

Bölüm 5

PRİMER KARDİYOMİYOPATİLER VE KARDİYAK MANYETİK REZONANS GÖRÜNTÜLEME BULGULARI

Ayşe Füsun BEKİRÇAVUŞOĞLU¹

Primer kardiyomiyopatiler başka bir nedene bağlı olmaksızın kalp kasının yapısal ve fonksiyonel bozukluğudur. Son 50 yılda kardiyomiyopatilerin tanımı ve sınıflandırılmasında değişiklikler yapılmış olup en son 2013 yılında Dünya Kalp Federasyonu MOGE(S) (M:Morfofonksiyonel, O:Organ tutulumu, G:Genetik ve ailesel faktörler, E: Etiyolojik bulgular, S:Ek fonksiyonel durum) sınıflamasını yayınlamıştır. Bu sınıflamada kardiyomiyopatiler, genotipik ve fenotipik özelliklerine göre sınıflandırılmıştır. Morfofonksiyonel sınıflandırmada hipertrofik kardiyomiyopati, dilate kardiyomiyopati, restriktif kardiyomiyopati, aritmojenik sağ kalp dizplazisi/kardiyomiyopatisi ve sol ventrikül non-kompaksiyonu yer almaktadır. (1).

Kardiyak manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'de gelişen teknolojiyle birlikte uzaysal ve temporal rezolusyonda artış sağlanmış olup miyokardın doku karakterizasyonu optimal yapılar hale gelmiştir. Kardiyak MRG; kardiyomiyopatilerde morfolojik ve fonksiyonel özelliklerin saptanması ve değerlendirilmesi için değerli bir görüntüleme yöntemidir. Kardiyomiyopati araştırılan bir olguda aşağıdaki tabloda özetlenen sekansları alınması çoğu zaman yeterli olacaktır (Tablo 1) (2).

¹ Uzm. Dr., SBÜ Bursa Şehir Hastanesi, Radyoloji Kliniği, aysefusunt@gmail.com

Tablo 1. Kardiyomiyopati Görüntüleme için Temel Kardiyak MR Protokolü

Lokalizer Görüntü	Kalp konumunu ve uygun pozisyon ayarlanır
Aksiyel, torakal HASTE veya SSFP görüntüler	Kalp anatomisi değerlendirilir ve kalp dışı patoloji tespit edilir
Sine SSFP görüntüler	Kardiyak morfoloji, duvar hareket bozuklukları, global kardiyak fonksiyon değerlendirilir.
Spin eko T1 ve T2 görüntüler	Morfolojik değerlendirme ve doku karakterizasyonu yapılır
İlk geçiş perfüzyon görüntüleme	Miyokard perfüzyonu ve kitlesel lezyonlar değerlendirilir.
Geç kontrastlı görüntüler	Miyokardiyal fibrozis-infiltrasyon varlığı ve yaygınlığı değerlendirilir.
Ek sekanslar	T1 ve T2 Mapping T2* Görüntüleme Faz Kontrast Görüntüleme Miyokardiyal Tagging Görüntüleme

HİPERTROFİK KARDİYOMİYOPATİLER

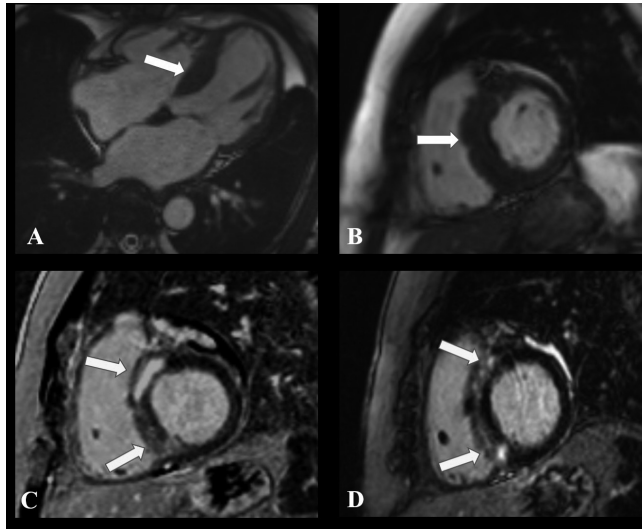
Hipertrofik kardiyomiyopati (HKM); altta yatan başka kalp ve sistemik hastalığın olmadığı durumda, tipik olarak sol ventrikül ve daha az sıklıkla sağ ventrikülden, diffüz ya da fokal duvar kalınlık artışı ile karakterize bir kardiyomiyopatidir. En yaygın kabul gören neden, sarkomerik proteinlerdeki bir mutasyondur ve genellikle otozomal dominant geçiş gösterir (2,3). HKM prevalansı erişkinlerde yaklaşık 1/250-500 olup en yaygın kalıtsal kardiyomiyopatidir (4).

Sistolik-diyastolik fonksiyon bozukluğu, aritmiler ve sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu ile ilişkili ani kardiyak ölümler görülebilir. Bulgular genelde erken adolesan ve genç erişkin dönemde ortaya çıkmaktadır (5,6). Klinik bulgular spesifik olmayıp kardiyak görüntüleme ile tanı koymak ve fenotipi belirlemek, ventrikül fonksiyonlarını değerlendirir varsa ciddiyetini saptamak amaçlanmaktadır.

MR GÖRÜNTÜLEME BULGULARI

En önemli görüntüleme bulgusu, normal değeri 11 mm'nin altında olması gereken ventrikül duvar kalınlığında artıştır. Ventrikül duvar kalınlığı 15 mm ve üzerinde olması veya midkardiyak seviyede septum ile lateral duvar kalınlığı oranının 1,5'in üzerinde olması tanı koydurur (5).

Duvar kalınlığı ölçümleri end-diyastolik fazdaki görüntülerden yapılmalıdır. Kısa aks görüntülerden yapılan ölçümler daha güvenilir olup en az iki planda kontrol edilerek yapılmalıdır. Sol ventrikül global fonksiyonu sine SSFP görüntüler ile değerlendirilir, fokal duvar hareket bozuklukları saptanabilir. Fokal hareket bozukluklarını değerlendirmede miyokardiyal tagging görüntüler daha doğru bilgi sağlamaktadır (6). Geç kontrastlı görüntülerde; tipik olarak non- iskemik karakterde, midmiyokardiyal yerleşimli, yamasal tarzda ya da punktat kontrastlanma alanları izlenmektedir. İnterventriküler septum ve lateral duvarda sıklıkla görülmekte olup apeks ve sağ ventrikül yapışma yerlerinde de izlenebilmektedir (Resim1). Bu kontrastlanma alanları histopatolojik olarak fibrozis alanlarını temsil etmektedir (5).

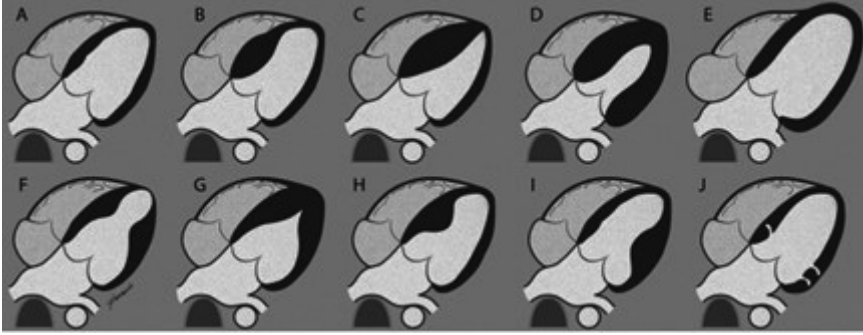


Resim 1: Sine SSFP 4 oda(A) ve kısa aks(B) görüntülerde interventriküler septum bazal-mid'de asimetrik duvar kalınlaşması (beyaz kalın ok) izlenmektedir. Geç post-kontrast PSIR kısa aks görüntülerde (C ve D) interventriküler septumda yamasal-punktat fibrozis ile uyumlu kontrastlanma alanları (beyaz kalın ok) izlenmektedir. Bulgular asimetrik septal HKM ile uyumludur.

HKM olgularının valsalva manevrası ile yaklaşık %70 'inde sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu görülebilir. Septumda asimetrik kalınlaşma bu duruma zemin hazırlamaktadır. Hız kodlu faz kontrast görüntüleme ile sol ventrikül çıkış yolundan alınan görüntülerde pik sistolik hız ölçülebilir ve basınç gradiyenti hesaplanabilir. 30 mmHg'nın üzerinde basınç gradiyenti sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu açısından anlamlıdır. Sine SSFP görüntülerde mitral kapağın sistolde anteriora yer değiştirme hareketi (SAM- sistolik anterior motion) görülebilir (5).

Miyokardiyal kripler interventriküler septumda sağ ventrikül insersiyon bölgelerinde V şeklinde izlenen içi kan dolu fissürlerdir. Bu kripler sol ventrikül hipertrofisi olmayan olgularda prefenotipik belirteç olarak kabul edilmektedir (7).

Hipertrofik kardiyomyopatiler morfolojik olarak sınıflandırılmış olup en sık görülen tipi asimetrik septal tiptir (Resim 2) (5).



Resim 2: HKM fenotipleri izlenmektedir. A. Normal sol ventrikül, B. Asimetrik septal HKM, C. Diffüz septal HKM, D. Konsantrik HKM, E. Burned-out 'tükenmiş' HKM, F. Midventriküler HKM, G. Apikal HKM, H. fokal midseptum HKM, I. Lateral duvar HKM, J. Fenotip negatif genotip pozitif HKM'de kripler (5).

DİLATE KARDİYOMYOPATİLER

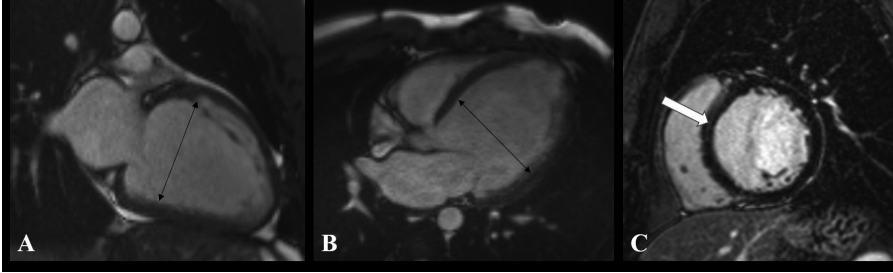
Dilate Kardiyomyopati (DKM); ventrikül dilatasyonu ve sistolik fonksiyon bozukluğu ile karakterize bir kardiyomyopatidir. Koroner arter hastalıkları, yüklenmeyle seyreden hastalıklar ve infiltratif patolojiler dışlanmalıdır. Prevalansı yaklaşık HKM kadar olup büyük ölçüde geri döndürülemez bir kalp kası hastalığı şeklindedir. Kalp yetmezliğinin en yaygın üçüncü nedeni ve kalp naklinin en sık nedenidir (3,4).

Etiyolojisinde genetik ve non-genetik faktörler rol oynamaktadır. Günümüzde bilinen en önemli genetik risk faktörü LMCA(lamin A/C) gen mutasyonudur. Bu gen ayrıca aritmojenik sağ kalp dizplazisi/kardiyomyopatisi ile de ilişkilidir (8). Histopatolojik özellikleri non-spesifik olup diffüz interstisyel fibrozis sık görülür. İnflamatuar DKM'lerde fokal lenfosit infiltrasyonu izlenebilmektedir (9).

MR GÖRÜNTÜLEME BULGULARI

Sine SSFP imajlarda ventriküler duvarda hareket bozuklukları ve ventriküler dilatasyondeğerlendirilir. DKM'de end-diastolik hacim artmış olup sağ ventrikülde

150 mL'nin sol ventrikülde ise 140 mL'nin üzerindedir (10). T2 ağırlıklı STIR sekansta akut inflamatuvar süreç varlığını araştırmak için kullanılır. Geç kontrast görüntülerde olguların yarısından çoğunda kontrastlanma izlenmemektedir (9,11,12). Hastaların yaklaşık %28-35'inde lineer midmiyokardiyal kontrastlanma izlenmektedir (Resim 3). Bu kontrastlanma paterni histopatolojik olarak fibrofatty/fibrotik değişikliklere sekonderdir (9,12,13).



Resim 3: Sine SSFP 2 oda(A) ve 4 oda(B) görüntülerde genişlemiş sol ventrikül izlenmektedir (siyah çift ok). Geç post-kontrast PSIR sekansta(C) anteroseptal duvarda lineer midmiyokardiyal kontrastlanma izlenmektedir(kalın beyaz ok). Fonksiyonel incelemede sol ventrikül end-diastolik volümü 380 mL ölçülmüş olup artmıştı. Bulgular DKM ile uyumludur.

RESTRIKTİF KARDİYOMİYOPATİ

Restriktif kardiyomyopati (RKM) nadir görülen bir kardiyomyopatidir. Miyokarda sertleşme ile ilişkili azalmış ventriküler dolum izlenmektedir. Sistolik fonksiyonlar, ventrikül duvar kalınlığı korunmuştur (3). RKM idiopatik olabileceği gibi infiltratif ya da depo hastalıklarına sekonder olarak da gelişebilir (10).

MR GÖRÜNTÜLEME BULGULARI

RKM'de tipik olarak biatrial dilatasyon ve normal boyutlarda ventriküller izlenir. Pulmoner hipertansiyon eşlik ediyorsa sağ ventrikül genişlemesi de görülebilir. MR görüntüleme RKM ile konstrüktif perikardit ayrıcı tanısında önemli role sahiptir. Azalmış ventriküler doluş ve diastolik hacimler her iki hastalığın özelliği olabile de, perikardiyal kalınlaşma (> 4 mm) konstrüktif perikardit için tipiktir. Gerçek zamanlı(real-time) MR görüntülemesinde RKM 'de tüm solunum fazlarında septal konveksitenin korunduğunu, konstrüktif perikarditte ise erken inspirasyonda septal düzleşme gösterilebilir (10).

ARİTMOJENİK SAĞ VENTRİKÜL KARDİYOMİYOPATİSİ

Aritmojenik sağ ventriküler displazi (ARVD) olarak da bilinen aritmojenik sağ ventrikül kardiyomiyopati (ARVC), sağ ventrikül miyokardının progresif fibro-fatty replasmanı ile karakterizedir. Sol ventrikülün de tutulduğu vakalar bildirilmiştir. Genç popülasyonda senkop, tekrarlayan ventriküler taşikardi, kalp yetmezliği ve bazen de ani kardiyak ölüme yol açabilir (14–16). Litaratürde prevalansı yaklaşık 1/2000-5000 arasındadır (4).

MR GÖRÜNTÜLEME BULGULARI

Siyah kan spin eko görüntülerde sağ ventrikül duvarında ve bazen de sol ventrikül duvarında görülebilen yağlı infiltrasyon varlığı değerlendirilir. Sine SSFP sekanslarda sağ ventrikül global volüm ve fonksiyonu, sağ ventrikül dilatasyonu ve anevrizma oluşumu, sağ ventrikül diskinezi gibi duvar hareketi anormallikleri değerlendirilir. Ayrıca sağ ventrikül serbest duvarında sistolde daha da belirginleşen ‘akordeon işareti’ olarak da bilinen fokal tırtıklı görünüm izlenebilir (14).

ARVD/C tanısı için 1994 yılında ‘task force’ tanı kriterleri belirlenmiş olup 2010 yılında modifiye edilmiştir. MR görüntüleme ile ilgili olanları Tablo 2’de gösterilmiştir. ARVD tanısı koymak için kriterlerden 2 majör veya 4 minör veya 1 majör 2 minör kriterin olması gerekmektedir (17).

Tablo 2. 2010 Task Force (MR ile ilgili) Kriterleri (19)

Majör Kriterler	
Sağ ventrikül(RV) duvarında bölgesel akinezi / diskinezi / dissenkroni ile birlikte yandaki kriterlerden birinin olması	a) Vücut yüzey alanına göre RV end-diyastolik volümünün erkekte $\geq 110\text{mL}/\text{m}^2$, kadında $\geq 100\text{mL}/\text{m}^2$ olması, (b) RV ejeksiyon fraksiyonunun $\leq 40\%$ olması
Minör Kriterler	
Sağ ventrikül(RV) duvarında bölgesel akinezi / dizkinezi / dissenkroni ile birlikte yandaki kriterlerden birinin olması	(a) Vücut yüzey alanına göre RV end-diyastolik volümünün erkekte $\geq 100\text{mL}/\text{m}^2$, kadında $\geq 90\text{mL}/\text{m}^2$ olması, (b) RV ejeksiyon fraksiyonunun $\leq 45\%$ olması

SOL VENTRİKÜL NON-KOMPAKSİYONU

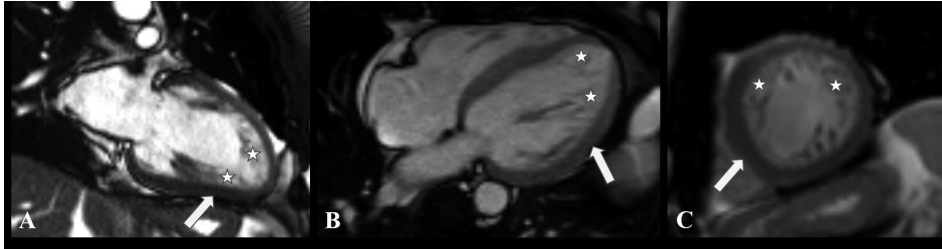
Sol ventrikül non-kompaksiyonu (LVNC), sol ventrikül miyokardının kompakte olmaması nedeniyle ‘süngerimsi’ görünümüyle karakterize; kalp yetmezliği,

tromboemboli ve malign aritmilere neden olabilen bir kardiyomiyopati türüdür. Normal embriyogenezdeki bir duraklamadan kaynaklandığı düşünülmekte olup ventriküler kavite ile iletişim halinde olan derin intertrabeküler girintiler (sinüzoidler) izlenir. Normal kompaksiyon en son apekte geliştiği için apeks olguların tümünde tutulmuştur (3,18,19).

LVNC'nin gerçek prevalansı belirsizdir, ancak yetişkinlerin %0,014-0,05'inde bildirilmiştir. Ekokardiyografik veriler, prevalansın daha yüksek olduğunu ve %1,3'e ulaştığını göstermektedir. İzole sağ ventrikül kompaksiyonu ya da sol ventrikül kompaksiyonuna eşlik eden sağ ventrikül kompaksiyonu nadirdir. Nedeni sağ ventrikülün anatomik yapısı nedeniyle değerlendirmenin zorlaşmasıdır. Sağ ventrikül dilatasyonun olması şüphede kalınan olgularda destekleyici bulgudur (19).

MR GÖRÜNTÜLEME BULGULARI

LVNC değerlendirilmesinde sine SSFP görüntüler trabekülasyonu göstermede ve kompakte-nonkompakte miyokard ölçümlerinde faydalıdır. End-diyastolik non-kompakte/kompakte miyokard oranı 2.3'ün olması LVNC tanısı koydurtmaktadır (Resim 4) (18). Ayrıca geç kontrastlı görüntülerde trabekülasyon ve subendokardiyal fibrozis ile kontrastlanma alanları görülebilir (19).



Resim 4: Fonksiyonel değerlendirmede ejeksiyon fraksiyonu %24 ölçülen semptomatik hastada, sine SSFP 2 oda(A), 4 oda(B) ve kısa aks(C) görüntülerde trabeküler nonkompakte miyokard (yıldız) ve hipointens kompakte miyokard (beyaz kalın ok) izlenmektedir. Non-kompakte/kompakte miyokard oranı 3 olup LVNC ile uyumludur.

Non-kompakte/kompakte miyokard oranı LVNC tanısı için önemli olsa da bazı çalışmalar normal popülasyonda da trabekülasyonun arttığını göstermektedir (22). Hipertansiyon gibi ventrikül yüklenmesi olan durumlarda trabekülasyonun olabileceği ve etnik kökenin önemli olduğu ortaya konmuştur (21). 2016 yılında yayınlanan makalede son veriler değerlendirilmiş; asemptomatik düşük riskli

popülasyonda ve kardiyomiyopatilerde artmış trabekülasyonun prognostik değerinin olmadığı belirtilmiştir (22).

Sonuç olarak; kardiyak MR yeni gelişen teknolojik görüntüleme yöntemleri ile miyokardın morfolojisi ve fonksiyonu açısından önemli bilgiler sunmakta ve kardiyomiyopatilerin tanısında önemli rol üstlenmektedir.

KAYNAKLAR

1. Arbustini E, Narula N, Dec GW, et al. The MOGE(S) classification for a phenotype-genotype nomenclature of cardiomyopathy: endorsed by the World Heart Federation. *J Am Coll Cardiol*. 2013;62(22):2046-72. doi:10.1016/j.jacc.2013.08.1644.
2. O'Donnell DH, Abbara S, Chaithiraphan V, et al. Cardiac MR imaging of nonischemic cardiomyopathies: imaging protocols and spectra of appearances. *Radiology*. 2012;262(2):403-22. doi:10.1148/radiol.11100284.
3. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, 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):1807-16. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.106.174287.
4. McKenna WJ, Maron BJ, Thiene G. Classification, epidemiology, and global burden of cardiomyopathies. *Circ Res*. 2017;121(7):722-30. doi:10.1161/CIRCRESAHA.117.309711.
5. Baxi AJ, Restrepo CS, Vargas D, et al. Hypertrophic Cardiomyopathy from A to Z: Genetics, Pathophysiology, Imaging, and Management. *Radiographics*. 2016;36(2):335-54. doi:10.1148/rg.2016150137.
6. Hansen MW, Merchant N. MRI of hypertrophic cardiomyopathy: Part I, MRI appearances. *AJR*. 2007;189(6):1335-43. doi:10.2214/AJR.07.2286.
7. Rowin EJ, Maron MS. Myocardial crypts in hypertrophic cardiomyopathy: the new gang in town. *Eur Hear J - Cardiovasc Imaging*. 2012;13(4):281-3. doi:10.1093/ehjci/jes035.
8. Koikkalainen JR, Anttila M, Lötjönen JM, et al. Early familial dilated cardiomyopathy: identification with determination of disease state parameter from cine MR image data. *Radiology*. 2008;249(1):88-96. doi:10.1148/radiol.2491071584
9. Hashimura H, Kimura F, Ishibashi-Ueda H, et al. Radiologic-Pathologic Correlation of Primary and Secondary Cardiomyopathies: MR Imaging and Histopathologic Findings in Hearts from Autopsy and Transplantation. *Radiographics*. 2017;37(3):719-36. doi:10.1148/rg.2017160082.
10. Belloni E, De Cobelli F, Esposito A, et al. MRI of cardiomyopathy. *AJR*. 2008;191(6):1702-10. doi:10.2214/AJR.07.3997.
11. Francone M. Role of cardiac magnetic resonance in the evaluation of dilated cardiomyopathy: diagnostic contribution and prognostic significance. *ISRN Radiol*. 2014;2014:365404. doi:10.1155/2014/365404.
12. McCrohon JA, Moon JC, Prasad SK, et al. Differentiation of heart failure related to dilated cardiomyopathy and coronary artery disease using gadolinium-enhanced cardiovascular magnetic resonance. *Circulation*. 2003;108(1):54-9. doi:10.1161/01.CIR.0000078641.19365.4C.
13. Assomull RG, Prasad SK, Lyne J, et al. Cardiovascular magnetic resonance, fibrosis, and prognosis in dilated cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2006;48(10):1977-85. doi:10.1016/j.jacc.2006.07.049.
14. Murphy DT, Shine SC, Cradock A, et al. Cardiac MRI in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *AJR*. 2010;194(4):299-306. doi:10.2214/AJR.09.3450.

Güncel Radyoloji Çalışmaları III

15. Rastegar N, Burt JR, Corona-Villalobos CP, et al. Cardiac MR findings and potential diagnostic pitfalls in patients evaluated for arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Radiographics*. 2014;34(6):1553-70. doi:10.1148/rg.346140194.
16. Corrado D, Basso C, Thiene G, et al. Spectrum of Clinicopathologic Manifestations of Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy/Dysplasia: A Multicenter Study. *J Am Coll Cardiol*. 1997;30(6):1512-20. doi:10.1016/s0735-1097(97)00332-x.
17. Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the task force criteria. *Circulation*. 2010;121(13):1533-41. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.108.840827.
18. Petersen SE et al. Left Ventricular Non-Compaction: Insights From Cardiovascular Magnetic Resonance Imaging. *J Am Coll Cardiol*. 2005;46(1):101-5. doi:10.1016/j.jacc.2005.03.045.
19. Zuccarino F, Vollmer I, Sanchez G, et al. Left ventricular noncompaction: imaging findings and diagnostic criteria. *AJR*. 2015;204(5):519-30. doi:10.2214/AJR.13.12326.
20. Kawel N, Nacif M, Arai AE, et al. Trabeculated (noncompacted) and compact myocardium in adults: the multi-ethnic study of atherosclerosis. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2012;5(3):357-66. doi:10.1161/CIRCIMAGING.111.971713.
21. Captur G, Zemrak F, Muthurangu V, et al. Fractal analysis of myocardial trabeculations in 2547 study participants: Multi-ethnic study of atherosclerosis. *Radiology*. 2015;277(3):707-15. doi:10.1148/radiol.2015142948.
22. Aung N, Zemrak F, Petersen SE, et al. Left Ventricular Noncompaction, or Is It? *J Am Coll Cardiol*. 2016;68(20):2182-4. doi:10.1016/j.jacc.2016.09.912