

ARİTMOJENİK SAĞ VENTRİKÜL KARDİYOMİYOPATİSİ VE EPSILON DALGASI: OLGU SUNUMU

Dr. Kumral Çağlı, Dr. Serkan Duyuler, Dr. Fırat Özcan, Dr. Zehra Gölbaşı

Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, ANKARA

Aritmojenik sağ ventrikül kardiyomiyopati (ARVK) primer olarak sağ ventrikülü (SağV) etkileyen, histolojik olarak miyozitlerin fibroadipöz doku ile yer değiştirmesi ile karakterize olan ve klinik olarak SağV disfonksiyonu ve ventriküler aritmilerle seyreden kalıtsal bir kardiyomiyopati formudur. ARVK tanısındaki major kriterlerden olan epsilon dalgası ARVK hastalarının %30'nun yüzey elektrokardiyogramında (EKG) izlenmekte-

dir. Bu yazıda ventriküler taşikardi ile gelen ve EKG'sinde epsilon dalgası bulunan genç erkek ARVK olgusu tartışılmıştır.

Anahtar kelimeler: Aritmojenik sağ ventrikül, Epsilon dalgası

(Türk Girişimsel Kard. Der. 2008;12:177-180)

GİRİŞ

Aritmojenik sağ ventrikül kardiyomiyopati (ARVK) primer olarak sağ ventrikülü (SağV) etkileyen, histolojik olarak miyozitlerin fibroadipöz doku ile yer değiştirmesi ile karakterize olan ve klinik olarak SağV disfonksiyonu ve ventriküler aritmilerle seyreden kalıtsal bir kardiyomiyopati formudur^{1,2}. 30 yaş altı ani ölümlerin önemli bir nedeni olan ARVK, genç popülasyondaki ani ölümlerin yaklaşık %20'sinden sorumludur³. Genel popülasyondaki prevalansı yaklaşık 1/5000 olarak bildirilmektedir⁴. Ancak tanı koymadaki güçlükler nedeniyle bu değerler gerçek prevalansı yansıtmadığı düşünülmektedir. Tanısal güçlükleri gidermek amacıyla 1994 yılında yayınlanan uzman konsensus raporundaki tanı kriterleri artık yaygın olarak kullanılmaktadır³. Bu raporda bildirilen major kriterlerden biri olan epsilon dalgası ARVK hastalarının sadece %30'nun yüzey elektrokardiyogramında (EKG) izlenmektedir^{5,6}. Bu yazıda semptomatik monomorfik ventriküler taşikardi (VT) ile prezente olan ve EKG'sinde Epsilon dalgası bulunan genç erkek ARVK olgusu tartışılmıştır.

OLGU SUNUMU

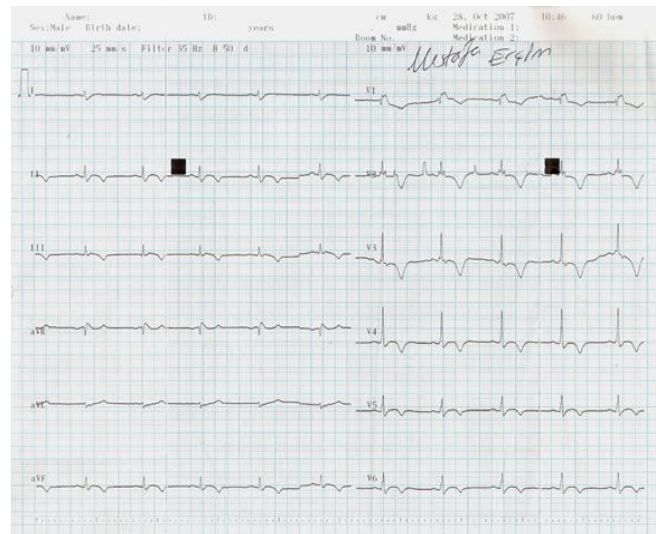
Öncesinde bilinen kardiyak yakınması olmayan 30 yaşındaki erkek hastanın iki ay önce 2 dakika süren ve kendiliğinden sonlanan, bilinç değişikliğine neden

Yazışma Adresi: Dr. Kumral ÇAĞLI

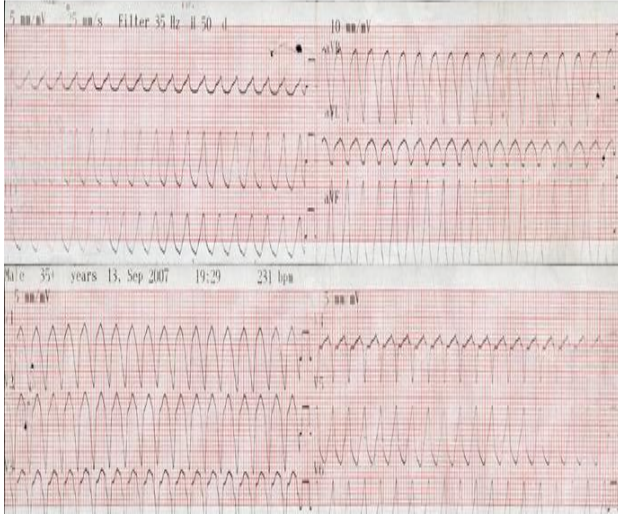
Turan Güneş Bulvarı, MNG Sitesi,
3. Blok, No:18, Oran-ANKARA
Tel: 0312 306 11 33
Fax: 0312 312 41 20
e-posta: kumralcagli@yahoo.com
Geliş Tarihi:05.05.2008
Kabul Tarihi:23.07.2008

olmayan çarpıntısı olmuş. Bir ay önce 2 saat süren ve başdönmesine neden olan çarpıntı nedeniyle başka bir merkeze başvurmuş. Burada çekilen EKG'sinde geniş QRS kompleksli taşikardi tespit edilen hasta, hastanemize sevk edilmiş. Tıbbi öyküsünde özellik olmayan ve aile hikayesinde ani kardiyak ölüm bulunmayan hasta- da konvansiyonel risk faktörlerinden sadece sigara içimi mevcuttu. Fizik muayenede genel olarak sağlıklı görünümde, tansiyon arteriyeli 110/70 mmHg, nabız 65 atım/dk ve solunum sayısı 12/dk idi. Kardiyovasküler muayenesinde S1-S2 ritmikti, ek ses mevcut değildi ancak mezokardiyak odakta 1/6° pansisto-

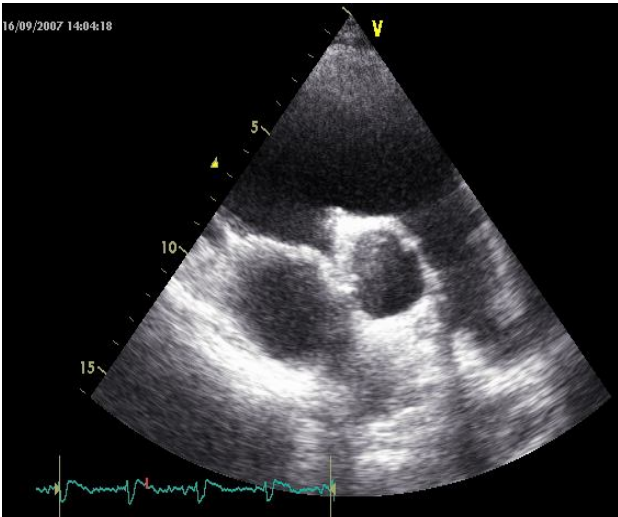
Şekil 1: Yüzey elektrokardiyogramında V1-3'de Epsilon dalgası ve sağ prekordiyal derivasyonlarda daha belirgin olmak üzere yaygın T negatifliği izlenmekte



Şekil 2: Sağ ventrikül çıkış yolu kaynaklı sürekli monomorfik ventriküler taşikardi

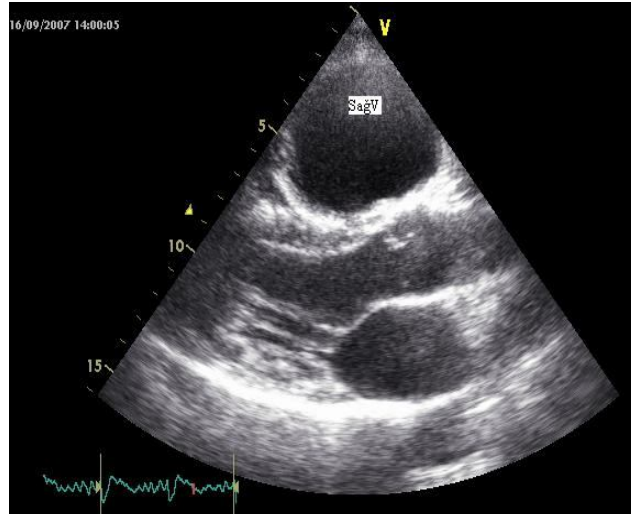


Şekil 4: Parasternal kısa aks 2 boyutlu görüntülerde dilate sağ ventrikül çıkış yolu izlenmekte

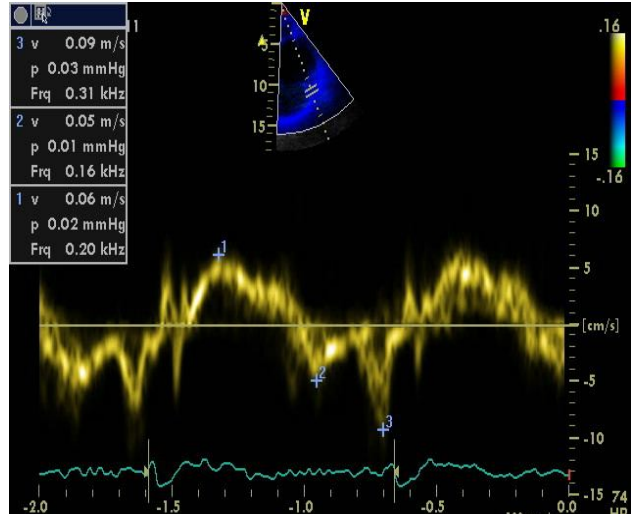


lik üfürüm duyulmakta idi. Hepatomegali, asit ve pretibial ödem olmayan hastanın EKG' sinde V1-3'de epsilon dalgası ve sağ prekordiyal derivasyonlarda daha belirgin olmak üzere yaygın T negatifliği mevcuttu (Şekil 1). Dış merkezde kaydedilen geniş QRS'li taşikardisi sol dal bloğu (LBBB) morfolojisi ve inferior aks nedeniyle sağ ventrikül çıkış yolu kaynaklı VT olarak değerlendirildi (Şekil 2). Telekardiyografisinde kardiyotorasik oranı kalp lehine hafif artmış olan hastanın yapılan transtorasik ekokardiyografisinde (TTE), sol ventrikül boyutları normal ancak modifiye Simpson metodu ile ölçülen sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu hafif deprese (%46) idi. SağV diastolik çapı 5.1 cm (PLAX) ve 5.3 cm (4AP) olarak ölçüldü

Şekil 3: Parasternal uzun aks 2 boyutlu görüntülerde dilate sağ ventrikül izlenmekte. (SağV: Sağ ventrikül).



Şekil 5: Doku Doppler analizinde sağ ventrikül S' velositesi 6cm/s olarak izlenmekte



ve SağV global olarak hipokinetik olarak değerlendirildi (Şekil 3 ve 4). Doku Doppleri ile SağV pik sistolik velositesi 6cm/s olarak bulundu (Şekil 5). Belirgin perikard patolojisi olmayan hastada 1° triküspit yetmezliği dışında kapak patolojisi yoktu. 24 saatlik Holter incelemesinde 1100 adet monomorfik ventriküler ekstrasistol tespit edilen hastada hafif normokrom normositer anemi dışında laboratuvar patolojisi yoktu. Mevcut bulgularla hastada ARVK tanısı düşünüldü. Dokümente sürekli VT nedeniyle implante edilebilir kardiyoverter-defibrilatör (ICD) implante edilen hasta herhangi bir komplikasyon gelişmeden ve ARVK açısından aile taraması önerilerek taburcu edildi.

TARTIŞMA

ARVK ilk olarak 1977 yılında Fontaine ve arkadaşları⁷ tarafından sürekli VT gelişen 6 hastada tarif edilmiştir. İlk yıllarda ARVK'nın SağV'de fokal tutulum yaptığı düşünülmüş ancak daha sonra difüz sağ ve sol ventrikül tutulumu yapabildiği de gösterilmiştir⁵. Değişken penetranslı otozomal dominant geçiş gösteren ARVK, kalıtsal bir hastalıktır³ ancak disontogenetik, dejeneratif, enfeksiyöz ve inflamatuvar faktörlerin, apoptozisin ve miyozit transdiferansiyasyonunun bu genetik geçişi ve hastalığın ortaya çıkışını etkilediğine inanılmaktadır⁸.

40 yaş altında senkop, VT, kardiyak arrest veya konjestif kalp yetmezliği ile gelen her hastada ARVK düşünülmelidir. Tanı için önerilen kriterler sağ ventriküldeki yapısal değişiklikleri ve disfonksiyonu, biyopsi bulgularını, repolarizasyon, depolarizasyon ve ileti anormalliklerini, aritmileri ve aile öyküsünü içermektedir³. Bizim hastamızda SağV'de ciddi dilatasyon-disfonksiyon ve epsilon dalgası olmak üzere iki major; LBBB paterninde sürekli VT ve sık ventriküler ekstrasistol olmak üzere iki minör kriter mevcuttu ve tanı bu kriterler üzerinden sağlandı. Klinik olarak izole sağ ventriküler veya biventriküler yetmezlik ARVK hastalarında genelde 4-5. dekada görülmektedir. Sağ kalp yetmezliğinden sağ ventriküldeki progresif dilatasyon, miyokardiyal atrofi ve duvar incelmeye sekonder kontraktıl fonksiyon kaybı sorumludur⁴. SağV performansındaki yapısal ve fonksiyonel bozulma kardiyak arrest gelişimi için en önemli risk faktörüdür⁸.

Yüzey EKG'sinde izlenen epsilon dalgası ARVK tanısı için major kriterlerdendir. QRS kompleksinin sonunda ST segmentinin hemen başında izlenen bu dalga, küçük amplitüdü bir post-eksitasyon potansiyelidir ve gecikmiş SağV aktivitesini yansıtır. ARVK için oldukça spesifik olan bu dalga ilk olarak Fontaine tarafından 1977 yılında tanımlanmıştır⁹ ve oluşum mekanizmasının, SağV duvarındaki fibröadipoz doku ile çevrelenmiş canlı miyozit adacıklarının gecikmiş eksitasyonu olduğu düşünülmektedir. Posterior miyokard enfarktüsü, SağV hipertrofisi, SağV enfarktüsü, infiltratif hastalıklar ve sarkoidoz, epsilon dalgası izlenebilecek diğer durumlardır⁹. ARVK tanısında minör kriter olan VT genelde LBBB paternindedir ancak çok sayıda aritmojenik odağı bulunan hastalarda farklı morfolojilerde VT izlenebilir. Ekokardi-yografi ARVK tanısında çok önemlidir. EKO'da en sık izlenen bulgu dilate ve hipokinetik SağV olsa da ARVK tanısını düşündüren en tipik bulgu, dilate sağ ventriküle eşlik eden lokalize anevrizmalar ve inferior bazal bölgenin diskinezisidir⁶. Son zamanlarda ek

olarak doku Doppleri ile pik SağV sistolik velositesinin 7.5cm/s'nin ve pik SağV strain'inin %18'in altında olması ARVK hastalarını belirlemede faydalı olarak bulunmuştur¹⁰. MRG yağ dokusunu kas dokusundan ayırtedebilmesi nedeniyle ARVK tanısında faydalı bir araçtır. SağV fonksiyonları hakkında da önemli bilgiler sağlamaktadır. Kısıtlılıkları, SağV duvarı ince olduğundan duvar kalınlığını belirlemede spektral rezolusyonunun yetersiz kalması ve normal epikardiyal-perikardiyal yağ dokusu ile intramiyokardiyal yağı ayırtedemeyebilmesidir³.

ARVK hastalarının tedavisinde sotalol ve amiodaron gibi antiaritmik ajanlar etkili bulunsa da ani ölümü önlemede en güvenilir tedavi şekli ICD'dir. ACC/AHA/ESC 2006 kılavuzunda dokumante sürekli VT ve VF'si olup 1 yıllık yaşam beklentisi olan hastalarda ICD implantasyonu Sınıf I öneri olarak yer almaktadır¹¹. VT tedavisinde radyofrekans ablasyon yüksek rekürrens oranları¹² nedeniyle sadece optimal antiaritmik tedaviye rağmen tekrarlayan VT'si olan hastalarda ek tedavi olarak önerilmektedir¹¹.

KAYNAKLAR

1. Marcus FI, Fontaine GH, Guiraudon G, Frank R, Laurenceau JL, Malergue C, ET AL. Right ventricular dysplasia: a report of 24 adult cases. *Circulation* 1982;65:384-98.
2. Thiene G, Nava A, Corrado D, Rossi L, Pennelli N. Right ventricular cardiomyopathy and sudden death in young people. *N Engl J Med* 1988; 318:129-33.
3. Corrado D, Basso C, Thiene G. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: diagnosis, prognosis, and treatment. *Heart*. 2000;83:588-95.
4. Norman MW, McKenna WJ. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: perspectives on disease. *Z Kardiol*. 1999;88:550-54.
5. Marcus FI, Fontaine G. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: a review. *Pacing Clin Electrophysiol*. 1995;18:1298-314.
6. Fontaine G, Fontaliran F, Herbert JL, Chemla D, Zenati O, Lecarpentier Y, et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Ann Rev Med*. 1999;50:17-35.
7. Fontaine G, Frank R, Vedel J, Grosgeat Y, Cabrol C, Facquet J. Stimulation studies and epicardial mapping in ventricular tachycardia: study of mechanisms and selection for surgery. *Kulbertus HE. Reentrant Arrhythmias. Lancaster, PA: MTP Publishing; 1977. p. 334-350.*

8. Gemayel C, Pelliccia A, Thompson PD. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2001; 38:1773-81.
9. Hurst JW. Naming of the Waves in the ECG, With a Brief Account of Their Genesis. *Circulation* 1998;98:1937-42.
10. Prakasa KR, Wang JW, Tandri H, Dalal D, Bomma C, Chojnowski R, et al. Utility of tissue Doppler and strain echocardiography in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2007;100:507-12.
11. ACC/AHA/ESC 2006 Guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *J Am Coll Cardiol* 2006;48:247-346.
12. Dalal D, Jain R, Tandri H, Dong J, Eid SM, Prakasa K, et al. Long term efficacy of catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2007;50:432-40.