

İmplantabl Kardioverter Defibrilatör (ICD) Uygulanan Uzun QT Sendromlu İki Pediatrik Hasta[¶]

THE LONG QT SYNDROME AND IMPLANTABLE CARDIOVERTER DEFIBRILLATORS
(ICD): TWO PEDIATRIC PATIENTS

Ertürk LEVENT*, Ruhi ÖZYÜREK**, Coşkun DORAK*, Ayvaz AYDOĞDU*, Hasan GÜVEN*,
Alp ALAYUNT***, Aytül PARLAR****

* Uz.Dr., Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Pediatrik Kardiyoloji BD,

** Doç.Dr., Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Pediatrik Kardiyoloji BD,

*** Doç.Dr., Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs ve Kalp Damar Cerrahisi AD,

**** Prof.Dr., Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Pediatrik Kardiyoloji BD, İZMİR

Özet

Amaç: Uzun QT sendromu (UQTS) çarpıntı atakları, tekrarlayan senkop, konvülsiyonlar ve ani ölüme neden olabilen ventriküler aritmilerle karakterlidir. İmplantabl Kardioverter Defibrilatörler (ICD) yüksek riskli, özellikle QTc süresinin 0.55 saniyeden uzun olduğu hastalarda uygulanabilir. ICD'nin pediatrik yaşta kullanımı son derece az olduğundan, kliniğe ventriküler fibrilasyon tablosu ile gelen ve UQTS tanısı konarak ICD uygulanmış iki pediatrik hasta ve izlemleri sunuldu.

Materyel ve Metod: Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD'na ventriküler fibrilasyon tablosu ile gelen iki olgunun incelemesinde; birinci olgunun tekrarlayan senkop atakları ve ailede ani ölüm öyküsü vardı. İkinci olgu ise hastaneye ventriküler fibrilasyon ve kardiyak arrest tablosunda getirildi. Her iki olguya UQTS tanısı (QTc: 0.52 sn ve 0.57 sn.) konarak beta blokür tedavisi başlandı. Ancak antiaritmik tedavi alındıyken ventriküler fibrilasyon atakları gözlenen olgulara ICD uygulandı.

Bulgular: Her iki hastanın izlemlerinde antiaritmik tedaviye rağmen ventriküler fibrilasyon gözlemlendi fakat ICD tarafından defibrile edildiler.

Sonuç olarak; yüksek riskli UQTS hastalarında ICD'nin çocuk yaşlarda implante edilebileceği ve ventriküler fibrilasyon ataklarını sonlandırarak ani ölüm riskini azaltabileceği vurgulanmıştır.

Anahtar Kelimeler: İmplantabl kardioverter defibrilatör,
Uzun QT sendromu

T Klin Kardiyoloji 2001, 14:135-137

Summary

Purpose: The Long QT Syndrome (LQTS) is an inherited disorder associated with recurrent syncope, seizures and rapid palpitation or sudden death from ventricular arrhythmias. Implantable Cardioverter Defibrillators (ICD) may be considered for high risk patients, especially with QTc interval longer than 0.55 seconds. ICD implantation in pediatric ages is performed very rarely. In this article, two pediatric Long QT patients who have implanted ICD are reported.

Materials and Methods: In this study, we had observed two patients who came to our clinic with ventricular fibrillation attacks. In the first patient, recurrent syncopal events and family history of sudden death was observed. The second patient came to our clinic with ventricular fibrillation and cardiac arrest. Both of the patients were diagnosed as LQTS and treatment of beta-blocker was started. Ventricular fibrillation was observed in both two cases, inspite of the antiarrhythmic treatment. Therefore ICD implantation was performed.

Result: In the observation of them, we saw that ventricular fibrillation attacks were defibrillated by ICD.

Conclusion: ICD implantation in high risk LQTS patients in pediatric ages can terminate ventricular fibrillation attacks and decrease the risk of sudden death.

Key Words: Implantable cardioverter defibrillators (ICD),
Long QT syndrome

T Klin J Cardiol 2001, 14:135-137

Geliş Tarihi: 13.07.2000

Yazışma Adresi: Dr.Ertürk LEVENT

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD
Çocuk Kardiyolojisi BD, Bornova, İZMİR

[¶]Bu olgular daha önce VI. BALKAN Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery Kongresi'nde (1998) tebliğ edilmiştir.

T Klin J Cardiol 2001, 14

Uzun QT sendromu (UQTS) çarpıntı atakları, tekrarlayan senkop, konvülsiyonlar ve ani ölüme neden olabilen ventriküler aritmilerle karakterlidir (1-3). Yapılan çalışmalarda UQTS'da 6 genotip tanımlanmış, mutasyonlarla, klinik bulguların ve spesifik tedavilerinin korele olduğu saptanmıştır. Klinik olarak tekrarlayan senkop atakları özellikle

135

LQT1 ile ortaya çıkarken, uykuyla tetiklenen aritmiler LQT3'te, gürültüyle tetiklenen aritmiler ise LQT2'de ortaya çıkmaktadır. EKG'de T dalgası özellikleri de tanımlayıcı olabilmektedir (4). UQTS'li olgularda tıbbi tedavi olarak beta bloker tedavisi verilebileceği gibi, altta yatan iyon kanalı defektine göre diğer antiaritmikler de kullanılabilir (2,4,5). İmplantabl Kardioverter Defibrilatörler (ICD) ise yüksek riskli, QTc intervalinin 0.55 saniyenin üzerinde olduğu, ailede ani ölüm öyküsü olan ve tıbbi tedaviye rağmen tekrarlayan ventriküler taşikardi ve fibrilasyon atakları olan hastalarda uygulanabilir (1,2,4). Antiaritmik ilaç tedavileri Uzun QT sendromunda etkili olmakla beraber bu hastalığıdaki ani ölüm riskini tümüyle ortadan kaldırmamaktadırlar (2,4,5). ICD'nin pediatrik yaşta kullanımının nadir olması nedeniyle kliniğe tekrarlayan ventriküler fibrilasyon tabloları ile başvuran ve UQTS tanısı konarak ICD uygulanan iki pediatrik hasta ve izlemleri sunuldu.

Olgu 1: Kliniğimizde UQTS tanısı alan 4 yaşındaki kız hasta, 1 yıl süre ile yapılan antiaritmik tedaviye (Beta bloker) rağmen, 1 yıl içinde 5 kez bilinç kaybı ve ventriküler fibrilasyon tablosuyla kliniğimize başvurdu. Hastanın ailesinde teyze ve babaannede ani ölüm öyküsü vardı. Yapılan laboratuvar tetkiklerinde; hemogram normal sınırlarda, kardiyak enzimler normal, QTc süresi 0.52 sn, EEG, kraniyal tomografi, işitme testleri normal olarak değerlendirildi. Olguya beta bloker (Propranolol) tedavisinin yanı sıra ICD implante edildi.

Olgu 2: Yedi yaşındaki kız olgu hastaneye bilinç kaybı ve ventriküler fibrilasyon bulgularıyla getirildi. Hastanın özgeçmişinde 2 yıl önce geçirilmiş senkop öyküsü vardı. Aile öyküsü saptanmadı. Hastanın yapılan laboratuvar tetkiklerinde hemogram, EEG, işitme testleri normal olarak değerlendirildi. QTc süresi 0.57 saniyeydi. Hastaya beta bloker (Propranolol) başlandıktan sonra ICD implantasyonu uygulandı.

Hastaların 24 saat Holter değerlendirmelerinde QTc süresi uzunluğu dışında ritm bozukluğu saptanmamıştır. Her iki hastada sık senkop ataklarının gözlenmesi, ventriküler fibrilasyon (torsade de pointes) ve EKG'deki T morfolojisi (erken başlangıçlı, geniş tabanlı) göz önüne alındığında LQT1 olası genotipinde olduğu düşünülmüş ve propranolol tedavisi başlanmıştır (4).

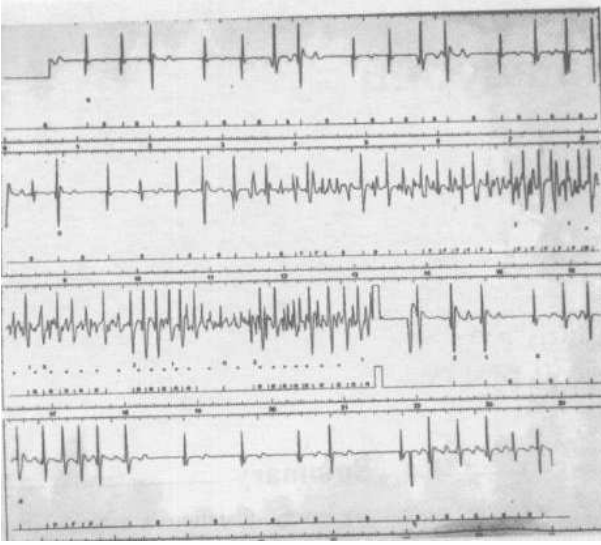
Her iki hastada da subkutanöz abdominal poşet oluşturulduktan sonra, poşet içine defibrilatör yerleştirilerek elektrod subcutan yolla ilerletilip, subklavian ven yoluyla, sağ ventriküle yerleştirildi (3). Hastaların iki yıllık izlemlerinde ilk hastada iki kez, ikinci hastada bir kez olmak üzere ventriküler fibrilasyon geliştiği ve ICD tarafından defibrile edildiği görüldü (Şekil 1).

Tartışma

Uzun QT sendromlu hastalar senkop, konvülsiyon veya özellikle egzersizle ortaya çıkan çarpıntı ataklarıyla kliniğe başvurumaktadırlar. Bu sendrom EKG'de QT süresinin uzaması ve ölümcül ventriküler aritmilerle karakterlidir (1,2,4). Otozomal resesif Jervell ve Lange-Nielsen, otozomal dominant Romano-Ward sendromu şeklinde görüldüğü gibi izole vakalar da tanımlanmaktadır.(1). Bizim ilk hastamızın aile öyküsünde bir çok ani ölüm olması dikkat çekicidir.

Uzun QT sendromunda ICD'ler özellikle yüksek riskli hastalara uygulanabilmektedir (3-6). Hastalarda kullanılan antiaritmik ilaçlar tekrarlayan senkop ataklarını azaltsa bile ani ölüm riskini ortadan kaldıramamaktadırlar. Özellikle yeni gelişen tekniklerle hastalara torakotomi yapılmaksızın ICD implantasyonları uygulanabilmektedir (2,3). 1985 yılından itibaren, yüksek riskli erişkin hastalara ICD implantasyonu uygulamaları her geçen gün sayıca artmaktadır. Yapılan çalışmalar ve ritm kayıtları ICD'lerin tekrarlayan ventriküler fibrilasyon ve ventriküler taşikardi ataklarının sonlandırılmasında oldukça etkili olduğunu göstermektedir (2,3,6). Yapılan geniş serili çalışmalarda ICD'nin antiaritmik tedaviye göre mortaliteyi %20-40 oranında azalttığı gösterilmiştir (5-8). Erişkinlerde sıkça kullanılan bu tedavinin çocuklarda ise kullanımını son derece azdır. Özellikle pediatrik yaşta, defibrilatörün yerleştirme güçlüğü, büyüme ile elektrod boyunun kısalması ve kalın elektrod kullanma zorunluluğu gibi özel zorluklar dikkat çekicidir (3,4,6,7,9).

Groh ve ark. kliniğe ani kardiyak arrest, senkop ve ventriküler fibrilasyonla gelen 35 UQTS'li hastada ICD uygulamışlar ve 31 aylık izlemlerde mortaliteye rastlamadıklarından ICD'lerin bu sendromlu yüksek riskli hastalarda başarılı bir tedavi seçeneği olduğunu belirtmekte-



Şekil 1. ICD tarafından Ventriküler fibrilasyonun sonlandırılması.

dirler (7). Wilson ve ark. 5 pediatrik olguda (Restriktif kardiyomyopati ve Uzun QT sendromlu) başarılı sonuçlar bildirmektedir (9). Erentürk ve ark Belçika'da 187 erişkin olguda 249 ICD uygulamışlar ve sonuçların oldukça başarılı olduğunu bildirmektedirler (10).

Her iki hastamız da antiaritmik tedaviye rağmen kliniğe geliş bulguları, QTc süreleri ve aile öyküleri nedeniyle yüksek riskli olarak kabul edildiler. Özellikle ilk hasta; QTc süresi 0.52 sn olmasına rağmen saptanan senkop ve ventriküler fibrilasyon atakları nedeniyle yüksek riskli kabul edildi. Literatürde de antiaritmik tedaviye rağmen tekrarlayan ventriküler fibrilasyonu olan hastalarda ICD ile başarılı sonuçlar alındığı bildirilmektedir (4,6,7). İzlemlerde her iki hastada da antiaritmik tedaviye rağmen ventriküler fibrilasyon gözlenmiş fakat ICD tarafından hastalar başarıyla defibrile edilmiştir (Şekil 1). ICD takılan olgularda antiarit-

mik tedavinin devamı önemlidir. Böylece hastalarda daha az disritmiye rastlanacağından defibrilatörün ömrü uzayacaktır (4,8).

Sonuç olarak; bu olgular nedeniyle yüksek riskli uzun QT sendromu hastalarında ICD'nin çocuk yaşlarda da implante edilebileceği ve ventriküler fibrilasyon ataklarını sonlandırarak, ani ölüm riskini azaltılabileceği vurgulanmıştır.

KAYNAKLAR

1. Park MK. Long QT syndrome. Pediatric Cardiology For Practitioners. St. Louis: Mosby Year Book, 1996: 458-62.
2. Mirowski M. The automatic implantable cardioverter defibrillator. J Am Coll Cardiol 1985; 6: 461-6.
3. Mahomed Yousuf. Surgical techniques for implantation of the ICD. In: Zipes DP, Jalife Ji, ed. Cardiac Electrophysiology. From Cell to Bedside. WB Saunders Company, 1995: 412-1425.
4. Viskin S. Long QT syndromes and torsade de pointes. Lancet 1999; 354:1625.
5. The Antiarrhythmics Versus Implantable Defibrillators (AVID) Investigators. A comparison of antiarrhythmic drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from near fatal ventricular arrhythmias. N Engl J Med 1997; 337:1576-83.
6. Gregoratos G, Cheitlin MD, Conill A, et al. ACC/AHA guidelines for implantation of cardiac pacemakers and antiarrhythmia devices: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. J Am Coll Cardiol 1998; 31: 1175-209.
7. Groh WJ, Silka MJ, Oliver RP, et al. Use of implantable cardioverter-defibrillators in the congenital long QT syndrome. Am J Cardiol 1996; 78: 703-6.
8. Dorosthkar PC, Eldar M, Belhassen B, et al. Long term follow-up of patients with Long QT syndrome treated with beta-blockers and continuous pacing. Circulation 1999; 100 (24): 2431-6.
9. Wilson WR, Greer GE, Grubb BP. Implantable cardioverter defibrillation in children: a single institutional experience. Ann Thorac Surg 1998; 65(3): 775-8.
10. Erentürk S, Wellens F, Brugada P, et al. İmlante edilebilen kalp defibrilatörleri: 6 yıllık deneyim. Türk Kard Der Arş 1997; 25(3): 136-42.