

Non-İskemik Kardiyomiyopatilerde Primer Koruma Amaçlı İmplant Edilebilir Kardiyoverter Defibrilatör İmplantasyonu Endikasyonları

Fuad SAMADOV¹

Giriş

Non-iskemik kardiyomiyopatide (NİKMP) de 5-yıllık mortalitenin %20 olduğu tahmin edilmektedir. Ölümün 1/3'ü ani kardiyak ölüm (AKÖ) olarak gerçekleşir. Semptomlar ilerledikçe hastanın pompa yetersizliğinden ölme ihtimali artmakta ve hastalık ilerledikçe AKÖ riski ile birlikte pompa yetersizliğine bağlı ölüm ihtimali de yükselir. Devamsız ventriküler taşikardi (VT) hastaların %40-60'da izlenmekte, kalp yetersizliği (KY) tedavisinin optimizasyonu ile VT insidansı önemli ölçüde azalmaktadır. İskemikKMP'deprimerprofilaksi amaçlı intrakardiyak defibrilatör (İKD) implantasyonu faydalı olsa da,NİKMP'de aynı endikasyonla İKD'nin ne kadar faydalı olduğu belirsizdir. NİKMP'li hastalar daha iyi prognoza sahip olup, AKÖ riski iskemik KMP ile kıyasla daha azdır.⁽¹⁾ Kılavuzlar sol ventrikülejeksiyon fraksiyonu (SVEF) $\leq$ %35, NYHA sınıf II-III olan ve 1 yıllık yaşam beklentisi olan hastalarda primerprofilaksi amaçlı İKD implantasyonunu önermektedir.⁽¹⁾ ESC kılavuzu bu kriterlere ek olarak en az 3 ay optimal medikal tedavi şartını eklemiştir.⁽²⁾ Ama bu kriterler uygun tarama için yeterli duyarlılık ve özgüllüğe sahip değildir. Hastane dışı kardiyak arrest gerçekleşen hastaların %70'inde SVEF'nin normal olması, mevcut kılavuz önerileri ile bu hastalarda

İKD endikasyonunun olmaması, diğer yandan bu kriterlere dayanarak İKD implante edilmiş NİKMP'libirçok hastada takiplerde herhangi bir aritmik olayın yaşanmamış olması, aynı zamanda implantasyona ve uygunsuz şoklara bağlı morbidite artışı hasta seçimi için daha iyi risk değerlendirilmesi yapılmasını zorunlu kılmaktadır.

Çalışmalar

NİKMP hastalarında primer profilaksi amaçlı İKD implantasyonu bugüne kadar 5 farklı çalışmanın konusu olmuştur. CAT çalışmasına SVEF $\leq$ %30 olan ve yakın zamanda (< 9 ay) NİKMP tanısı almış 104 hasta dahil edilmiştir. Hastaların yalnız %4'ü beta bloker kullanmış, minerelokortikoid reseptör antagonisti (MRA) kullanımı belirtilmemiştir.Ölüm oranlarının beklenenden daha az olması nedeni ile erken sonlandırılmış ve iki kol arasında anlamlı fark tespit edilememiştir.⁽³⁾ **AMIOVIRT çalışması** - SVEF $\leq$ %35, NYHA sınıf I-III, süresiz VT olan NİKMP'li 103 hastanın dahil edildiği bu çalışmada İKD ile amiodaron karşılaştırılmış ve tüm nedenlere bağlı ölüm, kardiyak ölüm ve ya AKÖ açısından gruplar arasında fark tespit edilememiştir.⁽⁴⁾ **DEFINITE çalışması**- SVEF %36'dan az ve süresiz VT veya ventriküler ekstrasistolü olan 456 NİKMP'li hastada

¹ Uzm Dr, Bakı Sağlamlıq Merkezi, Azərbaycan. drfuad84@gmail.com

hastaların seçiminde ne kadar faydalı olduğu şüphelidir. Natif T1 süresi ve ekstrasellüler volüm fraksiyonu NİKMP hastalarında interstisyelfibroz derecesi ile koreledir.⁽¹⁶⁾ Artmış T1 değerleri uygun İKD şoklarını ve devamlı VT'yi predikte etmiştir.⁽¹⁷⁾ T1 haritalamanın KMR'ın rutin parçası olan GGT görüntülemeye ek olarak prediktif değeri bilinmemektedir.

Genetik mutasyonlar -Lamin A/C (LMNA), PLN (fosfolamban), FLNC (filamin) gibi mutasyonlar artmış aritmik ölüm riski ile ilişkilidir ve bu mutasyonların tespit edilmesi İKD implantasyonu kararını etkileyebilir. Özellikle LMNA gen mutasyonu tespit edilmiş NİKMP hastalarında Holter EKG'de süresiz VT, bazal SVEF < %45, erkek cinsiyet ve mutasyon tipi dikkate alınarak İKD profilaksisi önerilmektedir.^(2,3)

Sonuç

İKD NİKMP hastalarında AKÖ'den korunmada etkin olup, SVEF ve NYHA sınıfı İKD endikasyonunu belirleyen en önemli parametrelerdir. NİKMP hastalarında rutin kardiyak değerlendirmeden sonra optimal medikal tedaviye başlanmalı ve KMR, ileri ekokardiyografi teknikleri ve genetik incelemelerle risk değerlendirilmesi yapılmalıdır. LMNA gen mutasyonu saptanmış NİKMP hastalarında klinik risk faktörleri varlığında İKD implante edilmelidir. KRT endikasyonu olan NİKMP hastalarında KRT-Dimplantasyonu önerilmektedir.

Anahtar Kelimeler: ani kardiyak ölüm, implante edilebilir kardiyoverter defibrilatör, non-iskemikkardiyomiyopati

KAYNAKÇA

1. Al-Khatib SM, Stevenson WG, Ackerman MJ, et al. 2017 AHA/ACC/HRS guideline for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Heart Rhythm*. 2018;15:e73-e189.
2. Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Europace* 2015;17:1601-87.
3. Bänsch D, Antz M, Boczor S, et al. Primary pre-

- vention of sudden cardiac death in id- iopathic dilated cardiomyopathy: the Cardiomyopathy Trial (CAT). *Circulation* 2002;105:1453-145.
4. Strickberger SA, Hummel JD, Bartlett TG, et al. Amiodarone versus implantable cardioverter-defibrillator: randomized trial in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy and asymptomatic nonsustained ventricular tachycardia - AMIOVIRT. *J Am Coll Cardiol* 2003;41:1707-1712.
5. Kadish A, Dyer A, Daubert JP, et al. Prophylactic defibrillator implantation in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2004;350:2151-2158.
6. Bardy GH, Lee KL, Mark DB, et al. Amiodarone or an implantable cardioverter-defibrillator for congestive heart failure. *N Engl J Med*. 2005;352:225-37
7. Desai AS, Fang JC, Maisel WH, et al. Implantable defibrillators for the prevention of mortality in patients with nonischemic cardiomyopathy. *JAMA* 2004;292:2874.
8. Køber L, Thune JJ, Nielsen JC, et al. Defibrillator Implantation in Patients with Nonischemic Systolic Heart Failure. *N Engl J Med* 2016;375:1221-30.
9. Golwala H, Bajaj NS, Arora G, et al. Implantable cardioverter-defibrillator for nonischemic cardiomyopathy: an updated meta-analysis. *Circulation* 2017;135:201-203
10. Shadman R, Poole JE, Dardas TF, et al. A novel method to predict the proportional risk of sudden cardiac death in heart failure: Derivation of the Seattle Proportional Risk Model. *Heart Rhythm*. 2015;12:2069-77.
11. Bilchick KC, Wang Y, Cheng A, et al. Seattle Heart Failure and Proportional Risk Models Predict Benefit From Implantable Cardioverter-Defibrillators. *J Am Coll Cardiol*. 2017;69:2606-2618.
12. Haugaa KH, Goebel B, Dahlslett T, et al. Risk assessment of ventricular arrhythmias in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy by strain echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr*. 2012;25:667-673.
13. Beltrami CA, Finato N, Rocco M, et al. The cellular basis of dilated cardiomyopathy in humans. *J Mol Cell Cardiol*. 1995;27:291-305
14. Gulati A, Jabbour A, Ismail TF, et al. Association of fibrosis with mortality and sudden cardiac death in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy. *JAMA*. 2013; 309:896-908.
15. Halliday BP, Gulati A, Ali A, et al. Association Between Midwall Late Gadolinium Enhancement and Sudden Cardiac Death in Patients With Dilated Cardiomyopathy and Mild and Moderate Left Ventricular Systolic Dysfunction. *Circulation*

on.2017;135:2106-2115.

16. Aus dem Siepen F, Buss SJ, Messroghli D, et al. T1 mapping in dilated cardiomyopathy with cardiac magnetic resonance: quantification of diffuse myocardial fibrosis and comparison with endomyocardial biopsy. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2015; 16:210–216.
17. Chen Z, Sohal M, Voigt T, et al. Myocardial tissue characterization by cardiac magnetic resonance imaging using T1 mapping predicts ventricular arrhythmia in ischemic and non-ischemic cardiomyopathy patients with implantable cardioverter-defibrillators. *Heart Rhythm*. 2015; 12:792–801