

## Dilate Olmayan Sol Ventrikül Kardiyomiyopati

**D**ilate olmayan sol ventrikül kardiyomiyopati terimi Avrupa Kardiyoloji Derneği (ESC) tarafından "Kardiyomiyopatilerin Yönetimi İçin 2023 ESC" kılavuzunda resmi olarak tanımlanmıştır. Dilate olmayan sol ventrikül kardiyomiyopati fenotipi, global veya bölgesel duvar hareket anormallikleri olsun veya olmasın, sol ventrikül dilatasyonu yokluğunda iskemik olmayan sol ventrikül skarlaşması veya yağ replasmanının varlığı ile tanımlanır.<sup>1</sup>

Bunun yanı sıra hipertansiyon veya kapak hastalığı gibi anormal yüklenme koşulları veya koroner arter hastalığı ile açıklanamayan, geç gadolinyum fazında skarlaşmanın eşlik etmediği gösterilen izole global sol ventrikül hipokinezi de bu fenotipe dahildir. Global sol ventrikül sistolik disfonksiyonu anormal sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu (LVEF) (< %50) ile tanımlanır.<sup>1</sup>

Bu kavram daha önce ESC miyokardiyal ve perikardiyal hastalıklar çalışma grubu tarafından 2016 yılında hipokinetik dilate olmayan kardiyomiyopati terimi altında önerilmiştir.<sup>8</sup> Dilate kardiyomiyopatinin erken klinik dönemi olarak tanımlanmıştır. Fakat 2023 ESC kılavuzunda sistolik disfonksiyonu olsun veya olmasın ifadesi eklenerek tanımı detaylandırılmış ve dilate olmayan sol ventrikül kardiyomiyopati olarak tanımlanmıştır.<sup>1</sup>

### Görüntüleme Yöntemleri

Görüntüleme yöntemleri kardiyomiyopatilerin tanı, tedavi ve takibinde en önemli yol göstericilerimizdir. Ekokardiyografi ve kardiyak manyetik rezonans görüntüleme en başlıca yöntemlerdir. Bunun yanında bilgisayarlı tomografi ve nükleer görüntüleme yöntemlerinden de yararlanabiliriz. Kliniğin imkanları, hastaya özel şartlar (implant, cihaz varlığı, daha önceki radyasyon maruziyetleri, kontrast madde) ve maliyetler göz önünde bulundurularak bu yöntemleri kullanmamız önemlidir.<sup>1,548</sup>

### Telekardiyografi

Akciğer grafisinde kardiyomegali olmaması nedeniyle sıklıkla gözden kaçırılmaktadır. Bu nedenle diğer radyolojik bulgular titizlikle incelenmelidir.<sup>549</sup> Ana pulmoner arterin genişlemesi, distal pulmoner damarların periferik budanması, sağ ventrikül dilatasyonu gibi bulgular pulmoner arter hipertansiyonunun radyolojik bulgularıdır.<sup>550</sup> Kerley çizgileri, perihiler peribronşiyal manşetleme ve yarası kanadı ödemi pulmoner venöz hipertansiyonu düşündürür.<sup>551</sup>

### Ekokardiyografi

Ekokardiyografi yaygın olarak ulaşılabilir, ucuz ve tekrarlanabilir olmasıyla ön plana çıkmaktadır. Kapsamlı bir transtorasik ekokardiyografi incelemesi, global ve bölgesel sol ventrikül anatomisi, fonksiyonu ve hemodinamiği, kalp kapak hastalığı, sağ kalp fonksiyonu, pulmoner basınç, atriyal geometri ilgili tüm bilgileri sağladığı için dilate olmayan sol ventrikül kardiyomiyopati tüm hastalar için önerilmektedir.<sup>1,2,182</sup>

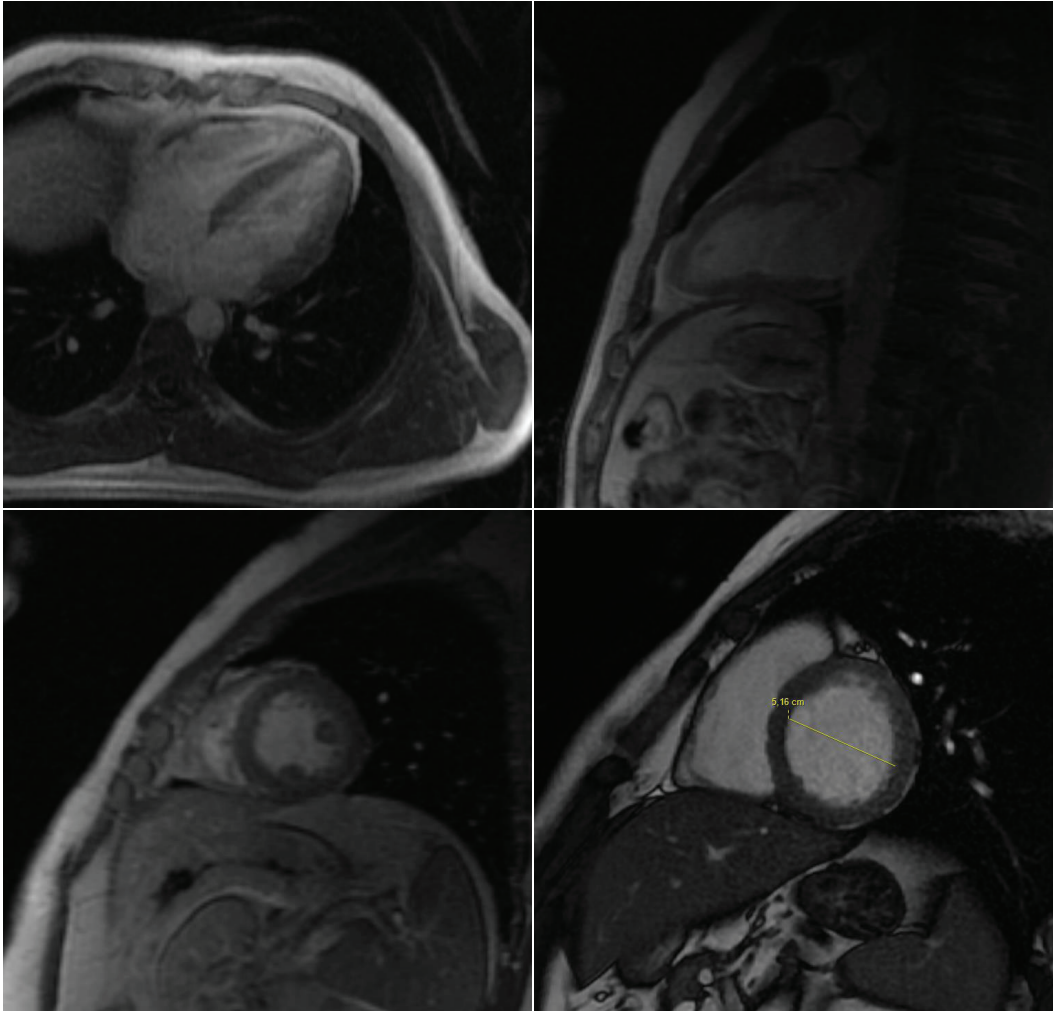
Normal diyastol sonu sol ventrikül boyutuyla birlikte global hipokinezi dilate olmayan sol ventrikül kardiyomiyopatinin tipik ekokardiyografik özelliğidir. Sol ventrikül septumunda veya apeksinde akinezi veya diskineziyle birlikte arka ve yan duvarlarda daha iyi kontraktile izlenen bölgesel duvar hareketi anormallikleri görülebilir.<sup>552</sup> Dilate olmayan sol ventrikül kardiyomiyopati ile ilişkili gruplarda ortalama

LVEF'nin dilate kardiyomyopatiye kıyasla daha yüksek olduğu gözlenmiştir.<sup>553-555</sup> LVEF sol ventrikül diyastol sonu çapından bağımsız olarak mortalite ve hastaneye yatışın önemli bir belirleyicisidir.<sup>549</sup>

**Benek takibi ekokardiyografi** kullanabileceğimiz ileri ekokardiyografik tekniktir. Sistolik fonksiyonları değerlendirmede ejeksiyon fraksiyonundan daha yüksek hassasiyete sahiptir ve sistolik fonksiyondaki küçük değişiklikleri tespit etme konusunda etkilidir.<sup>182,556</sup> Böyle erken dönem tanısı koymada ve hastalık takibinde sistolik fonksiyonlardaki bozulmaları daha erken fark etmemizi sağlar.<sup>557</sup> İki boyutlu benek takibi ekokardiyografi ile yapılan değerlendirmelerde dilate kardiyomyopati hastalarına göre daha az bozulmuş ekokardiyografik özellikler izlenmiştir. Dilate olmayan sol ventrikül kardiyomyopati hastaları LVEF'den bağımsız olarak dilate kardiyomyopatiye kıyasla daha düşük pozitif çevresel gerilime (GCS) ve daha düşük mekanik dispersiyona sahip olma eğilimindedir. 2D speckle tracking ekokardiyografi ile ölçülen GCS, bu iki farklı fenotip arasında ayırım yapmak için GLS veya twist'ten daha üstündür.<sup>558</sup> Dilate kardiyomyopati hastalarında GLS ve mekanik dispersiyonun aritmi riski ile ilişkili olduğu gösterilmiştir, bu yönüyle dilate olmayan

sol ventrikül kardiyomyopati hasta grubunda hasta takibi ve implante edilebilen kardiyoverter defibrilatör (ICD) planlanmasında göz önünde bulundurulabilir.<sup>558,559</sup>

**Stres ekokardiyografi** hipertrofik kardiyomyopati takibinde önemli ölçüde yer alırken dilate olmayan sol ventrikül kardiyomyopatide kullanımı sınırlıdır. Seçilmiş hasta gruplarında koroner iskemi değerlendirilmesi için kullanılabilir.<sup>1</sup> Stres ekokardiyografide egzersiz, dobutamin veya dipiridamol eşliğinde duvar hareketleri değerlendirilir. Stres ekokardiyografide egzersiz, dobutamin veya dipiridamol eşliğinde duvar hareketleri değerlendirilir. Farmakolojik stres ekokardiyografi, egzersiz stres ekokardiyografi testi yapılamadığı durumlarda tercih edilebilir. Hastanın ortopedik sorunları, sol dal bloğu, pil ritmi veya stres elektrokardiyografinin tanısız düzeyde olmaması gibi durumlarda iskemik kalp hastalığı tanısında kullanılabilir.<sup>560</sup> Gerek egzersiz stres gerekse farmakolojik stres ekokardiyografinin tanısız gücü test öncesi olasılıkla bağlantılıdır, iyi seçilmiş yüksek riskli hasta grubundan duyarlılığı yüksektir fakat değerlendirirken yalancı pozitiflik ve yalancı negatiflik ihtimalleri göz önünde bulundurulmalıdır. KAH değerlendirmek için ancak diğer görüntüleme yöntemlerinin kullanılmadığı durumlarda tercih edilmelidir.<sup>560,561</sup>



**Şekil 93.** Sol ventrikül fonksiyonları azalmış olmasına rağmen sol ventrikül hacimleri normal sınırlarda ve LGE tutulumu yok.

### Manyetik Rezonans Görüntüleme

Dilate olmayan sol ventrikül kardiyomiyopatide kardiyak volümler normal olduğundan ejeksiyon fraksiyonundaki hafif düşüşler gözden kaçabilir. Bu nedenle hipokinetik dilate olmayan kardiyomiyopati olguları hastalığın ileri safhalarına kadar tanı alamaz. Kardiyak manyetik rezonans, iskemik ve iskemik olmayan kardiyomiyopatiyi ayırt eder. Geç gadolinyum tutulumu (LGE) ile kardiyak manyetik rezonans, tanı için gerekli olan iskemik olmayan miyokardiyal fibrozisin varlığının doğrulanmasını sağladığından dilate olmayan sol ventrikül kardiyomiyopatide en önde gelen görüntüleme yöntemidir. Kardiyak volümlerin, ejeksiyon fraksiyonunun doğru ölçülmesi ve varsa fibrozisin yaygınlığı ve dağılım şeklini tanımlamak için de yararlıdır.<sup>562</sup> LGE varlığı mortalite, hastaneye yatış ve ani kardiyak ölümün önemli bir belirleyicisidir.<sup>563</sup>

Dilate olmayan sol ventrikül kardiyomiyopatide kardiyak volümler normal sınırlar içerisindeyken ejeksiyon fraksiyonunda azalma olduğu görülür (Şekil 93, Video 14-16). Kardiyak manyetik rezonans iskemik ve iskemik olmayan kardiyomiyopatiyi ayırt ettiği gibi ayrıca miyokardit gibi enflamatuvar etiyolojiye işaret edebilecek miyokardiyal ödemin varlığını da tespit edebilir.

Belirgin LGE paternleri farklı etiyolojilerin değerlendirilmesi için ipucu sağlar. Dilate olmayan sol ventrikül kardiyomiyopatide çoğunlukla LGE görülmez. LGE varlığı ani ölüm riskini belirlemek için önemlidir ve beraberinde genetik test yapılması önerilir. Tanı konulan hastaların birinci derece yakınlarına da klinik değerlendirme, elektrokardiyografi, ekokardiyografi ve muhtemelen kardiyak manyetik rezonans görüntüleme yapılması da önerilir. Bununla birlikte distrofin mutasyonunda yamalı orta duvar LGE'si oluşabilir. Subepikardiyum ve orta duvar miyokardını içeren fokal LGE varlığı miyokarditi temsil edebilir. Kalbin bazal sol ventrikül segmentlerini veya submitral bölgeyi içeren LGE, sarkoidoz gibi diğer etiyolojilerin dışlanmasına yardımcı olabilir.<sup>562</sup>

### Nükleer Tıp

Desmoplakin gen mutasyonu bulunan dilate olmayan sol ventrikül kardiyomiyopati hastalarında pozitron emisyon tomografi ile izole 18F-Florodeoksiglukoz tutulumu gösterilmiştir.<sup>484</sup> Amiloidoz nedeniyle dilate olmayan sol ventrikül kardiyomiyopati hastalarında ise fokal veya difüz tutulum üzerinde fokal odalar izlenir. Bunun yanında kalp dışı dokularda da tutulum izlenir.<sup>564</sup>

**Video 14-16.** Sol ventrikül fonksiyonları azalmış olsa da sol ventrikül hacimleri normal sınırlardadır.