

Çocukluk Çağı Disritmilerinin Değerlendirilmesi ve Tedavi Prensipleri

EVALUATION AND TREATMENT OF CHILDHOOD DYSRHYTHMIAS

Doç.Dr.Sema ÖZER, Doç.Dr.F.Ayşenur PAÇ, Prof.Dr.Şencan ÖZME, Doç.Dr.Alpay ÇELİKER, Prof.Dr.Muhsin SARAÇLAR, Prof.Dr.Arman BİLGİÇ, Prof.Dr.Süheyla ÖZKUTLU

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Pedlatrik Kardiyoloji BD, ANKARA

ÖZET

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Ünitesinde 1987-1992 yılları arasında disritmi tanısıyla izlenen 250 olgu tanı ve tedavi yönünden değerlendirilmiştir. Olguların 152'si (%60.8) erkek, 98'i (%39.2) kız, yaş ortalaması 9.7 yıldır.

Disritmilerin kesin tanı ve ayırımında yüzey EKG, eforlu EKG, Holter monitor gibi non-invaziv yöntemler, transözofagal EKG ve elektrofizyoloji çalışmaları uygulanmıştır. Olguların 109'unda (%43.6) ventriküler, 95'inde (%38) supraventriküler, 35'inde (%14) bradikardi ve 20'sinde (%8) manifest Wolf Parkinson White sendromu saptanmıştır. 250 disritimli olgunun %25.6'sı çeşitli yapısal veya fonksiyonel kalp hastalıkları ile birlikteydi.

Bu olguların 109'u çeşitli antiaritmik ilaçlarla tedavi edilmiştir. Ventriküler ve supraventriküler disritimli hastalarda propafenon en çok tercih edilen ilaç olup ventriküler aritmili hastaların %80.4'ünde etkili olmuştur. Atrial flutterli 3 olguya kardiyoversiyon uygulanmıştır. Bradikardimli olgulardan 17'sine kalıcı kalp pili yerleştirilmiştir. Tedavi gereksinimi olmayan diğer olgular ise izleme alınmıştır.

Anahtar Kelimeler: Disritmi, Çocukluk yaş grubu, Tedavi

T Klin Kardiyoloji 1994, 7:41-49

Kardiyak disritmiler bebek ve çocuklarda artan bir sıklıkla görülmektedir. Disritmi sıklığının artması pediatrik ve pediatrik kardiyologların bu konuda daha dikkatli olmaları, tanı yöntemlerinin artması (fötal ekokardiyografi, fötal kardiyak monitorizasyon, transözofagal

Geliş Tarihi: 3.7.1993

Kabul Tarihi: 30.1.1994

Yazışma Adresi: Doç.Dr.Sema ÖZER
Hacettepe Üniversitesi Çocuk Hastanesi
Pedlatrik Kardiyoloji Departmanı
ANKARA

T Klin Kardiyoloji 1994, 7

SUMMARY

250 patients with dysrhythmia were reviewed in terms of diagnosis and therapy in Hacettepe University School of Medicine, Department of Pediatric Cardiology, between 1987 and 1992.

152 patients (%60.8) were male, 98 (%39.2) were female. Mean age was 9.7 years. Non-invasive methods such as surface EKG, exercise testing, Holter monitoring, transesophageal ECG, and electrophysiologic studies were performed for diagnosis and classification of dysrhythmias. Ventricular dysrhythmia was detected in 109 patients (%43.6), 95 out of 250 (%38) had supraventricular dysrhythmia and 35 patients (%14) had bradyarrhythmia. Wolf Parkinson White syndrome was detected in 20 patients (%8). 25.6% of 250 patients with dysrhythmia were associated with structural or functional cardiac disease.

Being the preferable medicine to treat patients with arrhythmias, propafenon was effective with 80.4% of patients having ventricular dysrhythmia.

Cardioversion was performed in 3 patients with atrial flutter 17 patients with bradyarrhythmias, were implanted permanent pace maker. Those who did not require any treatment were followed.

Key Words: Dysrhythmia, Pediatric age group, Treatment

Turk J Cardiol 1994, 7:41-49

pacings, elektrofizyolojik çalışma gibi) ve daha fazla kardiyak cerrahi uygulanmasına bağlı olarak insidansın gerçekten artışı nedeniyledir (1).

Disritimli hastaların izlem ve tedavilerinin başarılı bir şekilde uygulanabilmesi için tanının ayrıntılı olarak yapılması ve ritm bozukluğunu oluşturan mekanizmanın bilinmesi gereklidir.

Bu yazımızda Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Ünitesinde 1987-1992 yılları arasında disritmi tanısıyla izlenen 250 olgu tanı ve tedavi açısından değerlendirilmiştir.

MATERYEL VE METOD

Bu çalışmada Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Ünitesinde izlenen 152'si (%60.8) erkek, 98'i (%39.2) kız, toplam 250 disritimli hasta gözden geçirilmiştir. Disritimle uyandıran yakınmalarla veya üfürüm nedenleriyle pediatrik kardiyoloji polikliniğine başvuran olgular, fizik muayene, elektrokardiyografi ve ekokardiyografi ile değerlendirildi. Olgulardan 42'sine 24 saatlik ambulatuvar EKG, 13'üne elektrofizyolojik çalışma ve 3'üne transözofagal pacıng uygulandı. 110 olguya efor, 35'ine atropin testi verildi.

Olgular eşlik eden fonksiyonel ve yapısal kalp hastalıkları yönünden değerlendirildi.

Tedaviye yaklaşımda hastaların spesifik disritim tanısı, efor testine verdiği cevap ve semptomları göz önüne alındı. Verilen antiaritmik ilaçların yan etkileri dikkate alınarak klinik, elektrokardiyografik, ekokardiyografik ve biyokimyasal yönden izlemleri yapıldı.

BULGULAR

Yaşları 3 gün-21 yıl (ort: 9.7 yıl) arasında değişen toplam 250 olgu son 5 yıllık dönemde disritimi tanısı almıştır. Bu olguların 152'si (%60.8) erkek, 98'i (%39.2) kızdır. Olguların 64'ünde (%25.6) kalpde yapısal veya

fonksiyonel bozukluk mevcuttu. Bunların 30'u (%12) çeşitli kalp hastalıkları nedeniyle ameliyat edilen olgulardı (Tablo 1).

Ventriküler disritimi en sık görülen grup olup, olguların %43.6'sını (109 olgu) oluşturuyordu (Tablo 2). Bu olguların 59'u (%54.1) erkek, 50'si (%45.9) kız, yaş ortalaması 11.9 yıldır.

Ventriküler prematüre kontraksiyonlu (VPK) hastaların 25'ine 24 saatlik ambulatuvar EKG uygulandı. Bu olgulardan Fallot tetralojili 12'sinin disritimle uyandıran yakınmaları olup yüzey EKG'lerinde ritm bozukluğu saptanmayan 8'inin tanısı Holter monitör çalışması ile saptandı. Eforla oluşan ventrikül taşikardisi olan olgulara elektrofizyolojik çalışma yapıldı ve birisinde uzun QTc sendromu saptandı. Pindolol tedavisine cevap veren bu olgunun Holter monitör çalışması ile seyrek VPK'larının olduğu görüldü, idropatik egzersiz induced taşikardili bir olgu ise beta-bloker tedavisi altında İken aniden exltus oldu. iki olguda ise adenoze hassas (triggered aktivite) kesintisiz monomorfik ventriküler taşikardi saptandı. 5 olguda da reentry ventriküler taşikardi mevcuttu.

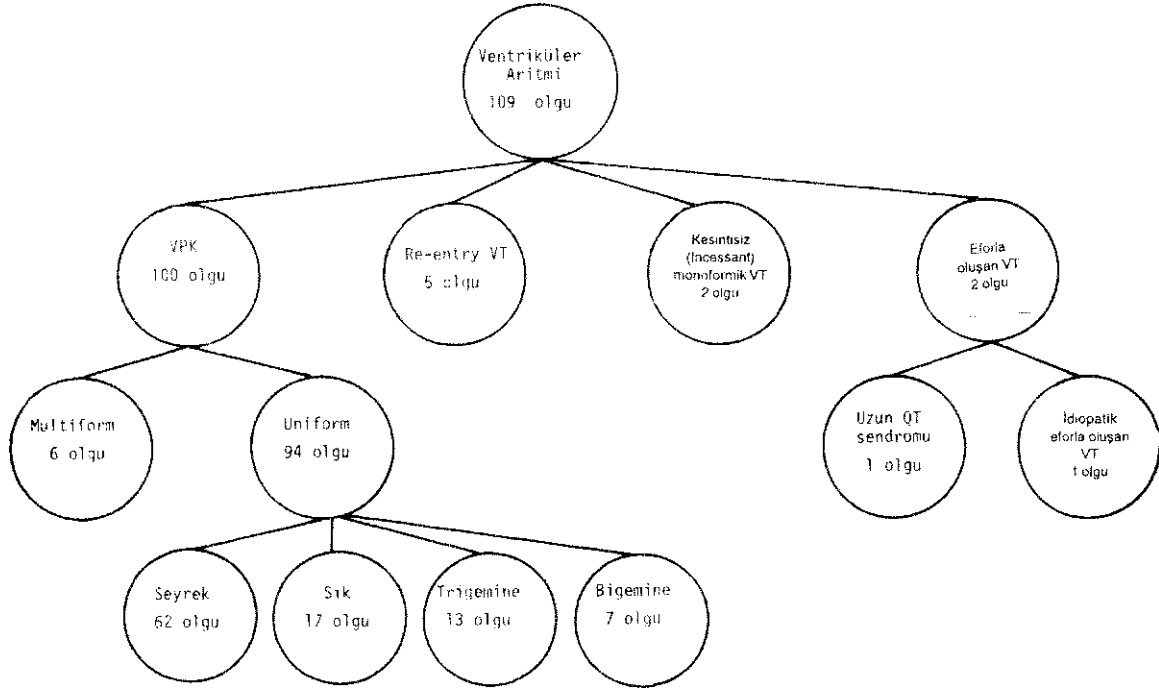
Olguların %38'ini (95 olgu) oluşturan supraventriküler disritimlerin 63'ü (%66.3) erkek, 32'si (%33.7) kız olup, yaş ortalaması 8.5 yıldır. Bunların 43'ü (9'u VVolf-

Tablo 1. Disritimli olgulara eşlik eden kalp hastalıkları*

Eşlik Eden Kalp Hastalığı	Ventriküler Aritmi	Supraventriküler Aritmi	WPW	HSS	AVTB	Toplam
1 .Ameliyat edilmemiş						
MVP	2	3	—	1	—	6
VSD	3	—	1	—	—	4
MKH	1	3	—	—	—	4
ASD	—	3	—	—	—	3
L-TGA	—	—	—	—	—	3
Aortkoarktasyonu	—	2	—	—	—	2
PDA	—	1	—	—	—	1
Pulmonerstenoz	—	—	—	—	—	1
Ebstein anomalisi	—	1	—	—	—	1
Fallot tetralojisi	—	1	—	—	—	1
Tek ventrikül (büyük damarlar transpoze)	—	1	—	—	—	1
Toplam	6	17	1	1	4	29
2. Ameliyat edilmiş						
Fallot tetralojisi	15	—	—	1	5	21
MKH+MVR	1	3	—	—	—	4
ASD	—	1	—	—	1	2
VSD	—	—	—	—	1	1
Pulmoner stenoz	1	—	—	—	—	1
TAPVD	—	—	—	—	1	1
Toplam	17	4	—	1	8	30
3. Kardiyomyopati						
DKMP	—	5	—	—	—	5

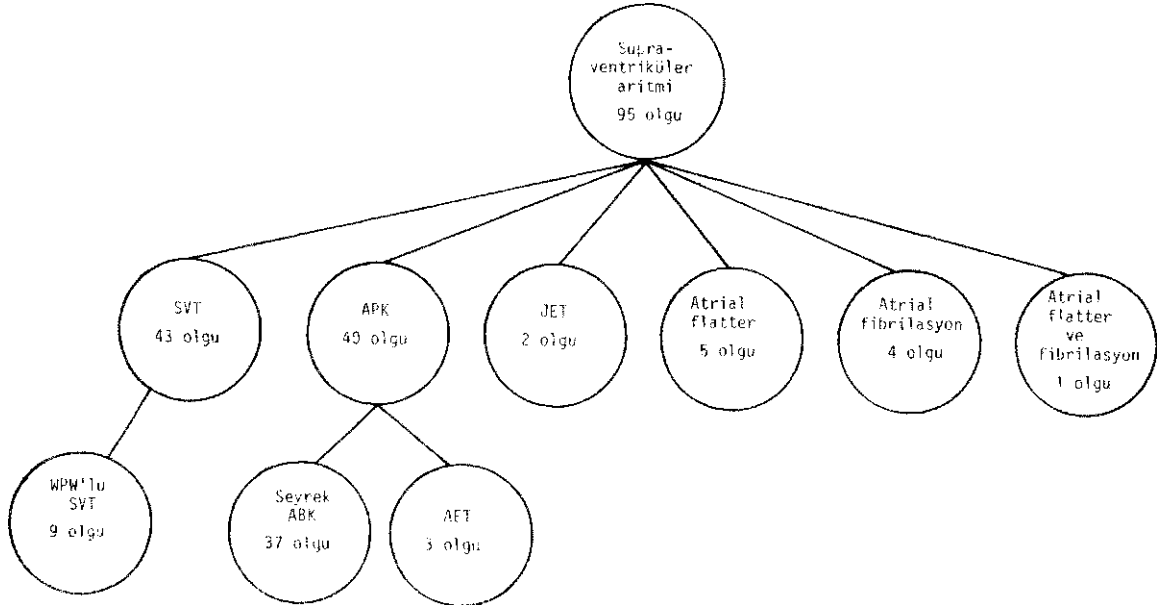
* HSS: Hasta sinus sendromu, AVTB: Atrioventriküler tam blok, MVP: Mitral valv prolapsusu, VSD: Ventriküler septal defekt, MKH: Mitral kapak hastalığı, ASD: Atrial septal defekt, PDA: Patent duktus arteriosus, L-TGA: Büyük damarların düzeltilmiş transpozisyonu, TAPVD: Total anormal pulmoner venöz dönüş, DKMP: Dilate kardiyomyopati

Tablo 2. Ventriküler aritmili olguların sınıflandırılması



*VPK: ventriküler prematüre kontraksiyon, VI: ventriküler taşikardi

Tablo 3. Supraventriküler aritmilerin gruplandırılması



*SVT: supraventriküler taşikardi (AV-reentry taşikardi), WPW: Wolf Parkinson White sendromu, APK: atrial prematüre kontraksiyonu, AET: atrial ektopik taşikardi, JET: junctional ektopik taşikardi

Parkinson-White sendromu ile birlikte) SVT'li olgularda (Tablo 3). SVT'li olguların 17'sine Holter monitor çalışması, 2'sine ise elektrofizyolojik çalışma yapıldı ve birisinde AV reentry ve aksesuar yol, ikincisinde ise AV nodal reentry saptandı. Atrial prematüre kontraksiyonlu 40 olgunun 3'ünde atrial ektopik taşikardi mevcuttu. Seyrek atrial prematüre kontraktürlü (APK) 37 olguya uygulanan efor sonrası 4'ünde atrial ektopik taşikardi (AET) gelişti, junctional taşikardili 2 olgudan 1'i Holter monitor, diğeri elektrofizyolojik çalışma ile tanı aldı. Toplam 9 olguda yüzey EKG ile atrial flutter veya fibrilasyon, 1 olguda ise elektrofizyolojik çalışma ile atrial flutter ve fibrilasyon saptandı.

Manifest WPW sendromu olan 20 olgunun (%8) 14'ü (%70) erkek, 6'sı (%30) kız olup, yaş ortalaması 10.2 yıldır. Bu olguların 9'u SVT ile birlikte idi ve SVT 3 olguda 24 saatlik ambulatuvar EKG ile saptandı.

35 olguda (%14) bradiaritmli mevcut olup, 23'ü (%65.7) erkek, 12'si (%34.3) kız ve yaş ortalaması 10.8 yıldır. Bu olguların 11'i hasta sinus sendromu, 24'ü atrioventriküler tam blok (AVTB) tanısı aldı. AVTB'li olguların 16'sı (%66.3) erkek, 8'i (%33.3) kızdı. Hasta sinus sendromu tanısı 4 olguda elektrofizyolojik çalışma, 4'ünde 24 saatlik ambulatuvar EKG, 3'ünde ise transözofagal pacing ile konuldu. AVTB'li 24 olgunun 5'inde elektrofizyolojik çalışma yapıldı. Bunlardan birisinde infrahisien blok, üçünde AV nodal blok, birisinde AV nodal blok ve retrograd his aktivasyon saptandı. AVTB'li olguların 11'inde (%45.8) yapısal kalp hastalıkları eşlik etmekteydi.

Ventriküler aritmilli hastalardan, ventriküler taşikardili 9'una ve eforla VPK'ları artan ve ayrıca semptomatik olan 53 VPK'lu olguya antiaritmik tedavi verildi. Olguların 48'inde propafenon ilk seçenek olarak kullanıldı. 14 olguya ise ilk seçenek olarak diğer antiaritmik ilaçlar (difenilhidantoin, verapamil, flecanide, beta-bloker),

bunlara cevap vermeyen 3'üne de daha sonra propafenon verildi (Tablo 4). Propafenon ventriküler taşikardili olgularda 1.5 mg/kg dozda intravenöz olarak, diğerlerinde ise 150-300 mg/m²/gün 3-4 dozda oral yolla verildi. Propafenon verilen 51 olgunun 41'inde (%80.4) VPK'lar kontrol altına alındı. Bu hastaların yakın izleminde yüzey EKG'lerinde yarıyandan fazlasında (25) Holter monitörde VPK'ların %80'in üzerinde kontrol altına alındığı saptandı. 5'inde ise (%9.8) bu ilaç etkili olmadı, 5 olgu ise kontrole gelmediğinden sonuçlarını bilemiyoruz. Diğer antiaritmiklerin kullanıldığı grupta ise tedavi oranı %50 idi.

Egzersiz induced ventriküler taşikardili olgularda Pindolol verildi, uzun QT sendromu olan olguda VT kontrol altına alınmasına karşın, idiopatik egzersiz induced taşikardili olan hasta beta-bloker tedavisi ile izlenirken aniden exitus oldu. Adenozin sensitif "incessant" monomorfik taşikardili olgular Verapamil ile tedavi edildi.

SVT'li 35 olguya ilk olarak vagal manevra uygulandı. Bunlardan yalnızca 6'sında (%17.1) SVT düzeldi. Vagal uyarıya cevap vermeyen 29'una digoksin verildi ve 22'sinde (%75.8) SVT sonlandırıldı. Kalan 5 olgunun 4'ü propafenon, diğerleri Verapamil ve dideral ile tedavi edildi (Tablo 5).

Atrial ektopik taşikardili olgulara ve egzersizle APK'ları taşikardiye dönüşen toplam 7 olgunun 6'sına propafenon, birine digoksin verildi ve hepsinde atrial ektopik taşikardi kontrol altına alındı.

Digoksin, dideral, Verapamil, propafenon ile tedaviye yanıt vermeyen JET'li bir olguda amlodarone ile hız ancak 120/dk altına indirildi. Diğer JET'li olgu propafenon ile tedavi edildi.

Atrial flutterli olgulardan 2'si digoksin ile tedavi edildi, digoksinle cevap vermeyen 3 hastadan 2'si (1'i yenidoğan) kardiyoversiyon ile sinüs ritmine döndürül-

Tablo 4. Ventriküler prematüre kontraksiyonlu olguların antiaritmik ilaçlarla yapılan tedavi sonuçları

	Tedavi Verilen Olgu Sayısı	Olgu Sayısı	Tedavi						
			Propafenon			Diğer antiaritmikler			
			Tedaviye Yanıt			Tedaviye Yanıt			
			+	-	?	Olgu Sayısı	+	-	
VPK									
Uniform seyrek	19	18*	15	2	1	2	1	1	
Uniform sık	10	8	6	2	—	2	1	1	
Uniform trigemine	12	12*	9	—	3	1	—	1	
Uniform bigemine	6	6*	5	1	—	1	—	1	
Multiform	6	4	3	—	1	2	1	1	
Reentry ventriküler taşikardi	5	3	3	—	—	2	2	—	
Egzersizle oluşan ventriküler ventriküler	2	—	—	—	—	2	1	1	
Kesintisiz monomorfik ventriküler taşikardi	2	—	—	—	—	2	2	—	

*Bu olgulardan 1'eri 2. seçenek olarak propafenon kullandı.

Tablo 5. Supraventriküler aritmlili olguların antlaritmtk İlaçlar ve yöntemlerle yapılan tedaviye yanıtları

Tanı	Tedavi Verilen Olgu Sayısı	T e d a v i *															
		Vagal uyarı		Digoksin		Propronolol		Verapamil		Proprafenon		Amiadorane		Kinidin		KV	
		0	T.Y*	0	T.Y	0	T.Y	0	T.Y	0	T.Y	0	T.Y	0	T.Y	0	T.Y
SVT (9 WPW'lı)	35	35	6	29	22	2	1	2	2	4	2	-	-	-	-	-	-
APK																	
- Egzersizle APK artan	4	-	-	1	1	-	-	-	-	3	3	-	-	-	-	-	-
- AET	3	-	-	-	-	-	-	-	-	3	3	-	-	-	-	-	-
ET	2	-	-	-	-	-	-	-	-	2	1	1	1	-	-	-	-
Atrial flutter	5	-	-	5	2	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	3	1
Atrial fibrilasyon	4	-	-	4	4	-	-	-	-	-	-	-	-	1**	1	-	-
Atrial flutter+fibrilasyon	1	-	-	1	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-

* 0 : tedavi verilen olgu sayısı, T.Y : tedaviye yanıt veren olgu sayısı

** Kinidin ve digoksini birlikte kullanıyor

dü. Digoksin ve verapamile cevap vermeyen süt çocuğunda ise kardiyoversiyon da başarılı olmadı ve hasta exitus oldu. Atrial fibrilasyonlu olgulardan 2'si kardiyoversiyon ile düzeldi. Diğerleri ise digoksin ve/veya kinidin tedavisi ile izleniyor (Tablo 5).

Hasta sinüs sendromu tanısı alan olgulardan 5'ine transvenöz yolla kalıcı pil yerleştirildi. Efor ve atropin testi ile kalp hızı artan olgular izleme alındı.

AVTB'lu olgulardan ventrikül hızı yaşa göre normalin altında olup ve postoperatif dönemde kalıcı bloğu olan 11 olguya kalıcı pil implantasyonu yapıldı. Kalıcı kalp pili endikasyonu olmayan diğer olgular izleme alındı.

TARTIŞMA

Çocukluk çağında giderek artan bir sıklıkla görülen ve ani kardiyak ölümlerin %80'inden (2) sorumlu olan disritmilerin insidansı kullanılan tanı yöntemlerine göre değişmektedir. Ventriküler disritmili olguların prognozu önemli ölçüde yapısal veya fonksiyonel bir kalp hastalığının olup olmamasına bağlıdır.

Bu çalışmada son 5 yıllık dönemde tanı alan 250 disritmi olgusunun %74.4 kalpde fonksiyonel veya yapısal bozukluk olmadığı, %25.6'sında ise çeşitli kalp hastalıklarının eşlik ettiği saptanmıştır.

Ventriküler aritmi en sık görülen grup olup (%43.6), bunların %91.8'ini VPK'lar oluşturmaktadır (Tablo 1).

Basit VPK çocukluk çağında görülen benign disritmilerin en sık nedenlerindedir ve malign ventriküler disritmilerden daha sık oluşur (3). Sağlıklı çocuklarda VPK'nun insidansı kullanılan tanı yöntemine bağlı olarak değişir. Insidans rutin standart EKG'ye göre %0.8-2.2 arasında bildirilmesine karşın 24 saatlik ambulaüvar EKG'de görülmesi çok daha fazladır (4-7). Son çalışmalara göre VPK görülme oranı sağlıklı yenidoğanlar-

da %18, çocuk ve adolesanlarda %50'ye kadar yükselmektedir (8-12). VPK insidansı yeni doğan (YD) döneminde ve 13-15 yaş arasında pik yapmaktadır (8). Bizim VPK'lu 100 olgumuzun %37'si de 13-15 arasındaydı.

Son yıllarda sol ventrikül false tendonu ve masum üfürüm ile ventriküler disritmi arasında bir ilişki olduğu gösterilmiştir. Sağlıklı kişilerin %50'sinden fazlasında sol ventrikül içinde false tendon saptanmış (13,14) ve bu kişilerin %66-94'ünde de masum üfürüm duyulmuştur (14,15). Deneysel çalışmalara göre false tendonlar purkinje lifleri kapsarlar ve gerildiklerinde disritmi kaynağı olabilirler (3). Suwa ve ark. (16) false tendonu ve ventriküler aritmisi olan 40 olgu bildirmiş, bu olguların 11'inde multiform VPK veya ventriküler taşikardi atakları saptamışlardır. Yazarlar ventriküler disritmili ve sağlam kalpli hastalarda false tendonun etyolojik faktör olduğunu ileri sürmektedir (3). Bizim ventriküler disritmili olgularımızdan 21'inde (%19.2) masum üfürüm vardı ve bunların ekokardiyografik değerlendirilmesinde 12'sinin (%11) sol ventrikülünde aberand band (false tendon) olduğu görüldü.

Rocchini ve ark (17) 38 ventriküler taşikardilli hastanın 21'inde (5 MVP, 3 myokardit, 3 uzun GT, 4 ameliyat edilmiş Fallot tetralojisi, 4 valvüler aort stenozu, 2 mitral valv replasmanı yapılmış MKH çeşitli fonksiyonel ve yapısal kalp hastalıklarının eşlik ettiğini belirtmişlerdir.

Houyel ve ark (18) sağ atrlotomi veya ventrikülotomi yoluyla VSD'si kapatılan olguların %39'unda modifiye Lovn kriterlerine göre II veya daha fazla derecede ventriküler disritmi geliştiğini saptamışlardır. Ventriküler disritmi gelişen bu olgularda cerrahi girişimin yeri, sağ ventrikül basıncı, kardiyopulmoner bypass süresi ve sentetik yama varlığı ile ventriküler disritmi prevalansı arasında fark olmadığını görmüşlerdir. Ameliyat edilmiş Fallot tetralojili olgularda olduğu gibi,

cerrahinin uygulandığı yaş ve ameliyat sonrası geçen sürenin artması ile ventriküler disritmi sıklığı artmaktadır. Bizim VPK'lu olgularımızın 15'inde ameliyat edilmiş Fallüt tetralojisi, 3'ünde VSD, 2'sinde mitral kapak hastalığı mevcuttu (Tablo 3). Ameliyat edilmiş Fallot tetralojili olgularda, I°'den V°'ye kadar çeşitli derecelerde ventriküler disritmi olup, ameliyat yaşı, ameliyattan sonra geçen süre ve sağ ventrikül basıncı ile disritminin derecesi arasında ilişki yoktur.

MVP sıklıkla ventriküler disritmi ile birlikte bulunmaktadır. MVP'lu çocuklardaki disritmi oranı bilinmemektedir. Bizim disritmili ve MVP'li 6 olgumuzdan 2'sinde VPK vardı.

VPK'ların değerlendirilmesinde egzersiz testi önemli bir göstergedir ve 5 yaşın üzerindeki çocuklara yapılmalıdır. Sağlam kalpde egzersiz karakteristik olarak VPK'u süprese veya elimine eder (12,20), disritminin kaybolması iyi prognozu gösterir. Egzersizle indüklenen ve artan disritmi genellikle eşlik eden kalp hastalığını düşündürür (17,21).

VPK'lu 100 olgumuzdan 87'sine efor testi uygulandı ve %43.7'sinde (38 olgu) VPK'ların azaldığı veya kaybolduğu görüldü. Bu olguların hafif aort stenozlu olan biri dışında diğerlerinde yapısal veya fonksiyonel kalp hastalığı yoktu.

Normal sağlıklı çocuklarda tek, uniform VPK genellikle görülebilir. Diğer taraftan semptomatik sustained veya inatçı ventriküler taşikardili kişilerde genellikle bir kalp hastalığı söz konusudur. Semptomatik ventriküler taşikardisi veya ventriküler fibrilasyonu olan çocuk ve genç erişkinlerin %85'inde kardiyak patoloji saptanmıştır (22). Ayrıca multiform VPK'lu, couplet veya ventriküler taşikardili hastalarda ventriküler fibrilasyon gelişebilir. Bu yüzden potansiyel elektriksel irritabilite nedeniyle bu disritmilerin prognozu kötüdür ve hemodinamik duruma bakılmaksızın tedavi edilmelidir. Yenidoğan döneminde ise VPK couplet veya parasistolik olsa bile prognozları iyidir ve genellikle 4-8 hafta içinde kaybolur (22).

Tek, uniform VPK'de ekokardiyografik inceleme normale ve treadmill egzersiz testinde ventriküler taşikardi gelişmiyorsa izlem ve tedavi gerekmez.

Semptomatik ventriküler disritmili hastalar ise tedavi edilmelidir.

Bizim VPK'lu olgularımızın tümüne EKG, ekokardiyografik inceleme, bir kısmına ise egzersiz testi ve 24 saatlik ambulatuvar EKG uygulandı. Buna göre semptomatik olgularımızın tümüne, egzersiz testi sonrası ventriküler taşikardi, multiform VPK gelişen ve Holter monitörde couplet, multiform VPK belirlenen olgularımıza tedavi başlanarak yakın izleme alındı.

Antiaritmik ilaç olarak olgularımızın büyük kısmına ilk tercih olarak Klas-IC grubundan Propafenon başlandı. Propafenon erişkinlerde yaygın olarak kullanılan bir ilaç olmasına karşın, çocuklarda deneyimler sınırlıdır.

Bununla birlikte şimdiye kadar yapılan çalışmaların sonuçları propafenonun çocuklarda da etkin ve iyi tolere edilebilen bir antiaritmik ilaç olduğunu göstermiştir (23-26).

Reimer ve ark (25) yaş ortalaması 3.2 yıl olan, katotk atrial ve junctional ektoplak taşikardiyi kapsayan disritmili çocukların %89'unu propafenon ile tedavi etmişlerdir.

Yaşları 1 gün-17 yıl arasında değişen 57 disritmili çocuğu kapsayan bir çalışmada propafenonun yapısal veya fonksiyonel kalp patolojisi bulunmayan olguların %63'ünde etkili olduğu görülmüştür. Kalp hastalığının eşlik ettiği grupta ise başarı oranının %30'a düştüğü saptanmıştır (24).

Semptomları nedeniyle veya egzersiz testi sonuçlarına göre tedavi planladığımız VPK'lu olguların %80.4'ünde propafenon ile disritmi kontrol altına alındı (Tablo 4). Propafenon tedavisi verilen olgulardan 6'sında çeşitli kalp hastalıkları vardı ve bunların 4'ü (%66.6) tedaviye yanıt verdi. Normal kalpli olgularda ise propafenon ile olguların %82.2'si tedavi edildi. Tedaviye yanıt oranı oral yolla %79.2 iken, İV yolla %100'dü. Diğer antiaritmiklerin kullanıldığı hastaların ancak %50'si bu ilaçlara cevap verdi. Bu olgulardan 3'ü de daha sonra propafenon ile tedavi edildi.

Literatürde çocuklarda propafenon tedavisi sonucu non-sustained ventriküler taşikardinin sustained ventriküler taşikardiye dönüşmesi (%3.4), tedavi sırasında atrial flutterin nodal iletime dönüşmesi şeklinde proaritmik etkiler, ayrıca hastaların çok azında serum glutamik plüvük asit seviyesinde yükselme, kusma gibi yan etkiler gözlenmiştir (24,25).

Bizim 5 ay-2.5 yıl süreyle propafenon verdiğimiz ve 6 ay-5 yıl izlediğimiz hastalarımızın hiçbirinde proaritmik veya diğer bir yan etki gözlenmedi.

Çocuklarda en sık görülen disritmi olan SVT (AV-reentry taşikardi) bizim olgularımızın 43'ünde (%17.2) mevcuttu. Oranın düşük olması tüm hastalara Holter monitor ve elektrofizyolojik çalışma uygulanmamış olmasına bağlı olabilir. AV-reentry taşikardilerin büyük bir kısmını 1 yaşın altındaki hastalar oluşturur, ilk disritminin 4 ayın üstünde saptandığı hastalarda ise 1 yaşından sonra tekrarlama olasılığı artar. Bu bebeklerde WPW sendromu insidansı yüksektir. AV-reentry taşikardili çocukların %55'inde kalpde yapısal veya fonksiyonel bir bozukluk yoktur (27).

Bu olgularda WPW sendromunun predispozan faktör olduğu kabul edilmektedir. SVT'li olguların %25'inde WPW sendromu, %28'inde ise kalp hastalığı saptanmıştır. En sık görülen kalp hastalıklarının Ebstein anomalisi ve L-franspozisyon olduğu bildirilmiştir (27).

Bizim AV-reentry taşikardili olgularımızın %20.9'u VPPV sendromu ile birlikteydi ve WPW'li olgulardan 3'ünde taşikardi varlığı Holter monitor çalışması ile saptandı. Olguların 11'inde yapısal kalp hastalığı vardı. Kar-

diyomyopatli iki olguda ise günün yarısından fazlasında egemen olan kesintisiz (Incessant) AV-reentry takikardi (taşikardiyomyopatli) mevcuttu. Bu hastalardan biri amlodaron ve d-sotalol tedavisi altında olup taşikardisi kısmen kontrol altına alınmıştır. Sol ventrikül fonksiyonları bozuk olmakla birlikte kalp yetmezliği gelişmemiştir. Diğer hasta ise propafenon almakta olup, sol ventrikül fonksiyonları düzelmiştir.

Akut AV-reentry taşikardili bebek ve çocuklar disritminin yol açtığı hipotansiyon ve konjestif kalp yetmezliği gibi hemodinamik kompensasyonun şiddeti gözönüne alınarak tedavi edilmelidir. Çocuklarda AV-reentry taşikardi genellikle ağır seyretmez, fakat bazı hastalarda anormal otomasite nedeniyle taşikardi durmaz ve konjestif kalp yetmezliğine yolaçan kardiyomyopati gelişebilir (25,28). Şok, asidoz, şiddetli kalp yetmezliği veya pulmoner ödem, nabızsızlık gibi semptomları olan toksik ve stabil olmayan hastalar kardiyoversiyon ile tedavi edilmelidir (27,29). Semptomları az olan çocuklarda ilk tedavi şekli vagal manevralardır, fakat özellikle 4 yaşın altındaki çocuklarda başarısızdır (30,31).

AV-reentry taşikardinin medikal tedavisinde digoksin AV nodal iletimi uzatarak etkili olur. Ventriküler taşikardinin elimine edilemediği olgularda digoksin ventrikül fibrilasyonuna neden olacağından kullanılması ertelenmelidir (32). WPW sendromundan şüphelenildiğinde de digoksin "accessory pathway" de iletimi artırarak 1:1 AV iletime neden olacağından kullanılmamalıdır (27,29). Digitale cevap vermeyen olgularda digitale benzer biçimde AV iletimi uzatan propranolol kullanılır (29). Ancak propranololun bolus şeklinde kullanılması çocuklarda hipotansiyon ve bradikardiye sebep olabilir (27,30). IV verapamilde çocuklarda supraventriküler taşikardinin tedavisinde başarılı bir şekilde kullanılmaktadır. Ancak özellikle 12 ay altındaki bebeklerde bradikardi ve hipotansiyona sebep olabilir. Erişkinlerde verapamil tedavisi öncesinde intravenöz kalsiyum klorid ve kalsiyum glukonat verilmesinin, antiaritmik etkiyi değiştirmeksizin, hemodinamik depresyonu azalttığı gösterilmiştir (33,34). Fakat bu konuda çocuklarda yapılmış bir çalışma olmadığından 12 ayın altındaki bebeklerde kullanılmamalıdır. Son yıllarda supraventriküler taşikardinin tedavisinde de propafenon kullanılmaktadır ve propafenonun bunlarda ventriküler aritmilere göre daha iyi sonuçlar verdiği gösterilmiştir (23-25). Primer supraventriküler taşikardili olgularda oral propafenon tedavisi ile %55-90 oranında kısmi veya tam düzelmeye saptanmıştır (24,26).

Biz AV-reentry taşikardili olgularımızdan vagal manevraya cevap vermeyenlere birinci seçenek olarak digoksin, digoksine cevap vermeyenlerde ise, propranolol, verapamil ve propafenon gibi antiaritmikler kullanıldı (Tablo 5). Digoksin verilen olguların %75.8'inde taşikardi sonlandırıldı. Digoksine cevap vermediği için

propafenon kullanılan 4 olgu ise propafenonla başarılı bir şekilde tedavi edildi.

WPW sendromu atrial Impulsların zaman zaman kısa bir iletim yolundan geçerek ventriküllere ulaşması sonucu oluşan özel QRS biçimiyle karakterize konjenital elektrokardiyografik bir sendromdur. Bu sendrom %0.15-0.5 sıklıkla görülür ve erkeklerde daha sıktır (35). Scherf ve Neufeld'in WPW sendromlu 23 olgusunun %65'i erkektir (36). Olguların %34'ünde VSD, Ebstein anomalisi ve endokardial yastık defekti gibi konjenital kalp hastalıkları vardır (25).

Bizim WPW sendromlu 20 olgumuzun %70'i erkek, %30'u kızdı ve bu olguların 4'ü VSD, ASD ve aort stenozu gibi konjenital kalp hastalıkları ile birlikteydi. Yüzeysel EKG ile yalnızca manifest WPW sendromu tanımlanabilir. Concealed WPW sendromu ise elektrofizyolojik çalışma ile gösterilebileceğinden WPW sendromlu olgularımızın oranı daha yüksek olabilir.

Kronik atriyal ektoptik taşikardinin kardiyomegali ve kardiyomyopatiye neden olması nedeniyle bu disritmilerin tanınması önemlidir. Yeni klas IC antiaritmik ilaçların bulunmasından önce (Encainide, flecainide, propafenon) atriyal ektoptik taşikardi tedavisi en zor disritmiydi. Kronik taşikardili olgularda atriyal ektoptik taşikardi odağının ablasyonu gerekebilir. Atriyal ektoptik kontraksiyonlu olgularımızdan 3'ünde taşikardi ve bunlardan ikisinde taşikardinin yol açtığı kardiyomyopati vardı. Taşikardili ve efor sonu atriyal prematüre kontraksiyonları taşikardiyeye dönüşen olgular propafenon ile kısmen veya tam olarak tedavi edildiler.

Junctional ektoptik taşikardili (JET) çocuklarda agresif tedaviye rağmen mortalite oranı yüksektir (37,38). Bu vakalarda sol ventrikül fonksiyonları da genellikle azalmıştır ve tedaviye dirençlidirler (39). Reimer ise JET'li 2 infantta propafenonun etkili olduğunu göstermiştir (25). Sconu ve ark (40) JET'nin propafenon ile tedavisi sırasında gelişen malign ventriküler taşikardiyi molar sodyum laktat ile tedavi etmişlerdir.

Bizim JET'li olgularımızdan birisinde sol ventrikül fonksiyonları ileri derecede azalmıştı ve bu olgu digoksin, dileral ve verapamil ile tedaviye yanıt vermedi. Amiodaron ile JET hızı 120/dk'nın altına indirtebildi (Tablo 5). Elektrofizyolojik çalışma ile tanı alan bu olgumuza ablasyon planlanmaktadır.

Çocuklarda atriyal flutterın mekanizmasının re-entry olduğu düşünülmektedir (4). Bu disritmi genellikle normal kalple birlikte. Bebeklerde atriyal flutter seyrek görülür ve tedavisi güçtür (42,43). Bu disritmi kalp hastalığı ile birlikte olduğunda da prognozu kötüdür (42). Atriyal flutterli olgular digoksin ve propranololden yararlanabileceği gibi bu ilaçlara cevap vermeyen, tekrarlayan veya akut acil hastalarda kardiyoversiyon etkin bir yöntemdir. Dunnigan ve ark (43) yarısı fonksiyonel veya yapısal kalp hastalığı ile birlikte olan 8 atriyal flutterli bebeği kardiyoversiyonla başarı ile tedavi etmişlerdir.

Bizim atrial flutterli olgularımızdan 3'ü bebektir ve bunlardan 2'si kardiyoversiyonla tedavi edildi. Digital, propranolol cevap vermeyen bir yenidoğan hastamız ise kardiyoversiyon ile de tedavi edilemedi ve eksitus oldu.

Çocukluk çağındaki bradiaritmilerin çoğunluğunu oluşturan atrioventriküler tam bloklar, kardiyak cerrahi girişimlerin artmasıyla daha fazla görülmektedir. AVT-B'lu olgulara yüzey EKG, Holter monitör ve efor testi ile tanı koymak ve pace-maker endikasyonunu belirlemek mümkündür. AVTB konjenital veya kardiyak cerrahi girişimlere ve enfeksiyonlara bağlı olarak edinseldir. Olguların %25-33'ü ventrikül inversiyonlu L-transpozisyon, VSD, primum ASD, endokardiyal fibroelastozis gibi kalp hastalıkları ile birlikte bulunur (44). Konjenital semptomatik AVTB'nin akut medikal tedavisinde atropin, Isoproterenol ve kan basıncını yükseltmek amacıyla dobutamin kullanılabilir. Konjenital kalp hastalığı ile birlikte olanlarda ventrikül hızı 55/dk'nın altında olan asemptomatik infantlarda ani ölüm riski nedeniyle kalıcı pil implantasyonu yapılmalıdır.

AVTB'ü 24 olgumuzun 17'si (%70.8) konjenitaldi, 7'sinde ise (%29.1) çeşitli kardiyak cerrahi girişimler sonrası edinsel olarak gelişti. Konjenital bloklu olguların da 6'sında (%35.2) kalpde en sık L-transpozisyon olmak üzere yapısal bozukluklar vardı. Olgularımızdan 11'ine kalıcı kalp pili yerleştirildi, efor ve atropin testi ile ventrikül hızı 60/dk'nın üzerine çıkan olgular izleme alındı.

Hasta sinüs sendromlu olgular, ağır sinüs bradikardisi, sinüs arrestli veya bradikardi, taşikardi bulguları gösterebilirler. Sinüs bradikardisi yüzey EKG veya 24 saatlik Holter monitör çalışması ile saptanabilir. Kalıcı kalp pili endikasyonu olan olgularda ise AV iletimin normal olup olmadığının belirlenmesi için elektrofizyolojik çalışma yapılmalıdır. Hasta sinüs sendromu Senning, Mustard gibi atrial girişim yapılan kardiyak cerrahi girişimlere bağlı gelişebilir.

Bizim hasta sinüs sendromlu olgularımızdan 6'sında ağır sinüs bradikardisi, birinde bradiarritmi-taşikardi, diğerlerinde ise sinüs arrestli vardı. Ameliyat sonrası HSS gelişen olgumuz yoktu. Bu olgulardan endikasyon olan 6'sına kalıcı pace-maker yerleştirildi ve daha sonra taşikardik olgulara beta-bloker başlandı. Efor ile, atropin testi ile hızı yükselen olgular izleme alındı.

Çocukluk çağında SVT'nin daha sık olduğunun bildirilmesine karşın, VPK'ların, özellikle 24 saatlik ambulator EKG ile araştırıldığında daha sık görüldüğü saptanmıştır. Bizim olgularımızda %43.6'sını ventriküler aritmiler oluşturmaktaydı ve bunların bir kısmı Holter monitör çalışması ile tanı aldı. Son yıllarda Propafenon ventriküler ve supraventriküler aritmilerin tedavisinde başarılı bir şekilde kullanılmaktadır. Olgularımızda propafenonun ventriküler ve supraventriküler aritmilerin tedavisinde etkin bir ilaç olduğu görülmüştür.

KAYNAKLAR

1. Moss Gillette PC, Garson A Jr, Crawford F, Ross B, Zeigler V, Buckles D. Dysrhythmias In: Adams FH, Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, eds. Heart Disease In Infants, children and adolescents. Baltimore: Williams and Wilkins, 1989:925-40.
2. Morganroth J. Ambulatory Holter electrocardiography: Choice of technologies. Ann Intern Med 1985;102:73.
3. Yabek SM. Ventricular arrhythmias In children with an apparently normal heart. J Pediatr 1991; 119:1-11.
4. Garson A Jr. Evaluation and treatment of chronic ventricular dysrhythmias in the young. Cardiovasc Rev Rep 1981; 2:1164-91.
5. Brodsky M, Wu D, Denes P, et al. Arrhythmias detected by 24-hour continuous electrocardiographic monitoring in 50 male medical students without apparent heart disease. Am J Cardiol 1977; 39:390-5.
6. Kavey REW, Blackman MS, Sondheimer HM, Byrum CJ. Ventricular arrhythmias and mitral valve prolapse in childhood. J Pediatr 1984; 105:895-90.
7. Zehender M, Melnertz T, Keul J, Just H. EKG variants and cardiac arrhythmias in athletes: Clinical relevance and prognostic importance. Am HeartJ 1990; 119:1378-91.
8. Nagashima M, Matsushima M, Ogawa A, et al. Cardiac arrhythmias in healthy children revealed by 24-hour ambulatory ECG monitoring. Pediatr Cardiol 1987; 8:103-8.
9. Friedli B. Ventricular arrhythmias in children and adolescents. Pediatrician 1986; 13:189-98.
10. Palatini P, Maraglino G, Sperti G, et al. Prevalence and possible mechanisms of ventricular arrhythmias In athletes. Am HeartJ 1985; 110:560-7.
11. Romhilt DW, Chaffin C, Choi SC, Irby EC. Arrhythmias on ambulatory electrocardiographic monitoring in women without apparent heart disease. Am J Cardiol 1984; 54:582-6.
12. Jacobsen JR, Garson AJR, Gillette PC, Mc Namara DG. Premature ventricular contractions In normal children. J Pediatr 1978; 92:36-8.
13. Suwa M, Hirota Y, Nagao H, Kino M, Kawamura K. Incidence of the coexistence of left ventricular false tendons and premature ventricular contractions in apparently healthy subjects. Circulation 1984; 70:793-8.
14. Malouf J, Gharzuddine W, Kutayli F. A reappraisal of the prevalence and clinical importance of left ventricular false tendons in children and adults. Br HeartJ 1986; 55:587-91.
15. Perry LW, Ruckman RN, Shapiro SR, et al. Left ventricular false tendons in children: prevalence as detected by 2-dimensional echocardiography and clinical significance. Am J Cardiol 1983; 52:1264-6.
16. Suwa M, Hirota Y, Kaku K, et al. Prevalence of the coexistence of left ventricular false tendons and premature ventricular complexes in apparently healthy subjects. J Am Coll Cardiol 1988; 12:910-4.

17. Rocchini AP, Chun PO, Dick M. Ventricular tachycardia in children. *Am J Cardiol* 1981; 47:1091-7.
18. Houyel L, Vaksmann G, Fournler A, Davignon A. Ventricular arrhythmias after correction of ventricular septal defects: Importance of surgical approach. *JACC* 1990:1224-8.
19. Klügfield P, Levey D, Devereux RB, Savage DD. Arrhythmias and sudden death in mitral valve prolapse. *Am Heart J* 1987; 113:1298-307.
20. Rozanski JU, Dlmch I, Steinfeld L, Kupersmith J. Maximal exercise stress testing In evaluation of arrhythmias in children: results and reproducibility. *Am J Cardiol* 1979; 43:951-6.
21. Paul T, Marchal C, Garson A Jr. Ventricular couplets in the young: prognosis related to underlying substrate. *Am Heart J* 1990; 119:577-82.
22. Garson A Jr. Ventricular Arrhythmias. In: Gillette PC, Garson A Jr, eds. *Pediatric arrhythmias: electrophysiology and pacing*. Philadelphia: Saunders, 1990:427-500.
23. Cellker A, Özer S, Özme S, Özkutlu S, Kahramanyol Ö. Experience with propafenone for treatment of cardiac arrhythmias in children. *Turkish J Pediatr* 1990; 32:85-92.
24. Guccione P, Drago F, Donato R, et al. Oral propafenone therapy for children with arrhythmias: Efficacy and adverse effects In midterm follow-up. *Am Heart J* 1991; 122:1022-6.
26. Reimer A, Paul T, Kallfelz H. Efficacy and safety of Intravenous and oral propafenone In pediatric cardiac dysrhythmias. *Am J Cardiol* 1991; 68:741-4.
26. Musto B, D'Onofrio A, Cavallaro C, Musto A. Electrophysiological effects and clinical efficacy of propafenone in children with recurrent paroxymal supraventricular tachycardia. *Circulation* 1988; 78:863-9.
27. Ludomirsky A, Garson A Jr. Supraventricular tachycardia. In: Gillette PC, Garson A Jr, eds. *Pediatric Arrhythmias: Electrophysiology and pacing*. Philadelphia: Saunders, 1990:387-427.
28. Gillette PC, Smith RT, Garson A Jr, Mullin CE. Curable cause of cardiomyopathy. *JAMA* 1985; 253:391-2.
29. Binder LS, Boeche R, Atkinson D. Evaluation and management of supraventricular tachycardia in children. *Ann Emergency Med* 1991;20:74-7.
30. Ludomirsky A, Garson A. Supraventricular tachycardia. In: Garson A, Bricker JT, McNamara DC, eds. *The Service and Practice of Pediatric Cardiology*, Philadelphia: Lea and Febiger, 1990:180,1948.
31. Garson A. Medical egal problems in the management of cardiac arrhythmias in children. *Pediatrics* 1987; 79:84-7.
32. Greco R, Musto B, Ariezo V, et al. Treatment of paroxysmal supraventricular tachycardia In Infancy with digitalis, adenosine-5'triphosphate, and verapamil: A comparative study. *Circulation* 1982; 66:504-8.
33. Haft JI, Habbab MA. Treatment of atrial arrhythmias: Effectiveness of verapamil when preceded by calcium infusion. *Arch Intern Med* 1986; 146:1085-9.
34. Weiss AT, Lewis BS, Halan DA, et al. The use of calcium with verapamil in the management of supraventricular tachyarrhythmias. In *J Cardiol* 1983; 4:275-80.
35. Gillette PC, Blair HL, Crawford FA. Preexcitation syndromes. In: Gillette PC, Garson A Jr, eds. *Pediatric Arrhythmias: Electrophysiology and Pacing*. Saunders, 1990:360-80.
36. Scherf L, Neufeld HN. Prognosis. In the Preexcitation syndrome: Facts and Theories. New York: Medical Books, 1978:162-78.
37. Garson A Jr, Gillette PC. Electrophysiologic studies of supraventricular tachycardia In children. 1.Clinical electrophysiological correlations. *Am Heart J* 1981; 102:233.
38. Garson A Jr, Gillette PC. Junctional ectopic tachycardia in children: Electrocardiography, electrophysiology and pharmacologic response. *Am J Cardiol* 1978; 44:298.
39. Gillette PC, Garson A Jr, Porter C J, et al. Junctional automatic ectopic tachycardia: New proposed treatment by transcatheter his bundle ablation. *Am Heart J* 1983; 106:619-23.
40. Scanu P, Grolller G, Guilleman D, et al. Malignant ventricular tachycardia during propafenone treatment in a child with junctional automatic tachycardia: Effectiveness of intravenous molar sodium lactate. *Pace* 1991; 14:783-6.
41. Porter C.J. Premature atrial contractions and atrial tachyarrhythmias. In: Gillette PC, Garson A Jr, eds. *Pediatric Arrhythmias: Electrophysiology and Pacing*. Saunders, 1990:328-60.
42. Moller JH, Davachi F, Anderson RC. Atrial flutter in Infancy. *J Pediatr* 1969; 75:643-51.
43. Dunnigan A, Benson Jr W, Benditt DG. Atrial flutter in Infancy: Diagnosis, clinical features, and treatment. *Pediatrics* 1985; 75:725-9.
44. Ross BA. First and second degree atrioventricular block. In: Gillette PC, Garson A, eds. *Pediatric arrhythmias: Electrophysiology and pacing*. Philadelphia: Saunders, 1990:306-16.