

Myocarditis: diagnostic pathways and clinical management of follow-up

Le miocarditi: percorsi diagnostici e gestione clinica del follow-up

Alberto Cresti, MD 1; Giovanni Donato Aquaro, MD 2

1 Dipartimento Malattie Cardiovascolari ASL Toscana Sudest. UOC Cardiologia Ospedale Misericordia Grosseto

2 Dipartimento Immagini, UOC Imaging Multimodale Cardiovascolare e Neuroradiologico ? San Cataldo ? PISA

Abstract

L'incidenza delle miocarditi è in aumento e l'epidemiologia sta rapidamente cambiando a causa delle nuove epidemie virali, nuovi farmaci immunosoppressori, nuovi chemioterapici, diffusione di sostanze tossiche in genere, forme post-vaccinali. Nuovi percorsi diagnostici-prognostici-terapeutici si stanno aprendo e nuovi scenari si stanno prospettando anche sul fronte del follow-up e della gestione degli esiti, che possono intrecciarsi a quelli di alcune forme di cardiomiopatie. In questo settore la ricerca genetica ci sta svelando importanti novità.

La eziologia virale o post-virale è la più comune con decorso generalmente benigno ma talora si può osservare una transizione dall'infiammazione acuta verso forme croniche talora difficilmente distinguibili da cardiomiopatie dilatative. Il ruolo della predisposizione genetica è sicuramente emergente e, anche se ancora non completamente chiarito, sembra che mutazioni di geni responsabili di cardiomiopatie, come la Desmoplakina, Plakophilina-2 e Titina, possano rappresentare un substrato predisponente alle miocarditi. Il sistema immunitario può reagire con una risposta infiammatoria anomala e con fenomeni autoimmunitari. Tra le metodiche di imaging l'ecocardiogramma che dovrebbe essere eseguito subito in DEU. I reperti più frequenti sono: ipocinesia, generalmente senza distribuzione coronarica, riduzione di funzione sistolica globale (frazione di eiezione), aumento segmentario dello spessore parietale (pseudoipertrofia da edema miocardico, talora con alterazione della trama ecografica di parete), dilatazione ventricolare, versamento pericardico. La coronarografia andrà sicuramente eseguita in urgenza nei casi più gravi, con compromissione emodinamica o aritmie, nei casi con depressione della funzione ventricolare sinistra almeno moderata ($FE < 40\%$) o di ipocinesia in territorio coronarico e ogni qualvolta abbiamo un dubbio diagnostico. Nei pazienti più giovani o con probabilità intermedio-bassa di sindrome coronarica, può essere preferita una TAC coronarica. Con un singolo esame TAC si può eseguire un rule-out quadruplo di polmonite, embolia polmonare, coronaropatia e miocardite ricercando la presenza di enhancement tardivo del mezzo di contrasto. I pazienti nei quali si raccomanda la BEM sono quelli nei quali, in assenza di altre cause scatenanti, lo scenario clinico della miocardite si associa a: edema polmonare o scompenso cardiaco refrattario (miocarditi fulminanti), severa disfunzione ventricolare sinistra di nuova insorgenza e refrattaria alla terapia medica, tachiaritmie ventricolari maggiori minacciose per la vita (fibrillazione/flutter ventricolare, tachicardia ventricolare sostenuta) con o senza disfunzione ventricolare sinistra severa in assenza di altre cause, blocchi atrioventricolari avanzati con disfunzione ventricolare sinistra severa e scompenso cardiaco di nuova insorgenza associato a dati laboratoristici di necrosi miocardica persistente.

La Risonanza Magnetica Cardiaca consente di evidenziare una distribuzione sub-epicardica dell'edema, e del LGE.

Criteri diagnostici aggiuntivi sono la presenza di difetto contrattile e segni di pericardite, sia per flogosi dei foglietti (iper-intensi alle sequenze T2 pesate) che per eventuale versamento pericardico consensuale (mio-pericardite). È auspicabile la esecuzione in fase acuta a tutti i casi di miocardite, certamente indispensabile nei casi di MINOCA, esordio simile a Sindrome Coronarica Acuta e persistenza di dubbio diagnostico, scompenso cardiaco, aritmie (TV-BAV), forme recidivanti, evoluzione in forme cardiomiopatiche e nei casi di sospetto di forme specifiche (sarcoideosi, sindrome ipereosinofila, Chagas...). Inoltre andrebbe ripetuta al follow up a 6 mesi per verificare l'entità della fibrosi residua dopo il riassorbimento dell'edema.

Parole chiave: Miocardite; Risonanza magnetica cardiaca; Covid-19; Quadruple rule-out; Genetica miocarditi

Abstract

The incidence of myocarditis is increasing and the epidemiology is rapidly changing due to new viral epidemics, new immunosuppressive drugs, new chemotherapeutics, spread of toxic substances in general and post-vaccination forms. New diagnostic- prognostic-therapeutic paths are opening up and new scenarios are also emerging in terms of follow-up and management of outcomes, which can be intertwined with those of some forms of cardiomyopathies. In this setting, genetic research is revealing important news to us.

Viral or post-viral etiology is the most common, with a generally benign course although a transition from acute inflammation to chronic forms, sometimes difficult to distinguish from dilated cardiomyopathies, can be observed. The role of a genetic

predisposition is emerging although not yet completely clarified. The immune system can react with an abnormal inflammatory response and autoimmune phenomena.

Among the imaging methods is the echocardiogram which should be performed immediately in the Emergency Department. The most frequent findings are: hypokinesia, generally without coronary distribution, reduction of global systolic function (ejection fraction), segmental increase in wall thickness (pseudo-hypertrophy due to myocardial edema, sometimes with alteration of the ultrasound texture of the wall), ventricular dilatation, pericardial effusion. Coronary angiography must certainly be performed urgently in the most serious cases, with hemodynamic compromise or arrhythmias, in cases with at least moderate depression of left ventricular function (EF<40%) or hypokinesia in the coronary territory and whenever we have a diagnostic doubt. In younger patients or with an intermediate-low probability of coronary syndrome, a coronary CT scan may be preferred. Patients in whom BEM is recommended are those in whom, in the absence of other triggering causes, the clinical scenario of myocarditis is associated with: pulmonary edema or refractory heart failure (fulminant myocarditis), new onset severe left ventricular dysfunction, refractory to medical therapy, life-threatening major ventricular tachyarrhythmias (ventricular fibrillation/flutter, sustained ventricular tachycardia) with or without severe left ventricular dysfunction in the absence of other causes, advanced atrioventricular blocks with severe left ventricular dysfunction and new onset heart failure associated with laboratory data of persistent myocardial necrosis. Cardiac Magnetic Resonance (CMR) allows us to highlight a sub-epicardial distribution of edema and LGE. Additional diagnostic criteria are the presence of a contractile defect and signs of pericarditis, both due to inflammation of the leaflets (hyper-intense on T2-weighted sequences) and possible consensual pericardial effusion (myo-pericarditis). It is desirable to perform a CMR in the acute phase in all cases of myocarditis, certainly essential in cases of MINOCA, onset similar to Acute Coronary Syndrome and persistence of diagnostic doubt, heart failure, arrhythmias (VT-BAV), relapsing forms, evolution into forms cardiomyopathic diseases and in cases of suspicion of specific forms (sarcoidosis, hypereosinophilic syndrome, Chagas...). A CMR should also be repeated at a 6 months follow up in order to verify the amount of residual fibrosis after oedema A CMR should also be repeated at a 6 months follow up in order to verify the amount of residual fibrosis after oedema reabsorption.

Key words: Myocarditis; Cardiac magnetic resonance; Covid-19; Quadruple rule-out; Myocarditis genetics.



[Download](#)

[Download the full article](#)