

# Hafif Zincir Kardiyak Amiloidozda Prematür Ventriküler Kontraksiyon ve Non-sustained Ventriküler Taşikardinin Prognostik Önemi

Dr. İrem Çamlıbel Al

## Hafif Zincir Kardiyak Amiloidozda Prematür Ventriküler Kontraksiyon ve Non-sustained Ventriküler Taşikardinin Prognostik Önemi Prognostic Implications of Premature Ventricular Contractions and Non-sustained Ventricular Tachycardia in Light-chain Cardiac Amyloidosis

Chen Z, et al. *Europace* (2024) 26, 1–11. <https://doi.org/10.1093/europace/euae0663>

Dr. İrem Çamlıbel Al

Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı

Miyokardiyumda amiloid fibrillerin hücre dışı birikimiyle karakterize olan kardiyak amiloidoz (KA), sıklıkla olumsuz klinik sonuçlarla ilişkilidir. Hastalığın iki ana formu vardır; hafif zincir amiloidozu (AL-KA) ve transtiretin amiloidozu (ATTR). Her ikisi de elektromekanik yeniden şekillenme ve çeşitli aritmiler için substrat sağlar. AL-KA hastalarında sıklıkla ventriküler aritmiler (VA) gelişir ve prognozu daha kötüdür. Bu hastalarının %5-27'sinde non-sustained ventriküler taşikardi (NSVT), %72'sinde prematür ventriküler kontraksiyon (PVC) raporlanmıştır. Kalp yetersizliği (KY) ve ani kardiyak ölüm (AKÖ), AL-KA hastalarında kardiyak ölümün iki ana nedenidir. Bu nedenle hayatı tehdit eden VA ve AKÖ açısından yüksek risk altındaki hastaların belirlenmesi klinik olarak önemlidir. Bu çalışmada orta-ileri düzeyde yeni tanı almış AL-KA'lı geniş hasta kohortunda NSVT ve PVC'lerin prognostik etkisinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Şubat 2014 ve Aralık 2020 arasında modifiye Mayo evre II-IIIa-IIIb AL-KA tanısı alan ve ilk hastane yatışında 24 saat holter takibi yapılan 143 hasta retrospektif olarak çalışmaya dahil edilmiştir. Ortalama yaş 60,4 olup hastaların %64'ü erkektir. Çalışmanın birincil sonlanım noktası, takip sırasında hayatı tehdit eden VA/AKÖ saptanması olarak tanımlanmış ve kardiyak arrest sonrası başarılı resüsitasyon AKÖ'ye eşdeğer kabul edilmiştir. Çalışmanın ikincil sonlanım noktası kardiyak ölümdür. İlk hastane yatışında, 143 hastanın 12'si; hayatı tehdit eden VA/AKÖ (n=7) veya son dönem KY (n=5) nedeniyle ölmüştür. Geri kalan 131 hasta taburcu edilmiş ve ortalama 24,4 ay takip edilmiştir. 143 hastanın 132'sinin (%92,31) holterinde PVC, 50'sinin (%34,97) holterinde NSVT saptanmıştır. Takip esnasında 71 hastada kardiyak ölüm ve 15 hastada hayatı tehdit eden VA/AKÖ meydana gelmiştir.

Hastalar klinik öykü, hastaneye yatış ve takip sırasındaki olaylar temel alınarak üç grupta analiz edilmiştir. 54 hasta VA/AKÖ veya kardiyak ölüm yaşamamıştır (Grup I). 61 hasta VA/AKÖ yaşamadan kardiyak ölüm yaşamıştır (Grup II). 28 hasta en az bir kez VA/AKÖ yaşamıştır (Grup III). Bu gruplar Mayo evresi, klinik, biyokimyasal ve ekokardiyografik parametreler ile analiz edilmiştir. Grup III hastalarının holterinde PVC ve NSVT kayıtları, diğer gruplara göre, anlamlı derecede daha yaygın saptanmıştır. Grup I ve II arasında anlamlı bir fark saptanmamıştır. Öte yandan, Grup II ile karşılaştırıldığında, Grup III'te senkop öyküsü (P=0,045) daha fazla ve sol ventrikül end-diastolik çap (LVEDD) (P=0,046) daha geniş bulunmuştur. Senkop öyküsü (P=0,050), Mayo evresi (P=0,051), NT-proBNP düzeyi (P=0,039) ve LVEDD (P=0,035) VA/AKÖ varlığı ile anlamlı düzeyde ilişkilidir.

NSVT (HR:13,57, %95 GA:3.06–60.18, P < 0.001), PVC sayısı (HR: 1.46, 95%GA: 1.15–1.86, P = 0.002) ve PVC yükü (HR:1.43 95%GA:1.14–1.80, P = 0.002) hayatı tehdit eden VA/AKÖ gelişen hastaları tanımlamada, Mayo sınıflamasının performansından daha iyi, bağımsız prediktörler olarak saptanmıştır.

PVC sayısı kendi içinde kademeli olarak üç ayrı gruba ayrılmış, kardiyak ölüm ile ilişkisi analiz edilmiştir. En yüksek 1/3'lük dilimdeki PVC sayısına sahip grup Mayo evresine göre tekrar analiz edilmiştir. Bu grupta PVC sayısı (HR: 2.33, 95%GA: 1.27–4.28, P = 0.006) ve PVC yükü (HR: 2.58, 95%GA: 1.42–4.69, P = 0.002) Mayo evresinden bağımsız olarak kardiyak ölüm ve daha kısa hayatta kalma süresi ile ilişkilendirilmiştir. NSVT olan (17,8 ay) ve olmayan (23,4 ay) hastalar kardiyak ölüm açısından değerlendirildiğinde medyan sağ kalımda anlamlı fark saptanmamıştır (P=0,07).

Bu çalışma AL-KA hastalarında 24 saatlik holterde PVC sayısı, PVC yükü ve NSVT saptanmasıyla VA/AKÖ ve kardiyak ölüm riski arasındaki ilişkiyi kapsamlı bir şekilde değerlendiren ilk çalışmadır. Holter izleminin AL-KA hastalarında risk sınıflamasını iyileştirmede, risk altındaki hastaların belirlenmesinde ve VA/AKÖ'nün önlenmesinde uygun maliyetli bir araç olduğunu desteklemektedir. Bu çalışmada VA/AKÖ yaşayan hastalarda, diğer hasta gruplarıyla karşılaştırıldığında, anlamlı derecede daha yüksek PVC sayısı, PVC yükü ve NSVT saptanmıştır. Buna rağmen ICD tedavisinden fayda görebilecek KA hastaların tespit edilmesinde günümüzde hala zorluk yaşanmaktadır. Bu sebeple daha büyük örnekleme sahip prospektif çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır.