

Wolf Parkinson White Sendromuna Sekonder Gelişen Bir Non İmmün Hidrops Vakası

Nuran UZUNALIÇ *, Ayşegül ZENCİROĞLU *, Dilek DİLLİ *, Nurullah OKUMUŞ *,
Utku Arman ÖRÜN **, Banu AYDIN *

Wolf Parkinson White Sendromuna Sekonder Gelişen Bir Non İmmün Hidrops Vakası

Hidrops fetalis, en az iki fetal boşlukta sıvı toplanması veya ödem ile karakterize nonspesifik bir klinik tablodur. Geçmişte hidropsun en sık nedeni Rh alloimmünizasyona bağlı eritroblastozis fetalis iken, günümüzde hidrops vakalarının çoğunu non-immün hidrops oluşturmaktadır. Non-immün hidrops fetalis insidansı 1:830-1:4600/ canlı doğum arasındadır. Non-immün hidropsa sıklıkla kromozomal bozukluklar, kardiyak malformasyonlar, aritmiler, TORCH grubu infeksiyonlar ve talasemiler eşlik eder. Tıp alanındaki gelişmelere rağmen, non-immün hidrops fetalisin mortalitesi halen yüksektir. Bu makalede hidrops ve fetal distress nedeniyle 28. gebelik haftasında sezaryen ile doğan, hipoalbuminemi ve masif proteinüri nedeniyle nefrotik sendrom ön tanısı düşünülen, ancak izlemde Wolf Parkinson White Sendromu tanısı alan bir non-immün hidrops vakası literatür bilgileri ışığında sunuldu.

Anahtar kelimeler: Non-immün, hidrops fetalis, Wolf Parkinson White sendromu

Çocuk Dergisi 2012; 12(2):90-94

A Case of Non-Immune Hydrops Fetalis Caused by Wolf-Parkinson-White Syndrome

Hydrops fetalis is a nonspecific clinical condition characterized by an accumulation of fluid in at least two fetal compartments or edema. In the past, most of the cases of hydrops were caused by erythroblastosis fetalis related to Rh alloimmunisation, while today most of them were induced by non-immune conditions. The incidence of non-immune hydrops fetalis is 1:830-4600 per live births. Non-immune hydrops fetalis is mostly associated with chromosomal disorders, cardiac malformations, arrhythmias, and TORCH infections. Despite advances in medicine, the mortality of non-immune hydrops fetalis is still high. In this report, an infant with non-immune hydrops fetalis born at 28th week of gestational age by caesarian section due to hydrops and fetal distress and previously considered to be congenital nephrotic syndrome because of hypoalbuminemia and massive proteinuria, but diagnosed to be Wolf-Parkinson-White Syndrome is presented with literature highlights.

Key words: Non-immune, hydrops fetalis, Wolf-Parkinson-White syndrome

J Child 2012; 12(2):90-94

GİRİŞ

Hidrops fetalis, fetal dokularda ve vücut boşluklarında sıvı toplanması ile karakterize nonspesifik bir bulgu olup, farklı klinik tablolarla ortaya çıkabilir. Geçmişte hidropsun en sık nedeni Rh alloimmünizasyona bağlı eritroblastozis fetalis iken, günümüzde hidrops vakalarının yaklaşık % 90'ını non-immün hidrops oluşturmaktadır⁽¹⁾. Non-immün hidrops fetalis (NİHF) insidansı 1:830-1:4600/ canlı doğum ara-

sındadır⁽²⁾. Etiyolojide kromozom anomalileri, kardiyak patolojiler, metabolik hastalıklar, intrauterin infeksiyonlar, ikizden ikize transfüzyon sendromu, talasemiler ve arteriyo-venöz şantlar gibi birçok fetal ve maternal patoloji rol oynamaktadır. Bu makalede, hidropik doğan ve erken postnatal dönemde Wolf Parkinson White (WPW) Sendromu tanısı alan bir yenidoğan vaka literatür bilgileri ışığında sunuldu.

VAKA

Dış merkezde, otuz bir yaşındaki annenin 3. gebeliğinden 3. yaşayan olarak fetal ödem ve fetal distress nedeniyle 28. gebelik haftasında sezaryen ile 2230 g doğan kız bebek spontan solunumu olmaması üzerine entübe edilerek yenidoğan yoğun bakım ünitesinde mekanik ventilatörde izleme alındı. Vücut ısısı: 36°C, kalp tepe atımı (KTA): 134/dk, kan basıncı

Alındığı tarih: 25.09.2011

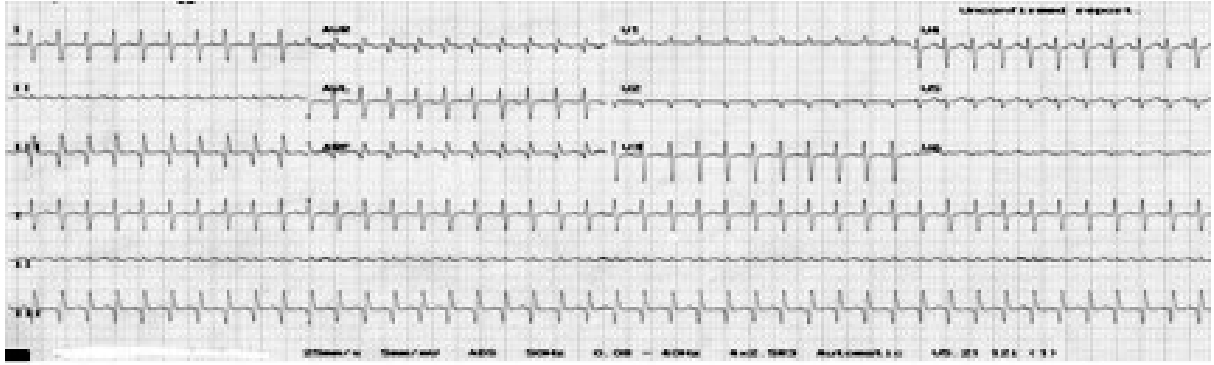
Kabul tarihi: 19.01.2012

* Dr. Sami Ulus Kadın Sağlığı, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Yenidoğan Kliniği

** Dr. Sami Ulus Kadın Sağlığı, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği

Yazışma adresi: Uzm. Dr. Dilek Dilli, Varlık Mah. Yüzcü Sok. No 27/6. Anadolu Apt. Yenimahalle 06070 Ankara

e-posta: dilekdilli2@yahoo.com



Şekil 1. Vakamın atak sırasında çekilen EKG'sinde supraventriküler taşikardi görülmektedir.

48/20 mmHg idi. Ödem dışında yüz görünümünde özellik olmayan hastada tüm vücutta yaygın ödem, hepatomegali ve asit dikkati çekti. Akciğer oskültasyonunda bilateral krepitan raller alınmıyordu. Kardiyak muayenede üfürüm saptanmadı. Öyküden annenin düzenli takibe gitmediği, kronik hastalık, ilaç kullanımı ve ailede benzer hastalıklı bebek öyküsünün olmadığı, 28. gebelik haftasında yapılan fetal ultrasonografide polihidramniyos, plasentamegali, hidrops ve bradikardi saptandığı öğrenildi.

Laboratuvar incelemelerinde kapiller kan gazında pH: 7.28, PaCO₂: 45 mmHg, PaO₂: 55 mmHg, SO₂: 88 idi. Anne bebek arasında kan uyumsuzluğu yoktu; direkt ve indirekt coombs testleri negatifti. Hemoglobin: 11.4 gr/dL, hematokrit: % 35.5, trombosit sayısı: 122.000/mm³, lökosit sayısı: 15.900/mm³, C-reaktif protein: 3 mg/L, serum albumin: 1.2 g/dL, total protein: 2.1 g/dL, BUN: 25 mg/dL, kreatinin: 1.2 mg/dL, sodyum: 134 mEq/L, potasyum: 4.3 mEq/L, total bilirubin: 2.3 mg/dL, direk bilirubin: 0.5 mg/dL, SGOT: 214 U/L, SGPT: 54 U/L saptanan hastanın koagülasyon testleri normal sınırlardaydı. İdrarda masif proteinüri saptandı. Akciğer grafisinde perivasküler ödem, fissürlerde kalınlaşma ve fissür içi sıvı gözlemlendi. Batın ultrasonografisinde serbest sıvı ve böbreklerde ekojenite artışı saptandı. Anazarka tarzında ödem, masif proteinüri ve böbrek ekojenitesinde artış saptanan hasta postnatal 3. günde nefrotik sendrom ön tanısı ile ileri tetkik ve tedavi için hastanemize sevk edildi.

Kliniğimizde yapılan incelemelerde, kraniyel ultrasonografide bilateral kaudotalamik çentikte grade 1 subependimal kanama, ekokardiografide sekundum atrial septal defekt (ASD) ve septal anevrizma görün-

tüldü. TORCH ve Parvovirus testleri negatifti. İdrar ve kan aminoasit düzeyleri, idrar organik asit düzeyleri ve tandem mass normaldi. Klinik ve laboratuvar bulguları ile NIHF düşünülen hastaya kan kültürü alındıktan sonra ampirik antibiyotik tedavisi başlandı. Ödem ve oligüriye yönelik sıvı-elektrolit desteği yapıldı. İzlemede, solunum sıkıntısı giderek düzelen hasta postnatal 7. günde hasta ekstübe edildi. Enteral beslenme miktarı giderek artırıldı. İdrar çıkışından artma ve vücut ödeminde azalma gözlemlendi (vücut ağırlığı: 1580 g). Kontrol biyokimyasal incelemelerde serum BUN (12 mg/dl) ve kreatinin (0.47 mg/dL) düzeylerinin normal olduğu görüldü. Kontrol ultrasonografide batındaki sıvı miktarının azaldığı saptandı. Postnatal 8. günde, vital parametreleri stabil olan vaka taşikardi (KTA: 250-280/dk) atağı gözlemlendi. Atak sırasında çekilen EKG'de SVT belirlendi (Şekil 1).

Hemodinamik olarak stabil olan hastaya önce yüze soğuk uygulaması yapıldı, yanıt alınamayınca adenzin 50 mikrogram/kg IV puşe verildi ve KTA sayısı 140/dk.'ya düştü. Taşikardi atağı sonrasında çekilen EKG'de P-R kısalığı, geniş QRS ve delta dalgaları ile WPW tanısı konuldu (Şekil 2).

Holter monitorizasyonu da WPW sendromu tanısıyla uyumlu bulundu. Pedyatrik kardiyoloji bölümü ile konsülte edilen hastaya propranolol (2 mg/kg/g) başlandı. Tedavinin ilk 48 saatinde dört kez ardarda SVT atakları gözlemlendi ve sotalol (2 mg/kg/g) tedavisine geçildi. Sotalol tedavisiyle 2 hafta boyunca stabil seyreden hastanın SVT atakları yineledi ve sotalol dozu 6 mg/kg'a kadar artırıldı. Ancak, atakların aralıklı olarak yinelemesi nedeniyle amiodaron infüzyonu başlandı. Tedaviye rağmen, adenzine dirençli SVT atağı geçiren hastada 10 kez senkronize kardi-



Şekil 2. Vakamın taşikardi atağı sonrasında çekilen EKG'sinde P-R kısalığı, geniş QRS ve delta dalgaları görülmektedir.

yoversiyon 0.5 j/kg gereksinimi oldu. Postnatal 2. aydan sonra SVT atağı gözlenmedi ve amiodaron infüzyonu sonlandırıldı. Hasta postnatal 3. ayında oral propranolol (2 mg/kg/g) ve sotalol (2 mg/kg/g) tedavisiyle taburcu edildi. Pediyatri ve pediyatrik kardiyoloji poliklinikleri tarafından izlenen hastanın postnatal 6. ayda yapılan muayenesinin kardiyak inceleme ve nöromotor gelişim yönünden normal olduğu öğrenildi. Anneye gebelik boyunca düzenli izleme gitmesinin önemi anlatıldı.

TARTIŞMA

NİHF, iki veya daha fazla fetal boşlukta asit, pleval efüzyon, perikardiyal efüzyon ve cilt ödemi gibi anormal sıvı birikimi ile karakterize ciddi bir klinik tablodur. Bazı hastalarda polihidramniyoz ve plasenta ödemi saptanabilir. Burada sunulan vaka, fetal ultrasonografide polihidramniyoz, plasentomegali ve yaygın ödem saptanmış olması nedeniyle hidrops fetalis ile uyumluuydu.

Non immün hidrops fetalis patogenezinde temel mekanizmalar kalp yetmezliğine ikincil hidrostatik basınç artışı, kapiller enfeksiyon gibi nedenlerle geçirgenliğin artması fetal anemi, hipoproteinemiye sonucu onkotik basıncın düşmesi ve lenfatik obstrüksiyon sonucu sıvı dengesinin bozulmasıdır⁽³⁾. Geçmişte hidropsun en sık nedeni Rh alloimmünizasyona bağlı eritroblastozis fetalis iken günümüzde hidrops vakalarının yaklaşık % 90'ını non-immün hidrops oluşturmaktadır. Vakamızda, anne-bebek arasında kan uyumsuzluğu olmaması ve coombs testlerinin negatif olması nedeniyle NİHF düşünüldü. Vakamızda başlangıçta belirlenen hipoproteinemi ve

proteinürinin izlemde düzelmesi nedeniyle konjenital nefrotik sendrom düşünülmedi.

NİHF etiolojisinde kromozom anomalileri, kardiyak patolojiler, metabolik hastalıklar, intrauterin enfeksiyonlar, ikizden ikize transfüzyon sendromu, talasemiler ve arteriyo-venöz şantlar gibi birçok fetal ve maternal patoloji rol oynamaktadır^(3,4). Vakamızda dismorfik bulguların olmaması ve kromozom analizinin normal olması nedeniyle genetik etiyojik faktörlerden uzaklaşıldı. NİHF etiolojisinde intrauterine enfeksiyonların saptanma oranı % 8 olarak bildirilmektedir⁽⁴⁾. Parvovirüs B19 hidropsa en sık neden olan enfeksiyon ajanıdır. Vakamızda TORCH ve Parvovirüs B19 serolojisi testleri negatifti. Fetal anemi hidrops vakalarının % 10-27'sinde temel patolojidir⁽⁴⁾. Vakamızda hafif düzeyde geçici bir anemi olması ve periferik yaymasının normal olması nedeniyle fetal anemiye yol açacak hematolojik nedenlerden uzaklaşıldı. Kardiyak nedenler NİHF vakalarının % 20-25'ini oluşturmaktadır⁽⁵⁾. Yapısal kalp anomalileri, aritmiler ve vasküler anomaliler kalp yetmezliği sonucu hidropik değişikliklere yol açar. Yapısal kardiyak kompleks defektler ve genetik sendromlara eşlik eden kalp hastalıklarında mortalite daha yüksek iken, taşiaritmiler daha iyi prognozlidir. En sık görülen fetal taşikardi SVT'dir. Vakamızda fetal SVT sonucu hidrops gelişmişti.

Fetal SVT ye en sık yol açan mekanizma da WPW sendromunda görüldüğü gibi aksesuar yoldan kaynaklanan re-entran taşikardidir. WPW sendromu, sinoatrial düğümünden çıkan elektriksel uyarının aynı anda atriyo-ventriküler (AV) düğüm ve aksesuar yollar üzerinden taşınmasına bağlı anormal QRS dal-

gası ile sonuçlanan iki depolarizasyon hattının füzyonu ile karakterize, kısa PR sendromu olarak da bilinen elektrokardiyografik bir tablodur ⁽⁶⁾. WPW, en sık görülen ventriküler pre-eksitasyon sendromu olup, ebstein anomalisi ve diğer konjenital kalp hastalıkları ile birlikte görülebilmekle beraber hastaların çoğu normal bir kalp yapısına sahiptir ⁽⁶⁾. WPW sendromuna AV blok, ektopik ritim, dal blokları, atrial fibrilasyon veya SVT gibi fatal komplikasyonlar eşlik edebilir. Prognoz taşikardi ataklarının sıklığına ve eşlik eden kardiyak patolojilere bağlıdır ⁽⁷⁾. Tipik EKG özellikleri genellikle hastada taşikardi atağı yokken gözlenir. Vakamızda olduğu gibi EKG'de kısa P-R aralığı, QRS dalgasının yukarı doğru yavaş yükselmesi (delta dalgası) ve geniş QRS kompleksleri görülür. Ventriküller, aksesuar yoldan erken uyarıldığı için P-R mesafesi kısadır ve füzyon nedeniyle de QRS kompleksi geniştir. Kent demeti'nden anormal bir şekilde geçen uyarı normal AV ileti sisteminden geçen uyarıdan önce ventriküllere ulaşır ve ventrikülleri uyarır (ventriküler pre-eksitasyon). Ventrikül miyokardında ileti Purkinje liflerine göre 10 kat daha yavaş olduğu için QRS kompleksinin ilk kısmı deforme olup, delta dalgası'nı oluşturur. QRS kompleksinin son kısmı, uyarının AV kavşaktan normal bir şekilde iletilmesi ve Purkinje lifleri ile ventriküllere hızlı şekilde yayılması sonucu deforme değildir ve normal özellik gösterir. Buna göre, WPW sendromunda gözlenen QRS kompleksleri aksesuar yoldan ve normal AV kavşaktan iletilen uyarıların elektrofizyolojik bir karışımıdır (füzyon kompleksi) ⁽⁵⁾. Benzer şekilde vakamızda da SVT atağı sırasında fark edilemeyen, ancak taşikardi atağı sonrası EKG'lerde fark edilebilen WPW sendromu ile uyumlu bulgular vardı.

Yenidoğanda SVT atağının tedavisi zordur. Akut atak tedavisinde seçilecek yöntem veya ilaçlarla ilgili henüz ortak bir yaklaşım yoktur. Akut atak tedavisinde hastanın hemodinamik durumunun değerlendirilmesi önemlidir. Eğer hastanın hemodinamik durumu stabilse taşikardi atağının durdurulması için yüze buz uygulaması gibi vagal manevralar kullanılabilir. Vagal manevralara yanıt vermeyen hastalara antiaritmik tedavi verilmelidir. Hemodinamik olarak stabil olmayan hastalarda direkt akım kardiyoversiyon uygulanır. Vakamızda adenozeine yanıt vermeyen dirençli SVT atakları gözlemlendiği için senkronize kardiyoversiyon uygulandı. Kardiyoversiyona bağlı

olası ciddi komplikasyonlar (ventriküler fibrilasyon, fonksiyonel veya morfolojik miyokard hasarı, sistemik veya pulmonar emboli gibi) hastamızda gözlenmedi. Adenozin, AV blok oluşturarak taşikardiyi sonlandıran çok hızlı etkili ve oldukça kısa yarılanma ömrüne sahip bir pürin nükleozid analogudur ⁽⁸⁾. SVT ataklarının yinelenmesini önlemek için digital glukozitler, beta blokerler veya amiodaron gibi ajanlarla profilaksi önerilir. Ancak, yenidoğanda elektrofizyolojik çalışma yapıp aksesuar liflerin refraktör periyodunun ölçümleri yapılmadan digital glukozitlerin kullanılması sakıncalıdır. Yenidoğan döneminde WPW sendromuna bağlı SVT atakları tedaviye dirençli olabilir. Ancak, yenidoğanlar SVT ataklarını iyi tolere ederler. Vakamızda SVT ataklarının yinelenmesini önlemek amacıyla çoklu antiaritmik ajan kullanıldı. Sotalol ve propranolol birlikte kullanıldığında atak gözlenmedi.

Konjenital nefrotik sendrom, konjenital infeksiyonlara sekonder olabilmekle birlikte Fin-tipi konjenital nefrotik sendrom sıklıkla otozomal resesif geçişlidir. Bu bebeklerde proteinüri hidropsa neden olacak kadar ağır olabilir. Vakamız da yaygın ödem ve masif proteinüri nedeniyle konjenital nefrotik sendrom ön tanısı ile hastanemize sevk edilmişti. Bununla birlikte, izlemde proteinürinin ve böbrek fonksiyonlarının giderek düzelmesi nedeniyle nefrotik sendrom tanısından uzaklaşıldı.

NİHF vakalarının prognozunda nörolojik morbidite en önemli noktadır. Bir yaşına ulaşmış 19 hidropik vakanın nörogelişimsel sonuçlarının değerlendirildiği bir çalışmada 13 vakada normal gelişme, üç vakada ağır psikomotor gerilik, iki vakada hafif gelişme geriliği ve bir vakada mental retardasyon saptanmıştır ⁽⁹⁾. Vakamızın 6 aylık izleminde nöro-gelişimsel değerlendirme normaldi ve halen izlemi devam etmektedir.

Sonuç olarak, NİHF perinatal mortalitesi yüksek ve birçok sistemi ilgilendiren etiyolojik nedenlere bağlı bir patolojidir. İyi bir ayırıcı tanı ve başarılı bir tedavi için multidisipliner yaklaşım zorunludur. NİHF tanısında fetal kalp yetmezliğine yol açan ritm bozuklukları ayırıcı tanıda göz önünde bulundurulmalıdır. Ayrıca erken tanı için anne adaylarının gebelik döneminde düzenli takibe gitmeleri konusunda bilinçlendirilmeleri yararlı olacaktır.

KAYNAKLAR

1. **Sohan K, Carroll SG, De La Fuente S, et al.** Analysis of outcome in hydrops fetalis in relation to gestational age at diagnosis, cause and treatment. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2001;80:726.
<http://dx.doi.org/10.1034/j.1600-0412.2001.080008726.x>
PMid:11531615
2. **LM.** Non-immune hydrops. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; 1:248-55.
3. **Anandakumar C, Biswas A, Wong YC, et al.** Management of non-immune hydrops: 8 years experience. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1996;8:196
<http://dx.doi.org/10.1046/j.1469-0705.1996.08030196.x>
PMid:8915090
4. **Xu J, Raff TC, Muallem NS, Neubert AG.** Hydrops fetalis secondary to Parvovirus B19 infection. *J Am Board Fam Pract* 2003;16:63
<http://dx.doi.org/10.3122/jabfm.16.1.63>
5. **Etches P, Demianczuk N, Chari R.** Non-immune hydrops fetalis. In: Rennie JM, editor. *Robertson's Textbook of Neonatology*. 4th ed. Elsevier Churchill Livingstone, Philadelphia, 2005:773-84.
6. **Forouzan I.** Hydrops fetalis: recent advances. *Obstet Gynecol Surv* 1997;52:130
<http://dx.doi.org/10.1097/00006254-199702000-00022>
7. **Gamella TL, Cunningham MD, Eyal FG.** Neonatology management, procedures, on-call problems, disease and drugs. East Norwalk: Prentice-Hall International Inc, 1994.
5. **Vaughan CJ, Hom Y, Okin DA, McDermott DA, Lerman BB, Basson CT.** Molecular genetic analysis of PRKAG2 in sporadic Wolff-Parkinson-White syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2003;14:263-8.
<http://dx.doi.org/10.1046/j.1540-8167.2003.02394.x>
PMid:12716108
6. **Lee PC, Hwang B, Chen YJ, Tai CT, Chen SA, Chiang CE.** The different electrophysiological characteristics in children with Wolff-Parkinson-White syndrome between those with and without atrial fibrillation. *Pacing Clin Electrophysiol* 2006;29:490-5.
<http://dx.doi.org/10.1111/j.1540-8159.2006.00381.x>
PMid:16689844
7. **Keating L, Morris FP, Brady WJ, Keating L, Morris FP, Brady WJ.** Electrocardiographic features of Wolff-Parkinson-White syndrome. *Emerg Med J* 2003;20:491-3.
<http://dx.doi.org/10.1136/emj.20.5.491>
PMid:12954704 PMCID:1726185
8. **Mallet ML.** Proarrhythmic effects of adenosine: a review of the literature. *Emerg Med J* 2004;21:408-10.
<http://dx.doi.org/10.1136/emj.2004.016048>
PMid:15208219 PMCID:1726363
9. **Nakayama H, Kukita J, Hikino S, et al.** Long term outcome of 51 liveborn neonates with non-immune hidrops fetalis. *Acta Paediatr* 1999;88:24.
<http://dx.doi.org/10.1111/j.1651-2227.1999.tb01262.x>