

Katekolaminerjik polimorfik ventrikül taşikardili bir olgu

A case with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia

Hüseyin Uğur Yazıcı, Kadir Uğur Mert, Muharrem Nafisov, Ahmet Ünalır, Bülent Görenek

Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji AD, Eskişehir, Türkiye

ÖZET

Katekolaminerjik polimorfik ventrikül taşikardisi yapısal kalp hastalığı yokluğunda görülen polimorfik ventrikül taşikardilerinin nadir bir çeşididir. Tipik olarak egzersiz ya da emosyonel stres tarafından indüklendirilir. Sıklıkla çocukluk ve adolesan dönemde görülmekle birlikte ilerleyen yaşlarda da açığa çıkabilir. Genellikle kendiliğinden sonlanır, fakat nadiren hemodinamik kollapşa neden olabilir. Burada katekolaminerjik ventrikül taşikardisi tanısı konulup beta bloker tedavi ile başarılı tedavisi yapılan bir olgu sunuldu. *Klin Deney Ar Derg 2011;2(2):232-4*

Anahtar kelimeler: Katekolaminerjik, ventrikül taşikardisi

GİRİŞ

Katekolaminerjik polimorfik ventrikül taşikardisi (KPVT), yapısal kalp hastalığı ve ventrikül taşikardisi ile ilişkili sendromların yokluğunda polimorfik ventrikül taşikardilerinin bir çeşidi olarak tanımlanır.^{1,2} Kural olmamakla birlikte kalp hızı genellikle 200/dk'nın üzerindedir. Çoğu zaman kendiliğinden sonlanır, ama nadiren hemodinamik kollapşa neden olabilir ya da ventrikül fibrilasyonuna ilerleyebilir.² Bu yazıda KPVT tanısı konulup bir bata bloker olan metoprolol ile başarılı tedavisi yapılan 63 yaşında bir olgu sunuldu.

OLGU

Altmış üç yaşında erkek hasta son bir aydır egzersiz sırasında ve hemen sonrasında olan çarpıntı ve bayılma hissi şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Hastanın tıbbi hikayesinden sağlıklı bir hayat sürdüğü ve bilinen sistemik bir hastalığının olmadığı öğrenildi. Arteriyel kan basıncı 110/80 mmHg, kalp hızı 100/dk ve sistemik muayene bulguları normaldi. Yirmi dört saatlik Holter elektrokardiyografi (EKG) incelemesinde iki farklı morfolojide geniş QRS'li, düzenli, sık tekrarlayan, en uzun 45 saniye süren taşikardi atakları saptandı (Şekil A). İleri araştırma ve tedavisinin yapılması planı ile

ABSTRACT

Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia (CPVT) is a rare type of polymorphic ventricular tachycardias in individuals without structural cardiac abnormalities. It typically has been induced by exercise or emotional stress. It generally is seen in childhood and adolescent period but rarely is seen in elderly. It usually ends by spontaneous, but rarely cause hemodynamic collapse. In here, we present a case with CPVT of successful treatment with a beta blocker therapy. *J Clin Exp Invest 2011;2(2):232-4*

Key words: Catecholaminergic, ventricular tachycardia

koroner yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Sürekli monitorize olarak izlenen hastanın sık ventriküler erken vuruları ve hemodinamik tabloda bozulmaya neden olmayan ventrikül taşikardisi atakları izlendi. Çekilen EKG'de değişken morfolojide, düzenli, 220/dk hızında, geniş QRS'li taşikardi atakları dökümente edildi (Şekil B). Kendiliğinden sonlanan ventrikül taşikardisi atakları sonrası çekilen EKG'de ritm sinus, kalp hızı 75/dk idi ve miyokard iskemisini düşündüren bir bulgu yoktu (Şekil C). Hastaya metoprolol 100 mg/gün dozunda beta bloker tedavisi başlandı. Hastanın bakılan troponin-I düzeyi, kan elektrolitleri, transtorastik ekokardiyografik incelemesi ve koroner anjiyografisi normal sınırlardaydı. Beta bloker tedavisi altında ventrikül erken vuruları ve ventrikül taşikardisi atakları tamamen kaybolan hasta metoprolol dozu 200 mg/güne çıkartılarak taburcu edildi. Birinci ayın sonunda yapılan kontrolde kalp hızı 60/dk idi ve 24 saatlik Holter EKG incelemesinde ventrikül taşikardisi atağı yoktu.



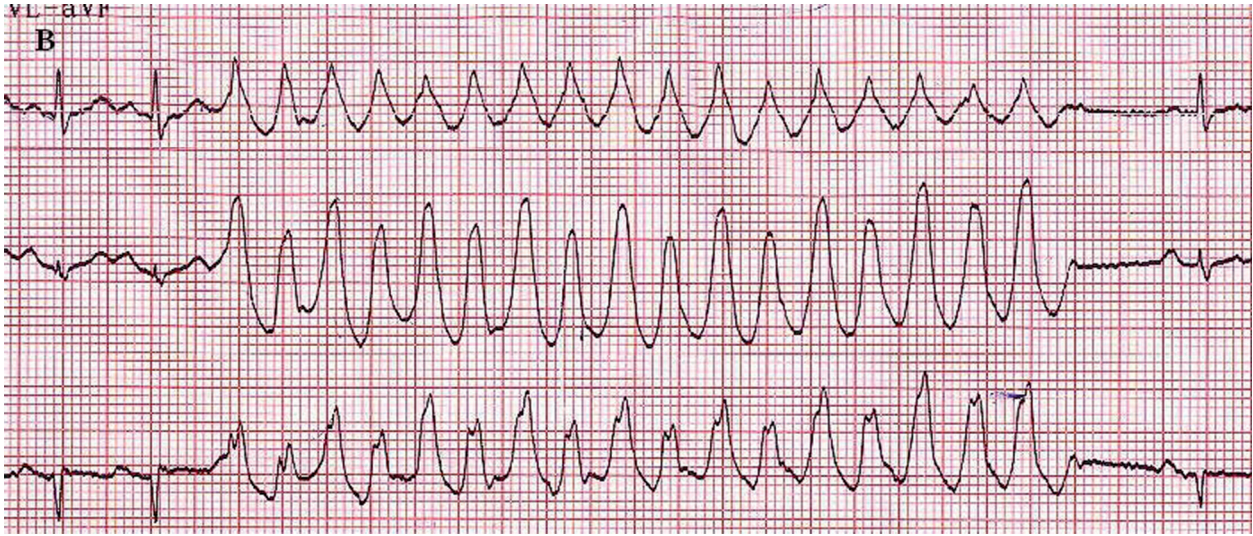
Şekil A. Holter elektrokardiyografide ventrikül taşikardisi atağı

Yazışma Adresi /Correspondence: Dr. Hüseyin Uğur Yazıcı

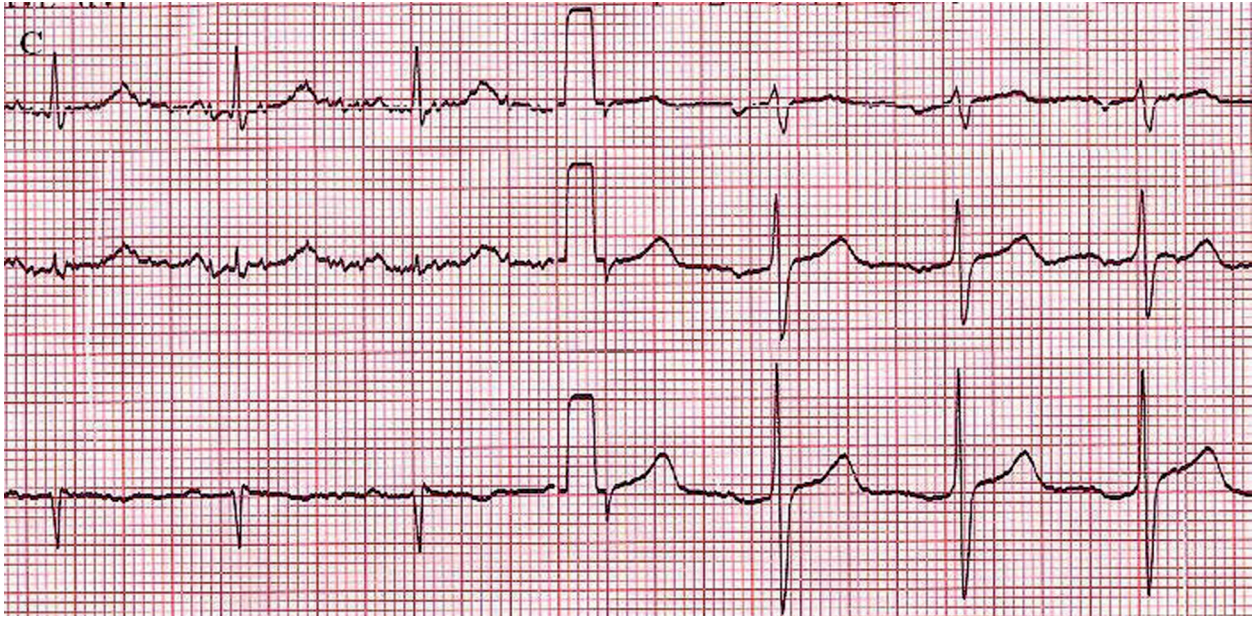
Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji AD, Eskişehir, Türkiye Email: drhyazicimail.com

Geliş Tarihi / Received: 29.09.2010 , Kabul Tarihi / Accepted: 26.11.2010

Copyright © Klinik ve Deneysel Araştırmalar Dergisi 2011, Her hakkı saklıdır / All rights reserved



Şekil B. Yüze elektrokrdiyografide ventrikül taşikardisi atağı



Şekil C. Yüze elektrokrdiyografide ventrikül taşikardisi sonrası sinus ritmi

TARTIŞMA

Ventrikül taşikardisi, özellikle altta yatan yapısal kalp hastalığı varlığında yaşamı tehdit eden malign karakterde aritmilerdendir. Katekolaminerjik polimorfik ventrikül taşikardisi ise, diğer ventrikül taşikardisi çeşitlerine göre daha nadir rastlanan, prognozu daha iyi, polimorfik ventrikül taşikardilerinin bir çeşididir. Bu bozukluk tipik olarak çocukluk ve adolesan dönemde görülmekle birlikte ilerleyen yaşlarda da açığa çıkabilir. Etkilenen hastalarda fiziksel ya da duygusal stresin uyardığı ventrikül taşikardisine bağlı senkop atakları görüle-

bilir. Katekolaminerjik polimorfik ventrikül taşikardisi tanısının konabilmesi için; kalp yapısal olarak normal olmalı, ventrikül taşikardisi polimorfik ya da bidireksiyonel morfolojide olmalı ve egzersiz ya da emosyonel stres ile tetiklenmelidir.^{2,3} Hastalığın tanısını koymada Holter EKG'nin yanısıra egzersiz stres testi ile KPVT'nin açığa çıkışının gösterilmesi önerilir.⁴ Bizim olgumuza egzersiz stres testi yapılmamış olması önemli bir eksiklikir. Ancak hastanın semptomlarının egzersiz sırasında olması ve koroner yoğun bakım ünitesinde yattığı dönemde emosyonel stresin tetiklediğini düşündüğümüz ventrikül

taşikardisi ataklarının gelişmesi bize KPVT tanısını düşündürdü. Altta yatan yapısal kalp hastalığının olmaması ve beta bloker tedavi sonrası kalp hızında sağlanan düşme ile ventriküler aritmilerin kaybolması da KPVT tanısını destekliyordu.

Otozomal dominant geçişle kardiyak ryanodine reseptör geninde ve otozomal resesif geçişle *calsequestrin 2* geninde meydana gelen mutasyona bağlı iki ayrı ailesel KPVT tipi tanımlanmıştır. Olguların bir kısmı ise sporadik olarak açığa çıkar.^{5,6}

Katekolaminerjik polimorfik ventrikül taşikardisi tanısı konulduğunda uygulanacak tedavi, hastanın hemodinamik tablosu temelinde planlanmalıdır. Hemodinamik tablosu stabil olan hastalarda başlangıç tedavisi bir beta bloker olmalıdır.^{7,8} Bu konuda Hayashi ve ark.'larının yapmış oldukları çalışmada beta bloker tedavisi ile ortalama 7,9 yıl izlenen KPVT'li 81 hastanın sadece 5'inde ölümcül/ölümcül olmayan ventriküler aritmi saptanmış, beta bloker tedavisi hastaların çok büyük kısmında tekrarlayan aritmi ataklarını tamamen önlemiştir.⁹ Kardiyak arrest sonrası sağ kalan hastalarda ve ventrikül taşikardisinin hastanın hemodinamik tablosunda bozulmaya neden olduğu durumlarda ise implante edilebilir kardiyoverter defibrilatör tedavisi ilk planda düşünülecek tedavidir. Beta bloker tedavisi almakta iken sürekli ventrikül taşikardisi ya da senkop atağı geçirenlerde de beta bloker tedaviye ek olarak implante edilebilir kardiyoverter defibrilatör implantasyonu önerilir.^{7,8}

Katekolaminerjik polimorfik ventrikül taşikardisinin tedavisinde ümit vaat eden yeni bir yöntem de sol kardiyak sempatik denervasyondur. Cerrahi olarak bu işlemin uygulandığı hastalarda semptomlarda belirgin düzelme saptanmıştır.¹⁰

Sonuç olarak ileri yaşlarda altta yatan yapısal kalp hastalığı olmadan da ventrikül taşikardisi

olabileceği ve ventrikül taşikardisi nedenlerinden birisinin de KPVT olabileceği göz önünde bulundurulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Wren C, Rowland E, Burn J, Campbell RW. Familial ventricular tachycardia: a report of four families. *Br Heart J* 1990; 63(5):169-70.
2. Priori SG, Napolitano C, Memmi M, et al. Clinical and molecular characterization of patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation* 2002; 106(1):69-74.
3. Leenhardt A, Lucet V, Denjoy I, Grau F, Ngoc DD, Coumel P. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in children. A 7-year follow-up of 21 patients. *Circulation* 1995; 91(10):1512-9.
4. Ylänen K, Poutanen T, Hiippala A, et al. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Eur J Pediatr* 2010; 169(4):535-42.
5. Swan H, Piippo K, Viitasalo M, et al. Arrhythmic disorder mapped to chromosome 1q42-q43 causes malignant polymorphic ventricular tachycardia in structurally normal hearts. *J Am Coll Cardiol* 1999; 34(12):2035-42.
6. Lahat H, Eldar M, Levy-Nissenbaum E, et al. Autosomal recessive catecholamine- or exercise-induced polymorphic ventricular tachycardia: clinical features and assignment of the disease gene to chromosome 1p13-21. *Circulation* 2001; 103(11):2822-7.
7. Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M, et al. ACC/AHA/ESC 2006 Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death-Executive Summary A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death). *J Am Coll Cardiol* 2006; 48(8):1064-9.
8. Epstein AE, DiMarco JP, Ellenbogen KA, et al. ACC/AHA/HRS 2008 Guidelines for Device-Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the ACC/AHA/NASPE 2002 Guideline Update for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmia Devices): developed in collaboration with the American Association for Thoracic Surgery and Society of Thoracic Surgeons. *Circulation* 2008; 117:e350.
9. Hayashi M, Denjoy I, Extramiana F, et al. Incidence and risk factors of arrhythmic events in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation* 2009; 119:2426-34.
10. Wilde AA, Bhuiyan ZA, Crotti L, et al. Left cardiac sympathetic denervation for catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *N Engl J Med*; 2008;358(11):2024-9.