

## Kardiyak Sarkoidoz: Multimodalite Görüntüleme ile Tanı ve Hastalık Yönetimi

Sarkoidoz, etiyojisi bilinmeyen multisistemik granümatöz enflamatuvar bir hastalıktır. İnsidansı coğrafi bölge ve etnik kökene bağlı olarak 100.000 kişide 5 olgudan 40 olguya kadar değişmektedir.<sup>435</sup> Sistemik sarkoidoz hastalarının %2 ila %7'sinde klinik olarak belirgin kalp tutulumu gözlemlenmiştir, ancak tutulum oranı çok daha yüksek olup (%20'den fazla) prevalans ileri görüntüleme yöntemlerinin klinik uygulamasına bağlıdır.<sup>436</sup>

İzole kardiyak sarkoidozun ve sistemik sarkoidozda görülen kardiyak tutulumun tanısını koymak zordur. Klinik kriterlerin ve endomiyokardiyal biyopsilerin tanısız doğruluğu sınırlı olduğundan, genellikle tanı aşaması multimodalite ileri kardiyak görüntülemelere dayanır.

"Japanese Circulation Society" kılavuzları kardiyak manyetik rezonans (MR) görüntülemede geç gadolinyum tutulumu (LGE) ve anormal pozitron emisyon tomografi (PET) bulgularını ana kriter olarak dahil etmiş, ileri görüntüleme temelli izole kardiyak sarkoidoz tanısı koyma olanağı sunmaktadır.<sup>437</sup>

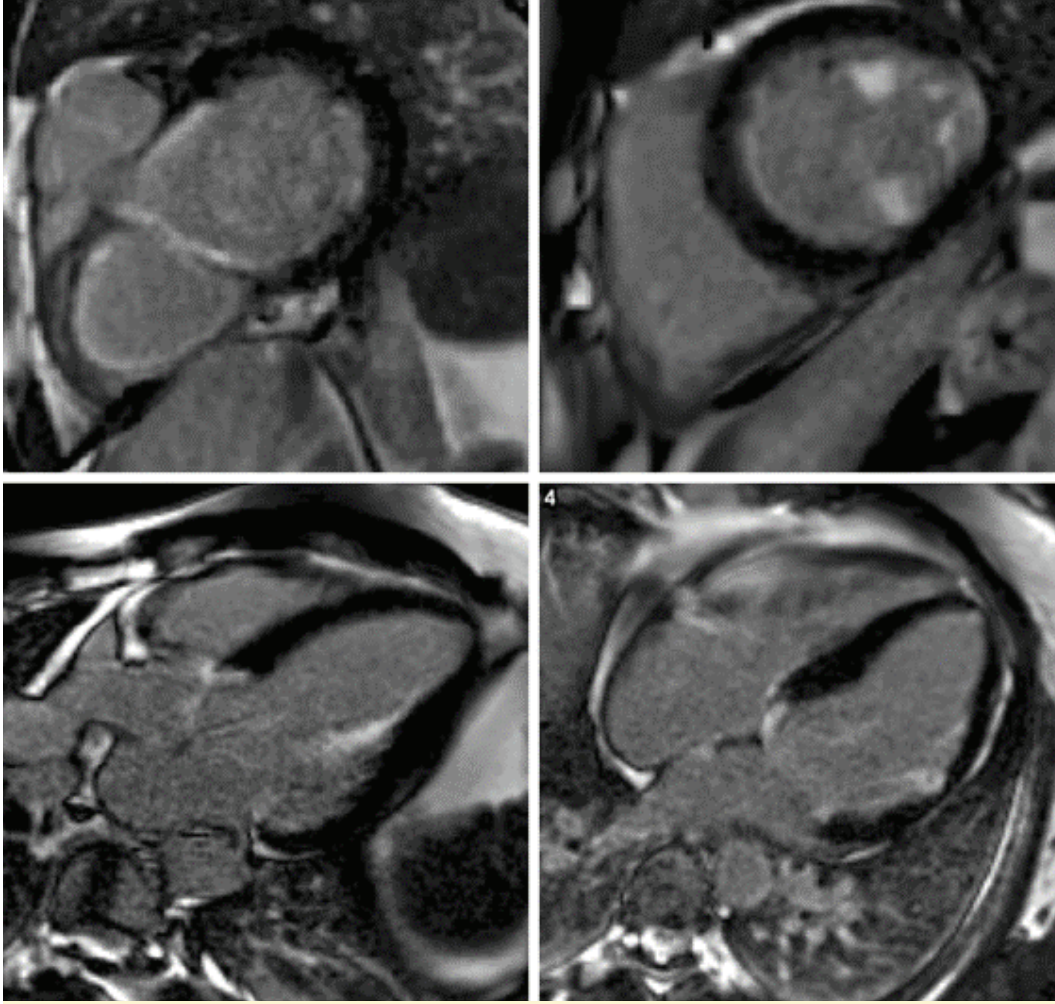
"Heart Rhythm Society (HRS)" konsensüs önerilerine göre, histolojik doğrulama olmadığı durumda kardiyak sarkoidoz tanımı ekstrakardiyak sarkoidozun histolojik kanıtı olması ve bir veya daha fazla aşağıdaki özelliklerden birinin varlığı durumunda olasıdır: a) Kardiyak sarkoidoz ile uyumlu ileri görüntüleme paterni (kardiyak MR/FDG-PET), b) Açıklanamayan düşük sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu (LVEF) < %40, c) Açıklanamayan ventrikül taşikardi, ikinci veya üçüncü derece atriyoventriküler bloğu içeren majör antiritmik olaylar, immünsüpresyon kaynaklı kardiyomiopati/kalp bloğu ve kardiyak belirtilerin diğer nedenleri dışlanmıştır.<sup>438,439</sup>

Ekokardiyografinin kardiyak sarkoidoz ile ilişkili hafif, lokalize anormallikleri tespit etme duyarlılığı düşüktür, ancak sol ventrikül (LV) disfonksiyonunun neden olduğu kalp yetmezliği belirtileri gösteren hastaların tanı ve takibinde faydalı bir araçtır.<sup>440</sup>

### Tanı

Pulmoner ve sistemik sarkoidoz semptomları, elektrokardiyografi ve multimodalite görüntülemeleri ile şüphelenilir; biyopsi örneklerinin histopatolojik incelemesi ile doğrulanır. Miyokardiyal biyopsi miyokart dokusunda fokal dağılım gösteren granülomalar ve ilişkili riskleri taşıyan interventriküler septumun sağ tarafından körlemesine alındığında %20-30 düzeyinde düşük tanı doğruluğu ile sonlanan invazif bir prosedürdür.<sup>439</sup> Kardiyak sarkoidoz, çoklu organ bozukluğunun bir parçası olarak görülmeli ve bu nedenle göğüs hastalıkları uzmanları, kardiyologlar ve kardiyak görüntüleme uzmanlarından oluşan multidisipliner bir ekip önerilmektedir. Görüntüleme yöntemleri, hastalık biyopsi ile doğrulanamadığında ekibe duyulan güvenle tanı konulmasına yardımcı olabilir.

LGE ve FDG-PET, miyokardiyal biyopsi ile doğrulanmış sarkoidozlu hastaların sırasıyla %94'ünde ve %80'inde pozitif olarak rapor edilmiştir.<sup>441</sup> HRS tarafından önerilen tanı algoritması, görüntüleme yönlendirmeli bir yaklaşımı izler ancak kardiyak MR veya FDG-PET tipik bulgular bile histolojik doğrulama olmadan kesin bir tanı sağlamayabilir. Olguların çoğunda, FDG-PET bizi ekstrakardiyak biyopsi yeri seçmeye yönlendirir, tutulum varlığında en yüksek enflamatuvar aktiviteye sahip en kolay erişilebilir lenf nodları örneklenir. İnvazif doğası nedeniyle endomiyokardiyal biyopsi, görüntüleme ve klinik bulgular yetersiz kalmadıkça ve histolojik tanımlanabilecek başka bir alternatif tanı olmadıkça ilk tanısız çalışmada tercih edilmez. Kardiyak sarkoidozun tanısında kardiyak MR'nin rolü, özellikle T2 ağırlıklı miyokardiyal ödem görüntülemesi ve LGE için önemli olarak belirlenmiştir. Ayrıca, miyokart



**Şekil 79. Unstabil ventriküler taşikardi ile başvuran, daha sonra kardiyak ve pulmoner sarkoidoz tanısı alan 55 yaşındaki kadın hastanın LGE tutulumu görüntüleri.**

duvar kalınlığı, biventriküler hacim/fonksiyon, bölgesel duvar hareket anormallikleri ve torasik lenf nodlarının varlığı hakkında bilgi sağlar. Miyokardiyal ödem T2 ağırlıklı görüntülemeye tespit edilebilir, ancak LGE kardiyak sarkoidozda anahtar kardiyak MR modalitesidir. LGE, akut fazdaki nekroz/ödem veya kronik replasman fibrozisinin neden olduğu ekstraselüler genişlemeyi yansıtır. LGE yaygın olarak bazal LV segmentlerini, septumun sağ ventrikül (RV) tarafını içerir, ancak kalbin herhangi bir kısmı etkilenbilir (Şekil 79).

LGE çoğunlukla yamalı, non-iskemik paternde dağılır fakat subendokardiyal ve hatta transmural tutulum mümkündür. RV serbest duvarına devam eden septal LGE'nin "Çoban değneği işareti" sarkoidoza özgü olarak tanımlanmasına rağmen benzer patern dev hücreli miyokardit veya aritmojenik kardiyomiyopati de görülebilir (Şekil 80).<sup>442</sup>

Yüksek dereceli atriyoventriküler blok, ventriküler taşikardi veya kardiyak MR'de yoğun LGE tutulumu ile prezente olan kalp yetmezliği için alternatif klinik tanımlar arasında koroner arter hastalığı, aritmojenik RV kardiyomiyopatisi (AKMP), dilate kardiyomiyopati ve miyokardit yer almaktadır. Bazal/orta septal (özellikle bazal anterior septum) ve septumun RV tarafı tutulumu ile birlikte

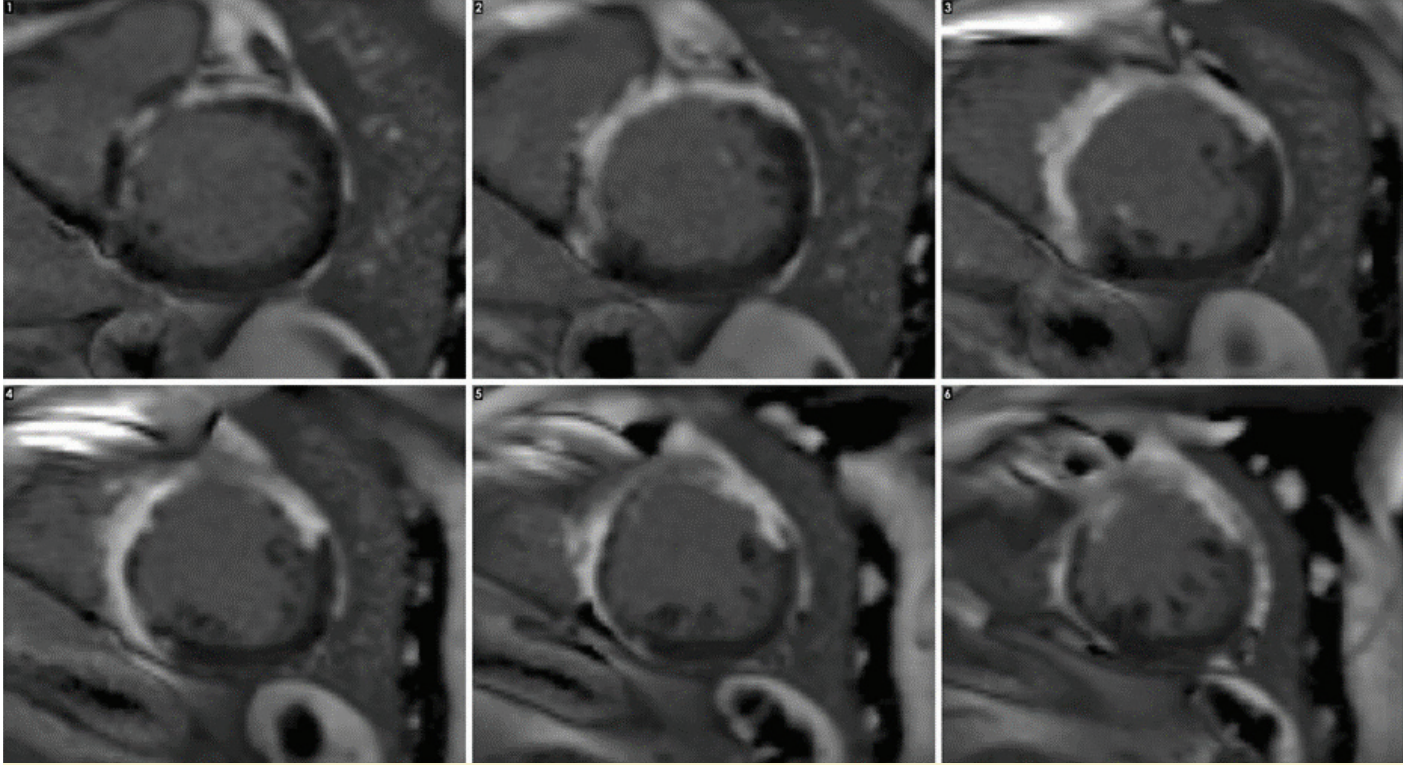
geniş ve multipatren LGE, bu hasta grubunda kardiyak sarkoidoz şüphesini artırmalıdır. Genellikle, mevcut klinik verilerin kapsamlı bir şekilde değerlendirilmesi tanı sürecine rehberlik eder.<sup>443</sup>

Sarkoidozu AKMP'den ayırmak özellikle zor olabilir. AKMP için kriterlerini karşılayan birçok hastanın sonuçta biyopsi ile kanıtlanmış kardiyak sarkoidoza sahip olduğu tespit edilmiştir.<sup>444</sup>

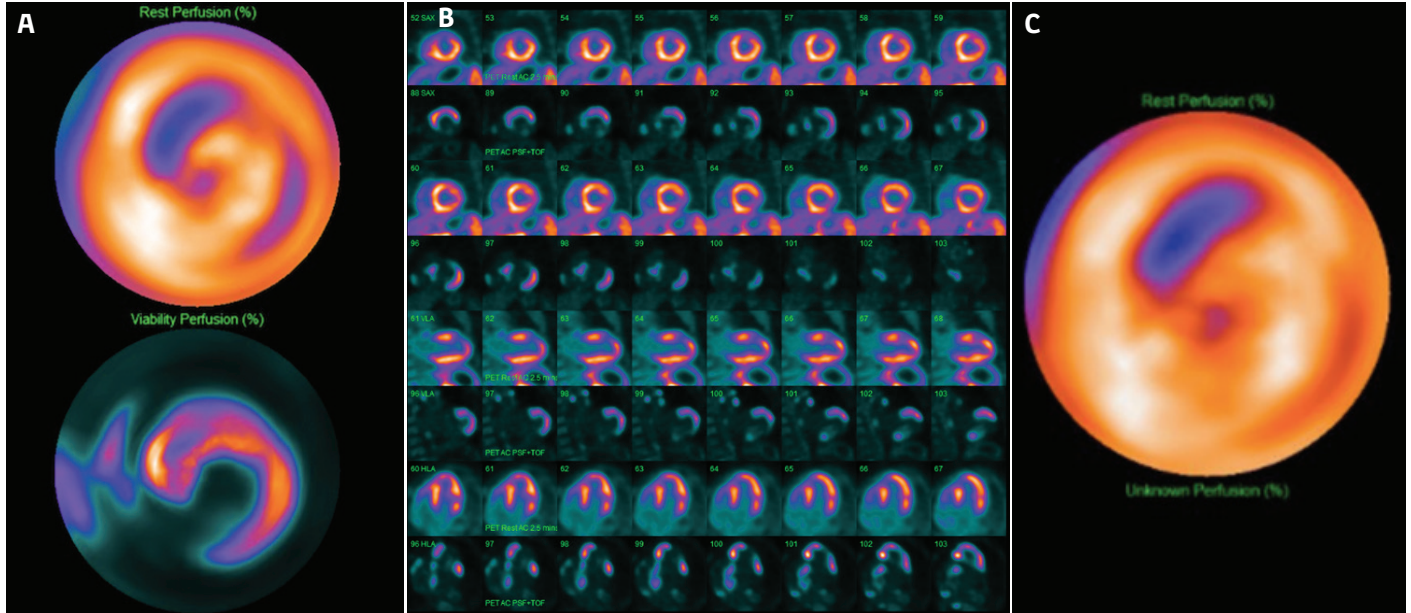
Kardiyak sarkoidoz tanısı için yararlı olsa da kardiyak MR'nin miyokardiyal enflamasyonu tespit etmek için ödem görüntülemesinin sınırlı duyarlılığı olduğu gösterilmiştir. FDG-PET, sarkoidozda aktif kardiyak enflamasyonu ve ekstrakardiyak tutulumu tanımlamak için anahtar bir tekniktir.<sup>442</sup>

FDG-PET'in kardiyak sarkoidoz tanısındaki rolü, anlamlı negatif ve pozitif prediktif değerlerle miyokardiyal enflamasyonun saptanmasının yanı sıra ekstrakardiyak hastalık aktivitesinin belirlenmesine dayanmaktadır. FDG-PET'in kardiyak sarkoidozu saptamadaki sensitivitesi %89, spesifitesisi %78 olarak bildirilmiştir ancak bu verilerin güvenilirliği altın standart ile karşılaştırma yapılamaması nedeniyle kısıtlıdır.<sup>85</sup>

Kardiyak görüntüler standart üç görünümde (kısa eksen, horizontal uzun aks ve vertikal uzun aks görüntüleri) veya miyokart



Şekil 80. Süreksiz ventriküler taşikardi ile başvuran 46 yaşında bir erkeğe ait LGE görüntüleri. Çoban değneği işareti görülmekte. Hastada ayrıca FDG-PET'te aktif miyokardiyal enflamasyonu düşündüren yamalı miyokardiyal FDG tutulumu vardı.



Şekil 81. (A) Kardiyak sarkoidoz tanısı almış 50 yaşında bir kadın hastada istirahat perfüzyonunun (üst panel) ve kardiyak FDG tutulumunun (alt panel) polar haritaları. (B) Sıçrama gösterimi, tipik metabolizma ve perfüzyon uyumsuzluğu paterni. İstirahat Rb perfüzyon görüntüleri, mid ile apikal anterior/anteroseptal bölgede ve bazal ile mid inferolateral miyokarda tracer alımında orta derecede azalma olduğunu göstermektedir. Anterolateral ve inferolateral duvarlarda kalınlaşma azalmış, ancak EKG kapılı (gated) görüntülerde ejeksiyon fraksiyonu %69 olarak korunmuştur. İlgili bölgelerde, yoğun yamalı FDG tutulumu görülmüş ve bu en çok apikal septumda ve lateral duvarda belirgindir. (C) Aynı hastanın sekiz aylık immünosüpresif tedaviden sonraki istirahat perfüzyon polar haritası. Mid ile apikal anterior/anteroseptal bölgede orta derecede azalmış tracer aktivitesi ve bazal inferolateral duvarda sayımlarda minimal azalma vardır. Genel olarak, perfüzyon özellikle inferolateral bölgede önceki çalışmaya kıyasla önemli ölçüde iyileşmiştir.

perfüzyon sintigrafisine benzer polar haritalarda görüntülenebilir (Şekil 81A). Kardiyak FDG tutulumunun çeşitli sınıflandırma yöntemleri vardır. Uzman konsensüs dokümanı tutulumun şu şekilde sınıflandırılmasını önermektedir,

1. FDG tutulumu yok (yok),
2. Difüz FDG tutulumu (difüz),
3. Fokal FDG tutulumu (fokal),
4. Difüz FDG tutulumu zemininde fokal odak (difüz zeminde fokal).

Fokal ve difüz zeminde fokal tutulumun sarkoid tutulumuna özgü yamalı kardiyak enflamasyonla tutarlı olduğu düşünülmektedir. Difüz tutulumu yorumlamak zordur çünkü bu durum difüz enflamasyon veya diyet kaynaklı glukoz metabolizmasının yetersiz baskılanmasından da kaynaklanabilir. İdeal olarak, normal kardiyak FDG görüntüsünde, miyokarttan daha parlak kan havuzu izlenir ve miyokardiyal tutulum olmayacaktır.

Kardiyak sarkoidoz için şüphe düzeyi düşükse (klinik bilgilere dayanarak) ve bu bölgede perfüzyon/miyokardiyal duvar kalınlaşması anormalliği görülüyorsa, lateral duvarda düşük yoğunluklu, homojen FDG tutulumu normal bir bulgu olarak kabul edilir.<sup>445</sup>

Miyokartta artmış FDG tutulumunun diğer ayırıcı tanıları arasında iskemi (miyozit yağ asidi metabolizmasına geçemez ve açlığa rağmen glukoz kullanmaya devam eder, bu fenomen iskemik hafıza olarak adlandırılır ve tutulumun koroner dağılımı ile tespit edilebilir), aktif miyokardit, polianjiyitli eozinofilik granülomatosis ve kalbi tutan diğer vaskülit veya bağ dokusu hastalıkları sayılabilir. Mekanizması tam olarak anlaşılmamış olsa da belirgin LV hipertrofisinde FDG tutulumu gözlenebilir. RV tutulumu genellikle sarkoidoz aktivitesini temsil eder, ancak metal kalp pili lead'i ya da defibrilatör uçları ile ilgili artefaktların raporlanmasından kaynaklanan yanlış pozitifliklerden kaçınmak için dikkatli olunmalıdır. Atenüasyon düzeltilmesi olmayan görüntülerin görsel analizi bu durumda yardımcı olacaktır. AKMP'de RV tutulumu da gösterilmiştir. Atriyal FDG tutulumu genellikle atriyal fibrilasyon ile ilişkilidir. Vücudun yarım (gözlerden uyluklara kadar) görüntüleri yorumlanırken, kalp odacığı tutulumunun değerlendirilmesine ek olarak lenf nodları, akciğerler, karaciğer, dalak ve iskelet gibi diğer hastalık bölgeleri de dikkatli bir şekilde değerlendirilmelidir. Lenf nodları, perkütan veya endo-bronşiyal yolla biyopsiye uygun olduğunda doku tanısı için yardımcı olabilir.

FDG görüntülerinin standardize tutulum değeri (SUV) kullanılarak semikantitatif analizin görsel analize kıyasla tanılabilir performansı artırdığına dair kanıtlar vardır.<sup>446,447</sup> SUVmax değerleri seri çalışmalarda hastanın tedaviye yanıtını değerlendirmeye yardımcı olan hem kardiyak hem de ekstrakardiyak FDG tutulumu için en yaygın kullanılan ve rapor edilen değerlerdir.<sup>95,448</sup>

Sarkoidozda SUV için belirlenmiş bir cut-off değer yoktur; fakat enflamasyon ve enfeksiyon durumunda kullanılan değerler kısmen uygulanabilir. Enfektif endokarditte yapılan bir FDG-PET çalışmasında, yanlış pozitif bulgulardan kaçınmak için SUV cut-off değerinin > 3,3 olması önerilmiştir.<sup>449</sup> Bu cut-off değerinin diğer kardiyovasküler hastalık durumlarına ekstrapolasyonu zordur ve cut-off değerleri farklı hasta hazırlığı ve enjeksiyon/görüntüleme uygulamaları, farklı cihazlar ve rekonstrüksiyon yöntemleri nedeniyle kurumlar arasında da değişecektir. Kardiyak sarkoidozda

miyokardiyal SPECT ve PET perfüzyonunun tanılabilir performansı sınırlıdır ancak bu yöntemler FDG-PET ile birlikte potansiyel olarak ek değere sahiptir.<sup>445,448</sup> Standart istirahat PET veya SPECT miyokardiyal perfüzyon protokolleri uygulanmaktadır ve PET perfüzyon küçük defektlerinin tanımlanmasında SPECT'e göre avantajlara sahiptir.<sup>450,451</sup> Kardiyak sarkoidoz ile ilişkili perfüzyon anormallikleri enflamasyon veya sarkoidozdan kaynaklanan skar için spesifik değildir ve ideal olarak görüntüleri yorumlamadan önce koroner arter hastalığı gibi alternatif tanıları ekarte edilmelidir.

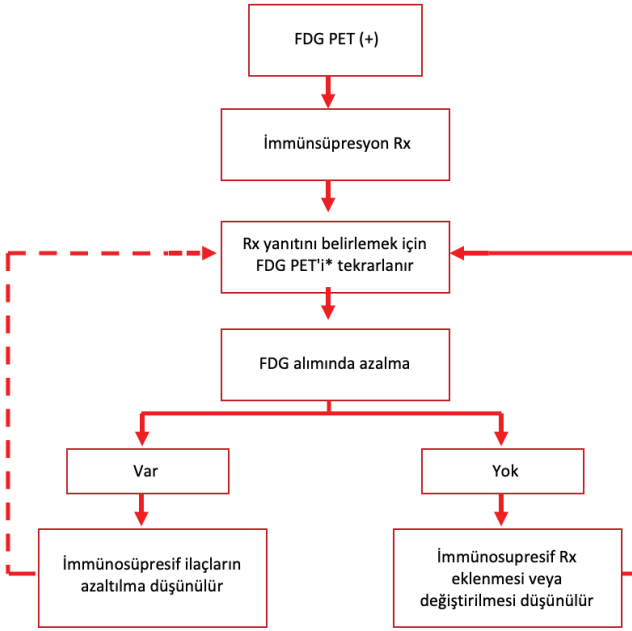
FDG tutulumunun olmadığı istirahat perfüzyon kusurları miyokardiyal skarlaşmayı gösterirken, buna karşılık gelen artmış FDG tutulumuna sahip perfüzyon kusurları mikrovasküler kompresyona ve lokal iskemiye yol açan yoğun enflamasyona bağlı ödemden kaynaklanabilir; bu patern metabolizma perfüzyon uyumsuzluğu (perfüzyon yok ancak canlı miyokartta enflamasyon) olarak adlandırılır ve progresif miyokardiyal sarkoidoz tutulumunu temsil ettiği kabul edilir (Şekil 81A-B). Bu fenomen gözlemlendiğinde, bazı perfüzyon kusurları tedaviden sonra düzelebilir (Şekil 81C). Perfüzyon görüntülemenin yerine FDG-PET, kardiyak MR LGE görüntüleri ile karşılaştırılabilir. LGE'ye karşılık gelen artmış tutulum alanları aktif kardiyak sarkoidozu düşündürcektir. LGE'nin arttığı ancak tutulumun olmadığı alanlar skar ile uyumludur ve LGE'nin olmadığı FDG tutulum bölgeleri ya kardiyak MR'nin duyarlılığının ötesinde erken sarkoidozu ya da yanlış pozitif fizyolojik aktiviteyi gösterir. FDG tutulumu ve LGE olmayan miyokart normal olarak kabul edilir.<sup>450</sup> Daha yeni yazılım yöntemleriyle, PET-kardiyak MR kullanmaya gerek kalmadan kardiyak MR görüntülerini FDG görüntüleriyle birleştirmek mümkündür. Güncel bir çalışmada, kardiyak sarkoidoz şüphesi olan hasta kohort çalışmasında kardiyak MR'de FDG-PET bilgisi de dahil edildiğinde, hastaların yaklaşık %45'inin daha düşük veya daha yüksek tanı olasılığına sahip olacak şekilde yeniden sınıflandırıldığı gösterilmiştir.<sup>452</sup>

### Tedavi ve Takip

Kardiyak tutulum, sessiz miyokardiyal enflamasyondan iletim bozukluklarına, ventriküler aritmiye, progresif kalp yetmezliğine ve ani ölüme (hastalıkla ilişkili ölümlerin %13-25'i) kadar uzanan geniş bir spektruma sahiptir. İmmüno-süpresif tedaviye ek olarak; kardiyak sarkoidoz tedavisi, ventriküler disfonksiyon geliştiğinde kalp yetmezliği tedavisini ve kalp blokları ve ritim bozuklukları için kalp pili veya implante edilebilen kardiyoverter defibrilatörler (ICD) tedavisini içerir. ICD, LVEF ≤ %35 olan veya sürekli ventriküler taşikardi olan kardiyak sarkoidoz hastalarında veya kardiyak arrest sağ kalanlarında önerilmektedir. LVEF > %35 olan ve miyokardiyal skarı (kardiyak MR veya PET ile) ve/veya senkopu olan hastalar da ICD için düşünülmelidir.<sup>454</sup>

FDG-PET ile enflamatuvar durumun seri taramalarla değerlendirilmesi, tedavi etkisini izlemek için klinik olarak kullanılmaktadır. EANM, EACVI ve ASNC tarafından kardiyak sarkoidozda görüntüleme üzerine ortak pozisyon bildirisi, bu amaç için Şekil 82'deki algoritmayı önermektedir.<sup>439</sup> Tedavi edilmeyen kardiyak sarkoidozun mortalite oranları yüksektir ve tek başına veya ek immüno-süpresif ajanlarla birlikte kortikosteroid tedavisi tedavinin temel dayanağıdır.<sup>438</sup>

Histopatolojik doğrulama olmadan, kardiyak MR veya FDG-PET görüntülerindeki tipik anormallikler bile kesin bir tanı sağlamayabilir, bu nedenle kardiyak sarkoidoz şüphesi olan ancak

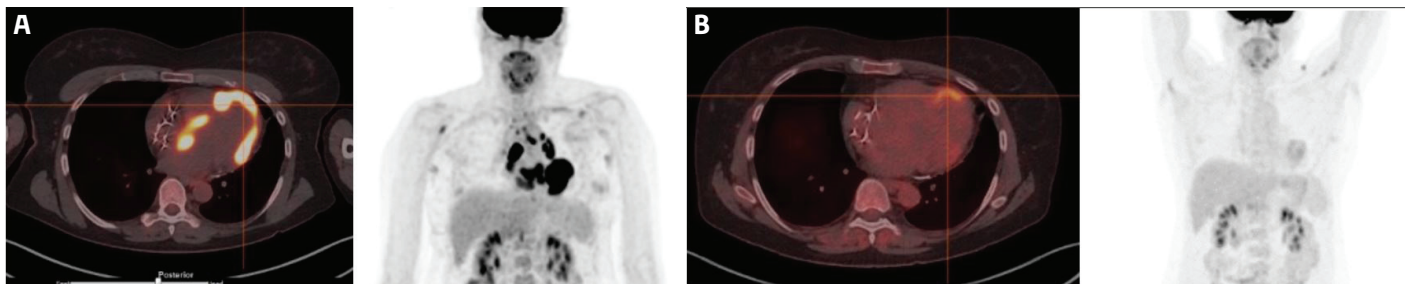


**Şekil 82. Kardiyak sarkoidoz hastalarında seri FDG-PET çalışmaları ile tedavi yanıtının değerlendirilmesi için algoritma.**<sup>438</sup>

kanıtlanmamış hastalarda uzun süreli immünoşüpresyona ilişkin kararlar bireyselleştirilmelidir.

Kardiyak sarkoidozu düşündüren klinik durumlarda, FDG tutulan mediastinal lenf nodları, sarkoid histopatolojisini tanımlamada başarı oranını artırabilecek bir biyopsi hedefi sağlar.<sup>447</sup> Histopatolojik örneklerin başarı şansını iyileştirmek için görüntü kılavuzluğunda endomiyokardiyal biyopsinin rolü daha fazla değerlendirme gerektirmektedir, ancak tekniğin düşük duyarlılığını iyileştirmek için HRS kılavuzları tarafından önerilmektedir.

Sarkoidoz tedavisi; LV disfonksiyonu, ventriküler aritmiler, kardiyak FDG-PET'te hipermetabolik aktivite, iletim defektleri, kardiyak MR'de LGE veya pulmoner hipertansiyon yokluğunda RV disfonksiyonu olan hastalarda önerilmektedir.<sup>453</sup> Ancak, immünoşüpresif ilaçların yüksek yan etki profili nedeniyle, tedavinin görüntüleme kılavuzluğunda başlatılması ve uyarlanması tercih edilmektedir (Şekil 83).



**Şekil 83. (A) Düşük ejeksiyon fraksiyonu ve kardiyak MR çalışmasının önerdiği kardiyak sarkoidoz tanısı ile başvuran 50 yaşında bir kadının başlangıç FDG-PET görüntüleri. Hastaya ventriküler taşikardi ve kalp yetmezliği nedeniyle CRT-D implante edildi. Miyokartta, özellikle sol ventrikül apeks apikal septumunda ve apikal lateral duvarda yoğun fokal ve yamalı FDG tutulum alanları ve SUVmax 18,0. Daha yoğun fokal FDG tutulumu SUVmax 12,6 ile bazal inferolateral bölgede ve bazal septumdadır. (B) Sekiz aylık immünoşüpresif tedavi sonrası FDG-PET takibi. Sol ventrikül apikal anterior/anteroseptal duvarında ve bazal inferolateral duvarında hafif rezidüel aktif enflamasyon. Önceki çalışmayla karşılaştırıldığında, LV miyokardındaki enflamasyonda belirgin azalma olmuştur ve mediastinal lenf nodları artık FDG tutulumuna sahip değildir. Görüntüler tedaviye iyi yanıt ile uyumludur.**

Bazı olgularda tedaviye net yanıt görülse de tedaviye yanıtta seri değişiklikleri değerlendirmek için görsel analizin kullanımı sınırlı olabilir. Bu nedenle SUV ölçümleri ve miyokardiyal perfüzyondaki değişiklikler tercih edilen kantitatif seri değerlendirme yöntemleridir. Tüm vücut görüntüleme ekstrakardiyak artmış FDG tutulumunu da tespit eder. Dağılım ve yoğunluk (SUV ölçümleri) önceki taramalarla karşılaştırılmalı ve artmış, benzer veya azalmış hastalık aktivitesi olarak rapor edilmelidir. Tedavi süresi klinik yanıtla dayanmaktadır ve FDG-PET görüntülemenin tekrarlanması için en uygun aralık bilinmemektedir, konsensüs raporunda tedavinin başlamasından 4-6 ay sonra FDG-PET'in tekrarlanması önerilmektedir.

Kardiyak sarkoidoz tedavisi sırasında seri FDG-PET uygulanan hastalarda, yoğunluktaki (SUVmax) veya kapsamdaki azalma LVEF'deki iyileşme ile ilişkilendirilmiştir.<sup>439</sup>

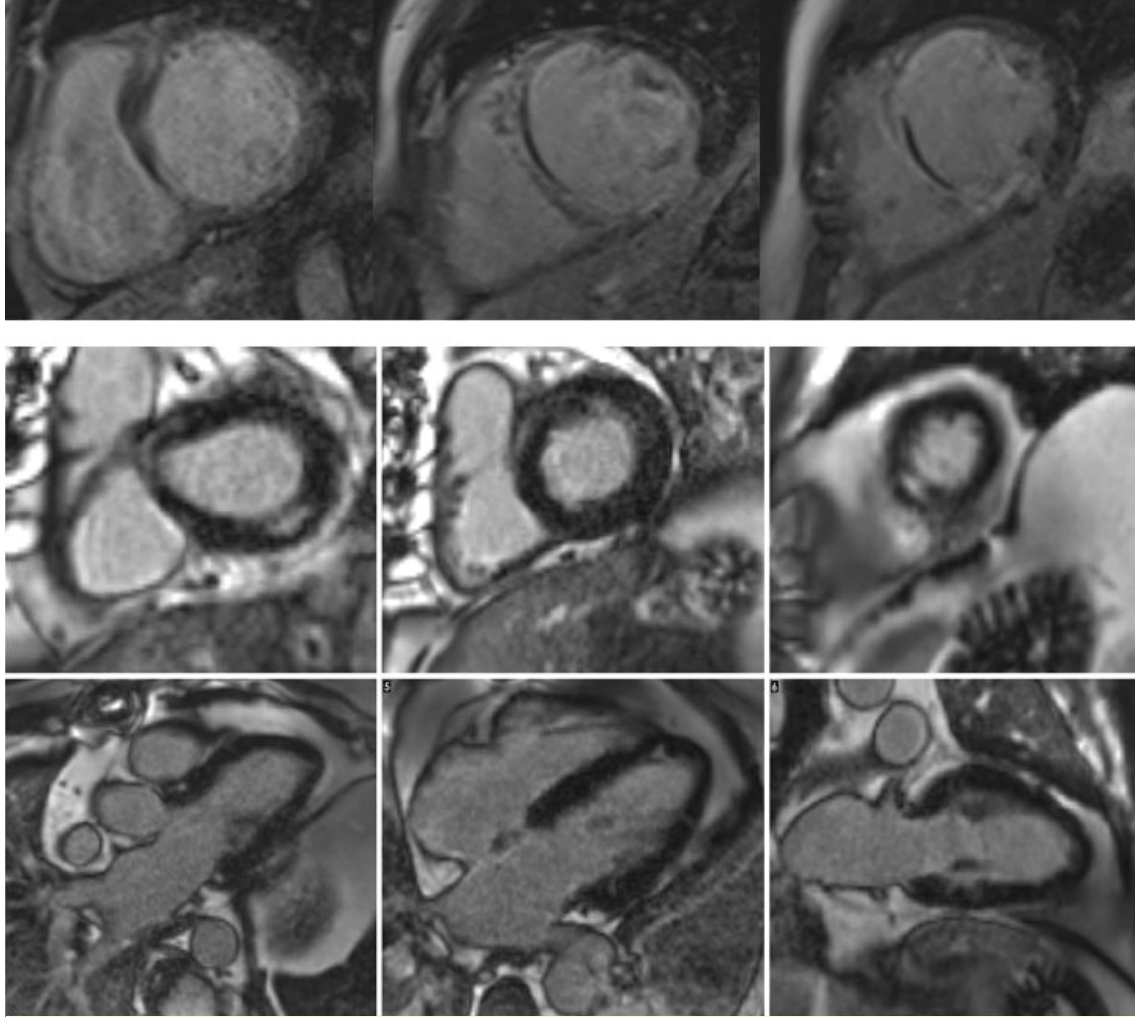
Ekokardiyografi ve kardiyak MR tedavi yanıtını değerlendirmede sınırlı değere sahiptir. LV sistolik ve diyastolik disfonksiyonu ve RV parametreleri ekokardiyografi ile takip edilebilir ancak hastalık aktivitesi hakkında fikir vermez. Çoğu hastada kardiyak MR'yi engelleyebilecek veya artefakt üretebilecek intrakardiyak cihazlar olduğu için kardiyak MR kullanımı sınırlıdır.<sup>453</sup>

Ödem görüntüleme sekansları FDG-PET'e kıyasla enflamasyon için daha az hassas ve spesifik, düzensiz kalp hızının neden olduğu artefaktlara meyillidir.<sup>442</sup>

### Prognoz

Kardiyak sarkoidozun prognozu, tutulumun yayılımı ve bölgeleri ile ilişkilidir; hayatı tehdit eden aritmiler, iletim sistemi veya ventriküler duvarların enflamasyonu/fibrözü ile indüklenebilir.<sup>455</sup> LGE ile kötü prognoz arasında ilişki olduğu pek çok çalışmada gösterilmiştir. Yedi çalışma ve 694 hasta içeren bir meta-analiz, kardiyak sarkoidoz hastalarında pozitif LGE'nin artmış kardiyovasküler ölüm ve ventriküler aritmi riski ile ilişkili olduğunu öne sürmüştür.<sup>456</sup> İmmünoşüpresiflerin erken başlanması kardiyak disfonksiyonu önleme potansiyeline sahiptir, ayrıca LV disfonksiyonu ve dilatasyonu sağkalımın önemli belirleyicileridir.<sup>85</sup>

RV'de fokal FDG tutulum alanları daha kötü bir prognoz ile ilişkili olabilir.<sup>450</sup>



**Şekil 84.** Kalp nakli öncesi (üst sıra) ve nakil sonrası (alt iki sıra) LGE görüntüleri. İki kez ventriküler taşikardi sonrası kardiyak arrest gelişen 40 yaşlarında erkek hastanın LGE görüntüleri. Kardiyak MR'de kardiyak sarkoidoz şüphesi bildirilmesine rağmen başlangıçta hasta iskemik kardiyomiyopati tanısı almıştır. Eksplante edilen kalpte histopatolojik olarak sarkoidoz tanısı doğrulanmıştır. FDG-PET çalışması da daha önce tanı almamış pulmoner sarkoidozu göstermiştir. Nakil öncesi kardiyak MR'de (üst sıra) yaygın multipatren LGE fibrozis ve nakil sonrası takip çalışmasında (alt iki sıra, nakilden üç yıl sonra) bazal anteroseptal, bazal inferolateral ve apikal septal duvarlarda fokal mid-duvar tutulum artışı ile kardiyak sarkoidoz nüksü görülmektedir.

Miyokardiyal perfüzyon defekti olan hastalarda, perfüzyon defekti olmayan kardiyak sarkoidoz olgularına kıyasla ölüm veya ventriküler aritmi riski daha yüksektir.<sup>450</sup> Miyokardiyal enflamasyon ve bu bölgelere karşılık gelen istirahat perfüzyon defektleri (metabolizma ve perfüzyon uyumsuzluğunu gösterir) kombinasyonuna sahip hastalar, LVEF, klinik kriterler ve aktif ekstrakardiyak hastalık varlığından bağımsız olarak ölüm veya ventriküler taşikardi için yüksek risk altındadır (dört kat artmış risk).<sup>450</sup>

Pacemaker veya ICD implantasyonu ihtiyacını değerlendirmek için multimodalite görüntüleme yaklaşımı tavsiye edilmektedir. HRS kılavuzları, immüno-supresif tedaviden sonra LVEF < %35 kalırsa (Sınıf I) veya immüno-supresyondan sonra LVEF %35-%49 olan hastalarda LGE tespit edilirse (Sınıf IIb) ICD implantasyonunu önermektedir. Aktif ekstrakardiyak sarkoidoz varlığı advers kardiyak olaylarla ilişkili bulunmamıştır.<sup>85</sup>

Kardiyak FDG-PET için sevk edilen hastalarda olay oranı kardiyak MR için sevk edilenlerden daha yüksektir. Bu fark, FDG-PET için sevk edilen hastalarda ICD veya pacemaker olma olasılığının daha yüksek olması nedeniyle sevk yanlılığı ile açıklanabilir.<sup>457</sup> SUV değerlerinin de prognostik değeri olduğu, takip sırasında yoğunlukta azalmanın en önemli prognostik faktörlerden biri olan LVEF'deki iyileşme ile ilişkili olduğu bildirilmiştir.<sup>447</sup>

Son evre tutulumu olan hastalar için akciğer, kalp veya kalp/ akciğer transplantasyonu uygun bir seçenektir. Kardiyak allogreftlerde tekrarlayan sarkoidoz tanımlanmıştır ancak nadirdir (< %10) ve kortikosteroidlerin yoğunlaştırılmasına yanıt verebilir.<sup>458</sup> (Şekil 84) Kalp naklinden sonra rejeksiyon oranları, sağkalım, kardiyak allogreft vaskülopatisinden kurtulma veya ölümcül olmayan kardiyak olaylar, diğer nedenlerle kalp nakli yapılan kontrol hastalarına kıyasla benzerdir. Otopsi veya kalp naklinden sonra kardiyak sarkoidozun ilk tanısı olasıdır.<sup>459</sup>