

Yenidoğan Döneminde Farklı Klinik Sunumlarla Başvuran İki Wolff-Parkinson-White Sendromu Vakası

Nilay HAKAN *, Mustafa AYDIN *, Utku Arman ÖRÜN **, Saliha KANIK *, Mehmet Şah İPEK *, Nurullah OKUMUŞ *, Ayşegül ZENCİROĞLU *

Yenidoğan Döneminde Farklı Klinik Sunumlarla Başvuran İki Wolf-Parkinson-White Sendromu Vakası

Wolff-Parkinson-White (WPW) sendromu, kısa P-R sendromu olarak da bilinen, elektriksel iletinin aynı anda atriyoventriküler düğüm ve aksesuar yollar üzerinden taşınmasına bağlı ortaya çıkan bir ventriküler pre-eksitasyon sendromudur. Burada yenidoğan döneminde farklı klinik sunumlar ile başvuran ve WPW sendromu tanısı konulan iki yenidoğan vakası konunun önemine dikkat çekmek amacıyla sunuldu.

Anahtar kelimeler: Wolff-Parkinson-White sendromu, elektrokardiyografi, adenozin, adrenerjik beta-antagonistler, elektrik şok, yenidoğan bebek

Çocuk Dergisi 2011; 11(2):81-85

Report of Two Cases of Neonates with Wolff-Parkinson-White Syndrome Presented with Different Clinical Manifestations

Wolff-Parkinson-White (WPW) syndrome, also known as short P-R syndrome, is a ventricular pre-excitation syndrome that resulted from simultaneous conduction of electrical activity via atrioventricular node and accessory pathways. Herein, we report two cases with diagnoses of neonatal WPW syndrome presenting with diverse manifestations in order to emphasize the importance of the matter.

Key words: Wolff-Parkinson-White syndrome, electrocardiography, adenosine, adrenergic beta-antagonists, electric countershock, infant, newborn

J Child 2011; 11(2):81-85

GİRİŞ

Yenidoğanda kardiyak monitorizasyonun artmasıyla birlikte ritim anormalliklerine daha sık tanı konulmaktadır. En sık gözlenen ritim bozuklukları bradikardi ve prematüre atımlar olup, elektrokardiyografide (EKG) %1-5 oranında saptanır ^(1,2). Primer kardiyak patolojiler dışında sepsis, santral sinir sistemi hastalıkları, adrenal yetmezlik, elektrolit dengesizlikleri, hipoglisemi, metabolik asidoz ya da metabolik alkaloz gibi tıbbi sorunlar da ikincil olarak aritmeye neden olabilir. Yenidoğanın kardiyolojik özellikleri aritmi tanısını koymada güçlük oluşturabilir.

Alındığı tarih: 04.09.2010

Kabul tarihi: 31.01.2011

* Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Neonatoloji Kliniği

** Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği

Yazışma adresi: Uzm. Dr. Mustafa Aydın, Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Neonatoloji Kliniği, 06080 Ankara

e-posta: dr1mustafa@hotmail.com

Eşlik eden tıbbi sorunlar nedeniyle aritmiler, yenidoğanda yüksek morbidite ve mortalite nedeni olabilir ⁽²⁻⁵⁾.

Wolff-Parkinson-White sendromu, elektriksel iletinin aynı anda Atriyoventriküler (AV) düğüm ve aksesuar bir yol üzerinden taşınmasına bağlı ortaya çıkan bir ventriküler pre-eksitasyon sendromudur ⁽²⁾. Burada yenidoğan döneminde farklı klinik sunumlarla başvuran ve WPW sendromu tanısı konulan iki yenidoğan vakası konunun önemine dikkat çekmek amacıyla sunuldu.

VAKA SUNUMLARI

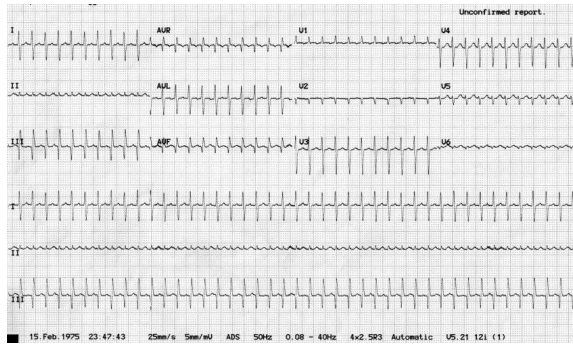
Vaka 1

Genel durum bozukluğu nedeni ile yenidoğan ünitemize sevk edilen 24 günlük erkek hastanın 25 yaşındaki annenin ilk gebeliğinden miadında, 3.150 g ağırlığında, sezaryen ile doğurtulduğu öğrenildi.

Prenatal öyküsünde özellik olmayan hastanın son 2 gündür huzursuzluğunun olduğu, emmesinin bozulduğu, ancak eşlik eden ateş yakınmasının olmadığı öğrenildi. Anne-baba arasında akrabalık yoktu.

Genel durumu kötü, bilinci kapalı olan ve yenidoğan ünitesine entübe halde kabul edilen hastada hipotonisite, derin ve hızlı solunum, periferik dolaşım bozukluğu ve hepatomegali belirlendi. Vücut ağırlığı 3.600 g, vücut sıcaklığı 36.5 °C, nabız 280/dk, tansiyon arteriyel 54/26 (ortalama 37) mmHg saptandı. Kardiyak muayenede taşikardi, sternum solunda duyulan 1-2. derecede sistolik sufl ve gallop ritmi vardı.

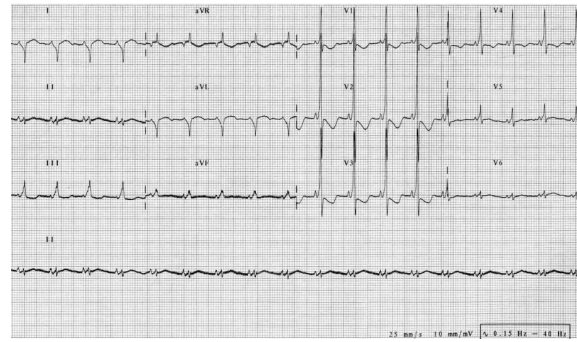
Laboratuvar tetkiklerinde; hemoglobin 11.9 g/dL, hematokrit %35.9, beyaz küre 14,700/mm³, trombosit 222,000/mm³, C-reaktif protein 3.2 mg/L, serum glukozu 89 mg/dL, BUN 28 mg/dL, kreatinin 0.8 mg/dL, AST 261 U/L, ALT 124 U/L, sodyum 133 mEq/L, potasyum 5.6 mEq/L ve kalsiyum 8.4 mg/dL idi. Kliniğe kabulü sırasında bakılan kan gazında pH 6.95, PO₂ 45.7 mmHg, PCO₂ 33.4 mmHg, HCO₃ 7.5 mmol/L, BE ise -23.1 bulundu. Tam idrar tetkiki normal bulunan hastanın viral serolojik çalışmaları ile kan ve idrar kültürlerinde herhangi bir infeksiyon ajanı saptanmadı. Elektrokardiyografik incelemede yüksek kalp hızıyla (290/dk) beraber P dalgalarının eşlik etmediği dar QRS kompleksleri izlendi (Şekil 1). Bu bulgular Supraventriküler Taşikardi (SVT) ile uyumlu bulundu. Ekokardiyografik incelemede normal bir kalp yapısı vardı. Kranial ve abdominal ultrasonografi incelemeleri normal bulundu.



Şekil 1. Taşikardi atağı sırasında çekilen elektrokardiyografide; yüksek kalp hızıyla beraber P dalgalarının eşlik etmediği dar QRS kompleksleri izlenmektedir.

Mekanik ventilatörde izleme alınan hastanın kalbi tek doz adozin (0.1 mg/kg i.v. puşe) uygulaması sonrası sinüs ritmine döndü. Hastaya uygun sıvı ve

elektrolit desteği yanında, asit-baz dengesizliğine yönelik olarak bikarbonat tedavisi verildi. Taşikardi atağı kontrol altına alındıktan sonra çekilen EKG'de kalp hızının 132/dk. ve aksın 120° olduğu, kısa P-R aralığına delta dalgaları içeren geniş QRS komplekslerinin eşlik ettiği izlendi (Şekil 2). Bu bulgularla hastaya WPW sendromu tanısı konuldu. Yeni SVT ataklarının gelişmesini önlemek amacıyla propranolol tedavisi başlandı. İzleminde klinik durumunda iyileşmeyle beraber metabolik asidozu düzelen hastada yeni SVT atağı gözlenmedi. Klinik izleminin 14. gününde propranolol tedavisi ile ayaktan takip edilmek üzere taburcu edildi. Son olarak postnatal 22. ayında kontrol muayenesi yapılan hastanın genel durumunun iyi olduğu ve bu süreçte herhangi bir yeni SVT atağının olmadığı görüldü.



Şekil 2. Taşikardi atağı sonrasında çekilen elektrokardiyografide; Wolff-Parkinson-White sendromuyla uyumlu olarak kısa P-R aralığı, delta dalgaları ve geniş QRS kompleksleri izlenmektedir.

Vaka 2

Yirmi beş yaşındaki annenin ilk gebeliğinden makat geliş nedeniyle sezaryen ile miadında 3.730 gr ağırlığında doğurtulan 26 günlük kız hasta kusma ve emmede azalma yakınmaları ile getirildi. Prenatal öyküsünde özellik olmayan hastanın son 2 gündür emmesinin azaldığı ve beslenme ile ilişkili olmayan kusmalarının olduğu öğrenildi. Aile öyküsünde özellik yoktu. Fizik incelemede genel durumu orta, letarjik ve cilt rengi soluk olan hastanın karaciğeri kot kenarında 3-4 cm palpabl idi. Vücut ağırlığı 4.000 g, vücut sıcaklığı 37.4 °C, nabız 290/dk., solunum sayısı 64/dk., tansiyon arteriyel 65/32 (ortalama 45) mmHg idi. Kardiyak muayenede taşikardi ve sternum solunda duyulan 2. dereceden sistolik üfürüm vardı.

Laboratuvar tetkiklerinde; hemoglobin 12.3 g/dL,

hematokrit % 36,6, beyaz küre 9,700/m³, trombosit 310,000/m³ bulundu. Biyokimyasal parametreler ve kan gazları normal sınırlardaydı. C-reaktif proteini 1.7 mg/L bulundu. Viral serolojik çalışmalar, idrar ve kan kültürlerinde herhangi bir infeksiyon ajanı saptanmadı. Elektrokardiyografik incelemede SVT ile uyumlu olarak yüksek kalp hızıyla (300/dk.) beraber P dalgalarının eşlik etmediği dar QRS komplekleri izlendi. Ekokardiyografik değerlendirmede yapısal kalp anomalisi saptanmadı. Kraniyal ve abdominal ultrasonografi incelemeleri normal olarak değerlendirildi.

Tek doz adenzin (0.1 mg/kg i.v. puşe) uygulaması sonrasında kalbin sinus ritmine döndüğü görüldü. Taşikardi atağı kontrol altına alındıktan sonra çekilen EKG'de kalp hızının 128/dk. ve aksın 130° olduğu, kısa P-R aralığına delta dalgaları içeren geniş QRS komplekslerinin eşlik ettiği belirlendi. Bu bulgularla hastaya WPW sendromu tanısı konuldu. Yeni SVT ataklarının gelişmesini önlemek amacıyla propranolol tedavisi başlandı. Klinik izleminde yeni bir SVT atağı gözlenmeyen hasta hastanede yatışının 10. gününde propranolol tedavisi ile ayaktan izlenmek üzere taburcu edildi. Hasta taburcu olduktan 15 gün sonra yeni bir SVT atağı ile hastaneye yine yatırıldı. Bu ikinci kısa süreli SVT atağı adenzin uygulaması gerektirmeden ek doz propranolol ile kendiliğinden sonlandı. Propranolol tedavisi altında 16 aylıkken yeni bir SVT atağı nedeniyle acil servisimize başvuran hastanın bu üçüncü SVT atağı tek doz adenzin uygulaması ile kontrol altına alınabildi. Son olarak 24 aylıkken kontrol muayenesi yapılan hastanın genel durumunun iyi olduğu ve herhangi bir yeni SVT atağının olmadığı görüldü.

TARTIŞMA

Wolff-Parkinson-White sendromu, sinoatrial düğümünden çıkan elektriksel uyarının aynı anda AV düğüm ve aksesuar yollar üzerinden taşınmasına bağlı anormal QRS dalgası ile sonuçlanan iki depolarizasyon hattının füzyonu ile karakterize, kısa PR sendromu olarak da bilinen elektrokardiyografik bir sendromdur (2). İlk olarak 1930 yılında Wolff, Parkinson ve White (5) tarafından yapısal kalp hastalığı olmayan, EKG'de kısa P-R aralığı, fonksiyonel dal bloğu ve paroksizmal taşikardisi olan 11 genç erişkin hastada tanımlanmıştır. En sık görülen ventriküler pre-

eksitasyon sendromudur. Batı ülkelerinde ikinci en sık görülen paroksizmal SVT nedenidir. Tek başına EKG bulguları ölçüt alındığında prevalansı 1.5-3.1/1000'dir (6).

Wolff-Parkinson-White sendromu, Ebstein anomalisi ve diğer konjenital kalp hastalıkları ile birlikte görülebilmekle beraber hastaların çoğu normal bir kalp yapısına sahiptir (7). Benzer şekilde bizim her iki vakamız da normal kalp yapısına sahipti. Hastaların bir kısmı yaşam boyu asemptomatik seyrederken, bir kısmı ise yaşamı tehdit eden taşiaritmiler ile karşımıza gelebilir (8). Wolff-Parkinson-White sendromuna AV blok, ektojik ritim, dal blokları, atrial fibrilasyon ve iki vakamızda görüldüğü gibi SVT gibi fatal komplikasyonlar eşlik edebilir. Prognoz taşikardi ataklarının sıklığına ve eşlik eden kardiyak patolojilere bağlıdır (9,10).

Tipik EKG özellikleri genellikle hastada taşikardi atağı yokken gözlenir. İki vakamızda olduğu gibi EKG'de kısa P-R aralığı, QRS dalgasının yukarı doğru yavaş yükselmesi (delta dalgası) ve geniş QRS kompleksleri görülür (8). 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) (11,12). Benzer şekilde vakalarımızda da SVT atağı sırasında fark edilemeyen, ancak taşikardi atağı sonrası EKG'lerde fark edilebilen WPW sendromu ile uyumlu bulgular vardı.

Anterolateral Miyokard Enfarktüsü (MI), inferior MI, posterior MI, sağ veya sol ventrikül hipertrofisi, dal blokları, hipertrofik kardiyomiopati, end-diastolik ventriküler ekstrasistoller ve AV disosiasyon gibi durumlar WPW sendromunun EKG özellik-

lerini taklit edebilen durumlardır ⁽¹¹⁾. Her iki vakamızda da yaş grubu dikkate alınarak tipik EKG ve ekokardiyografi bulgularıyla ayırıcı tanıya giren diğer durumlar dışlandı. Dal blokları, QRS süresinin normalden uzun olması ve sağ dal bloğunda görülen rSR' dalgası nedeniyle WPW sendromunu taklit edebilir ^(11,12). Ancak, vakalarımızda P-R aralığının kısa olması, delta dalgasının bulunması ve rSR' dalgasının olmaması dal bloğunu dışlamaktaydı. End-diastolik ventriküler ekstrasistoller, diyastolün sonunda ortaya çıkarlar ve genellikle EKG'de diyastolü izleyen P dalgalarından hemen sonra görülürler. Bu nedenle kısa P-R aralığı ve tam olarak deforme olan geniş QRS kompleksleri oluştururlar. QRS kompleksinin tam olarak deforme olması, gerçek delta dalgası'nın olmaması ve vagotonik manevralarla P-QRS disosiasyonun belirgin hale gelmesiyle WPW sendromundan ayrılır ⁽¹¹⁾. Hastalarımızda QRS kompleksinin yalnızca başlangıç fazının deforme olması, delta dalgasının bulunması, R-R aralığının sabit olması ile end-diastolik ventriküler ekstrasistol dışlandı. Hipertrofik obstrüktif kardiyomyopati de sağ prekordiyal derivasyonlarda QRS kompleksinin başlangıç kısmının deforme olması ile WPW sendromunda görülen delta dalgasını taklit edebilir. Ancak, bu vakalarda QRS komplekslerindeki deformite belirgin değildir ve EKG'de sol ventrikül hipertrofisi bulguları vardır ⁽¹¹⁾.

Lown-Ganong-Levine sendromu ve Mahaim tipi pre-eksitasyon, anormal A-V iletinin olduğu diğer durumlardır. Lown-Ganong-Levine sendromunda ileti AV düğümün üst kısmına uğramadan James yolu ile A-V düğümün alt kısmına ulaştırılır. EKG'de P-R mesafesi kısadır; ancak ileti ventriküllere A-V düğümün alt kısmından geçerek ulaştığı için QRS kompleksi normal yapıdadır. Mahaim yolu A-V düğüm ile ventrikül arasındadır. Bu durumda ileti normal A-V düğümünden geçtiği için P-R aralığı normaldir, ancak ventriküllerden biri aksesuar yol nedeniyle erken uyarıldığı için delta dalgası oluşur ^(12,13). Hastalarımızdaki EKG bulguları bu iki klinik duruma da uymamaktaydı.

Yenidoğanda SVT atağının tedavisi zordur. Akut atak tedavisinde seçilecek yöntem veya ilaçlarla ilgili henüz ortak bir yaklaşım yoktur ⁽¹⁴⁾. 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 ⁽⁸⁾. Kardiyoversiyona bağlı olası ciddi komplikasyonlar (ventriküler fibrilasyon, fonksiyonel veya morfolojik miyokard hasarı, sistemik veya pulmonar emboli gibi) nedeniyle ⁽¹⁵⁾ hastalarımıza adenozin tedavisi verildi. Tek doz adenozin ile hastalarımızda taşikardi atakları kontrol altına alınabildi. Adenozin, AV blok oluşturarak taşikardiyi sonlandıran çok hızlı etkili ve oldukça kısa yarılanma ömrüne sahip bir pürin nükleozid analogudur ⁽¹⁶⁾. Supraventriküler taşikardi ataklarının tekrarlamasını önlemek için digital veya beta blokör ajanlarla profilaksi önerilir. Ancak, yenidoğanda elektrofizyolojik çalışma yapıp aksesuar liflerin refraktör periyodunun ölçümleri yapılmadan digital kullanılması sakıncalıdır ^(13,17). Her iki vakamızda da SVT ataklarının yinelenmesini önlemek amacıyla beta-blokör tedavisi kullanıldı. Beta-blokör tedavisi altındayken ikinci vakada SVT atağı iki kez yineledi. Bu vakalarda beta-blokör tedavisine bağlı herhangi bir yan etki gözlenmedi.

Wolff-Parkinson-White sendromu, yenidoğanlarda yaşamı tehdit eden taşikardi ataklarıyla seyredebilir. Adenozin, kardiyoversiyona gerek duyulmaksızın bu atakları kontrol altına almada oldukça etkilidir. Özgül olmayan yakınma ve bulgularla getirilen ve fizik incelemede taşikardisi belirlenen vakaların ayırıcı tanısında WPW sendromu da düşünülmelidir.

KAYNAKLAR

1. Southall DP, Orrell MJ, Talbot JF, Brinton RJ, Vulliamy DG, Johnson AM, et al. Study of cardiac arrhythmias and other forms of conduction abnormality in newborn infants. *Br Med J* 1977;2:597-9. <http://dx.doi.org/10.1136/bmj.2.6087.597> PMID:901994 PMCID:1631529
2. Gamella TL, Cunningham MD, Eyal FG. Neonatology management, procedures, on-call problems, disease and drugs. East Norwalk: Prentice-Hall International Inc, 1994.
3. Van Hare GF. Neonatal arrhythmias. In: Fanaroff AA, Martin RJ, eds. Neonatal-perinatal medicine diseases of the fetus and infant. St. Louis: Mosby, 2002:1150-63.
4. Allan LD. Fetal arrhythmias. In: Long WA, ed. Fetal and neonatal cardiology. Philadelphia: WB Saunders, 1990:180-96.
5. Wolff L, Parkinson J, White PD. Bundle-branch block with short P-R interval in healthy young people prone to paroxysmal tachycardia. 1930. *Ann Noninvasive Electrocardiol* 2006;11:340-53. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1542-474X.2006.00127.x> PMID:17040283
6. Ehtisham J, Watkins H. Is Wolff-Parkinson-White syndrome a genetic disease? *J Cardiovasc Electrophysiol* 2005;16:1258-

62.
<http://dx.doi.org/10.1111/j.1540-8167.2005.50139.x>
PMid:16302915
7. **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
8. **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
9. **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
10. **Sarubbi B.** The Wolff-Parkinson-White electrocardiogram pattern in athletes: how and when to evaluate the risk for dangerous arrhythmias. The opinion of the paediatric cardiologist. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)* 2006;7:271-8.
<http://dx.doi.org/10.2459/01.JCM.0000219320.97256.4d>
PMid:16645401
11. **Scharmroth L.** The disorders of cardiac rhythm. London: Blackwell Scientific Publications, 1975.
12. **Park MK, Guntheroth WG.** How to read pediatric ECGs. 3rd ed. St. Louis: Mosby-Year Book, 1992.
13. **Fyler DC.** Cardiac arrhythmias. In: Walsh PE, Saul JP, eds. Nadas' pediatric cardiology. Philadelphia: Hanley & Belfus, 1982:377-430.
14. **Bolat F, Uslu S, Cömert S, Dindar A, Bülbül A, Nuhoglu A.** Yenidoğanda supraventriküler taşikardi vakası: Güncel tedavi yaklaşımı. *Çocuk Dergisi* 2010;10:51-4.
15. **Paç A, Çeliker A, Bilgiç A.** Yenidoğanda kardiyoversiyon ile tedavi edilen atriyal flutter vakası. *T Klin Kardiyoloji* 1993;6:169-71.
16. **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
17. **Thakur RS, Klein GS, Yee R.** Current management of the Wolff-Parkinson-White syndrome. *AAC Current J Review* 1995;4:33-5.
[http://dx.doi.org/10.1016/1062-1458\(95\)00082-U](http://dx.doi.org/10.1016/1062-1458(95)00082-U)