



# Uzun QT Sendromlu ve Kardiyomiyopati Bir Hastada Kardiyak Denervasyon İçin Anestezi Uygulaması

## Anaesthesia Application for Cardiac Denervation in a Patient with Long QT Syndrome and Cardiomyopathy

Ümit Karadeniz, Aslı Demir, Rabia Koçulu

*Türkiye Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anestezi Kliniği, Ankara, Türkiye*

Uzun QT sendromu, elektrokardiyografide uzamış QT aralığının olduğu, senkop, kalp durması veya ani ölüme neden olabilen ventrikül aritmilerine yatkınlık yapan kalıtsal bir hastalıktır. Kardiyomiyopati ve pulmoner hipertansiyon hastalığı anestezi yönetimi açısından risk teşkil etmektedir. Bu sunumda kalıtsal QT sendromlu, kardiyomiyopati ve pulmoner hipertansiyonu olan bir hastaya yapılan torasik denervasyon ameliyatında tek akciğer ventilasyonu, pacemaker-implante edilebilen kardiyoverter-defibrilatör (İCD) ve anestezi yönetimi süreçlerini vurguladık.

**Anahtar kelimeler:** Uzun QT sendromu, ketamin, kardiyomiyopati, implante edilebilir kardiyoverter-defibrilatör, tek akciğer ventilasyonu, ICD

Long QT syndrome is a congenital disorder that is characterized by a prolongation of the QT interval on electrocardiograms and a propensity to ventricular tachyarrhythmias, which may lead to syncope, cardiac arrest or sudden death. Cardiomyopathy and pulmonary hypertension diseases have additional risks in anaesthesia management. In this study, we emphasize on one lung ventilation, pacemaker-implantable cardioverter-defibrillator and the anaesthesia management process in a patient with long QT syndrome, cardiomyopathy and pulmonary hypertension who underwent thoracic sympathectomy.

**Keywords:** Long QT syndrome, ketamine, cardiomyopathy, implantable cardioverter-defibrillator, one lung ventilation, ICD

### Giriş

Uzun QT sendromu miyokard aksiyon potansiyelinin repolarizasyon fazını etkileyen iyon kanallarının işlev bozukluğudur. Karakteristik bulguları elektrokardiyografide (EKG) uzamış QT aralığı ( $QT_c > 0,44$  sn) ve T dalgası değişiklikleri ile, egzersiz veya duygulanımla ortaya çıkan torsade de pointes (TdP) tipi ventrikül taşikardisi sonucu senkop veya ani ölümdür. İyon kanallarının işlev bozukluğu kalıtsal ve edinsel olabilir. QT aralığını uzatan ilaçlar kullanılması veya elektrolit dengesinin bozukluğu ile edinsel formu ortaya çıkar. Kalıtsal tipine ise miyosit membranındaki iyon kanallarının kodlayan bazı genlerdeki mutasyonların neden olduğu bilinmektedir (1, 2).

Hayatı tehdit eden aritmiler gelişmesi nedeniyle bu hastalara QT mesafesini uzatan ilaçlardan uzak durulması önerilir. Tedavide yüksek doz beta bloker uygulaması ve implante edilebilir kardiyoverter defibrilatör (İCD) takılması gerekir. Seçilmiş olgularda sempatik gangliyon denervasyonu yapılır. İntraoperatif dönemde QT mesafesinin anestetiklerden etkilenmesi, İCD'nin elektrokoter ve diğer elektrikli aletlerle etkileşimi idameyi zorlaştırır.

Literatürde uzun QT sendromunda anestezi yönetimi ile ilgili çok sayıda vaka bildirilmiştir. Ancak eş zamanlı olarak kardiyomiyopatisi ve pulmoner hipertansiyonu olan, İCD'si yerine otomatik eksternal defibrilasyon kullanılan ve tek akciğer ventilasyonu ile anestezi yönetimi sağlanan bir kardiyak denervasyon olgusuna literatürde rastlanmamıştır.

Bu sunumda kalıtsal QT sendromlu, kardiyomiyopati (KMP) ve pulmoner hipertansiyonu (PHT) olan medikal tedaviye rağmen aritmileri azalmayan bir olguya planlanan torasik denervasyon ameliyatında tek akciğer ventilasyonu, pacemaker-İCD ve anestezi yönetimi süreçleri vurgulanacaktır.

### Olgu Sunumu

On dokuz yaşında, 55 kg. genç kadın hasta yaklaşık 10 yıl önce çabuk yorulma, halsizlik ve nefes darlığı şikayetleriyle hastanemize başvurmuştur. Yapılan tetkiklerinde non-kompakşın dilate kardiyomiyopati, 2.derece mitral yetmezlik ve pulmoner

Tablo 1. Hastanın intraoperatif hemodinamik ve laboratuvar bilgileri

	İndüksiyon öncesi	İndüksiyon sonrası	30. dk	60. dk	90. dk	120. dk
SAP (mmHg)	110	100	95	98	88	92
DAP (mmHg)	70	65	60	62	55	59
KH (atım dk <sup>-1</sup> )	90	88	75	78	68	70
CO	4	3,4	3,1	3,6	4,1	4
SVV	7	9	3	4	3	5
SpO <sub>2</sub> (%)	95	99	99	99	99	99
CVP (mmHg)	-	12	13	13	13	13
Sodyum (mmol lt <sup>-1</sup> )	137	137	139	141	140	138
Potasyum (mmol lt <sup>-1</sup> )	4,1	4	4,2	4,1	4,1	4
Kalsiyum (mmol lt <sup>-1</sup> )	1,11	1,1	1	0,95	0,98	1
Glukoz (mg dL <sup>-1</sup> )	112	110	115	118	116	120

SAP: sistolik arter basıncı; DAP: diyastolik arter basıncı; KH: kalp hızı; CO: kalp debisi; SVV: atım hacmi değişimleri; SpO<sub>2</sub>: nabız oksimetresi ile elde edilen arter oksijen saturasyonu

hipertansiyon tanısı konan hastanın soy geçmişinde iki kardeşinde daha dilate KMP olduğu, iki dayısının genç yaşta aniden öldüğü saptanmıştır. Kalp ilaçları başlanan ve takibe alınan hastanın 2008 yılında ani bayılma ve bilinç kaybı şikayetleri başlamış bunun üzerine yapılan ileri tetkiklerinde kalıtsal uzun QT sendromu tanısı konmuş ve İCD yerleştirilmiştir. Çarpıntıları devam eden hastanın, 2012 yılında elektrofizyolojik çalışmayla (EPS) 3 farklı ekstra atım odağına radyofrekans ablasyon işlemi yapılmıştır. Tıbbi tedavi (tolere edebildiği en yüksek doz beta bloker dahil) ve EPS'ye rağmen sık devam eden ventrikül ekstrasistolü ve torsades de pointes ritmi nedeniyle İCD sürekli aktif olduğundan hastanın günlük yaşamı bozulmuştur. Olgu kalp nakli konseyinde non-kompakşın dilate KMP ve kalıtsal uzun QT sendromu nedeniyle transplantasyon- ventrikül destek cihazı listesine alınmıştır. Bu sırada hastaya sol kardiyak sempatektomi, denervasyon ameliyatı yapılmasına karar verilmiştir. Polikliniğimizde değerlendirilip gerekli hazırlıklar tamamlandıktan sonra premedikasyon yapılmadan ameliyathaneye alınan hastaya 12 derivasyonlu elektrokardiyografi, nabız oksimetresi, invazif radial arter basınç ve FloTrac cihazı ile kalp debisi monitörizasyonu yapıldı. Bu sırada hastanın emosyonel stres ile oluşabilecek aritmilere karşı ameliyathaneye sadece aktif görevli kişiler alındı, hemşirelerin malzeme hazırlığı ertelendi, odada mümkün olduğunca sessiz ve rahatlatıcı bir ortam yaratıldı. Girişimin başında ICD'nin ventrikül taşikardisi ve fibrilasyon tedavi özelliği kapatılarak; pacemaker fonksiyonu alt hız 50 atım dk<sup>-1</sup> VVI moduna alındı. Peroperatif dönem boyunca gelişebilecek tehlikeli aritmilere karşı, 45 derece baş yukarı supin pozisyonunda ve steril örtüler altında eksternal defibrilasyon uygulaması erken ve etkili olamayabilirdi. Bu nedenle daha pratik ve etkin bir yöntem olarak otomatik eksternal defibrilatör (AED) pedleri yapılandırıldı. QT mesafesini uzattığı düşünülen inhalasyon anestetikleri yerine total intravenöz anestezi teknikleri tercih

edildi, indüksiyonda 300 mcg fentanil, 3 mg midazolam, 50 mg rokuronyum ve 0,5 mg kg<sup>-1</sup> ketamin titre edilen dozlar da uygulandı. İdamede 40 dk aralıklarla 3 mcg kg<sup>-1</sup> fentanil, 0,03 mg kg<sup>-1</sup> midazolam, 0,3 mg kg<sup>-1</sup> rokuronyum ve %50 O<sub>2</sub>-hava karışımıyla devam edildi. Sempatik uyarıya neden olmadan tek seferde sol çift lümenli tüp yerleştirilerek entübe edilen hastaya daha sonra sol tarafta pacemaker pedleri olduğundan sağ internal juguler ven ve mesane kateterizasyonu yapıldı. Ardından 45 derecelik baş yukarı ve supin pozisyonu verilen hastada sol kol askıya alındı. Sol akciğer söndürüldükten sonra sol ön aksiller hat 4. interkostal aralık hizasından kamera ve işlem portları yerleştirildi. Tek akciğer ventilasyonu (TAV) sırasında sağ akciğere 7 mL kg<sup>-1</sup> soluk hacmi ve 5 cm H<sub>2</sub>O pozitif soluk sonu basıncı uygulandı. Sol torakal sempatik zincir T1-4 seviyesinde izlendi, çevre dokulardan diseksiyon ve ardından eksize edildi. Olası aksesuar sinirler koterize edildikten sonra dren yerleştirilip insizyon kapatıldı. Cerrahlar tarafından insizyon bölgesindeki interkostal sinirlere Bupivakain enjeksiyonu yapıldı. Cerrahi işlemin bitmesini takiben hasta çift akciğer ventilasyonuna alındı, pozisyon düzeltildi ve Sugammadex kullanılarak konforlu şekilde ekstübe edildi. Tek akciğer ventilasyonu uygulandığı dönem içerisinde karbondioksit ve oksijen parsiyel basınçları normal seviyelerde seyretti. Kan gazı incelemesi ile periyodik olarak elektrolit ve kan şekeri değerleri izlendi, normotermi, normovolemi sağlandı. Girişim boyunca EKG değişikliği, defibrilasyon ihtiyacı, hemodinamik değişiklik olmadı (Tablo 1). Ameliyat sonunda 25 mcg iv fentanil ile analjezi sağlandı, yoğun bakım ünitesinde kaldığı süre boyunca fazla ağrı şikayeti olmayan hastaya ilerleyen dönemde sadece bir kez daha 25 mcg fentanil yapıldı. Ameliyathanede ekstübasyon sonrası ICD tekrar aktif hale getirildi, pacemaker ayarları yapılarak yoğun bakıma alındı. Hasta halen kardiyoloji kliniğinde sorunsuz şekilde izlenirken, bu sunumun yapılabilmesi için bilgilendirilip onamı alındı.

## Tartışma

Uzun QT sendromlu olgularda anestezi uygulaması yüksek risk taşır (3-5). Benzer olarak dilate KMP olgularında da anestezi uygulaması riskli ve komplikedir (6). Bu olguda ketamin, efedrin, adrenalin gibi sempatik aktivasyonu arttıracak ilaçların kullanılması tehlikeli aritmiler oluşturabilir. Diğer taraftan dilate KMP nedeniyle ventrikül fonksiyonları sınırda olan hastada anestezi indüksiyonunda gelişebilecek hipotansiyon-bradikardiyi önlemek açısından bu ilaçlar önem arz etmektedir. Bu nedenle indüksiyonda uzun QT sendromu için güvenli olduğu düşünülen midazolam-fentanil ikilisi artan dozlarda ve yavaş uygulanırken, 0,5 mg kg<sup>-1</sup> ketamin stabil bir arter basıncı sağlandı (7). Literatürde uzun QT sendromunda ketamin kullanımından kaçınılması önerilse de bu hastada tek başına ve yüksek doz kullanılmadığı için sempatik aktivasyon görülmedi (8). Kalp yetmezliği olan olguda anestetiklerin miyokardı deprese edici etkilerini dengelemek açısından kullanımı hemodinamik açıdan olumluydu.

Tek akciğer ventilasyonu (TAV) için çift lümenli tüp yerleştirilmesi sırasında havayolunun uyarılması hemodinamik reaksiyonlara neden olabilir. Sempatik uyarı uzun QT sendromunda tehlikeli aritmilere neden olabilirken, parasempatik uyarı yetmezlikli miyokardı iyice deprese edebilir, oksijen sunumu iyice bozabilir. Ayrıca tek akciğer ventilasyonu ile ameliyatın ilerleyen dönemlerinde hipoksi, hiperkarbi, asidoz gelişimi, aşırı yüksek havayolu basınçları gibi sempatik uyarı yapacak ve miyokardın performansını bozacak problemler yaşanabilir. Bütün bu nedenlerle olguda çift lümenli tüpün yerleşimi ve devamında TAV uygulamasında ventilasyon parametreleri ve kan gazı analizleri yakın takip edildi ve bir problem yaşanmadı.

Devamlı İCD şoku ihtiyacı olan bu genç hastada, ameliyat olmanın getirdiği endişenin yanı sıra anestezi ilaçları, havayolu enstrümantasyonu, TAV, cerrahi stres ile inflamatuvar yolların aktivasyonu, elektrolit dengesizliği gibi birçok süreç malign aritmileri kolayca başlatabilir. Bu nedenle İCD'nin durdurulması katastrofik sonuçlara yol açabilir. Diğer yandan İCD aktif halde bırakılsa elektromekanik interferans oluşabilir. Polimorfik ventriküler taşikardi gelişmesi durumunda cerrahi örtülerin açılması, steril şeffaf cerrahi örtünün sökülmesi, torakların çıkarılması, oturur pozisyonda kaşıkların konuşlandırılması defibrilasyon için vakit kaybettirici olabilir. Yüksek torsades pointes ve ventrikül fibrilasyonu riski olan hastalarda intraoperatif dönemde eksternal ped yerleştirilerek yapılan OED yaklaşımı önerilen uygulamadır (9). Bütün bu nedenlerden dolayı böyle bir hasta için en uygun yaklaşımın otomatik eksternal defibrilatör olduğuna karar verildi. Ameliyathaneye getirilen OED cihazının çalıştığı test edildikten sonra pedler yerleştirildi. Böylece hastaya cerrahi saha kirlenmeden, kısa sürede, etkin defibrilasyon uygulanabilecekti. Uygun pozisyon ve hazırlıklar sonrası cerrahi başlatıldı, intraoperatif dönem boyunca herhangi bir malign aritmi gelişmedi. Girişim sonunda hastanın pacemaker'ı ve İCD'si yeniden aktive edildi.

Videotorakoskopi ile denervasyon yapılacak uzun QT'li hastalarda torakal epidural anestezi (TEA) yaklaşımı da bir seçenektir (9, 10). Torakal epidural anestezi ile kalp hızı, ortalama arter basıncı, santral ven basıncı, kalp indeksi gibi hemodinamik parametreler üzerine minimal etki gözlenmiş, hastalar tarafından iyi tolere edildiği söylenmiştir (11). Biz bu olguda hastanın uyumsuzluğu, rahat pozisyon verilememesi, cerrahinin çift lümenli tüp isteği nedenleri ile bu seçeneği düşünmedik.

## Sonuç

Uzun QT sendromu ve dilate KMP hastalarının anestezi oldukça hassas yönetim gerektirir. Bu iki ağır klinik durum bir araya geldiğinde ise çok daha özenli bir intraoperatif yaklaşıma ihtiyaç vardır. Sunulan olguda bilinen öykü, multidisipliner preoperatif hazırlık, dikkatli bir anestezi planı ile sorunsuz bir ameliyat gerçekleştirildi.

**Hasta Onamı:** Yazılı hasta onamı bu olguya katılan hastadan alınmıştır.

**Hakem Değerlendirmesi:** Dış bağımsız.

**Yazar Katkıları:** Fikir - A.D., Ü.K.; Tasarım - A.D., Ü.K.; Denetleme - A.D., Ü.K.; Kaynaklar - A.D., Ü.K., R.K.; Malzemeler - A.D., Ü.K., R.K.; Veri Toplanması ve/veya İşlemesi - A.D., Ü.K., R.K.; Analiz ve/veya Yorum - A.D., Ü.K., R.K.; Literatür Taraması - A.D., Ü.K., R.K.; Yazıyı Yazan - A.D., Ü.K., R.K.; Eleştirel İnceleme - A.D., Ü.K., R.K.; Diğer - A.D., Ü.K., R.K.

**Çıkar Çatışması:** Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

**Finansal Destek:** Yazarlar bu çalışma için finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

**Informed Consent:** Written informed consent was obtained from patient who participated in this case.

**Peer-review:** Externally peer-reviewed.

**Author Contributions:** Concept - A.D., Ü.K.; Design - A.D., Ü.K.; Supervision - A.D., Ü.K.; Resources - A.D., Ü.K., R.K.; Materials - A.D., Ü.K., R.K.; Data Collection and/or Processing - A.D., Ü.K., R.K.; Analysis and/or Interpretation - A.D., Ü.K., R.K.; Literature Search - A.D., Ü.K., R.K.; Writing Manuscript - A.D., Ü.K., R.K.; Critical Review - A.D., Ü.K., R.K.; Other - A.D., Ü.K., R.K.

**Conflict of Interest:** No conflict of interest was declared by the authors.

**Financial Disclosure:** The authors declared that this study has received no financial support.

## Kaynaklar

1. Viskin S. Long QT syndrome and torsade de pointes. Lancet 1999; 354: 1625-33. [CrossRef]
2. Camm AJ, Janse MJ, Roden DM, Rosen MR, Cinca J, Cobbe SM. Congenital and acquired long QT syndrome. Eur Heart J 2000; 21: 1232-7. [CrossRef]

3. Das SN, Kiran U, Saxena N. Perioperative management of long QT syndrome in a child with congenital heart disease. *Acta Anaesthesiol Scand* 2002; 46: 221-3. [\[CrossRef\]](#)
4. Ponte J, Lund J. Prolongation of the Q-T interval (Romano-Ward syndrome): anaesthetic management. *Br J Anaesth* 1981; 53: 1347-9. [\[CrossRef\]](#)
5. Richardson MG, Roark GL, Helfaer MA. Intraoperative epinephrine-induced torsades de pointes in a child with long QT syndrome. *Anesthesiology* 1992; 76: 647-9. [\[CrossRef\]](#)
6. Kaur H, Khetarpal R, Aggarwal S. Dilated cardiomyopathy: an anaesthetic challenge. *J Clin Diagn Res* 2013; 7: 1174-6. [\[CrossRef\]](#)
7. Joseph-Reynolds AM, Auden SM, Sobczyk WL. Perioperative considerations in a newly described subtype of congenital long QT syndrome. *Paediatr Anaesth* 1997; 7: 237-41. [\[CrossRef\]](#)
8. Kies SJ, Pabelick CM, Hurley HA, White RD, Ackerman MJ. Anesthesia for patients with congenital long QT syndrome. *Anesthesiology* 2005; 102: 204-10. [\[CrossRef\]](#)
9. Owczuk R, Wujtewicz MA, Zienciuk-Krajka A, Lasińska-Kowara M, Piankowski A, Wujtewicz M. The influence of anesthesia on cardiac repolarization. *Minerva Anesthesiol* 2012; 78: 483-95.
10. Mahajan A, Moore J, Cesario DA, Shivkumar K. Use of thoracic epidural anesthesia for management of electrical storm: a case report. *Heart Rhythm* 2005; 2: 1359-62. [\[CrossRef\]](#)
11. Bourke T, Vaseghi M, Michowitz Y, Sankhla V, Shah M, Swapna N, et al. Neuraxial modulation for refractory ventricular arrhythmias: value of thoracic epidural anesthesia and surgical left cardiac sympathetic denervation. *Circulation* 2010; 121: 2255-62. [\[CrossRef\]](#)