

Sekonder Kardiyomyopatiler

Selen Bayraktaroğlu , Naim Ceylan 

ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Sekonder Kardiyomyopati tanımının ve sınıflamasının gözden geçirilmesi
- Sekonder Kardiyomyopatilerde Kardiyak MRG bulgularının gözden geçirilmesi, tanısal ipuçları

Bayraktaroğlu S, Ceylan N. Sekonder Kardiyomyopatiler. Trd Sem 2018; 6: 190-199.

GİRİŞ

Kardiyomyopatiler önemli ve heterojen bir grup hastalıktır. Amerikan Kalp Cemiyetinin (AHA) 2006 yılında yayınladığı kardiyomyopati tanımlamasına göre kardiyomyopatiler 2 ana gruba ayrılmaktadır. “Primer Kardiyomyopatiler”; myokardın etkilendiği kalbe özgü hastalıkları içerirken, “Sekonder Kardiyomyopatiler” sistemik bir hastalığın patolojik myokardiyal tutulumunu göstermektedir. Sekonder Kardiyomyopatilerin sınıflaması tabloda özetlenmiştir (Tablo 1). Sekonder Kardiyomyopatilerde, myokardiyal etkilенimin sıklığı ve derecesi hastalıklara göre değişkenlik göstermektedir [1].

Kardiyak Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG), kardiyomyopatilerin morfolojik ve fonksiyonel özelliklerinin saptanmasında ve değerlendirilmesinde değerli bir görüntüleme yöntemidir [2].

Kardiyak Amiloidoz

Kardiyak Amiloidoz myokardiyal intertisyumda çözünmez anormal protein fibrilleri-

nin birikmesi ile karakterize bir hastalıktır. Kardiyak birikim, diyastolik disfonksiyona yol açar.

Kalpte birikim en sık hafif zincir ilişkili amiloidoz (AL) ve Transtretin ilişkili (ATTR) kardiyomyopatilerde izlenir [3]. AL hastalarının %90’ında patolojik olarak kalpte etkilenim gelişir ve hastaların %50’sinde diyastolik kalp yetmezliğine bağlı sağ kalp yetmezliği bulguları ortaya çıkar. Kalpte amiloid birikimi, prognozu ciddi olarak etkileyen ancak tanısı klinik olarak myokardiyumun belirgin olarak kalınlaştığı ileri evrede konabilen bir süreçtir. Kardiyak amiloidoz da tanısal yaklaşım Kardiyak MRG uygulamaları ile birlikte değişim göstermiştir. Kardiyak MRG incelemelerde standart sine Steady State Free Precession (SSFP) sekanslar artmış sağ ve sol ventrikül kütlesi, atriyal genişleme, ventriküler ve atriyal duvarlarda kalınlaşma, plevral ve perikardiyal sıvının saptanmasında yararlıdır [4]. Hipertrofik Kardiyomyopati ile ayırıcı tanıda myokardiyal kalınlaşmanın diffüz olması yardımcıdır. Ayrıca geç evre kontrastlı görüntüler ve T1 haritalama teknikleri ile doku karakterizasyonu önemli ta-

Tablo 1: Sekonder kardiyomyopatilerin sınıflandırması

Kardiyomyopati türü	Hastalıklar
İnfiltratif Kardiyomyopatiler	Amiloidoz, Gaucher Hastalığı, Hurler Hastalığı, Hunter Hastalığı
Depo Hastalıkları	Hemokromatozis, Fabry Hastalığı, Glikojen Depo Hastalıkları Niemann-Pick Hastalığı
İnflamatuvar Hastalıklar	Sarkoidoz
Endomiyokardiyal Hastalıklar	Endomiyokardiyal Fibrozis
Toksiste	İlaçlar, Ağır metaller, Kimyasal ajanlar
Endokrin Hastalıklar	Diabetes Mellitus, Hipertiroidi, Hipotiroidi, Hiperparatiroidizm Feokromasitoma, Akromegali
Nöromusküler/ Nörolojik Hastalıklar	Friedreich's ataksisi, Duchenne-Becker muscular distrofisi, Emery-Dreifuss muscular distrofisi, Myotonic distrofi, Neurofibromatosis, Tuberous sclerosis
Nutrisyonel yetmezlikler	Beriberi (thiamine), pellagra, scurvy, selenium, carnitine, kwashiorkor
Otoimmün hastalıklar	Sistemik lupus eritematozus, Dermatomyozit, Romatoid artrit, Skleroderma, Poliarteritis nodosa
Elektrolit imbalansı	Potasyum, fosfat, magnezyum yetmezliği; Laksatif kullanımı
Kanser tedavisi	Antrasiklinler, Siklofosfamid, Radyasyon

nısal değere sahiptir. **Kontrastlı görüntülerde myokard ve kan havuzunun gadolinyum kinetiği benzer özellik gösterir. Myokardda belirgin kontrast tutulumu ve hızlı kontrast yıkanması izlenir, bu da normal myokard sinyalini baskılamak için uygun inversiyon zamanının saptanmasını güçleştirir. Geç evre kontrastlı görüntülerde myokardda subendokardiyal ve ya diffüz kontrast tutulumu izlenir [3] (Resim 1). Kontrast tutulum paterni myokardiyal hipertrofinin diğer nedenlerinden ayırırda önemlidir. Hipertrofik kardiyomyopatide kontrast tutulumu daha çok hipertrofi izlenen bölgeler ve sağ ventrikül ile sol ventrikülün bileşke noktalarında iken, hipertansif kalp hastalıklarında tanımlanmış özgün bir patern mevcut değildir.**

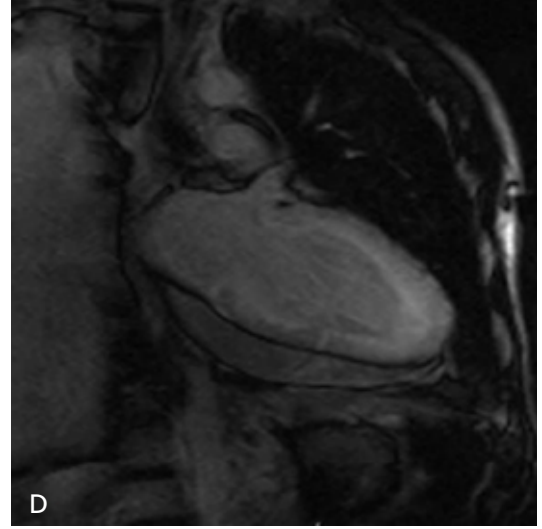
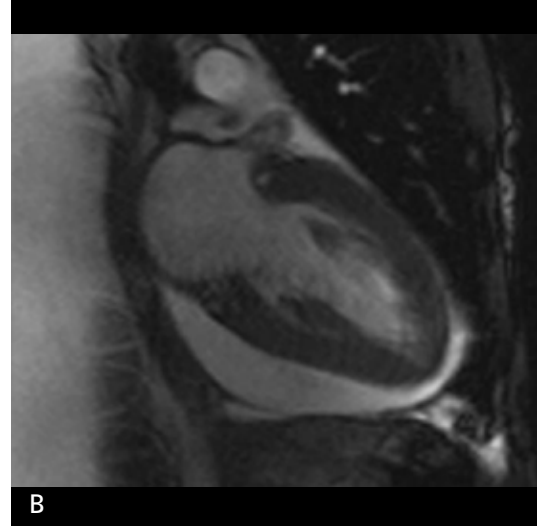
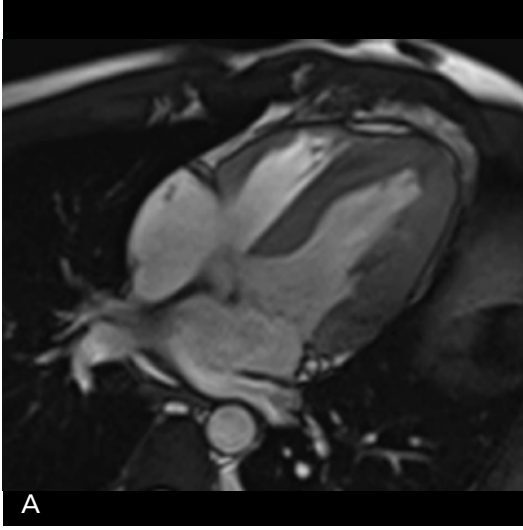
Sistemik amiloidozu bilinen hastalarda Kardiyak MRG'de saptanan myokardiyal kontrast tutulumunun bağımsız bir prognostik belirteç olduğu ve tüm nedenlere bağlı mortalite riskini arttırdığı belirtilmektedir [5]. Endomiyokardiyal biyopsi ile kıyaslandığında Kardiyak

MRG'nin duyarlılığı %80, özgüllüğü %94 oranında bildirilmektedir [6].

Hemokromatozis

Kardiyak demir birikimi Talasemi Majör Hastalarını etkileyen, kardiyak disfonksiyon ve yetmezliğe yol açan önemli bir problemdir [7]. Serum ferritin değerlerinin ölçümü ve karaciğer demir yükünün belirlenmesi, kardiyak demir yükünü öngörmeye aralarında anlamlı korelasyon bulunmaması nedeni ile sınırlıdır [8]. Myokardiyal demir yükünün biyopsi ile belirlenmesi invaziv bir yöntemdir ve tedavi monitorizasyonu için kullanımı güçtür.

Demirin manyetik özellikleri manyetik alan homojenitesini bozar ve T2 relaksasyon zamanını etkiler. Kardiyak demir yükünün belirlenmesinde, manyetik alan inhomojenitesine bağlı sinyal düşüşünü gösteren T2* parametresi kullanılır [7]. **Myokardiyal T2* değerleri ile myokard demir konsantrasyonu arasında direkt bir ilişki**



Resim 1. A-D. Amiloidoz. Dört odacık (A) ve iki odacık (B) Sine (SSFP) görüntülerde sağ ventrikül duvarını da içine alan diffüz miyokardiyal kalınlaşma ve perikardiyal sıvı izleniyor. Geç kontrast dört odacık (C), iki odacık (D) görüntülerde (PSIR) miyokardiyal diffüz kontrast tutulumu dikkati çekiyor.

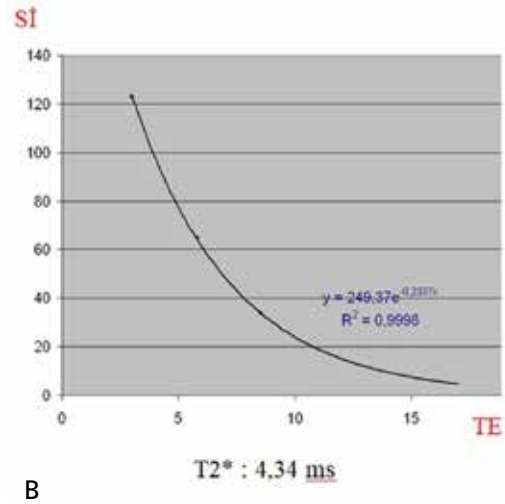
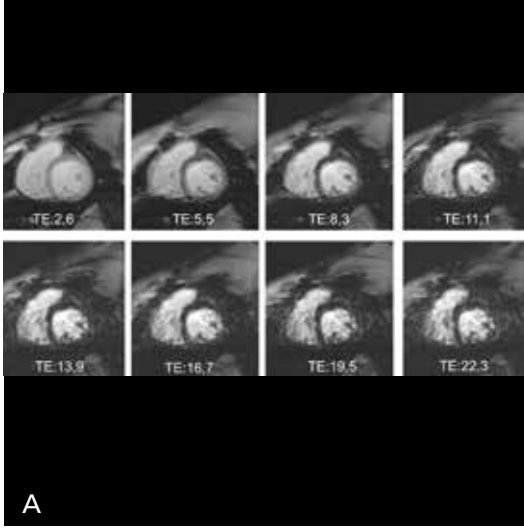
vardır ve bu ilişki miyokard demir yükünün noninvasiv kantifikasyonunda ve tedavi yanıtının değerlendirilmesinde kullanılır [7, 8]. Görüntülemelerde tek nefes tutmalı multi eko gradient eko T2* sekansı kullanılır. Kısa aks görüntüler üzerinden multi eko T2* sekansı ile midventriküler düzeyden geçen tek bir kesit elde edilir ve interventriküler septuma ait sinyal intensite değişikliklerinin eko zamanına göre değişimi ölçülür (Resim 2). **Miyokardiyal demir birikimi olan hastalarda kardiyak T2* değerleri 20 ms'nin altındadır, 10 ms'nin altındaki değerlerde ise kalp yetmezliği gelişme riski yüksektir [2, 7].** Trans-

füzyon gören talasemi hastalarında, T2* değerinde ölçülen düşüşün sol ventrikül disfonksiyonu ve artan kardiyak olay riski ile ilişkili olduğu bildirilmektedir [8, 9].

DEPO HASTALIKLARI

Glikojen Depo Hastalıkları

Neimann-Pick Hastalığı, Anderson-Fabry, Gaucher hastalığı gibi metabolik depo hastalıklarında kardiyak tutulum sol ventrikülde duvar kalınlaşması, diyastolik disfonksiyon ile karak-



Resim 2. A, B. Hemokromatozis. Talasemi majör hastalığı olan olguda kardiyak demir yükü ölçümüne yönelik T2* kısa aks görüntülerde TE değeri artarken, ağır demir yükü birikime bağlı myokardda belirgin sinyal kaybı izleniyor (A). Sinyal intensite - eko zamanı eğrisinde T2* değeri 4.34 ms olarak ölçülüyor. (B).

terizedir. Sol ventrikül duvar kalınlaşması hipertrofik kardiyomyopatiyi taklit edebilir [10].

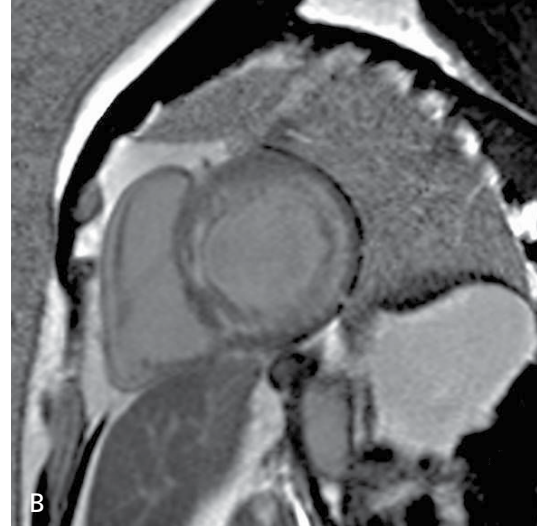
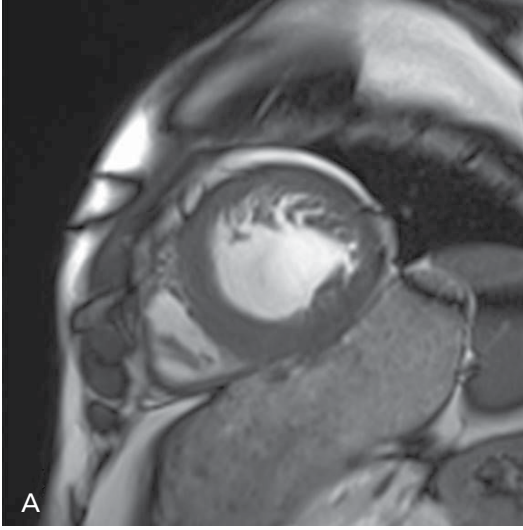
Fabry Hastalığı

α -galaktosidaz enzim eksikliği sonucu gelişen X kromozomuna bağlı geçiş gösteren nadir bir glikosfingolipid birikim hastalığıdır. Kardiyak tutulum sık ve önemli bir ölüm nedeni olmakla birlikte erken saptanması güçtür [10, 11]. Günümüzde hastalığın tanısı ve kardiyak tutulumun varlığı; biyokimyasal belirteçler, genetik mutasyon analizi, ekokardiyografik analizler, endomyokardiyal biyopsi ile belirlenmektedir. Fabry Hastalığında Kardiyak MRG standart morfolojik ve fonksiyonel analiz verilerine ek olarak myokardiyal ekstrasellüler hacim ölçümleri (T1 haritalama) ve fibrozis alanlarının belirlenmesini sağlayarak erken tanıya yardımcı olmaktadır [10, 12]. **Kardiyak MRG incelemelerde, sol ventrikül duvar kalınlaşması ve kütleinde artış yanı sıra kontrastlı incelemelerde bazal ve inferolateral duvarda kontrast tutulumu bildirilmektedir. Fabry hastalarında, subendokardiyal alan myokardiyal infarktüstten farklı olarak kontrastlı görüntülerde korunmuştur.** [13, 14, 15] (Resim 3). Geç evre kontrastlı görüntülerde izlenen kontrast tutulumunun intertisyal genişlemeye bağlı gelişen fibrozis

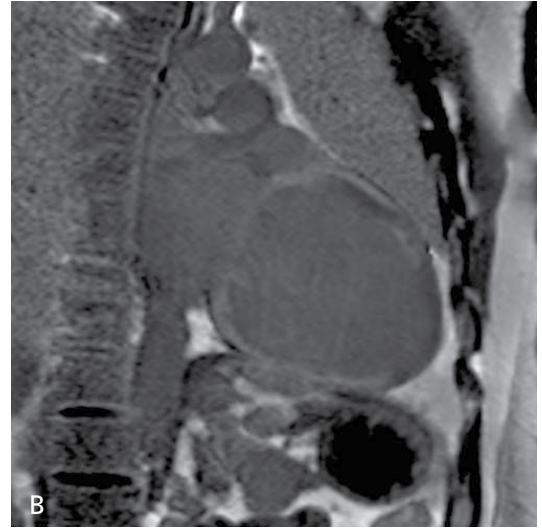
ile ilişkili olduğu düşünülmektedir. Kontrast tutulumunun yaygınlığı enzim replasman tedavisine yanıtı etkilemektedir [16]. Ayrıca bu hastalarda prekontrast (nativ) görüntülerde myokardiyal T1 değerlerinin de artmış lipid miktarı ile ilişkili olarak kısaldığı belirtilmektedir [12]. Sol ventrikül hipertrofisi nedeni ile incelenen olgularda, myokardiyal nativ T1 sinyal özellikleri ve geç evre kontrastlı görüntülerde özellikle bazal ve inferolateral duvarda izlenen kontrast tutulum paterni ayırıcı tanıda yardımcı ipuçları olarak umut vadetmektedir.

Kardiyak Sarkoidoz

Sarkoidoz etiolojisi bilinmeyen organlarda nonkazeifiye granümatöz infiltrasyon ile karakterize sistemik bir hastalıktır. Hastalıkta özellikle akciğer ve hilar lenf bezlerinin tutulumu izlenme ile birlikte kardiyak tutulumun varlığı bu hastalıkta önemli bir prognostik belirteçtir [10]. Kardiyak tutulum postmortem serilerde %30-40 oranlarında bildirilmekle birlikte olguların yaklaşık %7'si semptomatiktir [17]. Antemortem tanı pek çok hastalığı taklit edebileceğinden güçtür [10]. Çoğu noninvaziv görüntüleme yöntemi (EKG, EKO) tanı için düşük duyarlılık ve özgüllüktedir. Fokal myokardiyal tutulum nedeni ile endomyokardiyal



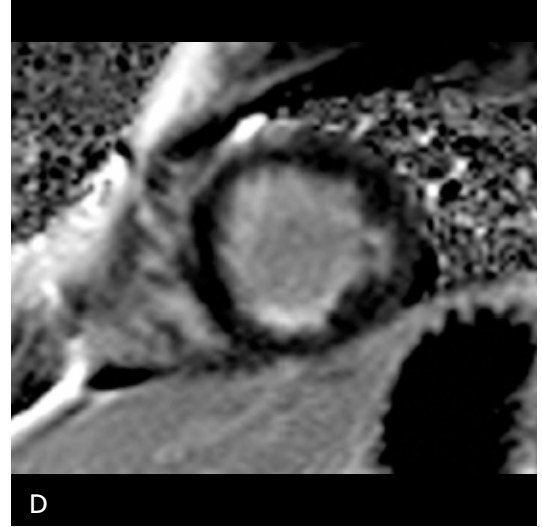
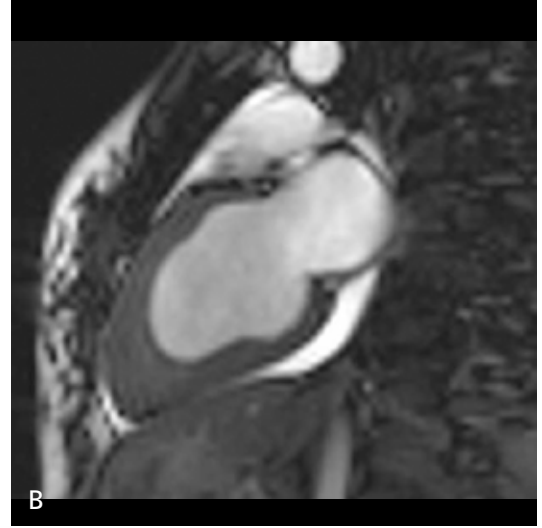
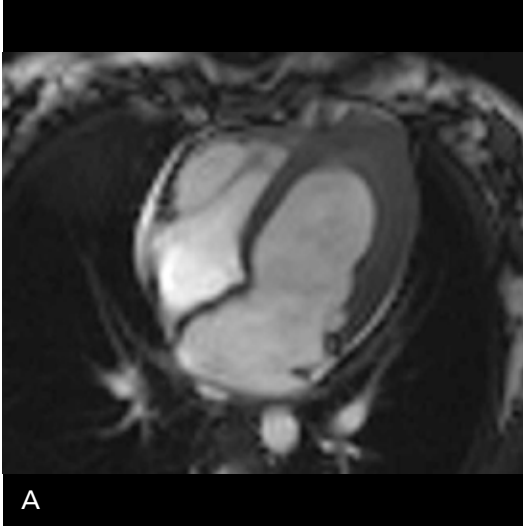
Resim 3. A, B. Fabry hastalığı. Kısa aks sine görüntüde (A) sol ventrikülde inferior duvarda daha belirgin miyokardiyal kalınlaşma mevcut. Geç kontrast kısa aks PSIR görüntüde (B) sol ventrikülde lateral duvar, inferior duvar ve septumda duvarın orta kısmını tutan kontrast tutulumu izleniyor.



Resim 4. A, B. Sarkoidoz. Geç kontrast dört odacık (A), iki odacık (B) PSIR görüntülerde sol ventrikülde miyokardiyal yamasal tarzda yaygın kontrast tutulumu dikkati çekiyor. Bazal ve midventriküler düzeyde tutulum daha belirgin olup bazı alanlarda transmural kontrastlanma izleniyor.

biyopsinin de duyarlılığı düşüktür [18]. F-fluoro-2-deoksiglukoz Pozitron Emisyon Tomografi ve Kardiyak MRG sarkoidozun kardiyak tutulumunun değerlendirilmesinde önemlidir [18]. Kardiyak sarkoidozun tanısında MRG'nin duyarlılığı %75-100, özgüllüğü %76,9-78 arasında bildirilmektedir [18, 19]. **Kardiyak sarkoidozun inflamatuvar fazında fokal miyokardiyal kalınlaşmalar, eşlik eden bölgesel duvar hareket anormallikleri ve miyokardiyal ödeme bağlı**

T2A görüntülerde hiperintens sinyal değişiklikleri izlenir. Geç evre kontrastlı görüntülerde kontrast tutulumu daha çok interventriküler septumun bazal sağ ventriküle bakan yüzünde ve lateral duvarın subepikardiyal yüzünde izlenmek ile birlikte tüm myokardda izlenebilir (Resim 4). Kontrast tutulum alanları histolojik olarak epitelioid granülom [aktif hastalığı temsil eden] ve fibrozis (iyileşme evresini temsil eden) alanlarına karşılık gelmektedir [20]. Geç



Resim 5. A-D. Endomiyokardiyal fibrozis. Hipereozinofilik sendromlu olguda dört odacık (A) ve kısa aks (B) SSFP ine görüntülerde sol ventrikül apikal kesiminde kalınlaşma izleniyor. Geç kontrast dört odacık (C), ve kısa aks (D) PSIR görüntülerde sol ventrikülde apikal bölgede subendokardiyal fibrozis ile uyumlu kontrast tutulumu izleniyor. Subendokardiyal bölge ile ventrikül boşluğu arasında apikal bölgeden lateral duvara doğru uzanım gösteren trombüse ait kontrast tutmayan alan izleniyor.

evre kontrastlı görüntülerde kontrast tutulumunun varlığı ventriküler taşikardi ve ölüm için önemli bir risk faktörü olarak bildirilmektedir [21, 22].

Endomiyokardiyal Fibrozis

Endomiyokardiyal Fibrozis periferik eozinofili ($>1500\text{mm}^3$, 6 aydan uzun süre) ile karakterize hipereozinofilik sendromun bir parçası olan restriktif kardiyomyopati. Hipereozinofili

sendromu olan olguların %50'sinde kardiyak tutulum izlenir. Kardiyak tutulumun 3 evresi vardır. Erken evrede (5,5 hafta), myokardın eozinofilik infiltrasyonu ve nekroz mevcuttur.

Trombotik fazda (>10 ay), inflamasyon azalır, ancak ventriküler hasar ve trombüs oluşumu gelişir. Kronik fibrotik evrede ise (24,5 ay), endokardiyumda fibrozis ve kalsifikasyon gelişerek restriktif kardiyomyopatiye yol açar [23]. Kardiyak MRG incelemede, apikal bölgede her iki ventrikül duvarında kalınlaşma ve

buna sekonder ventriküler boşlukta obliterasyon izlenir. Geç evre kontrastlı MRG inceleme mural trombüs ile kalınlaşmış myokardın ayırımında yardımcıdır. **Kontrastlı MRG incelemede 3 tabakalı “V işareti” şeklinde tanımlanan bir patern izlenir. En iç tabaka trombüse bağlı kontrast tutulumu göstermeyen hipointens alan, orta tabaka fibröz dokuya bağlı kontrast tutulumu ve dış tabaka da normal kontrast tutulumu göstermeyen myokarddan oluşur [24] (Resim 5).**

Kemoterapi ilişkili Kardiyomyopatiler

Kemoterapi ilişkili Kardiyomyopatiler antrasiklinler, tirozin kinaz inhibitörleri ve interferonların bir komplikasyonudur ve bu kemoterapötiklerin kullanımında önemli bir kısıtlayıcı faktördür. Kemoterapötik dozu ile ilişkili olarak ejeksiyon fraksiyonunda azalma ve dilate kardiyomyopati gelişimi söz konusu olabilir [25]. Olguların izleminde ekokardiyografi sıklıkla kullanılmaktadır. Asemptomatik olgularda %10’dan fazla ejeksiyon fraksiyonunda düşüş ya da %55’ten düşük ejeksiyon fraksiyon değerleri, semptomatik olgularda ise %5’ten fazla ejeksiyon fraksiyonunda düşüş ya da %55’ten düşük ejeksiyon fraksiyon değerleri anormal kabul edilir. Ancak görüntülemeye hedef kardiyak hasarın subkilink evrede yani ejeksiyon fraksiyonundaki düşüş gelişmeden saptanmasıdır [23]. MR doku karakterizasyon özellikleri ile bu açıdan öne çıkmaktadır. Kardiyak MRG incelemede endsistolik hacimde artışın saptanması erken bir belirteçtir. Bölgesel hareket bozuklukları, myokardiyal ödeme bağlı artan T2 sinyali ve myokard kalınlığı diğer bulgular dandır. Geç evre kontrastlı görüntülerde izlenen kontrast tutulumu geri dönüşümü olmayan hasarı yansıtır ve midmyokardiyal, subepikardiyal ya da diffüz boyanma şeklinde izlenebilir [25].

Kardiyak MRG, sekonder kardiyomyopatilerin değerlendirmesinde önemli bir role sahiptir. Kardiyak morfoloji, fonksiyonun değerlendirilmesi yanısıra doku karakterizasyon özellikleri ile (geç kontrastlı incelemeler, T1/T2 haritalama teknikleri) kardiyomyopatilerin

etiolojilerinin saptanması ve prognozun ön görülmesinde yol göstericidir.

Kaynaklar

- [1]. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, Antzelevitch C, Corrado D, Arnett D, et al. American Heart Association; Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; Council on Epidemiology and Prevention. 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: 1807-16. [\[CrossRef\]](#)
- [2]. 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* 2015; 262: 403-22. [\[CrossRef\]](#)
- [3]. Fontana M, Banyersad SM, Treibel TA, Abdel-Gadir A, Maestrini V, Lane T, et al. Differential myocyte responses in patients with cardiac transthyretin amyloidosis and light-chain amyloidosis: a cardiac MR imaging study. *Radiology* 2015; 277: 388-97. [\[CrossRef\]](#)
- [4]. Pozo E, Kanwar A, Deochand R, Castellano JM, Naib T, Pazos-López P, et al. Cardiac magnetic resonance evaluation of left ventricular remodelling distribution in cardiac amyloidosis. *Heart* 2014; 100: 1688-95. [\[CrossRef\]](#)
- [5]. Raina S, Lensing SY, Nairuzz RS, Pothineni NV, Hakeem A, Bhatti S, et al. Prognostic Value of Late Gadolinium Enhancement CMR in Systemic Amyloidosis. *JACC Cardiovasc Imaging* 2016; 9: 1267-77. [\[CrossRef\]](#)
- [6]. Vogelsberg H, Mahrholdt H, Deluigi CC, Yilmaz A, Kispert EM, Greulich S, et al. Cardiovascular magnetic resonance in clinically suspected cardiac amyloidosis: noninvasive imaging compared to endomyocardial biopsy. *J Am Coll Cardiol* 2008; 51: 1022-30. [\[CrossRef\]](#)
- [7]. Baksi AJ, Pennell DJ. T2* Imaging of the Heart Methods, Applications, and Outcomes. *Top Magn Reson Imaging* 2014; 23: 13-20. [\[CrossRef\]](#)
- [8]. Anderson LJ, Holden S, Davies B, Prescott E, Charrier CC, Bunce NH, et al. Cardiovascular T2* magnetic resonance for the early diagnosis of myocardial iron overload. *Eur Heart J* 2001; 22: 2171-9. [\[CrossRef\]](#)
- [9]. Wood JC, Tyszkaj M, Carson S, Nelson MD, Coates TD. Myocardial iron loading in transfusion-dependent thalassemia and sickle cell disease. *Blood* 2004; 103:1934-6. [\[CrossRef\]](#)
- [10]. Srinivasan G, Joseph M, Selvanayagam JB. Recent advances in the imaging assessment of infiltrative cardiomyopathies. *Heart* 2013; 99: 204-13. [\[CrossRef\]](#)
- [11]. Kampmann C, Baehner F, Whybra C, Martin C, Wiethoff CM, Ries M, et al. Cardiac manifestations of Anderson-Fabry disease in heterozygous females. *J Am Coll Cardiol* 2002; 40: 1668-74. [\[CrossRef\]](#)
- [12]. Schelbert EB, Messroghli DR. State of the Art: Clinical Applications of Cardiac T1 Mapping. *Radiology* 2016; 278: 658-76. [\[CrossRef\]](#)

- [13]. Moon JC, Sachdev B, Elkington AG, McKenna WJ, Mehta A, Pennell DJ, et al. Gadolinium enhanced cardiovascular magnetic resonance in Anderson-Fabry disease. Evidence for a disease specific abnormality of the myocardial interstitium. *Eur Heart J* 2003; 24: 2151-5. [\[CrossRef\]](#)
- [14]. Kayıkçıoğlu M, Şimşek E, Kalkan Uçar S, Bayraktaroğlu S, Onay H, Sözmen E, et al. Fabry disease: An overlooked diagnosis in adult cardiac patients. *Türk Kardiyol Dern Ars.* 2017; 45: 549-55. [\[CrossRef\]](#)
- [15]. Kozor R, Grieve SM, Tchan MC, Callaghan F, Hamilton-Craig C, Denaro C, et al. Cardiac involvement in genotype-positive Fabry disease patients assessed by cardiovascular MR. *Heart* 2016; 102: 298-302. [\[CrossRef\]](#)
- [16]. Weidemann F, Niemann M, Breunig F, Herrmann S, Beer M, Störk S, et al. Long-term effects of enzyme replacement therapy on Fabry cardiomyopathy: evidence for a better outcome with early treatment. *Circulation* 2009; 119: 524-9. [\[CrossRef\]](#)
- [17]. Smedema JP, Snoep G, van Kroonenburgh MP, van Geuns RJ, Dassen WR, Gorgels AP, et al. Evaluation of the accuracy of gadolinium-enhanced cardiovascular magnetic resonance in the diagnosis of cardiac sarcoidosis. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45: 1683-90. [\[CrossRef\]](#)
- [18]. Ohira H, Tsujino I, Sato T, Yoshinaga K, Manabe O, Oyama N, et al. Early detection of cardiac sarcoid lesions with (18) F-fluoro-2-deoxyglucose positron emission tomography. *Intern Med* 2011; 50: 1207-9. [\[CrossRef\]](#)
- [19]. Smedema JP, Snoep G, van Kroonenburgh MP, van Geuns RJ, Dassen WR, Gorgels AP, et al. Evaluation of the accuracy of gadolinium-enhanced cardiovascular magnetic resonance in the diagnosis of cardiac sarcoidosis. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45: 1683-90. [\[CrossRef\]](#)
- [20]. Hashimura H, Kimura F, Ishibashi-Ueda, Morita Y1, Higashi M1, Nakano S, H 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.
- [21]. Greulich S, Deluigi CC, Gloekler S, Wahl A, Zürn C, Kramer U, et al. CMR imaging predicts death and other adverse events in suspected cardiac sarcoidosis. *JACC Cardiovasc Imaging* 2013; 6: 501-11. [\[CrossRef\]](#)
- [22]. Shafee MA, Fukuda K, Wakayama Y, Nakano M, Kondo M, Hasebe Y, et al. Delayed enhancement on cardiac magnetic resonance imaging is a poor prognostic factor in patients with cardiac sarcoidosis. *J Cardiol* 2012; 60: 448-53. [\[CrossRef\]](#)
- [23]. Rajiah P, Raza S, Saboo SS, Ghoshhajra B, Abbara S. Update on the Role of Cardiac Magnetic Resonance in Acquired Nonischemic Cardiomyopathies. *J Thoracic Imaging* 2016; 31: 348-66. [\[CrossRef\]](#)
- [24]. Salemi VM, Rochitte CE, Shiozaki AA, Andrade JM, Paraga JR, de Ávila LF, et al. Late gadolinium enhancement magnetic resonance imaging in the diagnosis and prognosis of endomyocardial fibrosis patients. *Circ Cardiovasc Imaging* 2011; 4: 304-11. [\[CrossRef\]](#)
- [25]. Thavendiranathan P, Wintersperger BJ, Flamm SD, Flamm SD, Marwick TH. Cardiac MRI in the assessment of cardiac injury and toxicity from cancer chemotherapy. *Circ Cardiovasc Imaging* 2013; 6: 1080-91. [\[CrossRef\]](#)

Sekonder Kardiyomyopatiler

Selen Bayraktaroğlu, Naim Ceylan

Sayfa 191

Kontrastlı görüntülerde myokard ve kan havuzunun gadolinyum kinetiği benzer özellik gösterir. Myokardda belirgin kontrast tutulumu ve hızlı kontrast yıkanması izlenir, bu da normal myokard sinyalini baskılamak için uygun inversiyon zamanının saptanmasını güçleştirir. Geç evre kontrastlı görüntülerde myokardda subendokardiyal ve ya diffüz kontrast tutulumu izlenir. Kontrast tutulum paterni myokardiyal hipertrofinin diğer nedenlerinden ayırırda önemlidir. Hipertrofik kardiyomyopatide kontrast tutulumu daha çok hipertrofi izlenen bölgeler ve sağ ventrikül ile sol ventrikülün bileşke noktalarında iken, hipertansif kalp hastalıklarında tanımlanmış özgün bir patern mevcut değildir.

Sayfa 191

Myokardiyal T2* değerleri ile myokard demir konsantrasyonu arasında direkt bir ilişki vardır ve bu ilişki myokard demir yükünün noninvaziv kantifikasyonunda ve tedavi yanıtının değerlendirilmesinde kullanılır.

Sayfa 192

Myokardiyal demir birikimi olan hastalarda kardiyak T2* değerleri 20 ms'nin altındadır, 10 ms'nin altındaki değerlerde ise kalp yetmezliği gelişme riski yüksektir.

Sayfa 193

Kardiyak MRG incelemelerde, sol ventrikül duvar kalınlaşması ve kütlesinde artış yanı sıra kontrastlı incelemelerde bazal ve inferolateral duvarda kontrast tutulumu bildirilmektedir. Fabry hastalarında, subendokardiyal alan myokardiyal infarktüstten farklı olarak kontrastlı görüntülerde korunmuştur.

Sayfa 194

Kardiyak sarkoidozun inflamatuvar fazında fokal myokardiyal kalınlaşmalar, eşlik eden bölgesel duvar hareket anormallikleri ve myokardiyal ödeme bağlı T2A görüntülerde hiperintens sinyal değişiklikleri izlenir. Geç evre kontrastlı görüntülerde kontrast tutulumu daha çok interventriküler septumun bazal sağ ventriküle bakan yüzünde ve lateral duvarın subepikardiyal yüzünde izlenmek ile birlikte tüm myokardda izlenebilir.

Sayfa 196

Kontrastlı MRG incelemede 3 tabakalı "V işareti" şeklinde tanımlanan bir patern izlenir. En iç tabaka trombüse bağlı kontrast tutulumu göstermeyen hipointens alan, orta tabaka fibröz dokuya bağlı kontrast tutulumu ve dış tabaka da normal kontrast tutulumu göstermeyen myokarddan oluşur.

Sekonder Kardiyomyopatiler

Selen Bayraktaroğlu, Naim Ceylan

- Aşağıdakilerden hangisi sekonder kardiyomiyopati grubunda yer almaktadır?
 - Noncompaction kardiyomiyopati
 - ARVD
 - İskemik kardiyomiyopati
 - Sarkoidoz
 - Hipertrofik kardiyomiyopati
- Miyokardı diffüz şekilde kalınlaştırarak restriktif kardiyomiyopatiye yol açan ve geç kontrast MR görüntülerde diffüz kontrast tutulumu oluşturan hastalık aşağıdakilerden hangisidir?
 - Sarkoidoz
 - Hemokromatozis
 - Skleroderma
 - Endomiyokardiyal fibrozis
 - Amiloidoz
- Aşağıdaki hastalıklardan hangisinde kontrastlı kardiyak MR görüntülerde sol apikal bölgede 3 tabakalı V şeklinde bir tutulum izlenir?
 - Hemokromatozis
 - Endomiyokardiyal fibrozis
 - Sarkoidoz
 - Fabry hastalığı
 - Radyoterapi
- Fabry hastalığı ile ilgili olarak aşağıdakilerden hangisi YANLIŞTIR?
 - α -galaktosidaz enzim eksikliği sonucu gelişir
 - Sol ventrikülde duvar kalınlığı artar
 - Kardiyak MRG'de Sol ventrikülde özellikle bazal ve inferolateral duvarda kontrast tutulumu görülür
 - Subendokardiyal bölgede kontrast tutulumu belirgindir
 - Miyokardiyal T1 değeri artmış lipid içeriğine bağlı olarak kısalır
- Aşağıdaki miyokardiyal T2* değerlerinden hangisi ağır miyokardiyal demir birikimi ile uyumludur?
 - 5 msn
 - 500 msn
 - 35 msn
 - 20 msn
 - 50 msn