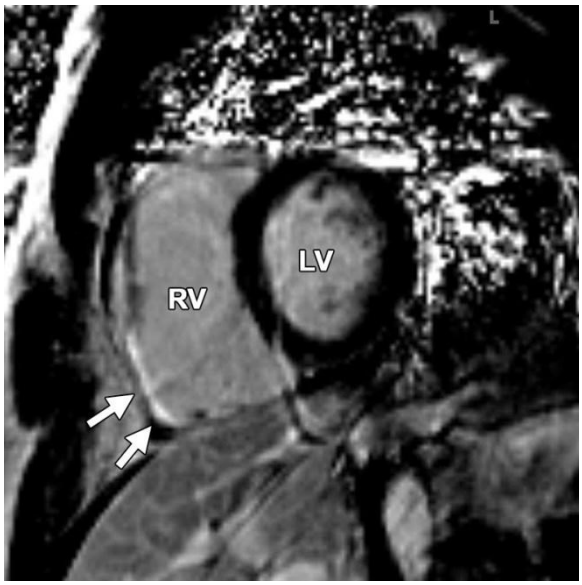


Fig. 37

Fig. 38

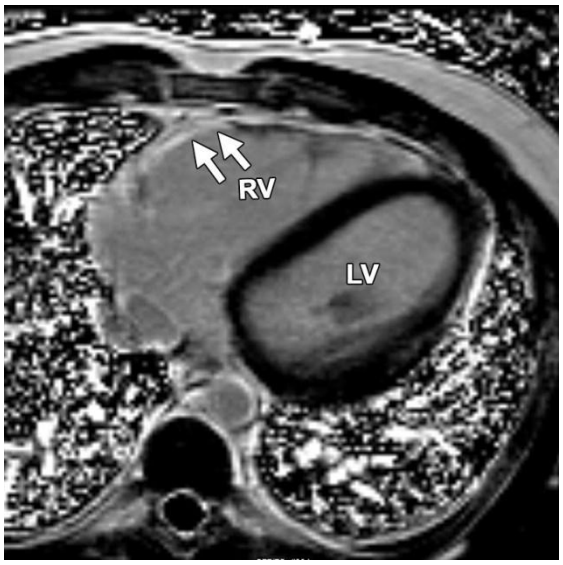


Fig. 39

Miocardite:

La miocardite è una malattia infiammatoria del miocardio ed è causa di morte improvvisa nei giovani adulti. L'infiammazione miocardica può portare alla morte cellulare e alla fibrosi sostitutiva, con conseguenti cambiamenti funzionali e strutturali ventricolari. La gamma dei sintomi si estende da nessun sintomo a grave insufficienza cardiaca o aritmia critica. Nei pazienti con miocardite, la sovrapposizione dei dati demografici del paziente, dei sintomi clinici, dei cambiamenti elettrocardiografici, dei risultati della

biopsia e dei risultati dell'imaging con quelli di displasia aritmogena può portare a una diagnosi errata. L'enhancement miocardico tardivo si trova nella parete mediana e/o nel subepicardio, il più delle volte le pareti laterali e inferiori del ventricolo sinistro. La miocardite che colpisce il ventricolo destro comporterà una ridotta funzionalità e dilatazione del ventricolo stesso.

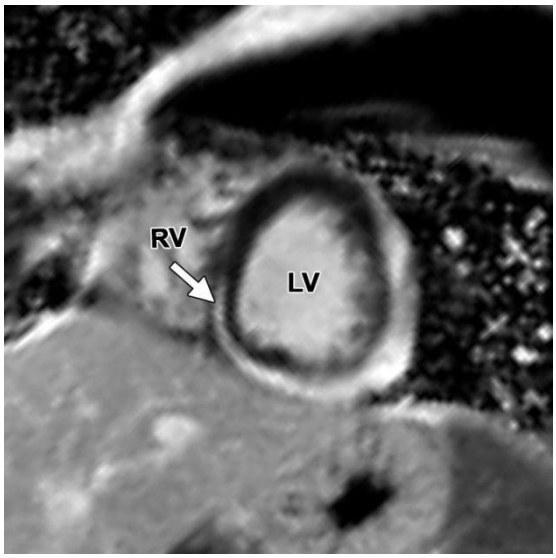


Fig. 40

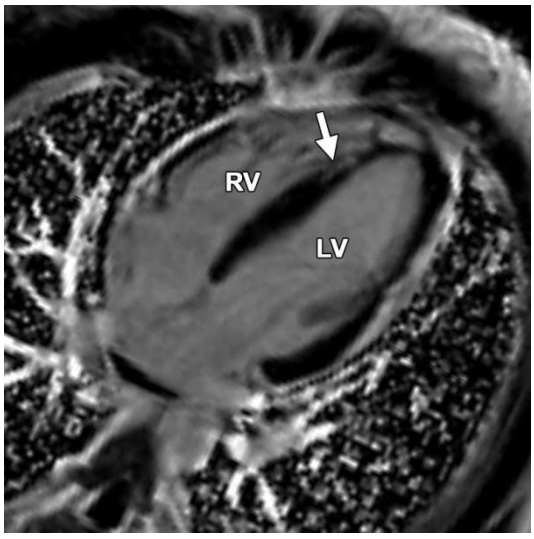


Fig. 41

Nel 2009 Pieroni et al. hanno confrontato i risultati della RM cardiaca nei pazienti con displasia aritmogena con quelli nei pazienti con miocardite. Le caratteristiche cliniche. la presenza e la gravità delle anomalie strutturali e funzionali del ventricolo destro e la distribuzione del potenziamento

miocardico tardivo erano simili tra i due gruppi. Ad esempio, nel ventricolo destro i risultati più comuni in entrambe le malattie erano le anomalie del movimento della parete regionale nel tratto d'efflusso e nella parete libera anteriore. Un'importante caratteristica distintiva della displasian aritmogena all'imaging RM cardiaco era la deposizione di grasso intramiocardico, un reperto raramente riscontrato nella miocardite. Sfortunatamente, come discusso in precedenza, l'interpretazione del grasso intramiocardico rappresentato sulle immagini RM cardiache, specialmente nel ventricolo destro, è una fonte comune di errore diagnostico. Pieroni et al. hanno notato che tutti i pazienti con miocardite erano asintomatici e privi di eventi aritmici al follow-up, mentre quasi il 50% dei pazienti con displasia aritmogena hanno manifestato una recidiva di aritmie ventricolari sintomatiche. Pertanto, il follow-up clinico di pazienti con risultati di imaging RM cardiaco ambigui può essere utile per distinguere tra le due entità.

-Shunt pretricuspido da sinistra a destra:

Diverse malattie possono causare dilatazione del ventricolo sinistro e aritmia critica, ma queste malattie possono essere distinte sulla base dell'anamnesi del paziente e di altri risultati dell'imaging RM cardiaco o di altre modalità. Il ritorno venoso polmonare anomalo parziale è una di queste malattie che possono essere erroneamente diagnosticate come displasia aritmogena del ventricolo destro.

Gli shunt provocano comunemente una dilatazione del ventricolo destro e, se cronici, possono provocare una disfunzione sistolica del ventricolo destro. Nella stragrande maggioranza dei pazienti, uno shunt sinistro-destro sarà facilmente diagnosticato con l'ecocardiografia. Tuttavia, alcuni tipi di shunt possono essere difficili da identificare con l'ecocardiografia transtoracica di routine, come quelli associati a ritorno venoso polmonare anomalo parziale, seno coronarico scoperto o difetti del setto interatriale del

seno venoso. Il riscontro di una dilatazione del ventricolo destro in assenza di uno shunt identificabile all'ecocardiografia può portare al rinvio a un esame di imaging RM cardiaco per escludere la displasia aritmogena. Inoltre, entrambi i gruppi di pazienti possono presentare ingrossamento dell'atrio destro e del ventricolo destro e possono avere aritmie atriali e ventricolari. Le sequenze di imaging RM cardiaco standard utilizzate nella valutazione della displasia aritmogena potrebbero non coprire l'intero torace e pertanto potrebbero non consentire la rappresentazione del ritorno venoso polmonare anomalo parziale.

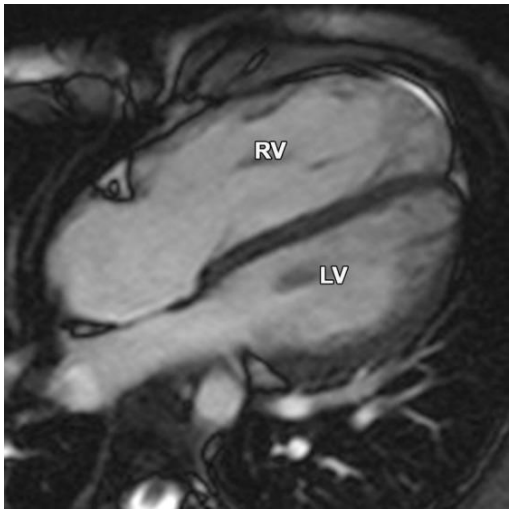


Fig. 42

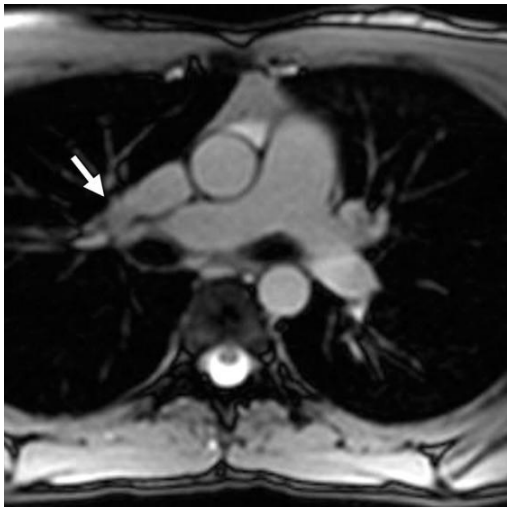


Fig. 43

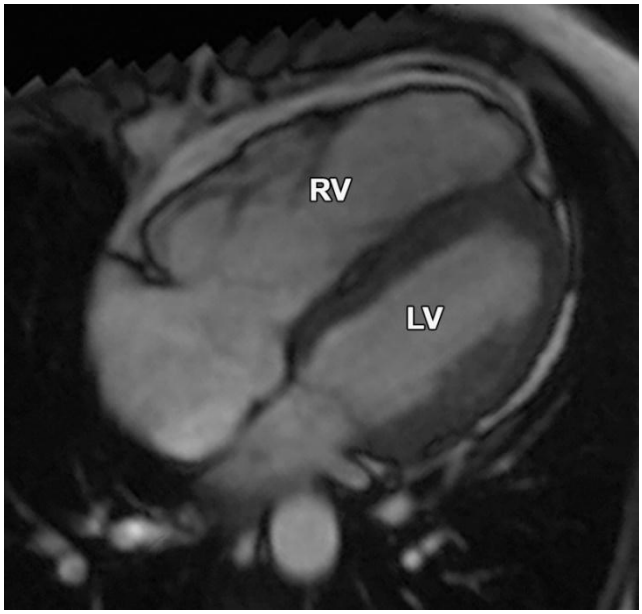


Fig. 44

CONCLUSIONI

Fare diagnosi di cardiomiopatia aritmogena con l'imaging RM cardiaco è sicuramente un lavoro complesso, che può portare a diagnosi errate e che richiede, dunque, esperienza clinica da parte di tutti i professionisti coinvolti. Ad oggi l'affidabilità diagnostica risulta migliore poiché si può far riferimento a multipli e più aggiornati criteri d'inclusione, senza mai escludere dati derivanti da indagine effettuata tramite risonanza magnetica cardiaca.
In particolare, le insidie che più frequentemente possono verificarsi nell'interpretazione degli esami di imaging RM cardiaco sono rappresentate innanzitutto da:

a) diagnosi errata di infiltrazione di grasso fisiologica ed
b) interpretazioni errate delle varianti normali del movimento della parete del ventricolo destro.

Tuttavia, la conoscenza sempre maggiore delle localizzazioni e dei modelli tipici d'infiltrazione grassa, del *'late enhancement'* , dello spessore del miocardio, del movimento della parete regionale e globale e della morfologia che caratterizzano la cardiomiopatia aritmogena del ventricolo destro e i quadri ad essa più simili, consente ad oggi di evitare un numero sempre maggiore di diagnosi errate. Il grasso da solo non dovrebbe esser considerato diagnostico per cardiomiopatia ventricolare e le anomalie del movimento della parete, in assenza di dilatazione del ventricolo destro o ridotta frazione di eiezione, non sono criteri sufficienti per una diagnosi di cardiomiopatia aritmogena ventricolare destra.
Inoltre, l'aggiornamento del 2020 dei criteri diagnostici di cardiomiopatia aritmogena ha fatto luce anche sulla mancanza di criteri diagnostici specifici per la variante che coinvolge il ventricolo sinistro della cardiomiopatia aritmogena che nei 4 decenni trascorsi dalla scoperta della patologia, ha indubbiamente subito un sotto-riconoscimento clinico, rispetto al fenotipo 'classico' a carico del ventricolo di destra.
Considerata la maturata esperienza clinica e l'aumento dei fenotipi di cardiomiopatia ventricolare, la definizione dei criteri internazionali 2020 è stata indispensabile per colmare il divario diagnostico delle precedenti linee guida task force del 1994 e 2010. Nello specifico permette di migliorare ulteriormente la diagnosi di cardiomiopatia aritmogena, in quanto considera criteri per la diagnosi anche dei fenotipi biventricolari e di quelli che coinvolgono il ventricolo sinistro, grazie all'inclusione dei risultati derivanti: dalla caratterizzazione dei tessuti mediante risonanza magnetica cardiaca, dalla depolarizzazione e ripolarizzazione del ventricolo sinistro, dalle anomalie all'ECG e dalle aritmie ventricolari.

I criteri internazionali del 2020 dipendono fortemente da quanto emerge dalla risonanza magnetica cardiaca che è diventata obbligatoria per caratterizzare il fenotipo di cardiomiopatia aritmogena e per escludere altre diagnosi.
Studi futuri su ampie popolazioni di pazienti dovranno continuare a valutare la validità di questo nuovo approccio diagnostico, favorirne il perfezionamento e la correlazione con i risultati terapeutici.

BIBLIOGRAFIA

[1] Coriasco, Mario, Osvaldo Rampado, and Gianni Boris Bradac, eds. Elementi di risonanza magnetica: Dal protone alle sequenze per le principali applicazioni diagnostiche. Springer Science & Business Media, 2014.

[2] RM cardiaca di un'anatomia cardiaca normale, Elliot K. Fishman, MD, 2017

[3] Protocolli di studio e casistica ragionata risonanza magnetica
Libro di A. Ragozzino e A. Stecco, Clanto, 2010

[4] Evolving Diagnostic Criteria for Arrhythmogenic Cardiomyopathy
Domenico Corrad, Alessandro Zorzi, Alberto Cipriani, Barbara Bauce, Riccardo Bariani, Giorgia Beffagna, Manuel De Lazzari, Federico Migliore, Kalliopi Pilichou, Alessandra Rampazzo, Ilaria Rigato, Stefania Rizzo, Gaetano Thiene, Martina Perazzolo Marra, Cristina Basso, J Am Heart Assoc., 2021

[5] Cardiac MR findings and potential diagnostic pitfalls in patients evaluated for arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy
Neda Rastegar, Jeremy R Burt, Celia P Corona-Villalobos, Anneline S Te Riele, Cynthia A James, Brittney Murray, Hugh Calkins, Harikrishna Tandri, David A Bluemke, Stefan L Zimmerman, Ihab R Kamel, Radiographics, 2014

[6] Cardio rmn tecniche di base – TSRM PU -, TSRM Silvano Fattori, 2017

[7]Gilroy, Anne M., et al. Prometheus. Atlante Di Anatomia. EdiSES, 2019.

[8] Manuale pratico di risonanza magnetica cardiaca
di M. Imazio, M. Andriani, M. Nigro, 2018

[9] DECRETO 14 gennaio 2021. Determinazione degli standard di sicurezza e impiego per le apparecchiature a risonanza magnetica e individuazione, MINISTERO DELLA SALUTE.

[10] Balanced-la cittadina.org

[11] Imaging a risonanza magnetica, di Mehmet Kocak , MD, Rush University Medical Center, 2021

[12] Mezzi di contrasto contenenti gadolinio, linee guida AIFA, agenzia italiana del farmaco, 2018

[13] The Basics of MRI. Joseph P. Hornak, Ph.D. Copyright © 1996-2020 J.P. Hornak.

[14] AF-ABLATION cardiomiopatia aritmogena del ventricolo destro, prof C. Pappone, 2021

[15] Protocolli di studio e casistica ragionata risonanza magnetica. Front Cover. A. Ragozzino, A. Stecco, P. Paolantonio, 2019

[16] Displasia o cardiomiopatia aritmogena del ventricolo destro (ARVD/C), Humanitas research hospital, 2020

[17] Facciamo il punto: miocardio non compatto, Francesco Negri, Antonio De Luca, Gaetano Morea1, Matteo Dal Ferro, Giorgio Faganello, Giancarlo Vitrella, Mario Chiatto, Bruno Pinamonti, Giovanni Donato Aquaro, Gianfranco Sinagra, 2018

[18] Protocolli standardizzati di risonanza magnetica cardiaca (RMC): aggiornamenti 2020, Christopher M. Kramer, Jörg Barkhausen, Chiara Bucciarelli-Ducci, Scott D. Flamm, Raymond J. Kim and Eike Nagel

[19] INFORMAZIONE DI SICUREZZA PER APPARECCHIATURE INGENIA 1.5T E INGENIA 3.OT, Philips Sp.A Healthcare, 2020

*[20] Hegde, Sheila M. (01/01/2019), Salomone, Scott D.; Wu, Giustina C.; Gillam, Linda D. (a cura di), "33 - Malattia pericardica", Ecocardiografia essenziale , Elsevier, pp. 347–353.e1, doi : 10.1016/b978-0-323-39226-6.00033-3 , ISBN 978-0-323-39226-6, recuperato il 17-11-20*20

[21] *Di Dorland (2012). Dizionario medico illustrato di Dorland (32a ed.). Altro Saunders.*

[22] *Bernard Cosyns, Sven Plein, Petros Nihoyanopoulos, Otto Smiseth, Stephan Achenbach, Maria Joao Andrade, Mauro Pepi, Arsen Ristic, Massimo Imazio, Bernard Paelinck, and Patrizio Lancellotti; European Association of Cardiovascular Imaging (EACVI) position paper: multimodality imaging in pericardial disease* Received *29 May 2014; accepted after revision 31 May 2014*

[23] Comparison of Haller index values calculated with chest radiographs versus CT for pectus excavatum evaluation Geetika Khanna, Alok Jaju, Steven Don, Tim Keys & Charles F. Hildebolt
Pediatric Radiology,2010
[24]Int J Cardiol . 2020 Nov ,Diagnosis of arrhythmogenic cardiomyopathy: The Padua criteria, Domenico Corrado, Martina Perazzolo Marra, Alessandro Zorzi, Giorgia Beffagna, Alberto Cipriani, Manuel De Lazzari, Federico Migliore, Kalliopi Pilichou, Alessandra Rampazzo, Ilaria Rigato, Stefania Rizzo, Gaetano Thiene, Aris Anastasakis, Angeliki Asimaki, Chiara Bucciarelli-Ducci, Kristine H Haugaa , Francis E Marchlinski, Andrea Mazzanti, William J McKenna, Antonis Pantazis, Antonio Pelliccia, Christian Schmied, Sanjay Sharma, Thomas Wichter, Barbara Bauce, Cristina Basso