

Katekolaminerjik Polimorfik Ventriküler Taşikardi

Doç. Dr. Nihal AKAR BAYRAM

Ankara Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Kardiyoloji ABD

Tanım

- ❖ Egzersiz/stres gibi sempatik aktivitenin arttığı durumlarda oluşan
- ❖ Bidireksiyonel (iki yönlü) VT veya polimorfik VT veya VF'ye bağlı gelişen
- ❖ Senkop, nöbet ve/veya ani ölüm

Epidemiyoloji

- ❖ Toplumda prevalansı 1/10000
- ❖ Ortalama 10 yaşında ilk semptomlar başlar
(sıklıkla ilk semptom efor/stresle olan senkop)
- ❖ Hastaların %30'unda ani kardiyak ölüm ilk prezentasyondur
- ❖ Tedavi edilmeyenlerde 30 yaşına kadar mortalite %30'a ulaşır

*Reid DS.; Br Heart J. 1975;37:339-44, Coumel P.; Br Heart J. 1978;40:28-37
Leenhardt A.; Circulation. 1995;91:1512-9 Priori SG.; Circulation. 2001;103:196-200
Lahat H.; Am J Hum Genet. 2001;69:1378-84*

Genetik Mutasyonlar

- ❖ Önemli iki tür genetik mutasyon bildirilmiştir
- ❖ **Cardiac ryanodine-calcium release channel (RyR2) gen mutasyonu**
 - ✓ *Daha sık görülür, %50-60, Otozomal dominant ileti*
- ❖ **Cardiac calsequestrin gen mutasyonu (CASQ2)**
 - ✓ *Daha nadir görülür, %1-2, Otozomal resesif ileti*

Triadin (TRDN), Calmodulin (CALM1), KCNJ2 ve Ank2 diğer gen mutasyonlarıdır

Genetik Mutasyonlar

- ❖ Oluşan mutasyonlar sarkoplazmik retikulumdan uygunsuz Ca^{++} sızıntısına neden olur
- ❖ Sonuçta sitoplazmada aşırı Ca birikimi olur
- ❖ Ca artışı Ca bağımlı içeri doğru akımı aktiveleştirir
- ✓ *Na/Ca deęiştirici ile* Ca - ↑ Na ↓↓↓
- ❖ Artmış β -Adrenerjik tonus varlığında geç ard depol ve tetiklenmiş aktivite ile ventriküler aritmi

Lehnart SE.; Circulation. 2004;109:3208-14 di Barletta MR.; Circulation. 2006;114:1012-9

Knollmann BC.; J Clin Invest. 2006;116:2510-20 Cerrone M.; Circ Res. 2007;101:1039-48

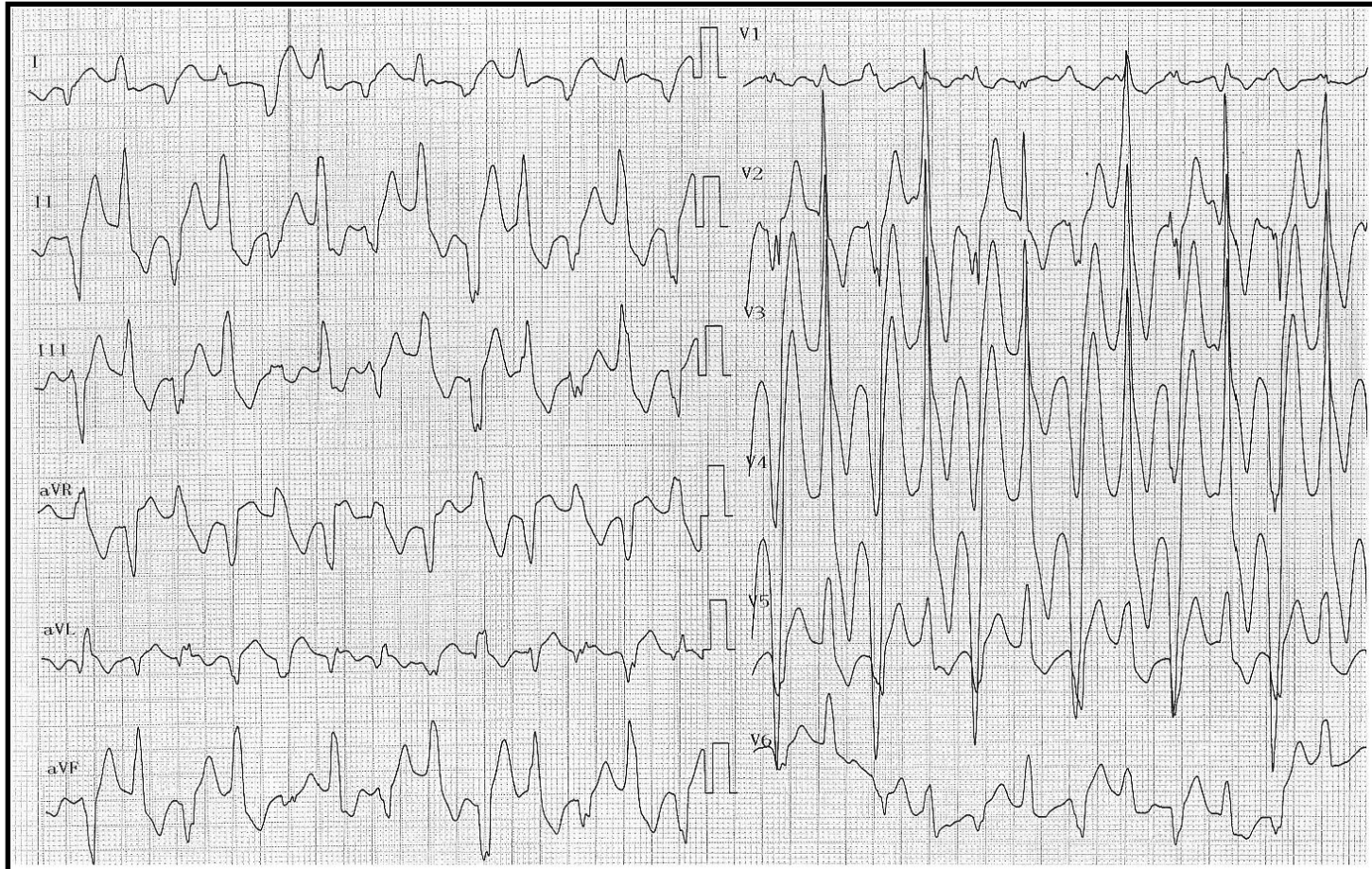
TANI

Tanı

- ❖ Egzersiz/stres ile senkop, nöbet veya ani ölüm öyküsü çocuklarda akla gelmeli
- ❖ Bazal EKG ve Q-T süreleri genellikle normal
 - ✓ *Bazen EKG' de sinüs bradikardisi, belirgin U dalgası*
- ❖ Tanı sıklıkla efor testi ile

“Efor testi esnasında görülmeye başlanan bidirectional (iki yönlü) VT veya polimorfik VT” tanı açısından tipik bulgu sayılır

Efor Testi



Efor Testi

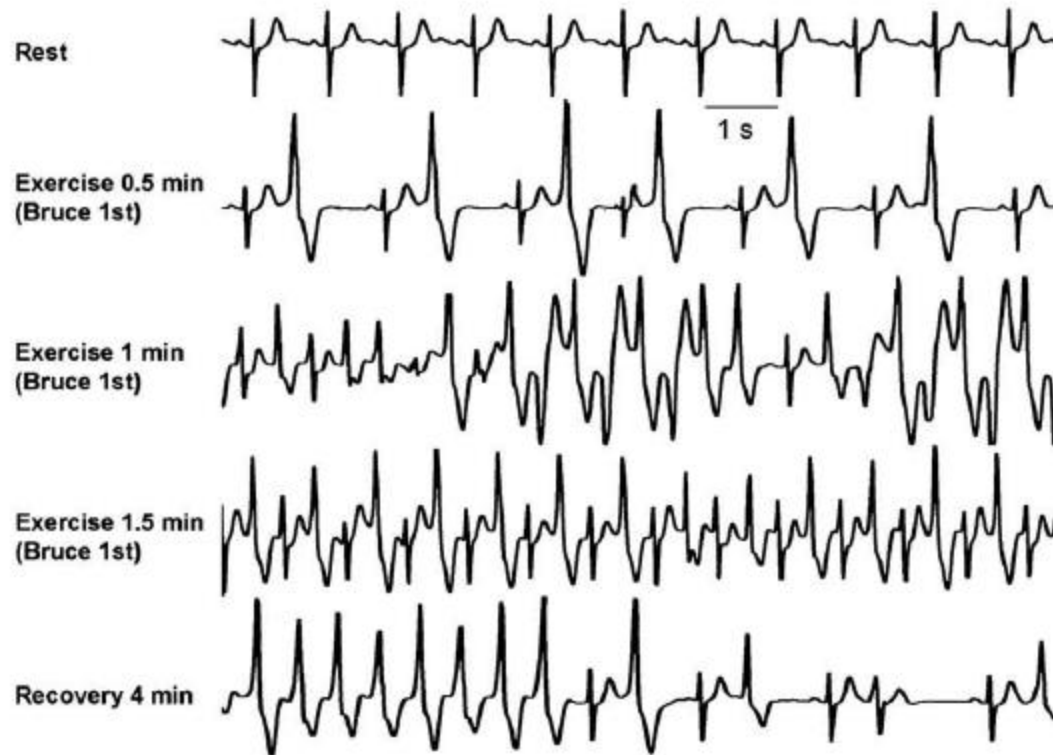


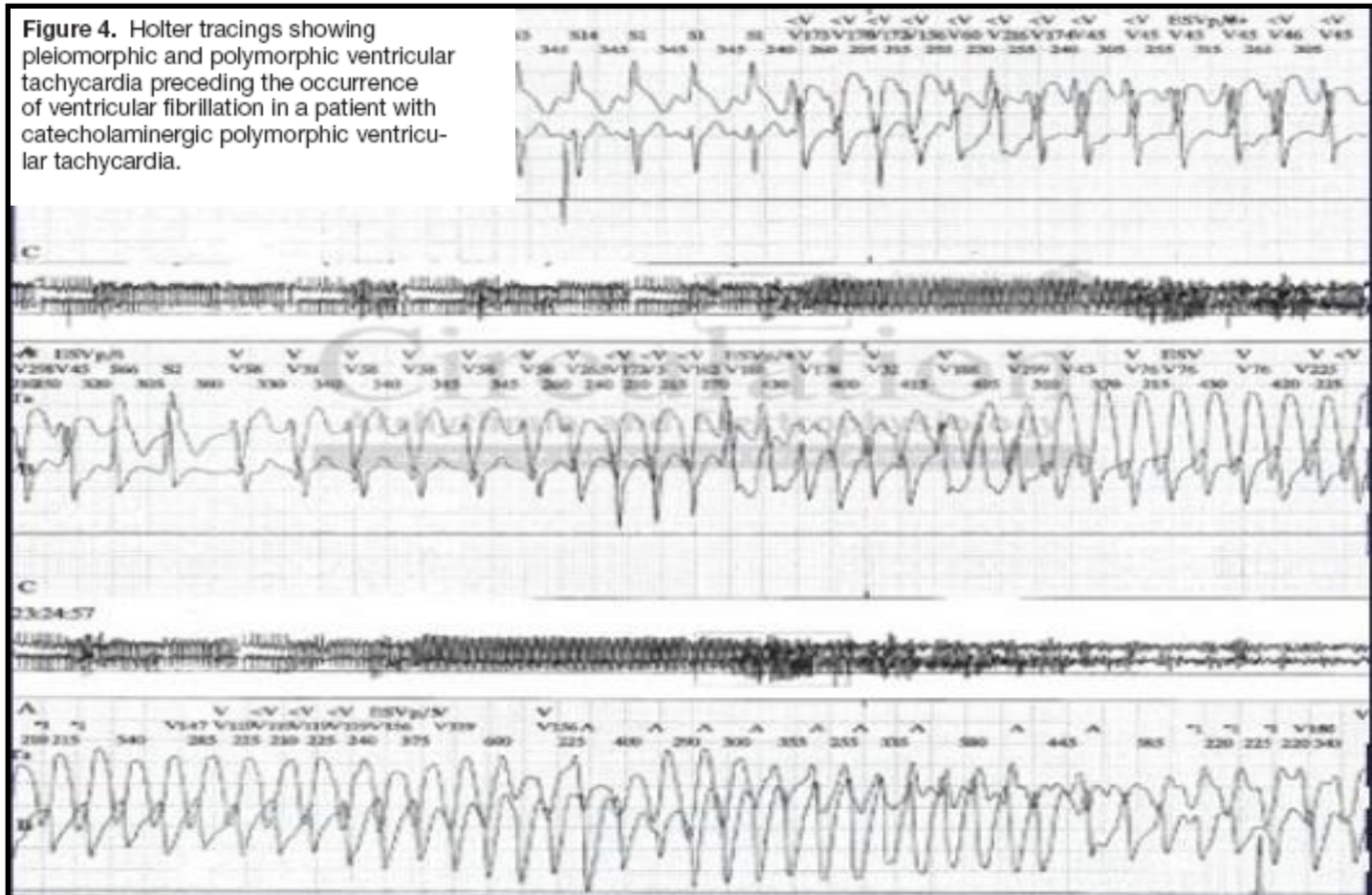
Fig 2. Exercise stress test in a patient with polymorphic VT and RyR2 mutation. Ventricular arrhythmias are observed with a progressive worsening during exercise. Typical bidirectional VT develops after 1 minute of exercise with a sinus heart rate of approximately 120 beats per minute. Arrhythmias rapidly recede during recovery.

Diğer Tanı Yöntemleri

- ❖ Holter
- ❖ Olay kaydediciler
- ❖ Epinefrin infüzyonu
 - *0.05 µg/kg/dk başlanır, 5 dk arayla artış, max doz 0.2 µg/kg/dk*
- ✓ EKO ve diğer görüntüleme sonuçları normal
- ✓ EPS' nin tanı ve risk belirlemede yeri yoktur.

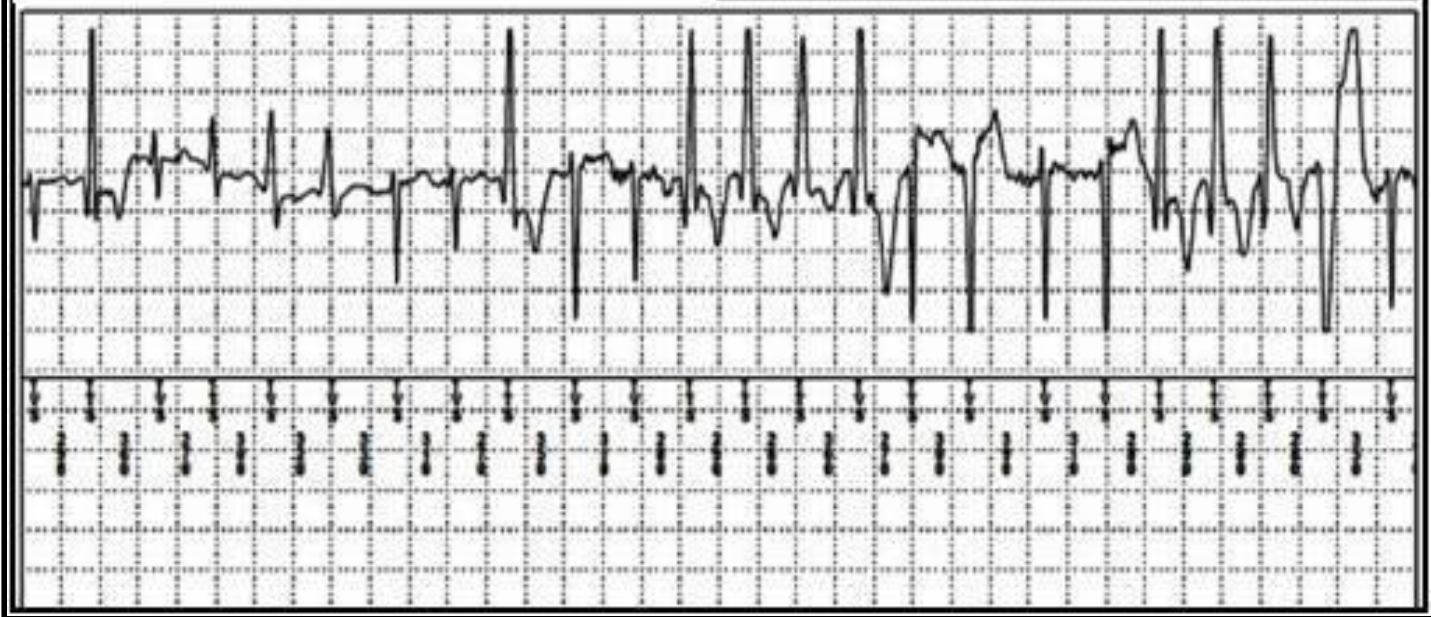
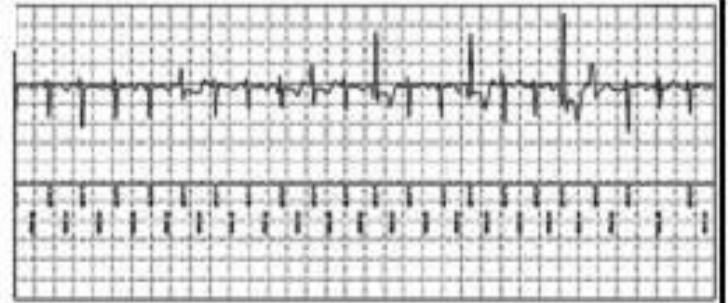
Diğer Tanı Yöntemleri

Figure 4. Holter tracings showing pleiomorphic and polymorphic ventricular tachycardia preceding the occurrence of ventricular fibrillation in a patient with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia.



Diğer Tanı Yöntemleri

Ergül Y.; İmplant edilebilir loop recorder takıldıktan üç hafta sonra egzersiz ilişkili presenkop sırasında saptanan iki yönlü ventriküler taşikardi ile tanısı konulan KPVT' li bir olgu



Egzersiz indüklenen senkop/taşikardi



Aile öyküsü
Fizik muayene

Normal

Normal

EKG
Ekokardiyografi

Anormal

Egzersiz testi/
Katekolaminler

Düşün: Diğer kanalopatiler,
koroner arter hastalığı,
kardiyomiyopatiler
(Nörolojik hastalıklar,
vazovagal senkop)

**OT uzaması
ST değişiklikleri**

**VES, non-sustained VT,
birectional VT,
polimorfik VT**

Aşkar anormallik yok

İleri tetkik: Primer
sebepleri gösteren
holter/olay kaydediciler
Genetik testleme

Olası CPVT tanısı:
Birinci derecede
ilişkili faktörleri araştır

Executive summary: HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes

Silvia G. Priori, (HRS Chairperson)¹, Arthur A. Wilde, (EHRA Chairperson)², Minoru Horie, (APHRS Chairperson)³, Yongkeun Cho, (APHRS Chairperson)⁴, Elijah R. Behr⁵, Charles Berul⁶, Nico Blom^{7*}, Josep Brugada⁸, Chern-En Chiang⁹, Heikki Huikuri¹⁰, Prince Kannankeril^{11‡}, Andrew Krahn¹², Antoine Leenhardt¹³, Arthur Moss¹⁴, Peter J. Schwartz¹⁵, Wataru Shimizu¹⁶, Gordon Tomaselli^{17†}, Cynthia Tracy¹⁸

CPVT Tanısında Uzman Konsensus Önerileri

- 1.Yapısal olarak normal kalp ve normal EKG varlığında açıklanamayan egzersiz/katekolamin ile uyarılmış bidirectional VT, polimorfik bigemine ventriküler atımlar veya VT varlığında <40 yaş bireylerde CPVT tanısı konulur
- 2.Patojenik mutasyon olan bireylerde(index vaka ve aile bireyleri) CPVT tanısı konulur
- 3.Ailede CPVT olanlarda normal kalp varlığında egzersiz ile tetiklenen PVCs veya bidirectional/polimorfik VT varlığında CPVT tanısı konulur
4. Yapısal olarak normal kalp ve normal EKG varlığında açıklanamayan egzersiz/katekolamin ile uyarılmış bidirectional VT, polimorfik bigemine ventriküler atımlar

Ayırıcı Tanı

❖ Andersen-Tawil Sendromu

- ✓ *Benzer fenotipe sahip*
- ✓ *Belirgin yüz yapısı, periyodik paralizi gibi ekstra kardiyak özellikler*
- ✓ *AKÖ riski düşük, aritmiler adrenarjik aktivasyonla ilişkili değil*

❖ Tip 1 Uzun QT Sendromu

- ✓ *Egzersizle ilişkili aritmi veya senkop*
- ✓ *Efor testi ile aritmi indüklenemez*

❖ RyR2 gen mutasyonu

- ✓ *Sağ ventrikül anormallikleri eşlik eder*
- ✓ *Ayırıcı tanı için EKO/MR yapılmalı*

Risk Belirleme

Absence of Calsequestrin 2 Causes Severe Forms of Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia

Alex V. Postma, Isabelle Denjoy, Theo M. Hoorntje, Jean-Marc Lupoglazoff, Antoine Da Costa, Pascale Sebillon, Marcel M.A.M. Mannens, Arthur A.M. Wilde, Pascale Guicheney

Circ Res. 2002 Oct 18;91(8):e21-6

Autosomal Recessive Catecholamine- or Exercise-Induced Polymorphic Ventricular Tachycardia

Clinical Features and Assignment of the Disease Gene to Chromosome 1p13-21

Hadas Lahat, MSc; Michael Eldar, MD; Etgar Levy-Nissenbaum, BSc; Tangiz Bahan, PhD; Eitan Friedman, MD; Asad Khoury, MD; Avraham Lorber, MD; Daniel L. Kastner, MD, PhD; Boleslaw Goldman, MD; Elon Pras, MD

Circulation. 2001;103:2822-2827

Literatürde resesif geçişli CASQ2 mutasyonu olanlarda prognozun daha kötü olduğuna dair olgu sunumları mevcut

Incidence and Risk Factors of Arrhythmic Events in Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia

Meiso Hayashi, MD; Isabelle Denjoy, MD; Fabrice Extramiana, MD, PhD; Alice Maltret, MD; Nathalie Roux Buisson, MD; Jean-Marc Lupoglazoff, MD, PhD; Didier Klug, MD; Miyuki Hayashi, MD; Seiji Takatsuki, MD; Elisabeth Villain, MD; Joël Kamblock, MD; Anne Messali, MD; Pascale Guicheney, PhD; Joël Lunardi, MD, PhD; Antoine Leenhardt, MD
Circulation. 2009;119:2426-2434.

- ❖ Hayashi ve ark., 101 hasta, 7.9 yıl takip
- ❖ Risk belirleyicisi olan durumlar
 - ✓ Kardiyak arrest öyküsü
 - ✓ Tedavide β -Blokler kullanılmaması
 - ✓ Tanı sırasında erken yaş

Incidence and Risk Factors of Arrhythmic Events in Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia

Meiso Hayashi, MD; Isabelle Denjoy, MD; Fabrice Extramiana, MD, PhD; Alice Maltret, MD; Nathalie Roux Buisson, MD; Jean-Marc Lupoglazoff, MD, PhD; Didier Klug, MD; Miyuki Hayashi, MD; Seiji Takatsuki, MD; Elisabeth Villain, MD; Joël Kamblock, MD; Anne Messali, MD; Pascale Guicheney, PhD; Joël Lunardi, MD, PhD; Antoine Leenhardt, MD
Circulation. 2009;119:2426-2434.

- ❖ Hayashi ve ark., 101 hasta, 7.9 yıl takip
- ❖ Risk belirleyicisi olmayan durumlar
 - ✓ Erkek cinsiyet
 - ✓ Senkop öyküsü
 - ✓ Asemptomatik taşıyıcılar
 - ✓ Genetik mutasyonlar
 - ✓ Aile öyküsü

Arrhythmia characterization and long-term outcomes in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia.

Sy RW¹, Gollob MH, Klein GJ, Yee R, Skanes AC, Gula LJ, Leong-Sit P, Gow RM, Green MS, Birnie DH, Krahn AD.

⊕ Author information

Incidence and Risk Factors of Arrhythmic Events in Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia

Meiso Hayashi, MD; Isabelle Denjoy, MD; Fabrice Extramiana, MD, PhD; Alice Maltret, MD; Nathalie Roux Buisson, MD; Jean-Marc Lupoglazoff, MD, PhD; Didier Klug, MD; Miyuki Hayashi, MD; Seiji Takatsuki, MD; Elisabeth Villain, MD; Joël Kamblock, MD; Anne Messali, MD; Pascale Guicheney, PhD; Joël Lunardi, MD, PhD; Antoine Leenhardt, MD

- ❖ Sy ve ark. egzersiz veya epinefrinle VT indüklenmiş kişilerde aritmik olay %36 iken, indüklenmemiş kişilerde aritmik olay görülmemiştir
- ❖ Hayashi ve ark ise tedaviye rağmen egzersiz testi ile couplet veya ardışık VPS leri olan hastaları gelecek aritmik olaylar ile ilişkili bulunmuş

TEDAVİ

Tedavi

- ❖ Tanı konulan tüm semptomatik hastalar tedavi edilmeli
- ❖ Genotip ve/veya fenotip ile tanı konulan tüm hastalar da tedavi edilmeli (*asemptomatik olsa bile*)
 - **İstisna:** Tarama sırasında tespit edilen 60 yaş üstü *asemptomatik hastalar*

Koruyucu Tedavi

- ❖ Hastalığın oluşumunu engellemek için yaşam tarzı değişikliği gerekir
 - ✓ Yarışmalı sporlar yasaklanmalı (yüzme dahil)
 - ✓ Ağır sporlar yasaklanmalı
 - ✓ Çevresel streslerden uzak durmalı
- ❖ Sempatomimetik ilaçlar kontrendike

β -Blokler Tedavi

- ❖ Blokerler tedavinin *köşetaşını* oluşturmakta
- ❖ Uzun etkili Nadolol (*1-2 mg/kg/gün*) tercih edilir
 - ✓ *Ülkemizde Propranolol (2-4 mg/kg/gün)*
- ❖ Tolere edilecek maximum doz verilir
- ❖ Doz titrasyonu Efor testi (*Holter*) ile yapılır

β -Bloker Kılavuz Önerileri

Circulation
JOURNAL OF THE AMERICAN HEART ASSOCIATION



ACC/AHA/ESC 2006 Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death : A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death): Developed in Collaboration With the European Heart Rhythm Association and the Heart Rhythm Society

Circulation. 2006;114:e385-e484.

- ❖ **Sınıf I:** Klinik olarak tanı konulan **semptomatik** tüm hastalara β -Bloker tedavisi
- ❖ **Sınıf IIa:** Klinik olay olmayan ancak **çocukluk** döneminde genetik analizle tanısı konulan hastalara β -Bloker tedavisi
- ❖ **Sınıf IIb:** Klinik olay olmayan ancak **erişkinlikte** genetik analizle tanısı konulan hastalara β -Bloker tedavisi

Therapeutic approach for patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: state of the art and future developments

Christian van der Werf¹, Aeilko H. Zwinderman², and Arthur A.M. Wilde^{1*}

Europace (2012) 14, 175–183

❖ *β-Blokerlerin etkinliğini değerlendiren 11 çalışmanın meta-analizi*

- Toplam 403 hasta
- K/E oranı benzer
- Tanı sırasında %66 hasta semptomatik (n=267)
- Hastaların %63' ünde RyR2 mutasyonu (n=255)
- %8' inde (n=32) CASQ2 mutasyonu
- Ortalama takip 20 ay-8 yıl

Therapeutic approach for patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: state of the art and future developments

Christian van der Werf¹, Aeilko H. Zwinderman², and Arthur A.M. Wilde^{1*}

Europace (2012) 14, 175–183

- ❖ *β-Blokerlerin etkinliğini değerlendiren 11 çalışmanın meta-analizi*
 - ✓ Aritmik olay sıklığı %0-55
 - ✓ 4 ve 8 yıllık takiplerde ortalama **olay** sıklığı sırasıyla %19 ve %37
 - ✓ 4 ve 8 yıllık takiplerde ortalama **ölüm** sıklığı sırasıyla %3 ve %6
- ❖ **β-Bloker ile tam korunma sağlanamaz**

Alternatif Tedavi Seçenekleri

- ❖ Flekainid
- ❖ Ca kanal blokerleri
- ❖ Sol kardiyak sempatik denervasyon
- ❖ ICD tedavisi
- ❖ Ablasyon tedavisi

Flekainid

- ❖ Flekainid (100-300 mg/gün) RYR2 kanalını bloke edici ve Na kanal blokajı (**β -Blokler etki az**)
- ❖ β -Blokler' e rağmen semptomatik olan ve/veya egzersiz boyunca kompleks aritmileri devam eden hastalara tedaviye ilave olarak verilmeli (**β -Blokler + Flekainid**)

Flecainide therapy reduces exercise-induced ventricular arrhythmias in patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia

van der Werf C, Kannankeril PJ, Sacher F, Krahn AD, Viskin S, Leenhardt A, Shimizu W, Sumitomo N, Fish FA, Bhuiyan ZA, Willems AR, van der Veen MJ, Watanabe H, Laborde J, Haïssaguerre M, Knollmann BC, Wilde AA.

J Am Coll Cardiol. 2011 May 31;57(22):2244-54.

- ❖ β -Blokler'e rağmen rağmen ventriküler aritmileri olan ve/veya ısrarlı semptomları olan 33 hastalık çok merkezli bir çalışmada tedaviye Flekainid eklenmiş
- ❖ Ortalama takip süresi 20 ay (12-40 ay)
- ❖ Hastaların 22 ' sinde (%76) egzersizin tetiklediği ventriküler aritmiler baskılanmış
- ❖ Aritmi yükünü azaltan median flekainide dozu 150 mg



NIH Public Access

Author Manuscript

Heart Rhythm. Author manuscript; available in PMC 2013 October 28.

Published in final edited form as:

Heart Rhythm. 2013 April ; 10(4): . doi:10.1016/j.hrthm.2012.12.035.

Effects of Flecainide on Exercise-Induced Ventricular Arrhythmias and Recurrences in Genotype-Negative Patients with Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia

Hiroshi Watanabe, MD, PhD, FESC¹, Christian van der Werf, MD², Ferran Roses-Noguer, MD³, Arnon Adler, MD⁴, Naokata Sumitomo, MD⁵, Christian Veltmann, MD⁶, Raphael Rosso, MD⁴, Zahurul A. Bhuiyan, MD, PhD⁷, Hennie Bikker, PhD⁸, Prince J. Kannankeril, MD, MSCI⁹, Minoru Horie, MD, PhD¹⁰, Tohru Minamino, MD, PhD¹, Sami Viskin, MD⁴, Björn C. Knollmann, MD, PhD¹¹, Jan Till, MD³, and Arthur A.M. Wilde, MD, PhD²



World Journal of
Cardiology

Submit a Manuscript: <http://www.wjgnet.com/esps/>
Help Desk: <http://www.wjgnet.com/esps/helpdesk.aspx>
DOI: 10.4330/wjc.v7.i2.76

World J Cardiol 2015 February 26; 7(2): 76-85
ISSN 1949-8462 (online)

© 2015 Baishideng Publishing Group Inc. All rights reserved.

MINIREVIEWS

Flecainide: Current status and perspectives in arrhythmia management

Flekainid

- ❖ Yapılan çalışma sonuçları olumlu
- ❖ β -Blokler' e rağmen ventriküler aritmileri olan ve/veya ısrarlı semptomları olan hastalara ilave olarak başlanmalı
- ❖ Flekainid uzun dönem etkinliđin belirlenebilmesi veya tedavide ilk seçeneđi (monoterapi veya kombinasyon) olarak kullanılıp kullanılmayacađı için devam eden çalışma sonuçları beklenmeli

Ca Kanal Blokerleri

- ❖ L-tipi Ca kanallarını bloke ederek RyR2 kanallarından Ca geçişini engelleyerek etki eder
- ❖ β -Bloker' e rağmen semptomatik olan ve/veya egzersiz boyunca kompleks aritmileri devam eden hastalara tedaviye ilave olarak verilmeli (**β -Bloker + Ca kanal bloker**)
- ❖ Yapılan çalışma sayısı az ve sonuçlar çelişkili
- ❖ Çalışmaların uzun dönem sonuçları olumlu değil

Sol Kardiyak Sempatik Denervasyon

- ❖ Farmakolojik tedavi kombinasyonlarına rağmen semptomatik olan ve/veya egzersiz boyunca kompleks aritmileri devam eden hastalara veya
 - ✓ ICD takılmış ancak sık şok alan hastalarda uygulanmalı
- ❖ KPVT' de kullanımı ile ilgili 2008 yılından beri yayınlanan küçük seriler mevcut

Sol Kardiyak Sempatik Denervasyon

- ❖ Küçük seri sonuçları olumlu
 - *Semptomlarda belirgin azalma*
 - *Aritmik olaylarda azalma*
 - *ICD şok sayısında belirgin azalma*
- ❖ Uzun dönem etkinlik ??
- ❖ Her merkezde yok ve uzmanlık gerektirir
- ❖ İşleme bağlı sık olmayan komplikasyonları mevcut
 - *Geçici veya kalıcı Horner Sendromu*
 - *Pnömotorax*

ICD Tedavisi

- ❖ AKÖ öyküsü olanlara ICD tartışmasız önerilir
- ❖ ICD şokları katekolamin salınımına yol açarak VT fırtınası/ölüme neden olabilir
- ❖ Bu yüzden ICD tedavisi sadece gerekli endikasyonlarda kullanılmalı

Sudden cardiac death despite an implantable cardioverter-defibrillator in a young female with catecholaminergic ventricular tachycardia

Uwais Mohamed, MBBS,* Michael H. Gollob, MD,[†] Robert M. Gow, MB, BS,[‡] Andrew D. Krahn, MD*

*From the *Division of Cardiology, University of Western Ontario, London, Ontario, Canada, [†]Arrhythmia Research Laboratory and Division of Cardiology, University of Ottawa Heart Institute, Ottawa, Ontario, Canada, and [‡]Children's Hospital of Eastern Ontario, University of Ottawa, Ottawa, Ontario, Canada.*

Heart Rhythm. 2006 Dec;3(12):1486-9.

Sudden Death in a Young Man with Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia and Paroxysmal Atrial Fibrillation

STEPHEN PIZZALE, B.H.Sc., B.S.c.N.,* MICHAEL H. GOLLOB, M.D.,* ROBERT GOW, M.D.,[†] and DAVID H. BIRNIE, M.B.

J Cardiovasc Electrophysiol. 2008 Dec;19(12):1319-21.

[Arrhythmic storm induced by AICD discharge in a patient with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia].

[Article in Spanish]

Palanca V, Quesada A, Trigo A, Jiménez J.

Rev Esp Cardiol. 2006 Oct;59(10):1079-80.

Prophylactic left thoracic sympathectomy to prevent electrical storms in CPVT patients needing ICD placement

Amol Moray, MBBS DCH^a, Edwin P. Kirk, FRACP^c, Peter Grant, FRACS^b and Christoph Camphausen, FRACP^{a,*}

Heart Lung Circ. 2011 Nov;20(11):731-3.

- ✧ ICD' ye rağmen AKÖ olabilir
- ✧ ICD aritmik fırtınaya neden olabilir
- ✧ ICD' li hastalarda proflaktik SKSD ???

ICD Tedavisi

- ❖ Genç hastalar birden fazla pil deęişimine ihtiyaç duyar
- ❖ Genç hastalarda SVT' ye baęlı uygunsuz şok görülebilir
 - *Sadece VF zonu açık tutularak (>240/dk) ve tanıma süresi uzatılarak uygunsuz şoklar engellenebilir*

ICD Kılavuz Önerileri

Circulation
JOURNAL OF THE AMERICAN HEART ASSOCIATION



ACC/AHA/ESC 2006 Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death : A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death): Developed in Collaboration With the European Heart Rhythm Association and the Heart Rhythm Society *Circulation.* 2006;114:e385-e484.

- ❖ **Sınıf I:** AKÖ öyküsü olan hastalara ICD
- ❖ **Sınıf IIa:** β -Blokler tedavisine rağmen Senkop ve/veya VT olan hastalara ICD

Ablasyon Tedavisi

- ❖ Konuyla ilgili bilgiler yetersiz
- ❖ Sık uygunsuz şok veya elektriksel fırtına gelişen hastalarda faydalı olabilir
 - *Aritmileri başlatan VES'lerin fokal ablasyonu*
- ❖ Atriyal fibrilasyon için pulmoner ven ablasyonu

Yeni Tedaviler

❖ Propafenon:

- RyR2 kanalını ve Beta reseptörleri bloke edici özellik

❖ Dantrolen, S107 ve K201 (JTV519)

- RyR2 kanalını ve Beta reseptörleri bloke edici özellik

❖ SSRI (Paroksetin):

- β -Blokler monoterapisi ile 6 aylık takipte 2 kez ICD şoku alan bir hastada tedaviye paroksetin eklenmesi sonrasında 2 yıllık takipte şok gözlenmemiş

Aile Üyelerinin Deęerlendirilmesi

- ❖ Aile üyelerinde tanı konulmamış hastaları ve asemptomatik taşıyıcıları saptamak için tüm ebeveyn ve kardeşlerin klinik (Efor testi, Holter..) ve genetik testlerle deęerlendirilmesi zorunludur
- ❖ Genetik açıdan pozitif asemptomatik aile üyelerinin (*kardiyak olay açısından risk altında olduğundan dolayı*) efor testi negatif olsa bile B-Bloker tedavi alması tavsiye edilir

Tedavi Özet

❖ **1.Adım:** YTD + β -Bloker

❖ **2.Adım:** β -Bloker' e yanıt yoksa ilave diğer ilaçlar

(β -Bloker + Flekainid > β -Bloker + Ca Kanal Blokerler)

❖ **3.Adım:** Kombinasyon tedavisine dirençli ise

Sempatik denervasyon veya ICD

Tedavi Özet

❖ **1.Adım:** YTD + β -Bloker

❖ **2.Adım:** β -Bloker' e yanıt yoksa ilave diğer ilaçlar

(β -Bloker + Flekainid > β -Bloker + Ca Kanal Blokerler)

❖ **3.Adım:** Kombinasyon tedavisine dirençli ise

Sempatik denervasyon veya ICD

TEDAVİ

CPVT Tedavi Girişimlerinde Uzman Konsensus Önerileri

- Class 1**
- ❖ CPVT tanısı olan tüm hastalara yaşam tarzı değişikliği önerilir
 - ❖ Yarışmalı sporlardan kaçınma/kısıtlama
 - ❖ Ağır egzersizden kaçınma/kısıtlama
 - ❖ Stresli ortamlardan kaçınma
 - ❖ CPVT tanısı olan tüm semptomatik hastalara beta blokerler önerilir
 - ❖ CPVT tanısı olan ve kardiyak arrest, tekrarlayan senkop, optimal medikal tedaviye refrakter polimorfik/bidirectional VT' si olanlar ve/veya LCSD olanlara ICD implantasyonu önerilir
- Class 2a**
- ❖ CPVT tanısı olan ve b-blokör tedavisi altında tekrarlayan senkop veya polimorfik/bidirectional VT'si olanlara b-blokör tedavisine flekainide eklenmesi yararlı olabilir
 - ❖ CPVT'ye ilişkin aşikar klinik manifestasyonu olmayan patojenik CPVT gen mutasyonu taşıyanlarda beta blokerler yararlı olabilir(gizli mutasyon pozitif hastalar)
- ❖ Class 2b**
- ❖ CPVT tanısı alan ve b-blokör tedavisi altında veya b-blokörlere intolerans /kontrendikasyon varlığında tekrarlayan senkop, polimorfik/bidirectional VT/birkaç uygun ICD şoklaması varsa LCSD düşünülebilir
- Class 3**
- ❖ CPVT tanısı olan asemptomatik hastalarda ICD tedavisi tek başına düşünülmemelidir
 - ❖ CPVT tanısı olan hastalarda Programlı Elektirksel Stimülasyon endike değildir

SONUÇ

- ❖ KPVT nadir ancak ölümcül seyir gösterebilen bir hastalık
- ❖ Hastalığın tanısında 'Efor Testi' önemli
- ❖ " β -Blokler" tedavinin "köşetaşı", hastaların çoğunda etkili
- ❖ β -Blokler' e rağmen önemli oranda aritmik olay gelişir
 - Diğer medikal tedaviler eklenmeli (Flekainid)
- ❖ SKSD tecrübeli merkezlerde medikal tedavilerin yetersiz olduğu durumlarda
- ❖ ICD sadece yüksek riskli hastalarla sınırlanmalı

Teşekkürler...