

Kardiyoloji ve Kardiyovasküler Cerrahi Alanında Güncel Derlemeler 2023

Editör
BELMA KALAYCI

BİDGE Yayınları

Kardiyoloji ve Kardiyovasküler Cerrahi Alanında Güncel
Derlemeler 2023

Editör: Doç. Dr. Belma Kalaycı

ISBN: 978-625-372-075-9

1. Baskı

Sayfa Düzeni: Gözde YÜCEL

Yayınlama Tarihi: 25.12.2023

BİDGE Yayınları

Bu eserin bütün hakları saklıdır. Kaynak gösterilerek tanıtım için yapılacak kısa alıntılar dışında yayıncının ve editörün yazılı izni olmaksızın hiçbir yolla çoğaltılamaz.

Sertifika No: 71374

Yayın hakları © BİDGE Yayınları

www.bidgeyayinlari.com.tr - bidgeyayinlari@gmail.com

Krc Bilişim Ticaret ve Organizasyon Ltd. Şti.

Güzeltepe Mahallesi Abidin Daver Sokak Sefer Apartmanı No: 7/9 Çankaya /
Ankara



ÖNSÖZ

Kardiyoloji ve Kalp Damar Cerrahisi güncel çalışmalar ışığında sürekli gelişen bilim dallarıdır. Bu gelişmeleri takip edip günlük pratikle birleştirmek insan sağlığına hizmet veren biz sağlık çalışanları için hayatidir. Derlemeler bu konuda bize yardım eden çalışmalardır. Biz bu kitapta kardiyoloji ve kalp damar cerrahisinde güncel olan bazı konularda son literatürlerin ışığında olacak şekilde derlemelere yer verdik. Kitabın günlük pratiğimize katkı sağlaması dileğiyle tüm emeği geçen yazarlara ve Bidge yayın evine teşekkür eder ve saygılarımı sunarım.

Editor

Doç. Dr. Belma Kalaycı

İÇİNDEKİLER

ÖNSÖZ	3
İÇİNDEKİLER	4
ANİ KARDİYAK ÖLÜM: Risk Belirlenmesi ve Tedavi Seçenekleri	6
Belma Kalaycı	6
Özcan Özdemir.....	6
Torasik Aort Cerrahisinde Kanülasyon Stratejileri.....	51
Emin Can ATA.....	51
Covid-19 ve Antikoagülasyon Tedavi	60
Muammer KARAKAYALI.....	60

Senkop.....	72
Ömer Furkan DEMİR.....	72
Mitral Kapağa Erişim Yolları	101
Caner ÇELİK.....	101
Dinçer UYSAL.....	101

BÖLÜM I

ANİ KARDİYAK ÖLÜM: Risk Belirlenmesi ve Tedavi Seçenekleri

**Belma Kalaycı
Özcan Özdemir**

Giriş

Ani kardiyak ölüm (AKÖ) semptomların başlangıcından sonraki 1 saat içinde gelişen kardiyak kökenli ölümdür ve tüm ölümlerin %10-15'inden sorumludur (1). 35 yaş altında AKÖ nedenleri kalıtsal olan kalbin elektriksel sistemini etkileyen uzun QT sendromu, Brugada sendromu (BrS) ve hipertrofik (HKM)/dilate (DKM) gibi kardiyomiyopatilerdir. 50 yaşın altındaki olguların %70'inde genetik hastalıkların neden olduğu tahmin edilmektedir. 35 yaş üzerinde ise AKÖ gelişen olguların yarısında neden özellikle akut koroner sendromlar olmak üzere koroner arter hastalığı (KAH) ile ilişkilidir. Daha yaşlı hastalarda ise akut ve kronik KAH, kalp kapak hastalıkları ve kalp yetmezliği gibi kazanılmış yapısal kalp hastalıkları ön plandadır (2-5).

Kronik Koroner Kalp Hastalığında Akö Belirleyicileri

İskemik kalp hastalarında önce ventriküler fibrilasyon (VF) ve sonra asistoliye dejenere olan ventriküler taşikardi (VT) en sık ölümcül aritmidir. Bu hastalarda AKÖ önlemek amacıyla sıklıkla kullanılan ICD implantasyonu için temel kriter SVEF olsa da yapılan çalışmalar AKÖ gelişen hastaların yaklaşık yarısında SVEF normal olduğunu göstermiştir. AKÖ bu hastaların %13 ila 20 arasında görülür. Bu nedenle SVEF dışında hangi hastaların AKÖ için yüksek risk taşıdığının belirlemek için başka kriterler de (klinik parametreler, kardiyak fonksiyon ve yapısı, genetik yatkınlık, ileri görüntüleme yöntemleri, elektrofizyolojik parametreler, EKG parametreleri, plazma biyobelirteçleri gibi) yardımcı olacaktır (6).

Sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu (SVEF)

Miyokart enfarktüsü (ME) sonrasında uzun dönemde primer koruma amacıyla ICD implantasyonu için karar verdirici temel parametre SVEF dur. Ancak AKÖ gelişen hastaların yaklaşık yarısında SVEF normal, %20 sinde hafif-orta derecede azalmıştır (SVEF %36-50). Yani günümüzdeki kılavuzlar AKÖ gelişen iskemik kalp hastalarının sadece 1/3'ünde primer koruma olarak ICD önermektedir (7). Üstelik azalmış SVEF olan hastalar ICD implantasyonundan daha az yarar görmektedir (bu hastaların çoğu hayatı tehdit eden ciddi artmi yaşamamakta, ani olmayan ölüm riski daha yüksek hastalardır). Zaten SVEF hem aritmik ani ölüm hem de ani olmayan kardiyak ölüm için risk faktörüdür.

En az 3 ay ve üzerinde optimal medikal tedaviye (OMT) rağmen semptomatik (NYHA klas II-III) ve $SVEF \leq \%35$ olan hastalara ICD önerilmektedir (Klas I). Yine OMT sonrası klas I semptomatik ancak $SVEF \leq \%30$ olan hastalara da ICD implantasyonu önerilmektedir (Klas IIa) (1).

SVEF nünün AKÖ ile ilişkisindeki ilişkiler nedeniyle ICD implantasyonundan daha fazla yarar görecektir hastaların belirlenmesi amacıyla MADIT-ICD fayda skorlaması geliştirilmiştir (<https://is.gd/madit>) (Şekil 1) (8).

Bu skorlama sistemine göre en yüksek aritmik olay riski ve en düşük aritmi dışında ölüm riski olan grup ICD implantasyonundan en fazla faydalanacak hastalardır.

EF değerlerinin risk skorlamasındaki yetersizliğinden dolayı, nisbi duvar kalınlığı, global longitudinal strain (GLS), düşük alt duvar strain, mekanik dissenkroni, pik strain dispersiyonu gibi farklı ekokardiyografik parametreler bu amaçla kullanılmıştır (9)

MADIT-CRT çalışmasında VT/VF saptanan hastalarda düşük GLS oranları saptanmış ve GLS değerlerinin SVEF dan bağımsız olarak ventriküler aritmiler için bir risk faktörü olduğu bulunmuştur (10).

MADIT-CRT (10) çalışmasında azalmış bölgesel duvar kalınlığının ($RWT = 2 \times \text{arka duvar kalınlığı} / \text{sol ventrikül diyaşol sonu çapı}$) ventriküler aritmi ve aritmik ölüm riskini artırdığı görülmüştür. Düşük RWT (<0.24) ventriküler aritmi riskini %83, aritmi/ölüm riskini %68 artırmıştır.

Elektrokardiyografi (EKG)

Chatterjee ve ark. SVEF $>\%35$ olan KAH'nda AKÖ risk sınıflandırılması için bir EKG skorlama sistemi geliştirmişlerdir (11) (Tablo 1). 5 yıllık AKÖ insidansı düşük riskli grupta %1.4 iken yüksek riskli grupta %6.3 olarak bulunmuştur.

*Tablo 1. Koroner Arter Hastalarında Ani Aritmik Ölümü
Öngörmede Risk Temelli Elektrokardiyografik Skorlama Sistemi*

EKG skoru	Puan
Ardışık Q dalgalarının bulunması	1 puan
QRS süresi: 81-110 msn	1 puan
>110 msn	2 puan
Sol ventrikül hipertrofisi (Sokolow-Lyon veya Cornell)	1 puan
JTc uzaması (≥ 360 msn)	1 puan

0-1 puan: düşük risk; 2 puan: orta risk; ≥ 3 puan: yüksek risk

Oregon SUDS SVEF $> \%35$ olan hastalarda artmış kalp hızı ($>75/\text{dk}$), LVH (Sokolow-Lyon veya Cornell), gecikmiş QRS transizyonu ($\geq V5$), geniş frontal QRS-T açısının ($>90^\circ$), uzamış QTc (>450 msn (E), >460 msn (K)), uzamış TpTe >89 msn olarak riski artıran EKG kriterleri tanımlamışlardır. Anormal EKG bulgu sayısı 1 iken AKÖ insidansı $\%0.95$ iken ≥ 4 bulgu mevcutsa oran $\%6.67$ e çıkmaktadır (12)

Programlı ventriküler elektriksel stimülasyon (PES)

PES ile ME sonrası özellikle SVEF $\geq \%35$ olan hastalarda monomorfik VT indüklenmesi halinde ICD implantasyonu amacıyla yararlıdır. SVEF $< \%35$ olan hastalarda ek yararı yoktur. SVEF $\%36-50$ arasında olan orta risk grubunda hastalarda kılavuzlarda önerilmektedir. EFÇ da VT indüklenmeyen hastalarda düşük SVEF varlığında bile ventriküler aritmi riski düşüktür. SVEF $> \%40$ ve ilave risk faktörleri (uzamış QT, EKG de geç potansiyeller, EKG holterde sık VPS veya NSVT, artmış T dalga alternansı) olan ve EFÇ da programlı ventriküler stimülasyonla VT indüklenen hastalara ICD implante edilmiştir. Bu hastalarda yıllık ICD şoku oranı $\%8.2$ olarak bulunmuştur (13-15). Geçirilmiş ME ve açıklanamayan senkop yakınması olan hastalarda EFÇ önerilmektedir (klas I). En az 3 ay ve üzerine OMT sonrası SVEF $\leq \%40$ ve NSVT atakları olan

hastalarda EFÇ da programlı ventriküler stimölasyonla sustained monomorfik VT indüklenmesi halinde ICD implantasyonu önerilmektedir (IIa) (1).

Biyobelirteçler

Artmış BNP düzeylerinin AKÖ riskini artırdığı gösterilmiştir. MADIT-CRT çalışmasında da bazal ve takipteki BNP düzeylerinin ventriküler aritmi riskini gösterdiği bulunmuştur (10). Benzer şekilde yüksek sST2 düzeyleri ventriküler aritmi ve ölüm riski ve kalp yetmezliğinin kötüleşmesi ile ilişkili olduğu gösterilmiştir. sST2 düzeylerindeki her %10 luk artış ventriküler aritmi riskinde %11 artışla ilişkilidir. Bazal artmış hsCRP düzeylerinin AKÖ riskini 2.8 kat artırdığı, >3 mg/L üzerindeki bazal değerleri uygun ICD tedavileri ile ilişkili olduğunu gösteren çalışmalar vardır. IL-6 düzeylerinin ön gösterici olarak değeri tartışmalı da olsa, yüksek düzeylerinin aritmik olaylar ile ve artmış VT/VF riski ile birlikteliğini gösteren sonuçlar mevcuttur. Dekompanse kalp yetmezliği gelişen, pozitif troponin I (>0.5 ng/ml) düzeylerine sahip hastalarda ventriküler aritmi gelişme riskinin daha yüksek olduğu gösterilmiştir. ICD implante edilmiş hastalarda artmış galektin 3 düzeylerinin sustained VT/VF insidansı ile ilişkili olduğu ve diğer risk faktörleri ile düzeltildiğinde bile plazma galektin-3 düzeylerinin sustained VT/VF gelişimini gösterdiği bulunmuştur. Ürik asit, metalloproteinaz (MMP) ve endotelin-1 düzeylerindeki yüksekliğin de ventriküler aritmi gelişimi ve uygun ICD şokları ile ilişkili olabileceğini gösteren çalışmalar vardır (16-21)

Kardiyak MRG'de saptanan LGE (>%15), ilk ME sonrası mekanik dispersiyon, transmural skar, heterojen enfarkt sınırlarında genişleme iskemik KM hastalarında VPS indüklenmesi, ventriküler aritmi ve ICD şokları ile ilişkili olduğu bulunmuştur (22-24).

ME den 48 saat sonrasında devam eden iskemi yokluğunda dökümente VF veya hemodinamik olarak tolere edilemeyen VT varlığında ICD implantasyonu önerilmektedir (klas I) (1).

Eğer hastada kronik amiodaron tedavisi altında tekrarlayan semptomatik sustained monomorfik VT veya ICD şokları varsa katater ablasyonu önerilmektedir (klas I). Ancak bu hastalarda beta bloker veya sotalol altında semptomatik tekrarlayan sustained monomorfik VT veya ICD şokları varlığında yine katater ablasyonu önerilir (klas IIa). ICD implantasyonu öncesinde veya hemen sonrasında VT yükünü ve ICD şoklarını azaltmak amacıyla kagtater ablasyonu düşünülebilir (klas IIb) (1).

SVEF $\geq$ %40 ve hemodinamik lolarak tolere edilebilen sustained monomorfik VT varlığında deneyimli merkezlerde katater ablasyonu ICD implantasyonuna alternatif olarak düşünülebilir (IIa). Ancak ablasyon başarılı olmazsa veya uygulanamıyorsa SVEF $\geq$ %40 ve sustained monomorfik VT varlığında ICD implantasyonu düşünülmelidir (IIa).

Beta bloker tedavi altında tekrarlayan semptomatik sustained monomorfik VT veya ICD şokları varlığında oral amiodaron eklenebilir veya beta bloker tedavi sotalol ile değiştirilebilir (klas IIa) (1).

Dilate ve Nondilate Hipokinetik Kardiyomiyopati (Dkm)

DKM yetişkin hastalarda yıllık %2-4 oranları ile 2. en sık AKÖ nedenidir. DKM hastalarında AKÖ oranları %12 ve tüm ölümlerin %25-35 inden sorumludur (25). 5 çalışmanın (CAT, AMIOVIRT, DEFINITE, COMPANION ve SCD-HeFT) metaanalizi ICD takılan hastalarda tüm nedenlere bağlı mortalitede %31 azalma göstermektedir (26). Ancak bu yüksek AKÖ riskine karşın DANISH çalışmasında ICD implantasyonunun yaşam süresini uzatmadığı gösterilmiş ve bu durumun gelişmiş kalp yetmezliği tedavisi ve yüksek CRT implantasyonuna bağlı olduğu öne sürülmüştür. Bu çalışmanın ileri analizlerinde ICD ile tüm nedenlere bağlı mortalitenin sadece ≤ 70 yaş hastalarda azaldığı gösterilmiştir (27).

İdiyopatik DKM hastalarının %25-55'inde genetik varyantların kanıtları bulunmuştur. Titin (TTN) gen mutasyonu en

sık mutasyon olup LMNA, sarkomerik ve desmozomal mutasyonlar bunu takip eder (28,29). Bu yüzden kılavuzlarda da özellikle genç (<50 yaş), aile öyküsü ve ileti (AV ileti) bozuklukları olan hastalarda genetik testlerin yapılmasını önermektedir (klas I). LMNA, PLN, FLNC ve RBM20 gibi gen mutasyonlarının özellikle AKÖ ile ilişkili olduğu gösterilmiş ve bu hastalara SVEF dan bağımsız olarak ICD implantasyonu önerilmiştir. Genç hastalar ve kalıtsal etiyolojiden şüphelenilen hastalarda AKÖ risk sınıflaması amacıyla genetik testler önerilmektedir (klas IIa). LMNA mutasyonu olan hastalarda tahmini 5 yıllık ventriküler aritmi riski $\geq 10\%$, NSVT varlığı, AV ileti defekti veya SVEF $< 50\%$ ise ICD implantasyonu önerilmektedir (klas IIa) (1).

DKM hastalarının %30-40'ında değişik derecelerde fibrozis görülmektedir. Kardiyak MRG bu hastalarda prognostik amaçla önerilmektedir (klas IIa). LGE ($> 15\%$) saptanan hastalarda AKÖ riski 5 kat artmıştır. Üstelik bu ilişki SVEF $> 35\%$ olan hastalarda da mevcuttur. Yakın dönemde yapılan diğer bir çalışmada hem SVEF hem de LGE tüm nedenlere bağlı ve kardiyak mortalite ile ilişkili iken sadece LGE AKÖ ile ilişkili olarak bulunmuştur (30,31). SVEF $< 50\%$ ve ≥ 2 risk faktörü (senkop, LGE, sustained monomorfik VT indüklenmesi, patojenik LMNA, dPLN, FLNC, RBM20 gen mutasyonları) varlığında ICD implantasyonu önerilmektedir (klas IIa) (1).

Düşük SVEF ve açıklanamayan senkop saptanan DKM hastalarında aritmik olay riski daha önce kardiyak arrest gelişmiş olanlar ile benzerdir. Ancak SVEF hafif azalmış olan hastalarda EFÇ önem kazanır. SVEF $\geq 40\%$ olan, açıklanamayan senkop gelişen ve EFÇ sonucunda ICD takılan hastalarda takip süresinde uygun ICD şok oranı %80 olarak bulunmuştur. Programlı ventriküler stimülasyonla VT indüklenemeyen hastalarda AKÖ ve semptomatik ventriküler aritmiler görülmemiştir (32,33).

Brugada Sendromu

Brugada sendromu (BrS) ani kardiyak ölüm (AKÖ) riskinin arttığı kalıtsal bir hastalıktır (34). Kardiyak arrest öyküsü AKÖ ve

ventriküler artimi tekrarı için en güçlü belirteçtir. Kardiyak arrest öyküsü olan hastalarda 10 yılda tekrarlayan VF riski %48'dir. Bu hastalarda ICD implantasyonu mutlak önerilmektedir (klas I) (1).

Hastaların 1/3'ünde başvuru semptomu senkopdur. Senkop öyküsü bazı çalışmalarda AKÖ riskini asemptomatik hastalara göre yaklaşık 4 kat artırdığı görülmüşse de hastalarda senkopun ventriküler aritmiler ile ilişkisi her zaman ortaya konulamamaktadır. Bu durumda klinik değerlendirme (prodromal semptomlar veya tetikleyici faktörlerin varlığı gibi) senkopun ventriküler aritmiye veya bu hastalarda aslında en sık senkop nedeni olan vazovagal senkopa bağlı geliştiğini ayırt etme konusunda yardımcı olacaktır. Ancak hastaların %30'unda senkopun nedeni açıklanamamaktadır. Eğer neden malign ventriküler aritmi ise ICD önerilirken (tip 1 hastalarda aritmik senkop varlığında klas IIa), vazovagal senkopta genel öneriler çoğunlukla yeterli olacaktır. Ancak gri zonda, klinisyenin net ayırım yapamadığı durumlarda yakın takip ve yoğun monitörizasyon (örn. implante edilen loop kayıt cihazları (ILR) gibi-klas IIa) gerekmektedir. Bir çalışmada açıklanamayan senkopu olan hastaların %20-36'sında ILR ile aritmi tespit edilerek tedavi yöntemi değiştirilmiştir. (1,35)

Asemptomatik hastalarda hastalığın seyrinin daha iyi olduğu, yıllık AKÖ riski %0.8-1.0 arasında olduğu bildirilmişse de bazı klinik takip serilerinde 10 yıllık kümülatif riskin %10'a kadar çıktığı gösterilmiştir. Bu hastalarda ikili strateji ile etkili klinik yönetim sağlanabilmektedir. Bunun ilki hastalarda aritmik olay riskini artıran durumlardan; potansiyel olumsuz etkileyecek ilaçlardan (tramadol, feksofenadin, propranolol, verapamil, karbamazepin, bupropion, fluoxetin, nortriptilin, lityum, proprafenon gibi-<http://www.brugadadrugs.org>) kaçınılması ve herhangi bir nedenle ortaya çıkan ateş yüksekliğinde derhal tedavi için başvurmaları, kokain, eroin ve aşırı alkol kullanımından kaçınılması, senkopun önemli bir bulgu olduğunun anlatılmasıdır.

Takipte önemli ikinci strateji ise risk sınıflandırılmasında kullanılan risk faktörlerinin- senkop, erkek cinsiyet, DI de S

dalgasının >0.1 mV veya >40 ms olması, spontan tip 1, ailede AKÖ, sinüs düğüm fonksiyonu, elektrofizyolojik çalışmada VF indüklenmesi, erken repolarizasyon, QRS lerde fragmentasyon, inferior ve lateral derivasyonlarda tip 1 paterni, göğüs derivasyonlarında T dalgasının piki ve bitimi (Tpeak-Tend) süresinin >100 msn, egzersiz sonrası ST elevasyonu, Holterde tip 1 patern yükü, SCN5A mutasyonu, atriyal fibrilasyon, $PR>200$ msn, $QRS>120$ msn, aVR de $R \geq 0.3$ mV veya $R/q \geq 0.75$ gibi belirlenmesidir (34, 36).

Spontan tip 1 BrS paterni olan hastalarda ilaç ile indüklenen paterni olanlara göre AKÖ riski 2.98-4.2 kat yüksektir. İlaç ile indüklenen BrS paterninin daha düşük özgüllüğe sahip olduğu, sağlıklı kişilerin %2-4'ünde görülebildiği ve AVNRT veya aksesuar yolak olan hastalarda daha sıklıkla görüldüğü gösterilmiştir (37,38). Bu nedenle indüklendiğinde ortaya çıkan kişilerde tanı için aritmik senkop veya noktürnal agonal solunum veya BrS aile öyküsü veya ailede 45 yaşın altında AKÖ öyküsü gibi üç kriterden en az birisinin varlığının gerekmektedir (klas IIa). Bunların yokluğunda BrS tanısı konulması daha düşük olasılıktır (klas IIb) (1).

Ancak tip 1 BrS paterni intermitan olabilir ve bu hastalarda riskin daha düşük olduğu gösterilmemiştir. İndüklenen tip 1 BrS paterni olan hastalarda yakın holter monitörizasyonu ile takip sonucunda bu hastaların %8'inde tekrar sınıflandırma gerekmiştir (38). Bu nedenle ilaç ile indüklenen tip 1 BrS paterni olan hastalara da aritmik olay riskini artıran durumlardan; potansiyel olumsuz etkileyecek ilaçlardan kaçınılması ve ateş yüksekliğinde derhal tedavi için başvurmaları, senkopun önemli bir bulgu olduğunun anlatılması önem taşımaktadır.

AKÖ 40 yaş altı genç erkek hastalarda daha sıktır. Kadın ve yaşlı hastalar daha düşük risk grubundadır (40).

Bu hastalarda aile öyküsü, genetik testin risk sınıflandırılmasındaki yeri tartışmalıdır. BrS ve AKÖ için pozitif bir aile öyküsü bu hastalarda AKÖ riskini artırdığına yönelik kesin bir görüş birliği olmasa da diğer değişkenlerle birlikte klinik olarak

karar verilmesinde yardımcı olacağı (örn. VF indüksiyonunun ailede AKÖ öyküsü olanlarda daha belirleyici olduğu) bildirilmektedir (41).

Her ne kadar prognostik potansiyelini destekleyen yeni veriler olsa da hastaların %30 dan daha azında genetik mutasyonların gösterilmesi ve mutasyonlardaki yüksek heterojenisite nedeniyle SCN5A mutasyonu dâhil genetik mutasyonların risk belirlenmesindeki yeri tartışmalıdır (42) Ancak kılavuzda SCN5A için genetik test önerilmektedir (klas I) (1).

BrS hastaların yaklaşık %40'ında elektrofizyolojik çalışmada (EFÇ) sustained VT indüklenebilir ve bu oran genel popülasyondan çok daha yüksektir. Bununla birlikte, yapılan indüksiyon protokolü, farklı zamanlarda tekrarlaması işlemin sonuçlarını etkilemektedir. Bir metanalizde VF indüklenmesi, VF indüklenmesi için gerekli, ekstra stimulus sayısı AKÖ ile ilişkili bulunmuşsa da VF indüklenmemesinin AKÖ e karşı koruyucu olmadığı gösterilmiştir (43). Uzlaşi raporunda asemptomatik hastalarda VF indüklenmesi ve AKÖ arasında ilişki bulunamadığı bildirilmiştir (44). EFÇ da ventriküler refrakter periyodun <200 msn olması, sinüs düğüm disfonksiyonu, HV interval süresi gibi parameterlerin AKÖ ile ilişkili olabileceğine dair çalışmalar mevcuttur (35,41). Kılavuzlarda spontan tip1 Brs olan asemptomatik hastalarda EFÇ klas IIB endikasyonla ve ikili ekstra uyarı ile VF indüklenen hastalarda yine IIB endikasyonla ICD implantasyonu önerilmektedir (1).

Tablo 2. Brugada Sendromu Tanısında Shanghai Skor Sistemi

I. EKG

Spontan tip 1 Brugada EKG	3.5
Ateş yüksekliğine bağlı tip 1 EKG	3
İlaç ile indüklenen tip 1 EKG	2

II. Klinik öykü

Açıklanamayan kardiyak arrest ve/veya dökümente VF/polimorfik VT	3
Noktürnal agonal solunum	2
Şüpheli aritmik senkop	2
Nedeni açıklanamayan senkop	1
<30 yaş nedeni bulunamayan Atriyal fibrilasyon/flutter	0.5

III. Aile öyküsü

Birinci veya 2. Akrabalarında kesin BrS	2
Birinci veya 2. Akrabalarında şüpheli BrS (ateş yüksekliği veya ilaç ile indüklenen)	1
<45 yaş 1. veya 2. Akrabalarında açıklamayan AKÖ	0.5

IV. Genetik test sonuçları

Muhtemel patojenik BrS ile sorumlu gen mutasyonu	0.5
--	-----

Shanghai skor sistemine göre en az 1 EKG bulgusu olması koşuluyla >3.5 puan muhtemel ve/veya kesin BrS tanısı, 2-3 puan olası BrS tanısı koydururken <2 puan ise tanısızdır. Aynı zamanda skor ≤ 3.0 ise 10 yılda ölümcül ventriküler aritmi olasılığı %0, skor 3.5 ise bu olasılık %6.8, 4-5 arasında ise % 17.6, ≥ 5.5 ise %25 olarak bulunmuştur (36).

BrS olan hastalarda ICD kontraendike veya istenmiyorsa ya da tekrarlayan ICD şokları varlığında kinidin tedavisi düşünülmelidir (IIa). Elektriksel fırtına ile başvuran hastaların tedavisinde izoproterenol infüzyonu (IIa), tedaviye rağmen tekrarlayan uygun ICD şokları varlığında tetikleyici VPS ve/veya RVOT epikardiyal substrat ablasyonu düşünülmelidir (IIa) (1).

Sonuç olarak, BrS hastalarında risk sınıflandırması zordur. Eğer 5 yıllık ölüm riski $>6\%$ veya yıllık ölüm riski $>1.2\%$ ise ICD

implantasyonu önerilmektedir. Bu hastalarda risk sınıflaması ve öneriler belirtilmiştir (Şekil 2) (34).

UZUN QT SENDROMU

Asemptomatik hastalarda yıllık AKÖ riski $<0.5\%$ iken senkop öyküsü olanlarda bu oran 5% civarındadır. Klinik tanı için önerilen tanısal kriterler $QTc \geq 480$ sn veya uzun QT sendromu risk skorunun >3 olmasıdır (Tablo 3) (45).

Tablo 3. Uzun QT Sendromu Risk Skorlaması

Bulgular	Puan
EKG	
QTc	
≥ 480 msn	3.5
460-479 msn	2
450-459 msn	1
Egzersiz testinin 4. istirahat dakikasında QTc	1
≥ 480 msn	2
Torsade de pointes	1
T dalga alternansı	1
3 derivasyonda çentikli T dalgası	0.5
Yaşa göre düşük kalp hızı	
Klinik Öykü	
Senkop	
Stres ile	2
Stres ilişkisiz	1
Aile Öyküsü	
Kesin LQTS aile öyküsü	1
Birinci derece akrabalarında <30 yaşında	0.5
açıklanamayan AKÖ	
Genetik	
Patojenik mutasyon	3.5

Uzun QT sendromu tanısı konulan tüm hastalara QT mesafesinden bağımsız olarak patojenik mutasyonun belirlenmesi için genetik testler ve danışmanlık yapılmalıdır (klas I) (1).

QT uzamasına yol açan sekonder nedenlerin yokluğunda $QTc \geq 460$ ms ve <480 ms ise uzun QT tanısı konulabilir (klas IIa) (1).

Kardiyak arrest öyküsü olanlarda beta bloker altında bile 5 yılda tekrar riski %15 olduğundan ICD implantasyonu (klas I) önerilir. ICD ayrıca optimal beta bloker ya da genotipe yönelik medikal tedaviye rağmen rağmen senkop veya ventriküler aritmileri olan hastalara (klas I) önerilmektedir. Sol kardiyak sempatetik denervasyon semptomatik hastalarda ventriküler aritmi olaylarını azaltmak amacıyla önerilmektedir (Eğer ICD kontraendike veya istenmiyorsa veya beta bloker ya da genotipe yönelik medikal tedaviye rağmen tekrarlayan ventriküler aritmiye bağlı ICD şokları veya senkop varlığında klas I; optimal doz beta bloker ya da genotipe yönelik medikal tedavinin kontraendike veya tolere edilemediği hastalara IIa). Tüm hastalara hipokalemiden kaçınılması, QT aralığını uzatan ilaçlar ve genotipik tetikleyici faktörler (LQTS1-egzersiz, LQTS2- emosyonel stres, LQTS3-uyku) konusunda bilgilendirme yapılmalıdır. Beta bloker olarak nonselektif nadolol ve propranolol önerilir. Eğer hastada SCN5A mutasyonu saptanmışsa beta bloker ile birlikte meksiletin önerilir (46). Yakın dönemde QT mesafesi ve genotipe dayalı bir risk hesaplayıcı tanımlanmış (47) ve 5 yıllık riski $\geq 5\%$ olan hastaların ICD implantasyonundan yarar göreceği gösterilmiştir. Asemptomatik hastalarda 1-2-3 LQTS risk hesaplayıcıya göre yüksek riskli hastalara genotipe yönelik medikal tedavinin (meksiletin/flekainid) yanında ICD implantasyonu önerilebilir (klas IIb) (1).

Erken Repolarizasyon Sendromları (Ers)

ER yetişkinlerin %5.8'inde görülebilen, çoğunlukla iyi seyirli bir bulgu olmasına rağmen (AKÖ riski % 0.07) (48), altta yatan herhangi kalp hastalığı olmayan, polimorfik VT ve VF sonrası

resüssite edilen ve ≥ 2 ardışık inferior ve/veya lateral derivasyonlarda J noktasında ≥ 1 mm yükseklik saptanan bir hastada ERS tanısı konulmuştur. İdiyopatik VF öyküsü olan hastaların %31'inde ER dökümente edilmiştir (49).

ER paterni tanısı yüzeyel EKG de pozitif QRS kompleksini takiben ST segmentinşin başlangıcında keskin pozitif defleksiyon olması ile konulur. J noktasındaki yükselme terminal QRS kompleksi içinde gizlenebilir ve QRS sonundaki çentiklenme de tanı için önemlidir. Inferior ve/veya lateral 2 ve daha fazla derivasyonda 0.1 mV (1 mm) üzerindeki yükselme tanı koydurucudur. QRS deki çentiklenme EKG bazal düzeyinden yüksekte olmalı ve çentiklenme ile R dalgasının aşağı eğimi arasındaki açı $>10^0$ olmalıdır (50).

ERS tanısı için yüksek riskli EKG bulguları; ≥ 2 mm J dalgaları, J nokta yüksekliğinde dinamik değişkenlikler, horizontal veya aşağı eğimli ST segment değişiklikleri ile birliktelik gösteren J dalgaları varlığıdır. Horizontal veya aşağı eğimli (J noktasından 100 msn sonra ≤ 0.1 mV) ST çökmesinin AKÖ ile ilişkili olduğu gösterilmiştir (50). Yine uzamış QTc mesafesi, artmış J dalga amplitüdü (≥ 0.2 mV) ve süresi (> 60 msn), düşük amplitüdlü T dalgaları ve düşük T/R dalga oranının malign erken repolarizasyonla birlikteliği gösterilmiştir (52). Egzersiz testi ve ajmalin uyarı testi sırasında ER paterninin kaybolması bu hastaların daha iyi seyirli olduğunu göstermektedir (53,54). Inferior derivasyonlardaki ER paterninin mortalite ve AKÖ için daha yüksek risk taşıdığı görülmüştür (55).

Asemptomatik hastalarda EFÇ ile progamlı ventriküler stimülasyon bu hastalarda ventriküler aritmi riski için bir prediktör değildir (56).

Elektrokardiyografik görüntüleme ile inferior ve lateral duvarlarda gösterilen abartılı repolarizasyon ve repolarizasyon gradiyentinin maling ve benign ER ayırımında yardımcı olabileceği düşünülmektedir (57).

ER bulguları ile birlikte aritmik senkop veya en az bir yüksek risk kriteri olan hastalara ILR yerleştirilmesi önerilir (IIa) (1).

Hastaların en az %40'ında VF atakları, %27 sinde ise çok sayıda VF epizotları saptanmıştır. Dışarı geçici K kanallarını engelleyen ilaçlar VF gelişmesini engelleyebilir. Kinidin (IIa) ve silostazol/milrinon gibi PDE-3 inhibitörlerinin tekrarlayan VF sayısını azalttığı gösterilmiştir. Genellikle purkinje sisteminden kaynaklanan tetikleyici VPS lerin ablasyonu ile %87-100 oranında akut başarı elde edilmiştir (tetikleyici VPS lere bağlı tekrarlayan VF atakları olan ERS hastalarında klas IIa) (1).

Kardiyak arrest öyküsü olan ERS tanılı hastalara ICD implantasyonu önerilmektedir (klas I). Diğer yüksek risk bulguları ve senkop atakları olan ER saptanan hastalarda ICD veya kinidin tedavisi düşünülebilir (Klas IIb). Ailede açıklanamayan erken AKÖ varlığına bir yüksek risk kriteri eşlik eden asemptomatik olgulara ICD implantasyonu düşünülebilir (klas IIb) (1).

Katekolaminerjik Polimorfik Ventriküler Taşikardi (Kpvt)

KPVT yapısal kalp hastalığı veya iskemi yokluğunda katekolamin artışı ile ortaya çıkan bidirectional VT ve polimorfik VT ile karakterize kalıtsal bir hastalıktır. Otozomal dominant kardiyak ryanodin reseptör (RYR2) mutasyonu ve resesif seyreden kalsekestrin gen (CASQ2) mutasyonu olan iki genetik formu vardır. KCNJ2 mutasyonuna bağlı Andersen-Tawil sendromu (tip 1) de bazen bidirectional ve polimorfik VT ile kendini gösterirse de diğer sendromik birliktelikleri nedeniyle kolayca ayırt edilebilir (58,59). Genetik testlerin risk sınıflandırılmasındaki önemi giderek artmaktadır. RYR2 geninin C-terminus (CTD amino asid) mutasyonunun hayatı tehdit edici ventriküler aritmi riski ile birlikteliği gösterilmiştir (59).

Genellikle EKG ve ekokardiyografik inceleme normaldir ancak sinüs bradikardisi ve belirgin u dalgaları gibi hafif EKG anormallikler görülebilir. Bidirectional veya polimorfik VT nin gösterilebildiği egzersiz testi en önemli tanı yöntemidir (60). Tanı

aynı zamanda ilişkili gen mutasyonlarının saptanması ile de konulabilir. Egzersiz testi yapamayan hastalarda epinefrin veya izoproterol ile uyarı testi yapılabilir (IIb) (1).

Tedavinin ik basamağında egzersizin kısıtlanması ve intrinsik semptomimetik aktivitesi olmayan nonselektif beta blokerler (nadolol ve propranolol) yer alır (I) (1,61). Bu tedavi dökümente egzersiz veya stres ile indüklenen ventriküler aritmisi olmayan genetik olarak pozitif aile bireylerine de uygulanmalıdır (62). Beta bloker tedaviyi tolere edemeyen hastalarda flekainid bir seçenek olabilir (63). Beta bloker veya flekainid kardiyak arrest öyküsü olan hastalarda da birinci seçenek tedavidir (I) (1).

ICD, tolere edilen en yüksek doz beta bloker ve/veya flekainid tedavisine rağmen aritmojenik senkop ve/veya bidirectional veya polimorfik VT dökümente edilen hastalarda düşünülmelidir (IIa) (1). Kardiyak arrest öyküsü gelecekteki aritmik olaylar için yüksek risk göstergesidir. Aritmik senkop gelişen hastalarda da istenmeyen kardiyak olaylar daha sıktır. Ayrıca erken yaşta tanı konulması da yüksek riskli kabul edilmektedir. ICD defibrilasyon öncesi uzun bir izleme periyodu ayarlanmalıdır çünkü ağırlı şoklar aritmileri tetikleyebilir ve süregelen hale getirebilir (64). Hatta bu hastalarda ICD implantasyonunun proaritmik olabileceğini gösteren yayınlar vardır. Beta bloker ve flekainid tedavisi altında kardiyak arrest gelişen hastaların %58 ine ICD implantasyonu yapılmış ve hastaların 4.8 yıllık takiplerinde ICD takılan grupta senkop ve ICD şok oranı %47 iken ICD takılmayan grupta bu oranın %15.8 olduğu görülmüştür. Üstelik ICD takılan hastaların %24'ünde uygunsuz şoklar ve %29'unda cihaz ile ilişkili komplikasyonlar görülmüştür (64). Bu hastalarda sıklıkla görülen supraventriküler taşikardilerde hem ventriküler aritmileri kolaylaştırabildiği hem de uygunsuz ICD şoklarına neden olabildiği için hızlı bir şekilde tedavi edilmelidir (64).

Sol kardiyak sempatetik denervasyon tolere edilebilen yüksek dozlarda beta blokerler ve flekainid etkili değil, tolere edilemiyor veya kontraendike ise düşünülmelidir (IIa). Sempatetik

denervasyona rağmen hastaların 1/3'ünde aritmiler devam etmektedir. Bu nedenle sempatektomi ICD yerine değil tamamlayıcı bir tedavi olarak düşünülmelidir. Sempatektomi ve egzersiz kısıtlaması ICD kullanım oranlarını azaltmaktadır (65,66).

Tüm hastalara beta bloker tedavi başlanmalı ve uygun yaşam değişiklikleri önerileri ile egzersiz kısıtlamaları uygulanmalıdır. Hastaların klinik cevabını değerlendirmek için takip amacıyla egzersiz testleri tekrar edilmelidir. Egzersizle ortaya çıkan ventriküler kuplet, NSVT, polimorfik ve bidirectional VT şeklindeki ventriküler aritmilerin devamı halinde tedaviye flekainid eklenmelidir. Eğer buna rağmen ventriküler aritmiler ve/veya semptomlar devam ediyorsa hastalara ICD implantasyonu (+/- sol kardiyak sempatektik denervasyon) önerilmelidir.

HİPERTROFİK KM (HKM)

Prevalansı 1:500 olan HKM genel olarak AKÖ için düşük riskli olsa da (%1-2/yıl), hastalarda ilk bulgu AKÖ olabilir (67). Bu nedenle AKÖ risk sınıflaması bu hastalarda da önem taşımaktadır. 7 değişkeni içeren (yaş, sol ventrikül duvar kalınlığı, sol ventrikül çıkış yolu gradiyenti, NSVT-özellikle genç <30 yaş, açıklanamayan senkop, ailede AKÖ öyküsü) bir risk hesaplama sistemi (HCM Risk-SCD: <https://doc2do.com/hcm/webHCM.html>) ile hastalar düşük risk (<%4), orta (%4-6), yüksek (>%6) olarak gruplara ayrılmıştır (68). Ek olarak, SVEF <%50, apikal anevrizma, LGE>%15, katenoid tip septal hipertrofi, pik egzersiz sırasında sistolik kan basıncında en az 20 mmHg artış olmaması veya >20 mmHg düşme, sarkomerik varyantların (özellikle troponin T ve lizozomal-ilişkili membran protein 2 (LAMP-2) mutasyonları AKÖ için yüksek riskli mutasyonlar olarak kabul edilir) saptanması da AKÖ için diğer risk faktörleridir (68-73). Özellikle orta risk grubunda ciddi LGE varlığı, SVEF <%50 olması ve apikal anevrizma varlığı gibi ek prognostik faktörler ICD implantasyonu kararında göz önünde bulundurulmalıdır (68). Hastaların rutin takibi çok önemlidir. EFÇ da programlı elektriksel

stimülasyonla ventriküler aritmi indüksiyonu özgül değildir ve bu nedenle önerilmemektedir (74,75).

ICD implantasyonu hemodinamik olarak tolere edilemeyen VT/VF gelişen hastalar (klas I), hemodinamik olarak tolere edilebilen sustained monomorfik VTli hastalar (klas IIa), ≥ 16 yaş üzerinde ve 5 yıllık AKÖ riski $\geq \%6$ (IIa), yine ≥ 16 yaş ve 5 yıllık AKÖ riski $\%4-6$ arasında olup LGE $\geq \%15$ veya SVEF $> \%50$, efor tesinde anormal kan basıncı cevabı veya apikal anevrizma veya sarkomerik patojen mutasyonları olan hastalara (IIa) önerilmektedir (1).

AHA kılavuzuna göre (76) dökümente kardiyak arrest veya sustained VT saptanmış hastalara klas I endikasyonla ICD implantasyonu önerilmektedir. Bunun dışında, birinci derece yakınlarında HKM ve ani ölüm öyküsü (50 yaş altında), herhangi bir sol ventrikül segmentinde duvar kalınlığının ≥ 30 mm olması, yakın dönemli aritmik olduğu düşünülen senkop, çapından bağımsız sol ventrikül apikal anevrizma varlığı, sol ventrikül sistolik disfonksiyonu (SVEF $< \%50$) gibi majör risk faktörlerinden 1 veya daha fazlasının saptanması halinde klas IIa endikasyonla ICD implantasyonu önerilmektedir. Majör risk faktörleri olmayan yetişkin hastalarda klinik değerlendirme sonrasında ICD implantasyonu için kesin bir karar verilememiş ise bu hastalarda MRG ile yoğun LGE tutulumu veya EKG holterde NSVT saptanması halinde klas IIb endikasyonla ICD implantasyonu düşünülebilir. NSVT eğer sık (≥ 3), uzun (≥ 10 atım) ve hızlı ise ($\geq 200/\text{dk}$) ise özellikle anlamlıdır. Değerlendirmeden önceki 6 ay içinde ≥ 1 aritmik senkop ICD implantasyonu için değerlidir. Vazovagal veya sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonuna bağlı olduğu düşünülen senkop atakları ve en son 5 yıl önce gerçekleşmiş senkop atağı bu açıdan anlamlı değildir. Senkop bu hastalarda egzersiz ile ilişkili sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu, mitral yetersizlik, iskemi, mikrovasküler anjınaya bağlı gelişebileceği gibi vazovagal ve ortostatik hipotansiyona bağlı olarak da gelişebilir. Bu nedenle son 6 ay içinde özellikle genç hastalarda tekrarlayan senkop atakları ICD implantasyonu için önem taşımaktadır. Hastanın

fonksiyonel kapasitesi ve yakınmaları ile AKÖ arasında ilişki gösterilememiştir (1,76).

Mikrovolt T-dalga alternanın (MWTa) (77), T dalgasının piki ile sonu arasındaki süre (Tp-e) ve bu sürenin düzeltilmiş QT mesafesine oranı (Tp-e/QTc) (78), V2 deki T dalga amplitüdü (79), QRS süresinin ≥ 120 msn olması ve düşük QRS voltajı (80) ve fragmente QRS varlığı (fQRS) (81) HKM hastalarında ventriküler aritmiler için ön gösterici olabileceği gösterilmiştir. Ancak AKÖ ile ilişkili EKG bulgusu NVST varlığıdır. Tanımındaki farklılıklardan dolayı HKM hastalarında NSVT varlığı %17-32 arasında değişmektedir (82,83). NSVT yaşlı hastalarda (>40 yaş) hem daha sıktır hem de AKÖ ile ilişkisi daha düşüktür. 40 yaşından önce tanı konulmuş hastalarda ventriküler aritmi insidansı %32 iken, 60 yaş sonrası tanı konulan hastalarda bu oran sadece %1 dir (84).

Egzersiz testinde anormal kan basıncı cevabı (efor sırasında en az 20 mmHg düşme veya istirahatten pik egzersiz düzeyine kadar en az 20 mmHg artış olmaması) HKM hastalarında aslında sık bir (hastaların 1/3'ünde) bulgudur (85). Egzersiz sırasında kardiyak outputtaki artışa rağmen sistemik vasküler dirençte uygunsuz düşüş ve/veya sol ventrikül çıkış yolundaki obstrüksiyona bağlı olduğu öne sürülen bu bulgunun prognostik değeri konusunda tartışmalar olsa da (86), ESC 2022 AKÖ kılavuzunda ilave bir risk faktörü olarak kabul edilmiştir (1).

Troponin T (TNNT2) ve LAMP-2 mutasyonları dışında MYH7 gen (87) mutasyonunun da yüksek AKÖ riski ile ilişkili olduğu gösterilmiştir. ESC 2022 AKÖ kılavuzunda (1) klinik değerlendirme ve AKÖ riski için genetik değerlendirme klas I endikasyonla önerilmektedir.

ESC risk skoru sisteminde ekokardiyografi bulgularından sol ventrikül duvar kalınlığı, sol atriyum çapı ve sol ventrikül çıkış yolu gradiyentinin AKÖ ile ilişkili olduğu gösterilmiştir (88). Özellikle ≥ 30 mm duvar kalınlığının (diastol sonunda ölçülen) AKÖ için bağımsız bir risk faktörü olduğu gösterilmiştir (89). Sol atriyum genişlemesi ve AF varlığının ventriküler fibrozis artışında sekonder

atrial remodelling ile ilişkili olduğu ve AKÖ için risk faktörü olduğu kabul edilmiştir (90). Sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu (bazal ≥ 30 mmHg, egzersiz veya provokasyonla ≥ 50 mmHg) kardiyak outputta azalma veya iskemi nedeniyle AKÖ ile ilişkili olabileceği gösterilmiştir (91). HKM hastalarının % 2-5'inde özellikle mid-ventriküler hipertrofi hastalarda sol ventrikül apikalinde anevrizma saptanmıştır ve AKÖ riskini artırdığı bulunmuştur (92). Kardiyak MRG de hastaların %65'inde özellikle midseptumda ve sağ ventrikül insersiyon bölgelerinde LGE saptanmıştır. Sol ventrikül kütlelerinin ≥ 15 LGE tutulumunun erişkinlerde AKÖ ve uygun ICD şokları ile ilişkilidir (93). Sol ventrikül GLS AKÖ riski (94) ve uygun ICD şokları (95) ile ilişkili bulunmuştur. Yine artmış BNP (96) ve NT-proBNP (97) düzeylerinin LGE miktarı ile ilişkili olduğu ve ventriküler aritmi ve AKÖ riskini artırdığı gösterilmiştir.

ESC ve AHA kılavuzlarının AKÖ risk modelleri karşılaştırıldığında AKÖ önlemede AHA kılavuzunun sensitivitesi %95, AKÖ riski olmayan hastaların tespit edilmesinde ise ESC yüksek-risk modelinde spesifite %92 olarak saptanmıştır. Bir AKÖ önlenmesi için uygulanması gereken ICD implantasyon sayısı AHA kılavuzunda en düşük olarak (6.6 hasta) saptanmıştır (Tablo 4).

Tablo 4. HKM Hastalarında AKÖ Önlenmesi Bakımından ESC ve AHA Kılavuzlarının Kıyaslanması

Risk Kategorisi	% (%95 CI)		
	ACC/AHA Kılavuzu	ESC Orta/Yüksek-Risk Modeli	ESC Yüksek-Risk Modeli
AKÖ Önleme Sensitivitesi	95 (89-99)	58 (47-69)	34 (24-44)
AKÖ riskli olmayan hastaların tespit spesifitesi	78 (76-80)	81 (79-82)	92 (91-94)
Prediktif değer			
Pozitif	16 (14-17)	12 (9-15)	17 (12-23)
Negatif	99 (98-99)	98 (97-98)	97 (96-98)
1 AKÖ önlenmesi için ICD tedavisi gereken hasta sayısı	6.6 (5.5-8.2)	10.3 (7.8-15.3)	7.2 (5.1-12.0)

ESC (88) ve AHA (76) risk skorlama sistemlerinin septal miyektomi ve alkol ablasyon sonrası AKÖ risk belirlenmesi için kullanılmaması önerilmektedir (98). Burghardt ve ark (99) alkol septal ablasyonu sonrası kardiyak ve total mortalite ile ilişkili tek parametrenin işlem sonrası fonksiyonel kapasite olduğunu göstermişlerdir. Alkol septal ablasyon öncesi maksimal duvar kalınlığı ve ablasyon sonrası senkop gelişiminin alkol septal ablasyon sonrası uzun dönemde AKÖ için en önemli prediktörler olduğu gösterilmiştir (100).

ARİTMOJENİK KM (ARVD)

Bu hastalarda sıklıkla desmosomal gen mutasyonları saptanır ve genetik testler hastaların %73'ünde mutasyonun saptanmasını sağlar (101)

AKÖ bu hastalarda ilk bulgu olarak ortaya çıkabilir ancak bu hastaların yaklaşık yarısında öncesinde kardiyak semptomlar görülmüştür (102,103). Kardiyak aritmiler hastaların %4-6-6.1'inde ortaya çıkar ancak hastaların %23'ü 8-11 yıllık takiplerinde ölümcül

olmayan sustained monomorfik VT yaşarlar (104-107). Klasik aritmi sağ ventrikülden kaynaklansa da sustained VT lerin %7'si sağ dal bloğu morfolojisindedir. ICD, hemodinamik olarak tolere edilemeyen VT veya VF gelişen (klas I), senkop gelişen (IIa), ileri derecede sağ ve sol ventrikül sistolik disfonksiyonu ($\leq$ %35), orta derecede sağ ventrikül sistolik disfonksiyonu ($EF < %40$) +/- SVEF ($< %45$) ve NSVT atakları veya EFÇ da sustained monomorfik VT indüklenen hastalara (IIa) önerilmektedir (1). Yaş, cinsiyet, senkop öyküsü, NSVT, VPS yükü, T dalga inversiyonu olan elektrod sayısı ve sağ ventrikül EF değişkenlerini içeren bir risk hesaplayıcı model geliştirilmiştir (108).

Genel olarak ARVD li hastalarda ciddi ventriküler aritmi ve akö için risk faktörleri; sustained ventriküler aritmi öyküsü, yapısal hastalığın yaygınlığı, elektriksel instabilitenin derecesi (24 saatlik holter analizinde ventriküler prematüre kompleks (VPC) sayısı veya NSVT), kardiyak senkop, genç yaş, erkek cinsiyet, mutasyon durumu ve aşırı egzersiz olarak sayılabilir (109).

Yüksek VPC yükü ($>1000/24$ saat), NSVT ve pozitif EFÇ sonucu (>30 sn veya hemodinamik olarak önemli VT) bu hastalarda uygun ICD şoklarının prediktörleridir (ancak VF ve ventriküler flutter için sadece VPC yükü anlamlı bulunmuştur) (110,111).

Kardiyak senkop hem sık bir başvuru semptomudur hem de AKÖ için önemli bir prediktördür. AKÖ gelişen hastaların yaklaşık yarısında öncesinde senkop öyküsü olduğu görülmüştür (102, 103).

ARVD hastalarının %80'inde plakofilin-2 (PKP2) gen mutasyonu saptanmıştır ancak daha nadir olan desmoplakin gen mutasyonunun yüksek AKÖ riski ile ilişkili olduğu gösterilmiştir. Ayrıca birden çok mutasyon saptanan hastalarda da hem semptomlar daha erken ortaya çıkmakta hem de AKÖ riski daha yüksek olmaktadır (112).

Hastalık otozomal dominant olarak genetik geçiş gösterse de erkek cinsiyet AKÖ ve ciddi ventriküler aritmiler için bir risk

faktörüdür. Bunun nedeni önce fiziksel egzersizlere bağlanmışsa da cinsiyet hormonlarının önemli rol oynadığı gösterilmiştir (113).

ARVD li hastalarda egzersiz hastalığının ilerlemesi ve kötü seyir ile ilişkilidir. Hatta ARVD taşıyıcılarında bile yüksek egzersiz sürelerinin ventriküler aritmiler için yüksek risk taşıdığı saptanmıştır. Bu hastalarda egzersiz kısıtlaması ventriküler aritmik olaylarda azalmayı sağlamıştır (114).

Miyokardiyal tutulum oranı ventriküler aritmi ve AKÖ riski ile ilişkilidir (115). Yaygın sağ ventrikül tutulumu (Sağ ventrikül EF $\leq$ %45 veya $\geq$ 2 alanda bölgesel disfonksiyon varlığı) ve sol ventrikül tutulumu istenmeye majör kardiyovasküler olaylar ve uygun ICD tedavileri için diğer risk faktörleridir (116).

2022 ESC kılavuzundaki (1) öneriler dışında 2015 yılındaki ITF (International Task Force) uzlaşısı raporunda (117), $\geq$ 3 prekordiyal deriavsyonlarda T dalga inversiyonu, erkek cinsiyet, EFÇ'da indüklenebilir ventriküler aritmi varlığı, proband durumua göre ICD klas IIb öneriyle önerilmektedir. 2019 yılında yayınlanan (108) risk hesaplama sisteminde (<http://www.arvcrisk.com>) tanı yaşı, cinsiyet, tanıdan önceki 6 ay içinde gelişen kardiyak senkop, T dlga inversiyonu olan derivasyon sayısı, 24 saatte VPC sayısı, sağ ventrikül EF yer almaktadır. Diğer kılavuz önerileri (1, 23) ile kıyaslandığında, ARVC risk skoru (108) $>$ %10 olan hastaların ICD den daha fazla yarar gördükleri gösterilmiştir (118).

ARİTMİK MİTRAL KAPAK PROLAPSUSU (AMVP)

MVP genel olarak iyi seyirli bir hastalık olsa da son dönemde bir grup hastada ventriküler aritmiler ve AKÖ riski belirlenmiştir. Kardiyak arrest gelişmiş genç hastalarda eğer başka patoloji saptanamamış ise AMVP açısından araştırılmalıdır. EHRA uzlaşısı raporunda bu hastalarda AKÖ için risk faktörleri şu şekilde belirtilmiştir: Senkop, NSVT, mitral anüler disjunction (MAD) varlığı, MRG da sistolik curling bulgusu (sol ventrikül bazalinde fokal hipertrofi-bazal/mid sol ventrikül duvar kalınlığı $>$ 1.5), EKO da Pickelhaube işareti varlığı, inferolateral duvar veya papiller

adelelerde lokalize LGE, düşük EF, inferolateral derivasyonlarda T dalga inversiyonları (119-121).

Kesin nedeni bilinmemekle birlikte MVP ilişkili VT sıklıkla kadınlarda görülmektedir (122). MVP ile ilişkili AKÖ gelişen hastaların çoğunda T dalga inversiyonları, ST segment depresyonları, inferior derivasyonlarda bifazik T dalgaları saptanmıştır (123,124).

VPC bu hastalarda sıktır ve mitral yetmezliği (MY) olan hastalarda daha sık görülmektedir. Ancak MY olmayan hastalarda da normal popülasyona göre daha sık pleomorfik VPC izlenmiştir (125). Bu VPC ler mekanik stres altında ve fibrozis gelişen papiller adale, fasiküler sistem ve çıkış yolundan kaynaklanmaktadır (126).

Retrospektif bir çalışmada, sık VPC nedeniyle katater ablasyon yapılan hastaların çoğunluğunda VPC lerin posteromedial papiller adaleden kaynaklandığı, yine hastaların çoğunluğunda inferior ve/veya lateral derivasyonlarda ST-T değişiklikleri saptandığı görülmüştür (127).

Ekokardiyografik olarak saptanan MAD, MVP li hastalarda önemli bir negatif prognostik faktördür (119-121). MY bu hastalarda sıktır ancak AKÖ çoğunlukla ciddi MY olmayan hastalarda ortaya çıkmaktadır (128).

Ventriküler aritmi gelişen hastaların çoğunda lateral mitral anülüs pik sistolik hızının artmış olduğu (>1.6 m/s) (Pickelhaube işareti) görülmüştür (129) Bileaflet MVP ve leaflet kalınlığı AKÖ için yüksek risk bulguları olarak kabul edilmişse de prognostik değerleri tartışmalıdır (124,126,130).

Kardiyak MRG hem MAD varlığının hem de aritmojenik fibrotik bölgelerinin tespitini sağlayamaktadır. AKÖ gelişen genç MVP li hastaların %88'inde papiller adalelerde veya %93'ünde inferobazal fibrozis saptandığı ve bu MRG bulgularının histopatolojik bulgular ile ilişkili olduğu görülmüştür (124). Yine bu hastalarda saptanan fibrozisin daha dilate sol ventrikül ve sık ventriküler aritmi ile birlikte olduğu bulunmuştur (131). Yine MRG

de saptanan “curling” yani posterior mitral ring’in 3.5 mm’den fazla sistolik hareketi miyokardiyal fibrozis ile ilişkilidir (132).

MVP li hastalarda malign ventriküler aritmiler için halen güçlü bir prediktör yoktur (133). Ancak kompleks ventriküler aritmiler, redundant leaflet ve MAD varlığı ile EKG de repoalrizasyon anormallikleri saptanan hastalarda 24 saatlik veya 7 günlük ritim monitörizasyonu ve kardiyak MRG gibi tetkikleri ile ileri tetkikler önerilmektedir. Şüpheli aritmik senkop öyküsü ve skar bulguları olan hastalarda polimorfik VT indüklenmesi özgül olmayan bir bulgu olsa da gerçek pozitif bir EFÇ sonucunda bu hastalara ICD implantasyonu önerilmelidir (134).

Kılavuzlarda (1, 135) MVP risk sınıflaması için kesin bir öneri bulunmamaktadır. Düşük riskli hastalarda ventriküler aritmilerin tedavisinde yaşam şekli değişimi dışında beta bloker ilaçlar önerilmektedir. ICD kardiyak arrest öyküsü olan hastalarda sekonder koruma için önerilmektedir.

Skar ilişkili malign aritmilerin tedavisinde katater ablasyonu etkili bir tedavi seçeneğidir (127, 136). Sıklıkla papiller adelelerden kaynaklanan tetikleyici VPC lerin ablasyonu ICD ihtiyacını azaltmaktadır (127). Ancak bu nedenle ablasyon uygulanan hastaların 9 yıllık takiplerinde bu hastaların 1/3’ünde hemodinamik olarak önemli VT/VF geliştiği ve ICD implantasyonu yapıldığı bulunmuştur (137). Yüksek riskli hastalarda profilaktik ICD implantasyonu konusunda yeterli bilgi yoktur. Ancak bu hastaların malign aritmiler ve ICD implantasyonu için yakın takibi önerilmektedir (133).

KAYNAKLAR

Zeppenfeld K, Tfelt-Hansen J, de Riva M, Winkel BG, Behr ER, Blom NA, et al. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death Developed by the task force for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J* 2022; 43: 3997-4126.

Risgaard B, Winkel BG, Jabbari R, Behr ER, Ingemann-Hansen O, Thomsen JL et al. Burden of sudden cardiac death in persons aged 1 to 49 years: nationwide study in Denmark. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2014;7:205–11.

Lynge TH, Nielsen JL, Risgaard B, van der Werf C, Winkel BG, Tfelt-Hansen J. Causes of sudden cardiac death according to age and sex in persons aged 1–49 years. *Heart Rhythm* 2023;20:61–8.

Zeppenfeld K, Tfelt-Hansen J, de Riva M, Winkel BG, Behr ER, Blom NA et al. 2022 ESC guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Eur Heart J* 2022;43:3997–4126.

Tfelt-Hansen J, Garcia R, Albert C, Merino J, Krahn A, Marijon E et al. Risk stratification of sudden cardiac death: a review. *Europace* 2023; 25: 1–9.

Steiner H, Sharabi I, Goldenber I. Sudden Cardiac Death Prevention in Patients with Ischemic Heart Disease- Beyond the Ejection Fraction. *Rev Cardiovasc Med* 2022; 23: 409-16.

Huikuri HV, Castellanos A, Myerburg RJ. Sudden Death Due to Cardiac Arrhythmias. *New England Journal of Medicine*. 2001; 345: 1473–82.

Younis A, Goldberger JJ, Kutyla V, Zareba W, Polonsky B, Klein H et al. Predicted benefit of an implantable cardioverter-

defibrillator: the MADIT-ICD benefit score. *Eur Heart J* 2021;42:1676–84.

Goldenberg I, Huang DT, Nielsen JC. The role of implantable cardioverter-defibrillators and sudden cardiac death prevention: indications, device selection, and outcome. *European Heart Journal*. 2020; 41: 2003–11.

Medina A, Moss AJ, McNitt S, Zareba W, Wang PJ, Goldenberg I. Brain natriuretic peptide and the risk of ventricular tachyarrhythmias in mildly symptomatic heart failure patients enrolled in MADIT-CRT. *Heart Rhythm*. 2016; 13: 852–9.

Chatterjee NA, Tikkanen JT, Panicker GK, Narula D, Lee DC, Kentta T et al. Simple electrocardiographic measures improve sudden arrhythmic death prediction in coronary disease. *Eur Heart J* 2020;41:1988–99.

Aro AL, Reinier K, Rusinaru C, Uy-Evanado A, Darouian N, Phan D, et al. Electrical risk score beyond the left ventricular ejection fraction: prediction of sudden cardiac death in the Oregon Sudden Unexpected Death Study and the Atherosclerosis Risk in Communities Study. *European Heart Journal*. 2017; 38: 3017–25.

Daubert JP, Zareba W, Hall WJ, Schuger C, Corsello A, Leon AR, et al. Predictive Value of Ventricular Arrhythmia Inducibility for Subsequent Ventricular Tachycardia or Ventricular Fibrillation in Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial (MADIT) II Patients. *Journal of the American College of Cardiology*. 2006; 47: 98–107.

Gatzoulis KA, Tsiachris D, Arsenos P, Antoniou C, Dilaveris P, Sideris S, et al. Arrhythmic risk stratification in post-myocardial infarction patients with preserved ejection fraction: the PRESERVE EF study. *European Heart Journal*. 2019; 40: 2940– 2949.

Brignole M, Auricchio A, Baron-Esquivias G, Bordachar P, Boriani G, Breithardt OA, et al. 2013 ESC guidelines on cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy: the task force on

cardiac pacing and resynchronization therapy of the European Society of Cardiology (ESC). Developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association (EHRA). *Europace*. 2013; 15: 1070–1118.

Ibrahim NE, Januzzi JL. Established and emerging roles of biomarkers in heart failure. *Circulation Research*. 2018; 123: 614–629.

Scott PA, Barry J, Roberts PR, Morgan JM. Brain natriuretic peptide for the prediction of sudden cardiac death and ventricular arrhythmias: a meta-analysis. *European Journal of Heart Failure*. 2009; 11: 958–966.

Medina A, Moss AJ, McNitt S, Zareba W, Wang PJ, Goldenberg I. Brain natriuretic peptide and the risk of ventricular tachyarrhythmias in mildly symptomatic heart failure patients enrolled in MADIT-CRT. *Heart Rhythm*. 2016; 13: 852–9.

Sanada S, Hakuno D, Higgins LJ, Schreiter ER, McKenzie ANJ, Lee RT. IL-33 and ST2 comprise a critical biomechanically induced and cardioprotective signaling system. *Journal of Clinical Investigation*. 2007; 117: 1538–49.

Anand IS, Rector TS, Kuskowski M, Snider J, Cohn JN. Prognostic Value of Soluble ST2 in the Valsartan Heart Failure Trial. *Circulation: Heart Failure*. 2014; 7: 418–426.

Cheng A, Zhang Y, Blasco-Colmenares E, Dalal D, Butcher B, Norgard S, Eldadah Z et al. Protein Biomarkers Identify Patients Unlikely to Benefit From Primary Prevention Implantable Cardioverter Defibrillators (PROSE-ICD). *Circulation: Arrhythmia and Electrophysiology* 2014; 7: 1084-91.

Bello D, Fieno DS, Kim RJ, Pereles FS, Passman R, Song G, et al. Infarct morphology identifies patients with substrate for sustained ventricular tachycardia. *Journal of the American College of Cardiology*. 2005; 45: 1104–1108.

Muser D, Tioni C, Shah R, Selvanayagam JB, Nucifora G. Prevalence, Correlates, and Prognostic Relevance of Myocardial Mechanical Dispersion as Assessed by Feature-Tracking Cardiac Magnetic Resonance after a first ST-Segment Elevation Myocardial Infarction. *The American Journal of Cardiology*. 2017; 120: 527–33.

Alexandre J, Saloux E, Dugué AE, Lebon A, Lemaitre A, Roule V, et al. Scar extent evaluated by late gadolinium enhancement CMR: a powerful predictor of long term appropriate ICD therapy in patients with coronary artery disease. *Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance*. 2013; 15: 12.

Køber L, Thune JJ, Nielsen JC, Haarbo J, Videbæk L, Korup E, et al. Defibrillator implantation in patients with nonischemic systolic heart failure. *N Engl J Med* 2016; 375:1221–30.

Desai AS, Fang JC, Maisel WH, Baughman KL. Implantable defibrillators for the prevention of mortality in patients with nonischemic cardiomyopathy: a meta-analysis of randomized controlled trials. *JAMA* 2004;292:2874–9.

Køber L, Thune JJ, Nielsen JC, Haarbo J, Videbæk L, Korup E, et al. Defibrillator implantation in patients with nonischemic systolic heart failure. *N Engl J Med* 2016; 375:1221–30.

Pinto YM, Elliott PM, Arbustini E, Adler Y, Anastasakis A, Böhm M, et al. Proposal for a revised definition of dilated cardiomyopathy, hypokinetic non-dilated cardiomyopathy, and its implications for clinical practice: a position statement of the ESC working group on myocardial and pericardial diseases. *Eur Heart J* 2016;37: 1850–1858.

Asselbergs FW, Sammani A, Elliott P, Gimeno JR, Tavazzi L, Tendera M, et al. Differences between familial and sporadic dilated cardiomyopathy: ESC EORP Cardiomyopathy & Myocarditis registry. *ESC Heart Fail* 2021;8:95–105.

Di Marco A, Anguera I, Schmitt M, Klem I, Neilan TG, White JA, et al. Late gadolinium enhancement and the risk for ventricular

arrhythmias or sudden death in dilated cardiomyopathy: systematic review and meta-analysis. *JACC Heart Fail* 2017;5: 28–38.

Klem I, Klein M, Khan M, Yang EY, Nabi F, Ivanov A, et al. Relationship of LVEF and myocardial scar to long-term mortality risk and mode of death in patients with nonischemic cardiomyopathy. *Circulation* 2021;143:1343–58.

Brilakis ES, Shen WK, Hammill SC, Hodge DO, Rea RF, Lexvold NY, et al. Role of programmed ventricular stimulation and implantable cardioverter defibrillators in patients with idiopathic dilated cardiomyopathy and syncope. *Pacing Clin Electrophysiol* 2001;24:1623–30.

Knight BP, Goyal R, Pelosi F, Flemming M, Horwood L, Morady F, et al. Outcome of patients with nonischemic dilated cardiomyopathy and unexplained syncope treated with an implantable defibrillator. *J Am Coll Cardiol* 1999;33:1964–70.

Iglesias DG, Rubin J, Perez D, Moris C, Calvo D. Insights for stratification of risk in Brugada Syndrome. *Eur Cardiol* 2019; 14: 45-9.

Priori SG, Gasparini M, Napolitano C et al. Risk stratification in Brugada syndrome: results of the PRELUDE (PRogrammed ELectrical stimUlation preDICTive valuE) registry. *J Am Coll Cardiol*. 2012;59:37–45. doi: 10.1016/j.jacc.2011.08.064.

Morita H, Antzelevich C, Morimoto Y, Nakagawa K, Watanabe A, Nishii N, Nakamura K, Ito H. Shanghai Score System for Diagnosis of Brugada Syndrome Validation of the Score System and System and Reclassification of the Patients. *JACC: Clinical Electrophysiology* 2018; 4: 724-30.

Adler A, Rosso R, Chorin E, Havakuk O, Antzelevitch C, Viskin S. Risk stratification in Brugada syndrome: clinical characteristics, electrocardiographic parameters, and auxiliary testing. *Heart Rhythm* 2016;13:299–310.

Hasdemir C, Payzin S, Kocabas U, Sahin H, Yildirim N, Alp A, et al. High prevalence of concealed Brugada syndrome in patients with atrioventricular nodal reentrant tachycardia. *Heart Rhythm* 2015;12:1584–94.

Pablo Flórez J, García D, Valverde I et al. Role of syncope in predicting adverse outcomes in patients with suspected Brugada syndrome undergoing standardized flecainide testing. *Europace*. 2018; 20:f64–71. doi: 10.1093/europace/eux315.

Milman A, Gourraud J-B, Andorin A et al. Gender differences in patients with Brugada syndrome and arrhythmic events: data from a survey on arrhythmic events in 678 patients. *Heart Rhythm*. 2018;15:1457–65. doi: 10.1016/j.hrthm.2018.06.019.

Delise P, Allocca G, Marras E et al. Risk stratification in individuals with the Brugada type 1 ECG pattern without previous cardiac arrest: usefulness of a combined clinical and electrophysiologic approach. *Eur Heart J*. 2011;32:169–76. doi: 10.1093/eurheartj/ehq381.

Yamagata K, Horie M, Aiba T et al. Genotype-Phenotype Correlation of SCN5A Mutation for the Clinical and Electrocardiographic Characteristics of Probands With Brugada Syndrome: A Japanese Multicenter Registry. *Circulation*. 2017;135:2255–70. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.117.027983.

Brugada P, Brugada R, Mont L et al. Natural history of Brugada syndrome: the prognostic value of programmed electrical stimulation of the heart. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2003;14:455–7.

Kusumoto FM, Bailey KR, Chaouki AS et al. Systematic review for the 2017 AHA/ACC/HRS guideline 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 on Clinical

Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. *Heart Rhythm*. 2018;15:e253–74. doi: 10.1016/j.hrthm.2017.10.037.

Schwartz PJ, Moss AJ, Vincent GM, Crampton RS. Diagnostic criteria for the long QT syndrome. An update. *Circulation* 1993;88:782–4.

Schwartz PJ, Priori SG, Spazzolini C, Moss AJ, Vincent GM, Napolitano C, et al. Genotype-phenotype correlation in the long-QT syndrome: gene-specific triggers for life-threatening arrhythmias. *Circulation* 2001;103:89–95.

Mazzanti A, Trancuccio A, Kukavica D, Pagan E, Wang M, Mohsin M, et al. Independent validation and clinical implications of the risk prediction model for long QT syndrome (1-2-3-LQTS-Risk). *Europace* 2021;24:697–8.

Wu SH, Lin XX, Cheng YJ, Qiang CC, Zhang J. Early repolarization pattern and risk for arrhythmia death: a meta-analysis. *J Am Coll Cardiol*. (2013) 61:645–50. 10.1016/j.jacc.2012.11.023

Haïssaguerre M, Derval N, Sacher F, Jesel L, Deisenhofer I, de Roy L, et al.. Sudden cardiac arrest associated with early repolarization. *N Engl J Med*. (2008) 358:2016–23. 10.1056/NEJMoa071968

Macfarlane PW, Antzelevitch C, Haissaguerre M, Huikuri HV, Potse M, Rosso R, et al.. The early repolarization pattern. *J Am Coll Cardiol*. (2015) 66:470–77. 10.1016/j.jacc.2015.05.033

Tikkanen JT, Junttila MJ, Anttonen O, Aro AL, Luttinen S, Kerola T, et al.. Early repolarization: electrocardiographic phenotypes associated with favorable long-term outcome. *Circulation* (2011) 123:2666–73.

Roten L, Derval N, Maury P, Mahida S, Pascale P, Leenhardt A, et al.. Benign vs malignant inferolateral early repolarization: focus on the T wave. *Heart Rhythm* (2016) 13: 894–902.

Bastiaenen R, Raju H, Sharma S, Papadakis M, Chandra N, Muggenthaler M, et al.. Characterization of early repolarization during ajmaline provocation and exercise tolerance testing. *Heart Rhythm* (2013) 10:247–54. 10.1016/j.hrthm.2012.10.032

Refaat MM, Hotait M, Tseng ZH. Utility of the exercise electrocardiogram testing in sudden cardiac death risk stratification. *Ann Noninvasive Electrocardiol.* (2014) 19: 311–8.

Sinner MF, Reinhard W, Müller M, Beckmann BM, Martens E, Perz S, et al.. Association of early repolarization pattern on ECG with risk of cardiac and all-cause mortality: a population-based prospective cohort study (MONICA/KORA). *PLoS Med.* (2010) 7: e1000314.

Mahida S, Derval N, Sacher F, Leenhardt A, Deisenhofer I, Babuty D, et al.. Role of electrophysiological studies in predicting risk of ventricular arrhythmia in early repolarization syndrome. *J Am Coll Cardiol.* (2015) 65:151–9. 10.1016/j.jacc.2014.10.043

Ghosh S, Cooper DH, Vijayakumar R, Zhang J, Pollak S, Haissaguerre M. Early repolarization associated with sudden death: insights from noninvasive electrocardiographic imaging. *Heart Rhythm* (2010) 7:534–7. 10.1016/j.hrthm.2009.12.005

Ackerman MJ, Priori SG, Willems S, Berul C, Brugada R, Calkins H, et al. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies and cardiomyopathies: this document was developed as a partnership between the Heart Rhythm Society (HRS) and the European Heart Rhythm Association (EHRA). *Europace* 2011;13:1077–1109.

Shimamoto K, Ohno S, Kato K, et al. Impact of cascade screening for catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia type 1. *Heart* 2022;108:840–7

Priori SG, Wilde AA, Horie M, Cho Y, Behr ER, Berul C, et al. Executive summary: HRS/EHRA/APQRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with

inherited primary arrhythmia syndromes. *Europace* 2013;15: 1389–1406.

Peltenburg PJ, Kallas D, Bos JM, Lieve KVV, Franciosi S, Roston TM, et al. An international multicenter cohort study on β -blockers for the treatment of symptomatic children with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation* 2022;145:333–344.

van der Werf C, Nederend I, Hofman N, van Geloven N, Ebink C, Frohn-Mulder IME, et al. Familial evaluation in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: disease penetrance and expression in cardiac ryanodine receptor mutation-carrying relatives. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2012;5:748–56.

Padfield GJ, AlAhmari L, Lieve KVV, AlAhmari T, Roston TM, Wilde AA, et al. Flecainide monotherapy is an option for selected patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia intolerant of β -blockade. *Heart Rhythm* 2016; 13:609–13.

Roston TM, Jones K, Hawkins NM, et al. Implantable cardioverter-defibrillator use in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: a systematic review. *Heart Rhythm* 2018;15:1791–9.

De Ferrari GM, Dusi V, Spazzolini C, Bos JM, Abrams DJ, Berul CI, et al. Clinical management of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: the role of left cardiac sympathetic denervation. *Circulation* 2015;131:2185–2193.

Roston TM, Jones K, Hawkins NM, Bos JM, Schwartz PJ, Perry F, et al. Implantable cardioverter-defibrillator use in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: a systematic review. *Heart Rhythm* 2018;15:1791–9.

Elliott PM, Anastasakis A, Borger MA, Borggrefe M, Cecchi F, Charron P, et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the task force for the

Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2014; 35:2733–79.

O'Mahony C, Jichi F, Pavlou M, Monserrat L, Anastasakis A, Rapezzi C et al. A novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy (HCM risk-SCD). *Eur Heart J* 2014;35:2010–20.

Rowin EJ, Maron BJ, Carrick RT, Patel PP, Koethe B, Wells S et al. Outcomes in patients with hypertrophic cardiomyopathy and left ventricular systolic dysfunction. *J Am Coll Cardiol* 2020;75:3033–43.

Rowin EJ, Maron BJ, Haas TS, Garberich RF, Wang W, Link MS et al. Hypertrophic cardiomyopathy with left ventricular apical aneurysm: implications for risk stratification and management. *J Am Coll Cardiol* 2017;69:761–73.

Saumarez R, Silberbauer J, Scannell J, Pytkowski M, Behr ER, Betts T et al. Should lethal arrhythmias in hypertrophic cardiomyopathy be predicted using non-electrophysiological methods? *Europace* 2023;25:eua4045.

Wang W, Murray B, Tichnell C, Gilotra NA, Zimmerman SL, Gasperetti A et al. Clinical characteristics and risk stratification of desmoplakin cardiomyopathy. *Europace* 2022; 24:268–77.

Chan RH, Maron BJ, Olivetto I, Pencina MJ, Assenza GE, Haas T, et al. Prognostic value of quantitative contrast-enhanced cardiovascular magnetic resonance for the evaluation of sudden death risk in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 2014;130:484–95.

Behr ER, Elliott P, McKenna WJ. Role of invasive EP testing in the evaluation and management of hypertrophic cardiomyopathy. *Card Electrophysiol Rev* 2002;6: 482–6.

Gatzoulis KA, Georgopoulos S, Antoniou C-K, Anastasakis A, Dilaveris P, Arsenos P, et al. Programmed ventricular stimulation

predicts arrhythmic events and survival in hypertrophic cardiomyopathy. *Int J Cardiol* 2018;254:175–81.

Ommen SR, Mital S, Burke MA, Day SM, Deswal A, Elliot P et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol* 2020, 76: 156-240.

Ozyilmaz Z, Püştüroğlu, H. Assessment of the relationship between the ambulatory electrocardiography-based micro T-wave alternans and the predicted risk score of sudden cardiac death at 5 years in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Anatol. J. Cardiol.* 2018, 20, 165–173.

Akboğa M.K., Gülcihan Balcı K, Yılmaz S, Aydın S, Yayla, Ç, Ertem A.G, Ünal S, Balcı M.M, Balbay Y, Aras D et al. Tp-e interval and Tp-e/QTc ratio as novel surrogate markers for prediction of ventricular arrhythmic events in hypertrophic cardiomyopathy. *Anatol. J. Cardiol.* 2017, 18, 48–53.

Sugrue A, Killu AM, DeSimone CV, et al. Utility of T-wave amplitude as a non-invasive risk marker of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *Open Heart*. 2017;4:e000561.

Biagini E, Pazzi C, Olivotto I, et al. Usefulness of electrocardiographic patterns at presentation to predict long-term risk of cardiac death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol.* 2016;118:432–439.

Kang K, W Janardhan A.H, Jung, K.T, Lee H.S, Lee M.-H, Hwang H.J. Fragmented QRS as a candidate marker for high-risk assessment in hypertrophic cardiomyopathy. *Heart Rhythm* 2014, 11, 1433–1440.

Greulich S, Seitz A, Herter D, Günther F, Probst S, Bekeredjian R, Gawaz M, Sechtem U, Mahrholdt H. Long-term risk of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy: A cardiac

magnetic resonance outcome study. *Eur. Heart J. Cardiovasc. Imaging* 2021, 22, 732–741.

Efthimiadis G.K, Parcharidou D.G, Giannakoulas G, Pagourelas E.D, Charalampidis P, Savvopoulos G, Ziakas A, Karvounis H, Styliadis I.H, Parcharidis G.E. Left Ventricular Outflow Tract Obstruction as a Risk Factor for Sudden Cardiac Death in Hypertrophic Cardiomyopathy. *Am. J. Cardiol.* 2009, 104, 695–699.

Ho CY, Day SM, Ashley EA, Michels M, Pereira AC, Jacoby D et al. Genotype and life time burden of disease in hypertrophic cardiomyopathy: insights from the Sarcomeric Human Cardiomyopathy Registry (SHaRe). *Circulation* 2018;138: 1387-98.

Sadoul N, Prasad K, Elliott P.M, Bannerjee S, Frenneaux M.P, McKenna W.J. Prospective prognostic assessment of blood pressure response during exercise in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1997, 96, 2987–2991.

Wang R.S, Rowin E.J, Maron B.J, Maron M.S, Maron B.A. A novel patient-patient network medicine approach to refine hypertrophic cardiomyopathy subgrouping: Implications for risk stratification. *Cardiovasc. Res.* 2023, 119, e125–e127.

Dimitrow P.P, Chojnowska L, Rudzinski T, Piotrowski W, Ziółkowska L, Wojtarowicz A, Wycisk A, Dabrowska-Kugacka A, Nowalany-Kozielska E, Sobkowicz B et al. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: Old risk factors re-assessed in a new model of maximalized follow-up. *Eur. Heart J.* 2010, 31, 3084–3093.

Elliott P.M, Anastasakis A, Borger M.A, Borggrefe M, Cecchi F, Charron P, Hagege A.A, Lafont A, Limongelli G, Mahrholdt H et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur. Heart J.* 2014, 35, 2733–2779.

O'Mahony C, Elliott P, McKenna W. Sudden Cardiac Death in Hypertrophic Cardiomyopathy. *Circ. Arrhythm. Electrophysiol.* 2013, 6, 443–451.

Jordà P, García-Álvarez A. Hypertrophic cardiomyopathy: Sudden cardiac death risk stratification in adults. *Glob. Cardiol. Sci. Pract.* 2018, 2018, 25.

Turvey L, Augustine D.X, Robinson S, Oxborough D, Stout M, Smith N, Harkness A, Williams L, Steeds R.P, Bradlow W. Transthoracic echocardiography of hypertrophic cardiomyopathy in adults: A practical guideline from the British Society of Echocardiography. *Echo Res. Pract.* 2021, 8, G61–G86.

Yingha H, Su W.W, Xiaoping L. Risk factors of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *Curr. Opin. Cardiol.* 2022, 37, 15–21.

Weissler-Snir A, Dorian P, Rakowski H, Care M, Spears D. Primary prevention implantable cardioverter-defibrillators in hypertrophic cardiomyopathy-Are there predictors of appropriate therapy? *Heart Rhythm* 2021, 18, 63–70.

Lee HJ, Kim HK, Lee SC, et al. Supplementary role of left ventricular global longitudinal strain for predicting sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2022;23:1108–1116.

Candan O, Gecmen C, Bayam E, Guner A, Celik M, Dogan C. Mechanical dispersion and global longitudinal strain by speckle tracking echocardiography: predictors of appropriate implantable cardioverter defibrillator therapy in hypertrophic cardiomyopathy. *Echocardiography.* 2017;34:835–842.

Minami Y, Haruki S, Kanbayashi K, Maeda R, Itani R, Hagiwara N. B-type natriuretic peptide and risk of sudden death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Heart Rhythm.* 2018;15:1484–1490.

Wu G, Liu J, Wang S, et al. N-terminal pro-brain natriuretic peptide and sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *Heart*. 2021;107:1576–1583.

Cuoco FA, Spencer WH, Fernandes VL, Nielsen CD, Nagueh S, Sturdivant JL et al. Implantable cardioverter-defibrillator therapy for primary prevention of sudden death after alcohol septal ablation of hypertrophic cardiomyopathy. *JACC* 2008; 52: 1718-23.

Burghardt A, van Buuren F, Dimitriadis Z, Grubbel T, Seggewiss H, Scholtz S et al. Risk marker profiles in patients treated with percutaneous septal ablation for symptomatic hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Clin Res Cardiol* 2018; 107: 479-86.

Liebrechts M, Faber M, Jensen MK, Hansen PR, Seggewis H, Hoskotte D et al. Validation of the HCM risk-SCD model in patients with hypertrophic cardiomyopathy following alcohol septal ablation. *Europace* 2018; 20: 198-203.

Quarta G, Muir A, Pantazis A, Syrris P, Gehmlich K, Garcia-Pavia P, et al. Familial evaluation in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: impact of genetics and revised task force criteria. *Circulation* 2011;123:2701–9.

Sadjadieh G, Jabbari R, Risgaard B, Olesen MS, Haunsø S, Tfelt-Hansen J et al. Nationwide (Denmark) study of symptoms preceding sudden death due to arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2014;113:1250–4.

Rootwelt-Norberg C, Lie ØH, Dejgaard LA, Chivulescu M, Leren IS, Edvardsen T et al. Life-threatening arrhythmic presentation in patients with arrhythmogenic cardiomyopathy before and after entering the genomic era; a two-decade experience from a large volume center. *Int J Cardiol* 2019;279:79–83.

Hulot J-S, Jouven X, Empana J-P, Frank R, Fontaine G. Natural history and risk stratification of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Circulation* 2004;110:1879–1884.

Wang W, Cadrin-Tourigny J, Bhonsale A, Tichnell C, Murray B, Monfredi O, et al. Arrhythmic outcome of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy patients without implantable defibrillators. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2018;29:1396–1402.

Pinamonti B, Dragos AM, Pyxaras SA, Merlo M, Pivetta A, Barbati G, et al. Prognostic predictors in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: results from a 10-year registry. *Eur Heart J* 2011;32:1105–1113.

Brun F, Groeneweg JA, Gear K, Sinagra G, van der Heijden J, Mestroni L, et al. Risk stratification in arrhythmic right ventricular cardiomyopathy without implantable cardioverter-defibrillators. *JACC Clin Electrophysiol* 2016;2:558–64.

Cadrin-Tourigny J, Bosman LP, Nozza A, Wang W, Tadros R, Bhonsale A, et al. A new prediction model for ventricular arrhythmias in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Eur Heart J* 2019;40:1850–8.

Calkins H, Corrado D, Marcus F. Risk stratification in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC). *Circulation* 2017; 136: 2068-82.

Orgeron GM, James CA, Te Riele et al. Implantable cardioverter-defibrillator therapy in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: predictors of appropriate therapy, outcomes and complications. *J Am Heart Assoc* 2017; 6: e006242.

Maupain C, Badenco N, Pousset F et al. Risk stratification in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia without an implantable cardioverter-defibrillator. *JACC Clin Electrophysiol* 2018; 4: 757-68.

Bhonsale A, Groeneweg JA, James CA et al. Impact of genotype on clinical course in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy-associated mutation carriers. *Eur Heart J* 2015; 36: 847-55.

Akdis D, Saguner AM, Shah K et al. Sex hormones affect outcome in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: from a stem cell derived cardiomyocyte-based model to clinical biomarkers of disease outcome. *Eur Heart J* 2017; 38: 1498-508.

Wang W, Orgeron G, Tichnell C et al. Impact of exercise restriction on arrhythmic risk among patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *J Am Heart Assoc* 2018; 7: e008843.

Wallace R, Calkins H. Risk stratification in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Arrhythm Electrophysiol Rev* 2021; 10: 26-32.

Saguner AM, Vecchiati A, Baldinger SH et al. Different prognostic value of functional right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Circ Cardiovasc Imaging* 2014; 7: 230-9.

Corrado D, Wichter T, Link MS et al. Treatment of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: an International Task Force consensus statement. *Circulation* 2015; 132: 441-53.

Aquaro GD, De Luca A, Cappelletto C et al. Comparison of different prediction models for the indication of implanted cardioverter defibrillator in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *ESC Heart Fail* 2020; 7: 4080-8.

Sabbag A, Essayagh B, Barrera JDR, Basso C, Berni A, Cosyns B et al. EHRA expert consensus statement on arrhythmic mitral valve prolapse and mitral annular disjunction complex in collaboration with the ESC council on valvular heart disease and the European Association of Cardiovascular Imaging endorsed by the Heart Rhythm Society, by the Asia Pacific Heart Rhythm Society, and by the Latin American Heart Rhythm Society. *Europace* 2022;24:1981–2003.

Chivulescu M, Aabel EW, Gjertsen E, Hopp E, Scheirlynck E, Cosyns B et al. Electrical markers and arrhythmic risk associated with myocardial fibrosis in mitral valve prolapse. *Europace* 2022;24:1156–63.

Aabel EW, Chivulescu M, Lie ØH, Hopp E, Gjertsen E, Ribe M et al. Ventricular arrhythmias in arrhythmic mitral valve syndrome—a prospective continuous long-term cardiac monitoring study. *Europace* 2023;25:506–16.

Zuppiroli A, Mori F, Favili S, et al. Arrhythmias in mitral valve prolapse: relation to anterior mitral leaflet thickening, clinical variables, and color Doppler echocardiographic parameters. *Am Heart J* 1994;128:919–27.

Essayagh B, Sabbag A, Antoine C, et al. Presentation and outcome of arrhythmic mitral valve prolapse. *J Am Coll Cardiol* 2020;76:637–49.

Basso C, Perazzolo Marra M, Rizzo S, et al. Arrhythmic mitral valve prolapse and sudden cardiac death. *Circulation* 2015;132:556–66.

Essayagh, Kligfield P, Hochreiter C, Kramer H, et al. Complex arrhythmias in mitral regurgitation with and without mitral valve prolapse: contrast to arrhythmias in mitral valve prolapse without mitral regurgitation. *Am J Cardiol* 1985;55:1545–9.

Sriram CS, Syed FF, Eric Ferguson ME, et al. Malignant bileaflet mitral valve prolapse syndrome in patients with otherwise idiopathic out-of-hospital cardiac arrest. *J Am Coll Cardiol* 2013;62:222–30.

Syed FF, Ackerman MJ, McLeod CJ, et al. Sites of successful ventricular fibrillation ablation in bileaflet mitral valve prolapse syndrome. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2016;9:e004005.

Han HC, Ha FJ, Teh AW, et al. Mitral valve prolapse and sudden cardiac death: a systematic review. *J Am Heart Assoc* 2018;7:e010584.

Muthukumar L, Rahman F, Jan MF, et al. The Pickelhaube sign: novel echocardiographic risk marker for malignant mitral valve prolapse syndrome. *JACC Cardiovasc Imaging* 2017;10:1078–80.

Nordhues BD, Siontis KC, Scott CG, et al. Bileaflet mitral valve prolapse and risk of ventricular dysrhythmias and death. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2016;27:463–8.

Constant D, Beaufils AL, Huttin O, Jobbe-Duval A, et al. Replacement myocardial fibrosis in patients with mitral valve prolapse: relation to mitral regurgitation, ventricular remodeling, and arrhythmia. *Circulation* 2021;143:1763–74.

Perazzolo Marra M, Basso C, De Lazzari M, et al. Morphofunctional abnormalities of mitral annulus and arrhythmic mitral valve prolapse. *Circ Cardiovasc Imaging* 2016;9:e005030.

Korovesis TG, Koutrolou-Sotiropoulou P, Katritsis DG. Arrhythmogenic mitral valve prolapsus. *Arrhythmia and Electrophysiology Review* 2022; 11: e16.

Morady F, Shen E, Bhandari A, et al. Programmed ventricular stimulation in mitral valve prolapse: analysis of 36 patients. *Am J Cardiol* 1984;53:135–8.

Otto CM, Nishimura RA, Bonow RO, et al. 2020 ACC/AHA guideline for the management of patients with valvular heart disease: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice guidelines. *Circulation* 2021;143:e35–71.

Hong-Tao Y, Yang M, Zhong L, et al. Ventricular premature contraction associated with mitral valve prolapse. *Int J Cardiol* 2016;221:1144–9.

Marano PJ, Lim LJ, Sanchez JM, et al. Long-term outcomes of ablation for ventricular arrhythmias in mitral valve prolapse. *J Interv Card Electrophysiol* 2021;61:145–54.

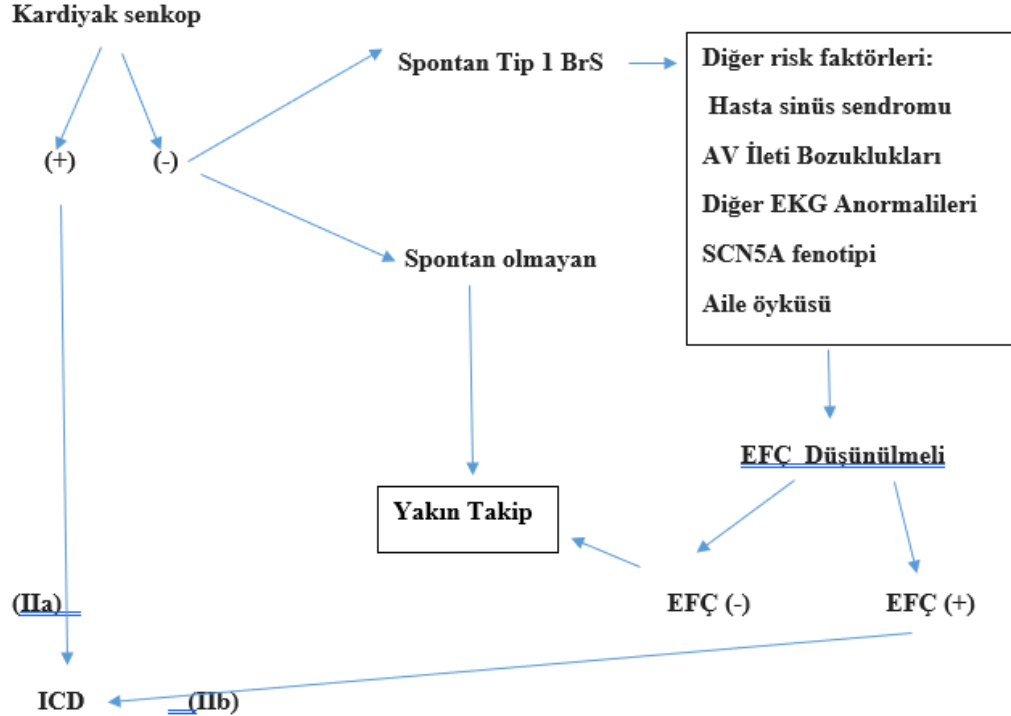
ŞEKİLLER

Şekil 1. MADIT-ICD fayda skorlaması.

VT/VF SKORU		ARİTMİK OLMAYAN MORTALİTE SKORU	
Değişken	Puan	Değişken	Puan
SVEF $\leq$ %25	+1	CRT-D	-1
Atriyal aritmiler	+1	NYHA $\geq$ II	+1
Kalp hızı >75 /dk	+1	DM	+1
Sistolik kan basıncı <140	+2	VKİ <23 kg/m ²	+2
ME	+2	Atriyal aritmiler	+2
Yaş <75	+2	SVEF $\leq$ %25	+2
Erkek cinsiyet	+2	Yaş ≥ 75	+2
NSVT	+2		

MADIT-ICD YARARI	EN DÜŞÜK	ORTA	EN YÜKSEK
VT/VF SKORU	< 7	$< 7 - \geq 7$	≥ 7
ARİTMİK OLMAYAN			
ÖLÜM SKORU	< 3	≥ 3	< 3

Şekil 2. BrS hastalarında risk sınıflandırması ve öneriler belirtilmiştir



BÖLÜM II

Torasik Aort Cerrahisinde Kanülasyon Stratejileri

Emin Can ATA

Giriş

Torasik aort cerrahisi (TAC) asendan aorta, arkus aorta ve desendan aortayı içeren diseksiyon, anevrizma ve travma cerrahilerini kapsayan mortalite ve morbiditesi en yüksek olan prosedürlerdir. Bu tıp cerrahilerde kardiyopulmoner bypass (KPB) sırasında uygun arteriyel kanülasyon stratejisi, yeterli düzeyde serebral ve distal organ perfüzyonu sağlamak ve beklenen klinik sonuçlara ulaşmak için son derece önemlidir. Bilgi ve teknik yetersizliğinden kaynaklanan güvencesiz ve riskli kanülasyon sonucu perfüzyon yetersizliğine bağlı kardiyak, serebral, spinal, gastrointestinal ve böbrek komplikasyonları görülmekte ve hatta operasyonun ta başında mortaliteye kadar varan katastrofik olaylar meydana gelebilmektedir.

Her ne kadar cerrahın tercihi, becerisi ve hastanın anatomik özelliklerine göre farklı kanülasyon stratejileri benimsenmiş olsa da ve birçok başarılı vakada, iyi organ perfüzyonunu sağlayabilecek ve malperfüzyon riskini azaltabilecek optimal kanülasyon stratejisinin nasıl seçileceği konusundaki tartışmalar devam etmektedir. Mevcut kanülasyon stratejilerinin hiçbiri mükemmel ve komplikasyonsuz değildir. Her bir kanülasyon stratejisi, KPB sırasında aort içindeki farklı anatomik özellikleri nedeniyle farklı avantajlar ve dezavantajlarla ilişkili olabilir. Ayrıca diseksiyonun ilerlemesi ve ameliyat sırasında beklenmeyen bir olayın yaşanmasıyla durum daha da karmaşık hale gelebilir. Bu nedenle, her TAC hastasını değerlendirmek ve optimal perfüzyonu elde etmek için uygun bir kanülasyon planı geliştirmek gereklidir.

TAC'de kanülasyon stratejileri hakkında daha önce yayınlanmış birçok incelemeye rağmen, kanülasyon stratejilerini karşılaştırarak avantaj ve dezavantajlarını ortaya koyan çok kapsamlı güncel bir çalışma henüz ortaya çıkmamıştır. Bu yazı TAC ile ilgili kanülasyon stratejileri içeren makaleler PubMed ve Medline veri tabanından seçilerek kendi klinik deneyimlerimiz ile harmanlanarak hazırlandı.

Asendan ve arkus aort cerrahisinde kanülasyon stratejileri

Asendan aort kanülasyonu (AAK)

Güvenli ve etkili olduğunu belirten birçok AAK raporuna rağmen, asendan aort ve arkus aortada kanülasyonun yapılması büyük bir zorluk olmaya devam etmektedir. Bu yöntem antegrad perfüzyon sağlayabileceği ve kullanımının kolaylığı ile tercih edilmekte, ancak bu yöntemin ana riski, yerleştirme yerinde aort duvarının daha fazla diseksiyonuna veya yırtılmasına yol açabilmesidir. Ayrıca bu prosedür, kanülün sahte lümene yerleştirilmesi durumunda beyin malperfüzyonu gibi kritik organların yetersiz perfüzyonuna neden olabilir. Biz kendi kliniğimizde diseksiyon ve anevrizmanın proksimal asendan aortayı içine almadığı vakalarda bu yöntemi kullanmaktayız. Bu yöntemin

en büyük avantajı ise hızlı yapılabilmesi ve total sirkülatuar arrest için olanak sağlamasıdır. Genel olarak yeterli miktarda normal arter duvarının bulunması durumunda bu yöntem tercih edilebilir. Kompleks anatomik lezyonları olan hastalarda ve özellikle 360° diseksiyonda yalancı lümene girilme tehlikesi olduğundan bu tekniğin kullanılması sakıncalıdır. Eğer kanül sahte lümene yerleştirilirse, KPB başladıktan sonra pompa basıncında normal değerin üzerine ani bir yükselme olacaktır. Bölgesel SO₂'de (rSO₂) %10'dan fazla bir fark veya düz bir düşüş olacaktır. Ayrıca sol ve sağ radyal arter arasındaki basınç farkı da 20 mmHg'nin üzerinde olacaktır. Yalancı lümene kanül yerleştirilmesi durumunda zaman kaybetmeden hemen aortotomi yapılmalı ve kanül doğrudan görüş altında gerçek lümene yerleştirilmelidir.

Doğrudan gerçek lümen kanülasyonu (DGLK)

DGLK, AAK'nin başarısız olduğu hastalarda kullanılan alternatif gerçek lümen antegrad perfüzyon tekniğidir. Jakob ve ark. bu tekniği sistolik kan basıncı 30 mmHg'nin altına düşene kadar venöz kanın KPB rezervuarına boşaltılmasından sonra gerçekleştirmişler. Çıkan aortaya aortotomi yapılarak gerçek lümen belirlenir ve ardından doğrudan görüşle kanül yerleştirilir. Bu yöntemle kanülasyonun üç dakika içinde tamamlanabileceğini ve bu tekniğin çevresel diseksiyonda sahte lümen trombozu varlığında da uygulanabileceğini belirtmişlerdir. Bu teknik kullanıldığında yalancı lümen içindeki herhangi bir pıhtıyı gerçek lümene düşürmemeye dikkat edilmesi çok önemlidir. Conzelmann ve ark. benzer bir DGLK tekniğini paylaşmış ve periferik kanülasyon başarısız olduğunda ve lümeninde 360 derece çevresel diseksiyon olduğunda bunu bir 'kurtarma' stratejisi olarak değerlendirmiştir. Bu vakalarda, aortik kross klempin disseke aortun posterior duvarını tam tutacak şekilde yerleştirilmesi hayati önem arz eder. Bunun için işlemden önce aortun adventisya dokusunun pulmoner arterden intakt olarak separe edilmesi gerekmektedir. Femoral arter kanülasyonu başarısız olan akut tıp A diseksiyonlu bir hastamızda bu yöntemi kullanma şansımız oldu ve operasyonu sorunsuz olarak tamamlayabildik.

Transapikal kanülasyon (TAK)

TAK yöntemi riskli ve uygulanması zor gibi görünse de birçok cerrah hala bunun mükemmel bir seçim olduğunu düşünüyor. Ayrıca bazı cerrahlar bu tekniğin hızlı ve güvenli bir şekilde gerçekleştirilebileceğini ve öğrenilmesinin kolay olduğunu belirtmektedir. TAK yöntemi yeterli antegrad akım sağlayabilir ve gerçek lümen perfüzyonunu güvence altına alabilir. Sosnowski ve ark. (18) cerrahi deneyimlerini ayrıntılı olarak paylaştılar. Bu yöntemde arteriyel kanülün sol ventrikülün apeksinden geçtiğinden ve aort kapağının Valsalva sinüsünde yer aldığından emin olmak gerekmektedir. Bunun için uzun bir arteriyel kanül (30,5 cm uzunluğunda ve bükülmeyi önlemek için tel ile güçlendirilmiş) kullandıklarını belirtmekte fayda var. Kanülün Valsalva sinüsü yerine sol ventriküler çıkış yolunda olsa bile KPB ile ilişkili herhangi bir olumsuz klinik sonucun yaşanmadığı vurgulanmıştır. Ancak bazı otoriterler bu yöntemde hipotansiyon ve aritmi gibi komplikasyonlar ile karşılaşmış ve bunu gecikmiş inme ile ilişkilendirmişlerdir. Biz kendi pratiğimizde soğutma sırasında aortaya kross klemp konulamayacağı ve dolayısıyla KPB süresini uzatacağı için bu tekniği kullanmıyoruz. TAK özellikle aortada yaygın ateroskleroz olduğunda hala en güvenli bir yöntem olarak görünmektedir.

İnnominate arter kanülasyonu (İAK)

İAK, TAC'de en yaygın kullanılan yöntemlerden biridir. Bazı cerrahlar, KPB'nin hızlı bir şekilde kurulması gereken acil durumlarda zamandan tasarruf sağlayan, kolay ve güvenilir bir yöntem olması nedeniyle İAK'yi diğer yöntemlere tercih etmektedir. İAK kanülasyonu iki yöntemle yapılabilmekte: innominate artere anastomoz edilen greft (8-10 mm) içine yerleştirilen 20-22 Fr arteriyel kanül ile ve doğrudan kanülasyon ile. Dikkat edilmesi gereken husus ise KPB esnasında kanülün ucunun arkus tarafa yönlendirilmesi, TCA esnasından serebral perfüzyonun için kanül ucunun beyne yönlendirilmesidir. İnnominate arterde diseksiyon veya kalsifikasyon olmayan bütün hastalarımızda bu yöntemi kullanmaktayız.

Femoral arter kanülasyonu (FAK)

Hemodinamik instabil olan TAC hastalarında hızlı bir şekilde KPB başlatılması için FAK son derece uygun yöntemdir. Diğer kanülasyon yöntemleriyle karşılaştırıldığında, FAK böbrek perfüzyonunu iyileştirebilir ve ameliyat sonrası böbrek yetmezliği riskini azaltabilir. Eğer ameliyat öncesi diseksiyon renal arteri belli bir dereceye kadar tutmuşsa, FAK ilk seçenek olarak uygulanmalıdır. FAK'ın en büyük sorunu, yanlış lümen perfüzyonundan kaynaklanan organ malperfüzyonu ve retrograd perfüzyon sırasında plak dökülmesinden kaynaklanan inmedir.

Karşılaştırmalı çalışmalar FAK'ın aksiller arter kanülasyonuna göre daha yüksek mortalite ve inme oranlarıyla ilişkili olduğunu göstermiştir. Özellikle torakoabdominal aortada ve iliofemoral sistemde ciddi ateroskleroz gözlemlendiğinde ve diseksiyon flebi femoral artere kadar ilerlediği durumlarda femoral arter ideal bir kanülasyon yeri değildir. Bu nedenle ameliyat öncesinde femoral arterin ultrasonik muayenesinin yapılması bu çeşit komplikasyonları azaltır. Ayrıca FAK distal femoral arteri tıksa malperfüzyona yol açabilir. Bu nedenle distal ekstremitelere kan akışının sağlanması için kanülün boyutu damar çapından daha küçük olmalıdır. Biz kendi kliniğimizde FAK yöntemini AAK yönteminden sonra en çok tercih etmekteyiz. Distal malperfüzyonu önlemek için femoral artere 8 mm greft anastomoz ederek kanülü greft içine yerleştirmekteyiz.

Sağ aksiller arter kanülasyonu (SAAK)

Aksiller arterde diseksiyon, arterioskleroz ve plak nadiren tutulur. Aksiller arter kanülasyonu göreceli olarak zaman alıcıdır. Bu yöntem damar ve sinir yaralanma riski taşımaya rağmen iyi serebral koruma etkisi ve antegrad perfüzyon sağlaması nedeniyle uygun bir seçim olmaya devam etmektedir. Gerçekten de 2014 ESC kılavuzu, akut tıp A diseksiyonu için tercih edilen bölge olarak SAAK'ı önermiştir. Ancak intraoperatif ve postoperatif dönemde sağ karotid ve subklavyen arterlere yakın innominate arterin bifürkasyonunda, asendan ve arkus aortada diseksiyon geliştiği

vakalar rapor edilmiştir. Bizim klinik deneyimimizde böyle komplikasyonlarla karşılaşmadık. Bu nedenle SAAK kullanıldığında oluşabilecek olumsuzlukların önlenmesi için operasyon sırasında arteriyel basınç değişikliklerinin (sol ve sağ radyal arter basınçları, femoral arter basıncı) izlenmesi büyük önem taşımaktadır.

SAAK, doğrudan veya 8-10 mm yan grefti ile yapılabilir. Arteriyel hasar ve brakial pleksus yaralanmalarını azaltmak için yan greft tercih edilir. Dekanülasyon sonrası kanamayı kontrol altına almak basittir ve kanülasyon yerinin onarılmasını gerektirmez. Bu nedenle aksiller arter darlığının oluşması önlenabilir. RAAC'yi etkileyen faktörler arasında hemodinamik instabilite, diseksiyon veya damar duvarının ince olması, obezite, damar çapının küçük olması, cerrahi teknikler ve kişisel tercihler yer almaktadır.

Çift arteriyel kanülasyon (ÇAK)

ÇAK son zamanlarda giderek artan sayıda tercih edilmekte olan kanülasyon tekniğidir. Bu teknikte FAK ile SAAK veya İAK beraber uygulanır. Klinik çalışmalar ÇAK'ın tatmin edici serebral ve distal organ koruması sağlayabildiğini ve derin hipotermiye bağlı yan etkileri önleyebildiğini doğrulamıştır. ÇAK'ın en büyük avantajı, SAAK'ın femoral arter kaynaklı yalancı lümen perfüzyonunu telafi edebilmesi ve FAK'ın, SAAK'ın yetersiz perfüzyonunu telafi edebilmesidir. Lin ve ark., ÇAK'ın, özellikle reentri yırtığı ve bozulmuş gerçek lümen içeren disseke damar dallarında, anterograd ve retrograd perfüzyon yoluyla tek arteriyel kanülasyondan (TAK) daha iyi sistemik perfüzyon elde edebileceğini açıkladı. Başka bir deyişle ÇAK, TAK'a göre daha stabil sistemik perfüzyon sağlayabilir. Bu nedenle ÇAK, kötü preoperatif prezentasyona rağmen hemodinamik durumu stabil olan hastalar için çok daha uygundur. Bunun nedeni, zayıf perfüzyonla ilişkili postoperatif komplikasyonları azaltabilmesidir. Bu nedenle ÇAK, intraoperatif malperfüzyonun hem önlenmesinde hem de tedavisinde etkilidir.

Penza kanülasyonu (PK)

Rosseykin ve ark. “Penza kanülasyonu” adını verdikleri yeni bir kanülasyon tekniğini bildirmişlerdir. Bu, iki aşamalı çift arter perfüzyonudur: (I) aort kanülasyonu brakioyosefalik arterlerin herhangi bir ostiasından desendan aortun gerçek lümenine yerleştirilir; (II) sol subklavian arter, sol CCA ve brakioyosefalik arter, ilave perfüzyon dalı olan bir trifürkasyon grefti kullanılarak değiştirilir (“önce yan dal” tekniği). Serebral perfüzyona trifürkasyon greftin yan kolundan devam edilir. Bu çalışma, bu yöntemin basit, etkili ve güvenli olduğunu ve TAC'de alternatif bir yöntem olarak kullanılabileceğini öne sürse de bu yöntem daha uygun olabilecek spesifik anatomik lezyonlardan bahsedilmemiştir.

Desendan aort cerrahisinde kanülasyon stratejileri

Sol kalp bypass (SKB)

SKB desendan aort cerrahisinde en çok önerilen perfüzyon tekniğidir. Bu teknikte sol süperior pulmoner vene veya sol atriyuma uygun çapta venöz kanül yerleştirildi. Arteryel kanül yeri için femoral arter veya distal desendan aort seçilebilir. Desendan aorta klemplendikten sonra bypass başlatılır. Sol kalp bypass'ı aort klempliye viseral organ, spinal kord ve alt ekstremité perfüzyonu sağlar ve yalnızca düşük doz heparinizasyon gerektirir. Ayrıca oksijenatör kullanılmasına gerek yoktur. Bu yönü ile klasik KPB’ a kıyasla daha güvenli ve daha az kan elementleri hasarı yapar. Ayrıca SKB sol ventrikülün yükünü azaltacağından ventriküler fonksiyonu kötü olan hastalarda özellikle yararlıdır. Biz kendi kliniğimizde desendan aort cerrahisinde bu tekniği en çok tercih etmekteyiz. Bizim deneyimlerimize göre KOAH hastalarında veya daha önce pnömoni geçiren hastalarda sol pulmoner veni explore edip belirlemekteki zorluk bu tekniğin kullanılmasını kısıtlayan en önemli faktördür.

Femoral arter ve ven kanülasyonu (FAVK)

FAVK teknik olarak SKB'ye göre daha basit ve pratiktir. Ameliyatın en başında kanülasyon yapılabilir ve beklenmedik kanama durumunda sızan kan pompa rezervuarına alınıp yeniden kullanılabilir. Ancak FAVK'da tam doz heparin gereklidir ve oksijenatör ihtiyacı vardır. Ayrıca femoral venden pompaya çekilen akımdan dolayı kardiyak önyük azalacağı için hastanın hemodinamisinin yakın takibi gereklidir.

Sonuç olarak, arteriyel kanülasyon yeri ve stratejisi ayrı ayrı belirlenmelidir. İdeal kanülasyon stratejisi, hızlı ve tatmin edici perfüzyon akımı oluşturmayı, herhangi bir organ malperfüzyonunu en aza indirmeyi, diseksiyonun daha da genişlemesini veya aort rüptürünü önlemeyi ve antegrad serebral perfüzyon gerektiğinde optimal beyin korumasını sağlamayı amaçlamalıdır. Doğru kanülasyon yönteminin seçimi hastanın damar durumuna, hemodinamisine, cerrahi tekniğe ve cerrahın tercihine bağlıdır. Her kanülasyonun, ameliyattan önce dikkatlice tartılması gereken avantaj ve dezavantajları vardır. ÇAK en çok önerilen modeldir çünkü ikili ve kombine kan perfüzyon modeli sağlayabilir.

Kanülasyon stratejilerinin hiçbirinin tüm TAC için mükemmel olmadığını altı çizilmelidir. Preoperatif ve intraoperatif malperfüzyon, özellikle de KPB ile ilişkili beyin malperfüzyonu farklı serebral anjiyografi yöntemleri, arteriyel basınç değişikliği, transözafajiyal ekokardiyografi, transserebral doppler (TSD) ve serebral oksimetre kullanılarak tanımlanmalıdır.

Hastaların intraoperatif beyin koruması için kullanılan yöntem ne olursa olsun, en önemli şey serebral perfüzyonu sırasında uygun kan akışının ve oksijen tüketim oranının desteklenmesidir. Bu hedefe ulaşmanın en iyi yolu, serebral perfüzyon sırasında hem TSD'yi hem de rSO2'yi ölçerek beyin perfüzyon durumunu izlemektir. Antegrad serebral perfüzyonun retrograd inferior vena kava perfüzyonu ile kombine edilmesi olası abdominal organ koruması nedeniyle en çok umut vaad eden yöntem olarak görülmekte.

Kaynakça

Rosseykin E, Kobzev E, Bazylev V. 2018. One more method for arterial cannulation in aortic arch surgery ("Penza cannulation"). Asian Cardiovasc Thorac Ann; 26:584-6. 10.1177/0218492318799901

Osumi M, Wada H, Morita Y, et al. 2014. Safety and efficacy of ascending aorta cannulation during repair of acute type A aortic dissection (PA29-04): "Presented at the 65th Annual Scientific Meeting of the Japanese Association for Thoracic Surgery". Gen Thorac Cardiovasc Surg; 62:296-300. 10.1007/s11748-013-0355-9

Boldyrev SY, Polyahova AA, Barbukhatty KO, et al. 2019. Direct True Lumen Cannulation for Acute Type A Aortic Dissection. Ann Thorac Surg; 107:984. 10.1016/j.athoracsur.2018.08.033

Eldeiry M, Ghincea C, Aftab M, et al. 2018. Innominate Versus Axillary Artery Cannulation for the Hemiarch Repair. J Surg Res; 232:234-9. 10.1016/j.jss.2018.06.018

Ram E, Krupik Y, Lihey A, et al. 2019. Is Axillary Better Than Femoral Artery Cannulation in Repair of Acute Type A Aortic Dissection. Innovations (Phila); 14:124-33. 10.1177/1556984519836879

BÖLÜM III

Covid-19 ve Antikoagölasyon Tedavi

Muammer KARAKAYALI¹

GİRİŞ

COVID-19, SARS-CoV-2 adı verilen yeni bir koronavirüse atfedilir ve bazı hastalarda yetişkin solunum sendromu, sepsis, koagülopati ve mortalite gibi ciddi sonuçlara yol açabilecek aşırı inflamatuvar reaksiyonla işaretlenir.

SARS-CoV-2 enfeksiyonunda akciğerler birincil giriş bölgesi olarak görev yapar ve bu da akut enfeksiyonun gelişmesine ve ardından pulmoner mikro dolaşımda lokal pıhtı oluşumuna yol açar. Bu sonuçta hipoksemiye ve ventilasyon-perfüzyonda bozulmalara neden olur. Virüs hücreye öncelikle insan hücrelerinin anjiyotensin dönüştürücü enzim II (ACE-II) reseptörlerine bağlanarak girer. Bu bağlanma süreci vücutta inflamatuvar reaksiyonun şiddetlenmesine ve çeşitli semptomların ve komplikasyonların ortaya çıkmasına

¹ Doktor Öğretim Üyesi, Kafkas Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji Anabilim Dalı

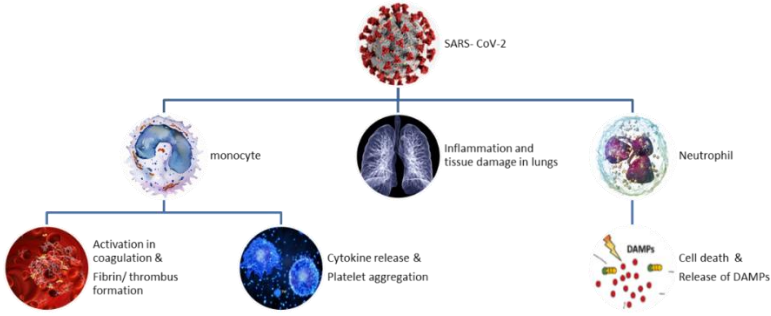
neden olur. COVID-19'un bu komplikasyonlarından biri hiperkoagülopati durumunu tetiklemesi ve tromboz riskini arttırmasıdır.

Diğer faktörler ve doğrudan viral etkiler arasında; Anjiyotensin dönüştürücü enzim II'nin peptid hormonu olan anjiyotensin II, vazokonstriksiyona ve kan basıncında artışa neden olur. Güçlü vazokonstriktif özellikleriyle bilinen Anjiyotensin II, doku faktörünün ekspresyonunu yukarı doğru düzenleyerek hiper pıhtılaşmayı tetikler. [1]

Klinik ilerlemesi COVID-19'u şiddetli şekilde gösteren hastaların %50 kadarında koagülopati ve anjiyotensin II'de önemli bir artış rapor edilmiştir. İmmünotromboz, hemostatik yanıt ile bağışıklık yolu arasındaki etkileşimle tanımlanan, COVID-19 virüsünün patolojik mekanizmalarından biridir. Virüs, enfekte olmuş hücrelerde endositoza neden olduktan sonra, ilk sonuç olarak damar hasarı meydana gelir ve sonunda iltihaplanmaya neden olma eğiliminde olan programlanmış hücre ölümü aşamasına ilerler. Bu tür hücre ölümüne "piroptoz" adı verilir ve bu durum kandaki sitokinlerin artışı ve sonuç olarak hücre zarı yırtılmasına neden olan farklı hasarla ilişkili moleküler modelleri (DAMP'ler) teşvik eder. [2] (**Şekil 1**)

Protrombotik zincire Virchow üçlüsü neden oluyor gibi görünüyor; staz ve immün hücre aktivasyonu, hiper pıhtılaşma ve endotel hasarı. [3] Sağlıklı bireylerde glikokaliks tabakası ve antitrombin glikoprotein ekspresyonu temelinde endotel hücrelerinin anti-trombojenik etkisi vardır.

Şekil 1. Şekil.1 SARS-CoV-2'nin inflamasyon mekanizması



2. Pıhtılaşma ve Hiperkoagülasyon

Çok sayıda çalışmadan elde edilen kanıtlar, COVID-19 hastalarında profilaktik antikoagülasyon tedavisinin uygulanmasının koruyucu bir etki gösterdiğini, bunun sonucunda venöz ve arteriyel sistemlerde tromboembolizm olasılığını ve genel mortaliteyi azalttığını göstermektedir. Şiddetli Kovid-19 enfeksiyonunun ölümle sonuçlandığı vakalarda alveoler kılcal damarlarda mikrotromboz görülme sıklığının, gribe yenik düşen hastalara göre dokuz kat daha fazla olduğu gözlemlendi. Ayrıca, şiddetli COVID-19 enfeksiyonu olan hastaların %15,2'den %79'a kadar değişen önemli bir kısmında trombotik sonuçlar görülmüştür.[6]

Ancak virüsün kendisinin tek başına intrinsik prokoagülan etkilere sahip olmaması muhtemeldir; koagülopati ise abartılı COVID-19 inflamatuvar yanıtı ve endotel hücre aktivasyonu/hasarının bir sonucu olarak ortaya çıkar [7]

COVID-19 hastalarının serum plazmasındaki hiper pıhtılaşmayı hızlandırabilecek birden fazla unsur vardır:

- Doku faktörü seviyelerinde yükselme,
- Artan faktör VII, fibrinojen (pıhtılaşma mediatörleri (aracıları))

- Anti-fosfolipit antikorları,
- Protein C disregülasyonu
- Dolaşan protrombotik mikropartiküller
- Nötrofil extracellular traps (hücre dışı tuzakları)

Ciddi COVID-19 komplikasyonları, altta yatan sağlık sorunları olan ve aynı zamanda yaşa bağlı olarak artan tromboz riskiyle karşı karşıya olan yaşlı hastalarda daha yaygındır. Ek olarak, COVID-19 pnömonisi hastalarında diyabet, hipertansiyon ve kardiyovasküler hastalıklar gibi eşlik eden hastalıklar, artan venöz tromboembolizm (VTE) ve trombotik olay riski ile ilişkilidir. Bu önceden var olan koşulların pıhtılaşma olaylarının olasılığını artırdığı ve COVID-19'un etkisini artırabileceği bilinmektedir. **(Tablo 1).**

Tablo 1: COVID-19'da trombotik komplikasyon riskini artıran hasta, pnömoni ve SARSCoV2 ile ilişkili faktörler

Bireysel Faktörler	Pnömoni	SARS_CoV-2
İlerlemiş yaş	Yoğun Bakım Ünitesi İhtiyacı	Sitokinler / Sitokin fırtınası
Erkek cinsiyet	Mekanik ventilatör ihtiyacı	Yüksek düzeyde plazminojen aktivatör inhibitörü-I
Hareketsizlik / uzun süreli	Yüksek düzeyde Hipoksi ile indüklenbilir faktör -I	Doku faktörü artışı
Hastaneye yatış	Santral kateterler	Anjiyotensin
Kardiyovasküler morbidite	Endotel Hasarı	
Hipertansiyon		
Obezite		
Diyabet		

Dahası, şiddetli COVID-19'da görülen hipoksi aracılı durum, yalnızca artan kan viskozitesi yoluyla değil, aynı zamanda hipoksi ile indüklenebilir transkripsiyon faktörüne bağlı sinyal yolunun reaksiyonu yoluyla da trombotik oluşumları yoğunlaştırabilir. [18,19]

Hipoksinin, SARS-CoV-2 enfeksiyonu olan hastalarda gözlenen protrombotik durumda anahtar bir başlatıcı faktör olduğu gösterilmiştir. Hipoksi ile indüklenebilir bir transkripsiyon faktörünün (HIF-1 α) üretimini aktive eder, bu da endotel hücrelerini PAI-1 ve makrofaj salgılaması için uyarır. Ek olarak hipoksi, tümör nekroz faktörü-a (TNF-a) ve IL-6 gibi sitokinlerin salınmasını indükler. [12].

Obezite, insan sağlığı açısından kayda değer bir risk olarak ortaya çıkmıştır; araştırmalar aşırı kilolu bireylerin normal kilo aralığındakilere kıyasla trombotik olaylara karşı daha fazla duyarlılığa sahip olduğunu göstermektedir. Yağ dokusunun dolaşımdaki toplam IL-6 konsantrasyonunun üçte birinin kaynağı olduğu ortaya çıkmıştır [13].

Ek olarak, genellikle uzun süreli hastane yönetimine bağlı hareketsizlik, COVID-19 hastalarında trombotik olayların gelişmesinde önemli bir rol oynamaktadır. [14]

Son olarak, yüksek D-dimer düzeyinin ağır COVID-19 hastalarında en dikkate değer pıhtılaşma parametresi olduğu ve giderek artan değerlerin kötü prognoza işaret ederek prognostik bir parametre olarak kullanılabileceği belirlendi.

Başvuru sırasında 2,0 ug/mL'yi aşan yüksek D-dimer seviyeleri veya hastaneye kaldırılma sırasında daha sonra 3-4 kat artış, hastane içi ölüm oranlarının yüksek olmasıyla ilişkilendirilmiştir. [15] Yüksek D-dimer düzeylerinin yanı sıra uzamış bir protrombin süresi, hayatta kalma oranlarının azalması ve yoğun bakım ihtiyacının artmasıyla ilişkilendirilmiştir. [16] Hastanelere kabul edilen COVID-19 hastalarının yaklaşık yüzde yirmi ila ellisi pıhtılaşma profillerinde yüksek D-dimer seviyeleri,

uzamış kısmi tromboplastin zamanı (PT), azalmış trombosit sayısı ve/veya azalmış fibrinojen seviyeleri gibi hematolojik değişiklikler sergiliyor. . Bu durum, özellikle koagülopati, özellikle VTE ile ilişkili trombotik olayların ortaya çıkmasıyla karakterize edilir. (Tablo 2)

Tablo 2: COVID-19'da artan pıhtılaşma biyobelirteçleri

Koagülasyon Biyobelirteçleri
D- dimer
PT
aPTT
Fibrinojen

Bu parametrelerdeki değişiklik semptomların başlamasından yedi ila on bir gün sonra veya hastanın hastaneye kaldırılmasından dört ila on gün sonra ortaya çıkabilir. Şiddetli COVID-19 hastası olup hastaneye yatırılan hastalarda koagülopati göstergelerinin (D-dimer, protrombin zamanı ve trombosit sayısı) en az iki ila üç günde bir düzenli olarak yeniden değerlendirilmesi önerilir. [7,17].

3. ANTİ-Koagülan İlaçların Faydalı Kullanımı

Antikoagülanlar kanı incelterek kan pıhtılarını tedavi etmek veya önlemek için kullanılan ilaçlardır. COVID-19 ile ilişkili VTE tedavisi için çeşitli ajanlar kullanılmaktadır. Bunlar arasında heparinler, doğrudan oral antikoagülanlar (DOAC'ler), trombosit agregasyon inhibitörleri, faktör XII inhibitörleri, trombolitikler, kompleman inhibitörleri, nötrofil inhibitörleri ve IL-1 reseptör antagonistleri bulunur.

Antikoagülanlar PE veya venöz tromboz gibi durumları tedavi etmek veya derin ven trombozu veya ameliyat sonrası veya uzun süreli yatak istirahati sonrasında kan pıhtılarının oluşumunu önlemek için kullanılabilir. Terapötik antikoagülasyon, derin ven trombozu (DVT) ve pulmoner emboli (PE) tedavisinde merkezi bir rol oynar. Yoğun bakım ünitelerinde, fraksiyone olmayan heparin (UFH), hızlı etki başlangıcı ve COVID-19 için kullanılan araştırma

ilaçlarının herhangi biriyle bilinen etkileşimlerinin bulunmaması nedeniyle venöz tromboembolizmin tedavisinde yaygın olarak tercih edilmektedir. [20]

Orta ila şiddetli COVID-19 hastalarında antikoagülan tedaviye ilişkin mevcut bilgilerin daha iyi klinik sonuçlarla ilişkili olduğu kanıtlanmıştır. Antikoagülan tedavi için yüksek D-dimer, yüksek fibrinojen ve düşük anti-trombin seviyeleri dahil olmak üzere artan biyokimyasal pıhtılaşma parametreleri hedeflenir. [21-22]

Heparin gibi antikoagülanların ve K vitamini antagonistlerinin COVID 19 hastalarında kullanımı, terapötik açıdan gelir tablosu dengesinin korunmasına ve potansiyel risklerden kaçınılmasına bağlı olarak karmaşık bir konudur. COVID-19 hastalarında profilaktik antikoagülasyon tedavisinde standart yaklaşım genel olarak düşük moleküler ağırlıklı heparin (LMWH) veya fraksiyone olmayan heparin (UFH) kullanımıdır. LMWH genellikle deri altı yolla uygulanmakta ve dozaj hastanın ağırlığına göre ayarlanmakta, UFH dozajı ise aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTT) düzeyleri izlenerek yönlendirilmektedir. Bu strateji, olumsuz olay riskini en aza indirirken hastalara uygun antikoagülasyon tedavisinin sağlanmasını sağlar. [8,9]

İtalya'da pandeminin başlangıcında CORIST çalışması başlatıldı. Bu çalışmanın, 19 Şubat ile 23 Mayıs 2020 tarihleri arasında 34 hastanede laboratuvarca doğrulanmış SARS-CoV-2 enfeksiyonu nedeniyle hastaneye yatırılan hastalarla ilgili geniş, retrospektif, çok merkezli ve gözlemsel bir çalışma olması amaçlanıyor. Çalışma, hastanede yatan hastalarda taburcu olana kadar heparin ile günlük tedavinin, özellikle koagülasyon aktivasyonuna güçlü yanıt veren ağır hastalarda kullanımının daha düşük mortalite ile ilişkili olduğunu gösterdi [23].

Hastanede yatan hastaların antikoagülasyonunda LMWH gibi daha uzun etkili ajanlar da düşünülebilir. LMWH'nin klinik faydası, lenfositlerde artışı teşvik ederken IL-6 salınımını baskılama, dolayısıyla inflamatuvar sitokin fırtınasını potansiyel olarak geciktirme veya engelleme yeteneğinden kaynaklanabilir. Düşük

doz profilaktik LMWH kullanımına rağmen tromboz oluştuğuna dair raporlar olmasına rağmen, ampirik olarak veya artan D-dimer değerlerine yanıt olarak LMWH dozajının arttırılmasının düşünülmesi makul bir yaklaşımdır. Oral Faktör Xa tedavisi yüksek kanama riski nedeniyle profilaksi için tercih edilen seçenek olmasa da, DMAH'nin rutin antikoagülan tedavi için uygun olmadığı durumlarda geçerli bir alternatif olabilir. Ek olarak, oral Faktör Xa tedavisi, etkili dozlamayı sağlamak için sık sık izlemeye gerek kalmadan günde bir veya iki kez deri altından uygulanabilir. Trombotik olaylar açısından düşük veya orta riske sahip olarak sınıflandırılan bireylerde profilaktik dozlarda LMWH uygulamasının, şiddetli akut solunum sıkıntısı sendromu ve VTE vakalarında eş zamanlı bir azalmaya yol açtığı gözlemlenmiştir. Bu etki potansiyel olarak mekanik ventilasyon gereksinimini azaltabilir ve daha düşük kardiyovasküler mortalite oranlarıyla sonuçlanabilir. [24]

IL-6'nın salınımının ve biyolojik aktivitesinin azaltılması gibi LMWH'nin antikoagülan olmayan birçok özelliği de öne sürülmüştür. LMWH'nin SARS-CoV-1'e bağlandığı ve virüsün çoğalmasını engellediği gösterilmiştir.

Uluslararası Tromboz ve Hemostaz Derneği (ISTH) ve Amerikan Hematoloji Derneği (ASH), profilaktik LMWH kullanımını onaylamıştır. Ancak optimal ve en etkili dozaj belirsizliğini koruyor. [17] Taburcu edilen ancak tromboza eğilim yaratan ek risk faktörleri bulunan hastalarda bir hafta veya on gün süreyle profilaktik antikoagülasyon önerilmektedir.

Faktör Xa inhibitör tedavilerinin, anti-pıhtılaşma aktivitelere ek olarak inflamatuvar ve antiviral etkilere sahip olduğu zaten kanıtlanmıştır ve bunların, koronavirüs enfeksiyonlarında potansiyel bir terapötik role sahip olduğu öne sürülmüştür [26]

Ayrıca, anti-trombosit ajanlar, COVID-19 için potansiyel anti-trombotik tedavi olarak araştırılmıştır, ancak bu bağlamda aspirin kullanımının mantığı belirsizliğini korumaktadır. Yakın zamanda yapılan bir araştırma, orta veya yüksek kardiyovasküler riski olan ve

hafif kanama riski olan, kırk ila yetmiş yaşları arasındaki hastalarda arteriyel tromboembolizmin birincil önlenmesi için düşük dozda aspirin rejiminin benimsenmesini önermektedir. Bu alternatif yaklaşım, asetilsalisilik asidin, kardiyovasküler hastalık geçmişi olmayan bireylerde bile, COVID-19 ile ilişkili solunum yolu hastalıkları ve vasküler trombozdaki potansiyel önleyici rolüne ışık tutuyor. [27]

Antikoagülan kullanımının uzun vadedeki etkileri yine de hastanın mevcut durumuna ve prognozuna göre farklılık gösterebilmektedir. Genellikle hastanın kronik eşlik eden hastalıkları, kronik ilaç kullanımının neden olduğu yan etkiler tarafından belirlenir. Bu tedaviyle bağlantılı temel endişe, her hasta için titiz değerlendirme ve izlemeyi gerektiren, kanamaya karşı artan duyarlılıktır. [8,10,11]

Heparin kullanımının olası olumsuz etkileri şunlardır: Büyük cerrahi operasyon geçirmiş hastalarda heparine bağlı trombositopeni (HIT), kanamalar, aşırı kanama, kanama bozukluklarının gelişmesi. Halen COVID-19 hastalarının çoğunda antikoagülasyon tedavisinin, durumu ağır olan hastalarda sağkalımı iyileştirdiği ve tromboembolik komplikasyon oranlarını azalttığı gösterilmiştir.

ÖZEL GRUPLAR

1. ÇOCUKLARDA ANTİKOAGÜLASYON

Çocuklarda prokoagülasyon faktörleri, endotel fonksiyonları ve bağışıklık tepkileri nedeniyle COVID -19 ile daha iyi sonuçlar elde edilmektedir. Üstelik çocuklar genellikle daha az olumsuz etkiyle karşılaşır. Ancak bazı çocukların bağışıklık sistemi, endotel hasarına ve bunun sonucunda koagülopatiyeye neden olabilecek hiperinflamatuvar yanıtlar oluşturabilir. Bu özel yanıt Kawasaki hastalığına benzer ve çocuklarda çoklu sistem inflamatuvar sendromu olarak adlandırılır.

2. GEBELİKTE ANTİKOAGÜLASYON

Hem COVID-19 hem de hamilelik tromboz eğilimi yaratıyor. Hiper pıhtılaşabilirlik, düşük, doğum ve doğum sonu kanamadan kaynaklanan kanamayı önleyen fizyolojik olarak uyarlanabilir bir mekanizmadır. Hamilelikte veya doğum sonrası dönemdeki kadınlar, hamile olmayan kadınlara göre 4 ila 5 kat daha fazla tromboembolizm riski altındadır. Hamileliği doğal olarak faktör VII, VIII, X ve von Willebrand faktörü ve fibrinojen konsantrasyonunun artması izler. [28-29] Hastalık Kontrol ve Önleme Merkezleri (CDC), hamile kadınların, yoğun bakım ünitesine kabul ve mekanik ventilasyon gerektiren akut akciğer hasarı gibi, muhtemelen zayıf bağışıklık sistemlerine atfedilebilen, COVID-19 ile ilişkili komplikasyon riskiyle karşı karşıya kalabileceklerini belirtti. Gebe popülasyona ilişkin elimizdeki mevcut veriler sınırlı olmakla birlikte, aynı yaş grubundaki gebe olmayan hastalarla karşılaştırıldığında göreceli riskleri düşük ve mortalite riski benzerdir.

YORUM

Orta-şiddetli COVID-19 hastası olup hastaneye yatırılan hastalarda terapötik antikoagülasyon dozlarının herhangi bir klinik fayda sağlamadığı görülmektedir. Ayrıca antikoagülanların dozajı organ yetmezliğinin ilerlemesinde anlamlı bir farklılık göstermedi. Daha önce yapılan bir çalışmada, günde iki veya üç kez düşük dozda fraksiyone olmayan heparin uygulandığında antitrombotik etkide herhangi bir değişiklik olmadığı bildirilmişti. Düşük moleküler ağırlıklı heparin günde bir kez uygulama kolaylığı sunmasına rağmen, trombotik önleme etkisi profilaktik fraksiyone olmayan heparininkine neredeyse eşdeğerdir ve daha düşük kanama riski vardır. [14,30] Antikoagülan kullanımının uzun vadeli etkilerine ilişkin istatistikler, ilaçların COVID-19 tedavisindeki etkinliği hakkında önemli bilgiler sağlıyor. Ancak bu etkileri ve sonuçları anlamak için daha fazla araştırma ve klinik çalışmaya ihtiyaç vardır. Bunlar antikoagülan kullanımının COVID-19'daki etkinliğini ve güvenilirliğini daha iyi anlamamıza yardımcı olacaktır. Kapsamlı

risk deęerlendirmesi ve bireyselleřtirilmiř tedavi planları, hasta alıřmalarının sonularını iyileřtirebilir ve tedaviye baęlı komplikasyonları nleyebilir.

SONU

Hekimlerin karřılařtıęı zorluk, antikoaglan tedavinin bařlatılıp bařlatılmayacaęı ve nasıl bařlatılacaęı karardır. Vaskler endotel hasarının mekanizmasına odaklanmaya devam etmeli ve her hasta iin tedavinin riskleri ve yararları arasında bir denge oluřturabilecek potansiyel tedavi seeneklerini deęerlendirmeliyiz. Bunlar aynı zamanda potansiyel olarak benzer trombo-inflamatuvar tepkiler oluřturabilecek gelecekteki mikroorganizmalar iin de faydalı olabilir.

Kılavuzların oęuna gre, hastanede yatan hastalar standart ayarlamalar yerine spesifik objektif parametrelere dayalı olarak kiřiye zel ayarlanmıř doz seeneęiyle birlikte standart tromboprofilaksi tedavisi almalıdır. Bununla birlikte, VTE'yi nlemek iin standart dozlar kullanıldığında bile tm hastaların %2,3'nde majr kanama olayları gzlenebildięinden, kanama risklerinin hesaba katılması ok nemlidir. [1]

Tromboprofilaksi, antikoaglasyon ve koaglopati ve kanamanın tedavisine iliřkin ek grřlere iliřkin ortak mutabakat, her saęlık merkezinde en gncel tavsiyeler takip edilerek uygulanmalıdır.

KAYNAKÇA

1. Miesbach W, Makris M. COVID-19: Coagulopathy, Risk of Thrombosis, and the Rationale for Anticoagulation. *Clin Appl Thromb Off J Int Acad Clin Appl Thromb*. 2020;26:1076029620938149. doi:10.1177/1076029620938149
2. Ragnoli B, Da Re B, Galantino A, Kette S, Salotti A, Malerba M. Interrelationship between COVID-19 and Coagulopathy: Pathophysiological and Clinical Evidence. *Int J Mol Sci*. 2023;24(10). doi:10.3390/ijms24108945
3. Wright FL, Vogler TO, Moore EE, et al. Fibrinolysis Shutdown Correlation with Thromboembolic Events in Severe COVID-19 Infection. *J Am Coll Surg*. 2020;231(2):193-203.e1. doi:10.1016/j.jamcollsurg.2020.05.007

BÖLÜM IV

Senkop

Ömer Furkan DEMİR¹

Tanımlama

Senkop veya bayılma geçici serebral hipoperfüzyon gelişimine bağlı olarak şuur ve postüral tonusun ani, geçici ve kısa süreli kaybıdır. Beyne giden kan akımının en az 6-8 saniye süreyle kesilmesi, senkop oluşması için yeterlidir. Bu tanımda önemli nokta şuurun “geçici” kaybıdır; dolayısıyla senkopta kısa süreli şuur kaybını takiben hızlı ve spontan düzelme olması esastır (Calkins& Zipes, 2018). Bu nedenle, konfüzyondan komaya kadar uzanan bir dizi şuur kaybı tablosu senkop kapsamında sayılmamaktadır. Ayrıca bütün geçici şuur kayıpları da senkop olarak değerlendirilmemelidir. Örneğin, sıklıkla senkop olarak değerlendirilen ancak serebral hipoperfüzyon olmadan meydana gelen epileptik nöbetler, hipoglisemi ve hiperventilasyon sonucu gelişen kısmi veya tam şuur

¹ Uzman Doktor, Sağlık Bilimleri Üniversite Bursa Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği

kayıpları geçek senkop değildir (Tablo-1). Fenalık hissi, bayılacakmış gibi olma şeklindeki belirtilerle ortaya çıkan ve presenkop veya “near-senkop” olarak adlandırılan tablo tam bir şuur kaybının yaşanmadığı, ancak ilgili halin devamı halinde bayılmanın kaçınılmaz olduğu durumu ifade eder.

Tablo-1: Senkop ve Senkop Benzeri Tablolar

Senkop	Senkop Benzeri Tablolar
Refleks (nöral) senkop Vazovagal (emosyonel stres, ortostatik stres vb.) Spesifik durumlarda olan senkop (öksürük, yutma, defekasyon sırasında, egzersiz sonrası vb.) Sinüs karotis senkoplar Atipik vazovagal senkoplar	Global serebral hipoperfüzyon olmaksızın geçici şuur kaybı Epilepsi Beyin sarsıntısı İnme Vertebro-baziller yetmezlik Hipoglisemi Hipoksi Hiperventilasyona bağlı hipokapni Alkol Koma
Ortostatik hipotansiyon ve senkop Primer otonomik yetersizlik Sekonder otonomik yetersizlik (diyabetes mellitus, amiloidoz vb.) İlaçlara (antihipertansifler, alkol, fenotiyazinler vb.) bağlı Ortostatik hipotansiyon Volüm kaybı	Şuur kaybı olmayan ancak senkopu taklit eden hastalıklar Psikojenik senkop (anksiyete, panik atak vb.) Karotis kaynaklı geçici iskemik ataklar Vertigo, ataksi vb. bağlı düşmeler Katapleksi
Kardiyovasküler senkop Bradikaritmiler (Sinüs düğüm hastalığı, AV blok vb.) Taşikaritmiler (supraventriküler ve ventriküler) Yapısal kalp hastalıkları (stenotik kalp kapak hastalıkları, hipertrofik kardiyomiyopati, miyokard infarktüsü, miksoma, tamponad, masif pulmoner emboli vb.)	

Epidemiyoloji

Senkop, toplumda erkeklerde %3 ve kadınlarda %3,5 oranında görülen, sık rastlanan bir sağlık problemidir. Acil servis müracaatlarının %3'ünü, genel poliklinik başvurularının %1'ini oluşturan senkobun epidemiyolojisini çoğu kez paroksizmal tabiatı ve bazen hasta tarafından geriye doğru hatırlanamaması gibi faktörler sebebiyle tam olarak belirleyebilmek güçtür. Yetmiş yıllık bir ömür boyunca prevalansın %42, senelik insidensin ise %6 olduğu öngörülmektedir. Senkop sıklığı bimodal dağılım göstermektedir. Genç popülasyonun (10-30 yaş) yaklaşık yarısı hayatlarının bir döneminde en az bir kez senkop veya presenkop atağı tariflemektedir. Bunların çoğu tekrarlamayan ve klinik önemi olmayan niteliktedir. Senkobun ikinci zirve yaptığı dönem yaşlılık (> 70 yaş) yıllarıdır. Yaşlılarda senelik senkop insidensi %7, toplam prevalans ise %23 olarak bildirilmektedir. Bu yaşlardaki senkobun hem prognozu daha kötü hem de travmatik sonuçları daha ciddi olması sebebi ile önemli genç popülasyona göre daha fazladır. Senkop birçok sistemi ilgilendirdiği için, oldukça farklı mekanizmalarla meydana gelebilmektedir. Benzer şekilde senkobun önemi ve prognozu da altta yatan etyolojiye göre değişiklik gösterir. Senkop veya presenkop, organik kalp hastalığı veya bazı elektriksel aritmi problemlerinde ani ölümün habercisi olabilirken, özellikle genç ve orta yaş gurubunda sıkça görülen vazovagal senkop seyri oldukça selimdir.

Etyoloji ve patofizyoloji

Senkoba yol açan spesifik nedenin hızlı bir şekilde belirlenmesi; pahalı tetkiklerin en aza indirgenmesine, tekrarlayan olayların önlenmesi için tedavinin düzenlenmesine ve morbiditenin azalmasına yardımcı olur. Senkop altta yatan patofizyolojiye göre, refleks aracılıklı senkop, ortostatik hipotansiyon (OH) ve kardiyak senkop olarak sınıflandırılır.

I-Refleks aracılı senkop, tüm senkopların üçte ikisinden sorumludur ve en sık görülen senkop türüdür. Uygunsuz vazodilatasyona (vazodepresif etki) ve/veya bradikardiye

(kardiyoinhibitör etki) yol açan karşılanmamış parasempatik tonusla seyreden, abartılı ya da uygunsuz bir refleks sonucunda oluşur (Krediet & ark., 2002). Bu grup kendi içerisinde şu alt sınıflara ayrılmaktadır (Sutton & ark., 1992):

- Vazovagal senkop ("genel bayılma"), yaş, cinsiyet ve komorbiditelerden bağımsız olarak senkopun en sık nedenidir. Genellikle, uzun süre oturma ya da ayakta durma, duygusal stres veya sıcak ortamlar tarafından tetiklenir. Ortostatik stresin ön yükte azalmaya yol açarak vazovagal senkop gelişmesinde temel rolü olduğu düşünülmektedir. Sol ventrikülün tamamını içermeyen ventriküler kasılma, ventriküler mekanoreseptörlerin aktivasyonuna yol açmaktadır, bu da artmış parasempatik tonusun yol açtığı ani bradikardi ve/veya hipotansiyonla senkopa neden olur. Endojen opiyatların veya nitrik oksitin salınması ve primer santral sinir sistemi aktivasyonu diğer olası mekanizmalardır. Eğik masa testi yapılan hastalarda, benzer semptomların oluşması vazovagal senkop teşhisini destekler.
- Durumsal senkop, genellikle boşluklu iç organların ani olarak gerilmesiyle (miksiyon, defekasyon, öksürme, egzersiz sonrası ve trompet çalma) vazodilatasyon ve bradikardi yoluyla senkopa yol açan vagal aracılı refleksin tetiklenmesi sonucu ortaya çıkar.
- Karotid sinüs senkopu, senkop epizotlarının %1'inden azına yol açmasına rağmen; 50 yaş üzerindeki hastalarda açıklanamayan senkopun %25-50'ini oluşturmaktadır. Bu durumda, karotid baroreseptörlerinin aşırı duyarlılığı önemlidir çünkü belirgin bir tetikleyici neden olmadan (tıraş olma, yüzme, başı çevirme veya dar yakalı kıyafetler) aktive olmaları, bradikardi (vakaların %70'i), hipotansiyon (%10) veya kalan olgularda mikst tip yanıtla sonuçlanarak senkopa yol açar. Sinüs karotis masajı ile >3 saniye duraklama olması, atriyoventriküler (AV) blok gelişmesi veya belirgin

vazodepresör cevap (sistolik arter basıncında 50 mmHg'dan fazla düşme) bu teşhisi teyit eder.

II-Ortostatik Hipotansiyon (OH) ve senkop, tüm senkop epizotlarının %10'unu oluşturur fakat yaşlılarda senkopun en sık nedenidir. Özellikle pozisyon değişiklikleriyle oluşan, yerçekimsel stres sırasında yetersiz periferik vazokonstrüksiyonla sonuçlanan, bozulmuş sempatik tonusla karakterizedir (Freeman, 2008). OH'nin en sık görülen tipleri şunlardır:

- Klasik OH, ayağa kalkış sonrası ilk 3 dakika içerisinde sistolik kan basıncında (SKB) 20 mmHg'den, diyastolik kan basıncında (DKB) ise 10 mmHg'den fazla düşüş olarak tanımlanır.
- Erken OH, kan basıncında kısa süreli (<30 saniye) fakat 40 mmHg'yi aşan abartılı bir düşüş ve sonrasında hızlıca normale dönüş ile karakterizedir.
- Gecikmiş progresif OH, yaşlılarda sık görülür, uzun süre ayakta kalmayla birlikte kan basıncında yavaş ve ilerleyici düşüş ile birlikte oluşur. Semptomlar ayağa kalktıktan sonraki 3 ile 30 dakika içinde ortaya çıkar. Bradikardinin olmaması ortostatik epizotları refleks aracılı hipotansiyondan ayırır.

OH'nin sık görülen nedenleri; disotonomik sendromlar, volüm kaybı, ilaçlar, diyabetes mellitus, alkol kötüye kullanımı, enfeksiyonlar ve variköz venlerdir. Bunlar arasında en sık neden ise antihipertansif ilaç kullanımıdır.

- Disotonomik sendromlar iki kategoriye ayrılmaktadır. Primer otonom yetmezlik, saf otonom yetmezlik (örn: Bradbury-Eggleston sendromu) ve multisistem atrofiyi (örn: Shy-Drager Sendromu) içermektedir. Sekonder nedenler arasında, amiloidoz, parkinson hastalığı, lewy cisimcikli demans, tabes dorsalis ve multipl skleroz bulunmaktadır.

III-Kardiyak senkop, tüm senkop epizotlarının %10 ile %20'sine yol açar ve senkopun en sık görülen ikinci nedenidir. Yüksek nüks oranı ve kötü prognoz riski taşır.

- Aritmi ilişkili senkoplar, kardiyak senkopun en sık görülen formudur ve bilinen kalp hastalığı olan kişilerde senkopun en sık saptanan nedenidir. Aritmik kalp hızı senkopa yol açan başlıca etmendir ve aritminin türü, kardiyak önyük durumu, sol ventrikül fonksiyonları ve vasküler adaptasyonla yakın olarak etkileşim gösterir. Sık görülen ritimler hasta sinüs sendromu, atriyoventriküler blok (AV blok) ve ventriküler taşikardidir; bunun yanında daha nadir görülen fakat Önemli potansiyel nedenler ise supraventriküler taşikardi (SVT) ve "torsades de pointes"dir. Bilinen elektrofizyolojik anormalliklere bağlı Wolf-Parkinson-White sendromu, aritmojenik sağ ventrikül displazisi, uzun QT sendromu ve Brugada sendromu gibi spesifik sendromlar da aritmi ilişkili senkopa yol açabilir ve uygun durumlarda araştırılmalıdır (Paul & ark., 2007). Ayrıca ani AV blok gelişimi ile prodrom olmaksızın senkobun ortaya çıkması ve sinüs ritminin dönmesi ile düzelme Adam-Stokes sendromu için tipiktir.
- Mekanik kardiyak senkoplar, genellikle efor sonrası görülür ve aort stenozu ve hipertrofik obstrüktif kardiyomiyopatide (HOKM) olduğu gibi sol ventrikül çıkım yolundaki obstrüksiyondan kaynaklanırlar. Pulmoner stenozda olduğu gibi sağ ventrikül çıkım yolundaki obstrüksiyon da senkopla sonuçlanabilir. Tipik olarak, egzersiz periferik vasküler rezistansta düşüşe yol açar ve mekanik obstrüksiyon varlığında oluşan sabit kardiyak debiye bağlı olarak akım artmaz ve hipotansiyon meydana gelir. Mekanik problemi olan hastalarda aynı zamanda eşlik eden aritmiler ve bozulmuş baroreseptörler de senkop oluşumunda rol oynar. Miyokard iskemisi, pulmoner emboli ve kardiyak tamponad da senkopun potansiyel nedenleri olarak akılda tutulmalıdır.

65 yařın üzerinde miyokard iskemisi olan hastaların yaklařık %7'si senkopla bulgu verir.

Tanı ve klinik bulgular

Detaylı bir öykü ve fizik muayene vakaların %50'sine yakınında tanısai ipuçları sunmaktadır (Tablo-2). Senkopun değeriendirilmesinde anamnez alırken en önemli noktalar řunlardır:

- Uygun bir tıbbi öykü alınması;
 - Hasta yaşı, genç hastalar refleks aracılı senkop oluşumuna daha yatkınken, yaşı hastalarda genellikle karotis aşırı duyarlılığı ve OH vardır.
 - Özellikle kapak stenozu, kardiyomiyopati veya miyokard infarktüsü gibi kardiyak hastalık öyküsü olmak üzere komorbid durumlar değeriendirilmelidir. Bu hastalıkların varlığı VT gibi daha ölümcül sebepleri ön planda düşündürebilir.
 - Aile öyküsü ile aile üyelerinde senkop ve/veya ani kardiyak ölüm araştırılmalıdır.
 - İlaçların olası nedensel rolleri ya da diğeri ilaçlarla etkileşimleri gözden geçirilmelidir.
 - Senkop öncesi durumun belirgin bir aktiviteyle, eforla ya da pozisyon değeriışikliğiyle ilişkili olup olmadığı ve olayın sıklığının değeriendirilmelidir (egzersiz sırasında olması kardiyak senkop, ayakta kalma ile birlikte olması vazovagal senkop, tıraş olma veya kafa çevirme ile olması karotid sinüs senkobu vb.)
 - Aşırı terleme, sıcaklık hissi, bulantı, abdominal rahatsızlık veya kulak çınlaması vazovagal senkopta sık görülürken (yaşı hastalar hariç); hiç olmayan ya da kısa süreli prodromal dönem kardiyak senkop düşündürür. Nöbetlere genellikle aura öncülük eder.

- Senkop oluşumu, senkopu, bilinç kaybı yapan diğer nedenlerden ayırmaya yarayan faydalı bilgiler verebildiği için, tanıklarla iletişime geçilmeye çalışılmalıdır.
- Senkop sonrası toparlanma döneminde, dakikalar-saatler süren devamlı uykuya eğilim, yorgunluk ve bulantı vazovagal senkop düşündürürken, hızlı toparlanma taşikardi ya da bradikardi sonrası görülür. Nöbetler genellikle uzun süren (saatler) konfüzyon ve geçici fokal nörolojik defisitlerle birliktedir.

Tablo-2: Spesifik Nedenleri Düşündüren Klinik Bulgular

Semptom ya da Bulgular	Tanısal Yaklaşım
Ani, beklenmedik ağrı, nahoş görüntü, ses veya koku	Vazovagal senkop
Miksiyon, öksürme, yutkunma veya defekasyon sırasında veya hemen sonrasında	Durumsal senkop
Nevraljinin eşlik ettiği (glossofaringeal ya da trigeminal)	Bradikardi ya da vazodepresör
Ayağa kalkınca	Ortostatik hipotansiyon
Hipotansif ilaç kullanımı	İlaç ilişkili senkop
Yemek sonrası 1 saat içerisinde semptomlar	Postprandiyal hipotansiyon
Uzun süre sabit şekilde ayakta durma	Vazovagal senkop
İdmanlı atletlerde efor sonrası	Vazovagal senkop
Pozisyon değiştirme (otururken yatma, eğilme, yatakta dönme)	Atriyal miksoma, trombüs
Eforla senkop	Aort stenozu, pulmoner hipertansiyon, mitral stenoz, hipertrofik obstrüktif kardiyomiopati, koroner arter hastalığı
Başın çevrilmesi, karotid sinüste baskı ile vertigo, dizartri, diplopi, kol egzersiziyle diplopi	Karotid sinüs senkopu, geçici iskemik atak, inme, subklavyen çalma sendromu

- Fizik muayene bulguları; Özellikle hastanın olayı tanımlayamadığı ya da görgü tanığının olmadığı durumlarda, belirli bulgular klinisyeni tanısal olarak yönlendirebileceği için fizik muayene önemlidir. Kapsamlı bir değerlendirme şunları içerir.
 - Çift taraflı olarak her iki koldan kan basıncı ölçümü
 - Ortostatik Vital bulgular, ayağa kalktıktan hemen sonra ve ortostatik stresin 3 ve 5. dakikalarında sıkı bir şekilde kontrol edilmelidir. SBP'de 20 mmHg'den fazla düşüş ya da 90 mmHg'nin altına düşmesi ve DBP'de 10 mmHg'den fazla düşüş OH için tanısaldır.
 - Karotis üfürümünün varlığının ve karotid vurunun değerlendirilmesi
 - Bilinmeyen etyolojili senkopu olan, 40 yaş üzeri hastalarda, ilk değerlendirme sonrasında karotis sinüs masajı yapılması düşünülebilir. Masaj önce bir tarafa, daha sonra diğer tarafa, 5-10 saniye süreyle, devamlı EKG ve vurudan vuruya kan basıncı monitörizasyonu altında uygulanmalıdır. Masajla birlikte >3 saniye süreli asistolik sinüs duraklaması olması ya da SBP'de 50 mmHg'den fazla düşüş olması karotid sinüs hipersensitivitesi tanısını koydurur. Karotid hipersensitiviteye semptomlar eşlik ederse karotid sinüs sendromu adını alır. Karotiste üfürüm olması, belirgin karotid stenoz veya son 3 ay içerisinde miyokard infarktüsü veya inme öyküsü bu testin kontrendikasyonlarıdır.
 - Kalp ritmi, kalp hızı, ek kalp sesleri (S3, S4 veya tümör plop gibi) veya üfürümlerin değerlendirildiği kardiyak muayene
 - Periferik nabızlar, periferik arter hastalığı ve subklavyen çalma sendromu gibi hastalıkların bulguları için değerlendirilir, ayrıca kolajen vasküler

hastalıkları veya vaskülit düşündürecek dermatolojik ipuçları değerlendirilir.

- Fokal nörolojik defisitler açısından nörolojik muayene yapılır.

Senkopa yaklaşım

Senkoplu hastanın ilk değerlendirilmesi, detaylı anamnez, fizik muayene ve EKG'yi içerir (Shen & ark., 2017). Aşağıda belirtilen sistematik basamaklı yaklaşımın kullanılması önerilmektedir:

- I. Senkop olmayan olaylar (inme, geçici iskemik atak, normal basınçlı hidrosefali, nöbetler, metabolik nedenler ve psikojenik nedenler) ve senkop olasılığını belirlemek. Ani başlangıçlı, kısa süreli, postüral tonus kaybının eşlik ettiği ve tam düzelme gösteren tam bilinç kaybı senkop olasılığını düşündürür. Eğer bu kriterlerden bir ya da birkaçı yoksa, senkop değerlendirmesine geçmeden önce senkop olmayan nedenler dışlanmalıdır.
- II. Senkopun spesifik nedeni ortaya konmalıdır. Bu aşamadaki en önemli amaç yapısal kalp hastalığının dışlanmasıdır. Vakaların yaklaşık %5'inde tek EKG ile tanı koyma olasılığı vardır. Aşağıdaki EKG bulguları, kalp ilişkili senkop olasılığını düşündürür:
 - a. Devamlı sinüs bradikardisi, <40 atım/dk ya da >3 saniye süreli sinüs duraklamaları
 - b. Mobitz tip II ya da tam kalp bloğu olması
 - c. Bifasiküler blok ya da değişken sol ve sağ dal bloğu (RBBB)
 - d. Preeksite ya da geniş QRS kompleksleri
 - e. Hızlı paroksizmal SVT
 - f. VT ya da anormal QT intervaline sahip süreksiz polimorfik VT

- g. V1-V3 derivasyonlarında ST elevasyonunun izlendiği RBBB (Brugada Sendromu)
 - h. Prekordiyal derivasyonlarda epsilon dalgasına eşlik eden ters T dalgaları ve geç ventriküler potansiyeller (aritmojenik sağ ventrikül displazisi)
 - i. Miyokard enfarktüsü olsun veya olmasın, iskemi bulgularının varlığı
- III. Nedeni bilinmeyen senkop olaylarının risk sınıflaması yapılmalıdır. Burada asıl amaç, nedeni bilinmeyen senkop hastalarından, kardiyovasküler olay ya da ani kardiyak ölüm riski olanların ortaya konmasıdır. Temel olarak yüksek risk kriterleri şunları içermektedir:
 - a. Ciddi yapısal kalp hastalığı ya da koroner kalp hastalığının (örn, kalp yetersizliği, düşük ejeksiyon fraksiyonu veya geçirilmiş miyokard infarktüsü) olması VT ve ölüm için temel öngördürücüdür.
 - b. Daha önce tanımlandığı gibi kardiyak senkop düşündüren EKG bulgularının varlığı
 - c. Ciddi anemi (hematokrit <%30) ve elektrolit anormallliği
- IV. Hastane yatış ihtiyacı değerlendirilmelidir. Sadece kardiyak etyoloji şüphesi olan ya da majör kardiyovasküler olay ve ölüm açısından artmış risk taşıyan, açıklanamayan senkop hastalarında hastaneye yatış önerilir.
- V. İleri tetkik ihtiyacı ortaya konmalıdır. İlk değerlendirmede altta yatan mekanizmanın ortaya konduğu durumlarda, senkop için ileri tetkiklere gerek bulunmamaktadır. Hastalarda kardiyak neden ya da nedeni bilinmeyen senkop düşünüldüğünde ileri tetkiklerin yapılması önerilir. Maliyet etkinlik açısından, yapılan tetkikler hastalara özel olarak bireyselleştirilmelidir.

- a. Yapısal kalp hastalığından şüphelenilen durumlarda ekokardiyografi yapılması önerilir. Kapak patolojilerinin ve senkopu oluşturan miyokard işlevlerinin değerlendirilmesinde kullanışlıdır (aort stenozu, kardiyak tümörler vb.). Ekokardiyografinin kardiyak bir anormallik düşündüren klinik, fiziksel ya da EKG bulgularının yokluğunda tanısal verimliliği düşüktür.
- b. Stres testi, eforla senkop yaşayan ya da koroner arter hastalığı düşündüren bulguları olan hastalarda önerilir. İskemiye değerlendirmenin yanında, efor testi eforla ortaya çıkan aritmilerin tespit edilmesinde de fayda sağlar.
- c. Kalp pili olan hastalarda, pil disfonksiyonunun değerlendirilmesi amacıyla pil kontrolü yapılmalıdır (batarya bitmesi, lead disfonksiyonu, leadlerin yerinden oynaması ya da R on T fenomeni).
- d. Eğik masa testi, kimyasal uyarı olmasından bağımsız olarak, dik konuma gelmenin tetiklediği ortostatik stresin etkisiyle çalışır ve bu sayede refleks aracılı senkop tetiklenir. Vakaların >%50'sinde daha yüksek yalancı pozitiflik oranı göze alınarak, bu refleksin tetiklenmesi amacıyla isoproterenol kullanılır. Fakat isoproterenol iskemik kalp hastalığının yanı sıra ciddi aort darlığı, sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu ve kontrolsüz hipertansiyonda kullanılmamalıdır. Eğik masa testi endikasyonları şunlardır:
 - i. Tek, nedeni bilinmeyen senkopla birlikte, tekrarlayan senkop olaylarının getireceği travmatik yaralanma riski ya da yüksek riskli meslekler (sürücü, pilot vb.).
 - ii. Herhangi bir kalp hastalığı olmayan veya kalp hastalığı olan fakat kardiyak nedenli

senkopun dışlandığı hastalarda açıklanamayan, rekürren senkop olması

- iii. Ayrıca vazovagal senkopun OH'den ayrımı için kullanılabilir.

Pozitif test sonucu, hipotansiyon ve/veya rölatif ya da mutlak bradikardi olmasıyla tanımlanır. Bradikardi (kardiyoinhibitör cevap) daha sonra olabilecek asistolik senkop olayları için yüksek riski işaret eder. Eğik masa testinin duyarlılığı %70 ve özgüllüğü izoproterenolle %35-92'dir. Masanın eğim açısının artması ve sürenin uzamasıyla testin duyarlılığı artırılabilir. Eğik masa testi, uygun endikasyonla yapıldığında, daha önceden tanı konulamamış senkopun tanısının konmasında faydalı olabilmektedir.

- e. Elektrokardiyografik monitörizasyon, farklı kayıt zamanlarına sahip çeşitli EKG-monitörizasyon tekniklerini içerir. Aritmi ilişkili senkoptan şüphelenilen hastalarda tanı için altın standart semptom ve aritmi birlikteliğini göstermektir. Kılavuzlar ayrıca kardiyovasküler olay riski düşük kişilerde, açıklanamayan ve tekrarlayan senkopun değerlendirilmesinde implante edilen olay kaydedicilerin (ILR) erken dönemde kullanılmasını önermektedir. Tanının gecikmesi durumunda hastaya zarar gelme riski nedeniyle, yüksek riskli hastalarda sadece yapılan tam ve detaylı bir değerlendirme ile kardiyak neden ortaya koyamazsa EKG monitörizasyonu önerilir. Monitörizasyon yönteminin temel amacı semptomlarla aritmi arasındaki ilişkinin ortaya konmasıdır. Fakat bazı ritimler, hasta asemptomatik olsa da tanısal kabul edilir:

- i. Asistoli >3 saniye
- ii. 32 ya da daha fazla vuru süresince >160/dk hızında SVT

iii. VT

- iv. İkinci derece (tip II) AV blok ya da tam AV blok ve süreksiz ventriküler taşikardi (NSVT).

Senkop epizodu sırasında kardiyak ritmin normal olması bile aritmi ilişkili olayın dışlanması yardımcı olur ve iyi prognoz göstergesidir. Monitörizasyon yöntemlerinin temel dezavantajları gecikmiş tanı ve olay sıklığına bağlı olarak değişken tanısal doğruluktur. Bu nedenle, kayıt cihazının seçimi kardiyovasküler olay riski ve semptom sıklığına göre yapılmalıdır.

- i. Hastane içi telemetri, majör kardiyovasküler olay ve ani ölüm riski yüksek olup, hastane yatışı gereken hastalarda tercih edilmesi gereken monitörizasyon yöntemidir.
- ii. Holter monitörizasyonu genellikle 24-48 saat süreli monitörizasyona izin verir ve aritmi tanısı %24 oranında, kardiyak aritminin senkop atağıyla ilişkisi de %4 oranında ortaya konulabilir. Semptomların günlük olarak sık bir şekilde ortaya çıkması durumunda düşünülebilir.
- iii. Harici olay kaydediciler, kalbin elektriksel aktivitesini 4 hafta süreyle monitörize edebilirler, bu nedenle sadece semptom sıklığı bir aydan fazla olan hastalarda endikedir. Hasta tarafından aktive edilip semptom sırasındaki bulgular kaydedilene kadar, devamlı olarak kalbin elektriksel aktivitesini kaydedip, sonra silerler. Hasta tarafından aktive edildiğinde, olay kaydediciler, kalıcı olarak son 5-15 dakikalık ritmi hafızaya alabilirler. Geriye yönelik kayıt özelliği sayesinde hastanın bilinci geri geldikten sonra

aktive edilse bile kayıt cihazı, senkop sırasındaki aritmileri yakalayabilirler. Tanısal doğruluğunun holter monitörizasyonundan daha fazla olduğu bildirilmiştir (2 haftada %50 ve 4 haftada %90), fakat bu doğruluk oranı operatör hatasıyla belirgin olarak azalır.

- iv. ILR (implante edilebilen olay kaydediciler) 3 yıla ulaşan pil ömrüyle uzun süreli kayıt imkanı sağlar (Solano & ark., 2004). Minör bir cerrahi işlemle subkutan olarak yerleştirilebilirler. Kablosuz aktarımla elle ya da otomatik olarak aktive edilebilirler. Geleneksel yöntemlerle karşılaştırıldığında, tekrarlayan ve açıklanamayan senkop hastalarında ILR'nin erken kullanımı, tanısal doğruluğu ve tanıya kadar geçen süreyi anlamlı oranda iyileştirmiştir. Mevcut çalışmalardan derlenen analizler 18 ayda %32 oranında tanısal doğruluk ortaya koymuştur. 2 yıl süreyle yapılan uzatılmış monitörizasyonun, tanısal doğruluğu %80'e varan oranda arttırdığı gösterilmiştir. Erken ILR kullanımı, mortalite oranlarını etkilemeksizin, hastane yatışlarını ve tetkik sayılarını ciddi oranda azaltmaktadır. ILR kullanımı EKG hedefli tedavinin erken dönemde başlatılmasını ve seçilmiş vakalarda senkop rekürrenslerinin azalmasını sağlar (örn., dökümante asistolik duraksamalar) (Tablo-3). Her şeye rağmen, ILR'nin tüm senkoplu hastalarda birinci basamak tanı testi olarak kullanımını destekleyen kanıt bulunmamaktadır. Aşağıdaki senaryolarda ILR kullanımı önerilmektedir:

- Düşük kardiyovasküler olay ya da ani ölüm riski olanlarda, tekrarlayan açıklanamayan senkoplar. Yüksek riskli hastalarda, sadece detaylı kardiyak değerlendirmenin olayın nedenini ortaya koyamaması durumunda kullanılabilir.

- Uygun medikal tedaviye rağmen tekrarlayan refleks aracılı senkop yaşayan hastalarda eğer altta yatan nedenin ortaya konması tedavi yaklaşımını değiştirecekse (örn., asistolik duraksamalara tanı konması) kullanılabilir.

- Antikonvülzan tedavinin epizotları kontrol etmede başarısız olduğu hastalarda, senkop ile nöbetin ayrımı için kullanılabilir.

Tablo-3: Uzun Süreli Ritm Monitörizasyonu Bulgularının Sınıflandırılması

Olay	Sınıflama	Muhtemel Mekanizma
Tip-1: Asistoli ≥ 3 sn	Tip 1A: sinüs taşikardisi veya progresif sinüs bradikardisini takiben sinüs durması	Refleks
	Tip 1B: Progresif sinüs bradikardisini takip eden (sinüs hızında azalma ile birlikte) AV blok veya beraberinde sinüs hızında azalmanın olduğu ani gelişen AV blok	Refleks
	Berberinde sinüs hızında artışın olduğu ani gelişen AV blok	İleti hastalığı
Tip 2: Bradikardi: kalp hızında %30'dan fazla azalma veya 10 sn'den fazla <40/dk		Refleks
Tip 3: Hafif hız eğişikliği, %30'dan az ve >40/dk		Belirsiz

Tip 4: Taşikardi, Hızda %30'dan fazla artış, >120/dk	Tip 4A: Progresif sinüs taşikardisi Tip 4B: Atrial fibrilasyon Tip 4C: Supraventriküler taşikardi Tip 4D: Ventriküler taşikardi	Aritmi
--	--	---------------

AV: Atriyoventriküler, dk: dakika, sn: saniye

- f. Sinyal ortalamalı elektrokardiyografi (SAECG), geç potansiyellerin değerlendirilmesi amacıyla 100 ila 300 adet QRS kompleksinin alınarak, büyütülmesi, parazitler için filtrelenmesi ve ortalamasının alınması işlemidir. Geç potansiyellerin ve reentran substratların varlığını ortaya koyarak, uzun dönemde oluşabilecek yaşamı tehdit edici ventriküler aritmilerin gelişiminin önceden tahmin edilebilmesi için önemli bir tetkik olduğu düşünülmektedir. SAECG, özellikle yapısal olarak normal kalbe sahip, iskemik kalp hastalarında, elektrofizyolojik çalışma (EPS) ile ventriküler aritmilerin tetiklenebilirliğini öngörmede kullanışlıdır. SAECG, ayrıca aritmojenik sağ ventrikül displazisi veya infiltratif kardiyomiopati hastalarının tanımlanmasında kullanışlıdır.
 - i. Özellikle bilinen kalp hastalığı olanlarda, pozitif SAECG bulgularının olması, daha ileri EP çalışmaların yapılması gerektiğinin göstergesidir.
 - ii. Geç potansiyellerin yokluğu, yüksek negatif öngördürücü değere sahiptir.
- g. EPS, senkopun değerlendirilmesinde temel olarak koroner arter hastalığı olan ve şüpheli aritmik nedenli senkop yaşayan hastalarda, başka bir implante edilebilir kardiyak defibrilatör (ICD) endikasyonu

yoksa önerilmektedir (Olshansky & ark., 1999). Bunun tersi olarak, EPS yapısal olarak normal kalbe sahip, normal EKG'si olan ve senkop öncesi çarpıntı yaşamayan hastalarda endike değildir. EPS'nin duyarlılığı ve özgüllüğü genellikle düşüktür. Şu senaryolarda da ayrıca EPS düşünülmelidir:

- i. Dal bloklarını da içeren, geniş QRS'li taşikardinin kökeni hakkında kararsız kalındığında ve girişimsel olmayan testler sonuç vermediğinde
- ii. Tanının gecikmesinin zarara yol açabileceği, kardiyovasküler olay riski yüksek olan veya yüksek riskli mesleklerde çalışan senkop hastalarında
- iii. Özellikle tedavinin yönlendirilmesi amacıyla, bilinen ya da şüphelenilen VT hastalarında
- iv. NSVT, hafif-orta sol ventrikül disfonksiyonu ve SAECG'de geç potansiyellerin varlığında prognozu derecelendirmek ve tedaviyi yönlendirmek için
- v. Ablasyon tedavisine aday hastalarda ilaca dirençli malign VT varlığında.

Laboratuvarda EPS sırasında aritminin tetiklenmesi genellikle senkopa yol açmaz; bu sebeple, neden-sonuç ilişkisi sıklıkla göz önünde bulundurulmalıdır. Şu EPS bulguları senkop nedeni için tanısaldır:

- i. Sürekli monomorfik VT
- ii. Düzeltilmiş sinüs nod toparlanma zamanının 525 ms'den uzun olduğu sinüs bradikardisi (Narula, Samet & Javier, 1972)
- iii. Spontan ya da uyarıyla tetiklenen infranodal veya infrahisian bloklar

- iv. Bazal his-ventrikül (HV) intervalinin >100 ms olması veya prokainamid uygulamasının ardından belirgin uzama
- v. Semptomatik hipotansiyonun eşlik ettiği paroksizmal SVT

EPS'nin kısıtlılık ve dezavantajları, yüksek maliyetli olması, invaziv bir test olması, daha agresif bir elektriksel uyarı protokolü uygulandığında özgülüğünün düşmesi ve bradiaritmilerde öngördürücü özelliğinin düşük olmasıdır.

Senkop tedavisi

Senkopun tedavisi, tekrarlayan epizotların önlenmesini, senkop olayına bağlı gelişebilecek fiziksel hasarın azalmasını ve mortalitenin azaltılmasını amaçlar. Altta yatan nedene ya da mekanizmaya bağlı olarak senkop tedavisi kişiye özel olmalıdır.

I. **Refleks aracılı senkopta**, ilk basamak benign prognoz hakkında hastanın bilgilendirilmesini ve tetikleyici faktörlerden kaçınmak için hasta eğitimini içerir. Ayrıca hastanın ilaç rejimi de düzenlenmelidir (kronik vazodilatör tedavi vb.).

a. Nonfarmakolojik tedavi, öngörülebilir ve sık olmayan senkop epizotları yaşayan hastalar için yeterli olabilir.

i. Kan hacminin artırılması (olası etki). Kontrendikasyon olmayan (örn. hipertansiyon, kalp yetmezliği) tüm hastalarda tuz tüketimi (günde 10 gram) ve sıvı alımının (2-3 L/gün) serbest bırakılması önerilmelidir. Bu durum, intravenöz sıvı idamesiyle, daha önce pozitif olarak saptanan eğik masa testinin negatifleşmesiyle etkisi kanıtlanan ortostatik toleransı artırır (Salim & Di Sessa, 2005). Fakat, senkopun

önlenmesinde sofratuzunun etkisinin değerlendirildiği herhangi bir klinik çalışma bulunmamaktadır.

- ii. Egzersiz eğitiminin (tartışmalı etki) hastalarda kan basıncı ve ortostatik toleransı arttırdığı düşünülmektedir fakat küçük çaplı bir çalışmada senkop rekürrenslerinin azalmadığı gözlenmiştir.
- iii. Eğik masa eğitimi (tartışmalı etki), hastayı gittikçe artan sürelerde dik postürde tutarak, sinirsel ve vasküler sistemlerin yerçekimsel strese karşı koymaya alışmasını amaçlamaktadır. Nöral aracılı senkopun değerlendirildiği küçük bir çalışmada, eğik masa eğitimi, hastaların %85'inde eğitim süresi boyunca semptomlarda iyileşme sağlamıştır. Fakat, dört randomize çalışmada, çalışma sonunda pozitif eğik masa testi oranlarında azalma izlenmemiştir.
- iv. Karşı-basınç manevraları (olası etki), öngörülebilir senkop epizotları olan tüm hastalara önerilmelidir (van Lieshout, Harkel & Wieling, 1992). Senkop epizotunun ilk işaretleriyle birlikte izometrik kol ve bacak egzersizleri (örn., el sıkma, bacakları çaprazlama) yapılmasını içerir. Bu manevralar, periferik vasküler direnci ve kan basıncını arttırarak senkop atağını önleyebilirler. Yakın tarihli bir çalışmada, standart tedaviye bu manevralar eklendiğinde, tekrarlayan senkopların %36 gibi belirgin oranda azaldığı gösterilmiştir (Krediet & ark., 2002).

b. İlaç tedavisi, sık ve/veya öngörülemeyen senkop epizotları yaşayan hastalarda, yaşam tarzı değişikliklerine ilave olarak önerilmektedir. Uzun süreli randomize çalışmaların çoğunluğunda, ilaçların birçoğunun faydası gösterilememiştir. Refleks aracılı senkopta bu tedavilerin çoğu genellikle ikinci basamak olarak değerlendirilmektedir.

- i. Alfa-agonistler (olası etki): Kılavuzlar midodrinin kronik kullanımına karşı, olası senkop tetikleyicilerine karşı "cepte tablet" stratejisi şeklinde kullanımını desteklemektedir (Perez-Lugones, Schweikert & Pavia, 2001). Birkaç açık uçlu çalışmada, midodrin kullanımının semptomları azalttığı ve eğik masa testinin negatifleşme olasılığını arttırdığı gösterilmiştir. Bir pediatrik açık uçlu çalışmada midodrin kullanımının senkop olaylarını azaltabildiği gösterilmiştir. Etilefrinin ise nöral aracılı senkopun önlenmesinde faydası gösterilememiştir.
- ii. Fludrokortizon (tartışmalı etki): Pediatrik çalışmalarda tutarsız fayda göstermiş hatta iki çalışmada zararlı olduğu gösterilmiştir. Bugüne kadarki herhangi bir çalışmada yetişkin popülasyondaki faydası değerlendirilmemiştir, fakat Prevention in Syncope Trial (POST) II çalışmasının sonuçları fludrokortizonun yetişkin popülasyondaki etkilerini ortaya koyacaktır.
- iii. Selektif serotonin geri alım inhibitörleri (SSRI) (olası etki): Yüksek düzeyde semptomatik olan hastalarda, özellikle

paroksetinle senkop rekürrenslerinde umut vadeden düzeyde azalmalar gösterilmiştir. Bu sonuç, diğer çalışmalarla desteklenmemiştir. Bunun tersi olarak, fluoksetinin, propranolol ve placebo ile karşılaştırıldığı küçük bir çalışmada, herhangi bir faydası gösterilememiştir.

- iv. Beta blokerler (olasılıkla etkisiz): Başlarda, düşük düzey kanıtlarla tutarsız faydası ortaya konmuş olmakla birlikte, POST I çalışması, orta rekürrens riski olan refleks aracılı senkop hastalarında metoprololün bir fayda sağlamadığını göstermiştir.
- c. Cihaz tedavisi, refleks aracılı senkopta yoğun bir şekilde araştırılmıştır. Nöral aracılı senkop olaylarının büyük çoğunluğunda asistolik duraklamalar izlenmektedir, bunun yanında karotid aşırı duyarlılığının sinüs duraksamalarının ortaya çıkması için bir öngördürücü olduğu bilinmektedir. Randomize çift kör çalışmaların yakın zamanlı bir metaanalizinde, vazovagal senkopu olan hasta popülasyonda kalp pili uygulamasının faydası gösterilmemiştir. Her şeye rağmen, International Study on Syncope of Uncertain Etiology 3 çalışmasında, semptomatik asistolik duraklaması (>3 saniye) ya da asemptomatik duraklaması (>6 saniye) olan vazovagal senkop hastalarında kalp pili uygulanmasının 2 yıllık sürede senkop rekürrensinde ciddi oranda risk azalması (%57) sağladığı gösterilmiştir (Sud & ark, 2007). Benzer şekilde, bradikardinin eşlik ettiği karotid senkopta kalp pili uygulanmasının faydalı olduğu düşünülmektedir. Bu durumda, çift-odacıklı kalp pili uygulanması, tek ventrikül kablosu içeren kalp pili uygulanmasına tercih edilir, fakat atriyal pacing önerilmez.

II. **Ortostatik hipotansiyon hastaları**, daha önce de belirtildiği üzere yönetimi, eğitimi ve yaşam tarzı değişikliklerinden fayda görmektedir. Hastaların durumu olumsuz etkileyen ilaçlardan ve ani pozisyon değişikliklerinden kaçınması önerilir. Ayrıca su ve tuz tüketiminin artırılması, öngörülebilir durumlarda karşı basınç manevralarının uygulanması ve venöz kanın ortostatik göllenmesinin önlenmesi amacıyla kompresyon çoraplarının giyilmesi konuları hastalara vurgulanmalıdır.

- a. Non farmakolojik tedaviden fayda görmeyen OH hastalarında, refleks aracılı senkopa tezat olarak, midodrinin (5-20 mg) kronik kullanımı önerilmektedir.
- b. Fludrokortizon konusunda, semptomları azaltmasıyla ve kan basıncını artırmasıyla ilgili daha zayıf kanıtlar bulunmaktadır. Ek tedaviler nokturnal poliüri tedavisinde dezmopresin, postprandiyal hipotansiyonda oktreotid ve ciddi anemide eritropoietini içerir.

III. **Kardiyak senkop** yönetimi elektrolitik bozukluklarının düzeltilmesiyle başlar (örn., hipomagnezemi ya da hipokalsemiye bağlı uzun QT). Tedavinin devamında ise, aşağıda belirtildiği üzere senkopun altta yatan mekanizması ve/veya nedenine yönelik tedavi uygulanır:

- a. Semptomatik bradiaritmiler ve AV bloklar kalp pili implantasyonu gerektirir. HV İntervalı >100 ms olan hastalarda tam kalp bloğuna ilerleme riski yüksektir ve kalp pili uygulamasından fayda görebilirler. Tek ve çift odacıklı kalp pilleri bradiaritmilerden kaynaklanan ani ölüm ve rekürren senkop riskini azaltmaktadır.
- b. İmplant edilebilen defibrilatörler, malign ya da hayatı tehdit edici ventrikül aritmileri olan, sürekli

monomorfik VT'si ve/veya ciddi sol ventrikül disfonksiyonuyla birlikte açıklanamayan senkopu olan hastalar için en uygun seçenektir (Vardas & ark., 2007).

- c. Antiaritmik tedavinin yaşam süresini uzattığı gösterilmemiş olmakla beraber hastalarda senkop sıklığını azalttığı düşünülmektedir.
- d. HOKM gibi, sağ ya da sol kalp çıkım yolunda tıkanıklık olan hastalar, senkopu tetikleyen yoğun efor gerektiren aktivitelerden uzak durmaları konusunda yönlendirilmelidir ve cerrahi veya perkütan onarım için değerlendirilmelidir.
- e. Miyokard iskemisi kaynaklı yaşamı tehdit edici aritmileri (genellikle polimorfik VT) olan hastalarda koroner revaskülarizasyon güçlü şekilde endikedir.

Prognoz

Acil servise başvuran tüm senkop hastalarının sadece %14'ü ölümcül olmayan ciddi bir sonlanımla karşılaşacak ve sadece %0,7'si bir ay içerisinde öleceklerdir. Refleks senkop ve OH aracılı senkop artmış mortaliteyle ilişkili değildir fakat, senkop olayına bağlı olarak hastalar fiziksel zarar görebilirler. Bunun tersi olarak, kardiyak senkopu ya da bilinmeyen etyolojisi olan hastalarda ani ölüm ve mortalite riski daha yüksektir. Açıklanamayan senkoplarda 3 yıl içerisinde %6-10 ve 5 yıl içerisinde %24 mortalite oranı vardır. Kardiyak senkopun ise, 5 yılda %50 mortalite ve tanı konulan ilk yıl içerisinde %30 mortalite oranı bulunmaktadır.

Senkop genellikle tek atak olarak seyrederken, sadece %20'si tekrarlayıcı şekilde olmaktadır. Vazovagal epizotun tekrarlamasında en önemli öngördürücü, önceki yılda gerçekleşen olay sayısıdır (örn., 0, <2 veya >6 senkop yaşayan hastalar için tekrarlama oranı sırasıyla %7,%22 ve %69'dur). Diğer senkop etyolojileriyle karşılaştırıldığında kardiyak senkopun tekrarlama riski daha yüksektir.

Postural Ortostatik Taşikardi Sendromu (POTS)

Bu sendrom, eğilme ve egzersizle birlikte kalp hızında hızlı ve abartılı bir artış karakterize, etiyolojisi net aydınlatılamamış bir hastalıktır. Hastalar ayrıca ayağa kalktıklarında yorgunluk, dispne ve sersemlik hissedebilirler fakat tipik olarak OH ya da senkop yaşamazlar. Hastalar genellikle 14-45 yaş aralığındadır ve bu hastalıktan ağırlıklı olarak kadınlar etkilenir. Hastaların genellikle, fibromiyalji, kronik yorgunluk sendromu, uyku bozuklukları ve gastrointestinal semptomlar gibi multisistem yakınmaları bulunmaktadır.

- I. **Etyoloji:** POTS'un birbiriyle örtüşen çeşitli etyolojilerden kaynaklandığı, her bireyde ise farklı etyolojilerin değişken katkısının olduğu düşünülmektedir. Ayrıca hastalığın farklı genetik formları olduğu düşünülmektedir.
 - a. Kısmi Disotonomi; sinir sisteminin bazı bölgelerinde otonomik hasar olmasını; sinir sisteminin fonksiyonel olan kısımlarının ise bunu telafi etme çabasını tanımlar.
 - b. Artmış sempatik aktivite; çalışmalar POTS hastalarında artmış arteriyel norepinefrin düzeyleri ve azalmış norepinefrin yıkımı olduğunu göstermiştir.
 - c. Hipovolemi; çalışmalar POTS hastalarında azalmış kan hacmi ve azalmış eritrosit hacmi olduğunu göstermiştir. Bu bulguların sebebi net değildir, fakat bazı hastaların olasılıkla renal denervasyona bağlı olarak renin-anjiyotensin-aldosteron aksında sorun olduğu düşünülmektedir.
 - d. Venöz işlevdeki değişiklikler; POTS olan hastalarda venöz göllenmede artış olduğu ve ayaktaiken kardiyak atım hacminde azalma olduğu gösterilmiştir.

- e. Primer barorefleks anormallikleri; ayaktaiken ortaya çıkabilir ve kan basıncında değişiklik olmaksızın kalp hızında artış olmasına sebep olabilir.

Klinik pratikte, hastalığın iki temel formu tanımlanmıştır; ortostatik stresle sistemik vasküler rezistansın arttırılamadığı disotonomik ya da periferel form ile baroreseptör seviyesinin üzerinde anormal biyogeribildirim mekanizmasıyla hiperadrenerjik ya da santral form.

II. **Tanı:** POTS tanısı için belirlenmiş kriterler mevcut değildir. Diyagnostik kriter olarak karakteristik bulgular, eğik masa testinin ilk 10 dakikasında kalp hızında >30 vuru/dk artış ya da kalp hızının 120 vuru/dk'nın üzerine çıkmasıdır. Ayrıca tanı için otonomik nöropati, santral disotonomi, dehidratasyon ve ilaç etkisi gibi diğer durumların dışlanması önemlidir.

III. **Tedavi:** POTS hastalığının heterojen etyolojisinden dolayı, tedavi zorlayıcı olabilir ve birçok kez farklı şekilde yaklaşmayı gerektirir. Tedavinin değerlendirildiği büyük çaplı kontrollü çalışmalar bulunmamaktadır.

- a. Sıvı alımı, yüksek tuz içeren diyet ve fludrokortizonla hacim artışı semptomları iyileştirebilir.
- b. Midodrin gibi adreno-reseptör agonistleri, temel olarak periferel otonomik denervasyonu olan hastalarda semptomları düzeltebilir, çalışmalar, eğik masa testi sırasında kalp hızı yanıtı ve semptomlarda iyileşme göstermektedir.
- c. Temel olarak hiperadrenerjik semptomları olan hastalar beta bloker tedavisinden fayda görebilir. Plasebo kontrollü, randomize bir çalışmada, düşük doz propranololün (20 mg) taşikardiyi düzelterek semptomlarda azalma sağladığı, fakat yüksek doz propranololün (80mg) semptomları değıştirmedığı ya da kötüleştirdiği saptanmıştır.

- d. Taşikardiyi azaltmak için bir asetilkolinesteraz inhibitörü olan pridostigmin kullanılabilir.
- e. SSRI, klonidin, metildopa ve fenobarbital gibi diğer santral etkili ilaçlar bazı çalışmalarda sınırlı başarılı sağlamışlardır fakat kullanımlarıyla ilgili tecrübe çok sınırlıdır.

Kaynaklar

- Calkins HG, Zipes DP. Hypotension and Syncope. Eds: RB Bonow, DL Mann, DP Zipes, P Libby, E Braunwald. In: Heart disease. A Textbook of Cardiovascular Medicine, 11th Edition, 2018; pp: 848-858. Elsevier Saunders Co,
- Freeman R. Clinical practice. Neurogenic orthostatic hypotension. N Engl J Med. 2008;358(6):615-624. doi:10.1056/NEJMc074189
- Krediet CT & ark. Management of vasovagal syncope: controlling or aborting faints by leg crossing and muscle tensing. Circulation. 2002;106(13):1684-1689. doi: 10.1161/01.cir.0000030939.12646.8f
- Narula OS, Samet P, Javier RP. Significance of the sinus-node recovery time. Circulation. 1972;45(1):140-158. doi:10.1161/01.cir.45.1.140
- Olshansky B, Hahn EA, Hartz VL, Prater SP, Mason JW. Clinical significance of syncope in the electrophysiologic study versus electrocardiographic monitoring (ESVEM) trial. The ESVEM Investigators. Am Heart J. 1999;137(5):878-886. doi:10.1016/s0002-8703(99)70412-6
- Paul M, Gerss J, Schulze-Bahr E, et al. Role of programmed ventricular stimulation in patients with Brugada syndrome: a meta-analysis of worldwide published data. Eur Heart J. 2007;28(17):2126-2133. doi:10.1093/eurheartj/ehm116
- Perez-Lugones A, Schweikert R, Pavia S, et al. Usefulness of midodrine in patients with severely symptomatic neurocardiogenic syncope: a randomized control study. J Cardiovasc Electrophysiol. 2001;12(8):935-938. doi:10.1046/j.1540-8167.2001.00935.x
- Salim, Mubadda A., and Thomas G. Di Sessa. "Effectiveness of fludrocortisone and salt in preventing syncope recurrence in

children: a double-blind, placebo-controlled, randomized trial." *Journal of the American College of Cardiology* 45.4 (2005): 484-488.

- Shen WK, Sheldon RS, Benditt DG, et al. 2017 ACC/AHA/HRS Guideline for the Evaluation and Management of Patients With Syncope: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society [published correction appears in *J Am Coll Cardiol*. 2017 Oct 17;70(16):2102-2104]. *J Am Coll Cardiol*. 2017;70(5):e39-e110. doi:10.1016/j.jacc.2017.03.003
- Solano A, Menozzi C, Maggi R, et al. Incidence, diagnostic yield and safety of the implantable loop-recorder to detect the mechanism of syncope in patients with and without structural heart disease. *Eur Heart J*. 2004;25(13):1116-1119. doi:10.1016/j.ehj.2004.05.013
- Sud S, Massel D, Klein GJ, et al. The expectation effect and cardiac pacing for refractory vasovagal syncope. *Am J Med*. 2007;120(1):54-62. doi:10.1016/j.amjmed.2006.05.046
- Sutton R & ark. Proposed classification for vasovagal syncope. *Eur J Cardiac Pacing Electrophysiol* 1992; 3:180-183
- van Lieshout JJ, ten Harkel AD, Wieling W. Physical manoeuvres for combating orthostatic dizziness in autonomic failure. *Lancet*. 1992;339(8798):897-898. doi:10.1016/0140-6736(92)90932-s
- Vardas PE, Auricchio A, Blanc JJ, et al. Guidelines for cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy: The Task Force for Cardiac Pacing and Cardiac Resynchronization Therapy of the European Society of Cardiology. Developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association. *Eur Heart J*. 2007;28(18):2256-2295.

BÖLÜM IV

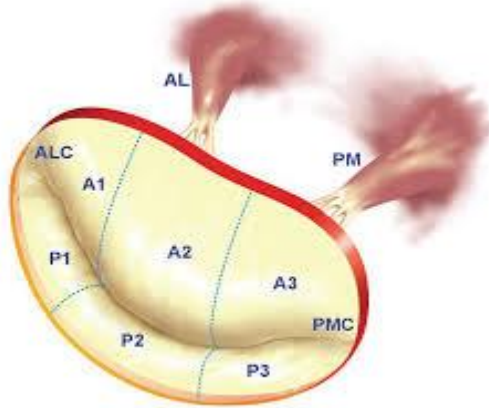
Mitral Kapağa Erişim Yolları

Caner ÇELİK
Dinçer UYSAL

Giriş

Mitral kapak sol atrium ile sol ventrikül arasında bulunan iki yaprakçıktan oluşan atrioventriküler bir kapaktır. İki yaprakçık anterior (aortik) ve posterior (mural) olarak adlandırılır. Bu yaprakçıkların taban kısmı fibromusküler bir yapı olan anulusa bağlıdır. Yaprakçıkların serbest kısımları ise korda tendinea adı verilen yapılar aracılığıyla sol ventrikül duvarından köken alan papiller kaslara bağlanırlar. Bu korda tendinealar sol ventrikülün sistolü esnasında mitral kapağın sol atriuma doğru prolabe olmasını engellerler. Mitral kapağın anterior ve posterior yaprakçıklarının anulusa tutunma bölgeleri anterolateral ve posteromedial kısımda karşılıklı olurlar. Anulusun üçte birini anterior yaprakçık üçte ikisini posterior yaprakçık oluşturur. Fakat posterior kapak daha dar olduğu için iki yaprakçığın yüzey alanı eşittir. Carpentier tarafından anterior

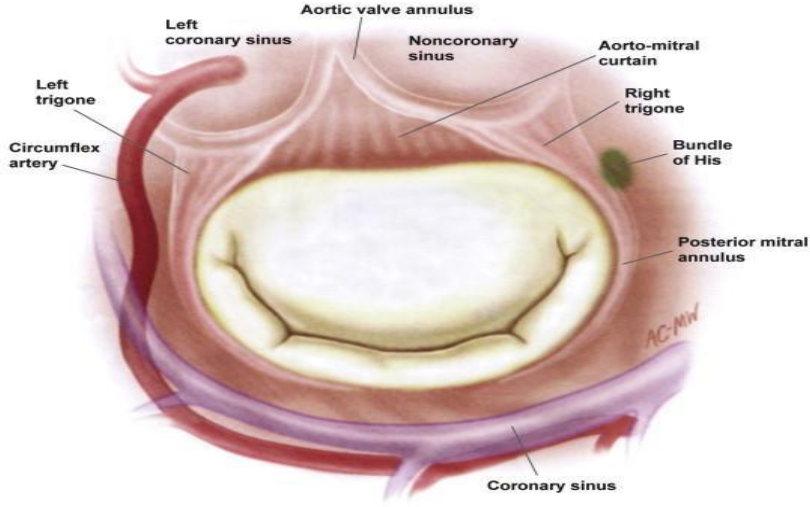
yaprakçık kendi içinde A1, A2, A3 skallopları, posterior yaprakçık ise 2 kleft ile P1, P2, P3 üç kısma (skallopa) ayrılır. (1)



Şekil 1. Mitral kapak skallopları

Mitral kapağın anulusu posterior yaprakçık kısmında bir membran ile sol ventrikül duvarına, anterior yaprakçık kısmında ise aort kapağın sol ve nonkoroner kusplarının arasındaki komissürün altında olan fibröz doku ile devamlılık gösterir. Bu kısma aortiko-mitral bileşke denir. Mitral kapak anulusu aynı zamanda önemli yapılarla komşuluk yapar. Sirkümfleks arter mitral kapak anulusunu posterior kısımdan çevreler. Koroner sinüs ise mitral anulusun posteromedial kısmında seyrederek. Atriyoventriküler düğüm ise mitral Anulusun anterolateral kısmındadır. Bu komşuluklar mitral kapak cerrahisinde hayati önem arz etmektedir.

Mitral kapağın çalışma prensibi aktif bir durum olup kapakçıkların yanı sıra mitral aparat denilen tüm yapıların rolü vardır. Mitral aparat mitral kapakçıklar, mitral anulus, korda tendineler, papiller kaslar, sol atrium ve sol ventrikül duvarından oluşmaktadır. Bu yapılarda herhangi birinin patolojisinde mitral kapak disfonksiyonu gelişir.

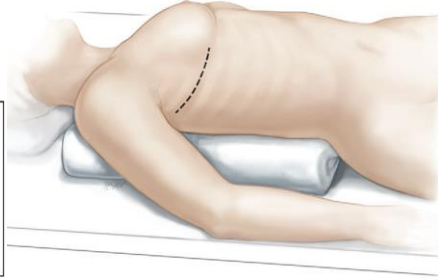
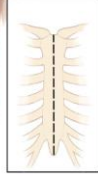
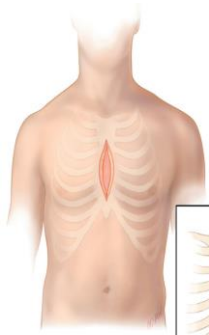


Şekil 2. Mitral kapağın önemli komşulukları

Mitral Kapağa Cerrahi Yaklaşım

Bütün cerrahi operasyonlarda olduğu gibi kalp ve damar cerrahisinde de operasyon alanının cerrah tarafından görülebilirliği çok önemlidir. Cerrahi ekspozur dediğimiz bu kavram tüm ameliyatın seyrinde ve başarısında önemli rol oynar. Mitral kapak cerrahisinde ise daha fazla önem kazanan bu konu cerrahları daha iyi ekspozur nasıl sağlanır konusunda düşünmeye itmiştir. Günümüzde çeşitli tekniklerle mitral kapak cerrahisi için mükemmel ekspozur sağlanabilmekte ve başarılı operasyonlar gerçekleştirilmektedir. Özellikle mitral kapak onarım ameliyatlarında cerrahi ekspozur ameliyatın başarısını belirleyen en önemli faktörlerdendir.

Mitral kapak cerrahisinde en sık sternum orta hattın tam kesilerek (median sternotomi) kalbe ulaşım sağlanır. Rutin olarak aortik, vena cava superior, vena cava inferior, kanülasyonu yapılarak kalp-akciğer makinesine bağlanır. Günümüzde minimal invaziv tekniklerin gelişmesi ile sol veya sağ mini torakotomi kesiler ile de mitral kapak cerrahisi mümkün hale gelmiştir. Artık rutin olarak sağ mini torakotomi ile mitral kapak cerrahisi uygulanmaktadır. (2)



Şekil 3. Median Sternotomi Şekil 4. Sağ mini torakotomi

Kalp-akciğer makinesi bağlanıp kardiyopulmoner baypasa girildiğinde aortaya cross klemp konulur. Hastaya uygun kardiyopleji stratejisi belirlenerek kardiyopleji solüsyonu verilir. Kardiyak arrest geliştikten sonra vena cava superior ve inferior sıkılarak tam kardiyopulmoner baypasa geçilir. Bundan sonraki aşama uygun insizyon ile mitral kapağa ulaşım ve mitral kapak cerrahisidir. Mitral kapağa erişmek için sol atriuma girmenin çeşitli yolları vardır. Hastaya uygun strateji ile avantaj ve dezavantajlar göz önünde bulundurularak bu yollara cerrah karar verir.

Mitral kapağa cerrahi ulaşım

Transventriküler yaklaşım

Bu yaklaşım nadir olarak uygulanmakla birlikte sol ventriküle işlem yapılacak anevrizmatik hastalarda ventrikül insizyonundan mitral kapak cerrahisi yapılabilir. Sol ventrikül insizyonu septuma paralel bir şekilde mitral aparatusa dikkat edilerek apekse doğru yapılmalıdır.

Transaortik yaklaşım

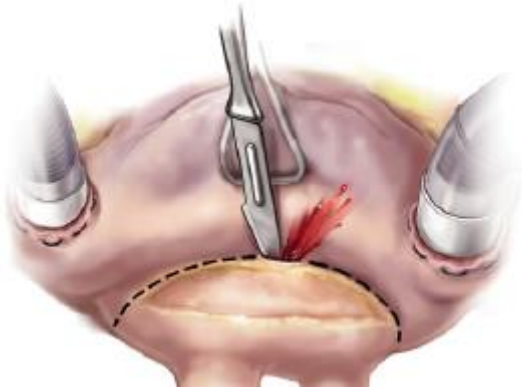
Bu yaklaşım da nadir olarak uygulanmakla birlikte daha önce açık kalp cerrahisi geçirmiş mitral kapak hastalığına ek olarak asendan aort anevrizması bulunan hastalarda kullanılabilir. Dezavantajı ise aortik yaklaşımda mitral kapağın posterior

yaprakçığının ekspozuru kötü olmasından kaynaklı kapak dikişlerinde sorun yaşanması riskinin yüksek olmasıdır.

Sol atrium üzerinden mitral kapağa ulaşım

İnteratriyal oluk yaklaşımı

İnteratriyal oluk (waterstone oluğu) arka kısımdan vena cava superior alt kısmından başlanarak açılır. Kesi inferior pulmoner venin hemen önünden vena kava inferiorun hemen arkasına doğru genişletilebilir. Bu yaklaşım en çok kullanılan yaklaşımdır. Diğer yaklaşımlara göre daha iyi erişim sağlanır ve daha az zarar verici bir yaklaşımdır. (Kaiser)



Şekil 5. İnteratriyal yaklaşım

Bu yaklaşımın dezavantajları ise yağ dokusunun bölgede fazla olmasından kaynaklı açma ve kapama aşamalarında sol atrium içerisine yağ dokularının kaçabilmesi, insizyonun genişletilmesi gerektiğinde vena cava superior arka üst kısmına doğru genişletilirse atriotominin kapatılmasında zorluk yaşanması, kardiyopleji uygulanması gerekirse vena cavalardan bir tanesi gevşetilerek koroner sinüsten gelen venöz kanın sağ kalpte distansiyona yol açmasını engellemek için oksijenatöre döndürülmelidir. Hava embolisi riskini engellemek için sol atrium açılmadan aortaya cross klemp konulmalı. Operasyon sonunda mükemmel deairing yapılmalıdır. Özel ekartörler kullanılarak cerrah için en iyi görüntü

elde edilir. Fakat atrium duvarı hassas ve yırtılma riski olduğundan ekartörü aşırı çekmek atrium duvarında yırtılmaya sebep olabilir. Atriotominin kapatılması sırasında bu yırtıklar ciddi sorunlar doğurabilir. Genellikle tek bir özel ekartör kullanmak yerine iki tane küçük ekartör kullanmak ve cerrahının işlem alanına göre ekartörleri kaydırmak daha güvenli ve iyi görüş alanı sağlar.



Şekil 6. Ekartörler yardımı ile mitral kapak görüş alanı

Transseptal yaklaşım

Bu yaklaşım daha çok mitral hastalığa ek olarak triküspit kapak hastalığı da olan eş zamanlı cerrahi müdahale yapılacak hastalarda kullanılabilir. Ayrıca bu yaklaşım daha önce açık kalp cerrahisi geçirmiş ciddi yapışıkları olan veya küçük sol atriumu olan hastalarda alternatif olarak kullanılabilir. Sağ atrium insizyonu yapıldıktan sonra interatriyal septum fossa ovalisin arkasından yapılarak mitral kapağa ulaşılır. Bu yaklaşımın önemli dezavantajı ise atriyal ritim bozukluğu riskinin yüksek olmasıdır. En yüksek kalıcı pacemaker implantasyon oranı bu yaklaşımdadır.

Superior transseptal yaklaşım

Bu yaklaşım sol atriumu küçük olan hastalarda uygulanabilir. Transseptal yaklaşımın insizyonunun genişletilmiş halidir. Fakat bu yaklaşımda sinüs nod arterinin yaralanma riski yükselir. Yine transseptal yaklaşımda olduğu gibi atriyal ritim bozukluğu riski yüksektir.

Sol atriyal tavan yolu ile yaklaşım

Bu yaklaşım özellikle mini sternotomi ile yapılan operasyonlarda kullanılır. Sol atrium tavanı vena cava superior kısmından başlanıp sol superior vene doğru kesilir. Bu yaklaşım yine daha önce açık kalp cerrahisi geçirmiş ciddi yapışıklıkları olan hastalarda avantajlıdır. Fakat aortaya ve sinüs nod arterine yakınlığı sebebiyle bu yapıların yaralanma riski mevcuttur. Daha küçük bir kesi ile mitral kapağa cerrahi erişim sağlandığı kapatma ve kanama kontrolü işlemleri kolaylıkla yapılabilir. Bir başka dezavantaj ise sol atrium tavanının frajil yapısından kaynaklı yırtılma riskinin yüksek olmasıdır.

Transseptal T-insizyonu ile yaklaşım

Bu yaklaşımda sağ atrium superior vena cava ile olan birleşim yerinden sağ atrium apendiksine doğru kesilir. Septum fossa ovalisin içerisinden paralel şekilde kesildikten sonra fossa ovalisin üst sınırından bu sefer dik olacak şekilde kesilip t şeklinde septum kesilmiş olur. Çok iyi bir mitral kapak ekspozuru sağlamanın yanı sıra koroner sinüs ve av nod yakınlığı sebebiyle bu yapıların yaralanma riski bu yaklaşımın dezavantajıdır.

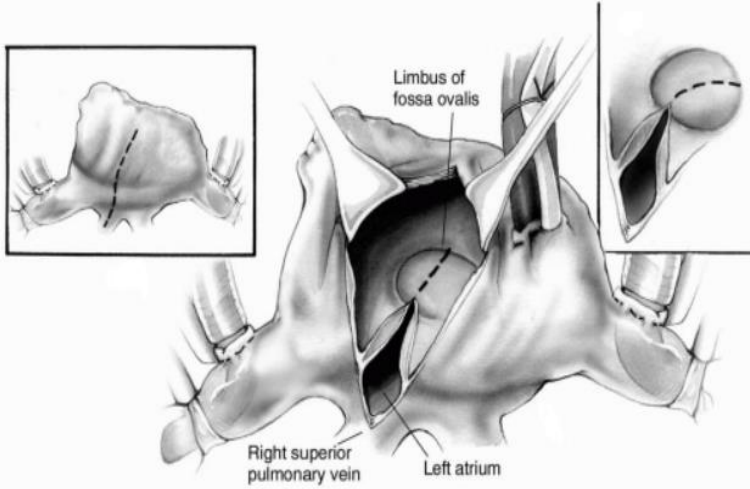
Explante kalpte mitral kapak replasmanı ve ototransplantasyon

Bu yaklaşımda kalp tamamen serbestlenerek dış ortamda mitral kapak replasmanı yapıp daha sonra kalp ototransplante edilir. Takdir edilmelidir ki bu yaklaşım ciddi komplike bir yaklaşım olup literatürde sadece bir olguda uygulanmıştır.

Transatriyal oblik yaklaşım (dubost insizyonu)

Bu yaklaşım daha çok tekrar kalp cerrahisi geçirecek hastalarda ciddi yapışıklıklar varsa ve sol atrium küçükse tercih edilir. Ciddi yapışıklıklar interatriyal oluk yaklaşımda tehlikeli olabilir. Bu yaklaşımda yine aortaya cross klemp konulduktan sonra sağ atrium sağ superior pulmoner ven üzerinden başlanarak oblik şekilde kesilmeye başlanır. Oblik olarak sağ atrium duvarına doğru

kesi devam edilir. Sağ atrium duvar kenarları nazikçe ekarte edildikten sonra interatriyal septum açılarak mitral kapağa ulaşılır. Septum kesisi fossa ovalis limbusunun altına kadar genişletilebilir.



Şekil 7. Transatriyal oblik yaklaşım

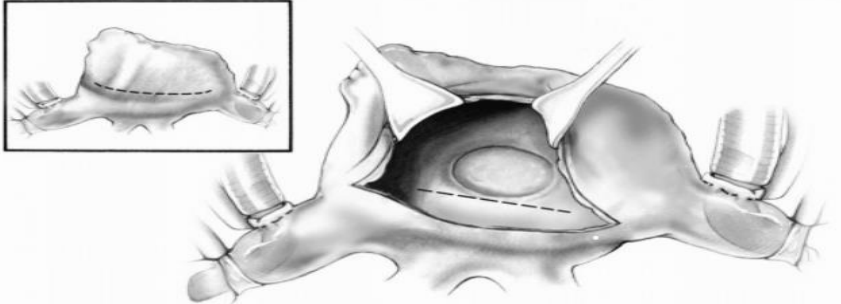
Bu yaklaşımda yapılacak septal insizyon limbusun önüne doğru giderse mitral anulus kesilebilir ve cerrahide başarı oranı düşebilir. Ek olarak atrium üzerindeki kesi çok uzatılırsa transvers sinüste kesi oluşabilir. Bundan dolayı kesi fossa ovalis önüne gelmeden bitirilmelidir. Kesi illaki uzatılacaksa fossa ovalisten aşağıya doğru uzatılabilir. İnteratriyal kesi tamamlandıktan sonra septal duvarlar ekarte edilerek mitral kapak için ekspojuz sağlanmış olur. Transatriyal oblik yaklaşım özellikle kapak onarım planlandığında daha avantajlıdır. (4)



Şekil 8. İnteratriyal septum ekarte edildikten sonra mitral kapak

Transatriyal longitudinal septal yaklaşım

Bu yaklaşım da yine aynı şekilde daha önce geçirilmiş kalp cerrahisine bağlı olan ciddi yapışıklık durumunda kullanılır. Sağ atriumun boyutuna göre oblik veya longitudinal kesi yapılarak interatriyal septum görülür. İnteratriyal septum bu yaklaşımda fossa ovalisin arka kenarından longitudinal şekilde kesilir ve mitral kapak ekspozuru sağlanmış olur. Bu yaklaşımda fossa ovalis arka kısmından yapılan keside mitral anulus zarar görebilir. İnsizyon yapılırken buna dikkat edilerek yapılması gerekmektedir.



Şekil 9. Transatriyal longitudinal septal yaklaşımda interatriyal septum kesi bölgesi

Kaynakça

1. Paç, M., Akçevin, A., Aka, S. A., Buket, S., & Sarioğlu, T. (2004). Kalp ve damar cerrahisi. Baskı, İstanbul: MN Medikal & Nobel, 151-167. 1.
2. Carpentier, A., Adams, D. H., & Filsoufi, F. (2010). Carpentier's reconstructive valve surgery. Elsevier Health Sciences. 2.
3. Kaiser, L., Kron, I. L., & Spray, T. L. (Eds.). (2013). Mastery of cardiothoracic surgery. Lippincott Williams & Wilkins. 3.
4. Khonsari, S., & Sintek, C. (2008). Cardiac surgery: safeguards and pitfalls in operative technique. Lippincott Williams & Wilkins. 4.

