

# Intracardiac defibrillator application in a 14-year old case with thalassemia major, in whom ventricular fibrillation and ventricular tachycardia episodes were determined

Ventriküler fibrilasyon ve ventriküler taşikardi atakları saptanan 14 yaşında bir talasemi majör olgusunda intrakardiyak defibrilatör uygulaması

Ayşe Sülü<sup>1</sup>, Derya Aydın Şahin<sup>1</sup>, Osman Başpınar<sup>1</sup>, Ali Bay<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Division of Pediatric Cardiology, Faculty of Medicine, Gaziantep University, Gaziantep, Turkey

<sup>2</sup>Division of Pediatric Hematology, Faculty of Medicine, Gaziantep University, Gaziantep, Turkey

## Abstract

Major causes of morbidity and mortality in children with thalassemia major are dysrhythmias and heart failure. Heart failure based on cardiac iron accumulation is seen quite often; whereas, dysrhythmias due to cardiac arrest is rare. The most common cardiac pathology is dilated cardiomyopathy with restrictive feature, and common dysrhythmia is atrial fibrillation. Ventricular dysrhythmias in adult patients with serious iron load have also been reported, but no study on the incidence of ventricular dysrhythmias in pediatric patients could have been found. It was the objective of the present study to emphasize that ventricular fibrillation and/or ventricular tachycardia could develop in children with thalassemia major by presenting a 14-year-old male patient, who was followed for thalassemia major presenting with ventricular fibrillation, whose holter recordings identified ventricular tachycardia which was uncontrolled by medical therapy, and on whom intracardiac defibrillator therapy was performed.

**Keywords:** Thalassemia major, ventricular tachycardia, sudden cardiac death, intracardiac defibrillator

## Öz

Talasemi majörlü çocuk hastalarda, kalp yetersizliği ve disritmiler morbidite ve mortalitenin önemli nedenleridir. Kardiyak demir birikimine bağlı kalp yetersizliği oldukça sık, disritmiye bağlı kardiyak arrest nadir olarak görülmektedir. En sık görülen kardiyak patoloji restriktif özelliklerle birlikte olan dilate kardiyomiyopati ve sık görülen disritmi atrial fibrilasyondur. Erişkin hastalarda ciddi iyon yüklenmelerinde ventriküler disritmiler de bildirilmiştir, ancak çocuk hastalarda ventriküler disritmi sıklığı ile ilgili çalışma bulunamamıştır. Talasemi majör tanısı ile takip edilen, geçirilmiş ventriküler fibrilasyon atağı sonrası yapılan 24 saatlik Holter kayıtlarında saptanan ventriküler taşikardi atakları medikal tedavi ile kontrol altına alınamayan, bu nedenle intrakardiyak defibrilatör tedavisi uygulanan, 14 yaşında bir erkek hasta sunularak, talasemi majörlü çocuklarda da ventriküler taşikardi ve/veya fibrilasyon ataklarının gelişebileceğini vurgulamak amaçlanmıştır.

**Anahtar kelimeler:** Talasemi majör, ventriküler taşikardi, ani kardiyak ölüm, intrakardiyak defibrilatör

## Giriş

Talasemi majör, sık görülen ve eritrosit yaşam süresinin kısalması ile karakterize bir hemoglobinopatidir. Hastalarda morbidite ve mortalitenin en önemli nedeni kardiyak demir birikimine bağlı kalp yetersizliği ve disritimlerdir. Şelasyon tedavisi öncesi hastaların kalp yetersizliği semptomları görüldükten sonra ortalama yaşam süresi 6-12 ay iken şelasyon tedavileri sonrası beş yıllık sağkalım %48'e yükselmiştir (1). Hastalarda kardiyomiyopati, disritmi (atriyal fibrilasyon, ektopik atriyal taşikardi, flutter, kaotik atriyal ritim, ventriküler taşikardi, ventriküler fibrilasyon) görülebilir. İyon yüklenmesi sonucu gelişen; hipotiroidi, diabetes mellitus, hipoaldesteronizm, büyüme hormonu eksikliği ve hipoparatiroidi de kalbi etkileyebilir (2). Burada 14 yaşında ventriküler fibrilasyon ile başvuran ayrıca

hipoparatiroidi ve hipogonadotropik hipogonadizm tanıları da alan talasemi majörlü bir olgu sunulmuştur.

## Olgu

Talasemi majör tanısı ile izlemde olan 14 yaşında erkek hasta, hastanemize kabulünden iki gün önce ani bilinç kaybı ile bir dış merkeze başvurmuş. Son başvurusundan yarım saat önce iki dakika süren bayılma öyküsünün olduğu, başvuru esnasında elektrokardiyografisinde ventriküler fibrilasyon saptandığı, hastaya kardiyopulmoner resüsitasyon ve defibrilasyon yapıldığı öğrenildi. İzleminde devamlı, monomorfik ventriküler taşikardi atakları devam eden olguya amiodaron 5 mg/kg yarım saat yükleme yapıldığı, amiodaron infüzyonuna 10 mg/kg/gün dozunda devam edildiği, 12 saat kadar sonra sinus ritmine döndüğü. Ancak, iki günlük izlemde ventriküler taşikardi (VT) atakları kontrol altına alınmadığı için kliniğimize yönlendirildiği öğrenildi.

Özgeçmişinden, yedi yaşından beri talasemi majör tanısı ile düzenli transfüzyon yapılmakta olduğu, sekiz

**Correspondence:** Ayşe Sülü, Division of Pediatric Cardiology, Faculty of Medicine, Gaziantep University, Gaziantep, Turkey  
Tel: +90 342 3606060  
ayse\_sulu@myynet.com

**Received:** 12.05.2015 **Accepted:** 01.07.2015  
www.gaziantepmedicaljournal.com  
DOI: 10.5578/GMJ.10812

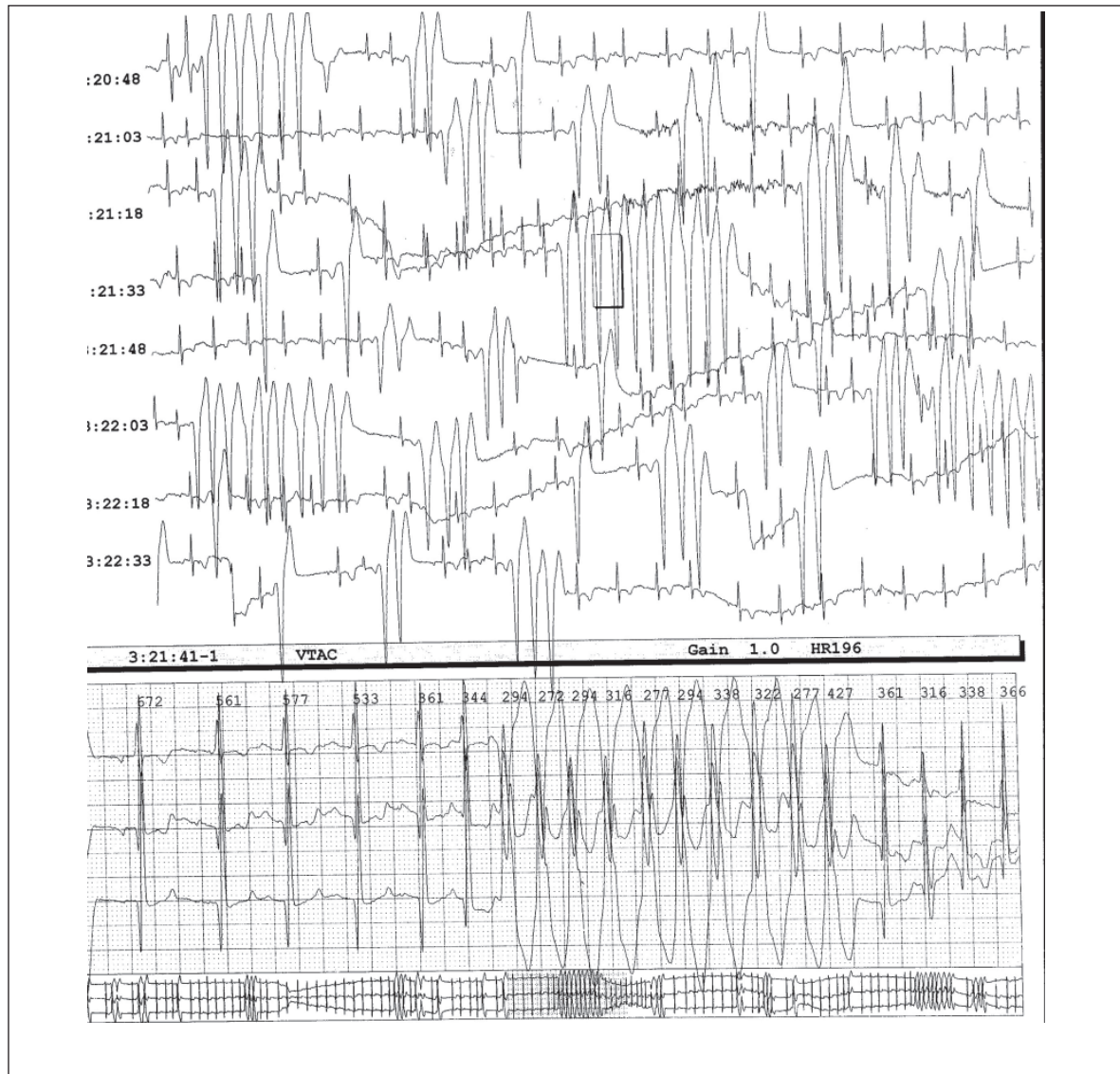


yaşından sonra düzenli şelasyon tedavisi aldığı, sekiz yaşında sık transfüzyon ihtiyacı nedeni ile splenektomi ameliyatı yapıldığı öğrenildi.

Fizik muayenesinde ağırlığı 3. persantil altında, boyu 3-10. persantil aralığında bulundu. Talasemik yüz görünümü ve kardiyak muayenede tüm odaklarda 2/6 sistolik üfürüm mevcuttu. Batın muayenesinde, splenektomiye ait ameliyat izi ve 5 cm hepatomegali mevcuttu.

Elektrokardiyogramda 1. derece atriyoventriküler blok tespit edildi (PR 220 msn, QTc 410 msn). Ekokardiyogramda sol ventrikül genişlemiş ve sistolik fonksiyonları azalmıştı (ejeksiyon fraksiyonu %41), minimal mitral yetersizlik mevcuttu. Oral amiodaron 6 mg/kg/gün dozunda devam edildi ve enalapril başlandı. Yirmi dört saatlik Holter izleminde 9382 adet izole, 86 adet couplet ve 363 adet VT atağı saptandı (Resim 1). En uzun atak 12 vurudan oluşmaktaydı. Kreatinin kinaz

normal, troponin T 0.028 ng/mL (0.014-0.1 ng/mL) ile hafif artmış bulundu. Pro-B tipi natriüretik peptid 564 pg/mL (0-100) kalp yetersizliği ile uyumlu olarak yüksek saptandı. Ferritin 4859 ng/mL (30-300 ng/mL) ile artmış bulundu. Kalsiyum düzeyi düşük, fosfor ve vitamin D düzeyleri orta düzeyde düşük, parathormon 4.83 pg/mL (14.9-56.9) düşük saptandı. Çocuk endokrinoloji kliniği tarafından D vitamini eksikliği ve hipoparatiroidiye sekonder hipokalsemi olarak değerlendirildi. Kalsiyum glukonat 2 mL/kg ve kalsitriol 1 mg/gün başlandı. Tedavinin üçüncü günü kalsiyum değeri normale döndü. Ayrıca kraniyal manyetik rezonans görüntüleme kısmi boş sella tespit edildi. Testesteron düzeyleri düşük, folikül stimülan hormon ve luteinizan hormon prepubertal düzeyde saptandı. Santral hipogonadotropik hipogonadizm olarak değerlendirildi ve testesteron tedavisi başlandı. Almakta olduğu subkütan



Resim 1. 24 saatlik holter kaydında ventriküler taşikardi atakları.

desferroksamin 50 mg/kg/g dozunda intravenöz infüzyon olarak değiştirildi. Deferripron tedavisine 75 mg/kg/gün ağızdan devam edildi.

Yatışının 11. gününde sık ventriküler ekstrasistol, aralıklı kısa süreli VT atakları devam etti. Amerikan Kalp Birliği, Amerikan Kardiyoloji Derneği ve Kuzey Amerika Pace ve Elektrofizyoloji Derneğinin (AHA/ACC/NASPE) intrakardiyak defibrilatör tedavi endikasyonlarında 2008 kılavuzuna göre sınıf 1 kanıt düzeyi A öneri grubuna giren hastaya quadripolar, hacim yüklenmesini kontrol eden intrakardiyak defibrilatör (ICD, Opti Vol Medtronic, Minneapolis) takıldı (3). Kontrol ekokardiyografide sistolik fonksiyonlar normaldi. ICD kontrolünde üç günlük izlemde dokuz kez defibrilasyon saptanan hastanın tedavisine sotalol eklendi. Ek yakınması olmayan hasta taburcu edildi. Taburculuk sonrası birinci ay ve altıncı ay kontrollerinde problem saptanmadı.

### Tartışma

Talasemi majör, sık görülen otozomal resesif geçiş gösteren beta globülin zincirinde yapım defekti ile karakterize bir hemoglobinopatidir. Şelasyon tedavisi iyi yapılmadığında perikardit, miyokardit, disritmiler ve kalp yetersizliği gibi kardiyolojik komplikasyonlar daha fazla görülür. Yeterli şelasyon tedavisi yapıldığında miyokardit ve perikardit oldukça nadirdir (4). Günümüzde en sık kardiyak patoloji restriktif özelliklerle birlikte dilate kardiyomiyopati ve disritmilerdir. En sık görülen disritmi atrial fibrilasyondur. Ciddi demir yüklenmesinde ventriküler disritmiler daha sık görülürken, ektopik atriyal taşikardi, flutter, kaotik atriyal ritim de görülebilir (2). Şelasyon tedavisi ile talasemi majörde sağkalım artmış ancak halen mortalitenin en önemli nedeni kardiyak demir yüklenmesine bağlıdır.

Talasemi majörlü hastalarda ani ölümün en sık nedeninin ventriküler disritmiler olduğu ileri sürülmüş ancak sıklıkla tespit edilememiştir. Ayrıca sık görülen disritmilerin bile sıklıkla 20-30'lu yaşlarda ortaya çıktığı belirtilmiştir. Kirk ve arkadaşları, erişkin 652 hastanın 98'inde disritmi saptamış (5). Disritmi saptadıkları hastaların beşinde ventriküler taşikardi, birinde ventriküler fibrilasyon saptamışlardır (5). Bayar ve arkadaşları, 30 yaşında ventriküler taşikardi tanısı ile ICD implantasyonu yaptıkları bir olguyu sunmuşlardır (6). Literatürde talasemi majörlü çocuklarda ventriküler disritmilere neden olabilecek artmış QT ve JT dispersiyonu gösterilmiş ancak ventriküler taşikardi sıklığı konusunda çalışma bulunamamıştır (2,7).

İntrakardiyak defibrilatörler ventriküler taşikardilerde otomatik olarak antitaşikardik pace ve defibrilatör özelliği olan cihazlardır. Çocuklarda ICD kullanımı giderek artmaktadır. Ani kardiyak ölümü önlemede primer ve sekonder koruma amacı ile kullanılabilir. Resüsite edilmiş kardiyak arrestte sekonder koruma amaçlı, uzun QT sendromunda ve hipertrofik kardiyomyopatide primer koruma amaçlı kullanılmaktadır. AHA/ACC/NASPE ventriküler fibrilasyon ve VT'ye bağlı kardiyak arrest öyküsü olan hastalara sınıf 1 önerisi olarak verilmiştir, bizim hastamızda bu sınıfta yer aldığı için ICD takılarak izleme alınmıştır (3). Ayrıca hastamızda dilate kardiyomiyopati ve disritmilere se-konder kalp yetersizliği ve hacim yüklenmesi olabileceği göz önünde bulundurularak hacim yüklenmesini kontrol eden ICD takıldı. Hastaya hacim yüklenmesi sinyali ve defibrilasyon şokları ile ilgili eğitim verildi. Hacim yüklenmesi durumunda cihaz sinyal vermekte ve gerekli tetkik ve tedaviler açısından hastayı hekim başvuru konusunda uyaramaktadır. Olgunun ICD takılması sonrası ilk üç günlük izleminde dokuz kez defibrilasyon gereksinimi saptanmıştı. Amiodaron tedavisi almakta iken ve sık defibrilasyon gereksinimi olması nedeni ile sotalol eklendi. Böylelikle olgunun defibrilasyon gereksinimi azaltılmış oldu.

Burada başvurduğu ilk merkezde defibrilasyon yapılmış sonrasında VT atakları kontrol altına alınamayan talasemi majörlü 14 yaşında bir olgu sunulmuştur. Talasemi majörlü çocuk hastalarda da ciddi ventriküler disritmilerin görülebileceğine ve uygun tedavi ile ani ölümlerin önlenmesi için dikkat çekilmesi amaçlanmıştır.

### Kaynaklar

1. Kremastinos DT, Tsetsos GA, Tsiapras DP, Karavolias GK, Ladis VA, Kattamis CA. Heart failure in beta thalassemia: a 5-year follow-up study. *Am J Med* 2001;111(5):349-54.
2. Pennel DJ, Udelson JE, Arai AE, Bozkurt B, Cohen AR, Galanello R, et al. Cardiovascular function and treatment in b-Thalassemia major: a consensus statement from the American Heart Association. *Circulation* 2013;128(3):281-308.
3. Epstein AE, Dimarco JP, Ellenbogen KA, Estes NA, Freedman RA, Gettes LS, et al. American College of Cardiology; American Heart Association Task Force on Practice Guidelines; American Association for Thoracic Surgery; Society of Thoracic Surgeons. ACC/AHA/HRS 2008 Guidelines for device-based therapy of cardiac rhythm abnormalities. *Heart Rhythm* 2008;5(6):1-62.
4. Buja LM, Roberts WC. Iron in the heart. Etiology and clinical significance. *Am J Med* 1971;51(2):209-21.
5. Kirk P, Roughton M, Porter JB, Walker JM, Tanner MA, Patel J, et al. Cardiac T2\* magnetic resonance for prediction of cardiac complications in Thalassemia major. *Circulation* 2009;120(20):1961-8.
6. Bayar N, Arslan Ş, Erkal Z, Küçükseymen S. Sustained ventricular tachycardia in a patient with Thalassemia Major. *Ann Noninvasive Electrocardiol* 2014;19(2):193-7.
7. Russo V, Rago A, Pannone B, Papa AA, Di Meo F, Mayer MC, et al. Dispersion of repolarization and beta-thalassemia major: the prognostic role of QT and JT dispersion for identifying the high-risk patients for sudden death. *Eur J Haematol* 2011;86(4):324-1.

### How to cite:

Sülü A, Aydın Şahin D, Başpınar O, Bay A. Intracardiac defibrillator application in a 14-year old case with thalassemia major, in whom ventricular fibrillation and ventricular tachycardia episodes were determined. *Gaziantep Med J* 2015;21(4):259-261.