İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hast. Dergisi 2017; 7(1):65-68
doi:10.5222/buchd.2017.065

Olgu Sunumu

Efora bağlı nadir kardiyak arrest: Katekolaminerjik polimorfik ventriküler taşikardili bir olgu

A rarely seen case of exercise-induced cardiac arrest: A case with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia

Şevket BALLI, Eviç Zeynep AKGÜN, İlker Kemal YÜCEL, Mustafa Orhan BULUT, Gökmen AKGÜN, Emine Hekim YILMAZ, Taliha ÖNER, Ahmet ÇELEBİ

Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İstanbul

ÖZ

Biz burada 15 yaşında katekolaminerjik polimorfik ventriküler taşikardiye (KPVT) bağlı kardiyak arrest nedeniyle resüsitasyon yapılmış, kardeşi efor esnasında kardiyak arrest nedeniyle ex olmuş bir olguyu sunduk. KPVT de hastaların kardiyak yapısal bir bozukluğu olmamasına rağmen, egzersiz ya da efor sırasında kardiyak arreste neden olabilmektedir. KPVT'li hastalarda efor sırasında senkop ve aile öyküsü tanıda önemlidir. Biz burada KPVT'li hastaların tanı ve tedavisini vurgulamak istedik.

Anahtar kelimeler: Katekolamin, senkop, polimorfik ventriküler taşikardi

ABSTRACT

In this report, we present a 15-year-old girl with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia who had cardiac resuscitation due to cardiac arrest and her sister had died from cardiac arrest. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardias (CPVT), without structural cardiac abnormalities, can lead to sudden cardiac arrest during exercise or exertion. In patients with CPVT exercise-induced syncope and family history are important factors in the establishment of diagnosis herein we wanted to emphasize the diagnosis and treatment of CPVT.

Key words: Cathecolamin, syncope, polymorphic ventricular tachycardia

Alındığı tarih: 02.02.2017
Kabul tarihi: 22.03.2017

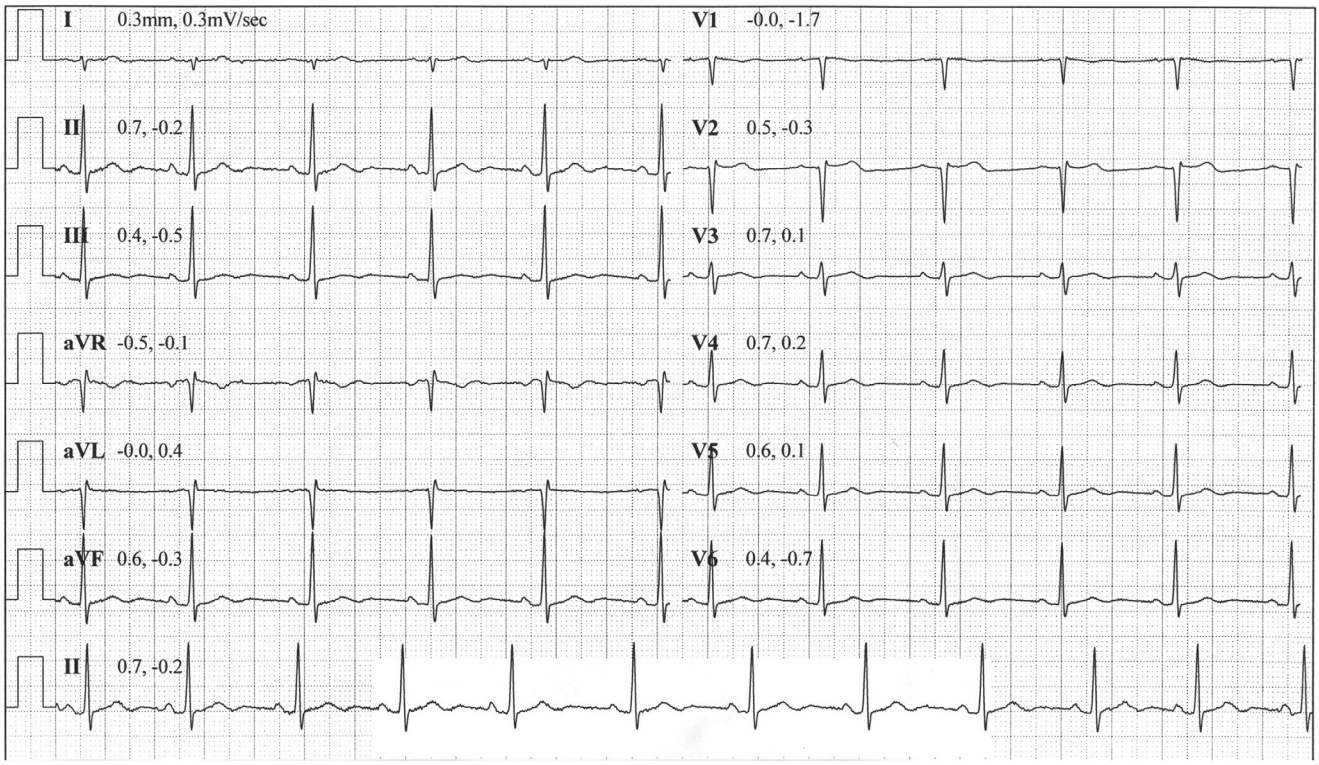
Yazışma adresi: Doç. Dr. Şevket Ballı, Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İstanbul
e-mail: drsevketballi73@hotmail.com

GİRİŞ

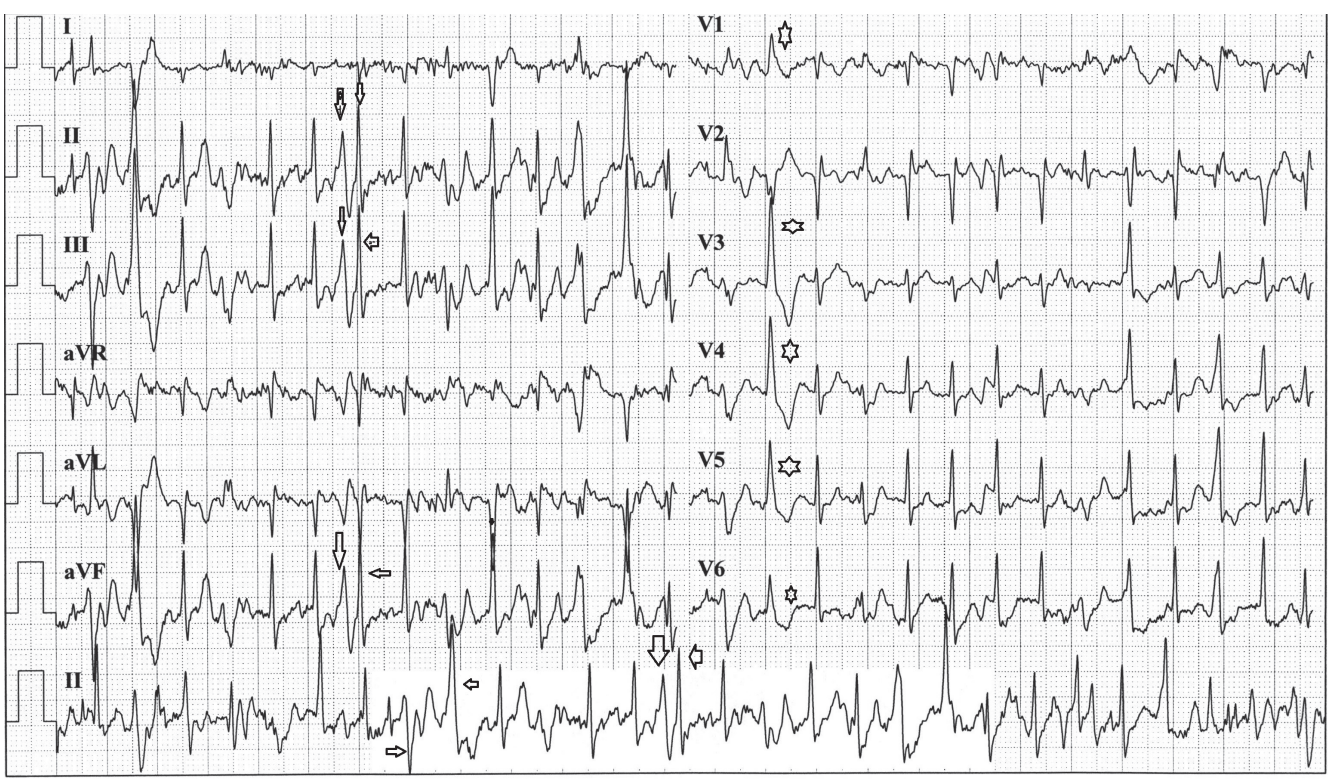
Katekolaminerjik polimorfik ventriküler taşikardi (KPVT) altta yatan kalp hastalığı olmadan egzersiz veya stres sonrasında senkop ve ani ölüme neden olan ventriküler taşikardi nedenidir. Hastalarda çoğunlukla ryanodin reseptörünü kodlayan RYR2 ve kalsekestrin adlı proteini kodlayan CASQ2 adlı genlerde mutasyon mevcuttur. Senkop öyküsü ile başvuran bu hastalar yanlış tanı alırak epilepsi tedavisi görebilmektedirler [(1)].

BULGULAR

Özgeçmişinde kardiyak arrest nedeni ile resüsitasyon öyküsü olan 15 yaşındaki kız hasta polikliniğimize başvurdu. Soygeçmişinde 8 yaşında kız kardeşinde egzersiz sonrasında yineleyen senkop atakları olduğu ve kardiak arrest sonrası eksitus olduğu öğrenildi. Hastanın fizik muayenesinde kan basıncı 105/70 mmHg, kalp hızı 100 atım/dk. saptandı. Sistemik muayenesinde patoloji yoktu. Bazal elektrokardiyogram (EKG) normaldi. Ekokardiyografik (EKO) incelemede yapısal kalp hastalığı izlenmedi. Yirmi dört saatlik ayaktan EKG izleminde patoloji izlenmedi. Efor testi başlangıcında 12 dervasyon EKG'si normaldi (Şekil 1). Kardiyopulmoner resüsitasyon için hazır bir ortamda yapılan efor testinde bidireksiyonel ve polimorfik ventriküler erken atımlar ve ventriküler couplet izlendi (Şekil 2). Katekolaminerjik poli-



Şekil 1. Efor testi başlangıcında normal 12 derivasyon EKG görülmektedir.



Şekil 2. Efor testi 4. evresinde polimorfik VES (ok), ve bazal EKG de olmayan VES görülmektedir (yıldız).

morfik ventriküler taşikardi tanısı alan hastanın genetik incelemesinde ryanodin reseptörünü kodlayan RYR 2 geninde mutasyonu saptandı.

TARTIŞMA

Yapısal olarak kalp hastalığı olmayan ve EKG'si normal olan hastada, egzersiz veya emosyenel stres ile indüklenen bidireksiyonel veya polimorfik ventriküler taşikardi (VT) saptanması durumunda KPVT tanısı konulmaktadır [2]. 1:10000 sıklıkla görülür. Elektrokardiyogramda normalden daha düşük istirahat kalp hızı ve U dalgası gözlenebilir [3,4]. Bidireksiyonel ventriküler taşikardili hastalarda ayırıcı tanıda digoksin zehirlenmesi, bitkisel kurtboğan zehirlenmesi ve LQTS-7 (Anderson-Tawil sendromu) yer almalıdır.

Semptomlar sıklıkla 7-12 yaş arasında ortaya çıksada 4. dekatta tanı alan olgular vardır. Tedavi edilmeyen olguların %30'u en az bir kez kardiyak arrest, %80'i bir veya daha fazla senkop atağına maruz kalır [5]. RYR-2 mutasyonuna sahip hastalarda ani kardiak ölüm KPVT'nin ilk belirtisi olabilir [6].

Egzersiz stres testi en önemli tanısal testtir. Egzersiz testi sırasında olası acil durumlar için kardiyopulmoner resüsitasyona hazır olunmalıdır. Hasta efora bağlı sustained polimorfik ventriküler taşikardi atağı geçirebilmekte ve bu esnada kardioversiyon gerekli olabilmektedir. Egzersiz sırasında kalp hızı dk.'da 120'yi aştığında ventriküler aritmi oluşur. Hastalarda ve yakın akrabalarda en sık olarak ryanodin reseptörünü kodlayan otozomal dominant geçişli RYR2 ve kalsekestrin adlı proteini kodlayan otozomal resesif geçişli CASQ2 adlı genlerde mutasyon mevcuttur. Daha nadir olarak triadin kodlayan TRDN geninde otozomal resesif ve calmodulin kodlayan CALM1 geninde otozomal dominant mutasyon saptanmıştır [7].

Hastalığın tedavisinde yaşam tarzı değişikliğine mutlaka önem verilmelidir. Hastalar yarışmalı sporlar, ağır egzersiz ve stersli ortamlardan uzak durmalıdır. Katekolaminerjik polimorfik vetriküler taşikardi tanılı semptomatik tüm hastalara beta-blokör tedavisi (propranolol, nadolol) başlanmalıdır. Beta-blokör tedavisi olguların büyük kısmında aritmi ataklarını önlemiştir [8]. Beta-blokör tedavisi altında semptomatik olan hastalarda flekainid başlanmalıdır [9]. Optimal medikal tedavi altında semptomların devam etmesi veya polimorfik VT atağı geçirmeleri durumunda ICD implantasyonu ve/veya sol kardiyak sempatik denervasyon önerilmektedir [10,11]. Ayrıca semptomatik olmayan ancak gen mutasyonu bulunan hastalarada beta-blokör tedavisi başlanması önerilmektedir. Hastamızda Propranolol ve flekainid tedavisi başlandı. ICD implantasyonu planlandı ancak aile ICD takılmasına ve sol kardiyak sempatik denervasyonu kabul etmedi. Genetik çalışmasında ryanodin reseptörünü kodlayan RYR 2 geninde mutasyonu saptandı. Kardiyak arrest geçirip resüsitasyon uygulanan hastalarda mutlaka ICD implantasyonu ve beta bloker teavi, bu tedaviye rağmen, ventriküler taşikardi atağı geçiren hastalarda mutlaka sol sempatik denervasyon yapılmalıdır. Ona onay vermedi.

Egzersizle tetiklenen senkop atakları olan hastalarda KPVT kesinlikle akla gelmelidir. Bu hastalarda tanıda egzersiz stres testi kullanılmaktadır. Tanı alan tüm hastalara beta-blokör tedavisi başlanmalıdır. Ayrıca tüm olguların birinci derece akrabalarına da genetik mutasyon bakılmalıdır. Genetik mutasyon saptanan asemptomatik hastalara da beta-blokör tedavisi başlanması önerilmektedir.

KAYNAKLAR

1. Pflaumer A, Davis S. Guidelines for the diagnosis and management of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Heart Lung Circ* 2012;21:96-100. https://doi.org/10.1016/j.hlc.2011.10.008
2. Leenhardt A, Lucet V, Denjoy I, Grau F, Ngoc DD, Cozumel P. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in children. A 7-year follow-up of 21 patients. *Circulation* 1995;91:1512-9. https://doi.org/10.1161/01.CIR.91.5.1512
3. Postma AV, Denjoy I, Kamblock J, Alders M, Lupoglazoff JM, Vaksmann G, Dubosq-Bidot L, Sebillon P, Mannens MM, Guicheney P, Wilde AA. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: RYR2 mutations, bradycardia, and follow up of the patients. *J Med Genet* 2005;42:863-70. https://doi.org/10.1136/jmg.2004.028993
4. Aizawa Y, Komura S, Okada S, Chinushi M, Aizawa Y, Morita H, Ohe T. Distinct U wave changes in patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia

(CPVT). *Int Heart J* 2006;47:381-9.
https://doi.org/10.1536/ihj.47.381

5. Napolitano C, Priori SG, Bloise R. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Gene Reviews* 1993-2016.
6. Priori SG, Napolitano C, Memmi M, Colombi B, Drago F, Gasparini M, DeSimone L, Coltorti F, Bloise R, Keegan R, Cruz Filho FE, Vignati G. Clinical and molecular characterization of patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation* 2002;106:69-74.
https://doi.org/10.1161/01.CIR.0000020013.73106.D8
7. Priori SG, Napolitano C. Role of genetic analysis in cardiology: part I: mendelian diseases: cardiac channelopathies. *Circulation* 2006;113:1130-5.
https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.105.563205
8. Hayashi M, Denjoy I, Extramiana. Incidence and risk factors or arrhythmic event in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation* 2009;119-2426-34.
9. Van der Werf C, Kannankeril PJ, Sacher F, Krahn AD, Viskin S, Leenhardt A et al. Flecainide therapy reduces exercise-induced ventricular arrhythmias in patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol* 2011;57:2244-54.
https://doi.org/10.1016/j.jacc.2011.01.026
10. Sumitomo N, Harada K, Nagashima M, Yasuda T, Nakamura Y, Aragaki Y et al. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: electrocardiographic characteristics and optimal therapeutic strategies to prevent sudden death. *Heart* 2003;89:66-70.
https://doi.org/10.1136/heart.89.1.66
11. Priori SG, Wilde AA, Horie M, Cho Y, Behr ER, Berul C et al. HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes: document endorsed by HRS, EHRA, and APHRS in May 2013 and by ACCF, AHA, PACES, and AEPC in June 2013. *Heart Rhythm* 2013;10:1932-63.
https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2013.05.014