

**T.C.
İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ
İSTANBUL TIP FAKÜLTESİ
RADYODİAGNOSTİK ANABİLİM DALI**

**ARİTMOJENİK SAĞ VENTRİKÜL DİSPLAZİSİ (ARVD) TANISINDA
MANYETİK REZONANS GÖRÜNTÜLEMENİN (MRG) YERİ**

UZMANLIK TEZİ

DR. HADİ SASANI

TEZ DANIŞMANI: DOÇ.DR. MEMDUH DURSUN

**İSTANBUL
2012**

T.C.
İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ
İSTANBUL TIP FAKÜLTESİ
RADYODİAGNOSTİK ANABİLİM DALI

ARİTMOJENİK SAĞ VENTRİKÜL DİSPLAZİSİ (ARVD) TANISINDA
MANYETİK REZONANS GÖRÜNTÜLEMENİN (MRG) YERİ

UZMANLIK TEZİ

DR. HADİ SASANI

TEZ DANIŞMANI: DOÇ.DR. MEMDUH DURSUN

İSTANBUL
2012

İ. Ü. Kütüphane ve Dök. D. Bşk.	
Dem. No	49414
Sıra No.	

ÖNSÖZ

Tüm eğitim ve mesleki hayatım boyunca sonsuz desteklerini asla esirgemeyen sevgili aileme; Uzmanlık eğitimim süresince bilgi ve deneyimleri ile yetişmemde büyük emekleri bulunan değerli hocalarım Anabilim Dalı Başkanımız ve hocalarım, Prof. Dr. Serra Sencer, Prof. Dr. Bülent Acunaş, Prof. Dr. Gülden Acunaş, Prof. Dr. Özenç Minareci, Prof. Dr. İzzet Rozanes, Prof. Dr. Atadan Tunacı, Prof. Dr. Kubilay Aydın, Prof. Dr. Arzu Poyanlı, Prof. Dr. Ensar Yekeler, Prof. Dr. Gülgün Engin, Doç. Dr. Barış Bakır, Doç. Dr. Koray Güven 'e,

tez çalışmamda desteğini, değerli bilgilerini ve zamanını esirgemeyen tez hocam Doç. Dr. Memduh Dursun'a, tez çalışmam boyunca bana yardım eden Kardiyoloji Anabilim Dalından Prof. Dr. Ahmet Bilge Kaya 'ya sonsuz teşekkürlerimi ve saygılarımı sunarım.

Bilgilerini sabırla paylaşan, birlikte çalışmaktan her zaman keyif aldığım ve mutluluk duyduğum Yard. Doç. Dr. Artür Salmaslıoğlu, Uzm. Dr. Adem Uçar 'a uzmanlık eğitimim süresince birlikte çalıştığım tüm asistan arkadaşlarıma, çalışma ortamımızda her zaman bana güleryüz gösteren ve ellerinden gelen yardımı esirgemeyen teknisyen arkadaşlarıma, hemşire, sekreter ve Anabilim Dalımızda görevli tüm personele teşekkür ederim.

İÇİNDEKİLER

ÖNSÖZ	ii
KISALTMA LİSTESİ	iv
ÖZET	v
ABSTRACT	vii
GİRİŞ	1
GENEL BİLGİLER	4
• KALBİN ANATOMİSİ	4
• KALBİN FİZYOLOJİSİ	12
• ARİTMOJENİK SAĞ VENTRİKÜL DİSPLAZİSİ (ARVD)	18
• KARDİYAK MANYETİK REZONANS GÖRÜNTÜLEME TEMEL PRENSİPLERİ	26
GEREÇ VE YÖNTEM	43
BULGULAR	44
OLGU ÖRNEKLERİ	53
TARTIŞMA	56
SONUÇ	65
KAYNAKLAR	66
ÖZGEÇMİŞ	77

KISALTMA LİSTESİ

1. **ARVC** : Aritmojenik Sağ Ventrikül Kardiyomiyopatisi
2. **ARVD** : Aritmojenik Sağ Ventrikül Displazisi
3. **ATP** : Adenozin Trifostat
4. **BOLD fMR** : Blood Oxygen Level Dependent functional MR
5. **BT** : Bilgisayarlı Tomografi
6. **CE-IR** : Contrast Enhanced Inversion Recovery
7. **CNR** : Kontrast Gürültü Oranı
8. **DCM** : Dilate Kardiyomiyopati
9. **EKG** : Elektrokardiyografi
10. **EPI** : Ekoplanar Görüntüleme
11. **ETL** : Echo Train Length
12. **FLASH** : Fast low-angle shot
13. **FOV** : Field of View
14. **FSE** : Fast Spin Eko
15. **GE** : Gradyent Eko
16. **LV** : Sol Ventrikül
17. **MRG** : Manyetik Rezonans Görüntüleme
18. **ms** : milisecond
19. **PCr** : Fosfokreatin
20. **PRESTO** : Preceding IR preparing pulse pair
21. **RF** : Radyofrakans
22. **RV** : Sağ Ventrikül
23. **SA** : Kısa (Short) Aks
24. **SE** : Spin Eko
25. **SNR** : Sinyal Gürültü Oranı
26. **SSFP** : Steady-state free precession
27. **TE** : Echo Time
28. **TI** : Inversion Time
29. **TR** : Time to Repeat
30. **VCG** : Vektör Kardiyogram

ÖZET

Aritmojenik sağ ventrikül displazisi (ARVD) sebebi tam olarak bilinmeyen başlıca sağ ventrikülü etkileyen kardiyomiyopati durumudur. Semptomlar ortalama 30 yaş civarında ortaya çıkmakla birlikte erken adolesan yaş grubunda ve sporcularda belirgin olmak üzere ani ölümlerden sorumludur (%20-22), ayrıca sol dal bloğunun eşlik ettiği ventriküler taşikardi ile seyreden bir hastalık olması nedeniyle erken tanı ve tedavisi çok önemlidir.

ARVD'de sağ ventrikülde belirgin olmak üzere sağ ventrikül miyokardiyumundaki yağ ve fibröz dokunun infiltrasyonuna sekonder yapısal ve fonksiyonel bozukluklar ile karakterize hastalıktır. ARVD 'de fibröz-yag doku replasmanı sıklıkla sağ ventrikül anterolateral veya septumun serbest duvarında olmaktadır, sol ventrikül tutulumu nadirdir. Fonksiyonel olarak tutulan alanda akinetik veya diskinetik duvar hareketleri izlenir.

ARVD tanısında klinikte minör ve majör tanı kriterleri kullanılmaktadır. ARVD 'de kardiyak Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) ile intramiyokardiyal yağ infiltrasyonu, miyokardiyal inflamasyon ve fibrozis, duvar kalınlık artışı ve incilmesi, bölgesel ve global fonksiyonlarda bozukluk saptanabilen bulgular arasındadır.

Bu çalışmada, 23 (18 Erkek, 5 Kadın; yaş ortalaması 38.2 SD: ± 13) ARVD kesin tanıli hastanın retrospektif olarak kardiyak MRG bulguları değerlendirilmiştir. Elde edilen sonuçlar sırasıyla end-diyastolik fazda sağ ventrikül dilatasyonu (42 mm< %78.2) ve sağ atrium dilatasyonu (41 mm< %78.2) olup bunu takiben miyokardda yağ infiltrasyonu (%74), sol ventrikül dilatasyonu (42 mm< %74), Cine MRG incelemede paradoks hareket ve duvar hareket bozuklukları (%43.5), miyokard kontraksiyonunda azlama (%30.4), post-kontrast fibrozis lehine tutulum (%21.7), RVOT dilatasyonu (%21.7), trabekülasyon artışı (%17.4) ve eşlik eden diğer anomaliler (triküspit kapak yetersizliği: %4.3 ve ebstein anomalisi: %4.3) şeklinde bulunmuştur.

Miyokard içinde adipoz doku varlığı T1 ağırlıklı incelemede yüksek sinyal intensitesi şeklinde olup en sık sağ ventrikül serbest duvarı düzeyinde görülür. Ancak genel kural olarak miyokardiyal yağ infiltrasyonu, sağ ventrikül ve atrium dilatasyonu, diskinetik değişiklikler ve Post-kontrast görüntülerde fibrozis ARVD lehine klinik bulgularla korele olarak değerlendirilmelidir. Sağ ventrikül global fonksiyonları ve bölgesel duvar hareket bozuklukları Cine görüntüler ile değerlendirilebilir. ARVD hastalarında sağ ventrikül yanında daha nadir olmakla birlikte sol ventrikül de tutulabilir. Bu nedenle sol ventrikülün de yağ infiltrasyonu yönünden dikkatli bir şekilde incelenmesi gerekmektedir. Ayrıca ventriküler non-compaction ve ebstein anomalisi gibi anomaliler de eşlik edebilen durumlar olması nedeniyle kardiyak MRG tetkikinde ARVD tanısı alan hastalar ek anomaliler yönünden değerlendirilmelidir.

ABSTRACT

Arritmogenic right ventricle dysplasia (ARVD) is one of the cardiomyopathy condition which mainly involves the right ventricle. Its etiology has not been completely understood. Although the average age of symptoms is about 30 yearsold, it is responsible for the sudden death in early adolescents and athletic people with the rate of %20-22. Also it may associated with left ventricle bundle block which may accompanied with ventricular tachycardia, so because of this reason its early diagnosis and treatment is most of value.

Due to infiltration of fibrofatty tissue in the right ventricle myocardium, it is characterized with structural and functional abnormalities. The fibrofatty replacement in ARVD is mostly involves the right ventricle and the anterolateral part or the septum. Involvement of the left ventricle is a rare condition.

There are major and minor criteria for the clinical diagnosis of ARVD. Also Cardiac magnetic Resonance Imaging (CMR) can play an essential role for the detection of findings in ARVD including intramyocardial fatty replacement, myocardial inflammation and fibrosis, wall thickening and thinning.

In this findings of cardiac MR Imaging was evaluated on 23 (18 male, 5 female; mean age 38.2 SD: $\pm$ 13) ARVD patient retrospectively. Results was observed as followings: right ventricular dilatation in end-diastolic phase (42 mm< %78.2), right atrial dilatation (41 mm< %78.2), myocardial fatty replacement (%74), left ventricular dilatation (42 mm< %74), ventricle wall motion disorders on Cine MRI (%43.5), decrease in myocardial contractions (%30.4), post-contrast enhancement due to fibrosis (%21.7), RVOT dilatation (%21.7), trabeculation (%17.4) and other accompanied anomalies (tricuspid insufficiency: %4.3 and Ebstein anomaly: %4.3).

Intramyocardial fatty tissue is a high signal intensity on T1 weighted imaging, is mostly seen in right ventricle wall. As a general rule myocardial fatty replacement, right ventricle and atrial dilatation, dykinetic changes or motion disorders and postcontract enhancement due to fibrosis should be evaluated with correlation of ARVD clinical findings. Right ventricle global functions and regional wall motion disorders can be assessed by Cine MR imaging. Left ventricle involvement in ARVD patients is a rare condition. Thus, myocardial fatty infiltration of the left ventricle should be carefully evaluated. On other hand ventricular non-compaction and Ebstein anomaly may accompany ARVD, therefore in cardiac MRI of ARVD patients should be aware of presence of such these anomalies.

BÖLÜM I

GİRİŞ

Aritmojenik sağ ventrikül displazisi (ARVD) sebebi tam olarak bilinmeyen başlıca sağ ventrikülü etkileyen kardiyomiyopati durumudur. Özellikle genç yaşlarda ve sporcu hastaları etkileyen, birlikte sol dal bloğunun eşlik ettiği ventriküler taşikardi ile seyreden bir hastalıktır. Miyokard duvarı hareket bozuklukları, EKG depolarizasyon- repolarizasyon değişiklikleri, gizli anevrizmatik dilatasyon gibi yapısal anomaliler ve sağ ventrikül yağ infiltrasyonları bulgular arasındadır (1-5). Erken adolesanlarda ve atletlerde belirgin olmak üzere ani ölümlerin sebebi (%20-22) olması nedeniyle erken tanı ve tedavisi büyük önem arz etmektedir (6). ARVD tanısında McKenna ve arkadaşlarının 1994 yılında ARVD Task Force Report çalışmalarında klinik olarak genetik, elektrokardiyografik, patofizyolojik ve histopatolojik parametrelerini içeren minör ve majör faktörlere dayalı sınıflandırma kullanılmaktadır (7) . Buna göre iki majör, bir majör bir minör veya dört minör kriterin olması ARVD tanısında yeterlidir. Görüntüleme yöntemi olarak konvansiyonel anjiyografi, ekokardiyografi, radyonüklid anjiyografi, bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme kullanılabilir (8).

MRG ventriküler anatomi ve hacmi hakkında üç boyutlu değerlendirmeyi sağlar ve mükemmel uzaysal çözünürlüğü, sınırsız görüntü alanının (FOV) olması MRG 'yi sağ ventrikül değerlendirmesinde vazgeçilmez yöntem kılmaktadır (9-14).

MR görüntü değerlendirmesi: ARVD tansında MRG miyokardiyal yağ / fibro-yagli doku replasmanını göstermektedir (10). Birçok çalışmada ARVD'de T1 ağırlıklı görüntülemelerde sağ ventrikül miyokardiumundaki yağ dokusunda ait karakteristik yüksek sinyal intensitesi bildirilmiştir (1,6,16-18). Bu yağlı infiltrasyon yaşlılardaki normal kalplerin %50'sinden çoğunda görülebilir (19,20).

Sağ ventrikül hastalığında ilk belirtisi sağ ventrikül çıkışı taşikardisi olanlarda MRG tanısal değerini gösteren birçok çalışma bildirilmiştir. Globits (18) ve Carlson (21) sağ ventrikül çıkış taşikarsidinin sağ ventrikül lokal yapısal ve duvar hareket anomalisi ile ilişkili olduğunu ve

MRG ile saptanabilen bu anomaliklerin ekokardiyografi ile sıklıkla tespit edilemeyeceğini göstermişlerdir.

MRG'de sistolik ve diastolik fonksiyonlar değerlendirilmekte olup sağ ventriküler diastolik disfonksiyonun varlığı hastalığın erken dönem bulgularından olabilir (hatta sistolik fonksiyonlar korunsa bile) (14,22)

MRG kriterleri: (8)

- T1 ağırlıklı görüntülemelerde sağ ventrikül miyokardiumunda yüksek sinyal intensitesinde yağlı infiltrasyon
- Fibro-yağlı replasmana sekonder sağ ventrikül miyokardiyumunda difüz incelme
- Sağ ventrikül ve sağ ventriküler ve atrial çıkış düzeyinde anevrizma
- Sağ ventrikül ve sağ ventriküler çıkış düzeyinde dilatasyon
- Bölgesel kontraksiyon anomalileri

Çalışmamızda, ARVD öntanısı ile MRG yapılan hastalar retrospektif olarak değerlendirildi. Klinik olarak ARVD tanısı alan olgularda MRG'de tanımlanan bulgular incelenerek ARVD tanısında MRG bulguları ve tanısal değeri ortaya konuldu.

Tablo1: ARVD Tanı Kriterleri (8)

ARVD Tanı Kriterleri		
Faktör	Majör Kriter	Minör Kriter
Global veya bölgesel disfonksiyon, yapısal değişim	RV ciddi dilatasyonu, azalmış RV ejeksiyon fraksiyonu, RV segmental dilatasyonu, lokalize RV anevrizması (diyastolik bulging ile seyreden akinetik veya diskenitik alan)	RV hafif dilatasyonu veya azalmış ejeksiyon fraksiyonu, RV hafif segmental dilatasyonu, bölgesel RV hipokinezi
Doku karakterizasyonu	Endokardiyal biyopside miyokardiyumda fibro-yagli doku replasmanı	
Repolarizasyon anomalisi,		Ters T dalgası (V2-V3)
Depolarizasyon veya ileti anomalileri	Epsilon dalgası veya V1-V3'te uzamış QRS kompleksi (>110ms)	Geç potansiyeller
Aritmiler		Sol dal bloğu ile VT , Sık VES
Aile hikayesi	Nekrobiyopsi veya cerrahi ile teyit edilen ailevi hastalık	Şüpheli ARVD'ye bağlı ani prematür ölüm öyküsü,
Not: RV: Sağ ventrikül, VES: Ventriküler ekstrasistol, VT: Ventriküler Taşikardi		

BÖLÜM II

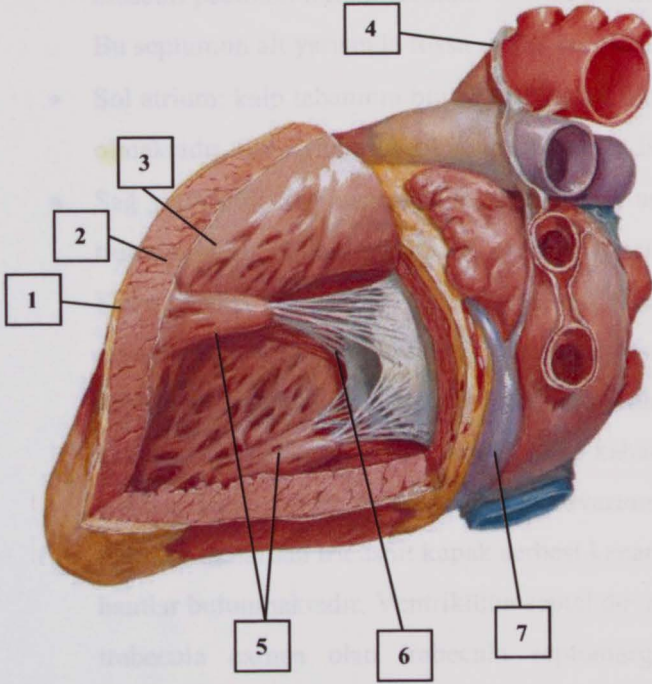
GENEL BİLGİLER

2.1. KALBİN ANATOMİSİ

Kalp toraks boşluğunda orta mediastinumda lokalize bir organdır. *Fascies diafragmatica (inferior)*, *Fascies sternocostalis (anterior)*, *fascies pulmonalis dexter* ve *sinister* olmak üzere dört yüzü; *Margo dexter (sağ atrium)*, *margo superior (sol atrium)*, *Margo sinister* ve *margo inferior* olarak dört kenarı; en dıştan en içe doğru *Pericarium*, *myocardium* ve *endocardium* olarak üç tabakası bulunmaktadır (23) (Şekil 1).

Myocardium: İstem dışı çalışan çizgili kaslardan oluşan tabaka olup sempatik sinirler tarafından inerve edilir. Kas liflerinin yönü spiral ve sirküler şeklindedir. Bu kas lifleri atrial, ventriküler ve iletim sistemine ait olmak üzere üçe ayrılır:

1. Atrial kas lifleri: yüzeysel ve derin tabakalar şeklindedir. Yüzeysel tabakadaki lifler heriki atriumu sararken derin tabaka lifleri heriki atriumu ayrı ayrı sarar.
2. Ventriküler kas lifleri: apeks düzeyinde *vortex cordis* 'i oluşturur
3. İletim sistemine ait lifler: özelleşmiş kas lifleridir.



Şekil 1: Posteriolateral duvarı disseke sol ventrikül.

- 1) epikardiyal yağlı doku 2) miyokard
- 3) endokard 4) perikardiyal yansıma
- 5) anterior ve posterior papiller kaslar
- 6) corda tendinea 7) koroner sinüs

Kalbin dış yüzünde atriumları ve ventrikülleri birbirinden ayıran sulcus coronarius bulunmakta olup ön bölümünde kalan kısım fascies sternocostalis'te, arka kısımdaki bölümü fascies diafragmatica'da bulunur. Her iki ventrikülü birbirinden ayıran kalbin ön tarafında sulcus interventricularis anterior, kalbin arka yüzünde sulcus interventricularis posterior bulunmaktadır. Sulcus coronarius ve interventricular sulcularda kalbin kendi vasküler yapıları yer alır (23).

2.1.1.Kalp Boşlukları :

- Sağ atrium: kalbin sağ-ön-alt kısmını oluşturur. Posteriorsuperior duvarına v.cava superior açılır, bu düzeyde kapak bulunmaz. Arka duvarın alt kısmına v.cava inferior ve bununda medialine sinus coronarius açılır. Önde perikardium ve plevra aracılığıyla akciğerlerin mediastinal yüzleri ile, lateralde hilum pulmonis ile; arka-sol tarafta sol atrium, arka-sağda v.pulmonalis dextra'lar ile , medialde asendan aorta ve truncus pulmonalis ile komşuluk yapar. Sağ atrium iç yüzünde v.cava superior ve inferiorun açıldığı yerde crista terminalis ve bu oluşumun içerisinde kalp iletim sisteminin başlangıç yeri olan sinuatrial nod bulunmaktadır. Crista terminalisin önündeki atrium duvarında

musculi pectinati bulunmaktadır. Heriki atrium septum interatriale ile birbirinden ayrılır. Bu septumun alt yarısında fossa ovalis bulunur.

- Sol atrium: kalp tabanının büyük bölümünü oluşturur. Sol atriuma pulmoner venler drene olmaktadır. Sol atrium ile sol ventrikül arasında bicuspid mitral kapak bulunmaktadır.
- Sağ ventrikül: Sağ ventrikül ile sağ atrium arasında Triküspit kapak, sağ ventrikül ile trunkus pulmonalis arasında da ostium trunci pulmonalis ve pulmoner kapak bulunur. Kanın geçişi bu valvler aracılığıyla gerçekleşmektedir. Septum interventrikulare pars membranacea ve pars muscularis olarak iki kısımdan oluşmaktadır. Sağ ventrikülün arka duvarının üst kısmında, ostium atrioventriculare dextrum ile ostium trunci pulmonalis arasında crista supraventricularis denilen kabarcık yer almakta olup kanın sağ ventriküle giriş - çıkışını kontrol eder. Ventrikül duvarının iç yüzünde papiller kaslar bulunmaktadır. Papiller kaslardan tricuspid kapak serbest kenarına uzanan chordae tendineae denen fibroz bantlar bulunmaktadır. Ventrikülün septal duvarından ön duvarına giden kısmen modifiye trabecula carnea olan trabecula septomarginalis bulunur, içerisinde kalbin iletim sisteminin bir parçası olan fasciculus atrioventriculare'in crus dextrumun dalları seyredir.
- Sol ventrikül : duvar kalınlığı sağa göre daha kalın olup transvers kesitte daire şeklinde görülür.ventrikül duvarının iç yüzünde trabecula carnea bulunur. Ostium aorta 'daki aort kapağı aracılığıyla kan sol atriumu terk eder. Valvula aorta valvularının üst kısımlarında birer sinüs bulunur, sağ ve sol sinüslerden kalbi besleyen a.coronaria dextra ve a.coronaria sinistra çıkar.

2.1.2. Kalbin Arterleri:

Arteria Coronaria dextra, bulbus aortae'nın sağ sinüs aortae'sından başlar. Truncus pulmonalis ve sağ atrium arasından sulcus coronarius'a girer ve aşağıya doğru devam ederek arka tarafa geçer. İki dala ayrılır, bir dalı sol koroner arterin Circumflex dalı ile anastamoz yapar, diğer dalı ise sulcus interventricularis posterior içerisinde seyredir ve ramus interventricularis posterior adını alır (23) (Şekil 2).

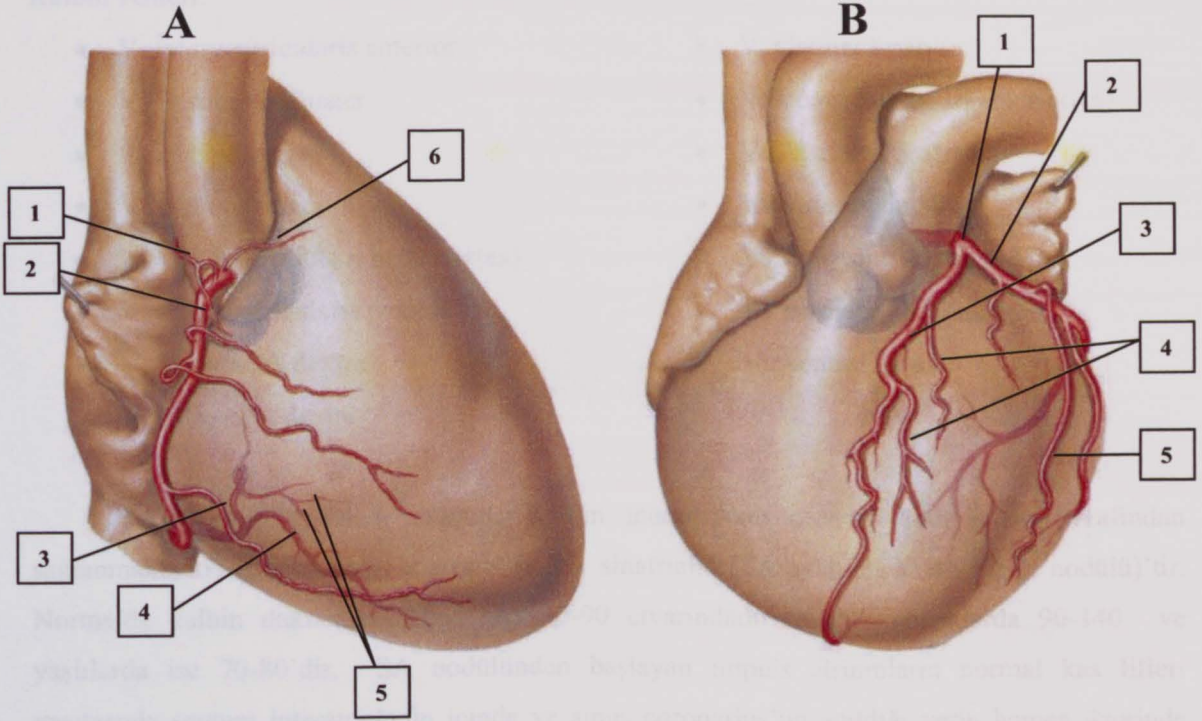
Sağ koroner arter dalları:

- Atrioventriküler dal
- Konal arter
- Sinatrial nod arteri
- Atrial dallar
- Sağ marginal dal
- Atrial intermedius dal
- Posterior interventriküler dal
- İnterventriküler septal dal
- Atrioventriküler nod dalı
- Sağ posteriolateral dal

Sol koroner arter: sağ koroner arterden daha büyüktür. Bulbus aorta'nın sol sünüs aorta'dan başlar. Truncus pulmonalis 'in hemen arkasından, sol aurikulanın önünden sola doğru ilerler, *ramus interventricularis anterior* ve *ramus circumflexus* olmak üzere iki ana dala ayrılır. Ramus interventricularis anterior sulcus interventricularis anterior içerisinde seyredererek apekse kadar ilerleyerek arkaya geçerek sağ koroner arter interventriküler posterior dalı ile anastamoz yapar. Ramus circumflexus ise solda sulcus coronarius 'un içerisinde arkaya dolanır ve sağ koroner arterin bir dalı ile anastamoz yapar (Şekil 2).

Sol koroner arterin dalları:

- Anterior interventrikularis dalı
- Konal arter dalı
- Lateral dal
- İnterventriküler septal dallar
- Sirkumfleks dal
- Atrial anastomotik dallar
- Atrioventriküler dallar
- Sol marginal dal
- Atrial intermedius dal
- Sol posterior ventrikül dal
- Sinatrial nod dalı
- Atrioventrikular nod dalı
- Atrial dallar



Şekil 2: Kalbin arterleri. [A] Sağ koroner arter ve dalları : 1) sinatrial nod arteri 2) Sağ koroner arter 3) Sağ marjinal dal 4) Posterior desendan arter 5) Sağ posteriorlateral dallar 6) Konal arter. [B] Sol koronerl arter ve dalları: 1) Sol ana koroner arter 2) Sirkumfleks arter 3) Sol koroner arter 4) Diagonal dallar 5) Sol marjinal dal.

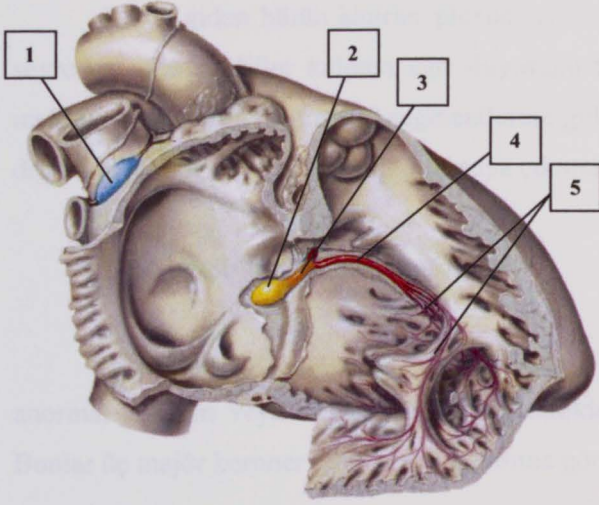
2.1.3. Kalbin Venleri: kalbin venöz drenajının 2/3 'ü kalbin venleri ile sağlanır. Bu venlerin taşıdığı venöz kan kalbin alt yüzündeki sulcus coronaiusun içindeki sinus coronarius'a ve buradan da sağ atrium'a drene olur. 1/3 drenaj kalbin bütün boşluklarına doğrudan vv.cordis minimae ile sağlanır. Vv.ventriculi dextri anteriores ve v.marginalis dextra doğrudan sağ atrium'a açılır.

Sulcus interventricularis anterior içerisinde v. İnterventricularis anterior yer alır, bunun devamı olan v. Coronaria sisnitra sulcus coronarius içerisinde arkaya dolanarak sinus coronarius 'a açılır. V.cardiaca parva sağ koroner arter dalı olan ramus marginalis dexter ile kalbin inferiorunda seyreder ve sulcus coronarius 'a girdikten sonra v.coronaria dexter adını alarak sinus coronarius'a açılır (23).

Kalbin venleri:

- V. İnterventricularis anterior
- V. Coronaria sinister
- Sinus cononarius
- V. Obliqua atrii sinistri
- V. Ventriculi sinistri posterior(es)
- V. İnterventricularis posterior
- V. Marginalis dextra
- V. Coronaria dextra
- V. Cardiaca parva
- V. Ventriculi dextri anterior(es)
- Vv. Atriales dextrae
- Vv.atriales sinistrae
- Vv.atrioventriculares
- Vv.cardiacae minimae
- Vv.ventriculares

2.1.4. Kalbin iletim sistemi: Kalbin inervasyonu otonom sinir sitemi tarafından sağlanmaktadır. Kalbin uyarı merkezi nodus sinatrialis (SA nodule, Keith-Flack nodülü)'tir. Normalde kalbin dakikadaki atım hızı 60-90 civarındadır. Küçük çocuklarda 90-140 ve yaşlılarda ise 70-80'dir. SA nodülünden başlayan impuls atriumların normal kas lifleri vasıtasıyla septum interatrialenin içinde ve sinus coronarius'un açıldığı yerin hemen üzerinde bulunan nodus atrioventricularis 'e (AV nodule, Ashoff-Tawara nodülü) ulaşır. Gelen impuls buradan fasciculus atrioventricularis (His hüzmesi) ile ventriküllere iletilir. Bu fasciculus, septum interventriculare'nin membranöz parçasının arkasından geçerek crus dextrum ve crus sinistrum dallarına ayrılarak endocardiumun altında seyrederler ve en sonunda purkinje lifleri adını alır. Sağ ventriküle ait trabecula septomarginalis içerisinden ileti sisteminin crus dextrum'u geçer.



Şekil 3: Kalp iletim sistemi.

1) Sinatrial nod, 2) AV nod, 3) Atrioventricular bundle,
4) Sağ dal, 5) Purkinje lifleri

2.1.5. Kalbin inervasyonu: Sempatik ve parasempatik sinir sisteminden gelen lifler sağlar. Bu sinirlerin çoğu hem afferent hemde efferent lifler içerir. Sempatik afferentler kalpten ağrı duyusunu taşır, parasempatik afferentler ise genellikle bazı refleksler ile ilgilidir.

Kalbin sempatikleri: kalbe truncus sympathicus'un belirli yerlerinden sinirler gelir.

- Ganglion cervicale superius → n.cardiacus cervicale superior
- Ganglion cervicale medium → n.cardiacus cervicalis medius
- Ganglion servicothoracicum (stellatum) → n. cardiacus cervicalis inferior
- Ganglia thoracica 1-4 : rami cardiac thoracici

Kalbin parasempatikleri :

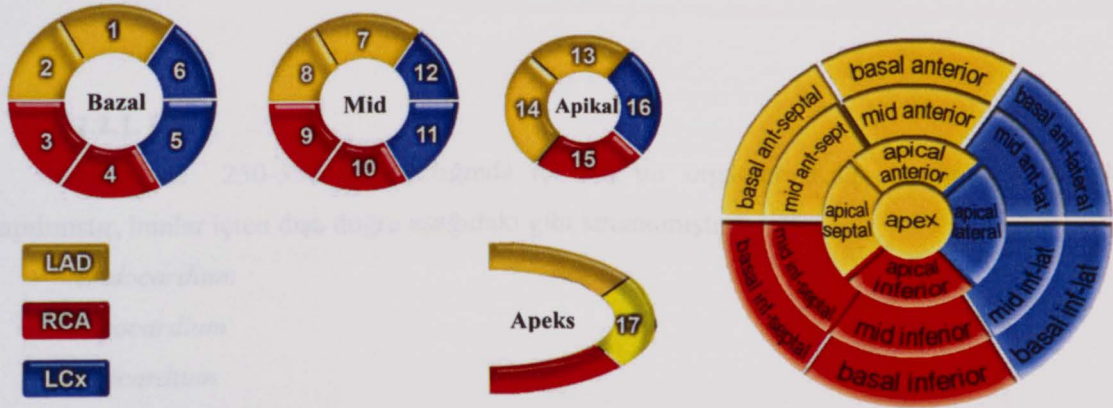
- Rami cardiaci cervicales superiores
- Rami cardiaci cervicales inferiores
- Rami cardiaci thoracici

Bu sinirler parasempatik presinaptik efferent lifler ve afferent lifler içerir. Parasempatik efferent lifler kalbin duvarındaki ganglion hücreleri ile sinaps yapar, bu hücrelerden postsinaptik lifler başlar (23).

Kalbe giden bütün sinirler plexus cardiacus 'u oluşturur. 1-4 rami cardiac thoracici ile seyreden afferent lifler kalpten ağrı duyusunu taşır. Kalp patolojilerinde ortaya çıkan ağrılar medulla spinalis'in 1-4 torakal segmentlerine gider. Bu aynı segmentler tarafından inerve edilen diğer bölgelerde de ağrı duyusunun ortaya çıkmasına yol açar (vuran ağrı) (23).

2.1.6. Kalbin Kesitsel Anatomisi

Miyokard segmentleri Amerikan Kalp Birliği (American Heart Association) tarafından anormal tutulum veya duvar hareket bozukluklarına göre 17 segmentte kategorize edilmiştir. Bunlar üç majör koroner arterlerin dağılımına göre sınıflandırılmıştır.



17 segment modeli:

- | | |
|--------------------------|-----------------------|
| 1. Anterior - bazal | 10. Mid inferior |
| 2. Anteroseptal - bazal | 11. Mid inferolateral |
| 3. İnferoseptal - bazal | 12. Mid anterolateral |
| 4. İnferior - bazal | 13. Apikal anterior |
| 5. İnferolateral - bazal | 14. Apikal septal |
| 6. Anterolateral - bazal | 15. Apikal inferior |
| 7. Mid anterior | 16. Apikal lateral |
| 8. Mid anteroseptal | 17. Apeks |
| 9. Mid inferoseptal | |

2.2. DOLAŞIM FİZYOLOJİSİ

Dolaşım sistemi görevleri açısından birbirinden farklı dört kısımda incelenebilir:

- 1- Kanı pompalayan organ (*Kalp*)
- 2- Kanı dolaştıran ve dokulara dağıtan damarlar (*Arterler ve arterioller*)
- 3- Hücrelerde gıda, gaz ve artıkların alış verişinin yapıldığı kısımlar (*Kapillerler*)
- 4- Gıda artıklarını (Katabolizma ürünleri) ve O₂ 'sini verip CO₂ 'yi almış kanın toplanıp tekrar kalbe götürüldüğü damarlar (*Venüller ve Venalar*)

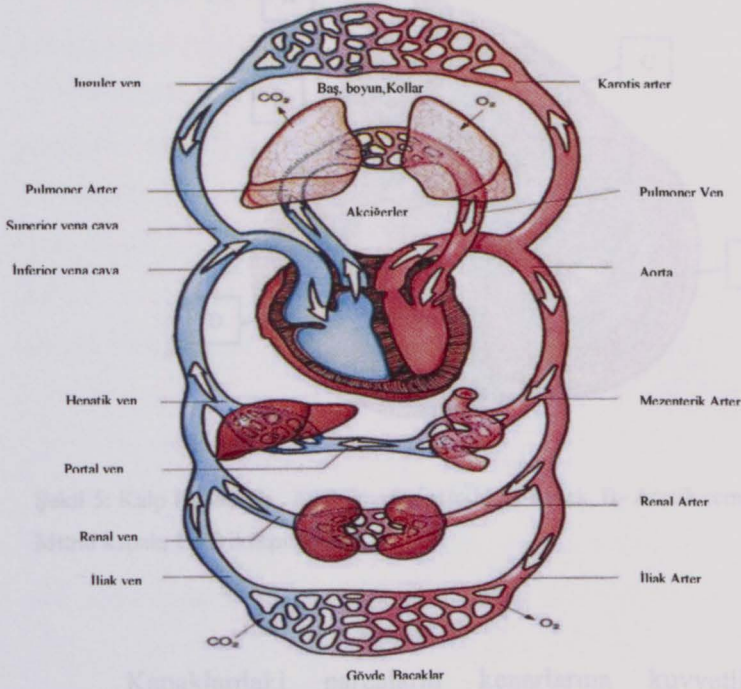
2.2.1. Kalp

Erişkinde 250-350 gr. ağırlığında içi boş bir organdır. Kalp duvarı üç tabakadan yapılmıştır, bunlar içten dışa doğru aşağıdaki gibi sıralanmıştır:

- *Endocardium*
- *Myocardium*
- *Epicardium*

2.2.2. Büyük ve Küçük Dolaşım

Sol ventrikülden kanın aortaya geçmesi ve bunun bütün vücut kapillerlerine kadar dağılması, sonra kanların venalarda toplanarak *Vena Cava superior* ve *Vena Cava inferior* ile sağ atrium'a gelmesine *Büyük dolaşım* veya *Sistemik dolaşım* denir (Şekil 4).

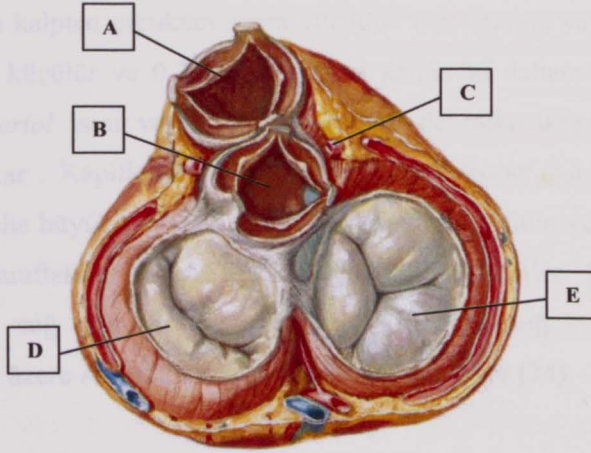


Şekil 4: Kan dolaşım şeması

Sağ ventrikülde CO_2 yüklü kanın Art. Pulmonalis ile akciğerlere gitmesi kapillerlerde dolaştıktan sonra V. Pulmonalisler ile O_2 yüklü olarak Sol atrium'a gelmesine de Küçük dolaşım veya Akciğer dolaşımı denir (Şekil 4) (24).

2.2.3. Kalp Kapakları

Kalbin atriumları ile ventrikülleri arasında birer açıklıklar birer kapak ile kapanmıştır. Bu kapaklar üçgen şeklinde bağ dokusundan yapılmış parçalardan oluşur. Sağ atrium ile sağ ventrikül arasında *valvula tricuspidalis* mevcut olup üç adet üçgen biçiminde parçadan yapılmıştır. Sol atrium ile sol ventrikül arasındaki kapağa *valvula bicuspidalis* veya mitral kapağı denir. İki adet üçgen biçimindeki parçadan yapılmıştır (Şekil 5).



Şekil 5: Kalp Kapakları. A- Pulmonar semilunar kapak, B- Aortik semilunar kapak, C- Arteria Coronaria, D- Mitral kapak, E- Triküspit kapak.

Kapaklardaki parçaların kenarlarına kuvvetli kordonlar tutunur, bunlara *Chordae tendineae* denir. Bu kordonların diğer ucu uzun küçük kaslara tutunur, bu kaslara da *musculus papillaris* denir. Papiller kaslar kalp duvarına tutunurlar. Diyastolde atriumlardan kan ventriküllere geçer. Ventriküller kasıldığı zaman papiller kaslarda beraber kasılır ve sağ, sol atriventrüküler kapaklar kapanır. *Chordae tendineae*'ların gerilmesi ile kapakların atriuma doğru gitmeleri önlenir, ventriküller içindeki kanda atriumlara geri dönemez Ventriküllerin kasılması ile içindeki kan sağda *Art. Pulmonalis*, solda aorta içine geçer.

2.2.4. Vasküler Yapılar

a) Kan Damarları

Kalbin sağ ve sol ventriküllerinden çıkan damarlar vücudun en büyük arterleridir. Sağ ventrikülden *Art. Pulmonalis* çıkar ve bu O_2 'sini kaybetmiş, CO_2 yüklü kanı akciğerlere götürür. Sol ventrikülden Aorta çıkar. Her iki arterin ventrikülden çıktığı deliklerde kapaklar vardır. Bunlar yarım aya benzediğinden *Valvula semilunaris* isimlerini alırlar. Pulmoner arterdekine *Valvula semilunaris pulmonalis*, aortadakine de *Valvula semilunaris aortica* ismi verilir. Ventriküller kasılınca bu kapaklardan geçerek Aorta ve Arteria pulmonalis'e girer. Ventriküller gevşeyince semilunar kapaklar kapanır ve kanın ventriküllere geri dönmesi önlenir.

Aorta kalpten çıktıktan sonra vücudun her tarafına yayılan dallar verir. Arterler kalpten uzaklaştıkça küçülür ve 0.2 mm oluncaya kadar bu dallanma devam eder, bu küçük çaptaki arterlere *arteriol* ismi verilir. Arteriollerden de mikroskopik *kapiller* denen daha küçük damarlar çıkar . Kapillerler birleşerek en küçük toplar damar (*Venül*), bunlarda birbirleri ile birleşerek daha büyük toplar damar (*Vena*) yaparlar. Bütün venüller iki büyük *vena*'ya dökülür. Baş ve üst taraftakiler *Vena Cava superior*, alt taraftakiler *V. Cava inferior'a* açılırlar. Bu iki büyük ven sağ atrium'a drene olurlar. Buradan sağ ventriküle geçen kan temizlenmek (O₂ lenmek) üzere Art. Pulmonalis ile akciğerlere gider (24).

b) Arter ve Arterioller

Arterlerin duvarı, yanında bulunduğu venadan daha kuvvetli ve daha elastikdir, çünkü arterlerin içinde bulunan kan basıncı venadakinden çok yüksektir. Büyük arterlerin duvarında arterlerin beslenmesi için "*Vasa vasorum*" ismi verilen küçük damarlar vardır.

Arter duvarları üç tabakadan oluşur:

- 1- *Tunica interna (endothelium)*
- 2- *Tunica media*,
- 3- *Tunica externa*

İç tabakada elastik bir zar üzerine yerleşmiş tek sıra skuamöz tipte bir epitel hücre tabakası vardır. Direnci azaltır ve pıhtılaşmayı önler.

Tunica media arterin asıl aktive tabakasıdır. Burada çoğu sirküler tipte olan kas lifleri ve sarı elastik lifler vardır.

Dış tabaka daha ziyade beyaz fibröz dokudan yapılmıştır, damara gerilme direncini bu tabaka verir.

Arterlerin bir kısmı kanın sevk edilmesine yarar. *Arteria pulmonalis*, *Aorta*, *Art. Subclavia* bu tip arterlere örnektir. Bunların çapı geniştir, duvarları nisbeten incedir. *Tunica media*'larında daha çok elastik lifler vardır. Bu tip arterlere *sevk edici arter*, *elastik tip arterler* denir. Diğer bir kısım arterler kanın organizmaya dağılmasını temin ederler.

c) Kapillerler

Kapillerlerin duvarları bir sıra endotel hücrelerinden yapılmıştır. Kapillerlerin uzunlukları 0.5-1 *mm.* arasında değişir. Diametrleri yaklaşık olarak 0.01 *mm.* dir. Bir eritrositin ancak geçebileceği kadar diametri olan kapillerler vardır. Dolaşım sisteminin fonksiyon bakımından en önemli kısmını kapillerler teşkil eder. Çünkü gıdanın ve oksijenin hücrelere geçişi ve hücrelerden kullanılarak atılması gereken maddeler kapillerlerin duvarından geçer.

d) Venalar

Venaların duvarları üç tabakadan yapılmıştır. Fakat vena duvarları arterlere göre çok incedir. Venalarda kas ve elastik doku az gelişmiştir, fakat beyaz bağ dokusu çok gelişmiştir. Bundan dolayı venaların genişleme ve elastikiyet kabiliyeti arterlerden azdır. Arterlerle venalar arasında bir diğer fark, venalarda geri akımı önleyecek kapakların bulunmasıdır. Bu kapaklar bozulduğu zaman alt tarafta varisler meydana gelir.

2.2.5. Hemodinami (Kan Akımının Mekanizması)

Kanın kalpten çıkması ve damarlarda dolaşarak tekrar kalbe dönmesi dört mekanik faktörün etkisi altındadır (24):

- 1- Kanı kalpten iten kuvvet, basınç,
- 2- Kanın dolaşımında rastladığı direnç,
- 3- Kan akımının hızı (*Velocity of Flow*) ,
- 4- Dolaşan kanın volüm (*Volume Flow*).

2.2.6. Kan Akımı

Bir zaman ünitesi içinde kapillerler kombinasyonu içinden geçen kan miktarı, aorta içinden geçenin aynısıdır. Tek bir kapillerin diametri 0.01 mm gibi mikroskopik düzeyde olsada, organizma içindeki kapillerlerin oluşturduğu kapiller yatağının toplam diametri aortanın 400-800 katı kadardır. Yetişkin bir insan aortasının diametri 21-22 mm dir. Aortada akım hızı saniyede 320 mm dir. Kan aortadan arter dallarına geçince arter yatağı gittikçe genişler ve buna uygun olarak akım hızı azalır.

2.2.7. Nabız

Sistol ve diyastol arasındaki farktır. Nabız, ventrikül sistolü ile itilen kanın damarları germesinden ve arterlerin elastikiyeti dolayısı ile tekrar daralmasından ileri gelir. Bir arter içindeki akım hızı saniyede 100-500 mm. iken bu zaman içindeki nabız dalgası 6000-9000 mm bir mesafe alır. Kalpten çıkan kan 11 saniyede ayağa ulaşır. Basınç ya da nabız dalgası ise bu mesafeyi 0,2-0,3 saniyede keser.

2.2.8. Venöz Dolaşıma Etki Eden Faktörler

Venalardaki dolaşımı sağlayan en büyük kuvvet kapillerlere kadar kanı iten kalbin itici kuvvetidir. Kan basıncı arter ve arteriollerden kapillerlere; buradan da venül ve venalara iletilir. kan kalbe gerisi geriye itilir. Diğer bir deyimle sol ventrikül kasının enerjisi kanı kalbe gerisi geriye iter. Venalardaki basınç kalbe yaklaştıkça sıfır ve sağ atriumda negatif olur. Venöz kanın kalbe dönüşüne yardım eden diğer faktörlerden en önemlileri:

- a) Solunumun pompa gibi kanın sağ atriuma emilmesini sağlaması
- b) İskelet kaslarının ritmik kontraksiyonudur.

Her solunumda plevra boşluğunda negatif bir basınç oluşarak akciğerlerin dışarıdan hava almasına ve aynı zamanda venöz kanın atriumlara emilmesine yardım eder. İskelet kasları kasıldığı zaman,venalar sıkışır ve içlerindeki kan kalbe doğru itilir.

2.3. ARİTMOJENİK SAĞ VENTRİKÜL KARDİYOMİYOPATİSİ (ARVC)/ DİSPLAZİSİ (ARVD)

Aritmojenik sağ ventrikül kardiyomiyopatisi (ARVC) veya displazisi (ARVD) ilk kez 1977 yılında tanımlanan kalp kasını ilgilendiren bir durum olup sağ ventrikül miyokardiyomundaki yağ ve fibroz dokunun infiltrasyonuna seconder olarak elektriksel dengesizlik ve ani ölümler ile sonuçlanabilen yapısal ve fonksiyonel bozukluklar ile karakterize hastalıktır (2, 12, 25,26).

ARVD sıklıkla ailesel (%30-50) olup otozomal dominant ve otozomal resesif (Naxos hastalığı) geçişli olabilir (25, 27). Semptomların görüldüğü ortalama yaş 30 civarında olup semptomlar sıklıkla egzersiz sırasında ortaya çıkmaktadır. Bu, sağ ventrikül (RV) kökenli reküren ventriküler taşiaritmiye neden olup egzersiz sonucu gelişen RV çıkış düzeyi traktı kökenli otomatik ventriküler taşıartimiden ayırt edilmelidir.

ARVD tanısında minör ve majör tanı kriterleri kullanılmaktadır (28). Bu kriterler yapısal, histolojik, elektrokardiyografik, artimik ve genetik faktörleri içermektedir (Tablo 2). İki majör kriter, bir majör iki minör veya farklı gruplardan dört minör kriterin olması ARVD tanısını koydurur.

Histolojik incelemede nekroz ile seyreden inflamatuvar inflamasyon ve fibroadipoz replasmanı görülür (19). Başlangıçta, ventriküler miyokardiyomun kısmi yada tam olarak konjenital yokluğu şeklinde düşünülse de klinik ve patolojik bulgular bunun kronik hasar ve tamir sürecine sekonder olarak kazanılmış bir bozukluk olduğu lehinedir (29). Sağ ventrikül miyokardiyomunun fibroz-yagli doku ile replase olması üç farklı mekanizma ile gerçekleşmektedir:

- (1) apoptozis (veya programlanmış hücre ölümü)
- (2) inflamatuvar kalp hastalığı
- (3) miyokardial distrofi (1, 2, 30).

ARVD 'de fibroz-yağ doku replasmanı sıklıkla sağ ventrikül anterolateral veya septumun sağ yarısında olmaktadır, sol ventrikül tutulumu nadirdir. Daha ileri aşamalarda ventrikül duvarında bulging ile seyreden fokal veya difüz incelme dikkat çekmektedir. Fonksiyonel olarak tutulan alanda akinetik veya diskinetik duvar hareketleri izlenir.

Aritmi için yüksek eğilim zemini hazırlayan bu fibroz-yağ replasmanı, pür yağlı replasmandan ayırt edilmelidir. RV endomiyokardiyal biyopsisi fibroz-yağlı doku replasmanını invivo göstermede potansiyel yöntem olsada bu testin sensitivitesi güvenlik ve örneğin alınan lokalizasyonu nedeniyle düşüktür, ayrıca testin invazif olması nedeniyle perforasyon ve tamponat riski mevcuttur.

ARVD klinik prezentasyonu çok değişkendir olup progresif bir hastalık olduğu düşünülmektedir.

Dört farklı klinik-patolojik faz mevcuttur:

1. Gizli Faz : hafif RV yapısal değişiklikleri, +/- minör ventriküler aritmi, ani kardiyak ölümler (sıklıkla spor veya fiziksel egzersiz sırasındaki gençlerde)
2. Belirgin elektriksel bozukluk : Semptomatik RV aritmi belirgin RV fonksiyonel ve yapısal anomali ile ilişkilidir.
3. RV kas bozukluğuna bağlı RV yetmezliği
4. Sol ventrikül tutulumuna seconder olarak biventriküler pompalama yetersizliği

Kardiyak MRG 'de ARVD tanısı intramiyokardiyal yağ birikimi, morfolojik olarak duvar kalınlaşması ve incilmesi, anormal duvar hareketleri, miyokardiyal inflamasyon ve fibrozisin gösterilmesi ile konmaktadır. Halbuki angiografi ve ekokardiyografi yalnız fokal veya difüz ventriküler bulging'i gösterebilmektedir.

gösterilmesi ile konmaktadır. Halbuki angiografi ve ekokardiyografi yalnız fokal veya difüz ventriküler bulging'i gösterebilmektedir.

Tablo 2. ARVC/D Tanı Kriterleri (2)

1. Aile Hikayesi - Majör: Nekrobiyopsi/ cerrahi ile teyit edilmiş aile hikayesi - Minör: - Ani ölüm aile hikayesi (<35 yaş) - aile hikayesi (klinik tanı mevcut kriterlere dayanmaktadır)
2. EKG depolarizasyon/iletim anomalileri - Majör : epsilon dalgaları veya sağ prekordial derivasyonda (V1-V3) QRS kompleksinde loklize uzama (> 110 ms) - Minör: sinyal averaged EKG'de geç potansiyellerin olması
3. EKG repolarizasyon anomalileri - Minör: Sağ prekordial derivasyonda ters T dalgası (V2 ve V3)
4. Aritmi (minör) - Aralıklı yada aralıksız sol dal blok tipi ventriküler taşikardi - Sık ventriküler ekstrasistoller (Holter monitorizasyonda > 1000/24 saat)
5. Global veya bölgesel disfonksiyon ve yapısal değişikliklerin olması: - Majör: - Ciddi dilatasyon ve RV ejeksiyon fraksiyonunda azalma (LV tutulumu yok veya minimal olabilir) - Lokalize RV anevrizması - Diyastolik bulging ile birlikte akinetik veya diskinetik alanların olması - RV ciddi segmental dilatasyon - Minör: - Hafif global RV dilatasyonu veya ejeksiyon fraksiyonda azalma, sol ventrikül normal. - RV hafif segmental dilatasyon - RV bölgesel hipokinezi
6. Duvar doku karakterizasyonu - Majör: endomiyokardial biyopside miyokardiyumda fibroz-yağlı doku replasmanı

A – İntramiyokardiyal Yağlı Doku Saptanması

Adipoz doku T1 Ağırlıklı görüntülerde yüksek sinyal özelliğindedir (15,16,31) (Resim 1). RV anterolateral duvarında küçük intramiyokardiyal yağ birikimleri izlenebilir.

Sağ ventrikül serbest duvarı değerlendirmede perikardiyum üzerinde yüzeyel koil kullanılır (12,32). RV serbest duvarının uzaysal çözünürlüğünü artırmak için küçük FOV değeri kullanılmalıdır (120–140 mm gibi). Akım sinyal artefaktı, ventrikül duvarında yüksek sinyalde odakların oluşmasına neden olmaktadır, bunun önlenmesinde çift saturasyon bantları kullanılmalıdır. Çift ters çevrilmiş Hızlı spin-echo MRG sekanslarında nefes tutmalı görüntülerin elde edilmesinde kalp boşluklarındaki kan sinyali daha fazla baskılanır (33, 34).

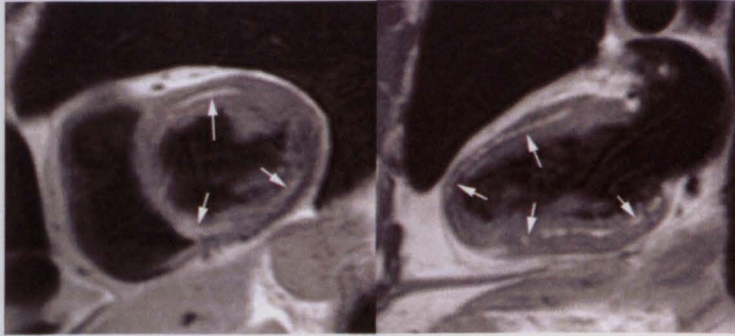
İntramiyokardiyal yağın optimal saptanmasında ince kesit kalınlığı (5 mm), 5 mm kesit aralığı önerilmektedir (34). Aksiyel ve kardiyak kısa aks (SA) görüntülerin kombinasyonu sağ ventrikülün optimal görüntülenmesini sağlamaktadır. Bazı grup çalışmalarda yağlı infiltrasyonun teyit edilmesinde spin-echo görüntüler ile yağ baskılamalı sekansların kombinasyonu kullanılmıştır (35).

Miyokardiyal yağ varlığının saptanması daha çok MRG görüntülerin kalitesine bağlıdır (Resim 2). Bu durum özellikle MRG çekimi sırasındaki aritmili hastalar için geçerlidir.

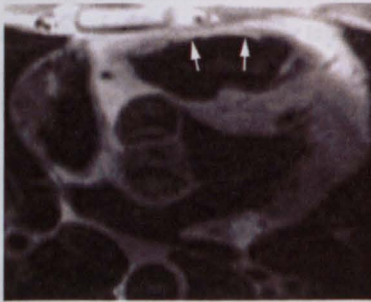
MRG 'nin intramiyokardiyal yağın tespit edilmesindeki duyarlılığı ve özgüllüğü bilinmemektedir. RV serbest duvarında intramiyokardiyal yağın saptanması (2.7 ± 0.4 mm, ve sadece 1.9 ± 1.1 mm anterior RV apekte) ve komşu epikardiyal yağ dokusundan ayırımı önemlidir (Resim 3). Diğer taraftanda intramiyokardiyal yağın olması ARVD tanısı için patognomonik değildir, intramiyokardiyal alanda özellikle antero-apikal bölgede yağın bulunması normal bir kalpte çok sık görülmeyen bir özellik değildir. Burke ve arkadaşları (19) RV displazisinin yağlı tipi inflamasyon ve fibrosis olmaksızın bildirilmiştir. ARVD yokluğunda RV aritmisinde morfolojik ve fonksiyonel bozukluklar saptanabilmektedir (örneğin idiopatik RV çıkış trakt taşikardisi) (11, 18, 21 , 36).

Bu bozukluklar sabit ve fiks duvar incilmesi, yağlı miyokardiyal infiltrasyon ve lokal bulging içermekte olup sıklıkla RV serbest duvarına sınırlıdır. Morfolojik ve fonksiyonel bozukluklara rağmen bu hastaların normal RV hacmi ve fonksiyonu bulunmaktadır.

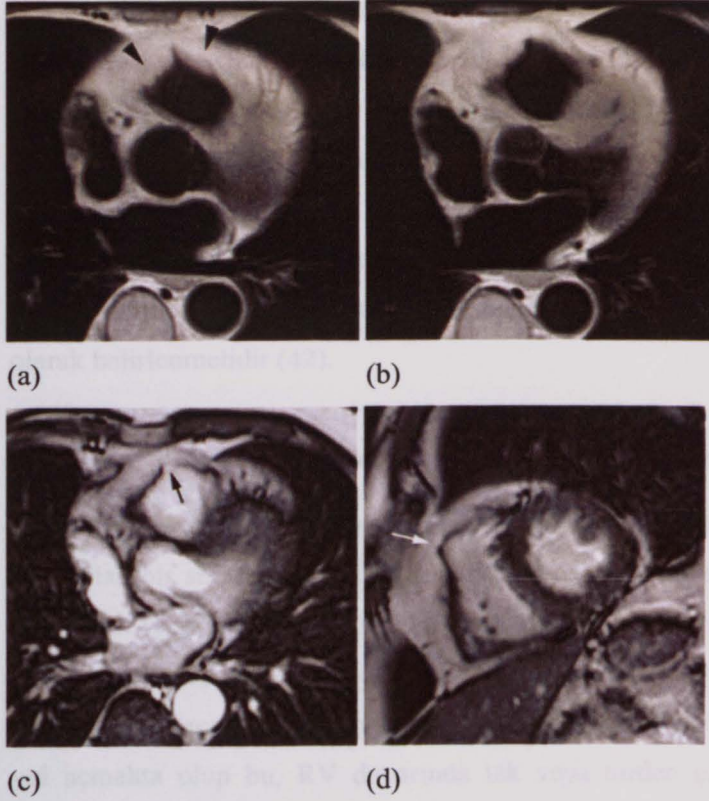
Diğer taraftan Bluemke ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada MRG ile saptanan intramiyokardiyal yağ doku birikimi ARVD tanısında güvenilir bir parametre değildir (37). Kural olarak miyokardiyal yağ birikiminin olması yada olmaması ve diğer morfolojik bozukluklar her zaman fonksiyonel çalışmalar ile kombine edilerek değerlendirilmelidir (35) (Resim 3).



Resim 1: (a) T1 ağırlıklı kısa aks fast spin eko (SE) (b) T1 ağırlıklı yağ baskılamalı uzun aks fast SE. Miyokardda yüksek sinyal intensitesinde yağ infiltrasyonu.



Resim 2: Aritmojenik Sağ Ventrikül Displazisi. Aksiyel, T1-Ağırlıklı fast SE-MRG hasta pron pozisyonunda yatarak elde edilmiştir. RV serbest duvar ve perikardiyal kese arasında Subepikardiyal yağ dokusu, yağ doku birikimi ile karışabilir (oklar)



Resim 3: ARVD tanılı 53 yaşında erkek hasta. RV çıkış traktı ve RV serbest duvarı düzeyinden geçen Aksiyel T1- Ağırlıklı fast SE-MRG (a, b). Cine MRG, b-SSFP tekniği kullanılarak elde edilen aksiyel (c) kısa aks görüntü (d). RV anterolateral duvarda tamamen yağlı doku replasmanı (ok başı) ve cine MRG 'de fokal bulging ve diskinezi gösterilmektedir (ok).

B – Miyokardiyal İnflamasyon ve Fibrozisin Saptanması

İnflamatuvar infiltrasyon ve fibrozis ARVD 'nin iki temel özelliği olması nedeniyle bunların saptanması ARVD tanısında daha net bir tanı konmasında katkıda bulunabilir.

Yeni CE-IR (Contrast Enhancement Inversion Recovery) MRG sekanslarla normal ve patolojik miyokardiyum kontrastı ayırt edilebilmektedir. Bu sekanslar ayrıca miyokard enfarktüsü geçiren hastalarda miyokard nekrozunun varlığı, uzanımı ve skar dokusunun varlığını göstermektedir. Bazı gruplar CE-IR MRG sekansların tanısallık rolünü şüpheli ARVD olgularında değerlendirmişlerdir (38-41).

Tandri ve arkadaşları ARVD hastalarında histopatolojik olarak fibrozis varlığı ile MRG görüntülerde gecikmiş kontrast tutulumu arasındaki ilişkiye dikkat çekmektedirler (41). Hastaların hiçbirinde ARVD tanısı olmadan gecikmiş tutulum gözlenmemiştir. Benzer sonuçlar başka çalışma grupları tarafından da bildirilmiştir.

Geç miyokardiyal tutulum diğer hastalıklarda (miyokardit, sarkoidoz gibi) da görülmesi ve nonspesifik fenomen olmasına rağmen CE-IR MRG rolü ARVD tanısında tam olarak belirlenmelidir (42).

C – Duvar kalınlaşması ve incelmesinin Saptanması

RV anterolateral duvarda fibroz-yağlı doku replasmanının olması ARVD tanısında kullanılan bir seri morfolojik anomalilere neden olmaktadır. Ağır yağlı infiltrasyon trabeküler dağınıklık (yoğun Y şekilli trabeküle RV 6-11 mm kalınlığında) ile giden duvar kalınlaşmasına (8 mm <) neden olmaktadır (32). Ayrıca moderator band hipertrofisi de bildirilmiştir. Miyositlerin segmental kaybı ile giden geç fibrotik dönem duvarın aşırı incelmeye (< 2 mm) yol açmakta olup bu, RV duvarında tek veya birden çok anevrizma veya dışarı çıkan kese benzeri yapıların oluşumuna neden olmaktadır (Resim 3).

Bilgisayarlı Tomografi (BT) ile birlikte MRG tam olarak duvar kalınlığı ölçümünde en iyi tanısal modalitedir (43).

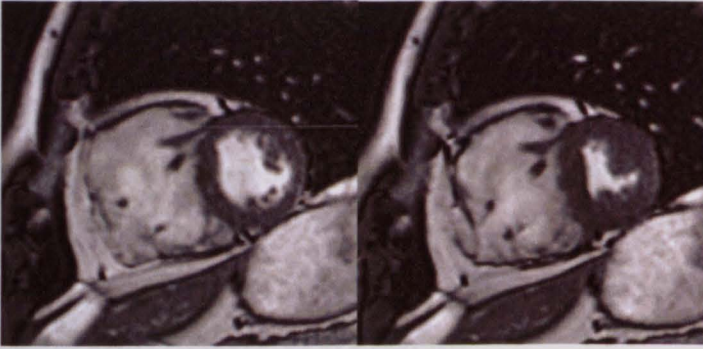
D – Bölgesel ve Global Fonksiyonların Değerlendirilmesi

Bölgesel ventriküler fonksiyonların detaylı değerlendirilmesinde (örneğin duvar hareketi, duvar kalınlığı, ve SSFP cine MRG teknik ile global ventriküler fonksiyonları net değerlendirilmesi, RV ve sol ventrikül) miyokardiyal fibroz-yağlı değişikliklerin saptanması önemlidir (Resim 4 ve 5).

Disfonksiyonel alanlar tipik olarak sağ ventrikül serbest duvarında, apeksi ve RV giriş / çıkış traktında lokalize olup yama tarzında alanlardan daha uniform ve yaygın tutulum alanlarına kadar değişiklik gösterebilmektedir, intrakardiyak elektrogramda anormal düşük amplitüd tarzında değişiklikler görülmektedir (44).

Birçok çalışmada ARVD tanılı hastalarda daha geniş RV volüm ve düşük RV ejeksiyon fraksiyonu bildirilmiştir (26) , belirtilmesi gerekir ki ARVD erken dönemlerinde global RV fonksiyonları normal sınırlar içerisinde beklenmektedir (45,46).

Kalbin yapısal ve fonksiyonel bozukluklarının ARVD 'deki bozukluklara benzer olması nedeniyle MRG'de ARVD'yi taklit eden miyokardit, idiopatik dilate kardiyomiyopati (DCM) ve cor-adiposum gibi hastalıklardan ayırt edilmesi gerekir.



(a)

(b)

Resim 4: Aritmojenik sağ ventrikül displazili hastada ciddi RV dilatasyon ve disfonksiyon. b-SSFP tekniği kullanılarak mid-ventriküler cine MRG incelemesi (a) end- diyastolde (b) end- sistolde. Ciddi dilate RV kavitesi ve azalmış RV global fonksiyonu. Bölgesel ve bazı alanlarda duvar kalınlık artışı akinetik ve diskinetik duvar hareketlerini göstermektedir. Sol ventrikül boyutu ve fonksiyonları normaldir.



(a)

(b)

(c)

Resim 5: Ciddi sağ ventrikül ve atrial dilatasyon ile seyreden son dönem aritmojenik sağ ventrikül displazisi. b-SSFP tekniği kullanılarak elde edilen aksiyel cine MRG. Hasta kardiyak transplant oldu.

2.4. KARDİYAK MRG'NİN TEMEL PRENSİPLERİ

2.4.1. Giriş

Kardiak MRG prensipleri vücudun diğer kısımlarına uygulanan MRG tekniğine benzerdir. İşlem sırasında hasta yüksek gerilimli statik manyetik alanına maruz kalarak spinleri hizalamaktadır (47). Bu spinler uyarılabilir ve koil ile saptanabilmektedir. Dokulardan gelen sinyaller iki relaksasyon zamanı (T1 ve T2), proton dansitesi, akım ve hareket, duyarlılıktaki (susceptibility) değişiklikler, moleküler difüzyon, manyetizasyon transferi v.s. tarafından etkilenmektedir.

Uyarı pulslarının zamanı ve ardışık manyetik alan gradiyenti görüntü kontrastını belirler (48).

2.4.2. Nükleer- Spin Fenomen

T1 ve T2 Relaksasyonu

Protonun asimetric nükleusu, eksternal manyetik alan varlığına duyarlıdır. Nükleusun bu manyetik alan ile etkileşimi “spin” denilen özelliği ile açıklanabilir. “Spin” veya “manyetik momentum” belirli frekansta (Larmor Frekans) manyetik alan çevresinde dönmektedir.

Daha geniş güç alanı daha yüksek presesyonel frekansını oluşturur. Daha büyük spin grubunda net etki spinlerin eksternal manyetik alana hizalanması ile oluşur. Radyofrekans (RF) puls bu hizalama düzenini bozarak manyetik momentum oluşumuna neden olmaktadır.

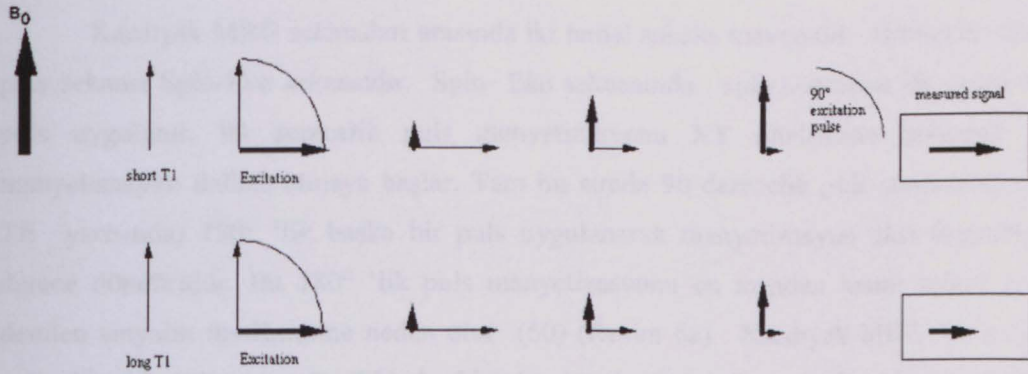
T1: 90° pulsundan hemen sonra longitudinal manyetizasyon değeri sıfırdır (paralel ve antiparalel konumdaki spinlerin sayısı eşitlenmiştir).

T2: Transvers manyetizasyon, bir vokseldeki transvers düzleme projekte olan tüm dipollerin toplamından oluşan bir vektördür. 90° pulsdan hemen sonra transvers manyetizasyonun miktarı pulstan önceki longitudinal manyetizasyona eşittir.

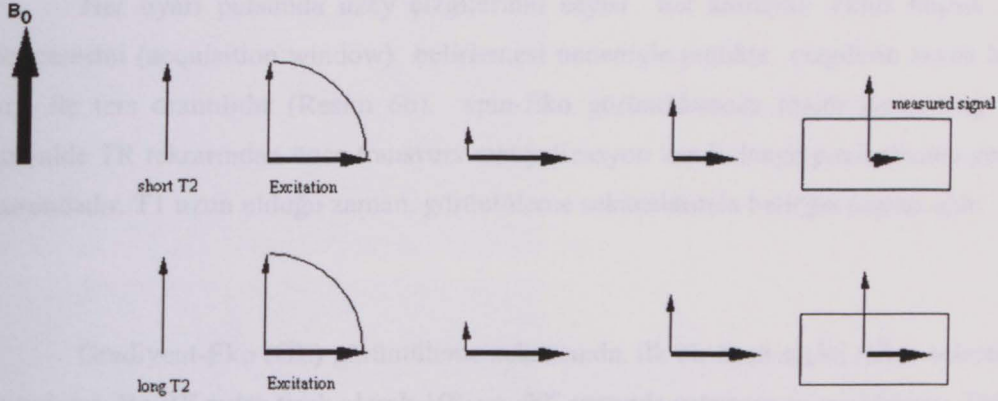
Dokudaki bu manyetik momentum alan içindeki bir vektörde bozulabilir, buna longitudinal manyetizasyon, ve bu alana perpendiküler olanınada transvers manyetizasyon adı verilir.

Uyarıdan sonra, spinler yavaş yavaş istirahat konumuna dönerler. dolayısıyla bunların manyetik komponenti manyetik alan boyunca artacaktır, transvers plandaki komponenti ise kaybolur.

İlk süreç T1 relaksasyon zamanı olarak tanımlanmıştır (Şekil 6). RF puls sonrası uzun T1 relaksasyon zamanı olan dokuda kısa T1 'li doku spinleri manyetik alan hizasında sıralanırlar. Uyarı pulsundan sonra Transvers planda manyetik alanın yavaş yavaş kaybolmasına T2 relaksasyonu denir (Şekil 7). Transvers manyetizasyonda hızlı kaybolan dokuya kısa T2 denir. Bu T1 ve T2 relaksasyon süreçlerinin görüntü kontrastı majör etkileri mevcuttur (49).



Şekil 6. T1 relaksasyonunun şematik açıklaması. Uyarı pulsundan sonra manyetizasyon transvers plana doğru yatar. Relaksasyon sırasında Longitudinal relaksasyon (T1) geri döner, kısa T1 olan dokuda bu daha hızlı olacaktır. İkinci bir 90° puls geri dönen sinyali tekrardan transvers planda yatırarak ölçümünü sağlar.



Şekil 7. T2 relaksasyon ölçümü. Uyarı pulsundan sonra manyetik alan transvers planda yatar. Relaksasyon sırasında transvers manyetizasyon ($T2$) yavaşça azalır, kısa T2 olan dokuda bu hızlı olacaktır. İkinci bir 90° puls geri dönen sinyali tekrardan transvers planda yatırarak ölçümünü sağlar.

2.4.3. Spin-Eko ve Gradiyet- Eko

Kardiyak MRG sekansları arasında iki temel sekans mevcuttur. Birinci en sık kullanılan puls sekansı Spin-Eko sekansıdır. Spin- Eko sekansında spin sistemine ilk olarak 90° 'lik bir puls uygulanır, 90 derecelik puls manyetizasyonu XY düzlemine çevirerek transvers manyetizasyon defaze olmaya başlar. Tam bu sırada 90 derecelik puls sonrasında (çoğunlukla TE yarısında) 180° 'lik başka bir puls uygulanarak manyetizasyon aksı doğrultusunda 180 derece döndürülür. Bu 180° 'lik puls manyetizasyonu en azından kısmi refaze ederek Eko denilen sinyalin üretilmesine neden olur (50) (Resim 6a). Kardiyak MRG 'de konvansiyonel spin-eko tekniklerinde, özellikle birçok sinyal avaraj ile uygulandıkları zaman, hareket artefatları sorun yaratmaktadır (51).

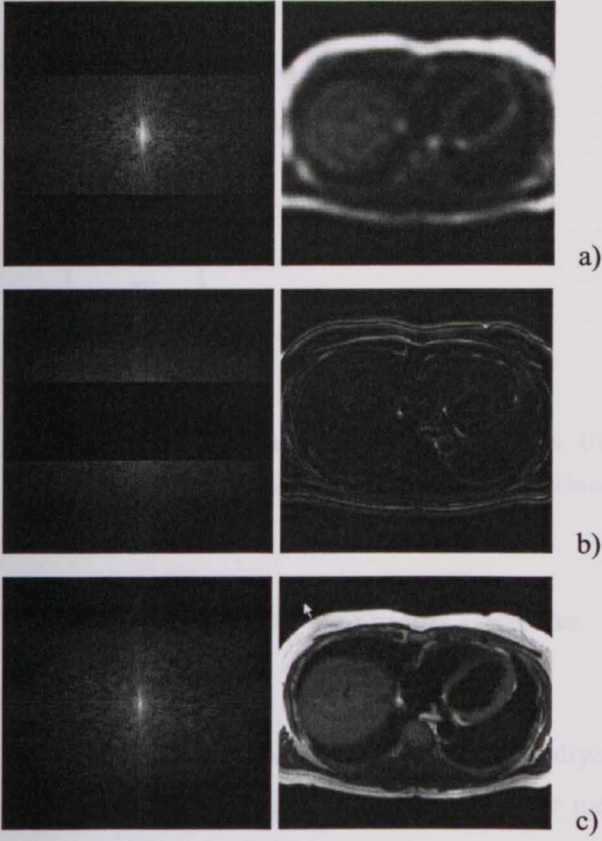
Daha sık olarak fast spin-eko tekniği (FSE/TSE) kardiyak frekansına uygulanan TR ile kullanılmaktadır. T1- ağırlıklı sekans için TE değeri kısa (5–15 ms) ve TR değeri ise hasta EKG'sinde tek bir R-R aralığında denk gelecek şekilde seçilir (52, 53). Hareket artefatlarını azaltmak için diyastol sırasında görüntüler k-space çizgileri sayısı (k ; tipik olarak 9-15, turbofaktör veya eko train) ile şekillenir.

Her uyarı pulsunda uzay çizgilerinin sayısı her kardiyak siklus başına total kazanç penceresini (acquisition window) belirlemesi nedeniyle pratikte çizgilerin sayısı hastanın kalp hızı ile ters orantılıdır (Resim 6b). spin-Eko görüntülemeye majör dezavantaj maksimum sinyalde TR tekrarından önce transvers manyetizasyon kendi denge pozisyonunu geri kazanmak zorundadır. T1 uzun olduğu zaman, görüntüleme sekanslarında belirgin uzama olur.

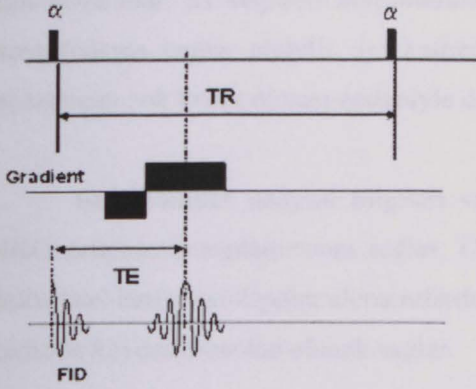
Gradyent-Eko (GE) görüntüleme sekansında, ilk bir kesit seçici (slice-selective) RF puls uygulanır. Bu RF pulsı tipik olarak 10° ve 90° arasında rotasyon açısı oluşturur. Daha sonra faz kodlayıcı gradyent uygulanır. Kazanç periyodu merkezinde spinlerin olabilmesi için defaz edici frekans kodlayıcı gradyent, faz kodlayıcı gradyent sırasında uygulanır. Sinyal toplama sırasında frekans kodlayıcı gradyent açık iken bu gradyent negative işaretlidir.

Frekans kodlayıcı gradyent açık olduğunda bir eko üretilir, çünkü bu gradyent defaz gradyent tekrar odaklamaktadır (Şekil 7).

TE denilen periyod RF puls başlangıcından maksimum sinyal arasındaki zamanı belirtir. Sekans her TR saniyesinde tekrarlar. TR periyodu onlarca milisaniyeler kadar kısa olabilir (54).



Resim 6. Görüntü özelliklerinde k-space doldurma etkisi a) Sadece düşük uzaysal frekans bilgileri (k-space ortası) elde edildiğinde düşük çözünürlükte görüntü elde edilmiş olur b) Sadece periferik k-space çizgileri ile rekonstrükte edilmiş bir az kontrastlı görüntü c) k-space tamamı alındığında maksimum çözünürlükte ve kontrastta görüntü elde edilir.



Resim 7. Gradyet Eko prensibinin şematik görünümü. Uyası pulsu sornası faz kodlayıcı gradiyent ve eşzamanlı olarak defaze frekans kodlayıcı gradiyent kazanç periyodu ortasında (TE) uygulanarak refaze sinyali elde edilir.

Kardiyak MRG ‘de Spesifik Ölçümler

Sekanslar

Diğer anatomik bölgelerle kıyasla, kardiyak MRG ‘de kardiyak ve solunumsal artefaktlar, akım fenomeni v.s. kendine özgü problemler mevcuttur. Buyüzden uygulanan yada kullanılan MRG sekansı daha farklı olmalıdır.

2.4.4. Kalp Hareketleri

a) EKG Senkronizasyonu

Kardiyak MR görüntülemeye görüntü kalitesindeki majör belirleyici faktör kalp kasının kasılmasıdır.

Konvansiyonel MRG protokolünün uygulanması hareket artefaktı nedeniyle okunamayan imajların oluşmasına neden olur (55). Kalbin elektriksel aktivitesi senkronize edilerek kullanılması ile MRG verileri elde edilebilir. Elektrodlar ayrıca manyetik alanın kan akımında oluşturduğu elektriksel akımı ölçebilir, buna *magnetohidrodinamik* etki adı verilmektedir. Bu etki kan damarlarında seyreden iyonların indüklediği voltajdan oluşur. Bu voltaj artefaktları başlıca EKG’de ST segmenti üzerine sistolde kanın ejeksiyonu sırasında

superpoze olur. ST segment amplitüdündeki artış R dalgası saptama algoritmasında yanlış QRS saptanmasına neden olabilir. İyi kalitede görüntünün elde edilmesinde EKG 'de doğru pikin saptanması çok kritik olması nedeniyle daha üstün tespitler için çeşitli sistemler geliştirilmiştir.

Bu sistemler uzaysal bilgileri vektör kardiyogramda (VCG) kullanarak R dalgasının MRG ortamında saptanmasını sağlar. Üç boyutlu ve ortogonal derivasyon sistemler ile kalbin elektriksel aktivitesi dipolar elementlerde dekonstrükte edilerek R-R aralığının 3D uzaysal vektör şeklinde kaydedilmesine olanak sağlar.

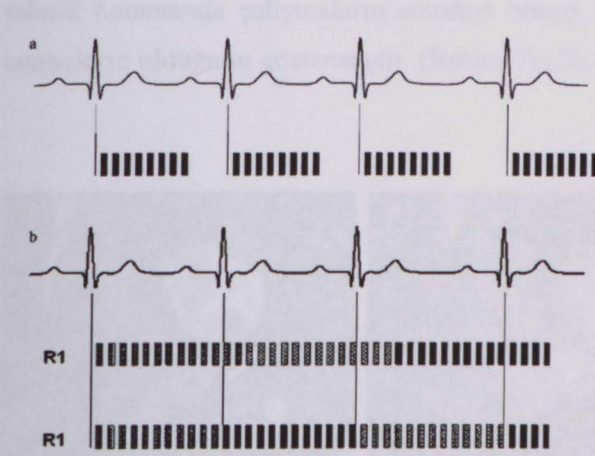
EKG 'de diğer gürültü kaynakları RF puls ve gradiyent alanlar arasındaki geçişten kaynaklanmaktadır. Bunlar EKG tespit sistemlerinde fiber optiklerin kullanımı ve karbon kabloların kullanımı ile giderilebilir. optimal sinyal transdüksiyonu için düşük yarı iletken optik veya lazer teknolojisinin kullanımı MRG ortamında EKG tetiklemede (triggering) düzelmeye neden olmuştur.

b) Prospektif Tetikleme ve Retrospektif Gating

Kazançta (acquisition) EKG eşiliğinde kullanılan birçok metod mevcuttur. Bu tekniklerden biri R dalgasının R-R intervali veya kardiyak siklusa veri toplaması için tetik olarak kullanması yöntemidir. Buna prospektif tetikleme (prospective triggering) adı verilir. Verilerin devamlı olarak elde edilemesindeki diğer bir strateji, daha önceden elde edilen dataların bilgisayar belleğinde kaydedilen EKG trasesi ile karşılaştırma yöntemidir, buna retrospektif gating adı verilmektedir.

Prospektif tetikleme en sık kullanılan yaklaşımdır. R dalgası tetik puls olarak görev yapmaktadır. Kardiyak MRG'de tetikleme yöntemi kullanılmasıyla k-space kendi içerisinde özgün çizgilere veya çizgi gruplarına bölünür. Bu çizgi gruplarının herbiri başka bir faz kodlamaya ihtiyaç duyar. Her R-R interval puls başına elde edilen özgün çizgi gruplarına k-space segmentleri adı verilir. Her uyarıcı pulsun ardından faz kodlayıcı tablolar çoğalır ve segment veri toplaması olur (Şekil 8). Sekansa bağlı olarak statik morfolojik görüntüleme için tek bir segment yada multifazik görüntüleme için segmentler serisi gerekebilir. Prospektif tetiklemede anahtar nokta kazanç uzunluğunun R-R aralığından kısa olmasıdır. Eğer uzunluğu bu periyodu

geçerse bir sonraki R dalgası ihmal edilebilir ki bu total kazanç süresinde veya nefes tutma süresinde gereksiz uzamaya neden olur. Bazı kazançlarda efektif TR 'deki değişiklikler R-R aralığındaki değişikliğe bağlı olarak R dalgası kaybı halinde artefakta neden olacaktır. Prospektif tetiklemedeki sınırlama diyastol sonu ve erken atrial kontraksiyonlar eksik olabilir. Bu da relaksasyon sırasında fizyolojik fenomenin zayıf görülmesine ve atrioventriküler kapak içinden geçen akım ölçümünde net olmayan ölçümlere neden olur. Bu durum klinik olarak diyastolik kalp yetmezliğinde, restriktif kalp hastalığında veya konstriktif perikardit durumunda kaçırılmamalıdır. Bu nedenle tercih R-R aralığının tamamını alabilen retrospektif gating tekniğinden yana olmalıdır. Retrospektif gating 'de devamlı ardışık uyarılma ve veri okunması gerçekleşmekte olup faz kodlama tabloları sabit zaman sonrasında çoğalmaktadır. EKG ölçüm sırasında kaydedilmekte olup ölçüm sonrasında sinyaller kardiyak siklustaki zamanlarına göre k-space 'te yeniden dağıtılmaktadır. Daha yeni sekanslarda eşzamanlı olarak elde edilen k-space bilgileri ortalama R-R aralığına göre tekrardan ölçülmektedir (Şekil 8).



Şekil 8. Prospektif tetikleme. Bu multifaz kazanç örneğinde her R dalgası sonrasında k-space 'in bir seri çizgileri elde edilmektedir. Belirtilmesi gerekirken kazanç uzunluğu R-R aralığından daha kısa olup bu örnekleme hızında kardiyak siklus sonu kaybolmuştur. b) Konvansiyonel retrospektif gating düzeni (R1) kullanılarak kazanç aralığı R-R aralığı yerini almaktadır. Bu tam kardiyak siklusun efektif veri elde edilmesini sağlar, ancak total çekim süresini uzatır.

c) Eşzamanlı (Real- time) Dinamik MRI

Mevcut modern MRG, yeni tarama teknikler ile yüksek temporal ve uzaysal çözünürlükte Cine MR sekansları elde edilebilmektedir. SSFP protokolü ve paralel görüntüleme kullanılarak tam Cine MR görüntüleri 10 saniyelik 5-10 nefes tutma periyotlarla elde edilebilir. Ancak bu işlem aritmi, uzun ve birden çok nefes tutmakta zorlanan hastalarda komplike olabilir.

Konvansiyonel k-space örnekleme stratejisinde her görüntü kardiyak tetikleme yada gating sırasında k-space segmentlerine komprese olur. Eşzamanlı sekanslarda k-space genellikle çekimde doldurulur. Görüntüleme matrisi azaltılır. Kardiyak tetikleme kullanılmaz veri örnekleme hızını artırmak için paralel görüntüleme kullanılır.

Tek bir görüntü 100 ms 'den kısa sürede elde edilir. Veri toplama süresi kısa olması nedeniyle nefesin tutulması isteğe bağlı olarak değişir ki bu kritik hastalarda kullanılabilir. Bu teknik konusunda çalışmaların standart birçok nefes tutmalı denemeler ile kıyaslanabilecek sonuçların olduğunu göstermiştir (Resim 7) (56, 57).



Resim 7. Retrospektif Cine MRG (sol) ve eşzamanlı gating olmadan yapılan Cine MRG (sağ) karşılaştırılması. Gating olmadan alınan görüntüde düşük uzaysal çözünürlük mevcuttur. Çekim sırasında temporal çözünürlüğe öncelik verilmiştir.

Görüntüleme planına bağlı olarak eşitsiz derinlikte nefes tutmalar veya serbest solunum arasındaki diyafragmatik şiftler 1 cm 'e varan kardiyak şiftlere neden olmaktadır. Bu, ölçüm sırasında kardiyak volümün aşırı yada daha az tahmin edilmesine yol açar.

Benzer değerlendirme şekli miyokarda kontrast maddenin ilk geçişi olan miyokard perfüzyon sekansı için geçerlidir. Yüksek uzaysal çözünürlük, perfüzyon çalışmalarında temel gereksinim değildir. Perfüzyon veri toplamasında kısa kazanç zamanı ve uygun T1 ağırlıklı sekans majör gerekli parametrelerdir. Pratikte Single-shot T1 ağırlıklı gradiyent eko sekansı kullanılmaktadır. Bu sekanslar saturasyon geri dönüştürme (recovery) prepuls kullanılmaktadır.

2.4.5. Kardiyak MRG 'de Kontrast Mekanizması

d) Respiratuar Hareket

Solunum ile ilişkili hareketler torakal ve abdominal organlardan kaynaklanmaktadır. Bu tür hareketler kardiyak kontraksiyon sırasında sinyal kazancına superimpoze olup görüntü kalitesini etkilemektedir.

Sinyal ortalamasındaki (average) artış görüntüdeki hareket artefaktını azaltır, ancak total süre uzar. Genel olarak kardiyak MRG 'de kullanılan teknik hızlandırılmış kazanç düzeni (fast spin-echo, turbo-gradient echo) 'dır (58).

e) Respiratuar Gating

Kardiyak tetiklemeye benzer olarak veri toplama respiratuar sikluslar ile sağlanır. Solunum kemeri kullanılarak uyarılma ve sinyalin okunması ekspriyumun sonuna yönlendirilir. Bu yaklaşımın dezavantajı veri toplanması daha uzun sürede gerçekleşmektedir. Tek bir solunum siklusu 5 saniye yada daha uzun sürede olabilir, minimal efektif TR 5 saniyedir. Pratikte bu yöntem nadiren kullanılır.

f) Nefes Tutmalı Kardiyak MRG

MRG 'deki gelişmeler tek nefes tutma ile görüntülemeyi mümkün kılmıştır. Genellikle 10-15 saniye kadar nefes tutulabilir. Amaç bu zaman dilimi içerisinde veriyi toplayabilmektir.

Morfolojik olarak nefes tutmalı görüntülemelerde genellikle FSE veya TSE sekanslar kullanılmaktadır. Burada her kalp atışındaki çizgilerin sayısı diyastol fazındaki gevşeme periyoduna denk gelmektedir. Gerekli olduğunda paralel görüntüleme teknolojisi total çekim süresini kısaltmak için kullanılabilir. Benzer kazanç düzeni GE protokolünde Cine MRG ve akım ölçümünün tek nefes tutmalı kesitte elde edilebilmesini sağlar.

2.4.5. Kardiyak MRG 'de Kontrast Mekanizması

a) T1 ve T2 Ağırlıklı Teknikler

Kardiyak MRG'de statik görüntüler sıklıkla anatomik değerlendirme için kullanılır. Bu görüntüler yüksek görüntü kontrastı ve yeterli uzaysal çözünürlüğe sahip olmalıdır. Görüntü ağırlığı çekime bağlı olarak değişir, örneğin miyokardiyal ödem görüntülenmesi istenildiği zaman T2 ağırlıklı çekim optimal iken RV yada LV kalınlığı, perikardiyal kalınlık ölçümünde T1 ağırlıklı görüntüler daha yararlı sekanslar olacaktır.

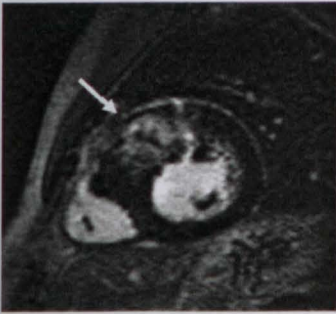
İntravenöz kontrast madde sonrası yapıların görünür hale gelmesinde (infarkt, kitle, fibrozis gibi) T1 ağırlıklı sekanslar kullanılmalıdır (Resim 8).

Konvansiyonel spin-eko teknikte yayılan hareket artefaktları başlıca problemdir hatta bu, birçok sinyal avarage ve uzun TE kullanılmasına rağmen olabilir. Bundan dolayı bu teknik terk edilmiştir.

Sıklıkla kardiyak frekansına uygulanan TR ile fast spin eko tekniği (FSE/TSE) kullanılmaktadır. T1 ağırlıklı görüntülemelerde TE değeri kısa (5-15 ms) tutulur ve TR değeri hasta EKG 'sindeki tek bir R-R aralığına denk gelecek şekilde ayarlanır. Görüntüler k-sapce çizgilerinin (tipik olarak 9-15) hareket artefaktları minimize etmek için her diyastolde toplanmasıyla şekillenir. Her uyarı pulsunda k-space çizgilerinin sayısı her kardiyak siklusta total kazanç penceresini belirlemekle birlikte pratikte çizgilerin sayısı hastanın kalp hızı ile ters orantılı olarak ayarlanmalıdır.

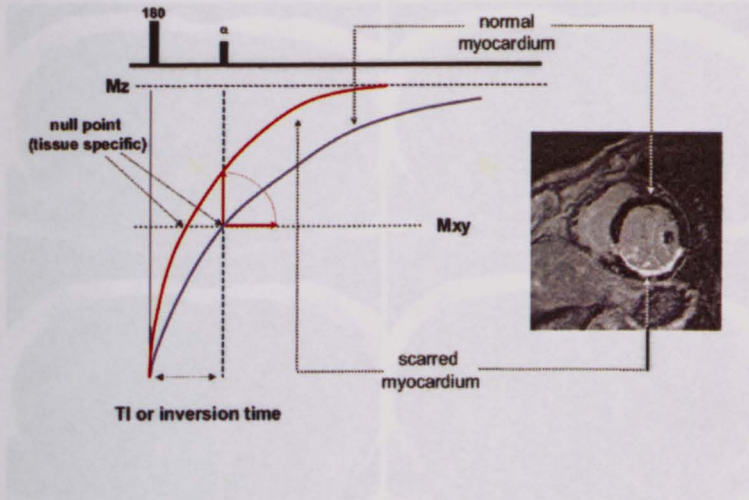
GE kazancı T1-ağırlıklı TSE kazancına alternatif olarak kullanılabilir. Bir GE veya turbo-FLASH (fast low-angle shot tekniği) kazancı minimal TR/TE ve IR (inversion recovery) ile single-shot veya multishot olarak alternatif olarak kullanılabilir (54). T2 ağırlıklı kazanç hızlı kazanç dizisiyle uygulanabilir.

Fast spin-eko (TSE/FSE) ve ekoplanar görüntüleme (EPI) tekniklerin herikisi araştırıldı. Turbo faktör veya T2 ağırlıklı görüntülemeye kabuledilebilir k-space çizgilerinin sayısı T1 ağırlıklı kazanç benzeri uyarlamaya tabidir. T2 ağırlıklı TSE için turbo faktörü TSE görüntülemeye genellikle yüksek (21-33) ve TR uzundur (2 veya 3 kalp vurusu) ki bu T2 ağırlıklı kontrast için yararlıdır. Bu ölçümler sıklıkla yağ baskılamalı teknikler ile görüntü kontrastını artırmak için kombine edilir (52). T1 ve T2 ağırlıklı görüntülerde kontrastı artırmak için bu sekanslara çift ters çevirme (inversion) veya siyah kan pulsu yerleştirilir.



Resim 8. T1 ve T2 ağırlıklı teknikler. Sol: Akut miyokard infarktüsü olan hasta elde edilen T2 ağırlıklı yağ baskılamalı TSE görüntü. İnfarktüse sekonder doku ödemi anterior duvarda artmış sinyal olarak gösterilmiştir. Sağ: Asimetrik septal hipertrofisi olan hastada kontrast madde enjeksiyonu sonrası elde edilen T1 ağırlıklı gradyent eko görüntüsü. Miyokard liflerindeki düzensizlik ve artmış interstisyel fibrozis kontrast tutan duvar segmenti olarak gösterilmiştir.

Postkontrast T1 ağırlıklı MRG miyokard infarktı ile normal miyokard dokusunu ayırmada yararlıdır. Bazı yazarlara göre kontrast tutulumu en iyi GE çekimlerinde gözlenmektedir. Yeni MRG sekanslarda örneğin inversion-recovery fast GE (IRFLASH, IR-FFE, CE-IR MRI gibi) sekanslarda T1 ağırlıklı sekans olarak veri elde edilir, inversion-recovery prepulsu (IT: inversion time. 200-300 ms) normal miyokardı baskılayarak normal ve patolojik miyokard dokusunu ayırmada önemlidir (Şekil 9) (59).

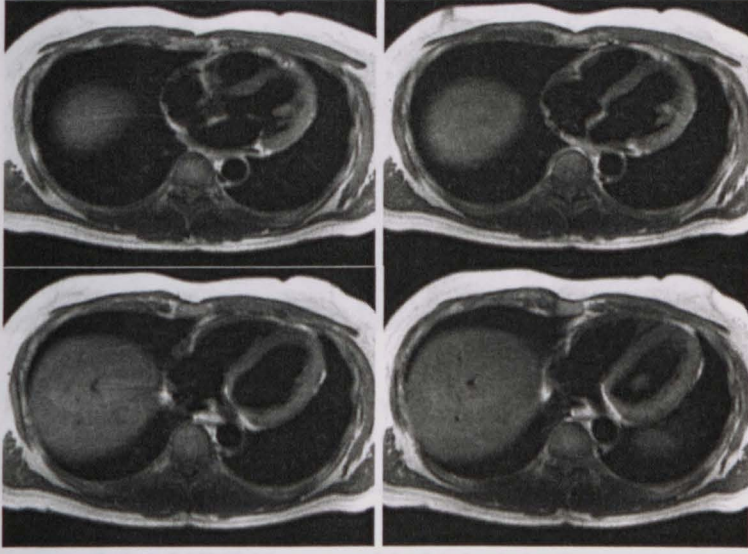


Şekil 9. Kontrastlı inversion recovery (CE-IR) tekniği. Longitudinal relaksasyon doku spesifik olduğundan 180° (inversion) prepulsu normal (siyah) ve skar (parlak) ile arasındaki kontrast için, inferior miyokard infarktüsü geçirmiş hastada olduğu gibi, kullanılabilir.

b) Siyah kan veya PRESTO inversion Prepulsuları

Siyah kan pulsu tüm kalp bölümlerine uygulanan 180° 'lik tersine çevrilmiş pulstur. Kesit seçici 180° 'lik puls hemen bu pulsu takip eder. Bu pulsa PRESTO (Preceding IR preparing pulse pair) adı verilmektedir ve buna benzer pulsarı içeren sekanslar çift IR sekanslar olarak bilinir (52).

Siyah kan pulsu belirli kesitlerde sabit dokularda ilk puls etkisini yok eder. Normal şartlarda miyokardda spinler için hiç bir etki yoktur. Sinyalleri belirgin olarak azalır veya kısmen tersine döner. Kavite içerisinde siyah kan sinyali, spinlerin net manyetizasyonu olmadığı zaman veri toplama işlemi gerçekleşir (Resim 9). Puls hazırlığı ve görüntü çekim işlemi arasındaki optimum TI, hastaya ve akıma bağlıdır. Genellikle 600 ms civarında TI iyi bir değerdir. Pratikte bu puls single-shot tekniğine veya uzun eko train length ile olan çekime öncelikli olarak kullanılır, kaviteden gelen artefaktları baskılar ve miyokardı görüntülemekte çok yararlıdır (60).



Resim 9. Siyah kan T1 ağırlıklı TSE MRG. Kan akım sinyali çift inversiyon prepuls tarafından reddedilmiştir.

c) Miyokard Kontrastlı IR (Inversion Recovery) MRG

Yapılan birçok çalışmada miyokard infarktli dokunun en iyi olarak paramanyetik kontrast madde enjeksiyonundan sonra 180° 'lik IR prepuls GE sekansı kullanılarak görüntülenebileceğini göstermiştir, bu çekime kontrastlı IR (inversion recovery) MRG adı verilir (CE-IR MRI) (61,62). Bu sekanslarda IR pulsu, STIR sekansında olduğu gibi yağ sinyalini baskılamak için kullanılmamaktadır, sadece normal miyokard doku sinyalini baskılar (Şekil 9). TI (inversion time) bu sekans için önceden belirtilmemiş ancak değişebilir, TI hastanın kilosu, kontrast madde dozu, renal fonksiyon ve enjeksiyon sonrası zamanına bağlıdır. İnversiyon pulstan sonra dokular manyetizasyonu düzeltmeye başlar, görüntü verileri tam olarak normal miyokard sıfır çizgisine geçtiğinde alınmalıdır. Sonuç görüntüleri normal miyokardı siyah, kontrast tutan dokuyu parlak olarak gösterecektir. Diğer dokular yağdan baskılanabilir, zira bu sekanslardaki TI miyokard baskılamada ve yağ baskılamada kullanılmaktadır (Resim 10) (63).

CE-IR MRG için hem 2D hemde 3D sekanslar mevcuttur. 3D sekansların kesin avantajı ventrikülleri tek nefes tutmalı periyotta tamamını kaplayabilme özelliğinin olmasıdır. Bununla beraber tek nefes tutmalı 3D çekimde eko train length oldukça uzun olmak zorundadır ki bu, yüksek kalp hızı bulunan hastalarda hareket bulanıklaşmasına (motion blurring) neden olur (64).



(a)

(b)

Resim 10. CE-IR MRG, kısa aks (a) ve vertikal uzun aks (b) görüntüler kontrast madde enjeksiyonundan 25 dakika sonra alınmıştır. Ventrikülün büyük bir kısmı inversion pulsuna bağlı olarak hipointens görünümündedir. Kan biraz daha intens görünümündedir. İnfarkte miyokard kısa T1 değerine bağlı olarak çok daha intens sinyal özelliğindedir

2.4.6. MRG Kontrast Maddelerinin Temel Prensibi

a) Klinik MRG'de Görüntüleme Sinyallerinin Kaynakları

İnsan vücudunun 2/3 'ü sudan oluşmaktadır. Su molekülü bir oksijen atomunun (O_2) iki hidrojen ($1H$) atomuna bağlanması ile oluşur. Dahası MRG 'de görünebilir vücut bileşenlerinden diğeri stearik, palmitik ve oleik asitleri gibi yağ asitlerinden oluşan yağ dokusudur. Yağ asitleri kovalent şekilde birbirlerine gliserol ile bağlıdır.

Klinik uygulamadaki MRG sinyal özellikleri pozitif yüklü protonlara bağlıdır. Benzer özellikler ayrıca tek sayılı proton içeren izotopik çekirdeklerde bulunmaktadır (^{13}C , ^{19}F , ^{23}Na , ^{31}P). Vücut yüksek manyetik alana maruz kaldığında dokudaki $1H$ çekirdekleri manyetik alana doğru yönelmeye başlarlar.

Radyodalga pulsu gönderildiğinde nükleusların oryantasyonu ve enerjisi değişir, eski haline relakse olduğu sırada rezonans radyodalgası veya MRG sinyali yaymaya başlar. MRG için kullanılan elektromanyetik dalga frekansı $10^6 - 10^9$ Hz arasındadır, bu iyonize X-ışını ($10^{16} - 10^{20}$ Hz) ve γ -ışınından ($10^{21} - 10^{24}$ Hz) daha düşük frekanstadır.

Akut miyokardiyal iskemi sırasında ekstrasellüler ve intrasellüler ^{23}Na konsantrasyonundaki dramatik değişiklik, miyositlerdeki geri dönüşümsüz hasarı belirlemede intrinsik kontrast olarak kullanılabilir, zira hasarda sodyum konsantrasyon gradiyenti hücrel membrandan geçişi kesilir. Bunun klinik MRG uygulamasında olabilmesi için daha çok efor yapmak gerekmektedir (65). Diğer taraftan ^{31}P kimyasal shift görüntüleme bölgesel adenosin trifosfat (ATP) ve fosfokreatinin (PCr) içeriği, enerji durumu ve görünür miyokard hakkında bilgi sağlayabilir (66).

b) MRG Kontrast Maddelerin Benzersiz Mekanizması

MRG 'de ana kontrast belirteci ^1H proton dansitesi, ^1H proton dansitenin longitudinal (T1) veya transvers (T2) relaksasyon zamanı ve manyetik duyarlılığıdır. Dokunun su içeriği yada ^1H proton dansitesi aslında değişebilemez olması nedeniyle T1, T2 ve duyarlılık özellikleri kontrast maddelerin gelişiminde majör parametre olmuştur. Hasarlı miyokardda T1 ve T2 genellikle uzamasına rağmen normal, geri dönüşebilir ve geri dönüşümsüz hasarlı miyokard relaksasyon zamanları arasında kayda değer üstüste binmeler olmaktadır, bu durumda kontrast maddeye ihtiyaç vardır.

Gadolinium (Gd^{3+}), mangan (Mn^{2+}), disprosyum (Dy^{3+}) ve demir (Fe^{3+}) gibi bazı paramanyetik geçişli metal elementlerin dış orbitinde çift olmayan elektron spinleri mevcuttur ki bunların göreceli olarak relaksasyon süresi uzundur.

Elektron tarafından oluşturulan manyetik alan ^1H protonunun oluşturduğundan daha güçlüdür, dolayısıyla paramanyetik elementler doku ^1H protonlarının T1 ve T2 'lerini etkileyen MRG kontrast madde üretimi için ideal adaydırlar. Kontrast tutulumu dokudaki sinyal yoğunluğunun artması yada azalması şeklinde oluşur, sinyalin arkaplan gürültü oranı (SNR), farklı dokuya olan relatif kontrastlanma (kontrast oranı: CR) ve/veya arkaplan gürültüsü (CNR) önemlidir.

Kontrast madde dozu, uygulanan MRG sekansı gibi etkili faktörlere bağılı olarak T1- kısa (pozitif) veya T2- kısa (negatif) kontrast etkileri belirgin olabilir. Pozitif kontrastlar tipik olarak Gd veya Mn içeren paramanyetik şellatlardır. Bunlar dokudaki hem T1 hemde T2 'yi kısaltırlar, ancak T1, T2 'ye nazaran daha uzun olduğundan bunların baskın etkisi düşük dozlarda bile T1 'i kısaltmalarıdır. Dolayısıyla doku kontrast madde tutumuna bağılı olarak T1 ağırlıklı görüntülerde parlak yada hiperintens görünümde olacaktır. Ancak T1 veya pozitif kontrast ajan lokal konsantrasyonu daha yüksek olursa T2 kısalma etkisi ortaya çıkar. Negatif kontrast maddeler *Superparamanyetik* yada duyarlı kontrast maddeler olarak adlandırılır. Bunlar 300 nm 'den küçük partiküller yada ferromanyetik veya superparamanyetik kristaller şeklinde küçük Fe_3O_4 partikül agregatları olarak oluşturulabilir. Manyetik alan gradientleri üreterek birinci manyetik alan homojenitesini dağıtırlar. Ancak hemoglonin gibi intrinsik kontrast maddeler deoksihemogloblin paramanyetik özelliğine bağılı olarak lokal manyetik alanda distorsiyona neden olup duyarlılık , beyin fonksiyonel MRG 'de kan oksijen düzeyi bağımlı (BOLD) olarak kullanılabilir (67).

c) Kontrast Tutulum Efikasisi ile Doz İlişkisi

MRG kontrast maddeleri kilogram başı verilebilen mikromollerdir (yaklaşık 5–300 mmol/kg). Bu kontrast maddelerin T1 ve T2 'de kısalma etkileri ve bunların kontrast tutulumuna nefatif yada pozitif etkileri mevcuttur. Burada uygulanan total doz, verilen kontrast maddenin birikimi ile oluşan lokal konsantrasyon, doku komponentleri ile olan etkileşimi önemli rol oynamaktadır.

İlk geçiş miyokard perfüzyon MRG için bolus kontrast madde düşük dozda yüksek hızda (3-5 ml/sn) intravenöz olarak 0.005–0.05 mmol/kg 'dır. Bu belirli hacimde %9 'luk salin ile yıkanır.

Akut miyokard infarktüsünde ekstrasellüler kontrast madde kullanımıyla stabil olmayan kontrast tutulumunun kompensasyonunda miyokard nekrozunu saptamak için sabit Gd-DTPA infüzyonu önerilmektedir (68).

BÖLÜM III

GEREÇ VE YÖNTEM

3.1. Hasta Seçimi

Nisan 2002- Aralık 2010 tarihleri arasında İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Kardiyoloji Anabilim Dalı tarafından aritmojenik sağ ventrikül displazisi (ARVD) kesin tanısı konmuş ve/veya bu nedenle tedavi edilmiş 40 hastanın manyetik rezonans görüntüleri (MRG) retrospektif olarak incelenerek çalışma grubuna dahil edildi. Hastaların 10'unun MRG tetkikinin olmaması ve 8'inin klinik takibi olmaması nedeniyle çalışma dışı bırakıldı. Toplam 23 olgunun verileri çalışma kapsamına alınmıştır.

3.2. İstatistiksel Analiz

Verilerin analizi için SPSS 14.0 programı (SPSS Inc., Chicago, Illinois. USA) kullanılmıştır.

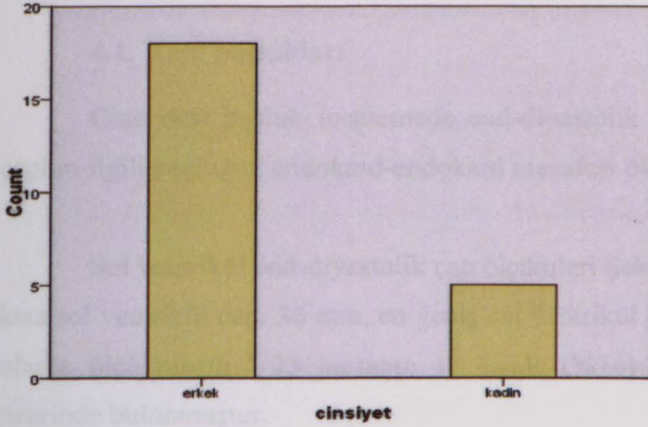
BÖLÜM IV

BULGULAR

Çalışmaya dahil edilen hastaların 18 tanesi Erkek (%78), 5 tanesi kadındı (%22). Hastaların cinsiyet dağılımı Tablo 3 ve Şekil 10 'da gösterilmiştir.

Cinsiyet	Erkek	Kadın
Hasta Sayısı	18 (%78)	5 (%22)

Tablo 3: Cinsiyet Dağılımı

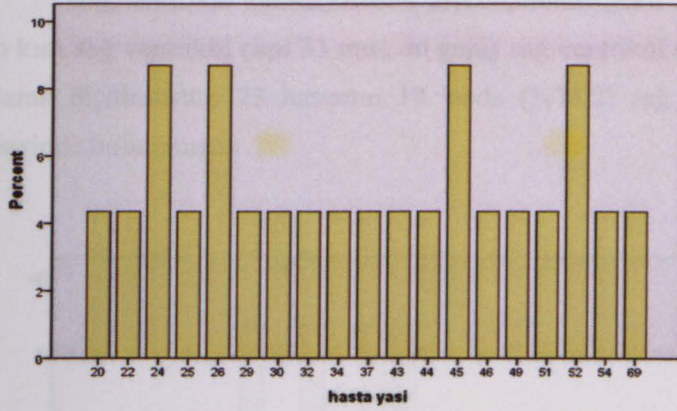


Şekil 10: Cinsiyet Dağılımı

Hastalarda en küçük yaş 20, en büyük yaş 69 olup yaş ortalaması 38.2 (SD: ± 13) olarak hesaplandı. Hastaların yaş dağılımı Tablo 4 ve Şekil 11 'de gösterilmiştir.

Yaş Dağılımı	Hasta Sayısı
20-29	8 (%34.7)
30-39	4 (% 17.5)
40-49	6 (% 26)
50-59	4 (%17.5)
60-69	1 (% 4.3)

Tablo 4: Yaş Dağılımı

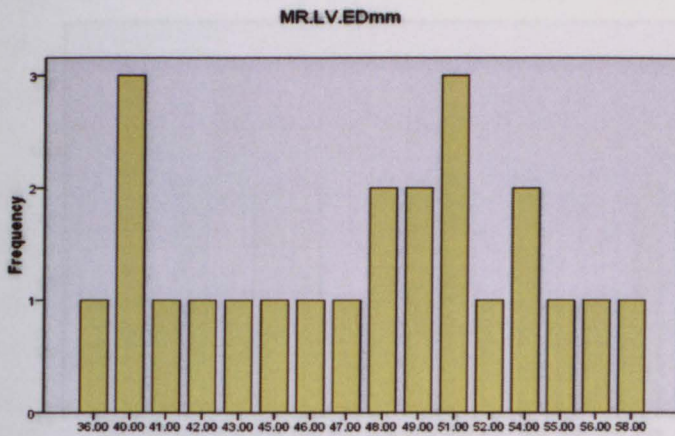


Şekil 11: Yaş Dağılımı

4.1. Kalp boşlukları

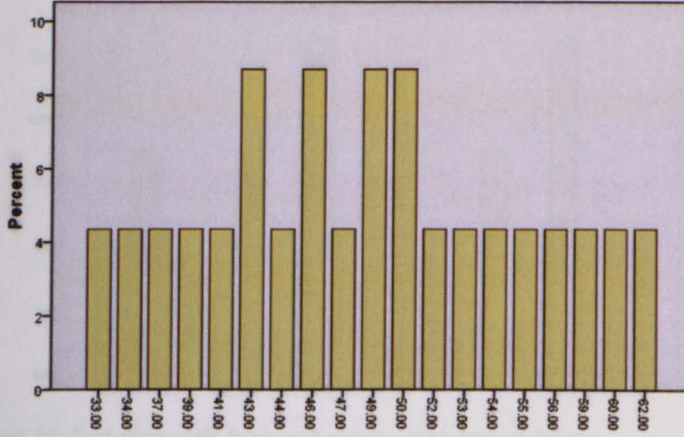
Cine dört boşluk incelemede end-diyastolik ve end-sistolik fazda atrium ve ventrikül çapları ilgili boşluğun endokard-endokard mesafesi ölçülerek hesaplanmıştır.

Sol ventrikül end-diyastolik çap ölçümleri Şekil 12'de verilmiştir. End-diyastolik fazda en kısa sol ventrikül çapı 36 mm, en geniş sol ventrikül çapı 58 mm, ortalama çap 49.1 (SD: ± 5.1) olarak ölçülmüştür. 23 hastanın 17 'sinde (%74) sol ventrikül end-diyastolik çapı 42 mm üzerinde bulunmuştur.



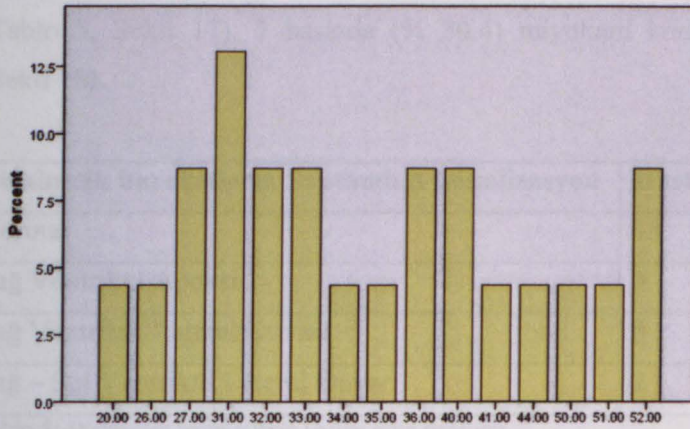
Şekil 12: End-diyastolik fazda sol ventrikül çaplarının dağılımı

Sağ ventrikül end-diyastolik çap ölçümleri Şekil 13'de verilmiştir. End-diyastolik fazda en kısa sağ ventrikül çapı 33 mm, en geniş sağ ventrikül çapı 62 mm, ortalama çap 49 (SD: ± 8) olarak ölçülmüştür. 23 hastanın 18 'unda (%78.2) sağ ventrikül end-diyastolik çapı 42 mm üzerinde bulunmuştur.



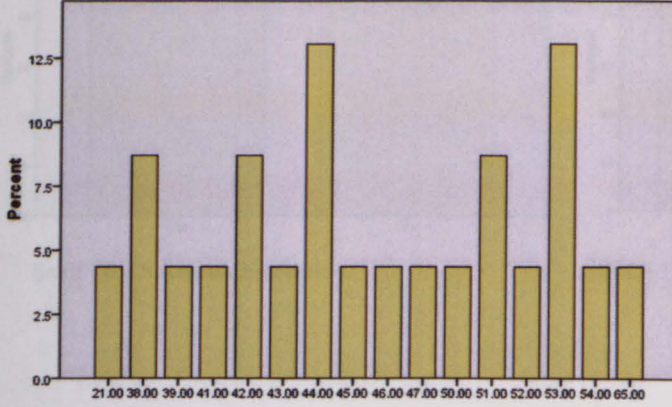
Şekil 13: End-diyastolik fazda sağ ventrikül çaplarının dağılımı

Sol atrium end-diyastolik faz çap ölçümleri Şekil 14 'de verilmiştir. End-diyastolik fazda en kısa sol atrium çapı 20 mm, en geniş sol atrium çapı 52 mm, ortalama çap 49.1 (SD: ± 8.8) olarak ölçülmüştür. 23 hastanın 5'inde (%21.7) sol atrium end-diyastolik çapı 42 mm üzerinde bulunmuştur.



Şekil 14: End-diyastolik fazda sol atrium çaplarının dağılımı

Sağ atrium end-diyastolik faz çap ölçümleri Şekil 15 'de verilmiştir. End-diyastolik fazda en kısa sağ atrium çapı 21 mm, en geniş sağ atrium çapı 65 mm, ortalama çap 46 (SD: ± 8.4) olarak ölçülmüştür. 23 hastanın 17 'unda (%74) sağ atrium end-diyastolik çapı 41 mm üzerinde bulunmuştur.



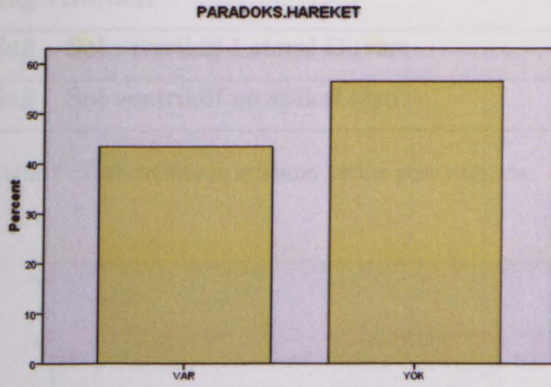
Şekil 15: End-diyastolik fazda sağ atrium çaplarının dağılımı

4.2. Hareket Bozuklukları

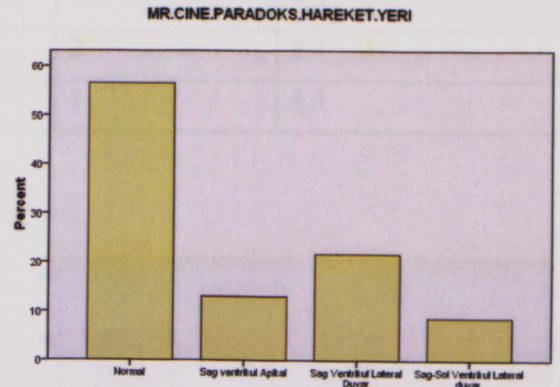
Cine dört boşluk ve kısa aks incelemelerde 10 hastada (% 43.5) ventrikül duvarında paradoks hareketler (Şekil 16) mevcut olup paradoks hareketleri saptanan hastaların 3 'ünde (%13) sağ ventrikül apikal düzeyde, 5 hastada (%21.7) sağ ventrikül lateral duvarında, 2 hastada (%8.7) sağ ve sol lateral ventrikül duvarında diskinezi veya akinetik hareket gözlenmiştir (Tablo 5, Şekil 17). 7 hastada (% 30.4) miyokard kontraksiyonlarında azalma saptanmıştır (Şekil 18).

Diskinetik hareketlerin Saptandığı Lokalizasyon	Hasta Sayısı	Yüzdesi (%)
Normal	13	56.6
Sağ Ventrikül Apeksi	3	13
Sağ Ventrikül Lateral Duvarı	5	21.7
Sağ – Sol Ventrikül Lateral Duvarı	2	8.7

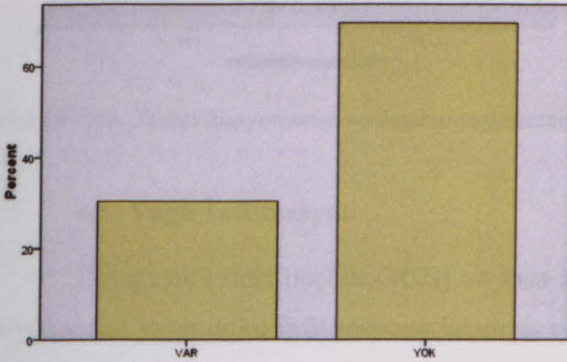
Tablo 5: Diskinetik hareketlerin yerine göre dağılımı



Şekil 16: Diskinetik hareketler



Şekil 17: Diskinetik hareketlerin dağılımı



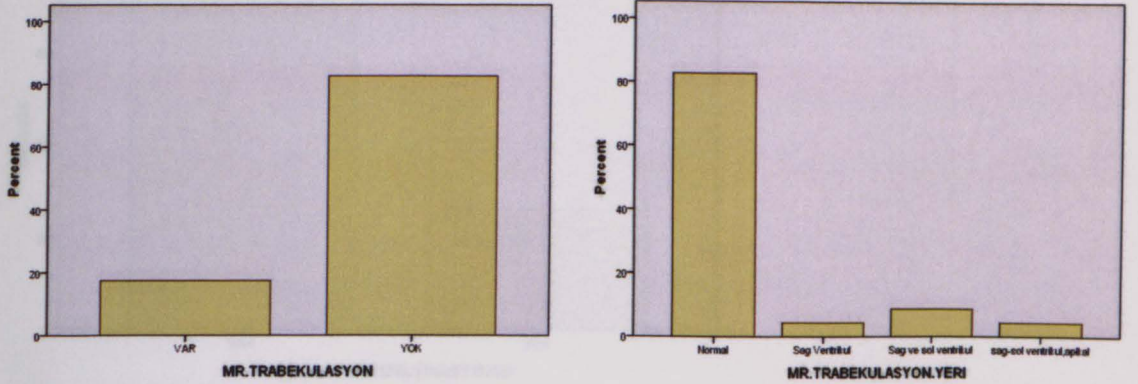
Şekil 18: Miyokard Kontraksiyonlarındaki azalma dağılımı

4.3. Trabekülasyon

Cine kısa aks görüntülerde trabekülasyon artışı 4 hastada (%17.4) izlenmiş olup (Şekil 19) hastaların 1 'inde (% 4.3) sağ ventrikül, 2 hastada (% 8.7) sağ ve sol ventrikül, 1 hastada (% 4.3) sağ-sol ventrikül ve apikal alanda dağılım göstermekte idi (Tablo 6 , Şekil 20). Trabeküle / nontrabeküle segment oranı $2 <$ bulunmuştur.

Trabekülasyon artışının olduğu lokalizasyon	Hasta Sayısı	Yüzdesi (%)
Normal	19	82.7
Sağ ventrikül	1	4.3
Sağ – Sol ventrikül Lateral Duvarı	2	8.7
Sağ – Sol ventrikül ve apikal alan	1	4.3

Tablo 6: Trabekülasyon artışının yerine göre dağılımı



Şekil 19 - 20: Trabekülasyon artışı ve dağılımını gösteren tablolar

4.4. Yağlı İnfiltrasyon

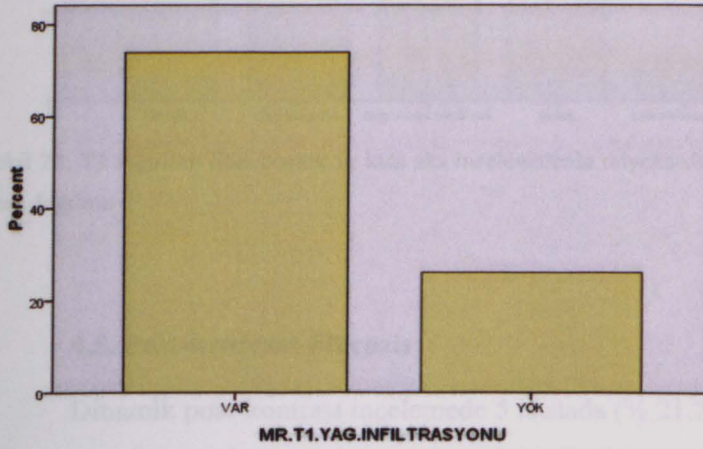
T1 ağırlıklı dört boşluk (4CH) ve kısa aks (SA) görüntülerde 17 hastada (% 74) pozitif miyokardial yağlı doku infiltrasyonu izlenmiş olup (Tablo 7, Şekil 21) hastaların 15 'i (%88.2) erkek, 2 'si kadın (%11.2) idi (Tablo 8). Pozitif yağlı doku infiltrasyonu olan hastaların 7 'sinde (% 30.4) sağ ventrikül miyokardında, 3 hastada (% 13) sağ ve sol ventrikül miyokardında, 6 hastada (% 26.1) apikal alanda ve 1 hastada (% 4.3) interventriküler septumda yağlı doku infiltrasyonu izlenmiştir (Tablo 9 , Şekil 22).

T1 Ağırlıklı incelemede yağ infiltrasyonu	Var	Yok
Hasta Sayısı (%)	17 (%74)	6 (%26)

Tablo 7: T1 Ağırlıklı dört boşluk ve kısa aks incelemede yağ infiltrasyonu

T1 Ağırlıklı incelemede Pozitif Yağlı infiltrasyon	Erkek	Kadın
Hasta Sayısı (%)	15 (%88.2)	2 (%11.2)

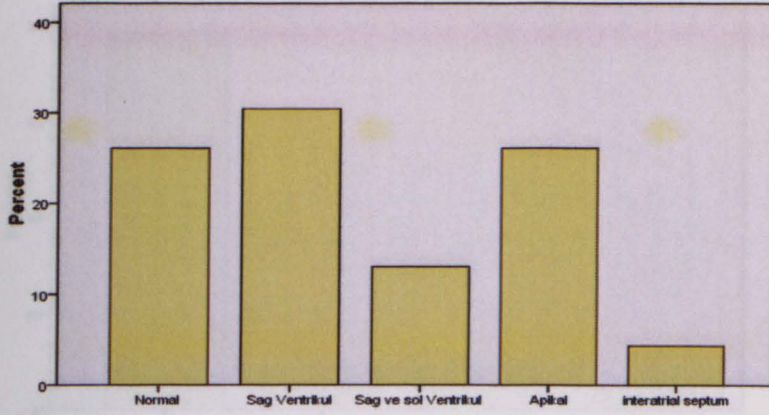
Tablo 8: T1 Ağırlıklı incelemede yağ infiltrasyonunun cinsiyete göre dağılımı



Şekil 21: T1 Ağırlıklı dört boşluk ve kısa aks incelemelerde miyokardiyal yağ doku infiltrasyonu

T1 ağırlıklı incelemede yağ infiltrasyonunun yeri	Hasta Sayısı	%
Sağ ventrikül miyokard	7	30.4
Sağ – Sol ventrikül miyokard	3	13
Apikal alanda	6	26.1
İnterventriküler septum	1	4.3

Tablo 9: T1 ağırlıklı 4CH ve SA incelemede yağ infiltrasyonunun yerine göre dağılımı



Şekil 22: T1 Ağırlıklı dört boşluk ve kısa aks incelemelerde miyokardiyal yağ doku infiltrasyonunun lokalizasyonuna göre dağılımı

4.5. Post-kontrast Fibrozis

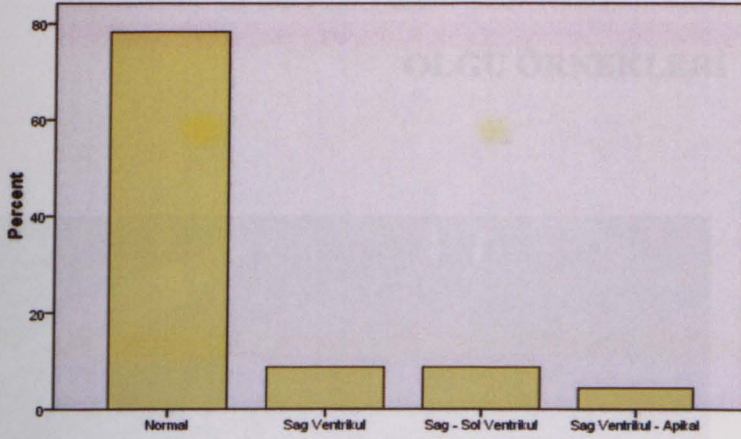
Dinamik post-kontrast incelemede 5 hastada (% 21.7) geç faz görüntülerde fibrozis lehine kontrast tutulumu izlenmiş olup bunların 2 'si (% 8.7) sağ ventrikül miyokardında, 2 'si (%8.7) sağ ve sol ventrikül miyokardında ve 1 tanesi (% 4.3) sağ ventrikül miyokardında ve apikal alanda dağılımı izlenmiştir (Tablo 10 -11 , Şekil 23).

Post-kontrast Fibrozis	Var	Yok
Hasta Sayısı (%)	5 (%21.7)	18 (%78.3)

Tablo 10: Post-kontrast fibrozis

Post-kontrast incelemede fibrozis	Hasta Sayısı	%
Sağ ventrikül miyokard	2	8.7
Sağ – Sol ventrikül miyokard	2	8.7
Sağ ventrikül miyokard – apikal	1	4.3

Tablo 11: Post-kontrast incelemede miyokard fibrozisin lokalizasyonuna göre dağılımı



Şekil 23: Dinamik post-kontrast incelemede miyokardda geç dönem kontrast tutulumundaki dağılım

4.6. RVOT Dilatasyonu

Sağ ventrikül çıkış düzeyine (RVOT) yönelik yapılan cine incelemede total 23 hastanın 5 'inde (%21.7) RVOT dilatasyonu izlenmiş olup minimum çap: 20 mm, maksimum çap: 32 mm, ortalama çap değeri 28.6 mm olarak ölçülmüştür.

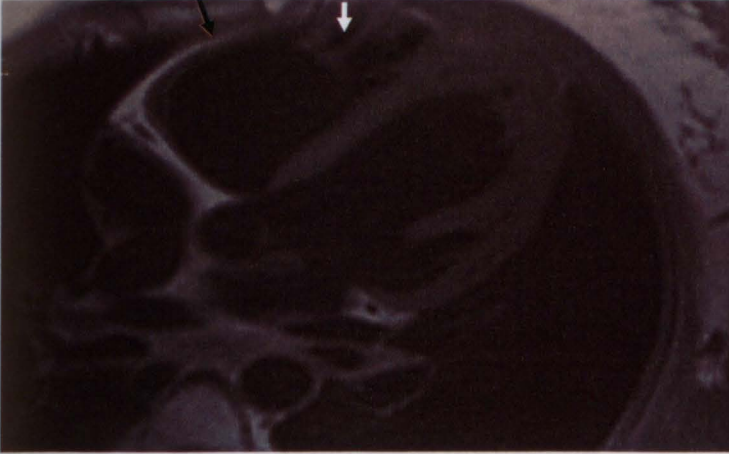
Hastaların 1'inde (% 4.3) triküspit kapakta minimal yetersizlik ve retrograd akım, 1 hastada (% 4.3) Ebstein anomalisi (triküspit kapak mitral kapağa göre 1.3 mm inferior yerleşimli) gözlenmiştir.

BÖLÜM V

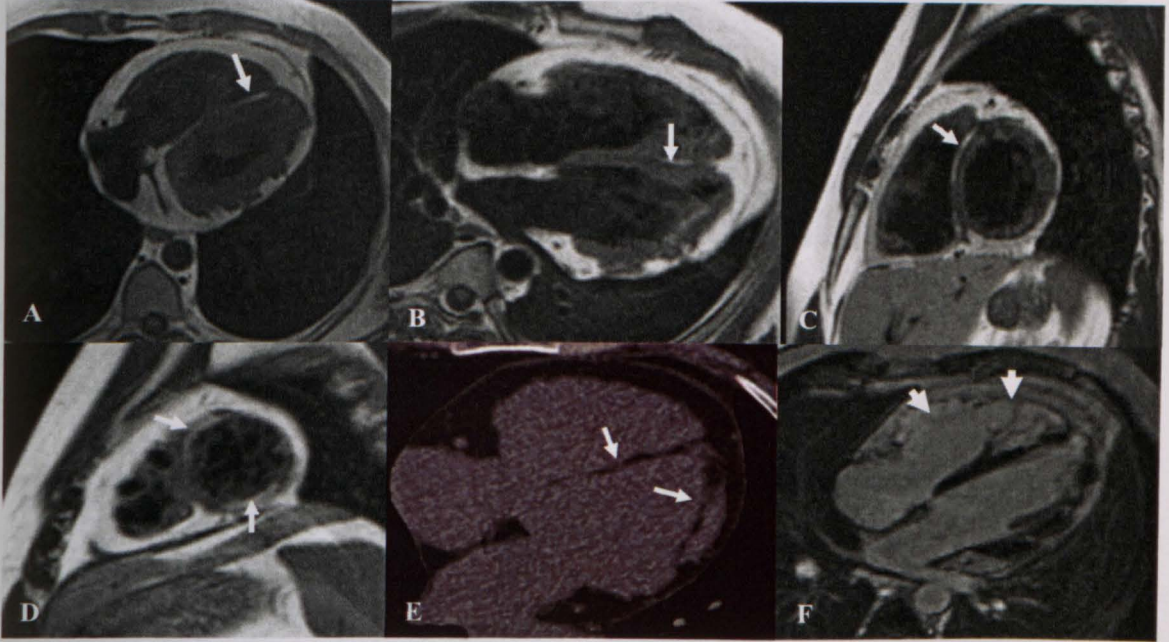
OLGU ÖRNEKLERİ



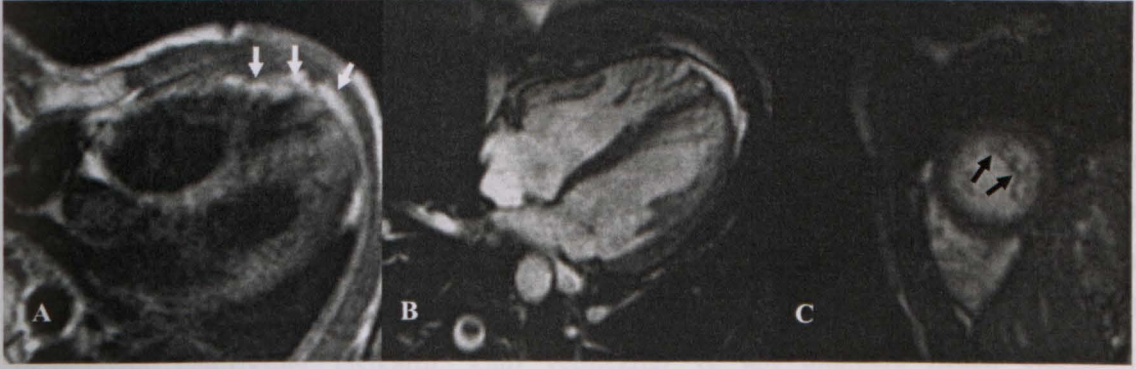
Resim 5.1: 22 yaşında ARVD tanılı kadın hastanın kardiyak MRG tetkikinde: sağ ventrikül serbest duvarda T1 ağırlıklı sekansta yüksek sinyal özelliğinde yağ infiltrasyonu (oklar).



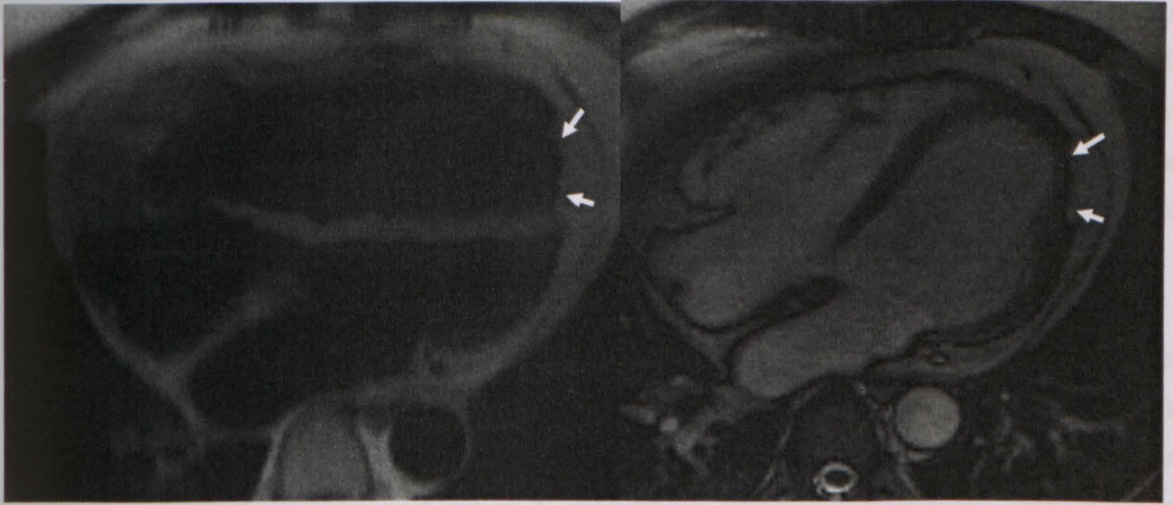
Resim 5.2: 20 yaşında ARVD tanılı erkek hastanın kardiyak MR Görüntülemesinde sağ ventrikül serbest duvarda T1 ağırlıklı sekansta yüksek sinyal özelliğinde yağ infiltrasyonu (siyah ok) ve trabekülasyon (beyaz ok). Cine dört boşluk incelemede yağlı infiltrasyon alanına uyan lokalizasyonda hareket diskinezi izlendi.



Resim 5.3: 35 yaşında ARVD tanılı erkek hastanın kardiyak MRG ve BT incelemesi. T1 ağırlıklı dört boşluk incelemede (A,B) ve kısa aks incelemede (C,D) interventriküler septum sağ yarımında ve sol ventrikül lateral duvarda supepikardiyal yağ infiltrasyonuna ait yüksek sinyal artışı (beyaz oklar). Uzun aks kontrastsız kardiyak BT incelemede (E) septum ve sol ventrikül lateral duvar lokalizasyonunda düşük dansiteli yağlı infiltrasyon alanları (beyaz oklar). Post-kontrast görüntülemelerde sağ ventrikül duvarında fibrozis lehine kontrast tutulum alanı (kısa oklar).



Resim 5.4: 28 yaşında ARVD tanılı erkek hastanın kardiyak MRG incelemesi. T1 ağırlıklı uzun aks incelemede (A) apikal düzeyde yağlı infiltrasyon ile uyumlu sinyal artışı (beyaz oklar). Uzun aks (B) ve kısa aks (C) incelemede non-compaction ile uyumlu belirgin trabekülasyon artışı ve lateral duvarda incelme (siyah ok).



Resim 5.5: 35 yaşında ARVD tanılı hastanın kardiyak MRG incelemesi. T1 ağırlıklı dört boşluk SE ve GE incelemede subepikardiyal alandan başlayarak duvarda incelme, yağlı infiltrasyon ve sol ventrikül tutulumu (oklar).

BÖLÜM VI

TARTIŞMA

Aritmojenik sağ ventrikül kardiyomiyopatisi (ARVC) veya displazisi (ARVD) nedeni tam olarak bilinmemekle birlikte sağ ventrikül miyokardındaki yağ ve fibroz dokunun infiltrasyonuna ikincil olarak elektriksel dengesizlik ve ani ölümler ile sonuçlanabilen yapısal ve fonksiyonel bozukluklar ile karakterize hastalıktır (2,12,25,26). Tanısı konulamamış senkop, tekrarlayan ventriküler taşikardi, kalp yetmezliği ve ani ölümlere neden olabilir (10). Toplumdaki prevalansı 1/ 1000- 5000 olarak tahmin edilmektedir. Ailevi olgular %50 'ye yakındır. ARVD spordaki %3-4 ölümden ve 65 yaş altındaki %5 ani kardiyak ölümden sorumludur (6,69).

ARVD sıklıkla ailesel (%30-50) olup otozomal dominant ve otozomal resesif (Naxos hastalığı) geçişli olabilir (25, 27). Semptomların görüldüğü ortalama yaş 30 civarında olup semptomlar sıklıkla egzersiz sırasında ortaya çıkmaktadır. Erkek / kadın oranı : 3/1 olarak bildirilmiştir (70,71). Bu, sağ ventrikül (RV) kökenli reküren ventriküler taşiaritmiye neden olup egzersiz sonucu gelişen RV çıkış düzeyi traktı kökenli otomatik ventriküler taşiaritimiden ayırt edilmelidir.

ARVD tanısında minör and majör tanı kriterleri kullanılmaktadır (7). Bu kriterler; yapısal, histolojik, elektrokardiyografik, aritmik ve genetik faktörleri içermektedir (Tablo 2). İki majör kriter, bir major iki minör veya farklı gruplardan dört minör kriterin olması ARVD tanısını koydurur. Miyokard duvarı hareket bozuklukları, EKG depolarizasyon- repolarizasyon değişiklikleri, gizli anevrizmatik dilatasyon gibi yapısal anomaliler ve sağ ventrikül yağ infiltrasyonları bulgular arasındadır.

Histopatolojik incelemelerde miyokardda nekroz ile seyreden inflamasyon ve fibroadipoz replasmanı görülmektedir (19).

ARVD'de fibroz-yağlı doku replasmanı sıklıkla sağ ventrikül anterolateral veya septum sağ yarısında saptanmakla birlikte sol ventrikül tutulumu nadirdir. Diğer yandan anterior infundibulum, sağ ventrikül apeksi ve sağ ventrikül diyafragmatik yüzünde (displazi triadı) görülebilir. Displazi gelişen yerde paradoks hareketlerle ilişkili olarak dilatasyon, anevrizma formasyonu görülmektedir (71).

Murphey ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada kardiyak biyopside mevcut durumda ARVD tanısındaki majör kriter, ventrikülde yağ infiltrasyonun saptanmasıdır (71).

ARVD klinik presentasyonu çok değişken olup progresif bir hastalık olduğu düşünülmektedir. ARVD ayırıcı tanısında RVOT (Right Ventricle Outflow Tract) taşikardisi düşünülmelidir, bu ikisinin ayırımı son derece önemlidir, zira RVOT taşikardisi progresif bir durum değildir (72).

Kardiyak MRG'de ARVD tanısı intramiyokardiyal yağ birikimi, morfolojik olarak duvar kalınlaşması ve incelmesi, anormal duvar hareketleri, miyokardiyal inflamasyon ve fibrozisin gösterilmesi ile konmaktadır. Angiografi ve ekokardiyografi yalnız fokal veya difüz ventriküler bulging'i gösterebilmektedir (73-75).

ARVD tanısında kardiyak MRG sensitivitesi ve spesifitesi %22-100 arasında değişmektedir (5,14,16,76)

ARVD tanısında minör ve majör kriterler yer almaktadır. Bunlar Tablo 12 'de belirtilmiştir.

Tablo 12. ARVC/D Tanı Kriterleri (2)

Kriterler	Minör	Majör
Aile Hikayesi	Nekrobiyopsi/ cerrahi ile teyit edilmiş aile hikayesi	- Ani ölüm aile hikayesi (<35 yaş) - Aile hikayesi (klinik tanı mevcut kriterlere dayanmaktadır)
EKG depolarizasyon/iletim anomalileri	Sinyal averaged EKG'de geç potansiyellerin olması	Epsilon dalgaları veya sağ prekordiyal derivasyonda (V1-V3) QRS kompleksinde loklize uzama (> 110 ms)
EKG repolarizasyon anomalileri	Sağ prekordiyal derivasyonda ters T dalgası (V2 ve V3)	-
Aritmi	- Aralıklı yada aralıksız sol dal blok tipi ventriküler taşikardi - Sık ventriküler ekstrasistoller (Holter monitorizasyonda > 1000/24 saat)	-
Global veya bölgesel disfonksiyon ve yapısal değişikliklerin olması:	- Hafif global RV dilatasyonu veya ejeksiyon fraksiyonunda azalma, sol ventrikül normal. - RV hafif segmental dilatasyon - RV bölgesel hipokinezi	- Ciddi dilatasyon ve RV ejeksiyon fraksiyonunda azalma (LV tutulumu yok veya minimal olabilir) - Lokalize RV anevrizması - Diyastolik bulging ile birlikte akinetik veya diskinetik alanların olması - RV ciddi segmental dilatasyon
Duvar doku karakterizasyonu	-	Endomiyokardiyal biyopside miyokardiyumda fibroz-yağlı doku replasmanı

T1 Ağırlıklı incelemede yağ dokusu yüksek sinyal özelliğinde olduğundan (15,16,31) RV anterolateral duvarında küçük intramiyokardiyal yağ birikimleri T1A görüntülerde saptanabilir. Başka bir deyişle sağ ventrikülde T1 ağırlıklı incelemede yüksek sinyal varlığı (eşittir yağ sinyal intensitesi) ARVC/D ile ilişkilidir (15,78-83).

MRG'nin intramiyokardiyal yağın tespit edilmesindeki duyarlılığı ve özgüllüğü bilinmemektedir. RV serbest duvarında intramiyokardiyal yağın saptanması (2.7 ± 0.4 mm, ve sadece 1.9 ± 1.1 mm anterior RV apekte) ve komşu epikardiyal yağ dokusundan ayırımı önemlidir. Diğer taraftanda intramiyokardiyal yağın olması ARVD tanısı için patognomonik değildir, intramiyokardiyal alanda özellikle antero-apikal bölgede yağın bulunması normal bir kalpte rastlanabilen bir özelliktir (19).

Bluemke ve arkadaşları (37) tarafından yapılan benzer bir çalışmada Task Force kriterlerine göre 7 kesin ARVD tanısı konmuş hastadan 6 'sı üzerinde yapılan incelemede RV genişlemesi, RV anormal morfolojisi, sol ventrikül genişlemesi, T1 ağırlıklı görüntülemelerde miyokardda yağa ait yüksek sinyal varlığı ve lokalizasyonu değerlendirilmiştir. Her bir MRG tetkiki 8 farklı radyolog ve 5 kardiyolog tarafından değerlendirilmiştir. Değerlendirenler hasta grupları arasında sağ ventrikülde yüksek sinyal intensitesi saptamadılar ($p > 0.05$). Sağ ventrikül dilatasyonu ARVC/D 'li hastalarda kontrol gruba kıyasla daha fazla bulunmuştur (kesin ARVD tanılı grupta %58, kontrol grupta %14; $p < 0.0001$). Blumke ve arkadaşlarının yaptığı çalışma sonuçları yağ sinyalinin saptanmasının sağ ventrikül genişlemesi ve morfolojik değişikliklere göre daha az güvenilir olduğunu belirtmektedir.

Bizim çalışmada kesin tanı almış 23 ARVD olgusunun MRG görüntülerinin retrospektif incelemesinde T1 ağırlıklı incelemede miyokardiyal yağ infiltrasyonu lehine %74 pozitif yüksek sinyal artışı (% 88.2 Erkek, %11.8 kadın) saptanmış olup birinci sık görüldüğü yerleşim alanı sağ ventrikül lateral duvarı (%30.4) , bunu takiben ikinci sık görüldüğü yer apikal alanlar (%26.1) olarak bulunmuştur. Çalışmamızda sağ ventrikül end-diyastolik fazda en kısa çapı 33 mm, en geniş çapı 62 mm, ortalama çap 49 (SD: ± 8) olarak bulunmuş olup dilatasyon izlenmiştir.

Diğer yandan Cesare tarafından yapılan çalışmada miyokardiyal yağ birikiminin tek başına değerlendirilmesi iki ana nedenden dolayı hatalı olduğunu belirtmektedir. Birincisi küçük non-transmural fokal yağ alanları normal erişkinlerde dahi bulunabilmesi ; İkincisi ise özellikle uzun aks incelemelerde subepikardiyal yağa bağlı parsiyel volüm etkisi ve faz shift hareketine bağlı hayalet artefaktı nedeniyle cilt altı yağlı dokudan kaynaklanan miyokardda yüksek sinyal spotları bulunabilmesidir. Bu nedenle izole yağlı replasmanı ARVD anlamına gelmemektedir (84). Spin –Eko görüntülerde yağ replasmanı intra ve inter-observer konkordans analizi (K test) % 75 ve 81 bulunmuştur, aynı çalışmada sağ ventrikül dilatasyonu intra ve inter-observer konkordansı %100 ve %92.4, kinetik analiz %94 ve %90 olarak bulunmuştur. Sonuç olarak yağlı doku replasmanı tek başına biyopsi ile teyit edilmiş olsa dahi tanı koydurucu kriter değildir (84).

Macedo ve arkadaşları cine MR görüntülerde sağ ventrikülde lipomatöz infiltrasyon global veya bölgesel fonksiyonel bozukluk olmaksızın olabileceğini; dolayısıyla RV yağ infiltrasyonunun tek başına ARVD anlamına gelebilemeyeceğini bildirdiler (89).

Bunun yanında farklı yazarlar (85-87) MRG 'nin ARVD saptamasında tanımlanan parametrlerden bir ya da birden fazla parametre varlığında değerli olduğunu belirtmektedirler, bu parametreler 1) sağ ventrikül kasında yüksek sinyal intensitesi (fokal veya difüz infiltrasyon) , 2) miyokard kalınlaşması (fibroz-yağ replasmanı), 3) sağ ventrikül çıkışı ektazisi, 4) diskinetik bulging, 5) sağ ventrikül dilatasyonu, 6) sağ atrium dilatasyonu şeklindedir.

Kural olarak miyokardiyal yağ birikimi ve diğer morfolojik bozukluklar her zaman fonksiyonel çalışmalar ile kombine edilerek değerlendirilmelidir (35).

Ayrıca yaşlı hastalarda, uzun süreli steroid tedavisi alanlarda, diğer kardiyomiyopati ve RVOT taşikardisi durumlarında izole yağ replasman alanları bildirilmiştir (76). Sağ ventrikül duvarında yağlı replasman ile obezite ilişkili olabilir (88).

Kardiyak MRG bölgesel ve diyastolik (sağ ve sol) ventriküler disfonksiyonları, dolayısıyla ARVD 'nin erken belirtilerini benzersiz bir şekilde saptayabilir (14,90).

Bölgesel ventriküler fonksiyonların detaylı değerlendirilmesinde (duvar hareketi, duvar kalınlığı) miyokardial fibroz-yağlı değişikliklerin saptanması önemlidir. Disfonksiyonel alanlar tipik olarak sağ ventrikül serbest duvarında, apeksi ve RV giriş / çıkış traktında yerleşim göstermektedir. Yama tarzında alanlardan daha uniform ve yaygın tutulum alanlarına kadar değişiklik gösterebilmektedir (44).

Auferman ve arkadaşları invazif elektrofizyolojik çalışması sırasında indüklenebilir ventriküler taşikardisi olan hastaların %33 'ünde, taşikardisi indüklenmeyen hastaların %11 'inde MRG 'nin yağlı replasman tespit ettiğini bildirmişlerdir (91). Hastaların % 28 'inde global dilatasyon mevcut iken sağ ventrikül miyokardında bölgesel değişiklikler 36 ARVD tanılı hastaların 31 'inde mevcuttu.

Başka bir diğer çalışmada Carson ve arkadaşları idiopatik sağ ventriküler çıkış düzeyi taşikardisi olan hastalarda Cine MR inceleme kullanarak %95 gibi yüksek oranda kardiyak anomalileri bildirmişlerdir. Fikse fokal duvar kalınlığı, bölgesel azalmış duvar kalınlığı, anormal duvar hareketleri sağ ventriküler taşikardisi olan 22 hastada tespit edilmiştir (21).

Buna benzer yapılan çalışmalarda yüksek oranda kardiyak bozukluklar bildirilmiştir (11,36,92).

Kontrast tutulumu kardiyak MRG incelemede sağ ve sol ventriküllerin her ikisinde ARVD 'li hastalarda miyokardiyal fibroz-yağlı değişikliklerin saptanmasında önemlidir (93,94). Kardiyak MRG 'de saptanan fibröz doku histopatolojik ve elektrofizyolojik çalışmalar ile korelasyon göstermekte olup RV disfonksiyonu ile ve elektrofizyolojik çalışmalarda ventriküler taşikardi uyarılması ile ilişkili olduğu gösterilmiştir (93).

Miyokardda fibröz doku replasmanı yağlı dokudan çok daha aritmojenik olduğuna inanılmaktadır (19). ARVD gibi non-iskemik kalp hastalığında gecikmiş kontrast tutulumu koroner arter dağılımına uymaz, subendokariyal yada transmural alandan ziyade daha çok orta duvarda görülür (95).

Tandri ve arkadaşları ARVD hastalarında histopatolojik olarak fibrozis varlığı ile MRG görüntülerde gecikmiş kontrast tutulumu arasındaki ilişkiye dikkat çekmektedirler (41). Hastaların hiçbirinde ARVD tanısı olmadan gecikmiş tutulum gözlenmemiştir. Benzer sonuçlar başka çalışma grupları tarafından da bildirilmiştir.

Bizim çalışmamızda 23 ARVD tanılı hastada geç faz dinamik post-kontrast incelemede 5 hastada (% 21.7) fibrozis lehine kontrast tutulumu izlenmiş olup bunların 2 'sinde (% 8.7) sağ ventrikül miyokardında, 2 'sinde (%8.7) sağ ve sol ventrikül miyokardında ve 1'inde (% 4.3) sağ ventrikül miyokardında ve apikal alanda dağılımı izlenmiştir.

Ayırıcı tanıda geç miyokardiyal tutulum gösteren miyokardit, sarkoidoz gibi diğer hastalıklar akılda bulundurulmalıdır, ancak nonspesifik fenomen olmasına rağmen IR kontrastlı MRG 'nin rolü ARVD tanısında tam olarak belirlenmelidir (42,97). İnflamatuvar infiltrasyon ve fibrozis ARVD 'nin iki temel özelliği olması nedeniyle bunların saptanması ARVD tanısında daha net bir tanı konmasında katkıda bulunabilir.

ARVD ayırıcı tanısında RVOT taşikardisi yer almaktadır, bunun olduğu olgularda MRG ile saptanan ek bozukluklar bildirilmiştir. White ve arkadaşları RVOT taşikardisi olan 46 olgunun %74'ünde duvarda incelve veya duvar hareketlerinde azalma saptamışlardır. Bu bozuklukların en sık yerleşim yeri sağ ventrikül anterior duvarıdır. Bu olgulardan 8 (%25)'inde yağlı infiltrasyon bulunmuştur (11). Diğer taraftan Grimm ve arkadaşlarının RVOT taşikardisi olan 14 olgudaki çalışmalarında kardiyak MRG ile saptanan bir bozukluk olmadığını bildirmişlerdir (98).

Birçok çalışmada ARVD tanılı hastalarda daha geniş RV volümü ve düşük RV ejeksiyon fraksiyonu bildirilmiştir (27), belirtilmesi gerekirken ARVD erken dönemlerinde global RV fonksiyonları normal sınırlar içerisinde beklenmektedir (45, 46).

Kalbin yapısal ve fonksiyonel bozukluklarının ARVD'deki bozukluklara benzer olması nedeniyle MRG'de ARVD'yi taklitle eden miyokardit, idiyopatik dilate kardiyomiyopati (DCM) ve cor-adiposum gibi hastalıklardan ayırt edilmesi gerekir.

Aritmojenik sağ ventrikül displazisi otozomal resesif formu olan Naxous hastalığı, UHL anomalisi (sağ ventrikül duvarında ileri derece incelleme) (99) ve Ebstein anomalisi ile birlikte görülebilir. Bizimde çalışmamızda 1 hastada (%4.3) Ebstein anomalisi saptanmıştır.

ARVD 'de ağır yağlı infiltrasyon trabeküler dağınıklık ile giden duvar kalınlaşmasına (8mm <) neden olmaktadır (32). Bizim çalışmamızda 23 hastanın 4 'ünde (%17.3) trabekülasyon artışı mevcut olup 1 hastada (% 4.3) sağ ventrikül, 2 hastada (% 8.7) sağ ve sol ventrikül, 1 hastada (% 4.3) sağ-sol ventrikül ve apikal alanda saptanmıştır.

ARVD 'de sol ventrikül tutulumunun prevalansı %16 (106) - %76 (107) olarak bildirilmiştir. Bauce ve arkadaşları ARVD çalışma hastalarının yarısında ekokardiografide sol ventrikül bozuklukları saptamışlardır (108). Lindstrom ve arkadaşları ARVD hastalarının %93 'ünde sol ventrikül bozukluklarının varlığını miyokard perfüzyonu ve ekokardiyografi ile gösterdiler (110). Literatürde tam fikir birliği olmamakla birlikte ARVD 'de sol ventrikül tutulumu farklı bir bozukluk gibi ele alınmamalı, ayrıca diğer ciddi hastalıkların bir komponenti olabilir (109).

Sol ventrikül miyokardda yağlı veya fibro-yagli doku replasmanının subepikardiyumdan trabeküler miyokardiyuma doğru olduğuna inanılmaktadır (112). Sol ventrikülde fibröz-yagli doku replasmanı, sol ventrikül anteroseptal ve posteriorbazal segmentinde miyokardiyal belirgin perfüzyon defekti ile korelasyon göstermektedir (110). ARVD 'de bildirilen kalitatif ve kantitatif sol ventrikül bozuklukları, sağ ventrikülde olduğu gibi, artmış sol ventrikül end-diastolik

basıncı, azalmış EF, AV blok, bölgesel duvar hareket bozuklukları, anevrizma (sıklıkla apikal alanda), asinerjik alanların varlığı (sıklıkla apeks ve inferior-posterior duvarda) ve dilatasyon içermektedir (113). Ayrıca sol ventrikül tutulumu asemptomatik veya kısa süreli semptomu olan hastalarda da saptanmıştır (110, 114,115).

Aile fertlerinin birçoğunun ARVD'den etkilenen ailelerde, sol ventrikül tutulumu daha sık ve daha ciddi seyirlidir (113, 116). Bizim çalışmamızda ARVD tanılı 23 hastanın 4'ünde (%17) sol ventrikül miyokardında T1 ağırlıklı incelemede yağlı infiltrasyon, 2 hastada (%8.7) post- kontrast incelemede sol ventrikül miyokardında fibrozis saptanmıştır.

BÖLÜM VII

SONUÇ

Manyetik Rezonans Görüntüleme, ARVD ön tanılı hastalarda sağ ventrikül morfoloji ve boyutlarını non-invaziv olarak göstermesi nedeniyle vazgeçilmez bir görüntüleme modalitesidir. Çalışmamızda ARVD tanılı hastalarda MRG’de saptanan en sık bulgu end-diyastolik fazda sağ ventrikül dilatasyonu (42 mm< %78.2) ve sağ atrium dilatasyonu (41 mm< %78.2) olup bunu takiben miyokardda yağ infiltrasyonu (%74), sol ventrikül dilatasyonu (42 mm< %74), Cine MRG incelemede paradoks hareketler (%43.5), miyokard kontraksiyonunda azlama (%30.4), post-kontrast fibrozis lehine tutulum (%21.7), RVOT dilatasyonu (%21.7), trabekülasyon artışı (%17.4) ve eşlik eden diğer anomaliler (triküspit kapak yetersizliği: %4.3 ve ebstein anomalisi: %4.3) olarak bulunmuştur. Yağ doku infiltrasyonu T1 ağırlıklı incelemede yüksek sinyal intensitesi şeklinde gösterilebilir. Yağ infiltrasyonunun en sık saptandığı düzey sağ ventrikül serbest duvarıdır. Ancak bunun yokluğu durumunda sağ ventrikül ve atrium dilatasyonu ve diskinetik değişikliklerin olması ARVD lehine klinik bulgularla korele olarak değerlendirilmelidir. Post kontrast görüntülerde fibrozisin varlığı ARVD tanısı açısından anlamlıdır. Sağ ventrikül global fonksiyonları ve bölgesel duvar hareket bozuklukları Cine görüntüler ile değerlendirilebilir. ARVD hastalarında sağ ventrikül yanında daha seyrek olmakla birlikte sol ventrikül de tutulabilir. Bu nedenle sol ventrikülün de yağ infiltrasyonu yönünden dikkatli bir şekilde incelenmesi gerekmektedir. ARVD ’ye ventriküler non-compaction ve ebstein anomalisi gibi anomaliler de eşlik edebilmektedir. Ön tanı da belirtilmese de MRG tetekikinde ARVD tanısı alan hastalar ek anomaliler yönünden de incelenmelidir.

BÖLÜM VIII

KAYNAKLAR

1. Basso C, Thiene G, Corrado D, Angelini A, Nava A, Valente M. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: dysplasia, dystrophy, or myocarditis? *Circulation* 1996; 94:983–991.
2. Corrado D, Fontaine G, Marcus FI, et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: need for an international registry. *Circulation* 2000; 101:E101–E106.
3. Metzger J, de Chillou C, Cheriex E, Rodriguez LM, Smeets JL, Wellens HJ. Value of the 12-lead electrocardiogram in arrhythmogenic right ventricular dysplasia, and absence of correlation with electrocardiographic findings. *Am J Cardiol* 1993; 72:964–967.
4. Pinamonti B, Sinagra G, Camerini F. Clinical relevance of right ventricular dysplasia/cardiomyopathy (editorial). *Heart* 2000; 83:9–11.
5. van der Wall EE, Kayser HW, Bootsma MM, de Roos A, Schalij MJ. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia: MRI findings. *Herz* 2000; 4:356–364.
6. Thiene G, Nava A, Corrado D, Rossi L, Pennelli N. Right ventricular cardiomyopathy and sudden death in young people. *N Engl J Med* 1988; 318: 129–133.
7. McKenna WJ, Thiene G, Nava A, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Br Heart J* 1994; 71:215–218.
8. Diagnosis of Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia: A Review. Hein W. M. Kayser, Ernst E. van der Wall, Mohan U. Sivananthan, Sven Plein, Timothy N. Bloomer, Albert de Roos. *RadioGraphics* 2002; 22:639–650
9. van der Wall EE, Kayser HW, Bootsma MM, de Roos A, Schalij MJ. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia: MRI findings. *Herz* 2000; 4:356–364.
10. Corrado D, Basso C, Thiene G. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: diagnosis, prognosis, and treatment. *Heart* 2000; 83:588–595.
11. White RD, Trohman RG, Flamm SD, et al. Right ventricular arrhythmia in the absence of arrhythmogenic dysplasia: MR imaging of myocardial abnormalities. *Radiology* 1998; 207:743–751.

12. Blake LM, Scheinman MM, Higgins CB. MR features of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *AJR Am J Roentgenol* 1994; 162:809–812.
13. Markowitz SM, Litvak BL, Ramirez de Arellano EA, Markisz JA, Stein KM, Lerman BB. Adenosine- sensitive ventricular tachycardia: right ventricular abnormalities delineated by magnetic resonance imaging. *Circulation* 1997; 96:1192–1200.
14. Auffermann W, Wichter T, Breithardt G, Joachimsen K, Peters PE. Arrhythmogenic right ventricular disease: MR imaging vs angiography. *AJR Am J Roentgenol* 1993; 161:549–555.
15. Midiri M, Finazzo M, Brancato M, et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia: MR features. *Eur Radiol* 1997; 7:307–312.
16. Menghetti L, Basso C, Nava A, Angelini A, Thiene G. Spin-echo nuclear magnetic resonance for tissue characterisation in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Heart* 1996; 76:467– 470.
17. Marcus FI, Fontaine G. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: a review. *Pacing Clin Electrophysiol* 1995; 18:1298–1314.
18. Globits S, Kreiner G, Frank H, et al. Significance of morphological abnormalities detected by MRI in patients undergoing successful ablation of right ventricular outflow tract tachycardia. *Circulation* 1997; 96:2633–2640.
19. Burke A, Farb A, Tashko G, Virmani R. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and fatty replacement of the right ventricular myocardium: are they different diseases? *Circulation* 1998; 97:1571–1580.
20. Fontaliran F, Fontaine G, Fillette F, Aouate P, Chomette G, Grosogeat Y. Nosologic frontiers of arrhythmogenic dysplasia: quantitative variations of normal adipose tissue of the right heart ventricle. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1991; 84:33–38. [French]
21. Carlson MD, White RD, Trohman RG, et al. Right ventricular outflow tract ventricular tachycardia: detection of previously unrecognized anatomic abnormalities using cine magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol* 1994; 24:720– 727.
22. Appleton CP, Hatle LK, Popp RL. Relation of transmitral flow velocity patterns to left ventricular diastolic function: new insights from a combined hemodynamic and Doppler echocardiographic study. *J Am Coll Cardiol* 1988; 12:426–440.

23. Prof.Dr. Bedia Sancak, Prof.Dr. Messeret Cumhur. *Baş-Boyun ve iç organlar Fonksiyonel anatomi. İkinci Baskı.*Eylül 2002. METU PRESS yayınları.
24. Arthur C.Guyton & John E.Hall.W B Saunders.Textbook of Medical Physiology (Edition: 9th). ISBN/CODE: 0-7216-6773-2.
25. Fontaine G, Fontaliran F, Frank R. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathies. *Clinical forms and main differential diagnoses. Circulation* (1998) 97:1532–1535
26. Gemayel C, Pelliccia A, Thompson PD. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* (2001) 38:1773–1781
27. Ferrari VA, Scott CH. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia. Time for a new look. *J Cardiovasc Electrophysiol* (2003) 14:483–484
28. McKenna WJ, Thiene G, Nava A et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy.Br Heart J (1994) 71:215–218
29. Angelini A, Basso C, Nava A, Thiene G. Endomyocardial biopsy in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (editorial). *Am Heart J* (1996)132:203–206
30. Mallat Z, Tedgui A, Fontaliran F, et al. Evidence of apoptosis in arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *N Engl J Med* (1996) 335:1190–1196
31. Casolo GC, Poggesi L, Boddi M et al. ECG-gated magnetic resonance imaging in right ventricular dysplasia. *Am Heart J* (1987) 113:1245–1248
32. Abarra S, Migrino RQ, Sosnovik D, et al. Value of fat suppression in the MRI evaluation of suspected arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Am J Roentgenol* (2004a) 182:587–591
33. Tandri H, Calkins H, Nasier K et al. Magnetic resonance imaging findings in patients meeting task force criteria for arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *J Cardiovasc Electrophysiol* (2003) 14:476–482
34. Castillo E, Tandri H, Rodriguez R et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia: ex vivo and in vivo fat detection with black-blood MR imaging.Radiology (2004) 232:38–48
35. Aviram G, Fishman JE, Young M-L, et al. MR evaluation of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy in pediatric patients. *Am J Roentgenol AJR* (2003) 180:1135–1141

36. Proclemer A, Basadonna PT, Slavich GA, et al. Cardiac magnetic resonance imaging findings in patients with right ventricular outflow tract premature contractions. *Eur Heart J* (1997) 18:2002–2010
37. Bluemke DA, Krupinski EA, Ovitt T et al. MR imaging of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: morphological findings and interobserver reliability. *Cardiology* (2003) 99:153–162
38. Hunold P, Wieneke H, Bruder O, et al. Late enhancement in MR imaging of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (abstract). *J Cardiovasc Magn Reson* (2004) 6:85–86
39. Klem I, Weinsaft J, Heitner JF et al. The utility of contrast enhanced MRI for screening patients at risk for malignant ventricular tachyarrhythmias. *J Cardiovasc Magn Reson* (2004) 6: 84–85 (abstract)
40. Petriz JLF, Hadlich M, Mendonça A et al. Identification of fibrotic form of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy using gadolinium-enhanced cardiovascular magnetic resonance (abstract). *J Cardiovasc Magn Reson* (2004) 6:224–225
41. Tandri H, Martinez C, Saranathan M et al. Non-invasive detection of myocardial fibrosis in arrhythmogenic right ventricular dysplasia by delayed-enhancement magnetic resonance imaging – correlation with histopathology (abstract). *J Cardiovasc Magn Reson* (2004) 6:44–45
42. Bogaert J, Taylor AM, Van Kerckhove F, Dymarkowski S. Use of inversion-recovery contrast-enhanced MRI technique for cardiac imaging: spectrum of diseases. *Am J Roentgenol* *AJR* (2004) 182:609–615
43. Hamada S, Takmiya M, Ohe T, Ueda H. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia: evaluation with electron-beam CT. *Radiology* (1993) 187:723–727
44. Boulos M, Lashevsky I, Reisner S, Gepstein L. Electroanatomic mapping of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *J Am Coll Cardiol* (2001) 38:2020–2027
45. Kayser HWM, Roos A de, Schalij MJ et al. Usefulness of magnetic resonance imaging in diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia and agreement with electrocardiographic criteria. *Am J Cardiol* (2003) 91:365–367

46. Migrino R, Abbara S, Cury R, et al. Right ventricular intramyocardial fatty infiltration is associated with diastolic dysfunction (abstract). *J Cardiovasc Magn Reson* (2004) 6:219–220
47. Hendrick RE. The AAPM/RSNA physics tutorial for residents. Basic physics of MR imaging: an introduction. *Radiographics* (1994) 14:829-846
48. Smith RC, McCarthy S. Physics of magnetic resonance. *J Reprod Med* (1992) 37:19-26
49. Van Geuns RJ, Wielopolski PA, Bruin HG de et al. Basic principles of magnetic resonance imaging. *Prog Cardiovasc Dis* (1999) 42:149-156
50. Haddad JL, Rofsky NM, Ambrosino MM et al. T2- weighted MR imaging of the chest: comparison of electrocardiograph- triggered conventional and turbo spin-echo and nontriggered turbo spin-echo sequences. *J Magn Reson Imaging* (1995) 5:325-329
51. Winterer JT, Lehnhardt S, Schneider B et al. MRI of heart morphology. Comparison of nongradient echo sequences with single- and multislice acquisition. *Invest Radiol* (1999) 34:516-522
52. Stehling MK, Holzknecht NG, Laub G et al. Singleshot T1- and T2-weighted magnetic resonance imaging of the heart with black blood: preliminary experience. *MAGMA* (1996) 4:231-240
53. Bogaert J, Kuzo R, Dymarkowski S et al. Follow-up of patients with previous treatment for coarctation of the thoracic aorta: comparison between contrast-enhanced MR angiography and fast spin-echo MR imaging. *Eur Radiol* (2000) 10:1847-1854
54. Frahm J, Merboldt KD, Bruhn H et al. 0.3-second FLASH MRI of the human heart. *Magn Reson Med* (1990) 13:150-157
55. Lanzer P, Botvinick EH, Schiller NB et al. Cardiac imaging using gated magnetic resonance. *Radiology* (1984) 150:121-127
56. Spuentrup E, Mahnken AH, Kuhl HP et al. Fast interactive real-time magnetic resonance imaging of cardiac masses using spiral gradient echo and radial steady-state free precession sequences. *Invest Radiol* (2003) 38:288-292
57. Hori Y, Yamada N, Higashi M et al. Rapid evaluation of right and left ventricular function and mass using realtime true-FISP cine MR imaging without breath-hold: comparison with segmented true-FISP cine MR imaging with breath-hold. *J Cardiovasc Magn Reson* (2003) 5:439-450

58. Pettigrew RI, Oshinski JN, Chatzimavroudis G et al. MRI techniques for cardiovascular imaging. *J Magn Reson Imaging* (1999) 10:590-601
59. Sandstede JJ. Assessment of myocardial viability by MR imaging. *Eur Radiol* (2003) 13:52-61
60. Greenman RL, Shirosky JE, Mulkern RV, Rofsky NM. Double inversion black-blood fast spin-echo imaging of the human heart: a comparison between 1.5 T and 3.0 T. *J Magn Reson Imaging* (2003) 17:648-655
61. Kim RJ, Wu E, Rafael A et al. The use of contrast-enhanced magnetic resonance imaging to identify reversible myocardial dysfunction. *N Engl J Med* (2000) 343:1445- 1453
62. Wagner A, Mahrholdt H, Holly TA. Contrast-enhanced MRI and routine single photon emission computed tomography (SPECT) perfusion imaging for detection of subendocardial myocardial infarcts: an imaging study. *Lancet* (2003) 361:374-379
63. Bornert P, Stuber M, Botnar RM et al. Comparison of fat suppression strategies in 3D spiral coronary magnetic resonance angiography. *J Magn Reson Imaging* (2002) 15:462-466
64. Kuhl HP, Papavasiliu TS, Beek AM et al. Myocardial viability: rapid assessment with delayed contrast-enhanced MR imaging with three-dimensional inversion-recovery prepared pulse sequence. *Radiology* (2004) 230:576-582
65. Kim RJ, Judd RM, Chen EL, Fieno DS, Parrish TB, Lima JA. Relationship of elevated ²³Na magnetic resonance image intensity to infarct size after acute reperfused myocardial infarction. *Circulation* (1999) 100:185-192
66. Friedrich J, Apstein CS, Ingwall JS. ³¹P nuclear magnetic resonance spectroscopic imaging of regions of remodeled myocardium in the infarcted rat heart. *Circulation* (1995) 92:3527- 3538
67. Turner R. Signal sources in bold contrast fMRI. *Adv Exp Med Biol* (1997) 413:19-25
68. Pereira RS, Wisenberg G, Prato FS, Yvorchuk K. Clinical assessment of myocardial viability using MRI during a constant infusion of Gd-DTPA. *Magma* (2000) 11:104-113
69. Peters S, Peters H, Thierfelder L. Risk stratification of sudden cardiac death and malignant ventricular arrhythmias in right ventricular dysplasia- cardiomyopathy. *Int J Cardiol* (1999); 71:243–250

70. Dalal D, Nasir K, Bomma C, et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia: a United States experience. *Circulation* (2005); 112:3823–3832
71. Darra T. Murphy, Suzanne C. Shine, Andrea Cradock, Joseph M. Galvin, Edward T. Keelan, John G. Murray. Cardiac MRI in Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy. *AJR* (2010); 194:299–306.
72. Marcus FI: Is arrhythmogenic right ventricular dysplasia, Uhl's anomaly and right ventricular outflow tract tachycardia a spectrum of the same disease? *Cardiol Rev* (1997);5:25–29.
73. Chiddo A, Locuratolo N, Gaglione A et al. Right ventricular dysplasia: angiographic study: *Eur Heart J* (1989)10 (Suppl D):22–26
74. Kisslo J. Two-dimensional echocardiography in arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Eur Heart J* (1989) 10 (Suppl D):26–29
75. Mehta D, Odawara H, Ward DE et al. Echocardiographic and histological evaluation of the right ventricle in ventricular tachycardias of left bundle branch block origin without overt cardiac abnormality. *Am J Cardiol* (1989) 3:939–944
76. Tandri H, Bomma C, Calkins H, Bluemke DA: Magnetic resonance and computed tomography imaging of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *J Magn Reson Imaging* (2004), 19(6):848-858.
77. Tandri H, Castillo E, Ferrari VA, Nasir K, Dalal D, Bomma C, Calkins H, Bluemke DA: 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):2277-2284.
78. Boxt LM: Radiology of the right ventricle. *Radiol Clin North Am* (1999);37:379–400.
79. Wichter T, Lentschig MG, Reimer P, et al: Magnetic resonance imaging; in Nava A, Rossi L, Thiene G (eds): *Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy/Dysplasia*. Amsterdam, Elsevier Science BV, (1997), pp 269–284.
80. Friedrich MG: Magnetic resonance imaging in cardiomyopathies. *J Cardiovasc Magn Reson* (2000);2:67–82.
81. Ricci C, Longo R, Pagnan L, Dalla Palma L, Pinamonti B, Camerini F, Bussani R, Silvestri F: Magnetic resonance imaging in right ventricular dysplasia. *Am J Cardiol* (1992);70:1589–1595.

82. Kayser, HWM, van der Wall, EE , Sivananthan, MU, Plein, S, Bloomer TN, and de Roos, A: Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia: A review. *Radiographics* (2002); 22:639–648.
83. Richardson PJ, McKenna WJ, Bristow M, et al: Report of the 1995 World Health Organization/ International Society and Federation of Cardiology Task Force on the definition and classification of cardiomyopathies. *Circulation* (1996);93:841–842.
84. Cesare E. MRI assessment of right ventricular dysplasia. *Eur Radiol* (2003); 13:1387–1393
85. Zandrino F, Molinari G, Smeraldi A et al. Magnetic resonance imaging of athlete's heart: myocardial mass, left ventricular function, and cross-sectional area of the coronary arteries. *Eur Radiol* (2000) 10:309–325
86. Cesare E di, Guglielmo A, Moscini P et al. MRI morphological and functional analysis of the right ventricle in patients with ventricular and arrhythmia. *Eur Radiol* (1995) 11 (Suppl 1):94
87. Cesare E di. MRI of the cardiomyopathies. *Eur J Radiol* (2001) 38:179–184
88. Imada M, Funabashi N, Asano M, Uehara M, Hori Y, Ueda M, Komuro I: Epidemiology of fat replacement of the right ventricular myocardium determined by multislice computed tomography using a logistic regression model. *Int J Cardiol* (2007), 119(3):410-413
89. Macedo R, Prakasa K, Tichnell C, Marcus F, Calkins H, Lima JA, Bluemke DA: Marked lipomatous infiltration of the right ventricle: MRI findings in relation to arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Ajr* (2007), 188(5):W423-7
90. Bomma C, Dalal D, Tandri H, Prakasa K, Nasir K, Roguin A, Tichnell C, James C, Lima JA, Calkins H, Bluemke DA: Regional differences in systolic and diastolic function in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy using magnetic resonance imaging. *The American journal of cardiology* (2005), 95(12):1507-1511
91. Aufferman W, Wichter T, Breithardt G et al. Arrhythmogenic right ventricular disease: MR imaging vs angiography (1993) *AJR* 161:549–555
92. Gaita F, Giustetto C, Donna P di et al. Long-term follow-up of right ventricular monomorphic extrasystoles. *J Am Coll Cardiol* (2001) 38:364–370

93. Tandri H, Saranathan M, Rodriguez ER, Martinez C, Bomma C, Nasir K, Rosen B, Lima JA, Calkins H, Bluemke DA: 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):98-103.
94. Hunold P, Wieneke H, Bruder O, Krueger U, Schlosser T, Erbel R, Barkhausen J: Late enhancement: a new feature in MRI of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy? *J Cardiovasc Magn Reson* (2005), 7(4):649-655.
95. 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);108:54–59
96. Vignaux O. Cardiac sarcoidosis: spectrum of MRI features. *AJR Am J Roentgenol* (2005);184:249– 254.
97. Claussen JV, Rochitte CE, Wu KC, Kamel IR, Foo TK, Lima J, Bluemke D. Delayed Enhancement MR Imaging: Utility in Myocardial Assessment. *RadioGraphics* (2006); 26:795–810
98. Grimm W, List-Hellwig E, Hoffman J, et al: Magnetic resonance imaging and signal-averaged electrocardiography in patients with repetitive monomorphic ventricular tachycardia and otherwise normal electrocardiogram. (1997);20:1826–1833.
99. Uhl HS. A previously undescribed congenital malformation of the heart: almost total absence of the myocardium of the right ventricle. *Bull Johns Hopkins Hosp* (1952); 91 : 197-209
100. Perloff JK. The clinical recognition of congenital heart disease. Saunders W B CO (2003):194–215.
101. Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. Congenital heart disease in adults. Second of two parts. *N Engl J Med* (2000);342:334–42.
102. Dearani JA, Danielson GK. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Ebstein's anomaly and tricuspid valve disease. *Ann Thorac Surg* (2000);69 (4 Suppl):S106–17.
103. C. H. Attenhofer Jost, H. M. Connolly, W. D. Edwards, D. Hayes, Carole A. Warnes, G. K. Danielson. Ebstein's anomaly – review of a multifaceted congenital cardiac condition. *Swiss Med WKLY* (2005);135:269–281.

104. Frescura C, Angelini A, Daliento L, Thiene G. Morphological aspects of Ebstein's anomaly in adults. *Thorac Cardiovasc Surg* (2000);48:203–8.
105. Edwards WD. Embryology and Pathologic Features of Ebstein's Anomaly. *Progr Pediatr Cardiol* (1993);2:5–15.
106. Nava A, Bauce B, Basso C, Muriago M, Rampazzo A, Villanova C, et al: Clinical profile and long-term follow-up of 37 families with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Journal of the American College of Cardiology* (2000), 36(7):2226-2233
107. Corrado D, Basso C, Thiene G, McKenna WJ, Davies MJ, Fontaliran F, et al: Spectrum of clinicopathologic manifestations of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: a multicenter study. *Journal of the American College of Cardiology* (1997), 30(6):1512-1520.
108. Bauce B, Basso C, Rampazzo A, Beffagna G, Daliento L, Frigo G, et al: Clinical profile of four families with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy caused by dominant desmoplakin mutations. *Eur Heart J* (2005), 26(16):1666-1675.
109. Sen-Chowdhry S, Syrris P, Ward D, Asimaki A, Sevdalis E, McKenna WJ: Clinical and genetic characterization of families with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy provides novel insights into patterns of disease expression. *Circulation* (2007), 115(13):1710-1720.
110. Lindstrom L, Nylander E, Larsson H, Wranne B: Left ventricular involvement in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy- a scintigraphic and echocardiographic study. *Clin Physiol Funct Imaging* (2005), 25(3):171-177.
111. Jain A, Tandri H, Calkins H, Bluemke D.A. Role of cardiovascular magnetic resonance imaging in arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance* (2008), 10:32.
112. Gallo P, d'Amati G, Pelliccia F: Pathologic evidence of extensive left ventricular involvement in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Hum Pathol* (1992), 23(8):948-952.
113. Pinamonti B, Sinagra G, Salvi A, Di Lenarda A, Morgera T, Silvestri F, et al: Left ventricular involvement in right ventricular dysplasia. *Am Heart J* (1992), 123(3):711-724.

114. Kamide K, Satoh S, Okamoto K, Ueda T, Katoh H, Nakano S, et al : A case of arrhythmogenic right ventricular dysplasia with left and right ventricular hypofunction in an elderly subject--long-term follow-up. *Jpn Circ J* (1997), 61(10):872-876.
115. Horimoto M, Funayama N, Satoh M, Igarashi T, Sekiguchi M: Histological evidence of left ventricular involvement in arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Jpn Circ J* (1989), 53(12):1530-1534
116. Higuchi S, Caglar NM, Shimada R, Yamada A, Takeshita A, Nakamura M: 16-year follow-up of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Am Heart J* (1984), 108(5):1363-1365.

ÖZGEÇMİŞ

Adı Soyadı : Hadi Sasani
Doğum Tarihi : Eylül 1981
Doğum Yeri : Tebriz / İRAN
Yabancı Dili : İngilizce
Email : hadi.sasani@gmail.com
Cep Numarası : (0542) 785 65 26
Öğrenim Durumu :

Yıl	Öğrenim Düzeyi
2007-2012	İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Radyodiagnostik Anabilim Dalı
1998-2005	Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
1995-1998	Ümraniye Lisesi
1992- 1995	Azadegan Orta okulu
1987-1992	Sefa ilk okulu