

**T.C.
HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI ve HASTALIKLARI
ANABİLİM DALI**

**WOLFF-PARKİNSON-WHITE SENDROMLU ÇOCUK
HASTALARIN KLİNİK VE ELEKTROFİZYOLOJİK
ÇALIŞMA İLE DEĞERLENDİRİLMESİ**

Uzm. Dr. Işıl YILDIRIM

**PEDİATRİK KARDİYOLOJİ
UZMANLIK TEZİ**

**ANKARA
2011**

**T.C.
HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI ve HASTALIKLARI
ANABİLİM DALI**

**WOLFF-PARKINSON-WHITE SENDROMLU ÇOCUK
HASTALARIN KLİNİK VE ELEKTROFİZYOLOJİK
ÇALIŞMA İLE DEĞERLENDİRİLMESİ**

Uzm. Dr. Işıl YILDIRIM

**PEDİATRİK KARDİYOLOJİ
UZMANLIK TEZİ**

**TEZ DANIŞMANI
Prof. Dr. Sema ÖZER**

**ANKARA
2011**

TEŐEKKÜR

Tezimin hazırlanmasındaki katkılarından dolayı tez danışmanım Prof. Dr. Sema Özer'e, Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi Başkanı Prof. Dr. Süheyla Özkutlu'ya, Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi öğretim üyeleri Prof. Dr. Dursun Alehan ve Prof. Dr. Tevfik Karagöz'e, tez çalışmam sırasında yardımlarından dolayı Dr. Murat Şahin ve Dr. İlker Ertuğrul'a ve tüm Pediatrik Kardiyoloji çalışanlarına teşekkür ederim.

ÖZET

YILDIRIM I. Wolff-Parkinson-White Sendromlu Çocuk Hastaların Klinik ve Elektrofizyolojik Çalışma ile Değerlendirilmesi. Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Pediatrik Kardiyoloji Uzmanlık Tezi. Ankara, 2011. Wolff-Parkinson-White (WPW) sendromu elektrokardiyografide (EKG) kısa PR aralığı ve delta dalgasının görüldüğü, paroksizmal supraventriküler taşikardilere neden olabilecek bir sendromdur. WPW sendromlu hastalarda seyrek olarak ani ölüm görülebilir. Çalışmamızda Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk Kardiyoloji Ünitesi'nde WPW tanısı ile elektrofizyolojik çalışma uygulanan 109 hastanın bulguları değerlendirildi. 109 hastadan 82'si taşikardi, 14'ü senkop yakınması ile başvururken 13 hasta asemptomatikti. Taşikardi ile başvuran 82 hastadan 6'sında, senkopla başvuran 14 hastadan 5'inde ve asemptomatik 13 hastadan 1'inde elektrofizyolojik çalışmada atriyal fibrilasyon uyarıldı. Atriyal fibrilasyon uyarılan 12 hastanın 2'sinde atriyal fibrilasyon ventriküler fibrilasyona (VF) dönüştü. VF uyarılan hastalardan birinin başvuru yakınması senkop ve geçirilmiş VF iken, diğeri asemptomatikti. Elektrofizyolojik çalışmalarda aksesuar yol yerleşimi 54 (%49.5) hastada septal, 28 (%25.7) hastada sol taraflı, 12 (%11) hastada sağ taraflı, 8 (%7.4) hastada ise birden fazla idi. Yedi (%6.4) hastada aksesuar yolların yerleşimi belirtilmemişti. 109 hastadan 92'sine intakardiyak elektrofizyolojik çalışma ve/veya ablasyon uygulandı, 8'inde (%8.6) atriyoventriküler blok riski nedeniyle ablasyon denenmedi. Ablasyon uygulanan hastalarda başarı oranı %90.5 bulundu. Rekürrens nedeniyle 18 hastaya birden çok sayıda ablasyon işlemi uygulandı.

Çalışmamızda izlemde 109 hastadan 2'sinde VF görülmüş olması çocukluk yaş grubunda WPW seyriinin çok risksiz olmadığını düşündürmektedir. WPW sendromlu hastaların seyrek de olsa ani ölüm riski taşımaları nedeniyle EKG'de WPW paterni saptanan tüm hastalar elektrofizyolojik değerlendirme ile risk belirteçleri yönünden araştırılmalıdır. Risk saptanan hastalarda uygulanacak ablasyon ile olası ani ölümler önlenabilir

Anahtar Kelimeler: Wolff-Parkinson-White, atriyal fibrilasyon, ventriküler fibrilasyon, supraventriküler taşikardi

ABSTRACT

YILDIRIM I. Clinical and Electrophysiological Evaluation of Pediatric Wolff-Parkinson-White Patients. Hacettepe University Faculty of Medicine, Thesis in Pediatric Cardiology. Ankara, 2011. Wolff-Parkinson-White (WPW) syndrome presents with paroxysmal supraventricular tachycardia and is characterized with the electrocardiographic (ECG) findings of a short PR interval and a delta wave. Sudden cardiac death can rarely be the first presenting symptom. An analysis of the data of 109 patients diagnosed with WPW syndrome who underwent electrophysiological evaluation in Hacettepe University Faculty of Medicine Department of Pediatrics, Pediatric Cardiology Unit was performed. Of the 109 patients, 82 presented with tachycardia, 14 with syncope; 13 of the patients were asymptomatic. Atrial fibrillation was induced in 6 of the 82 tachycardia patients, 5 of the syncope patients and 1 of the asymptomatic patients. Induced atrial fibrillation degenerated to ventricular fibrillation (VF) in two of the patients. Of the two patients that VF was induced one was asymptomatic and the other had VF that resulted in syncope as the first clinical finding. The accessory pathways were septal in 54 (49.5%), left sided in 28 (25.7%), right sided in 12 (11%) and multiple in 8 (7.4%) patients. The accessory pathway localization was not specified in 7 (6.4%) patients. Intracardiac electrophysiologic study was performed in 92 patients and ablation was not attempted for risk of atrioventricular block in 8 (8.6%). Success rate of ablation was 90.5%. 18 patients required multiple ablations for recurrence.

Induction of VF in 2 of the 109 patients in our study suggests that the prognosis of WPW in children is not as benign as once it was thought to be. All of the patients with WPW pattern on ECG should be electrophysiologically assessed and risk stratified. Ablation of the patients with risk factors can prevent sudden death in this population.

Key Words: Wolff-Parkinson-White, atrial fibrillation, ventricular fibrillation, supraventricular tachycardia

İÇİNDEKİLER

	Sayfa
TEŞEKKÜR.....	i
ÖZET.....	ii
ABSTRACT.....	iii
İÇİNDEKİLER	iv
SİMGELER ve KISALTMALAR	vi
ŞEKİLLER.....	vii
TABLolar	viii
1. GİRİŞ VE AMAÇ.....	1
2. GENEL BİLGİLER	2
2.1. BRADİARİTMİLER.....	2
2.1.1. Sinus Bradikardisi.....	3
2.1.2. Hasta Sinüs Sendromu.....	3
2.1.3. Atriyoventriküler Tam Blok	3
2.2. TAŞİARİTMİLER	4
2.2.1. Otomatik Aktiviteye Bağlı Taşikardiler	5
2.2.2. Reentriye Bağlı Taşikardiler.....	5
2.2.3. Tetiklenmiş Aktiviteye Bağlı Taşikardiler	8
2.3. WOLFF-PARKİNSON-WHITE (WPW) SENDROMU	8
2.3.1. Tarihçe	8
2.3.2. Preeksitasyon Tanımı.....	10
2.3.3. Elektrokardiyografi Bulguları.....	10
2.3.4. Aksesuar Yolun Anatomik Özellikleri	12
2.3.5. Epidemiyoloji.....	14
2.3.6. Klinik	15
2.3.7. Risk Derecelendirilmesi.....	16
2.3.7.1. Transözofageal Elektrofizyolojik Çalışma.....	17
2.3.7.2. İntakardiyak Elektrofizyolojik Çalışma	18
2.3.8. Tedavi	20
2.3.8.1. Akut Tedavi.....	20

2.3.8.2. Kronik Tedavi	21
3. GEREÇ VE YÖNTEM	25
4. BULGULAR.....	27
5. TARTIŞMA	33
6. SONUÇLAR.....	47
7. KAYNAKLAR	50

SİMGELER ve KISALTMALAR

A	: Atriyum
AERP	: Aksesuar yol efektif refraktör periyodu
AV	: Atriyoventriküler
AVNRT	: Atriyoventriküler nodal reentran taşikardi
AVRT	: Atriyoventriküler reentran taşikardi
DC	: Direct current (Direkt akım)
EKG	: Elektrokardiyografi
H	: His
IEPS	: İntrakardiyak elektrofizyolojik çalışma
RF	: Radyofrekans
SA	: Sinoatriyal
SPRRI	: Shortest preexcited RR interval (En kısa preeksite RR aralığı)
SVT	: Supraventriküler taşikardi
TEEPS	: Transözofageal elektrofizyolojik çalışma
V	: Ventrikül
VF	: Ventriküler fibrilasyon
WPW	: Wolff-Parkinson-White

ŞEKİLLER

	Sayfa
Şekil 2.1. Reentri mekanizması	7
Şekil 2.2. WPW “paterni” bulunan EKG	11
Şekil 2.3. Transvers düzlemde aksesuar yolların yerleşimi.....	12
Şekil 2.4. QRS dalgasının yönüne göre aksesuar yol yerleşimini gösteren algoritma	13
Şekil 2.5. Vertikal düzlemde aksesuar yolların yerleşimi	14
Şekil 2.6. Atriyal uyarı sırasında iletinin yayılımı.....	19
Şekil 4.1. WPW tanısıyla elektrofizyolojik çalışma yapılan hastaların uzun dönem sonuçları	29
Şekil 4.2. Aksesuar yolların dağılımı	31
Şekil 5.1. WPW sendromlu hastalarda izlenebilecek klinik izlem ve tedavi algoritması	41
Şekil 5.2. Semptomatik WPW sendromlu hastalarda izlenebilecek tedavi algoritması	43

TABLÖLAR

	Sayfa
Tablo 2.1. Oluş mekanizmasına göre taşikardilerin sınıflandırılması.....	6
Tablo 4.1. Ablasyon uygulamasının başarısız olduğu hastalar	32

1. GİRİŞ VE AMAÇ

Wolff-Parkinson-White (WPW) sendromu EKG bulgusunun toplumun % 0.15-0.25'inde görüldüğü ve bunların 1/3 ünde aritmi saptandığı bildirilmiştir [1-3]. Çocuklardaki supraventriküler taşikardi (SVT) prevalansının 1/250 ile 1/1000 arasında değiştiği düşünülmektedir [4, 5]. WPW sendromu aksesuar atriyoventriküler yollara bağlı atriyoventriküler reentran taşikardilere (AVRT) neden olabilir. WPW sendromlu hastalarda sinüs ritmi sırasında EKG'de preeksitasyon ve paroksizmal olarak görülebilecek SVT'lere ek olarak, seyrek ani ölüm görülmesi, özellikle uzun yaşam beklentili çocuk hastalarda izlem ve tedavi yönteminde çeşitli tartışmaları ortaya çıkarmıştır. WPW sendromunda ani ölümün, gelişen atriyal flutter veya fibrilasyonun aksesuar yoldan anterograd hızlı iletimi ile ventriküler taşikardi ve ventriküler fibrilasyona dönüşmesi sonucu oluştuğu düşünülmektedir [6-9].

Çalışmamızda Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk Kardiyoloji Bölümü'nde 1997-2011 yılları arasında izlenen ve elektrofizyolojik çalışma uygulanan 109 WPW sendromlu hasta semptomlar, transözofageal elektrofizyolojik çalışma (TEEPS) ile taşikardi uyarılabilirliği, risk belirteçleri ve intrakardiyak elektrofizyolojik çalışma (IEPS) ile yine taşikardi uyarılabilirliği, risk belirteçleri ve aksesuar yolun yerleşimi ile elektrofizyolojik özellikleri ve ablasyon (radyofrekans/cryo) uygulama yönteminin başarısı yönünden değerlendirildi.

WPW sendromlu semptomatik ve asemptomatik çocuklarda risk belirteçlerinin önemini ve ani ölüm risk olasılığını araştırmak ve uygulanacak yaklaşımın vurgulanmasını amaçladık.

2. GENEL BİLGİLER

Kalbin elektriksel ileti sistemi, miyokardın her kalp vurusu ile eş zamanlı kasılmasını sağlamak üzere düzenlenmiştir. Normal kalbin elektrik uyarısı sağ atriyumun üst ve arkasına yerleşmiş sinoatriyal (SA) düğümde başlar. Burada oluşan uyarı sağ ve sol atriyum boyunca yayılarak atriyumları depolarize eder ve sol atriyum ve interventriküler septumun üst kısmında yer alan atriyoventriküler (AV) düğümüne ulaşır. AV düğümde yavaşlayan uyarı His demetine ulaştığında ileti hızı artar ve sağ ve sol ileti dallarından Purkinje lifleri ile sağ ve sol ventriküllere yayılır ve ventriküllerin depolarizasyonu gerçekleşir. Ventriküllerin repolarizasyonu ile normal sinus ritmi tamamlanır. EKG’de P dalgası atriyal depolarizasyonu, QRS dalgası ventriküler depolarizasyonu, T dalgası ventriküler repolarizasyonu gösterir. PR aralığı atriyal depolarizasyonu gösterir. PR aralığı, P dalga süresi ve AV düğümde yavaş iletinin geçmesi için gereken PQ segmenti sürelerinin toplamından oluşur. QT aralığı, QRS süresi, ventriküler depolarizasyondan sonra oluşan ST segmenti ve T dalga süresinin toplamından oluşur.

AV düğümdeki ileti hızı, kalbin miyokard dokusuna ve özelleşmiş ileti sistemi olan His-Purkinje sistemine göre daha yavaştır. His-Purkinje sisteminde ise ileti son derecede hızlı olarak aynı anda sağ ve sol ventriküle yayılır. Kalpte iletinin şekli ve zamanlaması kalp ritmini belirler. Kalp ritm bozuklukları, kalbin vücudun gereksinimini karşılayacak yeterli düzeyde kan pompalamasını bozabilir.

Çocukluk çağında görülen aritmiler taşiaritmiler ve bradiaritmiler olarak iki gruba ayrılır.

2.1. BRADİARİTMİLER

Bradiaritmilere kalbin “pacemaker”ı olarak görev yapan sinus düğümünün baskılanması ve ileti sistemindeki bozukluklar neden olur [10]. Bradikardiler; sinüs

bradikardisi, hasta sinüs sendromu ve doğumsal ve edinsel AV bloklar olarak sınıflandırılır.

2.1.1. Sinus Bradikardisi

Normal P dalga morfolojisinin görüldüğü, her P dalgasının atriyuma iletiildiği, atriyum-ventrikül ilişkisinin 1:1 olduğu ve kalp hızının yaşa göre normalin altında izlendiği bradikardilere sinüs bradikardisi denir. Sinüs bradikardisinin çocuklukta en sık nedeni hipoksidir [10]. Hipoksi dışında asidoz, artmış intrakranial basınç, abdominal distansiyon ve hipoglisemi de sinüs bradikardisine neden olabilir. Sporcu çocuklarda da sinüs bradikardisi görülür.

2.1.2. Hasta Sinüs Sendromu

Hasta sinüs sendromu, sinüs düğümünde aksiyon potansiyel oluşumunun bozukluğu sonucu fizyolojik gereksinime uygunsuz atriyal hız ile karakterize bir hastalıktır [11]. Hasta sinüs sendromunda ciddi sinüs bradikardisi, sinüs duraklaması veya durması, sinüs düğümü çıkış “exit” bloğu, kronik atriyal taşikardi atakları, birbirini izleyen bradikardi ve taşikardi atakları ve egzersize uygunsuz kalp hızı cevabı izlenir. Daha çok yaşlılarda görülür. Çocukluk çağında sıklıkla kalp cerrahisi sonrasında ve seyrek olarak normal kalpte görülebilir. Tedavide ilaçların yeri yoktur, semptomatik vakalara kalıcı kalp pili yerleştirilir.

2.1.3. Atriyoventriküler Tam Blok

Atriyal hız ventriküler hızdan fazladır, PP ve RR aralıkları birbirlerinden bağımsız ve kendi içlerinde düzenlidirler. Doğumsal ve edinsel olarak ikiye ayrılır.

Doğumsal AV tam blok fetal yaşamda ekokardiyografi ile anlaşılabilir. Tanı alan hastaların annelerinde sistemik lupus eritamatozus gibi otoimmün hastalıklar

araştırılmalıdır. Doğumsal AV blokla en sık birliktelik gösteren doğumsal kalp hastalığı büyük arterlerin L-transpozisyonudur. Semptomatik AV tam bloklu hastalarda kalıcı kalp pili endikasyonu vardır.

Edinsel AV bloklar sıklıkla doğumsal kalp hastalıklarının cerrahi girişimi sonrasında AV düğüm ya da His demetinin zedelenmesine bağlı gelişir. Tedavide kalıcı kalp pili yerleştirilir. Miyokardit veya akut romatizmal ateş seyrinde de edinsel AV tam blok görülebilir, ancak blok inflamasyonun gerilemesi ile genellikle düzelir.

2.2. TAŞIARİTMİLER

Taşikardi, kalp hızının yaşa göre belirlenen normal değer üzerinde olmasıdır. Supraventriküler taşikardi (SVT) çocukluk yaş grubunda en sık gözlenen taşiaritmidir [12]. SVT'ler, AV bileşke ya da His bifurkasyon noktasının üstünde, sinüs düğümü dışında bir odaktan kaynaklanan devamlılık gösteren, hızlı ritimler olarak tanımlanır [4]. Oluşan taşikardiyi SVT olarak tanımlamak için, taşikardi kaynağının atriyal doku ya da AV düğümü içermesi gerekmektedir. Taşikardi sırasında kalp hızı süt çocuklarında 220 atım/dk, ergen ve çocuklarda ise 180 atım/dk'nın üzerindedir.

EKG'de taşikardi sırasında QRS süresinin normal sinüs ritmi sırasında görülen QRS süresine benzediği taşikardiye dar QRS'li, taşikardi sırasında QRS süresinin normal sinüs ritmi sırasında görülen QRS süresine benzemediği, geniş QRS saptanan taşikardiye geniş QRS'li taşikardi denir. Çocuklarda dar QRS'li taşikardilerin hemen hepsi supraventriküler kaynaklıdır. Zeminde dal bloğu patterni olan kişilerde veya aberasyonlu iletilen supraventriküler taşikardilerde geniş QRS'li taşikardi gelişebilir. Geniş QRS'li taşikardiler aksi kanıtlanıncaya kadar ventriküler kaynaklı kabul edilmelidir.

Oluş mekanizmasına göre taşikardiler otomatik, reentri ve tetiklenmiş aktiviteye bağlı taşikardiler olarak üçe ayrılır.

2.2.1. Otomatik Aktiviteye Bağlı Taşikardiler

Normalde atriyum ve ventriküllerdeki otomatik depolarizasyonlar, daha hızlı depolarizasyona sahip SA düğüm tarafından baskılanırlar. Anormal otomatik aktivite atriyumda, AV bileşkede ya da ventriküllerde gelişebilir. Atriyal ve ventriküler miyokard hücrelerinin istirahat potansiyelleri yeterince azaldığında spontan diyastolik depolarizasyonlar oluşarak tekrarlayan uyarıların başlatılmasına neden olur ve anormal depolarizasyon sonucu taşikardi oluşur.

Çocukluk çağında seyrekir. Taşikardi sıklıkla devamlı ve ilaç tedavisine dirençli olduğundan tedavi edilmeyen çocuklar taşikardi ilişkili kardiyomiyopati gelişme riski taşırlar [12]. Katekolaminerjik taşikardi, ektopik atriyal taşikardi, multifokal atriyal taşikardi, junctional ektopik taşikardi, akselere idioventriküler ritm ve otomatik ventriküler taşikardi anormal otomatisiteye bağlı gelişen taşikardilerdir. Elektrofizyolojik çalışma ile taşikardilerin başlatılması ve sonlandırılması olanaksızdır.

2.2.2. Reentriye Bağlı Taşikardiler

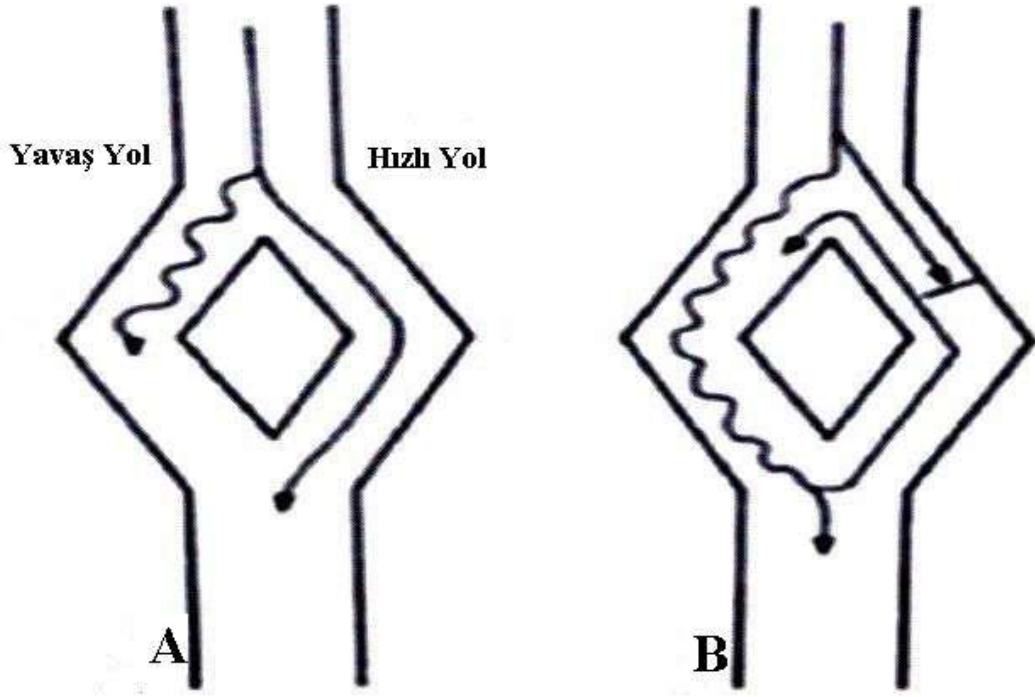
Reentri en sık görülen taşikardi mekanizmasıdır. Reentrinin oluşabilmesi için 3 koşul vardır: 1. Paralel yerleşimli iki farklı iletici yolu bulunmalıdır. İki yol proksimal ve distalde birbirleri ile birleşerek elektriksel bir devrenin oluşumunu sağlarlar. 2. İki yoldan birinin refraktör dönemi diğerinden daha uzun olmalıdır. 3. Refraktör dönemi daha kısa olan yolun iletici hızı diğerinden daha yavaş olmalıdır [13].

Yukarıda belirtilen koşulların varlığında uygun zamanda gelen bir erken atım reentri mekanizmasını tetikleyerek taşikardiyi başlatabilir. Taşikardinin başlayabilmesi için, erken atımın, uzun refraktör periyodlu yolun gelen uyarıya refraktör olduğu, kısa refraktör periyodlu yolun refraktör döneminin bittiği ve uyarıyı iletilecek durumda olduğu anda reentri devresine ulaşması gerekmektedir. Kısa refraktör periyodlu yol uyarıyı daha yavaş ileticeğinden, iletici sırasında eğer diğer

yolun refraktör periyodu sona ererse, uyarı yavaş iletilen yoldan devrenin öbür ucuna ulaştığında, uzun refraktör periyodlu yoldan retrograd olarak iletilebilir. Retrograd iletilen bu uyarı, devrenin diğer tarafındaki yolu tekrar uyarabilirse reentri döngüsü tamamlanmış olur ve taşikardi tetiklenir (Şekil 2.1). Erken atımlar reentri devresini başlatabildiği gibi benzer mekanizma ile mevcut taşikardiyi sonlandırabilirler. Reentri mekanizması ile oluşan taşikardiler reentri halkasının yer aldığı kardiyak yapıya göre sınıflandırılır (Tablo 2.1). Klinikte en sık olarak reentri halkasının AV düğüme yakın komşulukta yerleştiği atriyoventriküler nodal reentran taşikardi (AVNRT) ve reentran halkaya atriyal ve ventriküler dokunun birlikte katıldığı atriyoventriküler reentran taşikardi (AVRT) görülür.

Tablo 2.1. Oluş mekanizmasına göre taşikardilerin sınıflandırılması

Mekanizma	
Reentri	<ul style="list-style-type: none"> .Atriyoventriküler reentran taşikardi (AVRT) <ul style="list-style-type: none"> .Wolf-Parkinson-White sendromu (WPW) .Gizli aksesuar yol .Permanant junctional reciprocating taşikardi (PJRT) .Mahaim taşikardisi .Atriyoventriküler nodal reentran taşikardi (AVNRT) .Atriyal flutter <ul style="list-style-type: none"> .Intraatriyal reentran taşikardi (IART) .Atriyal fibrilasyon .Sinus nod reentran taşikardi (SNRT) .Atriyofasiküler taşikardi .Nodofasiküler taşikardi .Bundle branch reentran taşikardi .Ventriküler reentran taşikardi .Ventriküler flutter .Ventriküler fibrilasyon
Otomatik	<ul style="list-style-type: none"> .Atriyal ektopik taşikardi (AET) .Junctional ektopik taşikardi (JET) .Kaotik yada multifokal atriyal taşikardi (CAT veya MAT) .Akselere idiyoventriküler ritm .Ventriküler otomatik taşikardi
Tetiklenmiş aktivite	<ul style="list-style-type: none"> .Pause bağımlı torsades de pointes .Digoksin toksisitesine bağlı aritmiler .Ventriküler taşikardi (tetiklenmiş aktivite)



Şekil 2.1. Reentri mekanizması

A. Normal ileti yavaş ve hızlı yoldan birlikte ilerler

B. Erken atım hızlı yol refraktör, yavaş yol refraktör değilken geldiğinde, yavaş yol üzerinden iletilir, hızlı yol refraktörlükten kurtulduğunda retrograd olarak hızlı yoldan iletilerek tekrar yavaş yola gelir, reentri döngüsü kurulmuş olur

Reentri döngülerinde erken gelen uyarının taşikardiyi uyarabileceği bir zaman aralığı vardır. Bu zaman aralığı taşikardi zonu olarak adlandırılır. Kısa refraktör periyodu olan yolun refraktör periyodunun sonu ile uzun refraktör periyodu olan yolun refraktör periyodunun sonu arasındaki zaman dilimine taşikardi zonu denir. Reentran taşikardilerin farmakolojik tedavisinde amaç taşikardi zonunu azaltmak veya ortadan kaldırmaktır. Bu amaçla tedavide kısa refraktör periyodlu yolun refraktör periyodunu uzatan yada uzun refraktör periyodlu yolun refraktör periyodunu kısaltan antriaritmik ilaçlar kullanılır.

Reentran taşikardilerin uygun zamanda gelen uyarılarla başlatılıp sonlandırılması bu taşikardileri elektrofizyolojik incelemeye ve ablasyona uygun kılmaktadır. Elektrofizyolojik inceleme sırasında erken uyarılarla taşikardilerin başlatılması, intrakardiyak haritalama yöntemi ile aksesuar yolların tam

lokalizasyonunu belirlemeye ve bu belirlenen yerlere enerji vererek reentri halkasının ortadan kaldırılmasına olanak tanımaktadır.

2.2.3. Tetiklenmiş Aktiviteye Bağlı Taşikardiler

Kalp hücreleri içinde artan pozitif iyonlar sonucu aksiyon potansiyelinin biçimi bozulur (ard-depolarizasyon). Ard-depolarizasyonlar faz 3'ün geç döneminde oluşursa erken ard-depolarizasyon, faz 4'ün erken döneminde oluşursa geç ard-depolarizasyon olarak adlandırılır. Erken ard-depolarizasyon hücre içi sodyum ve kalsiyum artışı ve hücre dışı potasyum azalmalarında görülür (Torsades de pointes, polimorfik ventriküler taşikardi). Geç ard-depolarizasyon hücre içi kalsiyum artışlarında görülür (Dijital intoksikasyonuna bağlı ventriküler aritmiler, katekolaminerjik ventriküler taşikardi).

Tetiklenmiş aktiviteye bağlı taşikardiler hem anormal otomatisite hem de reentriye benzer özelliklere sahiptirler. Anormal otomatisiteden farklı olarak tetiklenmiş aktivite her zaman spontan olarak gelişmez, reentriye benzer şekilde, tetiklenmesi için erken vurular gerekmektedir ve bu nedenle elektrofizyolojik çalışma sırasında tetiklenmiş aktiviteyle oluşan taşikardiler uyarılabilir [14].

Çocukluk çağında en sık olarak supraventriküler reentran taşikardiler görülmektedir. Yaşa göre görülen taşikardilerin insidansı değişse de, en sık AVRT görülmektedir [5]. WPW sendromu, AVRT alt grubunda yer alır.

2.3. WOLFF-PARKINSON-WHITE (WPW) SENDROMU

2.3.1. Tarihçe

Memeli kalbinde aksesuar yol varlığı ilk kez 1913 yılında Stanley Kent tarafından tanımlanmış ve AV düğüm dışında, düğüm benzeri bir yapı aracılığıyla atriyum ve ventrikül arasında iletim olabileceği önerilmiştir [15]. Kent'in yaptığı

tanımlamadan sonra aksesuar yolların yapısı ile ilgili çalışmalar başlatılmış, 1910-1930 yılları arasında çeşitli araştırmacılar tarafından preeksitasyonun görüldüğü vaka serileri yayınlanmıştır. Ancak, 1930 yılında Louis **Wolff**, Sir John **Parkinson** ve Paul Dudley **White** tarafından 11 vakalık seride yayınlanan çalışmaya kadar bir aksesuar yol aracılığı ile atriyal iletinin ventriküllere kontrolsüz olarak iletildiği durum (ventriküler preeksitasyon) ve paroksizmal taşikardi arasında bir ilişki kurulamamıştır [16].

1930 yılında Wolff ve arkadaşlarının yayınladığı çalışmadan sonra WPW sendromunda taşikardi ile EKG'de delta dalgasının birlikteliği gösterilmiş ancak taşikardi mekanizmasının aydınlatılması intrakardiyak elektriksel kayıtların alınmasından sonra mümkün olmuştur. 1960'lı yılların sonlarında açık kalp ameliyatı sırasında epikardiyal haritalama yöntemleri kullanılarak ventriküler preeksitasyon kanıtlanmıştır. Durrer ve arkadaşları, 1967'de yayınladıkları çalışmada, programlı elektriksel uyarı tanımlamışlar ve WPW sendromu olan hastalarda erken atriyal ve ventriküler atımların supraventriküler taşikardiyi başlatabildiğini ve sonlandırabildiğini göstermişlerdir [17]. İlk kez Cobb ve arkadaşları [18], 1967 yılında açık kalp ameliyatı sırasında aksesuar yolun cerrahi ablasyonunu gerçekleştirerek WPW sendromunda kesin tedavinin olduğunu göstermiş ve izleyen yıllarda semptomatik hastalarda cerrahi, tercih edilen bir tedavi seçeneği olmuştur. Cerrahi tedavide yüksek başarı oranları ile düşük morbidite ve mortalite bildirilmesine karşın, bu işlem için açık kalp cerrahisinin gerekmesi araştırmacıları alternatif tedavi seçenekleri aramaya yönlendirmiştir.

Cerrahi tedavinin başarısının artması için aksesuar yolun lokalizasyonunun doğru olarak belirlenmesinin gerekliliği kardiyak elektrofizyolojik çalışmanın gelişmesini sağlamıştır. Aksesuar yol potansiyelleri ilk olarak epikardiyal haritalama ile 1977'de Gallagher ve arkadaşları tarafından kaydedilmiş [19], 1983'te ise aksesuar yol potansiyelleri intrakardiyak olarak kaydedilmiştir [20]. Intrakardiyak elektrofizyolojik çalışmanın gelişmesi ile eş zamanlı olarak, aksesuar yol potansiyellerinin kaydedildiği bölgelere direkt akım (DC) verilerek ablasyon yapılabileceği anlaşılmış ve 1984 yılında DC enerji ile ilk başarılı intrakardiyak ablasyon bildirilmiştir [21]. DC ile ablasyon yönteminde yüksek başarı oranları ve

cerrahiye benzer düşük morbidite ve mortalite bildirilmesine karşın, işlem sırasında kardiyak barotravma gelişme riski nedeniyle DC ablasyon kullanımı çok yaygınlaşmamıştır.

1987 yılında Borggreffe ve arkadaşları [22], DC ablasyon yerine radyofrekans (RF) ablasyon tekniği ile ilk başarılı ablasyonu bildirdikten sonra, RF ablasyon tüm dünyada yaygınlık kazanmış, günümüzde intrakardiyak ablasyon tedavide ilk seçenek haline gelmiştir. Radyofrenkans ablasyonun riskli olduğu hastalarda 2002 yılından sonra “cryo”kriyoablasyon diğer tedavi seçeneğidir.

2.3.2. Preeksitasyon Tanımı

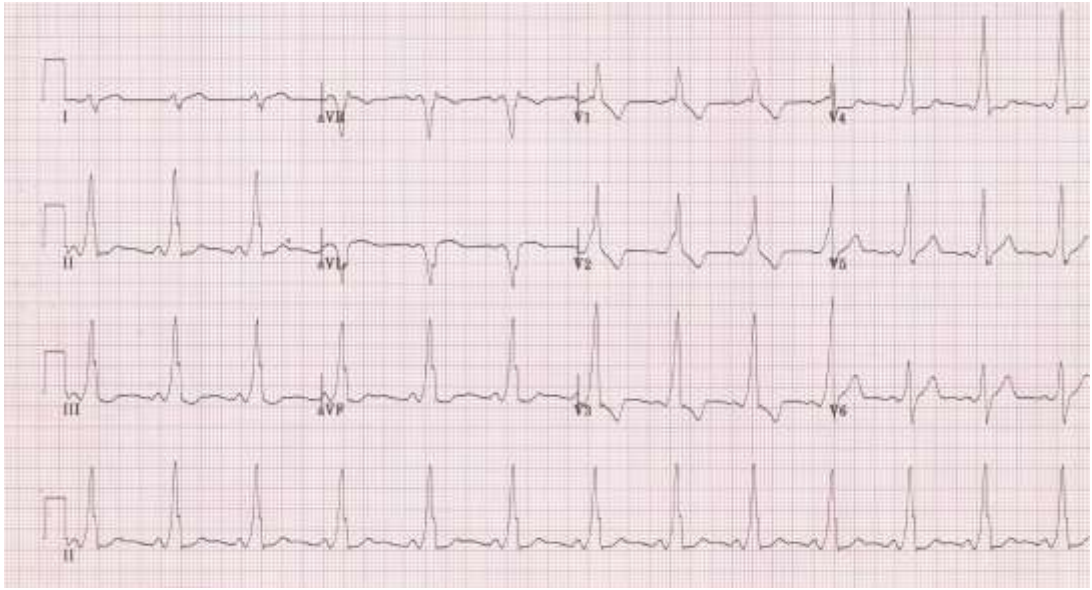
Normal kalpte elektriksel uyarı SA düğümünden atriyuma, atriyumdan AV düğümüne ve His-Purkinje sistemi ile ventriküllere iletilir. Preeksitasyonun bulunduğu hastalarda normal ileti yollarının dışında bulunan bir aksesuar yol aracılığı ile atriyal ileti kontrolsüz olarak ventriküllere iletilir (ventriküler preeksitasyon). Sinus ritmi sırasında atriyal uyarı AV düğüm ve aksesuar yoldan birlikte ventriküle iletilir. AV düğüm ileti hızı daha yavaş olduğundan, uyarının atriyumdan ventriküle iletilmesi, aksesuar yoldan iletiye göre daha yavaştır. Ventriküler kas kitlesinde her iki depolarizasyon dalgası birleşerek tek bir füzyon atımı oluştururlar.

Yolların farklı ileti hızlarından dolayı atriyumdan çıkan uyarının başlangıç kısmı aksesuar yolla ventriküle iletilirken (PR kısa), sonraki kısmı normal yoldan ventriküllere iletilir ve yüzey elektrokardiyografide ventriküler kompleksin ilk kısmında normal iletideki dik çıkış yerine eğimli bir çıkış (delta dalgası) oluşur.

2.3.3. Elektrokardiyografi Bulguları

Yüzey elektrokardiyografide ventriküler preeksitasyon QRS dalgasının başlangıcında omuzlanmaya neden olur, bu görünüm delta dalgası olarak adlandırılır (Şekil 2.2). Preeksitasyon varlığında, ventriküller hem aksesuar yol hem de His-

Purkinje sistemi ile uyarılır. İletinin ilk kısmı aksesuar yol ile miyokard kas hücreleri aracılığıyla ventriküllere yayılır. Miyokard kas hücreleri ile uyarının yayılması His-Purkinje sistemine göre daha yavaş olduğundan QRS süresi uzar ve QRS başlangıcında erken iletinin (preeksitasyon) EKG bulgusu olan delta dalgası görülür. Aksesuar yolda ileti ne kadar hızlıysa, o kadar daha çok ventrikül dokusu aksesuar yol ile uyarılacağından, QRS süresi daha uzun, delta dalgası daha belirgin olur.



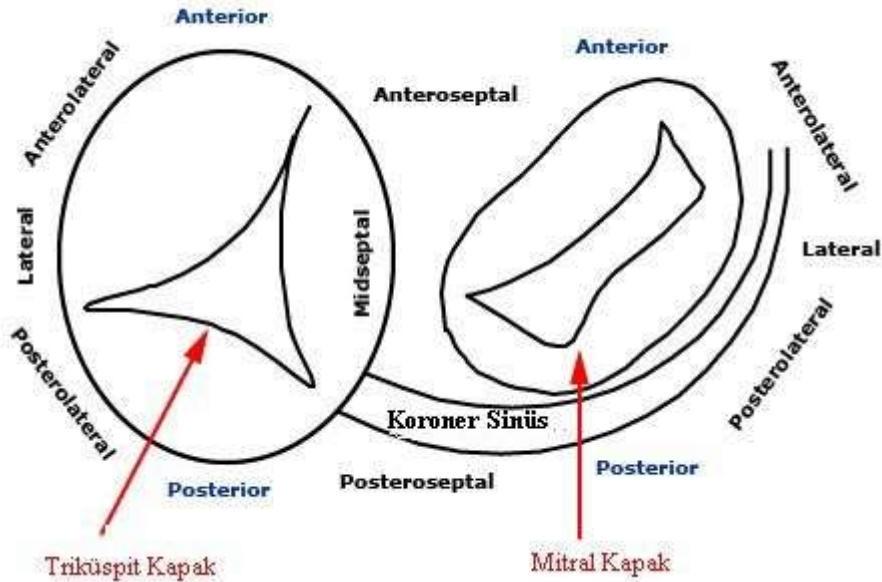
Şekil 2.2. WPW “paterni” bulunan EKG

Yüzey EKG’de, PR aralığı iletinin atriyumlardan ventriküllere geçmesi için gereken süreyi gösterir. Preeksitasyonun olduğu kişilerde, AV düğüm “bypass” edildiğinden ve aksesuar yol aracılığıyla uyarı ventriküllere hızlı geçtiğinden EKG’de PR aralığı kısadır. Yüzey EKG’de delta dalgası ve kısa PR bulgusu olan hastalar için “WPW paterni”, bu bulgularla birlikte semptomatik taşikardi gelişen hastalar için “WPW sendromu” terimleri kullanılmaktadır.

2.3.4. Aksesuvar Yolun Anatomik Özellikleri

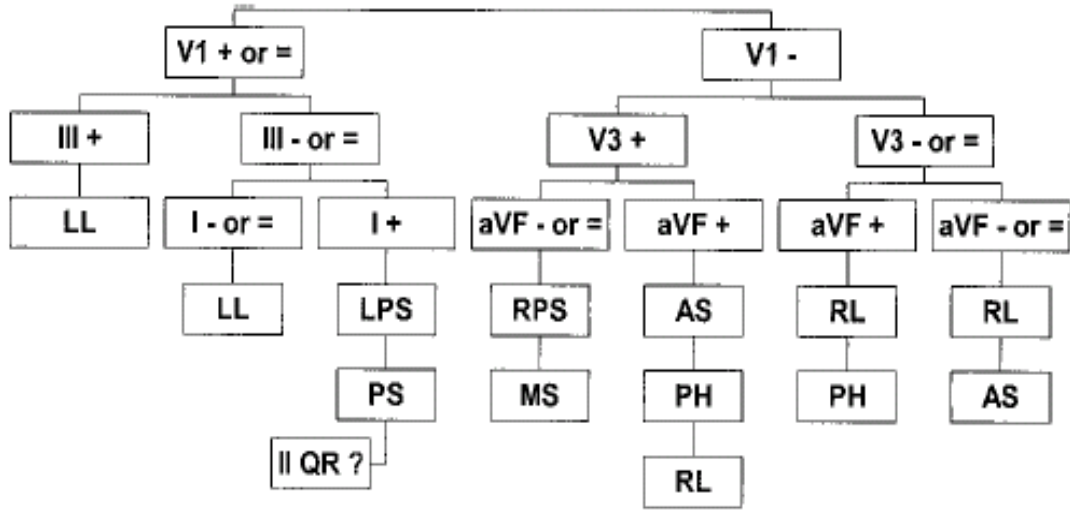
Preeksitasyondan ve yüzey EKG’de WPW patterninden sorumlu olan anatomik yapı, sıklıkla miyokard yapısına benzer bir doku parçasıdır. Histolojik incelemeler normal miyokard yapısına benzer küçük liflerin AV bileşkeyi geçerek atriyum ve ventriküller arasında elektriksel ilişki sağladığını göstermiştir [23]. Aksesuvar yolların anatomik ilişkisi AV bileşkeye göre iki düzlemde incelenmelidir. Birinci düzlem, AV bileşkeye paralel transvers düzlem, ikinci düzlem ise AV bileşkeyi dik olarak kesen longitudinal düzlemdir.

Transvers düzlem: Aksesuvar yollar, atriyum ve ventrikül miyokardlarının doğrudan komşuluk ilişkisinde olmadığı sağ ve sol fibröz trigon dışında herhangi bir yerde AV bileşkeyi, bileşkeye paralel seyreden transvers bir düzlemde geçebilirler. Fibröz trigonlar dışında kalan AV bileşke, transvers düzlemde sol serbest duvar, posteroseptal, midseptal, sağ serbest duvar ve anteroseptal bölgeler olmak üzere 5 kadrana ayrılır (Şekil 2.3). Ayrıca ana sınıflamanın dışında sağ ve sol serbest duvar, anterior, anterolateral, lateral, posterolateral ve posterior bölgelere ayrılabilir.



Şekil 2.3. Transvers düzlemde aksesuvar yolların yerleşimi

Aksesuar yolların kadrılar arasındaki dağılımı eşit değildir [24]. Çalışmalarda aksesuar yolların %46-60'ının sol serbest duvarda, %25'inin posteroseptal bölgede, %13-21'inin sağ serbest duvarda, %2'sinin ise anteroseptal bölgede olduğu gösterilmiştir. Yüzey EKG'de QRS ve delta dalga morfolojisine göre aksesuar yolun transvers düzlemde yerleştiği yerin belirlenebildiği çeşitli algoritmalar oluşturulmuştur [25-29]. Aksesuar yol yerleşiminin ayrıntılı olarak bilinmesi ablasyon işleminin başarısında çok önemlidir. Bölümümüzde yüzey EKG'de QRS dalgasının yönüne göre aksesuar yol yerleşimini saptamada kullanılan algoritma Şekil 2.4'te verilmiştir.

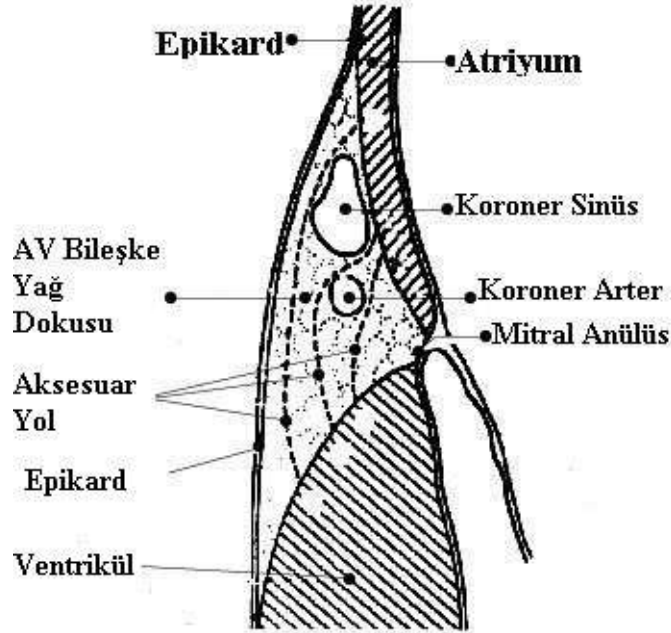


Şekil 2.4. QRS dalgasının yönüne göre aksesuar yol yerleşimini gösteren algoritma [30]

(AS: anteroseptal, LL: sol lateral, LPS: sol posteroseptal, MS: midseptal, PH: parahisyan, PS: posteroseptal, RL: sağ lateral, RPS: sağ posteroseptal)

Longitudinal düzlem: Aksesuar yollar serbest duvarda longitudinal düzlemde, anulus fibrosis ile atriyum ve ventrikül epikardlarının arasındaki bölgede bulunan AV bileşkedeki subepikardiyal yağ dokusu içerisinde herhangi bir düzeyde yerleşmiş olabilir (Şekil 2.5). Longitudinal düzlemde, aksesuar yol komşuluğunda çeşitli vasküler yapılar yerleşmektedir. Sol serbest duvarda sirkumfleks arter ve koroner sinüs, posteroseptal bölgede koroner sinüs, middle kardiyak ven ve posterior

desendan arter, anteroseptal bölge ve sağ serbest duvarda ise sağ koroner arterler yerleşmiştir. Ablasyon sırasında olası komplikasyonları önlemek için damarların aksesuar yolla olan ilişkisinin doğru olarak belirlenmesi gerekmektedir.



Şekil 2.5. Vertikal düzlemde aksesuar yolların yerleşimi

2.3.5. Epidemiyoloji

Yüzey EKG’de WPW paterni görülme insidansı genel popülasyonda % 0.15-0.25 olarak bildirilmektedir [1-3]. WPW sendromlu hastaların genel popülasyondaki oranını araştıran iki çalışma bulunmaktadır. Minnesota’da, 1959-1989 yılları arasında yürütülen Olmsted County popülasyon çalışmasında, yıllık yeni tanı insidansı %0.00396 olarak belirtilmiştir [31]. Tayvan’ın Taipei şehrinde 432.166 okul çocuğunda yapılan bir taramada ise WPW sendromu insidansı %0.07 olarak bildirilmiştir [32]. Başka bir çalışmada WPW sendromu tanısı alanların %3.4’ünün birinci derece akrabalarında preeksiteyon sendromu gösterilmiştir [33]. Çalışmalarda hastaların %13’ünde birden çok aksesuar yol olduğu bildirilmiştir [34, 35]. WPW sendromu tanısı alan hastaların çoğunda eşlik eden kalp hastalığı bulunmaz. Ancak Ebstein anomalisi olan hastaların %10-20’sinde WPW sendromu saptanmıştır [36].

EKG’de delta dalgası ve kısa PR’den oluşan “WPW paterni” intermittant olarak görülebilir ya da uzun süreli izlemde kaybolabilir. Olmsted County Minnesota çalışmasında hastaların %22’sinde ilk EKG’de delta dalgası görülmemiş, delta dalgası görülen hastaların %17’sinde ise izlemde EKG bulguları kaybolmuştur [31]. Yüzey EKG’de preeksitasyonun intermittant olarak görülmesi ya da sürekli kaybı, aksesuar yolun efektif refraktör periyodunun uzun olması sonucu aksesuar yolda yaşla ilişkili dejeneratif değişikliklerin oluşması ya da aksesuar yolun otonom sinir sisteminin etkilerine daha duyarlı olması ile açıklanabilir [3, 31, 37, 38]. Klein ve arkadaşları [37], asemptomatik olup “WPW paterni” gösteren hastaların elektrofizyolojik özelliklerini ortalama 54 ay longitudinal olarak izledikleri çalışmalarında WPW paterni kaybolan ve süren hastaları karşılaştırdılar[37]. WPW paterni kaybolan hastaların yaşlarının daha ileri (ortalama +/- SD, 50 +/- 18 vs. 39 +/- 11 yıl; P = 0.06) ve aksesuar yol refraktör periyodlarının daha uzun olduğunu gösterdiler (414 +/- 158 vs. 295 +/- 27 msn; P = 0.003).

Semptomatik hastaların izleminde de yüzey EKG bulguları kaybolabilmektedir. Chen ve arkadaşlarının [39] çalışmasında, semptomatik hastaların %23’ünün anterograd iletiyi, %8’inin ise retrograd iletiyi 9 yıllık izlemde kaybettikleri gösterilmiştir.

2.3.6. Klinik

Farklı aritmi mekanizmaları WPW sendromuna eşlik etse de, en sık AVRT görülür. Semptomatik hastaların %80’inde AVRT, %15-30’unda atriyal fibrilasyon ve %5’inde atriyal flutter bildirilmiştir. Atriyal fibrilasyon ve flutter görülen hastalarda, tüm atriyal atımlar aksesuar yol ile ventriküle iletilebilir ve yüksek hızlı ventrikül cevabı ventriküler fibrilasyon (VF) ve ani ölüme neden olabilir. Yüzey EKG’de WPW paterni olan asemptomatik hastalarda ani ölüm insidansı yılda %0 ile %0.39 arasında bildirilmiştir [7, 40-42]. Santinelli ve arkadaşlarının [7] çalışmasında, 1995-2005 yılları arasında asemptomatik WPW paterni olan 184 hasta tedavi vermeden izlenmiş ve 19 hastada yaşamı tehdit eden (3 kardiyak arrest, 3 senkop, 8 atipik semptom, 5 minimal semptom) semptom geliştiği bildirilmiştir Benzer şekilde,

Pappone ve arkadaşları [40], 162 asemptomatik hastayı 5 yıl süreyle izlemiş ve bu sürede, 3 hastada semptomatik atriyal fibrilasyon ve ani ölüm geliştiğini bildirmişlerdir.

2.3.7. Risk Derecelendirilmesi

Son yıllarda asemptomatik WPW sendromunun çok masum olmadığını düşünen yayınların çoğalması, asemptomatik hastaların izlemi konusunda tartışmalara yol açmıştır. Düşük de olsa, asemptomatik hastalarda ani ölümün ilk bulgu olabilme olasılığı araştırmacıları ani ölüm riski taşıyan hastaların belirleyecek risk faktörlerini araştırmaya yöneltmiştir. Çalışmalarda, atriyal fibrilasyon sırasında, semptomatik hastalarda, en kısa preeksite RR aralığının (Shortest preexcited RR interval / SPERRI) asemptomatik hastalardan daha kısa olduğu gösterilmiştir [6]. Benzer şekilde, aksesuar yol efektif refraktör periyodu (AERP) kısa olan hastalar, AV düğüm refraktör olduğu zaman tümüyle aksesuar yol üzerinden ventriküle 1:1 ileti sağlayabileceğinden, AERP’u uzun olan hastalardan daha çok malign taşikardi riski taşırlar. Çeşitli araştırmacılar, risk faktörü olarak SPERRI’nın <250 ms olması konusunda uzlaşmaya varmışlardır, ancak bu süreyi 220 veya 270 ms olarak belirleyen yayınlar da bulunmaktadır [6]. Diğer yayınlarda, 30 yaşından küçük hastaların, semptomatik hastaların, elektrofizyolojik çalışmada SVT uyarılan hastaların, birden çok aksesuar yolu ya da septal yerleşimli aksesuar yolu olan hastaların ani ölüm riski taşıdıkları bildirilmiştir [8, 9, 40, 43].

Ani ölüm risk faktörleri girişimsel olmayan, yarı-girişimsel ya da girişimsel yöntemler ile belirlenir. Holter kayıtlarında ya da egzersiz testinde yüksek kalp hızlarında preeksitasyonun kaybolması AERP’nin uzun olduğunu ve hastanın ani ölüm riski taşımadığını düşündürmektedir [6]. Çocuklarda aksesuar yolun ileti özelliklerini belirlemekte kullanılacak yarı-girişimsel yöntem, transözofageal elektrofizyolojik çalışmadır (Transesophageal Electrophysiologic Study/TEEPS) [44-47].

2.3.7.1. Transözofageal Elektrofizyolojik Çalışma

Özofagusa yerleştirilen kateterin ucundaki elektrodlardan yayılan akım ile özofagusa komşu atriyumlar uyarılarak, reentran atriyoventriküler taşikardi ve atrial fibrilasyon/flutter oluşturulabilir, AERP ve SPERRI belirlenebilir. TEEPS sırasında taşikardi uyarılması ile atriyal fibrilasyon ve ventriküler fibrilasyon gelişebilir, işlem öncesinde gerekli önlemler alınmalıdır. TEEPS ile aksesuar yolun tam lokalizasyonu ve sayısı saptanamaz.

TEEPS ile başlıca 3 programlı uyarı tekniği uygulanır.

1. Giderek hızlanan (incremental) uyarı tekniğinde uyarı düşük hızda başlatılır ve taşikardi uyarılincaya veya uyarı bloke oluncaya kadar hızlandırılır ve AV ileti değerlendirilir. Atriyumun spontan sinüs hızından yüksek hızla uyarılması ve uyarı hızınının 2:1 ikinci derece blok gelişinceye kadar arttırılması ile blok gelişen nokta Wenckebach noktası olarak adlandırılır. Normalde çocuklarda Wenckebach noktası 380 milisaniyedir [48].

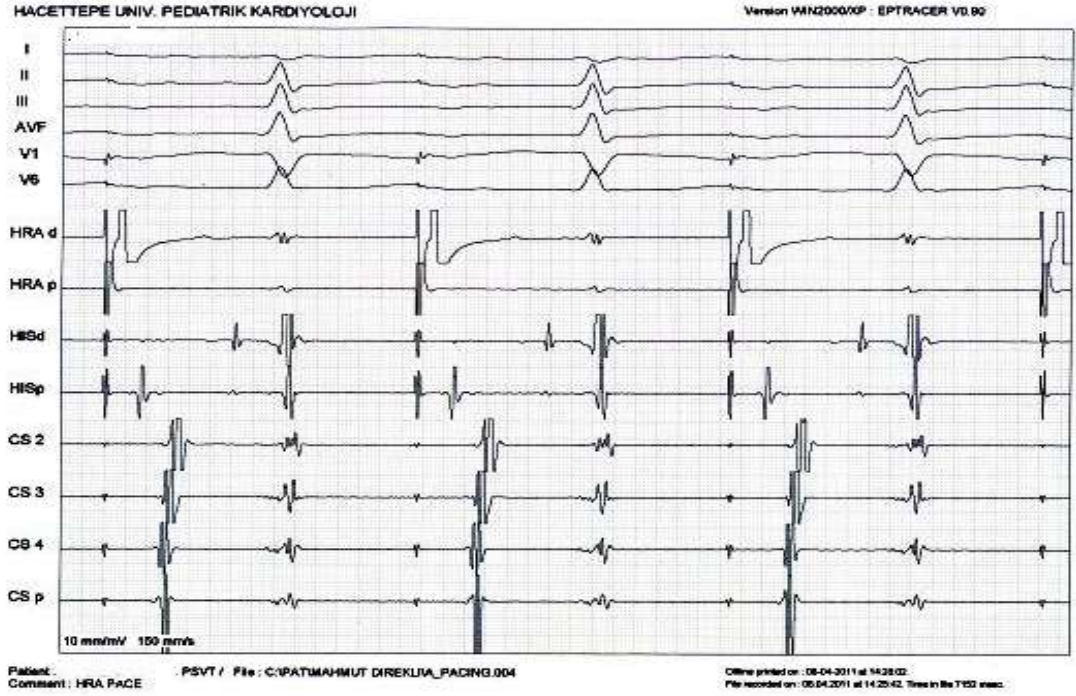
2. Ekstra (1-2 vuru) uyarı tekniği her biri kendine özel aralığı olan bir veya daha fazla erken vurunun uygulanmasıdır. Erken vurular sinüs ritminde sekiz vurudan oluşan kısa bir uyarı dizisinin ardından verilir. Son uyarı ve ekstra vuru arasındaki aralık yeterince kısaldıkça doku uyarılamaz ve dokunun uyarılmadığı an o bölge refrakter periyodunun ölçülmesini sağlar. Refrakter periyot bir hücrenin yeniden depolarize olamadığı zaman dilimidir. Erken bir uyarı dokuya verildiğinde o doku içinde ilerleyemiyorsa doku refrakterdir ve bu süreye efektif refrakter periyot denir. Efektif refrakter periyot bir erken vurunun o doku içinde ilerleyemediği en uzun ikilenme aralığıdır. Çocuklarda AV düğüm efektif refrakter periyotu 220-350 milisaniyedir [48]. Ekstra uyarı tekniği taşikardilerin uyarılmasında kullanılır.

3. Kısa süreli şiddetli (burst) uyarı tekniğinde siklus boyları (iki kalp vurusu arasındaki zaman uzunluğunun milisaniye olarak tanımı/ kalp hızı arttıkça siklus boyu kısaldıkça sabit ve 600-200 milisaniye arasında bir dizi uyarımın ardarda uygulanmasıdır. Kısa süreli uyarı taşikardinin uyarılması ve sonlandırılmasında, atriyal flutter veya fibrilasyonun uyarılmasında ve WPW sendromunda risk belirlenmesinde kullanılır.

2.3.7.2. İntakardiyak Elektrofizyolojik Çalışma

Bazal şartlarda, sinüs ritminde ve taşikardi anında intrakardiyak kayıtların alınarak aksesuar yolun yerinin ve özelliklerinin belirlenmesi amaçlanır. Aksesuar yolun tam lokalizasyonunu belirlemek için kalbin dört boşluğundan elektriksel kayıtların alınması gerekmektedir. İntakardiyak kayıt özelliği bulunan 4 kateter sağ atriyumun üst kısmına, His demet bölgesine, koroner sinüs içine ve sağ ventrikül apeksine yerleştirilir. Koroner sinüs, AV bileşkenin arkasında sol tarafta yerleştiğinden, buraya yerleştirilen kateter ile sol atriyum ve sol ventrikül elektrik potansiyelleri kaydedilir. Kayıtlarla birlikte her iki atriyumdan ve sağ ventrikülden kateterler ile programlı uyarı sonucu normal ileti sisteminin ve aksesuar yolun elektriksel özellikleri öğrenilebilir [13, 49].

Kalbin içine yerleştirilen kateterler yardımıyla endokarddan elektriksel potansiyeller, atriyum (A), ventrikül (V) ve His (H) potansiyelleri kaydedilir. Sağ atriyuma yerleştirilen kateter yardımıyla sağ atriyal potansiyel, koroner sinüs kateteri yardımıyla sol atriyal ve ventriküler potansiyeller ve sağ ventrikül kateteri ile de sağ ventriküler potansiyeller kaydedilir. Tüm potansiyellerin elektrofizyolojik çalışma sırasında bilgisayar ekranında izlenmesi ile kardiyak iletinin ilerleme sırası gözlenir. Normal sinüs vurusu sırasında ilk görülen elektriksel potansiyel sağ atriyal potansiyeldir, atriyal uyarının sağ atriyumdan sol atriyuma doğru yayıldığı ekranda izlenir. Normal iletide, atriyal potansiyellerin sıralaması sağ atriyumdan sonra koroner sinüs kateterinde proksimalden distale doğru yerleşecektir (koroner sinüs kateterinde proksimal elektrod koroner sinüs ağzında, distal elektrod ise koroner sinüsün sol atriyal kısmında yerleşmiştir). His bölgesine yerleştirilen kateterde ise önce A potansiyeli, sonra H potansiyeli, en son olarak V potansiyeli görülür (Şekil 2.6). Sağ ventrikül kateterinde sağ ventrikül potansiyeli, koroner sinüs elektrodunda sol ventrikül potansiyeli görüntülenir. Bu elektrodlardan yapılan kayıtlar ile elektriksel uyarının kalbin içinde izlediği sıra doğru bir şekilde belirlenebilir.



Şekil 2.6. Atriyal uyarı sırasında iletinin yayılımı

HRA: Sağ Atriyum Kateteri (High Right Atrium), HIS: His Kateteri, CS: Koroner Sinüs Kateteri

Preeksitasyon varlığında, elektriksel uyarı, aksesuar yol aracılığıyla normal ileti sisteminden önce ventriküllere ulaşacağından, aksesuar yolun bulunduğu bölgedeki ventrikül kayıtlarında V potansiyeli diğer bölgelere oranla daha erken kaydedilecektir. En erken V potansiyelinin kayıt edildiği yer aksesuar yolun ventriküle girdiği yer olarak kabul edilir. Ventrikülde yapılan programlı uyarı ile atriyumda en erken elektriksel potansiyelin kayıt edildiği bölge saptanır ve bu bölgenin aksesuar yolun atriyuma girdiği yer olduğu kabul edilir [50, 51]. Kateterin kalbin endokardında dolaştırılarak yapılan elektriksel haritalama ile aksesuar yolun lokalizasyonu belirlenir, ablasyon kateteri ile aksesuar yolun olduğu bölgeye enerji verilerek aksesuar yol tahrip edilir. Günümüzde ablasyon sırasında radyofrekans enerji verilerek aksesuar yolun yakıldığı radyofrekans ablasyon ya da dokunun -80 C° dereceye kadar soğutulularak aksesuar yolun dondurulduğu “cryo”ablasyon teknikleri kullanılmaktadır.

2.3.8. Tedavi

Semptomatik WPW sendromlu hastanın tedavi planında öncelikle var olan taşikardinin akut sonlandırılması, tekrar taşikardi gelişmemesi için ilaçla baskılanması ya da uygun vakalarda ablasyon yer almalıdır. Kronik tedavi yaklaşımı, hastanın yaşına, taşikardi epizodlarının sıklığına ve semptomlarının ciddiyetine göre planlanmalıdır. 2003 yılında yayınlanan ACC/AHA/ESC kılavuzunda erişkin dönemde semptomatik hastalarda tedavide ilk seçeneğin ablasyon olduğu konusunda görüş bildirilmiştir [52].

2.3.8.1. Akut Tedavi

Akut yaklaşım hastanın genel durumuna göre değişmektedir. Genel durumu kötü olan ve hemodinamisi stabil olmayan hastalarda damar yolu açılıp, sedasyon sağlandıktan sonra 0.5-2 J/kg senkronize DC (Direct Current) kardiyoversiyon uygulanmalıdır. Hemodinamisi stabil olan hastalarda önce vagal manevralar denenmeli, başarısız olması durumunda ise TEEPS ve farmakolojik tedavi uygulanmalıdır [12].

Vagal manevralarla, parasempatik tonus artırılarak AV düğüm üzerindeki iletinin yavaşlatılması ve AV düğümü içine alan reentri döngüsünün kırılması amaçlanmaktadır. Süt çocuklarında rektal uyarı, nazogastrik tüp yutturulması ya da içi buz dolu bir torbanın burun deliklerini ve ağzı açık bırakacak şekilde 15-30 saniye yüze uygulanması etkili olabilir. Büyük çocuklarda valsalva manevrası (balon şişirme, ıkınma, öğürme) denenebilir. Göz küresine bası ve küçük çocuklarda karotis sinüs masajı önerilmemektedir [53].

Vagal manevraların başarısız olduğu, hemodinamisi stabil olan hastalarda TEEPS ile “overdrive pacing” denenebilir. İşlem için, burundan veya ağızdan kayıt ve uyarı özelliği olan bir kateter özofagusa, en iyi atriyal sinyallerin alındığı yere yerleştirilir. Taşikardi hızından daha hızlı bir uyarı verilir, uyarı hızı taşikardi

sonlandırılıncaya kadar yavaş yavaş arttırılır, taşikardi durunca işlem sonlandırılır. Deneyimli merkezlerde, TEEPS ile reentriye bağlı SVT'lerin çoğu sonlandırılabilir.

TEEPS uygulanamayan merkezlerde ya da TEEPS ile “overdrive pacing” başarısız olduğunda adenozin 100 µg/kg başlangıç dozunda (maksimum ilk doz 6 mg, maksimum doz 12 mg) intravenöz olarak verilir ve AV blok etkisi elde edilinceye kadar doz yükseltilir. Adenozin, etkisini kardiyak hücrelerin yüzeyinde bulunan A1 reseptörleri ile etkileşerek gösterir [54]. Bu etkileşim sonucunda sinus ve AV düğümde ileti hızı yavaşlar ve AV tam blok oluşur. Reentri halkasının bir kolunu oluşturan AV düğümdeki blok, reentriyi sonlandırıp taşikardiyi durdurur. Adenozinin bulantı, göğüs ağrısı, dispne, kızarıklık, astımı olan hastalarda bronkospazm gibi yan etkileri görülebilir, ancak bu etkiler çok kısa sürelidir.

Adenozin verilmesi, bazı duyarlı kişilerde, SVT'nin atriyal fibrilasyona dönüşmesine neden olabilir [55]. Gelişen atriyal fibrilasyon genellikle kendini sınırlandırsa da, AERP ve SSPRI değerleri kısa olan WPW sendromlu hastalarda seyrek olarak ventriküler taşikardi ve ventriküler fibrilasyona neden olabileceği unutulmamalı ve adenozin kardiyak monitorizasyon altında, defibrilatör açık ve kullanıma hazır bir şekilde uygulanmalıdır.

Adenozinin etkisiz olduğu ve TEEPS ile “overdrive pacing” in uygulanamadığı durumda intravenöz amiodaron tedavisi uygulanır. (Yurtdışında amiodaron öncesinde intravenöz prokainamid tedavisi önerilmektedir, ancak ülkemizde prokainamid bulunmamaktadır.) Amiodaron AV düğümün refraktör periyodunu uzatırken, atriyal ve ventriküler miyokardın aksiyon potansiyel süresini ve refraktör periyodunu uzatır, sonuç olarak taşikardi zonunu kısaltır ve taşikardinin oluşmasını zorlaştırır [13, 56].

2.3.8.2. Kronik Tedavi

WPW sendromunda görülen supraventriküler taşikardilerin kronik farmakolojik baskılanması için taşikardi zonunun daraltılması gerekmektedir.

Farmakolojik baskılama için tedavide AV düğüm ya da aksesuar yolun ileti özelliklerini ve/veya refraktör periyodlarını değiştiren ilaçlar kullanılır [13, 52]. Kronik antiaritmik tedavide beta blokerler, propafenon, sotalol ve amiodaron kullanılabilir. Digoksin, AV düğüm iletisini yavaşlattığı için çocuklarda supraventriküler taşikardinin kronik farmakolojik tedavisinde kullanılan bir ilaçtır. Ancak, WPW sendromunda, AV düğüm iletisini yavaşlatıp, aksesuar yol refraktör periyodunu kısalttığından ve atriyal fibrilasyon sırasında aksesuar yol üzerinden ventriküle iletimi hızlandırabileceğinden kontraendikedir.

Oral beta bloker tedavisi kronik WPW tedavisinde en sık kullanılan ilaçtır. Beta blokerler etkisini AV düğüm iletimini yavaşlatarak gösterir. Tedavide kullanılan beta blokerler propranolol, atenolol ve metoprololdur.

Propranolol membran stabilizan etkisi olan nonselektif bir beta blokerdir. Kan beyin bariyerini geçme özelliği nedeniyle okul başarısını etkileyebilir, depresyona ve letarjiye neden olabilir. Duyarlı kişilerde ve astım bronşialede bronkospazma yol açabilir. Tedaviye 1 mg/kg/doz ile başlanır, doz etki elde edilinceye kadar arttırılabilir. Yarı ömrü küçük çocuklarda 3-4 saat, büyük çocuklarda ise 6 saattir. Süt çocuklarında günde 4, daha büyük çocuklarda ise günde 3 kez verilmelidir.

Atenolol beta 1 selektif bir ilaçtır, membran stabilizan etkisi yoktur ve kan-beyin bariyerini geçmez. Propranolol ile karşılaştırıldığında yan etkileri daha azdır. Günde 1 veya 2 doz, 1-3 mg/kg/gün verilir. Atenolola benzer şekilde metoprolol da beta-1 selektiftir. Etkisini AV düğümün anterograd, aksesuar yolun retrograd refraktör periyodunu uzatarak gösterir [57]. Uzun salınımlı formu günde tek doz olarak verilebilir, tedavi dozu 1-2 mg/kg/gün'dür.

Beta blokerlerin etkisiz olduğu durumlarda, propafenon, sotalol veya amiodaron kullanılır. Propafenon sınıf 1C antiaritmik ilaç olup, aksesuar yol ve AV düğüm iletimini yavaşlatır ve reentri döngüsünü başlatabilecek atriyal ve ventriküler ekstrasistollerini baskılar. Aksesuar yol üzerindeki etkisini refraktör periyodu uzatıp, retrograd iletiyi yavaşlatarak gösterir. Başlangıç dozu 150-200 mg/m²/gün'dür, 600 mg/m²/gün'e kadar çıkılabilir [57]. Terapötik indeksi dar bir antiaritmik olan

propofenonun ilaç düzeyi klinik olarak PR aralığı ve QRS süresi ile izlenir [58]. Proaritmik etkisi ve az da olsa negatif inotrop etkisi vardır. Tedavi başlangıcında ve doz ayarlaması süresince EKG izlemi gerekir.

Sotalol ve amiodaron sınıf III antiaritmiklerdir. Sotalol AV düğüm ve aksesuar yolun ileti hızını azaltır, amiodaron ise tüm kalp dokularında ileti hızını azaltır ve refraktör periyodu uzatır. Sotalol başlangıç dozu 90-100 mg/m²/gün'dür, 250 mg/m²/gün'e kadar arttırılabilir. Günde 2 veya 3 dozda verilmelidir. Yenidoğanlarda ve 6 yaşından büyük çocuklarda 2 mg/kg/g doz ile başlanıp 4 mg/kg/gün'e, altı yaşından küçük çocuklarda ise (yenidoğan hariç) 3 mg/kg/gün doz ile başlanıp 6 mg/kg/gün'e kadar çıkılabilir [59]. Ciddi bradikardi ve QT aralığında uzama ile torsade de pointes tipi ventriküler aritmilere neden olabilir, tedavi başlangıcında yakın EKG izlemi gerekir.

Amiodaron 10-15 mg/kg/gün 1-2 hafta süreyle yükleme dozunda verildikten sonra günde 2 defa 5 mg/kg/gün dozuna düşülür. Diğer antiaritmik ilaçlara göre amiodaronun hem yarı ömrü çok uzundur hem de çok sayıda yan etkisi bulunmaktadır, bu nedenle ancak diğer antiaritmiklere dirençli vakalarda kullanılmalı ve hastalar yan etkiler açısından yakın izlenmelidir. Amiodaron karaciğer toksisitesi ve karaciğer enzimlerinde artış, interstisyel pnömoni, akciğer fibrozisi, hipo/hipertiroidi ile optik nörit ve korneal mikrodepozitlere neden olabilir. Bu nedenle, amiodaron kullanan hastalarda düzenli olarak karaciğer ve tiroid fonksiyon testleri, solunum testi ve göz muayenesi yaptırılmalıdır.

Uygun ağırlıkta semptomatik çocuklarda ablasyon ilk tedavi seçeneğidir [52]. Uygulanacak ablasyon yöntemi aksesuar yolun yerleşimine göre seçilir. Normal ileti sistemine yakın yerleşmiş, yüksek AV blok gelişme riski bulunan hastalarda "cryo"ablasyon ilk seçenekken, diğer hastalarda radyofrekans ablasyon etkin ve güvenilir bir seçenektir.

Çocukluk yaş grubundaki hastalarda RFA tedavisinin riskleri erişkin hastalara benzerdir. Kanama, tromboembolik olay, enfeksiyon, kalpte delinme, AV blok, kalp kapaklarında travma gibi komplikasyonlar seyrek olsa da gözlenebilir. Van Hare ve arkadaşlarının [60], 2004 yılında yaptıkları çok merkezli bir çalışmada, 0-16 yaş

arasında 2761 çocukta uygulanan ablyasyon sonuçlarını incelemişler ve % 4 oranında komplikasyon geliştiğini bildirmişlerdir. Ablasyon sonrası yurt dışı ve bölümümüzden yayınlanan çalışmalarda %5-12 arasında tekrarlama oranı bildirilmektedir [60-64].

3. GEREÇ VE YÖNTEM

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bölümü'nde Wolff-Parkinson-White (WPW) sendromu tanısı alıp, yarı girişimsel ve/veya girişimsel işlem uygulanan hastaların ulaşılabilen dosyaları retrospektif olarak incelendi. Ocak 1997 ile Ocak 2011 tarihleri arasında WPW sendromu tanısı ile transözofageal elektrofizyolojik çalışma (TEEPS) ve/veya intrakardiyak elektrofizyolojik çalışma (IEPS) ve ablasyon uygulanan 304 hastadan dosyalarından ulaşılabilen 109 hasta değerlendirildi.

Transözofageal ve intrakardiyak elektrofizyolojik çalışma ve ablasyon endikasyonları Çocuk Kardiyoloji Bölümü'nde belirlendi ve işlemler için ebeveynlerden onam alındı. TEEPS ve IEPS işlemleri midazolam ve ketamin ile derin sedasyon altında kalp kateterizasyonu ve intrakardiyak elektrofizyoloji laboratuvarında uygulandı.

Transözofageal elektrofizyolojik çalışmada quadripolar transözofageal elektrofizyoloji kateterleri burundan geçirilerek özofagusta atriyum sinyallerinin en iyi alındığı yerde tespit edildi. İşlem için 'Fiab Programmable Cardiac Stimulator 8817' cihazı ve işlem sırasında EKG kaydı için standart IEPS için kullanılan ve TEEPS için uyarlanan (EP Med Systems, EP Workmate) sistem kullanıldı. İşlem sırasında tüm hastalarda sürekli EKG, kan basıncı ve pulse oksimetre ölçümleri kaydedildi ve gerektiğinde kullanılmak için kardiyoverter/defibrilatör ve gerekli araç gereçler hazır bulunduruldu.

İntrakardiyak elektrofizyolojik çalışmada ve ablasyon işleminde sağ ve sol femoral venlere perkütan teknikle yerleştirilen kılıflardan femoral ven ve inferior vena kava aracılığıyla sağ atriyuma girildi. Tüm hastalarda dekapolar intrakardiyak elektrofizyoloji kateteri koroner sinüs içerisine, quadripolar ikinci bir kateter de His potansiyellerinin en iyi alındığı bölgeye yerleştirildi. His bölgesine yerleştirilen kateter gerektiğinde sağ atriyumun üst kısımlarına ya da sağ ventrikül apeksine ilerletildi. Her iki kateterden alınan intrakardiyak kayıtlarla aksesuar yolun

yerleşimi belirlendi. Sol yerleşimli yollar için femoral artere, sağ yerleşimli yollar için femoral vene ek kılıf yerleştirilerek ablasyon kateterleri kalp içerisine ilerletildi. Ablasyon kateterleri kullanılarak yapılan haritalama sonucunda aksesuar yol potansiyeli alınan yerlere radyofrekans veya “cryo” kateteri ile enerji verildi. Aksesuar yol potansiyeli ve yüzey EKG’de delta dalgası kaybolan hastalarda 30 dakika beklendikten sonra işlem başarılı kabul edildi. İşlem uygulanan hastalara 1 gün, 1 ay, 6 ay ve 1 yıl sonunda EKG kontrolü yapıldı. Femoral arterden işlem uygulanan hastalarda sol kalp boşluklarını değerlendirmek amacıyla işlemden 1 gün sonra ekokardiyografik inceleme uygulandı ve bu hastalara 3 ay süreyle 3-5 mg/kg/gün/doz asetil salisilik asit verildi.

Hastalarda TEEPS ve IEPS sırasında taşikardi ve atriyal flutter uyarılmaya çalışıldı. Uyarılan taşikardinin hızı, sonlanım şekli ve taşikardi sırasındaki QRS süresi dar ve geniş olarak kaydedildi. Hastalarda TEEPS veya IEPS sırasında uygulanan programlı uyarıda delta dalgasının iletildiği en kısa RR aralığı aksesuar yolun efektif refraktör periyodu (AERP) olarak kabul edildi ve kaydedildi. Aksesuar yol yerleşimi, TEEPS uygulanan hastalarda yüzey EKG’ye göre geliştirilmiş algoritma kullanılarak, IEPS uygulanan hastalarda ise haritalama yöntemleri kullanılarak belirlendi. Hasta dosyalarından hastaların başvuru anındaki yaşları, cinsiyetleri, başvuru yakınmaları, başvuruda senkop ve geçirilmiş atriyal flutter ve kardiyoversiyon öyküsü olup olmadığı öğrenildi.

Elde edilen verilerin değerlendirilmesinde “*Statistical Package for Social Science* (SPSS) 16,0 for Windows XP” paket programı kullanıldı. Tanımlayıcı ve kitle oranının anlamlılık testi için ki-kare çapraz tablo testleri ile analiz edildi.

Çalışmanın etik kurul onayı inceleme öncesinde Hacettepe Üniversitesi Senatosu Etik Komisyonu’ndan 23.02.2011 tarihli, 838 numaralı yazı ile alınmıştır.

4. BULGULAR

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bölümü'nde Ocak 1997 ve Ocak 2011 tarihleri arasında Wolff-Parkinson-White (WPW) sendromu tanısı alan 109 hasta semptomlar, transözofageal elektrofizyolojik çalışma (TEEPS) ile taşikardi uyarılabilirliği, risk belirteçleri ve intrakardiyak elektrofizyolojik çalışma (IEPS) ile yine taşikardi uyarılabilirliği, risk belirteçleri ve aksesuar yolun yerleşimi ile elektrofizyolojik özellikleri ve ablasyon (radyofrekans/cryo) uygulama yönteminin başarısı yönünden değerlendirildi.

109 hastanın 66'sı (%60) erkek, 43'ü (%40) kız idi, yaşları ortanca 11 yıl (0.1-18), ağırlıkları ortanca 36 kilogram (3-93) idi. Hastalardan ikisi yenidoğan, ikisi ise 1 aylık idi. Yenidoğan döneminde tanı alan hastalardan biri solunum sıkıntısı ile başvurduğunda çekilen akciğer grafisinde kardiyomegali saptanması üzerine bölümümüze yönlendirilmişti. Hastanın yapılan ekokardiyografik incelemesinde kalp boşluklarının genişlemiş ve ejeksiyon fraksiyonunun azalmış olduğu görüldü, yüzey EKG'de delta dalgaları saptanan hastada yapılan TEEPS işleminde taşikardi uyarıldı. Hastada taşikardi ilişkili kardiyomiyopati düşünülerek antikonjestif tedavi ve antiaritmik olarak beta bloker başlandı. Hastanın tanıdan sonra 3 yıllık izleminde kardiyomiyopatisi düzeldi, yüzey EKG'de ise delta dalgaları kayboldu. Antikonjestif ve antiaritmik tedavi 2 yaşındayken kesilen hastaya yapılan kontrol TEEPS işleminde taşikardi uyarılamadı. Hasta 1 yıldır ilaçsız ve semptomsuz izlenmektedir. Diğerinde, prenatal dönemde intrauterin taşikardi saptanmış ve yenidoğan döneminde sık taşikardi atakları gözlenmişti. Beş yaşına kadar sotalol tedavisi ile izlenen hastaya 5 yaşında başarılı ablasyon uygulandı. Bir aylık olan diğer 2 hastadan birinde intrauterin dönemde taşikardi saptanmıştı, diğer hasta ise kalp yetmezliği ve antiaritmik tedaviye dirençli SVT nedeniyle dış merkezden bölümümüze yönlendirilmişti. Her iki hastaya da propofenon tedavisi başlandı. İntrauterin dönemde taşikardi saptanmış hastada 1 yaşında yapılan kontrol TEEPS'te taşikardi uyarıldı, hasta halen propofenon tedavisi altında izlenmektedir Diğer hastada ise 1

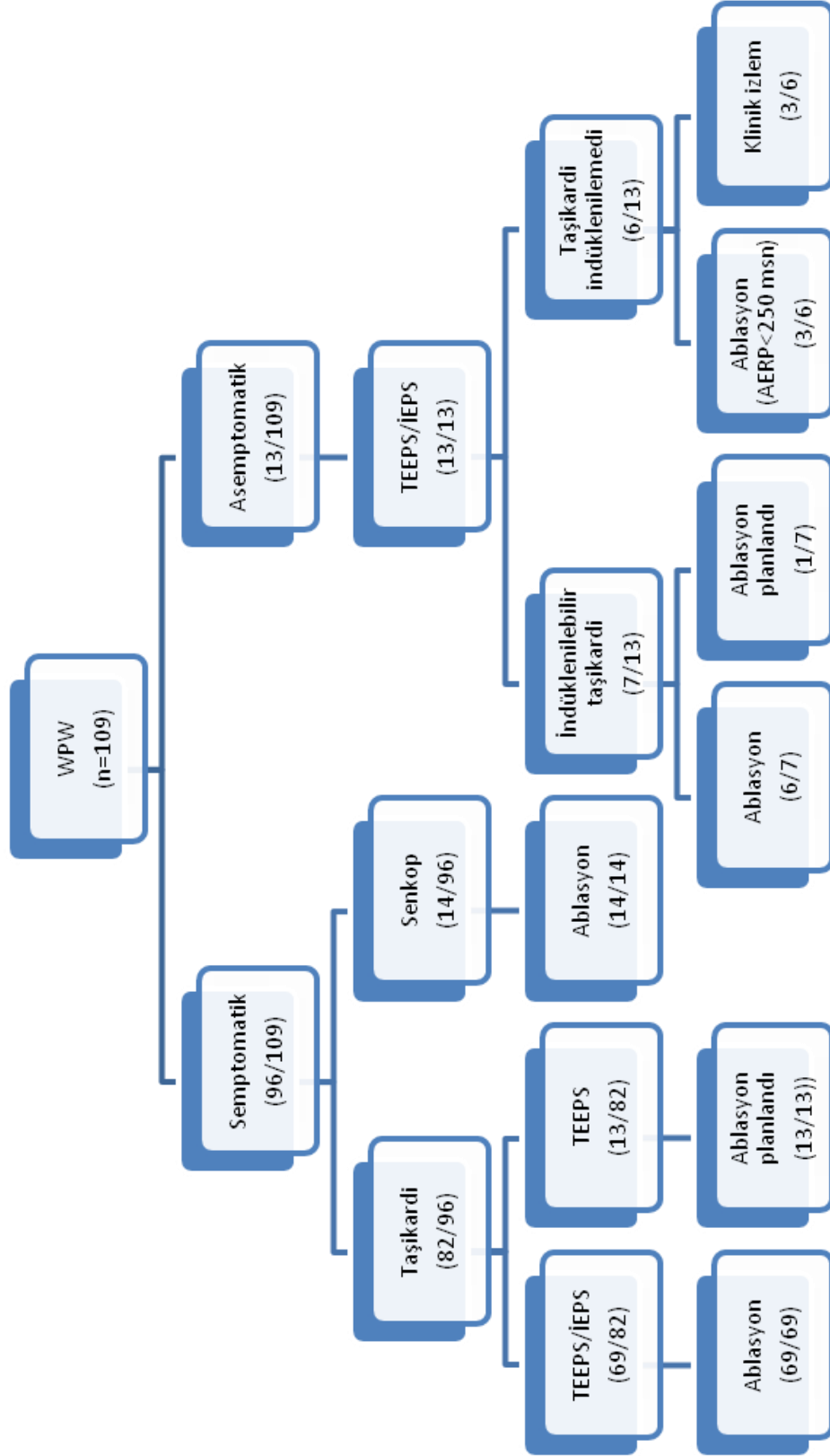
yaşında yapılan kontrol TEEPS'te taşikardi uyarılamadığı için 1 yaşında ilaç tedavisi sonlandırıldı ve hasta 1 yıldır ilaçsız ve semptomsuz izlenmektedir.

109 hastanın 17'sine (%15.5) TEEPS, 31'ine (%28.6) TEEPS ve IEPS ile ablasyon, 61'ine (%55.9) ise IEPS ile ablasyon uygulandı.

TEEPS uygulanan 17 hastanın ortanca yaşı 7 yıl (0.1-13) ve ortanca ağırlıkları 28 kg (3-55) idi. TEEPS ile hastaların aksesuar yol elektrofizyolojik özellikleri (aksesuar yol efektif refraktör periyod/AERP), taşikardi ve atriyal flutter/fibrilasyon uyarılabilirliği ve risk belirteçleri değerlendirildi. Taşikardi 17 hastanın 6'sında (%35.2) uyarılamadı, 11'inde (%64.8) uyarıldı. TEEPS ile taşikardinin uyarılamadığı 6 hastada aksesuar yol efektif refraktör periyodu (AERP) >250 msn, taşikardi uyarılan 11 hastanın AERP'si <250 msn idi. idi ve düşük riskli bu hastalarda klinik izlem planlandı. TEEPS ile taşikardinin uyarılabildiği 11 hastadan 4'üne ablasyon randevusu verildi, 20 kilogramın altında olan 7 hasta ilaç tedavisi ile izleme alındı ve ablasyonları ileri tarihte planlandı.

Çalışmaya alınan 109 hastadan 96'sı semptomatik, 13'ü ise asemptomatikti. Semptomatik olan 96 hastanın 82'si taşikardi, 14'ü senkop yakınması ile, asemptomatik olan 13 hasta ise başka nedenle çekilen EKG'de delta dalgası saptanması nedeniyle bölümümüze başvurmuştu (Şekil 4.1).

Çalışmaya alınan 109 hastadan taşikardi öyküsü ile başvuran 82 hasta değerlendirildiğinde; ortanca yaş 11 (0.1-18) idi. Sekseniki hastanın 13'üne TEEPS, 69'una TEEPS/İEPS ve ablasyon uygulandı, 5'ine ablasyon randevusu verildi, 1 yaşından küçük olan 3 hastaya ve ağırlıkları 20 kg'dan düşük olan 5 hastaya TEEPS'de atriyal fibrilasyon uyarılamadığı ve antiaritmik ilaçlarla kontrol sağlanabildiği için ileride ablasyon planlandı. Sekseniki hastadan 6'sında TEEPS ve IEPS sırasında atriyal fibrilasyon uyarıldı. Atriyal fibrilasyon uyarılan 6 hastanın AERP ölçümleri 3'ünde <220 msn (çok riskli), 3'ünde ise <250 msn (riskli) idi. Elektrofizyolojik çalışma sırasında atriyal fibrilasyon indüklenen tüm riskli hastalara ablasyon işlemi uygulandı.



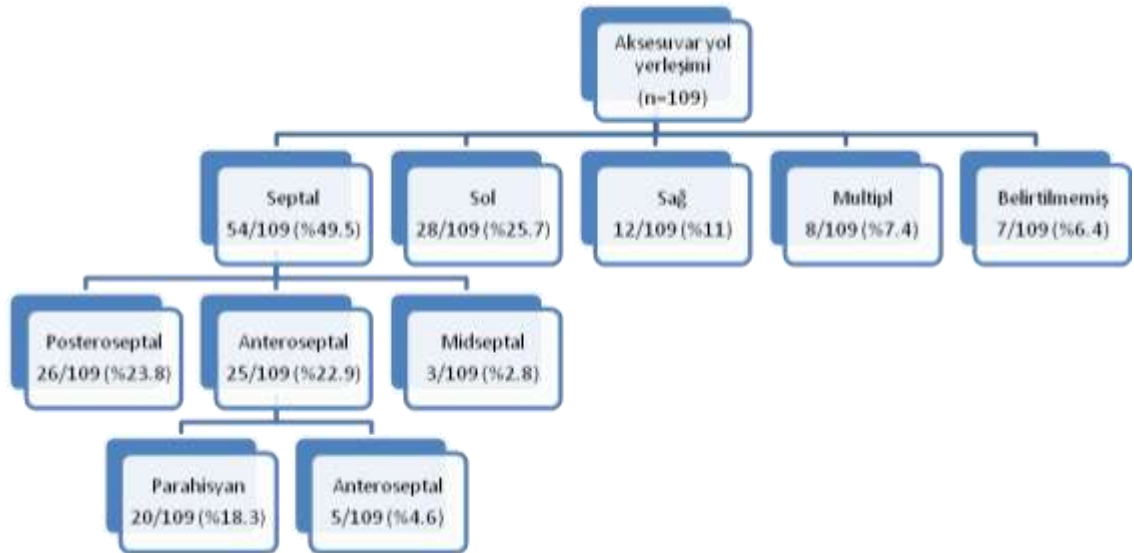
Şekil 4.1. WPW tanısıyla elektrofizyolojik çalışma yapılan hastaların uzun dönem sonuçları

Çalışmaya alınan 109 hastadan senkop öyküsü ile başvuran 14 hasta değerlendirildiğinde; ortanca yaş 12 (8-16) idi. Ondört hastadan 1'inde ventriküler fibrilasyon saptandı (%7.1). Ventriküler fibrilasyon saptanan hastanın dış merkezde senkop ile başvurduğunda EKG'de ventriküler fibrilasyon görülmesi nedeniyle defibrilasyon uygulandığı ve bu hastanın daha önceden asemptomatik olduğu öğrenildi. Senkop yakınması ile başvuran 14 hastanın 5'ine (%36) öncelikle TEEPS ardından IEPS ve radyofrekans ablasyon (RFA), 9'una (%64) ise TEEPS uygulanmadan IEPS ve RFA uygulandı. Elektrofizyolojik çalışma sırasında 14 hastanın 5'inde (%36) programlı uyarı ile atriyal fibrilasyon uyarılırken, 1'inde atriyal fibrilasyonun ventriküler fibrilasyona dönüştüğü görüldü ve işlem sırasında defibrilasyon uygulandı. Atriyal fibrilasyon uyarılan 5 hastaya ve atriyal fibrilasyon uyarılamamasına karşın senkop öyküsü bulunması nedeniyle riskli kabul edilen 9 hastaya ablasyon uygulandı. Ondört hastanın elektrofizyolojik çalışma sırasında AERP ölçümleri değerlendirildiğinde; AERP 1 hastada 270 msn, 6 hastada <250 msn (riskli), 7 hastada <220 msn (çok riskli) idi. Aksesuar yol efektif refraktör periyodu <250 msn olan bir hastada ve <220 msn olan 4 hastada AF uyarıldı. Ventriküler fibrilasyonu gelişen hastanın AERP değeri <220 msn idi.

Çalışmaya alınan 109 hastadan asemptomatik olan 13 hasta değerlendirildiğinde; 109 hastanın 13'ü başka nedenle çekilen EKG'de delta dalgası saptanması üzerine rastlantı sonucu tanı almıştı. Bu hastalarda TEEPS veya IEPS uygulanarak aksesuar yolun AERP'si ve taşikardi uyarılabilirliği değerlendirildi. Onüç hastadan 7'sinde taşikardi uyarılırken, 6'sında uyarılamadı. Taşikardi uyarılan 7 hastadan birinde TEEPS ve IEPS sırasında atriyal fibrilasyon uyarıldı ve atriyal fibrilasyonun ventriküler fibrilasyona dönüştüğü görüldü, hastaya defibrilasyon uygulandı. Bu hastanın AERP değeri <180 msn ölçüldü. Asemptomatik olup elektrofizyolojik çalışmada taşikardi uyarılan 7 hastadan 6'sına ablasyon uygulandı, hastalardan biri 2 yaşında olduğu ve ağırlığı 20 kg'ın altında olduğu için antiaritmik tedavi ile klinik izlem kararı alındı. Taşikardi uyarılamayan 6 hastadan 3'ü klinik olarak ve ilaçsız izlendi. AERP <250 msn (riskli) ölçülen diğer 3 hastaya ablasyon uygulandı. Asemptomatik olan 13 hastada ventriküler fibrilasyon oranı %7.7 (1/13) olarak bulundu. Senkop ve geçirilmiş VF şikayeti ile başvuran ve ventriküler

fibrilasyon indüklenen hasta da değerlendirildiğinde, çalışmaya dahil edilen 109 hastanın 2'sinde (%1.8) elektrofizyolojik çalışmada ventriküler fibrilasyon saptandı.

Çalışmaya alınan 109 hastanın aksesuar yol yerleşimi değerlendirildiğinde; elektrofizyolojik çalışmalarda aksesuar yol yerleşimi 54 (%49.5) hastada septal, 28 (%25.7) hastada sol taraflı, 12 (%11) hastada sağ taraflı, 8 (%7.4) hastada ise birden fazla idi. Yedi (%6.4) hastada aksesuar yolların yerleşimi belirtilmemişti. Septal yerleşimli aksesuar yolların 26'sı (%23.8) posteroseptal, 25'i (%22.9) anteroseptal, 3'ü (%2.8) midseptaldi. Anteroseptal 25 aksesuar yolun 20'si (%18.3) parahisyan bölgede, His demeti ile yakın komşulukta, 5'i (%4.6) ise anteroseptal bölgede ancak His komşuluğunda olmayan bir bölgede yerleşmişti (Şekil 4.2.).



Şekil 4.2. Aksesuar yolların dağılımı

Çalışmaya alınan 109 hastadan IEPS ve/veya ablasyon (RFA + “Cryo” ablasyon) uygulanan 92'si değerlendirildiğinde; 8 (%8.6) hastaya aksesuar yol parahisyan yerleşimli olduğundan ve atriyoventriküler blok riski bulunduğu için ablasyon denenmedi. Ablasyon uygulanan 84 hastadan 72'si (%85.7) başarılı, 4'ü (%4.8) kısmi başarılı, 8'i ise başarısız (%9.5) olarak değerlendirildi. Başarılı ve kısmi başarılılar birlikte değerlendirildiğinde ablasyon uygulanan hastalarda başarı oranı %90.5 olarak hesaplandı. Ablasyon başarısının değerlendirilmesinde ablasyon

sonrası elektrofizyolojik çalışmada aksesuar yol potansiyeli ve yüzey EKG’de delta dalgası kaybolan ve taşikardi uyarılmayan hastalar başarılı, aksesuar yol potansiyeli ve yüzey EKG’de delta dalgası saptanan ve taşikardi uyarılmayan hastalar kısmi başarılı olarak kabul edildi. Ablasyon işlemi 84 hastadan 4’ünde (%4.8) 3 kez, 14’ünde (%16.7) iki kez tekrarlandı. Ablasyon uygulanan 84 hastadan 20’sinde (%23.8) rekürrens saptandı, rekürrens saptanan hastalardan 18’ine birden çok sayıda ablasyon işlemi uygulandı. Üç kez ablasyon uygulanan 4 hastada 3. işlem sonrasında başarı sağlandı. İki kez ablasyon uygulanan 14 hastadan 1’inde işlem başarısızdı. Bu hastada sol lateral yerleşimli yola, iki kez farklı kateterler ile retrograd girilerek ablasyon yapılması denendi, ancak uygun kateter yerleşimi sağlanamadığından başarılı olunamadı ve işlem başarısız kabul edildi. Başarısız olan 8 hastanın ayrıntılı özellikleri Tablo 4.1’te verilmiştir. Ablasyon uygulanan 84 hastanın 8’i (%9.5) kontrole gelmedi. Parahisyan yerleşimli aksesuar yolu olup ablasyon uygulanamayan hastalar için “cryo”ablasyon uygulanması planlandı.

Tablo 4.1. Ablasyon uygulamasının başarısız olduğu hastalar

No	Yaş/Vücut ağırlığı (kg)	Aksesuar yol yerleşimi	Başarısızlık nedeni
1	6/18	Posteroseptal	Epikarda kadar uzanan yol
2	6/20	Sağ lateral	Uygun kateter yerleşiminin sağlanamaması
3	7/23	Posteroseptal	Epikarda kadar uzanan yol
4	11/55	Multipl	Multipl aksesuar yol
5	11/31	Sağ posterior	Uygun kateter yerleşiminin sağlanamaması
6	11/52	Posteroseptal	Epikarda kadar uzanan yol
7	12/50	Posteroseptal	Epikarda kadar uzanan yol
8	13/38	Sol lateral	Uygun kateter yerleşiminin sağlanamaması

5. TARTIŞMA

Wolff-Parkinson-White (WPW) sendromu EKG bulgusunun toplumun % 0.15-0.25'inde görüldüğü ve bunların 1/3 ünde aritmi saptandığı bildirilmiştir [1-3]. Çocuklardaki supraventriküler taşikardi (SVT) prevalansının 1/250 ile 1/1000 arasında değiştiği düşünülmektedir [4, 5]. WPW sendromu aksesuar atriyoventriküler yollara bağlı atriyoventriküler reentran taşikardilere (AVRT) neden olabilir. WPW sendromlu hastalarda sinüs ritmi sırasında preeksitasyon ve paroksizmal olarak görülebilecek supraventriküler taşikardilere ek olarak, seyrek olarak ani ölüm görülmesi, özellikle uzun yaşam beklentili çocuk hastalarda tedavi yönteminde çeşitli tartışmaları ortaya çıkarmıştır. WPW sendromunda ani ölümün, gelişen atriyal flutter veya fibrilasyonun aksesuar yoldan anterograd hızlı iletimi ile ventriküler taşikardi ve ventriküler fibrilasyona dönüşmesi sonucu oluştuğu düşünülmektedir [6-9].

Yüzey EKG'de WPW patterni görülen ve semptomatik olan erişkin bir hastada tedavi yönteminin seçimi son derece kolay olsa da, rastlantı sonucu çekilen EKG'de WPW patterni saptanan semptomsuz süt çocuğunun izleminde uygulanacak yöntem açık değildir.

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bölümü'nde Ocak 1997 ile Ocak 2011 yılları arasında WPW sendromu tanısı alarak, yarı girişimsel ve/veya girişimsel yöntemlerle aksesuar yolun elektrofizyolojik özellikleri değerlendirilen hastaların uzun dönem izlem ve tedavi sonuçları, ani ölüm risk belirteçleri incelendi.

Çalışmamızda bulgularımız ve literatür bulgularıyla birlikte WPW sendromlu çocuk hastalarda izlem ve tedavi algoritması oluşturmayı amaçladık.

Çalışmamızda Ocak 1997 ile Ocak 2011 yılları arasında bölümümüze WPW sendromu tanısı ile başvuran hastalardan 109'u incelendi. Hastaların %60'ı erkek,

%40'ı kız idi. Yapılan çeşitli araştırmalarda, bizim bulgularımıza benzer olarak WPW sendromunun erkeklerde daha çok görüldüğü bildirilmiştir [31, 41, 52].

Hastaların ortanca yaşı 11 yıl (0.1-18) idi ve hastalardan 4'ü 1 yaşından küçüktü. Genel olarak çocukluk çağında SVT atağı geçiren çocukların %50-60'ının yaşamın ilk yılında ilk ataklarını geçirdikleri bildirilmiştir [65]. Çeşitli çalışmalarda 1 yaşından önce geçirilen SVT'lerin %80'inden atriyoventriküler reentran taşikardinin (AVRT) sorumlu olduğu gösterilmiştir [66, 67], süt çocukluğunda semptomatik SVT ile başvuran hastalardaki WPW oranının %22 ile %49 arasında olduğu düşünülmektedir [65].

Çalışmamızda 1 yaşından küçük olan 4 hastanın ikisi yenidoğan döneminde diğer ikisi ise 1 aylıkken tanı almıştı. Yenidoğan döneminde tanı alan hastalardan biri ile 1 aylıkken tanı alan bir hastada fetal taşikardi saptanmıştı. Yenidoğan döneminde tanı alan diğer hasta ise kalp yetmezliği bulguları ile başvurduğunda ekokardiyografik inceleme ile dilate kardiyomiyopati tanısı almış ve EKG'de delta dalgaları saptanması üzerine taşikardi ilişkili kardiyomiyopati olabileceği düşünülen bir hastaydı. Bir aylıkken tanı alan diğer hasta dirençli SVT ve kalp yetmezliği bulguları ile başvurmuştu. Sütçocukluğu döneminde taşikardiyi saptamak zor olabilir, ve hastalar taşikardiden çok takipne, solukluk, öksürük, huzursuzluk, beslenme güçlüğü, göğüs kafesinde retraksiyonlar ve hepatomegali gibi uzun süren taşikardiye bağlı gelişmiş kalp yetmezliği bulguları ile, taşikardinin çok uzun sürmesi durumunda ise taşikardi ilişkili kardiyomiyopati ile başvurabilirler. Gilljam ve arkadaşlarının [68], 1 aydan küçük iken SVT atağı saptanan 109 hastayı inceledikleri çalışmalarında, hastalardan 52'sinde kalp yetmezliği, 10'unda hidrops fötalis, 9'unda ise intrauterin SVT öyküsü bildirmişlerdir. Çalışmamızda bebeklik döneminde tanı alan 4 hastamızdan 2'sinde fetal taşikardi öyküsü 2'sinde ise kalp yetmezliği mevcuttu. Fetal taşikardi saptanmış olan 2 hastanın postnatal dönemde yapılan transözofageal elektrofizyolojik çalışmada (TEEPS) taşikardi uyarılması nedeniyle hastalara antiaritmik tedavi başlanması, hastalarda sık taşikardi ataklarına bağlı kalp yetmezliği bulgularının gelişmesi önlemiş olabilir. Kalp yetmezliği ile başvuran yenidoğan hastada taşikardi ilişkili olduğu düşünülen kardiyomiyopati mevcuttu. Tedavide anjiyotensin dönüştürücü enzim inhibitörleri, propranolol ve furosemid

başlandı. Hastanın izleminde tekrar taşikardi atağı görülmedi ve kalp fonksiyonlarında belirgin düzelme izlendi. Antiaritmik tedavi kesilerek kontrol TEEPS uygulanan bu hastada taşikardi uyarılamadı ve izlemde kalp fonksiyonlarının düzeldiği görüldü, antikonjestif tedavi kesildi.

Kalp hızının kontrol altına alınması ile kardiyomiyopatinin geri dönüşümlü olması taşikardi ilişkili kardiyomiyopatileri diğer kardiyomiyopati nedenlerinden ayırır [4]. Kardiyomiyopati ile başvuran hastaların EKG'lerinin değerlendirilmesi olası ritm bozukluklarını saptamada son derece önemlidir. Çalışmamızda, kalp yetmezliği ve kardiyomiyopati bulguları ile yenidoğan döneminde başvuran ve dilate kardiyomiyopati tanısı alan hastanın EKG'si değerlendirildiğinde preeksitasyon bulgusu saptanmış, WPW sendromu ve taşikardi ilişkili kardiyomiyopati tanısı almış ve izlemde hastanın kardiyomiyopatisinin düzeldiği görülmüştür. İlginç olarak hastanın izleminde EKG'de preeksitasyon kaybolmuştur. Olmstead County çalışmasında [31], izlemde %17 hastada EKG'de delta dalgasının kaybolduğu bildirilmiş, yapılan farklı çalışmalarda aksesuar yolun intermittant olarak görülmesi ya da kaybolmasının aksesuar yol efektif refraktör periyodunun (AERP) uzun olması ya da yaşla gelişebilecek dejeneratif değişiklikler nedeniyle olabileceği düşünülmüştür [3, 31, 37, 38]. Deal ve arkadaşları [69], sütçocukluğu döneminde tanı alan WPW'lı hastalarda yaptıkları retrospektif bir çalışmada hastaların %36'sında preeksitasyonun izlemde kaybolduğunu bildirmişlerdir. Çalışmamızda süt çocukluğu döneminde tanı alan hastalarımızdaki aksesuar yol kaybolma oranı literatürle uyumlu olarak %25 olarak bulunmuştur. Ancak, yenidoğan döneminde kardiyomiyopati ile başvuran ve izlemde delta dalgası kaybolan hastamızın başvuru anında yapılan TEEPS çalışması sırasında AERP'unun 214 milisaniye ölçülmüş olması ve izlemde henüz 2 yaşında iken preeksitasyonunun kaybolmasının, yaşa bağlı dejeneratif değişiklikler ve AERP'den başka faktörlerin de etkili olabileceğini düşündürmektedir.

Sütçocukluğu döneminde SVT ile başvuran hastaların yaklaşık %90'unda spontan düzelme görülse de, hastaların yaklaşık üçte birinde daha büyük yaşlarda taşikardi tekrarlamaktadır [70]. Tortoriello ve arkadaşları [65], sütçocukluğu döneminde SVT atağı geçiren ve antiaritmik tedavi alan hastaların uzun dönem

izlemlerinde taşikardi tekrarlama oranı ile tanı ve tedavi arasındaki ilişkinin incelendiği çalışmalarında, diğer SVT'lere oranla, WPW'lı hastalarda 1 yaşından sonra tekrarlama riskinin 29 kat arttığını göstermişlerdir. Aynı çalışmada, antiaritmik tedavi ile tekrarlama arasında da bir ilişki olduğu saptanmış, taşikardileri propranolol ile kontrol altına alınan hastaların, diğer ilaçları kullananlara oranla daha az tekrarlama riski gösterdikleri bildirilmiştir. Bizim çalışmamızda da, bebeklik döneminde tanı alan ve izlemde preeksitasyonu kaybolan bir hastada aritmi propranolol ile kontrol altına alınmış, diğer 3 hastada ise propofenon tedavisi gerekmiş ve bu hastalardan 1'inde 1 yaşından sonra TEEPS çalışmasının normal olması sonucu ilaç kesilmiştir. İlaç tedavisinin kesilmesine karşın yüzey EKG'de preeksitasyon devam ettiği için, hasta ilaçsız ve semptomsuz olarak izlenmektedir. Diğer iki hastadan; yenidoğan döneminde tanı alan hastada, farklı antiaritmiklere karşın tekrarlayan SVT atakları nedeniyle 5 yaşında ablasyon yapıldı, diğer hasta ise halen propafenon tedavisi ile izlenmekte ve ağırlığı 20 kilogramın üzerine çıktığında ablasyon yapılması planlanmaktadır.

WPW sendromlu hastaların az da olsa ani ölüm riski taşımaları, risk altındaki hastaları belirlemek için çeşitli stratejilerin geliştirilmesini gerektirmiş ve özellikle asemptomatik olup rastlantı sonucu EKG'de preeksitasyon saptanan hastaların yönetiminde tartışmalara yol açmıştır. Preeksitasyonu olan çocuk hastalarda ani ölüm insidansı tam olarak bilinmese de, yaşam boyu ani ölüm insidansının %3 ile 4 arasında olduğu düşünülmektedir [31, 71]. Ventriküler fibrilasyon ve ani ölüm bu hastalarda ilk başvuru nedeni olabilir ve son yıllarda özellikle İtalya'dan yapılan çalışmalarda asemptomatik WPW prognozunun eskiden düşünüldüğü kadar iyi olmadığı gösterilmiştir [7, 40, 71].

Santinelli ve arkadaşlarının [7] 184 asemptomatik çocuk hastayı medyan 57 ay izledikleri çalışmalarında, hastaların 133'ü asemptomatik kalmış, 51'inde aritmi gelişmiş ve aritmi gelişen 51 hastanın 22'sinde atriyal fibrilasyon saptanmıştır. Atriyal fibrilasyon saptanan 22 hastadan 19'unda yaşamı tehdit eden ve potansiyel yüksek ventriküler hıza neden olan atriyal fibrilasyon görülmüştür. Yüksek ventriküler hızlı atriyal fibrilasyon saptanan 19 hastadan 3'ünde kardiyak resüsitasyon gerektiren ventriküler fibrilasyon, 3'ünde senkop, 8'inde atipik

semptom (bulantı, ani yorgunluk ve anksiyete, oyun oynarken konsantrasyon kaybı ve iritabilite), 5'inde ise minimal semptom (Holter kayıtlarında saptanan ve ayrıntılı sorgulandığında kendini iyi hissetmeme olarak yorumlanan semptomlara yol açan atriyal fibrilasyon) saptanmıştır. Bu çalışmada, potansiyel olarak yaşamı tehdit eden taşikardisi olan 19 hastadan 13'ünün atipik veya minimal semptomlarının görülmesi, bu taşikardilerin çalışma süresince düzenli aralıklarla yapılan Holter kayıtlarında rastlantı sonucu saptanması, araştırmacıların çocukluk çağında saptanan asemptomatik WPW'ın prognozunun düşünüldüğü kadar benign olmadığı sonucuna varmalarına neden olmuştur. Benzer şekilde, bizim çalışmamızda da ventriküler fibrilasyon saptanan 2 hastadan birinde VF ilk başvuru bulgusu olarak gelişmiş ve defibrilasyon gerektirmiştir. Diğer hastada ise rastlantı sonucu çekilen EKG'de preeksitasyon saptanması nedeniyle, risk değerlendirilmesi amacıyla için uygulanan TEEPS'de defibrilasyon gerektiren VF uyarılmıştı İlk hastanın ilk başvurusunda VF saptanması, ikinci hastanın asemptomatik olduğu göz önüne alınırsa, bizim çalışma grubumuzda da WPW prognozunun çok iyi seyirli olmadığı görülmektedir. Santinelli ve arkadaşları [7] çalışmalarında tüm hastalarda intrakardiyak elektrofizyolojik çalışma yaparak aksesuar yolun elektrofizyolojik özelliklerini belirlemişler ve asemptomatik kalan hastalar ile semptom geliştirenler arasındaki elektrofizyolojik bulguları karşılaştırarak risk faktörlerini tanımlamışlardır. Çalışmalarında intrakardiyak elektrofizyolojik çalışmada taşikardi uyarılabilirliği, APERP'nin kısa ölçülmesi ve birden çok aksesuar yol varlığı yaşamı tehdit eden aritmilerin gelişiminde potansiyel risk faktörleri olarak belirlenmiştir. Araştırmacılar preeksitasyon görülen tüm asemptomatik hastalarda girişimsel yöntemlerle risk derecelenmesi yapılmasını ve risk faktörü taşıyan hastalarda profilaktik ablasyon yapılmasını önermişlerdir.

WPW sendromunun doğal gidişini değerlendiren farklı çalışmalarda ise çok daha düşük ani ölüm oranları bildirilmiştir. Leitch ve arkadaşlarının [42] asemptomatik 75 hastayı 4.3 yıl izledikleri çalışmalarında hastaların hiçbirinde ani ölüm görülmemiştir. Munger ve arkadaşlarının [31] yaptıkları ortalama 12 yıl izlem süreli çalışmalarında da ise başlangıçta asemptomatik olan hastaların %30'unda aritmi gelişmiş, başlangıçta semptomatik olan 2 hastada ise ani ölüm görülmüştür. Fitzsimmons ve arkadaşlarının [41] 228 askeri pilot üzerinde yaptıkları gözlemsel çalışmada, ortalama 21.8 yıllık gözlem süresinde başlangıçta asemptomatik olan

hastaların %15.3'ünde izlemde SVT gelişmiş ve 228 hastadan 1'inde WPW ile ilişkilendirilen ani ölüm görülmüştür. Farklı çalışmalarda çok daha düşük oranlarda semptom geliştiği bildirilmiş ancak semptom gelişimi ile izlem süresi ve çalışma popülasyonunun yaşı arasında orantı olduğu saptanmıştır [3, 72, 73]. Çalışma süresi uzadıkça ve çalışmaya alınan popülasyonun yaşı küçüldükçe gözlenecek semptom oranlarında artış olacağı açıktır.

Pietersen ve arkadaşlarının [74] çalışmasında 241 WPW sendromlu hastadan 26'sında intrakardiyak elektrofizyolojik çalışmada atriyal fibrilasyon uyarılmış ve bu hastaların 2'si ortalama 15 (1-37 yıl) yıllık izlem süresinde ani ölüm nedeniyle kaybedilmiştir; ölen 2 hastanın atriyal fibrilasyon sırasında RR aralığının 220 milisaniyeden kısa olduğu görülmüştür. Atriyal fibrilasyon uyarılmayan 215 hastadan 2'si izlem süresinde ani ölüm nedeniyle kaybedilmiştir. Bu çalışmada, 241 hastadan 4'ünün ani ölüm nedeniyle kaybedilmesi toplamda %2'lik bir mortaliteyi göstermektedir. Bizim çalışmamızda atriyal fibrilasyon sırasında en kısa RR mesafesi ölçülmemiş ancak, VF'e dönüşen AF gelişen iki hastada AERP <220 ms ölçülmüştü.

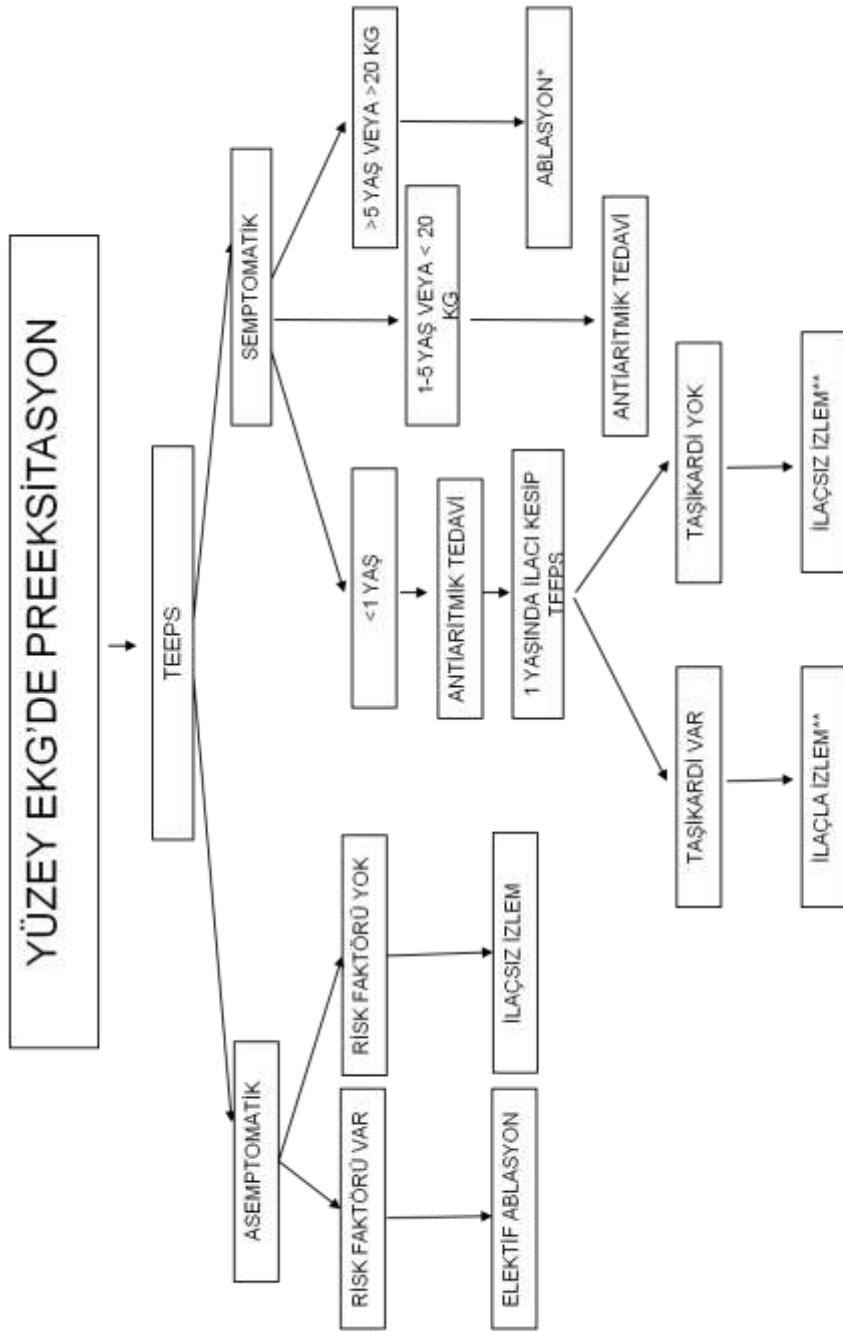
Literatürde VF ile başvuran WPW sendromlu hastalar incelendiğinde, Klein ve arkadaşlarının [75] serisinde, 25 hastadan başvuran 3 hasta 8 ve 16 yaş arasındaki çocuk hastalardır. Timmermans ve arkadaşları çalışmalarında [9], merkezlerine 16 yıl süre ile WPW sendromu tanısı ile yönlendirilen 690 hastadan 15'inde (%2.2) önlenmiş ani ölüm olduğunu ve bu hastalardan 8'inde VF'in ilk başvuru yakınması olduğunu bildirmişlerdir. Bizim çalışmamızda, bir hastada VF ilk başvuru yakınması idi. Pappone ve arkadaşlarının çalışmalarında [7, 40, 71, 76] daha önceden asemptomatik olan 10 hastada izlemde VF gelişmiş, bu hastalardan 8'i resüsite edilmiş ancak 2'si kaybedilmiştir. Bu grubun yayınladıkları çalışmalardan 2'si çocukluk yaş grubunda yürütülmüş çalışmalar olup, VF geçiren hastalardan 5'i ve ölen hastalardan 1'i çocukluk yaş grubunda idi. Silka ve arkadaşları [77] ani ölüm epizodu geçirmiş ve resüsite edilmiş çocuk hastalarda yaptıkları çalışmada hastaların beşte birinde WPW sendromu olduğunu saptamışlardır. Bromberg ve arkadaşları [78], cerrahi ablasyon uygulanan 60 hastayı inceledikleri çalışmalarında, 10 hastada kardiyak arrest öyküsü olduğunu ancak, bu 10 hastadan sadece birinde öyküde

senkop veya atriyal fibrilasyon varlığının saptandığını belirtmişlerdir. Yine 98 asemptomatik WPW patterni olan hastanın izlendiği bir çalışmada, 15 yıllık izlem süresinde 8 yaşındaki bir hastada ani ölüm bildirilmiştir [79]. Ülkemizden yayımlanan bir olgu sunumunda Ülger ve arkadaşları [80], ilk başvuru yakınması ventriküler fibrilasyon olan 13 yaşında bir kız çocuğunu sunmuşlardır. Çalışmamızda, asemptomatik 13 hastadan 1'inde (%7.7) elektrofizyolojik çalışma sırasında ventriküler fibrilasyona dönüşen atriyal fibrilasyon indüklenmiş ve hastada defibrilasyon gerekmiştir. Ayrıca son iki yıl içinde kardiyak arrestin ilk bulgu olduğu ve resüsite edildikten sonra yüzey EKG'de preeksitasyon saptanan 2 farklı hasta için bölümümüz aranmış, ancak ağır hipoksik hasar nedeniyle bu hastaların taşradan bölümümüze getirilmesi sağlanamamıştır.

Asemptomatik hastalarda çeşitli oranlarda ani ölüm görülmesi EKG'de WPW patterni bulunan kişilerde olası risk faktörlerinin belirlenmesi için çeşitli araştırmaların yapılması gereğini doğmuştur. VF saptanan WPW sendromlu hastaların elektrofizyolojik özellikleri incelendiğinde ani ölüm riski ile ilgili olduğu düşünülen belirteçler şunlardır: **1.** Hızlı ventrikül cevaplı klinik atriyal fibrilasyon [75, 81], **2.** Saptanmış SVT [75], **3.** Elektrofizyolojik çalışmada uyarılabilen yüksek ventrikül cevaplı atriyal fibrilasyon ve/veya AVRT [75, 81], **4.** AERP <270 msn [75], **5.** Birden çok aksesuar yol varlığı [75]. **6.** <35 yaş [7, 40, 71, 76]. Bizim çalışmamızda da VF saptanan 2 hastadan senkop ile başvuran birinin AERP'sinin <220 msn, asemptomatik olan diğerinin AERP'sinin <180 msn olması dikkat çekicidir. Semptomatik hastalarımızın 82'sinde SVT atağı, 14'ünde senkop öyküsü vardı ve bu hastaların semptomatik olmaları nedeniyle riskli grupta yer alabileceklerini düşünüyoruz.

Dubin ve arkadaşları [82] çalışmalarında WPW patterni saptanan 119 çocuk hastayı asemptomatik, SVT ve senkopu olanlar olarak 3 gruba ayırarak elektrofizyolojik inceleme yapmışlardır. Üç grupta atriyal fibrilasyon sırasında ölçülen en kısa RR aralığının 270 milisaniyeden kısa olması, SVT uyarılabilirliği, birden çok aksesuar yol varlığı veya aksesuar yol yerleşimi açısından belirgin bir fark bulunmadığını göstermişlerdir. Literatür verileri göz önüne alındığında WPW sendromlu tüm hastaların elektrofizyolojik olarak incelenmesinin önemli olabileceği

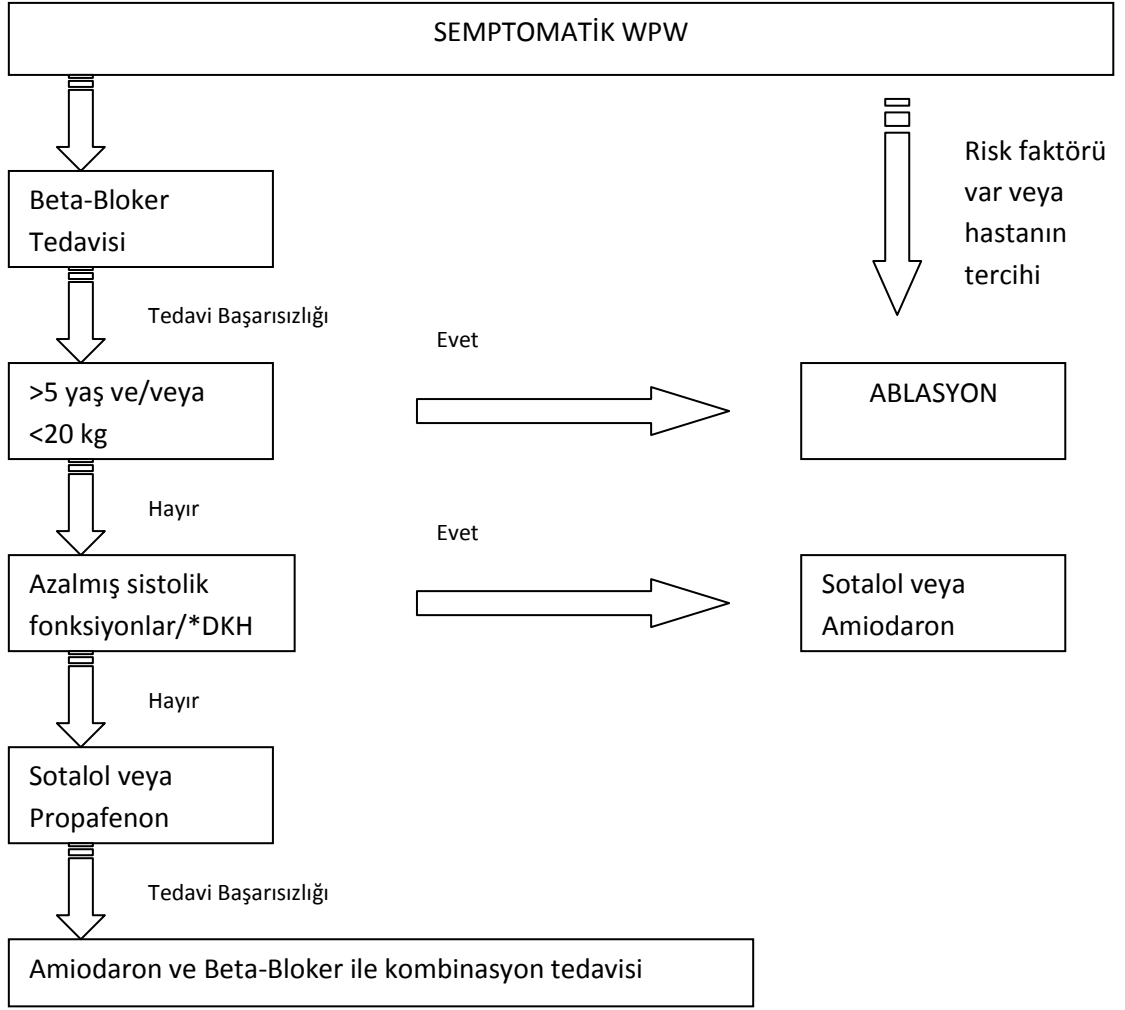
vurgulanmıştır. Genel olarak asemptomatik hastalarda elektrofizyolojik inceleme sırasında AERP'nin <270 msn, atriyal fibrilasyon sırasında ölçülen en kısa RR aralığının <240 msn olması risk faktörü olarak kabul edilmiştir [82, 83]. Ancak, asemptomatik hastalarda izlenecek yolun henüz kesin olarak belirlenmediği günümüzde, her merkez kendi yaklaşımını belirlemek durumundadır. Bölümümüzde semptomatik ve asemptomatik tüm hastalara TEEPS ve/veya IEPS ile risk değerlendirilmesi uygulanmış, elektrofizyolojik çalışmada taşikardi uyarılan ve AERP'si <250 msn ölçülen tüm hastalara (asemptomatik olanlar dahil) ablasyon işlemi uygulanmıştır. Bölümümüzde uygulanan risk değerlendirme algoritması Şekil 5.1'de verilmiştir.



Şekil 5.1. WPW sendromlu hastalarda izlenebilecek klinik izlem ve tedavi algoritması

(*Risk faktörü taşıyanlarda öncelikli, taşımayanlarda elektif ablasyon./ **>5 yaş veya >20 kg'a ulaştığında risk faktörleri ve ablasyon açısından yeniden değerlendirilme)

Genellikle kardiyoloji merkezlerinin çoğunda IEPS ile risk saptanan hastalarda, IEPS sırasında aynı seansta ablasyon işlemi uygulanmaktadır [83], ancak küçük çocuklarda, özellikle bebeklerde, IEPS işleminin güç ve riskli olması nedeniyle veya hemen ablasyon planlanmayan hastalarda risk değerlendirilmesi için TEEPS uygulanabilir. TEEPS işleminde belirlenen risk faktörlerine göre ablasyon veya izlem planlanabilir. Bizim çalışmamızda, sadece TEEPS uygulanan hastaların çoğunluğunu 5 yaşından küçük ve/veya 20 kilogramdan az ve IEPS açısından riskli olarak değerlendirilen hastalar oluşturuluyordu. Bölümümüzde, WPW saptanan hastalara yaklaşımımız, öncelikle risk saptaması için TEEPS ve ardından uygun hastalarda ablasyon veya ilaçla izlemdir. Özellikle ablasyon için riskli olan <5 yaş ve <20 kg çocuklarda, öncelikle TEEPS ile SVT ve atriyal fibrilasyon uyarılabilirliği ve AERP süresi değerlendirilmekte, bu hastalar antiaritmik tedavi ile izlenmekte ve aileler bu konuda bilgilendirilmektedir. Beş yaşından ve/veya 20 kilogramdan büyük hastalar ise, yine TEEPS ile risk faktörleri açısından değerlendirilmekte ve riskli hastalara daha erken dönemde ablasyon planlanmaktadır. Bölümümüzde uygulanan tedavi algoritması Şekil 5.2’de verilmiştir.



Şekil 5.2. Semptomatik WPW sendromlu hastalarda izlenebilecek tedavi algoritması

*DKH: Doğumsal Kalp Hastalığı [57]

Çalışmamızda değerlendirilen 109 hastadan 82'si SVT, 14'ü senkop yakınması, 13'ü ise rastlantı sonucu çekilen EKG'de preeksitasyon saptanması nedeniyle başvurmuştu. Hastalar atriyal fibrilasyon uyarılabilirliği açısından incelendiğinde, taşikardi ile başvuran 82 hastadan 6'sında (%7.3) atriyal fibrilasyon uyarılırken bu oranın senkop ile başvuran hastalarda % 36 (5/14 oldukça yüksek), asemptomatik hastalarda %7.7 (1/13 yüksek) olduğu görüldü. Çalışmamızda dikkat çekici başka bir bulgu ise 2 hastada atriyal fibrilasyonun ventriküler fibrilasyona döndüğünün gösterilmesi ve bu iki hastadan birinin öyküde ilk başvurusunun ventriküler fibrilasyon diğerinin ise asemptomatik olması idi. Asemptomatik olan ancak EPS'de kolaylıkla VF uyarılan hastamızın da herhangi bir girişim yapılmazsa

VF ve ani ölüm ile başvurabileceği düşünülürse, çalışmamızda VF ve ani ölüm insidansının %1.8 olduğu kabul edilebilir. VF oranı, senkop öyküsü olan hastalarımızda %7.1, asemptomatik hastalarımızda ise %7.7 gibi yüksek bir orandadır. Literatürde de asemptomatik çocuklarda VF'in yüksek oranda olduğu ve ilk başvuru yakınması olabileceği bildirilmiştir [7, 9, 75, 77, 84]. Bulgular, çocukluk çağında WPW sendromunun seyrinin çok masum olmadığını göstermekte ve yüzey EKG'de WPW paterni saptanan tüm hastalarda TEEPS ve/veya İEPS ile risk değerlendirilmesi yapılmasının ve riskli hastalarda ablasyon uygulanmasının gerektiğini düşündürmektedir. Özellikle ilk başvuru yakınması senkop olan hastalarda, senkopu hızlı ventriküler cevaplı bir taşikardi ve/veya atriyal fibrilasyonun tetiklemiş olabileceği göz önünde bulundurulmalı ve bu hastalarda ablasyona öncelik verilmelidir. Ancak, İEPS ve ablasyonun riskli olabileceği küçük çocuklarda (<5 yaş ve < 20 kg) hastalar risk faktörleri açısından değerlendirildikten sonra antiaritmik tedavi ile izlenmeli, hastalar düzenli aralıklarla EKG ile izlenerek preeksitasyonun kaybolup kaybolmadığı izlenmeli ve yakınması olmayan hastalarda TEEPS tekrarlanarak zaman içinde risk faktörleri ve taşikardi uyarılabilirliğinin değişip değişmediği kontrol edilmelidir. Yaşamın ilk 3 ayı içinde tanı alan hastalarda, 1 yaş civarında yeniden TEEPS yapılmalı (ilaç kesildikten sonra) ve taşikardi uyarılamayan hastalarda ilaçsız izlem sürdürülmelidir. Bu hastalar, düzenli aralıklarla izlenmeli, gerektiğinde antiaritmik tedavi yeniden başlanmalı ve hastaların ağırlıkları 20 kilogramı aştığı zaman yeniden ablasyon açısından değerlendirilmelidir.

EKG'de rastlantısal preeksitasyon saptanan hastalar TEEPS ile risk faktörleri ve taşikardi uyarılabilirliği açısından değerlendirilmeli, taşikardi uyarılan, AERP'si < 270 msn ölçülen ve atriyal fibrilasyon uyarılan hastalar ablasyon hakkında bilgilendirilerek yönlendirilmelidir. Risk faktörleri saptanan ve ablasyon planlanan asemptomatik hastalar ablasyon süresine kadar antiaritmik tedavi başlanmadan izlenebilir. Risk faktörleri saptanmayan hastalar ise antiaritmik tedavi başlanmadan izlenebilir ve semptom geliştirmeleri durumunda yeniden ablasyon açısından değerlendirilebilir. Ancak, TEEPS ile birden çok aksesuar yol varlığının değerlendirilemeyeceği unutulmamalıdır. Son dönemde yayınlanan yeni bir çalışmada elektrofizyolojik çalışma sırasında düşük doz isoprotenol infüzyonunun

kullanılmasının risk deęerlendirmesinin sensitivitesini arttıracakđı gsterilmiř ve asemptomatik hastaların deęerlendirilmesinde hem bazal řartlarda hem de dřk doz isoprotenol infzyonu altında risk derecelendirilmesinin tekrarlanması nerilmiřtir [85, 86]. Bu nedenle, risk deęerlendirilmesi sırasında, zellikle risk faktr saptanmayan hastalarda, deęerlendirmenin bir de dřk doz isoprotenol infzyonu altında tekrarlanması daha doęru bir risk deęerlendirmesine neden olabilir.

Aksesuvar yolun transvers dzlemde yerleřimi yerinin net olarak belirlenmesi uygulanacak olan ablasyon iřleminin bařarısı iin son derecede nemlidir. Literatrde yapılan eřitli yayınlarda aksesuvar yolların daha byk oranının sol tarafta yerleřmiř olduęu bildirilmektedir [24, 60]. alıřmamızda aksesuvar yolların %49.5'i (54/109) septal, %27.7'si (28/109) sol, %11'i (12/109) ise saę yerleřimliydi. Birden fazla aksesuvar yol %7.4 (8/109) hastada grlrken, %6.4 (7/109) hastada ise aksesuvar yol yerleřimi belirtilmemiř idi. alıřmamızda, septal yerleřimli aksesuvar yollardan 25'i (%22.9) anteroseptal blgede, bunlardan 20'si de (%18.3) parahisyan blgede yerleřmiř idi. ocuklarda yapılan alıřmalarda eriřkinlere oranla aksesuvar yol yerleřiminin daha ok saęda yerleřtięi bildirilmektedir [8, 87]. Bizim alıřmamızda da, ocukluk yař grubundaki literatrlerle uyumlu olarak saę taraflı yollar daha sık grlmřtr. İlgin olarak, alıřmamızda parahisyan yerleřimli yollar literatre oranla daha fazla grlmřtr. Bu farklılıęın, blmmzn lkemizde bir referans merkezi olması ve ablasyonu kolay yolların iřleminin dıř merkezlerde uygulanması nedeniyle olabileceęini dřnmekteyiz. Yzey EKG'de sol taraflı yolların saptanmasının daha zor olması ve bu hastaların ancak semptomatik olduklarında tanı almaları nedeniyle ocukluk yař grubunda saptanmaları zordur; ve bu zorluk ocuklukta sol taraflı aksesuvar yolların daha az grlmesi ile ilgili olabilir.

alıřmamızda ablasyon uygulanan hastaların bařarı oranları incelendięinde iřlem bařarısının %90.5 olduęu grlmektedir. İřlemin bařarısız olduęu 8 hastadan 4'nde aksesuvar yolların epikardiyal yerleřimli olduęu grlmektedir. alıřmanın bařladıęı dnemin, nitemizde de ilk ablasyonun denendięi dnem olduęu gz nne alındıęında, ęrenme periyodunun da dahil olduęu alıřma sresinde %90.5'luk bir bařarı dnya literatr ile uyumludur [60, 88].

Rekürrens oranı çalışmamızda %28.5 bulunmuştur. Van Hare ve arkadaşlarının [88] çalışmasında RFA işlemi uygulanan tüm SVT'lerin bir yıllık izlemi sunulmuş ve 2, 6, 12. aylarda rekürrens oranları sırasıyla %7, %9.2 ve %10.7 olarak bildirilmiştir. Ancak, bu çalışmada verilen oranlar bizim çalışma grubumuzu oluşturan aksesuar yol aracılıklı SVT'ler ile karşılaştırıldığında, rekürrens oranlarının sağ septal yerleşimli yollar için %24.7, sağ serbest duvarda bulunan yollar için %15.8, sol serbest duvarda bulunan yollar için %9.3 olduğu görülmektedir. Aksesuar yol benzerliği gözönüne alındığında çalışmamızdaki %28.5 rekürrens oranı Van Hare ve arkadaşlarının [88] sağ septal yerleşimli yollar için verdiği %24.7 rekürrens oranı ile benzerdir. Son yıllarda bölümümüzde parahisyan yolların ablasyonu için "cryo"ablasyon uygulanmaktadır ve yöntemin ileri dönem ablasyon başarımızı arttıracığı düşünülmektedir.

Çalışmamızda elde edilen sonuçlar çocukluk yaş grubunda saptanan WPW sendromlu olgularda %1.8 oranında VF görülme olasılığını göstermekte ve çocukluk çağında WPW'ın düşünülmesi kadar iyi prognozlu olmadığını düşündürmektedir.

Semptomatik veya asemptomatik olan ve yüzey EKG'de delta dalgası saptanan tüm WPW sendromlu hastalar elektrofizyolojik olarak değerlendirilerek risk faktörleri yönünden araştırılmalıdır. Risk faktörü saptanan hastalarda uygulanacak ablasyon ile olası ani ölümler önlenbilir.

6. SONUÇLAR

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk Kardiyoloji Bölümü'nde 1997-2011 yılları arasında izlenen ve elektrofizyolojik çalışma uygulanan 109 Wolff-Parkinson-White (WPW) sendromlu çocuk hastanın klinik ve elektrofizyolojik çalışma ve izlem sonuçları değerlendirilmiştir. Çalışmamızda aşağıdaki sonuçlar elde edilmiştir.

1. Çalışmada yer alan 109 hastanın 66'sı (%60) erkek, 43'ü (%40) kız idi. Hastaların ortanca yaşı 11 yıl (0. 1-18), ortanca ağırlığı 36 kilogram (3-93) idi.
1. Dört hasta süt çocukluğu döneminde (2 hasta yenidoğan, 2 hasta ise 1 aylık) çalışmaya alınmıştı.4 hastadan 2'si kalp yetmezliği bulguları ile başvurmuştu, diğer 2 hastada öyküde fetal taşikardi vardı. 4 hastadan 1'inde (%25) izlemde delta dalgası kayboldu.
2. Yüzdokuz hastanın 17'sine (%15.5) TEEPS, 31'ine (%28.6) TEEPS ve IEPS ile ablasyon, 61'ine (%55.9) ise IEPS ile ablasyon uygulandı. TEEPS uygulanan 17 hastanın 6'sında (%35.2) taşikardi uyarılamadı, 11'inde (%64.8) uyarıldı. Taşikardi uyarılamayan 6 hastanın aksesuar yol efektif refraktör periyodları (AERP) >250 msn ölçüldü ve düşük riskli kabul edilen bu hastalarda klinik izlem planlandı. Taşikardi uyarılan 11 hastanın AERP'leri <250 msn ölçüldü ve riskli kabul edilen bu hastalardan 4'üne ablasyon randevusu verildi, 20 kilogramın altında olan 7 hasta ilaç tedavisi ile izleme alındı ve ablasyonları ileri tarihte planlandı.
3. Semptomatik ve asemptomatik hastalar değerlendirildiğinde; 109 hastadan 96'sı semptomatik, 13'ü asemptomatikti. Semptomatik 96 hastanın 82'si taşikardi, 14'ü senkop yakınması ile başvurmuştu.
4. Taşikardi ile başvuran 82 hastanın ortanca yaşı 11 (0.1-18) yıl idi. 82 hastanın 69'una ablasyon uygulandı, 5'ine yakın zamanda ablasyon

planlandı, 8 hastaya yaş ve/veya ağırlıkları düşük olduğu için ileri dönemde ablasyon planlandı. Ablasyon uygulanan 69 hastanın 6'sında atriyal fibrilasyon uyarıldı. Atriyal fibrilasyon uyarılan hastaların 3'ünde AERP <220 msn (çok riskli), 3'ünde ise 250 msn (riskli) idi.

5. Senkop ile başvuran 14 hastanın ortanca yaşı 12 (8-16) yıl idi. Elektrofizyolojik çalışma ile 5 hastada atriyal fibrilasyon uyarıldı, atriyal fibrilasyon uyarılan hastaların birinde atriyal fibrilasyon ventriküler fibrilasyona (VF) dönüştü (%7.1). Bu hastanın ilk başvuru yakınması da VF idi ve elektrofizyolojik çalışmada AERP'si <220 msn (çok riskli) idi. Senkop ile başvuran toplam 14 hastanın AERP'leri 1'inde 270 msn, 6'sında <250 msn, 7'sinde <220 msn ölçüldü. Senkop görülen tüm hastalara ablasyon uygulandı.
6. Asemptomatik 13 hastanın 7'sinde elektrofizyolojik çalışmada taşikardi uyarıldı, 6'sında uyarılamadı. Bir hastada VF'e dönüşen atriyal fibrilasyon uyarıldı, bu hastanın AERP'si <180 msn ölçüldü. Asemptomatik hastalarda VF oranı %7.7 bulundu. Taşikardi uyarılan 6 hastaya ve taşikardi uyarılamayan ancak AERP'si <250 msn ölçülen riskli 3 hastaya ablasyon uygulandı. Taşikardi uyarılan hastalardan biri <5 yaş olduğu için klinik izleme alındı.
7. Yüzdokuz hastanın 2'sinde (%1.8) elektrofizyolojik çalışmada **VF ve ani ölüm riski** saptandı.
8. Elektrofizyolojik çalışmalarda aksesuar yol yerleşimi 54 (%49.5) hastada septal, 28 (%25.7) hastada sol taraflı, 12 (%11) hastada sağ taraflı, 8 (%7.4) hastada ise birden fazla idi. Yedi (%6.4) hastada aksesuar yolların yerleşimi belirtilmemişti. Septal yerleşimli aksesuar yolların 26'sı (%23.8) posteroseptal, 25'i (%22.9) anteroseptal, 3'ü (%2.8) midseptaldi. Anteroseptal 25 aksesuar yolun 20'si (%18.3) parahisyan bölgede, His demeti ile yakın komşulukta, 5'i (%4.6) ise anteroseptal bölgede ancak His komşuluğunda olmayan bir bölgede yerleşmişti.

9. Yüzdokuz hastadan 92'sine IEPS ve/veya ablasyon uygulandı, 8'inde (%8.6) AV blok riski nedeniyle ablasyon denenmedi. Ablasyon uygulanan hastalarda başarı oranı %90.5 bulundu. Rekürrens nedeniyle 18 hastaya birden çok sayıda ablasyon işlemi uygulandı.
10. Bölümümüzce yüzey EKG'de WPW patterni saptanan hastalarda uygulanan klinik izlem ve tedavi algoritması Ek-1'de verilmiştir.

7. KAYNAKLAR

1. Smith RF. The Wolff-Parkinson-White Syndrome as an Aviation Risk. *Circulation* 1964;29:672-9.
2. Chung KY, Walsh TJ, Massie E. Wolff-Parkinson-White Syndrome. *Am Heart J* 1965;69:116-33.
3. Krahn AD, Manfreda J, Tate RB, et al. The natural history of electrocardiographic preexcitation in men. The Manitoba Follow-up Study. *Ann Intern Med* 1992;116(6):456-60.
4. Kantoch MJ. Supraventricular tachycardia in children. *Indian J Pediatr* 2005;72(7):609-19.
5. Chun TU, Van Hare GF. Advances in the approach to treatment of supraventricular tachycardia in the pediatric population. *Curr Cardiol Rep* 2004;6(5):322-6.
6. Triedman JK. Management of asymptomatic Wolff-Parkinson-White syndrome. *Heart* 2009;95(19):1628-34.
7. Santinelli V, Radinovic A, Manguso F, et al. The natural history of asymptomatic ventricular pre-excitation a long-term prospective follow-up study of 184 asymptomatic children. *J Am Coll Cardiol* 2009;53(3):275-80.
8. Harahsheh A, Du W, Singh H, et al. Risk factors for atrioventricular tachycardia degenerating to atrial flutter/fibrillation in the young with Wolff-Parkinson-White. *Pacing Clin Electrophysiol* 2008;31(10):1307-12.
9. Timmermans C, Smeets JL, Rodriguez LM, et al. Aborted sudden death in the Wolff-Parkinson-White syndrome. *Am J Cardiol* 1995;76(7):492-4.
10. Doniger SJ, Sharieff GQ. Pediatric dysrhythmias. *Pediatr Clin North Am* 2006;53(1):85-105, vi.

11. Dobrzynski H, Boyett MR, Anderson RH. New insights into pacemaker activity: promoting understanding of sick sinus syndrome. *Circulation* 2007;115(14):1921-32.
12. LeRoy SS DIM. 2001. Supraventricular Arrhythmias Zeigler VL GP, editor. New York: Futura Publishing Company.
13. Fogoros R. 2006. Electrophysiologic Testing. RN F, editor. Pittsburg, PA: Blackwell Publishing.
14. Ozer S, Allen S, Schaffer MS. Adenosine- and verapamil-sensitive ventricular tachycardia in the newborn. *Pacing and clinical electrophysiology : PACE* 2001;24(5):898-901.
15. Kent A. Observations on the auriculoventricular junction of the mammalian heart. *Q J Exp Physiol* 1913;7:192.
16. Wolff L PJ, 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
17. Durrer D, Schoo L, Schuilenburg RM, et al. The role of premature beats in the initiation and the termination of supraventricular tachycardia in the Wolff-Parkinson-White syndrome. *Circulation* 1967;36(5):644-62.
18. Cobb FR, Blumenschein SD, Sealy WC, et al. Successful surgical interruption of the bundle of Kent in a patient with Wolff-Parkinson-White syndrome. *Circulation* 1968;38(6):1018-29.
19. Gallagher JJ, Sealy WC, Anderson RW, et al. Cryosurgical ablation of accessory atrioventricular connections: a method for correction of the pre-excitation syndrome. *Circulation* 1977;55(3):471-9.
20. Prystowsky EN, Browne KF, Zipes DP. Intracardiac recording by catheter electrode of accessory pathway depolarization. *J Am Coll Cardiol* 1983;1(2 Pt 1):468-70.

21. Morady F, Scheinman MM. Transvenous catheter ablation of a posteroseptal accessory pathway in a patient with the Wolff-Parkinson-White syndrome. *N Engl J Med* 1984;310(11):705-7.
22. Borggrefe M, Budde T, Podczeck A, et al. High frequency alternating current ablation of an accessory pathway in humans. *J Am Coll Cardiol* 1987;10(3):576-82.
23. Truex RC, Bishof JK, Downing DF. Accessory atrioventricular muscle bundles. 2. cardiac conduction system in a human specimen with Wolff-Parkinson White syndrome. *Anat Rec* 1960;137:417-35.
24. Gallagher JJ, Sealy WC, Kasell J. Intraoperative mapping studies in the Wolff-Parkinson-White syndrome. *Pacing Clin Electrophysiol* 1979;2(5):523-37.
25. Gallagher JJ, Pritchett EL, Sealy WC, et al. The preexcitation syndromes. *Prog Cardiovasc Dis* 1978;20(4):285-327.
26. Reddy GV, Schamroth L. The localization of bypass tracts in the Wolff-Parkinson-White syndrome from the surface electrocardiogram. *Am Heart J* 1987;113(4):984-93.
27. Fananapazir L, German LD, Gallagher JJ, et al. Importance of preexcited QRS morphology during induced atrial fibrillation to the diagnosis and localization of multiple accessory pathways. *Circulation* 1990;81(2):578-85.
28. Lindsay BD, Crossen KJ, Cain ME. Concordance of distinguishing electrocardiographic features during sinus rhythm with the location of accessory pathways in the Wolff-Parkinson-White syndrome. *Am J Cardiol* 1987;59(12):1093-102.
29. Milstein S, Sharma AD, Guiraudon GM, et al. An algorithm for the electrocardiographic localization of accessory pathways in the Wolff-Parkinson-White syndrome. *Pacing Clin Electrophysiol* 1987;10(3 Pt 1):555-63.
30. Boersma L, Garcia-Moran E, Mont L, et al. Accessory pathway localization by QRS polarity in children with Wolff-Parkinson-White syndrome. *Journal of cardiovascular electrophysiology* 2002;13(12):1222-6.

31. Munger TM, Packer DL, Hammill SC, et al. A population study of the natural history of Wolff-Parkinson-White syndrome in Olmsted County, Minnesota, 1953-1989. *Circulation* 1993;87(3):866-73.
32. Chiu SN, Wang JK, Wu MH, et al. Cardiac conduction disturbance detected in a pediatric population. *J Pediatr* 2008;152(1):85-9.
33. Massumi RA. Familial Wolff-Parkinson-White syndrome with cardiomyopathy. *Am J Med* 1967;43(6):951-5.
34. Colavita PG, Packer DL, Pressley JC, et al. Frequency, diagnosis and clinical characteristics of patients with multiple accessory atrioventricular pathways. *Am J Cardiol* 1987;59(6):601-6.
35. Gallagher JJ, Sealy WC, Kasell J, et al. Multiple accessory pathways in patients with the pre-excitation syndrome. *Circulation* 1976;54(4):571-91.
36. Ferrer MI. Ebstein's anomaly and pre-excitation of the WPW type--revisited. 1982. *J Insur Med* 2006;38(3):222-7.
37. Klein GJ, Yee R, Sharma AD. Longitudinal electrophysiologic assessment of asymptomatic patients with the Wolff-Parkinson-White electrocardiographic pattern. *N Engl J Med* 1989;320(19):1229-33.
38. Klein GJ, Gulamhusein SS. Intermittent preexcitation in the Wolff-Parkinson-White syndrome. *Am J Cardiol* 1983;52(3):292-6.
39. Chen SA, Chiang CE, Tai CT, et al. Longitudinal clinical and electrophysiological assessment of patients with symptomatic Wolff-Parkinson-White syndrome and atrioventricular node reentrant tachycardia. *Circulation* 1996;93(11):2023-32.
40. Pappone C, Santinelli V, Rosanio S, et al. Usefulness of invasive electrophysiologic testing to stratify the risk of arrhythmic events in asymptomatic patients with Wolff-Parkinson-White pattern: results from a large prospective long-term follow-up study. *J Am Coll Cardiol* 2003;41(2):239-44.

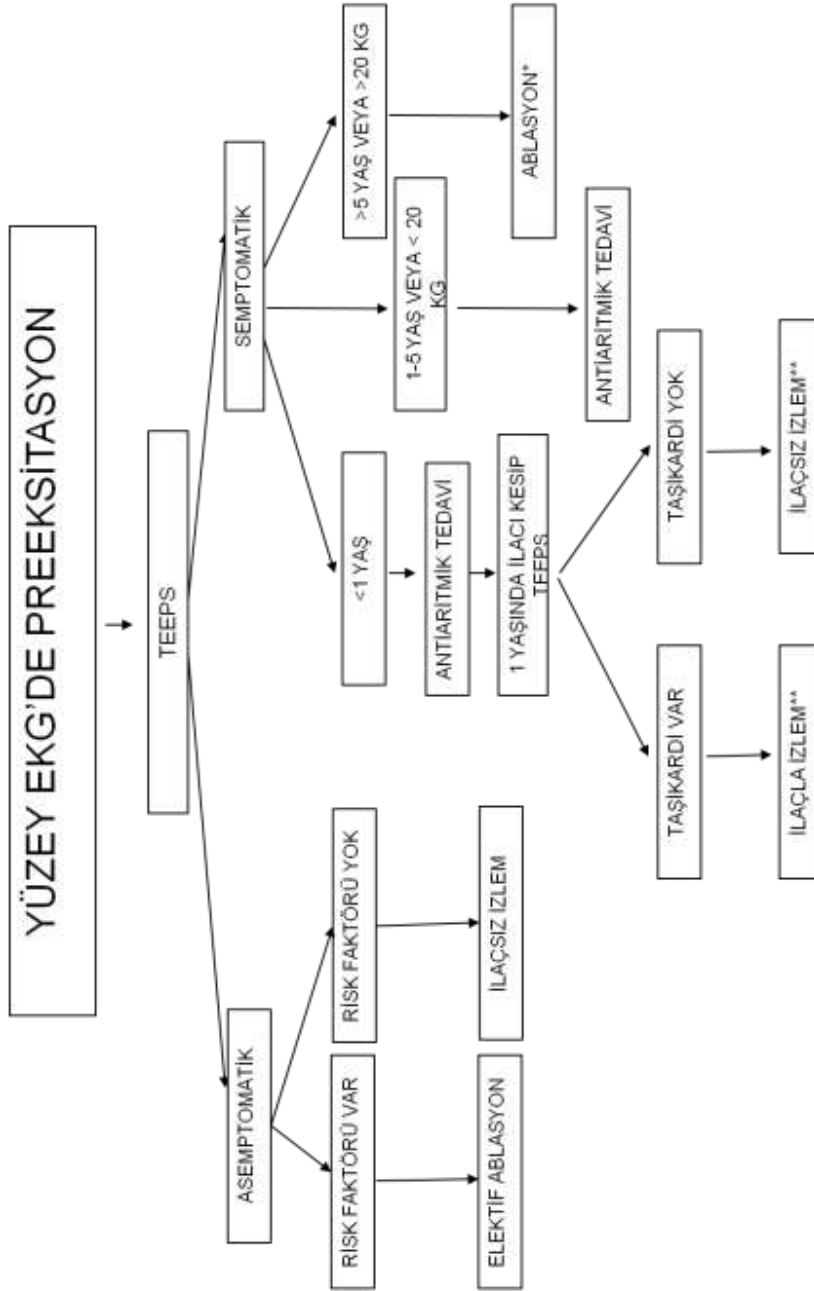
41. Fitzsimmons PJ, McWhirter PD, Peterson DW, et al. The natural history of Wolff-Parkinson-White syndrome in 228 military aviators: a long-term follow-up of 22 years. *Am Heart J* 2001;142(3):530-6.
42. Leitch JW, Klein GJ, Yee R, et al. Prognostic value of electrophysiology testing in asymptomatic patients with Wolff-Parkinson-White pattern. *Circulation* 1990;82(5):1718-23.
43. Milstein S, Sharma AD, Klein GJ. Electrophysiologic profile of asymptomatic Wolff-Parkinson-White pattern. *Am J Cardiol* 1986;57(13):1097-100.
44. Brembilla-Perrot B, Chometon F, Groben L, et al. Interest of non-invasive and semi-invasive testings in asymptomatic children with pre-excitation syndrome. *Europace* 2007;9(9):837-43.
45. Erdogan I, Ozer S, Karagoz T, et al. Clinical importance of transesophageal electrophysiologic study in the management of supraventricular tachycardia in children. *The Turkish journal of pediatrics* 2009;51(6):578-81.
46. Ozer S, Celiker A, Karagoz T, et al. Transesophageal electrophysiologic study in children and young patients. *The Turkish journal of pediatrics* 2007;49(1):45-51.
47. Ozer S, Schaffer M. Sinus node reentrant tachycardia in a neonate. *Pacing and clinical electrophysiology : PACE* 2001;24(6):1038-40.
48. Walsh E, Saul JP, Triedman JK. 2001. *Intracardiac electrophysiologic testing in pediatric patients*. Philadelphia: Lipincott Williams & Wilkins.
49. Chugh A MF. 2009. *Cardiac Electrophysiology: From Cell to Bedside*. Zipes DP, Jalife J, editor. Philadelphia: Saunders Elsevier.
50. Crossen KJ, Lindsay BD, Cain ME. Reliability of retrograde atrial activation patterns during ventricular pacing for localizing accessory pathways. *J Am Coll Cardiol* 1987;9(6):1279-87.
51. Jackman WM, Friday KJ, Yeung-Lai-Wah JA, et al. New catheter technique for recording left free-wall accessory atrioventricular pathway activation. Identification of pathway fiber orientation. *Circulation* 1988;78(3):598-611.

52. Blomstrom-Lundqvist C, Scheinman MM, Aliot EM, et al. ACC/AHA/ESC guidelines for the management of patients with supraventricular arrhythmias--executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for the Management of Patients With Supraventricular Arrhythmias). *Circulation* 2003;108(15):1871-909.
53. Muller G, Deal BJ, Benson DW, Jr. "Vagal maneuvers" and adenosine for termination of atrioventricular reentrant tachycardia. *Am J Cardiol* 1994;74(5):500-3.
54. Camm AJ, Garratt CJ. Adenosine and supraventricular tachycardia. *N Engl J Med* 1991;325(23):1621-9.
55. Strickberger SA, Man KC, Daoud EG, et al. Adenosine-induced atrial arrhythmia: a prospective analysis. *Ann Intern Med* 1997;127(6):417-22.
56. Perry JC, Fenrich AL, Hulse JE, et al. Pediatric use of intravenous amiodarone: efficacy and safety in critically ill patients from a multicenter protocol. *J Am Coll Cardiol* 1996;27(5):1246-50.
57. Ratnasamy C, Rossique-Gonzalez M, Young ML. Pharmacological therapy in children with atrioventricular reentry: which drug? *Curr Pharm Des* 2008;14(8):753-61.
58. Janousek J, Paul T, Reimer A, et al. Usefulness of propafenone for supraventricular arrhythmias in infants and children. *Am J Cardiol* 1993;72(3):294-300.
59. Laer S, Elshoff JP, Meibohm B, et al. Development of a safe and effective pediatric dosing regimen for sotalol based on population pharmacokinetics and pharmacodynamics in children with supraventricular tachycardia. *Journal of the American College of Cardiology* 2005;46(7):1322-30.
60. Van Hare GF, Javitz H, Carmelli D, et al. Prospective assessment after pediatric cardiac ablation: demographics, medical profiles, and initial outcomes. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2004;15(7):759-70.

61. Langberg JJ, Calkins H, Kim YN, et al. Recurrence of conduction in accessory atrioventricular connections after initially successful radiofrequency catheter ablation. *J Am Coll Cardiol* 1992;19(7):1588-92.
62. Scheinman MM, Huang S. The 1998 NASPE prospective catheter ablation registry. *Pacing Clin Electrophysiol* 2000;23(6):1020-8.
63. Erdogan I, Ozer S, Karagoz T, et al. Transesophageal electrophysiologic study to determine the inducibility after successful ablation of supraventricular tachycardia in children. *Pacing and clinical electrophysiology : PACE* 2009;32(11):1402-6.
64. Celiker A, Kafali G, Karagoz T, et al. The results of electrophysiological study and radio-frequency catheter ablation in pediatric patients with tachyarrhythmia. *The Turkish journal of pediatrics* 2003;45(3):209-16.
65. Tortoriello TA, Snyder CS, Smith EO, et al. Frequency of recurrence among infants with supraventricular tachycardia and comparison of recurrence rates among those with and without preexcitation and among those with and without response to digoxin and/or propranolol therapy. *The American journal of cardiology* 2003;92(9):1045-9.
66. Ko JK, Deal BJ, Strasburger JF, et al. Supraventricular tachycardia mechanisms and their age distribution in pediatric patients. *The American journal of cardiology* 1992;69(12):1028-32.
67. Weindling SN, Saul JP, Walsh EP. Efficacy and risks of medical therapy for supraventricular tachycardia in neonates and infants. *American heart journal* 1996;131(1):66-72.
68. Gilljam T, Jaeggi E, Gow RM. Neonatal supraventricular tachycardia: outcomes over a 27-year period at a single institution. *Acta paediatrica* 2008;97(8):1035-9.
69. Deal BJ, Keane JF, Gillette PC, et al. Wolff-Parkinson-White syndrome and supraventricular tachycardia during infancy: management and follow-up. *Journal of the American College of Cardiology* 1985;5(1):130-5.
70. Salerno JC, Seslar SP. Supraventricular tachycardia. *Archives of pediatrics & adolescent medicine* 2009;163(3):268-74.

71. Pappone C, Manguso F, Santinelli R, et al. Radiofrequency ablation in children with asymptomatic Wolff-Parkinson-White syndrome. *The New England journal of medicine* 2004;351(12):1197-205.
72. Berkman NL, Lamb LE. The Wolff-Parkinson-White electrocardiogram. A follow-up study of five to twenty-eight years. *The New England journal of medicine* 1968;278(9):492-4.
73. Goudevenos JA, Katsouras CS, Graekas G, et al. Ventricular pre-excitation in the general population: a study on the mode of presentation and clinical course. *Heart* 2000;83(1):29-34.
74. Pietersen AH, Andersen ED, Sandoe E. Atrial fibrillation in the Wolff-Parkinson-White syndrome. *The American journal of cardiology* 1992;70(5):38A-43A.
75. Klein GJ, Bashore TM, Sellers TD, et al. Ventricular fibrillation in the Wolff-Parkinson-White syndrome. *The New England journal of medicine* 1979;301(20):1080-5.
76. Pappone C, Santinelli V, Manguso F, et al. A randomized study of prophylactic catheter ablation in asymptomatic patients with the Wolff-Parkinson-White syndrome. *The New England journal of medicine* 2003;349(19):1803-11.
77. Silka MJ, Kron J, Walance CG, et al. Assessment and follow-up of pediatric survivors of sudden cardiac death. *Circulation* 1990;82(2):341-9.
78. Bromberg BI, Lindsay BD, Cain ME, et al. Impact of clinical history and electrophysiologic characterization of accessory pathways on management strategies to reduce sudden death among children with Wolff-Parkinson-White syndrome. *Journal of the American College of Cardiology* 1996;27(3):690-5.
79. Sarubbi B, Scognamiglio G, Limongelli G, et al. Asymptomatic ventricular pre-excitation in children and adolescents: a 15 year follow up study. *Heart* 2003;89(2):215-7.

80. Ulger Z, Karapinar B, Akyol B, et al. A case with Wolf-Parkinson-White syndrome first presented with a devastating event: aborted sudden cardiac death. *Anadolu kardiyoloji dergisi : AKD = the Anatolian journal of cardiology* 2009;9(1):70-1.
81. Morady F, Sledge C, Shen E, et al. Electrophysiologic testing in the management of patients with the Wolff-Parkinson-White syndrome and atrial fibrillation. *The American journal of cardiology* 1983;51(10):1623-8.
82. Dubin AM, Collins KK, Chiesa N, et al. Use of electrophysiologic testing to assess risk in children with Wolff-Parkinson-White syndrome. *Cardiology in the young* 2002;12(3):248-52.
83. Campbell RM, Strieper MJ, Frias PA, et al. Survey of current practice of pediatric electrophysiologists for asymptomatic Wolff-Parkinson-White syndrome. *Pediatrics* 2003;111(3):e245-7.
84. Montoya PT, Brugada P, Smeets J, et al. Ventricular fibrillation in the Wolff-Parkinson-White syndrome. *European heart journal* 1991;12(2):144-50.
85. Aleong RG, Singh SM, Levinson JR, et al. Catecholamine challenge unmasking high-risk features in the Wolff-Parkinson-White syndrome. *Europace : European pacing, arrhythmias, and cardiac electrophysiology : journal of the working groups on cardiac pacing, arrhythmias, and cardiac cellular electrophysiology of the European Society of Cardiology* 2009;11(10):1396-8.
86. Moore JP, Kannankeril PJ, Fish FA. Isoproterenol administration during general anesthesia for the evaluation of children with ventricular preexcitation. *Circulation. Arrhythmia and electrophysiology* 2011;4(1):73-8.
87. Sarubbi B, D'Alto M, Vergara P, et al. Electrophysiological evaluation of asymptomatic ventricular pre-excitation in children and adolescents. *International journal of cardiology* 2005;98(2):207-14.
88. Van Hare GF, Javitz H, Carmelli D, et al. Prospective assessment after pediatric cardiac ablation: recurrence at 1 year after initially successful ablation of supraventricular tachycardia. *Heart rhythm : the official journal of the Heart Rhythm Society* 2004;1(2):188-96.



Şekil 5.1. WPW sendromlu hastalarda izlenebilecek klinik izlem ve tedavi algoritması

*Risk faktörü taşıyanlarda öncelikli, taşımayanlarda elektif ablasyon./

**>5 yaş veya >20 kg'a ulaştığında risk faktörleri ve ablasyon açısından yeniden değerlendirilme