

Kardiyomiyopatilerin Değerlendirilmesinde Kullanılan Kardiyak Manyetik Rezonans Yöntemleri

Kardiyomiyopatiler (KMP) kısaca miyokardın kas hastalıkları olarak tanımlanabilir. Tarihsel olarak bakıldığında KMP'lerin tanım ve sınıflaması esas olarak ventriküllerin morfolojisine göre yapılmıştır ve günümüzde altta yatan genetik faktörler hakkında bilgi oldukça artmış olsa da kardiyak morfoloji hala KMP'lerin tanımlanmasında esastır.²⁴ Bu açıdan bakıldığında bir hastalık grubu olarak KMP'lerin tanısında kardiyak görüntüleme yöntemleri birincildir. KMP'lerin etiyolojisinde genetik ve çevresel sebepler oldukça geniş bir yelpazeye yayılmış olmakla birlikte etkileri kalbin yapısı (ventrikül morfolojisi, miyokart yapısı) ve fonksiyonunda (sistolik/diyastolik fonksiyon) değişiklikler ve bozulmalarla ortaya çıkar (Şekil 11). Dolayısıyla ventriküllerin morfoloji ve fonksiyonunun (duvar kalınlıkları, bölgesel duvar hareket kusurları, ventrikül hacimleri ve ejeksiyon fraksiyonu, deformasyon) ve miyokart yapısının (fibröz/skar, yağ infiltrasyonu, demir birikimi gibi) iyi tanımlanabilmesi KMP'lerin tanısında değerlidir ve bu açıdan kardiyak manyetik rezonans (MR) KMP'lerin tanısında önemlidir.^{1,25}

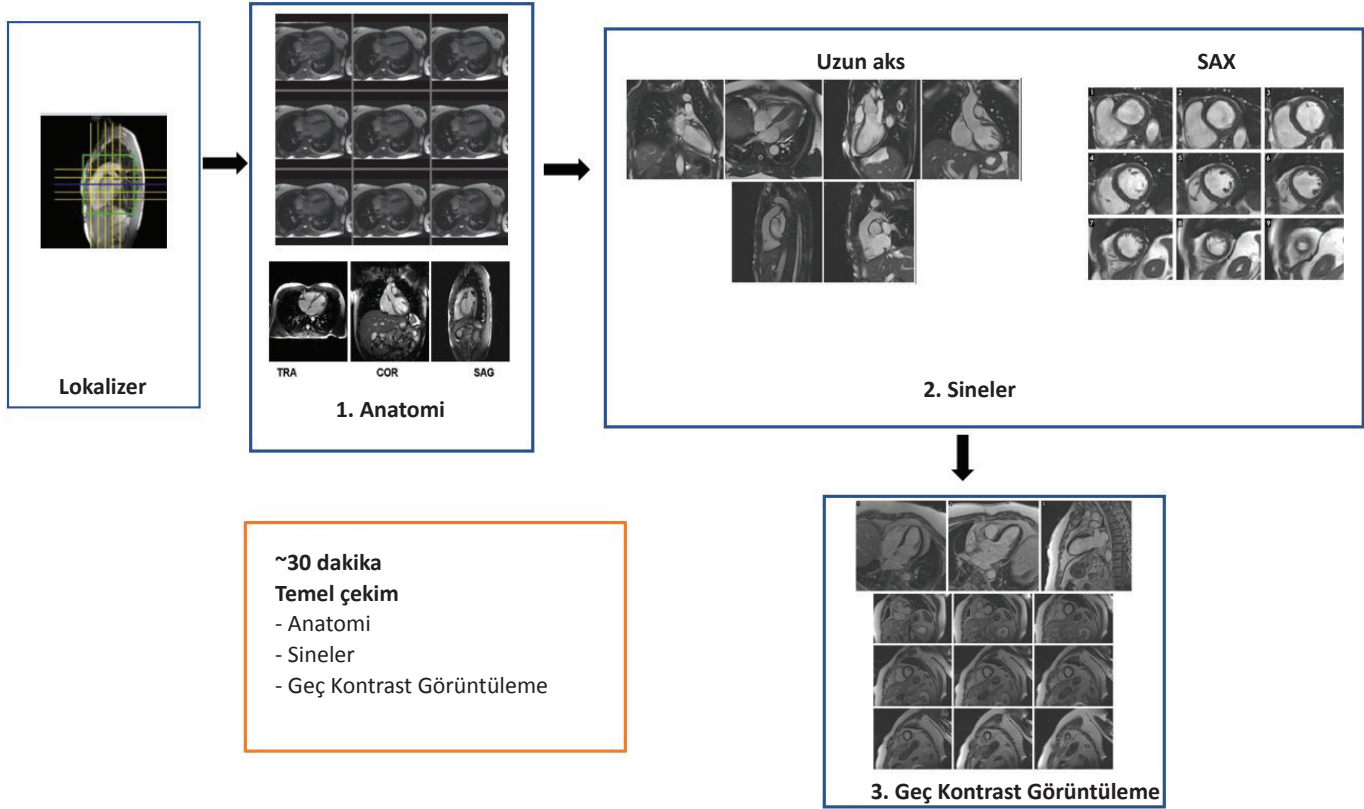
Birçok hastada, oldukça temel ve kısa bir kardiyak MR çekim protokolü ile KMP değerlendirmesi için gereken pek çok değerli bilgiyi elde etmek mümkündür. Böyle bir protokol statik anatomik görüntüler, kısa ve uzun aks sineler ve geç kontrast görüntülerden oluşur ve yaklaşık yarım saatlik bir çekim süresinde tamamlanabilir; çok özel yazılımlar gerektirmez ve dedike olmayan bir merkezde rutin bir MR makinesi ile çekilebilir (Şekil 12). Gerekli durumlarda bu temel protokole başka ve bir kısmı daha ileri sekanslar da eklenebilir (örn. sağ ventriküle özel sine planları, T1 ve T2 haritalama, perfüzyon ve akım haritalama gibi).

Kardiyak Morfolojinin Değerlendirilmesi

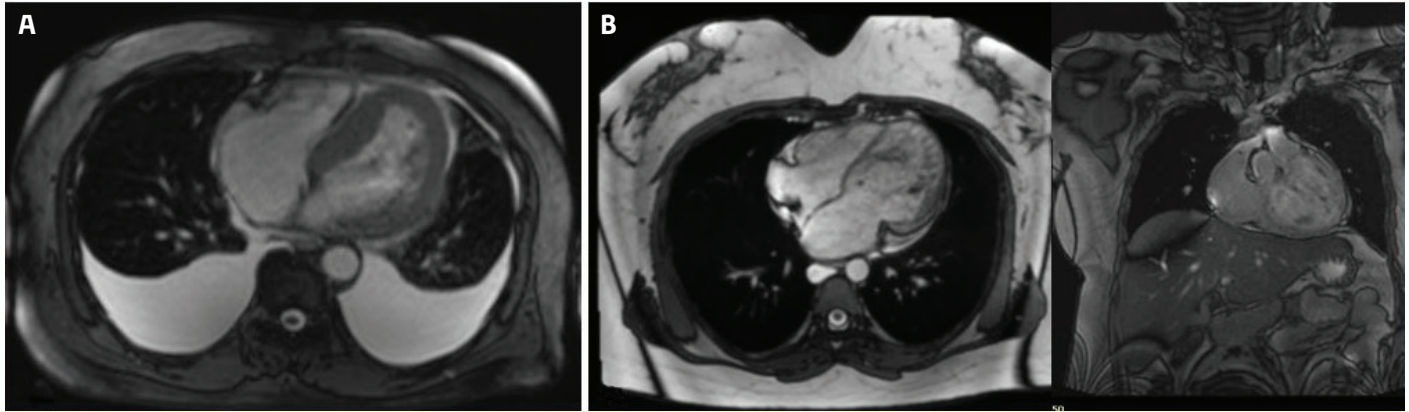
Kardiyak MR çekimlerine rutin olarak tüm toraksı içine alacak şekilde alınan statik anatomik görüntülerle başlanır. Bunlar damar ve kardiyak boşlukların beyaz olarak görüldüğü beyaz kan veya basıkılarak siyah olarak görüldüğü siyah kan sekanslar olabilir. Bu anatomik görüntüler de kalbi, ana damarları ve perikardı göstermek ve genel bir fikir sahibi olmak için değerlidir (Şekil 13). Örneğin, ventriküllerin ilk bakışta genişlemiş olup olmadıkları, sağ ventrikül genişlemesi olan ve aritmoje-



Şekil 11. Kardiyomiyopatilerde görülen değişiklikler.



Şekil 12. Kardiyomiyopatilerin değerlendirilmesinde kullanılabilecek temel kardiyak MR çekim protokolü.



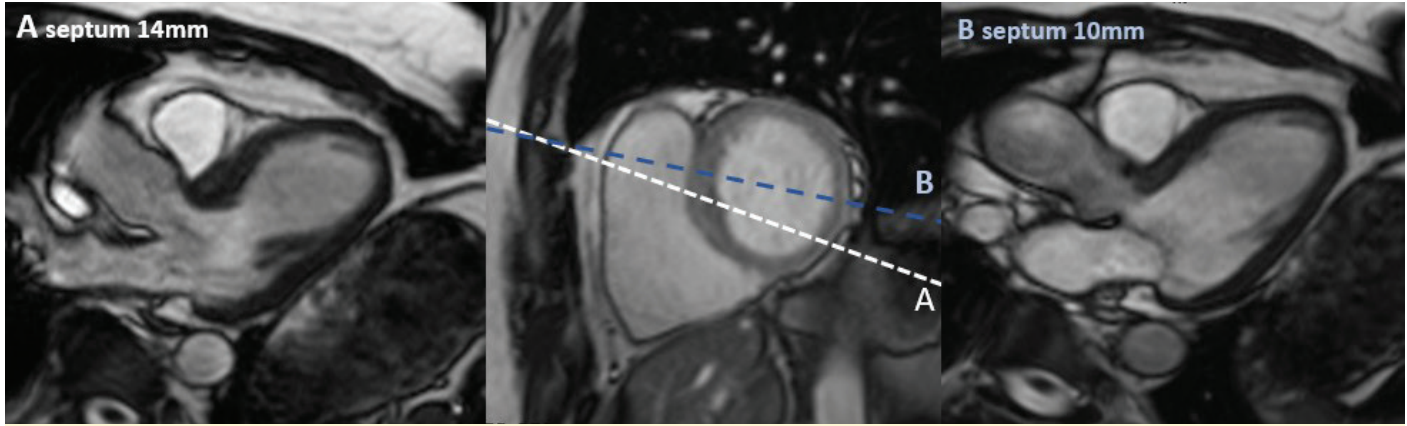
Şekil 13. Anatmik görüntüler kalbe ve toraksa global olarak bakma imkanı sağlar. Solda (A) kardiyak amiloidoz ön tanısı ile refere edilen bir hastada hemen başlangıçta alınan anatomik kesitlerde amiloidoz ile uyumlu olacak şekilde sol ventrikül hipertrofisini ve bilateral plevral efüzyonu görmek mümkündür. Sağda (B) ise belirgin sol ventrikül trabekülasyonu sebebiyle non-kompaksiyon kardiyomiyopatisi düşünülen bir hastada koronal kesitte alınan anatomik görüntüde büyük arterlerin paralel seyrettiği ve ileri derecede trabeküllü görünüş non-kompaksiyon düşünülen sol ventrikülün altında doğuştan düzeltilmiş büyük arterlerin transpozisyonu olan hastada sistemik sağ ventrikül olabileceği hemen akla gelebilmiştir.

nik KMP şüphesi olan bir hastada sağ boşlukların genişlemesine sebep olabilecek bir pulmoner venöz dönüş anomali olup olmaması veya restriktif KMP düşünülen bir hastada inferiyor vena kava genişlemesinin değerlendirilmesi için bu statik anatomik görüntüler değerlidir.

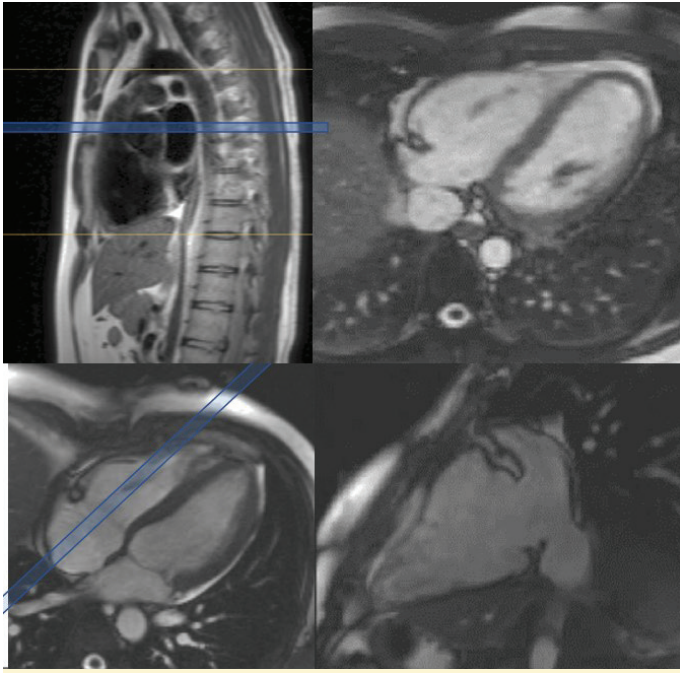
Anatomik görüntülerden sonra sırada sine görüntüler vardır. Sine görüntüler ekodakine eş değer şekilde uzun aks kesitlerden ve

tüm ventrikül boyunca alınan kısa aks kesitlerden oluşur. Bunlara ihtiyaç olursa başka planlarda sine görüntüler de eklenebilir.

Sine görüntü kalitesinin iyi olması ve kısa aks görüntülerin tüm ventrikülü kapsamaması nedeniyle herhangi bir geometrik kestirime gerek olmadan ventrikül hacimleri ve ejeksiyon fraksiyonları yüksek kesinlik ve tekrarlanabilirlikle hesaplanabilir.^{26,27} Yapılan pek çok çalışma kardiyak MR ile sol ve sağ ventrikül hacim ölçü-



Şekil 14. Asemptomatik genç bir hastada ekokardiyografide hafif bazal septum hipertrofisi görüldüğü için kardiyak MR istenmiştir. Gerçekten de alınan ilk üç boşluk görüntüde (A) bazal septum hipertrofik gibi görünmektedir, ancak daha sonra alınan kısa aks kesitlerde duvar kalınlıkları normal olarak görülmüştür. İlk alınan üç boşluk görüntünün kısa akstan geçtiği plana bakıldığında septumu oldukça oblik ve uzunlamasına kestiği görülmektedir (beyaz kesikli çizgi). Septumu oblik olmadan optimal kesecek şekilde planlanarak (mavi kesikli çizgi) yeniden alınan üç boşluk görüntüde bazal septum kalınlığının normal olduğu, hipertrofi olmadığı görülmektedir.



Şekil 15. Aritmojenik kardiyomiyopati gibi sağ ventrikülün özellikle değerlendirileceği hastalarda çekim protokolüne sağ ventriküle yönelik sine planları eklenmelidir. Üst sırada aksiyal sine kesitlerin planlanması ve aksiyal sine örneği, alt sırada sağ ventrikül uzun aks iki boşluk görüntünün planı ve sine görüntü örneği izlenmektedir.

münün ekodan daha kesin ve tekrarlanabilir olduğunu göstermiştir. Bu hem KMP'lerin değerlendirilmesi aşamasında ilk tanının konulması hem de takiplerde ventrikül hacim ve ejeksiyon fraksiyonlarında değişimin tayini için güvenilir veri sağlar. Kardiyak MR ile alınan görüntülerin bir başka avantajı, alınan kesitlerin çok daha kolay ve kesin planlanabilmesi ve örneğin ekoda yanıltıcı olabilecek "foreshortening" görüntülerden veya oblik kesitlerden

yapılacak ölçümlerden kaçınabilmesidir (Şekil 14). Yine sine görüntülerin üstün kalitesi gerek ventrikül miyokart kalınlığının gerekse de sol veya sağ ventrikül duvar hareket kusurlarının değerlendirilmesini daha güvenli kılar.

Rutin uzun ve kısa aks sine kesitlerinin yanında özellikle aritmojenik KMP değerlendirilmesinde sağ ventriküle yönelik sine görüntüler ve aksiyal planda sine görüntüler çekim protokollerine dahil edilmelidir. Bu ekstra kesitler esas olarak longitudinal doğrultuda kasılan sağ ventrikülde duvar hareket kusurlarının tespit edilebilmesi için gereklidir (Şekil 15).

Sine görüntülerden ventrikül hacimleri ve ejeksiyon fraksiyonu gibi geleneksel parametrelerin yanında deformasyon (strain) analizleri de kolaylıkla yapılabilir; yine de bugün için KMP'lerin tanısında kardiyak mekaniğin değerlendirilmesinde gelişen tüm ileri tetkiklere rağmen halen ventrikül hacimleri ve ejeksiyon fraksiyonunun tayini esastır. Diyastolik fonksiyon bozukluğu restriktif KMP'lerin tanısı için tipik bulgu olmakla birlikte diğer KMP'lerde de önemli bir faktördür. Kardiyak MR ile mitral ve pulmoner ven akım profilleri akım haritalama ile elde edilerek diyastolik fonksiyon değerlendirilebilir ancak diyastolik fonksiyon eko ile kolaylıkla değerlendirilebildiği için kardiyak MR ile diyastolik fonksiyon değerlendirilmesi çok sık yapılamaz.

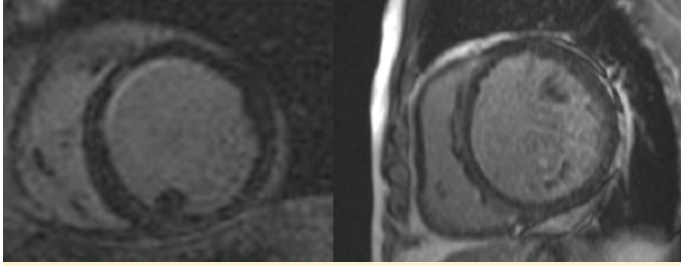
Miyokart Yapısının Değerlendirilmesi (Doku Karakterizasyonu)

Ventriküllerin morfolojik ve fonksiyonel bozukluğu yanında miyokart yapısının bozulması da KMP'lerin temel belirteçlerinden biridir. Kardiyak MR özellikle geç kontrast görüntüleme [late gadolinium enhancement (LGE)] ile miyokardiyal fibrozis tayini ile KMP'lerin tanısında önemli bilgiler sağlar.²⁵

Geç Kontrast Görüntüleme

Gadolinium kontrast madde enjeksiyonu sonrasında alınan geç görüntülerde miyokardiyal fibrozis ve skar alanlarının gösterilebilmesi kardiyak MR'nin güncel kardiyoloji pratiğinde en önemli avantajlarından biridir.²⁶ LGE ilk olarak enfarktüs skarlarının gös-

terilmesi için kullanılmış, daha sonra giderek non-iskemik kardiyak patolojilerin tanısında da önemli yer edinmiştir.^{28,29} Skar varlığı ve yaygınlığı kadar lokalizasyonu ve paterni de altta yatan kardiyak patoloji hakkında bilgi verir. Temel olarak LGE ile tespit edilen fibrozis paternini subendokardiyumu tutup tutmadığına göre sınıflandırmak mümkündür. Enfarktüs yani iskemik etiyolojili fibrozis ve skar her zaman subendokardı tutar, diğer bir deyişle subendokardiyum tutulumunun olmadığı LGE paternleri non-iskemik ve kardiyomiyopatik süreçleri düşündürür (Şekil 16). Subendokard tutulumunun olup olmamasına göre yapılan bu temel iskemik/non-iskemik ayrımının ötesinde mid-wall veya subepikardiyal gibi paternler belli başlı patolojileri daha sık düşündürmekle birlikte kesin bir ayrım sağlamaz. Örneğin, miyokarditler klasik olarak subepikardiyal tutulum ile bilinse de aynı ölçüde mid-wall kontrast tutulumu gösterebilir, diğer non-iskemik etiyolojiler ve KMP'ler için de bu geçerlidir. KMP'lerin genetik ve bazen çevresel etiyolojileri hakkında bilgilerimiz giderek arttıkça belli gen defektlerini veya KMP alt tiplerini belli LGE paternleri ile eşleştirmek mümkün olmuşsa da hiçbir LGE paterninin tamamen bir etiyolojiye spesifik olmadığına altını çizmekte yarar vardır. Örnek vermek gerekirse, subepikardiyal LGE klasik olarak miyokardit düşündürülmekte iken sol dominant aritmojenik KMP'lerin çoğunda da benzer tarzda lateral duvarda subepikardiyal LGE sık olarak gözlenmiştir. Bunun da ötesinde etiyolojik olarak bazı aritmojenik KMP'lerin altta yatan

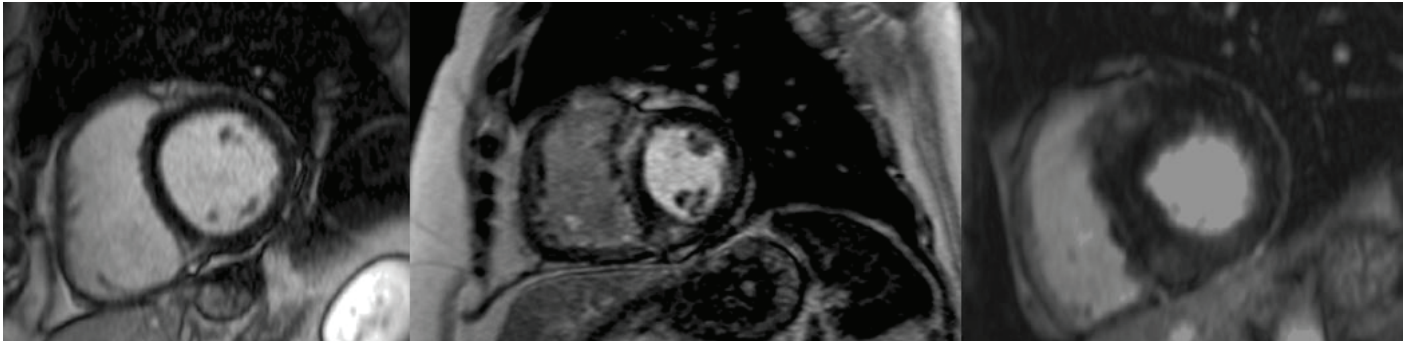


Şekil 16. Solda anteroseptal bölgede subendokarttaki LGE tipik olarak enfarktüsü göstermektedir, sağda ise septumda mid-wall LGE non-iskemik fibrozis paternine tipik bir örnektir.

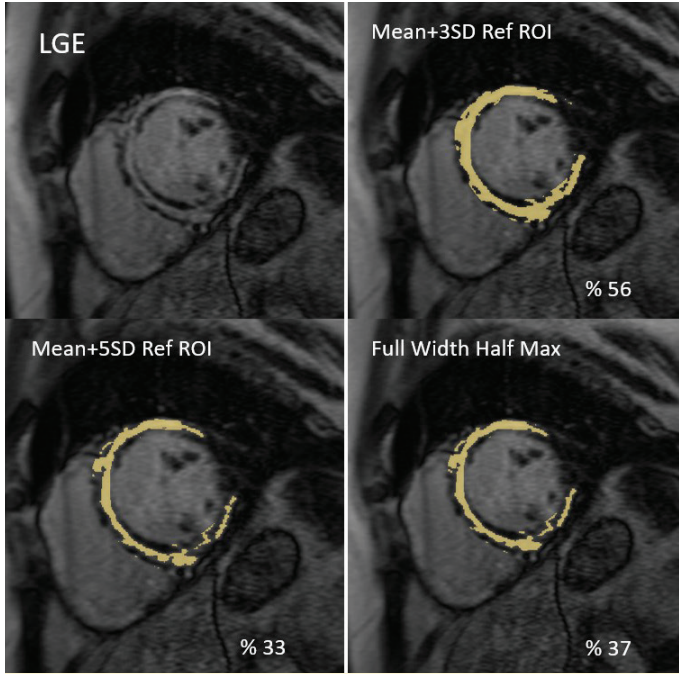
gen defektleri varlığında miyokardit atakları ile tetiklenebileceği veya klinik olarak tipik ARVC fenotipi olan hastaların bir kısmının endomiyokardiyal biyopsilerinde altta yatan patolojinin aslında KMP değil, tipik miyokardit bulgularını göstermesi mümkündür.³⁰ Daha da kafa karıştırıcı olacak şekilde bir hastada farklı iki patolojinin aynı anda görülebilmesi mümkündür ve birden fazla farklı LGE paterni görülebilir. Akılda tutulması gereken bir nokta LGE ile tayin edilen miyokardiyal fibrozis bugünkü bilgilerimizle hiçbir zaman normal değildir ve patolojik olarak kabul edilir, bunun istisnası zaman zaman normal bireylerde görülebilen septumda sağ ventrikül bağlanma yerlerindeki hafif geç kontrast tutulumudur (Şekil 17).

Her ne kadar kardiyak MR KMP'lerin fenotipik özelliklerini tanımlamada ekokardiyografiye ek olarak önemli bilgiler sağlasa da pek çok ayrı etiyolojiye bağlı KMP'nin benzer fenotipe sahip olacağı ve gerek eko gerekse kardiyak MR görüntüleme ile etiyolojiye yönelik ayırıcı farklılık göstermeyebileceği akılda tutulmalıdır. Söz gelimi taşikardiye bağlı bir dilate KMP ile genetik temelli ailevi dilate KMP'yi sadece görüntüleme ile birbirinden ayırmak mümkün değildir. Bunun da ötesinde LMNA gibi bazı dilate KMP gen mutasyonları hem aritmik taşikardinin hem de KMP'nin altında yatan birincil sebep olabilir.³¹ Benzer şekilde bazı mutasyonlar direkt olarak dilate KMP'ye sebep olabilmekle birlikte aynı zamanda başka çevresel faktörlere bağlı dilate KMP gelişme zeminini de oluşturabilir. Örneğin, kemoterapiye ikincil dilate KMP'de etiyolojik faktör kemoterapi gibi görünürken altta ailevi dilate KMP'ye de sebep olan titin geni trunkasyonu da bulunup yatkınlaştırıcı rol oynayabilir.³² Görüntüleme ile bu farkları ortaya koymak şu an için çok mümkün değildir.

LGE varlığının tanısız değeri yanında prognostik önemi vardır. Dilate KMP'lerin yaklaşık üçte birinde, hipertrofik KMP'lerin ise üçte ikisinde LGE ile miyokardiyal fibrozis tespit edilir.^{29,33} Bu hastalarda artan fibrozis miktarı ile birlikte kardiyak mortalite ve kalp yetmezliği riski koreledir, ancak en önemli risk artışı fibrozisin miktarından ziyade öncelikle mevcut olup olmamasından kaynaklanır ve miktarından bağımsız olarak LGE varlığı artmış risk ile ilişkilidir.²⁹ Örnek vermek gerekirse dilate KMP'si



Şekil 17. Septumda sağ ventrikül tutunma yerlerinde hafif bir LGE normal kişilerde görülebilir ve bunun bugünkü bilgi ile tek başına herhangi bir patoloji göstermediği düşünülür. Bunun dışında gerek sağ gerekse sol ventrikül hipertrofisi durumlarında tutunma yerlerinde LGE daha belirgindir ve altta yatan patoloji ile uyumludur. Solda normal bir kişide septumdaki sağ ventrikül tutunma yerinde hafif, normal sınırlarda kabul edilen LGE görünmektedir. Ortada pulmoner hipertansiyon ve sağ ventrikül hipertrofisi olan bir hastada, sağda ise hipertrofik KMP'si ve sol ventrikül hipertrofisi olan bir hastada septumda ventrikül bağlantı noktalarında belirgin LGE görünmektedir, bunlar altta yatan primer hastalık ile uyumlu olacak şekilde patolojik düzeyde tutunma yeri geç kontrast tutulumudur.

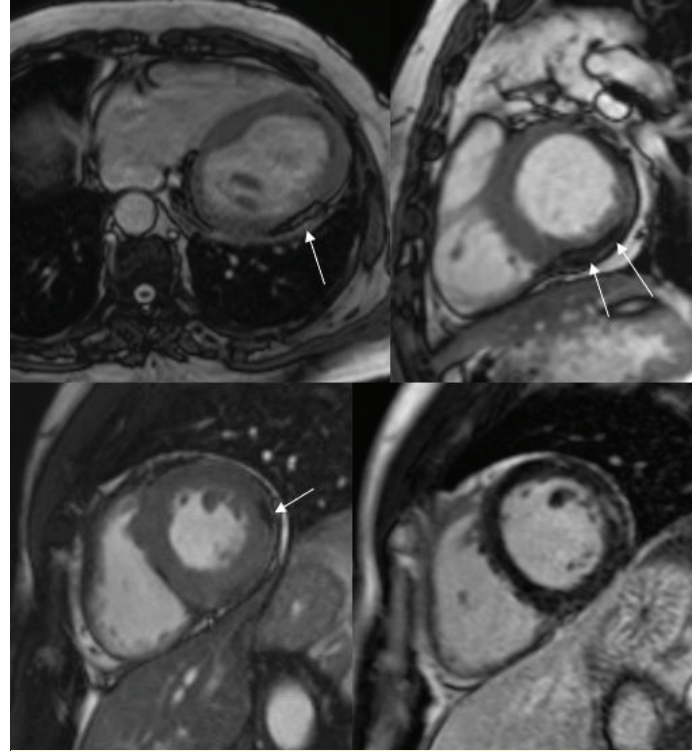


Şekil 18. LGE kantifikasyonu. Sol üstte non-iskemik paternde oldukça yaygın mid-wall LGE görünmektedir. Bu hastada geç kontrast tutulumu alanının farklı yöntem ve kriterlere göre yapılan kantifikasyonu anlamlı olarak farklı LGE yüzdesi vermektedir.

olan bir hastanın sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonunun %40 olup LGE olması durumunda ani kardiyak ölüm riski, ejeksiyon fraksiyonunun %25 olup LGE olmaması halinden daha yüksektir.²⁹

LGE Kantifikasyonu

LGE ile tespit edilen miyokardiyal fibrozis hemen tüm KMP'lerde artmış kardiyovasküler risk ile ilişkili olarak gösterilmiştir ve bu ilişki fibrozisin miktarı ile orantılıdır.²⁵ Fibrozis miktarının tayini için LGE kantifikasyon yöntemleri kullanılır. Ne var ki LGE kantifikasyonu non-iskemik KMP'lerde meşakkatli bir yöntem olabilir. Bunun yanında dilate KMP'ler için LGE varlığı miktarına göre daha belirleyicidir, hipertrofik KMP'lerde ise hastaların büyük çoğunluğunda mevcut olduğundan LGE varlığının diğer risk faktörleri yanında ek risk taşıyıp taşımadığı tartışmalıdır.^{29,33} LGE kantifikasyonunda akılda tutulması gereken şey bu kantifikasyon yöntemlerinin esas olarak fibrozisin çok daha yoğun ve sınırlarının keskin olduğu enfarktüs skarlarını kantifiye etmek için uyarlanmış olduğu ve daha sonra non-iskemik KMP'lerde uygulanmış olmasıdır. Oysa non-iskemik KMP'lerde fibrozis daha difüz ve enfarktüs skarına göre daha düşük yoğunlukta olabilmektedir. Yine kullanılan yöntemler normal miyokardın referans alındığı 2, 5 veya 6 standart deviasyon veya fibrozis merkezinin referans alındığı "full-width-half maximum" yöntemleri birbirleri ile korele olmakla birlikte tek bir hastada farklı mutlak değerler verebilir (Şekil 18).³⁴ Dolayısıyla hipertrofik KMP'de ani kardiyak ölüm riski değerlendirilmesinde kılavuzda önerilen $LGE \geq \%15$ kriterini kullanırken bu faktörler göz önünde tutulmalıdır.^{1,35}



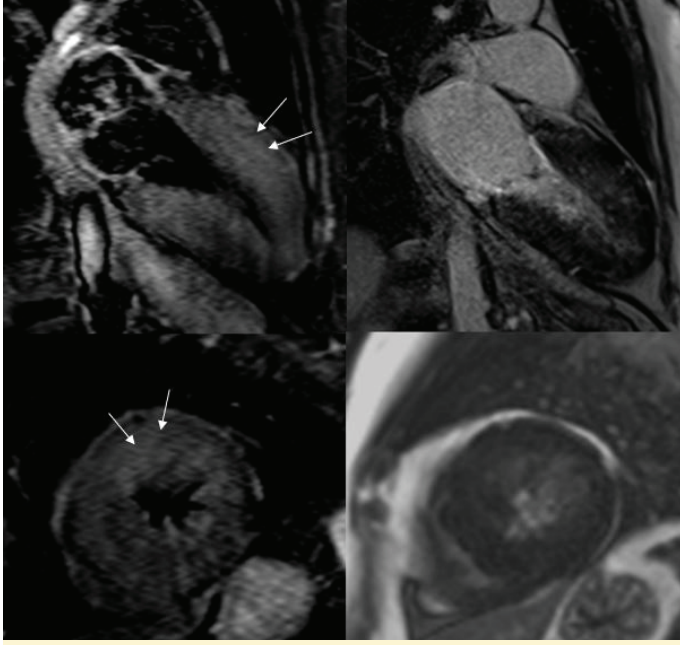
Şekil 19. Miyokardiyal yağ infiltrasyonu kardiyomiyopati tanısı için önemli bir bulgu olabilir. Sağ ventrikülde ayırt edilebilmesi sağ ventrikülün ince duvarı sebebiyle çok kolay değildir ancak sol ventrikülde çok daha kolay seçilebilir. Üst sırada aritmojenik KMP'si olan bir hastada alınan anatomik görüntülerde sol ventrikül lateral ve inferiyor duvarında "indian ink" artefaktı ile tanınabilen belirgin yağ infiltrasyonu görülmektedir (oklar). Alt sırada bir başka hastada yine sol ventrikülde anterolateral duvarda sine görüntülerden alınan kesitte yağ infiltrasyonu görülmektedir (ok), aynı bölgenin LGE kesitlerinde (sağ alt resim) geç kontrast tutulumu olduğu da görülmekte olup kuvvetle muhtemel bir fibrofatty değişim alanına işaret etmektedir.

Diğer Doku Karakterizasyonu Sekansları

LGE ile miyokardiyal fibrozis tayini dışında doku karakterizasyonunda kullanılan başka sekans ve yöntemler de vardır. Yağ dokusunu baskılayan sekanslar kullanılarak dokularda makroskopik lipid dokusu tayin edilebilir. Bu sekansları özellikle lipom, liposarkom gibi tümörlerin tayininde kullanırken, genel kanının aksine güncel pratikte rutin aritmojenik KMP protokollerinde kullanmıyoruz. Aritmojenik KMP tanı kriterlerinde görüntüleme belirteçleri arasında da KMR ile miyokardiyal yağ görüntülemesi yer almamaktadır.³⁶ Bunun sebepleri arasında sağ ventrikül duvarının ince yapısı, epikardiyal yağ dokusu ile sağ ventrikül miyokardını ayırt etmenin mümkün olmaması sayılabilir. Diğer taraftan sol dominant aritmojenik KMP'lerde ve dilate KMP'lerde bazen sol ventrikül miyokardı içinde yağ dokusu görülebilir (Şekil 19).

Bir diğer doku karakterizasyonu sekansı miyokartta ödem tayinini sağlayan T2 ağırlıklı STIR (short tau inversion) görüntülerdir. Bu sekans özellikle akut miyokardiyal ödem ve inflamasyonun

eşlik ettiği kardiyak patolojilerin tanısında önemlidir, herhangi bir etiyolojiye bağlı akut miyokardit veya akut enfarktüs gibi. Primer KMP'lerde çoğunlukla aktif miyokardiyal ödem beklenmediği için rutin olarak STIR T2 görüntüler KMP protokollerinde yer almaz, yine de nadiren genetik KMP'lerin seyri sırasında dahi subklinik miyokardit atakları olabilir (Şekil 20).³⁷ Bunun dışında özellikle bazı genetik mutasyonlara bağlı aritmojenik KMP'le-

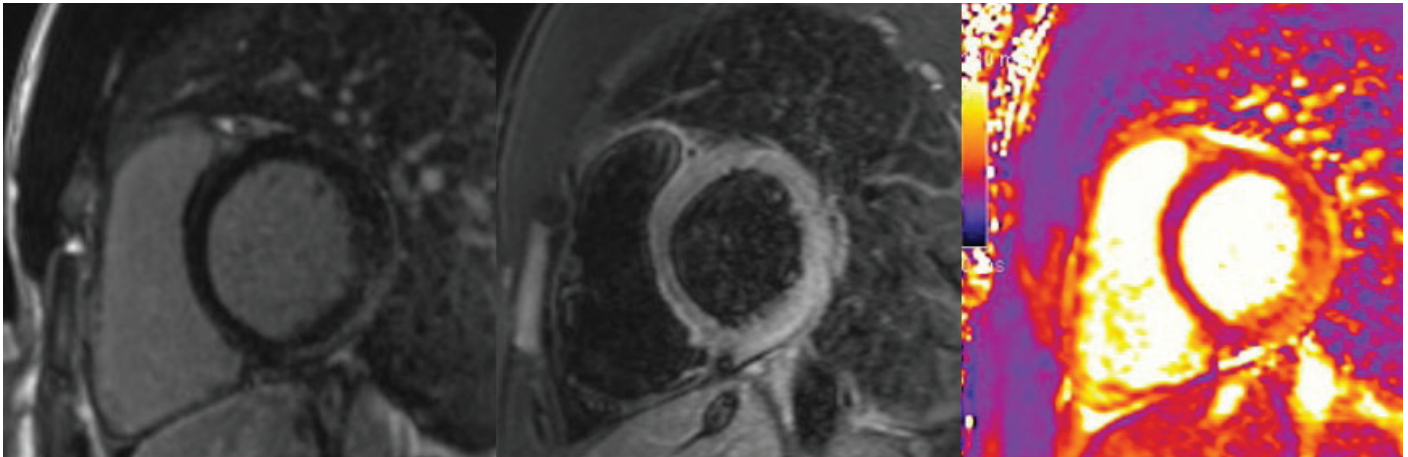


Şekil 20. Hipertrofik KMP'si olan ve hafif düzeyde troponin yüksekliği süregelen bir hastada sol ventrikül anterior duvarda fibrozis alanlarıyla eşleşecek şekilde T2 ağırlıklı STIR görüntülerde hafif artmış miyokardiyal sinyal vardır ve bu bölgelerde hafif ödem/inflamasyon düşündürmektedir. Sol sütun STIR T2 görüntüleri, sağ sütun aynı kesitlerin geç kontrast görüntülerini yansıtmaktadır.

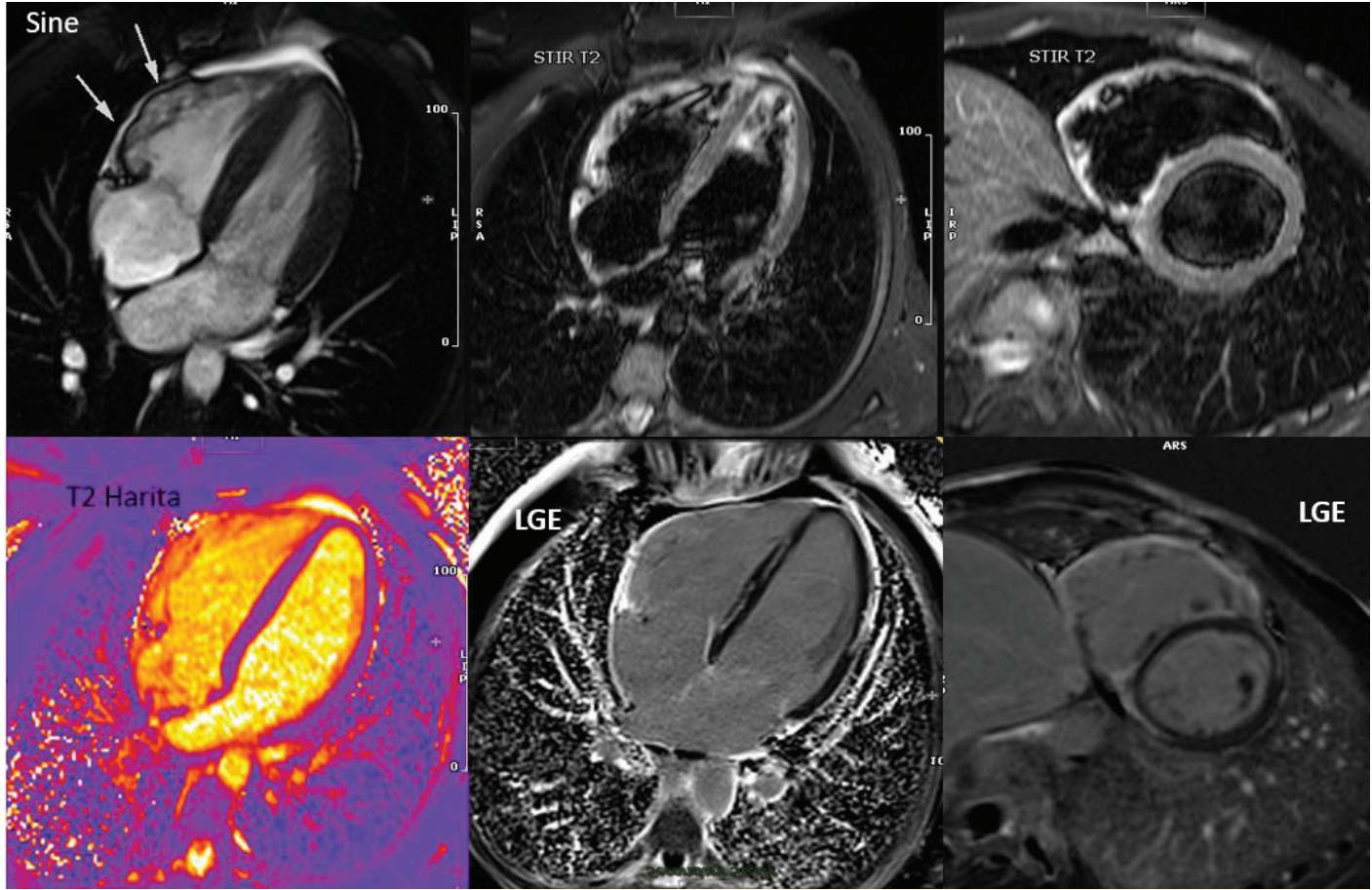
rin ilk klinik prezentasyonu da akut miyokardit tablosu şeklinde olabilir.³⁸

T1 ve T2 Haritalama

MR görüntülemesinde dokulardaki protonların spin etkisinden faydalanılır. Görüntü almak üzere radyofrekans verilen dokulardaki protonların sinyal oluşumu basitçe iki özellik gösterir. Birincisi uyarı ile oluşan sinyalin sönmesi ki bu T2 zamanı ile belirlenir, diğeri de dokularda uyarılan protonların tekrar başlangıçtaki pozisyonlarına dönerek tekrar uyarılabilir hale gelmeleri, bu da T1 zamanıdır.³⁹ MR görüntülerde farklı dokuların farklı T1, T2 zamanları temel alınarak kontrast farklılıkları oluşturulabilir. Söz gelimi su yani ödemli dokunun T2 zamanı uzundur, yani sinyalin sönümlenmesi uzun sürer, dolayısıyla T2 ağırlıklı alınan bir görüntüde ödemli dokunun sinyali geç sönümlendiği için etraf dokulara göre daha yüksek olur. T1 ve T2 haritalamada ise dokuların bu özelliklerindeki rölatif farkları açığa çıkarcak şekilde görüntü almak yerine her pikselin direkt olarak T1 veya T2 zamanını yansıttığı görüntüler oluşturulur.⁴⁰ Söz gelimi miyokardiyal ödemi göstermek için daha önce bahsedilen T2 ağırlıklı ödem görüntüleri yerine renkle kodlanabilen T2 haritaları elde edilir (Şekil 21, 22). T2 haritalamanın klinik kullanımı temel olarak ödem görüntülemesi üzerinedir ve kardiyak MR pratiğinde T2 haritalarda artmış miyokardiyal T2'nin tek açıklaması ödemdir. Miyokardın T1 özelliklerine bakıldığında T1 süresini uzatan birden fazla faktör vardır, güncel pratik yönünden özetlemek gerekirse miyokardın T1 süresini ödem, fibrozis ve amiloid birikimi uzatırken; miyokartta lipid veya demir birikimi T1 haritalarda kısa T1 değerlerine sebep olur.⁴¹ Bu açıdan bakıldığında miyokartta geç kontrast görüntülerde görünmeyecek düzeyde interstisyel fibrozis varlığında miyokart T1 zamanının uzamasının KMP'lerin değerlendirilmesinde önemli bilgiler verebileceği düşünülmüştür. Nitekim kardiyak MR ile tespit edilen T1 değerlerindeki artış ile miyokardiyal doku örneklerinde histolojik olarak tayin edilen interstisyel fibrozisin korele olduğu pek çok çalışmada gösterilmiştir.⁴² Ancak interstisyel fibrozis pek çok farklı etiyolojinin ortak mekanizması olduğu için tanıs



Şekil 21. Akut miyokarditte miyokardiyal ödem STIR T2 görüntülerde rölatif artmış miyokart sinyal alanları olarak görülebileceği gibi T2 haritalarda ödem olan bölgede direkt olarak T2 değerlerinin artması ve renk skalası ile kodlanabilmesi ile de gösterilebilir. Solda geç kontrast görüntü, ortada STIR T2 ve sağda T2 harita görüntülerinde sol ventrikül inferolateral duvarda subepikardiyal bölgede miyokardit bulguları görülmektedir.

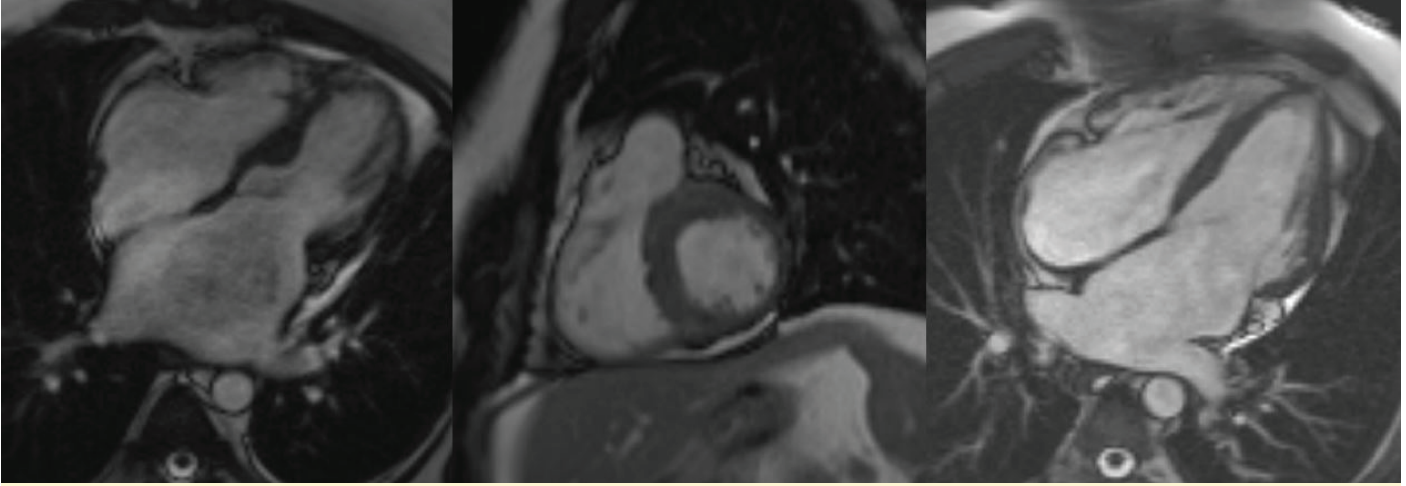


Şekil 22. Aritmi, göğüs ağrısı ve troponin yüksekliği olan bir hastanın kardiyak MR görüntülerinde sağ ventrikül dilatasyonu ve ejeksiyon fraksiyonunda azalma ile birlikte serbest duvarda hipokinetik alanlar (beyaz oklar) izlenmiş olup ilk etapta bulgular aritmojenik sağ ventrikül kardiyomiyopatisi düşündürmekte iken, STIR T2 görüntüler ve T2 haritada sağ ventrikül serbest duvarında miyokardit tablosu ile uyumlu aktif ödem olduğu da görülmektedir. Geç kontrast görüntülerde de sağ ventrikül serbest duvarında oldukça belirgin fibrozis vardır. Morfolojik olarak hem aritmojenik sağ ventrikül kardiyomiyopatisi hem de akut miyokardit tanı kriterlerini karşılayan böyle hastalar giderek daha fazla tanınmaktadır. Bu şekilde örtüşen bulguları olan hastalarda altta yatan asıl patolojiyi ayırt etmek her zaman mümkün olmayabilmektedir, ancak bunun sebebi görüntüleme yöntemlerinin yetersizliğinden ziyade altta yatan mekanizmaların kompleks doğasında yatmaktadır. Gerçekten de bu hastada altta yatan patoloji tipik bir miyokardit veya aritmojenik sağ ventrikül kardiyomiyopatisi olabileceği gibi, ikisi aynı anda olabilir veya genetik atyapısı olan bir hastada aritmojenik sağ ventrikül kardiyomiyopatisinin manifest hale gelmesini tipik bir miyokardit atağı tetiklemiş olabilir.

olarak KMP tiplerinin ayırt edilmesine pratik olarak kullanmak çok mümkün görünmemektedir. Örneğin, hipertansiyon, aort darlığı ve hipertrofik KMP'ye bağlı sol ventrikül hipertrofilerinin hepsinde T1 haritalamada miyokardiyal T1 (natif) değerleri artmaktadır. Her ne kadar hipertrofik KMP'deki artış genel olarak diğerlerinden daha fazla olsa da bu patolojilerde görülen T1 değeri aralıkları örtüşmekte olduğundan altta yatan patolojiyi belirlemek için kullanmak pratik olarak çok mümkün değildir.⁴³ T1 değerinin pratikte değerli olabileceği iki önemli patoloji miyokardiyal T1'in oldukça arttığı kardiyak amiloidoz ve yağ birikimine bağlı azaldığı Fabry hastalığı durumlarıdır. Dolayısıyla sol ventrikül hipertrofisi olup miyokardiyal T1 değerinin düşük olduğu bir hastada Fabry ve belirgin olarak yüksek olduğu hastalarda kardiyak amiloidoz düşünülmelidir. Ancak bu her iki hastalığın birikim hastalıkları olduğu düşünüldüğünde hastalığın birikimin henüz başlangıç aşamasında olduğu erken evrelerde bu T1 özelliklerinin görülemeyeceği akılda tutulmalıdır. Kardi-

yak amiloidoz için genelde miyokardiyal T1 değerlerinin haritalarda belirgin olarak yüksek olduğu hastalarda diğer tipik kardiyak MR özellikleri (sol ventrikül hipertrofisi ve tipik geç kontrast görüntüsü) de ortaya çıkmış olacağından tanıyı koymak zor olmayacaktır. Diğer taraftan hafif bir T1 artışının sebebi amiloidoz olabileceği gibi interstisyel fibrozis ile seyrebilen herhangi bir patoloji olabileceği için sadece hafif artmış miyokardiyal T1 değerine bakarak kardiyak amiloidoz tanısı düşünmek spesifiteyi oldukça düşürecektir. Bunların yanında T1 ve T2 haritalarının birkaç seri görüntüden rekonstrükte edilerek elde edildiği ve herhangi bir artefakt veya teknik yetersizlik nedeniyle hatalı olabileceği ve haritaların üretildiği ham görüntü serilerinin bu şekilde hataya sebep olabilecek artefaktlar yönünden kontrol edilmesi gerektiği akılda tutulmalıdır.

Yukarıda anlatılan T1 ve T2 haritalama özellikleri kontrast madde verilmeden önce alınan görüntüler içindir. T1 haritalar kontrast madde verildikten sonra da tekrarlanarak hematokrit değerini



Şekil 23. Restriktif KMP klinik bulguları olan iki hasta örneği. Her iki hastada ana görüntüleme bulgularından bir tanesi olarak oldukça genişlemiş sol atriyum dikkati çekmektedir. İlk hastada (sol ve orta resim) altta miyozin ağır zincir mutasyonu vardı ve görüntülerde asimetrik septal hipertrofi olduğu da izlenmektedir. İkinci hastada (sağ resim) ise ailevi restriktif KMP vardı ancak altta yatan bir genetik defekt tespit edilememişti, bu hastada yine tipik restriktif KMP morfolojisinin olduğunu ancak duvar kalınlıklarının normal olduğu dikkati çekmektedir.

de içeren bir formülle gadolinyum kontrast maddenin dolaşım hacmi dolayısıyla miyokardiyal ekstraselüler hacim (ECV) fraksiyonu hesaplanabilir. Hem ECV fraksiyonu hem de miyokardiyal natif T1 interstisyel fibrozis durumunda artar ve genellikle birbirleri ile orantılıdır.⁴¹ Aradaki temel fark natif miyokardiyal T1 miyokart dokusundaki hem miyosit hücreleri hem de interstisyel alandaki doku özelliklerinin birleşimi tarafından belirlenirken, ECV fraksiyonu sadece interstisyel alan tarafından belirlenir. İnterstisyel fibrozis varlığında hem miyokardiyal T1 hem de ECV fraksiyonu artmıştır. Normal ECV fraksiyonu %28 +/- 2 civarındadır. Hafif artışlar (%1-3) interstisyel fibrozisin olduğu herhangi bir patolojide görülebilir ve tanısız olarak çok ayırt edici değildir, ancak kardiyak amiloidoz durumunda amiloid birikimi nedeniyle ECV oldukça artar ve ECV fraksiyonunun genelde %40'ın üzerinde olması beklenir.⁴⁴

Restriktif ve/veya İnfiltratif KMP'lerin Tanısında Kardiyak MR

Bu grup diğer KMP'lere göre oldukça farklılık gösterebilen ve görece nadir KMP'leri içermektedir. Restriktif KMP dendiğinde ilk akla gelen belirleyici diyastolik disfonksiyon olmakla birlikte infiltratif etiyolojilerin bir kısmında birincil patoloji sistolik disfonksiyon olabilir veya ana prezentasyon hipertrofik KMP fenotipi şeklinde olabilir. İnfiltratif hastalıklara bağlı olmayan ve ailevi geçiş gösterebilen primer restriktif KMP'ler genetik temelli olabilir, esas olarak ciddi diyastolik disfonksiyon ile prezente olur ve tipik restriktif KMP tanımının aksine kardiyak hipertrofi olmayabilir (Şekil 23). Özellikle bu grup hastaların ayırıcı tanısında restriktif perikarditi ekarte etmek gerektiğinde kardiyak MR oldukça değerlidir ve hastaların ilk değerlendirilmesinde kullanılmalıdır.

İnfiltratif KMP başlığı altında metabolik, genetik, sistemik bazıları nadir bazıları ise görece olarak daha sık görülebilen pek çok patoloji yer almaktadır. Bunların bir kısmı daha çok hipertrofik KMP fenotipi ile (kardiyak amiloidoz, Fabry hastalığı, endomiyokardiyal fibrozis, Danon hastalığı, mitokondriyal KMP'ler gibi), diğer kısmı

ise daha çok dilate KMP fenotipi ile (demir yüküne bağlı KMP, sarkoidoz, radyasyon, romatolojik hastalıklara sekonder kardiyak tutulum gibi) prezente olur.⁴⁵ Bazılarının tipik ayırt edici kardiyak MR bulguları olmakla birlikte bazılarının bu tarz bulguları yoktur, örneğin radyasyona sekonder gelişen bir KMP'yi ancak önceki radyoterapi hikayesine dayanarak belirlemek mümkündür. Tipik kardiyak MR bulguları olan infiltratif hastalıklar şu şekilde özetlenebilir:

Kardiyak amiloidoz (Şekil 24): Sol ventrikül hipertrofisi, yaygın subendokardiyal/mid-wall LGE, geç kontrast görüntülerde miyokart "nulling"inde güçlük, yüksek natif miyokardiyal T1 ve ECV fraksiyonu (genelde > %40).

Fabry hastalığı: Sol ventrikül hipertrofisi, düşük natif miyokardiyal T1 ve inferolateral duvarda mid-wall LGE.

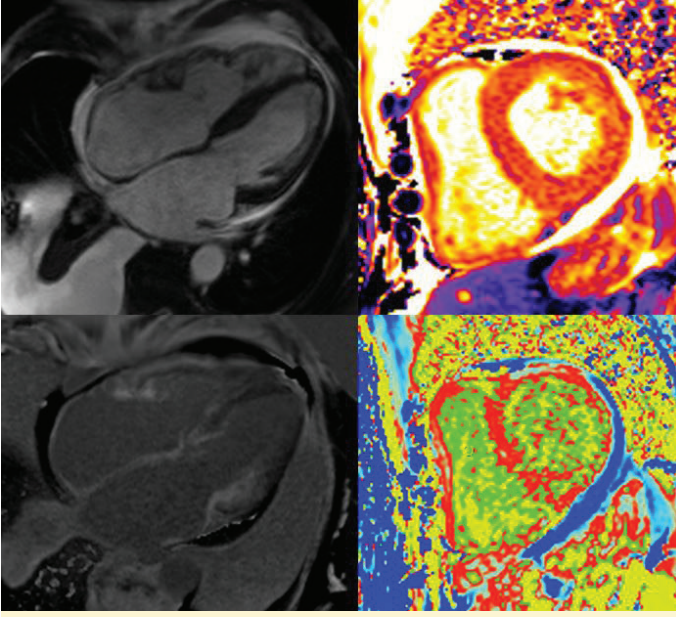
Endomiyokardiyal fibrozis (Şekil 25): Restriktif KMP fenotipi, sol ventrikül hipertrofisi olabilir, sol ve/veya sağ ventrikül endokardında LGE, apekte trombüs.

Danon hastalığı: Sol ventrikül hipertrofisi, septum dışındaki duvarlarda mid-wall LGE.

Demir yükü: Dilate KMP fenotipi, T2 star yöntemi ile miyokart demir yükünün gösterilmesi (1,5 T'de < 20 sn olması; < 10 sn ağır demir yükünü gösterir), miyokardiyal LGE olmaması.

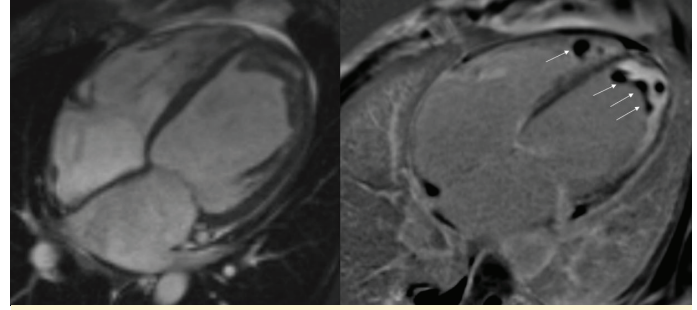
KMP Değerlendirilmesinde diğer Kardiyak MR Sekansları ve Yapay Zeka Uygulamaları

Yukarıda anlatılan sekanslar dışında rutin kullanılan diğer kardiyak MR sekansları da klinik soruya göre ihtiyaç oldukça kullanılır. Örneğin, non-iskemik KMP ile birlikte koroner arter hastalığı şüphesi olduğunda stres perfüzyon çalışması veya kapak hastalığı değerlendirmesi gerektiğinde kapaklara yönelik akım sekansları çalışma protokollerine eklenebilir. Bunların ötesinde araştırma aşamasında olup KMP tanısında yeri olabilecek sekanslar da



Şekil 24. Kardiyak MR ile tipik amiloidoz bulguları. Sine görüntülerde esas olarak sol ventrikül hipertrofisi görülmekle birlikte hipertrofi bu örnekte olduğu gibi her zaman çok belirgin olmayabilir (sol üst resim). Natif miyokardiyal T1 değeri amiloidoz infiltrasyonuna bağlı belirgin olarak artmıştır (sağ üst resim T1 harita, miyokardiyal T1 yaklaşık 1150 ms civarında, normal aralığın üst sınırı 1065 ms). Geç kontrast görüntülerde subendokarttan başlayıp mid-wall şeklinde uzanan ve bazen transmural olan özellikle bazal kesitlerde geç kontrast tutulumu mevcuttur (sol alt resim). ECV fraksiyonu belirgin olarak artmıştır (sağ alt resim, kırmızı renk ECV fraksiyonunun %50'den büyük olduğu bölgeleri göstermektedir).

vardır. Örneğin, difüzyon tensor görüntüleme ile farklı KMP tiplerinde miyofibril oryantasyon karakteristikleri ile bozulmuş miyokart yapısının tayini KMP'lerin tanısında ek bilgi sağlayabilir.⁴⁶ Yine kardiyak MR ile elde edilmiş geniş veri setleri ile geliştirilen yapay zeka algoritmaları ile otomatik olarak kardiyak morfolojinin tanımlanması veya kontrast kullanmadan doku karakterizasyonu ile KMP'lerin kardiyak MR ile tanısı üzerine çalışmalar sürmektedir.^{47,48}



Şekil 25. Endomiyokardiyal fibrozis. Restriktif KMP fenotiplerinden birisi olan EMF'de kardiyak MR ile tipik olarak sol ve/veya sağ ventrikül endokardında yaygın geç kontrast tutulumu mevcuttur. Sol ve sağ ventrikül apeksinde trombüs sık görülür (Sağdaki resim sine görüntü, soldaki resim geç kontrast görüntüsü; özellikle sol ventrikül endokardında geç kontrast tutulumu ve sol ve sağ ventrikül apeksinde trombüs -beyaz oklar- görülmektedir).