

Primer Kardiyomiyopatiler

Mehmet ERŞEN , Uğur BOZLAR 

ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Primer kardiyomiyopatilerin sınıflamasındaki tarihsel değişikliklerin öğrenilmesi
- Primer kardiyomiyopatilerin MR görüntüleme özelliklerinin öğrenilmesi

Ersen M, Bozlar U. Primer Kardiyomiyopatiler. Trd Sem 2018; 6: 170-189.

Giriş

Kardiyomiyopatinin tanımı ve sınıflandırılması zaman içinde farklılıklar göstermekle birlikte temel olarak **primer kardiyomiyopati; kalp kasının başka bir hastalığa bağlı olmadan gelişen yapısal ve fonksiyonel bozukluğu olarak tanımlanabilir**. Kardiyomiyopatinin tanımı ve sınıflamasındaki değişiklikler tarihsel sıralarıyla aşağıda sıralanmış ve **Resim 1**'de özetlenmiştir.

1980 yılında, Dünya Sağlık Örgütü (WHO) ve Dünya Kalp Federasyonu (WHF) kardiyomiyopatileri sebebi bilinmeyen kalp kası hastalıkları olarak tanımlamış olup bu sınıflamada sadece dilate, hipertrofik ve restriktif kardiyomiyopatilere yer verilmiştir [1]. Bu sınıflama sadece kardiyomiyopatilerin, sebebi bilinen kalp hastalıklarının (iskemik kalp hastalığı, hipertansiyon, kapak hastalığı vb.) neden olduğu kardiyak disfonksiyondan ayrımını sağlamaktaydı [1].

1995 yılında, yine WHO ve WHF'nin yaptığı yeni sınıflamada ise kardiyomiyopatiler; miyokard ile ilişkili kardiyak disfonksiyona neden olan hastalıklar olarak daha genel bir şablona

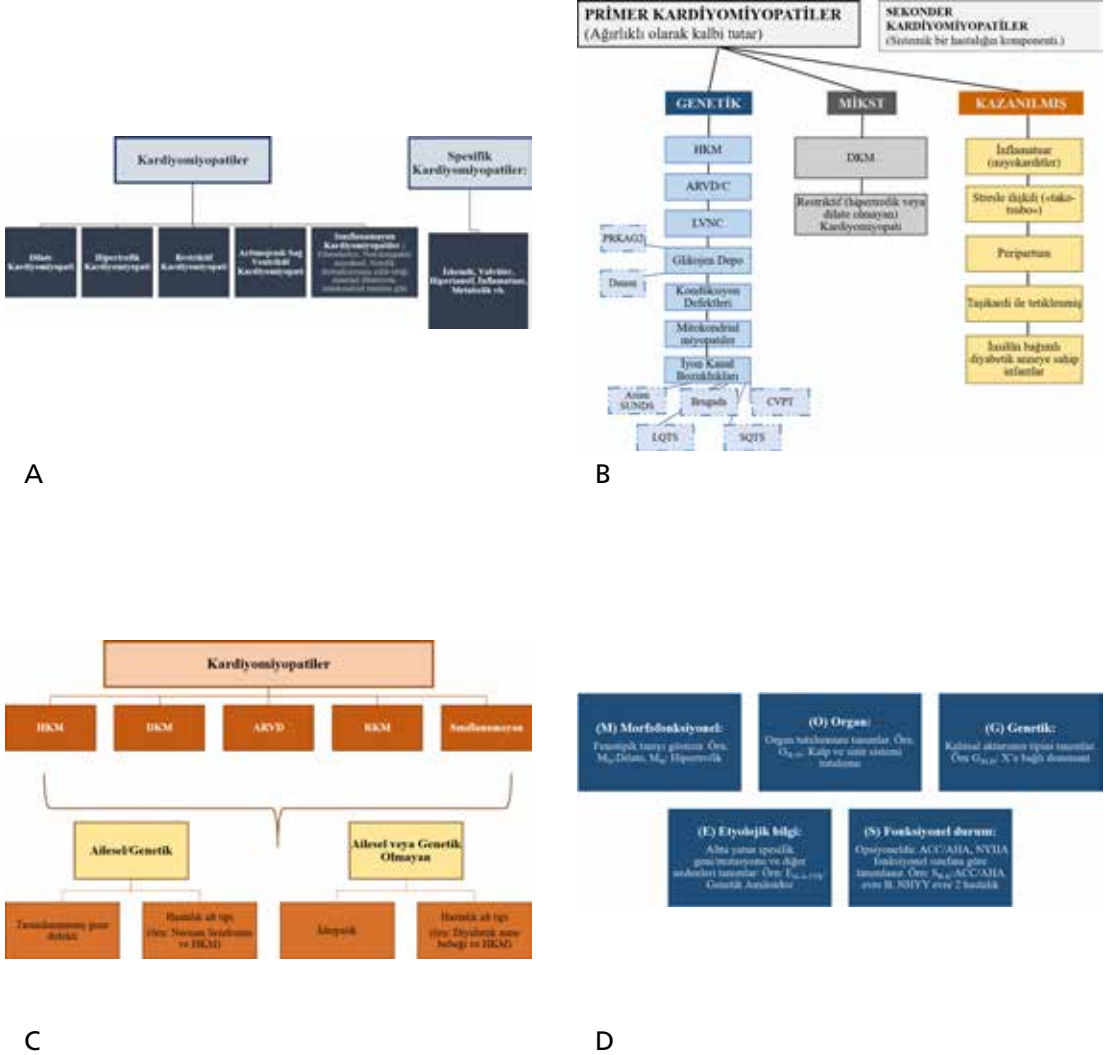
oturtulmuştur (**Resim 1-A**) [2]. Bu sınıflamada dilate, hipertrofik ve restriktif kardiyomiyopatilere, aritmojenik sağ ventrikül displazisi (ARVD) ve sınıflandırılmayan kardiyomiyopatiler eklenmiştir. Bu sınıflamada sistemik bir hastalıkla veya spesifik bir kalp hastalığı ile ilişkili olan kardiyomiyopatiler “spesifik kardiyomiyopatiler” olarak isimlendirilen ayrı bir kategoride ele alınmıştır [2].

2006 yılında, Amerikan Kalp Derneği (AHA) daha kapsamlı, özellikle iyon kanalları patolojilerini içerecek şekilde, genetik faktörlerin de göz önünde bulundurulduğu, daha kapsamlı bir sınıflama oluşturmuştur (**Resim 1. B**) [3]. Bu sınıflamada temel olarak primer ve sekonder kardiyomiyopatiler olarak temel iki kategori oluşturulmuştur. Primer kardiyomiyopatiler; sadece veya ağırlıklı olarak kalp kasını ilgilendiren ve daha nadir görülen hastalıklar (genetik, genetik-dışı, kazanılmış), sekonder kardiyomiyopatiler ise; daha önceki sınıflamada spesifik kalp kası hastalıklarına karşılık gelen sistemik hastalığın komponenti olan kardiyomiyopatiler olarak tanımlanmıştır [3].

2008 yılında, Avrupa Kardiyoloji Derneği (ESC) yaptığı sınıflamada; daha önce idiopatik

olarak tanımlanan pek çok hastalığın etiyolojilerinin ortaya konması ile primer ve sekonder kalp kası hastalıklarının ayrımının giderek daha belirsiz bir hal aldığını, ayrıca genetik temelin bilinmesinin klinik pratikte tanı ve tedaviye yön vermede nadiren faydalı olduğunu

belirterek klinik temelli bir sınıflamanın daha yararlı olacağını belirterek yeni bir sınıflama yapmıştır. Yaptıkları bu sınıflamada kardiyomiyopati; koroner arter hastalığı, hipertansiyon, kapak hastalığı ve konjenital kalp hastalıklarının olmadığı durumlardaki kalp kasının



Resim 1. A-D. Kardiyomiyopatiler ile ilgili yapılmış, genel kabul görmüş sınıflamalar A. Dünya Sağlık Örgütü (WHO) ve Dünya Kalp Federasyonu'nun (WHF) 1995 yılında yaptıkları sınıflama, B. Amerikan Kalp Derneği'nin (AHA) 2006 yılında yaptığı, sınıflama C. Avrupa Kardiyoloji Derneği (ESC)'nin 2008 yılında yaptığı sınıflama(bu sınıflama ile ilgili detaylı bilgiye <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehm342> adresinden ulaşılabilir [4].) ile D. Dünya Kalp Federasyonunun 2013 yılında yaptığı sınıflama olan MOGE(S) sınıflamasının özeti görülmektedir (bu sınıflama ile ilgili detaylı bilgiye <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2014.05.027> adresinden ulaşılabilir [5])

(ACC:American College of Cardiology, AHA:American Heart Association, ARVD/C: Aritmogenik sağ ventrikül displazisi/kardiyomiyopatisi, CPVT: Katekolaminerjik polimorfik ventriküler taşikardi, DKM: Dilate kardiyomiyopati, EG-A-TTR:-Genetik Amiloidozis, HKM: Hipertrofik kardiyomiyopati, LQTS: Uzun QT Sendromu, LVNC: Sol ventrikül non kompaksiyonu, NYHA:New York Heart Association, PRKAG2: Protein kinase AMP-activated non-catalytic subunit gamma 2, RKM: Restriktif kardiyomiyopati, SQTs: Kısa QT Sendromu, SUNDS: "Sudden Unexplained Death Syndrome")

yapısal ve fonksiyonel olarak anormal olduğu miyokardiyal bozukluk olarak tanımlanmıştır [4]. Buna bağlı olarak kardiyomiyopatiler; Spesifik, fonksiyonel ve morfolojik fenotiplerine göre kategorilenmiş (HKM, DKM, ARVD, RKM, sınıflayamayan alt grupları) ve her kategori ailesel ve ailesel olmayan alt gruplara ayrılmıştır (Resim 1. C.).

2013 yılında, Dünya Kalp Federasyonu, KMP'leri genotipik ve fenotipik faktörleri içine alacak şekilde yaptıkları MOGE(S) (M: Morfofonksiyonel, O: Organ tutulumu, G: Genetik ve ailesel faktörler, E: Etiyolojik bulgular, S: Ek fonksiyonel durum) sınıflamasını yayınlamıştır (Resim 1. D.) [5].

Kardiyak MR Görüntüleme Tekniği

Kardiyak MR görüntüleme teknikleriyle ilgili detaylı bilgilere bu sayının ilgili bölümünde yer verilmiş olup kardiyomiyopati araştırılan bir olguda aşağıda belirtilen MR görüntülerin alınması çoğu zaman yeterli olmaktadır.

1. Lokalizer görüntü: Aksiyal, sagittal ve koronal planda kalp konumunu ayarlamak ve uygun pozisyonları belirlemek için
2. Aksiyel torakal HASTE veya SSFP görüntüler: Genel kardiyak anatomiye ortaya koymak ve kalp dışı majör patolojileri tespit etmek için
3. Sine SSFP görüntüler: Kardiyak morfolojinin ve global kardiyak fonksiyonların değerlendirilmesi, fokal duvar hareket bozukluklarının tespiti ve fonksiyonel ölçümler için
4. Spin eko T1 ve T2 görüntüler: Morfolojik değerlendirme ve doku karakterizasyonu yapabilmek için
5. İlk geçiş perfüzyon görüntüleme: Miyokard perfüzyonu, varsa şantları ve kitlesel lezyonları değerlendirmek için
6. Geç kontrastlı görüntüler: Miyokardiyal ödem, fibrozis ve infiltrasyonun varlığı ve yaygınlığının tespiti edilmesi için
7. Ek sekanslar:
 - a. T1 ve T2 haritalama: Miyokardiyal doku karakterizasyonunda kantitatif değerlendirme için

- b. T2* görüntüleme: Miyokardiyal demir birikiminin kantifikasyonu için
- c. Hız kodlu faz kontrast görüntüleme: Kan akım miktarı, hızları ve basınç gradiyenti hesaplamaları için (HKM'de LVOT'de basınç gradiyentinin hesaplanması vb.)
- d. Miyokardiyal tagging görüntüleme: Kontraksiyon ve bölgesel fonksiyonların değerlendirilmesi için kullanılabilir. [6]

Hipertrofik Kardiyomiyopati

Hipertrofik kardiyomiyopati (HKM); Eşlik eden başka bir kalp hastalığının veya sistemik bir hastalığın olmadığı, otozomal dominant paternde genetik altyapısı bulunan, genellikle sol ventrikülde, daha az sıklıkta sağ ventrikülde, duvar kalınlığında difüz veya fokal artışla karakterize bir kardiyomiyopati [7,8]. HKM en yaygın kalıtsal kardiyomiyopati olup prevalansı erişkinlerde yaklaşık 1/250-500'dür [9].

Hipertrofik kardiyomiyopati kardiyak sarkomerlerin protein komponentini kodlayan sarkomerik genlerdeki mutasyonlar sonucunda oluşmaktadır [10, 11]. Patolojik incelemede; Miyozitlerin diziliminde bozukluk, interstisyel fibrozis, küçük intramural koroner arteriollerde hipertrofik miyozitlerin basısına bağlı anormal displazi izlenmektedir [11].

Hipertrofik kardiyomiyopati olgularının çoğunda bulgular erken adolesan dönemde ve genç erişkinlikte ortaya çıkmakta, ilerleyen yaşla birlikte miyokardiyal hipertrofi belirginleşmektedir [8]. Klinik bulgular; Sistolik ve diyastolik fonksiyon bozukluğu, aritmiler ve sol ventrikül çıkış yolunda daralma ile ilişkili olarak ani ölüm şeklinde ortaya çıkabilmektedir [10]. Klinik ve elektrokardiyografi (EKG) bulgularının spesifik olmaması, HKM'de görüntülemeyi daha önemli hale getirmektedir. Görüntülemede amaç; Tanıyı koymak, fenotipini belirlemek ve ventrikül fonksiyonlarındaki bozukluğun ciddiyetini saptamaktır.

MR Görüntüleme Bulguları

Duvar kalınlığında artış en önemli görüntüleme bulgusudur.

- o Ventrikül duvar kalınlığı normalde 11 mm'nin altındadır [8]. Duvar kalınlığında 15 mm ve üzeri değerler veya midkardiyak seviyede septum ile lateral duvar kalınlığı oranının 1,5'in üzerinde olması durumunda HKM düşünülmelidir.
- o Kalınlık ölçümleri end-diyastolik fazdaki görüntüden yapılmalıdır.
- o Kısa-aks görüntüler daha güvenilir ölçümler yapmaya olanak vermektedir.
- o Oblik ölçümleri önlemek için en az iki plandan doğrulama yaparak ölçüm yapılmalıdır.
- o Apikal HKM olgularında ölçüm için 4 oda ve 2 oda görüntüler daha faydalı olmaktadır [10].

Sol Ventrikül Volüm ve Fonksiyonu

- o Sol ventrikül global fonksiyonu HKM'nin tutulum paternine ve tutulumun derecesine göre değişiklik göstermekle birlikte genellikle korunmuştur.
- o Özellikle kalınlaşma izlenen segmentlerde fokal hareket bozuklukları izlenebilmektedir.
- o Fokal hareket bozuklukları SSFP sekanslarında görsel olarak değerlendirilebilir
- o Miyokardiyal tagging görüntüler, fokal duvar hareketlerinin değerlendirilmesinde daha güvenilir bilgiler verebilmektedir

Geç Kontrast MR Bulguları

- o Klasik olarak; kalınlaşmış miyokartta belirli bir vasküler sulama alanına uymayan, midmiyokardiyal yerleşimli, yamasal ya da punktat geç kontrastlanma alanları izlenir.
- o Özellikle asimetric septal tipte olmak üzere sağ ventrikülün interventriküler septuma tutunma lokalizasyonlarındaki, interventriküler septal miyokartta geç kontrastlanmalar izlenir [8].
- o Geç kontrastlanma alanları histolojik olarak fibrozis izlenen alanlar ile korelasyon göstermektedir [8].

Sol Ventrikül Çıkış Yolu

- o Olguların yaklaşık %25'inde sol ventrikül çıkış yolunda daralmaya bağlı bulgular saptanabilmektedir.
- o Bu durumda tablo "hipertrofik obstrüktif kardiyomiyopati" olarak tanımlanmaktadır.

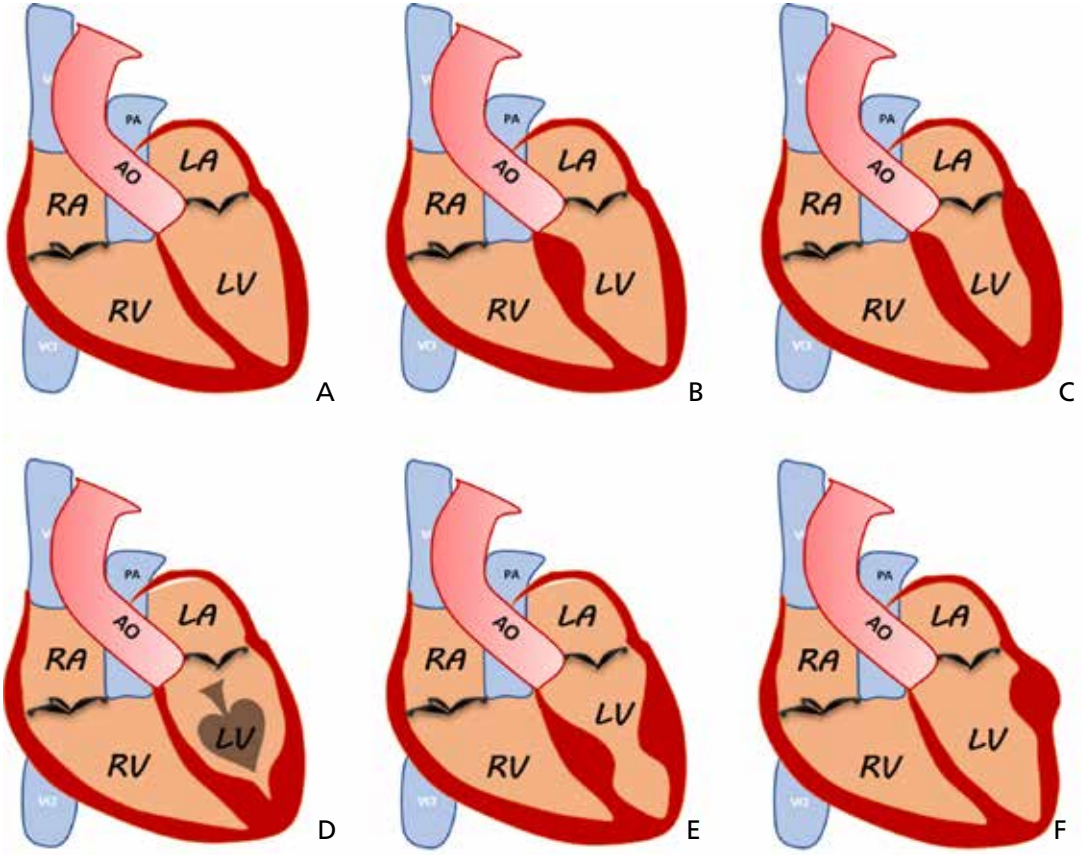
Miyokardiyal Kriptler

- o Miyokardiyal kriptlerin varlığı bilindik fenotipik bulguların olmadığı hastalarda fenotipik bir marker olarak kabul edilebilmektedir [8].
- o Kriptler interventriküler septumda sağ ventrikül insersiyon kesimlerinde V şeklinde kan dolu fissür benzeri invajinasyonlar şeklinde görünürler [8].
- o Kriptler genelde miyokard kalınlığının %50 ve daha fazlasını etkilemekte ve sistolde tama yakın oblitere olma eğilimindedirler [8].

Hipertrofik kardiyomiyopatiler tutulumun lokalizasyonuna göre morfolojik olarak sınıflandırılabilir (Resim 2);

Asimetrik HKM

Hipertrofik kardiyomiyopatiler'in en sık görülen tipi asimetrik septal tipidir (%60-70) [8]. Anteroseptal duvar en sık tutulan segmenttir (Resim 2). Septal tutulumda sol ventrikül çıkış yolu daralabilmekte ve buna bağlı semptomlar ortaya çıkabilmektedir (Resim 3). Sıklıkla mitral kapağın sistolde anteriora doğru yer değiştirme (SAM: "Sistolik anterior motion of mitral valve") bulgusu ile birlikte görülmektedir. Sine MR görüntülerinde; sol ventrikül çıkış yolunda obstrüksiyona bağlı sistolik jet akım ile SAM bulgusuna eşlik eden mitral kapak yetmezliğine bağlı mitral kapak seviyesinde sistolik jet akım görülebilmektedir (Video 1). Hız kodlu faz kontrast MR inceleme ile sol ventrikül çıkış yolundan alınan görüntülerden pik sistolik hız ölçülerek ve basınç farkı hesaplanabilmektedir. Basınç gradiyenti basitleştirilmiş "Bernoulli denklemi" ile hesaplanmakta ve pik sistolik



Resim 2. A-F Hipertrofik kardiyomiyopatinin (HKM) yaygın tutulum paternlerinin çizimleri izlenmektedir. A. Normal sol ventrikül, B. Asimetrik septal HKM, C. Konسانtrik HKM, D. Apikal HKM, E. Mid-ventriküler HKM, F. Kitle-benzeri HKM.

hızın (metre cinsinden) karesinin dört katına karşılık gelmektedir ($4V^2$). 30 mmHg'den yüksek basınç gradiyenti sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu açısından klinik olarak anlamlı kabul edilmektedir [8].

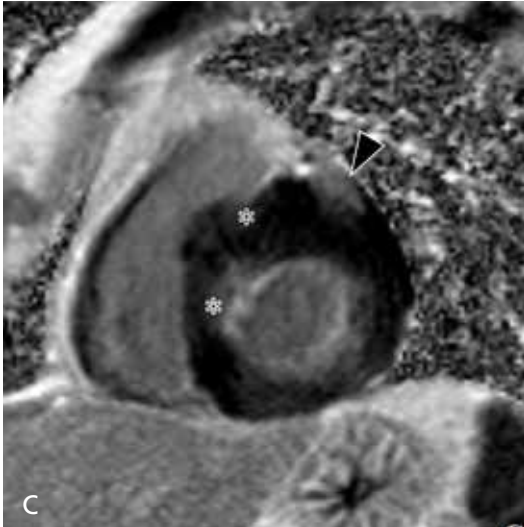
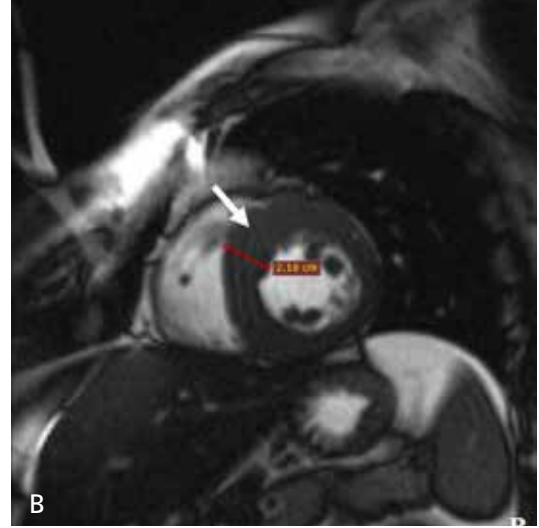
Konsantrik HKM

Konsantrik HKM'de sol ventrikül duvar kalınlığı simetrik olarak artmakta ve sol ventrikül kavitesi küçülmektedir (Resim 2). Klinik olarak en önemli hususlardan biri de başta hipertansiyon ve atlet kalbi olmak üzere miyo-

kardiyal kalınlaşmaya neden olan diğer patolojilerden ayırt edilmesidir [8].

Atlet kalbinde difüz hipertrofiye; ventrikül kavite genişliğinde artışın (>55 mm) eşlik etmesi, patolojik geç kontrastlanmanın olmaması, yoğun fiziksel aktivite öyküsü olması ve spora ara verilmesi durumunda 3 ay içinde miyokard kalınlığında 2-5 mm gerilemenin olması ayırıcı tanıda kullanılan bulgulardır [8].

Hipertansiyon olgularında da miyokard kalınlığında difüz artış izlenebilmekle birlikte bu olgularda ejeksiyon fraksiyonu ve sol ventrikül



Resim 3. A-C. 38 yaşında erkek hipertrofik kardiyomiyopati olgusuna ait kardiyak MR görüntüleri. 4 oda (A) ve kısa aks (B) SSFP görüntülerinde asimetric septal kalınlık artışı (beyaz ok), Kısa aks geç kontrast PSIR görüntüsünde (C) bazis anterior duvarda sağ ventrikül tutunma lokalizasyonunda (siyah ok başı) ve ve interventriküler septumda (asteriksler) kalınlığı artmış miyokard dokusundaki subepikardiyal-midmiyokardiyal yamasal geç kontrastlanmalar izlenmektedir.

kavite genişliği normal olup miyokard kalınlığı nadiren 16mm'yi geçmekte ve geç kontrastlanma genelde eşlik etmemektedir [8].

Sol ventrikül çıkış yolunda HKM'ye bağlı oluşan jet akım bazen aort stenozuna bağlı jet akım ile karıştırılabilmektedir. Aortik stenozla bağlı hipertrofidan ayrımda jet akımın lokalizasyonu faydalı olup stenozla bağlı sistolik jet stenoz seviyesinde (sıklıkla valvüler), HKM'de ise subaortik seviyede izlenmektedir.

Amiloidoz, sarkoidoz, Fabry hastalığı gibi infiltratif hastalıklar da konsantrik HKM ile karışabilmektedir. Bu grup hastalıkların ayırt edilmesinde geç kontrast MR görüntüleme bulguları oldukça faydalı olmaktadır.

Apikal HKM

Apikal HKM elektrokardiyografide (EKG) dev negatif T dalgaları ile karakterizedir. 1979 yılında Yamaguchi ve ark. tarafından tanımlanması nedeniyle Yamaguchi Sendromu olarak da bilinmektedir [8, 12]. Bu tip HKM'lerde klinik, genelde egzersiz anjinası ve dispne ile kendini göstermektedir. Hastaların yaklaşık üçte birinde miyokard enfarktüsü, atrial fibrilasyon veya inme gibi ciddi komplikasyonlar da görülebilmektedir. Bu olgular göğüs ağrısı ve inme ile seyredebildiği için görüntüleme amaçlarından biri apikal HKM'nin unstabil anjından ve apikal trombüsten ayırt edilmesidir [8, 12].

Apikal HKM'nin görüntülenmesinde klasik olarak apikal kesimlerdeki hipertrofiye bağlı olarak ventrikül kavitesinde maça görünümü oluşmaktadır (Resim 2) [8]. Apikal HKM'de apikal infarkt gelişebilmekte ve bu durum apikal anevrizmatik genişlemeyle sonuçlanabilmektedir. Bu görünüm tükenmiş ("burned-out") apeks olarak da isimlendirilmektedir. MR inceleme yüksek uzaysal çözünürlüğü sayesinde apikal HKM'nin, sol ventrikül non-compaction kardiyomiyopatisinden ayrımında da faydalı olmaktadır [8].

Midventriküler HKM

Midventriküler HKM nadir bir HKM formu olup sol ventrikülde kum saati görünümüne neden olmaktadır (Resim 2). SAM ve sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu ile ilişkili bulgular bu tipte görülmemekle birlikte midkaviter akım gradiyentinin 30mmHg'nin üzerine çıkması midkaviter obstrüksiyon olarak tanımlanır. Bu HKM tipinde de apikal sol ventrikül miyokardında stres artışı, perfüzyonda azalmaya, anevrizmatik genişlemeye ve trombüs oluşumuna sebep olabilmektedir [8].

Kitle Benzeri HKM

Bu HKM tipinde sol ventrikül konturlarının dışına taşan fokal bir kalınlık artışı mevcuttur (Resim 2). Kitle benzeri HKM'nin bazen miyokard ile izointens kardiyak kitlelerden ayrımı güç olabilmektedir. Miyokardiyal tagging MR görüntüleme kontraktilitenin mevcut olduğunu göstermede faydalı olmaktadır [8]. Kitleden ayrımında tüm sekanslarda normal miyokard ile eş intensitede izlenmesi, ilk geçiş perfüzyonda miyokard ile benzer kontrastlanma göstermesi, geç kontrastlanmanın tümöral kitlelere göre daha az yoğunlukta ve yamasal olması ve kalsifikasyonların görülmemesi diğer önemli görüntüleme özellikleridir (Resim 4) [8].

"Burned-out" (Tükenmiş) HKM

Hipertrofik kardiyomiyopatiler'in son döneminde yaygın miyokardiyal fibrozise bağlı sol ventrikül duvar kalınlığında ileri derecede

incelme, sol ventrikül end-diyastolik boyutlarında artış ve sol ventrikül çıkış yolu akım gradiyentinde azalma ortaya çıkabilmekte olup bu durum tükenmiş ("burned-out") HKM olarak isimlendirilmektedir. HKM'nin bu tipinde yıllık mortalite riski yaklaşık %11 olarak bildirilmektedir [8].

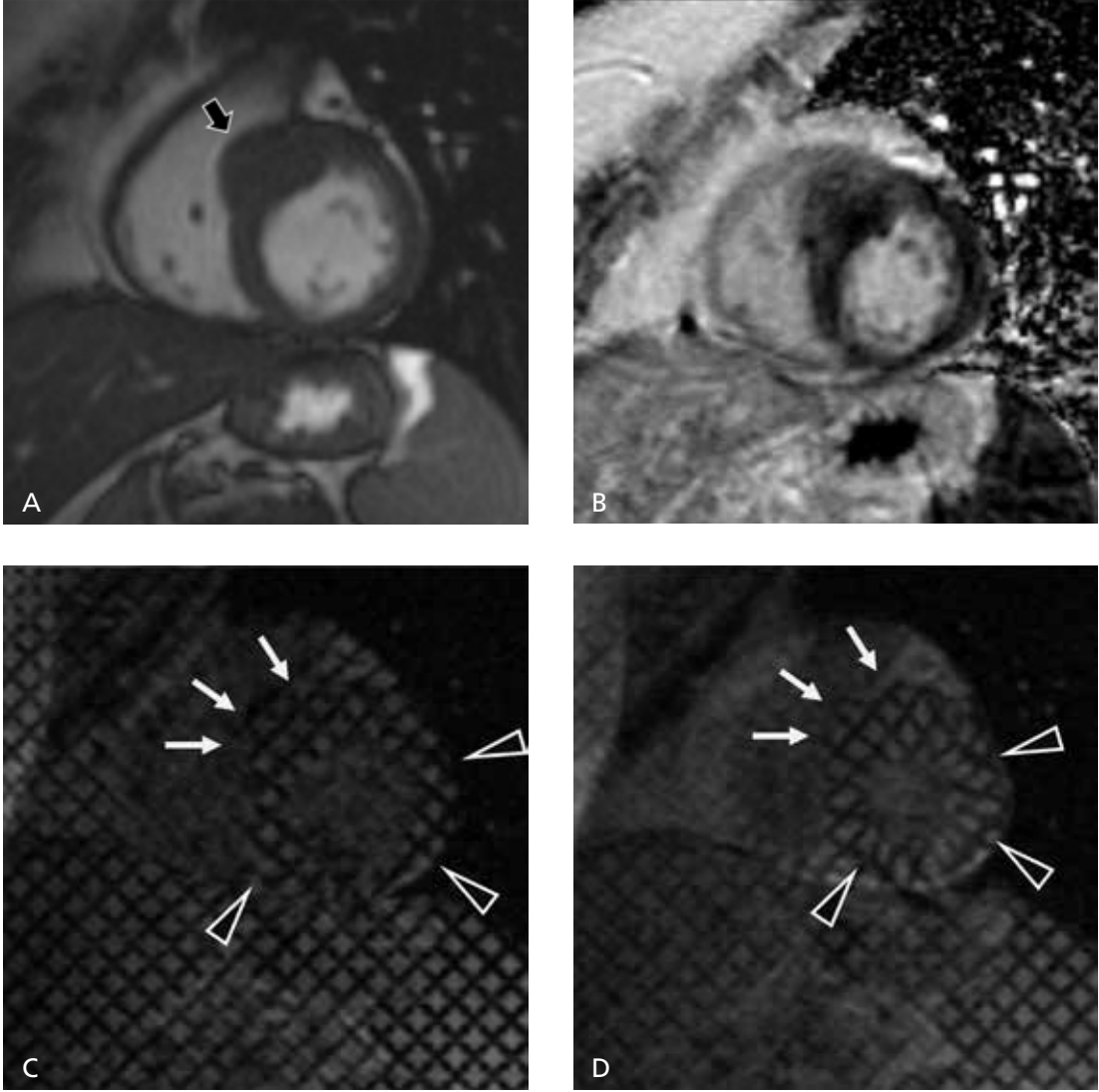
Preklinik HKM

Genotipin pozitif, fenotipin negatif olduğu HKM olguları preklinik HKM olarak tanımlanmaktadır. Bu olguların çocukluk ve adolesan dönemde yıllık, erişkinlikte 5 yıllık periyodlarla takibi önerilmektedir [8].

DİLATE KARDİYOMİYOPATİ

Dilate kardiyomiyopati (DKM); koroner arter hastalığı, yüklenme sendromları ile seyreden hastalıklar (kapak hastalığı, hipertansiyon vb.) veya infiltratif kardiyomiyopatilerin (hemokromatozis vb.) yokluğunda sol ventrikül ya da her iki ventrikül kavite genişliklerinde artış ve sistolik fonksiyonunda bozulma ile karakterize bir kardiyomiyopati [13, 14]. Literatürdeki prevalansı HKM'yle kıyaslanarak hesaplanmakta olup yaklaşık HKM kadardır [9]. Olguların yaklaşık 1/2-3'ü genetik orjinlidir. Günümüzde bilinen en önemli genetik risk faktörü LMCA (lamin A/C) gen mutasyonu olup bu gen ARVD ile de ilişkilidir [13]. Histopatolojik olarak miyofibril kaybı ile ilişkili miyositlerde hipertrofi ve dejenerasyon, çeşitli derecelerde intertisyel fibrozis ile inflamatuvar DKM'lerde fokal lenfosit infiltrasyonları izlenmektedir [14, 15]. Klinik genellikle progresif kalp yetmezliği ile seyretmekte olup uzun dönem prognozu kötüdür [15].

Dilate kardiyomiyopati'nin MR görüntülemesinde kullanılan sine görüntüler; ventrikül hipokinezisini, duvardaki incelmeyi ve ventrikül kavitelerindeki genişlemeyi göstermede faydalıdır. DKM'de end-diyastolik hacim artmış olup genellikle sol ventrikülde 140 mL, sağ ventrikülde 150 mL'nin üzerindedir. Ölçülen volümler vücut kitle indeksi ile oranlarsa daha güvenilir sonuçlar vermektedir (Resim 5).



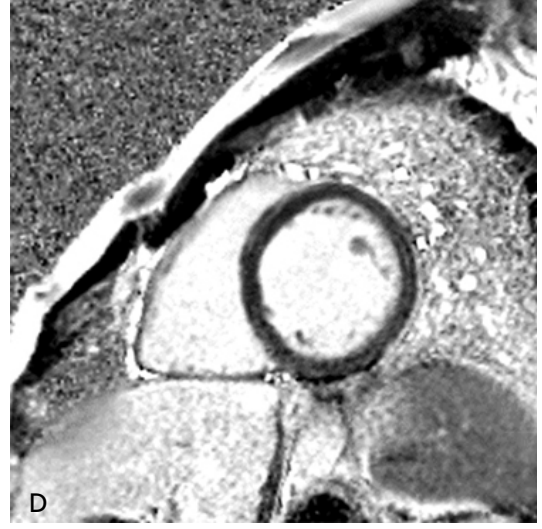
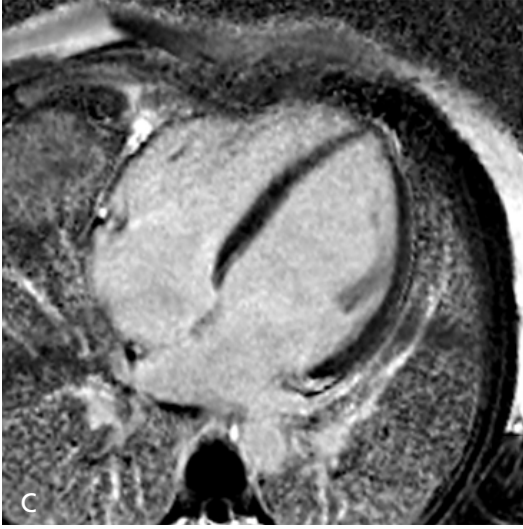
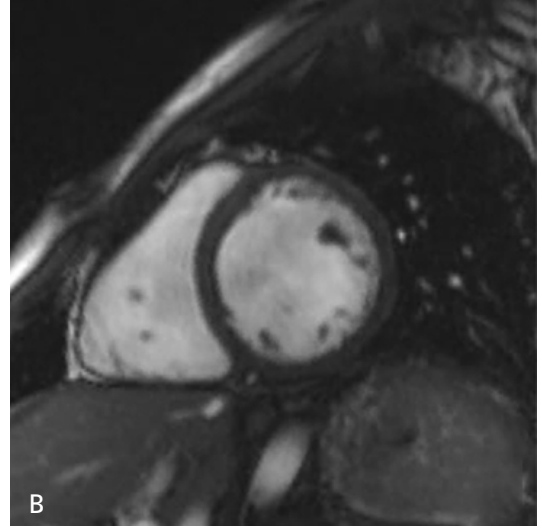
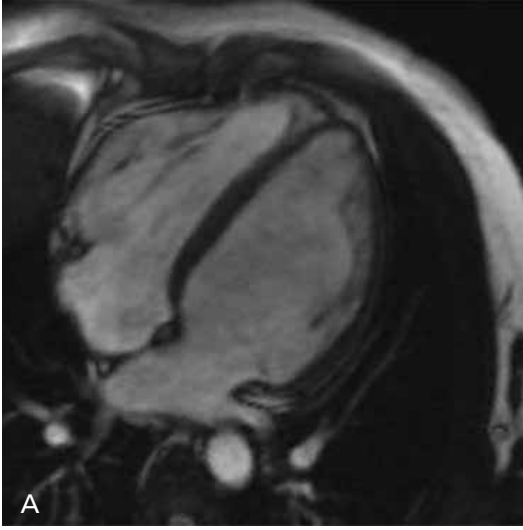
Resim 4. A-D. 49 yaşında interventriküler septumda kitle benzeri hipertrofik kardiyomiyopati tanısı alan kadın olguya ait kardiyak MR görüntüleri. Kısa aks SSFP görüntüsünde (A) düzgün sınırlı kitle benzeri görünümde miyokardiyal kalınlık artışı (siyah ok) ile kısa aks geç kontrast PSIR görüntüsünde (B) kalınlaşma izlenen alanda, homojen olmayan ve sağ ventrikül tutunma lokalizasyonundaki geç kontrastlanmalar kitleden ziyade HKM ile uyumlu olarak değerlendirilmiştir. Diyastolik (C) ve sistolik (D) fazdaki kısa aks miyokardiyal tagging MR görüntülerinde kalınlaşma izlenen alanlarda ventrikül sistolü ile tagging kutularında (beyaz oklar), miyokardın diğer alanlarına (ok başları) göre daha az olmakla birlikte şekil değişikliği olması kitlesel miyokard dokusunun kontraksiyona katıldığını göstermektedir.

Tabloya eşlik edebilecek akut inflamatuvar süreçleri dışlamak için T2 ağırlıklı STIR görüntülerden faydalanılabilmektedir [16].

Geç kontrast MR görüntülerinde; olguların yaklaşık %59'unda geç kontrastlanma izlenmemektedir [14, 16, 17]. Geç kontrastlanma saptanamayan olgularda geç kontrastlanmanın izlenmeme nedeninin miyokard dokusundaki

difüz intertisyel fibrozisten kaynaklanmış olabileceği düşünülmektedir [13].

Olguların %28-35'inde fibro-fatty/fibrotik değişikliklere karşılık gelen lineer midmiyokardiyal geç kontrastlanma alanları izlenebilmektedir [14, 17]. Olguların yaklaşık %13'ünde ise subendokardiyal veya transmural geç kontrastlanma izlenmekte olup bu olguları tipik iske-



Resim 5. A-D. 30 yaşında düşük ejeksiyon fraksiyonu olan ve idiopatik dilate kardiyomiopati olarak takip edilen erkek olguya ait kardiyak MR görüntüleri. 4 oda (A) ve kısa aks (B) end-diyastolik fazdaki SSFP görüntülerinde ventrikül çaplarında artış ile aynı seviyelerden geçen 4 oda (C) ve kısa aks (D) geç kontrast PSIR görüntülerinde sol ventrikül duvarlarında belli bir vasküler sulama alanına uymayan midmiyokardiyal geç kontrastlanmalar izlenmektedir.

mik paterndeki geç kontrastlanmadan ayırmak mümkün olmamaktadır [15].

RESTRIKTİF KARDİYOMİYOPATİ

Restriktif kardiyomiopatide (RKM) sistolik fonksiyonlar normal ya da normale yakın olup duvar kalınlığı normal sınırlardadır. RKM’de miyokard sertliğinde artışa sekonder restriktif fizyolojide azalmış ventriküler dolum söz ko-

nusu olup HKM ve DKM’ye kıyasla daha nadir olarak rastlanan bir KMP tipidir [3, 4, 9]. Restriktif fizyolojide dolum hızlı erken dolum ve yavaşlamış/durmuş geç dolum ile karakterizedir [18]. RKM idiopatik olabileceği gibi infiltratif ya da depo hastalıklarına sekonder (amiloidoz, sarkoidoz vb.) olarak da gelişebilmektedir [15].

Restriktif kardiyomiopatiler’in MR görünülmesinde; tipik olarak genişlemiş atrium-

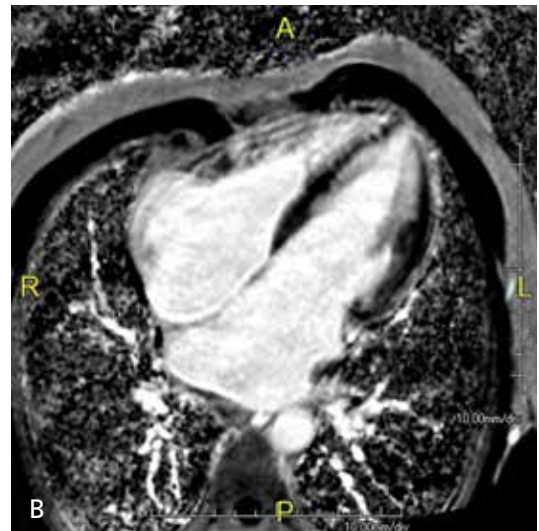
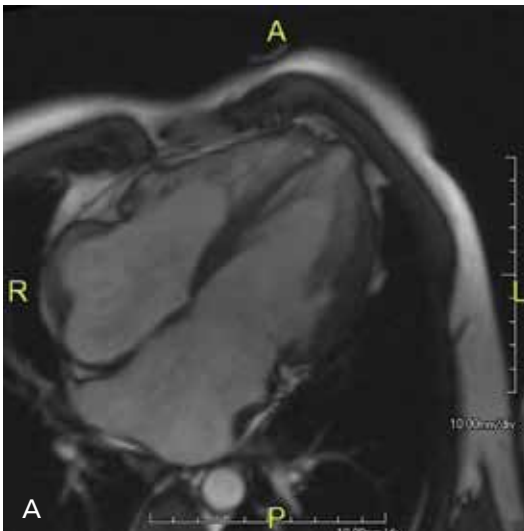
lar (biatriyal dilatasyon) ve normal genişlikte ventriküller izlenmektedir [19]. Ventrikül duvar kalınlıkları ve konturları genellikle korunmuştur.

Restriktif kardiyomiyopatiler konstrüktif perikardit ile karıştırılabilmekte ve birbirlerinden ayırt edilmesinde MR görüntüleme önem arz etmektedir. Her iki hastalıkta da ventrikül dolumları ve diyastolik volümler azalmıştır. RKM’de konstrüktif perikardite oranla biatriyal genişleme daha belirgin olarak izlenir [19]. RKM’lerde perikard kalınlığı normal olarak izlenirken konstrüktif perikarditte perikard kalınlığı artmış ve genelde 4mm’nin üzerindedir [15]. Gerçek zamanlı (“real-time”) MR görüntülenmeyle respirasyon esnasında inter-ventriküler septumun değerlendirilmesi RKM ile konstrüktif perikarditin ayırıcı tanısının yapılmasında fayda sağlamaktadır. Respirasyonda RKM’de septumun normal konveksitesi korunurken, konstrüktif perikarditte septumda düzleşme izlenmektedir [15]. RKM’li olgularda Hız kodlu faz kontrast MR görüntüleme ile atrioventriküler kapaklara dik düzlemde alınan görüntülerde restriktif dolum paterni gösterilebilmektedir (Resim 6) [18]. RKM ve konstrüktif perikarditi birbirinden ayırmada faydalı olan KMR bulguları Tablo 1’de özetlenmiştir.

Aritmojenik Sağ Ventrikül Displazisi/ Kardiyomiyopatisi (ARVD/C)

Aritmojenik Sağ Ventrikül Displazisi; miyokard dokusundaki ilerleyici fibrozis, yağlı değişiklik veya yağlı-fibrotik değişiklikler ile karakterize, hayatı tehdit edici ventriküler aritmilere sebep olan, daha çok sağ ventrikülü etkileyen bir kardiyomiyopatidir [20, 21]. Literatürde sol ventrikülün de tutulduğu ARVD tipleri bulunmaktadır [22, 23]. ARVD sıklıkla adolesan ve erişkinlik döneminde görülmekte olup prevalansı yaklaşık 1/2000-5000 arasındadır [9]. Hastalık inkomplet penetranslı otozomal dominant kalıtsal paterndedir. Aritmojenik Sağ Ventrikül Displazisi’nin, Naxos hastalığı olarak bilinen otozomal resesif paternde palmoplantar keratoz ve saç anomalileriyle seyreden bir formu da tanımlanmıştır [21].

Aritmojenik Sağ Ventrikül Displazisi tanısında kullanmak üzere 1994 yılında “task force” tanı kriterleri olarak bilinen kriterler yayınlanmış olup bu kriterler 2010 yılında modifiye edilerek güncellenmiştir [24]. Eski ve yeni tanı kriterlerinin kardiyak MR görüntüleme ile ilgili olanları Tablo 2’de gösterilmiştir. ARVD tanısı koymak için “task force”, kriterlerden 2 majör veya 4 minör veya 1 majör 2 minör kriterin olması gerekmektedir.



Resim 6. A, B. 23 yaşında, sebebi bilinmeyen restriktif kardiyomiyopati nedeniyle takip edilen erkek olguya ait kardiyak MR görüntüleri. 4 oda SSFP (A) ve 4 oda geç kontrast PSIR (B) görüntülerinde biatriyal dilatasyon ve sağ ventrikül serbest duvarında, interventriküler septumda ve sol ventrikül lateral duvarında daha çok subepikardiyal yerleşimli geç kontrastlanma alanları izlenmektedir.

Tablo 1: Restriktif kardiyomiyopati ve konstriktif perikardit ayırıcı tanısında yer alan KMR bulguları

	Restriktif Kardiyomiyopati	Konstrüktif Perikardit
Biatrilyal dilatasyon	+ (Atrial genişlemeler daha belirgin)	+
Perikard kalınlığı	Normal	Kalınlaşma (>4mm) genelde mevcut ama şart değil.
Perikardiyal ek patolojiler	Perikardial efüzyon bazen izlenebilir ancak genelde septasyon yada lokülasyon göstermez	Perikardial kalsifikasyonlar, lokulasyon ve septasyonlar içerebilir.
Miyokardiyal tagging MR görüntülemeye	Normal bulgular	Perikard boyunca miyokardial tagging çizgilerinin bozulmaması
Respirasyonda gerçek zamanlı görüntüleme	Septal konveksite respiratuar faz boyunca korunur	Erken inspirasyonda septal düzleşme izlenir.
Ventrikül Görünümü	Ventriküller genelde normal boyutlardadır.	Ventrikül tübüler veya girintili-cıkıntılı bir görünüm almıştır.
Miyokard kalınlığı	Miyokard kalınlığı genelde artmıştır	Miyokard kalınlığı genelde normaldir.
Sine Görüntüleme	-	Septal yalpalama izlenir
Hız Kodlu Faz Kontrast Görüntüleme	Restriktif paternde ventriküler dolum	-

Literatürde MRG’de ARVD ile ilişkili olarak tanımlanmış ancak “task force” kriterleri arasında yer almayan başka bulgular da tanımlanmış olup bunlar;

Hareket ilişkili diğer bulgular; Sağ ventrikül duvarında sistolde ve diyastolde sebat eden mikroanevrizma olarak bilinen fokal lobülasyonlar izlenebilmektedir [20]. Bir diğer tip fokal duvar hareket bozukluğu olarak sağ ventrikül serbest duvarında RVOT veya sub-triküspit bölgede sistolde daha belirgin hale gelen ve “akordeon işareti” olarak bilinen fokal tırtıklı görünüm izlenebilmektedir (Resim 7) [20].

Yağ İnfiltrasyonu ile İlişkili Bulgular

Yağ infiltrasyonunun izlendiği paternde sağ ventrikül duvar kalınlığı artarken, “fibrofatty” paternde duvar kalınlığı incelmektedir. Yağ infiltrasyonu KMR ile görüntülenebilmekle birlikte artefaktlar ve başka patolojilerde de bulunması nedeniyle bu bulgu “task force” kriterlerinde yer almamaktadır [20].

MR GÖRÜNTÜLEME İLE ARVD TANISINDA SIK KARŞILAŞILAN YANILGILAR

Miyokardiyal Yağ

Miyokardiyal yağ infiltrasyonu fizyolojik olarak da görülebilmekte olup bu bulgu ARVD için tanısal değildir. Görüntüleme tekniğine bağlı artefaktif olarak da yağ infiltrasyonu görünümü oluşabilmektedir [20]. Ayrıca miyokard enfarktüsü sonrası, kardiyak lipom, tüberoz skleroz kompleksi ve dilate kardiyomiyopatide de yağ infiltrasyonu görülebilmektedir [20].

Sağ Ventrikül Serbest Duvarında Bant

Bazı normal bireylerde sternum posterior duvarından sağ ventrikül anterior serbest duvarındaki perikardiyal konnektif dokuya uzanan bant görünümü izlenebilmektedir. Bu alan sine görüntülerde yanlışlıkla fokal hareket bozukluğu olarak değerlendirilebilmektedir [20].

Pektus Ekskavatum

Pektus ekskavatumu bağlı mediastende sağa şift ve buna bağlı oluşan, özellikle kısa aks görüntülerde izlenen distorsiyone görünüm yanlışlıkla duvar hareket bozukluğu olarak değerlendirilebilmektedir [20].

Apikolateral Bulging

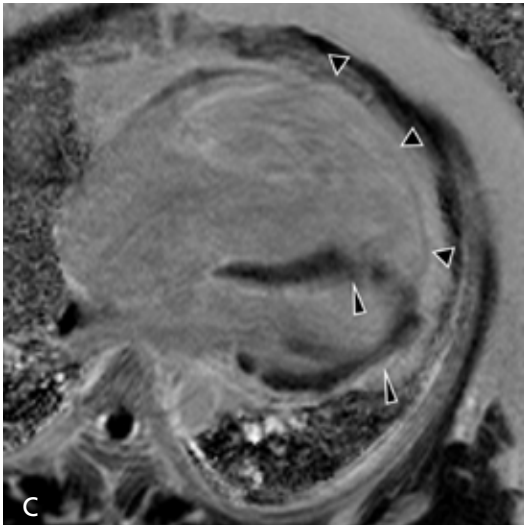
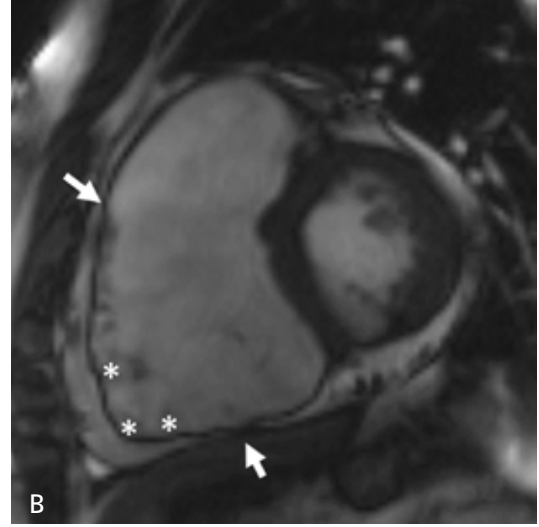
Sağlıklı bireylerde apikolateral duvarda, moderatör bantın tutunduğu lokalizasyonda normalde de kasılma anormalliği izlenebileceğinden fokal hareket bozukluğu olarak yorumlanmamalıdır.

Apikal Anevrizma

Normalde sadece sol ventrikül tarafından oluşturulan kardiyak apeksin her iki ventrikül tarafından oluşturulması durumunda izlenen sağ ventrikül apeksindeki fokal diskinetik görünümün ARVD ile ilişkili duvar hareket bozukluklarıyla karıştırılmaması önem arz etmektedir [20].

Pulmoner Kapak Sinüsleri

Kısa aks yada sağ ventrikül çıkış-giriş yolu görüntülerinde görünen pulmoner kapak sinüsleri diskinetik duvar hareket bozukluğu ile karıştırılmamalıdır [20].



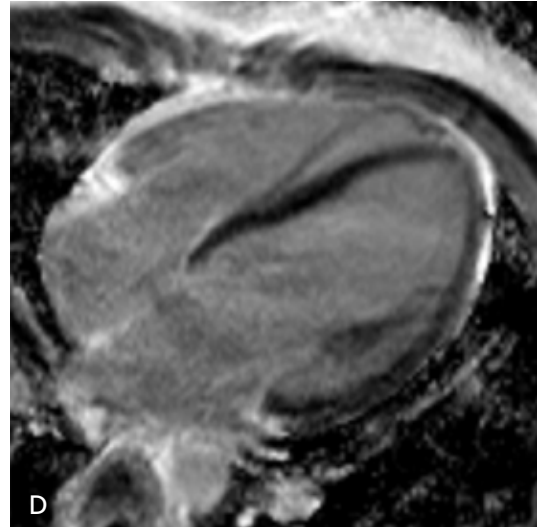
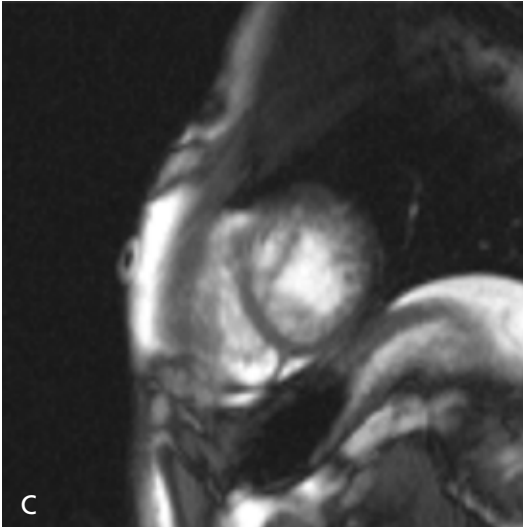
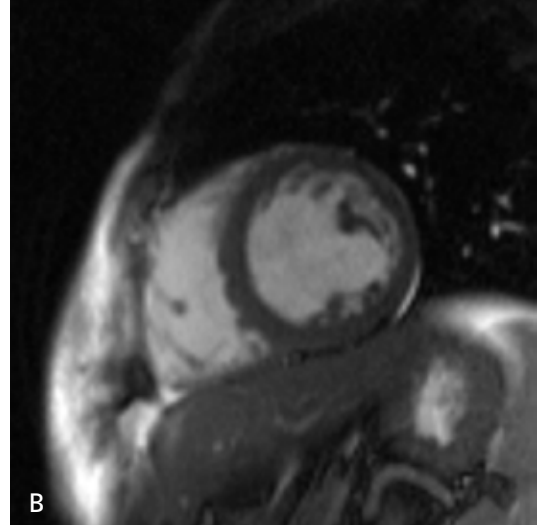
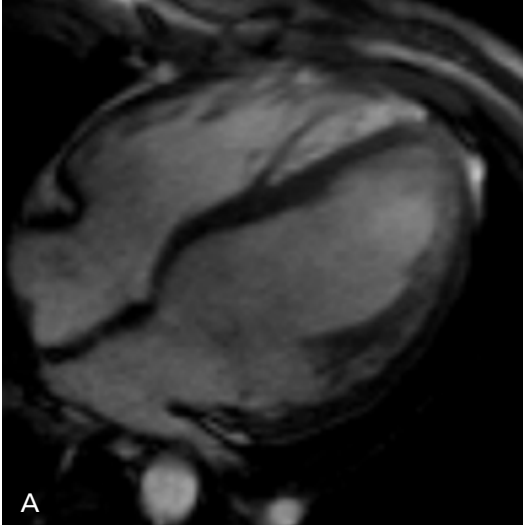
Resim 7. A-C. 36 yaşında erkek ARVD olgusuna ait kardiyak MR görüntüleri. Olgunun sağ ventriküle yönelik yapılan ölçümlerinde ejeksiyon fraksiyonu: %17.3, vücut kitle indeksine göre düzeltilmiş end-diyastolik hacim 200.3 mL/m² (normali 55-105), end-sistolik hacim 165.6 mL/m² (normali 15.43-42.91) olarak hesaplanmıştır. Kardiyak bazis seviyesinden geçen end-diyastolik (A) ve end-sistolik (B) kısa aks SSFP görüntülerinde; sağ ventrikül serbest duvarı ve inferior duvarında diskinetik alanlar (oklar) ile sağ ventrikül serbest duvarında ve inferior duvardaki akordeon işareti olarak bilinen tırtıklı görünüm (asteriksler) izlenmektedir. 4 oda geç kontrast PSIR görüntülerinde (C) sağ ventrikülde anterior ve inferior duvarında miyokardın tüm katlarını etkileyen yaygın geç kontrastlanmalar ve sol ventrikülde izlenen geç kontrastlanma alanları (okbaşları) görülmektedir.

Sağ Ventrikül Şekil Varyasyonları

Sağ ventrikülün şekli kama, kutu ve yuvarlak olarak sınıflandırılan farklı görünümde olabilmektedir. Özellikle yuvarlak şekilli ve kutu şeklindeki sağ ventrikül şekil varyasyonları yanlışlıkla sağ ventrikül dilatasyonu veya sağ ventrikül fonksiyonlarında bozulma gibi değerlendirilmemelidir [20].

Sol Ventrikül Non-Kompaksiyonu (LVNC, Trabeküle Kardiyomiyopati)

Sol ventrikül non-kompaksiyonu (LVNC); sol ventrikülde trabeküler görünüme neden olan derin inter trabeküler reseslerde birleşme ile seyreden ve sol ventrikül sistolik fonksiyonlarında bozulmaya neden olan bir kardiyomiyopatidir [7, 25]. Hastalık asemptomatik olabileceği gibi göğüs ağrısı, aritmiler ve kalp



Resim 8. A-D. Sol ventrikül non-kompaksiyonu nedeniyle takip edilen 20 yaşında erkek hastaya ait kardiyak MR görüntüleri. 4 oda (A), midkardiyak düzeyden (B) ve apikal düzeyden (C) geçen kısa aks SSFP görüntülerinde sol ventrikülde özellikle anterior ve lateral duvarlarında, apikal kesimde daha belirgin olarak izlenen trabekülasyon artışı görülmektedir. 4 oda geç kontrast PSIR görüntüsünde (D) trabekülasyon artışı izlenen alanlarda özellikle sol ventrikül lateral duvarında ve apikal kesimlerde midmiyokardiyal yerleşimli geç kontrastlanma alanları izlenmektedir.

yetmezliği ile de seyredilmekte, embolik olay, aritmi ve ani ölüm gibi ciddi tablolara sebebiyet verebilmektedir [25]. Genetik bir zemini olduğu düşünülen hastalığın normal miyokard kompaksiyonunda kesintiye neden olan bir defekt sonucu geliştiğine inanılmaktadır [25]. Normal kompaksiyon en son ventrikül apeksinde geliştiği için olguların tümünde apeks tutulmaktadır (Resim 8) [25].

Sağ ventrikülde izole non-kompaksiyon veya LVNC olgularında eşlik eden sağ ventrikül non-kompaksiyonu oldukça az tanımlanmıştır. Bunun nedeni normal trabekülasyon ile patolojik trabekülasyonun ayırt edilmesinin güç olmasıdır. Sağ ventrikülde trabekülasyon artışına dilatasyonunun eşlik etmesi sağ ventrikül non-kompaksiyonu düşünülen olgularda tanıyı destekleyici bir faktör olarak kullanılabilir [25].

Sol ventrikül non-kompaksiyonu'nun MR görüntülenmesinde; Miyokartta kompakte ince epikart ve kalın kompakte olmamış endokardın

oluşturduğu iki tabakalı görünüm izlenir. SSFP sekansı ile elde olunan görüntüler trabekülasyonu göstermede faydalıdır. LVNC tanısı için Peterson ve ark. tarafından 2005 yılında tanımlanmış kriterler genel olarak kabul görmektedir [25, 26]. Bu çalışmaya göre end-diyastolik non-kompakte/kompakte miyokard kalınlığı oranının 2,3'ten büyük olması tanısal kabul edilmektedir [26].

Sol ventrikül non-kompaksiyonu tanısını desteklemek için geç kontrastlı MR görüntülerinin kullanımı giderek yaygınlaşmaktadır. Geç kontrastlı MR görüntülerinde trabeküler ve subendokardial fibroze bağlı bu alanlarda geç kontrastlanma alanları izlenebilmektedir [25].

Literatürde LVNC için kantitatif kriterler belirlemeye yönelik çalışmalar da mevcuttur. Jacquier ve ark. trabeküler ve global sol ventrikül kitlesini ölçtükleri çalışmada trabeküler miyokard kitlesinin global miyokard kitlesinin %20'sinden fazla olmasının, başka bir çalışmada Grothoff ve ark. trabeküler miyokardın, glo-

Tablo 2: 1994 "Task Force" Kriterleri ile 2010 yılında yapılan modifiye edilmiş "Task Force" Kriterleri'nin kardiyak MR görüntüleme ile ilgili bulguları gösterilmiştir

ARVD için 1994 ve 2010 Modifiye Task Force Kriterlerinin Kardiyak MR Görüntüleme ile İlişkili Bulguları

1994 Task Force (KMR ile ilgili) Kriterleri

Majör Kriterler

- İleri derecede RV dilatasyonu ve RV EF'sinde azalma
- Lokalize RV anevrizması (daiastolik bulging gösteren akinetik yada diskinetik alanlar)
- RV'de ileri derecede segmental dilatasyon

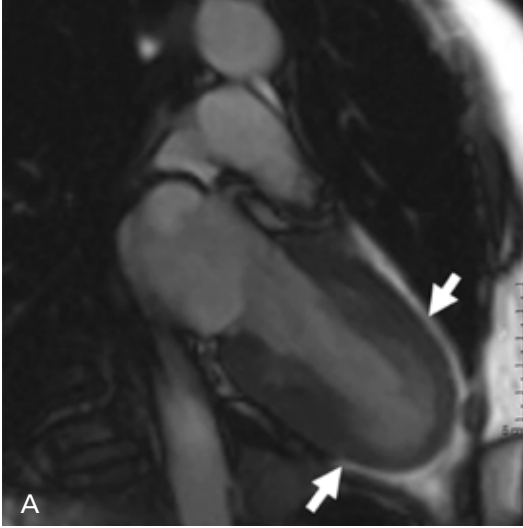
Minör Kriterler

- Orta derecede RV dilatasyonu ve/veya normal LV fonksiyonları ile RV EF'sinde azalma
- RV'de orta dereceli segmental dilatasyon
- Bölgesel RV hipokinezisi

2010 Task Force (KMR ile ilgili) Kriterleri

- Sağ ventrikül (RV) duvarında bölgesel akinezi/diskinezi/dissenkroni ile birlikte aşağıdaki kriterlerden birinin olması
 - (a) vücut yüzey alanına göre RV end-diyastolik volümünün erkekte $\geq 110 \text{ mL/m}^2$, kadında $\geq 100 \text{ mL/m}^2$ olması
 - (b) RV ejeksiyon fraksiyonunun ≤ 40 olması

- Sağ ventrikül (RV) duvarında bölgesel akinezi/diskinezi/dissenkroni ile birlikte aşağıdaki kriterlerden birinin olması
 - (a) vücut yüzey alanına göre RV end-diyastolik volümünün erkekte $\geq 100 \text{ mL/m}^2$ ve $< 110 \text{ mL/m}^2$, kadında $\geq 90 \text{ mL/m}^2$ ve $< 100 \text{ mL/m}^2$ olması
 - (b) RV ejeksiyon fraksiyonunun ≤ 45 ve > 40 olması



Resim 9. A, B. 48 yaşında aldığı kötü bir haber sonrasında göğüs ağrısı başlayan, laboratuvar tetkiklerinde hafif troponin yüksekliği olan, normal kateter anjiyografi bulguları izlenmesi üzerine kardiyak MR görüntüleme yapılarak takotsubo sendromu tanısı konan bayan olgunun 2 oda SSFP görüntüsünde (A) sol ventrikül apikal kesiminde akineziye bağlı balonlaşma izlenmekte (beyaz oklar) ancak 2 oda geç kontrast PSIR görüntüsünde (B) bu bölgede herhangi bir geç kontrastlanma alanı izlenmemektedir.

bal miyokarda oranının %25'ten fazla olmasını veya kompakte olmamış miyokard kitlesinin 15 gr/m^2 'nin üzerinde olmasını LVNC tanısında yüksek özgünlük ve duyarlılıkta olduğunu bildirmişlerdir [25, 27, 28].

Her ne kadar trabeküler miyokardın kompakte miyokarda oranı LVNC tanısı için önemli olsa da son zamanlarda yapılan çalışmalar normal popülasyonda da trabekülasyonun artmış olabileceğini göstermektedir. Kawel ve ark. 54-94 yaş arasındaki MESA ("Multi Ethnic Study of Atherosclerosis") katılımcıları ile yaptığı çalışmada kardiyak hastalığı veya hipertansiyonu olmayan 323 olgunun %43'ünde en az bir bölgede trabeküler miyokard oranını 2,3'ün üzerinde saptamışlardır [29]. Yapılan farklı bir çalışmada ise ventrikül yüklenmesindeki artışın (hipertansiyon vs.) fizyolojik trabeküler hipertrofiye neden olabileceği ve trabekülasyonun etnik kökenden etkilenebileceği belirtilmektedir [30]. Literatürdeki son veriler değerlendirilerek 2016 yılında yayınlanan bir makalede asemptomatik düşük riskli popülasyonda ve kardiyomiyopatilerde artmış trabekülasyonun anlamlı bir prognostik değerinin olmadığı belirtilmektedir [31].

Stres Kardiyomiyopatisi (TAKOTSUBO Sendromu)

Duygusal stresle ortaya çıkan, klinik olarak akut miyokard enfarktüsüne benzer bulgularla seyreden, genellikle sol ventrikül midkardiyak ve apikal seviyelerinde hipokinezi/akinezi ile seyreden, geri dönebilir bir kardiyomiyopatidir [7, 32, 33]. En sık olarak postmenopozal dönemde 6-7'nci dekatlarda görülmektedir [32]. Hastalık ilk olarak Dote ve ark. tarafından tanımlanmış ve sol ventrikülografi sırasında ventrikülün şeklinin Japonlar'ın ahtapot avlamada kullandıkları ve ismi takotsubo olan ağzı dar kendisi geniş olan bir av malzemesine benzetmesinden dolayı bu isim ile adlandırılmıştır [32, 33]. Literatürde sol ventrikülün midkardiyak bölgesinin tutulduğu takotsubo olguları da bildirilmiştir [34]. Hastalık olguların %90'ında göğüs ağrısı ile başlamakta, EKG'de ST elevasyonu izlenmesi nedeniyle miyokard infarktını taklit etmektedir.

Takotsubo sendromunun MR görüntülemesinde; Hastalığın tipik görüntüleme bulgusu olan sol ventrikül apikal kesiminde balonlaşma ve bazis düzeyinde hiperkontraktilite izlenir

[7]. Olguların çoğunda T2 STIR görüntülerde ventrikül apikal ve midkardiyak seviyelerinde belli bir koroner sulama alanına uymayan, transmural ödemle uyumlu difüz hiperintensite tespit edilebilir [32]. Ödemli alanlar sine görüntülerde akinetik/hipokinetik olarak izlenir. Görüntülemelerde KMR çoğunlukla hipokinetik apikal miyokarda, nekroz olup olmadığını göstermek için kullanılmaktadır [32]. Takotsu-bo olgularının MR görüntülerinde tipik olarak geç kontrastlanma veya perfüzyon defekti olması beklenmemektedir (Resim 9).

Sonuç olarak, primer kardiyomiyopatilerin tanısında kardiyak MR görüntüleme önemli bir rol üstlenmekte ve birçok olguda ayırıcı tanıları ekarte ederek doğru tanının konmasına ve tedavinin doğru bir şekilde yönlendirilmesine önemli katkılar sağlamaktadır.

Video 1. 3 oda SSFP sine görüntülerde SAM (“systolic anterior motion of mitral valve”) bulgusu olarak bilinen mitral kapak anterior kapakçığının sistolde anteriora doğru yer değiştirmesi ve sol ventrikül çıkış yolunda bu hareketin oluşturduğu darlığa bağlı jet akım izlenmektedir

Kaynaklar

- [1]. Report of the WHO/ISFC task force on the definition and classification of cardiomyopathies. British heart journal 1980; 44: 672-3. [\[CrossRef\]](#)
- [2]. Richardson P, McKenna W, Bristow M, Maisch B, Mautner B, O'Connell J, 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: 841-2. [\[CrossRef\]](#)
- [3]. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, Antzelevitch C, Corrado D, Arnett D, et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: An American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Function. Circulation 2006; 113: 1807-16. [\[CrossRef\]](#)
- [4]. 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: 270-6. [\[CrossRef\]](#)
- [5]. Arbustini E, Narula N, Dec GW, Reddy KS, Greenberg B, Kushwaha S, 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: 2046-72. [\[CrossRef\]](#)
- [6]. Rajiah P, Bolen MA. Cardiovascular MR Imaging at 3 T: Opportunities, Challenges, and Solutions. Radiographics 2014; 34: 1612-35. [\[CrossRef\]](#)
- [7]. O'Donnell DH, Abbata S, Chaithiraphan V, Yared K, Killeen RP, Martos R, et al. Cardiac MR imaging of nonischemic cardiomyopathies: imaging protocols and spectra of appearances. Radiology 2012; 262: 403-22. [\[CrossRef\]](#)
- [8]. Baxi AJ, Restrepo CS, Vargas D, Marmol-Velez A, Ocazonez D, Murillo H. Hypertrophic Cardiomyopathy from A to Z: Genetics, Pathophysiology, Imaging, and Management. Radiographics 2016; 36: 335-54. [\[CrossRef\]](#)
- [9]. McKenna WJ, Maron BJ, Thiene G. Classification, Epidemiology, and Global Burden of Cardiomyopathies. Heart 2017.
- [10]. Hansen MW, Merchant N. MRI of hypertrophic cardiomyopathy: Part I, MRI appearances. AJR Am J Roentgenol 2007; 189: 1335-43. [\[CrossRef\]](#)
- [11]. Chun EJ, Choi S Il, Jin KN, Kwag HJ, Kim YJ, Choi BW, et al. Hypertrophic Cardiomyopathy: Assessment with MR Imaging and Multidetector CT. Radiographics 2010; 30: 1309-28. [\[CrossRef\]](#)
- [12]. Yamaguchi H, Ishimura T, Nishiyama S, Nagasaki F, Nakanishi S, Takatsu F, et al. Hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy with giant negative T waves (apical hypertrophy): ventriculographic and echocardiographic features in 30 patients. Am J Cardiol 1979; 44: 401-12. [\[CrossRef\]](#)
- [13]. Koikkalainen JR, Anttila M, Lotjonen JMP, Helio T, Lauerma K, Kivisto SM, et al. Early familial dilated cardiomyopathy: identification with determination of disease state parameter from cine MR image data. Radiology 2008; 249: 88-96. [\[CrossRef\]](#)
- [14]. Hashimura H, Kimura F, Ishibashi-Ueda H, Morita Y, Higashi M, Nakano S, et al. Radiologic-Pathologic Correlation of Primary and Secondary Cardiomyopathies: MR Imaging and Histopathologic Findings in Hearts from Autopsy and Transplantation. Radiographics 2017; 37: 719-36. [\[CrossRef\]](#)
- [15]. Belloni E, De Cobelli F, Esposito A, Mellone R, Perseghin G, Canu T, et al. MRI of cardiomyopathy. AJR Am J Roentgenol 2008; 191: 1702-10. [\[CrossRef\]](#)
- [16]. Francione M. Role of Cardiac Magnetic Resonance in the Evaluation of Dilated Cardiomyopathy: Diagnostic Contribution and Prognostic Significance. ISRN Radiology 2014; 2014: 1-16. [\[CrossRef\]](#)
- [17]. McCrohon JA, Moon JCC, Prasad SK, McKenna WJ, Lorenz CH, Coats AJS, et al. Differentiation of heart failure related to dilated cardiomyopathy and coronary artery disease using gadolinium-enhanced

- ced cardiovascular magnetic resonance. *Circulation* 2003; 108: 54-9. [\[CrossRef\]](#)
- [18]. Habib G, Bucciarelli-Ducci C, Caforio ALP, Cardim N, Charron P, Cosyns B, et al. Multimodality imaging in restrictive cardiomyopathies: an EACVI expert consensus document: In collaboration with the "Working Group on myocardial and pericardial diseases" of the European Society of Cardiology Endorsed by the Indian Academy of Echocardiog. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2017; 33: 1-32. [\[CrossRef\]](#)
- [19]. Gupta A, Singh Gulati G, Seth S, Sharma S. Cardiac MRI in restrictive cardiomyopathy. *Clin Radiol* 2012; 67: 95-105. [\[CrossRef\]](#)
- [20]. Rastegar N, Burt JR, Corona-Villalobos CP, te Riele AS, James CA, Murray B, et al. Cardiac MR Findings and Potential Diagnostic Pitfalls in Patients Evaluated for Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy. *RadioGraphics* 2014; 34: 1553-70. [\[CrossRef\]](#)
- [21]. Murphy DT, Shine SC, Cradock A, Galvin JM, Keelan ET, Murray JG. Cardiac MRI in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *AJR Am J Roentgenol* 2010; 194: 299-306. [\[CrossRef\]](#)
- [22]. Norman M, Simpson M, Mogensen J, Shaw A, Hughes S, Syrris P, et al. Novel mutation in desmoplakin causes arrhythmogenic left ventricular cardiomyopathy. *Circulation* 2005; 112: 636-42. [\[CrossRef\]](#)
- [23]. Corrado D, Basso C, Thiene G, McKenna WJ, Davies MJ, Fontaliran F, et al. Spectrum of clinicopathologic manifestations of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: A multicenter study. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30: 1512-20. [\[CrossRef\]](#)
- [24]. Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, Basso C, Bauce B, Bluemke DA, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/Dysplasia: Proposed modification of the task force criteria. *Circulation* 2010; 121: 1533-41. [\[CrossRef\]](#)
- [25]. Zuccarino F, Vollmer I, Sanchez G, Navallas M, Pugliese F, Gayete A. Left ventricular noncompaction: imaging findings and diagnostic criteria. *AJR Am J Roentgenol* 2015; 204: 519-30. [\[CrossRef\]](#)
- [26]. Petersen SE, Selvanayagam JB, Wiesmann F, Robson MD, Francis JM, Anderson RH, et al. Left ventricular non-compaction: Insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol* 2005; 46: 101-5. [\[CrossRef\]](#)
- [27]. Jacquier A, Thuny F, Jop B, Giorgi R, Cohen F, Gaultier JY, et al. Measurement of trabeculated left ventricular mass using cardiac magnetic resonance imaging in the diagnosis of left ventricular non-compaction. *Eur Heart J* 2010; 31: 1098-104. [\[CrossRef\]](#)
- [28]. Grothoff M, Pachowsky M, Hoffmann J, Posch M, Klaassen S, Lehmkuhl L, et al. Value of cardiovascular MR in diagnosing left ventricular non-compaction cardiomyopathy and in discriminating between other cardiomyopathies. *Eur Radiol* 2012; 22: 2699-709. [\[CrossRef\]](#)
- [29]. Kawel N, Nacif M, Arai AE, Gomes AS, Hundley WG, Johnson WC, et al. Trabeculated (Noncompacted) and Compact Myocardium in Adults The Multi-Ethnic Study of Atherosclerosis.
- [30]. Captur G, Zemrak F, Muthurangu V, Petersen SE, Li C, Bassett P, et al. Fractal Analysis of Myocardial Trabeculations in 2547 Study Participants: Multi-Ethnic Study of Atherosclerosis. *Radiology* 2015; 277: 707-15. [\[CrossRef\]](#)
- [31]. Aung N, Zemrak F, Petersen SE. Left Ventricular Noncompaction, or Is It? *J Am Coll Cardiol* 2016; 68: 2182-4. [\[CrossRef\]](#)
- [32]. Fernández-Pérez GC, Aguilar-Arjona JA, De La Fuente GT, Samartín M, Ghioldi A, Arias JC, et al. Takotsubo cardiomyopathy: Assessment with cardiac MRI. *AJR Am J Roentgenol* 2010; 195: 139-45. [\[CrossRef\]](#)
- [33]. Plácido R, Cunha Lopes B, Almeida AG, Rochitte CE. The role of cardiovascular magnetic resonance in takotsubo syndrome. *J Cardiovasc Magn Reson* 2016; 18: 1-12.
- [34]. Velankar P, Buegler J. A mid-ventricular variant of Takotsubo cardiomyopathy. *Methodist Debakey Cardiovasc J* 2012; 8: 37-9. [\[CrossRef\]](#)

Primer Kardiyomiyopatiler

Mehmet Erşen, Uğur Bozlar

Sayfa 170

Primer kardiyomiyopati; kalp kasının başka bir hastalığa bağlı olmadan gelişen yapısal ve fonksiyonel bozukluğu olarak tanımlanabilir.

Sayfa 173

Duvar kalınlığında artış en önemli görüntüleme bulgusudur.

- o Ventrikül duvar kalınlığı normalde 11 mm'nin altındadır [8]. Duvar kalınlığında 15 mm ve üzeri değerler veya midkardiyak seviyede septum ile lateral duvar kalınlığı oranının 1,5'in üzerinde olması durumunda HKM düşünülmelidir.
- o Kalınlık ölçümleri end-diyastolik fazdaki görüntüden yapılmalıdır.

Sayfa 176

Dilate kardiyomiyopati'nin MR görüntülemesinde kullanılan sine görüntüler; ventrikül hipokinezisini, duvardaki incelmeyi ve ventrikül kavitelerindeki genişlemeyi göstermede faydalıdır. DKM'de end-diyastolik hacim artmış olup genellikle sol ventrikülde 140 mL, sağ ventrikülde 150 mL'nin üzerindedir. Ölçülen volümler vücut kitle indeksi ile oranlanırsa daha güvenilir sonuçlar vermektedir.

Sayfa 179

Restriktif kardiyomiyopatiler konstrüktif perikardit ile karıştırılabilmekte ve birbirlerinden ayırt edilmesinde MR görüntüleme önem arz etmektedir. Her iki hastalıkta da ventrikül dolulukları ve diyastolik volümler azalmıştır. RKM'de konstrüktif perikardite oranla biatrial genişleme daha belirgin olarak izlenir. RKM'lerde perikard kalınlığı normal olarak izlenirken konstrüktif perikarditte perikard kalınlığı artmış ve genelde 4mm'nin üzerindedir. Gerçek zamanlı ("real-time") MR görüntülenmeyle respirasyon esnasında interventriküler septumun değerlendirilmesi RKM ile konstrüktif perikarditin ayırıcı tanısının yapılmasında fayda sağlamaktadır. Respirasyonda RKM'de septumun normal konveksitesi korunurken, konstrüktif perikarditte septumda düzleşme izlenmektedir. RKM'li olgularda Hız kodlu faz kontrast MR görüntüleme ile atrioventriküler kapaklara dik düzlemde alınan görüntülerde restriktif dolum paterni gösterilebilmektedir.

Sayfa 184

Takotsubo sendromunun MR görüntülemesinde; Hastalığın tipik görüntüleme bulgusu olan sol ventrikül apikal kesiminde balonlaşma ve bazis düzeyinde hiperkontraktilite izlenir. Olguların çoğunda T2 STIR görüntülerde ventrikül apikal ve midkardiyak seviyelerinde belli bir koroner sulama alanına uymayan, transmural ödemle uyumlu difüz hiperintensite tespit edilebilir. Ödemli alanlar sine görüntülerde akinetik/hipokinetik olarak izlenir. Görüntülemelerde KMR çoğunlukla hipokinetik apikal miyokarda, nekroz olup olmadığını göstermek için kullanılmaktadır. Takotsubo olgularının MR görüntülerinde tipik olarak geç kontrastlanma veya perfüzyon defekti olması beklenmemektedir.

Primer Kardiyomiyopatiler

Mehmet Erşen, Uğur Bozlar

1. Aşağıdakilerden hangisi hipertrofik kardiyomiyopati (HKM) ile ilişkili kardiyak MR görüntüleme bulgusu DEĞİLDİR?
 - a. End-sistolik fazda duvar kalınlığının 15mm ve üzerinde olması HKM için anlamlı kabul edilir.
 - b. Sağ ventrikülün interventriküler septuma tutunma lokalizasyonlarındaki septal miyokardiyumda yamasal geç kontrastlanma alanları izlenmektedir.
 - c. Asimetrik septal HKM olgularında sistol esnasında mitral kapağın anteriora yer değiştirmesine bağlı sol ventrikül çıkış yolunda türbülansa bağlı jet akım izlenebilmektedir.
 - d. Genetik olarak pozitif olup fenotipik özellikleri olmayan HKM olgularında interventriküler septumda miyokard kalınlığının %50'den fazlasını ilgilendiren derin miyokardiyal kriptler izlenebilir.
 - e. Apikal HKM'de apikal kalınlaşmaya bağlı sol ventrikül kavitesinde maça şeklinde görünüm izlenir.
2. Kardiyak MR görüntüleme ile restriktif kardiyomiyopati (RKM) ve konstrüktif perikarditin ayırıcı tanısının yapılmasıyla ilgili olarak aşağıdaki maddelerden hangisi YANLIŞTIR?
 - a. RKM'lerde biatrial dilatasyon daha belirgin olarak izlenir.
 - b. Konstrüktif perikarditte perikard kalınlığı genelde artmış olup perikardiyal kalsifikasyonlar ve septasyonlar izlenebilir.
 - c. Konstrüktif perikarditte miyokardiyal tagging MR görüntülemede perikard boyunca miyokardiyal tagging çizgilerinde bozulma izlenmez.
 - d. RKM'de sine görüntülerde interventriküler septumda septal yalpalama ("septal bouncing") bulgusu sıklıkla izlenir.
 - e. Konstrüktif perikarditte gerçek zamanlı ("real-time") sine görüntülemede erken inspirasyonda septal düzleşme izlenir.
3. Aritmojenik sağ ventrikül displazisi (ARVD) tanısında kardiyak MR görüntüleme için aşağıdaki maddelerden hangisi DOĞRUDUR?
 - a. Sağ ventrikülde akinezi/diskinezi veya dissenkron kasılma izlenir.
 - b. Apikolateral duvarda moderatör bantın tutunma lokalizasyonda kontraksiyon anormallliği olması ARVD düşündürür.
 - c. Kardiyak apeksin her iki ventrikül tarafından oluşturulduğu varyasyonel durumda sağ ventrikül apeksinde izlenen fokal diskinetik görünüm ARVD ile ilişkilidir.
 - d. Sternum posteriorundan sağ ventrikül anterior serbest duvarına uzanan bant görünümü hareket bozukluğu ile ilişkili patolojik bir bulgudur.
 - e. Miyokardiyal yağ infiltrasyonun izlenmesi ARVD için tanı koydurucudur.
4. Dilate kardiyomiyopatinin kardiyak MR görüntülemesiyle ilgili olarak aşağıdaki cümlelerden hangisi YANLIŞTIR?
 - a. Ventrikül duvarlarında incelme, hipokinezi ve ventrikül kavitesinde genişleme izlenebilir.
 - b. Ventriküllerin volüm verilerini vücut kitle indeksine göre oranlayıp değerlendirmek daha gü-

Primer Kardiyomiyopatiler

Mehmet Erşen, Uğur Bozlar

venilir bir değerlendirme sağlar.

- c. Geç kontrastlı görüntülerde fibrotik veya fibro-fatty değişikliklere karşılık gelen lineer midmiyokardiyal geç kontrastlanmalar izlenebilir.
 - d. Difüz interstisyel fibrosis olan olgularda miyokard sinyali difüz olarak değiştiğinden geç kontrastlı görüntülerde geç kontrastlanma ayırtedilemeyebilir.
 - e. Dilate kardiyomyopatide sağ ventrikülün interventriküler septuma tutunduğu lokalizasyonlarda geç kontrastlanma izlenmesi tipik bir bulgudur.
5. Kardiyak MR görüntüleme ile ilgili olarak aşağıdakilerden hangisi YANLIŞTIR?
- a. Sağ ventrikülde fizyolojik trabekülasyon daha sık görülür.
 - b. Ventrikül trabekülasyon oranları etnik faktörlere bağlı olarak değişiklik gösterebilir.
 - c. Normal popülasyonda da trabeküler miyokardın normal miyokard kalınlığına oranı 2,3'ün üzerinde olabilir.
 - d. Stres kardiyomiyopatisinde (Takotsubo sendromunda) ventrikül apikal kesiminde balonlaşma ve bazis düzeyinde hiperkontraktilite izlenir.
 - e. Stres kardiyomiyopatisinde (Takotsubo sendromunda) belli bir vasküler sulama alanına uyan subendokardiyal geç kontrastlanmalar olması beklenir.