

Uzun QT Sendromlu Bir Hastada Polimorfik Ventriküler Taşikardi: Pacing'e mi Bağlı?

Y. Doç. Dr. Ata KIRILMAZ

Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Ankara

ÖZET

Uzun QT sendromu nedeni ile çift odacıklı defibrilatör takılan bir hasta sık şoklama nedeni ile müracaat etti. Yüksek çift odacıklı pace hızının polimorfik ventriküler taşikardiyi başlatan sık erken ventriküler atımlara neden olduğu görüldü. Makalede muhtemel mekanizmalar tartışıldı. *Türk Kardiyol Dern Arş 2001; 29: 770-773*

Anahtar kelimeler: Uzun QT Sendromu, kalp pili, polimorfik ventriküler taşikardi

Konjenital uzun QT sendromu, ventriküler repolarizasyon anormalliği nedeniyle elektrokardiyografik olarak kendisini uzamış QT veya QT-U süresi ile gösteren ve polimorfik ventriküler taşikardilerine (PMVT) neden olduğundan senkop ve ani ölüm riski taşıyan genetik bir hastalıktır. Tedavi edilmemiş semptomatik hastalarda ani kardiyak ölüm 1. yılda %20, 10. yılda %50 olarak bildirilmektedir (1). Uzun QT'ye bağlı ventriküler taşiaritmilerin önlenmesinde beta blokerler, sol servikal kardiyak denervasyon, kalıcı kalp pili ve/veya implantable cardioverter defibrilatör (ICD) takılması ve gene özel tedavi uygulanmaktadır. Uzun QT sendromunun farklı genetik ve fenotip özellikleri nedeni ile kalıcı kalp pili her zaman aynı başarıyı göstermemektedir. Seçilmiş hastalarda ICD takılması ani ölüm riskini azaltmaktadır (2). Ancak nadir de olsa ICD'lerin proaritmik etkileri de görülebilmektedir. Uzun QT sendromu nedeniyle beta bloker tedavisine ilaveten iki odacıklı ICD takılan bir hastanın 7 gün sonra sık ICD şoklaması ve PMVT ataklarının nedenini sunuyoruz.

OLGU SUNUMU

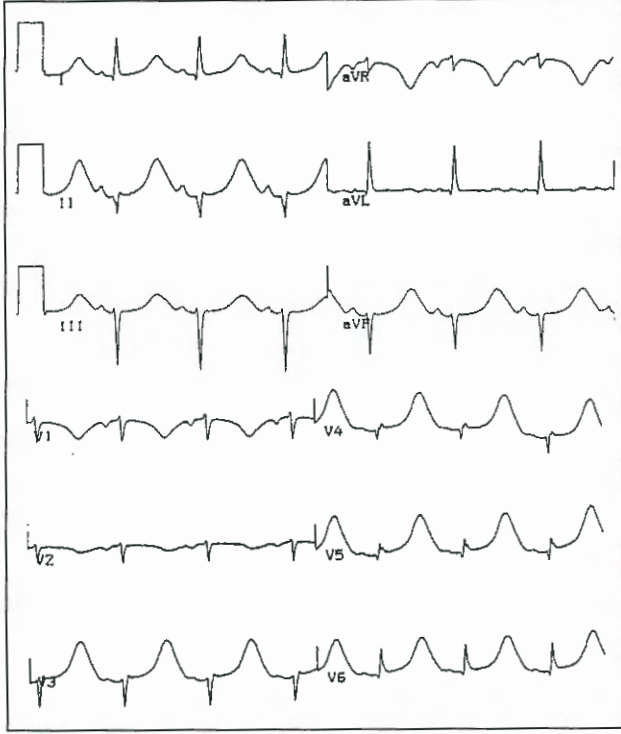
Son 2 hafta içinde 2 senkop nedeni ile acil servise müracaat eden 61 yaşındaki bayan hastanın EKG'si sinüs ritminde olup, QT aralığı 580, düzeltilmiş QT süresi 660 ms idi (Şekil-1). İki ve beş yıl önce de senkop atağı tarif eden

hastanın babası ani kalp durması sonucu 50 yaşında vefat etmiştir. Hastanın kan elektrolitleri normal olup, insülin haricinde herhangi bir ilaç kullanmıyordu. Koroner arterlerde ciddi darlık yoktu. Hasta monitörize edilerek atenolol 25 mg/gün başlandı ve 75 mg/gün'e çıkıldı. Üç günlük monitör takibinde semptomsuz, kendiliğinden sonlanan PMVT atağı izlenmesi nedeni ile Medtronic GEM DR 727 model iki odacıklı ICD takıldı ve R dalgası genliği 6 mV, P dalga genliği 1.4 mV, 0.5 msn dalga genişliğinde atrial pace eşiği 0.5 V, ventriküler pace eşiği 0.6 V olarak saptandı. Pace hızı 85/dk.'ya, AV intervali 170 msn'ye ayarlanarak taburcu edildi. Yedi gün sonra ICD şoklaması ve sık presenkop şikayetleri ile acil servise başvuran ve nakil esnasında PMVT atakları devam eden hastanın ICD kayıtlarının incelenmesi ile 7 günlük süre içerisinde atriyal-ventriküler pace oranının %98 olduğu ve atriyal pace-ventriküler sens oranının %1 olduğu izlendi. Hasta 1,5 saatlik bir süre içinde 3 kez PMVT'ye girmiş, ilki 25.5 Joule defibrilatör şoku ile (Şekil-2), diğer ikisi de kendiliğinden sonlanmıştı. Şekil 3'de nakil esnasında alınan ritim kaydı ve daha sonra ICD kayıtlarının incelenmesi ile elde edilen bilgilerin eşzamanlı olarak alt alta getirilmesi ile elde edilen kayıtlar izlenmektedir. Şekil-2 ve 3A'da görüldüğü gibi yaklaşık 570-580 ms gibi sabit bir çiftleşme aralığı ile gelen erken ventriküler atımlar ve buna bağlı sık uzun-kısa RR aralıkları izlendi. Ventriküler erken atımlar atriyal uyarı sonrası ventrikülün duyarsız (blank) periyodundan sonraya denk gelmekte ve "cross talk"u önlemek amacı ile erken ventriküler uyarı (safety pacing) devreye girmektedir (Şekil 2 ve 3'de koyu okla gösterilen gruplar). İmplantasyon öncesinde ventriküler erken atım izlenmezken pace hızı 85 vuru/dk'ya çıkarıldığında sabit çiftleşme aralıklı ventriküler erken vuruların izlenmesi bunların pacing'e bağlı olduğunu düşündürdü. Bu varsayımın doğruluğunu göstermek amacı ile hastanın pace hızı 75/dk ya düşürülüp takip edildi. Bu hızda ventriküler erken atım izlenmedi (Şekil 4A). Pace hızı 90/dk'ya çıkarıldığında ise benzer coupling zamanlama ile sık ventriküler ekstra atımlar izlenmeye başlandı (Şekil-4B). Pace hızı 75/dk.'ya düşürülerek taburcu edilen hastanın 6 aylık takibi boyunca herhangi bir şikayeti olmadı ve daha önce izlenen %1 oranında rastlanan tetiklenmiş ventriküler atımlar izlenmedi.

TARTIŞMA

Konjenital uzun QT sendromu, ventriküler repolarizasyon anormalliğine bağlı olarak QT veya QT-U uzaması ile karakterize, sık rastlanmayan otozomal dominant veya resesif geçişli genetik bir hastalıktır. Spontan veya ilaç tedavisine bağlı bradikardi gelişen

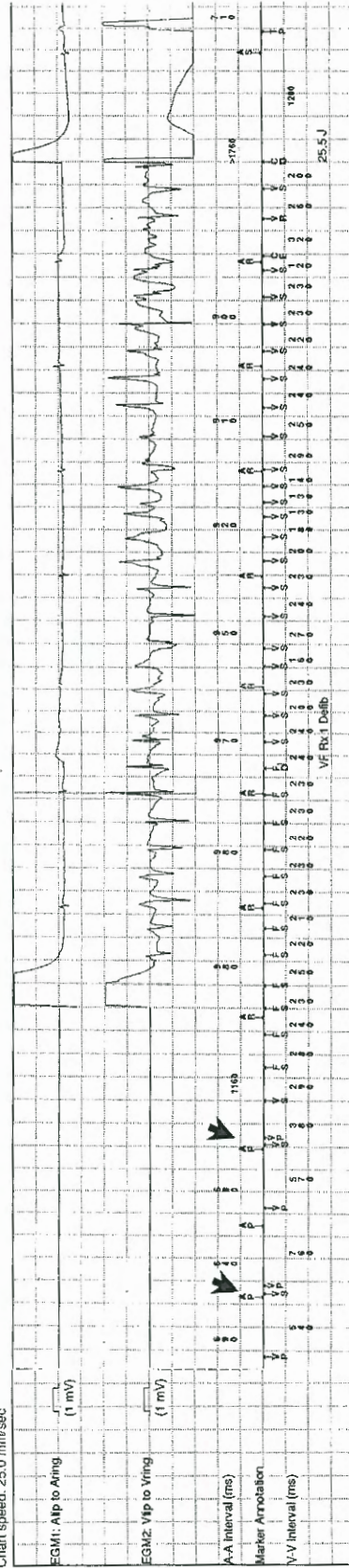
Alındığı tarih: 18 Ocak, revizyon 2 Ekim 2001
Yazışma adresi: Y. Doç. Dr. Ata Kırılmaz, Gülhane Askeri Tıp Akademisi Kardiyoloji Anabilim Dalı, 06018 Etlik - Ankara
Tlf: (0312) 304 42 57 - (0532) 330 74 96 Faks: (0 312) 210 11 10



Şekil 1. Hastanın müracaat EKG'si. Normal sinüs ritminde QT aralığı 580 ms, düzeltilmiş QT süresi 660 ms. ölçüldü

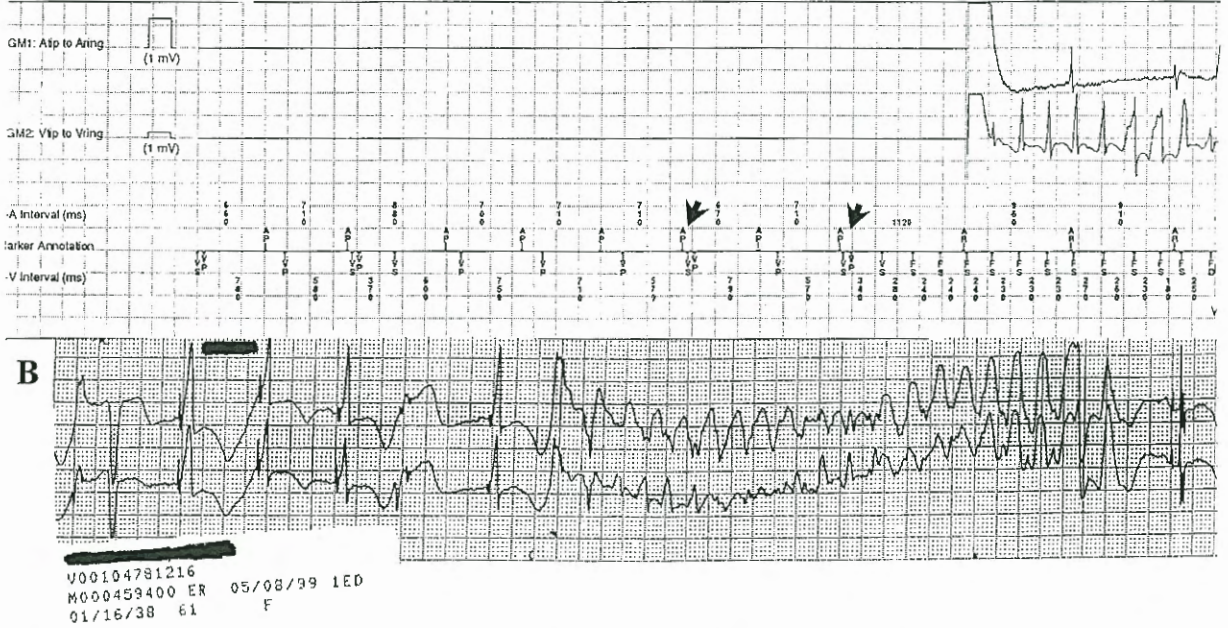
hastalarla, 2:1 AV blok görülenler ve PMVT öncesi bradikardik olduğu belgelenen hastalar özellikle kalıcı kalp pilinden fayda görebilirler. Ancak kalıcı kalp pili her uzun QT sendromunda aynı başarıyı göstermemektedir. Bunun nedeni farklı genetik alt yapılar olabilir. Zira SCN5A gen defektine bağlı olarak azalmış Na kanal inaktivasyonu ile karakterize LQT3 sendromu, yüksek kalp hızında QT azalması ile kendini göstermektedir. Bu nedenle bu hastalar kalıcı kalp pili ve meksitil'den fayda görmektedir (3). Özellikle beta bloker tedavi ile birlikte iki odacıklı ICD takılması uzun QT sendromlu hastalarda yaşam süresini artırmaktadır (4). Ancak şok sonrası pace eşiğinin artması; diaframatik kas potansiyelleri, kalp içi sinyalleri ve/veya elektromagnetik etkileşim sonucunda aşırı duyarlılık (oversensing); çalışma algoritması nedeni ile yetersiz duyarlılık (undersensing); bazı ICD'lerde şok sonrası pacing'in geçici olarak kalkması; VT'nin sonlanmasına rağmen algoritmadaki yetersizlik nedeni ile şoklamanın gerçekleşmesi; "safety pacing" özelliğinin olmaması gibi nedenlerle özellikle çift odacıklı ICD'lerin kendisinin aritmilere neden olduğu bildirilmiştir (5,6,7,8). Ayrıca VT'yi sonlandırmak için uygulanan antitaşikardik pace veya düşük enerjili şokun kendisinin de

ICD Model: Gem DR 7271
Serial Number: PIM605745R
VT/VF Episode #5 Report
Episode #5 - VF
Chart speed: 25.0 mm/sec



Şekil 2. 25.5 joule ile defibrilasyonla sonuçlanan bir ventriküler fibrilasyon atılımının defibratör kaydının distal halkalarından alınan kardiyogram AV dissosiasyonu göstermektedir. EGM2: Ventriküler elektrodun elektrogram kayıtları. A-A interval (ms): A-A aktivitesinin ms olarak süresi. VP: Ventriküler pace, VS: Ventriküler sense, AP: Atrial pace, AR: Refrakter döneme düşen atriyal aktivite, FS: Saptanan fibrilasyon aktivitesi.

A



Şekil 3. Spontan sonlanan ventriküler fibrilasyon atağının defibrilatör kaydı (A) ve yüzey ritim kaydı (B). Okla gösterilen gruplar atrial "blank" süresinden sonra gelen erken ventriküler atımlar ve "safety pace" nedeni ile erken ventriküler pace uyarısıdır. Kısaltmalar Şekil-2 ile aynıdır.

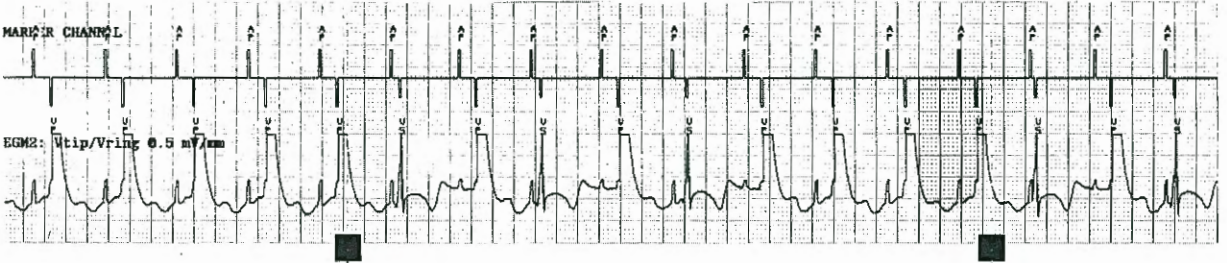
A

AV pace: 75/dakika



B

AV pace: 90/dakika



Şekil 4. 75/dk. sabit hızda AV pace esnasında erken ventriküler atım izlenmezken (A), 90/dk. hızda sık erken ventriküler atımlar kaydedilmektedir (B).

1) VT'yi hızlandırdığı veya ventriküler fibrilasyona ilerlettiği 2) Tam tersine VT hızını yavaşlatarak tedavinin gecikmesine neden olduğu 3) Özellikle atrial

fibrilasyon gibi supraventriküler aritmileri indükleyerek uygun olmayan şoklamalara neden olduğu bilinmektedir (9).

Bu hastada pacing ile kalp hızının artırılmasıyla sık ventriküler erken atımların izlenmesini tetiklenmiş aktivite ile açıklamak mümkündür. Adrenerjik uyarlama ile PMVT izlenen uzun QT sendromunda gecikmiş after-depolarizasyon (PAD) ve buna bağlı tetiklenmiş aktivite sorumlu tutulmaktadır (10). Pace hızının veya ekstrasistolün erkenliğinin artırılması DAD dalga yüksekliğini, böylece taşikardi oluşma şansını artırır (11). Ayrıca ilk ICD şokundan sonra artan sempatik aktivite, takip eden PMVT ataklarından sorumlu olabilir. Bu hastada başka parametreleri değiştirerek PMVT ataklarının önlenip önlenemeyeceğini belirlemek zor olmakla beraber, ventriküler erken vuruların direkt ventriküler pace hızı ile alakalı olması ve sabit çiftleşme aralığı göstermesi, ventriküler pace hızının azaltılmasından başka bir ayarlama ile (örneğin AV kısaltılması) PMVT ataklarının önlenmesini zorlaştırmaktadır. Hastada ventriküler erken vurular uzun-kısa RR aralıklarına neden olarak aritmileri tetiklemektedir. Geniş bir hastalık yelpazesi gösteren uzun QT sendromlarında aynı tedavi yöntemine farklı hastalarda farklı cevaplar elde edilebilmektedir. Bu makalede uzun QT sendromunda aritmilerin önlenmesinde kullanılan pace'in hıza bağlı olarak aritmi kaynağı olabileceği gösterilmiştir. Kalp hızının düşürülmesi sorunu çözmüştür.

KAYNAKLAR

1. Groh W, Silkar M, Oliver PR ve ark: Use of implantable cardioverter defibrillators in the congenital long QT syndrome. *Am J Cardiol* 1996; 76-703

2. Priori SG, Zareba WJ, Napolitano C et al: The implantable cardioverter defibrillator (ICD) in the long QT syndrome: data from the international registry. *PACE* 1996; 19(2): 566 (abstract)

3. Schwartz PJ, Priori SG, Locati EH, et al: Long QT syndrome patients with mutations of the SCN5A and HERG genes have differential responses to Na⁺ channel blockade and to increases in heart rate: implications for gene specific therapy. *Circulation* 1995; 92: 3381-86

4. Moss AJ, Zareba W: Congenital Long QT Syndrome: Therapeutic considerations based on the International LQTS Registry. Aliot E. et al. (eds): *Fighting Sudden Cardiac Death*. Armonk NY, Futura Publishing Co., Inc., 2000, pp. 315-6

5. Pinski SL, Trohman RG: Permanent pacing via implantable defibrillators. *PACE* 2000; 23: 1667-82

6. Goldman DS, Levine PA: Pacemaker-mediated polymorphic ventricular tachycardia. *PACE* 1998; 21: 1993-5

7. Tavel ME, Fisch. Repetitive ventricular arrhythmia resulting from artificial internal pacemaker. *Circulation* 1964; 30: 493-500

8. Thompson ME, Shaver JA: Undesirable cardiac arrhythmias associated with rate hysteresis pacemakers. *Am J Cardiol* 1976; 38: 685-8

9. Pinski SL, Fahy GJ: The Proarrhythmic Potential of Implantable Cardioverter-Defibrillators. *Circulation*. 1995; 92: 1651-64

10. Schwartz P, et al: The long QT syndrome, in Zipes DP, Jalife J (eds). *Cardiac Electrophysiology from cell to bedside*. Philadelphia, Saunders, 1990, pp 589-605

11. Wit AL, Cranefield PF: Triggered and automatic activity in the canine coronary sinus. *Circ Res* 1977; 41: 443-5