

# Kardiale Magnetresonanztomographie bei Morbus Fabry: T1-Mapping und Strain als frühe Marker für kardiale Krankheitsprogression

C. Gatterer<sup>1</sup>, D. Beitzke<sup>2</sup>, G. Mundigler<sup>1</sup>, C. Hengstenberg<sup>1</sup>, G. Sunder-Plassmann<sup>3</sup>, S. Graf<sup>1</sup>

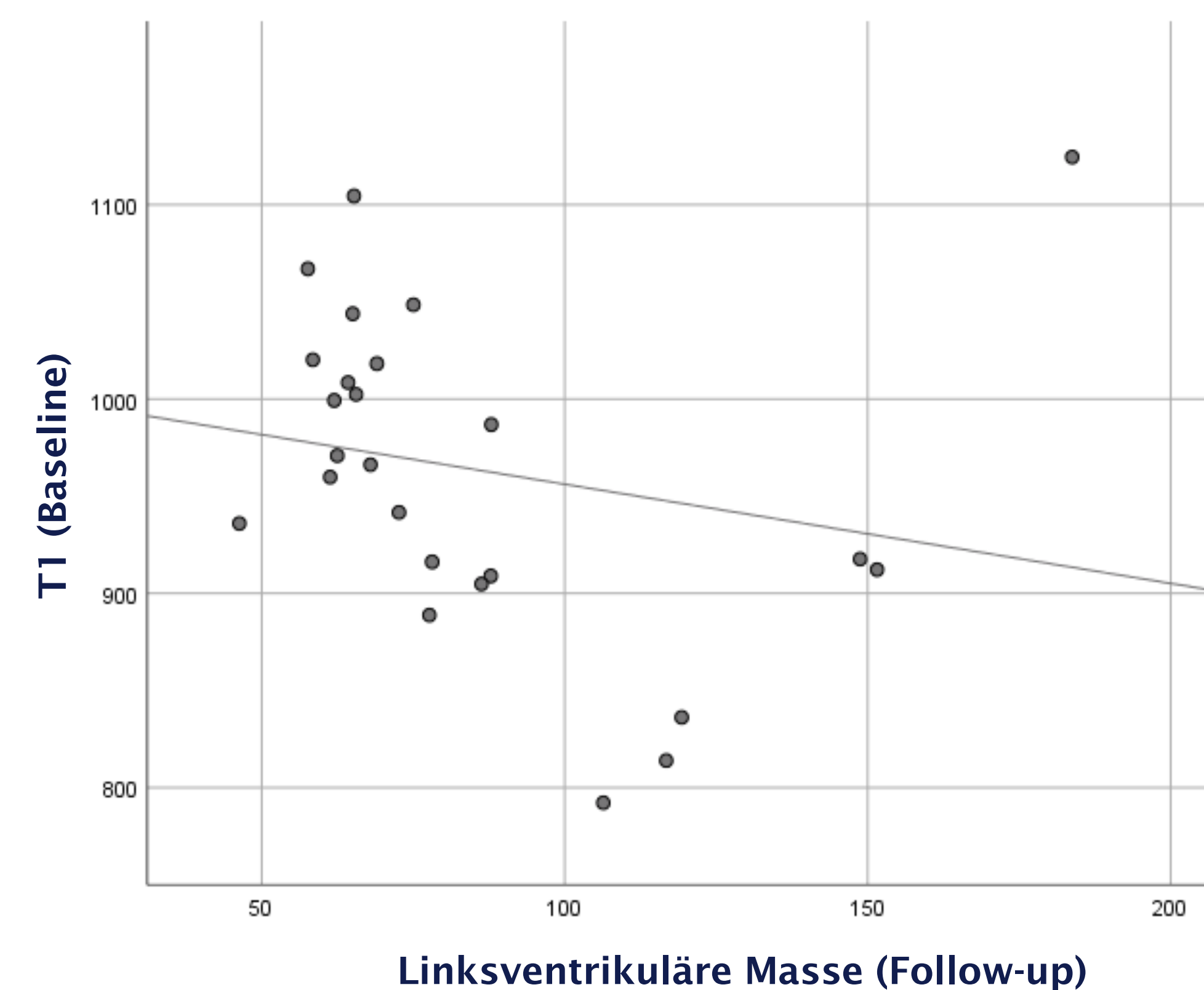
(1) Medizinische Universität Wien, Universitätsklinik für Innere Medizin II, Abteilung für Kardiologie

(2) Medizinische Universität Wien, Klinische Abteilung für Kardiovaskuläre und Interventionelle Radiologie

(3) Medizinische Universität Wien, Universitätsklinik für Innere Medizin III, Abteilung für Nephrologie

**Einleitung** Zirka 50% der PatientInnen mit der lysosomalen Speicherkrankheit Morbus Fabry, entwickeln im Laufe ihres Lebens eine kardiale Beteiligung, auch Fabry Kardiomyopathie genannt. Neben der Echokardiographie wird die kardiale Magnetresonanztomographie (CMR) für die Untersuchung der PatientInnen empfohlen, da sie neben der nicht-invasiven Gewebecharakterisierung auch die morphologische und funktionelle Beurteilung erlaubt. Der myokardiale Strain, gemessen in der CMR mittels feature-tracking, konnte bereits bei anderen Erkrankungen erfolgreich für die Detektion mechanischer Dysfunktion angewandt werden. T1-Mapping, ermöglicht den Nachweis von Glykosphingolipidakkumulation im Myokard. Ziel der vorliegenden Studie war die Untersuchung der prognostischen Bedeutung der verschiedenen CMR Parameter.

**Abb. 1** Korrelation von Baseline T1 Werten mit linksventrikulärer Masse bei Follow-up



**Methoden** Im Rahmen des KarMA Projekts (kardiale Beteiligung bei Morbus Anderson-Fabry) wurden mittels der CMR-Postprocessing-Software „Medis Suite MR“ CMR Sequenzen in einer Kohorte von PatientInnen mit Morbus Fabry analysiert. Linksventrikuläre Masse (LVM), endsystolisches- und enddiastolisches Volumen (LVEDV, LVESV), Ejektionsfraktion (EF), durchschnittliche T1 Relaxationszeiten des linksventrikulären Myokards (T1) sowie der globale longitudinale, regionale und zirkumferentielle Strain (GLS, GRS, GCS) des linken Ventrikels durch feature-tracking wurden mittels CMR erhoben. Die statistischen Auswertungen beinhalten T-Test und Spearman Korrelationen.

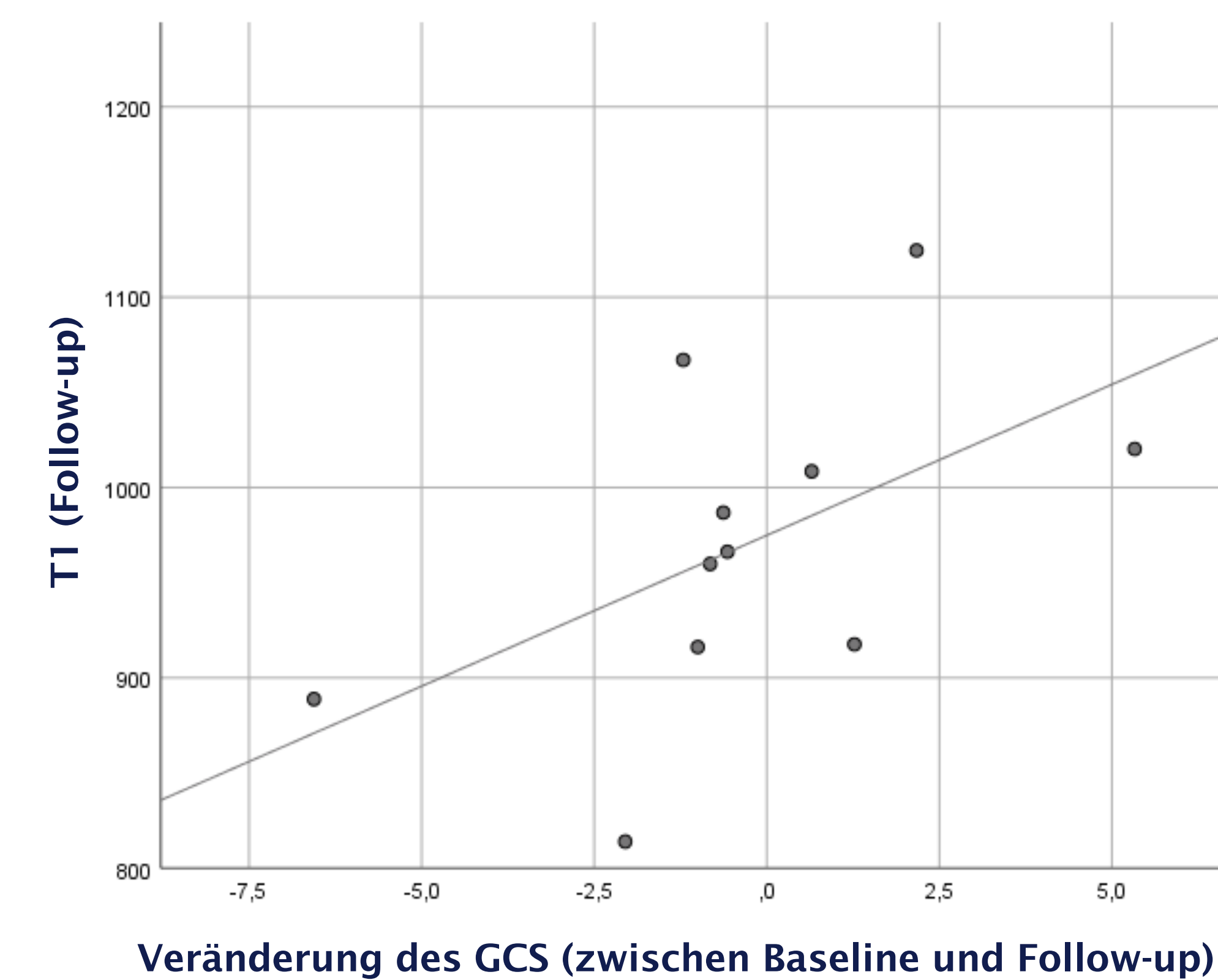
**Tabelle 1** Patientencharakteristika

	BASELINE	FOLLOW-UP
ALTER (JAHRE)	40.8±16.3	44.0±15.7
GESCHLECHT (WEIBLICH)	22	22
GEWICHT (KG)	71±13	76±14
GRÖSS (CM)	168±9	168±8.6
KÖRPEROBERFLÄCHE (M²)	1.8 ±0.18	1.86±0.18
LVEDV (ML/M²)	61.9±13	63±17.6
LVESV (ML/M²)	35.5±11.86	21.8±11.6
LVMASS (G/M²)	83.6±36	84.9±32.7
LVEF (%)	68.6±6.61	66.5±9.45
GLS (%)	-19.8±4.57*	-19.5±3.57
GRS (%)	70.2±14.16*	69.1±18.74
GCS (%)	-21.5±4.3*	-19.2±8.6
T1 RELAXATION TIME (MS)	967±84.5	981±86.7

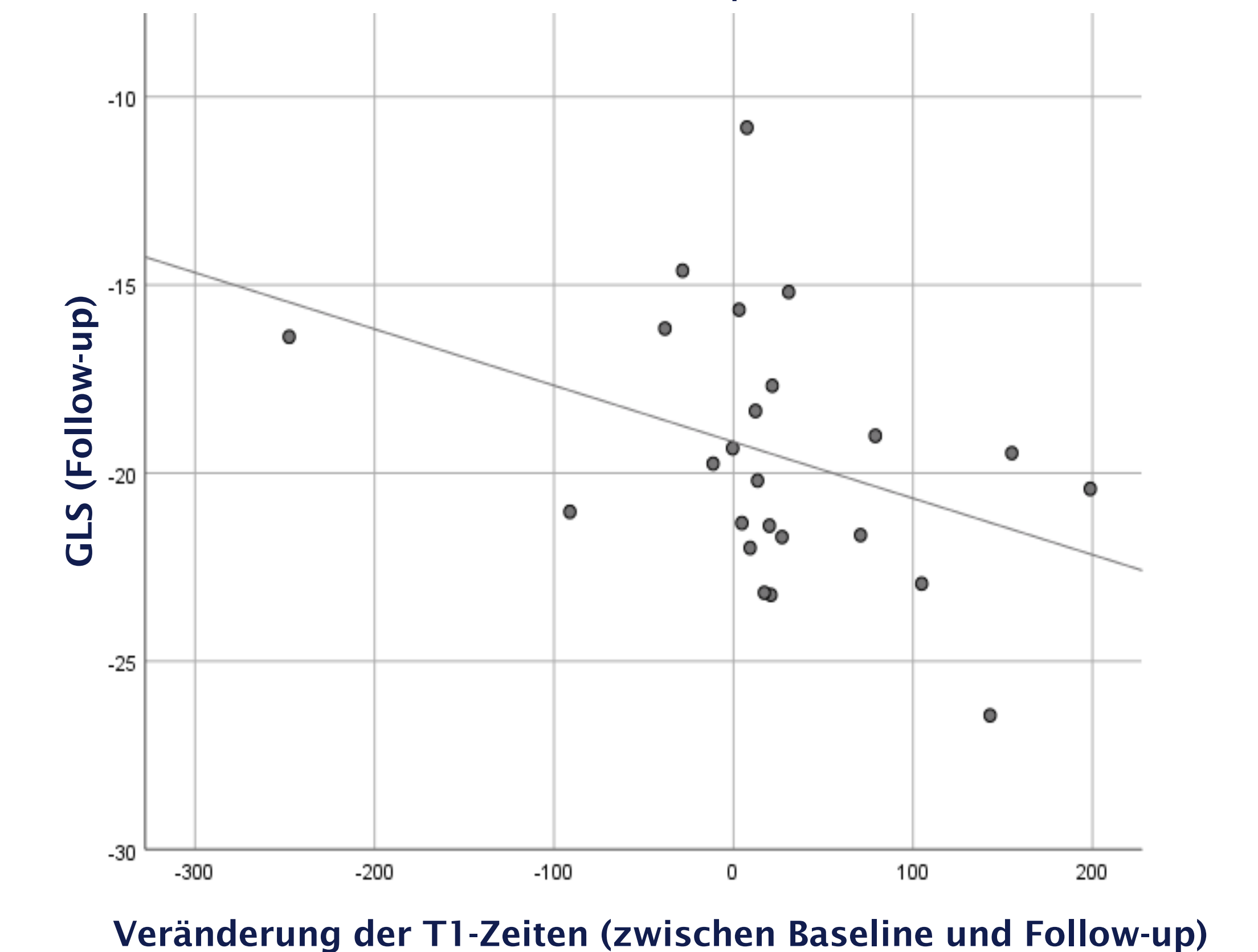
\*Baselinedaten von 18 Patienten verfügbar; LV, left ventricular, EDV, end-diastolic volume; ESV, end-systolic volume; EF, ejection fraction; GLS, global longitudinal strain; GRS, global regional strain; GCS, global circumferential strain

**Ergebnisse** CMR Daten von 33 PatientInnen wurden analysiert (davon 22 Frauen). 17 PatientInnen waren zu Baseline therapienaiv und 16 unter spezifischer Therapie. Bei 31 PatientInnen war eine zweite MRT Untersuchung möglich. Die Auswertung des myokardialen Strains zu zwei Zeitpunkten war bei 18 PatientInnen möglich. Das Durchschnittsalter betrug zum Zeitpunkt der Baseline-Untersuchung 40,8 (±16,3) Jahre. Durchschnittliche T1 Zeiten, LVM, LVEDV, LVESV, LVEF sowie GLS, GCS und GRS blieben über den Follow-up Zeitraum von 43 (±17) Monaten stabil. Allerdings fand sich eine signifikante Korrelation der Baseline T1 Zeiten (967 ±84,5ms) mit den Follow-up Werten für LVM (84,9 ±32,7 g/m<sup>2</sup>; p=0,02, ρ=-0,462), LVEDV (63,0 ±17,6 g/m<sup>2</sup> p=0,049 ρ=-0,398) und GRS (70,2 ±14,2% p=0,011 ρ=-0,5). Des Weiteren korrelierten die T1 Zeiten der Baseline Untersuchungen mit einer Veränderung der LVM (p=0,036 ρ=-0,44) und Veränderungen des GCS (p=0,043 ρ=-0,618) im Verlauf von Baseline- zu Follow-up-Untersuchung. Auch die Veränderung der T1 Zeiten zwischen den beiden Untersuchungen korrelierte mit dem GLS (-19,47 ±3,57 p=0,044, ρ=-0,414) und GRS (69,1 ±18,7 p=0,003, ρ=-0,588) zum Zeitpunkt des Follow-ups.

**Abb. 2** Korrelation der Follow-up T1 Werte und GCS Veränderungen (zwischen Baseline und Follow-up)



**Abb. 3** Korrelation von GLS and T1 Veränderungen (zwischen Baseline und Follow-up)



**Conclusio** Die Messung der T1-Relaxationszeiten, als Indikator für Glykosphingolipidakkumulation, könnte frühzeitig Veränderungen der Morphologie (LVM, LVEDV) sowie der Funktion (GRS) prognostizieren. Darüber hinaus gehen Veränderungen der T1-Zeiten mit einer Verschlechterung der linksventrikulären Funktion, gemessen mittels Strain (GLS, GCS und GRS) einher. T1-Mapping, und Feature-tracking Strain Messungen sind somit als prognostisch wichtige Parameter für das Monitoring von PatientInnen mit Morbus Fabry anzusehen.