

Hipertrofik Kardiyomiyopati ve Senkop: Farklı Bir Atrioventriküler Nodal Reentran Taşikardi Prezantasyonu ile İlgili Olgu Sunumu ve Literatürlerin Gözden Geçirilmesi

HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY AND SYNCOPE: CASE REPORT OF A DIFFERENT CLINICAL PRESENTATION OF ATRIOVENTRICULAR NODAL REENTRY TACHYCARDIA AND REVIEW OF THE LITERATURE

Dr. Basri AMASYALI,^a Dr. Sedat KÖSE,^a Dr. U. Çağdaş YÜKSEL,^a Dr. Turgay ÇELİK,^a
Dr. Hürkan KURŞAKLIOĞLU,^a Dr. Atila İYİSOY,^a Dr. Ersoy IŞIK^a

^aKardiyoloji AD, GATA, ANKARA

Özet

Görünür herhangi bir sağlık problemi olmayan genç erişkinlerdeki ani kardiyak ölümün en sık sebebi hipertrofik kardiyomiyopati zemininde gelişen ventriküler aritmilerdir. Hastalığın bir diğer klinik bulgusu olan senkop, ventriküler aritmiler sonucu gelişebileceği gibi, sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonunu arttıran manevralar ya da bradiaritmiler gibi sebeplere bağlı olarak da karşımıza çıkabilmektedir. Bu yazıda, çarpıntı ile birlikte gelişen senkop atakları yakınması olan ve elektrofizyolojik çalışmada senkop ataklarının ko-insidans olarak bulunan atrioventriküler nodal reentran taşikardiye bağlı olduğu saptanan ve başarılı yavaş yol ablasyonu ile yakınmaları ortadan kaldırılan idiyopatik hipertrofik subaortik stenozlu bir olgu sunulmaktadır. Hipertrofik kardiyomiyopati olgularında senkop sebebinin, nadiren de olsa kateter ablasyon yöntemi ile tamamen düzeltilebileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Hipertrofik kardiyomiyopati, atrioventriküler nodal reentran taşikardi, kateter ablasyonu

Abstract

The most frequent cause of sudden death in young adults in whom no apparent health problems are present is ventricular arrhythmia due to hypertrophic cardiomyopathy. The cause of syncope seen in the presence of hypertrophic cardiomyopathy may result from conditions increasing the left ventricular outflow tract gradient or bradyarrhythmia as well as ventricular arrhythmia. In this case report, we would like to present a case of hypertrophic cardiomyopathy presenting with syncope accompanied by palpitation episodes. Electrophysiologic test revealed a coexisting atrioventricular nodal reentry tachycardia as the cause for syncopal attacks, which was eliminated successfully with slow pathway ablation. It is important to keep in mind that in cases of hypertrophic cardiomyopathy the cause of syncope may be sometimes curable with catheter ablation.

Key Words: Hypertrophic cardiomyopathy, atrioventricular nodal reentry tachycardia, catheter ablation

Türkiye Klinikleri J Cardiovasc Sci 2006, 18:153-157

Bilinen bir sebep olmaksızın sol ventrikül kas kitlesinde artışla karakterize olan hipertrofik kardiyomiyopatide ani ölüm riskinin sağlıklı popülasyona göre daha yüksek olduğu bilinmektedir. Görünür herhangi bir sağlık problemi olmayan genç erişkinlerdeki ani kardiyak ölümün en sık sebebi de hipertrofik kardiyomiyopati zemininde gelişen ventriküler aritmiler-

dir.¹ Hastalığın bir diğer klinik bulgusu olan senkopun nedeni de yine ventriküler aritmiler olabileceği gibi, sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu ve bradiaritmiler de ender bazı olgularda karşımıza çıkabilmektedir.^{2,3} Bu yazıda, çarpıntı şikayeti ve ardından gelişen senkop atakları nedeniyle değerlendirmeye alınan ve elektrofizyolojik çalışma (EFÇ)'da senkop ataklarının ko-insidans olarak bulunan atrioventriküler nodal reentran taşikardi (AVNRT)'ye bağlı olduğu saptanan ve başarılı bir şekilde yavaş yol ablasyonu ile senkop nedeni ortadan kaldırılan idiyopatik hipertrofik subaortik stenoz (IHSS)'lu bir olgu sunulmaktadır.

Geliş Tarihi/Received: 15.03.2005 Kabul Tarihi/Accepted: 05.08.2005

Yazışma Adresi/Correspondence: Dr. Basri AMASYALI
GATA, Kardiyoloji AD,
06018, Etlik, ANKARA
dramasyali@yahoo.com

Copyright © 2006 by Türkiye Klinikleri

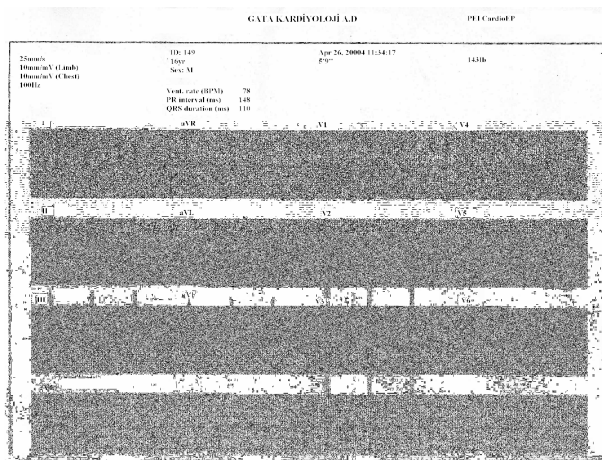
Olgu Sunumu

İki yıldır IHSS tanısıyla takip edilen 20 yaşındaki genç erişkin hasta, son 3 ay içinde iki kez gelişen senkop yakınmasıyla kliniğimize başvurdu. Hastanın hikayesi incelendiğinde öncelikle çarpıntı hissettiği ve her iki senkopun da çarpıntının başlamasından yaklaşık 10-15 dakika sonra geliştiği anlaşıldı. Yapılan fizik muayenede nabız: 72 atım/dk, arteriyel kan basıncı 110/70 mmHg olarak saptandı. Kalp sesleri ritmik ve mezokardiyak odakta 1-2/6 sistolik üfürüm mevcuttu. Diğer sistemik muayene bulguları tabii idi. Hastaya rutin biyokimyasal tetkikler, tam kan, telekardiyografi, EKG, holter monitörizasyonu ve ekokardiyografi uygulandı. Biyokimyasal tetkikleri ve tam kan sonucu normal sınırlardaydı. Telekardiyografide kardiyotorasik indeks normal sınırlarda saptandı. EKG’de prekordiyal derivasyonlarda sol ventrikül hipertrofisine işaret eden büyük amplitüdü QRS dalgaları ve sekonder T dalga değişiklikleri mevcuttu (Şekil 1). Ekokardiyografide ise interventriküler septumun belirgin olarak hipertrofik olduğu saptandı. İnterventriküler septumun diyastoldeki kalınlığı 22 mm. olarak ölçüldü. Sistolde ise mitral kapağın öne doğru hareketi nedeniyle dinamik sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu geliştiği gözlemlendi. Doppler ile yapılan ölçümlerde maksimum gradiyentin 45 mmHg olduğu tespit edildi. Hastaya 24 saatlik Holter monitörizasyonu uygu-

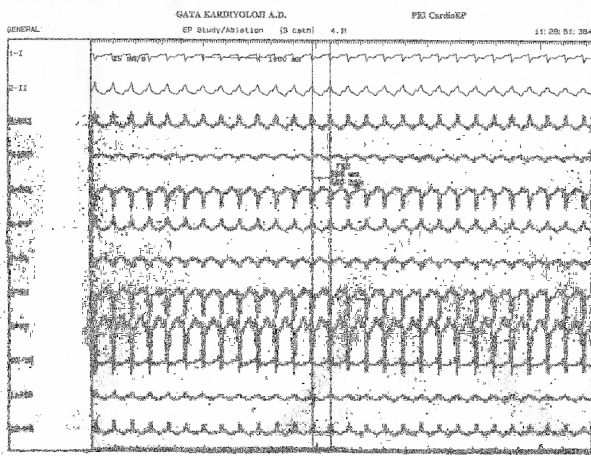
landı. Ancak monitörizasyonda herhangi bir patolojik ritim gelişimi gözlenmedi.

Hasta, senkopa yol açan disritminin saptanabilmesi amacıyla elektrofizyoloji laboratuvarına alındı. Sağ femoral ven yoluyla yüksek sağ atrium, His demeti ve koroner sinüse elektrod kateterler yerleştirildi. Hastanın temel siklus uzunluğu 889 msn idi ve bazal ölçümler normal sınırlardaydı; AH intervali 90 msn, HV intervali 54 msn, Wenckebach noktası 330 msn. Hastada, programlı atriyal stimülasyonla (600-290 msn) güvenilir bir şekilde AH intervalinde ani uzama ile başlayan sabit VA intervaline sahip, HV intervali 54 msn olan 315 msn siklus uzunluğuna sahip dar QRS kompleksli taşikardi indüklendi (Şekil 2, 3). Hastanın sorgulanması ile indüklenen taşikardinin hastanın şikayetleri ile uyumlu olduğu anlaşıldı. Taşikardinin, yüksek sağ atriya yerleştirilen elektrod kaydına göre VA intervali 63 msn idi ve retrograd atriyal aktivasyon paterni konsantrik özellik göstermekteydi (Şekil 3). His hüzmeleri refrakter dönemde iken uygulanan ventriküler ekstrasitulus ile bir sonraki atriyal aktivasyon paterni değiştirilemiyor ve öne alınamıyordu. Taşikardinin AH intervalinde gözlenen “jump” ile başlaması, kısa ve sabit bir VA intervaline sahip olması, retrograd atriyal aktivasyon paterninin konsantrik özellik göstermesi, His hüzmeleri refrakter dönemde iken ventriküler ekstrasitulus ile retrograd atriyal aktivasyon paterni ve zamanının değiştirilememesi bulgularıyla hastadaki mevcut taşikardinin tipik (yavaş-hızlı) atriyoventriküler nodal reentran taşikardi (AVNRT) ile uyumlu olduğu düşünüldü. Taşikardinin başlamasından yaklaşık 5 dakika sonra hastada baş dönmesi şikayeti gelişmekteydi ve bu süreden sonra da hastanın arteriyel kan basıncı 80/55 mmHg seviyelerine kadar düşmekteydi. Taşikardi güvenilir bir şekilde inkremental atriyal stimülasyon ile sonlandırılmamakta idi. Bu bulgular ışığında hastanın senkop ataklarının AVNRT atakları neticesi geliştiği düşünüldü ve ablasyon işlemine karar edildi.

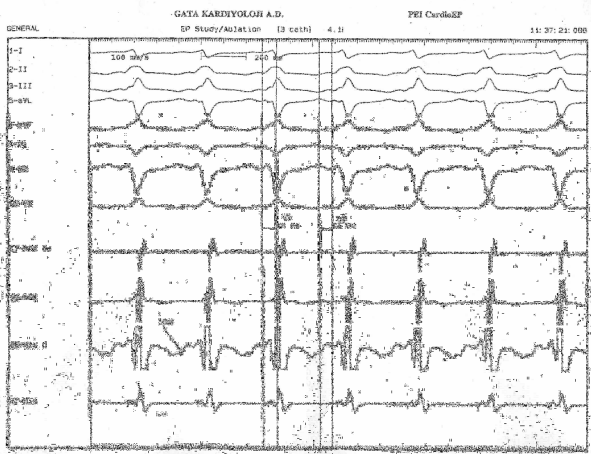
Ablasyon işleminde 4 mm-başlıklı ablasyon kateteri (Marinr, Medtronic Inc., Minneapolis, MN) kullanıldı. İntegre yaklaşımla sağ midseptal bölgede yavaş yol ablasyonu uygulandı. Radyofrekans enerji



Şekil 1. Olgunun 12 derivasyonlu EKG kaydı görülmektedir.



Şekil 2. Elektrofizyolojik çalışmada, programlı atriyal stimülasyon ile indüklenen taşikardi siklus uzunluğu (TSU) 315 msn olan dar QRS kompleksli taşikardi görülmektedir.



Şekil 3. Atrioventriküler nodal reentran taşikardi ile uyumlu olan intrakardiyak elektrogram kayıtları görülmektedir (VA intervali 63 msn, HV intervali 54 msn, kağıt hızı 100mm/sn).

uygulaması sırasında sık junctional vurular gözleendi. Ablasyon işlemi sonrasında üç ayrı siklus uzunluğunda (600-500-430) yapılan programlı atriyal ve ventriküler stimülasyonla herhangi bir taşikardi indüklenemedi ve ikili yol fizyolojisinin ortadan kalktığı gözleendi. 1 mg atropinin intravenöz uygulanması sonrası tekrarlanan stimülasyon protokolünde de herhangi bir taşikardinin indüklenemediği gözleendi. İşlem sonrası hasta 24 saat boyunca monitörize edildi ve ablasyondan sonra ikinci günde taburcu edildi. Hasta, antiaritmik tedavinin ve

rilmediği 10 aylık takip dönemi boyunca asemptomatik seyretmektedir.

Tartışma

Hipertrofik kardiyomyopatide gözlenen senkop ataklarına yol açabilecek çeşitli sebepler mevcuttur. Bunlardan en fazla üzerinde durulması gereken bir konudur.⁴ Yazımız, IHSS'li bir hastada, senkop sebebi olarak tamamen kür sağlanabilen patolojilerin de olabileceğini göstermesi bakımından önemlidir.

Hastalığın pek çok klinik bulgusundan sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu sorumlu gibi görünmektedir. Genel kabul gören yaklaşım 30 mmHg üzerindeki ventriküler gradiyentlerin sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu olarak değerlendirilmesidir.⁵ 50 mmHg'nın altındaki gradiyentlerde ejeksiyonun önemli bir bölümü henüz dinamik obstrüksiyon gelişmeden gerçekleştiği için sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonuna bağlı bulgular belirgin değildir. 50 mmHg ve üzeri gradiyentlerde ise ejeksiyonun önemli bir bölümünün sistolik öne hareket esnasında gerçekleşmesi obstrüktif bulguların daha belirgin olmasına neden olur. Özellikle egzersizle birlikte ortaya çıkan senkop, presenkop, göğüs ağrısı gibi semptomlar, vücudun artan kan akımı ihtiyacının gradiyent nedeniyle karşılanamaması neticesi gelişir. Ancak hipertrofik kardiyomyopati olgularının yalnızca küçük bir bölümünde obstrüksiyona yol açan gradiyent saptanır. Olguların yaklaşık %75'inde istirahat esnasında gradiyent saptanmaz ve "non-obstrüktif" hipertrofik kardiyomyopati olarak adlandırılır.

Hipertrofik kardiyomyopati hastalarında en sık karşılaşılan aritmiler ventriküler aritmiler ve atriyal fibrilasyon (AF)'dur. Nadir bazı formlarda ise aksesuar yol taşikardileri görülebilir. Ventriküler aritmiler içinde en sık gözlenen izole ventriküler ekstrasistoller ve süresiz ventriküler

taşikardi ataklarıdır. Tartışmalı olmakla birlikte süreksiz ventriküler taşikardi ataklarının artan ölüm riski ile birlikte olduğunu gösteren çalışmalar mevcuttur.⁶ Holter monitörizasyonu esnasında gözlenen süreksiz ventriküler taşikardi ataklarının prognostik önemi kabul görünken, EPS sırasında indüklenen süreksiz ventriküler taşikardilerin klinik anlamı tartışmalıdır.⁷

Atriyal fibrilasyon hipertrofik kardiyomiopati hastalarında en sık gözlenen sustained aritmidir. Hipertrofik kardiyomiopati hastalarının %20-25'inde paroksizmal AF atakları gözlenmektedir.⁸ Atriyal fibrilasyon gelişen hastaların yaklaşık üçte birinde ritim iyi tolere edilebilirken, yatkın bazı hastalarda hayatı tehdit eden ventriküler aritmi gelişimi gözlenebilir.⁹ Atriyal fibrilasyonun senkop ve hemodinamik bozulmaya yol açmasındaki tek unsur malign ventriküler disritimleri tetiklemesi değildir. IHSS'de, hipertrofi nedeniyle ventriküler diyastolik dolunun kısıtlı olması sebebiyle, AF neticesi ventriküler doluma büyük oranda katkısı bulunan atriyal vuruların ortadan kalkması, kardiyak debide ani azalmaya yol açar.

Hipertrofik kardiyomiopatide nadir görülen bir diğer senkop nedeni de atriyoventriküler (AV) ileti bloğu gelişimidir. Bu hastalarda AV blok gelişiminin nedeni belli değildir. Döven ve ark.nın, AV blok gelişen hipertrofik kardiyomiopatili hastaların incelendiği üç hastalık serilerinde iki hastada paroksizmal atriyoventriküler tam blok, bir hastada ise kalıcı AV tam blok gelişimi bildirilmiştir.² Hastaların ikisinde uzamış His-purkinje ileti zamanı saptanmış, birinde ise His potansiyellerinin hiç iletilemediği görülmüştür. AV tam blok gelişimi gösteren hastanın klinik prezantasyonunun kardiyopulmoner arrest şeklinde olduğunu bildirmişlerdir. Her üç hastanın da kalıcı kalp pili implantasyonu sonrası semptomsuz olarak yaşamlarına devam ettiği görülmüştür. Fananapazir ve ark., kardiyopulmoner arrestten resüsite edilen hipertrofik kardiyomiopati hastalarının %23'ünde His-purkinje ileti sistemi anormallikleri olduğunu bildirmişlerdir.¹⁰

AF dışında supraventriküler taşikardiler nedeniyle hemodinamik bozulmanın gözlendiği hipertrofik kardiyomiopati olgusu oldukça enderdir. Munclinger ve ark.'nın bildirdiği bir olguda, 18 yaşındaki bayan hastada, EPS laboratuvarında istem dışı verilen atriyal uyarı neticesi 330 msn siklus uzunluğunda supraventriküler taşikardi geliştiği bildirilmiş ve hastanın hemodinamisinin bozulduğu görülmüştür. Hastada 22 sn sonra ventriküler fibrilasyon gelişmiştir. Hasta 360 Joule DC ile defibrile edilmiş ve yapılan incelemede atriyal taşikardi esnasında yüzey EKG'sinde iskemiye işaret eden derin ST depresyonlarının olduğu görülmüş ve VF'nin iskemiye sekonder geliştiği sonucuna varmışlardır.¹¹ Sato ve ark., Holter monitörizasyonu esnasında ventriküler fibrilasyon nedeniyle kaybedilen bir hastayı inceledikleri yayınlarında, VF öncesi hastada hızlı sinüs taşikardisi ve buna bağlı ST segment depresyonunun geliştiğini bildirmişlerdir.¹² Madariaga ve ark. yaptıkları çalışmada hipertrofik kardiyomiopatili hastalarda, atriyal fibrilasyon veya hızlı atriyal stimülasyon esnasında belirgin sol ventrikül disfonksiyonu ve buna bağlı hemodinamik bozulma geliştiğini bildirmişlerdir.¹³ Sunduğumuz olguda taşikardi esnasında incelenen yüzey EKG'de herhangi bir iskemi bulgusu gözlenmemiş olmakla birlikte bu, hastanın hemodinamisinin bozulduğunun gözlenmesi üzerine taşikardinin fazla uzun sürmeden sonlandırılmış olması nedeniyle olabilir. Olgumuzda hemodinaminin bozulmasında primer olarak taşikardiye bağlı dinamik sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonundaki artış ve buna bağlı kardiyak debide azalmanın rol oynadığını düşünmekteyiz.

Sonuç olarak, senkop etiolojisinin araştırıldığı hipertrofik kardiyomiopati olgularında, senkop sebebi olarak tamamen kür sağlanabilecek sebeplerin de olabileceği düşünülmeli ve EPS'de ventriküler aritmilerin yanı sıra supraventriküler aritmiler yönünden de hastanın iyi değerlendirilmesi gerektiğine inanmaktayız.

KAYNAKLAR

1. Firoozi S, Sharma S, Hamid MS, McKenna WJ. Sudden death in young athletes: HCM or ARVC? *Cardiovasc Drugs Ther* 2002;16:11-7.
2. Doven O, Cicek D, Pekdemir H, et al. Abnormal His-Purkinje system conduction leading to complete atrioventricular block in patients with hypertrophic cardiomyopathy: A report of three cases. *Jpn Heart J* 2004;45:347-52.
3. Wang DW, Deng YB. Hypertrophic cardiomyopathy complicated by severe bradycardias: a pedigree report. *Clin Cardiol* 2002;25:76-80.
4. Elliott P, McKenna WJ. Hypertrophic cardiomyopathy. *Lancet* 2004;363:1881-91.
5. Wigle ED, Sasson Z, Henderson MA, et al. Hypertrophic cardiomyopathy: the importance of the site and extent of hypertrophy: a review. *Prog Cardiovasc Dis* 1985;28:1-83.
6. McKenna WJ, Camm AJ. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: assessment of patients at high risk. *Circulation* 1989;80:1489-92.
7. Behr ER, Elliott P, McKenna WJ. Role of invasive EP testing in the evaluation and management of hypertrophic cardiomyopathy. *Card Electrophysiol Rev* 2002;6:482-6.
8. Olivetto I, Cecchi F, Casey SA, Dolaro A, Traverse JH, Maron BJ. Impact of atrial fibrillation on the clinical course of hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 2001;104:2517-24.
9. Boriani G, Rapezzi C, Biffi M, Branzi A, Spirito P. Atrial fibrillation precipitating sustained ventricular tachycardia in hypertrophic cardiomyopathy. *J Cardiovasc Electro-physiol* 2002;13:954.
10. Fananapazir L, Epstein SE. Hemodynamic and electrophysiologic evaluation of patients with hypertrophic cardiomyopathy surviving cardiac arrest. *Am J Cardiol* 1991;67:280-7.
11. Munclinger M, Thornton A, Schutte D, Sliwa K. Fatal potential of supraventricular tachycardia in hypertrophic cardiomyopathy. *Int J Cardiol* 93 (2004) 335-7.
12. Sato M, Takenaka K, Yamashita T, et al. Sudden death during Holter electrocardiographic monitoring in a patient with hypertrophic cardiomyopathy. *J Cardiol* 1998;31:297-303.
13. Madariaga I, Carmona JR, Mateas FR, et al. Supraventricular arrhythmia as the cause of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J* 1994;15:134-7.