

**T.C.
SAĞLIK BAKANLIĞI
SAĞLIK BİLİMLERİ ÜNİVERSİTESİ
GÜLHANE TIP FAKÜLTESİ
RADYOLOJİ KLİNİĞİ**

**NON İSKEMİK KARDİYOMİYOPATİ OLGULARINDA
MANYETİK REZONANS GÖRÜNTÜLEME BULGULARININ
ANALİZİ VE DİĞER LABORATUVAR YÖNTEMLER İLE
KARŞILAŞTIRILMASI**

Dr. Alptuğ ÖZEN

TIPTA UZMANLIK TEZİ

**ANKARA
2016**

**T.C.
SAĞLIK BAKANLIĞI
SAĞLIK BİLİMLERİ ÜNİVERSİTESİ
GÜLHANE TIP FAKÜLTESİ
RADYOLOJİ KLİNİĞİ**

**NON İSKEMİK KARDİYOMİYOPATİ OLGULARINDA
MANYETİK REZONANS GÖRÜNTÜLEME BULGULARININ
ANALİZİ VE DİĞER LABORATUVAR YÖNTEMLER İLE
KARŞILAŞTIRILMASI**

Dr. Alptuğ ÖZEN

TIPTA UZMANLIK TEZİ

**TEZ DANIŞMANI
Prof. Dr. Uğur BOZLAR**

**ANKARA
2016**

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gülhane Tıp Fakültesi Dekanlığına:

"Non İskemik Kardiyomyopati Olgularında Kardiyak MR Bulgularının Analizi ve Diğer Laboratuvar Yöntemler İle Karşılaştırılması" konulu bu çalışmamız jürimiz tarafından Radyoloji Kliniğinde Uzmanlık Tezi olarak kabul edilmiştir.

İMZA:

Tez Danışmanı : Prof.Dr. Uğur BOZLAR
Başkan : Prof.Dr. Mustafa TAŞAR
Üye : Prof.Dr. Okan AKHAN
Üye : Prof. Dr. Uğur BOZLAR
Yd. Üye : Prof.Dr. Deniz AKATA
Yd. Üye : Doç. Dr. H.Tuba SANAL



Dr. Alptuğ ÖZEN' in 11.10.2016 tarihinde savunduğu bu tez Akademi Kurulu' nca belirlenen yukarıdaki jüri üyeleri tarafından uygun görülmüş ve kabul edilmiştir.



Prof.Dr. Orhan KÖZAK
Sağlık Bilimleri Üniversitesi
Gülhane Tıp Fakültesi
Dekan Yrd.

TEŞEKKÜR

“Non iskemik kardiyomiyopati olgularında kardiyak manyetik rezonans görüntüleme bulgularının analizi ve diğer laboratuvar yöntemler ile karşılaştırılması” konulu tez Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Askeri Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı Başkanlığı’nın 30.05.2014 tarih 8000-262-14/1560-262 sayılı yazısı ile verilmiş ve çalışmaya başlanmıştır.

Kliniğimizde kardiyak MR görüntülemesi yapılan ve non iskemik kardiyomiyopati tanısı konulan olguların kardiyak MRG bulguları analiz edilmiş ve olguların hastane sisteminde bulunan diğer laboratuvar bulguları ile karşılaştırması yapılmıştır.

Eğitim süresince birikim ve tecrübelerini daima benimle paylaşan Prof.Dr. Mustafa TAŞAR’a, eğitimimin her aşamasında bana yol gösteren ve tezimi hazırlamamda büyük katkısı olan, tez danışmanım Prof.Dr. Uğur BOZLAR’a, bilgi ve tecrübelerini her zaman benimle paylaşan Doç.Dr. H. Tuba SANAL’a, Doç.Dr. Bülent KARAMAN’a ve Yrd.Doç.Dr. Salih HAMCAN’a, bilgi ve becerilerimi arttırmama katkıda bulunan sağlayan kliniğimizin uzman doktorları Dr. Tuncer ERGİN, Dr. Kemal İNAN ve Dr. Mehmet SERİNDERE’ye en derin şükran ve saygılarımı sunarım.

İyi ve kötü günlerimizi paylaştığımız, birlikte çalışmaktan mutluluk duyduğum asistan arkadaşlarıma, Gülhane Tıp Fakültesi Radyoloji Kliniği’nde özveriyle çalışan diğer tüm personele teşekkür ederim.

Bugünlere gelmemi sağlayan, tüm yaşamımda desteklerini hissettiğim anne ve babama, tezimin hazırlanmasında her aşamada emeği olan kardeşim Didem ÖZEN’e, uzun eğitim hayatım boyunca sabrını ve desteğini hiçbir zaman esirgemeyen sevgili eşim Duygu ÖZEN ve biricik kızım Duru Gülce’ ye sonsuz minnet ve sevgilerimi sunarım.

ÖZET

Non İskemik Kardiyomiyopati Olgularında Kardiyak Manyetik Rezonans Görüntüleme Bulgularının Analizi ve Diğer Laboratuvar Yöntemler İle Karşılaştırılması

Bu çalışmanın amacı, kliniğimizde kardiyak manyetik rezonans görüntüleme (MRG) yapılan ve non iskemik kardiyomiyopati (NIKMP) tanısı konulan olguların MRG bulgularının analiz edilmesi ve MRG bulgularının diğer laboratuvar yöntemleri ile saptanan bulgular ile karşılaştırılmasıdır.

Kliniğimizde kardiyak MRG incelemesi yapılan ve non iskemik kardiyomiyopati tanısı konulan 306 hasta (287 erkek, 19 kadın; ortalama yaş $30,4 \pm 12,5$) retrospektif olarak değerlendirildi. Kardiyak MR tetkikinde sine TrueFISP ("Fast imaging with steady state free precession") sekansı kullanılarak morfolojik ve fonksiyonel incelemeler yapıldı. 2D phase sensitive inversion recovery (PSIR) Turbo FLASH sekansı kullanılarak yapılan geç kontrast MR görüntülemedeki geç kontrastlanma alanlarının dağılımı ve tutulum paternleri değerlendirildi. Geç kontrastlanma paternleri; midmyokardiyal lineer, subepikardiyal, yama tarzında ve global subendokardiyal olarak, lokalizasyonları ise 17 segmentli myokardiyal segmentasyon modeli kullanarak kaydedildi. Olgulara ait ulaşılabilen EKG, ekokardiyografi ve miyokard perfüzyon sintigrafisi sonuçları incelenerek MRG bulguları ile uyumlulukları açısından değerlendirme yapıldı.

Olguların non iskemik kardiyomiyopati alt tiplerine göre dağılımı; idiopatik non iskemik miyokardiyal hasar tespit edilen olgular (n:226 %73,9), hipertrofik kardiyomiyopati (n:37 %12,1), dilate kardiyomiyopati (n:27 %8,8), kardiyak amiloidoz (n:6 %2), non kompaksiyon kardiyomiyopati (n:5 %1,6) ve aritmojenik sağ ventrikül displazisi (ARVD) (n:5 %1,6) şeklindeydi.

Miyokardiyal geç kontrastlanma; idiopatik non iskemik miyokardiyal hasar tespit edilen olguların hepsinde (%100), dilate KMP olgularının 26'sında (%96,3), hipertrofik KMP olgularının 36'sında (%97,3), non kompaksiyon KMP, ARVD ve kardiyak amiloidoz olgularının ise hepsinde (%100) tespit edildi.

En sık tespit edilen miyokardiyal geç kontrastlanma paterni ve lokalizasyonu; idiopatik non iskemik miyokardiyal hasar tespit edilen olgularda midmyokardiyal lineer (%74,1) ve segment 5(%75,5), dilate KMP olgularında midmyokardiyal lineer (%72) ve segment 3 (%70), hipertrofik KMP olgularında yamasal (%75,9) ve segment 2 (%64,9) , non

kompaksiyon KMP olgularında midmiyokardiyal lineer (%73,7) ve segmentler 2-3-4-5 ve 6 (%60), ARVD olgularında subepikardiyal (%46,6) ve segmentler 5-9 ve 11 (%40), kardiyak amiloidoz olgularında global subendokardiyal (%100) olarak tespit edildi.

EKG tetkiklerine ulaşılabilen olgular (n:162) incelendiğinde en sık bulgu normal sinüs ritmi olarak tespit edildi (%61.1).

Ekokardiyografi ölçülen EF değerleri ile KMR tetkiki ile ölçülen ejeksiyon fraksiyonu (EF) değerleri arasında dilate KMP olgularında çok iyi ($r:0.83,1$ $p<0.01$), idiopatik non iskemik miyokardiyal hasar tespit edilen olgularda ise orta derecede ($r:0.531$, $p<0.01$) korelasyon saptandı.

Miyokard perfüzyon sintigrafisi yapılan olguların (n:79) tetkiklerinin; %69.2'unda normal bulgular, %18.9'unda iskemik KMP bulguları ve %11.3'unda non iskemik KMP bulguları saptandı.

Kardiyak MRG, non iskemik kardiyomiyopatilerin tanısının konulmasında ve detaylı bir şekilde değerlendirilmesinde etkin bir görüntüleme yöntemi olup diğer görüntüleme yöntemlerine üstünlük göstermektedir.

Anahtar Kelimeler : Non İskemik kardiyomiyopati, KMP, PSIR

Yazar Adı : Dr. Alptuğ ÖZEN

Danışman Adı : Prof. Dr. Uğur BOZLAR

SUMMARY

Evolution of MRI Findings and Comparing With Other Laboratory Results in Nonischemic Cardiomyopathy Cases

The aim of this study is to evaluate cardiac MRI findings of nonischemic cardiomyopathy (NICMP) and to compare these findings with other laboratory methods.

306 patients (287 male, 19 female, mean age 30.4 $\pm$ 12.5), who were applied for cardiac MRI and diagnosed nonischemic cardiomyopathy, were retrospectively evaluated. Morphological and functional evaluations were done by using sine TrueFISP (Fast imaging with steady-state free precession) sequence. Delayed hyperenhancement patterns and distributions were assessed by using 2D Phase sensitive inversion recovery (PSIR) Turbo FLASH sequence. Delayed hyperenhancement patterns were designated as mid-myocardial linear, subepicardial, patchy-form and global subendocardial. Delayed hyperenhancement localizations were stated on 17-segmented myocardial segmentation model. The correlation between MRI findings and available ECG, echocardiography and myocardial perfusion scintigraphy of the cases was assessed.

Distribution of cases according to types of nonischemic cardiomyopathy (CMP) was idiopathic nonischemic myocardial damage (n:226, 73.9%), hypertrophic CMP (n:37, 12.1%), dilated CMP (n:27, 8.8%), cardiac amyloidosis (n:6, 2%), noncompaction CMP (n:5, 1.6%) and arrhythmogenic right ventricular dysplasia (ARVD) (n:5, 1.6%).

LGE was detected in all cases with idiopathic nonischemic myocardial damage (%100), noncompaction CMP (%100), ARVD (%100) and cardiac amyloidosis (%100), in 26 cases (96,3%) with dilated CMP, in 36 cases (97.3%) with hypertrophic CMP.

The most frequent LGE pattern and localization was mid-myocardial linear and segment 5 (75.5%) in cases of idiopathic nonischemic myocardial damage (74.1%); mid-myocardial linear (72%) and segment 3 (70%) in cases of dilated CMP; patchy-form (75.9%) and segment 2 (64.9%) in cases of hypertrophic CMP; mid-myocardial linear (73.7%) and segments 2,3,4 and 5 (60%) in cases of noncompaction

CMP; subepicardial (46.6%) and segments 5,9 and 11 (40%) in cases of ARVC; global subendocardial (100%) in cases of cardiac amyloidosis.

The most frequent finding of the available ECG results (n:162) was sinus rhythm (61.1%).

Correlation between ejection fraction (EF) values obtained by echocardiography and KMR analysis was found very good in dilated CMP cases ($r:0.83,1$; $p<0,01$) and moderate in idiopathic nonischemic myocardial injury cases ($r:0,531$; $p<0,01$).

In patient who undergone myocardial perfusion scintigraphy (n:79) findings were normal in the 69.2%, consistent with ischemic cardiomyopathy in 18.9% and consistent with nonischemic cardiomyopathy findings in 11.3% of the cases.

Cardiac MRI is the efficient imaging modality for the diagnosis and detailed evaluation of nonischemic cardiomyopathy cases and it shows superiority to the other imaging methods.

Key Words : Cardiomyopathy, Non İschemic, CMR, PSIR

Author : Alptuğ ÖZEN, MD

Counsellor : Uğur BOZLAR, MD, Prof.

İÇİNDEKİLER

	Sayfa
TEŞEKKÜR.....	i
ÖZET.....	ii
SUMMARY	iv
İÇİNDEKİLER	vi
KISALTMALAR	viii
TABLolar DİZİNİ	x
1. GİRİŞ ve AMAÇ	1
2. GENEL BİLGİLER	2
2.1. Kalbin Anatomi ve Fizyolojisi	2
2.1.1. Sağ Atrium.....	2
2.1.2. Sağ Ventrikül.....	3
2.1.3. Sol Atrium	3
2.1.4. Sol Ventrikül	3
2.1.5. Kalbin Morfolojik Yapısı	4
2.1.6. Kalbin İleti Sistemi.....	4
2.1.7. Kalbin Beslenmesi.....	5
2.1.8. Kalp Kası Fizyolojisi ve Kardiyak Döngü	5
2.2. Kardiyovasküler Hastalıkların Tanısında Kullanılan Laboratuvar Yöntemleri.....	6
2.2.1. Elektrokardiyografi.....	6
2.2.2. Ekokardiyografi.....	6
2.2.3. Nükleer Tıp Yöntemleri	8
2.2.3.1. First Pass Radyonüklit Anjiyografi (RNA).....	9
2.2.3.2. Multigated Acquisition-Radyonüklid Ventrikülografi (MUGA).....	9
2.2.3.3. Methoxyisobutylisonitrileguanidine (MIBG) Reseptör Görüntüleme	9
2.2.3.4. Miyokard Perfüzyon Sintigrafisi.....	10
2.2.4. Kardiyovasküler Hastalıklarda Manyetik Rezonans (MR) Görüntüleme	11
2.2.4.1. Genel Anatomik Değerlendirme	12

2.2.4.2. Sine Görüntüleme	12
2.2.4.3. Kontrastsız Doku Karakterizasyonu	13
2.2.4.4. Fibrozis ve İnfiltrasyonun Değerlendirilmesi	14
2.2.4.5. Akım Kantifikasyonu.....	17
2.2.5. Miyokardiyal Geç Kontrastlanma	17
2.3. Kardiyomiyopatiler	19
2.3.1. Tanım ve Sınıflama	19
2.3.2. Primer Kardiyomiyopatiler.....	21
2.3.2.1. Hipertrofik Kardiyomiyopati	21
2.3.2.2. Aritmojenik Sağ Ventrikül Displazisi.....	26
2.3.2.3. Sol Ventrikül Non-Kompaksiyon	30
2.3.2.4. Dilate Kardiyomiyopati	31
2.3.2.5. Restriktif Kardiyomiyopati	32
2.3.3. Kazanılmış Kardiyomiyopatiler	34
2.3.3.1. Miyokarditler	34
2.3.3.2. Peripartum Kardiyomiyopati	36
2.3.3.3. Takotsubo Kardiyomiyopatisi.....	37
2.3.4. Sekonder Kardiyomiyopatiler	39
2.3.4.1. Kardiyak Amiloidoz.....	39
2.3.4.2. Kardiyak Sarkoidoz	41
3. GEREÇ VE YÖNTEM.....	45
3.1. Olguların Seçimi	45
3.2. Görüntüleme Protokolü	45
3.3. Görüntülerin Analizi	47
3.5. İstatistiksel Değerlendirme.....	49
4. BULGULAR.....	51
4.1. Olgu Örnekleri.....	66
5. TARTIŞMA.....	75
6. SONUÇ.....	84
7. REFERANSLAR.....	85

KISALTMALAR

AHA	: Amerikan Kalp Cemiyeti
ARVD	: Aritmojenik Sağ Ventrikül Displazisi
BT	: Bilgisayarlı Tomografi
DKMP	: Dilate Kardiyomiyopati
DWT	: Diyastolik Duvar Kalınlığı
EBM	: Endomiyokardiyal Biyopsi
EDV	: Diyastol sonu hacim (End Diastolik Volume)
EF	: Ejeksiyon Fraksiyonu
EKG	: Elektrokardiyografi
EPS	: Elektrofizyolojik Çalışma
ESV	: Sistol sonu hacim (End Sistolik Volume)
FDG-PET	: Florodeoksiglikoz Pozitron Emisyon Tomografisi
HKMP	: Hipertrofik Kardiyomiyopati
IVSd	: Interventriküler septum kalınlığı
İKMP	: İskemik Kardiyomiyopati
KA	: Kardiyak Amiloidoz
KAH	: Koroner Arter Hastalığı
KMP	: Kardiyomiyopati
KMR	: Kardiyak Manyetik Rezonans
KY	: Kalp Yetmezliği
LBBB	: Sol Dal Bloğu
LV	: Sol Ventrikül
LVIDd	: Sol Ventrikül End Diyastolik İç Çapı
LVNC	: Sol Ventrikül Non Kompaksiyonu
LVOT	: Sol Ventrikül Çıkış Yolu
Mİ	: Miyokard İnfarktüsü
MUGA	: Multi-Gate Analizi
N/K	: Non Kompakte/Kompakte
NCKMP	: Non Kompaksiyon Kardiyomiyopati
NIDKMP	: Non İskemik Dilate KMP

NIKMP	: Non Iskemik Kardiyomiyopati
PET	: Pozitron Emisyon Tomografisi
PLAX	: Parasternal Uzun Eksen
PSAX	: Parasternal Kısa Eksen
PSIR	: Phase Sensitive Inversion Recovery
RKMP	: Restriktif Kardiyomiyopati
RV	: Sağ Ventrikül
RVEF	: Sağ Ventrikül Ejeksiyon Fraksiyonu
RVOT	: Sağ Ventrikül Çıkış Yolu
SAM	: Sistolik Anterior Hareket
SPECT	: Single Photon Emission Computerized Tomography
SSFP	: Steady-State Free Precession
SV	: Stroke Volüm
SVT	: Supraventriküler Taşikardi
TFK	: Task Force Kriterleri
VT	: Ventriküler Taşikardi
VYA	: Vücut Yüzey Alanı

TABLÖLAR DİZİNİ

Tablo	Sayfa
1: Primer Kardiyomiyopatiler	20
2: Multiorgan tutulumuyla karakterize sekonder kardiyomiyopatiler	21
3: ARVD Tanısı İçin Modifiye Task-Force Kriterleri	27
4: Sine TrueFISP (“Fast imaging with steady state free precession”) sekans parametreleri	46
5: 2D phase sensitive inversion recovery (PSIR) Turbo FLASH sekans parametreleri	47
6: Non iskemik KMP olgularına ait yaş ve KMR yöntemleri ile hesaplanmış fonksiyon bulguları	51
7: NIKMP olgularında başvuru sebepleri	51
8: NIKMP olgularında KMR endikasyonları	52
9: NIKMP olgularının kardiyomiyopati tiplerine göre dağılımı	52
10: NIKMP olgularında EKG bulguları	53
11: NIKMP olgularında miyokard perfüzyon sintigrafisi bulguları	54
12: Dilate KMP olgularına ait yaş ve görüntüleme yöntemleri ile hesaplanmış fonksiyon bulguları	54
13: Dilate Kardiyomiyopati olgularına ait EKG bulguları	56
14: Hipertrofik KMP olgularına ait yaş ve görüntüleme yöntemleri ile hesaplanmış fonksiyon bulguları	56
15: Hipertrofik Kardiyomiyopati olgularına ait EKG bulguları	58
16: İdiopatik non iskemik miyokardiyal hasar tespit edilen olgulara ait yaş ve görüntüleme yöntemleri ile hesaplanmış fonksiyon bulguları	59
17: İdiopatik non iskemik miyokardiyal hasar tespit edilen olgulara ait EKG bulguları	60
18: Sol ventrikül non kompaksiyon tanısı almış olgulara ait yaş ve görüntüleme yöntemleri ile hesaplanmış fonksiyonel parametre bulguları	61
19: Sol ventrikül non kompaksiyon tanısı alan olguların KMR tetkiki ile elde edilen morfolojik, fonksiyonel ve geç kontrastlanma bulguları	62

20: ARVD olgularına ait yaş ve görüntüleme yöntemleri ile hesaplanmış fonksiyonel parametre bulguları	63
21: ARVD tanısı konulmuş olguların kardiyak MR tetkikinde saptanan morfolojik, fonksiyonel ve geç kontrastlanma bulguları	64
22: Kardiyak amiloidoz olgularına ait yaş ve görüntüleme yöntemleri ile hesaplanmış fonksiyonel bulguları	65
23: Kardiyak amiloidoz tanısı konulmuş olguların kardiyak MR tetkikinde saptanan morfolojik, fonksiyonel ve geç kontrastlanma bulguları	66



ŞEKİLLER DİZİNİ

Şekil	Sayfa
1: NIKMP olgularında geç kontrast tutulumu görülen segmentlerin 17 segment modeline göre dağılımı	53
2: Dilate KMP olgularında geç kontrast tutulumu görülen segmentlerin 17 segment modeline göre dağılımı	55
3: Hipertrofik KMP olgularında KMR tetkikinde hipertrofik değişiklikler görülen segmentlerin 17 segment modeline göre dağılımı.....	57
4: Hipertrofik KMP olgularında geç kontrast tutulumu görülen segmentlerin 17 segment modeline göre dağılımı.....	57
5: İdiopatik non iskemik miyokardiyal hasar tespit edilen olgularda geç kontrast tutulumu görülen segmentlerin 17 segment modeline göre dağılımı.....	60
6: Non kompaksiyon olgularında geç kontrast tutulumu görülen segmentlerin 17 segment modeline göre dağılımı.....	62
7: ARVD olgularında geç kontrast tutulumu görülen segmentlerin 17 segment modeline göre dağılımı	64
8: Sine SSFP sekansı ile elde edilmiş 2 oda ve 4 oda görüntüler.....	66
9: Sine SSFP sekansı ile elde edilmiş kısa aks görüntüler	67
10: Sine SSFP sekans ile elde edilmiş LVOT (3 oda) görüntü	67
11: PSIR sekans görüntüde midmiyokardiyal geç kontrastlanma örneği.....	68
12: PSIR sekans görüntüde midmiyokardiyal geç kontrastlanma örneği.....	68
13: PSIR sekans görüntüde subepikardiyal geç kontrastlanma örneği.....	69
14: Hipertrofik kardiyomiyopati olgusunda asimetrik septal kalınlaşma ve yamasal geç kontrast tutulumu	69
15: Hipertrofik kardiyomiyopati olgusunda HASTE ve PSIR sekans görüntü örneği	70
16: Hipertrofik kardiyomiyopati olgusunda anterior- anterolateral duvarlarda asimetrik kalınlaşma örneği.....	71
17: Sol ventrikül non kompaksiyon olgularına ait Sine SSFP sekans görüntü örnekleri.....	71
18: Dilate kardiyomiyopati olgusunda sine SSFP ve PSIR görüntü örneği	72
19: Sol ventrikülün de tutulduğu ARVD olgusuna ait sine SSFP ve PSIR sekans görüntü örnekleri.....	73
20: Amiloidoz olgusuna ait sine SSFP ve PSIR sekans görüntü örnekleri	74

1. GİRİŞ ve AMAÇ

Kardiyomiyopati; miyokardiyal patolojiler nedeniyle kardiyak fonksiyonların bozulduğu, oldukça geniş bir hastalık spektrumudur. Kardiyomiyopatiler iskemik ya da non iskemik nedenlerle ortaya çıkabilmektedir. İskemik kardiyomiyopatiler en sık koroner arter hastalığına bağlı olarak ortaya çıkmaktadır. Non iskemik nedenli kardiyomiyopatilerin etiolojinde ise genetik, toksik, metabolik, infeksiyöz ya da idiyopatik olmak üzere bir çok sebep bulunmaktadır. Kardiyomiyopati patolojik olarak myokard dokusunda ödem, inflamasyon veya fibrozis şeklinde görülmektedir.

Kardiyomiyopati olgularının değerlendirilmesinde elektrokardiyogram (EKG), ekokardiyografi, bilgisayarlı tomografi, miyokard perfüzyon sintigrafisi, manyetik rezonans görüntüleme ve endomiyokardiyal biyopsi kullanılabilmektedir. EKG bulguları non spesifik olup tanıdaki rolü sınırlıdır. Ekokardiyografi kavite boyutlarının ölçülmesinde ve duvar kalınlığı ile hareketlerinin değerlendirilmesinde öncelikli görüntüleme modalitesidir. Ancak kullanıcı bağımlı olması ve akustik penceresinin kısıtlı olması tanısal doğruluğunu azaltmaktadır. Endomiyokardiyal biyopsi altın standart tanı yöntemidir. Ancak her zaman miyokardın etkilenen alanından elde edilememesi ve invaziv oluşu kullanımını kısıtlamaktadır.

Kardiyak MR görüntüleme non invaziv bir görüntüleme yöntemi olup, üstün uzaysal ve zamansal rezolüsyonuna sahip olması nedeniyle ventrikül fonksiyonu ve kavite boyutlarının değerlendirilmesinde referans görüntüleme yöntemidir. Kardiyak MR inceleme, fonksiyona ek olarak paramanyetik kontrast madde kullanılarak kardiyomiyopatinin varlığının ve yaygınlığının değerlendirilmesine olanak sağlıyor olması da yöntemi üstün kılan diğer önemli özelliğidir.

Bu çalışmamızın amacı, kliniğimizde kardiyak MR görüntüleme yapılan ve non iskemik kardiyomiyopati tanısı konulan olguların MRG bulgularının analiz edilmesi ve MR bulgularının diğer laboratuvar yöntemleri ile saptanan bulgular ile karşılaştırılmasıdır.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. Kalbin Anatomi ve Fizyolojisi

Kalp mediastinum mediumda yerleşen, yaklaşık 250-300 g ağırlığında, fibromusküler yapıda bir organdır. Her iki yanında akciğerler, inferiorunda ise diyafragma ile komşuluk göstermektedir. Sağdan sola oblik oryantasyonda ikinci ve beşinci interkostal aralıklar arasında yerleşim gösterir. Erken yaşta daha vertikal yerleşim gösterirken yaşı ilerlemesiyle birlikte daha horizontal yerleşir ve kalp apeksi daha laterale lokalize olur [1]. Üç yüzeyi mevcut olup bunlar facies sternocostalis (anterior), facies diafragmatica (inferior) ve facies posterior (basis cordis) olarak isimlendirilir [2]. Kalp septalar aracılığı ile anatomik olarak 4 odacığa bölünmüştür.

2.1.1. Sağ Atrium

Kalbin sağ ve kısmen üst kenarını oluşturur. İç yüzünde bulunan pektinat kaslar crista terminalis lokalizasyonundan başlayarak sağ aurikula'yı oluştururlar. Crista terminalis, sağ atrium ve sağ aurikulanın arasında yer alan sulkus terminalis'in sağ atrium iç yüzeyinde oluşturduğu kabarıktır [3]. Crista terminalis süperior kesimine süperior vena kava, inferior kesimine inferior vena kava açılır. Inferior vena kava orifisi anteriorunda izlenen remnant kapak, Eustachian kapağı olarak bilinir ve embriyonel dönemde plasentadan gelen kanın foramen ovale'ye yönlendirilmesinden sorumludur. Koroner sinüs ise inferior vena kava orifisi ile atriyoventriküler orifis arasındaki bir bölgeden sağ atriuma drene olur. Koroner sinüs ostiumunda atrial sistol sırasında kanın koroner sinüse kaçışını engelleyen Thebesian kapağı isimli semisirküler bir kapak bulunur [3]. Sağ ve sol atriumu ayıran interatrial septum üzerinde izlenen fossa ovalis embriyonel dönemde foramen ovale'nin kapanması ile oluşmuş sığ bir oluktur. Sağ atrium, sağ ventriküle kalpteki en büyük kapak ostiumu olan sağ atriyoventriküler ostium ile açılır. Bu ostium triküspit kapak tarafından kapatılır.

2.1.2. Sağ Ventrikül

Kalbin alt kenarını oluşturur ve sternumun hemen arkasında lokalizedir. İç yüzeyinde izlenen kas yapılar pektinat kasların kalınlaşması ile oluşur ve trabeküla carnea ismini alır. Trabeküla carnea'lar kalınlaşarak papiller kasları oluştururlar. Sağ ventrikül içerisinde anterior, posterior ve septal (medial) olmak üzere üç adet papiller kas bulunmaktadır. Papiller kaslar apikal kesimde ventrikül duvarına, bazal kesimde ise triküspit kapak içerisindeki chorda tendinea isimli fibröz yapılara tutunurlar. Anterior papiller kas başlangıcı ile interventriküler septum arasında, içinde kalbin ileti sistemine ait liflerinde bulunduğu moderatör bant (trabeküla septomarginalis) isimli kas kabartısı bulunur [3]. Sağ ventrikülün arka ve sol duvarı interventriküler septum tarafından oluşturulur. Büyük bölümü musküler yapıda olan septumun bazal kesimdeki yaklaşık 1 cm'lik parçası membranöz yapıdadır. Sağ ventrikül pulmoner orifis aracılığı ile ana pulmoner arter ile bağlantılıdır. Pulmoner orifis, triküspit kapağın solu ve süperiorunda yerleşir ve pulmoner kapak bu lokalizasyonda bulunur. Sağ ventrikül kavitesinin daralmaya başladığı, pulmoner orifisin hemen altında yer alan ve nispeten daha düz olan bölümü infundibulum olarak bilinir.

2.1.3. Sol Atrium

Sol atrium; sağ atrium ve aurikülalar ile birlikte kalbin üst kenarını oluşturur. Kalbin bazal kesiminin büyük kısmını oluşturan sol atrium odacıkların en arkada yer alanıdır. Sağ atriuma benzer şekilde; pektinat kaslarca oluşturulan aurikulası atrial hacime katkıda bulunur. Arka kısmına pulmoner venler açılır iken ön kısmında mitral kapak tarafından örtülen atrioventriküler orifis bulunur.

2.1.4. Sol Ventrikül

Kalbin sol kenarını oluşturur. İç yapısı sağ ventrikülle benzer özellikler gösterir ancak iç basıncının yaklaşık 6 kat yüksek olması nedeniyle, duvarı sağ ventriküle göre üç kat daha kalındır [4]. Sol ventrikülde anterior ve posterior olmak üzere iki adet papiller kas mevcuttur. Papiller kaslar sağ ventriküldeki yapıya benzer şekilde bazal kesimde mitral kapak chorda tendinea'larına yapışırlar. Sol ventrikül, mitral kapağın sol anteriorunda yer alan aortik ostium ile asendan aortaya açılır. Sağ ventrikülde

triküspit kapak ve pulmoner kapak arasında yer alan infundibulum'un aksine sol ventrikülde mitral ve aortik kapaklar fibröz iskelet ile birbirleri ile bağlantılıdır. Ostiumu kapatan aortik kapak triküspit morfolojidedir. Kapakçıkların hemen superiorunda asendan aortada valsalva sinüsleri adı verilen genişlemeler görülür.

2.1.5. Kalbin Morfolojik Yapısı

Kalp dıştan içe doğru sırasıyla epikardiyum, miyokardiyum ve endokardiyum olmak üzere 3 tabakalı bir yapı gösterir. Endokardiyum tüm kalp odacıklarının iç yüzeylerini örter. Ayrıca papiller kasların ve kapakçıkların dış yüzeyleri de endokardiyum ile örtülüdür. Miyokardiyum kalbin kas tabakasını oluşturan ve en kalın olan katmandır. Endokardiyum ve miyokardiyum arasında vasküler yapılar ve Purkinje liflerinin bulunduğu subendokardiyal tabaka yer alır [5]. Epikardiyum en dışta yer alan tabaka olup perikardiyumun visseral yaprağını oluşturur. Subepikardiyal tabakada koroner arterler bulunur. Perikardiyum fibröz ve seröz olmak üzere iki tabakadan oluşur. Fibröz perikard kalbin yanı sıra inferior vena kava dışındaki bütün vasküler yapıları sarar. Seröz perikard ise parietal ve visseral (epikardiyum) yapraklardan oluşur ve bu iki yaprak arasında yaklaşık 25 cm³ perikardiyal mayi bulunur [6].

2.1.6. Kalbin İleti Sistemi

Kalbin ileti sistemi sinoatrial nod, atrioventriküler nod, his demeti ve purkinje liflerinden oluşur. Sinoatrial nod crista terminalis'in üst ucunda yerleşir. Uyarıları ilk oluşturan yapıdır. Atrioventriküler nod, interatrial septumda lokalize olup iletinin en yavaş ilerlediği kesimdir. His bandı atrioventriküler nodun devamı olup membranöz septumda bulunur. Atrial ve ventriküler kas sistemleri arasında fizyolojik tek bağlantı his bandı ile oluşturulur. Atriumlardan ventriküllere iletilecek olan uyarı, bu düzeyde saniyenin yaklaşık 1/10'u kadar bir gecikmeye uğrar. Bu sayede atriumlar ventriküllerden önce kasılarak atrial kavitedeki kanı ventriküle pompalar. Musküler septumda his demeti sağ ve sol dallarına ayrılır ve bu iki dal öncelikle papiller kaslara dal vererek sonrasında subendokardiyal tabaklardaki purkinje liflerini oluşturur. Kalpte iletinin en hızlı iletildiği kesim purkinje lifleridir [7].

2.1.7. Kalbin Beslenmesi

Kalp asendan aortanın ilk dalları olan sağ ve sol koroner arterler ile beslenir. Sağ koroner arter sağ koroner sinüsten köken alır. Koroner sulkusta seyrederken sırasıyla konal arter, sinoatrial nodal arter, atrial dallar, akut marjinal dallar, posterior desendan arter, atrioventriküler nodal arter ve posterolateral dalları verir. Sol koroner arter ise sol koroner sinüsten köken alarak koroner sinüs içerisinde iki uç dalına ayrılır. Sol anterior desendan arter ön atrioventriküler sulkus içerisinde seyrederek septal dalları ve diagonal dalları verir. Sirkümfleks arter ise koroner sinüs içerisinde sola doğru seyrederek marjinal dallarını verir. İnterventriküler septumun arka bölümü ve sol ventrikülün alt kesimini perfüze eden arter dominant koroner arter olarak isimlendirilir. Toplumda sağ koroner arter dominansı yaklaşık %70, sol koroner arter dominansı ise %10 oranında görülür iken %20'lik kesimde ko-dominansı izlenir.

2.1.8. Kalp Kası Fizyolojisi ve Kardiyak Döngü

Kalpatrial kaslar, ventriküler kaslar ve uyarı-ileti sistemi olarak görev yapan kaslar olmak üzere 3 farklı tip kas yapısı görülür. Atrium ve ventrikülde yer alan kaslar iskelet kasları ile büyük ölçüde benzer şekilde kasılırlar. Kalp kasları, birbirleri ile art arda bağlanmış çok sayıda kalp kası hücresinden oluşur. Kas lifleri içerisinde izlenen interkale diskler, içerdiği bağlantılar (gap junction) nedeniyle elektriksel direnci önemli ölçüde düşürerek, aksiyon potansiyellerinin bir hücreden diğerine çok hızlı bir biçimde iletilmesini sağlar [8]. Atrium ve ventriküller arasında yer alan fibröz iskelet, atrial ve ventriküler kas sistemlerini birbirinden ayırır. Bu iki sistem arasında uyarı iletimi sadece his demeti üzerinden olmaktadır.

Bir kalp atımının başlangıcı ile başlayan ve bir sonraki kalp atımının başlangıcına kadar devam eden kardiyak olaylar zincirine kalp döngüsü adı verilir. Vena kava superior, vena kava inferior ve koroner sinüsten sağ atriuma devamlı olarak deoksijene kan akışı mevcuttur. Benzer şekilde sol atrial kaviteye de pulmoner venler yoluyla, oksijenle satüre olmuş kan devamlı olarak drene olmaktadır. Atrial kasılma öncesinde bu kanın büyük bir bölümü direkt olarak ventriküllere akar. Diyastol sonunda oluşan atrial kasılma ile birlikte, ventrikül diyastol sonu hacminin yaklaşık 1/4'ünü oluşturan kan da atriumlardan ventriküllere pompalanmış olur. Sistolün başlaması ile birlikte mitral ve triküspit kapaklar kapanır iken, pulmoner ve aortik

kapaklar açılır ve ventrikül içerisindeki kan aort ve pulmoner artere pompalanır. Sistol sonunda ventriküllerin gevşemesi intrakaviter basıncın düşmesine neden olur. Aort ve pulmoner arterlerde halen yüksek olan basınç nedeniyle kan ventriküllere doğru regürjite olur, ancak aort ve pulmoner kapaklar kapanarak kanın ventriküllere tekrar dolmasını engeller. Bu dönemde mitral ve triküspit kapaklar yeniden açılır ve yeni döngü için ventriküler dolum evresi başlar.

2.2. Kardiyovasküler Hastalıkların Tanısında Kullanılan Laboratuvar Yöntemleri

2.2.1. Elektrokardiyografi

Elektrokardiyografi diğer kardiyovasküler hastalıklarda olduğu gibi, kardiyomiyopatilerde de olguların değerlendirilmesinde ilk sırada yer alan laboratuvar yöntemidir. Uygulamasının kolaylığı ve düşük maliyeti önemli avantajları olmakla birlikte, olguların çoğunda tanı için tek başına yeterli duyarlılık ve özgüllüğe sahip değildir. Çalışma prensibi kalpte oluşan elektriksel aktivitenin elektrodlar aracılığı ile vücut yüzeyinden kaydedilmesine dayanır. Günümüzde hastaların değerlendirilmesinde standart olarak 12 derivasyonlu EKG kullanılmaktadır. Bu derivasyonlar:

1. DI, DII, DIII Bipolar standart ekstremita derivasyonları,
2. aVR, aVL, aVF Unipolar ekstremita derivasyonları,
3. V1, 2, 3, 4, 5, 6 Göğüs derivasyonlarıdır.

Normal EKG ritmi sinus ritmidir ve kalp hızı dakikada 60–100 arasındadır. Kardiyomiyopatilerde çoğu non spesifik olmak üzere çok çeşitli EKG bulgularına rastlanır.

2.2.2. Ekokardiyografi

Ekokardiyografi, yüksek frekanslı ses dalgaları kullanılarak kardiyovasküler sistemin anatomik ve fizyolojik özelliklerinin incelenmesini sağlayan bir tanı yöntemidir. Güvenilir, maliyeti düşük ve non-invaziv bir yöntem olması nedeniyle ekokardiyografiyi kardiyovasküler hastalıkların tanısında ilk tercih görüntüleme yöntemi olarak kullanılmaktadır. İyonizan radyasyon içermemesi nedeniyle

hamilelerde ve çocuklarda güvenle kullanılabilir. Operatör bağımlı bir yöntem olması en önemli dezavantajı olup, aynı koşullarda gözlemciler arası sonuç farklılıkları görülebilmektedir [9]. Ekokardiyografi, kalp kapaklarının ve konjenital kalp hastalıklarının incelenmesinde günümüzdeki en iyi yöntemdir. İstirahat ve egzersiz ekokardiyografi ile, sol ventrikül duvar kalınlaşma skorları, duvar hareket bozuklukları, sol ventrikül sistolik ve diastolik fonksiyonu ile kapak patolojileri değerlendirilebilir. Sol ventrikül fonksiyonlarının en önemli ölçütlerinden biri olan ejeksiyon fraksiyonu (EF), sol ventrikülün diyastol sonu (End-diastolik volüm-EDV) ve sistol sonu (End-sistolik volüm-ESV) volüm ölçümleri ekokardiyografik olarak hesaplanabilmektedir [9].

$$E_f(\%) = \frac{SV}{EDV} \times 100$$

$$SV = EDV - ESV$$

SV: Stroke Volüm EDV: End Diyastolik Volüm ESV: End Sistolik Volüm

Sağlıklı bir bireyde, EDV:120 ml, ESV:50 ml, stroke volüm (SV) için ise 70 ml normalin üst sınırı değerler olarak kabul edilmektedir. Normal EF değerleri sağ ventrikül için %45–60, sol ventrikül için ise %55–70 olarak kabul edilmektedir [10].

Ekokardiyografide farklı prensipleri olan çeşitli görüntüleme metodları kullanılır.

a. B-Mode -İki Boyutlu (2D) Ekokardiyografi: Yüksek frekanslı ses dalgaları gönderilerek iki boyutlu bir görüntü elde edilir, bu nedenle uzaysal rezolüsyonu yüksektir. 2D ekokardiyografide kalp yapılarının birbirlerine göre hareketleri (duvar hareketleri) ve anatomik ilişkileri belirlenebilir.

b. M-Mode (Time Motion) Ekokardiyografi: B-mod görüntülerinin zamana karşı yazdırılması halinde hareket görüntülenmiş olacaktır. “M-mode” terimi zamana karşı görüntülenen hareketi ifade etmektedir. Kalbin hareketi dinamik olarak görüntülenmiş olur. İki boyutlu ekokardiyografiden daha yüksek temporal rezolüsyon sağlar. Kardiyak olayların zamansal incelemesi, yüksek hızlı hareketlerin

kaydedilmesi ve ventrikül boyutlarının belirlenmesi bakımından üstün bir tanı yöntemidir [11].

c. Doppler Ekokardiyografi: Kalbin anatomik incelenmesinin yanı sıra kan akımını da görüntüleme imkanı sağlar. Doppler ekokardiyografi, intrakardiyak basınç ölçümü, şantların görüntülenmesi ve diyastolik fonksiyonların belirlenmesi gibi pek çok farklı amaçla kullanılmaktadır.

d. Transözefageal Ekokardiyografi (TEE): Transduser teknolojisindeki ilerleme ile birlikte esnek endoskopi ile kombine edilmiş bu modalite kullanıma girmiştir. Bu teknikte aorta ve kalbin bazali, göğüs duvarının yol açtığı atenüasyon ekarte edildiği için, diğer yöntemlere oranla daha iyi değerlendirilebilmektedir. TEE'nin diğer bir avantajı da endokarditlerde görülen vejetasyonların yüksek doğruluk ile tespit edilmesi olup, bu konuda seçkin görüntüleme metodu olarak gösterilmektedir [12, 13].

e. Stres Ekokardiyografi: Kardiyak stres esnasındaki sol ventrikül fonksiyonlarının ve miyokardiyal canlılığın değerlendirilmesi amacıyla kullanılmaktadır. Prensip olarak fiziksel egzersiz veya farmakolojik stres kullanılabilmeyle birlikte hareket artefaktlarını engellemek için farmakolojik stres ajanları (Dobutamin, Dipridamol veya Adenozin) tercih edilmektedir. Stres sonrasında elde edilen görüntüler ile rest görüntülerini karşılaştırmak ve iskemi sonucu ortaya çıkan duvar hareket bozukluklarını gözlemlemek mümkündür [14].

2.2.3. Nükleer Tıp Yöntemleri

Nükleer tıp yöntemleri kardiyomiyopatilerin değerlendirilmesinde, kalp pompa fonksiyonunu ve miyokardiyal fonksiyonun değerlendirilmesi amacıyla kullanılır. Bu yöntemler, kalp yetmezliği gelişen hastalarda prognozun öngörülmesi, kalp yetmezliği hastalarında risk sınıflandırması ve agresif tedavi yöntemleri (revaskülarizasyon, ICD, transplantasyon gibi) için en fazla faydayı görecektir. Olguların seçilmesi gibi konularda katkı sağlar. Kardiyomiyopatilerin görüntülenmesinde kullanılan nükleer tıp yöntemleri:

1. First Pass Radyonüklit Anjiyografi
2. SPECT Perfüzyon Görüntüleme
3. MIBG Reseptör Görüntüleme
4. PET Görüntüleme'dir.

2.2.3.1. First Pass Radyonüklit Anjiografi (RNA)

Nükleer tıbbın kardiyolojideki ilk uygulamalarındandır. Değerlendirme iki bölümden oluşur. İlk bölümde radyofarmosötik ajan verilmesini takiben hızlı görüntüler alınarak ajanın kalp boşluklarından geçişi görüntülenir. İkinci kısımda ise nispeten daha statik koşullarda, işaretli eritrositler vasıtasıyla kalp boşluklarının dengelenmiş görüntüleri elde edilir. Dengelenmiş kısımda görüntü elde etme yöntemi multi-gated analiz (MUGA) olarak adlandırılır. Dengeleme kısmında SPECT görüntüleme yapma ve değerlendirme imkanı yaratan yazılımlar sayesinde her iki ventrikülün ejeksiyon fraksiyonları, hacimleri ve duvar hareketleri değerlendirilebilmektedir. Egzersiz ile elde edilen sol ventrikül EF değeri kardiyak mortalitenin en önemli radyonüklid anjiyografik parametresidir [15].

2.2.3.2. Multigated Acquisition-Radyonüklid Ventrikülografi (MUGA)

Sol ventrikülün fonksiyonunu değerlendirmede referans yöntem olarak gösterilen ve sıklıkla kullanılan bir görüntüleme modalitesidir. Kan havuzu fazında kalbin sistol ve diyastol sırasındaki değişikliklerini inceleyerek, sol ventrikül EF değeri, ventrikül büyüklüğü, duvar hareketleri ile ilgili bilgiler verir. Tc 99m kullanılarak eritrositler işaretlenir ve kardiyak siklusun her bir bölümü için kardiyak kan havuzu aktivitesi sayılır. MUGA yönteminin çözünürlüğü RNA yöntemine göre daha yüksektir.

2.2.3.3. Methoxyisobutylisonitrileguanidine (MIBG) Reseptör Görüntüleme

Kalp yetmezliği, kardiyovasküler hastalıklarda çok çeşitli nedenlerle ortaya çıkabilen ve önemi gün geçtikçe artan bir tablodur. Yezmezliğe giden kalp için ana kompensatuar mekanizma sempatik uyarımadır. Kalp yetmezliği tablosu ilerledikçe kardiyak norepinefrin stokları azalırken, dolaşımdaki noradrenalin konsantrasyonu artar. Bunun yanında kardiyak nöral terminalde noradrenalin'in alımında azalma gibi bozukluklar da görülür. Katekolamin analoglarının (¹²³ I MIBG gibi) piyasaya girmesiyle, presinaptik nöronal fonksiyonun non-invazif değerlendirilmesi mümkün hale gelmiştir. ¹²³ I MIBG noradrenalin analogu olup bağlanmak için katekolamin

reseptörlerini arar. Radyofarmosötik up-take'i aktif adrenerjik reseptörlerin oranının verirken, görüntü de reseptörlerin miyokard içerisindeki dağılımı gösterilir. Aritmojenik sağ ventrikül displazisi (ARVD) tanılı hastalardan, ventriküler taşikardisi olan olgularda anormal MIBG uptake'i görülmüştür. ARVD'li olguların %85'inde ise MIBG uptake azalmış olarak izlenmektedir [16]. MIBG tetkikinin işaret ettiği defekt alanı ile, invazif elektrofizyolojik testlerde VT'nin oluştuğu alan örtüşmektedir. Canlı ancak denerve miyokard varlığı, ventriküler aritmi patogenezinde önemlidir. Yöntemin amacı lokalize denerve miyokardın tespit edilerek implantable cardioverter defibrillatör (ICD) gereksinimi olan olguların belirlenmesidir.

2.2.3.4. Miyokard Perfüzyon Sintigrafisi

Miyokard perfüzyon sintigrafisi miyokardiyal iskemi ve skarın saptanması, lokalizasyonu ve yaygınlığının belirlenmesi, miyokard canlılığının değerlendirilmesi ve revaskülarizasyon sonrası fonksiyonel düzelmenin ön görülmesi gibi birçok konuda tanıya katkıda bulunduğu gösterilmiş, güvenilir bir görüntüleme yöntemidir [17]. Görüntüleme sıklıkla Single Photon Emission Computed Tomography (SPECT) görüntülemeyle yapılmaktadır. EKG tetiklemeli olarak da uygulanabilen SPECT yöntemi (gSPECT) miyokard perfüzyonu, ventrikül hacimleri, sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu, duvar hareketlerini, kalınlaşması ve miyokard canlılığını tek seferde değerlendirme imkanı sağlamakta ve bu sayede yöntemin tanısal etkinliği artmaktadır [18].

Miyokard perfüzyon sintigrafisi tetkikinde en sık kullanılan radyofarmosötik ajanlar Talyum-201(Tl-201) ve Technetium-99m methoxyisobutylisonitrile (Tc-99m MIBI) dir.

Tl-201, kalpte tutulduktan sonra redistribüsyona uğradığı için infarkt sonrası canlı miyokard dokunun gösterilmesinde öncelikli tercih edilen perfüzyon ajanıdır. Tl-201'in kalpteki tutulumu kan akımına ve canlı hücrelerin varlığına bağlıdır. Birkaç saat sonra madde redistribüsyona uğrar. Bu fazda alınan görüntüler artık perfüzyondan bağımsız olup sadece viabiliteyi gösterir. Stresin neden olduğu ve geç görüntülerde redistribüsyona uğrayan defektif alanlar iskemik miyokardın göstergesidir.

Tc-99m MIBI miyokard perfüzyon sintigrafisi için en yaygın kullanılan radyofarmasötiktir. Miyokarddan ilk geçiş sırasında tutulumu Tl-201'e göre daha az

olup miyokarddaki atılımı da oldukça yavaştır ($T_{1/2}$: 5–6 saat) ve enjeksiyondan 3–4 saat sonraki redistribüsyonu yok denecek kadar azdır. Bu nedenle stres ve istirahatle ayrı enjeksiyonlar yapmak gerekir. Çok iyi bir perfüzyon ajanı olmasına karşın, miyokardial viabilite hakkında oldukça sınırlı bilgi verir [19]. Tc-99m MIBI daha kısa yarı ömre sahip olduğundan, Tl-201' e göre daha yüksek dozlarda uygulanabilir. Bu sayede görüntü kalitesi artar ve daha iyi sayım istatistikleri elde edilir. Enerjisinin daha yüksek olmasına bağlı olarak atenüasyonunun daha az olması da yanlış pozitif sonuçları azaltır. Bu özelliği de Tc-99m MIBI' nin diğer bir avantajıdır.

Her iki farmosötikin de foton enerjisi düşük olduğundan, atenüasyon artefaktları tanı doğruluğunu azaltabilir. Ayrıca uzaysal çözünürlüğün sınırlı olması nedeniyle, ince fakat hibernasyon gösteren segmentler fiks defektler olarak gözlemlenebilir. SPECT yönteminin subendokardiyal infarktların yaklaşık %45'ini tespit edemediği gösterilmiştir [20, 21].

2.2.4. Kardiyovasküler Hastalıklarda Manyetik Rezonans (MR) Görüntüleme

MR görüntüleme elektromanyetik spektrumda yer alan radyofrekans (RF) dalgaları kullanılarak görüntü elde edilen bir yöntemdir. Görüntünün kaynağı insan vücudunda en yoğun bulunan atom olan hidrojen çekirdekleridir. Tıp alanında ilk defa 1973 yılında Paul Lauterbur tarafından kullanılan MR görüntüleme 2003 yılında Lauterbur'a Nobel Tıp Ödülünü kazandırmıştır. MRG yumuşak doku kontrast çözümleme gücü en yüksek olan radyolojik görüntüleme tekniğidir.

Hareketli bir organ olan kalbin görüntülenmesi, yeterli temporal çözünürlüğe sahip hızlı sekansların geliştirilmesi ve ileri bilgisayar teknolojilerinin kullanımı ile mümkün hale gelmiştir.

Kardiyak MR görüntülemeye;

Ana sekans olarak: SE ("spin echo"), GRE ("gradient-recalled echo"), SSPF ("steady state free precession") ve EPI ("echo planar imaging") sekansları kullanılır.

Sekans tamamlayıcılar ise: "Black blood", yağ baskılama inversiyon prepulsu, saturasyon prepulsu, miyokardiyal "tagging" görüntüleme, hız kodlama (VENC) ve paralel görüntüleme teknikleridir [22].

Mevcut sekans ve sekans tamamlayıcılar sayesinde kardiyak MR görüntüleme ile yaklaşık 45-60 dk'lık bir sürede, iyonizan radyasyon kullanmadan, hastanın vücut yapısından etkilenmeden, istenilen düzlemlerde 3 boyutlu data toplanılarak, kardiyak anatomi, fonksiyon, koroner ve mikrovasküler perfüzyon, doku karakterizasyonu ve kapak hastalıkları net bir biçimde değerlendirilebilir. Gadolinium bazlı kontrast maddelerin görece güvenli olması ve kullanılan doku karakterizasyon sekansları sayesinde tekrarlı görüntülemeler, takip incelemeler, aile taramaları ve seri risk sınıflandırmaları rahatlıkla yapılabilmektedir [23].

2.2.4.1. Genel Anatomik Değerlendirme

Kılavuz görüntüler (aksiyal, koronal ve sagittal) alınarak kalbin toraks kavitesindeki konumu ortaya konulur. Özellikle sagittal görüntü ile kalbin, yüzey sarmallarının merkezine yerleştirilmesi sağlanarak sinyal/gürültü oranı artırılabilir. Ardından HASTE (Half-Fourier-Acquired Single-shot Turbo spin Echo) sekansı kullanılarak toraksın seri aksiyal kesit görüntüleri alınır. Böylece genel anatomi ortaya konulur. Majör kardiyak patolojiler var ise değerlendirilir ve sonraki sekanslar için çözünürlüğü yüksek kılavuzluk görüntüler elde edilmiş olur.

2.2.4.2. Sine Görüntüleme

Sine incelemede olguya nefes tutturularak sine SSFP ("steady state free precession") sekansı ile kalbin vertikal uzun aks (2 oda görüntü), horizontal uzun aks (4 oda görüntü) ve kısa aks görüntüleri elde edilir [23, 24]. Kısa aks görüntüler seri şeklinde anulustan apekse kadar alınır.

Elde edilen görüntülerde endokardiyal ve epikardiyal sınırlar manuel olarak çizilerek, kalp kavitelerinin hacimleri ve miyokardiyal fonksiyonun kantitatif analizi yapılır. Sine SSFP MR görüntüleme, sol ve sağ ventrikül hacimlerinin, her iki ventrikülün ejeksiyon fraksiyonlarının ve sol ventrikül kitlesinin doğru ve tekrarlanabilir ölçümünde altın standart yöntem olarak kabul edilmektedir [23]. Yapılan ölçümler için yaş, cinsiyet ve vücut yüzey alanına göre normalize edilmiş değerlerin bulunması hafif düzeydeki bir ventriküler disfonksiyonun bile, yüksek doğrulukla tanınmasına yardımcı olur [25].

Fonksiyonel analiz için günümüzde en sık kullanılan yöntem Simpson metodudur. Kısa aks görüntülerde endokard ve epikardın sınırları çizilir. Kesit kalınlığı ve kesitler arası mesafe (interslice gap) kullanılarak ilgili kesitlerin hacimleri hesaplanır. Bu yöntem herhangi bir geometrik modeli temel almadığından en güvenilir fonksiyon belirleme metodu olarak gösterilir ve doğruluğu kesit kalınlığı ile ilişkilidir [26, 27].

Oluşturulan görüntülerde EKG'nin kılavuz olarak kullanımı görüntü kalitesini etkiler. Hastanın nefesini hep aynı seviyede tutması da optimal görüntü kalitesi için gerekli bir diğer faktördür. Nefes tutmanın her görüntü için standart yapılabilmesi için en yaygın olarak kullanılan metod, hastalara ekspirasyon sonunda nefes tutturmaaktır.

Düşkün hastalarda önlenemeyen nefes artefaktları ve aritmi varlığı, artefaktlara neden olarak yüksek kalitede görüntü almaya engel olabilir. Bunun gibi durumlarda olguların incelenmesi, uzaysal rezolüsyonu SSFP sekansına göre daha düşük olan, gerçek zamanlı sine görüntüler alınarak yapılır. Gerçek zamanlı sine görüntülerden elde edilen ejeksiyon fraksiyonu ve sol ventrikül kitlesi değerleri, konvansiyonel MR ve ekokardiyografi ile elde edilen değerler ile yakın korelasyon göstermektedir [28, 29].

Miyokardiyal tagging görüntülemeye datanın alınmasından önce selektif saturasyon pulsları gönderilerek görüntü üzerinde grid çizgileri oluşturulur. Oluşturulan gridler yardımıyla miyokardiyal strain kantitatif olarak hesaplanabilir.

2.2.4.3. Kontrastsız Doku Karakterizasyonu

T2 Short Tau Inversion Recovery (STIR), T1 TSE ve T2* gibi bazı sekanslar kullanılarak kontrast madde verilmeksizin patolojik doku gösterilebilir.

T2 STIR sekansı, hareket halindeki kan ve yağ dokusundan gelen sinyalleri baskılayarak miyokardiyal ödemi göstermek için kullanılmaktadır. Su molekülüne bağlı protonların, uzun T2 relaksasyon süreleri, suya özgü bir kontrast oluşturarak, ödemli dokunun yüksek sinyal intensitesinde görülmesine neden olur [23, 30]. Başlangıçta iskemik kardiyomiyopati olgularında geçerliliği gösterilmiş olan bu yöntem, günümüzde miyokardit, stress kardiyomiyopati ve transplant rejeksiyonu gibi non iskemik kardiyomiyopati vakalarında da kullanılmaktadır [31, 32]. Bu sekansla ilgili sık rastlanan problemler; sinyal/gürültü oranının düşük olması, hareket

artefaktları ve değerlendirmenin subjektif olmasıdır [33]. Ayrıca yavaş kan akımına bağlı görülen yüksek sinyal intensitesi, özellikle subendokardiyal alanda oluştuğunda KMP olgularında tanısal doğruluğu etkilemektedir [34]. Haritalama teknikleri kullanılarak T2 değerlerinin direkt kantifiye edilmesi ya da single shot teknikler kullanılarak datanın daha kısa sürede elde edilmesi ile sorunlardan bazıları elimine edilebilmektedir [35, 36].

T1 TSE sekans perikardiyumun değerlendirilmesi ve yağ infiltrasyonlarının gösterilmesinde başarılıdır [23].

Miyokardiyal T2* haritalama, in vivo miyokardiyal demir birikiminin gösterilmesi ve kantitatif değerlendirmesine olanak sağlayan yegane tekniktir [32, 37].

2.2.4.4. Fibrozis ve İnfiltrasyonun Değerlendirilmesi

Fibrozis birçok KMP’de ve kalp yetmezliği olgusunda görülen bir özellik olup kardiyak kötü sonuçlar için majör bağımsız bir belirteç olarak gösterilmektedir. Miyokardiyal hasar sonrasında görülen aberran iyileşme fibrozis ile sonuçlanmaktadır. Fibrozisin ortaya çıkmasından net kollajen yapımının, net kollajen yıkımını aşmasına bağlı oluşan artmış kollajen miktarı sorumludur. Kollajen birikimine bağlı miyokardiyal sertlik ve kontraktilite bozulmakta ve hücreler arası sinyal iletiminde kesintiler görülmektedir. Sinyal ileti kayıpları, malign aritmiler ve ani kardiyak ölümlerden sorumludur.

Kalpte replasman ve interstisyel formlarda olmak üzere iki tip fibrozis görülür. Replasman fibrozisi, ölen kardiyomiyositlerin yerinde fokal skar oluşumu şeklinde görülür. Miyokard infarktüsü (MI) replasman fibrozisinin en sık nedenidir. Hipertrofik kardiyomiyopati (HKMP), sarkoidoz, miyokarditlerde de bu tip fibrozis görülür.

İnterstisyel fibrozis; diffüz bir süreçtir. Reaktif ve interstisyel tip olmak üzere iki alt tipi mevcuttur. Yaşa bağlı değişiklikler ve hipertansiyon gibi sık olarak görülen birçok durumda reaktif fibrozis görülür. İnfiltratif interstisyel fibrozis ise çok daha nadir görülmekte olup, interstisyumda suda çözünmeyen proteinler ya da glikosifingolipitlerin birikimine bağlı ortaya çıkar. İnfiltratif fibrozis amiloidoz ve Andersen- Fabry hastalığı gibi durumlarda görülür. İnterstisyel fibrozis, replasman fibrozisinin aksine geri dönüşlü bir değişiklik olup, tedavi için de hedef kitleyi oluşturmaktadır.

Fibrozis deęerlendirmesinde altın standart olan endomiyokardiyal biyopsi (EMB) invazif bir yntemdir ve rnekleme hatalarına yatkındır. Bu nedenle fibrozisin non invazif olarak deęerlendirilebilmesi nem kazanmıřtır.

KMR ile miyokardiyal fibrozis ve infiltrasyon gadolinium bazlı kontrast madde kullanılarak deęerlendirilebilir. Gadolinium; miyokardiyal fibrozis, dem ya da infiltrasyon sonucu interstisyel bořlukta geniřleme grldęnde, bu alanlarda biriken ekstraselller bir ajandır. Gadolinium uygulaması sonrasında 3 fazlı deęerlendirme yapılabilir.

1. İlk geiř deęerlendirmesi: İstirahat ya da stres halinde kontrast verilir verilmez grntleme yapılır.
2. Erken kontrastlanma: İlk 5 dk ierisinde grntleme yapılır.
3. Ge kontrastlanma: 5-20 dk arasında grntleme yapılır.

İlk geiř deęerlendirme perfzyon inceleme amacıyla yapılır ve genellikle vazodilatr stres esnasında miyokardiyal iskemi ortaya konulmaya alıřılır. İntrevenz (IV) gadolinium (0.1-0.2 mmol/kg) uygulaması sonrasında istirahat ve stres esnasında, paralel grntleme ile kombine edilmiř gradient-echo ya da SSFP sekanslar kullanılarak, 3-5 farklı kesitten (kısa aks ve/veya uzun aks) grntler elde edilir. Elde edilen grntlerde perfzyonun homojenlięi deęerlendirilerek perfzyon defekt alanları arařtırılır [38].

Erken kontrastlanma grntlemesi genellikle kontrast madde uygulaması sonrasında 1-3 dakikalarda yapılır. Bu sayede kontrastlanma gstermeyen intrakardiyak trombsler ve miyokard infarkts sonrasında grlen mikrovaskler obstrksiyon alanları tespit edilebilir.

Ge kontrastlanma, ekstraselller matriksteki artmıř daęılım hacmi ve yavařlamıř kontrast kinetiklerine baęlı olarak infarkt ve fibrozis alanlarında akmle olan kontrast maddeyi tespit eder [23]. Grntler hastanın kontrast madde uygulaması ncesinde elde edilmiř olan sine SSFP grntleri ile aynı planda, Turbo FLASH gradient echo ya da Phase Sensitive Inversion Recovery (PSIR) sekanslar kullanılarak elde edilir. PSIR sekansı, puls ncesi kullanılan inversiyon zamanı (TI)'ndan neredeyse hi etkilenmeyen dzeltilmiř grntlerdir [20, 39]. Bu sekansta manyetizasyon deęerlerinin tam aralıęı kullanılarak infarkte ya da hasarlı miyokardın daima saęlam miyokard dokusundan daha yksek sinyalde grnmesi saęlanır [40].

Bu sayede T1 değeri ayarlaması yapılmadan daha hızlı ve daha kabul edilebilir kalitede görüntü elde edilebilir [41, 42]. PSIR sekansı özellikle aritmisi olan ya da nefes tutma ile ilgili problem yaşayan hastalarda kullanışlıdır. PSIR sekansı, küçük boyutlu, diffüz ya da subendokardiyal kontrast tutulum alanlarının tespit edilmesinde, standart 2D ve 3D inversion recovery gradient echo sekanslara kıyasla daha duyarlıdır [23, 43].

Geç kontrastlanma alanlarının yaygınlığı ve tutulum paterni altta yatan patolojik duruma göre farklılık gösterir ve bu sayede non iskemik kardiyomiyopatilerin tanısı doğruluğuna katkıda bulunur. Geç kontrastlanmanın varlığı sadece görsel olarak tespit edilebilir, ancak tespit edilen geç kontrastlanmanın yaygınlığı uygun yazılımlar yardımıyla, toplam miyokard kitlesine göre oranlanarak kantitatif olarak da hesaplanabilir [23, 44]. Tüm kantifikasyon teknikleri, geç kontrastlanmanın skar dokusunu parlak hale getirdiği kabul eder ve buna göre normal miyokard sinyalinin 2 SD üzerindeki sinyal intensitesi sahaları, geç kontrastlanma alanı olarak tanımlanabilir [32]. Ancak KMR görüntülemenin uzaysal rezolüsyonu mikroskopik interstisyel fibrozisin değerlendirilmesinde kısıtlı olup; geç kontrastlanma alanı ile endomiyokardiyal biyopsi sonucunda hesaplanan kollajen miktarı zayıf korelasyon göstermektedir [45]. Bu sınırlamayı aşmak adına T1 haritalama tekniğinin kullanımı umut verici bir yöntem olarak gösterilmektedir [46].

Geç kontrastlanma sekansları temelde normal miyokard ve skar dokusu arasındaki rölatif T1 relaksasyon zamanı farkını ortaya koyarak fibrozis alanını gösterir. T1-haritalama teknikleri ise piksel bazında, bir pikselin üzerindeki miyokardın tüm alanları için mutlak T1 relaksasyon zamanı ölçerek çalışır. T1 zamanının kısalması Gd'un lokal konsantrasyonu ile orantılı olduğundan, bu teknik kollajen ve diğer fibröz dokulara bağlı oluşan hafif düzeydeki T1 zaman değişikliklerini bile ortaya koyabilir [23]. Kardiyak T1 haritalamanın ödem, fibrozis ve amiloidoz gibi interstisyel su miktarının arttığı patolojileri göstermede duyarlılığı yüksektir [47, 48]. Yapılan çalışmalarda akut miyokarditin gösterilmesinde -özellikle pan-miyokardit ya da çok hafif fokal hastalık gibi durumlarda- T1 haritalama, T2A ve geç kontrastlı görüntülere üstünlük sağlamaktadır [49]. Nativ T1 haritalama tekniğinin, non iskemik dilate kardiyomiyopati ve hipertrofik kardiyomiyopati olgularında, normal miyokard ve yaygın fibrozis alanlarının ayırımında tanısı

doğruluğu yüksek olup, klasik geç kontrastlı görüntüler ile saptanamayan yaygın fibrozisin ortaya konmasında kullanışlı bir yöntem olduğu gösterilmiştir [50, 51].

2.2.4.5. Akım Kantifikasyonu

Faz kontrast “velocity encoding” (VENC) sine MR tekniği kardiyak siklusun çoklu zamansal fazlarındaki kan akımı ölçümünü sağlayan bir tekniktir. VENC MR yönteminin zamansal çözünürlüğü ekokardiyografiye göre düşüktür, ancak tekrarlanabilir sonuçları nedeniyle kapak hastalıklarının değerlendirmesinde kullanışlı bir teknik olarak gösterilmektedir [52]. Kapak hastalıkları haricinde; aort koarktasyonu ya da pulmoner stenoz gibi konjenital kalp hastalıklarında, dar segmentte oluşan gradient farkları, kollateral akımların varlığı ve dereceleri saptanabilmektedir [53, 54]. Yine bu teknik kullanılarak sağ ve sol ventrikülün atım hacmi ölçümleri yapılabilmektedir [55]. Aort çıkışı düzeyinden yapılan ölçümlerde hesaplanan net ileri akım değeri, sol ventrikül stroke volümünü, pulmoner trunkus düzeyinden yapılan ölçümlerdeki net ileri akım ise sağ ventrikül stroke volümünü göstermektedir.

2.2.5. Miyokardiyal Geç Kontrastlanma

Miyokardiyal geç kontrastlanma geleneksel olarak iskemik KMP’lerde infarkt ve miyokardiyal viabilitenin değerlendirmesi için kullanılan bir yöntem iken, zamanla non-iskemik kardiyomiyopati (NİKMP) evaluasyonunda da kullanımı yaygınlaşmıştır. Kalp yetmezliği (KY) etyolojisinde en sık görülen etken, koroner ateroskleroz ve buna bağlı MI gelişimi olsa da, klinik bulguların örtüştüğü başka patolojik durumlar da kardiyak fonksiyon bozukluğuna neden olabilir. Miyokardiyal geç kontrastlanma, fonksiyonel bozukluğun kantitatif değerlendirmesinde, KMP etyolojisinde, iskemik-non iskemik nedenlerin ayırt edilmesinde ve değişik kontrastlanma paternleri temelinde ayırıcı tanının daraltılmasında faydalı bir yöntemdir. Ayrıca geç kontrastlanma alanları EMB için de kılavuzluk yaparak tanısal doğruluğa katkıda bulunabilmektedir.

Miyokardium; subendokardiyum, midmiyokardiyum ve subepikardiyum olarak üç bölgeye ayrılabilir. Subendokardiyum miyokardın en iç tabakası olup, kan havuzuna en yakın bölümdür ve iskemi-infarkt için en hassas miyokard kesimidir.

İskemi-infakt'a bağı İskemik KMP olgularında vasküler dağılıma uyacak şekilde subendokardiyal ya da transmural paternde geç kontrastlanma görülür. NİKMP olgularında ise subendokardiyumun korunduğı geç kontrastlanma paterni görülebileceğı gibi, birden fazla vasküler alanı etkileyen yaygın subendokardiyal kontrastlanma da görülebilir.

İskemik KMP olgularında görülen vasküler dağılıma uygun subendokardiyal geç kontrastlanma alanları infarkte dokuyu temsil etmektedir. Geç kontrastlı görüntülerde iskemik dokular normal miyokard ile benzer sinyal intensitesinde izlenmekte olup ayırt edilmesi mümkün değildir. Geç kontrastlanma görülen alanlarda eşlik eden bölgesel hipokinezi, genellikle görülen bir bulgudur.

Subendokardiyal geç kontrastlanma herhangi bir vasküler dağılıma uymuyorsa, bu alanda yaygın kontrastlanma oluşturan kardiyak amiloidoz (KA) göz önünde bulundurulmalıdır. Sistemik amiloidozun kardiyak tutulumu restriktif paternde KMP'ye neden olmaktadır. Glikoproteinlerin birikimine bağı biventriküler miyokardiyal kalınlaşma ayırıcı tanıda yardımcı bir bulgudur.

Uniform subendokardiyal GK oluşturan diğ bir antite de hipereozinofilik sendrom (Loeffler Endokarditi) dur. Subendokardiyumda oluş an eosinofil kaynaklı hasarlanma, trombüs formasyonu ve nekroz oluşturunken, geç dönemde sol ve sağ ventrikülllerin endomiyokardiyal yüzeylerinde fibrozise neden olmaktadır. Sonuç olarak olgularda, tromboembolik olayların eşlik ettiğı, restriktif paternde KMP tablosu oluşmaktadır. Endomiyokardiyal yüzeyin hasarlanmasına bağı olarak özellikle akımın yavaş olduğı ventrikül apekslerinde trombüs formasyonları sık olarak görölmektedir.

Transmural geç kontrastlanma sık olarak İKMP olgularında görölmektedir. Miyokard kalınlığının %50'sinden fazlasında görülen kontrast tutulumu transmural tutulum olarak değ erlendirilmektedir. Geç kontrastlı görüntüleme, bu olgularda miyokardiyal viabilite-tedavi sonrası yanıtın ö ngörölmesinde faydalı bir yöntem olarak kabul edilmekte olup, transmural infakt görülen olgularda tedavi sonrasında fonksiyonel düzelme oranlarının düşük olduğı çalışmalar ile kanıtlanmıştır [20, 56].

Miyokardit olgularında tipik kontrast tutulum paterni subepikardiyal olmakla birlikte, ciddi olgularda transmural geç kontrastlanma tutulumu görülebilir. Hakim

tutulum paterninin subepikardiyal olması ve vasküler dağılımdan bağımsız kontrastlanma görülmesi miyokarditlerin, İKMP'den ayırımında faydalıdır.

Subepikardiyal geç kontrast tutulumu, özellikle de kontrast tutulumu subepikardiyuma sınırlı ise, miyokardit tanısını desteklemektedir. Subepikardiyal tutulumun özellikle lateral duvarda olması ve etkilenmiş alanlarda duvar hareket bozukluğu görülmesi miyokardit tanısı için destekleyici diğer bulgulardır. Miyokardit olgularında görülen geç kontrastlanma intensitesi, Mİ olgularında görülen sinyal intensitesinden genellikle daha düşüktür. Bu durumun; miyokardit olgularında rastgele miyokardiyal fibril yıkımı görülürken, MI olgularında uniform yıkım görülmesine bağlı olduğu düşünülmektedir [57]. Bu düşünce miyokardit olgularında takip incelemelerde bulguların sıklıkla tamamen düzelmesini de açıklamaktadır.

Geç kontrast tutulumu midmiyokardial alana özellikle de interventriküler septuma sınırlı olduğunda, HKMP ve DKMP tanıları öncelikle düşünülmelidir. Miyokardit ve infiltratif KMP olgularında da mid-interventriküler geç kontrast tutulumu görülse de, bu olgularda tutulum midmiyokardiyuma sınırlı değildir ve diğer alanlarda daha belirgin olarak izlenmektedir.

HKMP olgularında KMR'de diffüz ya da fokal hipertrofik değişiklikler görülür. Geç kontrastlı görüntülerde hipertrofi görülen alanlarda, midmiyokardiyal kontrastlanma, sıklıkla bildirilen bir bulgudur. KMR incelemede LV'de azalmış restriktif dolum ve mitral kapağın sistolde anteriora hareketine bağlı sol ventrikül çıkış yolu (LVOT) obstrüksiyonu görülmesi HKMP tanısını destekleyici bulgulardır.

DKMP olgularında geç kontrastlanma sıklıkla interventriküler septumda midmiyokardiyal paternde görülmektedir. Miyokardiyal fibrozisin elektriksel instabiliteye yol açması nedeniyle, fibrozisi temsil eden geç kontrastlanma alanları, artmış ani kardiyak ölüm riski için bir belirteç olarak gösterilmiştir [57, 58]

2.3. Kardiyomiyopatiler

2.3.1. Tanım ve Sınıflama

2006 yılında Amerikan Kalp Cemiyeti (AHA) tarafından kardiyomiyopatiler “Ventrikülün mekanik ya da elektriksel disfonksiyona bağlı olarak, genellikle (her zaman değil) uygunsuz hipertrofisi ve dilatasyonu ile karakterize miyokard hastalıklarının heterojen bir grubudur.” şeklinde tanımlanmaktadır [24]. Bu hastalık grubunun etiyolojisinde genellikle genetik sebepler olmak üzere birçok faktör yer alır.

Kardiyomiyopatiler sadece kalbe sınırlı olabilecekleri gibi, kardiyovasküler kaynaklı ölüm ya da ilerleyici kalp yetmezliği kaynaklı morbiditeye neden olan genel sistemik bozuklukların bir parçası da olabilirler.

ABD’de kardiyomiyopati prevalansı 1/5439 kişi ya da toplumun %0,02’si olarak verilmektedir [24]. Kardiyomiyopatiler ABD’de yılda yaklaşık olarak 25000 ölüme neden olarak ani ölüm sebepleri arasında koroner arter hastalıklarını (KAH) takip etmektedir.

Sınıflama sisteminde kardiyomiyopatiler, primer ve sekonder olmak üzere iki gruba ayrılmıştır. Primer kardiyomiyopatiler, miyokardiuma sınırlı bozukluklar olup; genetik sebepler, kazanılmış sebepler ya da bu iki başlıktaki nedenlerin bir arada görüldüğü karışık etiolojiler sonucunda ortaya çıkarlar. Primer kardiyomiyopatiler, kardiyomiyopatilerin küçük bir grubunu oluşturmaktadır. Sekonder kardiyomiyopatiler ise olguların çoğundan sorumlu olup çoklu organ tutulumları ile prezente olurlar.

Tablo 1 ve 2’de 2006 yılı ACC/AHA tarafından oluşturulan kardiyomiyopati sınıflaması görülmektedir.

Tablo 1: Primer Kardiyomiyopatiler

PRİMER KARDİYOMİYOPATİLER		
GENETİK	KARIŞIK	KAZANILMIŞ
Hipertrofik Kardiyomiyopati	Dilate Kardiyomiyopati	İnflamatuvar (Miyokardit)
Aritmojenik Sağ Ventrikül Displazisi	Restriktif Kardiyomiyopati	Stres Provoke (Takotsubo)
Sol Ventrikül Non Kompaksiyon		Peripartum
Glikojen Depo Hastalıkları (PRKAG 2, DANON)		Taşikardiyle İndüklenen
İletim Defekti		Diyabetik Anne Bebekleri
Mitokondrial Miyopatiler		
İyon Kanalı Hastalıkları (LQTS, Brugada, SQTS, CVPT)		
CVPT=KATEKOLAMİNERJİK VENTRİKÜLER POLİMORFİK TAŞİKARDİ LQTS=UZUN Q-T SENDROMU SQTS=KISA Q-T SENDROMU		

Tablo 2: Multiorgan tutulumuyla karakterize sekonder kardiyomiyopatiler

SEKONDER KARDİYOMİYOPATİLER	
KARDİYOMİYOPATİ TÜRÜ	HASTALIKLAR
İnfiltratif	Amiloidoz, Gaucher Hastalığı, Hurler Hastalığı, Hunter Hastalığı
Depolama	Hemokromatozis, Fabry Hastalığı, Glikojen Depo Hastalığı (Tip 2,Pompe), Niemann-Pick Hastalığı
Toksisite	İlaçlar, Ağır Metaller, Kimyasal Ajanlar
Endomiyokardiyal	Endomiyokardiyal Fibrozis, Hipereozinofilik Sendrom (Loeffler Endokardit)
İnflamatuvar	Sarkoidoz
Endokrin	Diyabet, Hipertroidi, Hipotroidizm, Hiperparatiroidizm, Feokromositoma, Akromegali
Nöromusküler veya Nörolojik	Friedreich Ataksi, Duchenne-Becker Tip Kas Distrofisi, Emery-Dreifuss Tip Kas Distrofisi, Miyotonik Distrofi, Nörofibromatozis, Tuberoskleroz
Besin	Beriberi, Pellegra, Skorbüt, Selenyum Eksikliği, Karnitin Eksikliği
Otoimmün	Sistemik Lupus Eritematoz, Dermatomiyoit, Romatoid Artrit, Skleroderma, Poliartrit Nodosa
Elektrolit Dengesizliği	Potasyum, Fosfor, Magnezyum Eksiklikleri, Anoreksiya Nervoza, Laksatif Suistimali
Kanser Tedavisi	Antrasiklinler (Doksorubisin), Siklofosamid, Radyasyon

2.3.2. Primer Kardiyomiyopatiler

2.3.2.1. Hipertrofik Kardiyomiyopati

Hipertrofik kardiyomiyopati (HKMP); sol ventrikül duvar kalınlığında anormal yüklenme durumları ile açıklanamayan artış olmasıdır [59]. Ventriküllerde hipertrofiye neden olabilecek başka bir kardiyak sebep ya da sistemik hastalık saptanamadığı, ventriküllerde genişleme görülmeyen, sol ve bazen de sağ (olguların yaklaşık %17'sinde) ventrikülde kas hipertrofisi ve bozulmuş diyastolik fonksiyon ile karakterize primer genetik bir KMP tablosudur [24, 60]. En sık görülen kalıtsal kardiyovasküler bozukluk olup, genç popülasyonda ani kardiyak ölümün en sık nedeni olarak gösterilmektedir [61]. Genel toplumda insidansı %0,02 (1/500) olarak hesaplanmıştır. Klinik bulgular asemptomatik olgulardan, ilerleyici dispne, ortopne, şiddetli kalp yetmezliği hatta ani kardiyak ölüme kadar geniş bir semptomatolojiyi

kapsar [24]. Histolojik olarak hipertrofi alanlarında, özellikle midmiyokardiyal alanda fokal nekrozun da eşlik ettiği miyofibriler düzensizlik ve sonrasında gelişen fibrozis izlenir [62]. HKMP, kardiyak sarkomer proteinlerinin ekspresyonunda görev alan genlerin mutasyonlarına bağlı gelişir [63, 64]. Olguların %60'ında otozomal dominant kalıtım görülür. %5-10 olguda kazanılmış metabolik (en sık Andersen-Fabry hastalığı) ya da nöromusküler bozukluklar, kromozom anomalileri ve genetik sendromlar mevcuttur. Bazı olgularda ise genetik bir bozukluk olmaksızın hastalığın genetik formlarını taklit eden amiloidoz gibi patolojiler görülür [59].

Hipertrofik kardiyomiyopatide patolojik olarak sol ventrikül kavitesinde genişleme olmadan, sol ventrikül duvarında hipertrofi görülür. Hipertrofik değişikliklere bağlı sol ventrikül kavitesinde küçülme, hatta ileri olgularda obliterasyon görülebilir. Sol ventrikül kompliansında azalmaya bağlı diyastolik disfonksiyon gelişirken, sistolik fonksiyon görece olarak korunur.

Hipertrofik kardiyomiyopatide morfolojik olarak en sık asimetrik septal hipertrofi şeklinde prezente olur. Simetrik HKM, apikal HKMP, kitle benzeri LVH ve hastalığın son dönemi olan “burned out phase” (duvarlarda incelme ve progresif sistolik disfonksiyon ile karakterize varyant) HKMP'nin diğer varyantları olarak bilinir [60]. Sağ ventrikülde hipertrofik değişiklikler olguların %17,6'sında izlenmekte olup genellikle midkardiyak ve apikal seviye etkilenmektedir [65].

Hipertrofik kardiyomiyopati tanısı erişkin olgularda, herhangi bir görüntüleme metodu ile sol ventrikülde bir ya da daha fazla segmentte duvar kalınlığının 15 mm ya da daha fazla olarak ölçülmesi ve tablonun anormal yüklenme bulguları ile açıklanamaması ile konur [59]. HKMP en sık bazal septal hipertrofi şeklinde görülmekte olup; izole olarak görülebileceği gibi, sol ventrikül çıkış yolu (LVOT) obstrüksiyonu da tabloya eşlik edebilir. Asimetrik septal hipertrofi genellikle interventriküler septum duvar kalınlığının hipertrofik olmayan segmente oranının 1,3 ve daha fazla olması şeklinde tanımlanmaktadır. LVOT'de oluşan darlık genellikle sistol sırasında mitral kapağın anteriora doğru hareket etmesine bağlı oluşur [66]. Apikal varyantta ise hipertrofik değişiklikler sol ventrikül apeksine sınırlıdır. LVOT obstrüksiyon bulguları izlenmez.

Erişkin olgularda tanıda zorluk oluşturan durumlar;

1. Hastalığın ileri döneminde sol ventrikül duvarında incelme ve dilatasyon ve/veya hipokinezi ile prezente olan olgular
2. Yoğun egzersiz programına bağlı fizyolojik hipertrofi
3. Hipertansiyon ya da kapak hastalığı gibi eşlik eden patolojileri olan olgular
4. İleri yaş olgularda görülen izole bazal septal hipertrofi olarak bilinmektedir.

Hipertrofik kardiyomiyopati tanısı almış olguların birinci derece akrabalarında sol ventrikülde bir ya da daha fazla miyokardiyal segmentte duvar kalınlığının 13 mm ya da daha fazla olarak ölçülmesi ve bu artışın başka bir neden ile açıklanamaması hipertrofik kardiyomiyopati tanısı koydurur. Çocukluk yaş grubunda ise; hipertrofik kardiyomiyopati tanısı interventriküler septum kalınlığının normal nüfustaki yaşa ve cinsiyete göre ölçülen duvar kalınlığı 2 standart sapmasından fazla olması ile konulur [67].

Mitral kapakta, primer kapak patolojisi ya da LVOT obstrüksiyonuna bağlı değişiklikler görülebilir. Mitral kapağın sistolik anterior hareketi (SAM), mitral kapak anterior yaprakçığının koaptasyon noktası distalinde kalan kesiminin venturi ve sürüklenme kuvvetlerine bağlı LVOT' a doğru yer değiştirmesi sonucunda ortaya çıkar. SAM zamanla septumda fibrozise ilerleyen subaortik lezyon oluşturur. Mitral kapak anterior yaprakçığı ve kordalar kalınlaşır. Sonuç olarak mitral kapakta posteriora doğru yetmezlik akımı ve LVOT'da sistolik gradient oluşur. Mitral yetmezliğe bağlı sol atriyal dilatasyon gelişir. Tani ve ark yaptıkları çalışmada [68] sol atrium genişliğinde artış ile paroksizmal atriyal taşikardi varlığı arasında korelasyon olduğunu rapor etmişlerdir.

Mid-ventriküler obstrüksiyon izlenen HKMP olgularında kardiyak apekte artmış sistolik basınç oluşur ve buna bağlı apikal anevrizmalar görülebilir [60].

Hipertrofik kardiyomiyopatinin evaluasyonda çeşitli laboratuvar yöntemler kullanılır. EKG'de prekordiyal derivasyonlarda dev negatif T dalgalarının görülmesi apikal HKM açısından şüphe uyandırmaktadır[69]. Sol ventrikül hipertrofisine bağlı prekordiyal voltajlarda artma, non spesifik ST segment ve T dalga değişiklikleri görülebilir. Asimetrik septal hipertrofide lateral (V5-6, D1 ve aVL) ve inferiorda (D2, D3 ve aVF) derin ve dar "Q" dalgaları görülür. Bu dalga MI ile karıştırılabilir de aslında bu iki tabloda Q dalga morfolojileri farklıdır. MI'da görülen Q dalgası tipik

olarak >40 ms iken, septal Q dalga süresi < 40 ms dir. Atrial fibrilasyon, SVT ve VT gibi disritmiler görülebilir [70]

Ekokardiyografi, HKMP tanısında ilk basamak görüntüleme yöntemidir. Ekokardiyografi ile LV hipertrofinin paterni gösterilir, mitral kapağın sistolik fazda anteriora hareketi, LVOT obstrüksiyonu, LV kavite obstrüksiyonu ve mitral yetmezlik başarılı bir şekilde ortaya konabilir [71]. Subaortik web, koarktasyon ya da aortik kapak hastalığı gibi mekanik obstrüksiyon yaratan patolojiler olmaksızın, istirahatte ≥ 20 mmHg üzerinde, provokasyonda ise ≥ 50 mmHg'nın üzerinde gradient oluştuğunda LVOT dinamik obstrüksiyonundan bahsedilir. Renkli akım incelemede subvalvüler seviyede sistolik fazda görülen türbülans LVOT obstrüksiyonunu desteklemektedir. İntrakaviter-midkaviter gradient tanısı bu lokalizasyonda istirahat esnasında ≥ 30 mmHG gradient oluştuğunda konulur [71] Ancak ekokardiyografinin bazı teknik kısıtlılıkları mevcuttur. Sol ventrikül duvar kalınlığının kantitatif olarak güvenilir bir biçimde değerlendirilebilmesi, yeterli akustik pencereye bağlıdır. Ayrıca ekokardiyografi cihazının probu göğüs ön duvarında sabit bir noktadan görüntüleme yaptığı için kesitsel görüntülerin oblik olarak yalancı yüksek elde edilmesi kaçınılmaz hale gelmektedir [72].

Kardiyak MR (KMR) görüntüleme ise yüksek uzaysal ve zamansal çözünürlüğü, endokardiyal sınırların net bir biçimde ortaya konabilmesi, oblik olmayan görüntüler elde edebilmesi ve sol ventrikülün tüm segmentlerini değerlendirebilmesi sayesinde HKMP olgularında tanıya yönelik kritik bilgiler sağlamaktadır. Morfolojik bulguların yanı sıra geç kontrastlı görüntüler de HKMP tanısına katkıda bulunmaktadır. HKMP olgularının yaklaşık %80'inde geç kontrastlanma görülür [60]. Kontrastlanma paterni midmiyokardiyal ve yama tarzındadır. HKMP olguları ile yapılmış bir çalışmada vakaların %75'inde geç kontrastlanma tespit edilmiş olup; kontrastlanma görülen olguların %89'unun yamasal paternde geç kontrast tutulumu gösterdiği rapor edilmiştir [73]. Geç kontrastlanmanın en sık görüldüğü alanlar bazal ve midkardiyak seviyede anteroseptal duvarlar olup en sık duvar kalınlaşması da bu segmentlerde görülmektedir [60, 74]. Hipertrofik kardiyomiyopatide görülen diğer bir geç kontrast tutulum lokalizasyonu da sağ ventrikülün interventriküler septuma bağlandığı noktalardır. Burned-out miyokardiyum olgularında ise duvarda incelme ve duvarın tüm kalınlığını ilgilendiren

geç kontrast tutulumu izlenir. Kronik miyokard infarktüsü olgularında görülen kontrast tutulumuna çok benzeyen bu görünüm, kontrastlanmanın herhangi bir vasküler dağılıma uymaması ile ayırt edilebilir [60, 75]. Miyokardiyal tagging tekniği kullanılarak, kardiyak siklus boyunca endokardiyal ve epikardiyal düzeydeki deformasyonlar değerlendirilerek sistolik disfonksiyon ortaya konulabilir. Ayrıca bu sekans, kitle benzeri HKMP olgularında da tanıya katkı sağlayabilir. Gridlerde deformasyon kitlelerde beklenen bir bulgu değil iken, HKMP olgularında görülmektedir [76].

Hipertrofik kardiyomiyopati ayırıcı tanısında çeşitli hastalık ve durumlar değerlendirilebilir. Kardiyak amiloidoz (KA), atlet kalbi, Fabry hastalığı, kardiyak sarkoidoz, aortik stenoz ve hipertansif kalp hastalığı, HKMP ile karışabilecek tablolardır.

Global sistolik disfonksiyon ve kalınlaşmış sol ventrikül duvarları görüldüğünde HKMP ve amiloidoz gibi hastalıklar akla gelmektedir. Bazı görüntüleme bulguları yardımıyla amiloidoz, HKMP'den ayırt edilebilir. KA sıklıkla simetrik LV kalınlık artışı oluştururken, HKMP daha sık olarak asimetrik LV hipertrofisine neden olmaktadır. Ancak HKMP olgularının %42'ye kadarında simetrik hastalık görülebileceği de göz önünde bulundurulmalıdır. Sol ventrikül kontraktilesinde azalma ve EKG'de düşük voltaj görülmesi amiloidoz tanısını düşündürmektedir. Sağ atrium serbest duvarında nodüler kalınlaşma ve interatrial septumda kalınlık artışı da amiloidoz tanısını destekleyen bulgulardır. Şüpheli olgularda sağ atrium serbest duvarının 6 mm'den daha fazla kalın olmasının amiloidoz tanısı için spesifik bir belirteç olduğu gösterilmiştir [77, 78]. Amiloidoz hastalarının yaklaşık olarak %50'sinde olgulara plevral ve perikardiyal effüzyon eşlik etmektedir.

Atletlerde kalbin morfolojik adaptasyonu HKMP, DKMP ve AVRĐ gibi hastalıklar ile karışabilmektedir. Erkek atletlerin %2'sinde orta düzeyde simetrik duvar kalınlaşması (genellikle <16 mm), artmış LV hacmi ve kitlesi görülmektedir. Bu olgularda diyastolik disfonksiyon beklenmez. Diyastolik duvar kalınlığının (DWT) sol ventrikül end diyastolik hacmine (EDV) oranının (DWT/LVEDV), atlet kalbinin, diğer sol ventrikül hipertrofisi sebeplerinden ayırt edilmesinde en iyi parametre olduğu gösterilmiştir [77, 79]. Bu oran için eşik değer 0.15 mm/m²/mL kabul edildiğinde duyarlılık %80, özgüllük ise %99 olarak tespit edilmiştir [79]. Atletlerin %90' ında

çalışmanın bırakılması sonrasında, sol ventrikül EDV’de azalma ve yine çalışmayı bırakan olguların hemen tümünde duvar kalınlığında normale dönme gözlenmektedir. Atletlerde görülen kardiyak remodeling’in ayırt edilmesinde başka bir özellik de geç kontrastlı görüntülerde kontrastlanmanın görülmemesidir.

Fabry hastalığında olguların %92’sinde tipik olarak bazal inferolateral segmentte (segment 5) midmiyokardiyal kontrast tutulumu görülmekte olup tanıda yardımcı olabilecek bir bulgudur [80].

2.3.2.2. Aritmojenik Sağ Ventrikül Displazisi

Aritmojenik sağ ventrikül displazisi (ARVD), sağ ve daha nadir olarak sol ventrikül miyokardında miyositlerde progresif kayıp, fibrozis ve yağ infiltrasyonu ile karakterize nadir görülen genetik bir bozukluktur. ARVD genç popülasyonda senkop, tekrarlayan ventriküler taşikardi, kalp yetmezliği ve bazen ani kardiyak ölüm prezente olan fakat tanısal güçlüklerle bağlı olarak atlanabilen bir kardiyak antitedir [81, 82]. Tahmini prevalansı 1/2000 ila 1/5000 olarak gösterilmektedir [83]. Erken yaşlarda erkek/kadın oranı 3:1 iken, ileri yaşlarda prezente olan olgularda kadın erkek oranı eşittir. 35 yaş öncesinde ani kardiyak ölüm görülen bireylerin yaklaşık %20’sinde ARVD varlığı gösterilmiştir [83, 84]. Patogenezinde desmozomal proteinleri kodlayan genlerdeki mutasyonlara bağlı olarak ortaya çıkan apoptozis sorumlu gösterilmektedir. Han Çinlilerinden oluşan bir grupta yapılan desmosom genetik çalışmasında 48 olguda 21 mutasyon tanımlanmış ve *PKP2* geni en sık mutasyona uğrayan gen olarak tespit edilmiştir [85]. Yapılan epidemiyolojik çalışmalarda ARVD olgularının neredeyse %50’sinde otozomal dominant kalıtım paterni görüldüğü ortaya konulmuştur [86]. ARVD’nin sıklıkla ortaya çıktığı lokalizasyon, sınırları infundibulum anterioru, sağ ventrikül apeksi ve sağ ventrikülün inferior ya da diafragmatik tarafınca oluşturulan “displazi üçgeni”dir [81]. Olgular genellikle ikinci ila dördüncü dekatta sağ ventrikül kaynaklı aritmiler nedeniyle prezente olurlar. ARVD değerlendirmesinde görüntüleme yöntemi olarak ekokardiyografi, kardiyak manyetik rezonans görüntüleme ve sağ ventrikül (RV) anjiyografisi kullanılır. Ekokardiyografi ve RV anjiyografisi sağ ventrikülün karmaşık geometrisi nedeniyle değerlendirmede önemli sınırlılıklara sahiptir [83, 87].

EKG'de sıklıkla D II'de yüksek P dalgaları (sağ atrial hipertrofi), RV potansiyellerinde azalma, sağ göğüs derivasyonlarında ters T-dalgası ve prematür ventriküler kontraksiyonlar veya sol dal bloğu (LBBB) morfolojisinde ventriküler taşikardi görülür.

Ekokardiyografide sadece RV genişlemesi görülürken, genişlemeye sık olarak akinezi veya diskinezi bölgeleri de eşlik eder.

Kardiyak MR görüntüleme ise non invaziv oluşu, morfolojik ve fonksiyonel incelemeye olanak sağlaması ve doku karakterizasyonu yapabilmesi özellikleri ile ARVD tanısında seçkin görüntüleme yöntemi olarak gösterilmektedir [83, 88, 89]. ARVD tanısında 1994 yılında tanımlanmış ve 2010 yılında modifiye edilmiş Task Force kriterleri kullanılmak olup, kriterler Tablo 3'te özetlenmiştir [90].

Tablo 3: ARVD Tanısı İçin Modifiye Task-Force Kriterleri

ARVD İÇİN TANIMLANMIŞ MAJOR-MİNÖR TASK-FORCE KRİTERLERİ	
	GLOBAL veya BÖLGESEL DİSFONKSİYON ve YAPISAL ANORMALLİKLER
MAJOR KRİTERLER	
2D EKOKARDİYOĞRAFI	Bölgesel sağ ventrikül akinezi, diskinezi veya anevrizmaya aşağıdaki kriterlerden birinin eşlik etmesi
	PLAX RVOT ≥ 32 mm {PLAX/VYA} ≥ 19 mm/m ² (VYA göre düzeltilmiş)
	PSAX RVOT ≥ 36 mm {PSAX/VYA} ≥ 21 mm/m ² (VYA göre düzeltilmiş)
	Fraksiyonel Alan Değişikliği $\leq 33\%$
KARDİYAK MRG	RV' de bölgesel akinezi, diskinezi veya sağ ventrikül dissenkron kontraksiyonuna aşağıdakilerden kriterlerden birinin eşlik etmesi
	RV EDV ≥ 110 ml/m ² (erkek) (VYA göre düzeltilmiş)
	RV EDV ≥ 100 ml /m ² (kadın) (VYA göre düzeltilmiş)
RV ANJİYOĞRAFI	RV EF $\leq 40\%$
	Bölgesel RV akinezi, diskinezi veya anevrizma

Tablo 3: ARVD Tanısı İçin Modifiye Task-Force Kriterleri (Devamı)

MİNOR KRİTERLER	
2D EKOKARDİYOĞRAFI	RV' de bölgesel akinezi, diskinezisine aşağıdakilerden kriterlerden birinin eşlik etmesi
	PLAX RVOT ≥ 29 mm < 32 mm {PLAX/VYA} ≥ 16 mm/m ² ≤ 19 mm/m ² (VYA göre düzeltilmiş)
	PSAX RVOT ≥ 32 mm < 36 mm {PSAX/VYA} ≥ 18 mm/m ² < 21 mm/m ² (VYA göre düzeltilmiş)
	Fraksiyonel Alan Değişikliği $> \%33 \leq \%40$ arası
KARDİYAK MRG	RV' de bölgesel akinezi, diskinezi veya sağ ventrikül dissenkron kontraksiyonuna aşağıdakilerden kriterlerden birinin eşlik etmesi
	RV EDV ≥ 100 ml/m ² ile < 110 mL/m ² (erkek) (VYA göre düzeltilmiş)
	RV EDV ≥ 90 ile < 100 mL/m ² (kadın) (VYA göre düzeltilmiş)
	RV EF $> \%40 - 45$ arası

EDV=Endiastolik Volüm EF=Ejeksiyon Fraksiyonu RVOT=Sağ Ventrikül Çıkış Yolu
RV=Sağ Ventrikül PSAX: Parasternal Kısa Eksen PLAX= Parasternal Uzun Eksen

MR kriterleri içerisinde yer alan sağ ventrikül hacmi ve fonksiyonu ile ilgili kantitatif değerler, Multi-Ethnic Study of Atherosclerosis (MESA) çalışmasında, ARVD tanılı ve sağlıklı bireylerin karşılaştırma sonuçlarından elde edilmiştir [91]. Buna göre majör kriterlerin sensitivite ve spesifitesi sırasıyla %68 ve %95 olarak bulunmuştur [92]. Minör kriterlerin sensitivitesi daha yüksek (%79) iken, spesifitesi daha düşük (%85) bulunmuştur [92].

Mikroanevrizmalar, yanlış pozitif sonuçlara neden olduğu kabul edildiği için revize edilmiş Task Force Kriterleri (TFK) içerisinde yer almamaktadır. Bölgesel duvar hareket bozuklukları revize TFK içerisinde tanımlanmamıştır. Distal sağ ventrikül (uzun aks görüntüde moderatör banttan apekse kadar) normal bireylerde bile oldukça farklı kontraksiyon paterni gösterdiğinden, bölgesel duvar hareket bozuklukları için dikkat edilmesi gereken bölge subtriküspit alan olarak gösterilmektedir [93]. Bu düzeyde izlenen bulgunun tipik örneği miyokardiumda fokal “kırışma” olarak tariflenebilecek “akordion işareti” dir [94]. Te Riele ve ark. çalışmasında yapısal bozuklukların öncelikle subtriküspit alan epikardiyal kesimi ve

RV serbest duvar bazal kesimini etkilediği, endokardiyal alan ve RV apeksinin ise görece korunduğu gösterilmiştir. Aynı çalışmada, özellikle erken dönem olgularda LV lateral duvarının, RV apekten anlamlı olarak daha sık etkilendiğini ortaya konmuş, hatta RV apeksin “Displazi üçgeni” içeriğinden çıkarılması gerektiği belirtilmiştir [95].

Rastegar ve ark yaptıkları çalışmada, ARVD olgularında TFK kriterleri arasında yer almayan bulgulardan en sık RV duvarında yağ infiltrasyonu (%28,9) ve LV duvarında geç kontrastlanmayı (%35,5) tespit etmişlerdir. TFK içersinde yer almayan bu bulguların, majör TFK kriterlerini karşılayan olguların %88,1’inde kriterleri karşılamayan olguların ise %10’ unda bulunduğu bildirilmiştir [96].

ARVD tanısında intramiyokardiyal yağ birikiminin çok hassas bir bulgu olduğu düşünülürdü. Ancak birçok çalışmada bu bulgunun tecrübeli radyologlar tarafından bile tekrarlanabilir bir bulgu olmadığı ve dolayısıyla olgunun yanlış tanı almasına neden olabileceği gösterilmiştir [97, 98].

Genetik testlerdeki gelişim ve TFK’nin hassas kullanımı, ARVD’nin geniş bir fenotipik spektruma sahip olduğunu ortaya koymuş ve klasik olmayan tutulum şekillerinin (LV dominant, biventriküler tutulum) farkına varılmıştır. Yapılan çalışmada, çoğu ileri evre olan ARVD olgularının %76’sında sol ventrikülün de etkilendiği gösterilmiştir [99]. Sol ventrikül tutulumu genellikle eşlik eden duvar hareket bozukluğu olmaksızın, inferior ve lateral duvarlarda geç kontrast tutulum alanları şeklinde izlenir [100]. Sağ dominant ARVD olgularında septal tutulum beklenen bir bulgu değil iken, sol ventrikül dominant paternde olguların %50’sinden fazlasında septal tutulum izlenir [101].

Geç kontrastlanma, değerlendirmedeki zorluklar nedeniyle mevcut tanısal TFK içerisinde yer almamaktadır. Ancak yapılan çalışmalar geç kontrastlanma değerlendirmesinin ARVD tanısında faydalı olabileceğini göstermiştir. Literatürde olguların %81’inde RV duvarlarında, %61’inde ise LV duvarlarında geç kontrastlanma bildirilmiştir [102, 103]. Tandri ve ark yaptıkları çalışma ile, RV geç kontrastlanma alanları ile histopatoloji ve elektrofizyolojik çalışmada saptanan uyandırılabilir ventriküler aritmiler arasında mükemmel korelasyonu göstermişlerdir [102].

2.3.2.3. Sol Ventrikül Non-Kompaksiyon

Primer genetik kardiyomiyopatiler arasında sınıflandırılan sol ventrikül non-kompaksiyon (LVNC); Sol ventrikülün aşırı trabekülasyonu ya da süngerimsi miyokardiyum olarak da bilinmektedir. Sol ventrikül kavitesi içersinde artmış non-kompakte miyokardiyal tabakanın varlığı ve bozulmuş sol ventrikül sistolik fonksiyonu ile karakterize bir tablodur [24]. Sol ventrikül non kompaksiyonun normalde intrauterin yaşamın 8-12 haftalarında gerçekleşmesi gereken miyokardiyal sıkılaşma (kompaksiyon) sürecinin duraklamasına bağlı olduğu düşünülmektedir. LVNC nadir görülen bir genetik kardiyomiyopati formu olup familial ve sporadik formları tanımlanmıştır. Pediatrik dönemdeki kardiyomiyopati olgularının yaklaşık %9'undan sorumlu tutulmaktadır. Pediatrik olguların birçoğunda TAZ geni mutasyonu ile ilişkili x'e bağlı kalıtsal özellikler saptanır [104]. Erişkin olgularda bu gene ait mutasyonlar görülmez. Patolojisinde sol ventrikülden özellikle midkardiyak ve apekte artmış trabekülasyon görülür. Benzer görünüm daha hafif düzeyde sağ ventrikülden de görülebilir [24, 105]. Olgular asemptomatik olabileceği gibi ileri olgularda sistolik ve diyastolik disfonksiyona bağlı konjestif kalp yetmezliği gelişebilir. Kardiyak aritmiler, LVNC olgularında görülen diğer bir bulgu olup olguların %35'inde atriyal fibrilasyon, %50'ye kadar olguda ise ventriküler taşiaritmiler bildirilmiştir [106]. Tromboembolik olaylar daha nadir görülmektedir ve belirgin trabekülasyona bağlı yavaşlamış kan akımı nedeniyle oluştukları düşünülmektedir. Bildirilen insidans aralığı geniş olup %10-37 arasında değişmektedir [107, 108]. LVNC tanısında çeşitli laboratuvar yöntemler katkı sağlar.

Elektrokardiyografide sıklıkla (olguların %80'inde) non-spesifik değişiklikler izlenir. T dalga negatifliği, ST segment değişiklikleri, aksta kayma ya da atrioventriküler bloklar görülebilir.

Ekokardiyografide sistol sonunda alınan kısa aks görüntülerde non-kompakte/kompakte miyokardiyum oranının 2:1 üzerinde olması LVNC'yi düşündürür. Bu bulgu sıklıkla sol ventrikül apeksi ya da midkardiyak seviyede lateral veya inferior duvarlarda görülür.

Kardiyak MR incelemede diyastol sonunda elde edilen kısa aks görüntülerde non-kompakte/kompakte miyokardiyum oranının 2:1 üzerinde olması LVNC açısından anlamlıdır [109]. Apikal segmentler için kısa aks görüntülerin uzun aksa tam

olarak dik elde edilemesi sonucunda LVNC'yi taklit eden görüntüler oluşabilir. Bu gibi olgularda ölçüm için uzun aks görüntüler kullanılmalıdır [110]. Geç kontrast MR görüntülerinde trabeküler fibrozis ve fibroelastozise bağlı subendokardiyal-trabeküler geç kontrastlanma alanları görülebilir. Fibrozis alanlar bu hasta grubunda ani ölümlerden sorumlu olan fatal aritmileri oluşturan odakları temsil etmektedir [110-112]. Geç olarak kontrastlanmanın yaygınlığı hastalığın ciddiyeti ile korelasyon göstermektedir.

2.3.2.4. Dilate Kardiyomiyopati

Dilate kardiyomiyopati (DKMP), normal ya da azalmış duvar kalınlığı, kalp boşluklarında genişleme ve sistolik fonksiyonda bozulma ile karakterize bir hastalıktır. Dilate KMP olgularında sol (sağ ventrikül de eşlik edebilir) ventrikül sistolik ve diyastolik hacimlerinde artış ve düşük ejeksiyon fraksiyonu görülür [113]. DKMP yıllık görülme sıklığı 100000 de 5-8 kişi olarak verilmiş olup her yıl 10.000 ölümden sorumlu gösterilmektedir [114]. Etiyolojisinde bir çok faktör olmasına rağmen olguların yarısı idiyopatik olarak ortaya çıkar [115, 116]. İdiyopatik dilate kardiyomiyopatilerin %20-35'inde aile öyküsü mevcut olup otozomal dominant kalıtım görülmektedir [114]. Sekonder DKMP sebepleri arasında; iskemi, kapak hastalıkları, hipertansiyon, taşiaritmiler, toksik nedenler (etanol, kokain, parasetamol, karbonmonoksit vb.), metabolik ve endokrinolojik anomaliler (hipotiroidi, Cushing hastalığı, akromegali, amiloidoz vb.), enfeksiyonlar (Coxsackie virüs A ve B, Chagas hastalığı, HIV), inflamatuvar hastalıklar (skleroderma, sarkoidoz, SLE, poliarteritis nodosa) sayılabilir. Olgular, klinik olarak kalp yetmezliğine bağlı semptomlar ile başvururlar. İstirahatte ya da egzersizde ortaya çıkan nefes darlığı, ortopne, egzersiz intoleransı, olgularda genellikle tespit edilen bulgular olup geç dönemde tipik olarak kaşeksi ve periferik ödem ortaya çıkar [24, 117]. Aritmiler, tromboembolizm ve ani ölüm sık görülür ve hastalığın herhangi bir evresinde ortaya çıkabilir. DKMP prognozunu belirlemede en önemli bağımsız prediktör sistolik disfonksiyondur [24, 118]. DKMP tanısında hastanın öyküsü, klinik bulgular, ekokardiyografi ve kardiyak MRG bulguları önemlidir.

Ekokardiyografide, azalmış sol ventrikül kontraksiyonu, düşük kardiyak output ve yüksek intrakardiyak basınç değerleri izlenir [119]. Kavite boyutunda artış

en belirgin olarak sol ventrikülde olmasına rağmen kalbin dört boşluğu da normalden geniştir. Duvar kalınlığı genellikle normaldir ve global sistolik disfonksiyon gözlenir. Dilatasyon daha çok kalbin kısa ekseninde olduğu için sol ventrikül sferik olarak görülür. Özellikle sol ventrikül ve sol atriyum içinde mural trombüs görülebilir. Mitral kapak dilatasyonu veya papiller kas fonksiyon bozukluğuna bağlı oluşan mitral kapak yetmezliği sık görülen bir bulgudur. Pulmoner yatakta meydana gelen basınç artışı nedeniyle genellikle fonksiyonel triküspit kapak yetersizliği görülür. Sol kalp yetersizliğinin ileri döneminde sağ ventrikül sistolik disfonksiyonu da ortaya çıkar [120].

Standart kullanılan laboratuvar yöntemlerinden olan elektrokardiyografide sinüs taşikardisi, ST-T dalga değişiklikleri, Q dalgaları, dal blokları, supraventriküler taşikardiler, atrial fibrilasyon ya da ventriküler aritmiler görülebilir [117].

Kardiyak MR görüntüleme, dilate kardiyomiyopati tanısını akla getirecek morfolojik ve fonksiyonel bulguları ortaya koyabilir. Sine görüntülerde sol ventrikülde belirgin olmak üzere kalp odacıklarında genişleme ve eşlik eden artmış sistolik ve diyastolik hacimler tespit edilebilir [121, 122]. Mural trombüs mevcutsa gösterilebilir. Sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonunda azalmaya (genellikle < %30), iskemik kalp hastalığında görülen bölgesel duvar hareket bozukluğunun aksine global hipokinezi eşlik eder. Geç kontrastlı görüntülerde geç kontrastlanma görülmeyebilir ya da bazal ve midkardiyak seviyelerde midmiyokardiyal yerleşimli lineer veya yama tarzında geç kontrastlanma alanları izlenebilir. Midmiyokardiyal geç kontrastlanma varlığının; DKMP olgularının ventriküler taşikardi geliştirmesinde, prognostik bir belirteç olduğu gösterilmiştir [24, 123]. Geç kontrastlı görüntülerin trombüsü tespit etme duyarlılığı %88 ve özgüllüğü %99 olarak tespit edilmiştir. Özellikle ekokardiyografide kolaylıkla gözden kaçabilecek olan, küçük ve apikal yerleşimli trombüslerin tespitinde MRG kullanışlı bir yöntem olarak gösterilmektedir [20, 124].

2.3.2.5. Restriktif Kardiyomiyopati

Restriktif kardiyomiyopati (RKMP) bir ya da her iki ventrikülde ventriküler dolumda kısıtlanma, end diyastolik hacimlerde azalma, korunmuş sistolik fonksiyon ve normal duvar kalınlığı ile karakterize bir tablodur. Ventriküler dolum ve end diyastolik hacimlerde izlenen azalma ilerleyen dönemde biatrial dilatasyon ve venöz

staza neden olmaktadır [113, 125]. RKMP'nin primer ve sekonder formları mevcuttur. Primer RKMP nadir olarak görülmekte olup idiopatik ve otozomal dominant geçiş gösteren ailesel formları mevcuttur. Sekonder RKMP'ler amiloidoz, sarkoidoz, hemokromatozis ya da glikojen depo hastalıkları gibi infiltratif süreçlere bağlı oluşabileceği gibi, skleroderma ve diabetes mellitusa bağlı infiltratif olmayan durumlarda da ortaya çıkabilir. Hipereozinofilik endomiyokardiyal fibrozis, karsinoid kalp hastalığı, radyasyona bağlı miyokardiyal fibrozis ve kemoterapiye bağlı kardiyotoksisite sekonder RKMP oluşturabilen diğer miyokardiyal patolojilerdir [126, 127] Restriktif kardiyomiopatiye intrasellüler ve ekstrasellüler yapısal ve fonksiyonel anomaliler sol ventrikül gevşemesini ve kompliyansını azaltmaktadır [128]. Ejeksiyon fraksiyonu genelde normaldir ancak hastalığın ilerleyen dönemlerinde azalır. RKMP'ler genellikle çoklu organ ya da sistemleri tutmakla birlikte birçok RKMP olgusunda primer nedene özgün semptomlar da görülür. Semptomlar genellikle gelişmekte olan sol ve sağ kalp yetmezliğini işaret eden yorgunluk, dispne ve ödemdir [128]. Tanısında akciğer grafisi, elektrokardiyografi, ekokardiyografi, kardiyak MR ya da kateter anjiyografi kullanılabilmektedir [127].

Akciğer grafisinde; konjestif kalp yetmezliğinin tipik bulguları olan pulmoner venöz konjesyon, plevral effüzyon ve biatrial dilatasyon, belirgin kardiyomegali olmaksızın görülür.

EKG'de intraatrial, atrioventriküler ve intraventriküler ileti defektleri görülebilir. Amiloidoz olgularında genellikle düşük voltaj izlenir [128].

Ekokardiyografi; RKMP tanısında ilk kullanılacak görüntüleme yöntemidir. Biatrial dilatasyon, küçük sol-sağ ventrikül kavitesi ve normal ya da normale yakın ejeksiyon fraksiyonu restriktif tabloların genelinde görülür. Normal ya da azalmış EKG voltajı varlığında ekokardiyografide izlenen duvar kalınlaşması RKMP'de infiltratif etiyolojiyi düşündürür. Kemoterapi, radyoterapi ya da idiopatik fibrozise bağlı ortaya çıkan olgularda duvar kalınlıkları genellikle normaldir. Diyastolik disfonksiyonun değerlendirilmesinde mitral seviyeden yapılan doppler ölçümleri kullanılır. Erken (E) ve geç (A) dolum sırasında ölçülen hızların oranlanması ile ventriküler komplians ve dolum basınçları değerlendirilir. Hastalığın erken döneminde E/A hız oranı > 1 iken, ilerleyen dönemde oran, kısalmış erken dolum zamanını gösterecek şekilde tersine döner. Pulmoner venöz doppler akımı erken dönemde

sistolik akımın diyastolik akıma göre predominansını gösterir. İlerlemiş hastalıkta ise azalmış ventriküler kompians ve sol atrial dilatasyonu düşündüren, diyastolik predominans görülür [128].

Kardiyak MR; ventrikül morfolojisi, fonksiyonu ve doku karakteristiklerini değerlendirmek için doğruluğu en yüksek olan görüntüleme yöntemidir. SSFP sine görüntülerde normal sistolik fonksiyonun izlendiği normal ya da küçük ventriküller ve her iki atriumda dilatasyon tespit edilir. Hız kodlamalı MR görüntüleme ile hesaplanan mitral inflow (E/A oranı) değerlerinin, ekokardiyografi bulguları ile iyi korelasyon gösterdiği tespit edilmiştir [24, 129]. Miyokardiyal tagging görüntüleme ile diyastolik disfonksiyonda görülen miyokardiyal strain ve deformasyonun kantitatif değerlendirmesi yapılabilir [24, 130]. Geç kontrastlı görüntülerde RKMP nedenlerine göre spesifik özellikler gösterebilir. Klinik olarak restriktif kardiomyopatinin konstrüktif perikarditten ayrılması genellikle zordur. Kardiyak MR görüntüleme ile perikard kalınlığının ölçülebilmesi ve tagging MR görüntüleme ile perikarddan geçen gridlerde bozulma olmadığının gösterilebilmesi bu iki tablonun birbirinden ayrılmasında önemli katkı sağlar [131, 132].

2.3.3. Kazanılmış Kardiomyopatiler

2.3.3.1. Miyokarditler

Miyokardiyal inflamasyon, viral ya da bakteriyel enfeksiyonlar, kardiyotoksik ajanlar, katekolaminler, infarkt veya mekanik yaralanmalar gibi çeşitli etkenlere karşı akut ya da kronik olarak gelişen non spesifik yanıttır [24, 133]. Avrupa ve Kuzey Amerika’da miyokarditlerin en sık nedeni viral enfeksiyonlardır. Miyokardit etkenleri arasında birçok virüs gösterilmesine rağmen en sık gösterilen etkenleri koksaki B virüsü, koksaki dışı enterovirüsler, bazı adenovirüs suşları, parvovirüs B 19, ve Epstein- Barr virüsüdür [24, 134]. Miyokarditler; grip benzeri semptomlar, göğüs ağrısı, ani başlangıçlı kalp yetmezliği, atrial veya ventriküler aritmiler, kardiyojenik şok hatta ani kardiyak ölüm gibi çok çeşitli semptomlar ile prezente olabilirler [24, 135]. Miyokarditlerin çoğu destek ve tedavi ile tamamen iyileşir ancak olguların 1/3’üne yakın kesiminde DKMP gelişir ve kardiyak trasnplantasyon gerekebilir [57]. Miyokardit tanısında endomiyokardiyal biyopsi referans yöntem olarak gösterilmektedir [136]. 1987 Dallas kriterlerinde miyokardit, iskemik bulgular

görölmeksizin, miyosit hasarına eşlik eden lenfosit infiltrasyonu görölməsi olarak tanımlanmıştır. Kriter çok spesifik olmasına rağmen, tutulumun yamalı olmasına bağılı örnekleme hataları ve deęerlendirmede gözlemciler arası yüksek deęişkenlikler görölməsi nedeniyle endomiyokardiyal biyopsinin sensitivitesi oldukça düşüktür [135, 137, 138].

Miyokardit tansında çeşitli laboratuvar yöntemler katkı sağlar. Elektrokardiyografide sinüs taşikardisi, QRS/QT uzaması, diffüz T dalga inversiyonu, ST segment elevasyonu, ventriküler aritmiler ve ileti bozuklukları görölebilir [139].

Ekokardiografi ciddi olgular dışında normaldir. Sol ventriköl disfonksiyonunun derecesinin deęerlendirilmesi ile tedavi esnası ve sonrasında fonksiyonun takibinde kullanılabilir.

Kardiyak MR inceleme ile miyokardiyal hasar çeşitli şekillerde ortaya konabilir. Akut miyokarditlerde T2A fast spin ekokardiografi görüntölemenin yararlı olduęu gösterilmiştir [24]. Hastalığın akut sürecinde lenfosit infiltrasyonu ve miyositolizis ile birlikte görölen ödem, T2A görüntülerde yüksek sinyalli alanlar olarak izlenir [135]. Aktif inflamasyonun kantitatif hesaplanmasında ödem oranı kullanılmaktadır. Ödem oranı anormal miyokardiyum sinyal intensitesinin normal miyokardiyum sinyal intensitesine oranlanması ile elde edilir ve 2 ya da daha yüksek sonuçlar anormal kabul edilir [32]. Normal miyokardiyal intensite hesaplanırken anormal miyokard dokusu ile aynı kesitte yer alan erektör spina ya da latissimus dorsi kaslarının intensitesi kullanılır.

Miyokardit tanısında kullanılan dięer bir sekans T1A spin echokardiyografi ya da fast spin echokardiyografi sekanstır. Vücut koili kullanılarak, kontrast madde öncesinde ve kontrast madde enjeksiyonu sonrasında 15. saniyeden itibaren aynı seviyelerden geęen 5'er kısa aks kesit görüntölemesi yapılır [24, 140]. Bu şekilde miyokardiyal kontrastlanma iskelet kasının kontrastlanmasına oranlanır ve global rölatif kontrastlanma oranı hesaplanır. Global rölatif kontrastlanma oranının 4 ya da daha fazla olması anormal kabul edilir. Normalde bu oranın 2,5'in altında olması beklenir. Miyozit gibi iskelet kası intensitesinin normal olmadığı olgularda hatalı sonuçlar ortaya çıkabilir. Ödem oranı ve global rölatif kontrastlanma oranlarının birlikte arttığı alanların artmış interstisyel alan ve doku hiperemisini temsil ettięi düşünölmektedir [141].

Kontrast madde enjeksiyonu sonrasında alınan geç faz T1 inversion recovery gradient echokardiyografik görüntülerde, akut fazda ortaya çıkan inflamasyon ve fibrozis ile geç dönemde izlenen irreversibl nekroz alanları ortaya konabilir. Miyokarditlerde geç kontrastlanma tipik olarak subepikardiyal alanda görülürken, midmiyokardiyal geç kontrastlanma da bazı yayınlarda tanımlanmıştır [134, 135]. En sık olarak inferolateral segment etkilenir iken septal segmentlerde de geç kontrastlanma görüldüğü bildirilmiştir [24]. Mevcut araştırmalar ve uzmanların görüş birliği neticesinde miyokardit için tanı kriterleri (Lake Louise kriterleri) belirlenmiştir. Buna göre:

1. T2 ağırlıklı görüntülerde bölgesel ya da global sinyal artışı
2. Artmış global kontrastlanma oranı
3. Geç kontrastlı görüntülerde koroner dağılıma uymayan, kontrast tutan en az bir fokal lezyon varlığının gösterilmesi tanı kriterleri olarak tanımlanmıştır.

3 kriterden en az ikisinin pozitif olması durumunda tanıda en yüksek doğruluk (%76 sensitivite, %95,5 spesifite ve %85 doğruluk) elde edilmiştir [24, 32, 142].

2.3.3.2. Peripartum Kardiyomiyopati

Peripartum kardiyomiyopati, öncesinde sağlıklı olan kadınlarda, peripartum dönemde ortaya çıkan kalp yetmezliği bulguları ile karakterize olan nadir bir kardiyomiyopatidir. İlk kez Demakis ve ark. tarafından kalp yetmezliği tablosunu açıklayacak nedenlerin yokluğunda, gebeliğin son ayı ve doğum sonrası 5 ay içerisinde gelişen kalp yetmezliği olarak tanımlanmıştır [143]. Hastalığın nedeni bilinmemekle birlikte olası sebepler inflamatuvar ve inflamatuvar olmayan olmak üzere iki grupta incelenmektedir. İnflamatuvar sebepler içerisinde en sık viral miyokarditler suçlanırken; inflamatuvar olmayan sebepler içerisinde malnutrisyon, genetik nedenler, immün sistem fonksiyonunu bozan toksinler, selenyum eksikliği ve tokoliz gibi bir çok faktörün rol oynadığı belirtilmektedir [24, 144-146]. Peripartum kardiyomiyopati gelişimi için risk faktörleri ileri anne yaşı, multiparite, Afrika ırkı, ikiz gebelik ve gestasyonel hipertansiyon olarak gösterilmektedir [147, 148].

Tanı kriterleri; 1971 yılında Demakis ve ark. tarafından tanımlanmıştır.

1. Gebeliğin son ayında ya da doğumdan sonraki ilk 5 ayda gelişen kalp yetmezliği
2. Kalp yetmezliğini açıklayacak diğer nedenlerin olmaması
3. Gebeliğin son ayından önce tanımlanmış bir kalp hastalığının olmaması

olarak tanımlanmış olup, sonrasında bu kriterlere sol ventrikül disfonksiyonunun gösterilmesi de eklenmiştir [145, 149].

Elektrokardiyografide spesifik değişiklikler bulunmaz. Non-spesifik ST-T değişiklikleri, sol ventrikül hipertrofisi, atrial taşiaritmiler, ileti bozuklukları, ventriküler taşikardi ve fibrilasyon görülebilir.

Ekokardiyografide tüm hastalarda ventrikül fonksiyonları baskılanmıştır ancak ventrikül dilatasyonu olguların bir kısmında görülür. Tanı anında ortalama sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %20-30'dur [145, 150, 151].

Kardiyak MR görüntüleme, peripartum kardiyomiyopati tanısında önemli bilgiler verir. Sine SSFP görüntülerde sol ventrikül fonksiyonu net olarak değerlendirilebilir [152]. Geç kontrast görüntülemelerde anterior ve anterolateral segmentlerde özellikle midmiyokardiyal yerleşimli geç kontrastlanma alanları izlenir [24, 153]. Kardiyak MR görüntüleme hastaların takibinde de kullanılmakta olup olguların ancak yarısında tam iyileşme sağlanmaktadır [154].

2.3.3.3. Takotsubo Kardiyomiyopatisi

Takotsubo kardiyomiyopatisi, apikal balonlaşma ya da kırık kalp sendromu olarak da bilinen, genellikle postmenapozal kadınlarda görülen ve stres ile provoke olan geçici sol ventrikül disfonksiyonudur [24, 155]. Koroner arterleri normal olan bireylerde stres aracılı akut geçici miyokardiyal sersemleme (stunning) olarak da tanımlanabilir [24]. Midkardiyak ve apikal segmentlerde akinezi ve balonlaşma görülürken, bazal segmentlerde kompensatuar hiperkinezi izlenir ve buna bağlı olarak hastalık için tipik olan dinamik obstrüksiyon bulgusu ortaya çıkar [135]. Olguların tipik başvuru şekli akut miyokard infarktüsüne oldukça benzer. Akut koroner sendrom kliniği ile başvuran olguların %1-2'sinin aslında Takotsubo kardiyomiyopatisi olduğu ancak bu hastalığın yeterince bilinmemesine bağlı daha az tanı aldığı belirtilmektedir [156, 157]. Elektrokardiyogramda anterior derivasyonlarda tipik değişiklikler tespit

edilmişken, koroner anjiyografide anlamlı bir koroner arter hastalığı izlenmez. Olguların %25'inde sağ ventrikül de etkilenir [135]. Etiyolojisinde katekolaminlere aşırı duyarlılık ve vazospazm gibi birçok değişik faktör bulunur. Histopatolojisinde akut olgularda değişik boyutlardaki miyositlerin hipertrofiye uğradığı ve içlerinde glikojen dolu geniş vakoullerin izlendiği saptanmıştır. Fonksiyonel iyileşmenin ardından bu değişikliklerin tamamıyla gerilediği gösterilmiştir [24, 158]. Uzun dönem prognozu genelde iyi olmakla birlikte olguların küçük bir kısmında ilk başvuru anında yaşamı tehdit edici komplikasyonlar görülebilir [159].

Takotsubo kardiyomiyopatisi tanısında, 1996 yılında Mayo Klinik araştırmacıları tarafından önerilen ve sonrasında modifiye edilen kriterler kullanılır [160, 161]. Buna göre;

1. Sol ventrikül midkardiyak segmentlerinde geçici hipokinezi, akinezi ya da diskinezi görülmelidir. Apikal segmentler etkilenmiş ya da etkilenmemiş olabilir. Duvar hareket bozuklukları vasküler dağılımdan bağımsız daha geniş alanları tutar. Sıklıkla (her zaman değil) stresörlere sekonder ortaya çıkar.
2. Anjiyografide obstrüktif koroner arter hastalığı ya da akut plak rüptürünü düşündürecek görünüm izlenmemelidir.
3. Yeni ortaya çıkan EKG bulguları (ST segment yükselmesi, T dalga negatifliği) ve troponin seviyelerinde orta derecede yükselme olmalıdır.
4. Miyokardit ya da feokromasitoma öyküsü olmamalıdır.

Başvuru esnasında izlenen EKG bulguları farklılıklar gösterir. Özellikle anterior derivasyonların etkilendiği ST segment yükselmesi olguları 1/3'ünde görülür [157, 162]. T dalga negatifliği başvuru esnasında sık karşılaşılan diğer bir bulgudur. Seri EKG'lerde QT intervalinde uzama sık olarak görülmesine rağmen nadiren torsades de pointes nadiren bildirilmiştir [157, 163].

Kateter anjiyografide koroner arterlerde obstrüktif darlık ya da akut plak rüptür bulgusu izlenmemesi tanısal kriterdir. Ventrikülografide, klasik olarak sol ventrikülün midkardiyak ve/veya apikal segmentlerinde akinezi izlenir. Midkardiyak segmentlerin etkilendiği ancak apikal kesimin korunduğu tutulum şekli de sık olarak görülmektedir [164, 165]. Yapılan çalışmada Takotsubo kardiyomiyopatisi olgularının %40'ının midkardiyak varyant olduğu bildirilmiştir [166].

Ekokardiyografide bölgesel duvar hareket bozuklukları (apikal balonlaşma gibi) izlenebilir. Akustik pencerenin yetersiz olduğu durumlarda bölgesel duvar hareket bozukluklarının yaygınlığı ve ciddiyetini değerlendirmek zor olabilir.

Kardiyak MR; Takotsubo kardiyomiyopatisi olgularında, sol ventrikül disfonksiyonuna neden olabilecek diğer nedenlerin ekarte edilmesinde en iyi görüntüleme yöntemidir. Sine SSFP görüntülerde değişik paternlerde hipokinezi/akinezi alanları izlenir. Olguların %82'sinde apikal balonlaşma görülürken, midventriküler tutulum %17, bazal tutulum ise %1 oranında izlenir [135]. Perikardiyal effüzyon eşlik edebilir. Sol ventrikül trombüsü nadir görülen bir bulgudur. T2A fast spin echokardiyografi görüntülerde duvar hareket bozukluğunun izlendiği segmentlerde ödemi yansıtan, fokal ve geçici transmural intensite artışı Takotsubo kardiyomiyopatisinin bir bulgusu olup sol ventrikül disfonksiyonunun ciddiyeti ile ilişkili olduğu gösterilmiştir [31, 135]. Kontrast sonrası alınan görüntülerde perfüzyon defekti ya da geç kontrastlanmanın olmaması tipik bulgudur [167]. Ancak olguların %33'ünde artmış duvar stresine bağlı geçici gadolinium birikimi ile uyumlu, ilk 24 saat içerisinde ortaya çıkan ve takiplerde tamamen rezolüsyona uğrayan midkardiyak yerleşimli yamalı geç kontrastlanma alanları izlenir [135, 168, 169]. Miyokardit gibi diğer kardiyomiyopatilerin aksine geç kontrastlanmanın varlığı kötü prognoz ile ilişkili değildir [135]. Kardiyak MR görüntülemenin akut miyokard infarktüsü ve Takotsubo kardiyomiyopatisi tablolarının ayırt edilmesindeki rolü giderek artmaktadır [167].

2.3.4. Sekonder Kardiyomiyopatiler

2.3.4.1. Kardiyak Amiloidoz

Amiloidoz çeşitli fibröz proteinlerin doku ve organların ekstraselüler alanlarında birikmesi sonrasında ortaya çıkan bir bozukluktur [170]. Biriken amiloid protein prekürsörüne göre; immünglobulin hafif zincir (AL) kaynaklı amiloidoz, reaktif (sekonder) AA amiloidoz, transtretin (ATTR) kaynaklı kalıtsal amiloidoz ve β 2-mikroglobulin (Abeta2M) kaynaklı- diyaliz bağlantılı amiloidoz gibi alt tipleri bulunmaktadır [24, 171]. Karaciğer, böbrek gastrointestinal sistem, sinirler ve kalp sıklıkla tutulan organlardır. Kalp tutulumu olan olguların %50'sinde primer sistemik amiloidoz (AL tip) görülürken, diğer olgularda değişken oranlarda kalıtsal transtretin

(ATTR) ve sistemik senil amiloid (SSA) birikimi olur [172]. Kalp tutulumunda tipik olarak miyokardial interstisyumda amiloid birikimine bağı endomiyokardiyal fibrozis ve kısıtlanmış ventriküler dolum ile karakterize restriktif kardiyomiyopati oluşur [24, 172]. Amiloidoz tropikal iklim dışında restriktif kardiyomiyopatinin en sık nedenidir [170, 173]. Klinik bulgular genellikle hızla progresyon gösterir. Progresif dispne sık görülen bir semptom olup sağ kalbin artmış dolum basıncını gösterir. İleri dönemde periferik ödem ve asite sık olarak rastlanır. Kilo kaybı sistemik hastalığa ya da kardiyak kaşeksiye bağı olarak görülebilir [174]. Plevral effüzyon kalp yetmezliğine ya da plevranın amiloid ile infiltre olmasına bağı olarak ortaya çıkabilir. Kesin tanı endomiyokardiyal biyopsi ile konulur ancak bu yöntem invazif olup rutin uygulamada pek tercih edilmez [175].

Elektrokardiyografi olguların %90'ında anormaldir [172]. En sık rastlanan iki bulgu, düşük voltajlı QRS kompleksi (tüm ekstremiteler derivasyonlarında 5 mm. altında olması) ve prekordiyal derivasyonlarda psödoinfarkt paternidir. Sol ve sağ dal blokları nadir görülür. Yapılan bir çalışmada parçalanmış QRS (çentikler ve QRS uzaması olmaksızın RsR' paterni) in kardiyak tutulum olan amiloidoz hastalarında anlamlı şekilde daha sık görüldüğü ve bu olguların mortalite oranlarının normal QRS kompleksi izlenen gruba göre daha yüksek olduğu gösterilmiştir [176].

Ekokardiyografi bulguları genellikle klasik infiltratif/restriktif kardiyomiyopati bulguları ile karakterizedir. Sol ventrikül duvarında kalınlaşma (≥ 12 mm) ve amiloid proteinlerin miyokardiuma göre ekojen olmasına bağı "parlak benekli" görünüm izlenir [172]. Ortalama miyokard kalınlığının 15 mm. üzerinde olması kötü prognoz ile ilişkilendirilmiştir [177]. Normal ya da küçük sol ventrikül kavitesi, sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonunun korunmuş olması, artmış sol ventrikül dolum basıncı ve buna bağı sol atrial dilatasyon, sağ atrium ve vena kavada genişleme, interatrial septumda ve sağ atrium serbest duvarında kalınlaşma sık görülen diğer bulgulardır. Perikardiyal effüzyon olguların %50'sinde saptanmakta olup, varlığı bağımsız olarak kötü sağkalım ile ilişkilendirilmiştir [178].

Kardiyak MR görüntüleme doku karakterizasyonu için mükemmel uzaysal rezolüsyona sahip olması ve infiltratif kardiyomiyopatinin tespitindeki yüksek hassasiyeti nedeniyle kardiyak amiloidoz şüphesi olan olgularda sık olarak kullanılmaktadır. Küçük sol ventrikül kavitesi, sol ventrikül (bazen sağ ventrikül de

eşlik edebilir) duvarlarında homojen kalınlık artışı ve biatrial dilatasyon tipik bulgulardır. Radial fonksiyon hastalığın son dönemine kadar korunur iken, uzun aks fonksiyonu erken dönemde bozulur. İnteratrial septumda ve atrioventriküler kapaklarda kalınlaşma görülür. Olguların yaklaşık %55'inde HKMP'yi taklit eden asimetrik septal hipertrofi izlenir [135]. Sol ventrikül duvarında belirgin kalınlaşma izlenmesi, yaşam beklentisinin 6 aydan daha kısa olması ile ilişkilidir [130]. Plevral ve perikardiyal effüzyon tabloya sıklıkla eşlik eder. T1A ve T2A görüntülerde sinyalde diffüz azalma en sık tarif edilen özelliklerden biridir ancak bu bulgu gözlemsel olarak belirgin olmayıp, genellikle ölçüm gerektirmektedir [24, 170, 179]. En sık global subendokardiyal kontrastlanma (olguların %50'sine kadar) görülür iken, midmiyokardiyal ve subepikardiyal kontrastlanmalar da bildirilmiştir [173]. İnteratrial septum ve sağ ventrikül serbest duvarında da geç kontrastlanma görülebilir. Yapılan bir çalışma fokal kontrastlanma alanlarının bölgesel hipokinezi/akinezi alanları ile korelasyon gösterdiğini ortaya koymuştur [180]. Görüntülerde geç kontrastlanma alanlarını tespit etmek kardiyak amiloidoz olgularında zor olabilir çünkü vücuttaki toplam amiloid protein yükü gadolinium bazlı kontrast maddenin miyokardiyumdan hızla yıkanmasına neden olur. Miyokardın hangi kesiminin normal olduğu net olmadığından, normal miyokard dokusunun sinyalsiz olarak izleneceği optimal TI zamanını tespit etmek oldukça güçtür [24, 181]. Amiloidoz olgularında geç kontrastlanma için beklenmesi gereken zaman diğer kardiyomiyopati olgularına göre daha kısa olduğundan, bu olgularda görüntülemeye daha erken (kontrast madde enjeksiyonundan 5 dk. sonra) başlanmalıdır. Tanısal test olarak endomiyokardiyal biyopsi ile karşılaştırıldığında, KMR görüntüleme %80 sensitivite, %94 spesifite göstermektedir [181].

2.3.4.2. Kardiyak Sarkoidoz

Sarkoidoz, etiyolojisi bilinmeyen ve tutulan organlarda non-kazeifiye epitelooid granülomların varlığı ile karakterize olan, kronik sistemik bir hastalıktır. Çeşitli çalışmalar, sarkoidozun, genetik yatkınlığı olan kişilerde, tanımlanamayan antijenlere maruz kaldıktan sonra ortaya çıkan abartılı bir granümatöz reaksiyon sonucu olabileceğini göstermiştir [182]. ABD' de yapılan bir çalışmada sarkoidozun yıllık insidansı beyaz ırkta 10.9/100000, Afro-Amerikan ırkta ise 35.5/100000 olarak

bulunmuştur [183]. Sarkoidoz tanısı bulunan hastalarda yapılan çalışmalarda kalp tutulumu olguların yaklaşık %5-7'sinde [24, 184] tespit edilmiştir ancak post mortem çalışmalarda sarkoidoz vakalarının %20-50'sinde kardiyak tutulum olduğu ortaya konulmuştur [185]. Klinik olarak sarkoidoz; asemptomatik ileti bozukluklarından, konjestif kalp yetmezliği, kor pulmonale, supraventriküler ya da ventriküler aritmiler, ventriküler anevrizma ve ani kardiyak ölüme kadar geniş bir yelpazeye sahiptir [23, 24].

Tanısında çeşitli laboratuvar yöntemler katkı sağlamaktadır. Akciğer grafisinde sarkoidozun pulmoner ve mediastinal tutulumu hakkında fikir edilebilmektedir.

EKG'nin sarkoidozda kardiyak tutulumun saptanmasında bildirilen sensitivitesi %65-70 civarındadır [184, 186]. En sık görülen bulgu ileti sistemi bozukluklarıdır.

Ekokardiyografinin miyokard tutulumunu göstermede duyarlılığı düşüktür. İnterventriküler septumda incelleme, sol ventrikül bölgesel sistolik disfonksiyonu, perikardiyal efüzyon, ventriküler anevrizma, sol ventrikül diyastolik disfonksiyon ve kapak anormallikleri hastalığın ileri dönemlerinde görülen, fakat olguların ancak %14'ünde tespit edilebilen bulgulardır [187, 188]. Ancak ekokardiyografi sol ve sağ ventrikül fonksiyonlarının kantitatif değerlendirilmesine olanak sağlaması nedeniyle, kardiyak tutulum açısından şüpheli hastaların risk kategorilerinin belirlenmesinde ve ventriküler disfonksiyonu bulunan hastaların tedaviye yanıtlarının değerlendirilmesinde kullanışlı bir yöntemdir [184]. Elektrokardiyografi ve ekokardiyografi birlikte kullanıldıklarında duyarlılıkları yüksek olsa da kardiyak sarkoidoz tanısı için özgün yöntemler değildir. Bu nedenle bu tarama testlerinde anormallik tespit edilen olgular kardiyak MR görüntüleme ve kardiyak PET-BT ile ileri değerlendirmeye alınmalıdır.

Radyonüklit görüntüleme yöntemlerinden Talyum-201 sintigrafisinin kardiyak sarkoidoz şüpheli olguların taranmasında kullanışlı bir yöntem olduğu çeşitli çalışmalar ile gösterilmiştir [188]. İstirahat Talyum-201 miyokard sintigrafisi genellikle ventrikül miyokardında segmental uptake azlığı alanları göstermektedir. Bu bulgular miyokardiyal iskemi yanında, infiltrasyon ya da kardiyomiyopatilerde de görülebileceğinden; tanı için diğer hastalıkların ekarte edilmesi gerekmektedir. “Ters

dağılım” adı verilen bir fenomen, Talyum-201 sintigrafisinin özgülüğünü arttırarak, kardiyak sarkoidozun koroner arter hastalığından ayırt edilmesinde faydalı olabilmektedir [188]. Kardiyak sarkoidozdan şüphelenilen olgularda Talyum taramasının istirahat fazında izlenen defekt alanları, dipiridamol sonrası yapılan stres fazında kaybolmakta ya da boyutları belirgin azalmaktadır [188, 189]. Koroner arter hastalığı olgularında ise tam tersine defekt boyutlarında değişmeme ya da artma görülmektedir. Galyum-67 sintigrafisi kardiyak sarkoidozda kullanılan başka bir radyonüklit yöntemidir. Galyum-67 sadece aktif inflamasyon olan alanlarda birikim gösterdiğinden test sadece aktif hastalık varlığında pozitif olmaktadır [188]. Pozitron emisyon tomografisi (PET)’nin kardiyak sarkoidozun tespitinde Galyum-67 sintigrafisi ve Talyum-201 SPECT’ e göre daha duyarlı olduğu gösterilmiştir. 18 FDG pulmoner sistemdekine benzer şekilde kardiyak sarkoidoz olgularında da miyokardiyumda birikim göstermektedir [188]. İdiopatik DKMP olgularında da heterojen tarzda FDG tutulumu görülebildiğinden 18 FDG- PET yönteminin kardiyak sarkoidoz tanısındaki özgülüğü henüz doğrulanmamıştır.

Kardiyak MR görüntülemeye T2A FSE görüntülerde yüksek sinyalli izlenen alanlar ödem alanlarını temsil etmektedir. Ödem alanları genellikle midmiyokardiyal ya da subepikardiyal yerleşimli olup, geç kontrastlanma alanları ile örtüşmektedir. Sine SSFP görüntülerde koroner dağılıma uymayan duvar hareket bozuklukları görülür. Ventriküler duvar incelmeye bağlı sol ya da sağ ventrikül anevrizmaları tespit edilebilir. Geç kontrastlı görüntülerde interventriküler septumun sağ ventriküle bakan yüzünde, midmiyokardiyal ya da subepikardiyal yerleşimli yama tarzında geç kontrastlanma alanları izlenir. Anteroseptal ve anterolateral duvarlar da sıklıkla etkilenir [190]. Olguların %10’unda görülen subendokardiyal kontrast tutulumu miyokard infarktüsünü taklit edebilir [191]. KMR’de geç kontrastlanma görülen olguların, hastalık bulgusu olmayanlara göre kardiyak ölüm riskinin 11 kat fazla olduğu gösterilmiştir [182, 192].

Kardiyak sarkoidozun klinik tanısı oldukça zor olduğundan, Japonya Sağlık Bakanlığı kardiyak sarkoidoz tanısında kullanılmak üzere 1993 yılında bir klavuz yayınlamıştır. 2006 yılında bu klavuz revize edilmiş ve KMR’ da izlenen geç kontrastlanma minör kriterler arasına eklenmiştir [182, 193]. 18 FDG-PET tetkikinde tutulum olması kriterler içerisinde yer almamaktadır ancak ek tablolara dahil edilmiştir.

Japonya Sağlık Bakanlığı Kardiyak Sarkoidoz Kriterleri

a. Major Kriterler

1. İleri atrioventriküler blok
2. İnterventriküler septum bazal kesiminde incelme
3. Galyum-67 sintigrafisinde tutulum olması
4. Sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonunda azalma ($<50\%$)

b. Minör Kriterler

1. EKG anormallikleri (ventriküler aritmiler, sağ dal bloğu, aksta kayma)
2. Ekokardiyografi anormallikleri (bölgesel duvar hareket bozuklukları, ventrikül anevrizması, duvarda incelme)
3. Kardiyak MR'da geç kontrastlanma görülmesi
4. Nükleer tıp: Talyum-201 sintigrafisinde perfüzyon defekti görülmesi
5. Endomiyokardiyal biyopsi: İnterstisyel fibrozis ya da orta derecede monosit infiltrasyonu

Tanı için iki majör kriter ya da bir majör kritere eşlik eden en az iki minör kriter gerekmektedir.

Japonya Sağlık Bakanlığının kılavuzları kullanılarak yapılan bir çalışmada sarkoidoz hastalarında Kardiyak MR'ın kardiyak tutulumun gösterilmesinde KMR duyarlılık ve özgüllüğü sırasıyla %100 ve %78 olarak bildirilmiştir [185].

3. GEREÇ VE YÖNTEM

3.1. Olguların Seçimi

GATA Radyoloji Anabilim Dalı Başkanlığında Mayıs 2014- Mayıs 2016 tarihleri arasında kardiyak manyetik rezonans (KMR) görüntülemesi yapılan 429 olgu retrospektif olarak taranmıştır. Non iskemik kardiyomiyopati öyküsü ya da şüphesi bulunan olgular çalışmaya dahil edilmiş, konjenital kalp hastalığı, kardiyak kitle şüphesi, kapak hastalığı nedeniyle görüntülenen olgular ile MR inceleme sonucunda iskemik kardiyomiyopati tanısı alan olgular, normal MR bulguları olan olgular ve çekim protokolü eksik ya da hasta kaynaklı nedenlere bağlı görüntüleri diagnostik kalitede olmayan olgular çalışma grubuna dahil edilmemiştir. Geriye kalan 306 olgunun KMR bulguları analiz edilmiştir.

Çalışmaya dahil edilen olguların 287 tanesi erkek, 19 tanesi ise kadındı. Çalışmaya dahil edilen olguların yaş ortalaması $30,4 \pm 12,5$ olarak hesaplanmıştır.

Çalışmaya dahil edilen olguların demografik bilgileri ile ulaşılabilen EKG, ekokardiyografi ve miyokard perfüzyon sintigrafisi bulguları kaydedildi.

3.2. Görüntüleme Protokolü

Bütün olguların KMR incelemeleri 1.5 Tesla MR cihazında (Siemens Symphony, Erlangen, Germany) yapıldı. Olgular supin pozisyonda, vücut sarmalı ve faz sıralı sarmal kullanılarak EKG ve puls eşliğinde görüntüledi. Konrast madde uygulaması için işlem öncesinde tüm olgulara antekübital venden damar yolu açıldı.

İncelemeye TrueFISP ("Fast imaging with steady state free precession") sekansı ile aksiyal, koronal ve sagittal planlarda kılavuz görüntüler alınarak başlandı. Sonrasında genel anatominin değerlendirilebilmesi amacıyla, HASTE sekansı ile aksiyal planda görüntüleme yapıldı. Anatominin komplike olduğu olgularda değerlendirme için, aksiyal planda sıralı olarak devam eden TrueFISP görüntüler protokole eklendi. Ardından sine TrueFISP sekansı kullanılarak vertikal uzun aks (2 oda), horizontal uzun aks (4 oda), sol ventrikül çıkış yolu görüntülemesi (3 oda) ve kısa aks görüntüler elde edildi.

Gerçek kısa aks görüntülerin planı atrioventriküler kapak düzlemine paralel ve interventriküler septuma dik olması gerektiğinden öncelikle aksiyal TrueFISP görüntüler kılavuzluğunda vertikal uzun aks (2 oda) görüntü alındı. Sonrasında kısa aks için midkardiyak seviyeden geçen görüntü; 2 oda görüntünün kılavuzluğunda alındı. Ardından 2 oda ve kısa aks görüntü üzerinde mitral kapak ortası ile apeksten geçen kesit planlanarak gerçek horizontal uzun aks (4 oda) görüntü elde edildi. Gerçek horizontal uzun aks ve kısa aks görüntüler eşliğinde gerçek vertikal uzun aks (2 oda) görüntü elde edildi. Ventriküler fonksiyonların ölçümünde kullanılacak olan kısa eksen sine truFISP görüntüler ise gerçek horizontal ve gerçek vertikal uzun aks üzerinden septuma ve inferior duvara dik olacak şekilde planlandı. İncelemede kullanılan parametreler Tablo 4’te de verilmiştir.

Tablo 4: Sine TrueFISP (“Fast imaging with steady state free precession”) sekans parametreleri

TR (ms)	42,7
TE (ms)	1,3
EĞME AÇISI (FLİP ANGLE)	80°
FOV (mm)	320x320
MATRİKS	156x192
KESİT KALINLIĞI (mm)	8
KESİTLER ARASI ARALIK (GAP) (mm)	1,4
KARDİYAK FAZ	25

ARVD ön tanısı ile görüntüleme yapılan ya da inceleme esnasında ARVD’yi düşündüren bulgu saptanan olgularda sağ ventrikül morfolojisinin daha net değerlendirilebilmesi için aksiyal planda sıralı sine SSFP görüntüler, sağ ventrikül vertikal uzun aks görüntü (sağ ventrikül 2 oda) ve sağ ventrikül çıkış yolu (RVOT) görüntüsü protokole eklendi. Ayrıca sağ ventrikül duvarında yağ infiltrasyonu varlığını değerlendirebilmek için T1A TSE sekans ile farklı planlarda görüntüler alındı.

Geç kontrast görüntüler için sine görüntülerin ardından antekübital venden 0.15 mmol/kg gadolinium bazlı kontrast madde intravenöz yolla uygulandı ve enjeksiyondan 8-10 dk sonra TI scout sekansı ile midventriküler seviyede kısa aks görüntü üzerinden normal miyokardiyumun sinyalsiz olarak izlendiği optimal inversiyon zamanı seçildi. TI scout görüntünün ardından 2D phase sensitive inversion recovery (PSIR) Turbo FLASH sekansı kullanılarak 2 oda, 4 oda, 3 oda ve kısa aks planlarda geç kontrastlı görüntüler elde edildi. İncelemede kullanılan parametreler Tablo 5’de verilmiştir.

Tablo 5: 2D phase sensitive inversion recovery (PSIR) Turbo FLASH sekans parametreleri

TR (ms)	700
TE (ms)	4,18
EĞME AÇISI (FLİP ANGLE)	25°
FOV (mm)	340x300
MATRİKS	133x256
KESİT KALINLIĞI (mm)	8
KESİTLER ARASI ARALIK (GAP)	1,4

3.3. Görüntülerin Analizi

Kısa aksta sıralı olarak elde edilmiş sine görüntüler Leonardo iş istasyonunda (Siemens, Erlangen, Germany) ARGUS yazılım programı ile değerlendirildi. Görüntüler magnifiye edildikten sonra endokardiyal konturlar manuel olarak çizildi. Papiller kaslar analiz zamanı belirgin uzatmasına rağmen anlamlı kavite hacim değişikliği oluşturmadığından, hem end diastolik hem de sistolik fazlarda kaviteye dahil edildi. Bazis düzeyinde ilk kesit olarak, kısa aks görüntüde miyokardın 2/3’ünden fazlasında izlendiği kesit seçildi. Sağ ventrikül için fonksiyon analizi yapılan olgularda aksiyal planda sıralı olarak alınan sine TrueFISP sekans görüntüleri kullanıldı. Modifiye simpson yöntemi kullanılarak end diastolik volüm (EDV), end sistolik volüm (ESV), ejeksiyon fraksiyonu (EF), stroke volüm (SV) ve kardiyak output (CO) değerleri hesaplandı.

Olguların boy ve kilo ölçüleri yazılıma girilerek, vücut yüzey alanına (VYA) göre normalize edilmiş EDV ve ESV değerleri elde edildi ve kayıt altına alınarak görüntü saklama ve iletişim sistemine (PACS) yollandı. KMR için normal EF değeri $EF \geq 50$ olarak kabul edilmiştir.

PACS üzerinden, sine görüntüler değerlendirilerek sol ventrikül duvar kalınlıkları ve duvar hareketleri değerlendirildi. Tespit edilen duvar kalınlık artışı ya da fokal duvar hareket bozuklukları gibi patolojik bulgular referans model olan American Heart Association (AHA) 17 segment modeline göre lokalize edildi [194]. Hipertrofik kardiyomiyopati düşünülen olgularda artmış duvar kalınlığı, kısa aks görüntü üzerinde duvarın en kalın izlendiği yerden ölçülerek kaydedildi. Bazal ve midkardiyak seviye için duvar kalınlığı normal değeri 7-12 mm aralığı olarak alındı. Her iki ventrikülün çapları 4 oda görüntüde en geniş olarak izlendikleri seviyeden end diyastolik fazda ölçülerek kaydedildi. Sol ventrikül end diyastolik kavite genişliği için normalin üst sınırı 56 mm olarak alınmış olup, daha büyük değerler sol ventrikül genişlemesi açısından anlamlı kabul edildi. Sağ ventrikül için eşik değer 56 mm ya da sol ventrikül ED çapından geniş olmama olarak belirlendi. Atriumların çapları, en geniş olarak izlendikleri end sistolik fazda değerlendirilerek, aurikularlar dahil edilmeyecek şekilde en geniş olarak izlendikleri seviyeden ölçümler yapıldı. Atrium çapları için normalin üst sınırı 40 mm olarak kabul edildi.

Aritmojenik sağ ventrikül displazisi düşünülen olgularda biventriküler tutulumu ortaya koyabilmek ve farklı fenotipik özellikleri (sağ dominant biventriküler tutulum, sol dominant biventriküler tutulum, biventriküler ARVD) ayırt edebilmek için tanımlanmış olan skorelama sistemi kullanıldı [100]. Skorelama sistemine göre her iki ventrikül için segmental kontraksiyon anormallikleri, ventrikül disfonksiyonları, ventrikül dilatasyonu ve geç kontrastlanma varlığı değerlendirildi. Sol ventrikül için tespit edilen her bulgu için sol ventriküle -1 puan, sağ ventrikülde tespit edilen her bulgu için sağ ventriküle 1 puan verildi. Değerlendirme sonunda puanlar karşılıklı toplandı. “0” puan bulunduğu olgu saf biventriküler tutulum fenotipi olarak kabul edilirken, pozitif puanlar sağ dominant tutulumu, negatif puanlar ise sol dominant tutulumu göstermekteydi [100].

Geç kontrastlanma alanları lokalize edilirken referans metod olan AHA’nin 17 segment modeli kullanıldı [194]. Geç kontrastlı görüntülerin değerlendirmesinde uzun

aks ve kısa aks görüntüler bir arada değerlendirilerek; iki planda da izlenen kontrast tutulumları patolojik olarak kabul edildi.

Tespit edilen geç kontrastlanma alanları yerleşim yerleri ve tutulum şekillerine göre midmiyokardiyal lineer (şekil 11), subepikardiyal lineer (şekil 13), yamasal (şekil 15 c) ve global subendokardiyal (şekil 19 c ve d) olarak dört grup halinde sınıflandırıldı.

Geç kontrastlanma yaygınlığı için olguların her birinde tutulan segment sayıları tutulum şekline göre bağımsız olarak toplandı ve kaydedildi.

Primer kardiyomiyopatiler dışında olup, non-iskemik paternde geç kontrast tutulumu izlenen olgular, herhangi bir nedenle oluşan non iskemik kardiyomiyopati olarak gruplandırıldı. Bu grup içerisinde, öyküsünde miyokardit tanısı olanlar ya da miyokardit kliniğine benzer tablo tarif edenler, geçirilmiş miyokardit sekeli olarak tanımlandı. Geri kalan olgularda ise sekel değişikliklerin nedeni açıklanamadı.

Hastane sisteminden ekokardiyografi sonuçlarına ulaşılan olguların ekokardiyografi ile ölçülen EF değerleri, sol ventrikül ED kavite genişliği (LVIDd) değerleri, interventriküler septum kalınlık (IVSd) değerleri kaydedildi. Ekokardiyografi tetkikinde belirtilen duvar kalınlık artışları ve duvar hareket bozuklukları da sol ventrikül duvarlarına göre gruplandırılarak veriler arasına eklendi.

Elektrokardiyografi tetkikine ulaşılan olgular bulgularına göre sınıflandırılarak veriler kaydedildi.

Olgulardan miyokard perfüzyon sintigrafisi sonucuna ulaşılanlar 3 başlık altında gruplandırıldı. Herhangi bir segmentte iskemi, infarkt ya da hibernasyon ile uyumlu bulgu tariflenen olgular iskemik KMP ile uyumlu bulgular olarak değerlendirildi. Sol ventrikül duvarında yaygın heterojen aktivite artışı ve EF düşüklüğü bulguları saptanarak non iskemik dilate KMP ile uyumlu bulgular olarak rapor edilen olgular ile hipertrofik KMP ile uyumlu bulgular olarak rapor edilen olgular ise non-iskemik KMP ile uyumlu bulgular olarak değerlendirildi.

3.5. İstatistiksel Değerlendirme

Araştırmadan elde edilen demografik veriler ve kardiyak MRG görüntülerinden elde edilen fonksiyonel ölçüm parametreleri (ESV, EDV, EF, ED çaplar, IVSd), ekokardiyografi ölçüm parametreleri (EF, LVIDd, IVSd), EKG

bulguları ve miyokard perfüzyon sintigrafisi bulguları kodlandıktan sonra veri analizi Statistical package for Social Sciences SPSS 15,0 paket programında bilgisayara aktarıldı ve analiz edildi.

Tüm verilerin ortalama $\pm$ standart sapma, ortanca ve minimum-maksimum değerleri hesaplandı. Sonrasında olgulara ait veriler KMP tiplerine göre sınıflandırılarak tekrar analiz edildi.

KMR ve ekokardiyografi tetkiki ile yapılan morfolojik ve fonksiyonel değerlendirmede elde edilen ölçülebilir değerler arasındaki korelasyonun saptanmasında Spearman korelasyon testi uygulandı.

İstatistiksel anlamlılık düzeyi tüm testler için $p<0,05$ olarak kabul edildi.



4. BULGULAR

Gülhane Askeri Tıp Akademisi Radyoloji Kliniği'ne Mayıs 2014- Mayıs 2016 tarihleri arasında başvurarak KMR incelemesi yapılan ve non iskemik kardiyomiyopati tanısı konulan 306 hasta retrospektif olarak değerlendirildi. Çalışmaya dahil edilen olgular; 17 ile 74 yaş aralığında olup yaş ortalaması $30,4 \pm 12,5$ olarak bulundu. Çalışma grubunun 287 tanesi (%93,8) erkek, 19 tanesi (%6,2) kadın olgulardan oluşmaktadır. Olgulara ait yaş, ve MRG tetkiki ile hesaplanmış fonksiyon bulguları Tablo 6'de verilmiştir.

Tablo 6: Non iskemik KMP olgularına ait yaş ve KMR yöntemleri ile hesaplanmış fonksiyon bulguları

	OLGU SAYISI	ORTALAMA	ORTANCA	STANDART SAPMA	MİNİMUM	MAXİMUM
YAŞ	306	30,4	25	12,5	17	74
EF	306	56,8	57,5	10,3	11,1	76,8
EDV	306	159	152,6	43,2	82,3	406
ESV	306	72,4	65,4	36,6	20,2	310

Çalışma grubunun anamnezleri değerlendirildiğinde; 112 olguda (%36,6) göğüs ağrısı, 54 olguda (%17,6) nefes darlığı, 27 olguda (%8,8) çarpıntı ve 12 olguda (%4) diğer şikayetler saptanmıştır. Aktif şikayeti olmayan olgular 101 (%33) yapılan periyodik fiziki muayene, EKG ya da ekokardiyografi incelemesi sonucunda KMP düşündürecek bulgular saptanan olgulardır. Olgulara ait başvuru sebepleri Tablo 7'de verilmiştir.

Tablo 7: NIKMP olgularında başvuru sebepleri

ŞİKAYET	SAYI	YÜZDE (%)
GÖĞÜS AĞRISI	112	36,6
NEFES DARLIĞI	54	17,6
ÇARPINTI	27	8,8
DİĞER	12	4
AKTİF ŞİKAYET YOK	101	33

Çalışmaya dahil edilen olguların kardiyak MR inceleme ile değerlendirilmesine gerek duyulan endikasyonlar Tablo 8’de verilmiştir. En sık rastlanan endikasyonlar geçirilmiş miyokardit şüphesi (%36,3) ve HKMP şüphesi (%24,2)dir.

Tablo 8: NIKMP olgularında KMR endikasyonları

ENDİKASYON	SAYI	YÜZDE (%)
GEÇİRİLMİŞ MİYOKARDİT ŞÜPHESİ	111	36,3
HKMP ŞÜPHESİ	74	24,2
GEÇİRİLMİŞ MİYOKARDİT ÖYKÜSÜ	39	12,7
NON KOMPAKSİYON KMP ŞÜPHESİ	25	8,1
ARVD ŞÜPHESİ	15	4,9
DKMP ŞÜPHESİ	10	3,3
DİĞER	32	10,5

HKMP=Hipertrofik kardiyomiyopati ARVD=Aritmojenik sağ ventrikül displazisi
DKMP=Dilate kardiyomiyopati

Çalışmaya dahil edilen olguların KMR tanıları değerlendirildiğinde olguların 226 (%73,9) tanesinde idiyopatik non iskemik miyokardiyal hasar tespit edildi. 37 olgu (%12,1) hipertrofik KMP, 27 olgu (%8,8) dilate KMP, 6 olgu (%2) kardiyak amiloidoz, 5 olgu (%1,6) non kompaksiyon KMP, 5 olgu ise aritmojenik sağ ventrikül displazisi tanısı almıştır. Olguların tanılarına göre dağılımı Tablo 9’da verilmiştir.

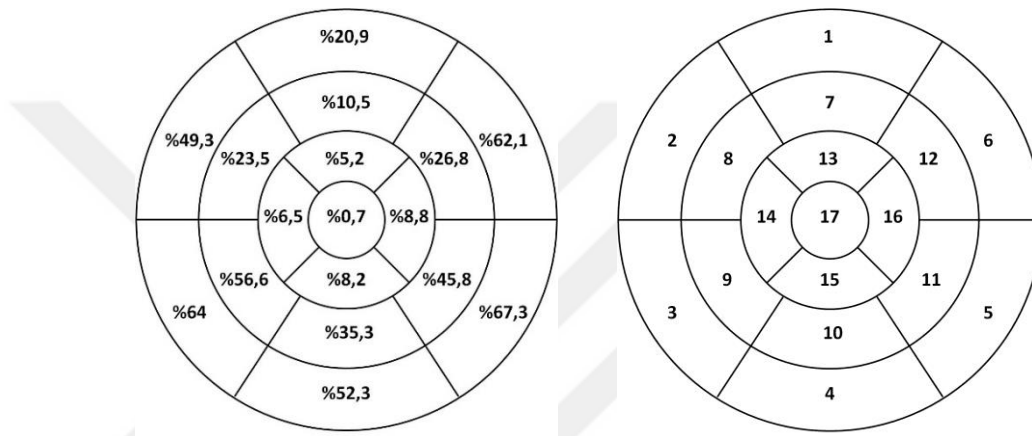
Tablo 9: NIKMP olgularının kardiyomiyopati tiplerine göre dağılımı

NIKMP TİPİ	SAYI	YÜZDE (%)
İDİOPATİK NON İSKEMİK MİYOKARDİYAL HASAR	226	73,9
HİPERTROFİK KMP	37	12,1
DİLATE KMP	27	8,8
KARDİYAK AMİLOİDOZ	6	2
ARVD	5	1,6
LVNC	5	1,6

KMP=Kardiyomiyopati NCKMP=Non kompaksiyon kardiyomiyopati, ARVD=Aritmojenik sağ ventrikül displazisi
LVNC=Sol ventrikül non kompaksiyon

Kontrastlanma görülen segmentler tutulum yerlerine göre sınıflandırıldığında, en sık tutulmanın midmiyokardiyal lineer tarzda %64,3 olduğu gözlemlenmiştir. Subepikardiyal lineer tutulmanın %19,5 yamasal tarzda tutulum ise %12,3 olduğu tespit edilmiştir.

Geç kontrastlanma görülen NIKMP olgularında kontrast tutulumunun segmentlere göre dağılımı Şekil 1’de verilmiş olup en sık etkilenen segmentler; Segment 5 (%67,3) Segment 3 (%64) ve Segment 6 (%62,1)dır. Görece olarak az etkilenen segmentler ise Segment 17 (%0,7) ve Segment 13 (%5,2) tür.



Şekil 1: NIKMP olgularında geç kontrast tutulumu görülen segmentlerin 17 segment modeline göre dağılımı

EKG tetkiklerine ulaşılabilen 162 olguda en sık rastlanan bulgular normal sinüs ritmi (%61,1), lateral derivasyonlarda (V4-V6) T Negatifliği (%9,3) ve Yaygın T Negatifliği (%8)’dir. Olguların EKG tetkiklerinde saptanan bulgular Tablo 10’de özetlenmiştir.

Tablo 10: NIKMP olgularında EKG bulguları

EKG	SAYI	YÜZDE (%)
NORMAL SİNÜS RİTMİ	99	61,1
V4-V6 T NEGATİFLİĞİ	15	9,3
YAYGIN T NEGATİFLİĞİ	13	8
SAĞ DAL BLOĞU	9	5,6
NON SFESİFİK ST SEGMENT DEĞİŞİKLİĞİ	6	3,7
SOL DAL BLOĞU	6	3,7
DİĞER	14	8,6

Hastane sisteminden 53 olgunun miyokard perfüzyon sintigrafisi sonuçlarına ulaşılmıştır. Olguların miyokard perfüzyon sintigrafisi tetkikinde izlenen bulguları Tablo 11’de verilmiştir.

Tablo 11: NIKMP olgularında miyokard perfüzyon sintigrafisi bulguları

MİYOKARD PERFÜZYON SİNTİGRAFİSİ	SAYI	YÜZDE (%)
NORMAL	37	69,8
İSKEMİK KMP BULGULARI	10	18,9
NON İSKEMİK KMP BULGULARI	6	11,3

Miyokard perfüzyon sintigrafisi tetkikinde iskemi, hipoperfüzyon ve hibernasyon bulguları “İskemik KMP” başlığı altında değerlendirilmiştir.

Miyokardiumda NIDKMP ile uyumlu heterojen aktivite dağılımı ve HKMP’yi düşündüren bulgular “NIKMP” ile uyumlu bulgular başlığı altında değerlendirilmiştir.

Klinik ve laboratuvar bulgularına göre çalışma grubunda dilate kardiyomiyopati tanısı olan 27 olgu değerlendirildiğinde; olgulara ait ortalama EF değeri $37,2 \pm 9$ olarak hesaplanmıştır. Dilate KMP olgularına ait yaş, KMR ve ekokardiyografi bulguları Tablo 12’de verilmiştir.

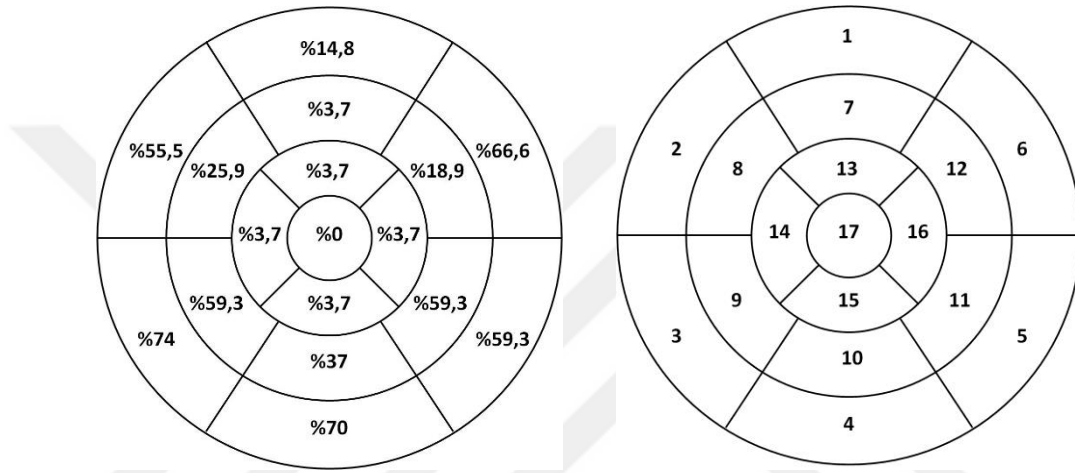
Tablo 12: Dilate KMP olgularına ait yaş ve görüntüleme yöntemleri ile hesaplanmış fonksiyon bulguları

		OLGU SAYISI	ORTALAMA	ORTANCA	STANDART SAPMA	Min.	Max.
	YAŞ	27	34,4	26	14,7	20	68
KMR BULGULARI	EF	27	37,2	37,1	9	11,1	49,7
	EDV	27	224,5	216,1	56,2	139,5	406
	ESV	27	149,3	133,3	55,1	80,2	310
	LVIDd	27	64	62	6,5	56	80
EKO BULGULARI	EF	25	41,8	43	12,7	10	59
	LVIDd	25	59,6	59	6,2	47	70

DKMP tanısı alan olguların geç kontrastlı MR incelemelerinde 26 (%96,3) olguda geç kontrastlanma saptanmış olup sadece 1 (%3,7) olguda kontrast tutulumu saptanmamıştır. Kontrast tutulum yaygınlığı açısından değerlendirildiğinde DKMP

olguları için tutulan segment sayısı için ortalanca değer 6 (tutulan segment min ve max değerleri=0-12 segment) olarak hesaplanmıştır. Kontrastlanma görülen segmentler tutulum yerlerine göre sınıflandırıldığında, tutulumların %72'sinin midmiyokardiyal lineer tutulum, %28'inin subepikardiyal lineer tutulum olduğu tespit edilmiştir.

Geç kontrastlanmanın en çok tespit edildiği segmentler: Segment 3 (%74) ve Segment 4 (%70) ve Segment 6 (%66,6) olarak bulunmuştur. Olgulara ait kontrast tutulum alanlarının segmentlerine göre dağılımı ŞEKİL 2'de verilmiştir.



Şekil 2: Dilate KMP olgularında geç kontrast tutulumu görülen segmentlerin 17 segment modeline göre dağılımı

Hastane sisteminde, DKMP tanılı 25 olgunun ekokardiyografi tetkik sonucuna ulaşılmış olup; ekokardiyografi ve KMR tetkikinde hesaplanan EF değerleri arasında çok iyi derecede korelasyon saptandı ($r=0,831$, $p<0,01$).

Sol ventrikül endiastolik kavite genişliği (LVIDd) tüm olgularda en az bir görüntüleme yöntemi ile normalden geniş ölçülmüştür. 18 (%66,6) olguda ekokardiyografi ve KMR tetkiklerinin ikisinde de normalin üzerinde değerler saptandı. 9 (%33,3) olguda ekokardiyografide normal aralıkta değerler saptanmışken, KMR'de normalin üzerinde değerler bulundu. Ekokardiyografi ve KMR tetkikleri ile ölçülen sol ventrikül ED kavite genişlikleri arasında orta derecede korelasyon saptanmıştır ($r=0,544$, $p<0,01$).

DKMP tanısı konan 13 olgunun (%48,1) EKG verilerine ulaşılmış olup; en sık rastlanan EKG bulgusu normal sinüs ritmidir (%69,2). Olguların EKG bulgularına ait dağılım Tablo 13’de verilmiştir.

Tablo 13: Dilate Kardiyomiyopati olgularına ait EKG bulguları

EKG	SIKLIK	YÜZDE (%)
NORMAL SİNÜS RİTMİ	9	69,2
V4-V6 T NEGATİFLİĞİ	2	15,4
SOL DAL BLOĞU	2	15,4

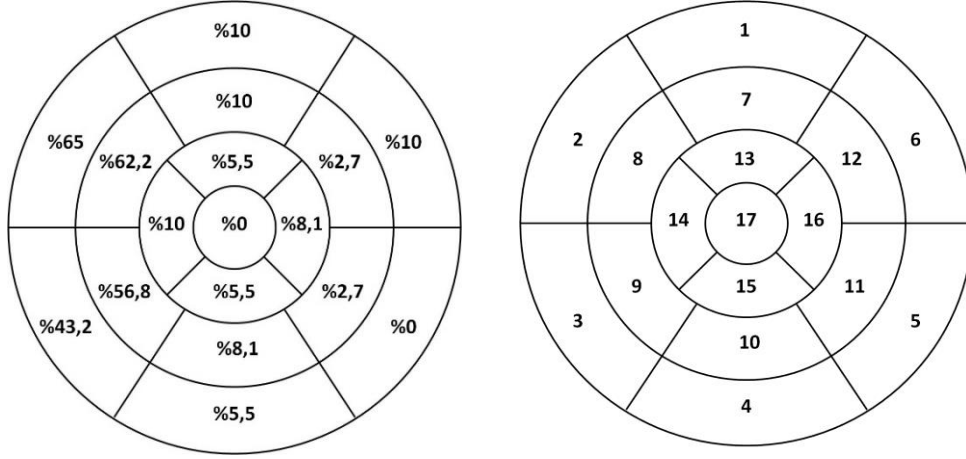
DKMP tanısı konan olguların 2 tanesinin miyokard perfüzyon sintigrafisi incelemesine ulaşılmış olup; 1 olgunun miyokard perfüzyon sintigrafisi normal bulgular içerirken, 1 olguda NIDKMP ile uyumlu bulgular saptanmıştır.

Çalışma grubumuzda klinik ve laboratuvar bulgularına göre hipertrofik kardiyomiyopati tanısı almış 37 olgu mevcut olup; bu olguların ortalama EF değeri %65 $\pm$ 6,6; ortalama yaşı 40 $\pm$ 15 olarak hesaplanmış ve bulgular Tablo 14’de özetlenmiştir.

Tablo 14: Hipertrofik KMP olgularına ait yaş ve görüntüleme yöntemleri ile hesaplanmış fonksiyon bulguları

		OLGU SAYISI	ORTALAMA	ORTANCA	STANDART SAPMA	Min.	Max.
	YAŞ	37	40	42	15	19	74
KMR BULGULARI	EF	37	65	66,2	6,6	48,7	74,5
	EDV	37	141	135,1	30,5	93,7	225,6
	ESV	37	52,6	46,3	23,5	26,1	149,4
EKO BULGULARI	EF	34	64,7	65	6,5	43	81

Kardiyak MR incelemesinde tespit edilen hipertrofik değişikliklerin en sık izlendiği segmentler; Segment 2 (%64,9) Segment 8 (%62,2) ve Segment 9 (%56,8) olarak tespit edilmiştir. Hipertrofik değişikliklerin AHA 17 segment modeline göre dağılımı ŞEKİL 3’te gösterilmiştir.



Şekil 3: Hipertrofik KMP olgularında KMR tetkikinde hipertrofik değişiklikler görülen segmentlerin 17 segment modeline göre dağılımı

HKMP tanısı olan olguların geç kontrastlı MR incelemelerinde 36 (%97,3) olguda geç kontrastlanma saptanmış olup sadece 1 (%2,7) olguda kontrast tutulumu saptanmamıştır.

Geç kontrastlanmadan en çok etkilenen segmentler Segment 3 (%64,4) ve Segment 9 (%62,2) ve Segment 2 (%54,8) dir. Olgulara ait kontrast tutulum alanlarının segmentlerine göre dağılımı ŞEKİL 4'te verilmiştir.



Şekil 4: Hipertrofik KMP olgularında geç kontrast tutulumu görülen segmentlerin 17 segment modeline göre dağılımı

Geç kontrastlanma görülen segmentler tutulum yerlerine göre sınıflandırıldığında, en çok geç kontrast tutulumunun yamasal tarzda (%75,7) olduğu

gözlemlenmiştir. Midmiyokardiyal lineer tutulmanın ise %24,3 oranında olduğu tespit edilmiştir.

Sine görüntülerde hipertrofik değişikliklerin en sık izlendiği segmentler ile geç kontrastlı MR görüntülerde kontrast tutulumunun en sık izlendiği segmentler örtüşmektedir.

Hastane sisteminde HKMP'li 34 olgunun ekokardiyografi tetkik sonucuna ulaşılmış olup; olguların 32 tanesinde (%94) sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu (EF) kardiyak MR ve ekokardiyografi incelemelerinin her ikisinde de normal sınırlarda bulunmuştur. 1 olguda (%3) KMR tetkikinde normalden düşük değer saptanmış olup, ekokardiyografi değerinin normal sınırlar dahilinde olduğu belirlenmiştir. 1 olguda (%3) ise ekokardiyografi tetkikinde normalden düşük değer saptanmış olup, KMR ile ölçülen EF değerinin normal sınırlarda olduğu tespit edilmiştir.

EF değeri %50'nin altında olan sadece 1 olgu (%2,7) tespit edilmiştir.

İnterventriküler septum kalınlığı (IVSd) tüm olgularda en az bir görüntüleme yöntemi ile normalden kalın ölçülmüştür. 13 (%35,1) olguda ekokardiyografi ve KMR ikisinde de normalin üzerinde değerler saptandı. 17 (%45,9) olguda ekokardiyografide 15 mm'den düşük değerler saptanmışken, KMR'de normalin üzerinde değerler bulundu. 7 (%18,9) olguda ise KMR'de değerler 15 mm'nin altında iken ekokardiyografide normalden yüksek değerler bulunmuştur. İki tetkik arasında yapılan ölçümler arasında korelasyon saptanmamıştır ($p>0,05$).

Olguların 10 tanesinin (%27) EKG verilerine ulaşılmış olup; olguların EKG bulgularına ait dağılım Tablo 15'de verilmiştir.

Tablo 15: Hipertrofik Kardiyomiyopati olgularına ait EKG bulguları

EKG	SIKLIK	YÜZDE (%)
NORMAL SİNÜS RİTMİ	3	30
V4-V6 T NEGATİFLİĞİ	3	30
YAYGIN T NEGATİFLİĞİ	3	30
SAĞ DAL BLOĞU	1	10

Olguların 9 tanesinin miyokard perfüzyon sintigrafisi incelemesine ulaşılmış olup; 6 (%66) olgunun miyokard perfüzyon sintigrafisi normal bulgular içerirken, 3 (%33) olguda iskemik KMP ile uyumlu bulgular saptanmıştır.

226 olguda geç kontrastlı görüntülerde sebebi bilinmeyen non iskemik miyokardiyal sekel değişiklikler saptanmıştır. Bu olgulardan öyküsünde miyokardit ya da miyokardit düşündürecek muayene veya laboratuvar bulgusu saptanan 144 olgu (%63,7) geçirilmiş miyokardite bağlı sekel değişiklikler olarak değerlendirilmiştir. 82 olguda (%36,3) non iskemik sekel değişiklikleri açıklayacak sebep bulunamamıştır. İdiopatik non iskemik miyokardiyal hasar görülen olgulara ait yaş, KMR ve ekokardiyografi bilgileri Tablo 16’da verilmiştir.

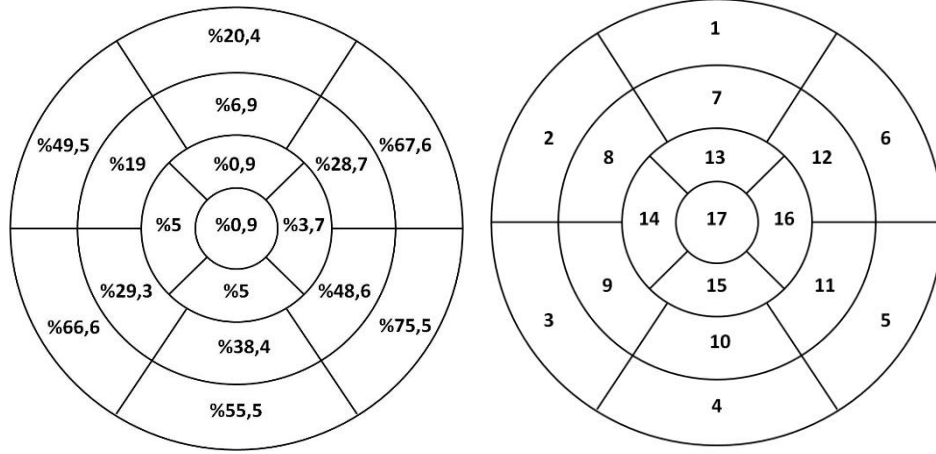
Tablo 16: İdiopatik non iskemik miyokardiyal hasar tespit edilen olgulara ait yaş ve görüntüleme yöntemleri ile hesaplanmış fonksiyon bulguları

		OLGU SAYISI	ORTALAMA	ORTANCA	STANDART SAPMA	Min.	Max.
	YAŞ	226	27,9	24	10	19	69
KMR BULGULARI	EF	226	58	58	7,7	35,2	76,8
	EDV	226	154,7	151,6	37	82,3	379,7
	ESV	226	66,5	64,3	23,2	20,2	185,3
EKO BULGULARI	EF	195	61	64	6,3	33	73

Geç kontrastlı MR incelemede idiyopatik non iskemik miyokardiyal sekel değişiklikler izlenen olguların tümünde (%100) geç kontrastlanma saptanmıştır.

Bu gruptaki olgularda kontrast tutulum yaygınlığı için ortalama değer 5 segment (tutulan segment min ve max değerleri=1-13 segment) olarak hesaplanmıştır. Kontrastlanma görülen segmentler tutulum yerlerine göre sınıflandırıldığında, tutulumların %74,1’inin midmiyokardiyal lineer, %22,2’sinin subepikardiyal lineer %3,7’sinde ise yamasal tutulum olduğu tespit edilmiştir.

Geç kontrastlanmadan en çok etkilenen segmentler Segment 5 (%75.5) Segment 6 (%67.6) ve Segment 3 (%66.6)’dır. Görece daha az tutulan segmentler ise Segment 13 (%0.9) ve Segment 17 (%0,9) olarak tespit edildi. Olgulara ait kontrast tutulum alanlarının AHA 17 segment modeline göre dağılımı ŞEKİL 5’te verilmiştir.



Şekil 5: İdiopatik non iskemik miyokardiyal hasar tespit edilen olgularda geç kontrast tutulumu görülen segmentlerin 17 segment modeline göre dağılımı

Olgulardan 196'sinin ekokardiyografi tetkiklerine ulaşılmış olup; ekokardiyografi ve KMR tetkikinde hesaplanan EF değerleri arasında orta derecede korelasyon bulunmuştur. ($r=0,558, p<0,01$).

Olguların 132 tanesinin (%58,4) EKG verilerine ulaşılmış olup; olguların EKG bulgularına ait dağılım Tablo 17'de verilmiştir.

Tablo 17: İdiopatik non iskemik miyokardiyal hasar tespit edilen olgulara ait EKG bulguları

EKG	SIKLIK	YÜZDE (%)
NORMAL SİNÜS RİTMİ	83	62,9
V4-V6 T NEGATİFLİĞİ	10	7,6
YAYGIN T NEGATİFLİĞİ	10	7,6
SAĞ DAL BLOĞU	8	6,1
ST SEGMENT DEĞİŞİKLİĞİ	6	4,5
DİĞER	15	11,3

Olguların 21 tanesinin miyokard perfüzyon sintigrafisi sonucuna ulaşılmış olup; 30 (%71,4) olgunun miyokard perfüzyon sintigrafisi, normal bulgular içerirken 7 (%16,7) olguda iskemi ile uyumlu bulgular, 5 olguda (%11,9) ise NIDKMP ile uyumlu bulgular saptanmıştır.

Sol ventrikül non kompaksiyon şüphesiyle KMR tetkiki yapılmış olan 27 olgudan MR tanı kriterlerine göre sol ventrikül non kompaksiyon tanısı koyulan 5 olgu (%18,5) mevcuttur. Olgulara ait ortalama EF değeri 55.2 ± 5 olarak hesaplanmıştır. Bunlara ait yaş, KMR, ekokardiyografik EF bilgileri Tablo 18’de verilmiştir.

Tablo 18: Sol ventrikül non kompaksiyon tanısı almış olgulara ait yaş ve görüntüleme yöntemleri ile hesaplanmış fonksiyonel parametre bulguları

		OLGU SAYI	ORTALAMA	ORTANCA	STANDART SAPMA	Min.	Max.
	YAŞ	5	28,8	25	12	21	50
KMR BULGULARI	EF	5	55,2	54,1	5	48,9	62,5
	EDV	5	169,5	183,9	27,7	132	192,2
	ESV	5	75,4	73,6	13,7	56,7	89,6
EKO BULGULARI	EF	4	61,8	63,5	4,6	55	65

Sol ventrikül non kompaksiyon tanısı almış olguların 3 (%60) tanesinde lateral duvarda, 2 (%40) tanesinde ise lateral ve inferior duvarlarda trabekülasyon artışı gözlenmiştir. 5 olgunun tümünde mid kardiyak-apikal seviyede etkilenme saptanmış olup, olguların hiç birinde bazal düzeyde trabekülasyon artışı saptanmamıştır.

Olguların geç kontrast tutulumu tespit edilen toplam segment sayısı için ortalama değer 3 (tutulan segment min ve max değerleri=2-6 segment) olarak hesaplanmıştır. Geç kontrastlanma görülen segmentler tutulum yerlerine göre sınıflandırıldığında, midmiyokardiyal alanda tutulmanın %73,7 oranında, subepikardiyal alanda tutulmanın ise %26,3 oranında olduğu tespit edilmiştir.

Olguların yalnızca birinde trabekülasyon artışının görüldüğü segmentlerde geç kontrast tutulumu saptanmış olup, diğer olgularda trabekülasyon artışı görülen segmentlerde geç kontrast tutulumu saptanmamıştır.

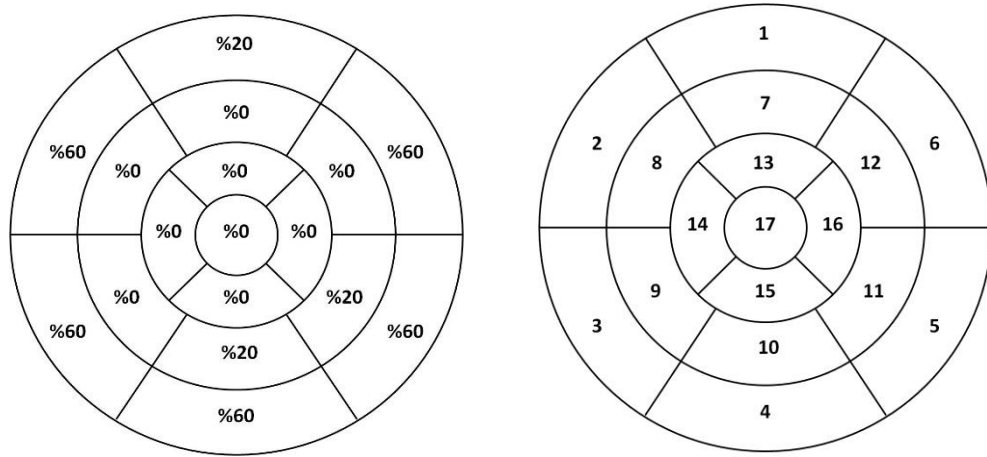
Sol ventrikül non kompaksiyon tanısı alan olguların KMR bulgularının her bir olgu için sınıflandırması Tablo 19’da verilmiştir.

Tablo 19: Sol ventrikül non kompaksiyon tanısı alan olguların KMR tetkiki ile elde edilen morfolojik, fonksiyonel ve geç kontrastlanma bulguları

	OLGU 1	OLGU 2	OLGU 3	OLGU 4	OLGU 5
ETKİLENEN SEVİYE	Mid-Apikal	Mid-Apikal	Mid-Apikal	Mid-Apikal	Mid-Apikal
ETKİLENEN DUVAR	Lateral İnferior	Lateral	Lateral İnferior	Lateral İnferior	Lateral
NK/K ORANI	2,3	2,8	2,8	3	2,3
EF	57	48,9	62,5	53,4	54,1
N/K İZLENEN MİYOKARD SEGMENTLERİNDE GEÇ KONTRASTLANMA	VAR	YOK	YOK	YOK	YOK
KONTRASTLANMA YAYGINLIĞI	6 Segment	3 Segment	3 Segment	2 Segment	4 Segment

NK/K Oranı= Non kompakte/kompakte miyokardiyum oranı N/K= Non kompaksiyon
EF=Ejeksiyon Fraksiyonu

Sol ventrikül non kompaksiyon olgularına ait kontrast tutulum alanlarının segmentlerine göre dağılımı Şekil 6’te verilmiştir.



Şekil 6: Non kompaksiyon olgularında geç kontrast tutulumu görülen segmentlerin 17 segment modeline göre dağılımı

Klinik laboratuvar ve KMR incelemeler sonucunda çalışma grubumuzdaki 5 olguda Task-Force Kriterleri’ne göre ARVD ile uyumlu bulgular saptandı. Bu olgulara ait yaş, KMR ve ekokardiyografi bilgileri Tablo 20’de verilmiştir.

Tablo 20: ARVD olgularına ait yaş ve görüntüleme yöntemleri ile hesaplanmış fonksiyonel parametre bulguları

		SAYI	ORTALAMA	ORTANCA	STANDART SAPMA	Min.	Max.
	YAŞ	5	25,2	21	12,3	17	47
KMR BULGULARI	EF	5	51,2	52,5	11	32,6	59,4
	EDV	5	168,2	166,6	19	146,1	198,6
	ESV	5	82,6	80,6	11,8	66,3	98,5
EKO BULGULARI	EF	3	55	60	13,2	40	65

ARVD tanısı olan olguların tamamında sağ ventrikül duvarlarında fokal diskinetik alanlar izlenmiştir.

Olguların 4'ünün VYA göre normalize edilmiş EDV değerleri 110ml/m²'nin üzerinde bulunmuş olup, major kriteri karşılamaktadır. 1 olguda ise VYA göre normalize edilmiş EDV değeri 87,5ml/m² olarak hesaplanmıştır. Bu olgunun RVEF değeri %45 olarak hesaplanmış olup minör kriteri karşılamaktadır.

Olguların hiç birinde sağ ventrikülde yağ infiltrasyonu saptanmamıştır.

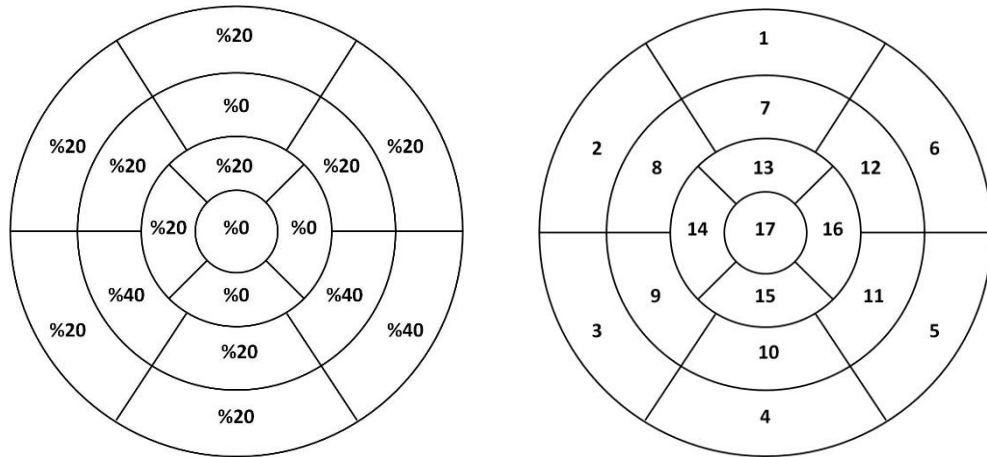
Olguların tümünde sağ ventrikül duvarlarında yaygın kontrast tutulumu izlenmekte idi. Ayrıca 5 olgunun tümünde sol ventrikül duvarlarında da geç kontrast tutulumu tespit edildi. Sol ventriküldeki kontrast tutulum yaygınlığı için ortalama değer 3 segment (tutulan segment min ve max değerleri=0-8 segment) olarak bulunmuştur. Sol ventrikülde kontrastlanma görülen segmentler tutulum yerlerine göre sınıflandırıldığında, en çok tutulumun subepikardiyal alanda olduğu (%46,6) daha sonra sırasıyla yamasal tarzda tutulum (%33,3) ve midmiyokardiyal tutulum (%20) olduğu tespit edilmiştir.

ARVD olgularına ait KMR ile elde edilen morfolojik ve kontrastlanma bulguları her bir olgu için dağılımı Tablo 21 ve Şekil 7'de verilmiştir.

Tablo 21: ARVD tanısı konulmuş olguların kardiyak MR tetkikinde saptanan morfolojik, fonksiyonel ve geç kontrastlanma bulguları

	OLGU 1	OLGU 2	OLGU 3	OLGU 4	OLGU 5	ORTALAMA
RV DİSKİNEZİ	Var	Var	Var	Var	Var	
RV EF (%)	26,5	31	30,8	46,1	45	35,9
RV EDV (ml/m²)	303,7	182,3	148,3	137,9	87,8	172
RV ED KAVİTE(cm)	60	61	45,5	51	52	53,9
MİYOKARDİYAL YAĞ İNFİLTRASYONU	Yok	Yok	Yok	Yok	Yok	
LV EF (%)	59,4	52,5	32,6	59,3	52,1	51,2
LV FDHB	Var	Var	Var	Yok	Yok	
RV GEÇ KONTRAST TUTULUMU	Yaygın	Yaygın	Yaygın	Yaygın	Yaygın	
LV GEÇ KONTRAST TUTULUMU	Septum Lateral	Anterior Lateral Septum	Anterior Lateral İnferior Septum	Septum Lateral İnferior	İnferior Lateral	
VENTRİKÜLER PREDOMİNENS	Sağ	Sağ	Biventriküler	Sağ	Sağ	

FDHB=Fokal duvar hareket bozukluğu RV=Sağ ventrikül LV=Sol ventrikül



Şekil 7: ARVD olgularında geç kontrast tutulumu görülen segmentlerin 17 segment modeline göre dağılımı

Çalışma grubundaki olguların 6'sında kardiyak amiloidoz tanısı kondu. Bu olgulardan 4'ü amilodozun kardiyak tutulumunu ortaya koymak amacıyla görüntülenmişti. Ayrıca hipertrofik KMP şüphesi ile inceleme yapılan 2 hastada da

görüntüleme bulgularına dayanarak kardiyak amiloidoz tanısı konuldu. Olgulara ait yaş, KMR ve ekokardiyografik bilgiler Tablo 22’de verilmiştir.

Tablo 22: Kardiyak amiloidoz olgularına ait yaş ve görüntüleme yöntemleri ile hesaplanmış fonksiyonel bulguları

		SAYI	ORTALAMA	ORTANCA	STANDART SAPMA	Min.	Max.
	YAŞ	6	53,6	62,5	16,8	23	65
KMR BULGULARI	EF	6	55,75	53,05	14,2	35,6	75,5
	EDV	6	133,2	130	31,7	91,1	169,5
	ESV	6	61,8	63,4	31,4	28,2	109,2
EKO BULGULARI	EF	6	54,5	60	9,5	37	60

Kardiyak amiloidoz tanısı olan olguların tümünde, septumda belirgin olmak üzere sol ventrikül duvarlarında diffüz kalınlık artışı izlenmekteydi. Olguların 5’inde interventriküler septum kalınlığı ekokardiyografi tetkikinde KMR tetkikine göre daha düşük ölçülmüş olup, 1 olguda ekokardiyografide daha yüksek değer tespit edilmiştir.

Biatrial dilatasyon 4 olguda (%66,6) dikkati çekmiş olup 2 olgunun (%33,3) atriumlarının genişliği normal sınırlardaydı.

Olguların 4 tanesinde plevral ve perikardiyal effüzyon birlikte izlenmekteyken, 1 olguda sadece perikardiyal effüzyon saptanmıştır. 1 olguda ise plevral ya da perikardiyal effüzyon izlenmemiştir.

Geç kontrastlı MR görüntülerde olguların tümünde vasküler dağılımdan bağımsız yaygın subendokardiyal geç kontrastlanma alanları izlendi.

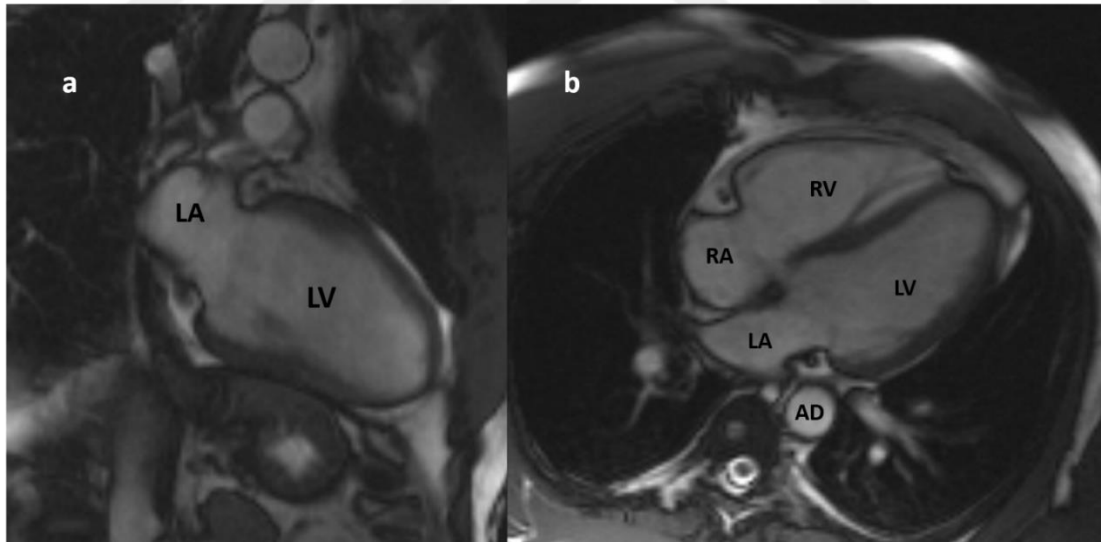
Kardiyak amiloidoz tanısı konulmuş olguların kardiyak MR tetkikinde saptanan morfolojik, fonksiyonel ve geç kontrastlanma bulguları Tablo 23’te özetlenmiştir.

Tablo 23: Kardiyak amiloidoz tanısı konulmuş olguların kardiyak MR tetkikinde saptanan morfolojik, fonksiyonel ve geç kontrastlanma bulguları

		OLGU 1	OLGU 2	OLGU 3	OLGU 4	OLGU 5	OLGU 6
KMR BULGULARI	EF	53	35,6	49	75,5	53,1	68,3
	IVSd	22	15	17	15	16	15
	BİATRİYAL DİLATASYON	Var	Var	Var	Var	Yok	Yok
	PLEVRAL EFFÜZYON	Var	Var	Var	Yok	Var	Yok
	PERİKARDİYAL EFFÜZYON	Var	Var	Var	Var	Var	Yok
EKO BULGULARI	IVSd	17	14	15	14	14	17

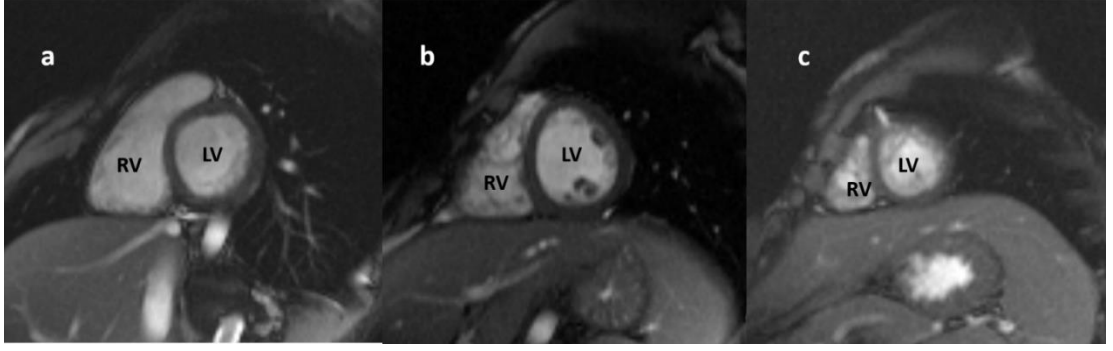
IVSd=İnterventriküler septum kalınlığı

4.1. Olgu Örnekleri



Şekil 8: Sine SSFP sekansı ile elde edilmiş 2 oda ve 4 oda görüntüler

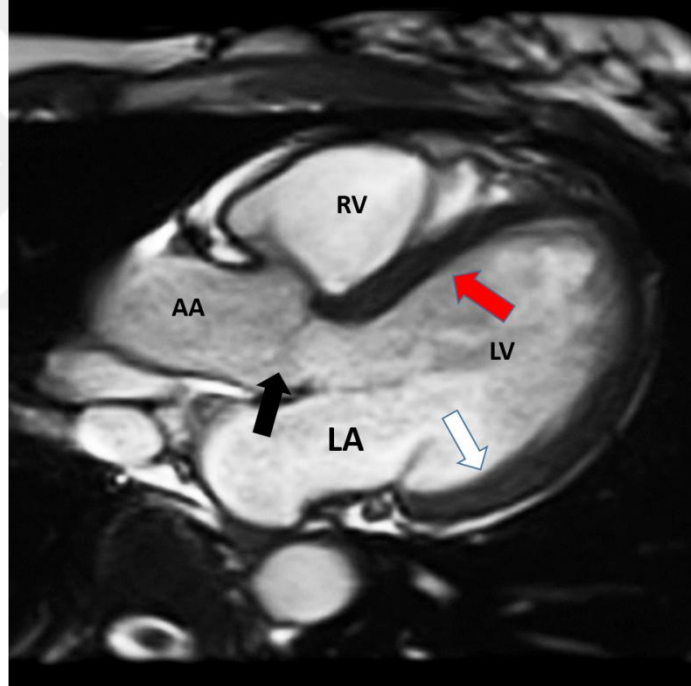
2 oda (a) ve 4 oda (b) görüntülerde önemli anatomik yapılar izlenmektedir. LV: Sol ventrikül RV: Sağ ventrikül RA: Sağ atrium LA: Sol atrium AD: Desendan aorta



Şekil 9: Sine SSFP sekansı ile elde edilmiş kısa aks görüntüler

Bazis (a), midkardiyak (b) ve apikal (c) seviyelerden geçen kısa aks görüntülerde sol ve sağ ventriküller izlenmektedir. Sol ventriküle ait fonksiyonel ölçümler kısa aks görüntüler üzerinden yapılmaktadır.

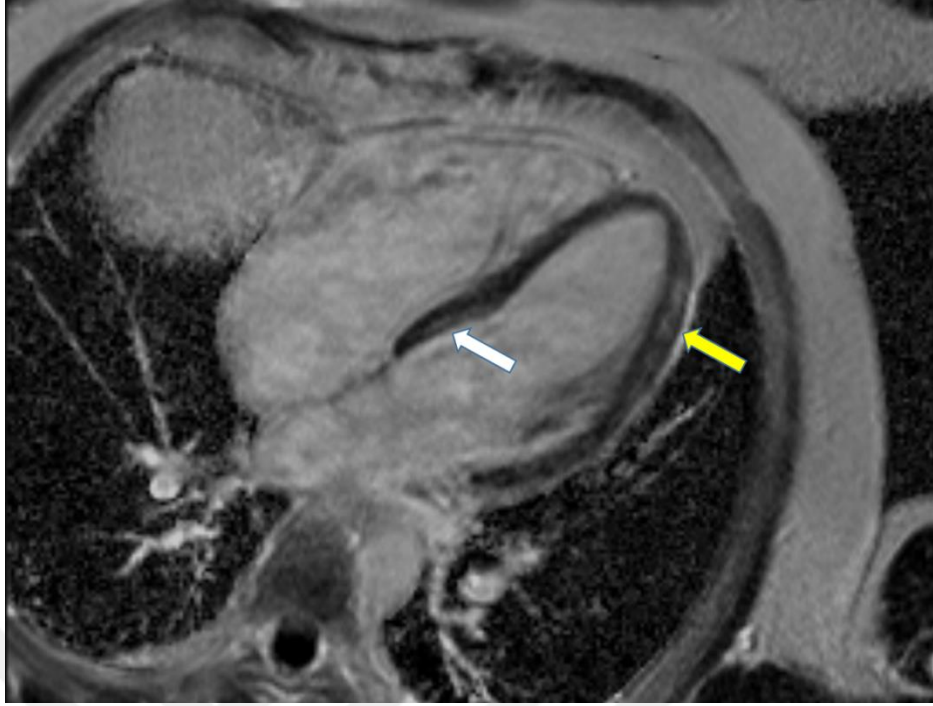
RV: Sağ ventrikül, LV: Sol ventrikül



Şekil 10: Sine SSFP sekans ile elde edilmiş LVOT (3 oda) görüntü

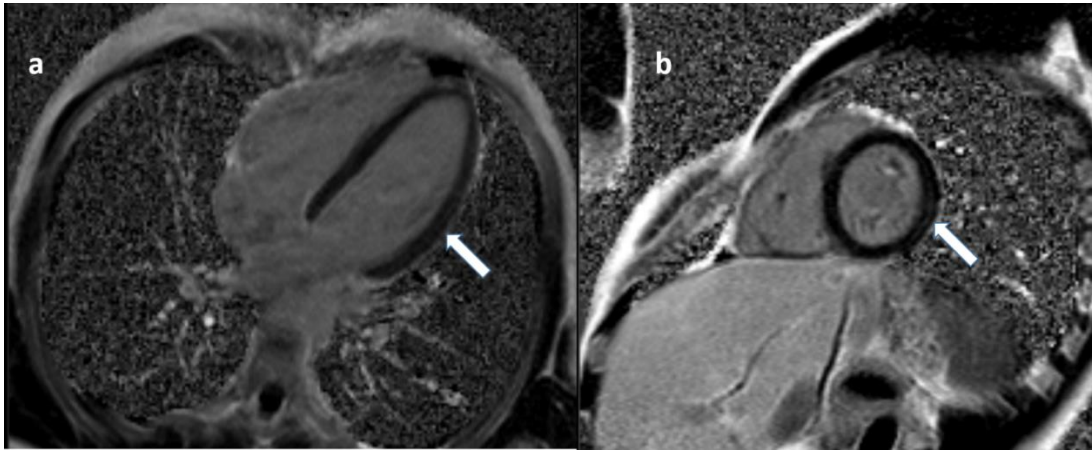
3 oda görüntüsünde aort kapak düzlemi (siyah ok) sol ventriküler inferolateral duvarı (beyaz ok) ve anteroseptal duvarı (kırmızı ok) izleniyor.

AA: Asendan aorta LA: Sol atrium LV: Sol ventrikül RV: Sağ ventrikül



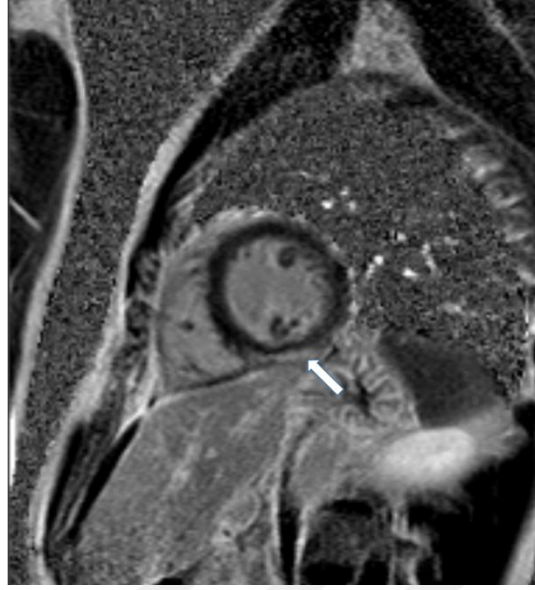
Şekil 11: PSIR sekans görüntüde midmiyokardiyal geç kontrastlanma örneği

4 oda görüntüsünde bazis düzeyinde interventriküler septumda (beyaz ok), midkardiyak-apikal seviyede ise lateral duvarda (sarı ok) midmiyokardiyal yerleşimli lineer ve yamasal geç kontrastlanma alanları izlenmektedir.



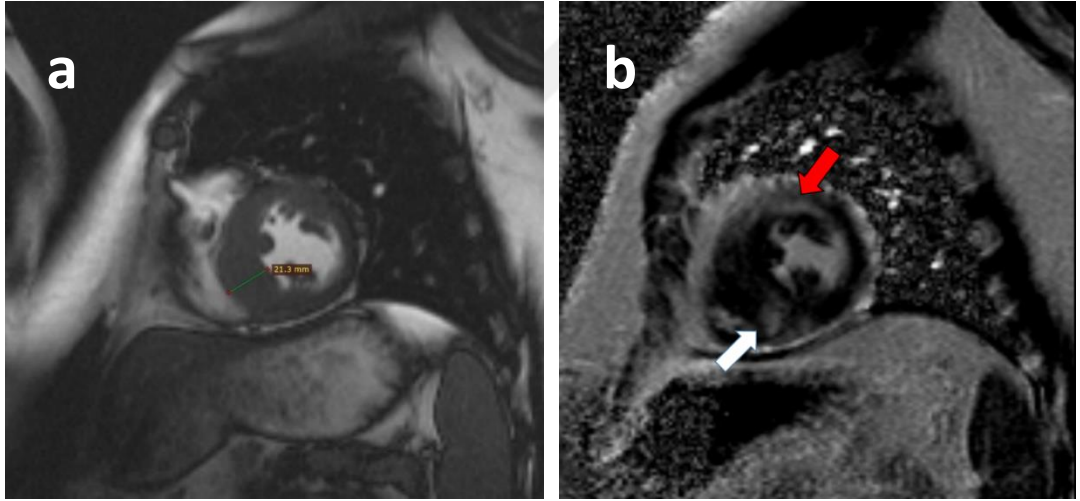
Şekil 12: PSIR sekans görüntüde midmiyokardiyal geç kontrastlanma örneği

4 oda (a) ve kısa aks (b) düzlemlerinde elde edilmiş PSIR sekans görüntülerde sol ventrikül lateral duvarında midkardiyak seviyede (beyaz oklar) midmiyokardiyal yerleşimli lineer geç kontrastlanma alanları izlenmektedir.



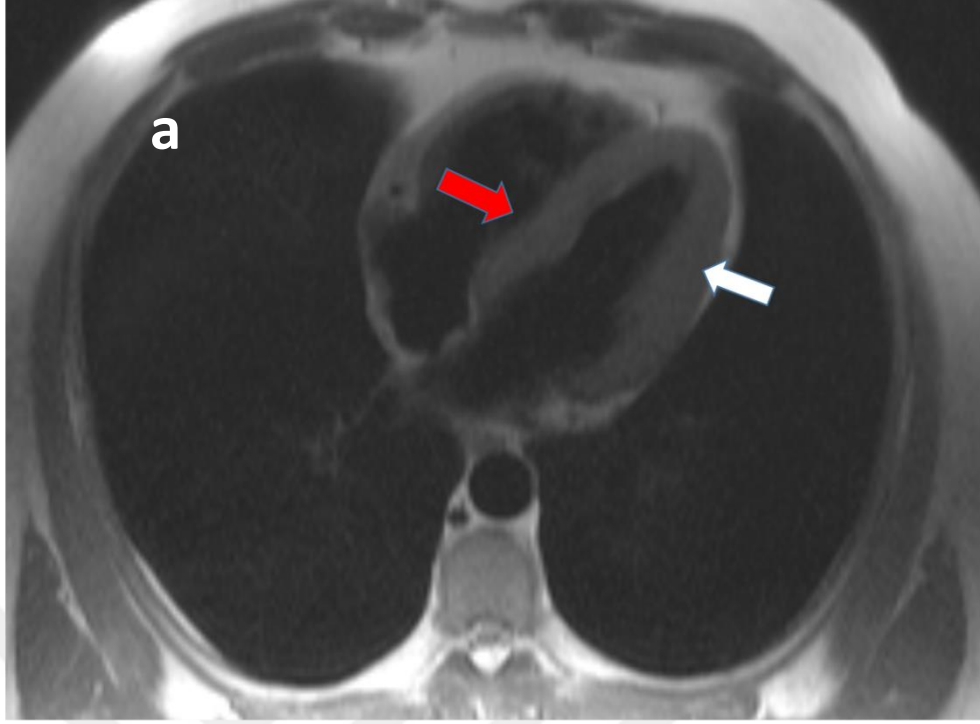
Şekil 13: PSIR sekans görüntüde subepikardiyal geç kontrastlanma örneği

Sol ventrikül midkardiyak seviyede kısa aks düzleminde elde edilmiş PSIR sekans görüntülerde sol ventrikül inferior duvarında (ok) subepikardiyal yerleşimli lineer geç kontrastlanma alanı izlenmektedir

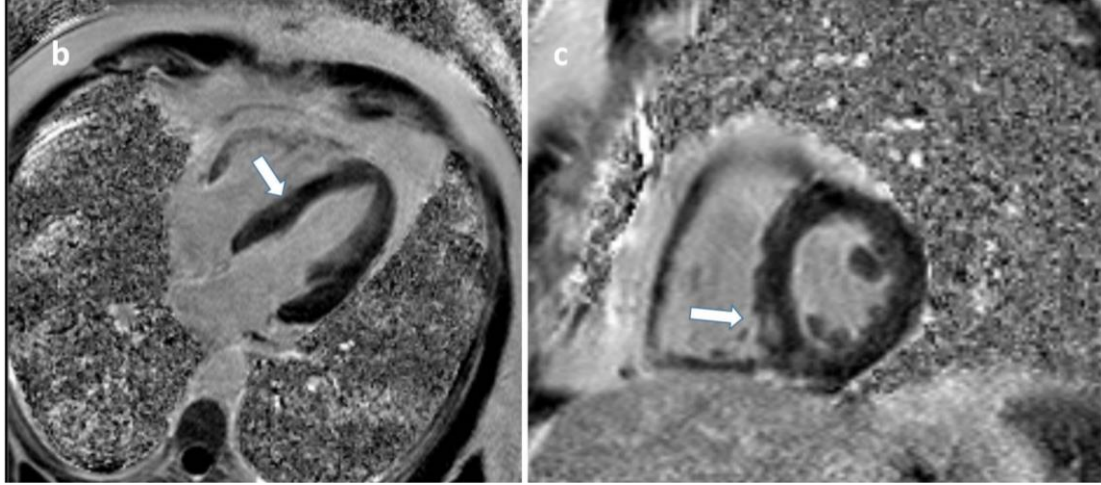


Şekil 14: Hipertrofik kardiyomiyopati olgusunda asimetrik septal kalınlaşma ve yamasal geç kontrast tutulumu

HKMP tanısı olan olgunun kısa aks düzlemde elde edilmiş sine SSFP (a) görüntüde sol ventrikül inferoseptal duvarında asimetrik kalınlık artışı (21.3 mm) izlenmektedir. PSIR görüntüde (b) inferoseptal duvar (beyaz ok) ve anteroseptal (kırmızı ok) duvarlarda yama tarzında geç kontrast tutulumları izlenmektedir.

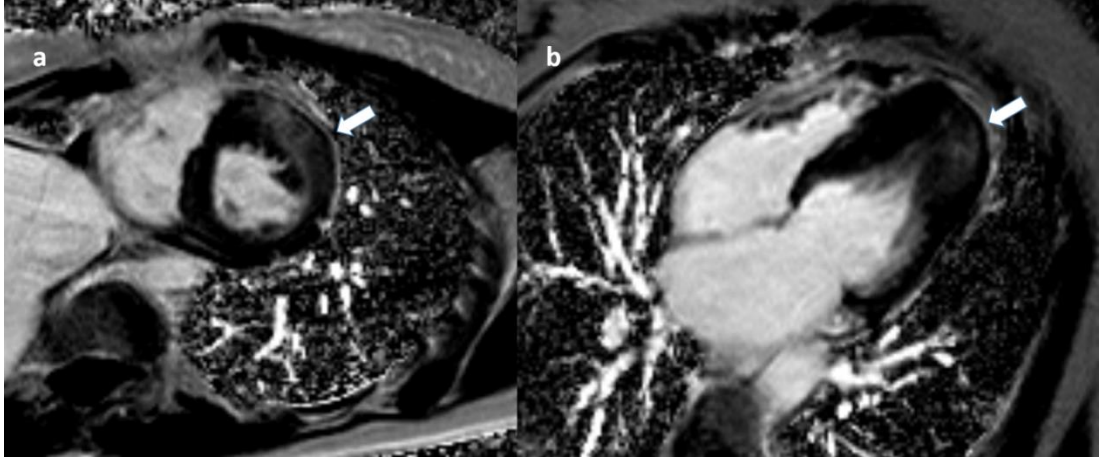


Aksiyal planda edilmiş HASTE sekans görüntüde (a) interventriküler septumda (kırmızı ok) ve sol ventrikül lateral duvarında (beyaz ok) HKMP açısından şüphelenilmesine uyandıran kalınlık artışı izleniyor.



Tanısı konan olgunun 4 oda (b) ve kısa aks (c) düzlemlerinde alınmış PSIR sekans görüntülerinde inferoseptal duvarda (beyaz oklar) yama tarzında geç kontrastlanma alanı izlenmektedir.

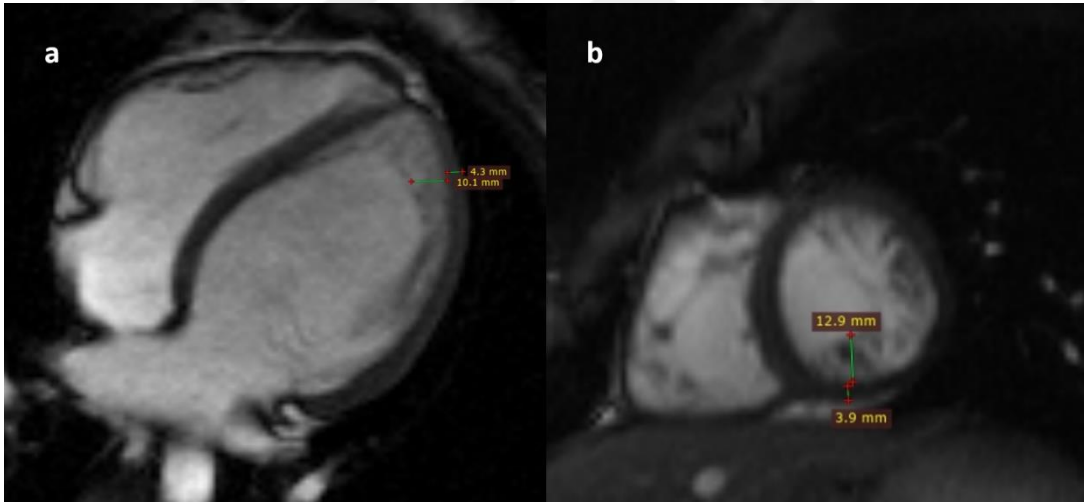
Şekil 15: Hipertrofik kardiyomiyopati olgusunda HASTE ve PSIR sekans görüntü örneği



Şekil 16: Hipertrofik kardiyomiyopati olgusunda anterior- anterolateral duvarlarda asimetrik kalınlaşma örneği

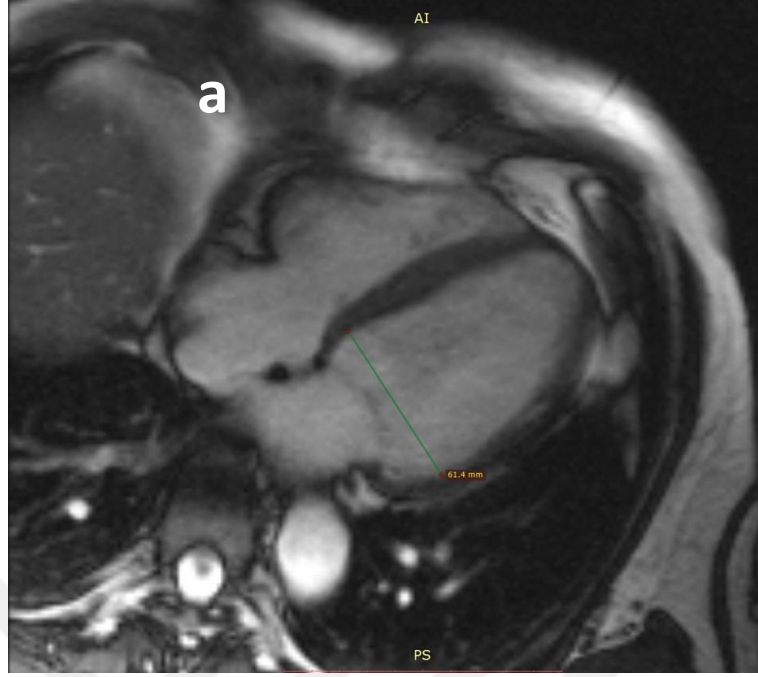
HKMP olgularında PSIR sekansında elde edilmiş görüntülerde:

- Kısa aks görüntüde sol ventrikül anterolateral ve anterior duvarlarında asimetrik kalınlık artışı ve yamasal tarzda geç kontrastlanma alanı (beyaz ok) izlenmektedir.
- 4 oda görüntüde apikal düzeyde sol ventrikül duvarlarında asimetrik kalınlık artışı ve yamasal geç kontrastlanma sahaları (beyaz ok) görülmektedir.

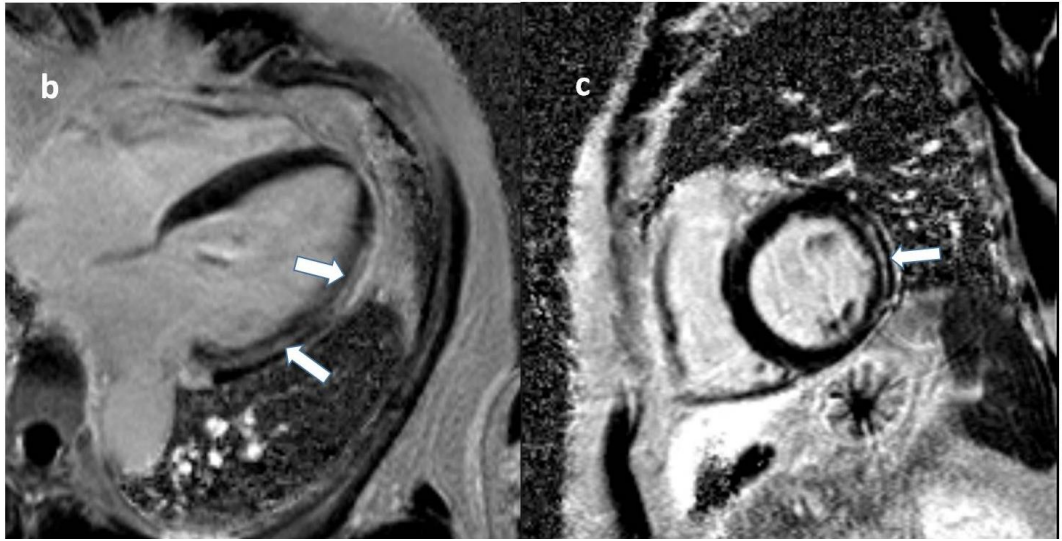


Şekil 17: Sol ventrikül non kompaksiyon olgularına ait Sine SSFP sekans görüntü örnekleri

- 23 yaşında erkek olguya ait 4 oda görüntüde sol ventrikül midkardiyal-apikal seviyede lateral duvarda trabekülasyon artmış olup sol ventrikül non kompaksiyon KMP ile uyumludur.
- 21 yaşında erkek olguya ait kısa aks görüntüde midkardiyak seviyede lateral ve inferior duvarda trabekülasyon artmış olup sol ventrikül non kompaksiyon KMP ile uyumludur.

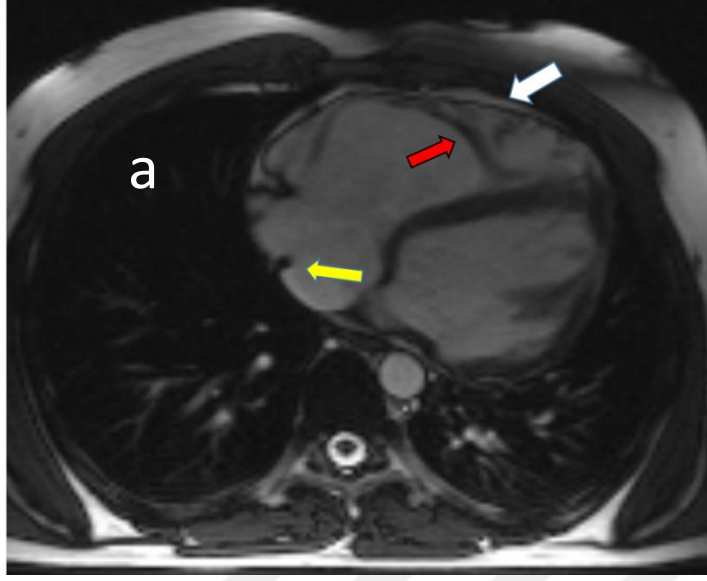


DKMP olgusunda sol ventrikül kavitesi normalden geniş izlenmektedir.

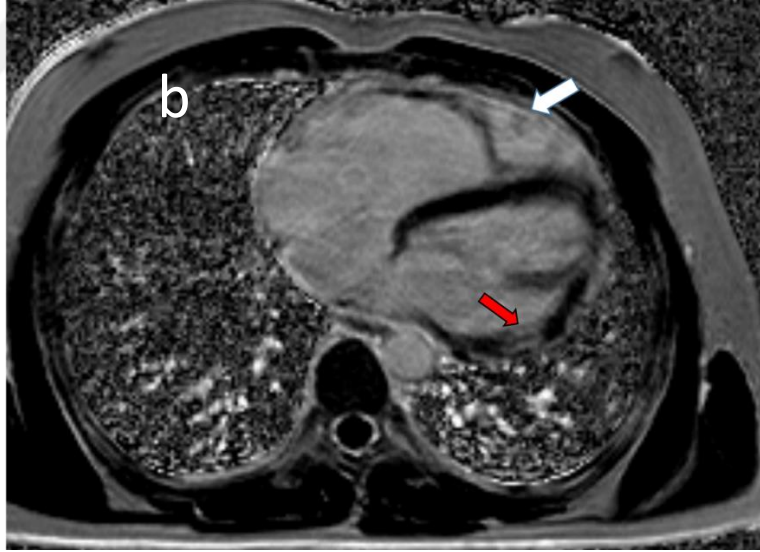


Aynı olguya ait PSIR sekansı kullanılarak elde edilmiş 4 oda (b) ve kısa aks (c) görüntülerde sol ventrikül lateral duvarında midmiyokardiyal yerleşimli geç kontrastlanma alanları izlenmektedir.

Şekil 18: Dilate kardiyomiyopati olgusunda sine SSFP ve PSIR görüntü örneği

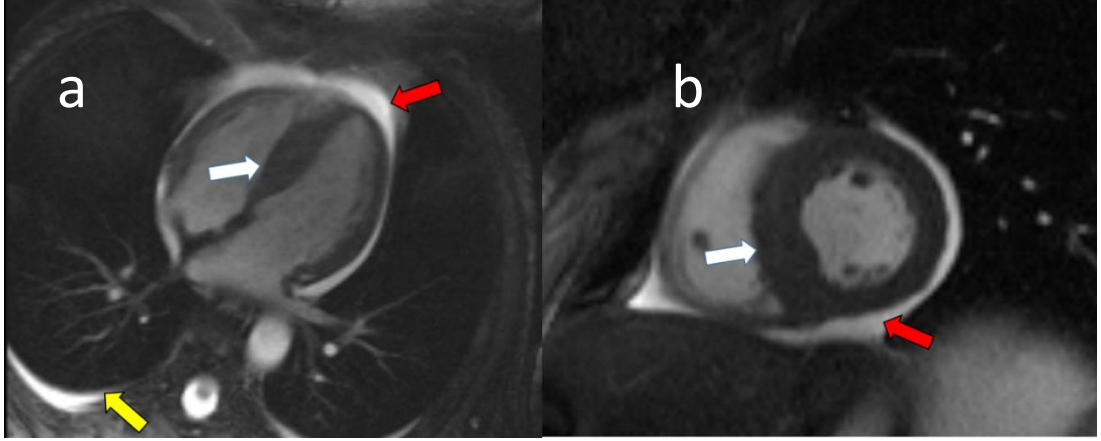


a. Aksiyal düzlemde elde edilmiş sine SSFP sekans görüntüsünde sağ ventrikülde kavite genişliğinde artış ve serbest duvarda mikrobülasyonlar (beyaz ok) izlenmektedir. Crista terminalis (sarı ok) ve moderatör bant (kırmızı ok) KMR incelemede sık olarak izlenen anatomik yapılar olup yanlışlıkla patolojik olarak değerlendirilmemelidir.

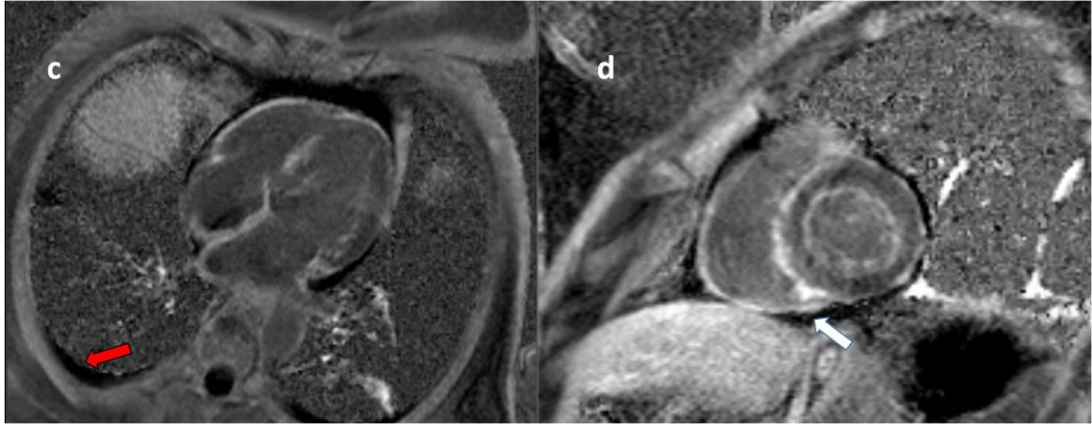


b: Olgunun PSIR sekans görüntüsünde sağ ventrikül serbest duvarında (beyaz ok) lineer kontrast tutulumu izlenmektedir. Ayrıca sol ventrikül lateral duvarında da (kırmızı ok) yamasal tarzda kontrast tutulumları tespit edilmiştir.

Şekil 19: Sol ventrikülün de tutulduğu ARVD olgusuna ait sine SSFP ve PSIR sekans görüntü örnekleri



Amiloidoz nedeniyle takip edilen olgunun KMR tetkikinde 4 oda (a) ve kısa aks (b) sine SSFP sekans görüntülerinde sol ventrikül duvarında interventriküler septumda belirgin (beyaz oklar) olmak üzere duvar kalınlığında diffüz artış görülmektedir. Ayrıca eşlik eden perikardiyal (kırmızı oklar) ve plevral (sarı ok) effüzyon mevcuttur.



Olgunun PSIR sekasında elde edilmiş 4 oda (c) ve kısa aks (d) kesitlerinde her iki ventrikül, her iki atrium ve interatrial septumun subendokardiyal yüzeylerde kardiyak amiloidoz için tipik olan yaygın geç kontrast tutulum alanları izlenmektedir. Plevral effüzyon (kırmızı ok) ve perikardiyal effüzyon (beyaz ok) sinyalsiz olarak görülmektedir.

Şekil 20: Amiloidoz olgusuna ait sine SSFP ve PSIR sekans görüntü örnekleri

5. TARTIŞMA

Kardiyomiyopatiler, etiyolojisinde genetik sebepler başta olmak üzere bir çok neden barındıran, miyositlerin doğrudan etkilenmesine bağlı miyokardın mekanik ve elektriksel fonksiyonlarında bozulma ile karakterize olan hastalık grubudur [133]. Kardiyomiyopatiler, ani ölüm sebepleri arasında KAH' dan sonra ikinci sırada gösterilmektedir[195]. Kardiyak MR 3 boyutlu data elde edebilmesi ve yüksek çözünürlüğü sayesinde miyokardiyal morfoloji ve fonksiyonun kantitatif değerlendirilmesinde altın standart yöntem haline gelmiştir. Herhangi bir görüntüleme penceresi sınırlaması olmaksızın, kalbi herhangi bir düzlemde görüntüleyebilme esnekliğine sahip olması, Kardiyak MR görüntülemenin, ekokardiyografiye en belirgin üstünlüğüdür. Ventriküllerin hacim ve kitlelerinin herhangi bir geometrik varsayım kullanılmadan hesaplanabilmesi de KMR görüntülemenin diğer bir avantajı olup geç kontrastlı görüntülemenin de protokole eklenmesi KMR incelemenin tanısal doğruluğunu arttırmaktadır [196]. Miyokardiyal geç kontrastlanma, genişlemiş interstisyel boşluk ve kollajenden zengin fibrotik dokularda artmış gadolinium (Gd) birikimine bağlı T1 süresinde kısalma ve T1A IR sekans görüntülerde artmış sinyal olarak tanımlanır. Geç kontrast tutulumu akut miyokard infarktüsünde de görülebilir ancak bu olgularda geç kontrastlanmadan, hücre membranlarındaki hasara bağlı kontrast maddenin genişlemiş ekstrasellüler boşluğa difüzyonu sorumludur [197]. Miyokardiyal geç kontrastlanma varlığı ve dağılım paterni, iskemik ve non iskemik KMP olgularının ayırt edilmesinde önemli bilgiler sağlamaktadır.

Kardiyomiyopatilerde semptomlar geniş bir yelpazeye sahip olup asemptomatik olguların yanında, göğüs ağrısı, ilerleyici dispne, ortopne, aritmiler, kalp yetmezliği bulguları hatta ani kardiyak ölüm görülebildiği belirtilmektedir [24, 117]. Bizim çalışmamızdaki olguların en sık şikayetlerinin göğüs ağrısı (%36) ve nefes darlığı (%18) olduğu tespit edilmiştir. Asemptomatik olgular ise çalışma grubumuzun %36'sını oluşturmaktaydı.

Kardiyomiyopati şüphesi ile görüntüleme yapılan olgularda, kardiyak disfonksiyonun iskemik ya da non-iskemik nedeni olduğunun ayırt edilmesinin yanı sıra, non- iskemik kardiyomiyopatilerin tanısı ve tiplendirilmesi de KMR tetkikinin önemli endikasyonlarıdır [198]. Bizim çalışma grubumuzdaki olguların KMR

inceleme ile değerlendirilmesi için gerek duyulan endikasyonlar geçirilmiş miyokardit şüphesi (%36,3) ve hipertrofik KMP şüphesi (%24,2), geçirilmiş miyokardit öyküsü (%12,7), non kompaksiyon KMP şüphesi (%8,1), ARVD şüphesi (%4,9) ve dilate KMP şüphesi (%3,3) olarak bulunmuştur.

Literatürde, en sık görülen kardiyomiyopatiler hipertrofik KMP ve dilate KMP olarak bildirilmiş olup; restriktif KMP, LVNC, AVRĐ ve miyokarditlerin daha az sıklıkla görüldüğü belirtilmektedir [195]. Bizim çalışmamızda non iskemik kardiyomiyopatilerin alt tiplerine göre dağılımında; idiyopatik non iskemik miyokardiyal hasar tespit edilen olgular (%73,9), hipertrofik KMP (%12,1), dilate KMP (%8,8), non kompaksiyon KMP (%1,6), ARVD (%1,6) ve kardiyak amiloidoz (%2) olarak bulunmuştur.

Miyokardiyal geç kontrast tutulum paterni iskemik ve non iskemik kardiyomiyopatilerin ayırımında önemli yer tutmasının yanı sıra non iskemik KMP olgularının ayırıcı tanısına da katkıda bulunmaktadır. Non iskemik KMP olgularında vasküler dağılıma uymayan, midmiyokardiyal, subepikardiyal ve global subendokardiyal kontrast tutulumları izlenir [24]. Literatürde non iskemik kardiyomiyopatinin tüm alt gruplarını içerecek bir popülasyona ait olguların geç kontrastlanma paternlerinin dağılımını analiz eden bir çalışma bulunmamaktadır. Bizim çalışmamızda non iskemik kardiyomiyopati olgularındaki geç kontrastlanma paternlerinin, %64,2 oranında midmiyokardiyal lineer, %19,4 oranında subepikardiyal lineer, %12,5 oranında yamasal tarzda ve %1,8'inde ise yaygın subendokardiyal tarzda olduğu tespit edildi.

Kardiyak MR görüntüleme yüksek uzaysal ve zamansal çözünürlüğü sayesinde miyokardiyal fibrozis ile uyumlu geç kontrastlanma alanlarının varlığını ve yaygınlığını net olarak ortaya koyabilir. Geç kontrastlanma alanları lokalize edilirken referans metod olan Amerikan Kalp Cemiyeti (AHA)'nin 17 segment modeli kullanılmaktadır [194]. Nazarian ve ark. non iskemik KMP olguları ile yaptıkları çalışmada [58], miyokardiyal skar dokusunun en sık bazal ve septal alanlarda tespit edildiğini rapor etmişlerdir. Bizim çalışmamız da literatür bilgisi ile uyumlu olarak geç kontrastlanma en sık olarak etkilenen segmentler bazis seviyesinde inferolateral duvar (%67,7), inferoseptal duvar (%62,5) ve anterolateral duvar (%62,5) olarak bulunmuştur.

Dilate kardiyomiyopatiler, sol ventrikül ya da her iki ventrikülde hemen her zaman, sistolik disfonksiyon (EF düşüklüğü) ve artmış ventrikül içi çapları ile karakterize olan bir hastalıktır [125]. McCrohon ve ark. DKMP olgularını inceledikleri çalışmada [179] KMR tetkiki ile elde edilen ortalama değeri 39 ± 13 olarak bildirilmiştir. Bizim çalışmamızda DKMP tanısı ile değerlendirilen olguların KMR incelemelerine ait ortalama EF değeri $37,2\pm9$ olarak hesaplanmıştır. Bulgularımız literatürdeki veriler ile uyumludur.

Dilate KMP olgularında tipik olarak midmiyokardiyal yerleşimli geç kontrastlanma alanları izlenir. Perez-David ve ark. çalışmasında [199] Dilate KMP'li olguların %52'sinde geç kontrastlanma saptanmamış olup, olguların %39'unda midmiyokardiyal, %7'sinde ise subendokardiyal paternde geç kontrastlanma saptanmıştır. Latus ve ark çalışmasında [200] DKMP olgularının %50'ye kadarında tipik midmiyokardiyal geç kontrastlanmanın görüldüğü belirtilmiştir. Bizim çalışmamızda olguların %96,4'ünde geç kontrastlanma saptanmıştır. Geç kontrastlanmanın paternlere göre dağılımı incelendiğinde tutulan segmentlerin %71'inin midmiyokardiyal lineer, %28'inin subepikardiyal lineer, %1'inde ise yamasal tarzda tutulum olduğu tespit edilmiştir. Çalışma grubumuzdaki olgularda tespit edilen geç kontrast tutulumu görülme sıklığı literatür verilerine göre yüksektir. Bu farklılığın kullanılan kontrast madde ve miktarı, kullanılan geç kontrastlanma sekansı ve hasta popülasyonunun farklılığından kaynaklanmış olabileceği değerlendirilmiştir. Diğer taraftan subendokardiyal kontrastlanmanın bizim çalışmamızda izlenmemesinin nedeni çalışma grubumuza iskemik kardiyomiyopatilerin dahil olmamasıdır.

Literatür verilerinde DKMP olgularında en sık kontrast tutulumunun interventriküler septumda görüldüğü rapor edilmiştir [57]. Bizim çalışmamızda kontrast tutulum alanlarının segmentlere göre dağılımı incelendiğinde, en sık bazal segmentlerin etkilendiği (%40) ve en sık tutulan duvarın bazal seviyede inferoseptal duvar (%74) olduğu tespit edilmiştir. Bulgularımız literatür verileri ile uyum göstermektedir.

Ekokardiyografi, non invaziv ve kolay ulaşılabilir olması nedeniyle dilate kardiyomiyopati olgularında sıklıkla başvuru alan bir görüntüleme modalitesidir. DKMP olgularında KMR ile hesaplanan EF değerleri ile TTE ile hesaplanan EF

değerlerinin karşılaştırıldığı literatür çalışmasında KMR ile ölçülen EF değerleri, TTE ile ölçülen EF değerlerinden anlamlı olarak düşük bulunmuştur [201]. Bizim çalışmamızda ekokardiyografi ile hesaplanan EF değerleri ve KMR tetkiki ile hesaplanan EF değerleri arasında çok iyi korelasyon saptanmıştır. ($r=0,842$, $p<0,01$). Bulgular arasındaki farklılığın ekokardiyografinin kullanıcı bağımlı bir yöntem olması nedeniyle olduğu düşünülmektedir.

Millar ve ark çalışmasında [202] DKMP tanılı olguların %40'ında ileri araştırma gerektirecek EKG bulgusu olmadığı bildirmiştir. Bizim çalışma grubumuzdaki olguların EKG'lerinin %6,4'ü normal sinüs ritmi ile uyumluydu. Diğer taraftan normal sinüs ritmi izlenen olguların %93,4'ünde geç kontrastlı görüntülerde miyokardiyal fibrozis ile uyumlu kontrast tutulum sahaları tespit edilmiştir. Bu iki bulgumuzu birlikte değerlendirdiğimizde EKG'nin sensitivite ve spesifitesinin düşük olduğu ve bu hasta grubunu değerlendirmede yetersiz kaldığı düşünülmüştür.

Hipertrofik kardiyomiyopati, görece olarak sık görülen ve özellikle gençlerde ani kardiyak ölümlerin en sık sebebi olan genetik bir kardiyomiyopatidir [72].

Maron ve ark. 333 HKMP olgusu ile yaptıkları çalışmada [203] hipertrofik değişikliklerin en sık izlendiği segmentleri sırasıyla segment 2 (%86), segment 1 (%80) ve segment 9 (%77) olarak belirtmişlerdir. Bizim çalışmamızda, hipertrofik KMP olgularında duvar kalınlık artışının en sık görüldüğü segmentler sırasıyla, segment 2 (%64,9), segment 8 (%62,2) ve segment 9 (%56,8) olarak tespit edilmiş olup, bulgularımız literatür verileri ile benzerlik göstermektedir.

Kim ve ark. 25 HKMP olgusu ile yaptıkları çalışmada [204] olguların %84'ünde geç kontrastlanma saptadıklarını bildirmiştir. Bizim çalışmamızda 36 olguda (%97,3) geç kontrastlanma saptanmıştır. Sadece 1 olguda (%2,7) geç kontrastlanma izlenmemiş olup literatürde belirtilen değerden daha yüksek bulunmuştur.

Aynı çalışmada geç kontrastlanmanın en sık izlendiği segmentler bazal ve midkardiyak seviyede anteroseptal (segment 2 ve 8) duvarlar ile bazal ve midkardiyak seviyede inferoseptal (segment 3 ve 9) duvarlar olarak bildirilmiştir [204]. Bizim çalışma grubumuzun olgularında da literatür bilgisi ile uyumlu şekilde en sık geç kontrastlanma görülen alanlar, bazal ve midkardiyak seviyede anteroseptal ve inferoseptal duvarlar olarak tespit edilmiştir.

Amano ve ark [205] HKMP olguları ile yaptığı çalışmada geç kontrastlanmanın görüldüğü segmentler ile hipertrofik değişikliklerin izlendiği segmentlerin örtüştüğünü belirtmişlerdir. Bizim çalışmamızda da geç kontrastlanmanın sık görüldüğü segmentler ile hipertrofik değişikliklerin en sık görüldüğü segmentler uyum göstermekte olup literatür bilgisi ile uyumludur.

Rickers ve arkadaşları yaptıkları çalışmada [72] HKMP olgularında hipertrofik alanların KMR tetkikinde, ekokardiyografi tetkikine göre daha yüksek doğruluk ile ölçüldüğünü göstermişlerdir. Bizim çalışmamızda da olguların %45'inde ekokardiyografi ile en kalın yerinde 15 mm'den az olarak ölçülen septum kalınlığı, KMR tetkiki ile değerlendirildiğinde hipertrofik >15mm olarak rapor edilmiştir. Bulgular literatür verilerini desteklemekte olup bu farklılığın ekokardiyografi tetkikinde akustik pencerenin kısıtlılığına bağlı olduğu değerlendirilmiştir.

Ryan ve ark 159 HKMP olgusu ile yaptığı çalışmada [206] olguların %97'sinde EKG bulgularının anormal olduğu bildirilmiştir. Bizim çalışmamızda olguların %70'inde EKG'de patolojik bulgu tarif edilmiş olup en sık rastlanan bulgu non spesifik bir bulgu olan V4-6 derivasyonlarda T negatifliğidir. EKG tetkiki HKMP tanısı için sensitivitesi yüksek bir yöntem olsa da tanı için yeterli bilgi sağlamayabileceği değerlendirilmiştir.

HKMP olgularında EF değerinin %50'nin altında olması azalmış sistolik fonksiyon olarak tanımlanmakta ve son dönem HKMP olgularında görülmektedir [207]. Harris ve ark. çalışmasında [207] EF değeri %50'nin altında olan olgular tüm HKMP olgularının %3,5'i olarak rapor edilmiştir. Bizim çalışmamızda da literatür verileri ile benzer olarak EF değeri %50' den az olan olgu sayısı 1 (%2,7) olgu olarak tespit edilmiştir.

Miyokarditler miyokardiyumun hasarlanması ve inflamasyonu ile karakterize bozukluklardır

Mahrholdt ve ark [208], anlamlı bir kesimi iyileşmiş miyokardit olgularından oluşan çalışma grubu ile yaptığı çalışmada geç kontrastlı görüntülerde kontrastlanma izlenen olgu sıklığını %88 olarak bildirmiştir. Bizim çalışmamızda idiyopatik non iskemik miyokardiyal hasar saptanan olguların tümünde (%100) geç kontrastlı görüntülerde kontrastlanma saptanmıştır. Literatür bilgisi ile çalışmamız arasındaki farklılığın temelinde kullanılan kontrast madde ve miktarı, kullanılan geç

kontrastlanma sekansı ve hasta popülasyonunun farklılığın rol oynadığı değerlendirilmiştir.

Goitein ve ark.[209] miyokardit olguları ile yaptığı çalışmada geç kontrastlı görüntülemelerde en sık geç kontrastlanma izlenen alanlar, inferior duvar ve inferolateral duvar olarak gösterilmiştir. Bizim çalışmamızda idiopatik non iskemik miyokardiyal hasar saptanan olgularda en sık kontrastlanma izlenen duvarlar anterolateral duvar, inferoseptal duvar ve inferolateral duvardır. Bulgularımız literatür verileri ile benzerlik göstermektedir.

Sol ventrikül non-kompaksiyonu (LVNC), sol ventrikülde belirgin trabekülasyonlar ve derin intertrabeküler boşluklar ile karakterize olan, genetik bir kardiyomiopatiidir.

Cheng ve ark. yaptığı çalışmada LVNC' de görülen iki tabakalı görünüm en sık olarak apikal, daha az sıklıkla midkardiyak, en nadir olarak da bazal segmentlerde tespit edilmiştir [210]. Aynı çalışmada en sık etkilenen duvarlar anterior ve lateral duvar olarak belirtilmiştir. Wan ve ark çalışmasında en sık etkilenen segmentler, apeks ve apikal segmentler (segment 17-16-15-14-13) ile midkardiyak anterolateral segment (segment 12) olarak bildirilmiştir. Bizim çalışma grubunda LVNC tanısı konan 5 olguda non kompaksiyondan en çok etkilenen segmentler sırasıyla segment 17 (%100), segment 16 (%100), segment 15 (%60) ve segment 12 (%60) olarak tespit edilmiş olup, literatürle uyumluluk göstermektedir.

Wan ve ark. [211] 47 LVNC olgusunu inceledikleri çalışmada olguların %40'ında geç kontrastlanma saptamışlardır. Geç kontrastlanma tespit edilen olgularda en sık etkilenen duvar interventriküler septum (%44) olarak belirtilmiştir. Olgular için ortalama geç kontrastlanan segment sayısı $5,1 \pm 3,6$ olarak bildirilmiştir. Bizim çalışmamızda tespit edilen LVNC tanısı konan olguların tümünde geç kontrastlanma saptanmıştır (%100). AHA 17 segment modeline göre en sık kontrastlanma görülen lokalizasyonlar lateral duvar (%39) ve interventriküler septum (%33,4) olarak tespit edilmiştir. Olgularımızda geç kontrastlanan segment sayısı için ortalama değer $3,6 \pm 1,5$ olarak bulunmuştur. Geç kontrastlanma tespit edilen olguların oranının bizim çalışmamızda fazla olmasının, bu gruptaki hasta sayımızın az olmasına bağlı olduğu düşünülmüştür.

Sol ventrikül non kompaksiyon olgularında geç kontrast tutulumunun miyokardiyumdaki lokalizasyonlarına göre dağılımını araştıran literatür çalışmasında %68 oranında midmiyokardiyal, %11 subepikardiyal, %15 transmural ve %6 oranında subendokardiyal geç kontrastlanma görüldüğü bildirilmiştir [211]. Bizim çalışma grubumuzda da literatürde belirtilen tutulum paternine benzer şekilde midmiyokardiyal yerleşimli geç kontrast tutulumu %73,9 oranında, subepikardiyal yerleşimli geç kontrastlanma alanları ise %26,1 oranında görülmüştür.

Aritmojenik sağ ventrikül displazisi (ARVD), ağırlıklı olarak sağ ventrikül miyokardında, yağlı-fibrotik değişiklikler görülmesi ve buna bağlı ölümcül ventriküler aritmiler ve sağ ventrikül disfonksiyonu oluşması ile karakterize genetik geçişli bir kardiyomiyopatidir [212]. ARVD tanısı; halen görüntüleme yöntemleri, elektrofizyoloji testleri, aile öyküsü ve histopatolojik incelemelerden oluşturulan Task Force major ve minör kriterler temeline dayanmaktadır [213].

Tandri ve ark. [212] Task Force Kriterlerine göre ARVD tanısı almış 12 olguyu değerlendirdiği çalışmada, 8 olguda RV anterior duvarında fokal duvar hareket bozukluğu tespit edilmiştir [212]. Bizim çalışmamızda ise ARVD tanısı olan 6 olgunun tümünde anterior duvarda fokal duvar hareket bozukluğu tespit edilmiştir.

Aynı çalışmada incelenen ARVD olguları için ortalama değerler; Sağ ventrikül ED kavite genişliği 51,2 mm, RVEDV (VYA göre normalize edilmiş değer) 126.4 ml/m², RVEF %41.6 ve LVEF %59.4 olarak bulunmuştur [212]. Bizim çalışmamızda ise ortalama değerler sağ ventrikül ED kavite genişliği 53,9 mm, RVEDV (VYA normalize edilmiş değer) 172 ml/m², RVEF %35,9, LVEF ise %51,2 olarak bulunmuştur. Bulgularımız literatür bilgisi ile uyumludur.

ARVD olgularında TFK kriterleri içerisinde yer alması da sağ ventrikül duvarlarında yağ infiltrasyonu önemli bir bulgudur [212]. Literatürde TFK kriterlerini karşılayan olgular ile yapılan çalışmalarda sağ ventrikül duvarında yağ infiltrasyonu görülme prevalansı %22 ile %75 arasında gösterilmektedir [212, 214, 215]. Bizim olgularımızın hiç birinde sağ ventrikül duvarında yağ infiltrasyonu saptanmamıştır. Bulgular arasında izlenen bu farklılıklar, intramiyokardiyal yağın tanımlanmasında gözlemciler arası farklara ya da konvansiyonel spin echokardiyografi sekanslarda değerlendirmeyi zorlaştıran hareket artefaktlarına bağlı olabilir.

ARVD olgularında sol ventrikül tutulumu da görülmekte olup literatürde biventriküler aritmojenik kardiyomiyopati ve sol dominant aritmojenik kardiyomiyopati tipleri tanımlanmıştır [100, 216]. Igual ve ark. [100] 26 ARVD olgusu ile yaptığı çalışmada olguların %73'ünde biventriküler tutulum görüldüğünü, ancak saf biventriküler aritmojenik kardiyomiyopati olgularının çalışma grubunun %23' ü olduğunu belirtmişlerdir. Çalışmada en sık karşılaşılan tip sağ predominansın izlendiği biventriküler tutulum (%42) olarak rapor edilmiştir. Olguların %50'sinde RV dilatasyonu saptanmış, %7 olguda ise yağ infiltrasyonu tespit edilmiştir. Sol ventrikül tutulumu olguların %92'sinde tarif edilmiş ve bu olguların tümünde sol ventrikül duvarlarında geç kontrastlanma izlenmiştir. LV duvar hareket bozukluğu, olguların %34'ünde gösterilmiştir. Geç kontrastlı görüntülerde en sık geç kontrastlanma izlenen duvarlar inferior duvar (%65), inferolateral duvar (%61) ve lateral duvar (%57) olarak bildirilmiştir. Bizim çalışmamızda biventriküler tutulum olgularımızın tümünde mevcut olup, izole biventriküler aritmojenik kardiyomiyopati 5 olgunun sadece birinde (%20) görülmektedir. En sık rastladığımız aritmojenik kardiyomiyopati tipi sağ dominant biventriküler tutulum görülen tiptir (%80). Bizim çalışmamızda RV dilatasyonu 2 olguda (%40) izlenmekte olup RV duvarında yağ infiltrasyonu olguların hiçbirinde tespit edilmedi. Olgularımızın tümünde geç kontrastlanmanın görüldüğü sol ventrikül tutulumu görüldü. LV duvarında fokal hareket bozukluğu olgularımızın %60'ında mevcuttu. Geç kontrastlı incelemede en sık etkilenen duvarlar lateral duvar (%100) ve intervenriküler septum (%80) olarak tespit edildi. Bulgularımız literatür bilgisiyle büyük ölçüde benzerlik göstermekte olup çalışmamızda literatürden farklı olarak geç kontrastlanma en sık lateral duvarda tespit edilmiştir.

Kardiyak amiloidoz, amiloid fibrillerin miyokardiyal interstisyumda birikimine bağlı olarak, kontraktıl disfonksiyon eşliğinde konsantrik ventriküler kalınlaşma, kalınlaşmış interatrial septum ve genişlemiş atriumlar ile prezente olan RKMP' ye neden olmaktadır [217]

Vanden Driesen ve ark [170] kardiyak amiloidozlu 8 olgu ile yaptıkları çalışmada, olguların tümünde sol ventrikül duvarlarında kalınlık artışı tespit etmişlerdir. Bizim çalışma grubumuzdaki kardiyak amiloidoz tanısı konulan olguların tümünde intervenriküler septumda belirgin olmak üzere, sol ventrikül duvarlarında diffüz kalınlık artışı izlenmiştir. Bulgularımız literatür bilgisi ile uyum göstermektedir.

Aynı çalışmada olgularının tümünde, restriktif tip kardiyomiyopati olgularının tipik özelliği olan biatrial dilatasyon saptanmıştır [170]. Bizim çalışmamızda 6 olgunun 4'ünde (%66) biatrial dilatasyon saptanmıştır. Bulgulardaki uyumsuzluğun her iki çalışma grubundaki olgu sayısının da az olmasından kaynakladığı düşünülmüştür.

Syed ve ark [175] kardiyak amiloidoz tanısı almış 35 olgu ile yaptıkları çalışmada, olguların %97'sinde geç kontrast tutulumu saptamışlardır. Vanden Driesen ve ark [170] yaptığı çalışmada ise 8 kardiyak amiloidoz olgusunun tümünde geç kontrast tutulumu tespit edilmiştir. Literatür verilerine benzer şekilde bizim kardiyak amiloidoz tanılı 6 olgumuzun tümünde (%100) geç kontrastlı görüntülerde geç kontrast tutulumu saptanmıştır.

Maceira ve ark çalışmasında [173] kardiyak amiloidoz olduğu bilinen 29 olgunun geç kontrastlı KMR incelemesi yapılarak tutulan segmentlerin kontrast tutulum paternine göre dağılımı incelenmiştir. Olguların %69'unda herhangi bir vasküler dağılıma uymayan diffüz subendokardiyal geç kontrastlanma tutulumu tespit edilmiştir. Bizim olgularımızın tümünde diffüz subendokardiyal kontrast tutulumu izlenmiştir. Bulgulardaki uyumsuzluğun olgu sayımızın yeterli olmamasına bağlı olduğu düşünülmüştür.

Bizim olgularımızın 5 tanesinde (%83) interventriküler septum kalınlığı ekokardiyografi tetkikinde KMR tetkikine göre daha düşük ölçülmüş olup, sadece 1 olguda (%17) ekokardiyografi tetkikinde daha yüksek değer tespit etmiştir. Ekokardiyografi tetkikinin kullanıcı bağımlı olduğu ve akustik penceredeki yetersizliklere bağlı ölçüm doğruluğunun azaldığı bilinmektedir. KMR tetkikinde pencereden bağımsız olarak interventriküler septumun tamamı optimal olarak görüntülenebilmekte ve ölçümler herhangi bir geometrik modelden bağımsız olarak yüksek doğrulukla yapılabilmektedir.

6. SONUÇ

Kardiyak MR inceleme bir çok parametrenin birlikte değerdendirilebildiđi, morfolojik bulguların yanısıra fonksiyonel değerdendirmeye de olanak tanıyan ve normal miyokardiyum ile hasarlı miyokardiyumun dođru bir şekilde ayırt edilmesini sađlayan bir grntleme yntemidir. Non invaziv bir yntem olması ve radyasyon iermemesi de kardiyak MR incelemenin diđer stnlkleridir.

Sonuç olarak kardiyak MR, non iskemik kardiyomiyopatilerin tanısının konulmasında ve tiplendirilmesinde diđer grntleme yntemlerine stnlk sađlamakta olup, olguların tanı ve takiplerinde gvenilir bir şekilde kullanılabilir.

7. REFERANSLAR

1. Schocken, D.D., et al., *Prevalence and mortality rate of congestive heart failure in the United States*. Journal of the American College of Cardiology, 1992. **20**(2): p. 301-306.
2. Paulsen, F. and J. Wasche, *Sobotta-Atlas of Human Anatomy, General anatomy and musculoskeletal system*. 2013: Naklada Slap.
3. Kim, M.-J. and H.O. Jung, *Anatomic variants mimicking pathology on echocardiography: Differential diagnosis*. Journal of cardiovascular ultrasound, 2013. **21**(3): p. 103-112.
4. Ho, S.Y., *Anatomy and myoarchitecture of the left ventricular wall in normal and in disease*. European Heart Journal-Cardiovascular Imaging, 2009. **10**(8): p. iii3-iii7.
5. Parto, P., et al., *Distribution and Structure of Purkinje Fibers in the Heart of Ostrich (Struthio camelus) with the Special References on the Ultrastructure*. International Journal of Zoology, 2013. **2013**.
6. Ben-Horin, S., et al., *The composition of normal pericardial fluid and its implications for diagnosing pericardial effusions*. The American journal of medicine, 2005. **118**(6): p. 636-640.
7. Roden, D.M. and B.F. Hoffman, *Action potential prolongation and induction of abnormal automaticity by low quinidine concentrations in canine Purkinje fibers. Relationship to potassium and cycle length*. Circulation Research, 1985. **56**(6): p. 857-867.
8. Dhein, S., *Cardiac gap junctions*. Physiology, regulation, pathophysiology and pharmacology, 1998.
9. Cheitlin, M.D., et al., *ACC/AHA guidelines for the clinical application of echocardiography: executive summary*. Journal of the American College of Cardiology, 1997. **29**(4): p. 862-879.

10. Schlosser, T., et al., *Assessment of left ventricular parameters using 16-MDCT and new software for endocardial and epicardial border delineation*. American Journal of Roentgenology, 2005. **184**(3): p. 765-773.
11. UMMAN, B., *M-Mod Ekokardiyografi*. Turkiye Klinikleri Journal of Internal Medical Sciences, 2005. **1**(42): p. 19-25.
12. Hoey, E.T., et al., *Cardiovascular MRI for assessment of infectious and inflammatory conditions of the heart*. American Journal of Roentgenology, 2011. **197**(1): p. 103-112.
13. Carabello, B.A., F.K. Chatterjee, and B.W. Lytle, *2008 focused update incorporated into the ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease*. Journal of the American College of Cardiology, 2008. **52**(13): p. e1-e142.
14. Rigo, F., *Coronary flow reserve in stress-echo lab. From pathophysiologic toy to diagnostic tool*. Cardiovascular Ultrasound, 2005. **3**(1): p. 1.
15. Gibbons, R.J., et al., *Long-term outcome of patients with intermediate-risk exercise electrocardiograms who do not have myocardial perfusion defects on radionuclide imaging*. Circulation, 1999. **100**(21): p. 2140-2145.
16. Takahashi, N., et al., *Noninvasive identification of left ventricular involvements in arrhythmogenic right ventricular dysplasia: Comparison of ^{123}I -MIBG, ^{201}Tl Cl, magnetic resonance imaging and ultrafast computed tomography*. Annals of nuclear medicine, 1997. **11**(3): p. 233-241.
17. Marcassa, C., et al., *Clinical value, cost-effectiveness, and safety of myocardial perfusion scintigraphy: a position statement*. European heart journal, 2008. **29**(4): p. 557-63.
18. Ünlü, M., *Koroner arter hastaligi tanisi ve prognoz belirlemede miyokard perfüzyon sintigrafisi: SPET ve PET/Myocardial perfusion scintigraphy in the diagnosis and prognostic assessment of coronary artery disease: SPET and PET*. Anadolu Kardiyoloji Dergisi: AKD, 2008. **8**(1): p. 5.

19. Beller, G.A. and D.D. Watson. *Physiological basis of myocardial perfusion imaging with the technetium 99m agents*. in *Seminars in nuclear medicine*. 1991. Elsevier.
20. Juan, L.J., A.M. Crean, and B.J. Wintersperger, *Late Gadolinium Enhancement Imaging in Assessment of Myocardial Viability: Techniques and Clinical Applications*. Radiologic Clinics of North America, 2015. **53**(2): p. 397-411.
21. Wagner, A., et al., *Contrast-enhanced MRI and routine single photon emission computed tomography (SPECT) perfusion imaging for detection of subendocardial myocardial infarcts: an imaging study*. The Lancet, 2003. **361**(9355): p. 374-379.
22. Kim, H.W., A.L. Crowley, and R.J. Kim, *A clinical cardiovascular magnetic resonance service: operational considerations and the basic examination*. Cardiology clinics, 2007. **25**(1): p. 1-13.
23. Parsai, C., et al., *Diagnostic and prognostic value of cardiovascular magnetic resonance in non-ischaemic cardiomyopathies*. J Cardiovasc Magn Reson, 2012. **14**(1): p. 54.
24. O'Donnell, D.H., et al., *Cardiac MR imaging of nonischemic cardiomyopathies: imaging protocols and spectra of appearances*. Radiology, 2012. **262**(2): p. 403-422.
25. Maceira, A., et al., *Normalized left ventricular systolic and diastolic function by steady state free precession cardiovascular magnetic resonance*. Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance, 2006. **8**(3): p. 417-426.
26. Messroghli, D.R., et al., *Assessment of Regional Left Ventricular Function: Accuracy and Reproducibility of Positioning Standard Short-Axis Sections in Cardiac MR Imaging 1*. Radiology, 2005. **235**(1): p. 229-236.
27. Chuang, M.L., et al., *Importance of imaging method over imaging modality in noninvasive determination of left ventricular volumes and ejection fraction: assessment by two-and three-dimensional echocardiography and magnetic resonance imaging*. Journal of the American College of Cardiology, 2000. **35**(2): p. 477-484.

28. Schalla, S., et al., *Comparison of magnetic resonance real-time imaging of left ventricular function with conventional magnetic resonance imaging and echocardiography*. The American journal of cardiology, 2001. **87**(1): p. 95-99.
29. Nagel, E., et al., *Function: Magnetic Resonance Real-Time Imaging for the Evaluation of Left Ventricular Function*. Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance, 2000. **2**(1): p. 7-14.
30. Friedrich, M.G., *Myocardial edema—a new clinical entity?* Nature Reviews Cardiology, 2010. **7**(5): p. 292-296.
31. Abdel-Aty, H., M. Cocker, and M.G. Friedrich, *Myocardial edema is a feature of Tako-Tsubo cardiomyopathy and is related to the severity of systolic dysfunction: insights from T2-weighted cardiovascular magnetic resonance*. International journal of cardiology, 2009. **132**(2): p. 291-293.
32. Abdel-Aty, H., et al., *Diagnostic performance of cardiovascular magnetic resonance in patients with suspected acute myocarditis: comparison of different approaches*. Journal of the American College of Cardiology, 2005. **45**(11): p. 1815-1822.
33. Pennell, D., *Myocardial salvage retrospection, resolution, and radio waves*. Circulation, 2006. **113**(15): p. 1821-1823.
34. To, A.C. and M.Y. Desai, *Role of cardiac magnetic resonance imaging in assessing ischemic and nonischemic cardiomyopathies*. Expert review of cardiovascular therapy, 2012. **10**(2): p. 223-233.
35. Green, J.D., et al., *Single-shot steady-state free precession can detect myocardial edema in patients: A feasibility study*. Journal of Magnetic Resonance Imaging, 2009. **30**(3): p. 690-695.
36. Verhaert, D., et al., *Direct T2 quantification of myocardial edema in acute ischemic injury*. JACC: Cardiovascular Imaging, 2011. **4**(3): p. 269-278.
37. Anderson, L., et al., *Cardiovascular T2-star (T2*) magnetic resonance for the early diagnosis of myocardial iron overload*. European heart journal, 2001. **22**(23): p. 2171-2179.

38. Petersen, S.E., et al., *Evidence for microvascular dysfunction in hypertrophic cardiomyopathy new insights from multiparametric magnetic resonance imaging*. Circulation, 2007. **115**(18): p. 2418-2425.
39. Huber, A., et al., *Phase-sensitive inversion recovery (PSIR) single-shot TrueFISP for assessment of myocardial infarction at 3 tesla*. Investigative radiology, 2006. **41**(2): p. 148-153.
40. Kellman, P., et al., *Phase-sensitive inversion recovery for detecting myocardial infarction using gadolinium-delayed hyperenhancement†*. Magnetic resonance in medicine, 2002. **47**(2): p. 372-383.
41. Huber, A.M., et al., *Phase-Sensitive Inversion-Recovery MR Imaging in the Detection of Myocardial Infarction 1*. Radiology, 2005. **237**(3): p. 854-860.
42. Elgeti, T., et al., *Assessment of late gadolinium enhancement in nonischemic cardiomyopathy: comparison of a fast Phase-Sensitive Inversion Recovery Sequence (PSIR) and a conventional segmented 2D gradient echo recall (GRE) sequence—preliminary findings*. Investigative radiology, 2007. **42**(10): p. 671-675.
43. Viallon, M., et al., *Head-to-head comparison of eight late gadolinium-enhanced cardiac MR (LGE CMR) sequences at 1.5 tesla: From bench to bedside*. Journal of Magnetic Resonance Imaging, 2011. **34**(6): p. 1374-1387.
44. Spiewak, M., et al., *Comparison of different quantification methods of late gadolinium enhancement in patients with hypertrophic cardiomyopathy*. European journal of radiology, 2010. **74**(3): p. e149-e153.
45. de Leeuw, N., et al., *Histopathologic findings in explanted heart tissue from patients with end-stage idiopathic dilated cardiomyopathy*. Transplant international, 2001. **14**(5): p. 299-306.
46. Iles, L., et al., *Evaluation of diffuse myocardial fibrosis in heart failure with cardiac magnetic resonance contrast-enhanced T1 mapping*. Journal of the American College of Cardiology, 2008. **52**(19): p. 1574-1580.

47. Ferreira, V.M., et al., *Non-contrast T1-mapping detects acute myocardial edema with high diagnostic accuracy: a comparison to T2-weighted cardiovascular magnetic resonance*. J Cardiovasc Magn Reson, 2012. **14**(1): p. 42.
48. Karamitsos, T.D., et al., *Noncontrast T1 mapping for the diagnosis of cardiac amyloidosis*. JACC: Cardiovascular Imaging, 2013. **6**(4): p. 488-497.
49. Ferreira, V.M., et al., *Native T1-mapping detects the location, extent and patterns of acute myocarditis without the need for gadolinium contrast agents*. J Cardiovasc Magn Reson, 2014. **16**(1): p. 36.
50. Dass, S., et al., *Myocardial tissue characterization using magnetic resonance noncontrast t1 mapping in hypertrophic and dilated cardiomyopathy*. Circulation: Cardiovascular Imaging, 2012. **5**(6): p. 726-733.
51. Puntmann, V.O., et al., *Native T1 mapping in differentiation of normal myocardium from diffuse disease in hypertrophic and dilated cardiomyopathy*. JACC: Cardiovascular imaging, 2013. **6**(4): p. 475-484.
52. Cawley, P.J., J.H. Maki, and C.M. Otto, *Cardiovascular magnetic resonance imaging for valvular heart disease: technique and validation*. Circulation, 2009. **119**(3): p. 468-78.
53. Steffens, J.C., et al., *Quantification of collateral blood flow in coarctation of the aorta by velocity encoded cine magnetic resonance imaging*. Circulation, 1994. **90**(2): p. 937-943.
54. Varaprasathan, G.A., et al., *Quantification of Flow Dynamics in Congenital Heart Disease: Applications of Velocity-encoded Cine MR Imaging 1*. Radiographics, 2002. **22**(4): p. 895-905.
55. Kondo, C., et al., *Right and left ventricular stroke volume measurements with velocity-encoded cine MR imaging: in vitro and in vivo validation*. AJR Am J Roentgenol, 1991. **157**(1): p. 9-16.
56. Kim, R.J., et al., *The use of contrast-enhanced magnetic resonance imaging to identify reversible myocardial dysfunction*. New England Journal of Medicine, 2000. **343**(20): p. 1445-1453.

57. Cummings, K.W., et al., *A Pattern-based Approach to Assessment of Delayed Enhancement in Nonischemic Cardiomyopathy at MR Imaging 1*. Radiographics, 2009. **29**(1): p. 89-103.
58. Nazarian, S., et al., *Magnetic resonance assessment of the substrate for inducible ventricular tachycardia in nonischemic cardiomyopathy*. Circulation, 2005. **112**(18): p. 2821-2825.
59. Elliott, P.M., et al., *2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy*. European heart journal, 2014: p. ehu284.
60. Hansen, M.W. and N. Merchant, *MRI of hypertrophic cardiomyopathy: part I, MRI appearances*. American Journal of Roentgenology, 2007. **189**(6): p. 1335-1343.
61. Maron, B.J., *Hypertrophic cardiomyopathy and other causes of sudden cardiac death in young competitive athletes, with considerations for preparticipation screening and criteria for disqualification*. Cardiology clinics, 2007. **25**(3): p. 399-414.
62. Cooper, L.T., et al., *The role of endomyocardial biopsy in the management of cardiovascular disease: a scientific statement from the American Heart Association, the American College of Cardiology, and the European Society of Cardiology Endorsed by the Heart Failure Society of America and the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology*. Journal of the American College of Cardiology, 2007. **50**(19): p. 1914-1931.
63. Maron, B.J., et al., *Impact of Laboratory Molecular Diagnosis on Contemporary Diagnostic Criteria for Genetically Transmitted Cardiovascular Diseases: Hypertrophic Cardiomyopathy, Long-QT Syndrome, and Marfan Syndrome A Statement for Healthcare Professionals From the Councils on Clinical Cardiology, Cardiovascular Disease in the Young, and Basic Science, American Heart Association*. Circulation, 1998. **98**(14): p. 1460-1471.
64. Niimura, H., et al., *Mutations in the gene for cardiac myosin-binding protein C and late-onset familial hypertrophic cardiomyopathy*. New England Journal of Medicine, 1998. **338**(18): p. 1248-1257.

65. Hughes, S., *The pathology of hypertrophic cardiomyopathy*. Histopathology, 2004. **44**(5): p. 412-427.
66. Maron, B.J., R.A. Nishimura, and G.K. Danielson, *Pitfalls in clinical recognition and a novel operative approach for hypertrophic cardiomyopathy with severe outflow obstruction due to anomalous papillary muscle*. Circulation, 1998. **98**(23): p. 2505-2508.
67. Kampmann, C., et al., *Normal values of M mode echocardiographic measurements of more than 2000 healthy infants and children in central Europe*. Heart, 2000. **83**(6): p. 667-672.
68. Tani, T., et al., *Left atrial volume and the risk of paroxysmal atrial fibrillation in patients with hypertrophic cardiomyopathy*. Journal of the American Society of Echocardiography, 2004. **17**(6): p. 644-648.
69. Sperling, R.T., et al., *Apical hypertrophic cardiomyopathy: clinical, electrocardiographic, scintigraphic, echocardiographic, and magnetic resonance imaging findings of a case*. Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance, 2002. **4**(2): p. 291-295.
70. Kelly, B.S., A. Mattu, and W.J. Brady, *Hypertrophic cardiomyopathy: electrocardiographic manifestations and other important considerations for the emergency physician*. The American journal of emergency medicine, 2007. **25**(1): p. 72-79.
71. Helmy, S.M., et al., *Hypertrophic cardiomyopathy: Prevalence, hypertrophy patterns, and their clinical and ECG findings in a hospital at Qatar*. Heart views: the official journal of the Gulf Heart Association, 2011. **12**(4): p. 143.
72. Rickers, C., et al., *Utility of cardiac magnetic resonance imaging in the diagnosis of hypertrophic cardiomyopathy*. Circulation, 2005. **112**(6): p. 855-861.
73. Teraoka, K., et al., *Delayed contrast enhancement of MRI in hypertrophic cardiomyopathy*. Magnetic resonance imaging, 2004. **22**(2): p. 155-161.

74. Amano, Y., et al., *Comparison of contrast-enhanced MRI with iodine-123 BMIPP for detection of myocardial damage in hypertrophic cardiomyopathy*. American Journal of Roentgenology, 2005. **185**(2): p. 312-318.
75. Bogaert, J., et al., *Late myocardial enhancement in hypertrophic cardiomyopathy with contrast-enhanced MR imaging*. American Journal of Roentgenology, 2003. **180**(4): p. 981-985.
76. Bergey, P.D. and L. Axel, *Focal hypertrophic cardiomyopathy simulating a mass: MR tagging for correct diagnosis*. American Journal of Roentgenology, 2000. **174**(1): p. 242-244.
77. Hansen, M.W. and N. Merchant, *MRI of hypertrophic cardiomyopathy: part 2, Differential diagnosis, risk stratification, and posttreatment MRI appearances*. American Journal of Roentgenology, 2007. **189**(6): p. 1344-1352.
78. Fattori, R., et al., *Contribution of magnetic resonance imaging in the differential diagnosis of cardiac amyloidosis and symmetric hypertrophic cardiomyopathy*. American heart journal, 1998. **136**(5): p. 824-830.
79. Petersen, S.E., et al., *Differentiation of athlete's heart from pathological forms of cardiac hypertrophy by means of geometric indices derived from cardiovascular magnetic resonance*. Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance, 2005. **7**(3): p. 551-558.
80. Moon, J.C., et al., *Gadolinium enhanced cardiovascular magnetic resonance in Anderson-Fabry disease*. European heart journal, 2003. **24**(23): p. 2151-2155.
81. Murphy, D.T., et al., *Cardiac MRI in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy*. American Journal of Roentgenology, 2010. **194**(4): p. W299-W306.
82. Corrado, D., C. Basso, and G. Thiene, *Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: an update*. Heart, 2009. **95**(9): p. 766-773.
83. Te Riele, A., H. Tandri, and D.A. Bluemke, *Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC): cardiovascular magnetic resonance update*. J Cardiovasc Magn Reson, 2014. **16**: p. 50.

84. Basso, C., D. Corrado, and G. Thiene, *Cardiovascular causes of sudden death in young individuals including athletes*. *Cardiology in review*, 1999. **7**(3): p. 127-135.
85. Zhou, X., et al., *Comprehensive analysis of desmosomal gene mutations in Han Chinese patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy*. *European journal of medical genetics*, 2015. **58**(4): p. 258-265.
86. Nava, A., et al., *Familial occurrence of right ventricular dysplasia: a study involving nine families*. *Journal of the American College of Cardiology*, 1988. **12**(5): p. 1222-1228.
87. Boxt, L.M., *Radiology of the right ventricle*. *Radiologic Clinics of North America*, 1999. **37**(2): p. 379-400.
88. Pennell, D. and G. Casolo, *Right ventricular arrhythmia: emergence of magnetic resonance imaging as an investigative tool*. *European heart journal*, 1997. **18**(12): p. 1843-1845.
89. Galea, N., et al., *Right ventricular cardiovascular magnetic resonance imaging: normal anatomy and spectrum of pathological findings*. *Insights into imaging*, 2013. **4**(2): p. 213-223.
90. Cox, M.G., et al., *Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia/Cardiomyopathy Diagnostic Task Force Criteria Impact of New Task Force Criteria*. *Circulation: Arrhythmia and Electrophysiology*, 2010. **3**(2): p. 126-133.
91. Tandri, H., et al., *Normal reference values for the adult right ventricle by magnetic resonance imaging*. *The American journal of cardiology*, 2006. **98**(12): p. 1660-1664.
92. Bluemke, D.A., *ARVC: Imaging Diagnosis Is Still in the Eye of the Beholder**. *JACC: Cardiovascular Imaging*, 2011. **4**(3): p. 288-291.
93. Dalal, D., et al., *Morphologic variants of familial arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: a genetics–magnetic resonance imaging correlation study*. *Journal of the American College of Cardiology*, 2009. **53**(15): p. 1289-1299.

94. Groenink, M. and A.A. Wilde, *The “Accordion Sign,” a New Tune in Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia/Cardiomyopathy Magnetic Resonance Imaging?**. Journal of the American College of Cardiology, 2009. **53**(15): p. 1300-1301.
95. Te Riele, A.S., et al., *Mutation-Positive Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia/Cardiomyopathy: The Triangle of Dysplasia Displaced*. Journal of cardiovascular electrophysiology, 2013. **24**(12): p. 1311-1320.
96. Rastegar, N., et al., *Fibrofatty Changes: Incidence at Cardiac MR Imaging in Patients with Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia/Cardiomyopathy*. Radiology, 2016: p. 150988.
97. Macedo, R., et al., *Marked lipomatous infiltration of the right ventricle: MRI findings in relation to arrhythmogenic right ventricular dysplasia*. American Journal of Roentgenology, 2007. **188**(5): p. W423-W427.
98. Tandri, H., et al., *Magnetic resonance imaging of arrhythmogenic right ventricular dysplasia: sensitivity, specificity, and observer variability of fat detection versus functional analysis of the right ventricle*. Journal of the American College of Cardiology, 2006. **48**(11): p. 2277-2284.
99. Lindström, L., et al., *Left ventricular involvement in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy—a scintigraphic and echocardiographic study*. Clinical physiology and functional imaging, 2005. **25**(3): p. 171-177.
100. Igual, B., et al., *Arrhythmogenic cardiomyopathy. Patterns of ventricular involvement using cardiac magnetic resonance*. Revista Española de Cardiología (English Edition), 2011. **64**(12): p. 1114-1122.
101. Sen-Chowdhry, S., et al., *Clinical and genetic characterization of families with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy provides novel insights into patterns of disease expression*. Circulation, 2007. **115**(13): p. 1710-1720.
102. Tandri, H., et al., *Noninvasive detection of myocardial fibrosis in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy using delayed-enhancement*

- magnetic resonance imaging*. Journal of the American College of Cardiology, 2005. **45**(1): p. 98-103.
103. Santangeli, P., et al., *Noninvasive diagnosis of electroanatomic abnormalities in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy*. Circulation: Arrhythmia and Electrophysiology, 2010. **3**(6): p. 632-638.
 104. Weiford, B.C., V.D. Subbarao, and K.M. Mulhern, *Noncompaction of the ventricular myocardium*. Circulation, 2004. **109**(24): p. 2965-2971.
 105. Burke, A., et al., *Left ventricular noncompaction: a pathological study of 14 cases*. Human pathology, 2005. **36**(4): p. 403-411.
 106. Chin, T.K., et al., *Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases*. Circulation, 1990. **82**(2): p. 507-13.
 107. Pitta, S., D. Thatai, and L. Afonso, *Thromboembolic complications of left ventricular noncompaction: case report and brief review of the literature*. Journal of Clinical Ultrasound, 2007. **35**(8): p. 465-468.
 108. Stöllberger, C. and J. Finsterer, *Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction and stroke or embolism*. Cardiology, 2005. **103**(2): p. 68-72.
 109. Jenni, R., et al., *Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy*. Heart, 2001. **86**(6): p. 666-671.
 110. Zuccarino, F., et al., *Left ventricular noncompaction: imaging findings and diagnostic criteria*. American Journal of Roentgenology, 2015. **204**(5): p. W519-W530.
 111. Oechslin, E.N., et al., *Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis*. Journal of the American College of Cardiology, 2000. **36**(2): p. 493-500.
 112. Jenni, R., et al., *Isolated ventricular noncompaction is associated with coronary microcirculatory dysfunction*. Journal of the American College of Cardiology, 2002. **39**(3): p. 450-454.

113. Richardson, P., et al., *Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the definition and classification of car diomyopathies*. Circulation, 1996. **93**(5): p. 841-842.
114. Manolio, T.A., et al., *Prevalence and etiology of idiopathic dilated cardiomyopathy (summary of a National Heart, Lung, and Blood Institute workshop)*. The American journal of cardiology, 1992. **69**(17): p. 1458-1466.
115. Felker, G.M., et al., *The spectrum of dilated cardiomyopathy: the Johns Hopkins experience with 1,278 patients*. Medicine, 1999. **78**(4): p. 270-283.
116. Felker, G.M., et al., *Underlying causes and long-term survival in patients with initially unexplained cardiomyopathy*. New England Journal of Medicine, 2000. **342**(15): p. 1077-1084.
117. Jefferies, J.L. and J.A. Towbin, *Dilated cardiomyopathy*. The Lancet, 2010. **375**(9716): p. 752-762.
118. Rihal, C.S., et al., *Systolic and diastolic dysfunction in patients with clinical diagnosis of dilated cardiomyopathy. Relation to symptoms and prognosis*. Circulation, 1994. **90**(6): p. 2772-2779.
119. Kapoor, A.S., *Cardiomyopathies and heart-lung transplantation*. 1991: McGraw-Hill.
120. Thomas, D.E., et al., *The role of echocardiography in guiding management in dilated cardiomyopathy*. European Heart Journal-Cardiovascular Imaging, 2009. **10**(8): p. iii15-iii21.
121. Harris, S.R., et al., *Cardiac MR imaging of nonischemic cardiomyopathies*. Magnetic resonance imaging clinics of North America, 2008. **16**(2): p. 165-183.
122. Giesbrandt, K.J., et al., *Diffuse diseases of the myocardium: MRI-pathologic review of cardiomyopathies with dilatation*. American Journal of Roentgenology, 2013. **200**(3): p. W274-W282.

123. Assomull, R.G., et al., *Cardiovascular magnetic resonance, fibrosis, and prognosis in dilated cardiomyopathy*. Journal of the American College of Cardiology, 2006. **48**(10): p. 1977-1985.
124. Srichai, M.B., et al., *Clinical, imaging, and pathological characteristics of left ventricular thrombus: a comparison of contrast-enhanced magnetic resonance imaging, transthoracic echocardiography, and transesophageal echocardiography with surgical or pathological validation*. American heart journal, 2006. **152**(1): p. 75-84.
125. Belloni, E., et al., *MRI of cardiomyopathy*. American Journal of Roentgenology, 2008. **191**(6): p. 1702-1710.
126. Kushwaha, S.S., J.T. Fallon, and V. Fuster, *Restrictive cardiomyopathy*. New England Journal of Medicine, 1997. **336**(4): p. 267-276.
127. Gupta, A., et al., *Cardiac MRI in restrictive cardiomyopathy*. Clinical radiology, 2012. **67**(2): p. 95-105.
128. Garcia, M.J., *Constriction vs. restriction: how to evaluate?* ACC Current Journal Review, 2003. **12**(4): p. 49-53.
129. Rathi, V.K., et al., *Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance*. Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance, 2008. **10**(36): p. 36.
130. Yeon, S.B., et al., *Validation of in vivo myocardial strain measurement by magnetic resonance tagging with sonomicrometry*. Journal of the American College of Cardiology, 2001. **38**(2): p. 555-561.
131. Kojima, S., N. Yamada, and Y. Goto, *Diagnosis of constrictive pericarditis by tagged cine magnetic resonance imaging*. New England Journal of Medicine, 1999. **341**(5): p. 373-374.
132. Masui, T., S. Finck, and C. Higgins, *Constrictive pericarditis and restrictive cardiomyopathy: evaluation with MR imaging*. Radiology, 1992. **182**(2): p. 369-373.
133. Maron, B.J., et al., *Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies an American heart association scientific statement from the*

- council on clinical cardiology, heart failure and transplantation committee; quality of care and outcomes research and functional genomics and translational biology interdisciplinary working groups; and council on epidemiology and prevention. *Circulation*, 2006. **113**(14): p. 1807-1816.
134. Mahrholdt, H., et al., *Presentation, patterns of myocardial damage, and clinical course of viral myocarditis*. *Circulation*, 2006. **114**(15): p. 1581-1590.
 135. Kwong, R.Y. and H. Korlakunta, *Diagnostic and prognostic value of cardiac magnetic resonance imaging in assessing myocardial viability*. *Topics in Magnetic Resonance Imaging*, 2008. **19**(1): p. 15-24.
 136. Karatolios, K., S. Pankuweit, and B. Maisch, *Diagnosis and treatment of myocarditis: the role of endomyocardial biopsy*. *Current treatment options in cardiovascular medicine*, 2007. **9**(6): p. 473-481.
 137. Chow, L.H., et al., *Insensitivity of right ventricular endomyocardial biopsy in the diagnosis of myocarditis*. *Journal of the American College of Cardiology*, 1989. **14**(4): p. 915-920.
 138. Feldman, A.M. and D. McNamara, *Myocarditis*. *New England Journal of Medicine*, 2000. **343**(19): p. 1388-1398.
 139. Nakashima, H., Y. Honda, and T. Katayama, *Serial electrocardiographic findings in acute myocarditis*. *Internal Medicine*, 1994. **33**(11): p. 659-666.
 140. Friedrich, M.G., et al., *Contrast media-enhanced magnetic resonance imaging visualizes myocardial changes in the course of viral myocarditis*. *Circulation*, 1998. **97**(18): p. 1802-1809.
 141. Zagrosek, A., et al., *Cardiac magnetic resonance monitors reversible and irreversible myocardial injury in myocarditis*. *JACC: Cardiovascular Imaging*, 2009. **2**(2): p. 131-138.
 142. Friedrich, M.G., et al., *Cardiovascular magnetic resonance in myocarditis: A JACC White Paper*. *Journal of the American College of Cardiology*, 2009. **53**(17): p. 1475-1487.

143. Nelson, M., et al., *A 35-year-old pregnant woman presenting with sudden cardiac arrest secondary to peripartum cardiomyopathy*. Prehospital Emergency Care, 2012. **16**(2): p. 299-302.
144. Baruteau, A.-E., et al., *Peripartum cardiomyopathy in the era of cardiac magnetic resonance imaging: first results and perspectives*. International journal of cardiology, 2010. **144**(1): p. 143-145.
145. Pearson, G.D., et al., *Peripartum cardiomyopathy: national heart, lung, and blood institute and office of rare diseases (national institutes of health) workshop recommendations and review*. Jama, 2000. **283**(9): p. 1183-1188.
146. Midei, M.G., et al., *Peripartum myocarditis and cardiomyopathy*. Circulation, 1990. **81**(3): p. 922-928.
147. Sliwa, K., et al., *Peripartum cardiomyopathy: inflammatory markers as predictors of outcome in 100 prospectively studied patients*. European heart journal, 2006. **27**(4): p. 441-446.
148. Mielniczuk, L.M., et al., *Frequency of peripartum cardiomyopathy*. The American journal of cardiology, 2006. **97**(12): p. 1765-1768.
149. DEMAKIS, J.G. and S.H. RAHIMTOOLA, *Peripartum cardiomyopathy*. Circulation, 1971. **44**(5): p. 964-968.
150. Amos, A.M., W.A. Jaber, and S.D. Russell, *Improved outcomes in peripartum cardiomyopathy with contemporary*. American heart journal, 2006. **152**(3): p. 509-513.
151. Sliwa, K., et al., *Current state of knowledge on aetiology, diagnosis, management, and therapy of peripartum cardiomyopathy: a position statement from the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology Working Group on peripartum cardiomyopathy*. European Journal of Heart Failure, 2010. **12**(8): p. 767-778.
152. Kawano, H., et al., *Magnetic resonance imaging in a patient with peripartum cardiomyopathy*. Internal medicine, 2008. **47**(2): p. 97-102.

153. Marmursztejn, J., et al., *Delayed-enhanced cardiac magnetic resonance imaging features in peripartum cardiomyopathy*. International journal of cardiology, 2009. **137**(3): p. e63-e64.
154. Mouquet, F., et al., *Characterisation of peripartum cardiomyopathy by cardiac magnetic resonance imaging*. European radiology, 2008. **18**(12): p. 2765-2769.
155. Sharkey, S.W., et al., *Natural history and expansive clinical profile of stress (tako-tsubo) cardiomyopathy*. Journal of the American College of Cardiology, 2010. **55**(4): p. 333-341.
156. Bybee, K.A., et al., *Clinical characteristics and thrombolysis in myocardial infarction frame counts in women with transient left ventricular apical ballooning syndrome*. The American journal of cardiology, 2004. **94**(3): p. 343-346.
157. Hurst, R.T., et al., *Takotsubo cardiomyopathy: a unique cardiomyopathy with variable ventricular morphology*. JACC: Cardiovascular Imaging, 2010. **3**(6): p. 641-649.
158. Nef, H.M., et al., *Tako-Tsubo cardiomyopathy: intraindividual structural analysis in the acute phase and after functional recovery*. European heart journal, 2007. **28**(20): p. 2456-2464.
159. Gianni, M., et al., *Apical ballooning syndrome or takotsubo cardiomyopathy: a systematic review*. European heart journal, 2006. **27**(13): p. 1523-1529.
160. Akashi, Y.J., et al., *Takotsubo cardiomyopathy a new form of acute, reversible heart failure*. Circulation, 2008. **118**(25): p. 2754-2762.
161. Prasad, A., A. Lerman, and C.S. Rihal, *Apical ballooning syndrome (Tako-Tsubo or stress cardiomyopathy): a mimic of acute myocardial infarction*. American heart journal, 2008. **155**(3): p. 408-417.
162. Dib, C., et al., *Clinical correlates and prognostic significance of electrocardiographic abnormalities in apical ballooning syndrome (Takotsubo/stress-induced cardiomyopathy)*. American heart journal, 2009. **157**(5): p. 933-938.

163. Elkhateeb, O.E. and H.K. Beydoun, *Recurrent long QT syndrome and syncope in transient apical ballooning syndrome (takotsubo cardiomyopathy)*. Canadian Journal of Cardiology, 2008. **24**(12): p. 917-919.
164. Hurst, R.T., et al., *Transient midventricular ballooning syndrome: a new variant*. Journal of the American College of Cardiology, 2006. **48**(3): p. 579-583.
165. Steen, H., et al., *A rare form of midventricular Tako-tsubo after emotional stress followed up with magnetic resonance imaging*. Circulation, 2006. **114**(7): p. e248-e248.
166. Kurowski, V., et al., *Apical and midventricular transient left ventricular dysfunction syndrome (tako-tsubo cardiomyopathy) frequency, mechanisms, and prognosis*. Chest Journal, 2007. **132**(3): p. 809-816.
167. Eitel, I., et al., *Differential diagnosis of suspected apical ballooning syndrome using contrast-enhanced magnetic resonance imaging*. European heart journal, 2008. **29**(21): p. 2651-2659.
168. Rolf, A., et al., *Immunohistological basis of the late gadolinium enhancement phenomenon in tako-tsubo cardiomyopathy*. European heart journal, 2009. **30**(13): p. 1635-1642.
169. Alter, P. and H. Rupp, *Occurrence of late gadolinium enhancement in ventricular ballooning or Tako-Tsubo syndrome: increased wall stress should not be overlooked*. European heart journal, 2009. **30**(23): p. 2948-2949.
170. vanden Driesen, R.I., R.E. Slaughter, and W.E. Strugnell, *MR findings in cardiac amyloidosis*. American Journal of Roentgenology, 2006. **186**(6): p. 1682-1685.
171. Kwong, R.Y. and R.H. Falk, *Cardiovascular magnetic resonance in cardiac amyloidosis*. Circulation, 2005. **111**(2): p. 122-124.
172. Mohty, D., et al., *Cardiac amyloidosis: updates in diagnosis and management*. Archives of cardiovascular diseases, 2013. **106**(10): p. 528-540.

173. Maceira, A.M., et al., *Cardiovascular magnetic resonance in cardiac amyloidosis*. Circulation, 2005. **111**(2): p. 186-193.
174. Falk, R.H., *Diagnosis and management of the cardiac amyloidoses*. Circulation, 2005. **112**(13): p. 2047-2060.
175. Syed, I.S., et al., *Role of cardiac magnetic resonance imaging in the detection of cardiac amyloidosis*. JACC: Cardiovascular Imaging, 2010. **3**(2): p. 155-164.
176. Perlini, S., et al., *Prognostic value of fragmented QRS in cardiac AL amyloidosis*. International journal of cardiology, 2013. **167**(5): p. 2156-2161.
177. Cueto-Garcia, L., et al., *Echocardiographic findings in systemic amyloidosis: spectrum of cardiac involvement and relation to survival*. Journal of the American College of Cardiology, 1985. **6**(4): p. 737-743.
178. Navarro, J.F., M. Rivera, and J. Ortuño, *Cardiac tamponade as presentation of systemic amyloidosis*. International journal of cardiology, 1992. **36**(1): p. 107-108.
179. McCrohon, J., et al., *Differentiation of heart failure related to dilated cardiomyopathy and coronary artery disease using gadolinium-enhanced cardiovascular magnetic resonance*. Circulation, 2003. **108**(1): p. 54-59.
180. Perugini, E., et al., *Non-invasive evaluation of the myocardial substrate of cardiac amyloidosis by gadolinium cardiac magnetic resonance*. Heart, 2006. **92**(3): p. 343-349.
181. Vogelsberg, H., et al., *Cardiovascular magnetic resonance in clinically suspected cardiac amyloidosis: noninvasive imaging compared to endomyocardial biopsy*. Journal of the American College of Cardiology, 2008. **51**(10): p. 1022-1030.
182. Orii, M., T. Imanishi, and T. Akasaka, *Assessment of cardiac sarcoidosis with advanced imaging modalities*. BioMed research international, 2014. **2014**: p. 897956.

183. Rybicki, B.A., et al., *Racial differences in sarcoidosis incidence: a 5-year study in a health maintenance organization*. American journal of epidemiology, 1997. **145**(3): p. 234-241.
184. Evanchan, J.P., E.D. Crouser, and S.J. Kalbfleisch, *Cardiac sarcoidosis: recent advances in diagnosis and treatment and an argument for the need for a systematic multidisciplinary approach to management*. The Journal of Innovations in Cardiac Rhythm Management, 2013. **4**: p. 1160-1174.
185. Smedema, J.-P., et al., *Evaluation of the accuracy of gadolinium-enhanced cardiovascular magnetic resonance in the diagnosis of cardiac sarcoidosis*. Journal of the American College of Cardiology, 2005. **45**(10): p. 1683-1690.
186. Chapelon-Abric, C., et al., *Cardiac sarcoidosis: a retrospective study of 41 cases*. Medicine, 2004. **83**(6): p. 315-334.
187. Burstow, D.J., et al., *Two-dimensional echocardiographic findings in systemic sarcoidosis*. The American journal of cardiology, 1989. **63**(7): p. 478-482.
188. Doughan, A.R. and B.R. Williams, *Cardiac sarcoidosis*. Heart, 2006. **92**(2): p. 282-288.
189. Fields, C., et al., *Thallium-201 scintigraphy in the diagnosis and management of myocardial sarcoidosis*. Southern medical journal, 1990. **83**(3): p. 339-342.
190. Ichinose, A., et al., *MRI of cardiac sarcoidosis: basal and subepicardial localization of myocardial lesions and their effect on left ventricular function*. American Journal of Roentgenology, 2008. **191**(3): p. 862-869.
191. Mahrholdt, H., et al., *Delayed enhancement cardiovascular magnetic resonance assessment of non-ischaemic cardiomyopathies*. European heart journal, 2005. **26**(15): p. 1461-1474.
192. Patel, M.R., et al., *Detection of myocardial damage in patients with sarcoidosis*. Circulation, 2009. **120**(20): p. 1969-1977.
193. Soejima, K. and H. Yada, *The work-up and management of patients with apparent or subclinical cardiac sarcoidosis: with emphasis on the associated*

- heart rhythm abnormalities*. Journal of cardiovascular electrophysiology, 2009. **20**(5): p. 578-583.
194. Cerqueira, M.D., et al., *Standardized myocardial segmentation and nomenclature for tomographic imaging of the heart a statement for healthcare professionals from the cardiac imaging committee of the Council on Clinical Cardiology of the American Heart Association*. Circulation, 2002. **105**(4): p. 539-542.
 195. Roger, V.L., et al., *Heart disease and stroke statistics—2011 update a report from the American Heart Association*. Circulation, 2011. **123**(4): p. e18-e209.
 196. Salerno, M. and C.M. Kramer, *Advances in cardiovascular MRI for diagnostics: applications in coronary artery disease and cardiomyopathies*. Expert opinion on medical diagnostics, 2009. **3**(6): p. 673-687.
 197. Friedrich, M.G., et al., *The salvaged area at risk in reperfused acute myocardial infarction as visualized by cardiovascular magnetic resonance*. Journal of the American College of Cardiology, 2008. **51**(16): p. 1581-1587.
 198. Pennell, D.J., et al., *Clinical indications for cardiovascular magnetic resonance (CMR): Consensus Panel report*. Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance, 2004. **6**(4): p. 727-765.
 199. Pérez-David, E., et al., *Impact of left ventricular late enhancement on pulmonary arterial hypertension in idiopathic dilated cardiomyopathy*. Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance, 2015. **17**(Suppl 1): p. P286.
 200. Latus, H., et al., *Focal myocardial fibrosis assessed by late gadolinium enhancement cardiovascular magnetic resonance in children and adolescents with dilated cardiomyopathy*. J Cardiovasc Magn Reson, 2015. **17**: p. 34.
 201. Pontone, G., et al., *Prognostic Benefit of Cardiac Magnetic Resonance Over Transthoracic Echocardiography For The Assessment of Ischemic And Non-Ischemic Dilated Cardiomyopathy Patients Referred For Primary Prevention Implantable Cardioverter Defibrillator Therapy*. Journal of the American College of Cardiology, 2016. **67**(13_S): p. 1682-1682.

202. Millar, L., et al., *The ECG has a Low Diagnostic Yield in Active Individuals With Dilated Cardiomyopathy*. Circulation, 2015. **132**(Suppl 3): p. A11107-A11107.
203. Maron, M.S., et al., *Hypertrophic cardiomyopathy phenotype revisited after 50 years with cardiovascular magnetic resonance*. Journal of the American College of Cardiology, 2009. **54**(3): p. 220-228.
204. Kim, Y.J., et al., *Delayed enhancement in hypertrophic cardiomyopathy: comparison with myocardial tagging MRI*. Journal of Magnetic Resonance Imaging, 2008. **27**(5): p. 1054-1060.
205. Amano, Y., et al., *Delayed hyper-enhancement of myocardium in hypertrophic cardiomyopathy with asymmetrical septal hypertrophy: Comparison with global and regional cardiac MR imaging appearances*. Journal of magnetic resonance imaging, 2004. **20**(4): p. 595-600.
206. Ryan, M.P., et al., *The standard electrocardiogram as a screening test for hypertrophic cardiomyopathy*. The American journal of cardiology, 1995. **76**(10): p. 689-694.
207. Harris, K.M., et al., *Prevalence, clinical profile, and significance of left ventricular remodeling in the end-stage phase of hypertrophic cardiomyopathy*. Circulation, 2006. **114**(3): p. 216-225.
208. Mahrholdt, H., et al., *Cardiovascular magnetic resonance assessment of human myocarditis a comparison to histology and molecular pathology*. Circulation, 2004. **109**(10): p. 1250-1258.
209. Goitein, O., et al., *Acute myocarditis: noninvasive evaluation with cardiac MRI and transthoracic echocardiography*. American Journal of Roentgenology, 2009. **192**(1): p. 254-258.
210. Cheng, H., et al., *Cardiac magnetic resonance imaging characteristics of isolated left ventricular noncompaction in a Chinese adult Han population*. The international journal of cardiovascular imaging, 2011. **27**(7): p. 979-987.
211. Wan, J., et al., *Varied distributions of late gadolinium enhancement found among patients meeting cardiovascular magnetic resonance criteria for isolated left ventricular non-compaction*. J Cardiovasc Magn Reson, 2013. **15**(1): p. 20.

212. Tandri, H., et al., *Magnetic resonance imaging findings in patients meeting task force criteria for arrhythmogenic right ventricular dysplasia*. Journal of cardiovascular electrophysiology, 2003. **14**(5): p. 476-482.
213. Quarta, G. and P.M. Elliott, *Diagnostic criteria for arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy*. Revista Española de Cardiología, 2012. **65**(07): p. 599-605.
214. Ricci, C., et al., *Magnetic resonance imaging in right ventricular dysplasia*. The American journal of cardiology, 1992. **70**(20): p. 1589-1595.
215. Auffermann, W., et al., *Arrhythmogenic right ventricular disease: MR imaging vs angiography*. AJR. American journal of roentgenology, 1993. **161**(3): p. 549-555.
216. Corrado, D., et al., *Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia/Cardiomyopathy Need for an International Registry*. Circulation, 2000. **101**(11): p. e101-e106.
217. Roberts, W.C. and B.F. Waller, *Cardiac amyloidosis causing cardiac dysfunction: analysis of 54 necropsy patients*. The American journal of cardiology, 1983. **52**(1): p. 137-146.