

Taşikardiyomiyopati Tanı ve Yönetimi/ Aritmiye Bağlı Kardiyomiyopatiler

Taşikardilerin/aritmilerin neden olduğu kardiyomiyopati, kalp yetersizliğine neden olan nadir kardiyomiyopatiler arasında yer almaktadır.⁵⁰⁰ Kalp yetersizliğinin yüksek ve artan prevalansı göz önüne alındığında, düzeltilebilir etiyojilerin klinisyenler tarafından akılda bulundurulması ve iyi yönetilmesi büyük önem kazanmaktadır. Taşikardi ile tetiklenen kardiyomiyopati; hem atriyal hem de ventriküler taşiaritmiler nedeniyle gözlenebilen, genellikle sol ventrikül sistolik fonksiyon bozukluğu ile ilişkili olan sıklıkla geri döndürülebilir bir kalp yetersizliği nedenidir.^{501,502} Sorumlu aritmi ortaya çıktıktan sonra kısa süre içinde de, aylar ya da yıllar sonra da kardiyomiyopati gelişebilmektedir. Sorumlu aritminin tedavisi sonrası, sol ventrikül fonksiyon bozukluğunda düzelme kısmen veya tamamen olabilir.⁵⁰³ Bunun en önemli belirleyicisi ise aritminin tipi ve süresidir.⁵⁰⁴ Bu nedenle taşikardi ile tetiklenen kardiyomiyopatinin tanınması ve doğru bir şekilde yönetilmesi önemlidir. Ek olarak taşikardisi ve sol ventrikül sistolik fonksiyon bozukluğu olan hastalarda eşlik eden başka bir kalp yetersizliği etiyojisi olsa dahi aritminin kalp yetersizliğine katkıda bulunabileceği unutulmamalıdır.^{505,506}

Tanım

Taşikardi ile tetiklenen kardiyomiyopati supraventriküler veya ventriküler bir taşiaritmi nedeniyle biventriküler olabilen ancak sıklıkla sol ventrikülden gözlenen dilatasyon ve sistolik fonksiyon bozukluğu ile karakterize bir kalp yetersizliği nedenidir.⁵⁰⁰ Taşikardi ile tetiklenen kalp yetersizliği ilk olarak 1913 yılında hızlı ventrikül yanıtı atriyal fibrilasyon ve kalp yetersizliği kliniği ile başvuran genç bir erkek hastada tanımlanmıştır.⁵⁰⁷ Daha sonrasında yayımlanan olgular ve çalışmalarla kalıcı ventriküler veya supraventriküler taşikardilerin biventriküler dilatasyona ve sistolik fonksiyon bozukluğuna neden olabileceğini ve aritminin uygun tedavisiyle bu dilatasyonun ve fonksiyon bozukluğunun geri döndürülebildiği doğrulanmıştır.⁵⁰⁸ Tanımından da anlaşılacağı üzere aritmi ile tetiklenen kardiyomiyopati esasen tedavisi ile tanısı doğrulanan klinik bir durumdur ve aritminin kaynağından bağımsız kapsayıcı bir tanımdır. Başka bir deyişle aritmi ile ilişkili kardiyomiyopati tanısı mevcut sorumlu aritminin tedavisini takiben düzelen ventrikül sistolik fonksiyonlarıyla doğrulanır. Nispeten nadir görülen bir kardiyomiyopati nedeni olduğundan; literatürde insan çalışmalarından ziyade, hayvan çalışmaları verilerine daha sık rastlanmaktadır.⁵⁰⁰

Literatürde iki tip aritmi ilişkili kardiyomiyopati tanımlanmıştır.⁵⁰⁴ Tip 1 veya aritmi kaynaklı olarak tanımlanan formda; mevcut olan aritmi, kardiyomiyopatinin tek nedenidir. Aritminin tedavisi ile özellikle sol ventrikülden gözlenebilen sistolik fonksiyon bozukluğu belirgin olarak veya tamamen düzelir.⁵⁰⁹ (Video 10, 11) Tip 2 veya aritmi aracılı olarak tanımlanmış olan formda ise altta yatan başka bir kalp yetersizliği etiyojisi mevcuttur ancak eşlik eden aritmi ventriküler kontraktileti bozmaya belirgin katkı sağlar. Bu nedenle aritminin tedavisi ile özellikle sol ventrikülden görülen sistolik fonksiyon bozukluğu kısmen düzelir.⁵⁰³

Epidemiyoloji

Aritmiler geleneksel anlayışa göre kalp yetersizliği ve kardiyomiyopatilerin belirtisi olarak kabul edilmektedir. Ancak son zamanlarda aritminin başlı başına iskemik olmayan dilate kardiyomiyopati etiyojisinde yer aldığı doğrulanmıştır.⁵¹⁰ Buna rağmen aritmi kaynaklı kardiyomiyopatinin epidemiyolojik verileri netlik kazanmamıştır. Bu durumun en önemli nedeni ise klinisyenler tarafından farkındalığın az

olması ve prevalansının hafife alınmasıdır. Geri döndürülebilir bir dilate kardiyomiyopati etiolojisi olması nedeniyle; klinisyenlerin nedeni bilinmeyen dilate kardiyomiyopati varlığında, aritmi ilişkili kardiyomiyopatiden şüphe duyması elzemdir.

Genel olarak kalp yetersizliği ileri yaşta sık görülür ancak bunun aksine aritmi ilişkili kardiyomiyopati her yaş grubunda görülebilmektedir ve aritminin kaynağından bağımsız olarak özellikle sol ventrikülde görülen dilatasyon ve sistolik fonksiyon bozukluğu ile karakterizedir. Ancak sorumlu aritmi türü yaş grupları arasında farklılık gösterir.⁵⁰⁴

Yetişkinlerde en sık aritmi ilişkili kardiyomiyopati nedeninin atriyal fibrilasyon olduğu iyi bilinmektedir.^{511,512} Pediatrik grupta ise en sık gözlenen sorumlu aritmi fokal atriyal taşikardidir.⁵⁰⁴

Patofizyoloji

Özellikle köpekler üzerinde yapılan hayvan çalışmaları hızla atriyal veya ventriküler uyarının yoğun nörohümorale ve hemodinamik yanıtlara neden olarak insanlarda gözlenen sol ventrikül sistolik kalp yetersizliğine benzer kliniğe yol açtığı gösterilmiştir.⁵¹³ Taşikardi nedeniyle hemodinamik olarak biventriküler dolum basıncı artar, belirgin sistolik fonksiyon bozukluğu gelişir, kardiyak debi azalır ve sistemik vasküler rezistans artar.⁵⁰⁶ Diğer taraftan ise yoğun nörohümorale yanıt gelişir. Bu nörohümorale yanıt artan natriüretik peptid seviyeleri, epinefrin-norepinefrin konsantrasyonları ve renin aktivasyonu sonrası aldosteron düzeyleri ile karakterizedir.⁵¹⁴ Hücresele düzeyde miyositlerin Ca⁺⁺ kullanımında azalma gözlenir. Kardiyak morfolojide ise özellikle sol ventrikülde gözlenen, ancak tüm kalp odacıklarında da olabilen dilatasyon ve duvar incilmesi meydana gelir ve ventrikülün sistolik fonksiyonu azalır.^{500,515}

Sorumlu aritmi üç mekanizma ile kardiyomiyopati gelişimiyle ilişkilidir: Taşiaritmi, dissenkroni ve düzensiz ritim.⁵¹⁶ Bu üç mekanizmanın hangisinin kardiyomiyopatiye daha yüksek ihtimalle neden olduğu net olmamakla birlikte çoğu olguda her üç mekanizmanın da kardiyomiyopati gelişiminde sorumlu olabildiği bilinmektedir. Bu nedenle kalp hızı kontrol altında olsa dahi sık erken vuruların veya dissenkroninin de aritmi ilişkili kardiyomiyopatiye neden olabileceği unutulmamalıdır. İşte bu nedenle, aritmi ilişkili kardiyomiyopati tanımı; hem taşiaritmi hem dissenkroni hem de erken ventriküler atımlar kaynaklı kardiyomiyopatilerin tamamını kapsar.

Patogenezinden sorumlu ana hadise ise aritmiye ikincil olarak miyositlerin Ca⁺⁺ kullanımında gelişen anormalliklerdir.⁵¹⁷ Hayvan modellerinde yapılan uyarıya yanıt olarak üç evrede kalp yetersizliği geliştiği gözlenmiştir: Kompansatuvar faz, sol ventrikül fonksiyon bozukluğu fazı ve sol ventrikül yetersizliği fazı.⁵¹⁸ Kompansatuvar yani telafi edici başlangıç fazı, uyarım başlangıcından itibaren yaklaşık 7 gün (3-7 gün) sürer. Bu kompansatuvar fazda sempatik sistem aktivasyonu gelişir ancak sol ventrikül pompa işlevi normaldir. Ekstraselüler alandaki değişiklikler ve nörohümorale değişiklikler henüz düşük seviyededir. İkinci faz ise sol ventrikül fonksiyon bozukluğu fazıdır ve hızlı atriyal veya ventriküler uyarım başlangıcından 1-3 hafta sonrasına denk gelir. Bu fazda devam eden ve artan nörohümorale ve renin anjiyotensin aldosteron sistemi aktivasyonu vardır. Hem hücresele hem de hücreler arası ekstraselüler matrikste yeniden yapılanmalar gelişir. Ca⁺⁺ kullanımında kusurlar oluşur. Miyokardiyal enerji deposu azalır ve oksidatif stres artar. Sonuç olarak miyokardiyal kontraktilete

azalır. Sol ventrikül sistolik fonksiyon bozukluğu ile dilatasyonu gelişir.⁵¹⁹ Hızlı uyarıdan yaklaşık 3-4 hafta sonra ise ilerleyen ciddi sol ventrikül pompa fonksiyon bozukluğu ve dilatasyonuna bağlı olarak sistemik ve pulmoner konjesyon bulguları ile hemodinamik bozukluk ile karakterize sol ventrikül yetersizliği fazı gelişir.^{520,521}

Sorumlu Aritmi

Aritmiye bağlı kardiyomiyopatiye neden olan sorumlu aritmiler esasen tüm aritmi formlarını kapsamaktadır. Sorumlu aritmi genel olarak supraventriküler veya ventriküler taşiaritmiler olabileceği gibi, hızlı atriyal veya ventriküler uyarım ile erken ekto-pik atriyal veya ventriküler kontraksiyonlar da kardiyomiyopatiye neden olabilir.⁵⁰³ Burada önemli olan, aritmi ile takip edilen hastalarda akıldan çıkarılmaması gereken en önemli husus, sürekli ancak iyi tolere edilebilen aritmilerin daha yüksek ihtimalle kardiyomiyopatiye zemin hazırlayabileceğidir.

Aritmi ilişkili kardiyomiyopati her yaşta görülebilen bir aritmidir. Hatta intrauterin hayatta dahi bildirilmiş ve hidrops fetalis ile sonuçlanmış aritmi ilişkili kardiyomiyopati olguları mevcuttur. Ek olarak kardiyoversiyon ile düzelme gözlenen fetal supraventriküler taşikardiye bağlı kardiyomiyopatiler de bildirilmiştir.⁵²² Pediatrik grup için en sık karşılaşılan aritmi türü fokal atriyal taşikardilerdir. İkinci sıklıkta ise kalıcı junctional resiprokan taşikardi yer almaktadır.⁵⁰⁴ Yetişkinlerde en sık aritmi ilişkili kardiyomiyopati nedeni ise atriyal fibrilasyondur. Yetişkinlerde atriyal fibrilasyon sonrası sık görülen aritmi nedenleri ise ventriküler erken atımlar ve süresiz ventriküler taşikardilerdir.⁵¹¹ Supraventriküler aritmi kaynaklı kardiyomiyopati sıklıkları daha fazla olmasına rağmen insanlarda ventriküler taşikardilerin kardiyomiyopati oluşturma risklerinin daha yüksek olduğu ve sol ventrikül fonksiyonlarını çok daha fazla etkiledikleri de bilinmektedir.

Her ne kadar ventrikül hızı normal aritmilerin kardiyomiyopatiye neden olduğu artık doğrulanmış olsa dahi özellikle erişkin yaş için klinik pratikte sıklıkla karşılaşılan sorumlu aritmi; hızlı ventrikül yanıtı atriyal fibrilasyondur. Bu nedenle ritim kontrolünden sonra hakim olunması gereken en önemli husus ise hedeflenen kalp hızı aralığıdır.⁵²³ İdeal hız kontrolü kavramı yaşa ve hastanın toleransına göre değişmek ile birlikte genel olarak istirahatte hedeflenmesi gereken kalp hızı 60-80 atım/dakika olmalıdır. Ancak özellikle atriyal fibrilasyon hastalarında egzersize anormal kalp hızı yanıtı sık karşılaşılan bir durumdur. Bu nedenler hastaların egzersiz sırasındaki kalp hızlarının da göz önünde bulundurulması önemlidir. Egzersiz sırasında hedef kalp hızı ise 90-115 atım/dakika olmalıdır.⁵²⁴ Bu değerlerin üzerinde olan ve özellikle sol ventrikül sistolik fonksiyon bozukluğu olan hastaların taşikardik olarak kabul edilmesi önerilmektedir.

Patofizyolojide altı çizilen başka bir aritmi mekanizması ise erken atriyal veya ventriküler ekto-pik atımlardır. Sık ventriküler ekto-pik atımı ve buna bağlı sol ventrikül sistolik fonksiyon bozukluğu gelişen hastaların çoğu başarılı ablasyon sonrası sol ventrikül sistolik fonksiyonunda tama yakın düzelme gösterir.⁵⁰⁴

Klinik Görünüm ve Tanı

Aritmi kaynaklı kardiyomiyopati, subakut kalp kapak hastalığı, geçici iskemiye sekonder, kontrolsüz hipertansif, uyuşturucu-alkol, inflamatuvar ve postpartum kardiyomiyopati gibi geri döndürülebilir kardiyomiyopati etiolojileri arasında yer almaktadır.⁵²⁵

Başlıca bulgular arasında çarpıntı ve fonksiyonel kapasitede düşüş yer almaktadır. Daha nadir bir belirti ise senkop/presenkoptur. Ani kardiyak ölüm nadir olmakla birlikte %8-12 oranında rapor edilmiştir. Ancak tüm bunların yanı sıra taşikardi ilişkili kardiyomiyopatinin de diğer tüm kalp yetmezlikleri gibi asemptomatik olabileceği unutulmamalıdır.⁵²⁶

Klinisyenler kardiyomiyopati etiolojisi net olmayan kalıcı veya sık paroksizmal aritmisi olan hastalarda mutlaka aritmi ilişkili kardiyomiyopati tanısını düşünmelidir. Aritmi tanısı olmasa dahi kardiyomiyopati etiolojisi bilinmeyen hastalarda aritmi tespiti için en az iki haftalık ambulatuvar ritim monitörizasyonu tetkit edilmelidir.

Klinik açıdan etiolojisi bilinmeyen hastalarda araştırılması temel öneri olmakla birlikte toksik, ilaç ilişkili, infiltratif veya iskemik etioloji ile takipli kalp yetersizliği hastalarında daha da kötüleşen ciddi bir sol ventrikül sistolik fonksiyon bozukluğu gelişmesi halinde mutlaka akılda tutulmalıdır. Elbetteki bu klinik tablolarda altta yatan diğer etiolojinin de aritmiye neden olabileceği iyi bilinmektedir. Ancak ister aritmi isterse altta yatan patoloji kaynaklı klinik kötüleşme olsun her iki ihtimalde de hastaya uygun optimal ritim veya hız kontrolü sağlanması elzemdir.

Özetle aritmi ilişkili kardiyomiyopati üç farklı klinik senaryo ile kendini gösterebilmektedir:

- (i) Özgeçmişinde kardiyak hastalığı olmayan semptomatik bir hastada taşiaritmi veya sık ektoپیye ek olarak sistolik fonksiyon bozukluğu ve kalp yetersizliği bulguları,
- (ii) Asemptomatik bir hastada taşiaritmi veya sık ektoپیye ek olarak tespit edilen kardiyomiyopati,
- (iii) Bilinen yapısal kardiyak patolojisi olan bir hastada daha da belirginleşen sol ventrikül sistolik fonksiyon bozukluğu ve yeni gelişen aritmi.^{509,527}

Klinik şüpheyi güçlendiren esas nokta aritminin başlangıcı veya artan yükü ile kardiyomiyopati-kalp yetersizliği arasındaki zamansal uyumdur. Tüm kardiyomiyopatiler için olduğu gibi doğru alınan anamnez ve kapsamlı bir fizik muayenenin ardından tanı için temel olan uygun görüntüleme yöntemidir. Yine tüm kardiyomiyopatilerde olduğu gibi aritmi ilişkili kardiyomiyopati tek bir bulguya göre doğrulanabilecek bir tanıdan öte bir klinik tanıdır.

Çoklu görüntüleme yöntemlerine ek olarak aritmi ilişkili kardiyomiyopati hastalarında aritminin tedavisi sonrası bir hafta içinde dramatik oranda azalan N-terminal pro-beyin natriüretik peptid düzeyleri (NT-ProBNP) anlamlı olabilir. Bu nedenle takip edilen NT-ProBNP seviyeleri de kardiyomiyopatiye eşlik eden aritmi ile aritmi ilişkili kardiyomiyopati ayırımında ipucu sağlayabilmektedir.^{509,528}

Aritmi ilişkili kardiyomiyopati hastalarından alınan endomiyokardiyal biyopsi örneklerinde ise geri dönüşümlü bir etioloji olduğunun kanıtı niteliğinde miyokardiyal fibrozisin görülmemesi önemlidir. Ek olarak CD68+ makrofajlarının infiltrasyonu ve artmış sınıf 2 majör doku uyumluluk kompleksi moleküllerinin ekspresyonunda artış da diğer histopatolojik farklılıklardandır. Ancak tanı için endomiyokardiyal biyopsinin rolü netlik kazanmamıştır ve kapsamlı çalışmalar gerektirmektedir.⁵²⁹

Tüm kardiyomiyopatilerde olduğu gibi görüntüleme yöntemlerine spesifik olan bazı bulgular aritmi ilişkili kardiyomiyopati tanısına klinisyeni yakınlaştırır.

Son olarak tanıya giden tüm bu ipuçlarına rağmen bazı durumlarda başka bir etiolojiye eşlik eden kardiyomiyopati veya aritmi ilişkili kardiyomiyopati ayırımı klinik olarak her zaman mümkün olmayabilir. Bu durumda aritminin tedavisi sonrası takibe göre tanı netleştirilir.⁵⁰⁹ Aritminin uygun kontrolünden sonra sol ventrikül sistolik fonksiyonunda tama yakın düzelme aritmi ilişkili kardiyomiyopati tanısı lehinedir. Kısacası aritmi ilişkili kardiyomiyopati için net tanı tedavi sonrası da konulabilmektedir.

Klinisyenler için açıklığa kavuşturulması gereken başka bir konu ise sorumlu aritmi sonrası ne kadar sürede kardiyomiyopati gelişebileceği ve sorumlu aritminin tedavisi sonrası sistolik fonksiyonların ne kadar sürede düzelmesinin beklendiğidir. Bu konu ile ilgili yapılmış birçok çalışmaya rağmen belirlenen zamanlar oldukça heterojendir. Sorumlu aritminin başlangıcından sonra 3 gün-120 gün arasında bildirilen kardiyomiyopatiler mevcuttur.⁵³⁰ Zaten hastalığın doğası gereği; sinsi ve kalıcı seyreden aritmilerin, kardiyomiyopati gelişimine daha sık oranda neden olduğu da bilindiğinden; sorumlu aritminin başlangıç zamanı birçok olguda belirsizdir.

Aritminin tedavisi sonrası sistolik fonksiyonun tekrar iyileştiğinin gözlemlendiği zaman aralığı ise nispeten daha nettir. Bu süre yapılan çalışmalara göre ortalama dört haftadır ancak birkaç haftadan birkaç aya kadar da değişebilmektedir.^{507,509}

Aritmi İlişkili Kardiyomiyopatide Çoklu Görüntüleme Yöntemleri

Konvansiyonel-2D Transtorasik Ekokardiyografi

Kardiyomiyopatilerde ilk değerlendirme geleneksel transtorasik ekokardiyografi ile başlar. Sol ventrikül sistolik fonksiyonu için kullanılan en yaygın yöntem her ne kadar yüke bağımlı olsa da sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonudur. Çalışmalar nispeten daha sık görülen geri döndürülebilir kardiyomiyopati nedeni olan inflamatuvar dilate kardiyomiyopatiler ile karşılaştırıldığında; sol ventrikül sistolik depresyonunun, aritmi ilişkili kardiyomiyopatide çok daha ciddi olduğunu göstermiştir (sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %41,9 ± 12,9'a karşı %29 ± 6,6).⁵³¹⁻⁵³³

Ancak atriyal fibrilasyon gibi bir aritmi varlığında ejeksiyon fraksiyonu değerlendirmesi atımdan atıma değişkenlik göstermesi nedeniyle hatalı olabilir ve tekrarlanabilirliği düşüktür. Bu nedende ventriküler yeniden şekillenme boşluk boyutları ile de değerlendirilebilir. Başka bir etioloji ile gelişen aritminin eşlik ettiği dilate kardiyomiyopati hastalarına göre; aritmi ilişkili kardiyomiyopati hastalarının, sol ventrikül diyastol sonu çapları daha küçüktür ve sol ventrikül kitle indeksleri daha düşüktür. Sol ventrikül duvar kalınlıkları normal olma eğilimindedir.⁵⁰⁹

Ayrıca aritmi ilişkili kardiyomiyopati hastalarında aritmi biventriküler sistolik fonksiyonu etkileyebileceğinden diğer kardiyomiyopatilerden daha erken evrede sağ ventrikül sistolik fonksiyonlarının bozulması da başka bir ipucudur.⁵⁰⁹ Mitral kapak yetersizliği ise diğer kardiyomiyopati türlerinde de olduğu gibi mitral anüler dilatasyonuna bağlı sekonder olarak eşlik edebilir (Video 12, 13).⁵⁰³

Transtorasik Benek Takibi Ekokardiyografi

Yaygın kullanılabilirliği nedeniyle klinik pratikte hala en sık kullanılan sol ventrikül sistolik değerlendirme parametresi ejeksiyon fraksiyonu olsa dahi çok önemli kısıtlılıkları da mevcuttur. En önemli ejeksiyon fraksiyonu, miyokardın kontraktilesini doğrudan ölçmez, pompa fonksiyonunu tahmin eder. Yük bağımlıdır ve kalp hızından daha yüksek oranda etkilenir. Kontraksiyon fonksiyonundaki ince değişiklikleri saptayacak kadar hassas değildir.⁵³⁴ Bu kısıtlılıkların çoğunun üstesinden tecrübeli bir görüntüleme uzmanı tarafından yapılan benek takibi ekokardiyografi değerlendirmesi ile gelinir. Bu sayede yükten ve kalp hızından nispeten daha bağımsız miyokardiyal kontraktile değerlendirilebilir. Klinisyeni aritmi ile ilişkili kardiyomiyopati tanısına yönlendirebilecek en önemli bulgulardan biri ise uzunlamasına strain değerlerinin; sol ventrikül apikal segmentlerinde, orta ve bazal segmentlere göre daha belirgin azalmasıdır.^{509,535}

3D Transtorasik Ekokardiyografi

Gerek benek takibi ekokardiyografik değerlendirmede gerekse konvansiyonel ekokardiyografide; iki boyutlu tüm değerlendirmeler, geometrik varsayımlar üzerinden olmaktadır. Bu da 2D ekokardiyografik tüm değerlendirmeler için en önemli kısıtlılıktır. Oysaki 3D ekokardiyografik yöntemler ile tek bir apikal pencereden geometrik varsayımlardan uzak gerçekçi ölçümler elde edilebilmektedir. Kardiyak manyetik rezonans görüntülemeye göre çok daha ucuz bir yöntem olan 3D ekokardiyografik değerlendirmelerin kardiyak manyetik rezonans görüntülemeye daha yakın hacimsel ve fonksiyonel değerlendirme sağladığı çalışmalar ile desteklenmiştir.⁵³⁶ Bu nedenle aritmi ilişkili kardiyomiyopati tanısında klinisyene önemli ipuçları sağlayacağı aşikardır. Ancak literatürde aritmi ilişkili kardiyomiyopati hastalarının üç boyutlu ekokardiyografik verileri halen sınırlıdır.

Kardiyak Manyetik Rezonans Görüntüleme

Birçok kardiyomiyopati tanısı için altın standart girişimsel olmayan görüntüleme yöntemi olan kardiyak manyetik rezonans görüntüleme; aritmi ilişkili kardiyomiyopati tanısında da önemli ipuçları sağlar. Kardiyak manyetik rezonans görüntüleme alanındaki gelişmeler aritmi ilişkili kardiyomiyopati ile ilişkili ventriküler yeniden şekillenme hakkında yeni bilgiler sağlamıştır. Geç gadolinyum tutulumu fokal miyokardiyal skarlaşma ve fibrozisi saptamak için kullanılır. Diğer inflamatuvar etiyolojilerde olduğunun aksine, aritmi ilişkili kardiyomiyopati hastalarında miyokardiyal geç gadolinyum tutulumunun olmaması ayırım için önemlidir.⁵³³ Ek olarak aritmi ilişkili kardiyomiyopatide erken bozulan sağ ventriküler fonksiyonların değerlendirilmesi karmaşık anatomisi ve sternumun altındaki lokalizasyonu ile ekokardiyografik olarak güçtür. Kardiyak manyetik rezonans görüntüleme sağ ventriküler fonksiyon bozukluğunun değerlendirmesi için bu nedenle önemli üstünlüğe sahiptir. Ancak kardiyak manyetik rezonans görüntülemenin pahalı olması, yatak başı yapılamaması ve zor ulaşılabilirliği en önemli kısıtlılıklarındandır.⁵⁰⁹

Tedavi

Kılavuzlarca önerilen kardiyomiyopati ve kalp yetersizliği tedavisinin yanı sıra aritmi ilişkili kardiyomiyopatide esas olan sorumlu aritminin etkin tedavisidir.⁵³⁷ Aritmi türüne ve hastanın kliniğine göre hız veya ritim kontrolü hedeflenebilse de çalışmalar sisto-

lik fonksiyonun yeniden kazandırılmasının sinüs ritmi sağlanarak olabileceğini desteklemektedir.

Atriyal Fibrilasyon ve Atriyal Flutter

Yetişkin yaşta aritmi ilişkili kardiyomiyopatinin en sık nedeni atriyal fibrilasyondur. Atriyal fibrilasyon kalp yetersizliği hastalarında da çok sık görülen bir aritmidir. Klinik pratikte özellikle ileri yaşta (> 60 yaş) hangisinin ana neden olduğunu belirlemek zor olsa da ister aritmi ilişkili kardiyomiyopati ister aritmi aracılı kardiyomiyopati olsun öncelikli önerilen hedef hız ve ritim kontrolünün sağlanması olmalıdır.⁵²³ Hız kontrolü farmakolojik veya AV nod ablasyonu sonrası kalp pili yerleştirilmesi ile sağlanabilir. Farmakolojik tedavide beta blokerler veya kardiyak glikozitler kullanılabilir. Sol ventrikül sistolik fonksiyon bozukluğu olan hastalarda ise kalsiyum kanal blokerleri negatif inotropik etkilerinden dolayı tercih edilmemelidir. Atriyal fibrilasyonda hedeflenen kalp hızı 110 atım/dakikanın altıdır. Ritim kontrolü ise farmakolojik antiaritmiklerle veya elektriksel kardiyoversiyon veya kateter ablasyon ile sağlanabilmektedir.⁵³⁸ Ritim kontrolünün antiaritmik ilaçlar ile sağlandığı çalışmaların çoğunda ritim ve hız kontrolü yöntemlerinin mortalite üzerine üstünlükleri net gösterilememiştir.⁵³⁹ Bunun ana nedeni muhtemelen tedavide verilen antiaritmik ilaçların yan etkilerinden kaynaklanıyor olabilir. Ancak özellikle aritmi ilişkili kardiyomiyopati şüphesi veya tanısı söz konusu olduğunda tercih edilmesi gereken ritim kontrolüdür.⁵⁴⁰ Kateter ablasyonunun tüm ritim kontrolü yöntemleri içinde daha üstün olduğu çalışmalar ile kanıtlanmıştır. Ablasyon uygulanan hastalarda aritmi tekrarı daha düşük olduğu ve yaşam kalitesinin daha yüksek olduğu, hastane yatışlarının daha az olduğu gösterilmiştir.⁵⁴¹ Atriyal flutterde ise hız kontrolü atriyal fibrilasyona göre çok daha zordur, bu nedenle yine ritim kontrolü öncelikli hedef olmalıdır.

Ritim kontrolü stratejilerinden önce eğer atriyal fibrilasyon-flatter yeni başlangıçlı değil ise (< 48 saat) veya klinisyen üç haftalık etkin antikoagülyasyondan emin değilse öncesinde sol atriyal apendiksiz transözefageal ekokardiyografi ile değerlendirilmesi elzemdir.⁵³⁸

Diğer Supraventriküler Taşikardiler

Atriyoventriküler nodal reentran ve atriyoventriküler resiprokan taşikardiler sık görülmelerine rağmen aritmi ilişkili kardiyomiyopatiler ile daha nadir ilişkilendirilmişlerdir. Fokal atriyal taşikardi ve kalıcı junctional resiprokan taşikardi ise pediatrik grupta en sık görülen aritmi ilişkili kardiyomiyopati nedenleridir.⁵⁰⁴ Herhangi bir supraventriküler taşikardi türüyle aritmi ilişkili kardiyomiyopati gelişme durumunda kılavuzlarca önerilen öncelikli tedavi yine kateter ablasyonu, altta yatan aritmogenik substratı hedef alarak, aritmi kaynaklı kardiyomiyopati ve ilişkili semptomların uzun vadeli çözüm potansiyelini sunar.^{503,509}

Ventriküler Ektopik Atımlar

Herhangi bir organik kalp hastalığında görülen idiyopatik ventriküler aritmiler sıklıkla iyi seyirli dirler. Ancak aritmi ilişkili kardiyomiyopati nedeni olabilirler.⁵⁴² Yapılan benek takibi ekokardiyografi ile ventriküler ektopik atım çalışmalarında; ventriküler ektopik atım oranlarının yaklaşık %10 olmasının miyokardiyal kontraktileyi bozduğu kanıtlanmıştır.⁵⁴³ %10-26 oranında olan veya > 10.000 atım/gün olan ventriküler ektopik atımların aritmi ilişkili kardiyomiyopati ile ilişkili olduğu da bildirilmiştir.⁵⁴⁴ Bununla

birlikte ventriküler ektojik atım çıkım bölgeleri (sağ ventrikül, epikard), QRS genişliği (> 150 msn), hastanın cinsiyeti (erkek cinsiyet), ileri yaş ve yüksek beden kitle indeksi de aritmi ilişkili kardiyomiyopati gelişiminin diğer belirleyicileridir.^{503,509} Ventriküller ektojik atım sayılarının farmakolojik olarak kontrolü tedavide ana hedeftir. Farmakoterapiye yanıt alınamıyor veya hasta farmakoterapi ile takibi tolere edemiyor ve ablasyon tercih ediyor ise kateter ablasyon da bir tedavi alternatifidir.⁵⁴⁵

Kalp Pili İlişkili Kardiyomiyopati

Kronik sağ ventrikül uyarısı ile bazı hastalarda sol ventriküler sistolik fonksiyon bozukluğu geliştiği bildirilmiştir. Burada ana mekanizma dissenkronidir.⁵⁴⁶ Aritmi ilişkili kardiyomiyopati gelişiminde esas belirleyiciler uyarım öncesi ve sonrası QRS süreleri ile uyarı yüzdesi ve erkek cinsiyet olarak belirlenmiştir. Başlangıçtaki sol ventriküler ejeksiyon fraksiyonu düşüklüğü ise takipte kardiyomiyopati gelişimini artıran ana belirleyicidir.⁵⁴⁷ Bu nedenle sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu düşük olan ve atriyoventriküler tam bloğu olan hastalarda sağ ventriküler uyarı yerine kardiyak resenkronizasyon tedavisi kılavuzlarca önerilmektedir. Kardiyak resenkronizasyon tedavisi, hem sol hem de sağ ventriküllere aynı anda pacing uygulayarak ventriküler kasılmayı senkronize etmeyi amaçlar. Bu yaklaşım kardiyak performansı artırır ve aritmiye bağlı kardiyomiyopati gelişme riskini azaltır. Ventriküler senkronizasyonu optimize ederek, kardiyak resenkronizasyon tedavisi miyokardiyal fonksiyonu iyileştirmek ve uzun süreli sağ ventrikül stimülasyonu ile ilişkili olumsuz etkileri hafifletmek için tasarlanmış hedefe yönelik bir terapötik girişimdir.⁵⁰⁹

Takip

Sorumlu aritminin tedavisi sonrası sol ventrikül sistolik fonksiyonunun tamamen veya belirgin oranda düzelmesi nedeniyle; aritmi ile ilişkili kardiyomiyopati geri döndürülebilir. Ancak arit-

minin çok uzun süre tedavisiz kalması ventriküllerde istenmeyen yeniden şekillenmenin geri dönüşsüz olmasına neden olabilir. Bu nedenle erken sorumlu aritmi tedavisi ve yakın klinik takip bu hastalarda önemlidir. Yapılan çalışmalar, etkin aritmi tedavisi sonrası birinci haftada hiçbir iyileşme gözlenmezken yaklaşık ortalama dördüncü haftada sol ventrikül sistolik fonksiyonunun düzeldiğini göstermektedir. Ancak bunun sağlanması elbette aritminin nüks etmemesine de bağlıdır. Birçok aritminin özellikle atriyal fibrilasyon ve atriyal flutterin nüks oranı yüksektir.⁵⁰⁹ Altta yatan aritmi tedavisini takiben nüks eden bir aritmi, sol ventrikül sistolik fonksiyonlarını tekrar bozabilir. Bu nedenle ekokardiyografi takiplerinin yanı sıra ambulatuvar ritim monitörizasyonu takiplerinin de önemi unutulmamalıdır.

Video 10: Hızlı ventriküler yanıtı atriyal fibrilasyon nedenli kardiyomiyopati gelişen bir hastanın pulmoner ven izolasyonu öncesi ve sonrası transtorasik ekokardiyografi görüntüleri; (A) Parasternal kısa eksen görüntüsü (pulmoner ven izolasyonu öncesi), (B) Apikal üç odacıklı görüntü (pulmoner ven izolasyonu öncesi), (C) Apikal iki odacıklı görüntü (pulmoner ven izolasyonu sonrası, iyileşme yok), (D) Apikal dört odacıklı görüntü (pulmoner ven izolasyonu sonrası, iyileşme yok).

Video 11: Video 1'deki aynı hastanın pulmoner ven izolasyonundan 5 hafta sonra transtorasik ekokardiyografi görüntüleri; (A) Apikal iki odacıklı görüntü, (B) Apikal dört odacıklı görüntü, (C) Parasternal kısa eksen görüntüsü.

Video 12: Şiddetli mitral yetersizliği olan atriyal fibrilasyonlu bir hastanın transtorasik apikal dört odacıklı görünümü.

Video 13: Video 3'teki aynı hastanın pulmoner ven izolasyonu sonrası transtorasik ekokardiyografi görüntüleri; (A) Apikal üç odacıklı görüntü, (B) Apikal dört odacıklı görüntü.