

Çocuklarda postüral ortostatik taşikardi sendromu, uygunsuz sinüs taşikardisi ve vazovagal senkop tanı ve tedavisindeki deneyimlerimiz

Our experience in the diagnosis and treatment of postural orthostatic tachycardia syndrome, vasovagal syncope, and inappropriate sinus tachycardia in children

Dr. Sezen Ugan Atik, Dr. Reyhan Dedeoğlu, Dr. Aida Koka, Dr. Funda Öztunç

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

ÖZET

Amaç: Kliniğimize senkop, presenkop, baş dönmesi ve çarpıntı yakınmaları ile başvuran olguların tanı ve tedavilerindeki deneyimlerimizi paylaşmayı amaçladık.

Çalışma planı: Çalışmamıza 2014–2016 yılları arasında çocuk kardiyolojisi polikliniğimize çarpıntı, senkop, presenkop ve baş dönmesi yakınmaları ile başvuran olgular alındı. Olguların detaylı öyküleri, fizik bakı bulguları, laboratuvar incelemeleri ve EKG sonuçları kaydedildi. Gerekli görülen hastalara eğik masa testi, 24 saatlik ritim Holter monitörizasyonu, uzun süreli olay kaydedici ve efor testi uygulandı. Bu veriler ışığında olgulara vazovagal senkop, postüral ortostatik taşikardi sendromu (POTS) ve uygunsuz sinüs taşikardisi tanıları konuldu. Olguların tedavi yaklaşımları değerlendirildi.

Bulgular: Otuz hastaya vazovagal senkop, 7 hastaya POTS, 2 olguya uygunsuz sinüs taşikardisi tanıları konuldu. POTS tanısı konan olgularımızdan birine Raynaud fenomeni, birine hipertrofik kardiyomyopati, birine ise homosistinüri eşlik etmekteydi. Vazovagal senkop tanısı konan olguların yakınmaları önlemler ile geriledi. POTS tanısı konan iki olguya ve uygunsuz sinüs taşikardisi tanısı konan iki olguya farmakolojik tedavi başlandı.

Sonuç: Senkop, presenkop, baş dönmesi ve çarpıntı gibi yakınmalarla polikliniğe başvuran hastalarda tanıda vazovagal senkop dışında, nadir de olsa postüral ortostatik taşikardi sendromu ve uygunsuz sinüs taşikardisi gibi kardiyovasküler otonomik bozukluklar akılda tutulmalıdır.

ABSTRACT

Objectives: The aim of this study was to share our experience in the diagnosis and treatment of patients who presented at our clinic with syncope, pre-syncope, dizziness, and palpitations.

Study design: Patients who were treated at pediatric cardiology clinic for complaints of syncope, dizziness, and palpitations between 2014 and 2016 were enrolled in the study. Detailed history of the patients, physical examination findings, laboratory and electrocardiogram results were recorded. Tilt table test, 24-hour Holter rhythm monitoring, and exercise test were performed, as required. Patients were diagnosed as vasovagal syncope, postural orthostatic tachycardia syndrome (POTS), or inappropriate sinus tachycardia based on these findings. Treatment of the patients was evaluated.

Results: Thirty patients were diagnosed as vasovagal syncope, 7 patients as POTS, and 2 as inappropriate sinus tachycardia. POTS accompanied Raynaud's phenomenon in 1 patient, hypertrophic cardiomyopathy in 1 patient, and homocystinuria in another patient. Complaints of patients with vasovagal syncope improved with non-medical therapy. Medical treatment was administered to the patients with diagnosis of POTS and inappropriate sinus tachycardia.

Conclusion: In patients with complaints of syncope, pre-syncope, dizziness, and palpitations without structural heart disease or non-rhythm problems, cardiovascular autonomic disorders, such as POTS and inappropriate sinus tachycardia should be kept in mind, as well as vasovagal syncope.

Geliş tarihi: 10.10.2016 Kabul tarihi: 24.01.2017

Yazışma adresi: Dr. Sezen Ugan Atik. Bakırköy Kadın Doğum Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 34303 İstanbul, Turkey.

Tel: +90 212 - 414 30 00 e-posta: sezenugan@hotmail.com

© 2017 Türk Kardiyoloji Derneği



Üfürümlerden sonra çocuk kardiyolojisi polikliniklerine başvuru nedenlerinin başında çarpıntı ve senkop/baş dönmesi yakınmaları gelmektedir.^[1,2] Bu yakınmalarla başvuran bazı olgulara tanı koymak son derece güç olabilmektedir.^[3-5] Vazovagal senkop gibi sık görülen hastalıklar yanında, postüral ortostatik taşikardi sendromu (POTS) ve uygunsuz sinüs taşikardisi gibi daha nadir rastlanan otonom fonksiyon bozuklukları da ayırıcı tanıda akla getirilmelidir.^[6] Çocuk hastalarda vazovagal senkop hakkında çok sayıda çalışma bulunmakla birlikte, uygunsuz sinüs taşikardisi ve POTS'lu olguların tanı, tedavi ve takibi hakkında sınırlı sayıda araştırma mevcuttur. 2015 yılında Dünya Ritim Birliği hem erişkinlerde, hem de çocuk ve ergenlerde bu üç hastalığın tanı ve tedavisi ile ilgili önerilerde bulunmuştur.^[6]

Bu çalışmada, polikliniğimizde vazovagal senkopun yanı sıra, uygunsuz sinüs taşikardisi ve POTS tanısı konan olguların tanı ve tedavilerindeki deneyimlerimiz sunuldu.

HASTALAR VE YÖNTEM

Çalışmamıza 2014–2016 yılları arasında çocuk kardiyolojisi polikliniğimize çarpıntı, senkop, presenkop ve baş dönmesi yakınmaları ile başvuran olgular alındı. Hastalar tek tek telefonla poliklinik kontrolüne çağrıldı. Polikliniğe gelemeyen hastaların bilgileri telefonda sorgulandı ve dosyalarına kaydedildi.

Senkop ani, kısa süreli, postüral tonus kaybı ile karakterize, geçici şuur kaybı olarak tanımlandı.^[6] Presenkop ise ani, kısa süreli göz kararması, baş dönmesi, mide bulantısı gibi yakınmaların olması, ancak bu duruma kısa süreli şuur kaybının eşlik etmemesi olarak tanımlandı. Olguların detaylı öyküleri, fizik bakı bulguları, laboratuvar incelemeleri ve elektrokardiyografi (EKG) sonuçları kaydedildi. Gerekli görülen hastalara eğik masa testi, 24 saatlik ritim Holter monitörizasyonu, uzun süreli olay kaydedici ve efor testi uygulandı. Tüm olguların ekokardiyografik değerlendirilmesi yapıldı. Efor testi için Bruce protokolü kullanıldı.^[7] Eğik masa testi öncesinde hastalar 20 dakika yatar pozisyonda tutularak dinlenmeleri sağlandı. Elektrokardiyografi monitörizasyonu ve kan basıncı ölçümleri yapıldı. Sonrasında eğik masa 70° eğime getirilerek 40 dakika süre ile hastalar gözlemlendi. Bu sırada devamlı EKG monitörizasyonu ve üç dakika aralarla kan basıncı ölçümleri yapıldı. Hastala-

rın yakınmaları kayıt edildi. Hastaların yakınmalarının olması halinde test masası 10 sn içinde düzeltilerek test sonlandırıldı. Bayılma anında kalp tepe atımının düştüğü ancak 40/dakikanın altına inmediği olgular mikst tip (tip 1); kalp tepe atımının 10 saniyeden daha uzun süre 40/dakikanın altına indiği ancak 3 saniyeden uzun süre asistolinin eşlik etmediği olgular asistoli olmaksızın kardiyoinhibitör tip (tip 2A); 3 saniyeden uzun süre asistolinin izlendiği olgular asistoli ile birlikte kardiyoinhibitör tip (tip 2B); bayılma anında kalp tepe atımının maksimum kalp tepe atımının %10'undan daha fazla düşüş göstermediği olgular vazodepresör tip (tip 3) vazovagal senkop olarak kabul edildi.^[8] Postüral ortostatik taşikardi sendromu tanısı ise, eğik masa testinde yatay pozisyondan dikey pozisyona geçtikten sonra ilk 10 dakika içinde kalp hızında 30 atım/dakikanın üzerinde artış olması, ya da kalp hızının 120 atım/dakikayı aşması ile konuldu.^[6] Uygunsuz sinüs taşikardisi tanısı ise detaylı öykü ve 24 saatlik Holter monitörizasyonunda ortalama kalp hızının 90/dakikanın üzerinde olması ile konuldu.^[6] Uygunsuz sinüs taşikardisi olan hastalara efor testi yapılarak, minimal efor ile anormal sinüs hızı artışı olup olmadığı gözlemlendi. Ortostatik hipotansiyon ise; muayene masasında sırt üstü yatar pozisyonda olan çocuğun ayağa kalktıktan sonra 3 dakika içinde sistolik kan basıncının 20 mmHg, diyastolik kan basıncının 10 mmHg düşmesi olarak tanımlandı.^[6] Gerekli görülen olgulara tıbbi tedavi başlandı. Vazovagal senkop tanısı konan olgulara, bayılmaya yol açan faktörlerden uzak durmaları, günde en az iki litre suyu idrarları şeffaf oluncaya kadar içmeleri, bayılacaklarını hissettikleri anda yere çömelmeleri veya uzanarak ayaklarını kalp seviyesinden yükseğe kaldırmaları, tuzsuz diyet yapmamaları, normal oranlarda tuzlu yemeleri önerildi.

Verilerin değerlendirilmesinde SPSS 15 kullanıldı. Çalışmamızda “Helsinki Deklarasyonu”, “İyi Klinik Uygulamalar Kılavuzu” ve “İyi Laboratuvar Uygulamaları Kılavuzu”nda belirtilen esaslara uyuldu ve hastalar bilgilendirildikten sonra sözlü izinleri alındı.

BULGULAR

Polikliniğimize 2014–2016 yılları arasında 439 çocuk başvurdu. Yüz doksan beş çocuğun (%4.4) ilk başvuru yakınması çarpıntı, 88 çocuğun (%2) ilk baş-

Kısaltmalar:

ANA	Anti nükleer antikor
Anti-ds	Anti-double strain
POTS	Postüral ortostatik taşikardi sendromu
RNP	Ribonükleoprotein

Tablo 1. Eğik masa testi pozitif saptanan olguların özellikleri

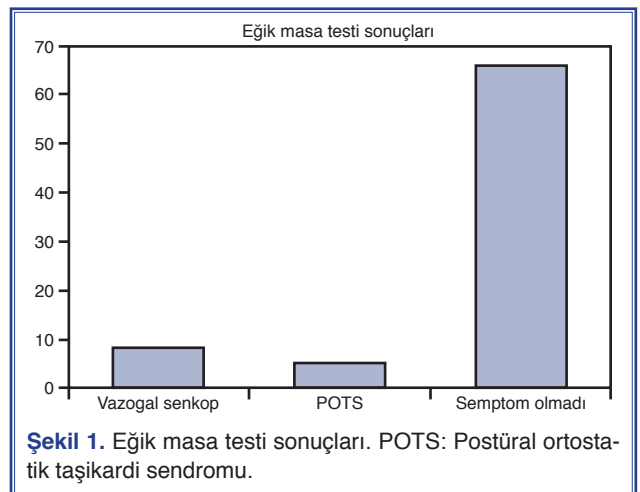
Olgular	Yaş	Cinsiyet	Endikasyon	Semptom anı (dk)	Semptom	Bulgular		Sonuç*
						KTA (/dk)	TA (mmHg)	
1	12	Kadın	Senkop	3	Senkop	57	85/53	Tip 1VVS
2	16	Kadın	Senkop	3	Baş dönmesi	112	86/39	Tip 3VVS
3	16	Kadın	Presenkop	21	Senkop	55	103/72	Tip 1VVS
4	17	Erkek	Baş dönmesi	9	Presenkop	126	109/65	POTS
5	13	Kadın	Senkop	3	Senkop	135	96/55	POTS
6	14	Kadın	Senkop	15	Baş dönmesi	59	89/55	Tip 1VVS
7	13	Erkek	Senkop	9	Senkop	32	91/58	Tip 2BVVS
8	13	Kadın	Senkop	3	Presenkop	50	96/70	Tip 1VVS
9	10	Kadın	Senkop	6	Presenkop	132	107/71	POTS
10	15	Erkek	Baş dönmesi	9	Presenkop	126	96/68	POTS
11	15	Kadın	Senkop	6	Presenkop	138	118/82	POTS
12	11	Erkek	Senkop	6	Presenkop	122	109/72	POTS
13	17	Kadın	Senkop	3	Presenkop	132	130/90	POTS
14	14	Kadın	Baş dönmesi	15	Presenkop	88	88/59	Tip 1VVS
15	13	Erkek	Senkop	36	Senkop	34	74/56	Tip 2AVVS
16	14	Kadın	Senkop	18	Presenkop	36	88/57	Tip 2AVVS
17	16	Kadın	Presenkop	3	Presenkop	61	57/32	Tip 1VVS
18	15	Kadın	Senkop	21	Presenkop	54	78/45	Tip 1VVS
19	17	Erkek	Senkop	15	Presenkop	40	97/50	Tip 2AVVS

*POTS postüral ortostatik taşikardi sendromu. Tip1VVS: Mikst tip vazovagal senkop; Tip2AVVS: Asistoli olmaksızın kardiyoinhibitör tip; Tip 2B: Asistoli ile birlikte kardiyoinhibitör tip; Tip3VVS: Vazodepresör tip vazovagal senkop.

vuru yakınması senkop, 21 çocuğun (%0.5) ilk başvuru yakınması presenkop ve 23 çocuğun (%0.5) ilk başvuru yakınması baş dönmesi idi. Başvuran olguların 86 tanesine eğik masa testi yapıldı (Şekil 1).

Senkop nedeni ile başvuran 15 olgu tıbbi bilgilerine ulaşılamadığı için çalışmadan çıkarıldı. Çalışmaya alınan 73 olgunun 29'u erkek, 44'ü kız, yaş ortalaması 12.8±4.1 idi. Senkop nedeni; olguların 24'ünde (%27.2) vazovagal senkop, 7'sinde (%7.9) nörolojik nedenler, 6'sında (%6.8) altta yatan kalp hastalığı (aort darlığı, Wolff Parkinson White sendromu, Fabry hastalığı, dilate kardiyomiopati, sinüs duraklaması, ventriküler taşikardi), 4'ünde (%4.5) POTS, 3'ünde (%3.4) ortostatik hipotansiyon, 3'ünde (%3.4) psikiyatrik nedenler, 3'ünde (%3.4) ise katılma nöbeti idi. Yirmi üç olguda (%26.1) altta yatan senkop nedeni tespit edilemedi (Şekil 2). Bu 23 olgunun 18'inin (%78.2) takiplerinde bayılma şikâyeti tekrarlamazken, 5 (%21.7) olguda bayılma şikâyetleri devam etmekteydi.

Presenkop nedeni ile başvuran 3 olgu tıbbi bilgilerine ulaşılamadığı için çalışmadan çıkarıldı. Çalışmaya alınan 18 olgunun 12'si erkek, 6'sı kız, yaş ortalaması 11.8±4.5 idi. Presenkop nedeni; olguların 4'ünde (%22) ortostatik hipotansiyon, 3'ünde (%16.6) psikiyatrik nedenler, 3'ünde (%16.6) vazovagal senkop

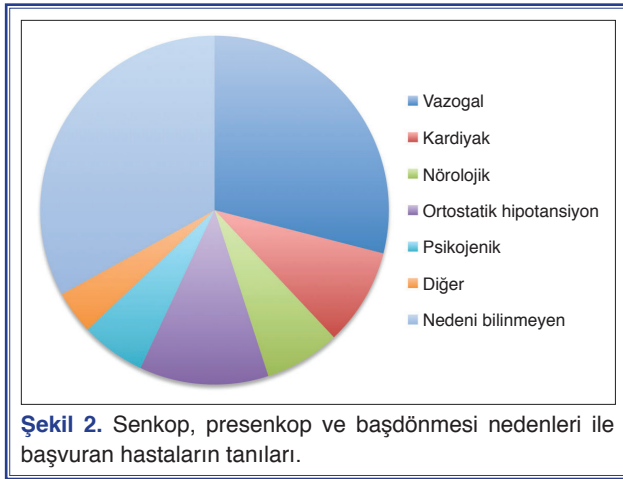


Şekil 1. Eğik masa testi sonuçları. POTS: Postüral ortostatik taşikardi sendromu.

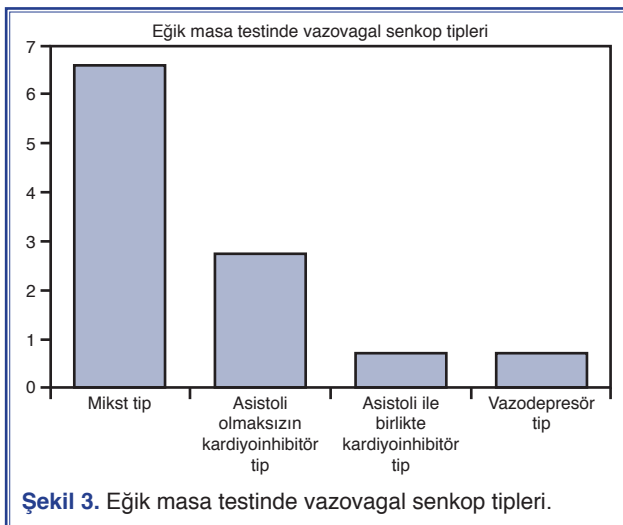
ve 1'inde (%5.5) supraventriküler taşikardi idi. Yedi olguda (%38) altta yatan presenkop nedeni tespit edilemedi (Şekil 2).

Baş dönmesi nedeni ile polikliniğimize yönlendirilen 2 olgu, tıbbi bilgilerine ulaşılamadığı için çalışmadan çıkarıldı. Çalışmaya alınan 21 olgunun 14'ü kız, 7'si erkek, yaş ortalaması 14.1 ± 2.8 idi. Baş dönmesi nedeni olguların 6'sında (%28.5) ortostatik hipotansiyon, 3'ünde (%14.2) vazovagal senkop, 3'ünde (%14.2) POTS, 1'inde (%4.7) hipertansiyon, 1'inde (%4.7) restriktif kardiyomyopati, 1'inde (%4.7) sotalol yan etkisi, 1'inde (%4.7) ise kısa sürede çok fazla kilo kaybı idi. Beş olguda (%23.8) altta yatan baş dönmesi nedeni tespit edilemedi (Şekil 2).

Vazovagal senkop tanısı konan 30 olgunun 21'i (%70) kız, 9'u (%30) erkekti ve ortalama yaşları 12.7 ± 4.3 idi. Olguların 24'ünün ilk başvuru yakınması senkop iken, 3 olgu baş dönmesi, 3 olgu presenkop



Şekil 2. Senkop, presenkop ve başdönmesi nedenleri ile başvuran hastaların tanıları.



Şekil 3. Eğik masa testinde vazovagal senkop tipleri.

nedeniyle polikliniğimize başvurmuştu. Vazovagal senkop tanısı konmuş olan 30 hastadan 18'ine (%60) detaylı öykü ile, 12 (%40) olguya ise eğik masa testi ile vazovagal senkop tanısı kondu. Vazovagal senkop saptanan olguların 7'sinde mikst tip, 3'ünde asistoli olmaksızın kardiyoinhibitör tip (tip 2A), 1'inde asistoli ile birlikte kardiyoinhibitör tip (tip 2B), 1'inde vazodepresör tip (tip 3) vazovagal senkop saptandı (Şekil 3). Vazovagal senkop tanısı konan olgulardan hiçbirine tıbbi tedavi başlanmadı. Bu olgular ortalama 14 ± 4.2 ay takip edildi. Yirmi altı olgunun şikayetleri izlem süresinde geriledi ancak 4 olgunun senkop şikayetleri devam etmekteydi.

Postür al ortostatik taşikardi sendromu tanısı konan 7 olgunun 4'ü kız, 3'ü erkekti ve ortalama yaşları 14.4 ± 2.2 idi. Olguların 4'ünün ilk başvuru yakınması bayılma iken, 3 olgu başdönmesi nedeniyle polikliniğimize başvurmuştu. POTS tanılı bir olguda homosistürü, bir olguda hipertrofik kardiyomyopati mevcuttu. Hipertrofik kardiyomyopati saptanan olgunun senkop etiyolojisini araştırmak amacıyla efor testi yapıldı ve on gün süre ile olay kaydedici takıldı. Her iki testte de anlamlı patoloji saptanmadı. Bir olguda ise POTS'na Raynaud fenomeni eşlik etmekteydi. Bu olgu dört yıldır farklı merkezlerde takip edilmiş ve tanı konamamıştı. Diğer hastalıkları dışlamak ve POTS etiyolojisini aydınlatmak için 24 saatlik idrarda vanil mandelik asit düzeyi, "anjiotensin dönüştürücü enzim" düzeyi, 25-OH D vitamini düzeyi, anti nükleer antikor (ANA), "anti-double strain DNA" (Anti-ds DNA), anti-topoizomeraz I (anti-SCL70), anti-U1 ribonükleoprotein (anti-U1 RNP) antikorları, kan triptaz düzeyi ölçüldü ve normal değerlerden anlamlı sapma saptanmadı. Bu olgunun eğik masa testi sırasında kan basıncı $130/85$ mmHg olarak ölçülmüştü. Kan basıncında hafif yükselme olan hastanın yatay ve dikey pozisyonda kan norepinefrin düzeyleri araştırıldı (yatay 500 pg/mL, dikey 300 pg/mL) ve anlamlı bir artış saptanmadı. Bu olgunun tedavisinde sırasıyla beta bloker (metoprolol), serotonin gerilim inhibitörü, anjiyotensin reseptör blokleri (losartan), alfa agonist (midodrin) ve ivabradin kullanıldı. İzole POTS saptanan ancak hastalığının yaşamını ciddi olarak etkilediğini belirten bir olguya da midodrin tedavisi başlandı.

Çarpıntı yakınmasıyla polikliniğimize başvuru uygunsuz sinüs taşikardisi tanısı konan iki olgu da kız idi. On altı yaşında olan ilk olgunun 24 saatlik Holter

monitörizasyonunda kalp hızı ortalaması 92/dakika saptandı. Efor testinde hazırlık aşamasında 118/dk olan kalp hızının, teste başladıktan hemen sonra ilk aşamada 173/dk'ya yükseldiği görüldü. Olguya POTS ayırıcı tanısı amacıyla eğik masa testi yapıldı ve normal olarak değerlendirildi. Hastaya beta bloker (25 mg/gün dozunda metoprolol) tedavisi başlandı. Ancak bu tedavi ile şikayetleri gerilemedi. Metoprolol dozu 50 mg/gün dozuna yükseltilen hastanın yakınmalarında azalma olduğu kaydedildi. On beş yaşında olan ikinci olgumuzun 24 saatlik Holter monitörizasyonunda ortalama kalp hızı 93/dk saptandı. Efor testinde hazırlık aşamasında 112/dakika olan kalp hızının, teste başladıktan hemen sonra ilk aşamada 160/dakikaya yükseldiği görüldü. Eğik masa testi normal olarak saptandı. Olguya beta bloker ve ivabradin tedavileri başlandı. Ancak bu tedavilere rağmen yakınmaları olan olgunun tedavisi midodrin ile değiştirildi.

TARTIŞMA

Senkop ve etiyolojisi halen tartışma konusudur. Klasik patofizyolojik tanımlamanın dışında, vazovagal senkop etiyolojisini aydınlatmaya yönelik birçok çalışma yayınlanmıştır.^[9,10] Vazovagal senkop tanısını koyarken en çok dikkat edilmesi gereken nokta, hastanın klinik öyküsünün detaylı olarak anlaşılmasıdır. Eğik masa testi de bize tanıya yardımcı olabilir. Ancak her vazovagal senkop düşünülen hastada eğik masa testine ihtiyaç yoktur. Nitekim bizim de çalışmamızda 30 hastanın 18'ine detaylı öykü ile tanı konurken, 12'sine tanı için eğik masa testine ihtiyaç duyulmuştur. Eğik masa testinin yapılmasında vazovagal senkop tanısı koymanın yanında iki önemli amaç olduğu vurgulanmaktadır. İlki bayılmaya neden olan ritim anormalliklerini dışlamak ve ikincisi otonom nöropati, nörojen ortostatik hipotansiyon ve POTS gibi kardivasküler otonom sistem bozukluklarını araştırmaktır.^[6] Vazovagal senkopun tedavisinde çoğunlukla önerilere uyulması ve tuz-sıvı alımının artırılması yeterli olmaktadır. Bizim de çalışmamızda yukarıda açıklanan önlemlerle olguların %86'sında yakınmalar gerilemiştir. Ancak tüm bu önlemlere rağmen yakınmaları devam eden hastalarda beta bloker, fludrokortizon, midodrin ve serotonin gerilim inhibitörleri kullanılabilir. Olgularımızın hiçbirinde tıbbi tedavi başlanmamıştır. Bizim çalışmamıza benzer şekilde Song ve ark.^[11] çalışmalarında da tekrarlama oranı %25 olarak verilirken, %75 olguda tıbbi

tedaviye gerek kalmaksızın senkopun tekrar etmediği belirtilmiştir. Ülkemizden Başpınar ve ark.^[12] çalışmasında da tedavi başlanmayan 88 olgunun sadece %18'inde senkop ataklarının yinelediği görülmüştür. Senkop atakları tekrar eden dört olgumuza da, ataklar çok kısa sürdüğü ve yaşamsal tehlike oluşturmadığı için tedavi başlanmamıştır.

Postüral ortostatik taşikardi sendromu yatay pozisyondan dikey pozisyona geçildiğinde; ilk 10 dakika içerisinde kalp hızının 30/dakika artması veya 120/dakikanın üzerine çıkması olarak tanımlanır. Son yıllarda, çocuk hastalarda 40/dakikalık kalp hızı artışını POTS olarak tanımlayan çalışmalar yayınlanmıştır.^[13] POTS tanısı koyabilmek için sistolik kan basıncında 20 mmHg'den daha fazla düşüş olmamalıdır; bunun olması ortostatik hipotansiyonu düşündürür. Bununla birlikte kan basıncında hafif yükselme ve düşüşler görülebilir.^[14,15] Nitekim bizim olgularımızdan birinde de kan basıncında hafif artış saptanmıştır. Hastaların çoğu 15–25 yaş aralığındadır ve %75'den fazlasını kadınlar oluşturmaktadır.^[16] Bizim de POTS tanısı konan yedi olgumuzdan dördü kız idi ve yaş ortalamaları 14.4 yaş olarak saptandı. POTS etiyolojisinden sorumlu birçok farklı mekanizma ortaya atılmıştır.^[17] Otonom denervasyon, hipovolemi, hiperadrenerjik uyarı ve kondisyonsuzluk en çok öne sürülen mekanizmalardır. POTS'lu hastaların klinik tablosunda ayağa kalkmakla ortaya çıkan çarpıntı, bayılma, tremor, göz kararması, yorgunluk hissi ve egzersiz intoleransı sık karşılaşılan yakınmalardır. Bizim olgularımızın dördünün ilk başvuru yakınması senkop iken, üç olgu baş dönmesi nedeniyle polikliniğimize başvurmuştu. Ayrıntılı bir öykü ve iyi bir fizik bakı POTS'lu hastaların değerlendirilmesinin ilk ve en önemli basamağıdır. Çoğu zaman öykü, fizik bakı ve eğik masa testi tanı koymak için yeterlidir ve ileri inceleme gerekmez. Dünya Ritim Birliğinin 2015 yılında yayımladığı makalede de gerekli görülen hastalarda ileri inceleme yapılması önerilmiştir. Bu öneriler doğrultusunda biz de hastalarımıza öykü, fizik bakı ve eğik masa testi ile tanı koyduk. POTS etiyolojisinde farklı mekanizmaları aydınlatmak amacıyla; otonom nöropatiyi değerlendirmek için termoregülatuar ter testi, hipovoleminin değerlendirilmesinde 24 saatlik idrarda Na düzeyi, hiperadrenerjik POTS'nu değerlendirmek için yatay ve dikey pozisyonda kan epinefrin ve norepinefrin ölçümleri yapılabilir. Çok uzun yıllardır bayılma şikâyeti ile takip edilen ancak birçok merkezde tanı konamamış olan Raynoud fenomeninin de eşlik et-

tiği olgumuzun, eğik masa testinde hafif kan basıncı yüksekliği saptanması üzerine, hiperadrenarjik uyarıyı araştırmak amacıyla norepinefrin düzeyleri ölçüldü. Ancak hiperadrenerjik POTS'u destekler tarzda bir bulguya ulaşılamadı. POTS ayırıcı tanısında çok çeşitli hastalıklar bulunduğundan gerekli görülen hastalarda ayırıcı tanıya yönelik tetkikler uygulanabilir. Yirmi dört saatlik idrarda vanil mandelik asit düzeyi ve anjiyotensin dönüştürücü enzim düzeyi ölçümü yol göstericidir. POTS'lu olgularda mast hücre fonksiyonu bozukluğu da görülebileceğinden, seçilmiş olgularda kan triptaz düzeyinin değerlendirilmesi önerilir.

^[18] Çoğunlukla ergenlik dönemindeki kızlarda görülen bu hastalıkta psikolojik değerlendirme de son derece önemlidir. Biz de, Raynaud fenomeni ile karşımıza çıkan olgumuzda, ayırıcı tanıya giren tüm hastalıkları dışlamak amacı ile ANA, anti ds-DNA, anti SCL 70 ve anti RNP, idrarda vanil mandelik asit, anjiyotensin dönüştürücü enzim, 25-OH D vitamini ve kan triptaz düzeylerini değerlendirdik ve tüm sonuçları normal aralıkta saptadık. Bu olgunun psikolojik değerlendirmesinde de herhangi bir patolojik bulgu saptanmadı. Hipertrofik kardiyomiopati ile karşımıza çıkan diğer bir olgumuzun ayrıntılı öyküsünde bayılmalarının ani yataktan kalkma sonrası olduğunu, gözlerde karama, baş dönmesi hissettiğini ve kısa sürede kendine geldiğini öğrendik. Eğik masa testinde senkop saptandığı sırada kalp tepe atımının 35/dakika arttığını tespit ettik. Olgumuzun bayılma yakınmasının olduğu sırada supraventriküler ve/veya ventriküler aritmi saptanmadı. Bayılma yakınması ve hipertrofik kardiyomiopatinin birlikte olması nedeniyle; olgumuzu efor testi ve on gün süreli olay kaydedici ile değerlendirdik ve ventriküler taşikardi saptamadık. Tüm bu verilerin ışığında olgunun bayılma şikâyetinin POTS nedeni ile olduğu kanısına ulaştık. POTS tanısı konan diğer bir olgumuz ise homosistinüri nedeniyle izlenmekte olan Marfanoid görünümlü ergen bir kız idi. Literatürde POTS'u Marfan ve Ehler Danlos sendromu gibi hücrel matriks proteini bozuklukları ile birlikteliği bildirilmiştir. Ancak literatürde homosistinüri ile birlikte POTS bulunan olguya rastlanmamıştır. Homosistinüri ve POTS birlikteliği rastlantısal olabileceği gibi, daha önce tanımlanmış olan hücrel matriks proteini bozuklukları birlikteliği ile benzer fizyopatolojik temellere sahip olabilir. POTS etiyojisinde birçok farklı mekanizma bulunduğundan, tedavide de çok farklı seçenekler mevcuttur. Bunların arasında çok azı randomize klinik çalışmalar ile araştırılmıştır

ve etkili tedavi yöntemi hakkında genel bir uzlaşma yoktur.^[6] Görüşümüze göre ilk yapılması gereken, çoğunlukla ergenlik döneminde olan kızlarda saptanan ve onları çok yoğun stres altında bırakan bu hastalığın bugüne kadar tanımlanmış bir ölüm riskinin olmadığına olguya ve ailesine anlatılmasıdır. İlk adımda farmakolojik olmayan tedaviler uygulanmalıdır. POTS semptomlarını kötüleştirebilecek, norepinefrin gerialım inhibitörü gibi ilaçlar kesilmelidir. Günlük tuz ve sıvı alımı (2–3 litre su, 10–12 g/gün tuz) artırılmalıdır ve olgular yüzme gibi ortostatik stresi azaltan sporlara yönlendirilmelidir.^[19–21] Bu yaklaşımlarla birçok hastanın yakınmaları geriler. Ancak bu önlemlere rağmen yakınmaları devam eden olgularda farmakolojik tedaviler denenmelidir. Nitekim POTS tanısı konan hastalarımızın yedisinin yakınmaları tıbbi tedaviye gerek kalmadan geriledi. Geri kalan olgularımızdan ikisine midodrin tedavisine başladık. Midodrin Raynaud fenomeninin eşlik ettiği olguda etkili olmazken, izole POTS saptanan olgumuzun yaşam kalitesinin artmasını ve yakınmalarının azalmasını sağladı. İvabradin kan basıncını etkilemeden sinüs hızını düşüren diğer bir seçenektir. Bir çalışmada ivabradin kullanan POTS'lu olguların %60'ında yakınmaların tedavi ile gerilediği belirtilmiştir.^[22] Nitekim tıbbi tedavide kullanılan çeşitli ilaçlara rağmen yakınmaları devam eden Raynaud fenomeni eşlik eden olgumuzda ivabradin tedavisi sonrası yakınmalarda azalma görüldü. Serotonin gerialım inhibitörleri, anjiyotensin reseptör blokerleri, klonidin ve metildopa gibi farklı tedaviler de POTS'lu olguların tedavisinde kullanılmaktadır.^[23,24]

Uygunsuz sinüs taşikardisi, çarpıntı şikâyeti olan bir hastada, dinlenme anında kalp hızının 100/dakikanın üzerine çıkması ve 24 saatlik ortalama kalp hızının 90/dakikanın üzerinde olması şeklinde tanımlanır.^[6] Altta yatan mekanizma net olarak anlaşılamaştır.^[25,26] Özellikle sinüs taşikardisine neden olacak diğer faktörleri dışlayacak ayrıntılı bir öykü ve iyi bir fizik bakı tanı koymada çok önemlidir. Hastanın tiroid fonksiyon testlerinin ve hipovolemi açısından idrar testlerinin değerlendirilmesi önerilmektedir. On-iki kanal EKG çekilerek hastanın ritminin sinüs olduğunun görülmesi, atriyal taşikardilerden ayrılmasına yardımcı olur. Ortalama kap hızının hesaplanması için 24 saatlik Holter monitörizasyonu yapılmalıdır. Biz de çarpıntı şikâyeti ile başvuran bu iki hastamıza 24 saatlik Holter monitörizasyonu ile tanı koyduk. Uygunsuz sinüs taşikardisi olan ve POTS'lu hastalar benzer semptomlar ile karşımıza çıkarlar. Uygunsuz

sinüs taşikardisi fizyolojik ve duygusal streslerle tetiklenirken, POTS genellikle sadece ortostatik stresle tetiklenir. Bu nedenle bu iki hastalığı birbirinden ayırmada eğik masa testi güvenilir bir yöntemdir. Biz de uygunsuz sinüs taşikardisi düşündüğümüz iki olgumuzda da POTS ayırıcı tanısını yapabilmek için eğik masa testi yaptık ve POTS tanısını dışladık. Efor testi abartılı taşikardi yanıtının gösterilmesi için faydalı olabilir.^[27] Biz de iki olgumuzda efor testi sırasında kalp hızının çok kısa sürede arttığını saptadık. Uygunsuz sinüs taşikardisi, olguların hayat kalitesinin azalmasına neden olur. Ancak bu hastalığın tedavisinde kullanılabilecek etkinliği ileriye dönük, plesebo kontrollü çalışmalarla ispatlanmış bir ilaç yoktur. Beta bloker, flüdrokortizon, fenobarbital, klonidin ve eritropoetin gibi çok farklı ilaçların uygunsuz sinüs taşikardisi tedavisinde kullanımıyla ilgili çeşitli yayınlar vardır.^[25] Uygunsuz sinüs taşikardisi tedavisindeki en etkili tedavinin ivabradin olduğunu savunan çeşitli yayınlar mevcuttur.^[28] Bazı çalışmalarda ise ivabradin ve beta blokerin birlikte kullanımının tedavide etkili olduğu savunulmuştur. Bizim olgularımızdan ilkinde beta bloker tedavisi ile yakınmalarda gerileme olmuştur. İkinci olgumuz ise önce beta bloker ve sonra ivabradin tedavisine rağmen şikâyetleri gerilemediğinden, midodrin tedavisine geçilmiştir. Hastanın midodrin tedavisi ile yakınmalarında azalma saptanmıştır.

Sonuç olarak çarpıntı, senkop, presenkop ve baş dönmesi gibi yakınmalarla polikliniğe başvuran; yapısal kalp hastalığı ve ritim problemi olmayan çocuk ve ergenlerde ayırıcı tanıda vazovagal senkop dışında, daha nadir de olsa POTS ve uygunsuz sinüs taşikardisi gibi kardiyovasküler otonom fonksiyon bozuklukları akla getirilmelidir.

Etik kurul

Geriye dönük olarak yapılan çalışmamız için hastanemiz etik kurulundan onay alınmıştır.

Yazar(lar) ya da yazı ile ilgili bildirilen herhangi bir ilgi çakışması (conflict of interest) yoktur.

KAYNAKLAR

1. Kawalec W, Zuk M, Białkowski J, Pikulska-Orłowska H, Rudziński A, Siwińska A, et al. The significance of cardiac symptoms in patients referred to pediatric cardiology outpatient clinics. *Med Wieku Rozwoj* 2005;9:139–51.
2. Geggel RL. Conditions leading to pediatric cardiology consultation in a tertiary academic hospital. *Pediatrics* 2004;114:409–17.
3. Bayram AK, Pamukcu O, Per H. Current approaches to the clinical assessment of syncope in pediatric population. *Childs Nerv Syst* 2016;32:427–36.
4. Alboni P, Coppola P, Stucci N. Initial Clinical Evaluation. *Cardiol Clin* 2015;33:347–55.
5. Lewalter T. The patient with unclear palpitations: how extensive should the diagnostic approach be?. *Herzschrittmacherther Elektrophysiol* 2008;19:155–9.
6. Sheldon RS, Grubb BP, Olshansky B, Shen WK, Calkins H, Brignole M, et al. 2015 heart rhythm society expert consensus statement on the diagnosis and treatment of postural tachycardia syndrome, inappropriate sinus tachycardia, and vasovagal syncope. *Heart Rhythm* 2015;12:41–63.
7. Bruce RA, Kusumi F, Hosmer D. Maximal oxygen intake and nomographic assessment of functional aerobic impairment in cardiovascular disease. *Am Heart J* 1973;85:546–62.
8. Sutton R, Petersen M, Brignole M, Raviele A, Menozzi C, Giani P. Proposed classification for tilt induced vasovagal syncope. *Eur J Cardiac Pacing Electrophysiol* 1992;3:180–3.
9. Morillo CA, Eckberg DL, Ellenbogen KA, Beightol LA, Hoag JB, Tahvanainen KU, et al. Vagal and sympathetic mechanisms in patients with orthostatic vasovagal syncope. *Circulation* 1997;96:2509–13.
10. Vaddadi G, Guo L, Esler M, Socratous F, Schlaich M, Chopra R, et al. Recurrent postural vasovagal syncope: sympathetic nervous system phenotypes. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2011;4:711–8.
11. Song JY, Li HX, Li XY, Wang YL, Jin HF, Du JB. Relationship between blood routine test parameters and syncopal recurrence of vasovagal syncope in children. *Zhonghua Er Ke Za Zhi* 2017;55:59–63.
12. Başpınar Ö, Meşe T, Karadeniz C, Özdemir R, Karaarslan U, Yozgat Y, et al. Mid-term follow-up of patients with vasovagal syncope. *Behcet Uz Çocuk Hast Derg* 2014;4:160–6.
13. Singer W, Sletten DM, Opfer-Gehrking TL, Brands CK, Fischer PR, Low PA. Postural tachycardia in children and adolescents: what is abnormal? *J Pediatr* 2012;160:222–6.
14. Low PA, Opfer-Gehrking TL, Textor SC, Benarroch EE, Shen WK, Schondorf R, et al. Postural tachycardia syndrome (POTS). *Neurology* 1995;45:S19–25.
15. Robertson D. The epidemic of orthostatic tachycardia and orthostatic intolerance. *Am J Med Sci* 1999;317:75–7.
16. Freeman R, Wieling W, Axelrod FB, Benditt DG, Benarroch E, Biaggioni I, et al. Consensus statement on the definition of orthostatic hypotension, neurally mediated syncope and the postural tachycardia syndrome. *Clin Auton Res* 2011;21:69–72.
17. Benarroch EE. Postural tachycardia syndrome: a heterogeneous and multifactorial disorder. *Mayo Clin Proc* 2012;87:1214–25.
18. Garland EM, Celedonio JE, Raj SR. Postural Tachycardia

- Syndrome: Beyond Orthostatic Intolerance. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2015;15:60.
19. Raj SR, Biaggioni I, Yamhure PC, Black BK, Paranjape SY, Byrne DW, et al. Renin-aldosterone paradox and perturbed blood volume regulation underlying postural tachycardia syndrome. *Circulation* 2005;111:1574–82.
 20. Fu Q, Vangundy TB, Galbreath MM, Shibata S, Jain M, Hastings JL, et al. Cardiac origins of the postural orthostatic tachycardia syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2010;55:2858–68.
 21. Winker R, Barth A, Bidmon D, Ponocny I, Weber M, Mayr O, et al. Endurance exercise training in orthostatic intolerance: a randomized, controlled trial. *Hypertension* 2004;45:391–8.
 22. McDonald C, Frith J, Newton JL. Single centre experience of ivabradine in postural orthostatic tachycardia syndrome. *Eurpace* 2011;13:427–30.
 23. Gaffney FA, Lane LB, Pettinger W, Blomqvist CG. Effects of long-term clonidine administration on the hemodynamic and neuroendocrine postural responses of patients with dysautonomia. *Chest* 1983;83:436–8.
 24. Shibao C, Arzubiaga C, Roberts LJ, Raj S, Black B, Harris P, et al. Hyperadrenergic postural tachycardia syndrome in mast cell activation disorders. *Hypertension* 2005;45:385–90.
 25. Olshansky B, Sullivan RM. Inappropriate sinus tachycardia. *J Am Coll Cardiol* 2013;61:793–801.
 26. Chiale PA, Garro HA, Schmidberg J, Sánchez RA, Acunzo RS, Lago M, et al. Inappropriate sinus tachycardia may be related to an immunologic disorder involving cardiac beta adrenergic receptors. *Heart Rhythm* 2006;3:1182–6.
 27. Morillo CA, Klein GJ, Thakur RK, Li H, Zardini M, Yee R. Mechanism of ‘inappropriate’ sinus tachycardia. Role of sympathovagal balance. *Circulation* 1994;90:873–7.
 28. Cappato R, Castelvich S, Ricci C, Bianco E, Vitali-Serdoz L, Gneccchi-Ruscione T, et al. Clinical efficacy of ivabradine in patients with inappropriate sinus tachycardia: a prospective, randomized, placebo-controlled, double-blind, crossover evaluation. *J Am Coll Cardiol* 2012;60:1323–9.

Anahtar sözcükler: Çocuk; postür al ortostatik taşikardi sendromu; uygunsuz sinüs taşikardisi; vazovagal senkop.

Keywords: Children; postural orthostatic tachycardia syndrome; inappropriate sinus tachycardia; vasovagal syncope.