

KLİNİKİ MÜŞAHİDƏLƏR

AÇIQ GİRİŞ (OPEN ACCESS)

HİPERTROFİK KARDİOMİOPATİYADA (HKMP) ÜRƏK MAQNİT-REZONANS TOMOQRAFİYASININ ROLU: DİAQNOSTİKA, RİSK STRATİFİKASİYASI VƏ KLİNİK QƏRARVERMƏ

Anaxanim Səfərova¹, Şafa Şahbazova¹, Lələ Quluzadə¹, Leyla Musayeva², Aytən Nəşibova²

Giriş

Hipertrofik kardiomiopatiya (HKMP) genetik mənşəli miokard xəstəliyi olub, sol mədəciyin izah olunmayan qalınlaşması ilə xarakterizə olunur. Xəstəliyin klinik gedişi son dərəcə dəyişkəndir: bəzi xəstələr uzun illər simptomuz qala bildiyi halda, digərlərində ağır ürək çatışmazlığı, ciddi aritmiyalar və ani kardiak ölüm (AKÖ) riski inkişaf edə bilər. Bu heterogenlik HKMP xəstələrində riskin düzgün qiymətləndirilməsini və fərdi yanaşmanı əsas zərurətə çevirir.

Açar sözlər: Hipertrofik kardiomiopatiya (HKMP), ürək maqnit-rezonans tomoqrafiya, diaqnostika, risk stratifikasiyası

Giriş

Hipertrofik kardiomiopatiya (HKMP) genetik mənşəli miokard xəstəliyi olub, sol mədəciyin izah olunmayan qalınlaşması ilə xarakterizə olunur. Xəstəliyin klinik gedişi son dərəcə dəyişkəndir: bəzi xəstələr uzun illər simptomuz qala bildiyi halda, digərlərində ağır ürək çatışmazlığı, ciddi

aritmiyalar və ani kardiak ölüm (AKÖ) riski inkişaf edə bilər. Bu heterogenlik HKMP xəstələrində riskin düzgün qiymətləndirilməsini və fərdi yanaşmanı əsas zərurətə çevirir.

Ekokardiografiya ilkin və əsas görüntülemə üsulu olaraq qalmaqda davam etsə də, ürək maqnit-rezonans tomoqrafiyası (ürək MRT-si, CMR) son illərdə HKMP-nin həm diaqnostikasında, həm də risk stratifikasiyası və müalicə qərarlarında mühüm rol qazanmışdır. Xüsusilə Avropa Kardiologiya Cəmiyyəti (ESC) və Amerika Kardiologiya Kolleci / Amerika Ürək Assosiasiyasının (AHA/ACC) müasir tövsiyələrində ürək MRT-si tamamlayıcı deyil, bir çox hallarda qərarverici görüntülemə üsulu kimi vurğulanır.

Yazışma üçün əlaqə:

Anaxanim Səfərova¹, Şafa Şahbazova¹, Lələ Quluzadə¹, Leyla Musayeva², Aytən Nəşibova²
1 Lux international hospital, Cardiology department
2Central Clinic Hospital, Cardiology department
E-mail: anakhanim.ibrahimqizi@gmail.com

Epidemiologiya və klinik əhəmiyyət

HKMP ən çox rast gəlinən irsi kardiomiopatiyalardan biridir. Ümumi populyasiyada yayılma tezliyi təxminən 1:500 olaraq qəbul edilir, genetik variantların mövcudluğu nəzərə alındıqda isə bu göstərici 1:200–250-yə qədər yüksəlir. Xəstələrin əksəriyyəti orta yaş dövründə diaqnoz alsa da, xəstəlik uşaqlıq və ya gec yetkinlik dövründə də üzə çıxa bilər.

HKMP-də illik ani kardiak ölüm riski orta hesabla 0,5–1% təşkil edir. Lakin seçilmiş alt qruplarda bu risk daha yüksəkdir. Xəstələrin mühüm bir hissəsi nə aşağı, nə də açıq-aşkar yüksək risk qrupuna daxil olur və orta risk qrupunda olan xəstələr kimi qiymətləndirilir. Məhz bu xəstələrdə klinik qərarvermə ən çətin mərhələdir.

Ürək MRT-nin HKMP-də ümumi üstünlükləri

Ürək MRT-si HKMP xəstələrində bir müayinə çərçivəsində aşağıdakı əsas komponentləri qiymətləndirməyə imkan verir:

Miokard hipertrofiyasının lokalizasiyası və yayılması

Sol mədəciyin həcmli və ejeksiya fraksiyası

Regional divar hərəkət pozğunluqları

Mitral qapaq və papilyar əzələlərin anatomiyası

Miokard fibrozunun və çapıq toxumasının birbaşa vizualizasiyası

Bu xüsusiyyətlər MRT-ni ekokardioqrafiyanı tamamlayan və bəzi hallarda ondan üstün olan metod halına gətirir.

ESC və AHA/ACC tövsiyələrində ürək MRT-nin yeri:

Müasir ESC və AHA/ACC guideline-larına əsasən ürək MRT-si aşağıdakı hallarda tövsiyə olunur:

Class I tövsiyə

Ekokardioqrafiya qeyri-kafi və ya məhdud olduqda

Sol mədəciyin maksimal divar qalınlığının dəqiq ölçülməsi üçün

Class IIa tövsiyə

Ani kardiak ölüm riskinin qiymətləndirilməsində əlavə məlumat məqsədilə

Orta risk qrupunda olan xəstələrdə ICD qərarı qeyri-müəyyən olduqda

Miokard fibrozunun gecikmiş gadolinium tutulumu (LGE) ilə aşkarlanması üçün

Bu tövsiyələr ürək MRT-sinin yalnız diaqnostik deyil, klinik qərarvermədə aktiv rol oynadığını göstərir.

Miokard fibrozunun (LGE) klinik əhəmiyyəti

Gecikmiş gadolinium tutulumu (LGE) HKMP-də MRT-nin ən mühüm komponentlərindən biridir. Tədqiqatlara əsasən HKMP xəstələrinin 40–60%-ində LGE aşkar olunur. LGE-nin mövcudluğu və yaygınlığı:

Aritmiya riskinin artması

Ani kardiak ölüm ehtimalının yüksəlməsi

Klinik gedişin daha ağır olması ilə əlaqələndirilir.

Xüsusilə miokard kütləsinin >15%-ni əhatə edən fibrozun müstəqil risk faktoru olduğu göstərilmişdir və bu xüsusi ilə orta-risk qrupunda olan xəstələrdə daha əhəmiyyətlidir.

Orta risk qrupu dedikdə HCM-SCD risk skorlaması ilə 5 illik AKÖ(ani kardiak ölüm) riski 4-6% olan xəstələr nəzərdə tutulur.

Orta risk qrupunda olan HKMP xəstələrdə klassik risk faktorları (ailə anamnezi, sinkop, maksimal divar qalınlığı və s.) ICD qərarı üçün kifayət etməyə bilər.

Bu hallarda ürək MRT-si əlavə risk göstəriciləri təqdim edir:

Geniş yayılmış və ya patchy LGE

Diffuz fibrozun T1 mapping və ECV artımı ilə aşkarlanması

Aritmogen substratın toxuma səviyyəsində göstərilməsi və bu məlumatlar klinik olaraq

ICD qərarının əsaslandırılmasına kömək edir.

Profilaktik ICD implantasiyası yüksək riskli HKMP xəstələrində ani kardiak ölümün qarşısını alan əsas müdaxilədir. Böyük kohort tədqiqatlarına əsasən, ICD olan HKMP xəstələrində müvafiq şoklarla qarşısı alınan letal aritmiyaların illik tezliyi 3–5% təşkil edir. Yüksək riskli xəstələrdə ICD ani ölüm riskini təxminən 60–70% azaldır. Ürək MRT-si bu müdaxilənin kimin üçün daha faydalı olacağını müəyyən etməyə kömək edir.

Hipertrofiyası olan xəstələrdə ayırıcı diaqnostik rol

Sol mədəciyin qalınlaşması hər zaman HKMP ilə əlaqəli olmaya bilər. Ürək MRT-si aşağıdakı vəziyyətlərin differensiasiyasında mühüm rol oynayır:

1.Kardiak amiloidoz: diffuz subendokardial və ya transmural LGE, yüksək native T1 və ECV

2.Fabry xəstəliyi: aşağı native T1, bazal inferolateral LGE

3. Hipertoniya və atlet ürəyi: simmetrik hipertrofiya, LGE-nin olmaması

Bu fərqləndirmə yanlış risk qiymətləndirilməsinin və lazımsız ICD qərarlarının qarşısını alır və müalicənin gedişatında və proqnozun müəyyən edilməsində kömək edir. Bundan əlavə Yeni nəsil MRT texnikaları olan T1 və T2 mapping HKMP-də diffuz fibrozun erkən

mərhələdə aşkarlanmasına, LGE mənfi olan, lakin simptomatik xəstələrin qiymətləndirilməsinə, aktiv miokard zədələnməsinin göstərilməsinə imkan verir və risk stratifikasiyasını daha da dəqiqləşdirir.

Ürək MRT-nin hipertrofik kardiomiopatiyada risk stratifikasiyası və klinik qərarverməyə təsirini daha praktik şəkildə nümayiş etdirmək məqsədilə aşağıda seçilmiş klinik hal təqdim olunur, hansı ki, xüsusilə orta risk qrupunda olan xəstələrdə ürək MRT tapıntılarının ICD qərarına necə təsir etdiyini göstərir.

Klinik Hal

Xəstə 26 yaş, kişi

Bariatrik əməliyyat üçün kardioloq kons olunur.

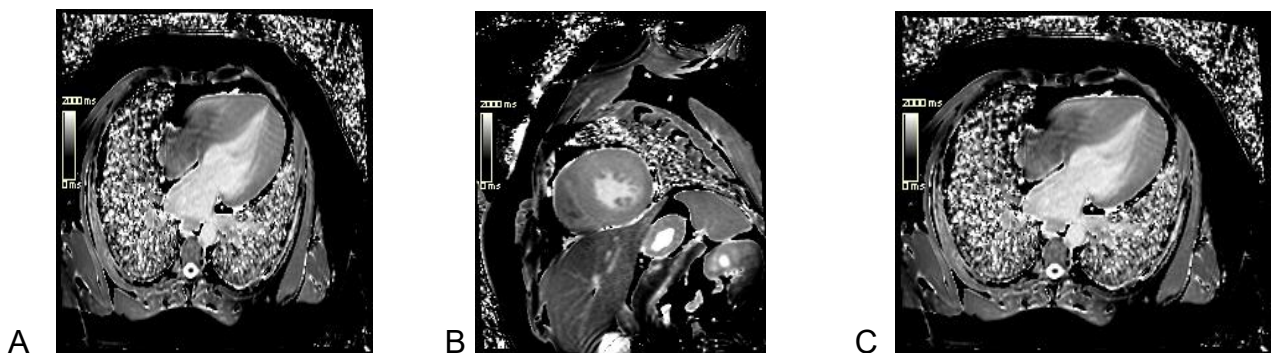
Şikayətlər: bayılma(1 dəfə), təngnəfəslik, boğulma

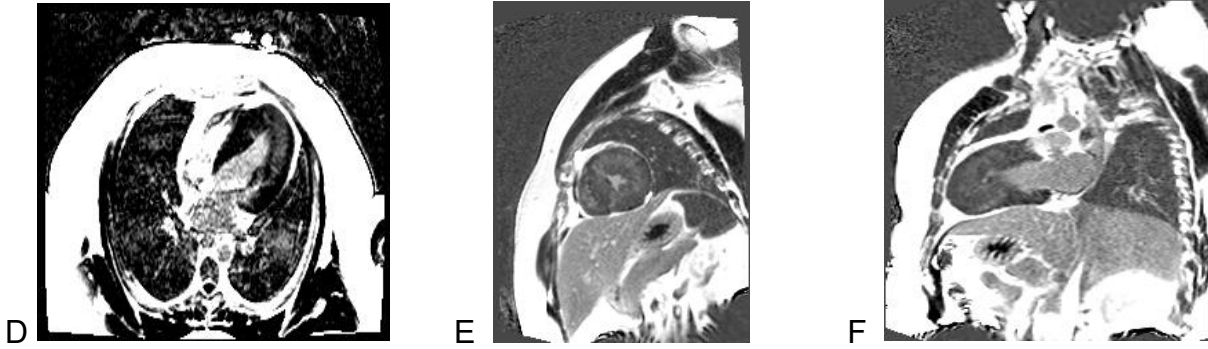
EKG: I,II,V1-V6 aparmalarda T dalğa neqayivliyi qeyd edilir.

EXO: LVEF-60%, LA-37 mm, LV 55/20 mm, mid-apikal hipertrofiya(mid septumda 24 mm, mid anterior 22 mm, apikal seqmentlər 23-24 mm qeyd edilir)- **Yamaquçi sindromu?**

HCM-SCD risk scoru:5.7%

Xəstəyə Kardiak MRT və Holter-monitoring tövsiyə edildi. Holter-monitoringdə davamlı və davamsız aşkarlanmadı.





A-T1 xəritələmə 4 boşluq; B- T1 xəritələmə qısa aks kəsiklər; C- Gec Kontrast Toplanması 4 boşluq ; E- Gec Kontrast Toplanması qısa aks mid səviyyədə; F-Gec Kontrast Toplanması 2 boşluq görüntülər.

Kardiak-MR: Mid-apikal HKMP təsdiqləndi. Yamaqçı sindromu diaqnozu təsdiq edildi. T1 mappingdə bir neçə segmentdə mapping dəyərləri artmış, lakin diffuz fibroz görülmədi. Hələddici məqam xəstədə midmiokardial LGE 15% olaraq hesablandı. Bu risk dəyərləndirməsini xəstə üçün dəyişdi və İCD implantasiyası qərarı verildi.

Nəticə

Hipertrofik kardiomiopatiyada ürək MRT-si müasir klinik yanaşmanın ayrılmaz hissəsidir. Xüsusilə orta risk qrupunda olan xəstələrdə MRT-nin təqdim etdiyi toxuma səviyyəli məlumatlar ESC və AHA/ACC

təvsiyələrinə uyğun olaraq risk stratifikasiyasını gücləndirir və ICD qərarının əsaslandırılmasına imkan yaradır. Bu yanaşma ani kardiak ölüm riskinin azaldılmasına və fərdi xəstə idarəçiliyinə mühüm töhfə verir. Həmçinin Hipertrofiyası olan bir çox xəstələrdə diferensial diaqnostika aparılmasında, altda yatan digər toplanma xəstəliklərinin mövcudluğunu müəyyən edilməsində, Hipertenziyaya bağlı ikincili dəyişikliklərin aşkarlanmasında, İdmançı ürəyinin HKMP ilə fərqləndirilməsində əvəzsiz rol oynayır.

Daxil olub 02.06.2025