

Іщенко М. С.^{1,2}, лікар-рентгенолог відділення променевої діагностики, в.о. зав. відділення, аспірант кафедри радіології та радіаційної медицини НМУ ім. О.О. Богомольця, <https://orcid.org/0000-0002-4166-7173>

Ткаченко М. М.¹, д-р мед. наук, зав. кафедрою радіології та радіаційної медицини НМУ ім. О.О. Богомольця, <https://orcid.org/0000-0003-4210-1566>

¹ Національний медичний університет імені О.О. Богомольця, кафедра радіології та радіаційної медицини, м. Київ, Україна

² ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН України», м. Київ, Україна

Мультипараметрична магнітно-резонансна томографія серця у діагностиці та диференціації фенотипів кардіоміопатій: сучасні можливості та перспективи

Резюме

Вступ. Кардіоміопатії – це захворювання міокарда, що характеризуються структурними та функціональними аномаліями без наявності ішемічної хвороби серця, артеріальної гіпертензії чи клапанної патології, які могли б пояснити ці зміни. Магнітно-резонансна томографія (МРТ) серця є провідним методом неінвазивної діагностики, що дозволяє комплексно оцінювати морфологію, функцію та тканинні характеристики міокарда. Використання LGE та параметричних методик (T1-, T2-картування, ECV) дає змогу виявляти фіброз, інфільтрацію та набряк. У 2023 році Європейське товариство кардіологів представило оновлену фенотипову класифікацію, у якій МРТ займає центральне місце.

Мета. Продемонструвати ключову роль мультипараметричної МРТ серця у виявленні, диференціації та оцінці прогнозу при кардіоміопатіях шляхом аналізу характерних МРТ-ознак і застосування системного підходу до їх інтерпретації.

Огляд та обговорення. Упродовж останніх десятиліть класифікація кардіоміопатій зазнала суттєвої еволюції – від базових морфологічних форм BOO3/ISFC (ДКМП, ГКМП, РКМП) до сучасної фенотипової моделі ESC 2023 року. Ключовим етапом стало впровадження мультипараметричної МРТ серця, яка поєднала точну морфо-функціональну оцінку з кількісною характеристикою тканин.

МРТ серця дає змогу визначати об'ємні показники, функцію шлуночків та тканинні зміни (фіброз, набряк, інфільтрацію), використовуючи LGE, T1- і T2-картування та ECV.

Сучасна фенотипова класифікація виділяє п'ять основних типів: гіпертрофічну, дилатаційну, недилатаційну кардіоміопатію лівого шлуночка, аритмогенну кардіоміопатію правого шлуночка та рестриктивну кардіоміопатію.

Для кожного з фенотипів МРТ відіграє провідну роль у діагностиці, стратифікації ризику та виборі подальшої тактики лікування.

В Україні мультипараметрична МРТ серця поступово впроваджується у практику провідних кардіохірургічних центрів, проте широке застосування обмежується високою вартістю обладнання, браком спеціалізованих робочих станцій і дефіцитом підготовлених фахівців.

Висновок. Мультипараметрична МРТ серця є провідним методом діагностики та диференціації фенотипів кардіоміопатій. Вона забезпечує точну оцінку об'ємів, функції та тканинних характеристик міокарда (LGE, T1-, T2-картування, ECV), що дає змогу встановити етіологію та розрізнити варіанти захворювання. Метод має ключове значення для точного діагнозу, стратифікації ризику й вибору оптимальної тактики лікування пацієнтів із кардіоміопатіями

Ключові слова: патологія міокарда, методи обстеження, серцева недостатність, фенотип, LGE, кардіофіброз.

Вступ. Термін «кардіоміопатія» визначається як «захворювання міокарда, при якому серцевий м'яз має структурні та функціональні аномалії за відсут-

ності у пацієнта ішемічної хвороби серця (ІХС), артеріальної гіпертензії (АГ), захворювань клапанів або вроджених вад серця (ВВС), які могли б пояснити виявлені зміни міокарда» [1].

Цим захворюванням хворіють як діти, так і дорослі, і заздалегідь визначити його етіологію неможливо – вона може бути спадковою (генетичною) або набутою.

© 2025 The Authors. National M. M. Amosov Institute of Cardiovascular Surgery NAMS of Ukraine. This is an open access article under the CC BY-SA license. (<https://creativecommons.org/licenses/by-sa/4.0/>).

Важливо наголосити, що кардіоміопатія може співіснувати з ІХС, клапанною патологією та АГ, і наявність одного захворювання не виключає можливості існування іншого.

Магнітно-резонансна томографія (МРТ) серця є цінним інструментом для оцінки пацієнтів із кардіоміопатіями або підозрою на них та має дедалі більший вплив на діагностику, клінічне ведення, моніторинг лікування й визначення подальшої тактики.

Завдяки здатності оцінювати міокард за допомогою різних послідовностей, МРТ серця дає змогу отримати уявлення про етіологію кардіоміопатії та її прогноз.

МРТ серця набуває дедалі більшого значення в діагностиці кардіоміопатій. На відміну від ехокардіографії, вона не обмежується наявністю акустичного вікна та є більш відтворюваним методом діагностики.

МРТ забезпечує точнішу оцінку функції серця, об'ємних показників, а також маси міокарда. Крім того, вона має перевагу у вигляді високої роздільної здатності для м'яких тканин, що дає змогу отримати кращу тканинну характеристику порівняно з будь-яким іншим методом візуалізації. Зокрема, використання пізнього накопичення гадолінію (LGE) надало безпрецедентну можливість неінвазивно візуалізувати фіброз міокарда.

Сучасні методики, такі як нативне T1- та T2- картування, дедалі частіше застосовуються для кількісної оцінки тканинних характеристик і не потребують введення контрастної речовини. Ці параметричні технології, разом із вимірюванням позаклітинного об'єму (ECV) при використанні постконтрастного T1- картування, вже перейшли з наукових досліджень у рутинну клінічну практику та є особливо корисними при захворюваннях, що супроводжуються дифузним фіброзом міокарда, інфільтрацією та набряком.

У 2008 році Європейське товариство кардіологів (ESC) запропонувало прагматичну систему клінічного поділу кардіоміопатій, у якій було збережено традиційний акцент на морфології та функції шлуночків, а також передбачено поділ за етіологічною ознакою – на генетичні та негенетичні підтипи.

З того часу знання про кардіоміопатії суттєво розширилися завдяки впровадженню нових методів візуалізації та молекулярних технологій [1].

У 2023 році ESC уперше офіційно запровадило фенотипову класифікацію кардіоміопатій як основу для діагностичного підходу та лікування. Ця класифікація базується на морфофункціональних характеристиках міокарда й доповнюється сучасними методами візуалізації, насамперед мультипараметричною МРТ серця. Такий підхід покликаний спростити діагностику, покращити клінічне розуміння й полегшити комунікацію між спеціалістами [2].

Згідно з цими рекомендаціями, фенотип кардіоміопатії визначається за наступними ключовими ознаками:

- 1) **Морфологія шлуночків:** гіпертрофія, дилатація або нормальний розмір;
- 2) **Функція шлуночків:** збережена, знижена, глобальна чи регіонарна дисфункція;
- 3) **Тканинні характеристики:** наявність фіброзу, жирової інфільтрації, зокрема виявлених за допомогою МРТ серця (LGE, T1/T2- картування, ECV).

Використання цього підходу дозволило визначити п'ять основних фенотипів кардіоміопатій (таблиця 1):

1. **Гіпертрофічна кардіоміопатія (ГКМП);**
2. **Дилатаційна кардіоміопатія (ДКМП);**
3. **Недилатаційна кардіоміопатія лівого шлуночка (НеДКМПлш) – повністю новий термін, який замінює попередні визначення, такі як “гіпокінетична недилатаційна КМП”;**
4. **Аритмогенна кардіоміопатія правого шлуночка (АКМПпш);**
5. **Рестриктивна кардіоміопатія (РКМП).**

У контексті сучасного підходу до діагностики кардіоміопатій мультипараметрична МРТ серця відіграє центральну роль як провідний неінвазивний метод, що дає змогу комплексно оцінити морфологію, функцію та тканинні характеристики міокарда у пацієнтів із підозрою на кардіоміопатію.

У статті розглянуто особливості, клінічні прояви та характерні МРТ-ознаки основних фенотипів кардіоміопатій.

Мета. Продемонструвати ключову роль мультипараметричної МРТ серця у виявленні, диференціації та оцінці прогнозу при кардіоміопатіях шляхом аналізу характерних МРТ-ознак і застосування системного підходу до їх інтерпретації.

Огляд та обговорення

Історичний огляд різних класифікацій кардіоміопатій

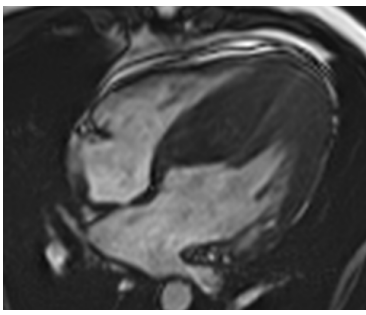
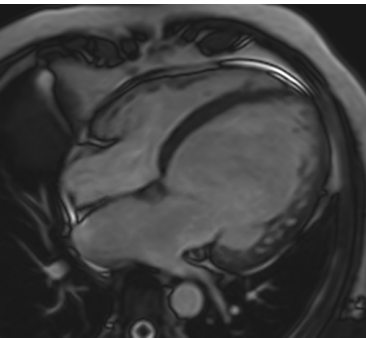
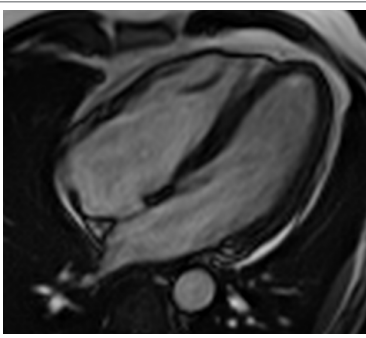
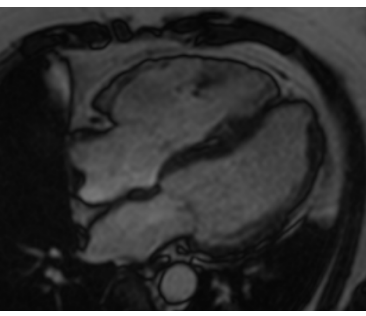
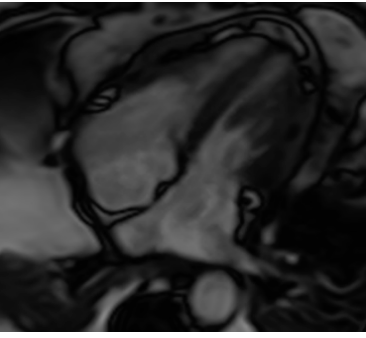
Класифікація кардіоміопатій зазнала значної еволюції протягом останніх десятиліть, що відображає зростання знань про етіологію, патогенез, морфологічні особливості та генетичні механізми цих захворювань і призвело до численних змін та доповнень у міжнародних клінічних рекомендаціях.

У 1980 році Робоча група Всесвітньої організації охорони здоров'я (ВООЗ) спільно з Міжнародним товариством та Федерацією кардіологів (ISFC) визначила кардіоміопатії як захворювання серцевого м'яза нез'ясованої етіології та запропонувала класифікацію, що включала три основні типи: дилатаційну кардіоміопатію (ДКМП), гіпертрофічну кардіоміопатію (ГКМП) та рестриктивну кардіоміопатію (РКМП) [3].

У 1995 році Робоча група ВООЗ/ISFC розширила класифікацію кардіоміопатій, включивши до неї аритмогенну кардіоміопатію правого шлуночка (АКМПпш) як окрему нозологічну форму. У той самий час уточнено визначення ДКМП, яку тоді охарактеризували як захворювання, що проявляється дилатацією та порушенням скоротливої функції лі-

Таблиця 1

Основні фенотипи кардіоміопатій та їх ключові характеристики за даними МРТ серця згідно останніх рекомендацій ESC від 2023 року

Фенотип	Опис	Основні характеристики	Приклади зображень
Гіпертрофічна кардіоміопатія (ГКМП)	Потовщення стінок ЛШ без дилатації порожнин	Гіпертрофія хоча б одного сегменту ЛШ ≥ 15 мм (або ≥ 13 мм з сімейним анамнезом), асиметрична/симетрична, можлива обструкція вихідного тракту ЛШ (ВТЛШ), фіброз міокарду (визначений за допомогою LGE)	
Дилатаційна кардіоміопатія (ДКМП)	Дилатація порожнини та систолічна дисфункція ЛШ	ФВ ЛШ $< 45\%$, дилатація порожнини ЛШ, можливий фіброз міокарду (по типу «mid-wall LGE»).	
Недилатаційна кардіоміопатія лівого шлуночка (НеДКМПлш)	Систолічна дисфункція ЛШ без дилатації порожнини	ФВ ЛШ $< 45\%$ без дилатації порожнини ЛШ, фіброз міокарду (визначений за допомогою LGE)	
Аритмогенна кардіоміопатія правого шлуночка (АКМПпш)	Заміщення міокарда жировою та/або фіброзною тканиною, переважно ПШ та/або ЛШ	Дилатація ПШ та/або ЛШ, ФВ ПШ $< 40\%$, стінка ПШ стоншена, фіброз міокарду ПШ (визначений за допомогою LGE), жирова інфільтрація міокарду ПШ, регіонарні порушення скоротливої функції ПШ (псевдоаневризми або зони дискінезії).	
Рестриктивна кардіоміопатія (РКМП)	Порушення діастолічного наповнення з нормальними розмірами ЛШ і нормальною або зниженою ФВ ЛШ	Біатріальна дилатація, нормальні розміри ЛШ та ПШ, виражене порушення діастолічної функції шлуночків, різного ступеню фіброз міокарду (визначений за допомогою LGE)	

вого шлуночка (або обох шлуночків), не зумовлене аномальним навантаженням чи ішемічним ураженням міокарда [4].

У 2006 році Американська асоціація серця (АНА) запропонувала нову класифікацію кардіоміопатій, згідно з якою вони поділяються на дві основні групи залежно від переважного ураження органів: первинні кардіоміопатії, які є ізольованими ураженнями міокарда (включають генетичні та набуті форми), та вторинні кардіоміопатії, що виникають як прояв або ускладнення системних захворювань, які уражають міокард [5]. ДКМП тоді була віднесена до первинних форм кардіоміопатій, що можуть мати як генетичне, так і негенетичне походження, і характеризується дилатацією шлуночків та систолічною дисфункцією при нормальній товщині стінки ЛШ.

У 2008 році Робоча група Європейського товариства кардіологів (ESC) запропонувала клінічно орієнтовану класифікацію, засновану на морфологічних і функціональних фенотипах. Вона включала такі типи кардіоміопатій: ГКМП, ДКМП, АКМПпш, РКМП та некласифіковану кардіоміопатію. Кожна з них була додатково поділена на сімейні (спадкові) та несімейні форми [1]. Тоді ж Робоча група ESC надала визначення терміна «кардіоміопатія» як групи захворювань міокарда за відсутності патологічних умов навантаження (таких як артеріальна гіпертензія або клапанна вада серця) чи ішемічної хвороби серця, які могли б пояснити виявлені зміни.

Класифікація кардіоміопатій, оновлена Робочою групою ESC у 2016 році, не зазнала суттєвих змін порівняно з попередніми версіями. Проте, з огляду на клінічне різноманіття та поступову еволюцію фенотипу в окремих випадках ДКМП, Робоча група ESC запропонувала нову категорію – гіпокінетичну недилатаційну кардіоміопатію, яка характеризується дисфункцією міокарда за відсутності дилатації шлуночка [6].

У 2013 році Всесвітня федерація серця (WHF) запропонувала нозологічну систему класифікації кардіоміопатій MOGE(S), яка охоплює такі ключові характеристики захворювання: морфо-функціональний фенотип (М), ураження інших органів (О), тип спадковості (G), етіологічні чинники (Е), включаючи генетичні дефекти або фонове захворювання, а також функціональний стан пацієнта (S), який визначається на основі стадії серцевої недостатності за класифікацією АСС/АНА та функціонального класу NYHA [7].

Уже згадана вище класифікація фенотипів кардіоміопатій, представлена в рекомендаціях ESC 2023 року, включає гіпертрофічну кардіоміопатію (ГКМП), дилатаційну кардіоміопатію (ДКМП), недилатаційну кардіоміопатію лівого шлуночка (НеДКМПлш), рестриктивну кардіоміопатію (РКМП) та аритмогенну кардіоміопатію правого шлуночка (АКМПпш) і відображає сучасний підхід до їх морфофункціональної диференціації [2].

У цій класифікації ESC 2023 року кардіоміопатії описуються з урахуванням як морфологічних, так і функціональних характеристик, із особливим акцентом на оцінці фіброзних змін міокарда та тканинних характеристик за даними МРТ серця. У документі чітко визначено ключове значення МРТ серця для діагностики, моніторингу прогресування захворювання та стратифікації ризику в межах кожного з основних фенотипів кардіоміопатій, що повністю відповідає цілям і фокусу даної роботи.

Типовий мультипараметричний протокол МРТ серця при підозрі на кардіоміопатію

МРТ серця є ключовим інструментом у комплексній оцінці кардіоміопатій, оскільки дає змогу аналізувати морфологію, функцію та тканинні характеристики міокарда за допомогою різноманітних послідовностей. Нижче наведено основні типи послідовностей (таблиця 2), що застосовуються при підозрі на будь-яку кардіоміопатію, із короткою характеристикою їхньої діагностичної ролі [8]:

1. Cine-bSSFP-послідовності у стандартних проєкціях: довга вісь (двокамерна, трикамерна, чотирикамерна проєкції), серії по короткій осі з охопленням усього лівого шлуночка, а також, у разі необхідності, спеціалізовані проєкції на вихідний тракт лівого шлуночка (ВТЛШ) або правого шлуночка (ВТПШ).

На цих послідовностях визначають максимальну товщину стінки ЛШ, масу міокарда, об'єми шлуночків і передсердь, фракцію викиду шлуночків, морфологію клапанного та підклапанного апарату (особливо при підозрі на обструкцію ВТЛШ).

МРТ серця рекомендована для оцінки систолічної функції лівого або обох шлуночків, зокрема у випадках, коли ехокардіографія є недостатньо інформативною [7]. Cine-послідовності МРТ серця дають змогу оцінити порушення сегментарної скоротливості міокарда, визначити дилатацію лівого шлуночка (ЛШ) і фракцію викиду лівого шлуночка (ФВЛШ).

Згідно з даними літератури, використання МРТ для вимірювання ФВЛШ є точним і клінічно доцільним методом у пацієнтів із серцевою недостатністю.

Параметри деформації міокарда, отримані за допомогою МРТ (зокрема глобальна поздовжня, циркулярна та радіальна деформація), нині розглядаються як нові біомаркери для виявлення ранніх змін у міокарді [9].

2. T2-зважене зображення (T2-STIR)

Послідовність зазвичай виконується у проєкціях по короткій осі та у чотирикамерній проєкції з метою виявлення ознак набряку міокарда. Наявність гіперінтенсивного сигналу трактується як прояв набряку, що може свідчити про гостре запальне ураження (наприклад, міокардит) або ішемічне пошкодження міокарда.

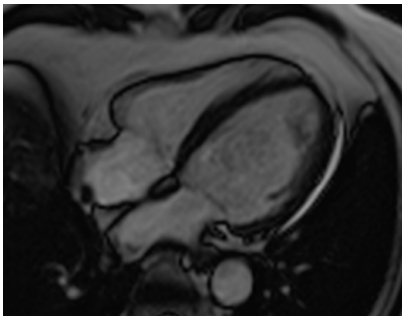
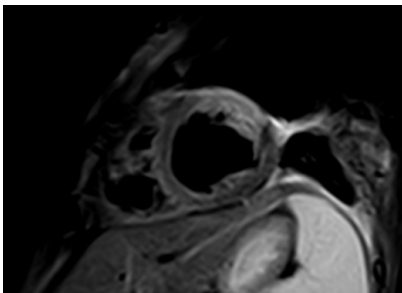
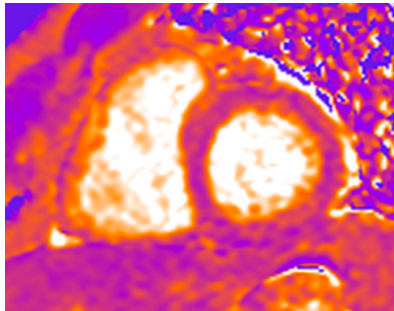
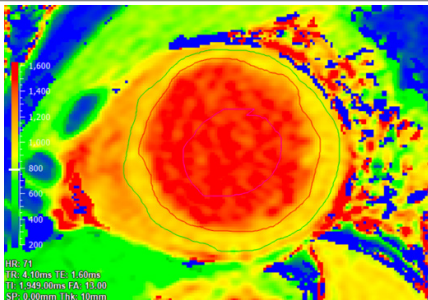
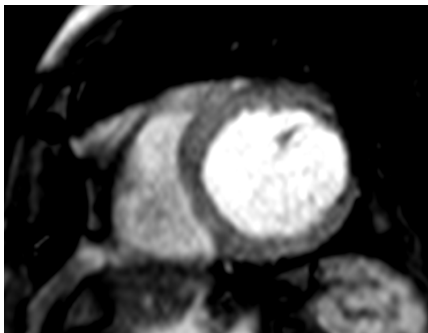
Цей метод є чутливим до набряку та відіграє важливу роль у верифікації активної фази захворювання.

3. T2-mapping

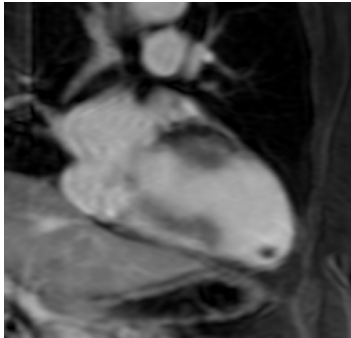
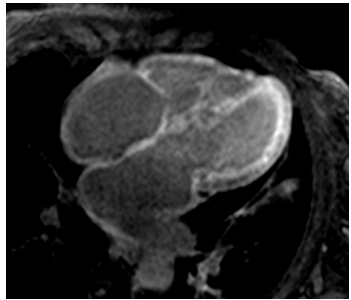
Використовується для кількісної оцінки часу T2-релаксації міокарда лівого шлуночка. Значення

Таблиця 2

Основні типи послідовностей які використовуються в МРТ серця з їх клінічною цінністю

МРТ-послідовність	Клінічна цінність	Приклад зображення
Cine-зображення	- Точне вимірювання об'ємів шлуночків та фракції викиду - Оцінка скоротливої функції ЛШ/ПШ - Аналіз мітрального клапана та обструкції ВТЛШ	
T2-зважене зображення	- Виявлення набряку міокарда (ознака запалення або ішемії)	
T2-mapping	- Кількісна оцінка набряку - Значення T2 > 55 мс вважається патологічним	
T1-mapping	- Нативне T1 як маркер фіброзу - Позаклітинний об'єм (ECV) для стратифікації ризику та диференціації фенотипів	
MR-перфузія у стані спокою	- Виявлення мікроваскулярної ішемії, навіть за відсутності епікардіального ураження	

Продовження таблиці 2

MPT-послідовність	Клінічна цінність	Приклад зображення
EGE (раннє контрастне посилення)	- Виявлення гіперемії - Виявлення внутрішньосерцевих тромбів	
LGE (пізнє накопичення гадолінію)	- Візуалізація фіброзу міокарда - Кількісна оцінка (% LGE) як предиктор несприятливих подій та стратифікації ризику раптової серцевої смерті	

понад 55 мс вважаються патологічними та свідчать про наявність міокардіального набряку. Метод є особливо чутливим до підвищеного вмісту води в тканинах і дає змогу виявляти гострий набряк при міокардиті, інфаркті міокарда та інших формах запалення.

Хоча T2-mapping має високу чутливість, його специфічність може бути обмежена через технічні артефакти, тому доцільно використовувати локальні референтні значення [10].

4. T1-mapping

Нативне T1-mapping виконується до введення контрасту для виявлення фіброзу, набряку або інфільтрації міокарда. Значення T1 понад 1000 мс вважаються патологічними. У деяких випадках додатково проводять постконтрастне T1-mapping із розрахунком позаклітинного об'єму (ECV), що дає змогу кількісно оцінити ступінь інтерстиціального фіброзу. Обидва показники є чутливими до різних патологічних процесів, проте можуть бути схильними до артефактів, тому, як і при T2-mapping, доцільно використовувати локальні референтні значення [11].

5. МР-перфузія у стані спокою

Зазвичай використовується для виявлення мікро- або макроваскулярної ішемії, яка може спостерігатися при різних типах кардіоміопатій, навіть за відсутності стенозу епікардіальних артерій. Дефекти перфузії відображають мікро- або макросудинну дисфункцію та можуть асоціюватися з фіброзом і підвищеним ризиком ускладнень.

6. Раннє контрастне посилення (EGE)

Виконується через 1-2 хвилини після введення контрастної речовини для виявлення гіперемії як

ознаки активного запалення, а також візуалізації тромбів у порожнинах серця. Метод є допоміжним при діагностиці міокардиту та ускладнень при різних типах кардіоміопатій.

7. Пізнє накопичення гадолінію (LGE)

LGE-послідовність проводиться через 10-15 хвилин після внутрішньовенного введення контрастної речовини на основі гадолінію. Для цього використовують 3D-IR-GRE або PSIR-послідовності з підбором часу інверсії за методикою Look-Locker або автоматично.

Усі зображення оцінюють із подальшою сегментацією міокарда ЛШ, а в окремих випадках – із кількісним розрахунком відсотка пізнього контрастування (%LGE), використовуючи умовно інтактну ділянку міокарда як еталон.

Патерни пізнього накопичення гадолінію (LGE) дають змогу диференціювати різні типи кардіоміопатій, а також запідозрити певну етіологію неішемічного ураження міокарда, що має важливе прогностичне значення [12]. Відмічається підвищення ризику раптової серцевої смерті за наявності LGE у міжшлуночковій перегородці або по вільній стінці лівого шлуночка. Крім того, навіть незначне накопичення LGE у перегородці асоціюється зі статистично значущим підвищенням ризику загибелі та раптової серцевої смерті [13].

LGE-послідовність дає змогу ідентифікувати фіброзовану, інфільтровану або набряклу тканину завдяки її здатності утримувати гадоліній довше, ніж здоровий міокард. Це забезпечує візуалізацію зон із підвищеним сигналом, які відповідають ділянкам незворотного ушкодження.

Різні типи кардіоміопатій мають характерні патерни LGE, які можуть бути корисними для встановлення етіології та диференційної діагностики:

- субендокардіальний або трансмуральний фіброз при ішемічному ураженні;
- інтраміокардіальний – при ДКМП;
- субепікардіальний – при міокардиті;
- глобальний субендокардіальний – при амілоїдозі [14].

Детальна оцінка серця за допомогою LGE-послідовності є необхідною для диференційної діагностики та стратифікації ризику у пацієнтів із будь-якою патологією міокарда.

Клінічне значення та діагностичні можливості МРТ серця при різних фенотипах кардіоміопатій

Гіпертрофічна кардіоміопатія

Гіпертрофічна кардіоміопатія (ГКМП) є найпоширенішим генетичним захворюванням серця, а завдяки розвитку методів візуалізації та генетичного тестування її виявляють уже приблизно в 1 із 200-300 осіб [15].

У дорослих ГКМП діагностують за наявності товщини стінки ЛШ ≥ 15 мм у будь-якому сегменті міокарда, що не може бути повністю пояснено лише умовами навантаження. При меншій гіпертрофії (13–14 мм) необхідна додаткова оцінка – з урахуванням сімейного анамнезу, результатів генетичного тестування та змін на ЕКГ. Діагноз ГКМП у дітей встановлюють, якщо товщина стінки ЛШ перевищує середнє прогнозоване значення більш ніж на 2 стандартні відхилення (z-показник > 2). У дорослих родичів першого ступеня спорідненості пацієнтів із достовірно підтвердженою ГКМП клінічний діагноз встановлюють за наявності товщини стінки ЛШ ≥ 13 мм.

У дітей родичів першого ступеня при z-показнику товщини стінки ЛШ < 2 наявність супутніх морфологічних або ЕКГ-змін повинна викликати підозру на ГКМП, однак сама по собі не є достатньою для встановлення діагнозу [2].

Хоча ехокардіографія зазвичай використовується для скринінгу ГКМП, МРТ серця є більш чутливим методом для виявлення рідкісних локалізацій гіпертрофії, зокрема апікальної форми. Це також найточніший спосіб вимірювання маси ЛШ, що має важливе прогностичне значення, оскільки її збільшення пов'язане з гіршим перебігом захворювання.

Подібно до ехокардіографії, МРТ дає змогу виявляти систолічний передній рух мітрального клапана (SAM), визначати градієнт у вихідному тракті лівого шлуночка (ВТЛШ) за допомогою Flow-послідовності та оцінювати ступінь мітральної регургітації [16].

Найважливішою перевагою МРТ є можливість виявляти та кількісно оцінювати фіброз міокарда.

LGE виявляють приблизно у 69 % пацієнтів із ГКМП, зазвичай у вигляді мозаїчного ураження, переважно в ділянках міжшлуночкової перегородки поблизу правого шлуночка, а також у стінках із найбільш вираженою гіпертрофією [17].

Метааналіз п'яти досліджень ($n=2993$; медіана спостереження – 3 роки) продемонстрував, що наявність LGE підвищує ризик раптової серцевої смерті (РСС) у 3,4 рази, загальної смертності – у 1,8 рази, серцево-судинної – у 2,9 рази, а також виявив тенденцію до зростання смертності від серцевої недостатності [18].

Через високу частоту виявлення зон пізнього накопичення гадолінію (LGE) його наявність не може бути єдиною підставою для імплантації імплантованого кардіовертера-дефібрилятора (ІКД), оскільки середній річний ризик РСС при ГКМП становить < 1 %.

Важливішим прогностичним показником є обсяг фіброзу: за даними дослідження ($n=1293$; тривалість спостереження – 3,3 року), LGE ≥ 15 % маси ЛШ подвоює ризик РСС.

Той самий метааналіз показав, що збільшення обсягу LGE на кожні 10 % асоціюється зі зростанням ризику РСС (BP=1,36) [19].

LGE рідко виявляють у сегментах без гіпертрофії, за винятком пізніх стадій ГКМП, коли часто спостерігають трансмуральне контрастне накопичення у поєднанні з витонченням стінки. Це може бути пов'язано з підвищеною жорсткістю міокарда та несприятливим ремоделюванням ЛШ, а більший обсяг LGE корелює з вищою частотою регіональних порушень скоротливості.

Кількість LGE суттєво залежить від методу кількісної оцінки, проте метод із порогом у 2 стандартні відхилення є єдиним, валідованим за даними аутопсії [20].

Накопичуються дані щодо діагностичного та прогностичного значення інтерстиціального фіброзу при ГКМП. В одному дослідженні виявлено помірно підвищені значення нативного часу T1, найвищі – у сегментах, де згодом спостерігалася LGE.

Показник нативного часу T1 продемонстрував високу точність у диференціації ГКМП від гіпертензивної хвороби серця, а також допомагав відрізнити ГКМП від норми.

ECV також має діагностичну цінність, оскільки підвищується не лише у пацієнтів із ГКМП, а й у носіїв патогенних мутацій без морфологічних змін [21].

Хоча МРТ серця рідко дає змогу визначити причину ГКМП лише за характеристиками, виявленими під час обстеження, розподіл і вираженість інтерстиціального фіброзу в поєднанні з клінічними даними можуть підказувати ймовірний діагноз.

Відсутність фіброзу може бути корисною ознакою для диференціації ГКМП від фізіологічної гіпертрофії у спортсменів. Водночас LGE може бути відсутнім у пацієнтів із ГКМП, особливо в молодому віці або на ранніх стадіях захворювання.

Приклади фенотипу гіпертрофічної кардіоміопатії з характерними ознаками у різних пацієнтів наведено на рисунку 1.

Дилатаційна кардіоміопатія

Дилатаційна кардіоміопатія (ДКМП) визначається як наявність дилатації лівого шлуночка та систолічної дисфункції, які не можуть бути повністю по-

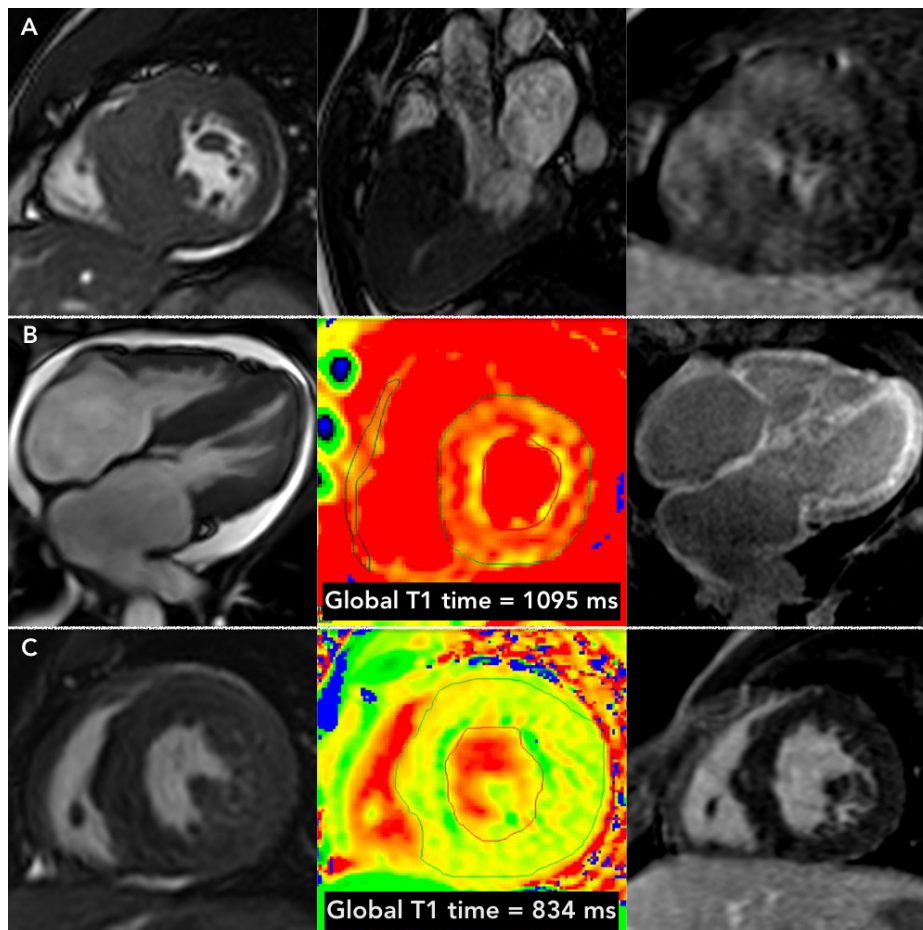


Рисунок 1. Фенотип ГКМП у різних пацієнтів: А – обструктивна ГКМП у 29-річного чоловіка з типовим «хмароподібним» пізнім накопичення гадолінію (LGE); В – амілоїдоз у 59-річної жінки з підвищеним глобальним нативним T1-часом та дифузним LGE; С – хвороба Андерсона–Фабрі у 17-річного хлопця з типовим низьким глобальним T1-часом та відсутністю LGE.

яснені аномальними умовами навантаження чи ішемічною хворобою серця.

Дилатацію ЛШ встановлюють за кінцево-діастолічними розмірами або об'ємами, що перевищують середні популяційні значення (з поправкою на зріст, стать та/або вік) більш ніж на 2 стандартні відхилення. У дорослих це відповідає кінцево-діастолічному діаметру ЛШ >58 мм у чоловіків та >52 мм у жінок або індексу КДО ЛШ ≥ 75 мл/м² у чоловіків та ≥ 62 мл/м² у жінок за даними ехокардіографії.

Глобальна систолічна дисфункція ЛШ визначається фракцією викиду <50 % [7,22].

МРТ серця у пацієнтів із ДКМП надає цінну додаткову інформацію про характеристики тканин міокарда. Вона дає змогу виявити набряк міокарда, що може свідчити про міокардит чи інший запальний процес, а також визначити наявність, поширеність і характер розподілу фіброзу за допомогою LGE-послідовності.

Це допомагає виключити інфаркт міокарда та орієнтує на певні етіології, зокрема:

- субепікардіальний розподіл – при постміокардитичних змінах;

- мозаїчний або хаотичний патерн – при саркоїдозі;
- виражений інферолатеральний – при дистрофінопатіях;
- септальний інтраміокардіальний – у носіїв мутацій LMNA;
- кільцеподібний – у носіїв патогенних варіантів DSP або укорочених варіантів FLNC.

Розташування та обсяг LGE мають прогностичне значення як щодо ризику аритмій, так і щодо тяжкості серцевої недостатності. Крім того, спеціальні послідовності на кшталт T2* дають змогу виявляти накопичення заліза в міокарді, що є важливим для діагностики гемохроматозу [23,24].

Дилатаційна кардіоміопатія (ДКМП) є кінцевим проявом багатьох неішемічних патологій міокарда. Незважаючи на досягнення сучасної терапії, прогноз залишається несприятливим, а традиційний підхід, що базується на симптомах, даних ЕКГ та фракції викиду лівого шлуночка (ФВЛШ), не завжди дає змогу точно ідентифікувати пацієнтів із високим ризиком або низькою ймовірністю відповіді на лікування.

Мультипараметрична МРТ серця дає змогу виявити замісний фіброз, який при ДКМП зазвичай розташований інтраміокардіально в міжшлуночковій перегородці й спостерігається приблизно у третини пацієнтів, що відрізняє цю патологію від ішемічної кардіоміопатії.

Наявність LGE асоціюється з порушеннями скоротливості, підвищеним ризиком шлуночкових аритмій і гіршою відповіддю на медикаментозну терапію – незалежно від фракції викиду, змін комплексу QRS чи рівня NT-proBNP, а більший обсяг LGE корелює з менш вираженим покращенням функції ЛШ після лікування [25].

Деякі дослідження підтверджують, що інтраміокардіальний LGE, розташований у міжшлуночковій перегородці, достовірно підвищує ризик смерті та тяжких аритмічних подій. Подібний рівень ризику спостерігають навіть у пацієнтів із відносно збереженою фракцією викиду ($>30\%$), якщо обсяг LGE перевищує 5 % маси ЛШ [17].

Відсутність LGE, навпаки, асоціюється зі значно нижчим річним ризиком несприятливих подій. Крім

того, у пацієнтів із LVEF $>40\%$ наявність інтраміокардіального посилення на LGE зумовлює кратне підвищення ймовірності раптової серцевої смерті (PCC) або її перерваного епізоду.

Використання LGE як додаткового критерію стратифікації ризику PCC може бути корисним для оптимізації показань до імплантації кардіовертера-дефібрилятора (ІКД) та прогнозування відповіді на ресинхронізаційну терапію. Відсутність фіброзу асоціюється з кращими результатами лікування, тоді як наявність LGE, особливо у міжшлуночковій перегородці, є незалежним предиктором підвищеної захворюваності та смертності [26].

Додатково T1-mapping-послідовність і оцінка позаклітинного об'єму (ECV) дають змогу виявити дифузний інтерстиціальний фіброз, який може бути присутнім навіть за відсутності LGE та має потенційно прогностичне значення.

Приклади фенотипу дилатаційної кардіоміопатії з характерними радіологічними ознаками у різних пацієнтів наведено на рисунку 2.

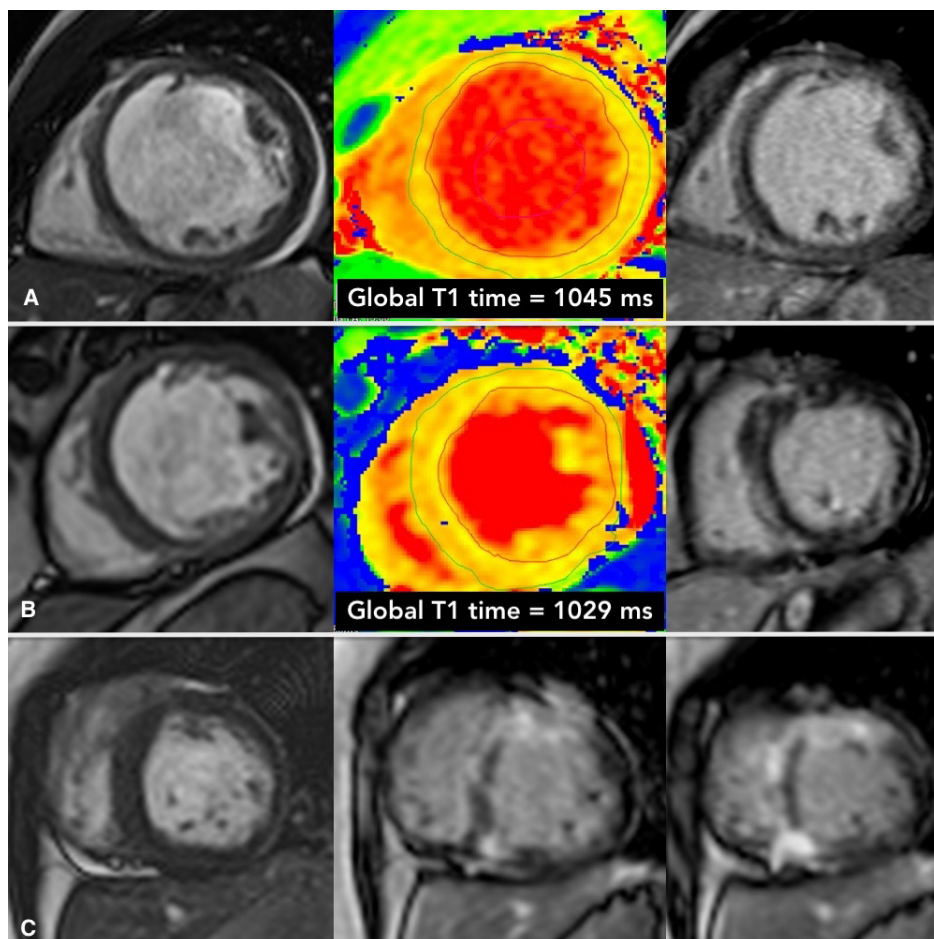


Рисунок 2. Фенотип ДКМП у різних пацієнтів: А – ідіопатична ДКМП у 31-річного чоловіка з підвищеним глобальним T1-часом та інтраміокардіальним контрастним посиленням (LGE); В – постміокардитична ДКМП у 49-річного чоловіка з типовим субепікардіальним LGE; С – саркоїдоз серця у 30-річної жінки з легенеvim саркоїдозом у анамнезі та типовим субепікардіальним/інтраміокардіальним LGE у базальному сегменті МШП з переходом на місця з'єднання з правим шлуночком (insertion points).

Недилатаційна кардіоміопатія лівого шлуночка

Недилатаційна кардіоміопатія лівого шлуночка (НеДКМПлш) визначається як наявність неішемічного фіброзу або жирового заміщення міокарда ЛШ без його дилатації – з глобальними чи регіональними порушеннями скоротливості або без них, або ізольованою глобальною гіпокінезією ЛШ без фіброзу, підтвердженою за допомогою мультипараметричної МРТ серця. Ці зміни не можуть бути повністю пояснені аномальними умовами навантаження (наприклад, артеріальною гіпертензією чи вадами клапанів) або ішемічною хворобою серця [2].

За відсутності підтвердженої генетичної інформації в родині недилатаційну кардіоміопатію ЛШ слід вважати сімейною, якщо один або більше родичів першого чи другого ступеня спорідненості мають такий самий діагноз, або якщо у родича першого ступеня в будь-якому віці сталася раптова серцева смерть на тлі встановленої НеДКМПлш.

Також слід підозрювати сімейну форму захворювання, якщо у родича першого ступеня раптова смерть настала у віці до 50 років, а результати аутопсії вказують на фенотип, характерний для НеДКМПлш.

Основними етапами діагностичного обстеження пацієнтів із недилатаційною кардіоміопатією ЛШ є збір клінічного анамнезу, лабораторні дослідження, холтеровське моніторування, методи кардіовізуалізації, а також генетичне тестування. Центральну роль у встановленні діагнозу відіграє МРТ серця.

За потреби можуть додатково проводитися лабораторні аналізи, проби з фізичним навантаженням, ендоміокардіальна біопсія та катетеризація серця.

Усім пацієнтам із недилатаційною кардіоміопатією лівого шлуночка (НеДКМПлш) необхідно проводити трансторакальну ехокардіографію, оскільки вона надає ключову інформацію про анатомію ЛШ, його функцію та гемодинаміку, стан клапанного апарату, функцію правих відділів серця, тиск у легеневій артерії, розміри передсердь та інші параметри.

Використання сучасних ехокардіографічних методик (аналіз на основі тканинного доплера та *speckle tracking*) дає змогу виявляти субклінічну дисфункцію міокарда, зокрема у носіїв генетичних форм НеДКМПлш.

Водночас МРТ серця має вищу діагностичну цінність у таких пацієнтів, оскільки забезпечує більш точну оцінку об'ємів і функції шлуночків, детальну характеристику тканин (включно з виявленням фіброзу та жирової інфільтрації), а також дає змогу виявляти зміни на доклінічному етапі захворювання [26].

Мультипараметрична МРТ серця є центральним методом діагностики НеДКМПлш, оскільки дає змогу підтвердити наявність неішемічного фіброзу міокарда, що у більшості випадків є ключовим для встановлення діагнозу.

Додатково МРТ може виявляти набряк міокарда, який свідчить про можливе запалення, а також детально оцінювати обсяг і характер розподілу фіброзу.

Останній може вказувати на ймовірну причину захворювання, наприклад:

- субепікардіальний розподіл – при постміокардитичних формах;
- мозаїчний або хаотичний – при саркоїдозі;
- ураження нижньобокових сегментів – при дистрофінопатіях;
- інтраміокардіальний у міжшлуночковій перегородці – у носіїв мутацій LMNA;
- кільцеподібний – у носіїв патогенних варіантів DSP або укорочених варіантів FLNC.

Така інформація має не лише діагностичну, а й прогностичну цінність, допомагаючи оцінити ризик аритмій і тяжкість серцевої недостатності [25].

Приклади фенотипу недилатаційної кардіоміопатії лівого шлуночка з характерними варіантами пізнього накопичення гадолінію у пацієнтів (рисунк 3).

Аритмогенна кардіоміопатія правого шлуночка

Аритмогенна кардіоміопатія правого шлуночка (АКМПпш) – це спадкова форма кардіоміопатії, що морфологічно характеризується прогресуючою атрофією міокарда правого шлуночка з його фіброзно-жировим заміщенням [27].

Захворювання супроводжується розвитком шлуночкових аритмій і є однією з найчастіших причин раптової серцевої смерті у молодих людей.

МРТ серця має важливе значення в діагностиці АКМПпш завдяки високій точності оцінки функції та об'ємів правого шлуночка, а також можливості візуалізувати структурні зміни міокарда.

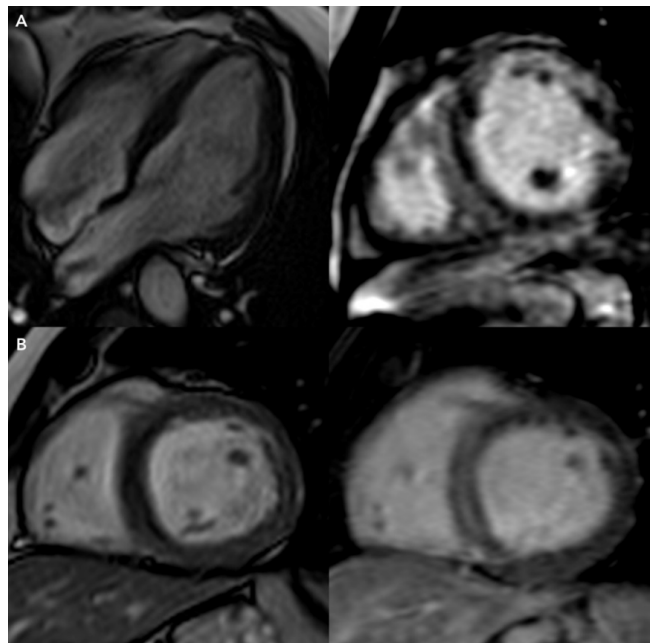


Рисунок 3. Фенотип НеДКМПлш: А – НеДКМПлш у 26-річного чоловіка з нормальним об'ємом ЛШ, ФВ ЛШ = 31 % та кільцеподібним/субепікардіальним типом LGE; В – НеДКМПлш у 37-річної жінки з нормальними об'ємами ЛШ, ФВ ЛШ = 37 % та інтраміокардіальним LGE у перегородці;

Ураження при АКМПш можуть також спостерігатися в міокарді лівого шлуночка, а переважно лівошлуночкова форма захворювання може зустрічатися в межах однієї родини.

Найчастіше АКМПш маніфестує у віці від другого до четвертого десятиліття життя.

Чоловіки хворіють частіше, ніж жінки, а перебіг захворювання характеризується віковою пенетрантністю, значною клінічною та генетичною варіабельністю [28].

Діагноз АКМПш слід запідозрити у підлітків та молодих дорослих з епізодами серцебиття, синкопе або раптовою серцевою смертю.

Одними з найпоширеніших проявів є часта шлуночкова екстрасистолія або шлуночкова тахікардія.

Наявність інверсії зубця Т у правих прекардіальних відведеннях (V1-V3) на стандартній ЕКГ також повинна викликати підозру на АКМПш.

Рідше виявляють зниження амплітуди комплексу QRS у периферичних відведеннях та подовження термінальної активації у правих прекардіальних відведеннях.

Частою причиною направлення пацієнта на додаткове обстеження є дилатація правого шлуночка за даними ехокардіографії.

У більш рідкісних випадках захворювання проявляється як правощлуночкова або бівентрикулярна серцева недостатність, що може імітувати ДКМП або НедКМПш.

Вважається, що носії кількох патогенних варіантів мають більш тяжкий фенотип, а пацієнти з мутаціями в генах DSP або DSG2 більш схильні до розвитку серцевої недостатності [29].

У дітей та молодих дорослих типовими початковими симптомами також є синкопе, серцебиття та шлуночкові аритмії.

Проте нерідко спостерігаються біль у грудях, динамічні зміни сегмента ST-T на стандартній 12-канальній ЕКГ та підвищення рівня кардіальних ферментів за нормальних коронарних артерій, що потребує диференціальної діагностики з міокардитом або гострим інфарктом міокарда [30].

Усім пацієнтам із підозрою на аритмогенну кардіоміопатію правого шлуночка (АКМПш) рекомендовано проведення повного комплексного обстеження.

Структурні та функціональні зміни, виявлені за допомогою ехокардіографії та МРТ серця, мають ключове значення для встановлення діагнозу.

Основною ознакою є наявність порушень локальної скоротливості правого шлуночка – зокрема, акінезії, дискінезії або аневризматичного випинання, а також різного ступеня дилатації чи дисфункції ПШ (основні або додаткові критерії). МРТ серця слід розглядати як метод першої лінії для оцінки структурно-функціональних змін ПШ, оскільки він характеризується високою чутливістю. Мультипараметрична МРТ серця є єдиним методом, що дає змогу достовірно виявити ураження ЛШ, яке часто недо-

оцінюють при застосуванні критеріїв Task Force від 2010 року.

Характеристика тканин за допомогою МРТ або опосередковано – за результатами електрофізіологічного картування – може виявити ознаки фіброзно-жирового заміщення, що може бути присутнє як у правому, так і в лівому шлуночку [31,32].

Приклади фенотипу аритмогенної кардіоміопатії правого шлуночка з характерними морфологічними ознаками в різних пацієнтів наведено на рисунку 4.

Рестриктивна кардіоміопатія

Рестриктивна кардіоміопатія (РКМП) – це рідкісний фенотип кардіоміопатій, що характеризується ригідністю стінок серця та розвитком рестриктивної патології лівого та/або правого шлуночка при нормальних або знижених діастолічних об'ємах одного чи обох шлуночків.

Для РКМП притаманні специфічні морфологічні та функціональні ознаки: нормальний або дещо зменшений об'єм шлуночків, нормальна товщина стінок і виражена діастолічна дисфункція [2].

Пацієнти з маніфестною РКМП зазвичай мають клінічні прояви, характерні для серцевої недостатності зі збереженою фракцією викиду (HFrEF) [33].

Системний підхід до діагностики включає клінічний огляд, ЕКГ, ехокардіографію та мультипараметричну МРТ серця.

Під час фізикального обстеження може спостерігатися виражена яремна венозна пульсація, а на пізніх стадіях – зниження наповнення пульсу, зменшення ударного об'єму та підвищення частоти серцевих скорочень.

У декомпенсованих пацієнтів часто виявляють гепатомегалію, асцит і периферичні набряки.

Важливість точного визначення рестриктивного фенотипу полягає у його прогностичному та терапевтичному значенні, адже цей підтип часто асоціюється з несприятливим прогнозом і потребує іншого підходу до ведення, ніж інші форми кардіоміопатій.

Ехокардіографія залишається основним методом діагностики РКМП із чітко визначеними критеріями оцінки та градації діастолічної дисфункції.

Важливо, що виражений рестриктивний тип наповнення шлуночків зазвичай спостерігається лише на пізніх стадіях захворювання, тоді як на момент первинної діагностики у більшості пацієнтів виявляють лише помірні порушення діастолічної функції.

У випадках діагностичної невизначеності та для визначення оптимальних термінів трансплантації серця рекомендовано проведення катетеризації.

Мультипараметрична МРТ серця є ключовим методом для диференціації РКМП від констриктивного перикардиту, оцінки наявності та поширеності фіброзу міокарда, а також для виявлення ознак метаболічних чи запальних уражень. Ендокардіальна біопсія дозволяє провести точну верифікацію діагнозу при рестриктивних кардіодесмінопатіях, інфільтрації залізом у міокарді (як внутрішньоклітинній

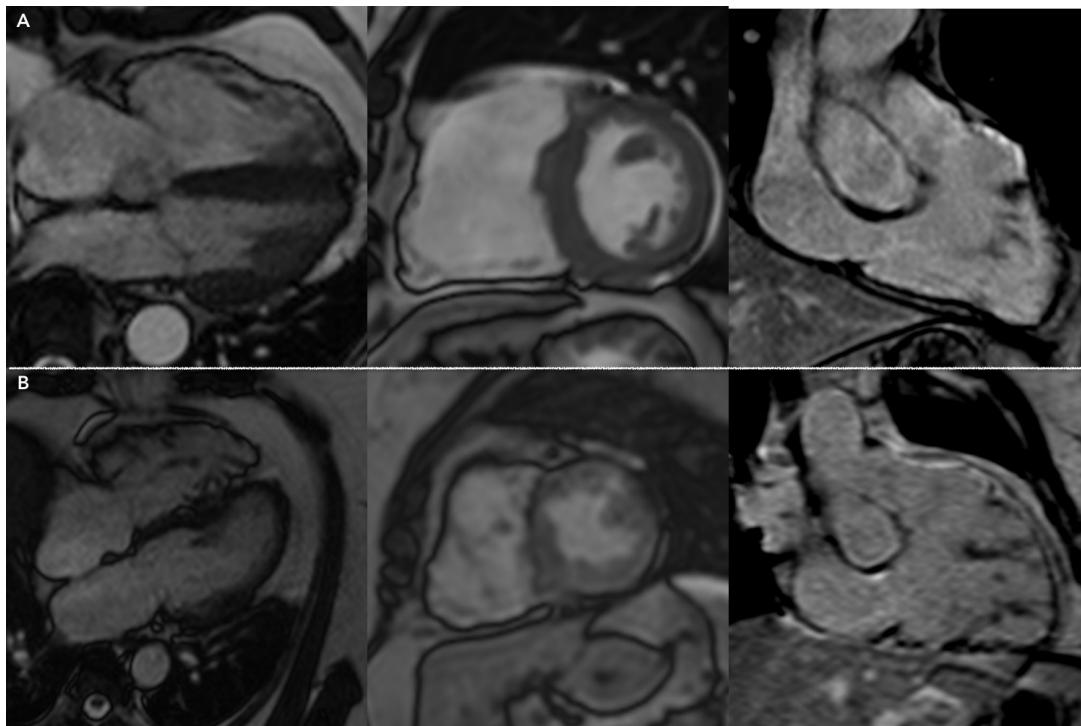


Рисунок 4. Фенотип АКМГпш: А – АКМГпш у чоловіка 21 р. – дилатація ПШ, ФВПШ ~31 %, поодинокі аневризми вільної стінки ПШ, трансмуральне LGE у вихідному тракті правого шлуночку; В – АКМГпш у чоловіка 28 р. – дилатація ПШ, ФВПШ ~37 %, множинні дрібні аневризми вільної стінки, трансмуральне LGE у вихідному тракті правого шлуночку.

при гемохроматозі, так і мітохондріальній при кардіоміопатії Фрідріхової атаксії), цистинозі, генералізованому артеріальному кальцинозі немовлят і лізосомних хворобах накопичення.

Розширене фенотипування пацієнтів має включати не лише кардіальні, а й позасерцеві прояви, особливо при синдромних формах РКМП та ураженнях, асоційованих із нервово-м'язовими захворюваннями [34,35].

Приклади фенотипу рестриктивної кардіоміопатії з характерними морфологічними та функціональними ознаками у пацієнта (рисунок 5).

Інші патологічні стани та синдроми, пов'язані з фенотипами кардіоміопатій

Гіпертрабекулярність лівого шлуночка (некомпактний міокард лівого шлуночка)

Термін «некомпактний міокард лівого шлуночка» описує фенотип, який характеризується вираженою трабекулярною структурою лівого шлуночка та глибокими міжтрабекулярними заглибленнями. Стінка міокарда зазвичай потовщена, з тонким компактним епікардіальним шаром і значно товстішим ендокардіальним шаром. У частини пацієнтів ця аномальна архітектура трабекул поєднується з дилатацією лівого шлуночка та систолічною дисфункцією.

Некомпактний міокард часто має сімейний характер і асоціюється з генетичними варіантами, що охоплюють широкий спектр генів, зокрема тих, які кодують білки саркомера, Z-диска, цитоскелета та ядерної оболонки [36].

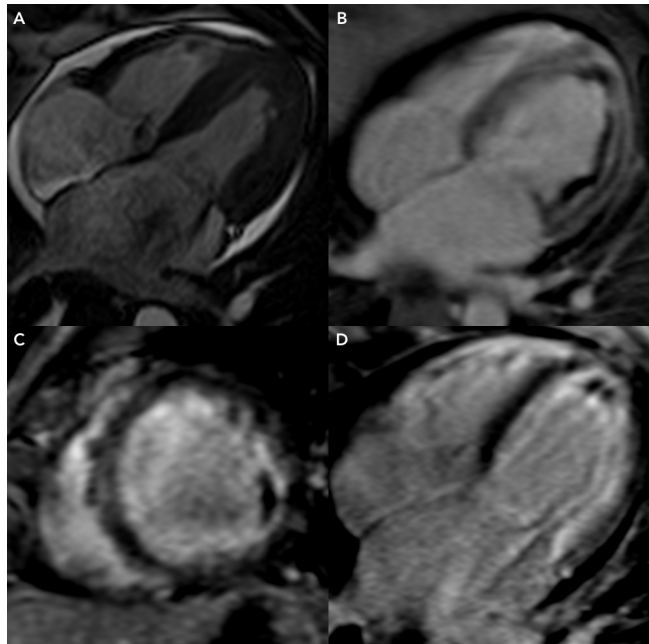


Рисунок 5. Фенотип РКМП – ендокардит Леффлера у 53-річного чоловіка з тривалою гіпереозинофілією: А – характерна дилатація обох передсердь та важка діастолічна дисфункція, виражена мітральна та трикуспідальна недостатність; В – масивний плащоподібний тромб у порожнині лівого шлуночка; С, D – типове дифузне субендокардіальне пізнє накопичення гадолінію (LGE) на всіх рівнях

Гіпертрабекулярність міокарда лівого шлуночка також використовується для опису набуті, іноді транзиторної форми надмірної трабекуляції лівого шлуночка (наприклад, у спортсменів, під час вагітності або після інтенсивних фізичних навантажень). Ймовірно, це відображає підвищену вираженість зазвичай нормально сформованої архітекtonіки міокарда, оскільки кардіоміоцити є термінально диференційованими клітинами, а формування нових структур серця є неможливим [37,38].

Останні рекомендації Європейського товариства кардіологів (ESC, 2023) не розглядають некомпактний міокард лівого шлуночка як кардіоміопатію у загальному розумінні. Його трактують як фенотиповий прояв, що може зустрічатися ізольовано або у поєднанні з іншими вадами розвитку, гіпертрофією шлуночків, їх дилатацією та/або систолічною дисфункцією. З огляду на відсутність морфометричних доказів процесу компактизації шлуночків у людини рекомендовано використовувати термін «гіпертрабекулярність» замість «некомпактний міокард лівого шлуночка», особливо коли явище має транзиторний характер або чітко виникає у дорослому віці [39].

Синдром Такоцубо

Синдром транзиторного розширення верхівки лівого шлуночка, або синдром Такоцубо, у типовому варіанті проявляється тимчасовою регіональною систолічною дисфункцією, дилатацією та набряком верхівки та/або середніх сегментів лівого шлуночка за відсутності обструктивного ураження коронарних артерій за даними коронарографії.

Клінічно синдром характеризується раптовою появою за грудинного болю, подібного до стенокардії, дифузною інверсією зубця Т, іноді з попереднім підйомом сегмента ST, а також помірним підвищенням рівня серцевих ферментів.

Переважає у жінок у постменопаузі, часто після емоційного або фізичного стресу.

У більшості пацієнтів виявляють підвищену концентрацію норадреналіну, а в окремих випадках – транзиторний градієнт тиску у вихідному тракті лівого шлуночка.

Функція лівого шлуночка зазвичай відновлюється протягом кількох днів або тижнів, рецидиви є рідкісними. Подібна оборотна дисфункція міокарда може спостерігатися при субарахноїдальному крововиливі та інших гострих церебральних подіях (нейрогенне оглушення міокарда). Через транзиторний характер цього явища рекомендації Європейського товариства кардіологів (ESC, 2023) не рекомендують відносити синдром Такоцубо до кардіоміопатій [40].

Перипартальна кардіоміопатія

Перипартальна кардіоміопатія – рідкісна форма серцевої недостатності, що виникає у пізні терміни вагітності або протягом перших місяців після пологів у жінок без попередніх ознак серцевої патології.

Захворюваність суттєво відрізняється між регіонами, становлячи приблизно 1 випадок на 1000-4000

пологів у США та Європі, з вищою частотою у країнах Африки та Карибського басейну.

Ризик зростає у жінок старшого материнського віку, за наявності артеріальної гіпертензії під час вагітності, при багатоплідних вагітностях, а також серед представниць афроамериканської раси.

Генетичні дослідження свідчать про значну подібність перипартальної кардіоміопатії до дилатаційної кардіоміопатії, зокрема про надлишкову частоту транкатних варіантів у генах TTN, FLNC, DSP та BAG3.

Клінічно захворювання супроводжується вираженою систолічною дисфункцією, однак у значній частині пацієнток спостерігається повне або часткове відновлення функції лівого шлуночка протягом кількох місяців після пологів [41,42].

Вітчизняний досвід використання мультипараметричної МРТ серця

В Україні МРТ серця виконується у відносно невеликій кількості високоспеціалізованих центрів, переважно в кардіохірургічних державних установах. Провідну позицію за обсягами виконання досліджень посідає НІССХ ім. М. М. Амосова, де щорічно проводиться понад 1200 обстежень.

Незважаючи на високий діагностичний потенціал мультипараметричної МРТ, її широке впровадження стримується низкою об'єктивних причин: значною вартістю програмного забезпечення, обмеженою кількістю спеціалізованих робочих станцій, а також недостатньою кількістю радіологів, які володіють методикою повноцінної інтерпретації досліджень.

Додатковим бар'єром залишається обмежена обізнаність клініцистів щодо можливостей МРТ серця, що призводить до недооцінки її ролі у діагностичному алгоритмі.

В Україні наразі відсутні національно стандартизовані протоколи мультипараметричної МРТ серця, тому центри орієнтуються переважно на рекомендації провідних європейських та американських професійних товариств.

Попри поступове зростання доступності методу за останні роки, МРТ серця й надалі залишається зосередженою переважно у великих містах. Це зумовлює необхідність розвитку регіональних спеціалізованих центрів, удосконалення системи підготовки фахівців і інтеграції сучасних МРТ-протоколів у національні клінічні рекомендації.

Висновок. Мультипараметрична магнітно-резонансна томографія серця є ключовим методом у діагностиці та диференціації фенотипів кардіоміопатій.

Завдяки високій точності у визначенні об'ємів, розмірів і функції порожнини серця, а також можливостям оцінки тканинних характеристик міокарда за допомогою LGE, T1- і T2-картування, МРТ дає змогу не лише запідозрити, а й у ряді випадків встановити етіологію захворювання та диференціювати його варіанти.

Це має вирішальне значення для постановки точного діагнозу, вибору оптимальної тактики лікування та подальшого ведення пацієнтів із кардіоміопатіями.

Перспективи подальших досліджень. Подальші дослідження мають бути спрямовані на розширення застосування мультипараметричної МРТ серця у діагностиці та стратифікації ризику при різних фенотипах кардіоміопатій.

Перспективним напрямом є вивчення прогностичних маркерів за допомогою T1-/T2-картування та LGE, а також інтеграція цих показників у сучасні моделі стратифікації ризику. Важливим завданням залишається стандартизація протоколів сканування та уніфікація підходів до аналізу отриманих даних, що підвищить відтворюваність і точність діагностики.

В Україні необхідно розвивати та ширше впроваджувати МРТ серця у клінічну практику, створювати багаточисельні бази даних і формувати національні стандартизовані підходи до діагностики кардіоміопатій.

Конфлікт інтересів. Автори заявляють про відсутність потенційних конфліктів інтересів

Дотримання етичних норм. Автори рукопису свідомо засвідчують, що підготовка рукопису здійснювалась виключно на основі відкрито опублікованих наукових джерел. У роботі не використовувались персоніфіковані дані пацієнтів, результати первинних клінічних або доклінічних досліджень. У зв'язку з цим отримання схвалення комісії з питань біоетики не вимагалось. Дослідження виконане з дотриманням принципів належної наукової практики та відповідно до міжнародних етичних стандартів, зокрема рекомендацій Комітету з публікаційної етики «COPE» (Committee on Publication Ethics).

Використання штучного інтелекту. Під час написання та редагування цієї статті інструменти штучного інтелекту не використовувалися.

Первинні дані та матеріали. Ця стаття не містить нових клінічних або експериментальних даних. Усі використані матеріали базуються на опублікованих джерелах, належним чином процитованих у тексті.

Інформація про фінансування. Додаткове фінансування для виконання цієї роботи не залучалося.

Список використаної літератури

References

1. Elliott P, Andersson B, Arbustini E, Bilinska Z, Cecchi F, Charron P, et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J*. 2008;29:270–276. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehm342>
2. Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, et al. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies. *Eur Heart J*. 2023;44(37):3503–3626. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehad194>
3. Report of the WHO/ISFC task force on the definition and classification of cardiomyopathies. *Br Heart J*. 1980;44(6):672–673. <https://doi.org/10.1136/hrt.44.6.672>
4. Richardson P, McKenna W, Bristow M, et al. Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of cardiomyopathies. *Circulation*. 1996;93(5):841–842. <https://doi.org/10.1161/01.cir.93.5.841>
5. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation*. 2006;113(14):1807–1816. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.106.174287>
6. Pinto YM, Elliott PM, Arbustini E, et al. Proposal for a revised definition of dilated cardiomyopathy, hypokinetic non-dilated cardiomyopathy, and its implications for clinical practice: a position statement of the ESC working group on myocardial and pericardial diseases. *Eur Heart J*. 2016;37(23):1850–1858. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv727>
7. Arbustini E, Narula N, Dec GW, et al. The MOGE(S) classification for a phenotype-genotype nomenclature of cardiomyopathy: endorsed by the World Heart Federation. *J Am Coll Cardiol*. 2013;62(22):2046–2072. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2013.08.1644>
8. Kramer CM, Barkhausen J, Bucciarelli-Ducci C, Flamm SD, Kim RJ, Nagel E. Standardized cardiovascular magnetic resonance imaging (CMR) protocols: 2020 update. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2020 Feb 24;22:17. <https://doi.org/10.1186/s12968-020-00607-1>
9. Bellenger NG, Burgess MI, Ray SG, et al. Comparison of left ventricular ejection fraction and volumes in heart failure by echocardiography, radionuclide ventriculography and cardiovascular magnetic resonance; are they interchangeable?. *Eur Heart J*. 2000;21(16):1387–1396. <https://doi.org/10.1053/euhj.2000.2011>
10. Xu J, Yang W, Zhao S, Lu M. State-of-the-art myocardial strain by CMR feature tracking: clinical applications and future perspectives. *Eur Radiol*. 2022;32(8):5424–5435. <https://doi.org/10.1007/s00330-022-08629-2>
11. Messroghli DR, Moon JC, Ferreira VM, et al. Clinical recommendations for cardiovascular magnetic resonance mapping of T1, T2, T2* and extracellular volume: A consensus statement by the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance (SCMR) endorsed by the European Association for Cardiovascular Imaging (EACVI). *J Cardiovasc Magn Reson*. 2017;19(1):75. <https://doi.org/10.1186/s12968-017-0389-8>
12. Marques MD, Weinberg R, Kapoor S, et al. Myocardial fibrosis by T1 mapping magnetic resonance imaging predicts incident cardiovascular events and all-cause mortality: the Multi-Ethnic Study of Atherosclerosis. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2022;23(10):1407–1416. <https://doi.org/10.1093/ehjci/jeac010>

13. Im DJ, Hong SJ, Park EA, et al. Guidelines for Cardiovascular Magnetic Resonance Imaging from the Korean Society of Cardiovascular Imaging-Part 3: Perfusion, Delayed Enhancement, and T1- and T2 Mapping. *Korean J Radiol.* 2019;20(12):1562-1582. <https://doi.org/10.3348/kjr.2019.0411>
14. Halliday BP, Baksı AJ, Gulati A, et al. Outcome in Dilated Cardiomyopathy Related to the Extent, Location, and Pattern of Late Gadolinium Enhancement. *JACC Cardiovasc Imaging.* 2019;12(8 Pt 2):1645-1655. <https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2018.07.015>
15. Halliday BP, Gulati A, Ali A, et al. Association Between Midwall Late Gadolinium Enhancement and Sudden Cardiac Death in Patients With Dilated Cardiomyopathy and Mild and Moderate Left Ventricular Systolic Dysfunction. *Circulation.* 2017;135(22):2106-2115. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.116.026910>
16. Nealy Z, Kramer C. Imaging in Hypertrophic Cardiomyopathy: Beyond Risk Stratification. *Heart Fail Clin.* 2023;19(4):419-428. <https://doi.org/10.1016/j.hfc.2023.03.004>
17. Kiaos A, Daskalopoulos G, Kamperidis V, et al. Quantitative Late Gadolinium Enhancement Cardiac Magnetic Resonance and Sudden Death in Hypertrophic Cardiomyopathy: A Meta-Analysis. *J Am Coll Cardiol Img.* 2024;17(5):489-497. <https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2023.07.005>
18. Rudolph A, Abdel-Aty H, Bohl S, et al. Noninvasive detection of fibrosis applying contrast-enhanced cardiac magnetic resonance in different forms of left ventricular hypertrophy relation to remodeling. *J Am Coll Cardiol.* 2009;53(3):284-291. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2008.08.064>
19. Weng Z, Yao J, Chan R, et al. Prognostic Value of LGE-CMR in HCM: A Meta-Analysis. *J Am Coll Cardiol Img.* 2016;9(12):1392-1402. <https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2016.02.031>
20. Moon JC, Reed E, Sheppard MN, et al. The histologic basis of late gadolinium enhancement cardiovascular magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2004;43(12):2260-2264. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2004.03.035>
21. Liang L, Wang X, Yu Y, et al. T1 Mapping and Extracellular Volume in Cardiomyopathy Showing Left Ventricular Hypertrophy: Differentiation Between Hypertrophic Cardiomyopathy and Hypertensive Heart Disease. *Int J Gen Med.* 2022;15:4163-4173. Published 2022 Apr 18. <https://doi.org/10.2147/IJGM.S350673>
22. Pettersen MD, Du W, Skeens ME, Humes RA. Regression equations for calculation of z scores of cardiac structures in a large cohort of healthy infants, children, and adolescents: an echocardiographic study. *J Am Soc Echocardiogr.* 2008;21(8):922-934. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2008.02.006>
23. Chen W, Qian W, Zhang X, et al. Ring-like late gadolinium enhancement for predicting ventricular tachyarrhythmias in non-ischaemic dilated cardiomyopathy. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2021;22(10):1130-1138. <https://doi.org/10.1093/ehjci/jeab117>
24. de Frutos F, Ochoa JP, Fernández AI, et al. Late gadolinium enhancement distribution patterns in non-ischaemic dilated cardiomyopathy: genotype-phenotype correlation. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2024;25(1):75-85. <https://doi.org/10.1093/ehjci/jead184>
25. Perone F, Dentamaro I, La Mura L, Alifragki A, Marketou M, Cavarretta E, Papadakis M, Androulakis E. Current Insights and Novel Cardiovascular Magnetic Resonance-Based Techniques in the Prognosis of Non-Ischemic Dilated Cardiomyopathy. *Journal of Clinical Medicine.* 2024;13(4):1017. <https://doi.org/10.3390/jcm13041017>
26. Hosadurg N, Lozano P, Patel A, et al. Cardiac Magnetic Resonance in the Evaluation and Management of Nonischemic Cardiomyopathies. *J Am Coll Cardiol HF.* 2025;13(9). <https://doi.org/10.1016/j.jchf.2025.102525>
27. Graziano F, Zorzi A, Ungaro S, et al. The 2023 European Task Force Criteria for Diagnosis of Arrhythmogenic Cardiomyopathy: Historical Background and Review of Main Changes. *Rev Cardiovasc Med.* 2024;25(9):348. Published 2024 Sep 24. <https://doi.org/10.31083/j.rcm2509348>
28. Gasperetti A, James CA, Carrick RT, et al. Arrhythmic risk stratification in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Europace.* 2023;25(11):eua312. <https://doi.org/10.1093/europace/euad312>
29. Corrado D, Basso C. Arrhythmogenic left ventricular cardiomyopathy. *Heart.* 2022;108(9):733-742. <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2020-316944>
30. Corrado D, Anastakis A, Basso C, et al. Proposed diagnostic criteria for arrhythmogenic cardiomyopathy: European Task Force consensus report. *Int J Cardiol.* 2024;395:131447. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2023.131447>
31. Fouda S, Godfrey R, Pavitt C, Alway T, Coombs S, Ellery SM, Parish V, Silberbauer J, Liu A. Cardiac Sarcoidosis and Inherited Cardiomyopathies: Clinical Masquerade or Overlap? *Journal of Clinical Medicine.* 2025; 14(5):1609. <https://doi.org/10.3390/jcm14051609>
32. Bariani R, Rigato I, Cason M, et al. Genetic Background and Clinical Features in Arrhythmogenic Left Ventricular Cardiomyopathy: A Systematic Review. *J Clin Med.* 2022;11(15):4313. Published 2022 Jul 25. <https://doi.org/10.3390/jcm11154313>
33. Bozkurt B, Coats AJ, Tsutsui H, et al. Universal Definition and Classification of Heart Failure: A Report of the Heart Failure Society of America, Heart Failure Association of the European Society of Cardiology, Japanese Heart Failure Society and Writing Committee of the Universal Definition of Heart Failure. *J Card Fail.* 2021;27(4):387-413. <https://doi.org/10.1016/j.cardfail.2021.01.022>
34. Ishida H, Narita J, Ishii R, et al. Clinical Outcomes and Genetic Analyses of Restrictive Cardiomyopathy in Children. *Circ Genom Precis Med.* 2023;16(4):e004054. <https://doi.org/10.1161/CIRCGEN.122.004054>
35. von Knobelsdorff-Brenkenhoff F, Schulz-Menger J. Cardiovascular magnetic resonance in the guidelines of the European Society of Cardiology: a comprehensive summary and update. *J Cardiovasc Magn Reson.* 2023;25: 42. <https://doi.org/10.1186/s12968-023-00950-z>

36. Rojanasopondist P, Nesheiwat L, Piombo S, Porter GA Jr, Ren M, Phoon CK. Genetic Basis of Left Ventricular Noncompaction. *Circ Genom Precis Med*. 2022;15(3):e003517. <https://doi.org/10.1161/CIRCGEN.121.003517>
37. Alfieri M, Principi S, Barbarossa A, Stronati G, Antonicelli R, Casella M, Dello Russo A, Guerra F. How to Approach Left Ventricular Hypertrabeculation: A Practical Guide and Literature Review. *Journal of Clinical Medicine*. 2025; 14(3):695. <https://doi.org/10.3390/jcm14030695>
38. Petersen, S, Jensen, B, Aung, N. et al. Excessive Trabeculation of the Left Ventricle: JACC: Cardiovascular Imaging Expert Panel Paper. *J Am Coll Cardiol Img*. 2023 Mar, 16 (3) 408–425. <https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2022.12.026>
39. Faber JW, D'Silva A, Christoffels VM, Jensen B. Lack of morphometric evidence for ventricular compaction in humans. *J Cardiol*. 2021;78(5):397-405. <https://doi.org/10.1016/j.jjcc.2021.03.006>
40. Singh T, Carson K, Usmani Z, et al. Takotsubo Syndrome: Pathophysiology, Emerging Concepts, and Diagnostic Considerations. *Circulation*. 2022;145(10):e33–e45. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.121.055854>
41. Goli R, Li J, Brandimarto J, et al. Genetic and Phenotypic Landscape of Peripartum Cardiomyopathy. *Circulation*. 2021;143(19):1852-1862. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.120.052395>
42. Jackson AM, Bauersachs J, Petrie MC, et al. Outcomes at one year in women with peripartum cardiomyopathy: Findings from the ESC EORP PPCM Registry. *Eur J Heart Fail*. 2024;26(1):34-42. <https://doi.org/10.1002/ehfj.3055>

Multiparametric Cardiac MRI for the Diagnosis and Differentiation of Cardiomyopathy Phenotypes: Current Applications and Future Perspectives

Mykhailo S. Ishchenko^{1,2}, Mykhailo M. Tkachenko¹

¹ Bogomolets National Medical University, Department of Radiology and Radiation Medicine, Kyiv, Ukraine

² National Amosov Institute of Cardiovascular Surgery of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine, Kyiv, Ukraine

Abstract

Introduction. Cardiomyopathies are myocardial diseases characterized by structural and functional abnormalities in the absence of coronary artery disease, arterial hypertension, or valvular pathology sufficient to explain the observed changes. Their origin may be either genetic or acquired. Cardiac magnetic resonance imaging (CMR) is the leading non-invasive diagnostic tool that enables comprehensive assessment of cardiac morphology, function, and tissue characteristics. The use of LGE and parametric techniques (T1-, T2-mapping, and ECV) facilitates the detection of fibrosis, infiltration, and edema. In 2023, the European Society of Cardiology introduced a phenotype-based classification in which CMR plays a central role, highlighting five main phenotypes: hypertrophic, dilated, non-dilated left ventricular, arrhythmogenic right ventricular, and restrictive cardiomyopathy.

Aim. To demonstrate the key role of multiparametric CMR in identifying, differentiating, and prognosticating cardiomyopathies through analysis of characteristic CMR features and application of a systematic interpretative approach.

Review and discussion. Over the past decades, cardiomyopathy classifications have evolved substantially – from the basic morphological forms of the WHO/ISFC (DCM, HCM, RCM) to the contemporary phenotype-based model of ESC 2023. A pivotal milestone was the introduction of multiparametric CMR, which combines precise morpho-functional assessment with quantitative tissue characterization. CMR enables accurate evaluation of chamber volumes, ventricular function, and myocardial tissue changes (fibrosis, edema, infiltration) using LGE, T1- and T2-mapping, and ECV. The presence and extent of LGE are associated with an increased risk of sudden cardiac death, whereas parametric mapping techniques provide valuable diagnostic insights into diffuse myocardial processes even in the absence of contrast administration.

The current ESC classification distinguishes five principal phenotypes – hypertrophic, dilated, non-dilated left ventricular, arrhythmogenic right ventricular, and restrictive cardiomyopathy. In all these phenotypes, CMR plays a central role in diagnosis, risk stratification, and therapeutic decision-making.

In Ukraine, multiparametric CMR is gradually being implemented in leading cardiac surgery centers. However, wider adoption remains limited by the high cost of software, lack of dedicated workstations, and shortage of trained specialists. The future development of the method depends on protocol standardization, improved accessibility, and integration into national clinical guidelines.

Conclusions. Multiparametric cardiac magnetic resonance imaging is a key method for the diagnosis and differentiation of cardiomyopathy phenotypes. It provides a precise assessment of cardiac volumes, function, and myocardial tissue characteristics (LGE, T1-, T2-mapping, and ECV), enabling determination of disease etiology and differentiation of its variants. This technique is essential for accurate diagnosis, risk stratification, and selection of optimal management strategies for patients with cardiomyopathies.

Keywords: myocardial disease, imaging methods, Heart failure, phenotype, LGE, cardiac fibrosis.

Стаття надійшла в редакцію / Received: 28.08.2025

Після доопрацювання / Revised: 20.10.2025

Прийнято до друку / Accepted: 31.10.2025