

# Konjenital Tam Atriyoventriküler Bloklü Hastalarımızın Özellikleri

## Clinical Features of Patients with Congenital Complete Atrioventricular Block

Evren Semizel\*, Özlem M. Bostan\*\*, Ergün Çil\*\*\*

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı,  
Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, \*Uzm.Dr., \*\*Doç.Dr., \*\*\*Prof.Dr.

### ÖZET

**Amaç:** Konjenital atriyoventriküler (A-V) tam bloklü çocukların klinik özelliklerinin değerlendirilmesi.

**Gereç ve Yöntem:** Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Ünitesinde Ocak 1994 ile Aralık 2005 tarihleri arasında değerlendirilen hastaların hastane kayıtları retrospektif olarak gözden geçirildi ve bu süreler içerisinde konjenital A-V tam blok tanısı almış olan 12 hasta çalışmaya dahil edildi. Bu hastaların tıbbi kayıtları incelendi.

**Bulgular:** Toplam 12 hasta (7 erkek, 5 kız) çalışmaya dahil edildi. Tanı anında hastaların yaşları 1 gün ila 6 yaş arasında değişiyordu (ortalama 16 ay, ortanca 12 ay). Oniki hastanın yedisi bradikardi ve ritim problemi, dördü üfürüm, biri de senkop nedeni ile polikliniğimize gönderilmişti. Bradikardisi olan yedi hastanın dördü intrauterin tanı almıştı. Ekokardiyografi ile bir hastada konjenital olarak düzeltilmiş büyük arterlerin transpozisyonu ve üç hastada ise patent duktus arteriosus saptanmıştı. Toplam altı hastanın annesinde anti-Ro ve anti-La antikoru pozitif bulunmuştu ve bu hastalardan birinde ayrıca neonatal lupusun klinik bulguları da mevcuttu. Tanı anında 12 hastanın ortalama ventrikül ve atriyal hızları sırası ile  $54 \pm 11$  ve  $116 \pm 24$  olarak bulunmuştu. Sekiz hastaya kalp pili takılmıştı. Takip süresi 1 ay ila 11 yaş arasında değişen hastaların son kontrollerindeki yaşları 6 ay ila 13 yaş arasındaydı.

**Sonuç:** Fetal hayatta bradiaritmisi saptanan ve/veya annelerinde anti-Ro/La antikoru pozitif olan fetüslerin tümüne seri ekokardiyografi ile takip yapılması önerilir. (*Güncel Pediatri 2007; 5: 47-51*)

**Anahtar kelimeler:** Konjenital, tam atriyoventriküler blok

### SUMMARY

**Aim:** Evaluation of the clinical features of the children with congenital complete atrioventricular block.

**Material and Methods:** The hospital records of children who had been admitted to the Uludag University Pediatric Cardiology Unit between January 1994 and November 2005 were reviewed retrospectively and a total of 12 patients who were diagnosed as congenital complete A-V block between this period were involved the study. Medical records of these patients were reviewed.

**Results:** A total of 12 patients (7 male and 5 female) were involved the study. The children ranged in age from 1 day to 6 years with a mean age of 16 months and a median age of 12 months at the time of diagnosis. Seven of 12 patients were referred to our unit due to bradycardia and rhythm problem; four of them due to murmur, and the remaining one due to syncope. Intrauterine bradycardia was also detected in four of seven patients with the symptom of bradycardia. On echocardiographic examination, corrected transposition of great arteries was found in one patient, and patent ductus arteriosus in three. Totally, specific anti-Ro and anti-La antibody were detected in the mother of six patients and one of them also had the other symptoms of neonatal lupus syndrome. Mean ventricular and atrial rates of 12 patients, obtained from electrocardiography at the time of diagnosis, were  $54 \pm 11$  and,  $116 \pm 24$  respectively. Pacemaker was implanted in eight patients. The follow up period ranged from 1 months to 11 years. Age at last evaluation ranged from 6 months old to 13 years old.

**Conclusion:** In all fetuses with bradyarrhythmias detected in utero and all fetuses of women with anti-Ro/La antibodies, serial echocardiographic monitoring is strongly advised. (*Güncel Pediatri 2007; 5: 47-51*)

**Key words:** Congenital, complete atrioventricular block

## Giriş

Atriyovenriküler (A-V) tam blok, atriyal uyarının tümünün ventriküllere iletilmemesi ile karakterize olup, konjenital, idiopatik veya ameliyat, enfeksiyon, kas hastalığı gibi edinsel nedenlere bağlı olarak görülebilir (1). Konjenital A-V tam bloklar atriyovenriküler septal defekt, konjenital olarak düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu (cTGA), sol atriyal izomerizm veya annedeki bağ dokusu hastalığı ile birliktelik gösterir (2). Bölümümüzde konjenital A-V tam blok tanısı almış olan hastaların klinik özellikleri geriye dönük olarak incelendi.

## Gereç ve Yöntem

Ocak 1994 - Aralık 2005 tarihleri arasında Uludağ Üniversitesi Pediatrik Kardiyoloji bölümüne başvuran ve elektrokardiyogramları (EKG) A-V tam blok ile uyumlu olan hastalar değerlendirildi. Kardiyak enfeksiyon, miyopati, veya sistemik hastalık hikayesi olan hastalar çalışmaya dahil edilmedi. Konjenital A-V tam blok tanısı almış olan 12 hastanın tıbbi kayıtları geriye dönük olarak incelendi. Hastaların tümünün elektrokardiyogramları, holter kayıtları ve ekokardiyografik incelemeleri mevcuttu. Oniki hastadan yedisine egzersiz testi yapılmıştı. Bir hastanın ayrıca kateter-anjiyografik incelemesi mevcuttu. Oniki hastadan altısının annesinde anti-Ro ve anti-La antikor düzeyi çalıştırılmıştı.

## Sonuçlar

Tanımlanan süreler içerisinde konjenital A-V tam blok tanısı almış olan 12 hasta çalışmaya dahil edildi (Tablo 1). Hastaların yedisi erkek, beşi kız olup, tanı anındaki yaşları bir gün ila altı yaş arasında değişiyordu (ortalama 16 ay, ortanca 12 ay). Oniki hastanın yedisi bradikardi ve ritim problemi, dördü üfürüm duyulması, ve biri de senkop nedeni ile tarafımıza gönderilmişti. Bradikardisi olan yedi hastadan dördünde intrauterin bradikardi de saptanmıştı. Bu dört hastadan üçünde bradikardi kadın doğum uzmanı, birinde ise çocuk kardiyoloji uzmanı tarafından saptanmıştı. Ekokardiyografik incelemeleri gözden geçirildiğinde, hastalardan birinde cTGA, üçünde de patent duktus arteriyosuz (PDA) olduğu görüldü. Altı hastanın annesinde spesifik anti Ro ve anti La antikorunun pozitif olduğu ve bu altı hastadan birinde ayrıca neonatal lupus sendromunun diğer bulguları olan, diskoid döküntü, karaciğer fonksiyon bozukluğu, ve sitopeninin de olduğu saptandı. Neonatal lupus sendromu olan bu hastanın altı aylık izlem içerisinde şikayetlerinin ortadan kalktığı, ancak A-V tam bloğun devam ettiği görüldü. Oniki hastanın tanı anındaki elektrokardiyogramlarının incelenmesi sonucu, bu hastaların tanı anındaki ortalama ventriküler ve atriyal hızlarının sırası ile  $54 \pm 11$  atım/dk ve  $116 \pm 24$  atım/dk olduğu bulundu.

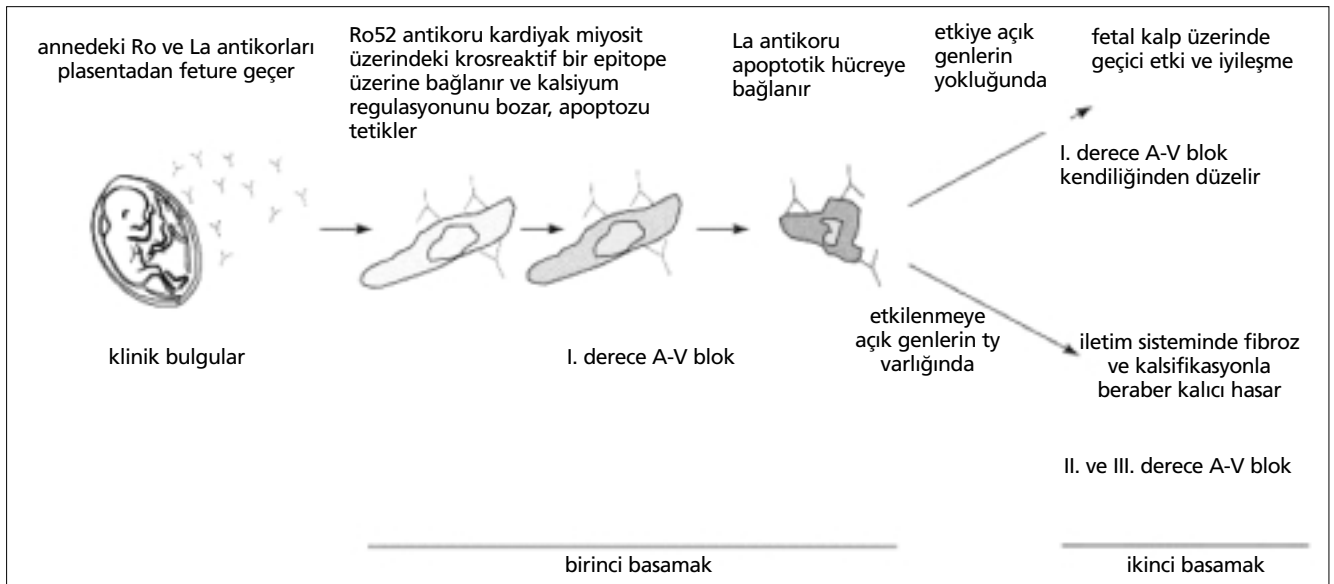
**Tablo 1.** Konjenital atriyovenriküler tam bloklı hastaların özellikleri

Olgu	Yaş	Cinsiyet	Tanı yaşı	Tanı anındaki bulgular	Intrauterine tanı	Eşlik eden konjenital kalp hastalığı	Annede anti Ro-La otoantikor	Neonatal lupus	Klinik takip	Sonuç
1	6 ay	Kız	0 saat	Bradikardi	Fetal bradikardi	PDA	Pozitif	-	6 ay	Kalp pili
2	6 yaş	Kız	1 gün	Bradikardi	Fetal bradikardi	-	-	-	6 yıl	Kalp pili
3	7 yaş	Erkek	6 gün	Bradikardi	Fetal bradikardi	-	Pozitif	-	7 yıl	Kalp pili
4	4 yaş	Erkek	1,5 ay	Üfürüm	-	PDA	Pozitif	Pozitif	4 yıl	Klinik takip
5	9 yaş	Erkek	1 yaş	Bradikardi	-	-	-	-	8 yıl	Kabus görme, holterde 3.5 sn pause, kalp pili
6	13 yaş	Erkek	2 yaş	Üfürüm	-	-	-	-	11 yıl	Egzersize yetersiz yanıt nedeni ile kalp pili
7	3 yaş	Erkek	2 yaş	Senkop	-	-	Pozitif	-	10 ay	Kalp pili
8	10 yaş	Erkek	4 yaş	Üfürüm	-	-	-	-	6 yıl	Klinik takip
9	11 yaş	Kız	6 yaş	Üfürüm	-	c-TGA	-	-	3 yıl	Egzersize yetersiz yanıt, kalp pili
10	12 yaş	Kız	6 yaş	Bradikardi	-	PDA	-	-	6 yıl	Klinik takip
11	3 ay	Erkek	8 güç	Bradikardi ve kalp yetmezliği bulguları	-	-	Pozitif	-	2,5 ay	Kalp pili
12	30 gün	Kız	0 saat	Bradikardi	Fetal bradikardi	-	Pozitif	-	30 gün	Klinik takip

Hastalardan sekizine kalp pili implantasyonu yapılmıştı. Bu yedi hastadan dördüne (olgu 1, 2, 3 ve 11) ventriküler hızları dakikada 55 atımın altında olduğu ve kalp yetmezlikleri tabloya eşlik ettiği için kalp pili implantasyonu doğumdan hemen sonra epikardiyal yolla uygulanmıştı. Bir hastada (olgu 5), geceleri kabus görme şikayeti ve sonrasında alınan holter kayıtlarında 3,5 dakikalık pause saptanması üzerine, 4 yaşında iken transvenöz yolla kalp pili implantasyonu yapılmıştı. Bunların yanı sıra, senkop nedeni ile tarafımıza gönderilen bir hastaya (olgu 7) da epikardiyal kalp pili implantasyonu yapılmıştı. Bu hastanın başvuru anında kalp hızı 40 atım/dakikanın altındaydı ve ekokardiyografik olarak sol ventrikülünün dilate olduğu, ayrıca sol ventrikül sistolik fonksiyonlarının bozuk olduğu saptanmıştı. Kalp pili implantasyonunu yapılan bir hastada (olgu 6) ise egzersiz testinde yetersiz yanıt saptanmıştı. Bir hasta için ise egzersiz testinde yetersiz yanıt ve sık ventriküler ekstrasistol saptanması nedeni ile kalp pili implantasyonu yapılmıştı. Oniki hastadan geriye kalan dört hasta ise halen altı ay ile bir yıllık aralarla izlenmeye devam etmekte olup, şu an için konjenital A-V tam blok ile ilişkili olabilecek şikayetleri mevcut değildir. Hastalara kontrollerde fizik incelemenin yanı sıra, hastanın takibi ve klinik durumuna göre gerekirse elektrokardiyografi, telekardiyografi, ekokardiyografi, holter monitörizasyonu, ve egzersiz testi uygulanmaktadır. Takip süresi tüm hasta grubunda 1 ay ile 11 yıl arasında değişmekteydi. Hastaların en son kontrollerindeki yaşları ise 6 ay ile 13 yaş arasındaydı.

## Tartışma

Konjenital A-V tam blok 20 000 canlı doğumda 1 görülme insidansı ile oldukça nadir bir hastalık olup, yüksek mortalite ve morbidite riski taşır (3). Erken tanı ve erken tedavi için hastalar değerlendirilirken dikkatli ve şüpheli olmak gerekir. Konjenital tam A-V blok ilk kez 1901 yılında Morquio tarafından rapor edilmiştir. Hastalık yapısal olarak normal olan kalpte olabileceği gibi, altta yatan bir yapısal kalp hastalığı ile de birlikte görülebilir. Konjenital A-V tam blokla beraber en sık görülen yapısal kalp hastalıkları atriyoventriküler septal defektle beraber sol izomerizm, ve cTGA'dır (4,5). Yapısal kalp hastalıkları ile birliktelik gösteren konjenital A-V tam blok, izole tipe oranla, hem prenatal hem de postnatal dönemde, daha kötü prognoza sahiptir. İzole konjenital A-V tam blokla, maternal bağ dokusu hastalığı birlikteliği, 1960'ların sonlarına doğru, Hull ve arkadaşları tarafından tariflenmiştir. Bu birlikteliğin, etkilenmiş bebeklerin birçoğunun annelerin dolaşımalarında saptanan anti SSA/Ro ve anti SSB/La antikoları ile ilişkili olduğu gösterilmiştir (Şekil 1) (6). Bu antikolar, yenidoğanda, ciltte, karaciğerde ve kan elementlerinde anormalliklere neden olur ve neonatal lupus sendromu olarak isimlendirilir (7,8). Yapısal olarak normal kalbe sahip fetuste, konjenital A-V tam blok, 16 ila 24. gestasyonel haftada oluşur (9). Konjenital A-V tam bloklu hastalar %30 mortalite oranına sahiptirler ve bu hastaların %60'ına hayatlarının bir döneminde kalp pili implantasyonuna gereksinim olur (10). Yine bu hasta grubu takip edildiğinde, %10'unda geç başlangıçlı kardiyomyopati geliştiği görülmüştür.



**Şekil 1.** İki basamaklı otoantikor ile ilişkili konjenital kalp bloğu gelişmesini açıklayan model. Ro ve La otoantikorları anneden fetuse gebelikte geçer. Birinci basamakta, Ro 52 otoantikoru fetal kalp kası hücrelerine bağlanır. Kalsiyum regülasyonunu bozar, kalsiyum yüklenmesine ve sonuç olarak da apoptozu neden olur. La otoantikorları kalpteki bu apoptotik hücrelere bağlanabilir. TGFβ Leu10 polimorfizmi gibi genler varlığında, ikinci basamakta otoantikor depolanması inflamatuvar reaksiyonun yayılmasına ve fibroz ve kalsifikasyonla beraber üçüncü derece A-V bloğa neden olur. Etkilenmeye açık genleri taşımayan, veya genetik olarak dirençli genleri olan fetuslarda ise kalıcı hasar oluşmaz ve klinik bulgular kendiliğinden düzelir (6)

Etkilenmiş bebeklerin annelerinin neredeyse tümünde bu antikörler pozitif olarak saptanırken, antikoru pozitif olan annelerin sadece %2'sinde konjenital A-V tam bloklü bebek doğurma riski vardır (11). Takip eden gebelikte, blok tekrarlama riski yaklaşık %10 ila %16 arasında değişim gösterir (12,13). Konjenital A-V tam blok daha çok sistemik lupus eritamatozlu (SLE) anne bebeklerinde tanımlanmış olsa da, Sjögren sendromu gibi, diğer bağ dokusu hastalıkları ile de birlikte görülebilir. Etkilenmiş bebekleri olan anneler, birçoğunun dolaşımında otoantikör pozitif olsa da, doğum sırasında, neredeyse, %50 asemptomatiklerdir. Bu annelerin birçoğu, ilerleyen dönemlerde, SLE, Sjögren sendromu veya tanımlanamamış diğer bağ dokusu hastalıklarının bulgularını geliştirmeye başlarlar (10). Konjenital A-V tam bloğu olup, yapısal kalp hastalığının eşlik etmediği fetusların yaklaşık %10'unun annesinde otoimmün bağ dokusu hastalığı veya otoantikör görülmeyebilir. Otoimmün konjenital A-V tam bloklü intrauterin tanı alan olgularda maternal deksametazon, beta agonist, fetal kalp pili uygulaması, ve plazmaferez gibi, çeşitli tedavi yöntemleri denenmiştir. Maternal deksametazon uygulamasının hidrops fetalis gelişmesinin engellenmesi üzerindeki olası olumlu etkileri dışında, diğer uygulamalar ile ilgili kanıtlanmış bildirilen olumlu etki yoktur. Tedaviye yönelik araştırmalar için uluslararası çok merkezli çalışmalara gereksinim vardır. Heyecan verici bir öneri ise, bu ciddi hastalığın engellenmesi için, profilaktik maternal intravenöz gamaglobulin kullanımına ilişkin öneridir (14).

Bizim hasta grubumuz incelendiğinde, konjenital A-V bloklü olan 12 hasta olduğu görülüyor. Rakam diğer çalışmalar ile kıyaslandığında küçük olmakla beraber, tek merkezli bir çalışma olması ve küçük bir örnek olmasına rağmen, sonuçların, diğer çalışmalar ile örtüşüyor olması, önemlidir. Hastaların birinde cTGA olduğu, üç hastada ise ekokardiyografi ile PDA varlığı saptanmıştı. c-TGA'sı olan olgu, (olgu 9) altı yaşında iken tanı almıştı. Bu hastada annede otoantikör çalıştırılmamıştı. Ancak hastanın bloğunun, yukarıda da belirtildiği gibi, altta yatan yapısal kalp has-

talığına sekonder olduğu düşünüldü. PDA'sı olan olguların ise, (olgu 1, 4, ve 10) ikisinin annesinde otoantikörler pozitif olarak saptanmıştı. Bu nedenle, bu hastalarda görülen A-V blok, PDA değil, otoantikör varlığı ile açıklandı. Konjenital A-V tam bloğu olan 12 hastanın altısının annesinde anti-Ro ve anti-La antikoru çalıştırılabilirdi. Bunlardan tümünde otoantikör pozitif olarak geldi. Annelerin hiçbirisinde tanı anında bağ dokusu hastalığına ait klinik bulgu yoktu. Bu annelerden iki tanesi takip süresinde bağ dokusu hastalığı bulguları geliştirdi. Konjenital tam A-V bloklü olup, annede otoantikör pozitif olan ve neonatal lupus sendromunun bulgularını taşıyan bir hasta (olgu 1) vardı. Bu hastada görülen neonatal lupusun kalp dışı bulguları, yaklaşık altı aylık bir izlem sonrası ortadan kalktı, ancak, tam A-V blok kalıcıydı ve kalp pili gereksinimi oldu. Yapılan çalışmalar da, neonatal lupusun kalp dışı nedenlerinin genel olarak geçici olduğunu, çocuğun kanından maternal antikörlerin temizlenmesi ile birkaç ay içerisinde düzelme gösterdiğini, ancak, iletim sistemindeki bloğun geri dönüşümsüz olduğunu destekler niteliktedir (10,15). Şimdiye kadar, otoantikör pozitif anneden doğan, konjenital A-V tam bloğu olan, ve bu bloğun ilk 12 saat içinde normal sinus ritmine döndüğü, yani geçici olduğu, tek bir vaka tanımlanmıştır (16). Otoimmün konjenital A-V tam bloklü hastaların %10'unda geç başlangıçlı kardiyomiyopati geliştiği bilinmektedir. Bizim hasta grubumuza, şu anki izlem periyodunda, geç başlangıçlı kardiyomiyopatisi olan olgu izlenmemiştir. Senkop şikayeti ile tarafımıza gönderilen bir hastada, ekokardiyografik olarak saptanmış olan sol ventrikül fonksiyon bozukluğu ve sol ventrikül dilatasyonu, kardiyomiyopatiden çok, bulgular kalp pili implantasyonu sonrası düzelme göstermiş olması nedeni ile, düşük kalp hızı ile açıklanmıştır.

Konjenital A-V tam bloğu olan hastalar, hayatlarının bir döneminde kalp pili implantasyonuna gereksinimi duyarlar. Bu gereksinimin ne zaman olacağı ise bazı endikasyonlara göre belirlenir (Tablo 2) (17-21) (Şekil 2) (20). Yenidoğanda ventriküler hızın dakikada 55'in altında

**Tablo 2.** Konjenital kalp bloğu olan çocuk ve ergen hastalardaki kalp pili implantasyon endikasyonları (21)

Sınıf 1	1. Düşük kalp debisi, ventrikül disfonksiyonu veya semptomatik bradikardinin eşlik ettiği ileri ikinci veya üçüncü derece A-V blok 2. Geniş QRS kaçak atım, kompleks ventriküler ektopi veya ventriküler disfonksiyonun eşlik ettiği konjenital üçüncü derece A-V blok 3. Ventriküler hızın 50-55 atım/dakikanın altında olduğu konjenital A-V tam blok veya, konjenital kalp hastalığı ile beraber, ventriküler hızın 70 atım/dakikanın altında olduğu konjenital tam A-V blok 4. Uzun QT ile birlikte ya da değil, sustained pause bağımlı VT ile beraber konjenital A-V tam blok
Sınıf 2a	1. Bir yaşın altında, ortalama kalp hızı 50 atım/dakikanın altında olan, normal kalp döngüsü için gereken zamanın iki ya da üç katı uzunluğunda pausların eşlik ettiği, veya kronotropik yetersizliğin eşlik ettiği konjenital A-V tam blok 2. İkiye bir A-V bloğun veya üçüncü derece A-V bloğun eşlik ettiği uzun QT sendromu
Sınıf 2b	1. Süt çocuğu, çocuk, ergen veya genç erişkinde asemptomatik konjenital A-V tam blok ve dar QRS kompleks, normal ventriküler fonksiyon ve kabul edilebilir kalp hızı 2. Herhangi bir derecede A-V bloğun eşlik ettiği nöromusküler hastalıklar
Sınıf 3	1. Asemptomatik tip 1 ikinci dereceden A-V blok 2. Ergenlerde en uzun RR mesafesinin 3 saniyenin altında olduğu asemptomatik sinüs bradikardisi ve minimum kalp hızının 40 atım/dakikanın üzerinde olması

A-V- atrioventriküler, VT- ventriküler taşikardi

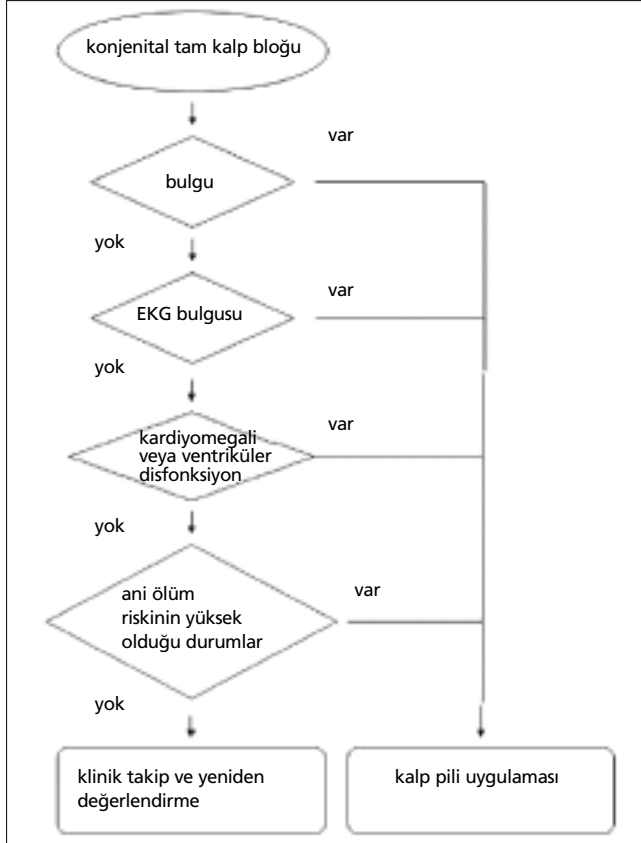
ve atriyal hızın dakikada 140'ın üstünde olması, geniş QRS bulunması, kalp yetersizliği bulguları ve konjenital kalp hastalığının eşlik etmesi, ve uzun QT kalp pili endikasyonudur. Bir yaş üzerindeki AV bloklü hastalarda senkop, baş dönmesi, kalp yetersizliği bulguları, orta ve ağır derecede egzersiz intoleransının bulunması, ventrikül disritmisi ve kardiyomegalinin birlikte görülmesi ve kalp hızının dakikada 45'in altında olması kalıcı kalp pili için gerekli endikasyonlardandır.

Konjenital tam A-V blok nadir görülen bir hastalıktır. Yapısal kompleks kalp hastalığı veya otoantikörlerin varlığı ile ilişkili olabilir. Hastalık, hangi nedene bağlı olduğuna göre, farklı seyir gösterir. Yapısal kalp hastalığı olan grupta seyir daha kötü iken diğer grupta daha iyidir. Tam blok eğer tanı erken konulamaz ise hastalarda hayat kalitesini düşürmekten, senkop ve ölüme kadar geniş bir klinik tabloya neden olur ve hastalar hayatlarının bir döneminde kalp pili gereksinimi duyarlar. Bu nedenle hastalığın erken, hatta fetal hayatta tanımlanması, eğer intrauterin fetuste kompleks konjenital kalp hastalığı A-V tam bloğa eşlik ediyorsa, aileye hastalığın gidişatı hakkında bilgi verilmesi ve gebelik ile ilgili hekim ve ailenin ortak karar vermesi önerilir. Ancak konjenital A-V tam blok eğer fetal hayatta yapısal kalp hastalığı ile birlikte değil ise ve annede otoantikör pozitif ise, aile ile konuşularak, fetusun sık aralıklarla ekokardiyografik ince-

lemesinin yapılması önerilebilir. Gelecekte beklenen, umut edilen ise, bu otoantikör pozitif riskli olgularda tam bloğu engelleyici profilaktik tedavi yöntemlerinin geliştirilmesidir. Bunun için çok merkezli, ileriye dönük, geniş çalışmalara gereksinim vardır.

## Kaynaklar

1. Friedman DM, Duncanson LJ, Glickstein J, Buyon JP. A review of congenital heart block. *Images Pediatr Cardiol* 2003;16:36-48.
2. JC Steele1, LJ Dawson1, RJ Moots2, EA Field. Congenital heart block associated with undiagnosed maternal Primary Sjögren's Syndrome a case report and discussion. *Oral Diseases* 2005;11:190-4.
3. Michaelsson M, Engle MA. Congenital complete heart block: an international study of the natural history. *Cardiovasc Clin* 1972;4:85-98.
4. Jaeggi ET, Hornberger LK, Smallhorn JF, Fouron JC. Prenatal diagnosis of complete atrioventricular block associated with structural heart disease: combined experience of two tertiary care centers and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005;26:16-21.
5. Berg C, Geipel A, Kohl T, et al. Atrioventricular block detected in fetal life: associated anomalies and potential prognostic markers. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005;26:4-15.
6. Wahren-Herlenius M, Sonesson SE. Specificity and effector mechanisms of autoantibodies in congenital heart block. *Curr Opin Immunol* 2006;18:690-6.
7. Laxer RM, Roberts EA, Gross KR, et al. Liver disease in neonatal lupus erythematosus. *J Pediatr* 1990;116:238-42.
8. Watson R, Kang JE, May M, Hudak M, Kickler T, Provost TT. Thrombocytopenia in the neonatal lupus syndrome. *Arch Dermatol* 1988;124:560-3.
9. Buyon JP, Waltuck J, Kleinman C, et al. In utero identification and therapy of congenital heart block. *Lupus* 1995;4:116-21.
10. Waltuck J, Buyon JP. Autoantibody-associated congenital heart block: outcome in mothers and children. *Ann Intern Med* 1994;120:544-51.
11. Buyon JP. Congenital complete heart block (review). *Lupus* 1993;2:291-5.
12. Eronen M, Siren MK, Ekblad H, et al. Short- and long-term outcome of children with congenital complete heart block diagnosed in utero or as a newborn. *Pediatrics* 2000;106:86-91.
13. Buyon J, Hiebert R, Copel J, et al. Autoimmune-associated congenital heart block: demographics, mortality, morbidity, and recurrence rates obtained from a national neonatal lupus registry. *J Am Coll Cardiol* 1998;31:1658-66.
14. Friedman DM, JP Buyon. Complete atrioventricular block diagnosed prenatally: anything new on the block? *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005;26:2-3.
15. Friedman DM, Rupel A, Glickstein J, Buyon JP. Congenital heart block in neonatal lupus: The pediatric cardiologist's perspective. *Indian J Pediatr* 2002;69:517-22.
16. Escamilla SA, Petterson MD. Transient Heart Block in a Neonate Associated with Previously Undiagnosed Maternal Anti-Ro/SSA and Anti-La/SSB Antibodies. *Pediatr Cardiol*. 2007;20:[Epub ahead of print].
17. GREGORATOS ET AL., ACC/AHA/NASPE 2002 Guideline Update for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmia Devices. <http://www.acc.org/clinical/guidelines/pacemaker/index.htm>; 2002.
18. A. Çeliker, S. Çiçek, S. Özme. Long term results of patient with congenital complete atrioventricular block. *Turk J Pediatr* 1993;35:93-9.
19. Richard A. Friedman. Congenital AV Block , Pace Me Now or Pace Me Later? *Circulation*. 1995;92:283-5.
20. Balmer C, Bauersfeld U. Do all children with congenital complete atrioventricular block require permanent pacing? *Indian Pacing Electrophysiology J* 2003;3:178-83.
21. Jayaprasad N, Johnson F, Venugopal K. congenital complete heart block and maternal connective tissue disease. *Int J Cardiol* 2006;112:153-8.



Şekil 2. Konjenital atriyoventriküler tam bloklü hastaların değerlendirilmesi ve takibinin planlanması (20)