

Göğüs Ağrısı ile Başvuran Bir Aritmojenik Sağ Ventrikül Displazi Olgusu

Case of Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia Presenting With Chest Pain

Ayşe Ayaz Özkul, Berna Kamacı, Nilgün Selçuk, Sakine Türkgeyik, Murat Erelvi

Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kliniği, İstanbul

Aritmojenik sağ ventrikül displazisi (ARVD) nadir bir anomalidir. Etiyoloji ve patogenezi tam bilinmemektedir. Sağ ventrikül miyokardiyumunun parsiyel veya total yokluğu ve buranın fibröz veya adipoz doku tarafından doldurulmasıdır. Bu hastalığın konjenital veya kazanılmış olduğu tam belli değildir. Hastalar ventriküler taşikardi, supraventriküler aritmiler veya sağ kalp yetmezliği ile tanınırlar. Tanıda elektrokardiyogram, ekokardiyografi, radyonüklid anjiyografi yardımcı olabilir. Tedavide antiaritmik ilaçlar, cerrahi tedavi denenmiştir; fakat sonuçlar yüz güldürücü değildir. Biz bu olgu ile göğüs ağrısı ve çarpıntı yakınması ile başvuran hastalarda nadir görülen bir hastalık olan ARVD'nin de düşünülmesi gerektiğine dikkat çekmek istedik.

ANAHTAR KELİMELER: ARVD, çocukluk dönemi, tanı

SUMMARY

Arrhythmogenic right ventricular dysplasia (ARVD) is a rare abnormality. The etiology and pathogenesis is unknown. Myocardium of right ventricle is partially or totally absent and is replaced by fibrose or adipose tissue. It is not certain whether the disease is congenital or acquired. Patients usually have ventricular tachycardia, supraventricular arhythmias or right heart failure. For the diagnosis, electrocardiography, echocardiography, radionuclide scan may be helpful. Antiarrhythmic drug therapy is used but it is not succesfull and also surgical therapy; ventricular incision or disconnection of the right ventricular freewall, is not succesfull. Here we report that ARVD, which is a rare disorder, should be considered in patients who admitted to hospital with chest pain and tachycardia.

KEY WORDS: ARVD, childhood, diagnosis

GİRİŞ

Aritmojenik sağ ventrikül displazisi etyoloji ve patogenezi tam bilinmeyen sağ ventrikül miyokardiyumunun parsiyel ve total yokluğu ve buranın fibröz veya adipoz doku tarafından doldurulması ile karakterize nadir bir anomalidir. Hastalar ventriküler taşikardi, supraventri-

küler aritmiler veya sağ kalp yetmezliği ile tanınır.¹ Biz burada çok sık görülmeyen göğüs ağrısı ve çarpıntı yakınması ile başvuran bir olguyu hastalığa dikkat çekmek amacıyla sunduk.

OLGU

On beş yaşında erkek hasta, 1 yıldır ara ara olan göğüs ağrısı ve çarpıntı yakınmasıyla başvurdu. Hastanın özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu. Kardiyovasküler sistem muayenesinde kalp tepe atımı 80/dk, tansiyon arteryel 110/80 mmHg, oskültasyonla S1'den sonra du-raklama mevcuttu. Diğer sistem muayeneleri normal olarak tespit edildi. Laboratuvarında kan sayımı, perife-

Yazışma Adres:
Dr. Ayşe Ayaz Özkul
Murat Reis Mah. Tıknefes Sok.
Dersel Sitesi B1 Bl D: 6, Üsküdar, İstanbul
Tel: (0212) 529 44 00/1598
Faks: (0212) 529 44 58
E-posta: drayseayaz@hotmail.com

rik kan yayması, kan biyokimyası, eritrosit sedimentasyon hızı, C-reaktif protein, antistreptolizin O titresi, tiroid fonksiyon testleri normal, anti-nükleer antikor, anti ds-DNA, romatoid faktör negatif olarak saptandı. Elektrokardiyogramında (EKG) bigemine ventriküler ekstrasistolü vardı. PA akciğer grafisi, egzersiz testi ve ekokardiyografisi normal olan hastanın yapılan holter EKG'sinde 56 adet ventriküler ekstrasistol saptandı; ancak hasta semptom belirtmedi. Kardiyak manyetik rezonans (MR) tetkikinde sağ ventrikül lateral duvarında milimetrik boyutlu punktat 2 adet yağ sinyalinde hiperintens alan saptandı. Sağ kalp boşlukları dilate, miyokard kalınlıkları doğal olarak izlendi. Bu sonuçlarla ARVD düşünülerek metapronolol başlanan hastanın takiplerinde ekstrasistollerini azalmaya başladı.

TARTIŞMA

İlk kez 1977 yılında tanımlanan aritmojenik sağ ventrikül displazisi (ARVD), etyolojisi ve patogenezi tam olarak aydınlatılmamış, sağ ventrikül miyokardiyumunun ilerleyici olarak fibroadipoz doku ile yer değiştirmesi ile karakterize nadir bir hastalıktır.^{1,2} Yaygın olmamakla beraber bazı ileri vakalarda sol ventrikül ve septum da tutulabilmektedir.³ Hastaların üçte birini erkekler oluşturur.³ Birçok yayında ARVD'nin %30-50 oranında ailevi geçiş gösterdiği bildirilmektedir. Çoğunda otozomal dominant kalıtıma rastlanmakla birlikte günümüzde ARVD'ye spesifik bir genetik test bulunmamaktadır.^{4,5} Olgumuz 15 yaşında bir erkek hastaydı ve soygeçmişinde ARVD'yi düşündürecek bir özellik yoktu.

Hastalığın ilerleyici tabiatı semptomların geniş bir spekturuma yayılmasına neden olmaktadır. Aseptomatik formdan, kalp yetmezliği ve

özellikle sporcularda ani ölüme kadar değişik şekillerde karşımıza çıkabilir. Çarpıntı, halsizlik ve senkop en sık rastlanan şikâyetlerdir.⁶ Hastaların yarısından fazlasında fizik muayene normaldir. Hastamız bize çarpıntı ve göğüs ağrısı şikâyetleri ile başvurdu. Fizik muayenesinde oskültasyonla S1'den sonra duraklama duyuldu. Diğer sistem muayeneleri normaldi.

Tanı koymak amacıyla 1994 yılında McKenna tarafından tanımlanan bir skorlama sistemi spesifik olmasına rağmen, sensitivitesinin düşük olması nedeniyle geçerli bulunmamıştır.^{7,8} Tanı için en spesifik yöntem (%92) histolojik olarak fibroadipoz miyokardiyumun gösterilmesidir. Ancak hastalığın segmental karakterinden ve biyopsinin genellikle ARVD'nin nadir görüldüğü ventriküler septumdan alınmasından ötürü miyokardiyum biyopsisi %20 gibi yetersiz bir sensitiviteye sahiptir.⁹ Bu nedenle ARVD tanısında öncelikle PA akciğer grafisi, egzersiz EKG, Holter EKG, EKO, MR gibi noninvazif yöntemler tercih edilmektedir. Genellikle egzersiz EKG ve Holter EKG normal bulunur. İlerlemiş vakalarda egzersiz testi ventriküler taşikardiyi tetikleyebilir ve kalp yetmezliği gelişmiş hastalarda EKO'da ventriküler dilatasyon görülebilir. ARVD'de %50-90 hastada karakteristik EKG bulgularına rastlanır. Bu bulgular ön prekordiyal derivasyonlarda (V1-V6) T negatifliği, epsilon dalgası ve ventriküler taşikardi (sol dal bloğu ile birlikte) olarak özetlenebilir. Ayrıca sağ dal bloğu paterni de bildirilmiştir.¹⁰ MR inceleme kalpteki yapısal değişiklikleri ve bölgesel disfonksiyonu göstermesine rağmen miyokardiyumun fibroadipoz dokuya dönüşümünü göstermesi zordur.¹¹ Sağ ventrikül anjiyografisi, kontrast EKO ve elektrofizyolojik yöntemler ARVD tanısında kullanılacak invazif yöntemlerdir. Ol-

gumuzun PA akciğer grafisi, egzersiz testi ve ekokardiyografisi normal bulundu. EKG'sinde bigemine ventriküler ekstrasistoller mevcuttu. Holter EKG'sinde 56 adet ventriküler ekstrasistol saptandı. Kardiyak MR incelemesinde, sağ ventrikül lateral duvarında milimetrik boyutlu punktat 2 adet yağ sinyalinde hiperintens alan görüldü. Sağ kalp boşlukları dilate, miyokard kalınlıkları doğal olarak izlendi. Sol kalp tutulumuna ait bir bulguya rastlanmadı. Bu görünüm ARVD ile uyumlu bulundu.

ARVD, uzun dönemde sağ ventrikül yetmezliği gelişen ilerleyici bir hastalıktır. Senkop, tekrarlayan taşikardi atakları, sağ kalpte anatomik ve fonksiyonel anormallikler kötü prognoz işaretleridir.²

Tedavide dört ana yöntem mevcuttur. Bunlar antiaritmik ilaçlar, kateter ablasyonu, defibrilatör implantasyonu ve kalp cerrahisi şeklinde sıralanabilir.¹² Öncelikli tedaviyi antiaritmik ilaçlar oluşturur. Sotalol, amiodaron, beta blokerler, flekainid, verapamil kullanılabilir ilaçlardır.¹³ Kateter ablasyonu ilaca dirençli vakalarda, aralıksız ventriküler taşikardilerde ve lokalize hastalıkta kullanılabilir.³ Defibrilatör implantasyonu ilaca dirençli aritmilerde, sol kalp tutulumunda, kardiyak arrest ve ani ölüm riski olan hastalarda düşünülmelidir.¹⁴ Bu üç tedavinin başarısız olduğu durumlarda ventrikülotomi ve kalp transplantasyonu gibi cerrahi yöntemler denenebilir. Biz olgumuza metaprolol başladık ve takiplerinde ekstrasistollerinin azaldığını gözlemledik.

SONUÇ

Sonuç olarak; göğüs ağrısı ve çarpıntı, çocuklarda sık karşılaşılan semptomlardır, genellikle alita yatan bir hastalık bulunmaz; ancak nadir de olsa ARVD gibi ciddi komplikasyonlar doğurabilecek hastalık

