

# Ailesel Atriyoventriküler Nodal Reentran Taşikardili Olgu Grubunda Radyofrekans Ablasyon Tedavisi

Y. Doç. Dr. Ahmet VURAL, Y. Doç. Dr. Ayşen AĞAÇDİKEN, Doç. Dr. Dilek URAL,  
Y. Doç. Dr. Gülüz KOZDAĞ, Y. Doç. Dr. Göksel KAHRAMAN, Doç. Dr. Ertan URAL,  
Prof. Dr. Baki KOMSUOĞLU

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Kocaeli

## Özet

Genetik faktörlerin rol oynadığı muhtelif ventriküler ve supraventriküler aritmiler tanımlanmıştır. Paroksizmal supraventriküler taşikardiye (PSVT) yol açan ailesel preeksitasyon sendromları bilinmektedir. PSVT en sık olarak atriyoventriküler kavşaktaki reentran halka üzerinden gelişmesine rağmen bununla ilgili henüz ailesel bir özellik ortaya konmamıştır. Bu yazıda, bir ailenin dört ferdinde görülen ve AV kavşaktaki reentran halka üzerinden gelişen PSVT olgularının klinik, elektrofizyolojik bulguları ve RF ablasyon tedavisi tartışıldı. Olgu grubunda 74 yaşındaki baba, yıllarca devam eden, göğüs ağrısının eşlik ettiği ve aralıklı olarak gelen çarpıntı ataklarına sahipti. Egzersiz testi sırasında presenkopa yol açan sol dal bloklü PSVT gelişen hastanın koroner arterleri normal bulundu. Elektrofizyolojik çalışmada (EFÇ) tipik AVNRT saptandı ve daha sonra başarılı bir şekilde yavaş yol ablasyonu yapıldı. Ailenin erkek çocuğu olan 48 yaşındaki hasta, medikal tedaviye rağmen 12 yıldır paroksizmal çarpıntı atakları tanımlamakta idi. EFÇ'de, atriyo-His (AH) jump ve AV düğüm Wenkebach testi sırasında tipik AVNRT indüklendi. EFÇ'den sonra yavaş yol bölgesine başarılı bir şekilde RF ablasyon uygulandı. Ailenin 50 yaşındaki kız çocuğu, 10 yıldır ani başlayan ve ani sonlanan çarpıntı ataklarına sahip idi. EFÇ'de, isoproterenol infüzyonu altında atriyal S1S2S3 uyarıları ile AH jump'ı takiben tipik AVNRT indüklendi. Aynı seansda yavaş yol ablasyonu uygulandı. Kırkdört yaşındaki diğer kız çocuğu hasta, 7 yıldır paroksizmal çarpıntı öyküsü tanımlamakta ve başka bir hastanede tipik AVNRT tanısı ile ablasyon tedavisi uygulanmış.

Tüm hastalar, başarılı ablasyon tedavisinden sonra halen asemptomatik olarak takip edilmektedir. (Türk Kardiyol Dern Arş 2004; 32: 326-330)

**Anahtar kelimeler:** Ailesel atriyoventriküler nodal reentran taşikardi, radyofrekans ablasyon tedavisi

## Summary

**Radiofrequency Catheter Ablation in Members of a Family with Atrioventricular Nodal Reentry Tachycardia**

Paroxysmal supraventricular tachycardia (PSVT) due to familial preexcitation syndromes has been published. Although the most common cause of PSVT is atrioventricular nodal reentry, familial atrioventricular nodal reentry tachycardia has not been reported. In this report, we describe electrophysiological properties and radiofrequency catheter ablation of a family whose four members developed atrioventricular nodal reentry tachycardia. The father, a 74-year-old man, had intermittent episodes of palpitation accompanied by chest pain for years. During exercise stress testing, PSVT with left bundle branch block and presyncope developed. His coronary arteries were normal. An electrophysiological study (EPS) confirmed his clinical tachycardia was atrioventricular nodal reentrant tachycardia (AVNRT). Slow pathway of the nodal reentrant circus was successfully ablated. The son of the family, a 48-year-old man, had a 12-year history of the paroxysmal palpitation despite medical therapy. During his EPS, atrio-His (AH) jump was detected and common AVNRT was induced on the AV nod<sup>2</sup> Wenkebach testing. After EPS, slow pathway was successfully ablated. The sister, 50-year old, had episodes of palpitation which suddenly started and ended for 10 years. During the EPS, common AVNRT subsequent AH jump was induced by atrial S1S2S3 stimulations at isoproterenol infusion, and then slow pathway ablation

**Yazışma adresi:** Ahmet Vural, Fatih Mahallesi Seymen Doktorlar Sitesi, B-blok, Daire-7 41100 Kuruçeşme, Kocaeli

Tel: (0262) 226 0700 Faks: (0262) 233 4837 e-posta: drahmetvural@superonline.com

Alındığı tarih: 11 Mayıs, revizyon kabulü 8 Haziran 2004

was performed. The other 44-year-old sister, had a 7-year history of paroxysmal palpitation. Common AVNRT had been diagnosed and ablated at another hospital.

All patients remained asymptomatic following the successful ablation procedures. (*Türk Kardiyol Dern Arş 2004; 32: 326-330*)

**Key words:** Familial atrioventricular nodal reentry tachycardia, radiofrequency catheter ablation

Hastalıkların büyük bir kısmında olduğu gibi aritmilerin oluşumunda da genetik ve çevresel faktörlerin etkileşimi önemli rol oynamaktadır (1). Pek çok çalışma genetik bozukluktan kaynaklanabilen aritmileri ortaya koymuştur (2,3,4,5). Uzun QT sendromu ve Brugada sendromunun kalbin iyon kanalları ile ilgili kromozomların mutasyonuna bağlı olarak geliştiği gösterilmiştir (6,7).

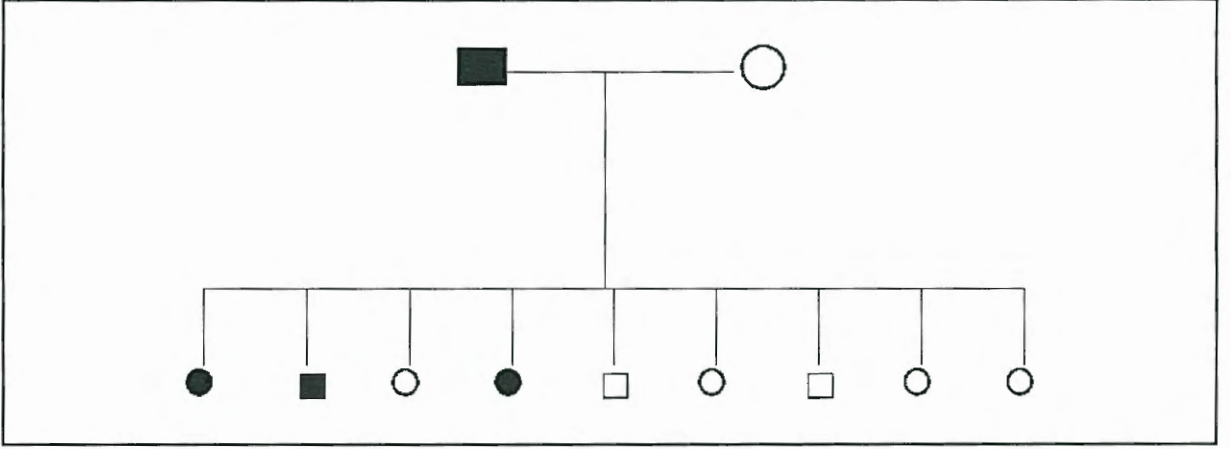
Kalbin ileti sistemi ile ilgili olarak paroksizmal supraventriküler taşikardi (PSVT) ataklarına yol açan, otozomal dominant geçiş gösteren ancak kromozomal bozukluğu ortaya konulmayan ailesel Wolff-Parkinson-White (WPW) sendromu (8) ve ailesel sürekli jonksiyonel reentayli taşikardi (PJRT) (2) olguları bildirilmiştir. Bunun dışında konjenital hipertrofik kardiyomiopati ile birlikte atriyoventriküler aksesuar yolların varlığı gösterilmiştir (9). Paroksizmal supraventriküler taşikardinin en sık nedeni olan atriyoventriküler nodal reentran taşikardi (AVNRT) (10) ile ilgili henüz ailesel bir özellik bildirilmemiştir. Bu hastalarda AV düğüm, fizyolojik olarak iki ayrı yol içerir:  $\beta$  yolu hızlı ileti sağlarken  $\alpha$  yolunda ileti daha yavaştır (11). Bu yazıda, bir ailenin dört ferdeinde görülen (Şekil 1) ve AV düğüm ikili yol fizyolojisine bağlı olarak gelişen PSVT olgularının klinik, elektrofizyolojik bulguları ve radyofrekans (RF) ablasyon işlemleri tartışıldı.

## OLGU SUNUMU

### Olgu 1

Yetmiş-dört yaşında erkek hasta uzun süredir mevcut olan çarpıntı nedeniyle kardiyoloji kliniğine başvurdu. Çarpıntısının aniden başlayıp aniden sonlandığını ve 30-60dk kadar sürdüğünü ifade eden hasta-

nın özgeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenesinde kan basıncı 120/80mmHg ve nabız 72/dk idi. Kardiyak oskültasyonu normaldi. Elektrokardiyografisinde 62/dk hızında normal sinus ritmi izlendi. Ekokardiyografisi sol ventrikül relaksasyon bozukluğu dışında normaldi. Bruce protokolüne göre yapılan efor testinde fenalık hissi ile birlikte, 180/dk hızında hemodinamiyi bozmayan geniş QRS'li süresiz taşikardi gelişen hastanın koroner anjiyografisi normaldi. Hastaya, çarpıntı öyküsü ve efor testi esnasında gelişen geniş QRS kompleksli taşikardi nedeniyle diagnostik elektrofizyolojik çalışma (EFÇ) planlandı. İki adet 6F quadripolar elektrod kateter (Medtronic quadripolar electrode catheter) sağ femoral ven aracılığıyla üst sağ atriya (ÜSA) ve His lokalizasyonuna yerleştirildi. Bazal ritim, siklus uzunluğu 1085 ms olan sinus ritmiydi. Atriyum-His (AH) aralığı 64 ms ve His-Ventrikül (HV) aralığı 50 ms olarak normal sınırlarda ölçüldükten sonra ÜSA'dan programlı S1-S2-S3 (600/360-340) uyarı sırasında 60 ms'lik AH aralığında uzama (jump) gelişti ancak, taşikardi başlatılmadı. Daha sonra isoproterenol infüzyonu altında S1-S2-S3 (400/230-220) uyarı esnasında tipik AVNRT ile uyumlu siklus uzunluğu 280 ms ve hızı 180/dk olan taşikardi indüklendi (Şekil 2). Taşikardi esnasında dönem dönem iletinin sol dal bloğu ile olduğu ve buna fenalık hissini eşlik ettiği gözlemlendi. İkinci bir seansta yavaş yola RF ablasyon tedavisi planlandı. Sol femoral vene yerleştirilen 6F introducerler vasıtasıyla quadripolar elektrod kateterler ÜSA ve His pozisyonuna konuldu. Sağ femoral vene yerleştirilen 7F introducer vasıtasıyla 4 mm uçlu multikurv quadripolar ablasyon kateteri (Medtronic multicurve ablation catheter) sağ atriyum posteroseptal bölgesine iletilerek, sol ön-oblik ve sağ ön-oblik pozisyonlarında floroskopi ve intrakardiyak kayıtlar rehberliğinde atriyal ile ventriküler elektrogram amplitüd oranı 0.1-0.5 (genellikle <%25) olacak şekilde RF akım uygulaması yapıldı (12,13). Ortalama 52 W'lık RF enerji ile toplam 1.4 dk olmak üzere 4 kez akım uygulandı. İdioventriküler ritmin (İNR) geliştiği lokalizasyona 1dk süreli akım verildi. Ablasyon işlemi sırasında 10s içinde İNR gelişmediğinde, PR aralığında uzama gözlemlendiğinde, AV düğüm blok geliştiğinde ve impedans yükseldiğinde akım uygu-



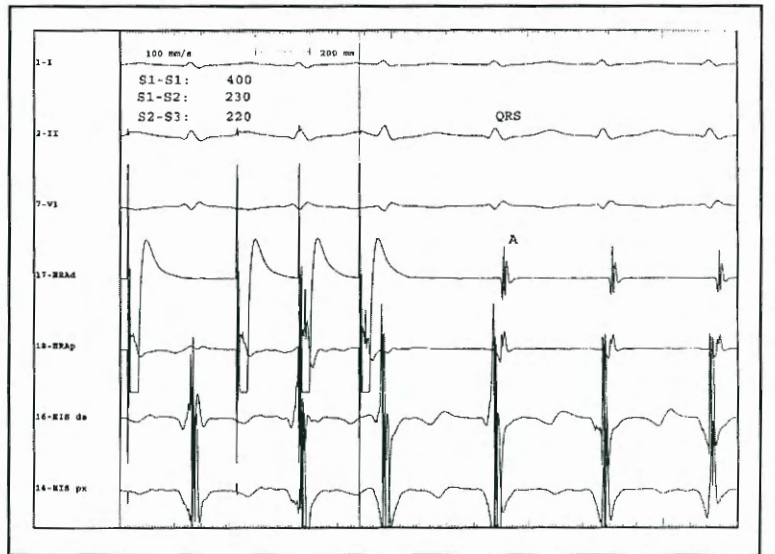
**Şekil 1.** Ailesel atriyoventriküler nodal reentrant taşikardili olgu grubunun soy ağacı. Aile bireyleri büyükten küçüğe doğru yaşlarına göre sıralanmıştır. Siyah renkli olanlar AVNRT saptanan bireyleri belirtmektedir.

laması hemen kesildi. RFA uygulamasından 30dk sonra 1-4mikrogram/dk dozunda isoproterenol infüzyonu altında dahi S4'e kadar verilen programlı uyarılar ile jump gözlenmedi ve taşikardi indükleneemedi (400/260/290/260). Son bir yıldır hasta asemptomatik olarak takip edilmektedir.

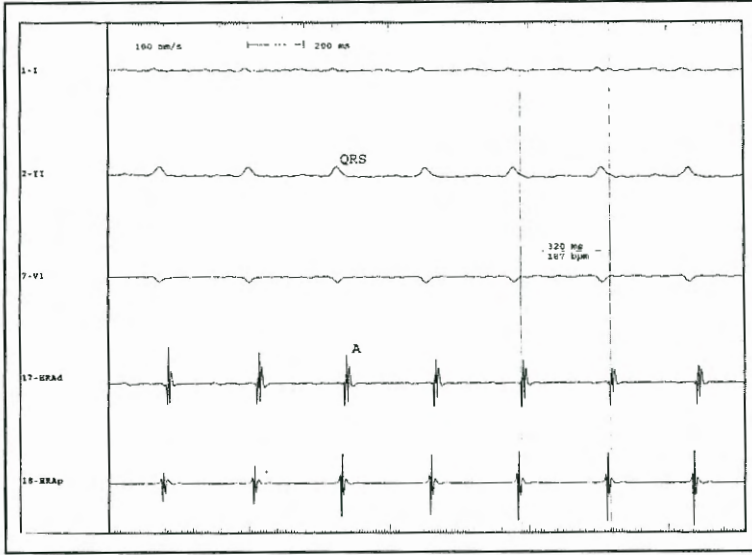
## Olgu 2

Birinci vakanın 48 yaşındaki oğlu 12 yıldır mevcut olan çarpıntı yakınması ile başvurdu. Çarpıntısının aniden başlayıp ancak hastanede durdurabildiğini ve şimdiye kadar pek çok ilaç kullandığını ifade eden hastanın özgeçmişinde bir özellik yoktu. Fizik muayenesinde kan basıncı 130/80 mmHg ve nabız 70/dk olarak saptandı. Kardiyak oskültasyonu normaldi. Elektrokardiyografisi 72/dk hızında normal sinus ritminde idi. Medikal tedavi ile kontrol edilemeyen çarpıntı öyküsü nedeniyle hastaya diagnostik EFÇ planlandı. Sol femoral vene iki adet 6F ve sağ femoral vene 7F introducer yerleştirilerek iki adet quadripolar elektrod kateter (Medtronic quadripolar electrode catheter) ÜSA ve His lokalizasyonuna yerleştirildi. Bazal siklus uzunluğu 650 ms, AH 80 ms ve HV 50 ms olarak ölçüldü. AV düğüm Wenkebach testi esnasında siklus uzunluğu 320 ms ve hızı 187/dk olan tipik AVNRT ile uyumlu taşikardi başladı (Şekil 3). Programlı uyarılar ile taşikardi sonlandırıldıktan sonra ÜSA'dan 500/300-290 ms S1-S2-S3 uyarı ile AH aralığında 60ms uzama (jump) saptandı.

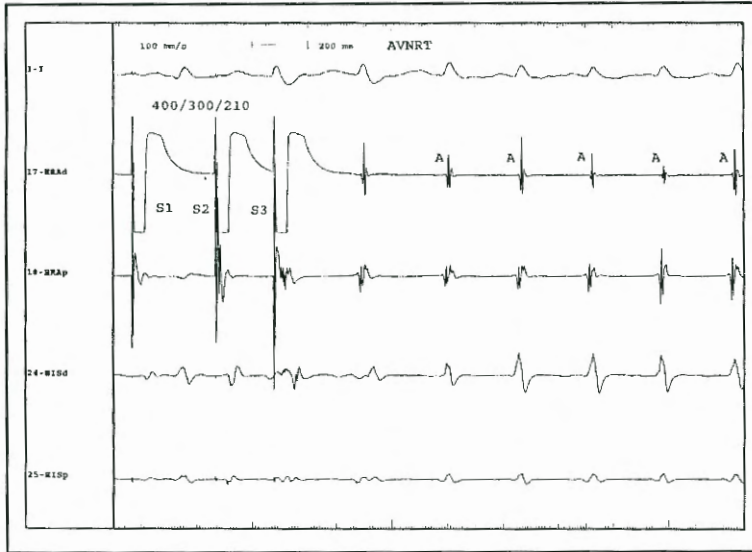
Daha sonra sağ femoral ven aracılığıyla 4mm uçlu 7F multikurv quadripolar ablasyon kateteri (Medtronic multicurve ablation kateter) sağ atriyum posterior bölgesine ilerletildi. RF ablasyon işlemi birinci vakada tanımlanan kriterlere uygun olarak gerçekleştirildi. Posteroseptal bölgeye verilen akımların etkili olmaması üzerine kateter midseptal bölgeye ilerletildi. 55 W'lık RF enerji ile 4 kez toplam 1.5 dk süre ile akım uygulandı. RFA sonrası isoproterenol infüzyonu altında dahi S4'e kadar yapılan programlı uyarılar ile jump gözlenmedi ve taşikardi indükleneemedi (500/330/220/280). İşlem sonrası sekiz aydır hasta herhangi bir ilaç almaksızın asemptomatik olarak takip edilmektedir.



**Şekil 2.** Elektrofizyolojik çalışmada indüklenen Olgu 1'in intrakardiyak taşikardi örneği.



Şekil 3. Elektrofizyolojik çalışmada indüklenen Olgu 2'nin intrakardiyak taşikardi örneği



Şekil 4. Elektrofizyolojik çalışmada indüklenen Olgu 3'ün intrakardiyak taşikardi örneği.

### Olgu 3

Birinci vakanın 50 yaşındaki kızı on yıldır mevcut olan ve birden başlayıp yaklaşık iki saat kadar süren çarpıntı şikayeti nedeniyle başvurdu. İlaç tedavisi altında iken tekrarlayan çarpıntılı olan hastanın özgeçmişi normaldi. Fizik muayenesinde kan basıncı 100/60 mmHg ve nabız 70/dk idi. Kalp oskültasyonu normaldi. Elektrokardiyografisinde ritm, 72/dk hızında normal sinus ritminde idi. Ekokardiyografisi normal sınırlarda idi. Paroksizmal supraventriküler taşikardi nedeniyle hastaya diagnostik EFÇ planlan-

dı. Sol femoral vene iki adet 6F ve sağ femoral vene 7F introducer yerleştirilerek iki adet quadripolar elektrod kateter (Medtronic quadripolar electrode catheter) ÜSA ve His lokalizasyonuna yerleştirildi. Bazal ölçümleri normal sınırlar içerisinde saptandı. İsoproterenol infüzyonu altında ÜSA'dan 400/300-290 ms S1-S2-S3 uyarı sırasında 54 ms'n'lik AH jump'ı takiben taşikardi gelişti (Şekil 4). Taşikardinin siklus uzunluğu 300 ms, hızı 200/dk ve taşikardi tipik AVNRT ile uyumlu idi. ÜSA'dan S1-S2 programlı uyarılar ile taşikardi sonlandırıldıktan sonra RFA işlemine geçildi. Sağ femoral ven aracılığıyla 4 mm uçlu 7F multikurv quadripolar ablasyon kateteri (Medtronic multicurve ablation catheter) posteroseptal bölgeye ilerletilerek akım uygulaması yapıldı. RF ablasyon işlemi diğer vakalarda tanımlanan kriterlere göre gerçekleştirildi. Ortalama 51 W'lık RF enerji ile 3 kez toplam 1.4 dk süreli akım uygulaması yapıldı. RFA sonrası isoproterenol infüzyonu altında S4'e kadar yapılan programlı uyarılar ile AH jump gözlenmedi ve taşikardi indüklenmedi (400/320/220/200). Beş aydır hasta asemptomatik olarak takip edilmektedir.

### Olgu 4

Birinci vakanın 44 yaşındaki kızının 7 yıldır çarpıntı şikayetleri varmış. Hollanda'da yaşamakta olan hasta, kardeşlerinin tarif ettiği gibi çarpıntı yakınmaları ile hastaneye müracaat etmiş ve elde edilen hastane raporlarına göre elektrofizyolojik çalışmada tipik AVNRT saptanarak 16 ay önce başarılı

RF ablasyon işlemi uygulanmış. Ablasyon işleminden sonra hasta halen asemptomatik olarak yaşamaktadır. Bu olgunun intrakardiyak kayıt örneklerini elde edemediğimizden ötürü gösteremedik.

### TARTIŞMA

PSVT nedenlerinden sadece WPW sendromu'nun ailesel geçiş özelliğini kanıtlayan çalışmalar vardır (8,14,15,16). Vidaillet ve arkadaşları-

nın yaptığı bir çalışmada, aksesuar yolu olan kişilerin birinci derecede akrabalarında aksesuar yolun görülme oranı, normal populasyon ile karşılaştırıldığında anlamlı olarak yüksek bulunmuştur (17). AVNRT paroksizmal supraventriküler taşikardilerin en sık nedeni olmasına rağmen ailesel geçiş özelliği bildirilmemiştir. Bu makalede, bir ailede baba ve 6 kız çocuğundan ikisinde, üç erkek çocuğundan birinde gelişen paroksizmal supraventriküler taşikardinin klinik ve elektrofizyolojik bulguları tartışıldı. Olgu grubunda bir baba ve iki çocuğunda AVNRT tanısı EFÇ ile konulmuş ve taşikardinin RFA ile tedavisi yapılmıştır. Ayrıca elde edilen rapor ve aileden alınan bilgiye göre, babanın yurtdışında yaşayan bir kızına da çarpıntı şikayeti nedeniyle EFÇ yapılarak tipik AVNRT tanısı konulup RFA tedavisi uygulanmıştır. Olgu grubunda bir baba ve 9 çocuğundan iki kız ile bir erkek çocuğunda olmak üzere farklı cinsiyetlerde toplam üç çocuğunda AVNRT olması, otozomal dominant geçişin olabileceğini desteklemektedir (16). Ailenin diğer çocuklarından en küçük kız çocuğunda klinik olarak çarpıntı yakınmaları bulunmasına rağmen klinik PSVT tanısı henüz teyid edilmiş değildir. Ailenin bu bireyinde de çarpıntı kaynağını araştırmak amacıyla klinik tetkikler ve EFÇ planlanmıştır.

Mevcut literatür bilgimize göre, bu ailesel olgu grubu AVNRT'nin ailesel geçiş gösterebileceğini düşündüren ilk olgu grubudur. AVNRT hastaları değerlendirilirken ailesel tarama yapılması, yeni ailesel AVNRT vakalarının yakalanmasında faydalı olabilir. Ancak, bu konuyu destekleyecek genetik çalışmaları da içeren çalışmaların yapılmasına ihtiyaç vardır.

## KAYNAKLAR

1. Roberts R, Brugada R: Genetic aspects of arrhythmias. *Am J of Medi Genet* 2000; 97:310-18
2. Bacos JM, Eagan JT, Orgain ES: Congenital familial nodal rhythm. *Circulation* 1960; 22:887-95

3. Chia BL, Yew FC, Chay SO, Tan TH: Familial Wolff-Parkinson-White syndrome. *J Electrocardiol* 1982; 15:195-98
4. Shah MK, Subramanian R, Tharakan J, Venkitachalam CG, Balakrishnan KG: Familial total atrial standstill. *Am Heart J* 1992; 123:1379-82
5. Balaji S, Till J, Shinebourne EA: Familial atrial standstill with coexistent atrial flutter. *PACE* 1998; 21: 1841-42
6. Roden DM, Lazzara R, Rosen M, Schwartz PJ, Towbin JA, Vincent GM: Multiple mechanisms in the long-QT syndrome: current knowledge, gaps, and future direction. *Circulation* 1996; 94:1996-12
7. Chen Q, Kirsch GE, Zhang D, Brugada R, Brugada J, Brugada P, et al: Genetic basis and molecular mechanism for idiopathic ventricular fibrillation. *Nature* 1998; 392:293-96
8. Gillette PC, Freed D, McNamara DG: A proposed autosomal dominant method of inheritance of the Wolff-Parkinson-White syndrome and supraventricular tachycardia. *J Pediatr* 1978; 93:257-8
9. MacRae CA, Ghaisas N, Kass S, Donnelly S, Basson CT, Watkins HC, et al: Familial hypertrophic cardiomyopathy with Wolff-Parkinson-White syndrome maps to a locus on chromosome 7q3. *J Clin Invest* 1995; 96:1216-20
10. Wu D, Denes P, Amat-y-Leon F, Dhingra R, Wyndham CR, Bauernfeind R, et al: Clinical, electrocardiographic and electrophysiologic observations in patients with paroxysmal supraventricular tachycardia. *Am J Cardiol* 1978; 41:1045-51
11. Mehta D, Gomes AJ: Long term results of fast pathway ablation in atrioventricular nodal reentry tachycardia using a modified technique. *Br Heart J* 1995; 74:671-75
12. Kuo CT, Lin KH, Cheng NJ, Chu PH, Hsu TS, Chiang CW, et al: Characterization of atrioventricular nodal reentry with continuous atrioventricular node conduction curve by double atrial extrastimulation. *Circulation* 1999; 99:659-65
13. Kuo CT, Lauer MR, Young C, Hou CJ, Liem LB, Yu DJ, et al: Role of atrial extrastimulation in the diagnosis of atrioventricular node reentrant tachycardia with antegrade atrioventricular conduction via bystander accessory connection. *Am Heart J*. 1996;131:839-42
14. Öhnell RF: Pre-excitation: a cardiac abnormality. *Acta Med Scand* 1944;152;1-167
15. Massumi RA: Familial Wolff-Parkinson-White syndrome with cardiomyopathy. *Am J Med* 1967;43:951-5
16. Cho JG, Kim JW, Ahn YK, Bae Y, Kim JH, Kim SH, et al: Radiofrequency catheter ablation in familial paroxysmal supraventricular tachycardia due to accessory atrioventricular pathways. *Jpn Circ J* 1998; 62:883-86
17. Vidaillet HJ, Pressley JC, Henke E, Harrell FE, German LD: Familial occurrence of accessory pathways. *N Eng J Med* 1987; 317:265-9