

# Atriyovenriküler Nodal Reentran Taşikardiye Sahip Hipertrofik Kardiyomiyopati Bir Olguda Ablasyon ve Takılabilir Kardiyoverter Defibrilatör Uygulaması

Dr. Ahmet Vural, Dr. Ayşen Ağaçdiken, Dr. Dilek Ural, Dr. Teoman Kılıç, Dr. Güliz Kozdağ  
Dr. Göksel Kahraman, Dr. Ertan Ural, Dr. Baki Komsuoğlu  
Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, *Kocaeli*

## Giriş

Hipertrofik kardiyomiyopati (KMP), miyokard hipertrofisi ile karakterize, ani ölüm riski bulunan bir hastalıktır. Ani ölümün en sık nedeni ventriküler taşiaritmilerdir (1) ve özellikle çocuklarda ve gençlerde ani ölüm daha sık görülebilmektedir (2). Hipertrofik KMP'li hastalarda ani ölüm risk faktörleri; ailesel ani ölüm anamnezi, açıklanamayan senkop, Holter kayıtlarında sürekli olmayan ventriküler taşikardi atakları, egzersiz testinde anormal kan basıncı cevabı ve maksimal sol ventrikül hipertrofisi olarak bildirilmiştir (3). Bu hasta grubunda, atriyal ve ventriküler aritmilerin yanı sıra bazı hastalarda ileti sisteminde değişik derecelerde bloklar, atriyovenriküler aksesuar yollar bulunmaktadır (4-6).

Bu makalede, atriyovenriküler nodal reentran taşikardinin eşlik ettiği hipertrofik KMP' li bir hastanın klinik ve laboratuvar bulguları ile tedavisi tartışıldı.

## Olgu Sunumu

Yirmi bir yaşında genç bayan hasta çarpıntı, nefes darlığı, çabuk yorulma şikayetleri ile kliniğimize müracaat etti. İlk kez 6 yıl önce benzer şikayetlerle müracaat ettiği bir kardiyoloji merkezinde yapılan ekokardiyografik inceleme, kalp kateterizasyonu ve endomiyokardiyal biyopsi tetkikleri sonrası restriktif KMP tanısı konulmuş ve kalp nakli olması önerilmiş. İki farklı merkez tarafından kalp transplantasyonu programına alınan hasta, klinik şikayetlerinin artması sonucu kliniğimize başvurması nedeniyle ileri tetkik amacı ile yatırıldı. Hastanın özgeçmiş sorgulandığında annesinin 34, bir erkek kardeşinin 23 ve diğer erkek kardeşinin 20 yaşında ani olarak kaybedildiği öğrenildi.

Klinik muayenede, kan basıncı 90/60 mmHg, na-

bız atışları düzenli ve 105/dk idi. Prekordiyal- apikal bölgede sol koltuk altına doğru yayılan 2/6 şiddetinde pansistolik üfürüm, akciğer bazallerinde staz ralleri saptandı. Elektrokardiyogramda (EKG), temel ritm sinüstü, sık atriyal erken atımlar ve minimal ST-T değişiklikleri saptandı. Teleröntgenogramda kardiyotorasik oran normal olmakla birlikte, kalbin sol sınırında düzleşme, hiler dolgunluk ve pulmoner venlerde dolgunluk gözlemlendi.

Ekokardiyografik incelemede, mid-septal bölgede belirgin olmak üzere sol ve sağ ventrikülden hipertrofi, her iki atriyumda genişleme, birinci derece mitral ve triküspit yetersizliği, restriktif patern özelliği gösteren diyastolik doluş akım örneği, her iki atriyum ve sol ventrikülden spontan eko-kontrast görünümü saptandı (Şekil 1a, 1b). Tablo 1'de yıllara göre ekokardiyografik bulgulardaki değişiklikler özetlenmiştir.

Hastaya son 4 yıl içerisinde 3 kez ambulatuvar EKG monitorizasyonu uygulanmıştı. En son yapılan incelemede, zaman zaman "trigeminy" ve çift şekilde gelen unifokal sık ventriküler erken atımlar, çok sık supraventriküler erken atımlar, 40 defa supraventriküler taşikardi atakları saptandı. Supraventriküler taşikardi atakları ve sinüs taşikardisi sırasında ST depresyonu gözlemlendi (Tablo 2).

Kalp kateterizasyonunda, koroner arterler normal bulundu. Sol ve sağ boşluklar arasında şant gözlemedi. Basınç değerleri Tablo 3'de özetlenmiştir. Bin dokuz yüz doksan yedi yılında yapılan endomiyokardiyal biopsi değerlendirilmesinde miyosit hipertrofisi ve normal endokard yapısı tespit edilmiş.

Elektrofizyolojik inceleme "Prucka" marka cihaz ile yapıldı. Femoral vene konulan introducerler vasıtasıyla sağ atriyum, HIS ve sağ ventrikül apeksine "quadripolar" diyagnostik elektrodlar yerleştirilerek bazal ölçümler alındı. Bazal siklus uzunluğu 655 ms, A-H

(Atriyum-His) aralığı 132 ms, H-V (His-Ventrikül) aralığı 44 ms olarak ölçüldü. Sağ atriyumdan 600 ve 400 ms siklus uzunluğunda 30 sn süreli S1 uyarı sonrası cSNRT (Corrected Sinoatrial Recovery Time) sırasıyla 350 ve 325 ms olarak saptandı. Atrioventriküler düğüm Wenckebach periyodu 400 ms, efektif refrakter periyodu ise 500/300 ms olarak ölçüldü.

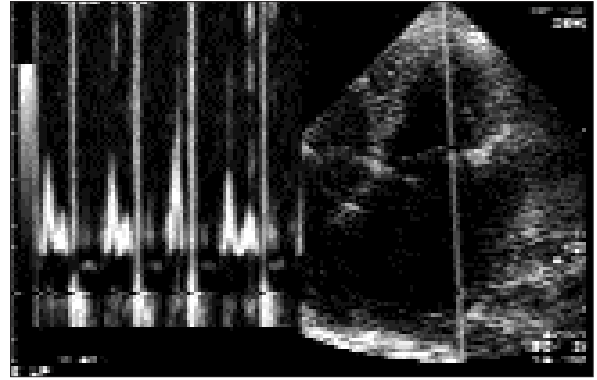
Sağ atriyumdan 500/310 ms S1-S2 uyarısı ile atrioventriküler nodal reentran taşikardi (AVNRT) ile uyumlu, siklus uzunluğu 350 ms ve hızı 170/dk. olan taşikardi indüklendi (Şekil-2a). İntraatriyal kateter manipülasyonu sırasında aynı özellikte iki defa taşı-

kardi başladı. Koroner sinüs kayıtlarında sol tarafa ait aksesuar yol gözlenmedi. Taşikardi sırasında kan basıncında hafif düşme olmakla birlikte şuur durumunda değişiklik olmadı. Taşikardi, sağ atriyumdan 340/320 msn S1-S2 programlı uyarılarla sonlandırıldı.

Ventriküler aritmi araştırmak amacıyla sağ ventrikül apeksinden ve çıkış yolundan S4'e kadar yapılan programlı uyarılarla ventriküler taşikardi indüklenmedi (500/240/230/210; 500/270/250/210 ms). İsopterenol infüzyonu altında sağ ventrikül apeksinden 400/240/230/220 ms uyarı ile hızlı ventriküler taşikardi indüklendi (Şekil 2b). Taşikardi hızı 240/dk, sik-



Şekil 1a. Transtoraksial ekokardiyografide miyokard hipertrofisi, biatriyal genişleme ve spontan ekokontrast görünümü



Şekil 1b. Transtoraksial ekokardiyografide miyokard hipertrofisi ve restriktif mitral akım örneği

Tablo 1. Ekokardiyografik parametreler

Tarih	SAÇ	SAÇsağ	IVS	PD	SVDSÇ	EF(%)	E/A	DT
1995	52	38	13	11	44	67	3	-
1997	58	40	15	11	47	70	2.7	100
2000	53	43	15.6	11.5	40	68	3	110

E/A: mitral akımında E/A oranı, EF: ejeksiyon fraksiyonu, DT: deselerasyon zamanı (ms), IVS: interventriküler septum (mm), PD: arka duvar (mm), SAÇ: sol atriyum çapı (mm), SAÇsağ: sağ atriyum çapı (mm), SVDSÇ: sol ventrikül diyastol sonu çapı (mm)

Tablo 2. Ambulatuvar elektrokardiyogram bulguları

Tarih	VEA	VT	SVEA	SVT	ST-T
1997	4	-	508	1	+
1998	19	-	3332	4	+
2000	1768	-	10800	40	+

ST-T: ST-T değişikliklerinin mevcudiyeti. SVEA: supraventriküler erken atım, SVT: Supraventriküler taşikardi, VEA: ventrikül erken atım  
VT: ventriküler taşikardi

Tablo 3. Hemodinamik bulgular

SA	SV	PA	PCWP	SoV	AO
14	47/15	45/25	25	95/28	100/70

AO:Aort basıncı (mmHg), PA: Pulmoner arter basıncı (mmHg), PCWP: Pulmoner kapiller wedge basıncı (mmHg), SA: Sağ atriyum basıncı (mmHg), SoV: Sol ventrikül basıncı (mmHg), SV: Sağ ventrikül basıncı (mmHg)

lus uzunluğu 250 ms idi. Çok kısa süre içerisinde flutter ve fibrilasyona dejenere oldu. Kan basıncı hızla düştü ve şuur durumu bozuldu. Sinüs ritmi 360 Joule eksternal defibrilasyon ile sağlandı .

İkinci bir seansta hastaya radyofrekans (RF) ablasyon yapıldı. Sağ atriyum, His ve sağ ventrikül apeksine diyagnostik elektrodlar konuldu. Medtronic radyofrekans ablasyon kateteri femoral venden introducer vasıtasıyla sağ atriyumuna ilerletildi. Floroskopi ve intrakardiyak kayıtlar rehberliğinde sağ atriyum posteroseptal bölgede yavaş yol lokalizasyonu başarılı RF ablasyon uygulaması yapıldı. Hastaya, RF ablasyonunu takiben aynı seansta sol infraklavikuler yaklaşımla Medtronic GEM III DR 7275 takılabilir-kardiyoverter defibrilatör (ICD) implantasyonu gerçekleştirildi.

## Tartışma

Olgu, ekokardiyografik ve hemodinamik bulgulara göre restriktif patern özelliği gösteren hipertrofik KMP olarak değerlendirildi. Ani olarak kaybedilmiş annesi ve iki kardeşinin dosyalarından hipertrofik kardiyomyopati ile uyumlu bulgular elde edildi ve henüz genetik inceleme yapılamamasına rağmen olgunun ailesel bir özelliğe sahip olabileceği düşünüldü.

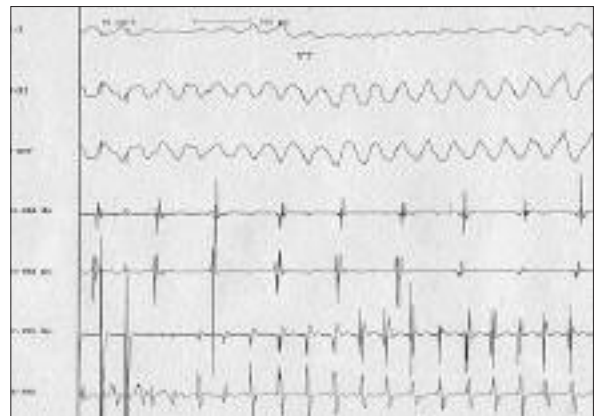
Hipertrofik KMP, miyokarda hipertrofi ile karakterize, ani ölüm riski bulunan bir hastalıktır. Ölüm, ani olarak gelişir ve özellikle çocuklarda ve gençlerde daha sık görülebilmektedir (2). Hipertrofik KMP olgularında ventriküler orijinli aritmiler daha sık görülürken, restriktif KMP olgularında ise her türlü ritm bozukluğu gözlenebilir (7). Vakamızın ambulatuvar EKG kayıtlarında çift şekilde gelen sık ventriküler erken vurular saptanmasına rağmen supraventriküler

kaynaklı aritmiler daha yoğun olarak gözlemlendi. İntraatriyal basınç artışı, atriyumlarda genişleme, atriyum dokusunda histoanatomik ve elektrofizyolojik değişiklikler supraventriküler aritmilerin oluşmasında temel faktörleri olarak bilinmektedirler. Ventriküler kaynaklı aritmiler primer olarak aritmijenik substrat odaktan veya sekonder olarak iskemi, diyastolik disfonksiyon, supraventriküler taşikardiler vasıtasıyla tetiklenme sonucu başlar ve hipertrofik KMP'li hastalarda ani ölümün en sık nedeni ventriküler taşikardidir (1). Ani ölüm aktif çocuk ve gençlerde daha sık görülmekte, efor kısıtlaması sekonder ventriküler taşikardiye bağlı ani ölüm oluşmasını önlemektedir (8). Hastanın çabuk yorulma, nefes darlığı ve çarpıntı nedeni ile günlük aktivitesini ve eforunu kısıtlaması sekonder ventriküler taşikardi ve senkop gelişmesini önlemiş olabilir. Ambulatuvar EKG kayıtlarında saptanan kısa süreli supraventriküler taşikardi ataklarına klinik olarak presenkop veya senkop atakları eşlik etmemesine rağmen hastanın tarif ettiği presenkop ataklarının uzun süreli supraventriküler taşikardi veya ventriküler aritmeye bağlı olabileceği düşünüldü.

Hipertrofik KMP'li hastaların ani ölüm açısından riski belirlenmeli ve tedavi buna göre planlanmalıdır. Ani ölüm risk faktörleri; ailesel ani ölüm anamnezi, açıklanamayan senkop, ambulatuvar EKG kayıtlarında sürekli olmayan ventriküler taşikardi atakları, egzersiz testinde anormal kan basıncı cevabı ve maksimal sol ventrikül hipertrofisi olarak bildirilmiştir (3). Birlikte olan risk faktörlerinin sayısı arttıkça ani ölüm riski daha da artmaktadır. Egzersize alınan anormal kan basıncı cevabı ve sol ventrikül hipertrofisi ani ölüm açısından en ciddi risk faktörleri olarak belirtilmektedir. Vakamızda, ani ölüm açısından aile anamnezi, maksimal ventrikül hipertrofisi, anormal kan ba-



Şekil 2a. Elektrofizyolojik çalışmada indüklenen atriyoventriküler nodal reentran taşikardi



Şekil 2b. Elektrofizyolojik çalışmada hızlı ventriküler taşikardi indüklenmesi

sıncı cevabı olmak üzere 3 risk faktörü birlikte bulunmakta idi.

Hipertrofik KMP'li hastalarda, atriyal ve ventriküler aritmilerin yanı sıra bazı hastalarda ileti sisteminde değişik derecelerde bloklar, atriyoventriküler aksesuar yollar bulunmaktadır (4-6). İleti sisteminin değerlendirilmesi, aritmojenik odakların araştırılması amacıyla hastaya elektrofizyolojik tetkik yapılması planlandı. Elektrofizyolojik incelemede atriyoventriküler düğüm çift yol fizyolojisi, tipik atriyoventriküler nodal reentran taşikardi, hızlı monomorfik ventriküler taşikardi saptandı. İndüklenen ventriküler taşikardiye takiben hemen ventriküler fibrilasyon gelişti ve defibrile edilerek sinüs ritmi sağlandı. İkinci bir seansta başarılı bir şekilde yavaş yol ablasyonu yapıldı. Olgu, hipertrofik KMP ile birlikte bulunan atriyoventriküler nod çift yol fizyolojisi açısından literatür bazında ilk olguyu oluşturmaktadır. Çarpıntı atakları ile birlikte olan presenkop ataklarının altta yatan sebeplerden birinin atriyoventriküler nodal reentran taşikardi olabileceği düşünüldü. Yavaş yolun ablasyonu ile gerek hemodinamiyi bozarak presenkop ataklarına yol açabilen gerekse ciddi ventriküler aritmeyi indükleyerek ani ölüme neden olabilecek aritmojenik odak ortadan kaldırıldı.

Hasta, ani ölüm açısından yüksek risk grubuna girdiği ve ventriküler taşikardi-fibrilasyon indüklediğinden dolayı ICD implantasyonu planlandı. Takılabilir kardiyoverter defibrilatör, ani ölümü önlemesinin yanı sıra kalp transplantasyonu için köprü vazifesi yapacağı şeklinde değerlendirildi. Primo ve ark. (9) hipertrofik KMP'li 13 hastalık çalışmada 10 hastaya klinik olarak gelişen ventriküler fibrilasyon ve 2 hastaya stimülasyonla gelişen ventriküler fibrilasyon nedeni ile ICD uygulaması yapmışlardır. Takipte (ortalama  $26 \pm 18$  ay) hastaların %21'ine şok uygulaması yapmıştır. Hastaya ICD implantasyonu sonrası cihaz iki defa şok tedavisi uyguladı. Klinik takipte paroksizmal supraventriküler taşikardinin nüksetmesi üzerine atriyoventriküler yavaş yol bölgesine tekrar ablasyon işlemi gerçekleştirildi. Kalp transplantasyonu ICD implantasyonundan 18 ay sonra yapıldı. Transplantasyon sonrası takip edilen hasta normal aktif hayatına devam etmektedir.

Sonuç olarak, hipertrofik KMP olguları ani ölüm riski taşıyan, aritmi ve blokların birlikte görülebildiği bir hastalıktır. Olgu, restriktif patern gösteren hipertrofik KMP'ye atriyoventriküler nod çift yol fizyolojisi ve atri-

yoventriküler reentran taşikardinin eşlik ettiği literatür kayıtlarında ilk olguyu oluşturmaktadır. Bu hasta grubuna ICD implantasyonundan önce elektrofizyolojik tetkik yapılması hastalığa eşlik edebilen aritmi odaklarının belirlenmesini ve tedavisini mümkün kılmaktadır. Eşlik eden aritmojenik odakların tedavisi gerek ciddi ventriküler aritmilerin tetiklenmesini önleyecek gerekse ICD implantasyonu sonrası supraventriküler taşikardi nedeni ile uygunsuz şok tedavisini azaltacaktır.

### **Teşekkür**

*Kocaeli Üniversitesi'nde hastanın ablasyon ve ICD işlemini gerçekleştiren Prof. Dr. Kamil Adalet'e teşekkür ederiz.*

### **Kaynaklar**

1. Mestroni L, Miani D, Neri R, Di Lenarda A, Camerini F. Ambulatory ECG in cardiomyopathies. *G Ital Cardiol* 1987; 17: 1139-44.
2. Weaver WD, Hill D, Fahrenbruch CE, et al. Use of automatic external defibrillator in the management of out-of-hospital cardiac arrest. *New Eng J Med*. 1988; 319: 661-6.
3. Fananapazir L, McAreavey D. Hypertrophic cardiomyopathy: evaluation and treatment of patients at high risk for sudden death. *Pacing Clin Electrophysiol* 1997; 20: 478-501.
4. Elliott PM, Jan P, Shaughan D, et al. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: identification of high risk patients. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 2212-8.
5. Luu M, Stevensen WG, Stevensen LW, Baron K, Walden J. Diverse mechanisms of unexpected cardiac arrest in advanced heart failure. *Circulation* 1989; 80: 1675-80.
6. Ingham RE, Mason JW, Rossen RM, Goodman DJ, Harrison DC. Electrophysiologic findings in patients with idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. 1978; 41: 811-6.
7. Martin B, Günter B. Is the implantable defibrillator indicated in patients with hypertrophic cardiomyopathy and aborted sudden death? *J Am Coll Cardiol* 1998; 31: 1086-8.
8. McKenna WJ. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: identification of the "high risk" patient. *Cardiac Arrhythmias* 1987: 343-65.
9. Primo J, Geelen P, Brugada J, et al. Hypertrophic cardiomyopathy: role of the implantable defibrillator. *J Am Coll Cardiol* 1998; 31: 1081-5.