



# Anne, Baba ve Kızlarında Görülen Ailesel Atriyoventriküler Nodalreentran Taşikardinin Ailesel Oluşumu

## Familial Occurrence of Atrioventricular Nodal Reentrant Tachycardia in Mother, Father and Their Daughter

© Kayahan Tekinşen, © Murat Sucu, © Aybala Yıldırım

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Gaziantep, Türkiye

### Öz

Atriyoventriküler nodalreentran taşikardi (AVNRT), supraventriküler taşikardilerin en sık karşılaşılan tiplerinden biri olup mekanizması temelde AV düğümdeki hızlı ve yavaş yollardan oluşan iki fonksiyonel yolağın birbiriyle yarışması sonucu meydana gelen re-entran devreden kaynaklanmaktadır. Çoğu semptomatik hastada yavaş yol radyofrekans katater ablasyonu tedavi edici seçeneklerin başında gelmektedir. Kardiyak aritmilerde izlenen ailesel eğilimlerin son zamanlarda büyük ilgi görmesi ve moleküler genetik alanındaki ciddi gelişmelerle beraber familial aritmilerde genetik etioloji daha çok gündeme gelir olmuştur. Bunun başlıca örneklerinden biri olan ve otozomal dominant kalıtılan ailesel Wolf-Parkinson-White sendromu uzun bir süredir bilinmektedir. WPW sendromu tanılı hastaların birinci derece yakınlarında pre-eksitasyon prevalansı %3,4'tür. Ayrıca "kanalopatiler" başlığına ait familial atriyal fibrilasyon da otozomal dominant kalıtım gösterdiği kanıtlanmış aritmilerden biridir. Bunlara karşın AVNRT etiolojisinde herhangi bir genetik mekanizmanın varlığı hala aydınlatılmamış bir soru işaretidir. Bu çalışmada anne baba ve kızlarından oluşan çekirdek bir ailede tanı koyduğumuz familial AVNRT olgusunu sunmaktayız.

**Anahtar Kelimeler:** Taşikardi, atriyoventriküler nodal re-entran taşikardi, supraventriküler taşikardi

### Abstract

Main mechanism of atrioventricular nodal reentrant tachycardia (AVNRT) results from the competition of two functional simultaneously working pathways consisting of fast and slow ones in AV node and is one of the most prevalent form of supraventricular tachycardias seen in the clinic. Nowadays radiofrequency catheter ablation is generally preferred choice for treatment of the symptomatic patients. With the current interest in hereditary factors in cardiac arrhythmias and the serious developments in the field of molecular genetics, the genetic etiology of familial arrhythmias has come to the fore more recently. Beside the Familial Wolf-Parkinson-White syndrome which is a well known example of autosomal dominant inherited familial tachycardias, there is also familial atrial fibrillation that belongs to the channelopathies and proven to be inherited autosomally. On the other hand, there is no certain evidence that indicates AVNRT has such hereditary etiology so far. In this case, we report a family of mother, father and their daughter diagnosed of AVNRT in our clinic.

**Keywords:** Tachycardia, atrioventricular nodal re-entry tachycardia, supraventricular tachycardia

### GİRİŞ

Atriyoventriküler nodalreentran taşikardi (AVNRT), hızlı ve yavaş AV nodal yolların oluşturduğu re-entran devreler sonucu meydana gelen ve klinik olarak sık karşılaşılan supraventriküler taşikardilerden (SVT) biridir. Ailesel taşikardilerden familial

Wolf-Parkinson-White (WPW) sendromu iyi bilinmesine rağmen ailesel AVNRT olguları şimdiye kadar nadir bildirilmiştir.

Bizler bu olguda kliniğimizde tanı alarak yavaş yol radyofrekans (RF) katater ablasyonu ile başarılı şekilde tedavi edilen baba, anne ve kızlarından oluşan çekirdek bir ailedeki ailesel AVNRT olgusunu bildirmektediriz.



**Yazar Adresi/Address for Correspondence:** Murat Sucu, Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Gaziantep, Türkiye  
**Tel/Phone:** +90 342 360 60 60 **E-Posta/E-mail:** mmuratsucu@hotmail.com **ORCID ID:** orcid.org/0000-0002-3695-5461  
**Geliş Tarihi/Received:** 15.03.2023 **Kabul Tarihi/Accepted:** 17.05.2023

©Telif Hakkı 2023 Kardiyovasküler Akademi Derneği, Galenos Yayınevi tarafından yayınlanmıştır.

Creative Commons Attribution-NonCommercial-NoDerivatives (CC BY-NC-ND) 4.0 Uluslararası Lisansı tarafından lisanslanmıştır.

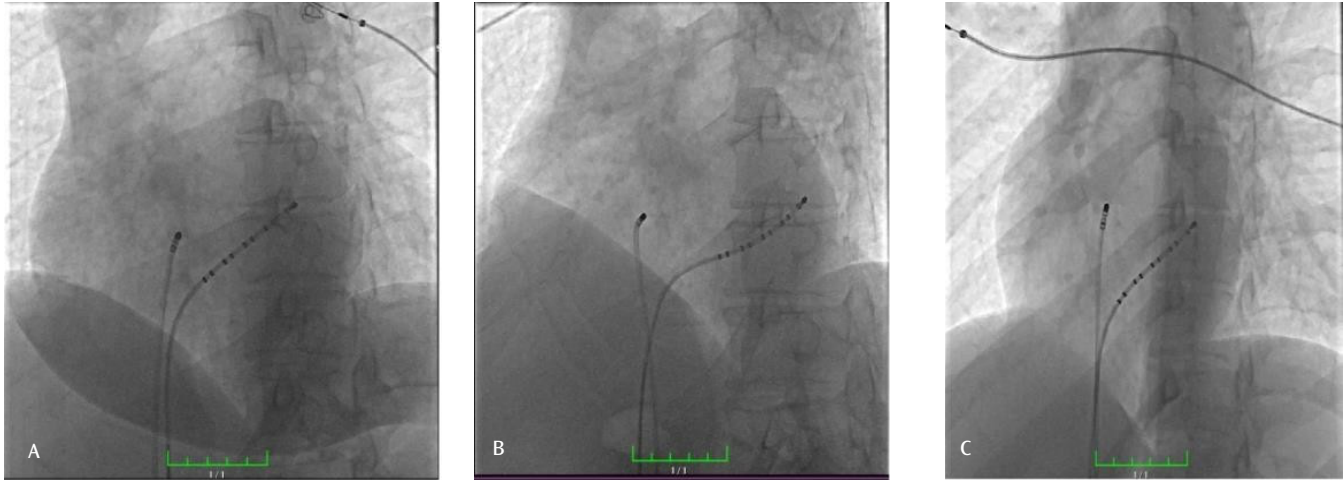
## OLGU SUNUMU

Kırk sekiz yaş kadın hasta, 50 yaş erkek hasta ve 20 yaşındaki kızlarından oluşan aile kliniğimize ani başlayan ve ani sonlanan aralıklı olarak tekrar eden çarpıntı şikayetleri ile başvurdu. Her üç hastanın da yapılan fizik muayenesinde anormal bir bulguya rastlanmadı (1,2).

On iki derivasyonlu elektrokardiyogramları sinüs ritmi olarak izlenmiş olup delta dalgası görülmedi, transtorasik ekokardiyografide önemli bir patoloji izlenmedi. Farklı zamanlarda çekilen elektrokardiyogramlarda herhangi bir aritmi dokümente edilmemesine rağmen klinik olarak paroksizmal SVT'den şüphelenildi.

Her üç hastaya da muayene ve muayene bulgularının belgelenmesi konusunda ayrıntılı bilgi verilerek bireysel

aydınlatılmış onamlar alındı. Hastalar 8 saatlik açlık dönemini takiben elektrofizyoloji laboratuvarına alındı ve sağ inguinal bölgeye uygulanan lokal anestezi sonrası steril şartlar altında işleme başlandı. Sağ ventrikül decremental pacing ile ventriküloatriyal disosiye izledi. İkili AV yol fizyolojisi gösterildi. İşlem sırasında antegrad ve retrograd aksesuar yol iletimi yoktu ve yapılan programlı atriyal ve ventriküler stimülasyon teknikleri ile AVNRT indüklendi. RF katater ile posterolateral bölgeye RF enerjisi verildi. İşlemi takiben taşikardi indüklenmedi. İsoproterenol sonrası taşikardi ya da ikili yol fizyolojisi görülmedi. Her üç hastada da herhangi bir komplikasyon olmaksızın işlem başarıyla sonlandırıldı (Şekil 1-3).

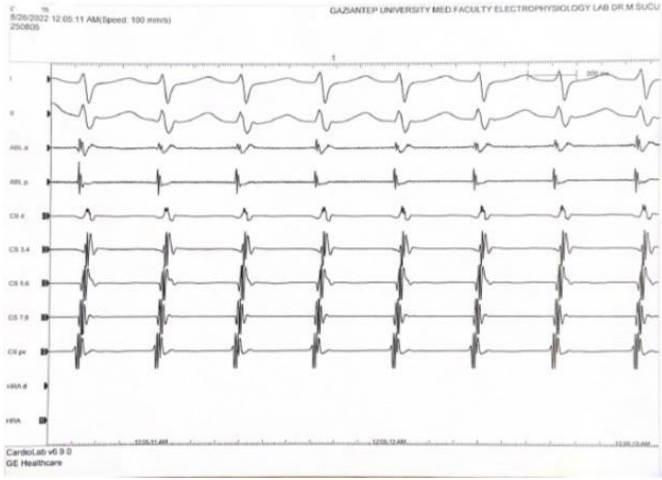


Şekil 1. Anne (A), baba (B) ve kızlarının (C) RAO açıdan alınmış endokardiyal haritalama kataterlerini gösteren floroskopik görüntüleri  
RAO: Sağ anterior oblik



Şekil 2. Anne ve babanın atriyoventriküler nodal taşikardi esnasında görülen intrakardiyak elektrokardiyogramı. Taşikardi sırasında atriyal aktivasyonun HIS Bundle'a en erken ve ventriküler aktivasyonla yaklaşık olarak aynı anda iletildiği ve her iki hastada da ventriküler aktivasyon aralığının <70 msec olduğu görüldü

HIS: His bundle, RV: Sağ ventrikül, HRA: Yüksek sağ atrium, CS: Koroner sinüs, ABL: Ablasyon, VA: ventrikulo-atriyal, HISd: HIS distal, HISm: HIS middle



**Şekil 3.** Kızlarının atriyoventriküler nodal taşikardi esnasında görülen intrakardiyak elektrokardiyogramı. Taşikardi sırasında atriyal aktivasyonun HIS Bundle'a en erken ve ventriküler aktivasyonla yaklaşık olarak aynı anda iletildiği izleniyor. Her iki hastada da ventriküler aktivasyon aralığının <70 msec olduğu görüldü

## TARTIŞMA

AVNRT, AV düğümdeki yavaş ve hızlı olarak nitelendirilen iki ayrı fonksiyonel iletim yolağına sahip olan hastalarda görülen sık karşılaştığımız bir aritmi tipidir. Yavaş yolak hızlı yolağa kıyasla daha kısa refrakter periyoda sahip olup her iki yolağın varlığı AVNRT'nin oluşmasında tanısıl rol oynamaktadır. Daha sık karşılaşılan AVNRT tipinde genellikle atriyal bir prematüre atımın hızlı yolağa bloke olup yavaş yolağın üzerinden hızlı yolağa tekrar dönmesi sonucu atriyum depolarize ettiğini görürüz. Bu mekanizma genelde RF katater ablasyonu ile tedaviye cevap verir.

SVT'lerin Batı'da en sık ikinci, Çin'de ise birinci sebebi olan WPW sendromunun otozomal dominant kalıtılan ailesel formlarında PRKAG2 genindeki birçok farklı mutasyonun etiyolojide sorumlu olduğu kanıtlanmıştır (3-5). Buna karşın AVNRT gelişimindeki olası kalıtsal etkenler hakkında yeterli kadar çalışma bulunmamaktadır.

Fakat ailesel kümelenme gösteren AVNRT olgusu birçok kez bildirilmiş olup bunlar bazı hasta gruplarında AVNRT etiyolojide kalıtsal etkenlerin ön planda olabileceğine dikkat çekmektedir (6-8).

Daha önce yapılan bir olgu sunumunda 6 farklı ailede AVNRT kümelenmesi bildirilmiş olup en sık kümelenme tipi üç ailede de izlenen anne ve kız kombinasyonudur. Diğer üç ailenin birinde baba, oğlu ve kızında, bir diğerinde 3 kardeş (2 kız ve 1 erkek kardeş), öbür ailede ise 2 kız kardeş AVNRT izlenmiştir. Bunun yanında 3 aile üyesinden oluşan başka bir ailesel AVNRT

olgusunda 3 hastanın da ekokardiyografisinde mitral kapak prolapsusu tespit edilmiştir (9). Ancak ilgili çalışmadaki mitral kapak prolapsusu hariç şimdiye kadar ailesel AVNRT olgularını sporadik olgulardan ayıracak herhangi bir öncül klinik ya da elektrofizyolojik etken gösterilmemiştir.

Sonuç olarak ailesel AVNRT olgularının tek bir gen defektine ya da mutifaktöriyel kalıtıma bağlı olup olmadığı net değildir. Ancak şimdiye kadar sunulan olguları temel alarak bazı ailesel olgularda ikili AV nodal fizyolojinin kalıtımında X kromozomu geçişinden ziyade otozomal aktarımın ön planda olduğu tahmin edilmektedir.

Bu çalışmadaki temel kısıtlılık olguların ailesel geçişini teyit edebilecek genetik analizin çalışmamış olmasıdır. Dolayısıyla olgudaki ailesel kümelenmenin tamamen şans eseri mi yoksa genetik aktarımla mı olduğu kesinleştirilememiştir. Ancak çekirdek bir ailedeki 3 bireyde ortaya çıkan dual AV nod fizyolojisinin rastlantısal olması ailesel kalıtıma kıyasla daha düşük bir ihtimal olarak görünmektedir.

Bu olguda AVNRT etiyolojisinde genetik etkenlerin varlığına ışık tutan ve yavaş yol RF katater ablasyonu ile tedavi edilen ailesel AVNRT olgusu sunulmuştur.

## \* Etik

**Hasta Onayı:** Her üç hastaya da muayene ve muayene bulgularının belgelenmesi konusunda ayrıntılı bilgi verilerek bireysel aydınlatılmış onamlar alındı.

## Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: M.S., Konsept: K.T., M.S., Dizayn: K.T., A.Y., Veri Toplama veya İşleme: K.T., A.Y., Analiz veya Yorumlama: K.T., M.S., A.Y., Literatür Arama: K.T., A.Y., Yazan: K.T., M.S., A.Y.

**Hakem Değerlendirmesi:** Editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

**Çıkar Çatışması:** Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

**Finansal Destek:** Herhangi bir kurum veya kuruluştan finansal destek alınmamıştır.

## KAYNAKLAR

1. Vidaillet HJ Jr, Pressley JC, Henke E, Harrell FE Jr, German LD. Familial occurrence of accessory atrioventricular pathways (preexcitation syndrome). N Engl J Med 1987;317(2):65-69.
2. Brugada R, Tapscott T, Czernuszewicz GZ, Marian AJ, Iglesias A, Mont L, et al. Identification of a genetic locus for familial atrial fibrillation. N Engl J Med 1997;336(13):905-911.
3. Wan Q, Wu N, Fan W, Tang YY, Jin L, Fang Q. Clinical manifestations and prevalence of different types of supraventricular tachycardia among Chinese. Chin Med J (Engl) 1992;105(4):284-288.

4. Gollob MH, Green MS, Tang AS, Gollob T, Karibe A, Ali Hassan AS, et al. Identification of a gene responsible for familial Wolff-Parkinson-White syndrome. *N Engl J Med* 2001;344(24):1823-1831.
5. Kang BH, Kim HJ, Namgung J, Kim JS, Hong KP, Park JE, et al. Wolff-Parkinson-White syndrome treated with radiofrequency ablation in father and his son. *Korean Circ J* 2002;32(8):715-719.
6. Hayes JJ, Sharma PP, Smith PN, Vidaillet HJ. Familial atrioventricular nodal reentry tachycardia. *Pacing Clin Electrophysiol* 2004;27(1):73-76.
7. Namgung J, Kwak JJ, Choe H, Kwon SU, Doh JH, Lee SY, et al. Familial occurrence of atrioventricular nodal reentrant tachycardia in a mother and her son. *Korean Circ J* 2012;42(10):718-721.
8. Michowitz Y, Anis-Heusler A, Reinstein E, Tovia-Brodie O, Glick A, Belhassen B. Familial Occurrence of Atrioventricular Nodal Reentrant Tachycardia. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2017;42(10):e004680.
9. Erdem A, Yontar OC, Öztürk S, Ayhan SS, Özlü MF, Erdem FH, et al. A relationship between mitral valve prolapse and subtypes of supraventricular tachycardia. *J Interv Card Electrophysiol* 2012;35(2):243-246; discussion 246.