T.C.

ATATÜRK ÜNİVERSİTESİ

TIP FAKÜLTESİ

ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI

ANABİLİM DALI

KLİNİĞİMİZDE TAKİP EDİLEN BRADİARİTMİLİ HASTALARIN KLİNİK İZLEM SONUÇLARI

DR. Gülşah ŞENGÜL

Tez Yöneticisi

Doç. Dr. Haşim OLGUN

UZMANLIK TEZİ

ERZURUM 2013

ONAY

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Başkanlığı'nın 17.04.2012 tarih ve 1-d no'lu kürsü kurulu kararı ile 'Kliniğimizde Takip Edilen Bradiaritmili Hastaların İzlem Sonuçları' adlı tez konusunun Dr. Gülşah ŞENGÜL tarafından araştırılması uygun görülmüş, seçilen konu incelenmek üzere etik kurula gönderilmiştir.

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Etik Kurulu'nun 26.11.2010 Tarih ve 7 no'lu toplantısında 1 no'lu kararı ve Dahili Tıp Bilimleri Bölüm Başkanlığı'nın 20.10.2010 tarih ve 4 no'lu oturumunda 19 no'lu kararı ile tez onaylanmış ve karar Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Başkanlığı'na iletilmiştir.

İÇİNDEKİLER

Sayfa No

ONAY SAYFASI i

TEŞEKKÜR iv

ÖZET v

ABSTRACT vii

KISALTMA VE SİMGELER DİZİNİ viii

TABLOLAR DİZİNİ ix

ŞEKİLLER DİZİNİ x

1. GİRİŞ VE AMAÇ 1

2. GENEL BİLGİLER 3

2.1. Sinüs Bradikardisi 3

2.2. Sinüs Arresti 4

2.3. Sinüs Duraksaması 4

2.4. Sinüs Nod Disfonksiyonu 5

2.5. Atriyoventriküler İleti Bozuklukları 5

2.5.1. Birinci Derece Atriyoventriküler Blok 6

2.5.2. İkinci Derece Atriyoventriküler Blok 7

2.5.2.1. Mobitz Tip I (Wencebach) Blok 7

2.5.2.2. Mobitz Tip II Blok 7

2.5.2.3. İleri Dereceli AV Blok 8

2.5.3. Üçüncü Derece AV Blok (Tam Kalp Bloğu) 8

2.6. Uzun QT Sendromu 10

3. MATERYAL VE METOT 16

4. BULGULAR 18

5. TARTIŞMA 26

6. SONUÇ VE ÖNERİLER 32

7. KAYNAKLAR 33

TEŞEKKÜR

Uzmanlık eğitimim süresince zamanını, hoşgörüsünü ve desteğini esirgemeyen Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Başkanı sayın Prof. Dr. M. Cahit Karakelleoğlu'na ve onun şahsında tüm değerli hocalarıma, tezimin hazırlanmasında bilgi ve deneyimleri ile bana yol gösteren tez danışmanım sayın Doç. Dr. Haşim Olgun'a, tezimin düzenlenmesindeki katkılarından dolayı sayın Prof. Dr. Naci Ceviz'e, asistanlığım süresince birlikte çalıştığımız doktor, hemşire ve diğer tüm mesai arkadaşlarıma teşekkür ederim.

Hiçbir fedakârlıktan kaçınmayarak beni bu günlere getiren sevgili annem Vildan Yılmaz ve babam Ali Yılmaz'a, sonsuz neşesi ile her şeyi güzelleştiren sevgili kardeşim Nurşah Yılmaz'a, en zor zamanlarda yanımda olan dostum Dr. Tuba Dikmen'e ve hayata anlam katan sevgili eşim Yiğit Şengül'e sonsuz şükranlarımı sunarım.

Dr. Gülşah ŞENGÜL

ÖZET

Günümüzde yeni tanı yöntemlerinin gelişmesi, çocuklarda kalp ameliyatı sayılarının artması ve kalp ameliyatı yaşının küçülmesi nedeniyle, çocukluk çağında ritm ve iletim problemleri giderek artan oranlarda tanımlanmaya başlamıştır. Aritmiler taşiaritmiler ve bradiaritmiler olarak iki gruba ayrılır. Bradiaritmiler sıklıkla sinüs düğümü ve atriyoventriküler iletim sisteminin hasarına bağlıdır.

Çalışmada, Temmuz 1998- Mart 2013 yılları arasında Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi çocuk kardiyoloji ünitesine başvuran, bradiaritmi tanısı konulan ve tıbbi kayıtlarına ulaşılabilen 64 hastanın tıbbi kayıtları incelendi.

Hastalarımızın 34'ü (%53) kız, 30'u (%46.8) erkekti. Ortalama yaşları 8.2 ± 4.9 yıl olarak bulundu (aralık, 1 gün-16 yıl). Hastalarımızın 28'inde atriyoventriküler tam blok (% 43.7), 16'sında ikinci derece tip II blok (% 25), 6'sında sinüs bradikardisi (% 9.3), 8'inde sinüs nod disfonksiyonu (% 12.5), 4'ünde ikinci derece tip I blok (% 6.2) ve 2'sinde de QT uzaması (%3.1) olduğu görüldü.

Atriyoventriküler (AV) tam blok, hastaların 15'inde konjenital (%23.8), 13'ünde de (% 23.8) edinsel idi. On bir hastada (% 20.6) konjenital kalp hastalıkları cerrahisi sonrası AV tam blok geliştiği belirlendi. Konjenital AV tam bloklu hastalarda %73 oranında eşlik eden bir konjenital kalp hastalığı vardı.

Atriyoventriküler tam blok gelişiminin %15.3'ü büyük arterlerin doğuştan düzelmiş transpozisyonu, %15.3'ü ventriküler septal defekt, %15.3 atriyoventriküler septal defekt onarımı sonrası ortaya çıktığı belirlendi.

Çalışmamızda, sinüs nod disfonksiyonunun olgularının % 60'ının konjenital kalp hastalıkları cerrahisi sonrası ortaya çıktığı belirlendi.

Sonuç olarak; bradiaritmi tanısının zamanında ve doğru olarak konulması, uygun tedavinin yapılması son derece önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Bradiaritmi, elektrokardiyografi, çocuk

ABSTRACT

Nowadays, the development of new diagnostic methods, the increase in the number of cardiac surgery and cardiac surgery in children due to shrinkage of the age, rhythm and conduction problems in childhood increasingly being defined. Arrhythmias are divided into two groups: tachyarrhythmias and bradyarrhythmias. Bradyarrhythmias often depends on the sinus node and the atrioventricular conduction system damage.

In this study, we evaluated 64 patient with bradyarrhythmias admitted to Atatürk University Research Hospital Department of Pediatric Cardiology between July 1998-March 2013.

34 of the patients (53%) were female and 30 (46.8%) were male. The mean age was 8.2 ± 4.9 years (range, 1 day-16 years). Complete atrioventricular block in 28 of the patients (43.7%), 16 patients with type II second-degree block (25%), sinus bradycardia in 6 patients (9.3%), sinus node dysfunction in 8 patients (12.5%), 4 patients had type I second-degree block (6.2%) and 2 cases of QT prolongation (3.1%) were observed.

Atrioventricular (AV) block, congenital complete AV block in 15 patients (23.8%), 13 (23.8%) were acquired. Eleven patients (20.6%) were developed complete AV block after surgery for congenital heart disease. Congenital complete AV block in patients with congenital heart disease was accompanied by a 73%.

The development of complete atrioventricular block 15.3% of congenital corrected transposition, 15.3% ventricular septal defect, 15.3% after repair of atrioventricular septal defect were to occur. In our study, 60% of patients with sinus node dysfunction after surgery for congenital heart disease were to occur.

As a result, the introduction of timely and accurate diagnosis of bradycardia, is extremely important given the appropriate treatment.

Keywords: bradyarrhythmia, electrocardiography, child

KISALTMALAR VE SİMGELER DİZİNİ

AML: Akut Myeloid Lösemi

ASD: Atriyal Septal Defekt

AV: Atriyoventriküler

AVB: Atriyoventriküler Blok

ASVK: Aritmojenik Sağ Ventrikül Kardiyomyopatisi

AY: Aort Yetersizliği

AVSD: Atriyoventriküler Septal Defekt

BADDT: Büyük Arterlerin Doğuştan Düzelmiş Transpozisyonu

EAD: Erken After Depolarizasyon

EKO: Ekokardiyografi

EKG: Elektrokardiyografi

FT: Fallot Tetralojisi

HKM: Hipertrofik Kardiyomyopati

MY: Mitral Yetersizliği

KPVT: Katekolaminerjik Polimorfik Ventriküler Taşikardi

PDA: Patent Duktus Arteriozus

PFO: Patent Foramen Ovale

SIDS: Ani Çocuk Ölümü Sendromu

SND: Sinüs nod disfonksiyonu

UQTS: Uzun QT sendromu

TY: Triküspit Yetersizliği

VSD: Ventriküler Septal Defekt

ŞEKİLLER DİZİNİ

Şekil No **Sayfa No**

Şekil 2.1. Sinüs bradikardisinin görüldüğü bir EKG örneği…….. 3

Şekil 2.2. Sinüs aritmisinin görüldüğü bir EKG örneği……. 4

Şekil 2.3. Sinüs duraksamasının görüldüğü bir EKG örneği…….. 4

Şekil 2.4. Birinci derece atriyoventriküler bloğun görüldüğü bir EKG örneği... 6

Şekil 2.5. İkinci derece tip 1 bloğun görüldüğü bir EKG örneği…… 7

Şekil 2.6. İkinci derece tip 2 bloğun görüldüğü bir EKG örneği…… 8

Şekil 2.7. Tam kalp bloğunun görüldüğü bir EKG örneği…….. 10

Şekil 2.8. QTc'nin 448 msn ile normalin üzerinde görüldüğü bir EKG……. 15

TABLOLAR DİZİNİ

Tablo No **Sayfa No**

Tablo 2.1. PR intervalinin yaşa ve kalp hızına göre üst sınırları…… 6

Tablo 2.2. Kalıcı kalp pili implantasyon endikasyonları…… 10

Tablo 2.3. Schwartz Kriterleri…… 14

Tablo 4.4. Başvuru yakınmalarının dağılımı…….. 18

Tablo 4.5. Ritm Bozukluklarının Dağılımı…… 19

1.GİRİŞ

Günümüzde gelişen teknolojiye paralel olarak, tanı yöntemlerinde de yeni gelişmelerin olması ile erken yaşlarda çocuklara konjenital kalp hastalığı tanısı konulabilmektedir. Bu durum çocukların daha küçük yaşlarda kardiyak cerrahi geçirmesi ile sonuçlanmaktadır. Bunun sonucu olarak konjenital kalp hastalığı olan çocukların daha yüksek oranda ve uzun süre hayatta kalması mümkün olmakta ve buna bağlı olarak aritmisi olan çocuklarla daha sık olarak karşılaşılmaktadır. Aritmiler, taşiaritmiler ve bradiaritmiler olarak iki gruba ayrılır. Bradiaritmiler genelde sinüs düğümü ve atriyoventriküler (AV) iletim sisteminin hasarına bağlı olarak gelişir.

Bradikardi, kalp hızının hastanın yaşına göre normal olarak belirlenen değerin altında olmasıdır. Çocuklarda bradiaritmiler, konjenital ya da edinsel kaynaklı ortaya çıkabilir. Edinsel bradiaritmi hipoksi, hipotiroidi, asidoz, hiperkalemi, doğumsal kalp hastalıklarının cerrahisi, viral miyokarditler, kardiyak tümörler ve kardiyomyopati gibi nedenlere bağlı olarak görülebilir.

Tanıda anamnez ve fizik muayene herzaman olduğu gibi önemlidir. Elektrokardiyografi (EKG), bradiaritmi değerlendirmesinde kullanılan en basit ve ucuz tetkik olmakla birlikte tanı konulmasında her zaman yeterli olmayabilir. Bu eksikliği daha önceki dönemlerde fark eden bazı bilim adamları yeni arayışlar içine girerek yaptıkları araştırmalar sonucu pediatrik kardiyoloji için vazgeçilemez olan yeni laboratuar yöntemleri ve cihazlar keşfetmişlerdir. Bugün bu tetkikler pediatrik kardiyoloji alanında yaygın olarak kullanılmaktadır. Aritmi varlığı ve gün içerisindeki dağılımını belirlemek için 24 saat Holter monitorizasyonu ile kalbi yapısal ve fonksiyonel açıdan değerlendirmek için ekokardiyografi (EKO) incelemesi yapılır. Gerekli görülen olgularda event recorder incelemesi ve az sayıda olguda da yarı invaziv

olan transözofageal elektrofizyolojik çalışma (TEEPS) yapılabilir. Seçilmiş olgularda intrakardiyak elektrofizyolojik çalışma (EFÇ) gibi invaziv testler uygulanabilir.

Tanı ve tedavi yaklaşımı bradiaritminin tipine, oluşum mekanizmasına, eşlik eden kardiyak hastalığa, hastanın klinik durumuna, aritminin hemodinamik sonuçlarına ve aritmi sonucu gelişebilecek ani ölüm riskine göre değişir.

Tedavide bradikardiye bağlı düşük kalp debili ve ani kardiyak ölüm riski olan hastalar önemlidir. Bu bağlamda semptomatik olan hastalar için en uygun tedavi seçeneği kalp pili implantasyonudur. Bu hastalara kalıcı kalp pili implante edilmelidir. İleri derece AV bloklu hastalar ve bradikardi ile ilişkilendirilen senkop, ani ölüm riski taşıdığı için kalp pili endikasyonu oluşturur.

Bu çalışmada bradiaritmi nedeniyle merkezimizde değerlendirilen hastaların bradiaritmi nedenleri, tipleri, tanı yöntemleri, tedavi yaklaşımları ve prognozları hakkındaki veriler incelendi.

2. GENEL BİLGİLER

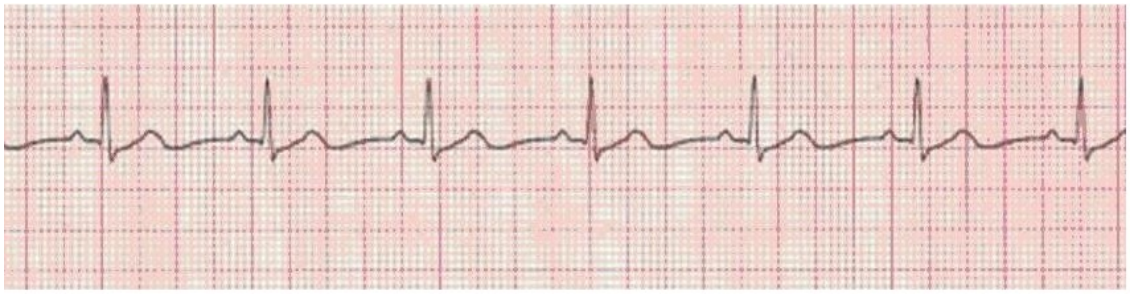
Disritmi kalp ritminin normalden farklı oluşudur. Kalpte ritm bozuklukları; uyarı üretimi, uyarı iletimi veya her ikisinde birden sorun olduğu zaman oluşur. Bradikardi, kalp hızının yaşa göre normalin alt sınırının altında olmasıdır (1).

2.1 Sinüs Bradikardisi

Sinüs bradikardisi, çocuğun yaşına göre kalp hızının düşük olmasıdır. İzole konjenital sinüs bradikardisi nadirdir. Kalp hızı yenidoğanda 80/dk'nın, daha büyük çocuklarda 60/dk'nın altında olduğu zaman bradikardi olarak değerlendirilir (2). Sinoatriyal noddan kaynaklanan tüm ritimlerde olduğu gibi sinüs bradikardisinde de her QRS kompleksinin öncesinde düzenli bir PR aralığı ile P dalgası bulunur ve normal P aksı vardır (0 ila +90 derece (Şekil 1) (1).

Sinüs bradikardisi ciddi sistemik hastalıklarda, özellikle; hipoksi, hipotiroidi, asidoz, hiperkalemi, intrakranial basınç artışı, hipotermi, sinüs nod disfonksiyonu (SND), dijital ya da beta adrenerjik blokerler gibi ilaçların kullanımına bağlı ortaya çıkabilir (3).

Sinüs bradikardisi, hasta asemptomatikse tedavi gerektirmez. Ancak kardiyak output'un azalmasına bağlı bulgular ortaya çıkarsa atropin ile müdahale ya da kalp pili takılması gerekebilir (4).



Şekil.1 Sinüs bradikardisinin görüldüğü bir EKG örneği

2.2 Sinüs Aritmisi (Solunumsal Aritmi)

Sinüs aritmisi, inspirasyon sırasında artıp ekspirasyon sırasında azalan ancak normal P-QRS konfigurasyonu ve ilişkisini koruyan, kalp hızındaki fazik düzensizliktir (Şekil 2). Nadiren P dalga konfigürasyonunda ve PR intervalinde hafif değişiklikler görülebilir. Bu ritim kardiyovasküler sistemin sempatik değil vagal kontrol altında olduğunu gösterir ve bu açıdan iyi kardiyak rezervin bir simgesi olduğu düşünülür (1).



Şekil.2 Sinüs aritmisinin görüldüğü bir EKG örneği

2.3 Sinüs Duraksaması

Sinüs duraksaması, sinoatriyal nodun bir anlık uyarı üretememesinden kaynaklanır. Atriyal ya da ventriküler aktivite olmaz. P dalgası veya QRS kompleksi kaydedilemez (Şekil 3). Sinüs duraksaması artmış vagal tonus, hipoksi ve dijitale bağlı olabilir (3).



Şekil.3 Sinüs duraksamasının görüldüğü bir EKG örneği

2.4 Sinüs Nod Disfonksiyonu

Sinüs nod disfonksiyonunda, sinüs nodu kalbin baskın uyarı üreticisi olma özelliğini kaybeder veya aşırı yavaş olarak bunu yaparsa, semptomlara ya da semptom olmaksızın çeşitli aritmilerin oluşmasına neden olur. Bu aritmiler; sinüs bradikardisi, sinoatrial çıkış bloğu, kavşak kaçış ritmi ile sinüs arresti, paroksismal atrial taşikardi, yavaş/ hızlı ektopik atrial veya nodal ritm ve bradi-taşiaritmilerdir. Bradi-taşiaritmiler taşikardiden sonra ani bradikardiye yol açabilir. En korkulan durum budur. Çünkü bir taşikardi atağından sonra gelen bradikardi (overdrive supresyon) senkop ve ölüme bile neden olabilir (1).

Sinüs nod disfonksiyonu (SND), olgularının % 80'i konjenital kalp hastalıkları cerrahisi sonrası ortaya çıkmaktadır (5). Özellikle atriyumları içeren geniş kalp ameliyatları sonrası (Senning ameliyatı, Fontan girişimi, parsiyel ya da total anormal pulmoner venöz dönüş anomalileri veya endokardiyal yastık defekti için yapılan cerrahiler gibi) görülmekle beraber idiopatik olarak ya da antiaritmik ilaçlara ikincil (dijital, propranolol, verapamil, kinidin) de ortaya çıkabilir (1,6).

Tedavisinde, asemptomatik hastalarda profilaktik kalp pili tartışmalı olup özellikle senkopla birlikte olan semptomatik hastalarda kalıcı kalp pili implantasyonu yapılabilir (1,2).

2.5 Atriyoventriküler İleti Bozuklukları

Atriyoventriküler blok (AVB), normal sinüs uyarısı ile ventriküler yanıt arasında iletim kopukluğudur. İletim bozukluğunun ciddiyetine göre AVB üç dereceye ayrılır. Birinci derece AVB, hastanın yaşına ve kalp hızına göre EKG de PR mesafesinin olması gerekenden daha uzun olmasıdır. Tüm P dalgaları ventriküle iletilir. İkinci

derece AV blokta bazı atriyal uyarılar ventriküle iletilemez. Üçüncü derece AV blokta atriyal uyarıların hiçbiri ventriküle iletilemez (1, 2).

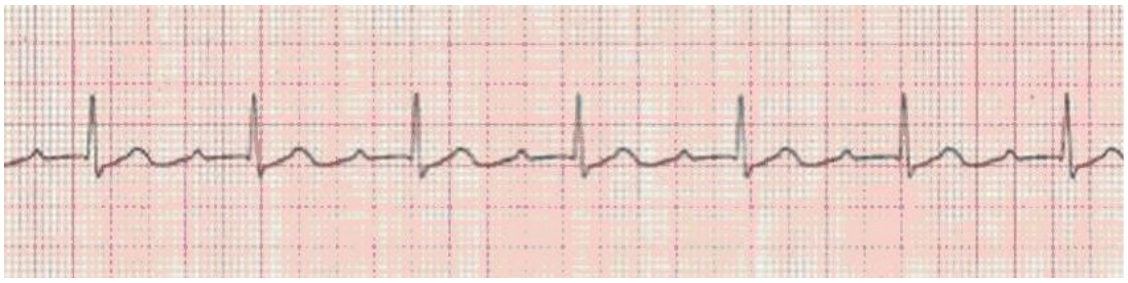
2.5.1 Birinci Derece Atriyoventriküler Blok

Birinci derece atriyoventriküler blokta sinüs nodu ile ventriküller arasında AV nodda anormal gecikmeden kaynaklanan ileti kusuru mevcuttur. Bu durum PR aralığının hastanın yaşına ve kalp hızına göre normalin üst sınırını aşmasına neden olur (Tablo 1) (1). Yenidoğanların % 6'sında gözlenebilmektedir (7). Sinüs ritmi devam eder. Düşen vuru yoktur. QRS kompleksi normal konfigürasyondadır (Şekil 4).

Tablo 1. PR intervalinin yaşa ve kalp hızına göre üst sınırları

Hız	0-1 ay	1-6 ay	6-12 ay	1-3 y	3-8 y	8-12 y	12-16 y	Erişkinler
<60	—	—	—	—	—	0.16(0.18)	0.16(0.19)	0.17(0.21)
60-80	—	—	—	—	0.15(0.17)	0.15(0.17)	0.15(0.18)	0.16(0.21)
80-100	0.10(0.12)	—	—	—	0.14(0.16)	0.15(0.16)	0.15(0.17)	0.15(0.20)
100-120	0.10(0.12)	—	—	(0.15)	0.13(0.16)	0.14(0.15)	0.15(0.16)	0.15(0.19)
120-140	0.10(0.11)	0.11(0.14)	0.11(0.14)	0.12(0.14)	0.13(0.15)	0.14(0.15)	—	0.15(0.18)
140-160	0.09(0.11)	0.10(0.13)	0.11(0.13)	0.11(0.14)	0.12(0.14)	—	—	(0.17)
160-180	0.10(0.11)	0.10(0.12)	0.10(0.12)	0.10(0.12)	—	—	—	—
>180	0.09	0.09(0.11)	0.10(0.11)	—	—	—	—	—

Birinci derece AVB, dijital toksisitesi, enfeksiyon hastalıkları, kardiyomyopatiler, akut romatizmal ateş, atrial septal defekt (ASD) ve ebstein anomalisi gibi durumlarla ilişkili olabilir (3). Ayrıca birinci derece AVB, uykudayken daha fazla olmak üzere sağlıklı çocuklarda da görülebilir. Genellikle hemodinamik bozukluk yapmaz (1, 8).



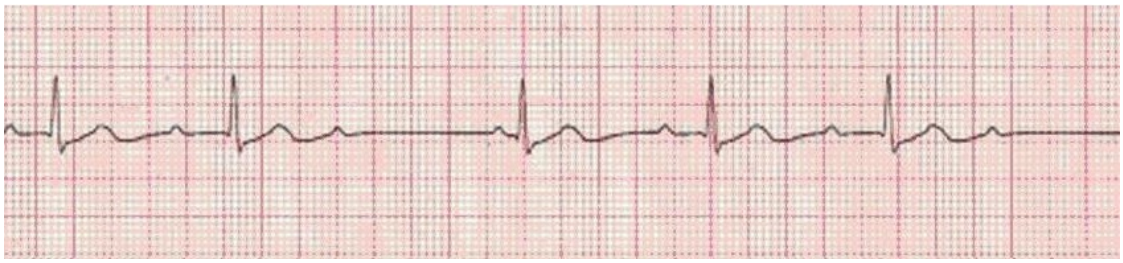
Şekil.4 Birinci derece atriyoventriküler bloğun görüldüğü bir EKG örneği

2.5.2 İkinci Derece Atriyoventriküler Blok

Mobitz tip I (wencebach) ve tip II olmak üzere iki şekilde görülür.

2.5.2.1 Mobitz Tip I (Wencebach) Blok

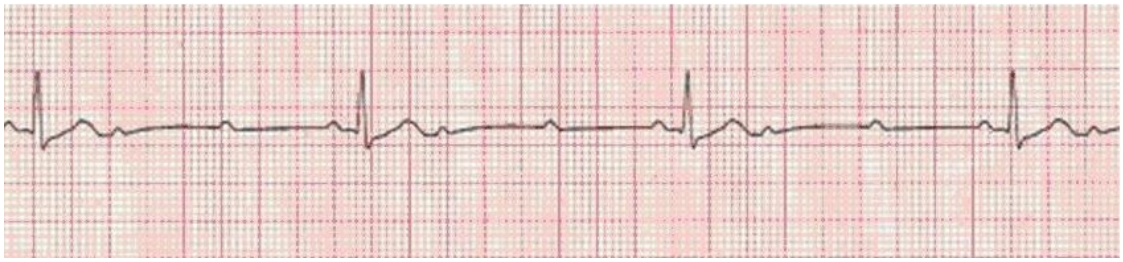
Mobitz tip I blokta, ilerleyici PR uzamasını izleyerek blok oluşmaktadır (Şekil 5). Bu ileti bozukluğu myokardit, kardiyomyopati, miyokard infaktüsü, doğuştan kalp hastalıkları ve cerrahisi ve dijital toksisitesine bağlı olarak gelişebilir. Ayrıca sağlıklı çocuklarda da görülebilir (1). Nadiren semptomatiktir, intravenöz atropin ve isoproterenole iyi yanıt verir. Artmış vagal tonusa bağlı olarak gelişen olgularda teofilin, skopolamin ve glikopirolat kullanılabilir (7). Eşlik eden neden tedavi edilir. Nadiren kalıcı kalp pili implantasyonu gerekebilir (9).



Şekil.5 İkinci derece tip 1 bloğun görüldüğü bir EKG örneği

2.5.2.2 Mobitz Tip II Blok

İkinci derece tip II blok, PR intervalinde ilerleyici uzama olmaksızın görülen intermittan AV bloktur (Şekil 6). Bu ileti bozukluğu sıklıkla tam kalp bloğuna ilerler ve kalıcı kalp pili takılması gerekir (3). Ventriküle geçen atımlarda PR intervali normal veya uzun olabilir. Mobitz tip II blok konjenital kalp hastası olan çocuklarda ve kardiyak cerrahi sonrası görülebildiği gibi normal çocuklarda da görülebilir (9-12). Elektrofizyolojik çalışmalar bloğun genellikle His hüzmesinin distalinde olduğunu göstermiştir (12).



Şekil.6 İkinci derece tip 2 bloğun görüldüğü bir EKG örneği

2.5.2.3 İleri Dereceli AV Blok

İki (üç veya dört) atriyal kompleksten birini takip eden ventriküler kompleks 2:1 (3:1 veya 4:1) AVB ile sonuçlanır. Atriyal hız (PP intervali) ve iletilen vurulardaki PR intervali normaldir (1, 13). Hıza duyarlıdır. Bu nedenler Wenckebach fenomenine benzer.

2.5.3 Üçüncü Derece AV Blok (Tam Kalp Bloğu)

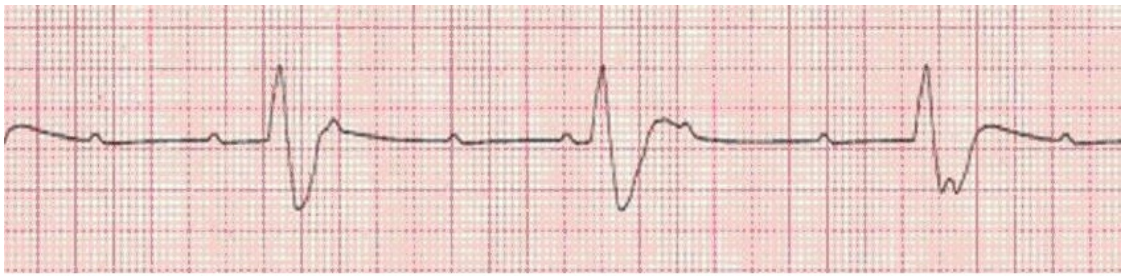
Tam kalp bloğunda, elektrokardiyografide birbirinden bağımsız atriyum ve ventrikül etkinliği vardır (14-16). Atriyal uyarılar ventriküllere iletilemez. Konjenital ya da edinsel olabilir. Konjenital AV tam blokta en önemli neden annede SLE, Sjogren sendromu gibi bağ dokusu hastalıklarında anneden geçen SS-A/ Ro ve SS-B/La

antikorlarının AV nodda yaptıkları hasardır (17). İzole olan konjenital tam kalp bloğu çocukların %95'inde maternal serumda pozitif olan otoimmun antikorlarla (anti-Ro/SS-A ve anti-LA/SS-B) ilişkilendirilmiştir (18, 19, 20). Edinsel AV tam bloklar ise sıklıkla konjenital kalp hastalıklarına uygulanan cerrahi sonrası oluşur. Açık kalp ameliyatlarından sonra görülen aritmiler genel olarak cerrahi miyokard kesisi, kanülasyona bağlı sebepler ve dikişlerin iletim yollarını zedelemesi sonucu oluşur (2, 3, 5, 9, 10). Bununla birlikte ağır myokardit, Lyme karditi, akut romatizmal ateş, kabakulak, difteri, kardiyomyopatiler, iletim sistemini tutan tümörler, belirli ilaçların aşırı dozlarda alınması ve miyokard enfarktüsü diğer nadir nedenler arasındadır (21-23).

Atriyoventriküler tam blokta atriyal ritm düzenlidir ve hızı hastanın yaşına göre beklenen ortalama sinüs hızındadır. Konjenital tam kalp bloğunda, uyarı üretici his demeti bifurkasyonundan daha yüksekte yer aldığı için QRS kompleksinin süresi normal veya normale yakındır. Bu durumda ventrikül hızı edinsel tipe göre daha yüksektir (50-80 atım/dk) ve ventrikül hızı çeşitli fizyolojik durumlara göre değişken cevap verir (24). Edinsel tam kalp bloğunda, ventriküler kompleksin uyarı üreticisi, his demeti bifurkasyonunun aşağı seviyesinde olduğu için QRS süresi uzamıştır (3). Ventrikül hızı genellikle 40- 50 atım /dk arasındadır (idioventriküler ritm) ve ventrikül hızı nispeten sabittir.

Günümüzde fötal takografi ve ekokardiyografi ile intrauterin dönemde de ritm bozuklukları ve kalp hastalıkları tanısı konulabilmektedir. Atriyoventriküler tam bloklu fötüslerin %90'ı asemptomatik olarak doğmaktadır. Konjenital AV tam bloklu bebekler için hayatın ilk yılı ölüm açısından yüksek risk taşır. Ölümlerin yarısı erken süt çocukluğu döneminde izlenir. Ventrikül hızının 55/dk'nın altında olması, geniş QRS komleksli ritim, sık kompleks ventriküler ektopi ve yüksek atriyal hız tanımlanabilen risk faktörleridir (25).

Atriyoventriküler tam blok bradikardi nedeniyle kardiyak debiyi azaltarak veya ventriküler taşikardiye neden olarak senkop'a yol açabilir (26, 27). Atriyoventriküler tam bloğu olan hastalarda geçici transvenöz ventriküler kalp pili endikasyonu vardır (28). Geçici ventriküler kalp pili yerleştirilinceye kadar semptomatik çocuk ve gençlere atropin veya isoproterenol verilmesi gerekir. Kalıcı kalp pili gerekliliğine karar vermek için ise geliştirilen kriterler vardır (Tablo 2). Ayrıca kalıcı kalp pili endikasyonu hastanın konjenital kalp hastalığı olup olmamasına göre de değişir. Kabul edilebilir kalp hızı, dar QRS kompleksli ve normal ventrikül fonksiyonları olan asemptomatik çocuklarda tedavi gerekli değildir (1).



Şekil.7 Atriyoventriküler tam bloğun görüldüğü bir EKG örneği

Tablo 2. Kalıcı kalp pili implantasyon endikasyonları

A.	**Klas I**
1.	Semptomatik bradikardi, kalp yetmezliği ile seyreden Mobitz Tip II ve Tam Kalp Bloğu
2.	Semptomatik hasta sinus sendromu
3.	Cerrahi sonrası yedi günden uzun süren Mobitz Tip II ve Tam Kalp Bloğu
4.	Geniş QRS'li veya ventrikül disfonksiyonu olan doğumsal tam kalp bloğu
5.	Kalp hızı 55 atım/dk'dan az tam kalp bloklu süt çocukları (Doğumsal kalp hastalığı varlığında 70 atım/dk'dan azsa)
6.	Duraklamalara ikincil ventriküler taşikardi
B.	**Klas II A**
1.	Antiaritmik tedavi gerektiren bradi-taşi sendromu
2.	Bir yaş üzerinde ortalama kalp hızı <50 atım/dk veya normal ritmin 2 yada 3 katından daha uzun duraklama olması
3.	2:1 veya tam kalp bloklu uzun QT sendromu
4.	Kompleks kalp hastalığı olan sinus bradikardili çocuklarda <35 atım/dk kalp hızı veya >3 saniye duraklama
C.	**Klas II B**
1.	Cerrahi sonrası geçici blok: residüel bifasiküler blok
2.	Asemptomatik, dar QRS'li, kabul edilebilir kalp hızı ve fonksiyonu olan doğumsal kalp bloğu
D.	**Klas III**
1.	Cerrahi sonrası yedi gün içinde düzelen AV bloklar
2.	Birinci derece AV blokla beraber ya da olmaksızın izlenen ameliyat sonrası asemptomatik bifasiküler blok
3.	Asemptomatik Mobitz Tip I AV blok
4.	Kalp hızı >40 atım/dk ve < 3 saniye duraklaması olan asemptomatik sinus bradikardisi.

2.6 Uzun QT Sendromu

Genetik aritmi sendromlarının önemli morbidite ve mortalite nedeni oldukları bilinmektedir. Genetik aritmi sendromları genel toplumda ve kardiyoloji uygulama alanlarında az görülmekle birlikte, ergen ve genç erişkinlerde ani ölümün önemli bir kısmını oluşturur (29). Ani ölüm daha çok yapısal kalp hastalığı olan insanlarda görülmekle birlikte tüm ani ölümlerin %10-20'sinin hiçbir yapısal kalp hastalığı bulunamayan bireylerde gerçekleştiği bildirilmiştir (30). Son yıllarda genetik aritmi sendromlarının moleküler temellerinin anlaşılmasında büyük ilerlemeler kaydedilmiştir. Moleküler genetik biliminin katkılarıyla uzun QT sendromu, kısa QT sendromu, Brugada sendromu, aritmojenik sağ ventrikül displazisi, katekolaminerjik polimorfik ventriküler taşikardi gibi birçok hastalığın genetik temelleri aydınlatılmıştır (31).

Uzun QT sendromu (UQTS), ani kardiyak ölümle veya senkopla beraber gözlenen idiyopatik, iyatrojenik veya konjenital (herediter UQTS) sebeplerle ortaya çıkan kardiyak repolarizasyon bozukluğudur. İnsidansı tam bilinmemekle beraber, Amerika Birleşik Devletlerinde Romano-Ward Sendromu için insidansın 1/5000-10000, Jervell ve Lange Nielsen sendromu için ise dört ile onbeş yaş arası çocuklarda 1,6-6/1000000 civarında olduğu düşünülmektedir. Amerika Birleşik Devletlerinde her yıl yaklaşık 3000-4000 civarında süt çocuğu LQTS nedeni ile kaybedilmektedir (32, 33). Ülkemizde ise sıklığının 1/10.000 olduğu belirten çalışmalar mevcuttur (34).

QT mesafesi hem depolarizasyon hem de repolarizasyon fazlarını içermesine rağmen uzun QT sendromlarından sorumlu bölüm repolarizasyon fazındaki uzamadır (35). Uzun QT sendromunun herediter formu transmembranöz sodyum ve potasyum iyon kanalı proteinlerini kodlayan genlerdeki mutasyonlardan dolayı meydana gelmektedir (36-40). Timothy sendromu ise (LQT8) kalsiyum kanalını kodlayan gendeki mutasyonlardan dolayı meydana gelmektedir. Şu ana kadar yapılan çalışmalar sonucunda 300 civarında mutasyon saptanmıştır (41). İyatrojenik form ise daha çok ilaçlara ve elektrolit dengesizliğine bağlıdır (42, 43). QT intervalinde uzama; hipopotasemi, hipomagnezemi ve hipokalsemi gibi elektrolit bozukluklarına; kinidin, procainamide, disopyramide, sotalol, ibutilide, azimilide, amiodaron, fenilamin, bepridil gibi kardiyak ajanlara, eritromisin, grepofloksasin, moksifloksacin, pentamidine, amantadine, klorokin, trimetoprim-sulfametaksazol, fenotiazinler, haloperidol, terfenadine, astemizole, sisaprid ketokonazol, itrakonazol, probukol, ketanserin, papaverin, takrolismus, tamoksifen, arsenik trioksid, desimipramin, nortriptilin, amitriptilin, doksepin, fluoksetin, pimozid, imipramin, sertralin gibi nonkardiyak ajanlara, kokain, organofosfat bileşikleri gibi toksinlere ve ileri derecede AV blok, hipotroidi, hipotermi, sinüs nod disfonksiyonu, subaraknoid kanama, inme, miyokardial

iskemi, otonomik nöropati gibi durumlara bağlı olarak ortaya çıkabilir (44). Sol ventrikül hipertrofisi, miyokardiyal iskemi ve miyokardiyal fibrosis gibi etkenlerde ilaca bağımlı QTc uzamasını kolaylaştırıcı faktörler olarak sayılabilir (44-49).

QT intervali ventriküler miyokardın elektriksel aktivasyon ve istirahat sürelerini verir; kalp hızı ile ters orantılı olarak değişir. Kalbin hızlanması QT intervalinin kısalmasına neden olurken, bradikardi uzamasına neden olur. Bu nedenle QT intervalinin süresinin beklenen değerlerde olduğunu veya anormal olarak uzadığını söylemek için kalp hızı mutlaka hesaplanmalıdır. Düzeltilmiş QT (corrected QT: QTc) kalp hızı dikkate alınarak hesaplanmış bir değerdir ve en sık olarak Bazett formülü ile hesaplanır [düzeltilmiş QT; Bazett formülü: QTc = =QT / RR½ kullanılır (QT süresinin RR süresinin karekökünе bölünmesiyle elde edilir)] (50).

Konjenital UQTS'nin ilk tanımlanan formu otozomal resesif geçişli Jervell ve Lange-Nielsen sendromu, konjenital sağırlıkla karakterizedir. Hastalığın diğer bir formu Romano-Ward sendromu otozomal dominant kalıtım gösterir ve Jervell Lange-Nielsen sendromuna göre daha sık görülür. Her iki sendrom da tekrarlayan senkop atakları ve ani kardiyak ölümle karakterizedir (3). Timothy sendromu olarak bilinen LQT-8 genotipi ise ağ şekilli ayak ve el parmakları, immün yetmezlik, konjenital kalp hastalıkları, aralıklı gelişen hipoglisemi, bilişsel bozukluklar ve otizmin gözlendiği multiorgan disfonksiyonu ile karakterizedir (51). Konjenital uzun QT sendromlarında senkop ve ani kardiyak ölüm insidansı aileler arasında farklılık gösterir. Semptomlar genellikle çocukluk ve ergenlik döneminde ortaya çıksa da, hayatın ilk günlerinden 5-6. dekatlara kadar değişen dönem arasında ortaya çıkabilir. Taşıyıcıların yaklaşık %30' unda hiçbir klinik bulgu saptanmaz. Semptomatik hastalarda ilk kardiyak olay %50 vakada 12 yaşa kadar kadar ortaya çıkar (33). Konjenital UQTS tanısında QTc, T dalga morfolojisi, semptomlar ve aile öyküsünü içeren Priori-Schwartz kriterlerinden

yararlanılır (Tablo 3) (52). Schwartz kriterlerine göre toplam puanın 4 veya daha fazla olması yüksek olasılıkla UQTS olduğunu gösterir (53).

Uzun QT sendromunda, klinik semptomlar torsades de pointes (TDP) oluşmasına bağlı olarak, baş dönmesi ve nöbet benzeri hafif durumlardan, senkop ve ani ölüme kadar değişen yelpazede karşımıza çıkar. Konjenital uzun QT sendromunda Torsades de pointes gelişimi adrenerjik aktiviteye bağlı iken, sendromun edinsel tipinde ise bradikardi ve ekstra-sistol sonrası oluşan duraklamaya bağlıdır (54). Genellikle TDP kısa sürelidir ve kendi kendine sonlanır ancak ventriküler fibrilasyona dönüşerek ani kardiyak ölüme de sebep olabilir (55).

Tablo 3. Schwartz Kriterleri	
	Puan
EKG BULGUSU	
QTc	
≥ 480 msn	3
460-470 msn	2
450 msn (erkek)	1
Torsades de pointes (Tdp)	2
Çentikli T dalgası	1
T dalga alternansı	1
Yaşa göre bradikardi (3 yaşına kadar değerlendirilir)	0.5
KLİNİK BULGULAR	
Senkop	
Stres ile	2
Stressiz	1
Konjenital sağırlık	0.5
AİLE ÖYKÜSÜ	
Bilinen uzun QT sendromu (Schwartz kriterlerine göre veya genetik tanı ile)	1
Yakın akrabada < 30 yaş ani ölüm	0.5
Uzun QT Sendromu tanısı : < 1 puan düşük olasılık 2-3 puan orta olasılık ≥ 4 puan yüksek olasılık Kesin tanı için genetik çalışma gereklidir	
Uzun QT Sendromu dışlama kriterleri: Prematürite Elektrolit dengesinde bozukluk Santral sinir sistemi hastalığı QT'yi uzatan ilaç kullanma	

Uzun dönem tedavide semptomatik hastaların tedavisi öngörülürken asemptomatik hastalarda görüş birliği sağlanamamıştır. Jervell ve Lange-Nielsen

sendromu olanlarda, yenidoğan ve bebeklerde, ailenin açıklamalar karşısında tedavi isteğinin olması halinde, ailede ani kardiyak ölüm hikayesi olması durumunda, kanıtlanmış T dalga alternansı olanlarda ve QTc süresi 600 msn ya da üzerinde olanlarda asemptomatik dahi olsalar tedavi önerilmektedir (50, 56). Propranolol (1-5 mg) ve nadolol en sık tercih edilen beta-blokerlerdir; metoprolol ve atenolol de UQTS'de kullanılabilmektedir. Değişik beta-bloker ilaçlar UQTS'li hastalarda kardiyak olayları önlemekte benzer etkiler göstermektedir (57).

Altta yatan nedenin ortadan kaldırılması sonucunda QTc mesafesi normale döndüğünden edinsel uzun QT sendromlu hastalarda uzun dönem tedavi önerilmemektedir. Edinsel UQTS de uzun dönem tedavi sadece sinüs nod disfonksiyonu ve AV blok nedeni ile oluşan TDP varlığında kalıcı kalp pili uygulamasından ibarettir.



Şekil.8 QTc'nin 448 msn ile normalin üzerinde görüldüğü bir EKG örneği

3. MATERYAL VE METOT

Temmuz 1998- Mart 2013 yılları arasında Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi çocuk kardiyoloji ünitesine başvuran hastalar için tutulmuş olan kalıcı kalp pili izlem dosyaları, Ocak 2000'den itibaren tutulmuş olan 24 saatlik elektrokardiyografi kayıtları ve Ocak 2004'den itibaren tutulmuş olan ekokardiyografi kayıtları incelendi. Bu kayıtlarda bradiaritmi nedeniyle incelenmiş, gerek görüldüğünde tedavi edilmiş ve izleme alınmış olan 94 hastanın isimleri çıkarıldı. Bu hastalardan tıbbi kayıtlarına ulaşılabilen 64 hastanın tibbi bilgileri retrospektif olarak incelendi. Olguların yaş, cinsiyet, başvuru yakınmaları, elektrokardiyografi, ekokardiyografi ve 24 saatlik Holter monitörizasyonu, efor testi ve *head-up tilt table* testi sonuçları incelendi. İzlem süreleri, minimum-maksimum, ortalama kalp hızı değerlendirildi.

Hastalar bradiaritmi tiplerine göre sinüs bradikardisi, ileri derece AV blok, sinüs nod disfonksiyonu ve uzun QT sendromu olan hastalar şeklinde gruplandı. Ritm analizi için 12 derivasyonlu yüzey EKG ve 24 saatlik EKG izlem sonuçları ve gereken hastalarda treadmil egzersiz testi sonuçları kullanıldı.

Yirmi dört saatlik EKG izlemleri DMS marka 300-7model dijital 24 saatlik EKG kayıt cihazı (DMS Inc, New York, USA) ve Cardioscan marka analiz programı (DMS Inc, New York, USA) kullanılarak yapıldı.

Bradiaritmi Tiplerinin Tanımlanması

1. Sinüs bradikardisi; yüzey EKG'de sinüs nod kaynaklı bir ritm olmasına karşın 24 saatlik EKG izleminde ortalama kalp hızı hastanın yaşına göre normalin altında olması (58).
2. İkinci derece tip I, ikinci derece tip II blok ve üçüncü derece AV blok için daha önce tanımlanmış kriterler kullanıldı (59).

3. Sinüs nod disfonksiyonu; sinüs nodunun kalbin baskın uyarı üreticisi olma özelliğini kaybetmesi veya aşırı yavaş olarak bunu yapması sonucu, çeşitli aritmilerin oluşmasına neden olması olarak tanımlandı (1).

4. QTc aralığı ≥0.44 olması durumunda uzun olarak kabul edildi (60, 50).

Bu çalışma için Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Etik Kurulu'nun onayı alındı.

4. BULGULAR

Çalışmaya dahil edilen 64 hastanın 34'ü (%53) kız, 30'u (%46.8) erkekti. Hastaların ortalama yaşları 8.2 ± 4.9 yıl olarak bulundu (aralık, 1 gün-16 yıl).

Genel olarak başvuru yakınmaları değerlendirildiğinde (Tablo 4); hastaların 19'u (%29.6) asemptomatik idi. Semptomatik olanların da en sık başvuru şikâyetleri sırasıyla; hastaların %15.8'inde göğüs ağrısı, %14.2'sinde çarpıntı, %14.2'sinde morarma, % 12.6'sında senkop, %9.6'sında da çabuk yorulma idi.

Tablo 4. Başvuru Yakınmalarının Dağılımı

	N	%
Asemptomatik	19	29.6
Göğüs Ağrısı	10	15,8
Çarpıntı	9	14,2
Morarma	9	14,2
Senkop	8	12,6

Hastaların ritm bozukluklarına göre dağılımına bakıldığında (Tablo 5), 28 hastada AV tam blok (% 43.7), 16 hastada ikinci derece tip II blok (% 25), 6 hastada sinüs bradikardisi (% 9.3), 8 hastada sinüs nod disfonksiyonu (% 12.5), 4 hastada ikinci derece tip I blok (% 6.2) ve 2 hastada QT uzaması (%3.1) olduğu görüldü. Atriyoventriküler tam blok, hastaların 15'inde konjenital AV blok (%23.8), 13'ünde de (% 23.8) edinsel AV tam blok idi. On bir hastada (% 20.6) konjenital kalp hastalıkları cerrahisi sonrası AV tam blok geliştiği belirlendi.

Tablo 5. Ritm Bozukluklarının Dağılımı		
	N	%
AV blok	48	75
İkinci derece blok	20	31
İkinci derece tip I Blok	4	6.2
İkinci derece tip II Blok	16	25
AV tam blok	28	43.7
Konjenital AV Tam Blok	15	23.4
Edinsel AV Tam Blok	13	20
Sinüs bradikardisi	6	9.3
SND	8	12.5
QT Uzaması	2	3.1
AV: Atriyoventriküler SND: Sinüs nod disfonksiyonu		

Sinüs Bradikardisi

Çalışmamıza dahil ettiğimiz sinüs bradikardisi tanısı alan 6 hastanın 5'i (%83) erkek 1'i (% 17) kızdı. Hastaların ortanca yaşı 8.4 yıl olarak bulundu (aralık, 7 gün-14 yıl). Hastaların biri emmeme şikayeti ile hastaneye getirilen ve sepsis tanısı ile yenidoğan yoğun bakım kliniğinde takibe alınmış olan, 4'ü muayene esnasında kalpte ritm bozukluğu tespit edildiği ifade edilerek tarafımıza yönlendirilen ve biri de bayılma şikayeti ile tarafımıza başvurmuş olan hasta idi. Hastaların tümünde EKG ile sinüs bradikardisi tespit edilmiş olup Holter incelemesi ile de tanı doğrulanmıştır. Holter incelemesinde hastaların ortanca minimum kalp hızları 48.8/ dk, ortanca ortalama kalp hızı ise 78/ dk idi. Senkop şikayeti ile başvuran hastaya efor testi yapılıp test sonucunda hedef kalp hızına ulaşıldığı belirlendi. Hastaların ekokardiyografik olarak

değerlendirilmesinde; hastaların birinde patent foramen ovale (PFO) tespit edildi. Diğer hastalar EKO ile normal olarak değerlendirildi. Hastaların 4'ü takibe alınmazken sepsis nedeniyle yenidoğan yoğun bakım kliniğinde takip edilen hasta exitus oldu. Ekokardiyografik incelemesinde PFO tespit edilen hasta ise 4 yıl süreyle takip edilmiş olup takipleri esnasında hastada ritm bozukluğu tespit edilmedi.

Atriyoventriküler Bloklar

İkinci Derece Tip I Blok

İkinci derece tip I blok tanısı alan 4 hastanın 2'si (%50) erkek 2'si (% 50) kızdı. Hastaların ortanca yaşı 11.2 yıl olarak bulundu (aralık, 8-13 yıl). Hastaların biri muayenesinde ritm bozukluğu olduğu söylenerek tarafımıza yönlendirilen ve 3'ü de bayılma şikâyeti ile başvuran hasta idi.

İkinci derece tip I blok tanısı hastaların 2'sinde EKG ile 2 hastada da Holter incelemesi ile konulmuştu. EKG ile tanı konulan hastaların merkezimize başvurdukları tarihteki Holter incelemeleri normal idi. Holter incelemesinde hastaların minimum kalp hızları 50.75/ dk, ortalama kalp hızları ise 92/ dk idi. Eforla ortaya çıkan göğüs ağrısı ve senkop şikayeti olan hastanın efor testi yapılıp test sonucu normal olarak değerlendirildi.

İkinci derece tip I blok tanısı ile izlenen hastaların ekokardiyografik incelemeleri değerlendirildiğinde; hastaların birinde atrial septal defekt (ASD) (kapatma ameliyatı yapılmış ve sonrasında intrakardiyak trombüs gelişmiş), birinde de mitral valv prolapsusu (MVP) tespit edildi. Hastaların ikisinin EKO incelemesi normaldi.

Bayılma şikayeti ile başvuran hastaların bu şikayetleri, bradiaritmi ile ilişkilendirilmedi. İkinci derece tip I blok tanısı alan hastaların ortalama 4.5 yıl süreyle izlendiği ve hastalardan birinin çocuk kardiyoloji polikliniğinde diğerinin de yetişkin

kardiyoloji polikliniğinde izleminin sürmekte olup diğer iki hastanın takibe gelmediği belirlendi.

İkinci Derece Tip II Blok

İkinci derece tip II blok tanısı konularak çalışmaya dâhil edilen 16 hastanın 5'i (%31) erkek 11'i (% 69) kızdı. Hastaların ortanca yaşı 8.5 yıl olarak bulundu (aralık, 2 ay - 13 yıl). Başvuru yakınmalarına baktığımızda hastaların 3'ü muayenesinde üfürüm duyulduğu söylenerek tarafımıza yönlendirilen ve 5'i göğüs ağrısı, 3'ü bayılma, 4'ü çarpıntı ve biri de halsizlik şikâyeti ile başvuran hasta idi.

İkinci derece tip II blok tanısı hastaların dördünde EKG, diğer hastalarda da Holter incelemesi ile konulmuştu. Elektrokardiyografi ile tanı konulan hastanın merkezimize başvurduğu tarihteki Holter incelemesi normal idi. Holter incelemesinde hastaların minimum kalp hızları 45/ dk, ortalama kalp hızları ise 83/ dk idi. Çarpıntı ve göğüs ağrısı şikayeti olan 7 hastanın efor testi yapılıp test sonucu normal olarak değerlendirildi.

İkinci derece tip II blok tanısı ile izlenen hastaların EKO incelemelerine bakıldığında; hastaların birinde ventriküler septal defekt (VSD) (defekt kapatma ameliyatı yapılmış ve sonrasında intrakardiyak trombüs gelişmiş), birinde de Fallot tetralojisi (ameliyat edilmiş), bir hastada patent duktus arteriozus (PDA) ile ASD ve 5 hastada da triküspit yetersizliği (hemodinamik olarak önemsiz) tespit edildi. Hastaların 6'sının ekokardiyografik incelemesi normaldi. Bayılma şikayeti ile başvuran ve vazovagal senkop şüphesi olan bir hastanın *head- up* tilt table testi pozitifti. Bayılma şikayeti, bradiaritmi ile ilişkilendirilmedi.

İkinci derece tip II blok tanısı alan hastalar ortalama 3.6 yıl süreyle takip edildi. Fallot tetralojisi nedeniyle opere olan ve postoperatif dönemde izleminde ikinci derece tip II blok gelişen hastaya kalıcı kalp pili takıldı. Hastalardan 7'sinin çocuk kardiyoloji

polikliniğinde, 5'inin de yetişkin kardiyoloji polikliniğinde izlemi sürmekte olup diğer 4 hastanın takibe gelmediği belirlendi.

Üçüncü Derece Blok

Çalışmamıza dahil ettiğimiz atriyoventriküler tam blok tanısı konularak takibe alınan 28 hastanın 15'inde (%50) konjenital AV tam blok, 13'ünde ise edinsel AV tam blok olduğu belirlendi.

Konjenital AV tam blok tanısı alan 15 hastanın 6'sı (%40) erkek 9'u (% 60) kızdı. Hastaların ortalama yaşları 4.9 yıl olarak bulundu (aralık, 1 gün - 14 yıl). Başvuru yakınmalarına baktığımızda hastaların 5'i muayenesinde üfürüm veya ritm bozukluğu olduğu ifade edilerek tarafımıza yönlendirilmiş olup, 4'ünde göğüs ağrısı, 3'ünde morarma, 2'sinde bayılma ve birinde de halsizlik ve çabuk yorulma şikâyeti mevcuttu. Konjenital AV tam blok tanısı hastaların 12'sinde EKG, diğer 3 hastada da Holter incelemesi ile konulmuştu. Hastalardan 2'sinin tanısı fötal dönemde konulmuştu. Holter incelemesinde hastaların minimum kalp hızları 46.8/ dk, ortalama kalp hızları ise 63/ dk idi. Ekokardiyografik incelemede; hastaların 2'sinde VSD'nin eşlik ettiği büyük arterlerin doğuştan düzelmiş transpozisyon (BADDT), 2'sinde de PDA, 3 hastada mitral yetersizliği (MY)(hemodinamik olarak önemsiz) ve 5 hastada da TY (hemodinamik olarak önemsiz) tespit edildi. Hastalardan biri mukopolisakkaridoz nedeniyle takip ediliyordu ve ekokardiyografik değerlendirmesinde sol kalp dilatasyonu, MVP, MY ve aort yetersizliği (AY) tespit edilmiş idi.

Konjenital AV tam blok tanısı alan hastalar ortalama 3.4 yıl süreyle takip edildi. Hastalardan 9'una (% 60) kalıcı kalp pili takıldı. Hastalardan 12'sinin çocuk kardiyoloji polikliniğinde, birinin de yetişkin kardiyoloji polikliniğinde izlemi sürmekte olup bir hastanın takibe gelmediği belirlendi. Doğum sonrası muayenesinde bradikardik olduğu

tespit edilen ve yenidoğan yoğun bakım kliniğinde izleminde EKG ve Holter incelemesinde AV tam blok tespit edilen hasta exitus oldu.

Edinsel AV tam blok tanısı alan 13 hastanın 7'si (% 53.8) erkek 6'sı (% 46.1) kızdı. Hastaların ortalama yaşları 6 yıl olarak bulundu (aralık, 14 gün - 14 yıl). Hastaların 11'inde AV tam bloğun konjenital kalp hastalıkları cerrahisi sonrası geliştiği saptandı. Edinsel AV tam blok gelişen hastaların biri romatizmal kalp hastalığı nedeniyle izleminde EKG'de AV tam blok tespit edilmiş olan hasta, diğeri ise epilepsi, dilate kardiyomyopati ve primer pulmoner hipertansiyon tanısı ile izlenen hasta idi.

Postoperatif AV tam blok gelişen hastalardan 2'si BADDT, biri ASD, biri tek atriyum ve tek ventrikül ile pulmoner arter hipoplazisi, biri tek atriyum ile VSD, 2'si VSD, 2'si atriyoventriküler septal defekt (AVSD), biri Fallot tetralojisi ve biri de hipoplazik sağ ventrikül nedeniyle ameliyat edilmişti. Başvuru yakınmaları esasen eşlik eden konjenital kalp hastalıkları ile ilişkili olup hastaların 5'i muayenesinde üfürüm veya ritm bozukluğu olduğu ifade edilerek tarafımıza yönlendirilmiş olan hastalardı. Hastaların 4'ünde morarma, 2'sinde çarpıntı ve 2'sinde de çabuk yorulma şikâyeti mevcuttu.

Postoperatif AV tam blok tanısı hastaların tamamında EKG ile konulmuş, Holter incelemesi ile tanı desteklenmiştir. Holter incelemesinde hastaların minimum kalp hızları 49/ dk, ortalama kalp hızları ise 75/ dk idi.

Edinsel AV tam blok tanısı alan hastalar ortalama 5.9 yıl süreyle takip edildi. Hastalardan 11'ine kalıcı kalp pili takıldı. Hastalardan 9'unun çocuk kardiyoloji polikliniğinde, beşinin de yetişkin kardiyoloji polikliniğinde izlemi sürmekte olup üç hasta exitus oldu. Exitus olan hastalardan biri down sendromu nedeniyle takip edilen, VSD kapatma ameliyatı yapılmış olan ve bronkopnömoni nedeniyle yoğun bakım

kliniğinde izlenen hasta idi. Eksitus olan diğer iki hasta ise; biri dilate kardiyomyopatiye eşlik eden primer pulmoner hipertansiyon nedeniyle takip edilen, yoğun bakım kliniğindeki takibinde PJRT sonrası AV tam blok gelişen ve kalp pili takılmış olan hasta ve diğeri de hipoplazik sağ ventrikül nedeniyle ameliyat olan hasta idi.

Sinüs Nod Disfonksiyonu

Çalışmamıza dahil ettiğimiz sinüs nod disfonksiyonu tanısı alan 8 hastanın 3'ü (% 37.5) erkek, 5'i (% 62.5) kızdı. Hastaların ortanca yaşı 9.6 yıl olarak bulundu (aralık, 5 yıl-16 yıl). Hastaların 6'sı muayene esnasında kalpte üfürüm duyulduğu ifade edilerek tarafımıza yönlendirilmiş olup, bir hasta morarma, bir hasta da göğüs ağrısı nedeniyle başvurmuştu.

Sinüs nod disfonksiyonu tanısı hastaların tümünde Holter incelemesi ile konulmuştur. Holter incelemesinde hastaların minimum kalp hızları 38/ dk, ortalama kalp hızları ise 67.2/ dk idi. Hastalardan 6'sı postoperatif izleminde SND tanısı almıştı. Üç hastaya ASD nedeniyle defekt kapatma ameliyatı, iki hastaya VSD nedeniyle defekt kapatma ameliyatı, bir hastaya da Fallot tetralojisi olup tüm düzeltme ameliyatı yapılmıştı. Sinüs nod disfonksiyonu olarak değerlendirilen diğer iki hasta ise ASD nedeniyle izlenmekteydi.

Sinüs nod disfonksiyonu tanısı alan hastalar ortalama 4.4 yıl süreyle takip edildi. Hastalardan beşine kalıcı kalp pili takıldı. Hastalardan 5'inin çocuk kardiyoloji polikliniğinde, ikisinin de yetişkin kardiyoloji polikliniğinde izleminin sürdüğü, bir hastanın ise takibe gelmediği belirlendi.

QT Uzaması

QT intervalinde uzama nedeniyle takip edilen 2 hastanın 2'si (%100) de erkekti. Hastaların ortalama yaşları 5.2 yıl olarak bulundu. Hastalardan biri, AML-M5 tanısı ile

çocuk hematoloji kliniğinde takibi esnasında EKG değerlendirmesinde QTc süresinin uzadığı belirlenmiş ve ekokardiyografik incelemede perikardiyal efüzyon, restriktif kardiyomiyopati, konstrüktif perikardit tespit edilmiş olan hasta idi. QT intervalinde uzama EKG ile tespit edilmiş olan hastanın Holter incelemesi normal olarak değerlendirildi. Diğer hasta ise lisanslı sporcu olabilmek için gereken sağlık raporunu almak için polikliniğimize başvurmuştu. Elektrokardiyografik incelemesinde QT intervalinde uzama tespit edilen hastanın Holter incelemesinde de QT intervalinin uzun olduğu belirlendi. Hastanın annesinde de QT intervalinde uzama olduğu belirlendi. İşitme testi normal olan hastanın genetik analizine ulaşılamadı. Ekokardiyografik açıdan normal olarak değerlendirildi.

QT intervalinde uzama nedeniyle takip edilen hastaların Holter incelemesinde minimum kalp hızları 52/ dk, ortalama kalp hızları ise 84.5/ dk idi. AML tanısı ile çocuk hematoloji tarafından takip edilen hasta eksitus oldu. QT intervalinde uzama tespit edilen diğer hastanın ise çocuk kardiyoloji polikliniğinde izlemi sürmektedir.

5. TARTIŞMA

Bradiaritmiler, çocukluk döneminde erişkinlerden daha az sıklıkta görülmesine rağmen önemli morbidite ve mortalite nedenidir. Günümüzde tanı yöntemlerinin gelişmesi, kardiyak cerrahi yaşının küçülmesi ve çocukluk çağında yapılan kardiyak cerrahi sayısının artması, çocuklarda ritim ve iletim problemlerinin giderek artan oranlarda tanımlanması ile sonuçlanmıştır. Literatürde çocuklarda bradiaritmi ile ilgili yayınlar daha çok kardiyak cerrahi sonrası ortaya çıkan atriyoventriküler bloklarda tanısal yaklaşım ve tedavi şeklindedir. Daha az sıklıkta da genetik aritmi sendromlarının izlem ve tedavisinden oluşmaktadır. Çalışmamızda 15 yıllık dönemde, ünitemizde bradiaritmi tanısı alan hastaların verileri gözden geçirildi.

Sıklıkla sinüs düğümü veya AV iletim sisteminin hasarına bağlı olarak gelişen bradiaritmiler çocuklarda görülen ritm bozukluklarının %25-38'ini oluşturmaktadır (9). Brodsky ve arkadaşları (61) 24 saatlik ambulatuvar EKG ile sağlıklı çocuklarda Mobitz tip I AV bloğu %6 oranında tespit etmiştir. Çalışmamızda da bradiaritmisi olan hastalar arasında mobitz tip I AV blok oranı %6.3 olarak bulundu.

Bradiaritmi, ritm bozukluğuna bağlı herhangi bir yakınması olmayan çocuklarda fizik muayene sırasında rastlantısal olarak saptanabileceği gibi göğüs ağrısı, baş dönmesi, bayılma gibi belirtilerle de tanınabilmektedir (1- 3). Bradikardilerin özellikle efor sırasında ventriküler taşikardileri tetikledikleri bilinmektedir (3). Çalışmamızda hastalarımızın %14.2'si çarpıntı şikayeti ile başvurmuştu. Ancak yapılan efor testi ile bradiaritmiye bağlı gelişen ventriküler taşiaritmi tespit edilmedi. Ferreira ve arkadaşları asemptomatik olup fizik muayenede aritmi saptananların %48'inde, semptomları olan hastaların ise %24'ünde Holter monitörizasyonu ile aritmi saptamışlardır (62). Çalışmamızda ise fizik muayenede bradiaritmi tespit edilmiş asemptomatik hastalarda

Holter monitörizasyonu veya EKG ile bradiaritmi saptanma oranı %28.5, semptomatik hastalarda ise %71.5 olarak bulundu.

Bradiaritmiler konjenital ya da edinsel olarak meydana gelebilir. Konjenital AV tam blok ilk kez 1901 yılında Morquio (63) tarafından tanımlanmıştır. Konjenital AV tam blok 20.000 canlı doğumda bir görülme sıklığı ile oldukça nadir bir ritm ve iletim bozukluğu olup, yüksek mortalite ve morbidite riski taşırlar (59). Çalışmamızda konjenital AV tam blok oranı %23.8 idi.

İntrauterin dönemde fötal takografi ve ekokardiyografi ile konjenital AV tam blok tanısı konulabilir (64, 65). Gelişim süreci normal olan bir fötüste, konjenital AV tam blok, 16 ila 24. gestasyonel haftada saptanabilir (66). Konjenital AV tam blok ile doğan bebeklerin mortalitesi ve morbiditesi yüksektir ve bu bebeklerin yaklaşık üçte ikisine kalp pili takılması gerekmektedir. Postnatal ilk günlerinde başarılı kalıcı kalp pili takılan birçok olgu mevcut olmakla beraber kalıcı kalp pili takılanlarda da mortalite yüksek olarak bildirilmektedir (67). Waltuck ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada konjenital AV tam bloklu hastalara kalıcı kalp pili takılmadığı takdirde %30 oranında mortaliteye sahip oldukları ve bu hastaların %60'ının, yenidoğan dönemi de dahil olmak üzere hayatlarının bir döneminde kalıcı kalp pili implantasyonu gereksinimleri oldukları rapor edilmiştir (62). Kurosaki ve arkadaşları (67) da konjenital AV tam bloğu olan ve kalp pili takılan olguların mortalitesini %30 olarak bildirmişlerdir. Bununla beraber AV tam bloklu fetüslerin % 90'ından fazlası asemptomatik olarak doğmaktadır. Hayatın ilk yılı ölüm açısından en riskli dönemdir, ölümlerin yarısından fazlası erken süt çocukluğu döneminde izlenir (7). Atriyoventriküler tam bloklu olup konjenital kalp hastalığı eşlik eden fötüslerin morbidite oranı ise %67'dir ve bu olgular yaşamın erken dönemlerinde kalıcı kalp pili gereksinimi olan hastalardır (69, 70, 71). Kliniğimizde konjenital AV tam blok olarak takip edilen hastaların %13'ünün tanısı fötal dönemde

konulmuş olup bunların yarısına kalp hızı 60/dk'nın altında olduğu ve eşlik eden konjenital kalp hastalığı bulunduğu için kalıcı kalp pili takılmıştır. Çalışmamızda konjenital AV tam bloklu hastaların mortalite oranları % 6,6 ve kalıcı kalp pili gereksinimi olan hastaların oranı ise %60 idi.

Konjenital AV tam bloklu kalp pili takılmamış olan hastaların izleminde, %10'unda geç başlangıçlı kardiyomiyopati geliştiği görülmüştür (16). Moak ve arkadaşları (72) yaşamın ilk iki haftasında kalp pili takılan 16 olgudan 15'inde ortalama 11.5 aylık iken geç başlangıçlı dilate kardiyomiyopati geliştiğini, bu olgulardan dördünün konjestif kalp yetmezliği nedeniyle öldüğünü bildirmişlerdir. Çalışmamızda izlem periyodunda, geç başlangıçlı kardiyomyopatisi olan olgu görülmedi.

1960'ların sonlarına doğru Wahren ve arkadaşları (73) tarafından izole konjenital AV tam blokla, maternal bağ dokusu hastalığı birlikteliği tariflenmiştir. Bu birlikteliğin, etkilenmiş bebeklerin birçoğunun annelerin dolaşımlarında saptanan anti SSA/Ro ve anti SSB/La antikorları ile ilişkili olduğu gösterilmiştir. Tincani ve arkadaşlarının yaptıkları çalışmada (70,71) yapısal kalp hastalığı olmaksızın kardiyak ileti anomalisi mevcut fötüslerin annelerinde anti-Ro/SSA ve anti-La/SSB antikorları %85'in üzerinde pozitif bulunmuştu. Yılmazer ve arkadaşları (60) da izole konjenital tam kalp bloğu saptanan ve annesinde otoimmün hastalığa ait klinik ve laboratuvar bulguları olmayan neonatal lupus sendromlu bir prematüre bebek olgusu bildirmişlerdir. İntrauterin veya neonatal dönemde görülen kalp bloklarının %90-95'i neonatal lupus sendromuna eşlik eder. Bunların da %60-90'ı tam kalp bloğudur ve kalıcı zedelenmeye neden olduğundan olguların üçte ikisinde kalıcı kalp pili uygulamasını gerektirir (70, 74, 75). Çalışmamızda fötal dönemde konjenital AV tam blok tespit edilen hastaların hiçbirinin annesinde bağ dokusu hastalığına ait bulgu tespit edilmedi.

Konjenital AV tam blok, yapısal olarak normal olan kalpte olabileceği gibi, zaman zaman konjenital kalp hastalıklarına da eşlik edebilir. Aritmi saptanan hastaların %44-80'inde organik kardiyak patoloji saptanmamıştır (62, 76, 77, 78). Schmidth ve arkadaşlarının (53) yaptıkları çalışmada ise bu oran %25-33 olarak belirlenmiştir. Konjenital AV tam blokla beraber en sık görülen yapısal kalp hastalıkları atriyoventriküler septal defektle (AVSD) beraber sol atrial izomerizm ve BADDT'dir (63, 79). Çalışmamıza dahil ettiğimiz konjenital AV tam bloklu hastalarda, BADDT oranı %13 olmak üzere %73 oranında konjenital kalp hastalığı eşlik etmekteydi.

Konjenital kalp cerrahisi sonrası ritim bozuklukları mortalite ve morbidite üzerine önemli etkileri olan komplikasyonlardır (80-82). Literatürde konjenital kalp hastalıkları cerrahisi sonrası AV tam blok sıklığı %17 ile %46 arasında bildirilen çalışmalar vardır (83, 84). Bununla beraber Bonatti ve arkadaşlarının (85) yaptıkları çalışmada konjenital kalp hastalıkları cerrahisi sonrası AV tam blok görülme sıklığı %1-3 olarak tespit edilmiştir. Weindling ve arkadaşlarının (86) yaptıkları çalışmada da konjenital kalp cerrahisi sonrası AV tam blok benzer oranlarda bildirilmiştir. Valsangiacomo ve arkadaşlarını yaptığı çalışmada çocuklarda erken postoperatif dönemde aritmi sıklığı %48'in üzerinde tespit edilip bunların % 30'u VSD kapatılması, %35'i Fallot tetralojisi ve %47'si de atriyoventriküler septal defekt onarımı sonrası görülmüştür (87, 88). Çalışmamızda bradiaritmi nedeniyle izlenen hastaların %31'inde, konjenital kalp hastalıkları cerrahisi sonrası bradiaritmi geliştiği saptandı. Atriyoventriküler tam blok gelişiminin %15.3'ü BADDT, %15.3'ü VSD, %15.3 AVSD onarımı sonrası ortaya çıktığı belirlendi. Yıldırım ve arkadaşlarının 2004 yılında kardiyak cerrahi uygulanmış hastalar ile yaptıkları çalışmada AV tam blok sıklığı %19,6 olarak tespit edilmiştir. Ayrıca AV tam bloğun özellikle ventrikülü ilgilendiren düzeltme ameliyatları ile ilişkili olduğu belirtilmiştir (89). Çalışmamızda bradiaritmi nedeniyle izlenen ve kardiyak

cerrahi uygulanmış olan hastalarda, cerrahi sonrası AV tam blok gelişme oranı %17.1 ile literatür ile uyumlu olarak bulundu.

Sinüs nod disfonksiyonunun en sık klinik bulguları baş dönmesi, presenkop ve senkoptur. Taşikardi ve bradikardi esnasında azalan kardiyak output sonucu gelişen serebral hipoperfüzyon, hastaların %50'sinde presenkop ve senkop oluşumuna yol açar (90, 91). Çalışmamızda ise hastalar, konjenital kalp hastalıkları yönünden araştırılırken ve konjenital kalp hastalıkları cerrahisi sonrası kontrolleri esnasında tespit edilmiştir. Sinüs nod disfonksiyonu olgularının %80'i konjenital kalp hastalıkları cerrahisi sonrası ortaya çıkmaktadır (5). Walker ve arkadaşlarının (92) yaptığı çalışmada preoperatif EKG değerlendirmesinde sinüs ritmi olan hastaların %9'unda postoperatif dönemde sinüs nod disfonksiyonu geliştiği belirtilmiştir. Çalışmamızda da sinüs nod disfonksiyonu olgularının % 60'ının konjenital kalp hastalıkları cerrahisi sonrası ortaya çıktığı belirlendi.

Çocuklarda QT intervalinde uzama kalıtımsal olarak ortaya çıkabileceği gibi edinsel olarak da görülebilir. Çocuklarda diğer genetik aritmi sendromlarından daha sık görülen uzun QT sendromu (UQTS); çarpıntı atakları, tekrarlayan senkop, konvülziyonlar ve ani ölüme neden olabilen ventriküler aritmilerle karekterlidir (93). Akhtar ve arkadaşlarının (94) yaptıkları bir çalışmada tedaviye dirençli epilepsi tanısı ile izlenen 32 olgunun %35'ine yanlış tanı konulduğu ve bu hastalarda serebral hipoksiye bağlı anormal hareketlerin görüldüğü ve bu nedenle epilepsiden ayrımının yapılmasının güç olduğu bildirilmiştir. Olgulardan 7'sinin UQTS olduğu rapor edilmiştir. Uzun QT sendromu tanısı konulan hastaların yarıdan fazlası başvuru anında semptomatik olup yıllık mortalite hızı %1.3 bulunmuştur (95). Çalışmamızda ise QT intervalinde uzama tespit edilen hastalar, asemptomatik olup rastlantısal olarak tespit

edilmişlerdi. Çalışmamızda QT intervalinde uzama tespit edilen hastalarımızın birinde Schwartz kriterlerine göre yüksek olasılıkta UQTS olarak değerlendirilmiştir.

Edinsel UQTS konjenital tipe oranla çok daha sık görülmekte olup, elektrolit bozuklukları, ilaçlar ve bradikardi gibi faktörler olarak dikkati çekmektedir (41). Jackman ve arkadaşlarının (96, 97) yaptıkları çalışmada bradikardinin, M ve purkinje hücrelerinde aksiyon potansiyel süresini uzatarak, ve erken after depolarizasyonu (EAD) tetikleyerek ilaca bağımlı TDP gelişmesine zemin hazırladığı bildirilmiştir. Bizim de bir hastamızda AML ve kullanılan ilaçlara bağlı QT intervalinde uzama mevcuttu.

Schwartz ve arkadaşları (98) yaptıkları bir çalışmada 33.034 süt çocuğunda 1 yıl izlem sonrası ani çocuk ölümü sendromu (SIDS) nedeni ile kaybedilen hastaların yarısında QT uzaması olduğu göstermişler ve SIDS'in UQTS nin bir varyantı olabileceğini ileri sürmüşlerdir. Kırel ve arkadaşlarının (99, 100) yaptıkları çalışmada da, uzun QT sendromunun yıllık mortalite hızı benzer oranlarda bildirilmiştir. Garson ve arkadaşlarının 287 UQTS hastasında yaptığı bir çalışmada, çocukların kardiyak arrest ile ortaya çıkışı yetişkinlere göre daha fazla bulunmuştur. Çalışmamızda QT intervalinde uzama nedeniyle takip edilen hastalarımızdan biri AML nedeniyle eksitus olmuştur. Uzun QT sendromu tanısı alan çocukların, ilk semptomu kardiyak arrest olabileceğinden, asemptomatik olsalar bile tedavi edilmeleri önerilmektedir (31).

5. SONUÇ VE ÖNERİLER

Sonuç olarak; fizik muayene ile bradikardi saptanan hastalar ritm ve iletim bozukları açısından dikkatle değerlendirilmelidir. Çocukluk çağında bradiaritmi çok değişik nedenlerden kaynaklanabilir. Bradiaritminin nedenleri, teknolojinin getirdiği cihazlar ile fötal dönemden itibaren saptanabilmektedir. Elektrokardiyografi ucuz ve kolay ulaşılabilir bir tetkik olması nedeniyle ilk başvurulacak yöntem olmalı, daha sonra gerek görülen olgularda diğer tetkiklerle ayrıntılı inceleme yapılmalıdır. Ünitemizde bradiaritmi az sayıda hastada görülmüş olmakla birlikte önemli bir hasta grubunu oluşturmaktadır. Bradiaritmi tanısının zamanında ve doğru olarak konulması, uygun tedavinin verilmesi son derece önemlidir.

7. KAYNAKLAR

1. Park MK, Guntheroth WG. How to read pediatric ECGs. 4th edition. St Louis: Mosby-Year Book Inc., 2006; 123-44

2. Behrman R, Kliegman R, Jenson H. Cardiac arrhythmias. In: Behrman R, editor. Nelson textbook of pediatrics. 16th edition. Philadelphia7 WB Saunders. 2000: 1343– 61

3. Park M, George R. Pediatric cardiology for practitioners. 4th edition. St.Louis Mosby 2002: 417-57

4. Allen HD, Clark EB, Gutgesell HP, Driscoll DJ et al. Moss and Adams'Heart Disease in İnfants, Children and Adolescents including the fetus and young adult. 7th edition. Philadelphia: lippincott Williams &Wilkins 2007: 302–307

5. Yabek SM, Swensson RE, Jarmakani JM. Electrocardiographic recognition of sinus node dysfunction in children and young adults. Circulation 1977; 56: 235-9.

6. Ector H, Van der Hauwaert LG. Sick sinus syndrome in childhood. Br. Heart J 1980; 44: 684-91.

7. Alpay F, Celiker A, Lenk MK, Ozcan O, Tanindi S, Isık E. Ambulatory electrocardiographic monitoring in healthy. Turk J Pediatr. 1993; 35: 163-70.

8. Doniger SJ, Ghazala Q, et al. Pediatric Dysrhythmias Pediatr Clin N Am 2006; 53: 85 – 105

9. Fish FA, Benson W. Disorders of cardiac rhythm and conduction. Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia 2001; 482-533.

10. Michaelsson M, Jonzon A, Riesenfeld T. Isolated congenital complete atrioventricular block in adult life. A prospective study. Circulation 1995; 92: 442-9.

11. Gunal N, Tokel K, Kahramanyol O, et al. İncidence and severity of arrhythmias and conduction disturbance after repair of tetralogy of Fallot. Turk J Pediatr 1997; 39: 491-8.

12. Celiker A, Oto A, Ozme S, et al. Cardiac electrophysiologic study in children. Preliminary report from Turkey. Jpn Heart J 1991; 32: 215

13. Barrett PA, Peter CT, Swan HJ, Singh BN, Mandel WJ. The frequency and prognostic significance of electrocardiographic abnormalities in clinically normal individuals. Prog Cardiovasc Dis 1981; 23: 299-319.

14. Öztunç F. Çocukluk çağında sık görülen ritm problemleri. I.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Sürekli Tıp Eğitimi Etkinlikleri. Pediatrik Aciller Sempozyum Dizisi Nisan 2007: 57; 75-86.

15. Campbell M, Emanuel R. Six cases of congenital complete heart block followed for 34-40 Years. Br Heart J 1967; 29: 577-83.

16. Temizel E, Bostan ÖM, Çil E. Konjenital tam atriyoventriküler bloklu hastalarımızın özellikleri. Güncel Pediatri 2007; 5: 47-51.

17. Buyon JP, Waltuck J, Kleinman C, et al. In utero identification and therapy of congenital heart block. Lupus 1995; 4: 116-21.

18. Kertesz NJ, Fenrich AL, Friedman RA. Congenital complet atrioventricular block. Texas Heart Inst J 1997; 24: 301-7.

19. Heusch A, Kiihl U, Rammos S, et al. Complete AV block in two children with immunohistological proven myocarditis. Eur J Pediatr 1996; 55: 633-6.

20. Bulun A, Özkutlu S, Çaglar M. Bag dokusu hastalıklarında maternal antikorlarla gelisen konjenital kalp blogu. Çocuk Sag Hast Derg 2004; 47:152-7.

21. Reddy DV, Chun LT, Yamamoto LG. Acute rheumatic fever with advanced degree AV block. Clin Pediatr 1989; 28: 326-8.

22. Keith JD. Overstimulation of the vagus nerve in rheumatic fever. QJ Med 1938; 7: 29.

23. Duran, NE. A case of acute rheumatic fever presenting with syncope due to complete atrioventricular block. Anadolu Kardiyol Derg. 2009; 9: 68-9.

24. Hegazy RA, Ltfy WN. The value of holter monitoring in the assessment of Pediatric patients. Indian Pacing Electrophysiol J 2007; 7: 204- 14.

25. Schmidt KG, Ulmer HE, Silverman NH, Kleinman CS, Copel JA. Perinatal outcome of fetal complete atrioventricular block: a multicenter experience. J Am Coll Cardiol 1991; 17: 1360–6.

26. Hoffman TM, Bush DM, Wernovsky G, et al. Postoperative junctional ectopic tachycardia in children: incidence, risk factors, and treatment. Ann Thorac Surg 2002; 74: 1607-11.

27. Beder S, Cohen M, Riemenschineder T. Occult arrhythmias as the etiology of unexplained syncope in children with structurally normal hearts. Am Heart J 1985; 109: 309-13.

28. Bronzetti G, Formigari R, Giardini A, et al. Intravenous flecainid for the treatment of junctional ectopic tachycardia after surgery for congenital heart disease. Ann Thorac Surg 2003; 76: 148-51.

29. Maron BJ, Chaitman BR, Ackerman MJ, et al. Recommendations for physical activity and recreational sports participation for young patients with genetic cardiovascular diseases. Circulation 2004; 8: 2807-15.

30. Kılıç A. Genetik Kökenli Ritm Bozuklukları. Turkiye Klinikleri J Pediatr Sci 2010; 6: 59-69

31. Garson A, Dick M , Fournier A, et al. The long QT syndrome in children: an international study of 287 patients. Circulation 1993; 87: 1866-72.

32. Vincent GM. Long QT syndrome. Cardiology Clinics 2000; 18: 309-25.

33. Vincent GM. The molecular genetic of the long QT syndrome: genes causing fainting and sudden death. Annu Rev Med 1998; 49: 263-74.

34. Akalın F. Sporcularda ani ölüm. Türk Pediatri Arşivi 2006; 41: 131- 8

35. Antselevitch C, Shimizu W. Cellular mechanisms underlying the long QT syndrome. Curr Opin Cardiol 2002; 17: 43-51.

36. Towbin JA, Vatta M. Molecular biology and the prolonged QT syndromes. Am J Med 2001; 110: 385-98.

37. Grand AO. Molecular biology of sodium channels and their role in cardiac arrythmias. Am J Med 2001; 110: 296-305.

38. Keating M, Atkinson D, Dunn C, et al. Linkage of a cardiac arrhythmia, the long QT syndrome, and the Harvey ras-1 gene. Science 1991; 252: 704-6.

39. Mohler PJ, Schott JJ, Gramolini AO, et al. Ankyrin-B mutation causes type 4 long-QT cardiac arrhythmia and sudden cardiac death. Nature 2003; 421: 634-9.

40. Tristani-Firouzi M, Chen J, Mitcheson JS, Sanguinetti MC. Molecular biology of K(+) channels and their role in cardiac arrrhtymias. Am J Med 2001; 110: 50-9.

41. Bektaşoğlu G. Yılmaz MB, Turgut O, Tandoğan İ. Uzun QT sendromları Cumhuriyet Tıp Derg 2009; 31: 487-501

42. Yavuz BEYAZIT, Gülay Sain GÜVEN, Alper B.İSKİT. Uzun QT sendromu, Hacettepe Tıp Dergisi 2005; 36: 43-8

43. Stratmann HG, Kennedy HL. Torsade de pointes associated with drugs and toxins: recognition and management. Am Heart J 1987; 113: 1470-82.

44. Haverkamp W, Breithhardt G, Camm AJ, et al. The potential for QT prolongation and proarrhytmia by non-antiarrhytmic drugs:clinical and regulatory implications. Report on a policy conference of the European Society of Cardiology. Eur Heart J 2000; 102: 1216-31.

45. Viskin S. Long QT syndromes and torsade de pointes. Lancet 1999; 354: 1625-33.

46. Roden DM, Lazzara R, Rosen M, et al. Multiple mechanisms in the long-QT syndrome. Current knowledge, gaps, and future directions. Circulation 1996; 94: 1996-2012.

47. Carmeliet E, Mubagwa K. Antiarrhythmic drugs and cardiac ion channels: mechanisms of action. Prog Biophys Mol Biol 1998; 70-1.

48. Lazzara R. Amiodorone and torsade de pointes. AnnIntern Med 1989; 111: 549-51.

49. Hii JT, Wyse DG, Gillis AM, et al. Precordial QT interval dispersion as a marker of torsade de pointes. Disparate effects of class Ia antiarrhythmic drugs and amiodarone. Circulation 1992; 86: 1376-82.

50. Schwartz PJ, Moss AJ, Vincent GM, Crampton RS. Diagnostic criteria for the long QT syndrome. Circulation 1993; 88: 782-4.

51. Splawski I, Timothy KW, Sharpe LM, et al. Calcium channel dysfunction causes a multisystem disorder including arrhythmia and autism. Cell 2004; 119: 19-31.

52. Hergüner Ö, Alabaz D, Erdem S, Altunbaşak Ş. Uzun QT sendromu: nöbeti taklit eden seyrek görülenbir durum. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2005; 48: 54-6.

53. Priori SG, Schwartz PJ, Napolitano C, et al. Risk stratification in the long QT syndrome. N Engl J Med 2003; 348: 1866-74.

54. Agabeyldskov JA, Lux RL. Mechanisms in adrenergic dependent onset of torsade de pointes. Pacing Clin Electrıphysiol 1997; 20: 88-94.

55. Priori SG, NapolitanoC, Diehl, Schwartz PJ. Dispersion of the QT interval: a marker of therapeutic efficacy in the idiopathic long QT syndrome. Circulation 1994; 23: 296-301.

56. Schwartz PJ the long QT syndrome. Curr Probl Cardiol 1997; 22: 297-351

57. Moss AJ, Zareba W, Hall WJ. Effectiveness and limitations of beta-blocker therapy in congenital long-QT syndrome. Circulation 2000; 101:616-23.

58. Knoebel SB, Cravvford MH, Dunn MI. Guidelines for ambulatory electrocardiography. A report of the American College of Cardiology/American

Heart Association Task Force on Assesment of Diagnostic and Therapeutic Cardiovascular Proeedures. Circulation 1989; 79: 206-15.

59. Lenox CC, Zuberbuhler JR, Park SC, et al. Arrhythmias and Stokes-Adams Attacks in acute rheumatic fever. Pediatrics 1978; 61; 599-603.

60. Yılmazer T, Bostan Ö, Çil E, Şenkaya I. Tam AV blok ile ortaya çıkan neonatal lupus olgusu. T Klin Jinekol Obst 1999; 9: 115-17.

61. Celiker A. Çocuk ve Genç Erişkinlerde Artriyoventriküler Bloklar Türk Aritmi, Kalp pili ve Elektrofizyoloji Dergisi 2002; 2: 63-9

62. Ferreira J, Luis J, Mota P, et al. Holter electrocardiography en pediatric cardiology: preliminary experience. Rev Port Cardiol 1996; 15: 27-33

63. Michaelsson M, Engle MA. Congenital complete heart block: an international study of the natural history. Cardiovasc Clin 1972; 4: 85-98.

64. Schmidth KG, Ulmer HE, Silverman NH et al. Perinatal outcome of fetal complete atriyoventricular block; a multicenter experience. J am Coll Cardiol 1991; 91; 1360-66.

65. Gurakan B, Yalcin S, Tekinalp G, Celiker A. Neonatal lupus syndrome: report of a case. Turk J Pediatr 1995; 37: 153-6.

66. Berg C, Geipel A, Kohl T, et al. Atrioventricular block detected in fetal life: associated anomalies and potential prognostic markers. Ultrasound Obstet Gynecol 2005; 26: 4-15.

67. Kurosaki K, Miyazaki A, Watanabe K, Echigo S. Long-Term Outcome of Isolated Congenital Complete Atrioventricular Block Pacing Since Neonatal Period. Circulation Journal 2008; 72: 81-7.

68. Waltuck J, Buyon JP. Autoantibody-associated congenital heart block: outcome in mothers and children. Ann Intern Med 1994;120:544-51.

69. Costedoat-Chalumeau N, Amoura Z, Villain E, Cohen L, Piette JC. Anti-SSA/Ro antibodies and the heart: more than complete congenital heart block? A review of electrocardiographic and myocardial abnormalities and of treatment options. Arthritis Res Ther. 2005; 7: 69-73.

70. Tincani A, Rebaioli CB, Taglietti M, Shoenfeld Y. Heart involvement in systemic lupus erythematosus, anti-phospholipid syndrome and neonatal lupus. Rheumatology 2006; 45: 8-13.

71. Clancy RM, Buyon JP. Autoimmune-associated congenital heart block: dissecting the cascade from immunologic insult to relentless fibrosis. Anat Rec A Discov Mol Cell Evol Biol 2004; 280: 1027-1035.

72. Moak JP, Barron KS, Hougen TJ, et al. Congenital heart block: development of late-onset cardiomyopathy, a previously underappreciated sequela. J Am Coll Cardiol 2001; 37: 238-42.

73. Wahren-Herlenius M, Sonesson SE. Specificity and effector mechanisms of autoantibodies in congenital heart block. Curr Opin Immunol 2006; 18: 690-6.

74. Schur PH, Bermas BL. Pregnancy in women with systemic lupus erythematosus. UpToDate online version 17.3. Last Updated October 6, 2009.

75. Lazzerini PE, Capecchi PL, Guideri F, et al. Connective tissue diseases and cardiac rhythm disorders: an overview. Autoimmun Rev 2006; 5: 306-313.

76. Güven H, Levent E, Özyürek AR, et al. Two Years Experience of Holter Monitoring in Children. Ege Tıp Dergisi 2002; 41: 15-20.

77. Kacet S, Libersa C, Caron J, et al. Continuous elektrocardioggraphic recarding with the holter method in children. Indicadionts and results. Arch Mal Coeur Vaiss 1986;79: 1601-7.

78. Saarel EV, Stefanelli CB, Fischbach PS, et al. Transtelephonic Electrocardiographic Monitors for Evaluation of Children and Adolescents With Suspected Arrhythmias. Pediatrics 2004; 113: 248-51.

79. Jaeggi ET, Hornberger LK, Smallhorn JF, Fouron JC. Prenatal diagnosis of complete atrioventricular block associated with structural heart disease: combined experience of two tertiary care centers and review of the literature. Ultrasound Obstet Gynecol 2005; 26: 16-21.

80. Hoffman TF, Wernovski G, Wieand TS, et al. The incidence of arrhythmias in a pediatric cardiac intensive care unit. Pediatr Cardiol 2002; 23: 598-604.

81. Pfammater JP, Bachman DCG, Bendicht PW, et al. Early postoperative arrhytmias after open heart procedures in children with congenital heart disease. Pediatric Crit Care Med 2001; 2: 217-22.

82. Valsangiacomo E, Schmid ER, Schüpbach RW, et al. Early postoperative arrhythmias after cardiac operation in children. Ann Thorac Surg 2002; 74: 792

83. Mullen JC, Freedom RM, Williams WG. Congenitally corretted transposition of the great arteries. Mavroudis C, Backer CL. (eds). Pediatric Cardiac Surgery. St. Louis, Moesby 1994: 375.

84. Stark J, de Leval M. Surgery For Congenital Heart Defects, Philadelphia, W. B. Saunders, 1994: 563.

85. Bonatti V, Agnetti A, Squarcia U. Early and late postoperative complete heart block in pediatric patients submitted to open heart surgery for congenital heart disease. Pediatr Med Chir 1998; 20:181-6.

86. Weindling SN, Saul JP, Gamble WJ, et al. Duration of complete atriyoventricular block after congenital heart disease surgery. Am J Cardiol 1998; 82: 525-7.

87. Pfammater JP, Wagner B, Berdat P, et al. Procedural factors associated with early postoperative arrhythmias after repair of congenital heart defects. J Thorac Cardiovasc Surg. 2002; 123: 258-62.

88. Valsangiacomo E, Schmid ER, Shupbach RW, et al. Early postoperatif arrythmias after repair congenital heath defects The Annals of Thoracic Surgery 2002: 792-6

89. Yıldırım S, Saygılı B, Tokel LK, Kervancıoğlu M. Pediatrik Kardiyak Cerrahi Sonrası Gelişen Ritim Bozuklukları: İnsidans ve Risk Faktörleri. TAPE 2004: 190-6

90. Wahls SA. Sick sinus syndrome. Am Fam Physician 1985; 31: 117-24.

91. Rodriguez RD, Schocken DD. Update on sick sinus syndrome, a cardiac disorder of aging. Pediatrics 1990; 45: 26-30.

92. Walker RE, Mayer JE, Alexander ME, et al. Paucity of sinüs node dysfunction following repair of sinus venosus defectsin children. Am j Cardiol 2001; 87: 1223-6.

93. Moss AJ. Long QT syndrome. JAMA 2003; 289: 2041-4.

94. Akhtar MJ. All seizures are not epilepsy; many have a cardiovascular cause. J Pak Med Assoc 2002; 52: 116-20.

95. Garson A, Macdonald D, Fournier et.al. The long QT syndrome in children. An international study of 287 patients. Circulation 1993; 87: 1866-72.

96. Nattel, S. Experimental evidence for proarrhythmic mechanisms of antiarrhythmic drugs. Cardiovasc Res 1998; 37: 567-77.

97. Jackman WM, Friday KJ, Anderson JL, Aliot EM, Clark M, Lazzara R. The long QT syndromes: a critical review, new clinical observations and a unifying hypothesis. Prog Cardiovasc Dis 1988; 31: 115-72.

98. Schwartz PJ, Stramba-Badiale M, Segantini A, et al. Prolongation of the QT interval and the sudden infant death syndrome. N Engl J Med 1998; 338: 1709-14.

99. Kırel B, Kılıç Z, Aydoğdu DS. Jervell ve Lange-Nielsen sendromu: bir vaka takdimi. Çocuk Sağlığı ve Hast Dergisi 2000; 43: 73-6.

100. Weintraub RG, Gow RM, Wilkinson JL. The congenital long QT syndromes in childhood. J Am Coll Cardiol 1990; 16: 674-80.

T.C.
ATATÜRK ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ DEKANLIĞI

ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

KLİNİĞİMİZDE TAKİP EDİLEN BRADİARİTMİLİ HASTALARIN KLİNİK İZLEM SONUÇLARI

Dr. Gülşah ŞENGÜL

Uzmanlık Eğitimine Başlama Tarihi : 21.11.2008
Uzmanlık Eğitimini Bitirme Tarihi : 15.05.2013
Uzmanlık Sınavı Tarihi : 15.05.2013
Tez Danışmanı : Doç. Dr. Haşim OLGUN
Jüri üyesi : Prof. Dr. Mehmet Cahit KARAKELLEOĞLU
Jüri üyesi : Prof. Dr. Mustafa BÜYÜKAVCI
Jüri üyesi : Doç. Dr. Haşim OLGUN
Jüri üyesi : Doç. Dr. Bünyamin BÖREKÇİ
Jüri üyesi : Doç. Dr. Murat YİĞİTER

Prof. Dr. Mehmet Cahit KARAKELLEOĞLU
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Başkanı

MAYIS-2013
ERZURUM