



Kocaeli Üniversitesi
Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı
Olgu Sunumu

19 Şubat 2019 Salı
Dr. Özlem Kayabey Çolak



Pediatric Kardioloji Olgu Sunumu

Dr. Özlem Kayabey Çolak

19.02.2019

Öykü

- 17 yaşında erkek hasta
- Yakınması olmayan hasta futbol lisansı almak için gittiği aile hekiminde EKG'de anormallik saptanması üzerine tarafımıza yönlendirilmiş.
- Geçen yıl yapılan lisans öncesi muayenesi normalmiş.

Öykü

- Bir futbol klubünde oynuyor.
- Efor kapasitesi iyi.
- Eforla yakınma yok.
- Çarpıntı/presenkop/senkop tariflemiyor.
- Ailede ani kardiyak ölüm öyküsü yok.

Fizik İnceleme:

- Ağırlık: 60 kg (10-25p)
- Boy: 167 cm (10-25p)
- Ateş: 36.8 °C
- Nabız: 80/dk
- Solunum sayısı: 18/dk
- **Tansiyon: 150/80 mmHg**

Fizik İnceleme:

- KVS muayenesinde;
 - S1 S2 doğal, üfürüm yok.
 - KTA: 80/dk, AFN+ / +
- Diğer sistem muayeneleri doğal.

Sex: Male

Birth Date:

17 Years

Symptoms:

10 mm/mV 25 mm/s Filter: H50 d 25 Hz

Medication:

cm

kg

mmHg

89 bpm

History:

5 mm/mV

Feb 5-2019 0:21 PM

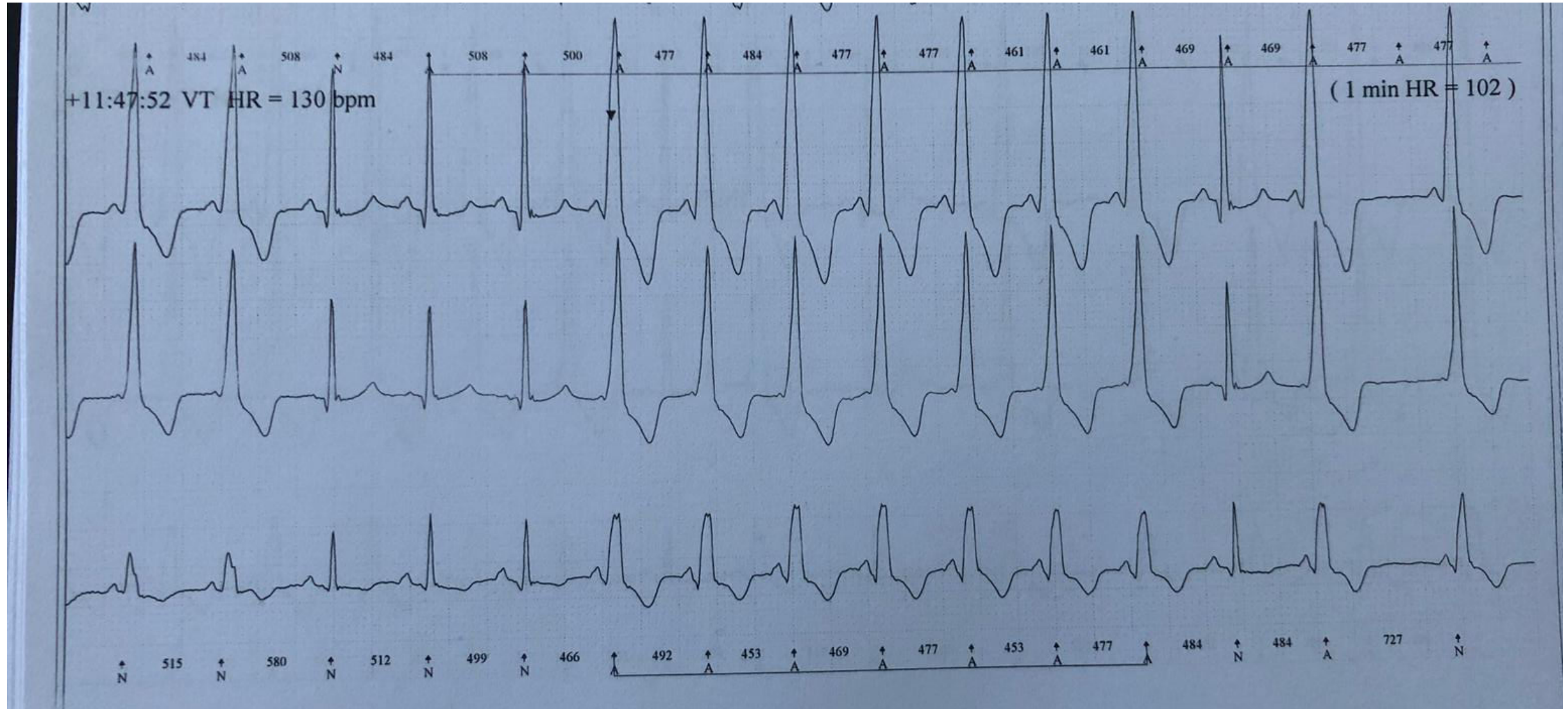


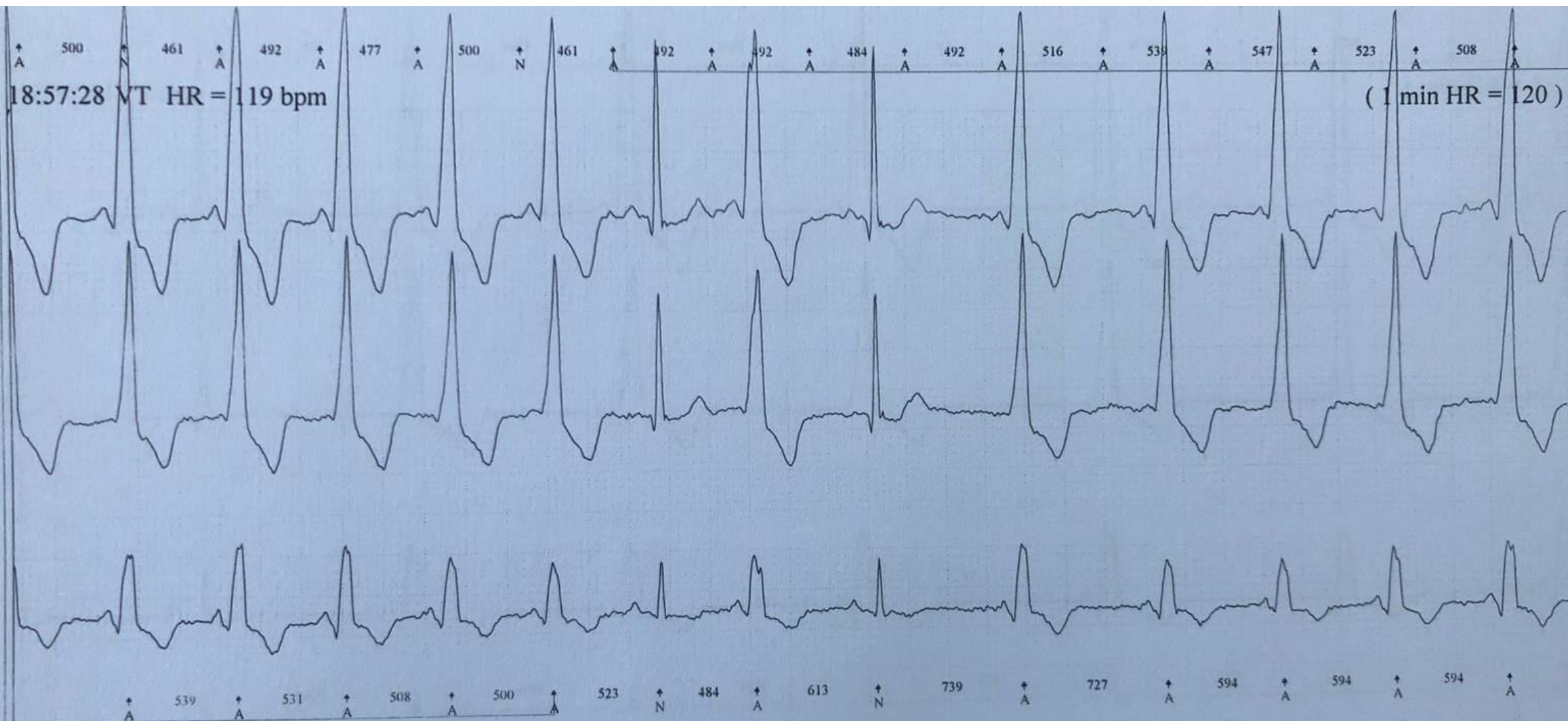
- Ön tanılar?
- Hangi tetkikleri isteyelim?

Ekokardiyografik inceleme

- Sol ventrikül global olarak hipertrofik,
- Kalp kontraksiyonları normal,
- Sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu yok.

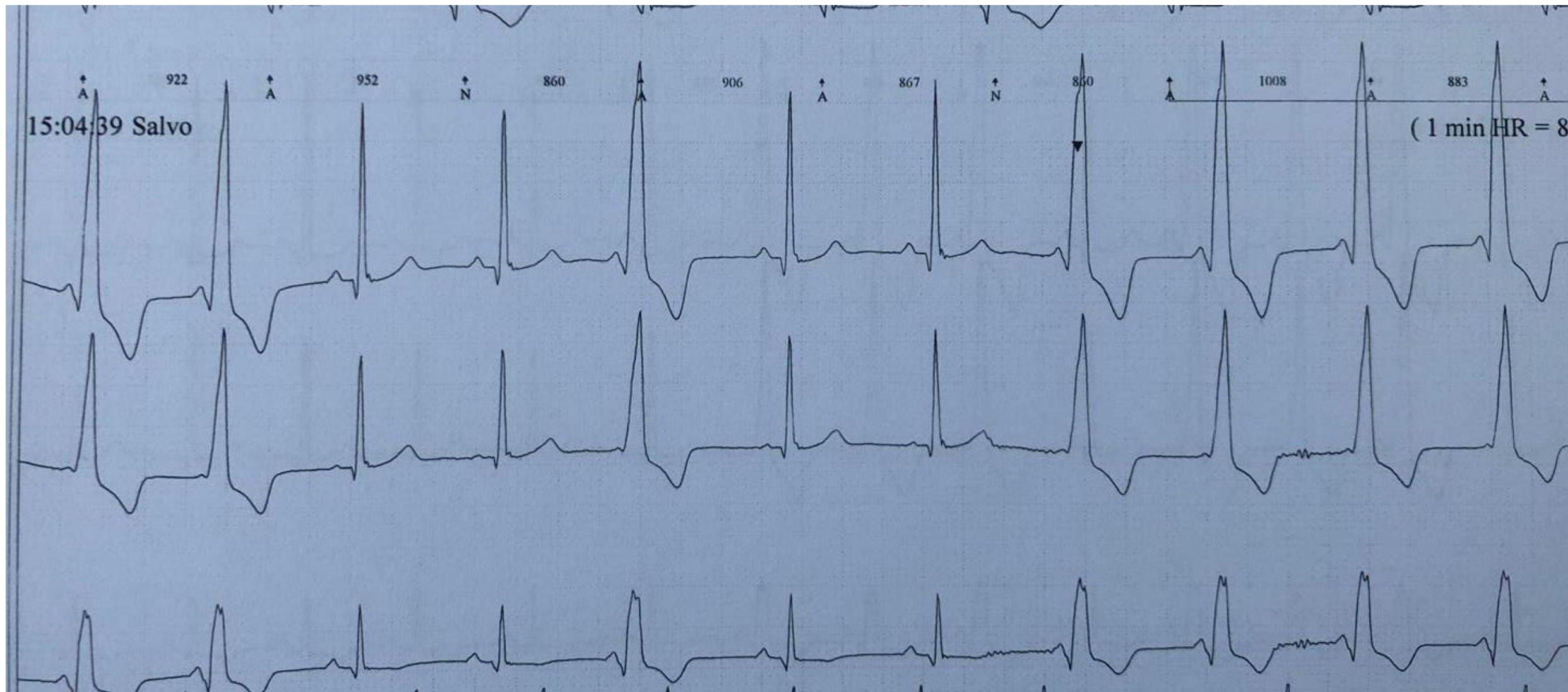
24 saatlik Holter EKG incelemesi





15:04:39 Salvo

(1 min HR = 8



Patient No : 10494

Recording Date : 05.02.2019

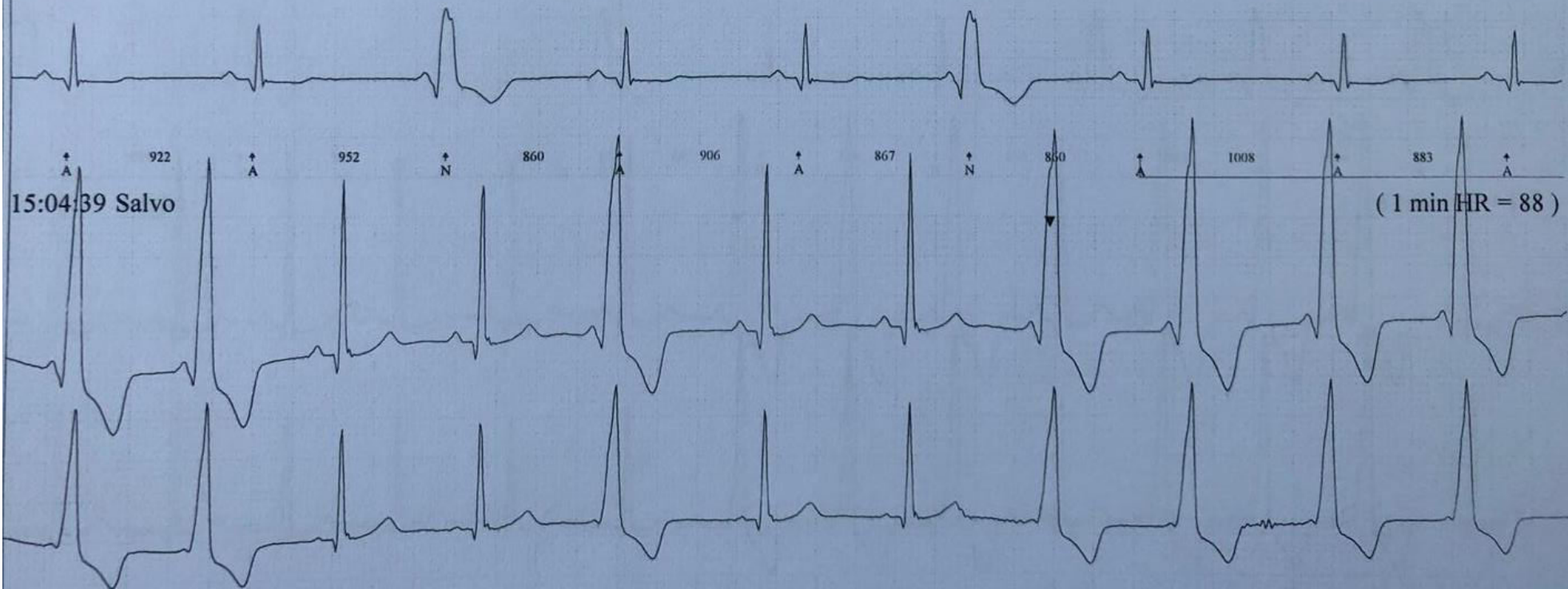
16:37:50 Salvo

(1 min HR = 66)



15:04:39 Salvo

(1 min HR = 88)

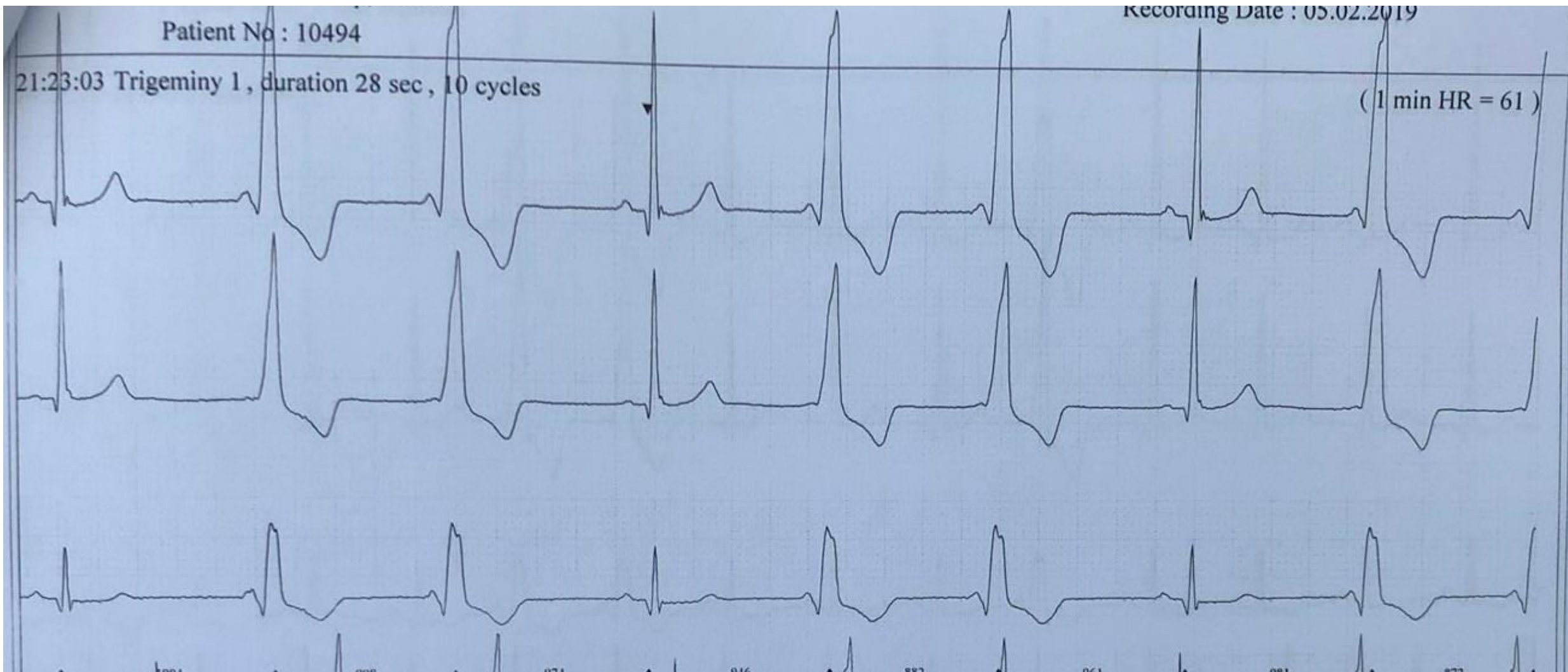


Patient No : 10494

Recording Date : 05.02.2019

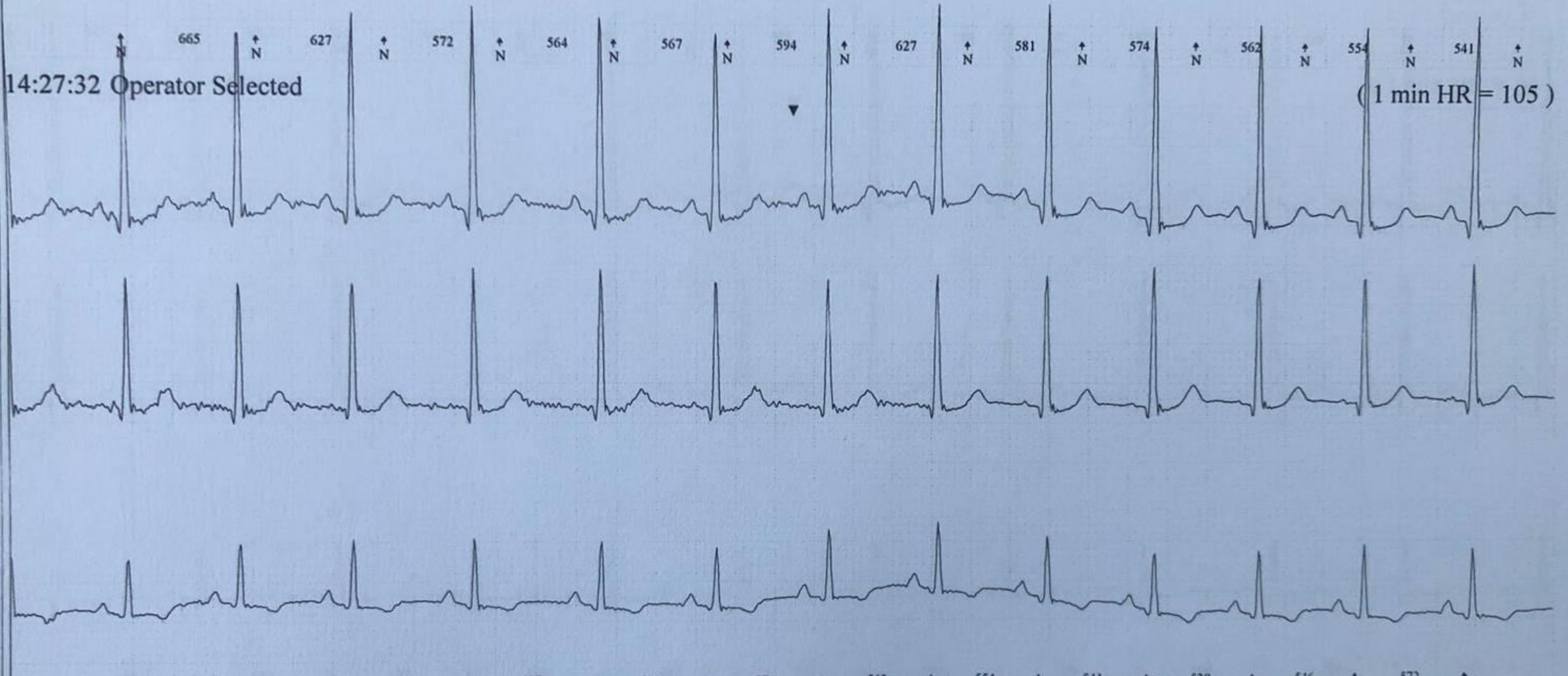
21:23:03 Trigeminy 1, duration 28 sec, 10 cycles

(1 min HR = 61)



14:27:32 Operator Selected

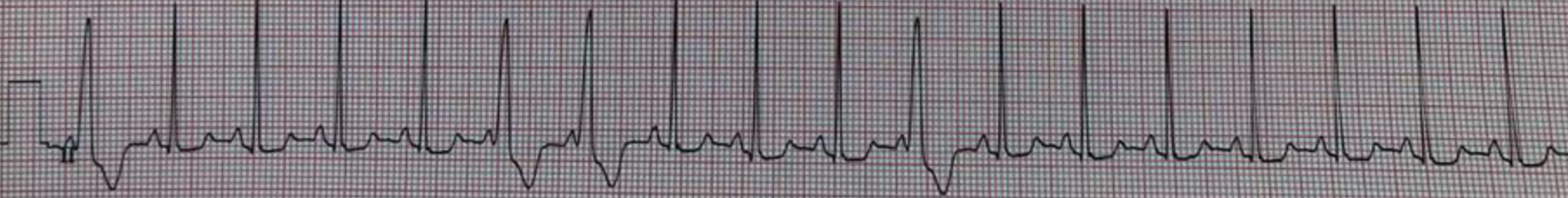
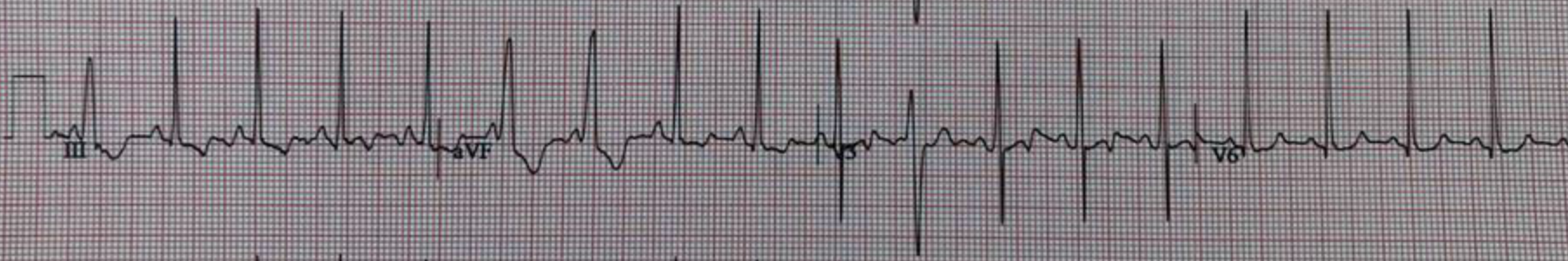
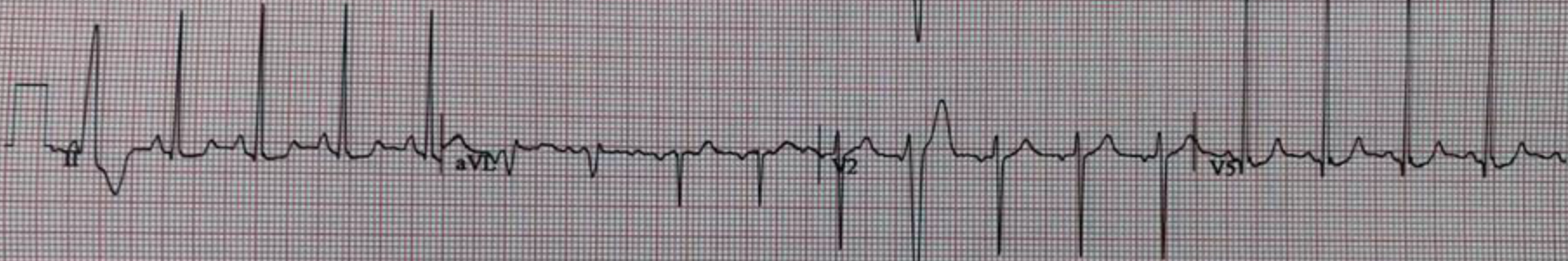
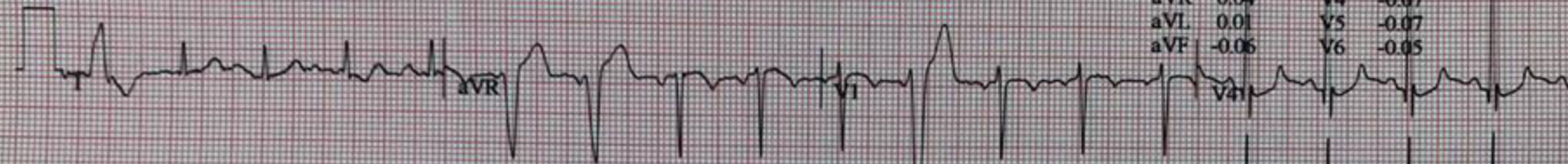
(1 min HR = 105)



E

15.02.2019
9:22:39110 bpm
169/69 mmHgKocaeli Üniversitesi Hastanesi
Measured at 60ms Pps J
Auto Print

Lead	ST(mV)	Lead	ST(mV)
I	-0.01	V1	0.05
II	-0.07	V2	0.09
III	-0.06	V3	0.07
aVR	0.04	V4	-0.07
aVL	0.01	V5	-0.07
aVF	-0.06	V6	-0.05



15.02.2019
9:26:32

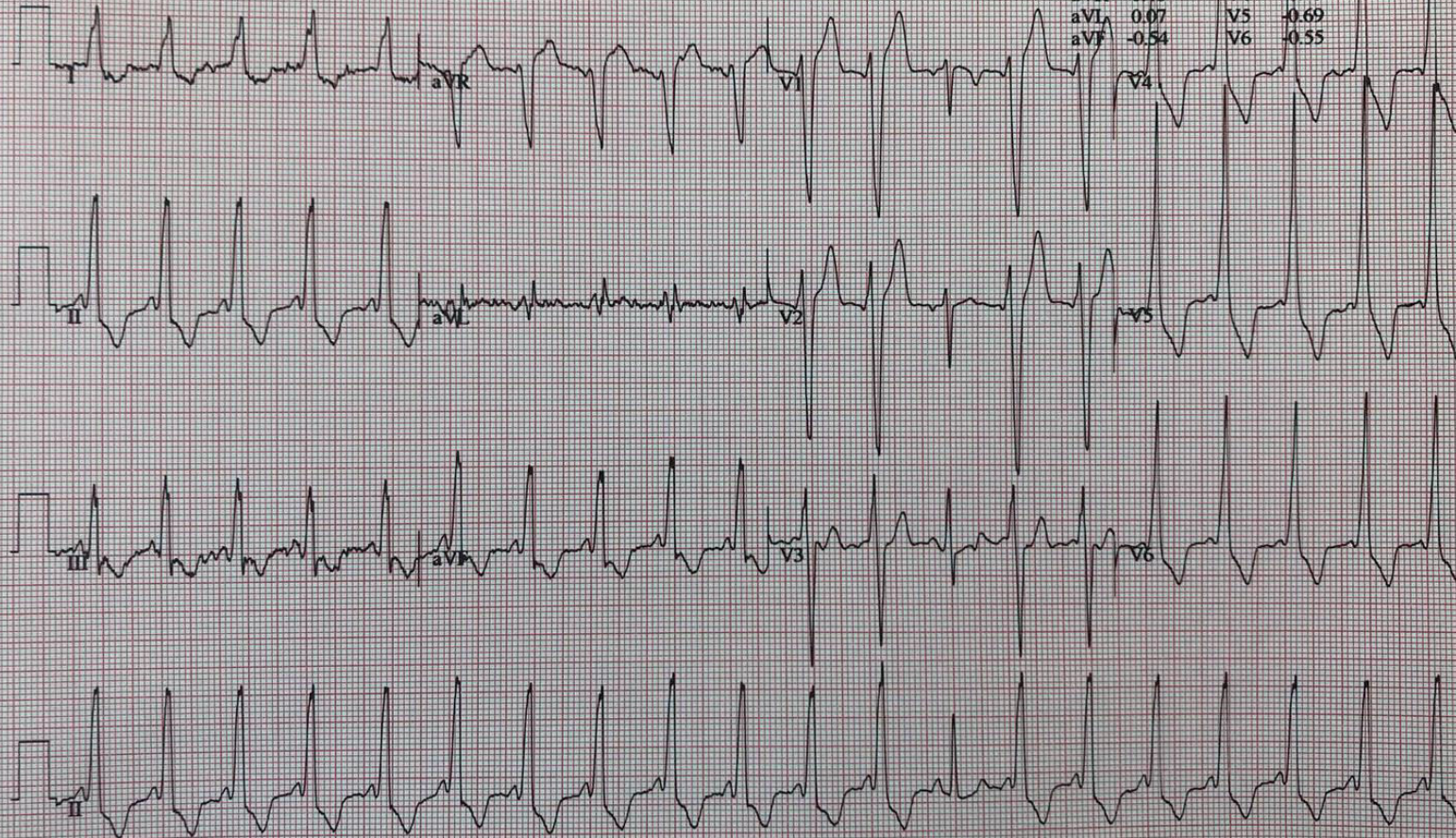
122 bpm

EXERCISE
STAGE 1
02:50

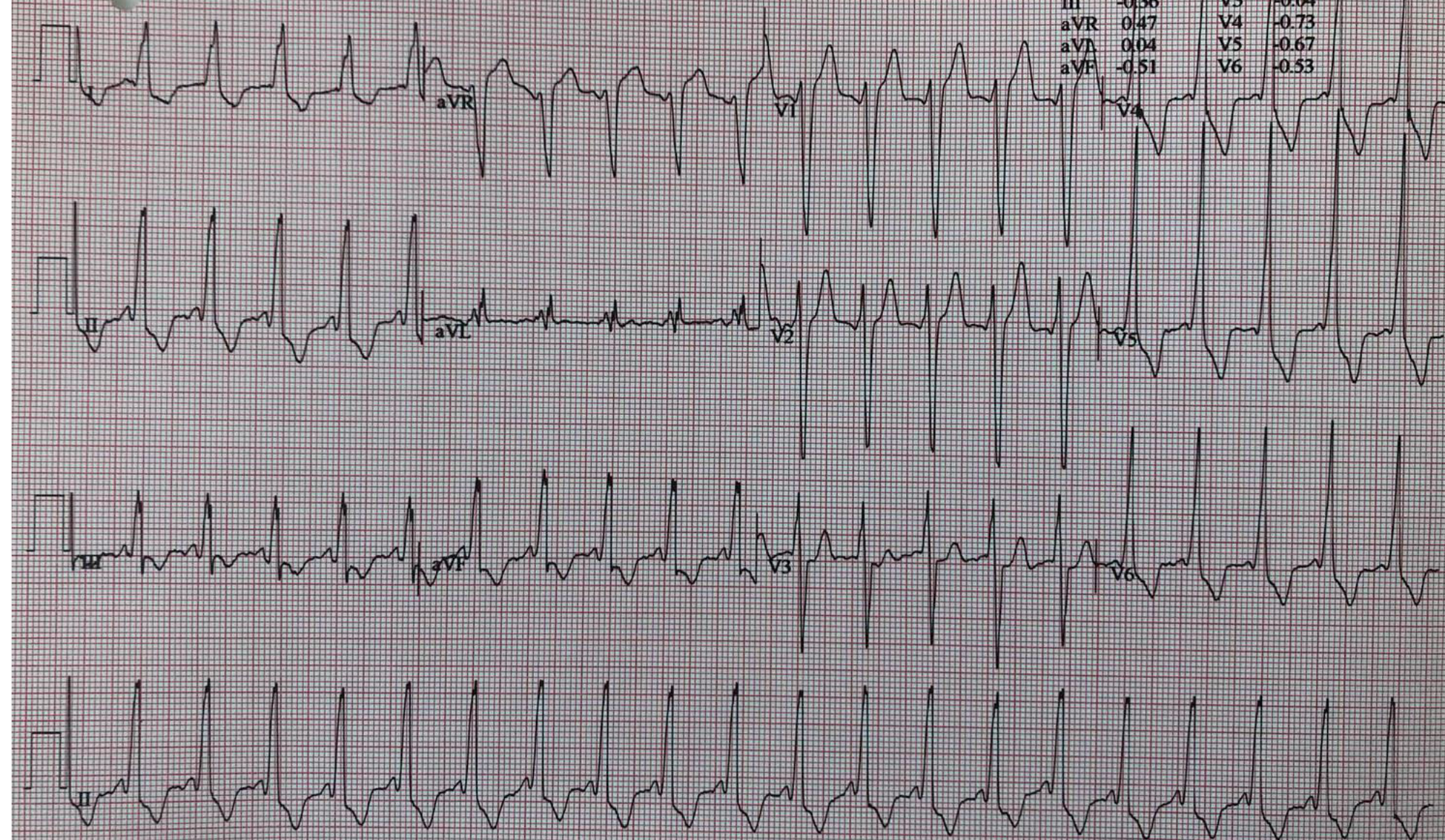
BRUCE
2.7 km/h
10.0 %

Measured at 60ms Post J
Auto Points

Lead	ST(mV)	Lead	ST(mV)
I	-0.26	V1	0.78
II	-0.67	V2	0.64
III	-0.40	V3	-0.01
aVR	0.46	V4	-0.75
aVL	0.07	V5	-0.69
aVF	-0.54	V6	-0.55



Lead	ST(mV)	Lead	ST(mV)
I	-0.29	V1	0.77
II	-0.65	V2	0.60
III	-0.36	V3	-0.04
aVR	0.47	V4	-0.73
aVL	0.04	V5	-0.67
aVF	-0.51	V6	-0.53



15.02.2019
9:34:44

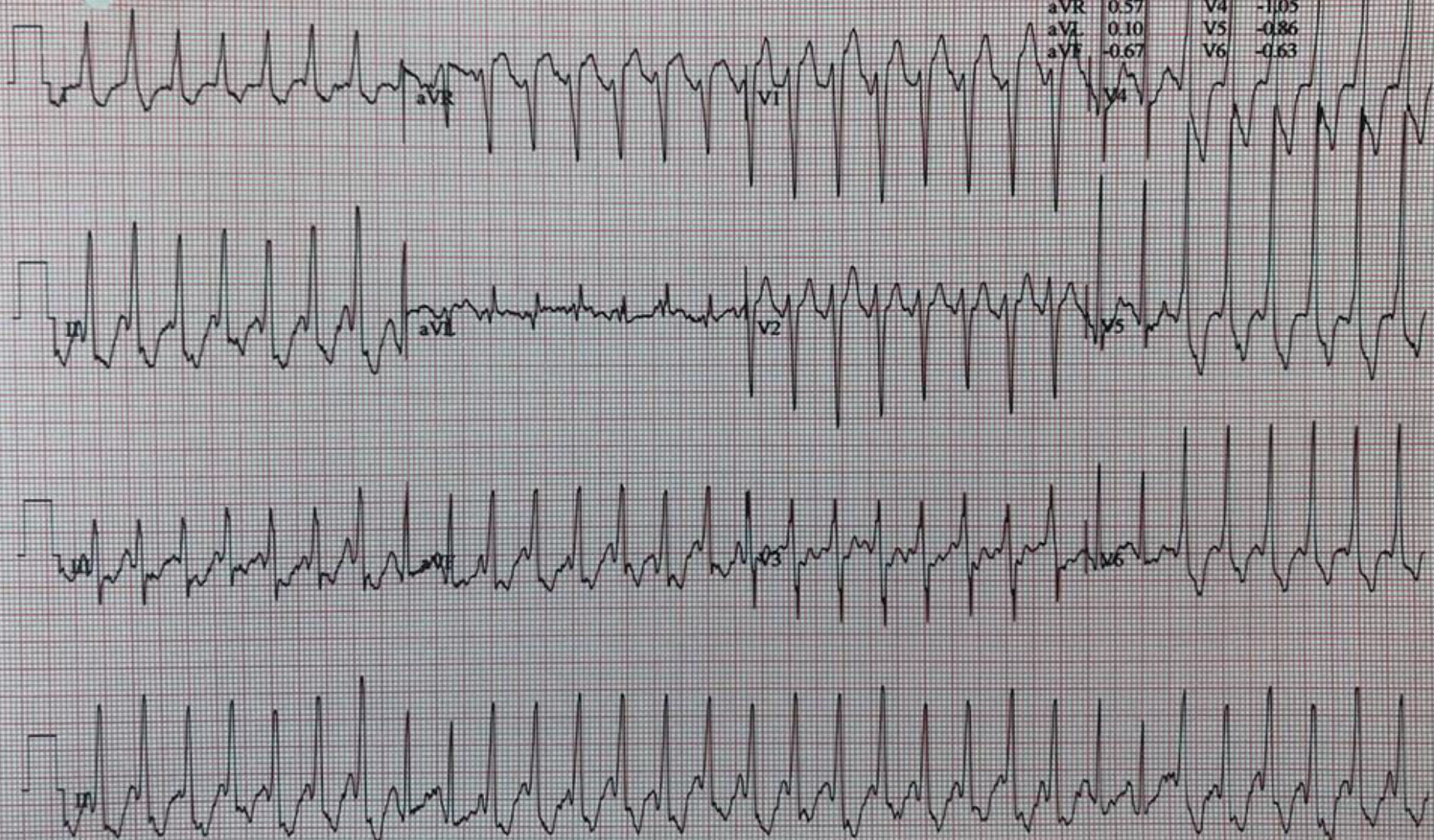
190 bpm

EXERCISE
STAGE 4
11:02

BRUCE
6.6 km/h
16.0 %

Measured at 60ms resolution
Auto Points

Lead	ST(mV)	Lead	ST(mV)
I	-0.32	V1	0.86
II	-0.83	V2	0.63
III	-0.51	V3	-0.03
aVR	0.57	V4	-1.05
aVL	0.10	V5	-0.86
aVF	-0.67	V6	-0.63



15.02.2019
9:35:25

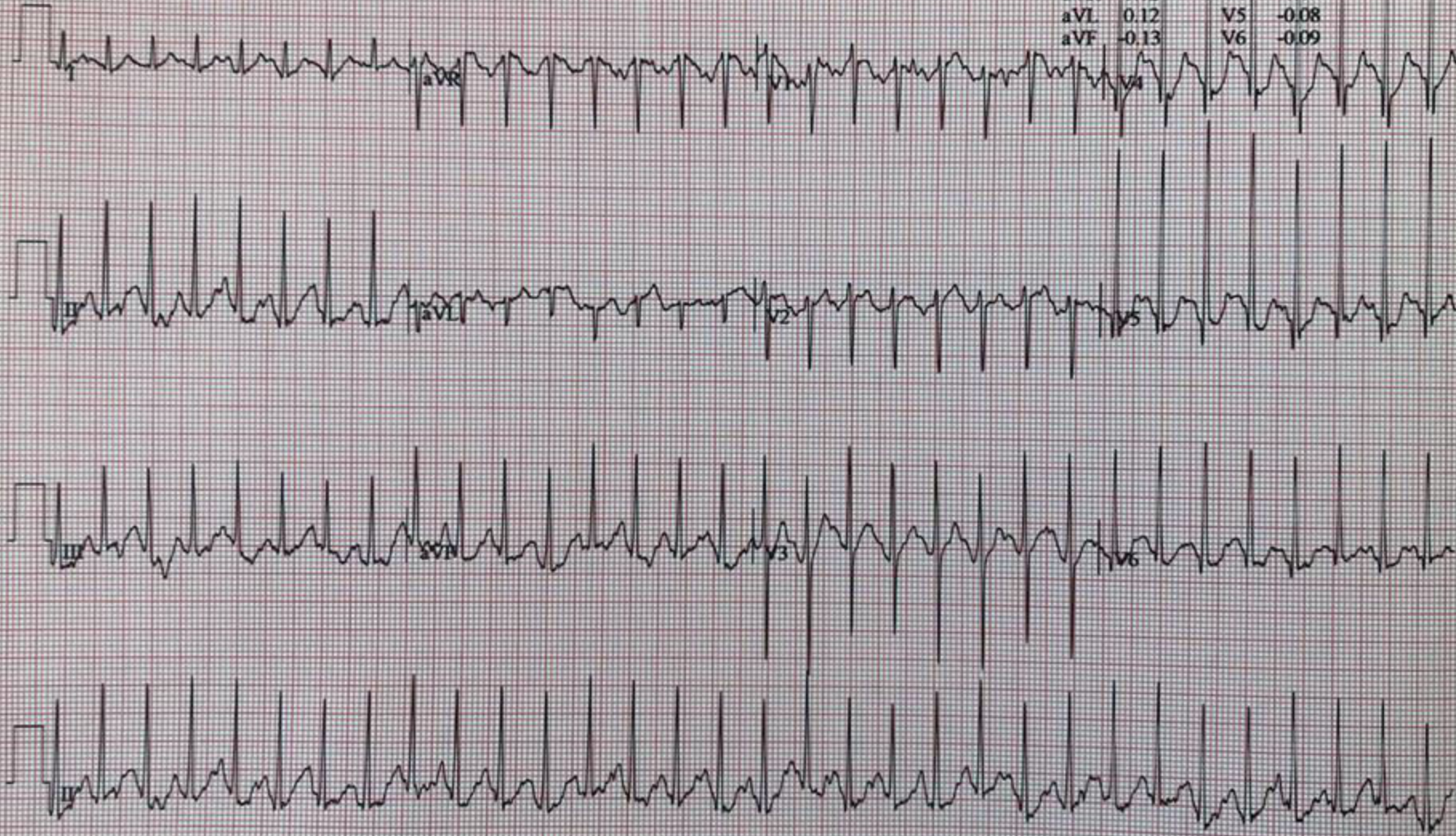
190 bpm

EXERCISE
STAGE 4
11:43

BRUCE
6.7 km/h
16.0 %

Measured at 60ms Post J
Auto Points

Lead	ST(mV)	Lead	ST(mV)
I	0.07	V1	0.03
II	-0.10	V2	0.20
III	-0.16	V3	0.33
aVR	0.02	V4	-0.04
aVL	0.12	V5	-0.08
aVF	-0.13	V6	-0.09



15.02.2019
9:35:40

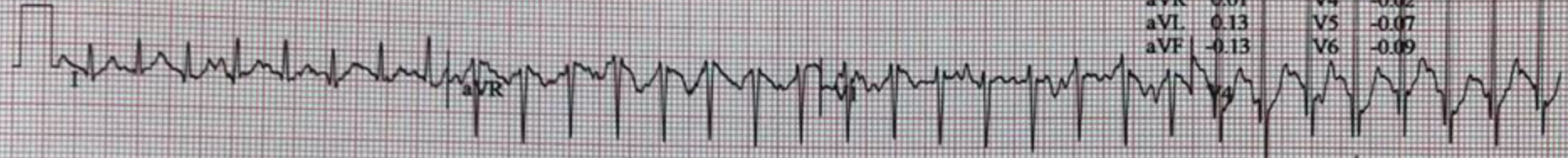
193 bpm

EXERCISE
STAGE 4
11:57

BRUCE
6.7 km/h
16.0 %

Kocaeli Üniversitesi Hastanesi
Measured at 60ms Post J
Auto Points

Lead	ST(mV)	Lead	ST(mV)
I	0.08	V1	0.01
II	-0.10	V2	0.19
III	-0.17	V3	0.33
aVR	0.01	V4	-0.02
aVL	0.13	V5	-0.07
aVF	-0.13	V6	-0.09



1.0000 12/01/2019
15.02.2019
9:37:31

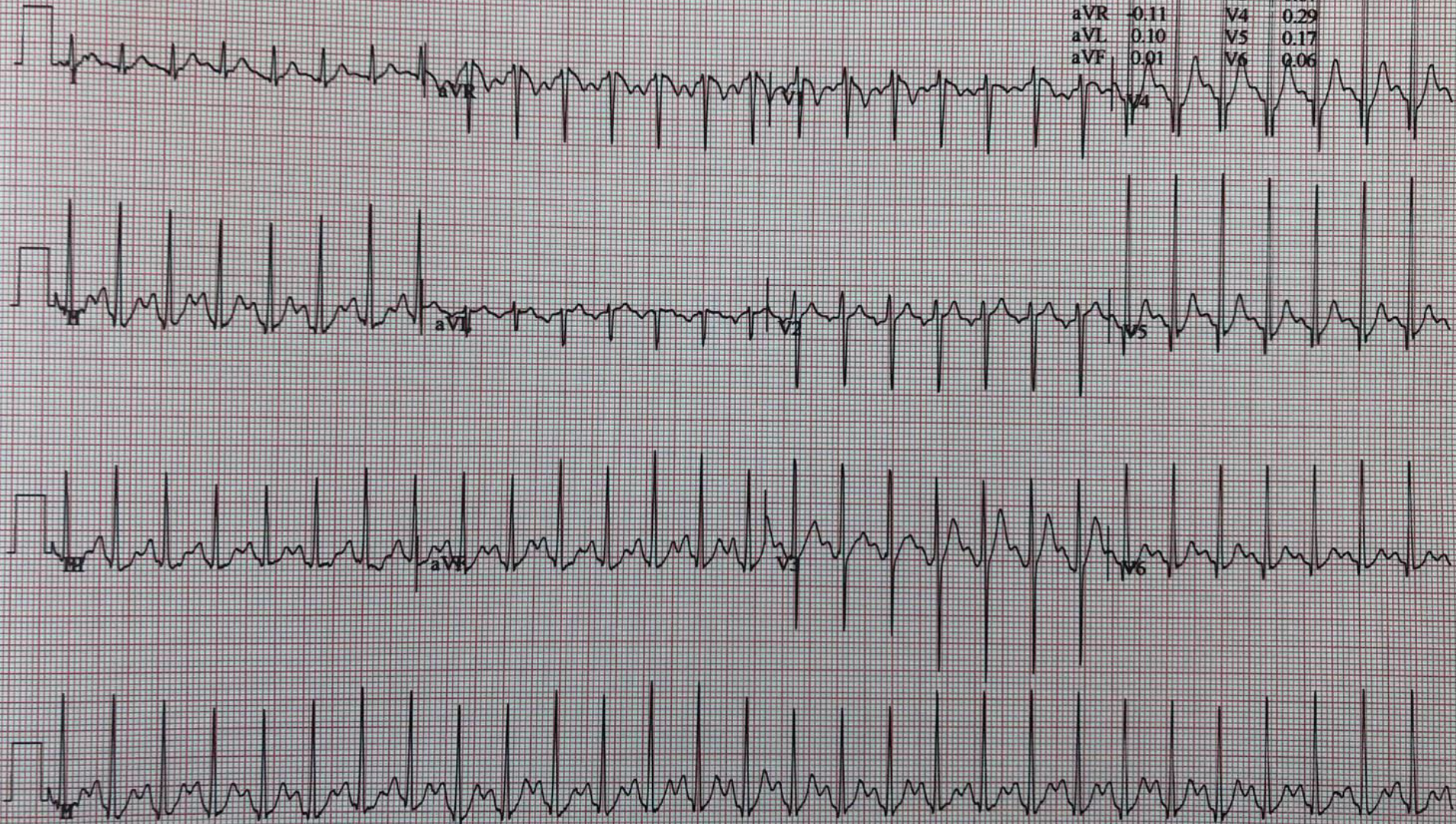
176 bpm

RECOVERY
#1
00:50

BRUCE
2.4 km/h
0.0 %

Kocaeli Üniversitesi Hastanesi
Measured at 60ms Post J

Auto Points			
Lead	ST(mV)	Lead	ST(mV)
I	0.14	V1	0.02
II	0.08	V2	0.23
III	-0.07	V3	0.67
aVR	-0.11	V4	0.29
aVL	0.10	V5	0.17
aVF	0.01	V6	0.06



15.02.2019
9:41:31

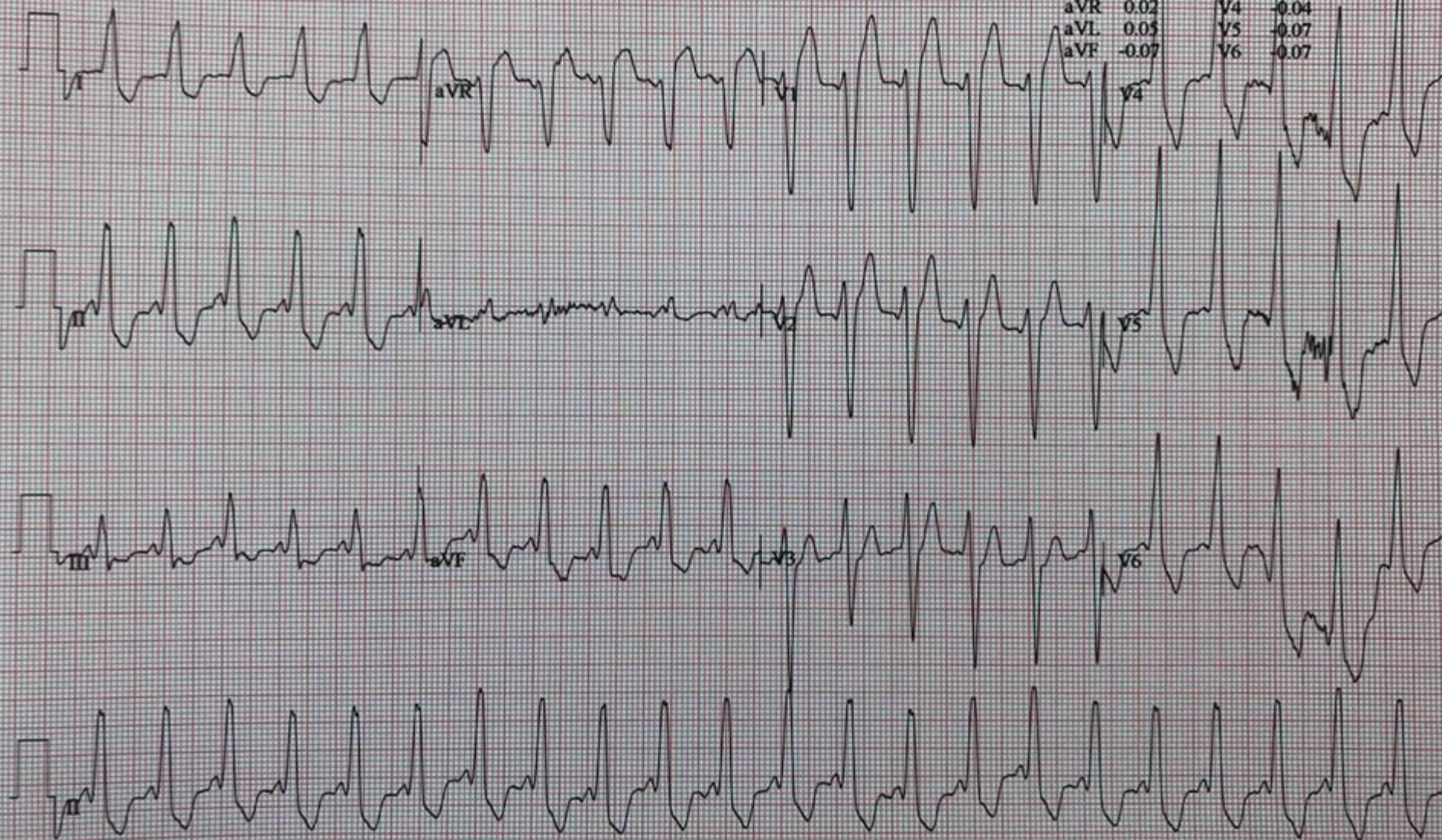
136 bpm

RECOVERY
#1
04:50

BRUCE
2.4 km/h
0.0 %

Measured at 60ms Post J
Auto Points

Lead	ST(mV)	Lead	ST(mV)
I	0.02	V1	0.04
II	-0.05	V2	0.10
III	-0.08	V3	0.20
aVR	0.02	V4	-0.04
aVL	0.05	V5	-0.07
aVF	-0.07	V6	-0.07



Tansiyon Holter incelemesi

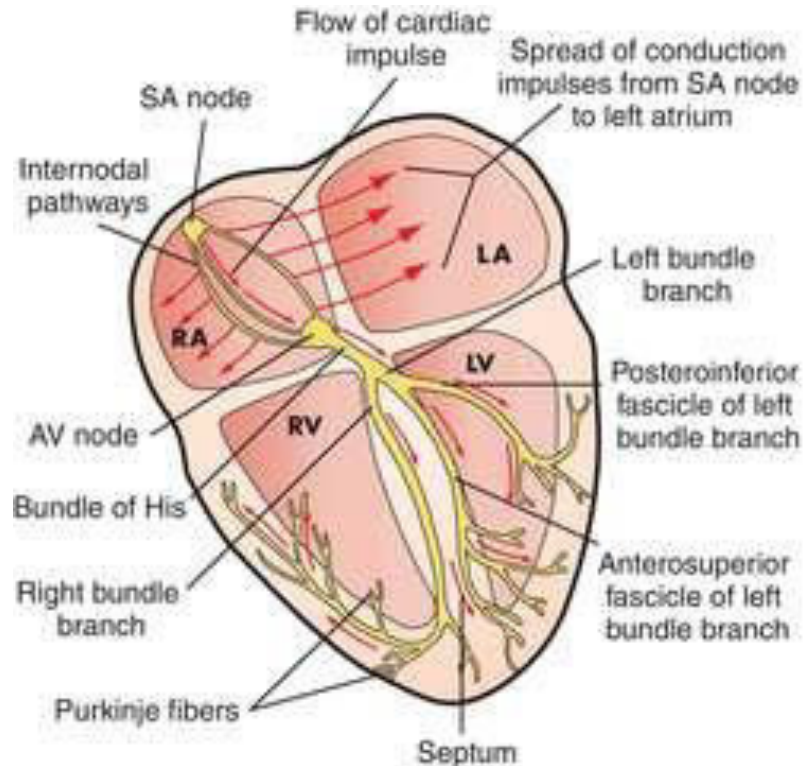
Genel Özet						
	AVG	STD		MIN	MAX	Daldırma
Sistolik:	129	16,75	mmHg	95 (06:06 Perş)	158 (10:50 Perş)	9,2%
Diyastolik:	68	13,08	mmHg	43 (00:06 Perş)	92 (15:06 Çar)	15,8%
MAP:	88	12,87	mmHg	66	124	12,3%
Nabiz Basinci:	61	8,22	mmHg	43	76	
Kalp Hizi:	78	14,70	bpm	53	116	
				Okuma Deger(le...	Zaman	
Limitlerin üzerindeki Sistolik Yüzdesi:				51,1%	48,6%	
Limitlerin üzerindeki Diyastolik Yüzdesi:				6,7%	7,0%	
Uyanik Periyotlar 06:00 - 22:00						
	AVG	STD		MIN	MAX	
Sistolik:	131	17,14	mmHg	95 (06:06 Perş)	158 (10:50 Perş)	
Diyastolik:	70	13,08	mmHg	43 (06:28 Perş)	92 (15:06 Çar)	
MAP:	90	13,08	mmHg	66	124	
Nabiz Basinci:	61	8,29	mmHg	43	76	
Kalp Hizi:	80	14,63	bpm	55	116	
				Okuma Deger(le...	Zaman	
Sistolik okumalarinin yüzdesi > 135mmHg:				52,6%	50,4%	
Diyastolik okumalarinin yüzdesi > 85mmHg:				7,9%	9,5%	
Uyanik Periyot okuma sayisi: 38						
Uyku Periyotlari 22:00 - 06:00						
	AVG	STD		MIN	MAX	
Sistolik:	119	10,10	mmHg	99 (00:06 Perş)	133 (01:06 Perş)	
Diyastolik:	59	8,62	mmHg	43 (00:06 Perş)	69 (23:06 Çar)	
MAP:	79	6,95	mmHg	66	86	
Nabiz Basinci:	60	8,43	mmHg	50	74	
Kalp Hizi:	68	10,65	bpm	53	80	
				Okuma Deger(le...	Zaman	
Sistolik okumalarinin yüzdesi > 120mmHg:				42,9%	28,8%	
Diyastolik okumalarinin yüzdesi > 70mmHg:				0%	0%	
Uyku Periyodu okuma sayisi: 7						

Hipertansiyona yönelik tetkikler

- Renal Doppler USG: Randevusu alındı.
- Göz muayenesi: HTRP izlenmedi.
- Ekokardiyografi: Sol ventrikül hipertrofisi
- Çocuk nefroloji konsültasyonu: Hipertansiyon nedeniyle amlodipin başlandı.

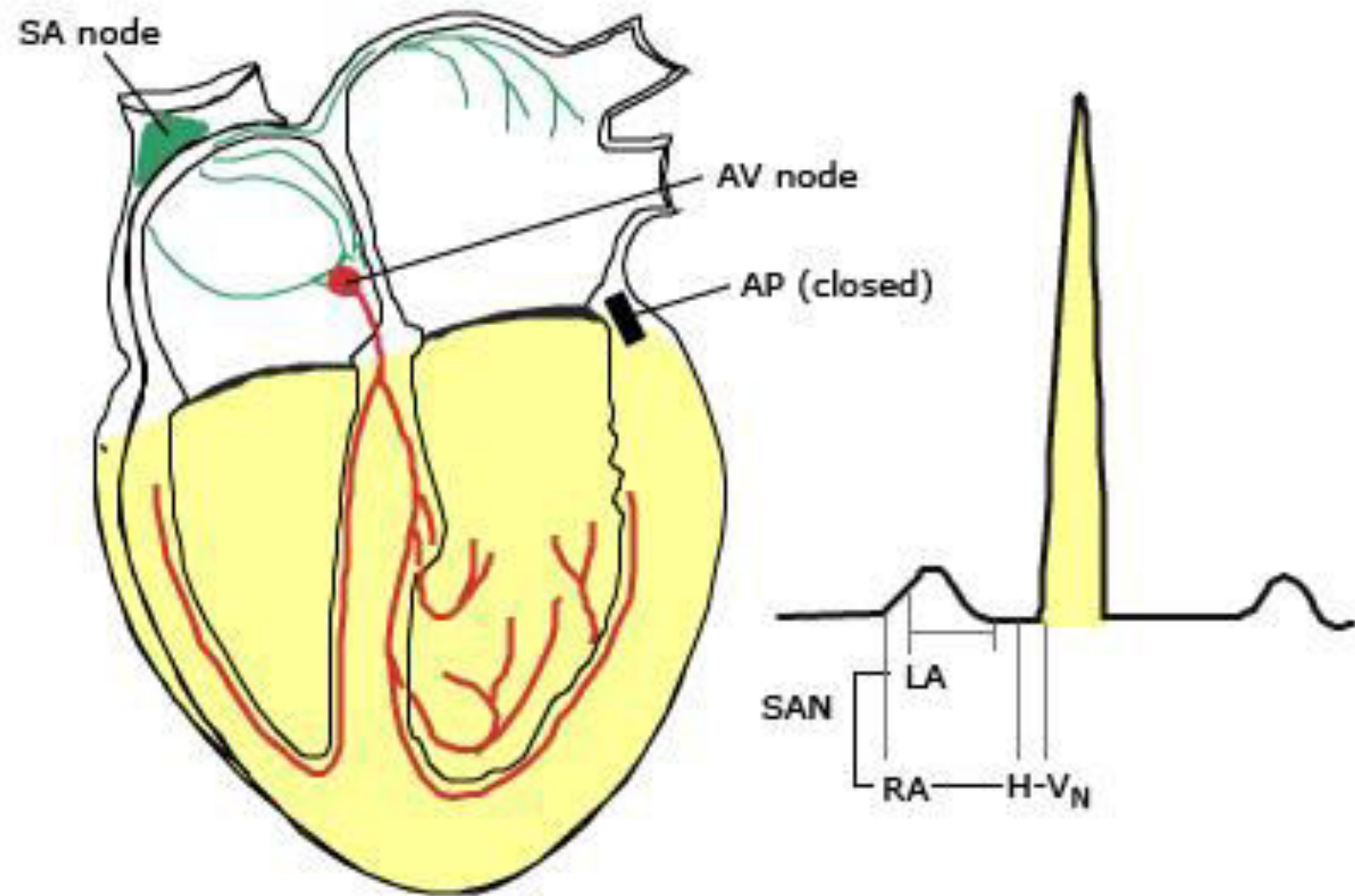
Ventriküler preeksitasyon

- Kalp ileti sisteminde normal ileti SA noddan çıkar, AV NOD-His Purkinje sistemi ile atriyumlardan ventriküllere iletilir.

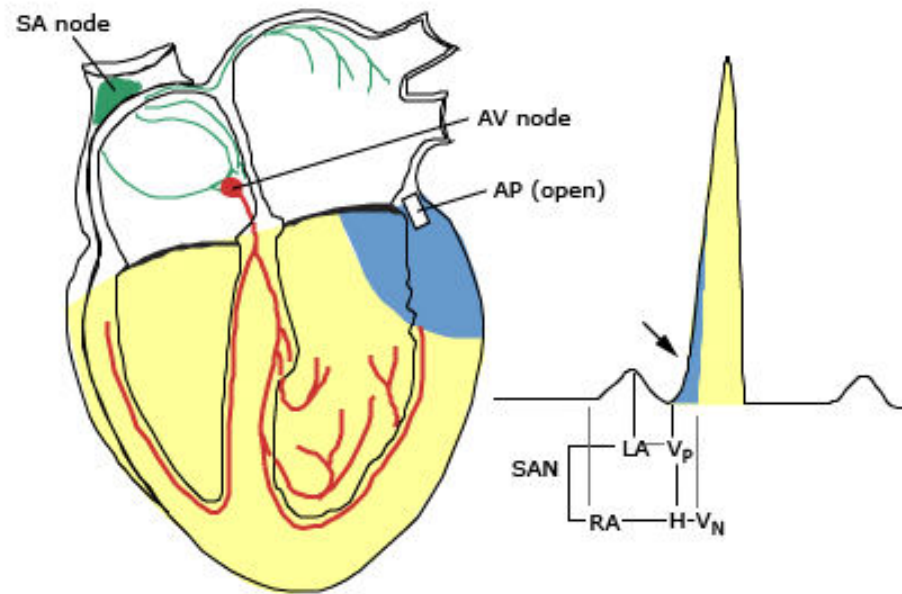


Ventriküler preeksitasyon

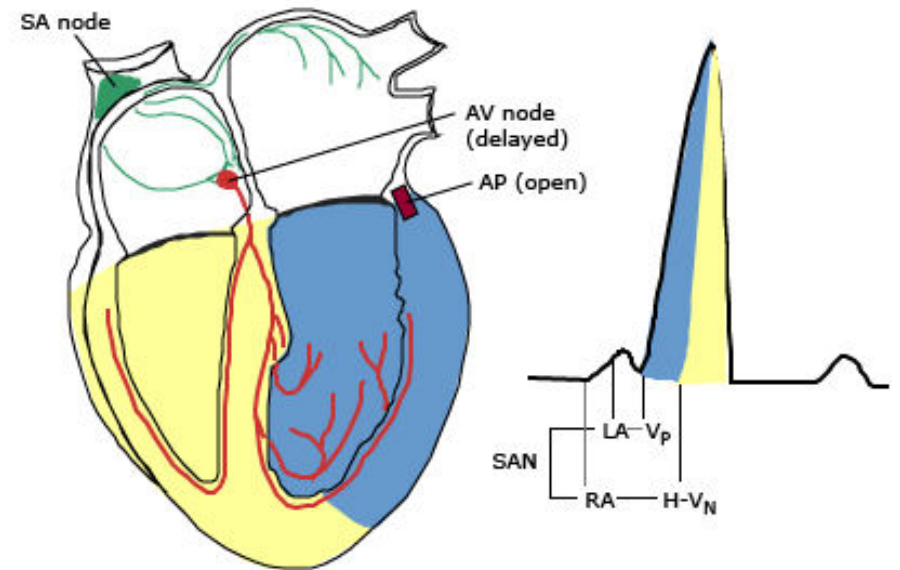
- Preeksitasyon sendromu olan hastalarda ek ya da alternatif bir ileti yolu söz konusu--“Aksesuar yol”
- Aksesuar yol AV nodu bypass eder.
- Ventriküller AV noddan iletilen iletiye göre daha önce aktive olurlar.



AV conduction through an overt accessory pathway



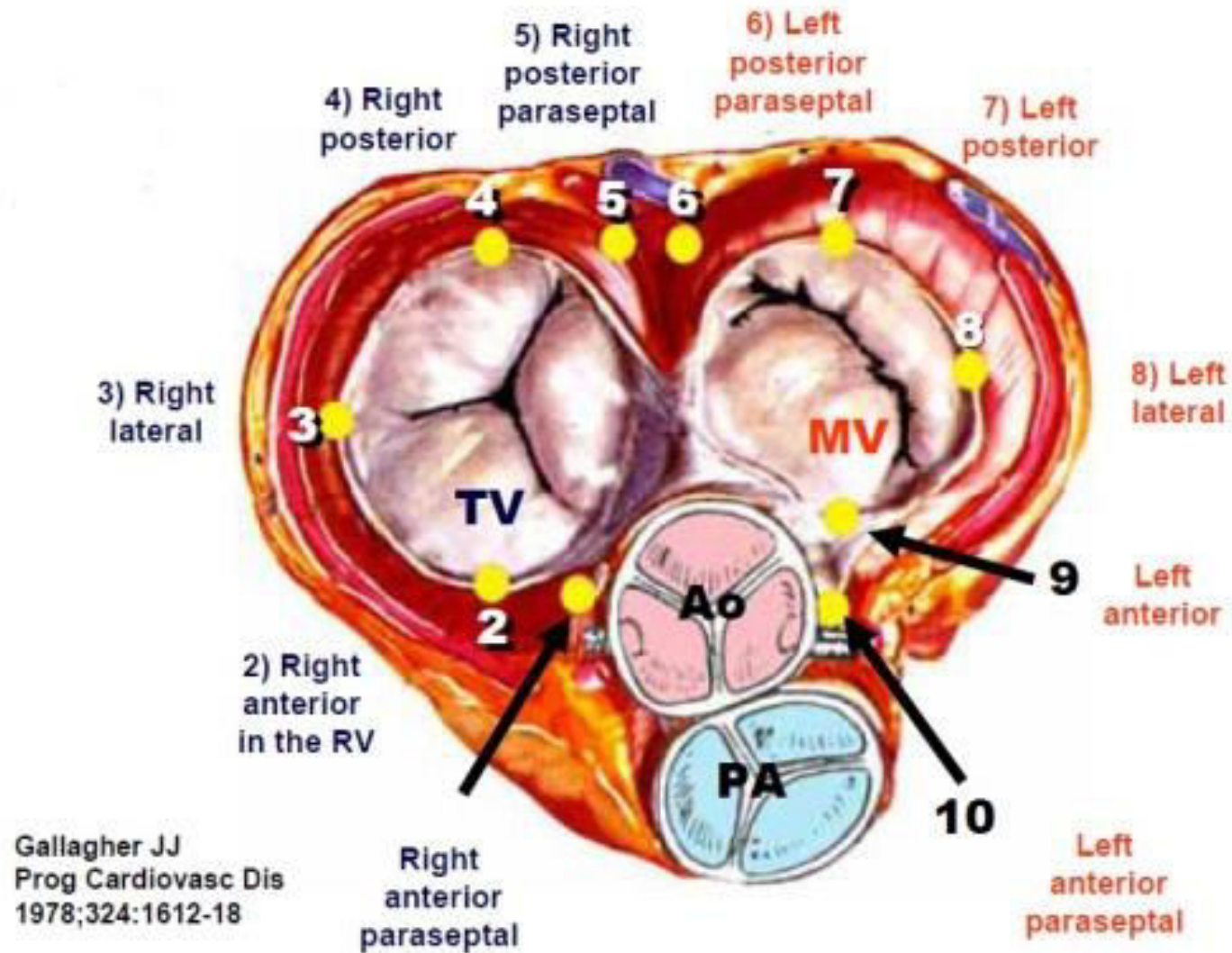
Conduction through an accessory pathway with AV nodal delay



Terminology and anatomic connections of preexcitation pathways

Old terminology	Proposed or commonly used terminology	Anatomic connections
Kent bundle*	Accessory AV connection or AV bypass tract	Atrium to ventricle
James fiber [†]	Atrionodal bypass tract	Atrium to low AV node
	Atriofascicular bypass tract	Atrium to bundle of His
Mahaim fiber	Atriofascicular bypass tract	Atrium to bundle branch
	Nodofascicular bypass tract	AV node to bundle branch
	Nodoventricular bypass tract	AV node to ventricular tissue
	Fasciculoventricular bypass tract	Bundle branch to ventricular tissue

LOCATIONS OF ANOMALOUS PATHWAYS IN WPW

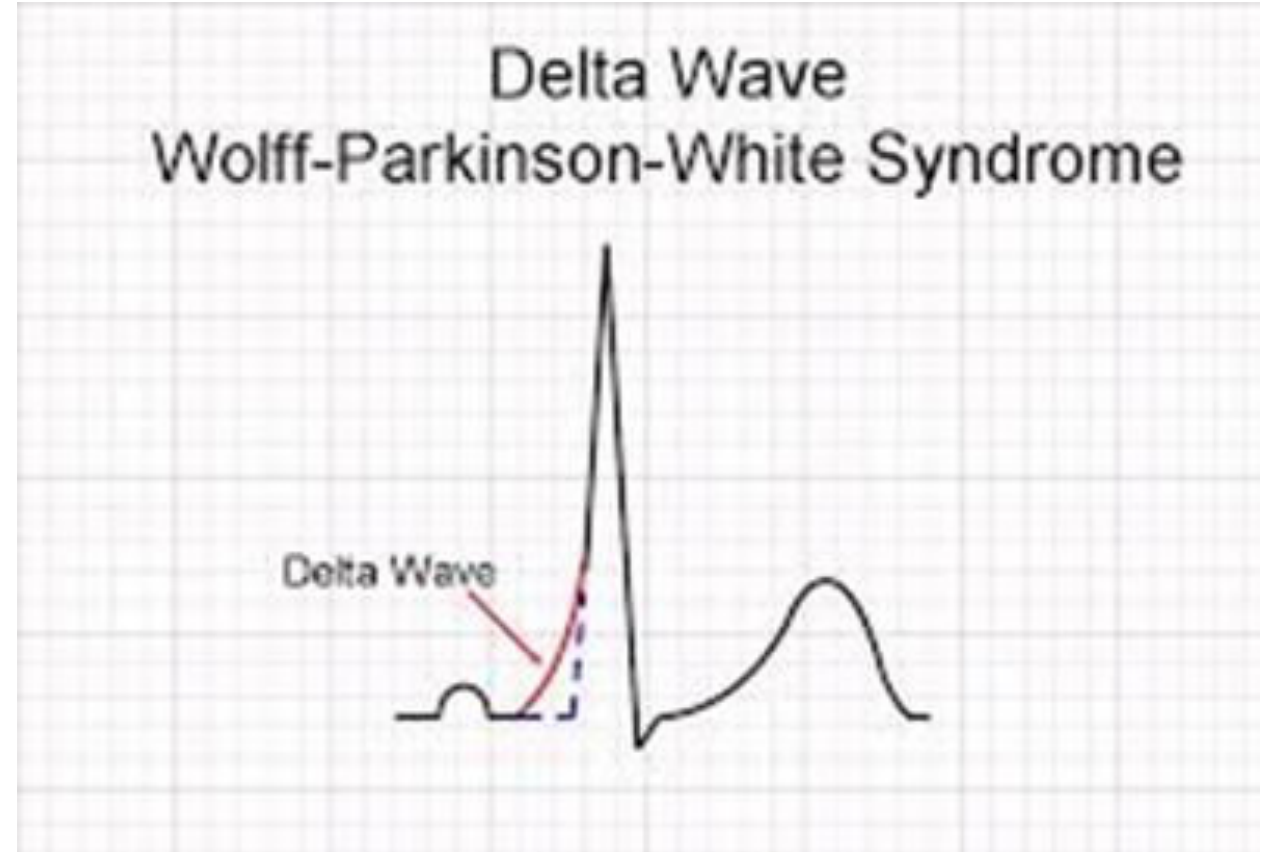


WPW Patterni

- İlk kez 1930 yılında Wolff, Parkinson ve White tarafından, taşikardi paroksizmaları, kısa PR intervali ve fonksiyonel dal bloğu olarak tanımlanmış.
- En sık görülen preeksitasyon sendromu.
- Aksesuar yol atriyum-ventrikül arasında.
- Asemptomatik ise WPW patterni, taşiaritmi atakları olan olgular ise WPW sendromu olarak adlandırılır.

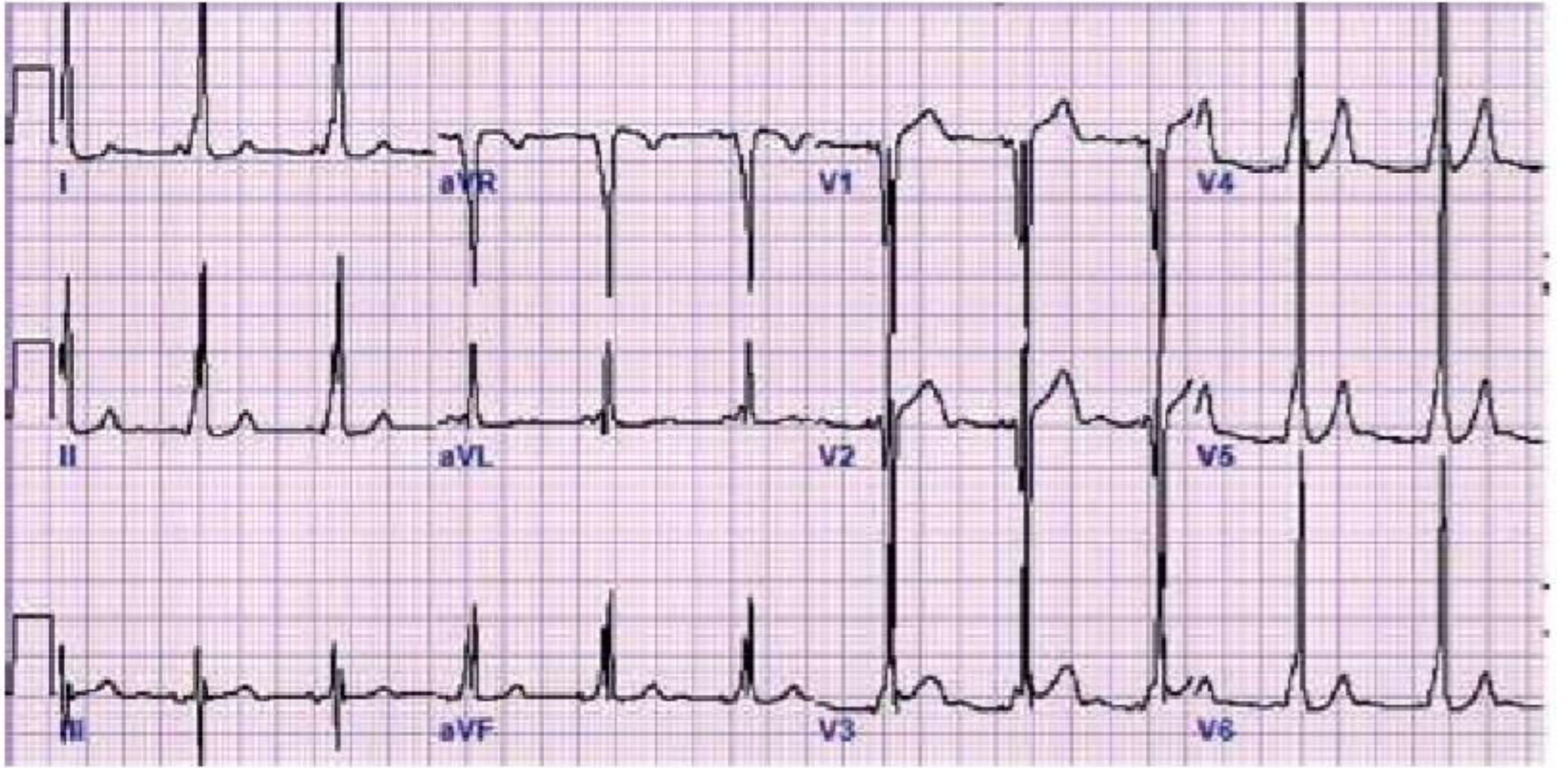
WPW Patterni

- 3 bileşeni var:
 - Kısa PR intervali
 - Delta dalgası
 - Geniş QRS-QRS süresinde uzama
- EKG bulguları tüm derivasyonlarda olmayabilir.
- V2-V4 daha sensitif.
- Sol aks deviasyonu
- V6da Q dalgasının olmaması
- Ekstremitelerde derivasyonlarında geniş Q dalgaları—”psödoinfarkt patterni”



WPW Patterni

- PAC sırasında WPW patterni kaybolur.
- Anormal depolarizasyon nedeniyle ST-T dalga değişiklikleri



AVR'de geniş ve derin Q dalgaları-"psödoinfarkt patterni"

WPW

- WPW insidansı % 0.1-% 0.5—gerçek insidansı daha yüksek, çoğu olgu asemptomatik olduğundan tanı alamıyor.
- Erkeklerde daha sık.
- Hastaların % 9'unda çok sayıda aksesuar yol var.

WPW-Eşlik eden hastalıklar

- % 9-32 hastada konjenital kalp hastalığı
 - Ebstein anomalisi
 - Büyük arter transpozisyonu (L-TGA)
 - Konjenital kalp hastalığı olanlarda çok sayıda aksesuar yol olma olasılığı daha fazla.
- Hipertrofik kardiyomiyopati
- Glikojen depo hastalığı
- Tüberoskleroz

WPW-Genetik

- Çoğu olgu sporadik.
- Familial WPW
 - % 3 olguda.
 - Otozomal dominant geçiş.
 - 7p3 kromozomu ile ilişkili.
 - LAMP2 gen mutasyonu—Danon hastalığı ile birliktelik.

WPW tipleri

- Persistan
- İntermittan
- İWPW olan pediatrik hastalarla ilgili sınırlı veri var.
- İntermittan tipte refraktör periodun daha uzun olması nedeniyle preeksite AF ve VF gelişme riski daha düşük.
- Bir çalışmada; persistan ve intermittan WPW'lı olgular arasında yüksek riskli aksesuar yol açısından farklılık olmadığı gösterilmiş.
- İntermittan WPW'lı hastalarda nadir de olsa ilk başvuru ani kardiyak ölümle olabilir.

WPW-Taşıaritmi

- Hayatı tehdit eden aritmi oluşması için risk faktörleri:
 - Dökümente edilmiş AF
 - İndüklenebilir reentran taşikardi
 - Multipl aksesuar yol varlığı
 - Aksesuar yol efektif refraktör period kısaysa
 - AF sırasında SPERRI <250 msn olması

WPW-taşıaritmi

- Rastlantısal olarak saptanan WPW olgularının önemli bir kısmında izlemde aritmi görülüyor.
- Bir İtalyan çalışmasında 37 aylık izlem süresince % 15 olguda aritmi gelişmiş. Daha hızlı ya da birden fazla aksesuar yol varlığında aritmi gelişme olasılığı artıyor.
- 20 yıllık periyotta takip edilen askeri personelde persistan preeksiteasyonu olan hastaların % 23'ünde, intermittan WPW olan hastaların ise % 8.3'ünde izlemde SVT gelişmiş.

WPW-taşıaritmi

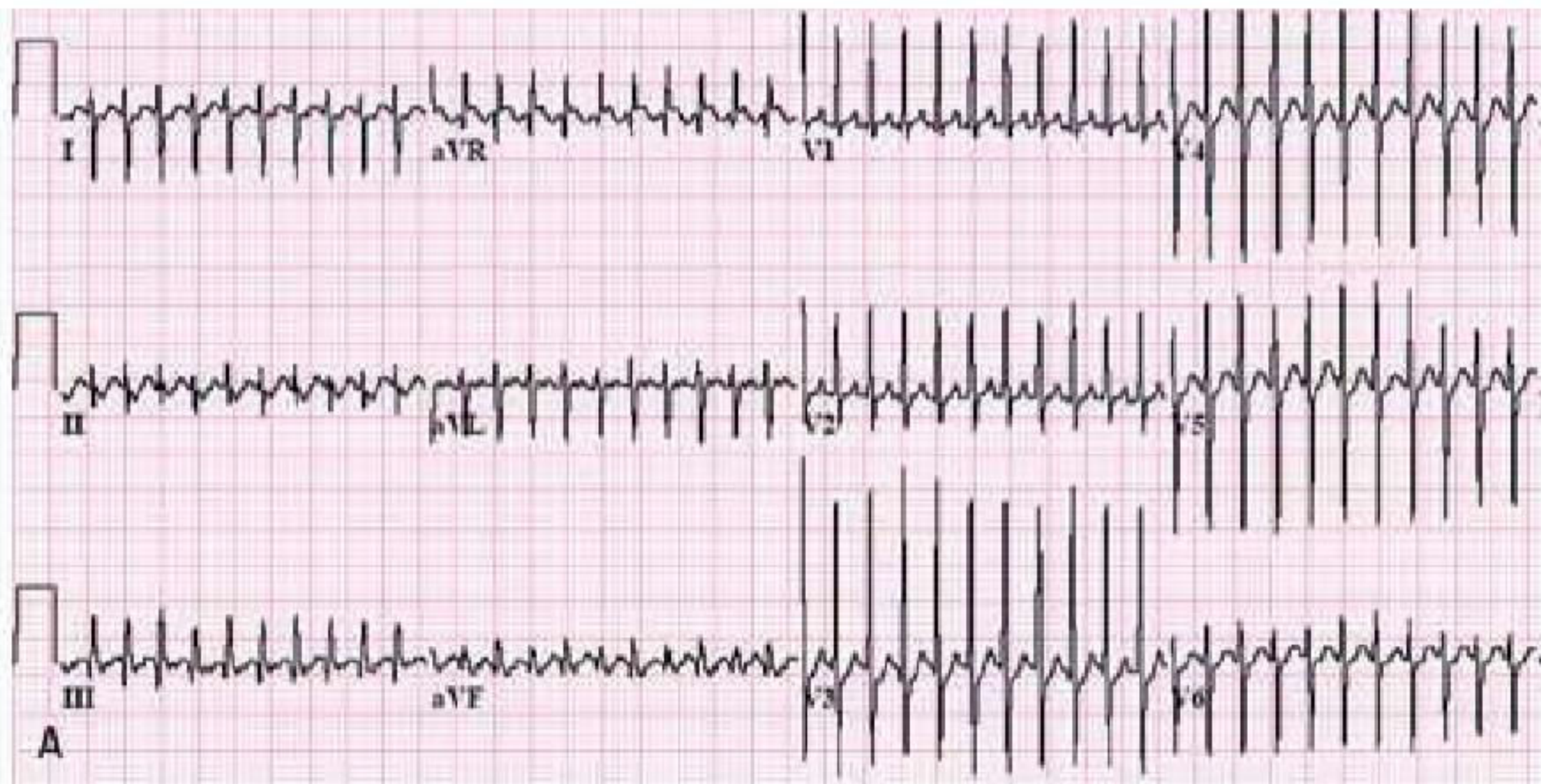
- Sadece preeksitasyona bağlı kalp yetersizliği çok nadir.
- Bu olgulardaki kalp yetersizliği ventriküler kontraksiyondaki dissenkroniye bağlı—ablasyon sonrası düzeliyor.

WPW-Taşıaritmi

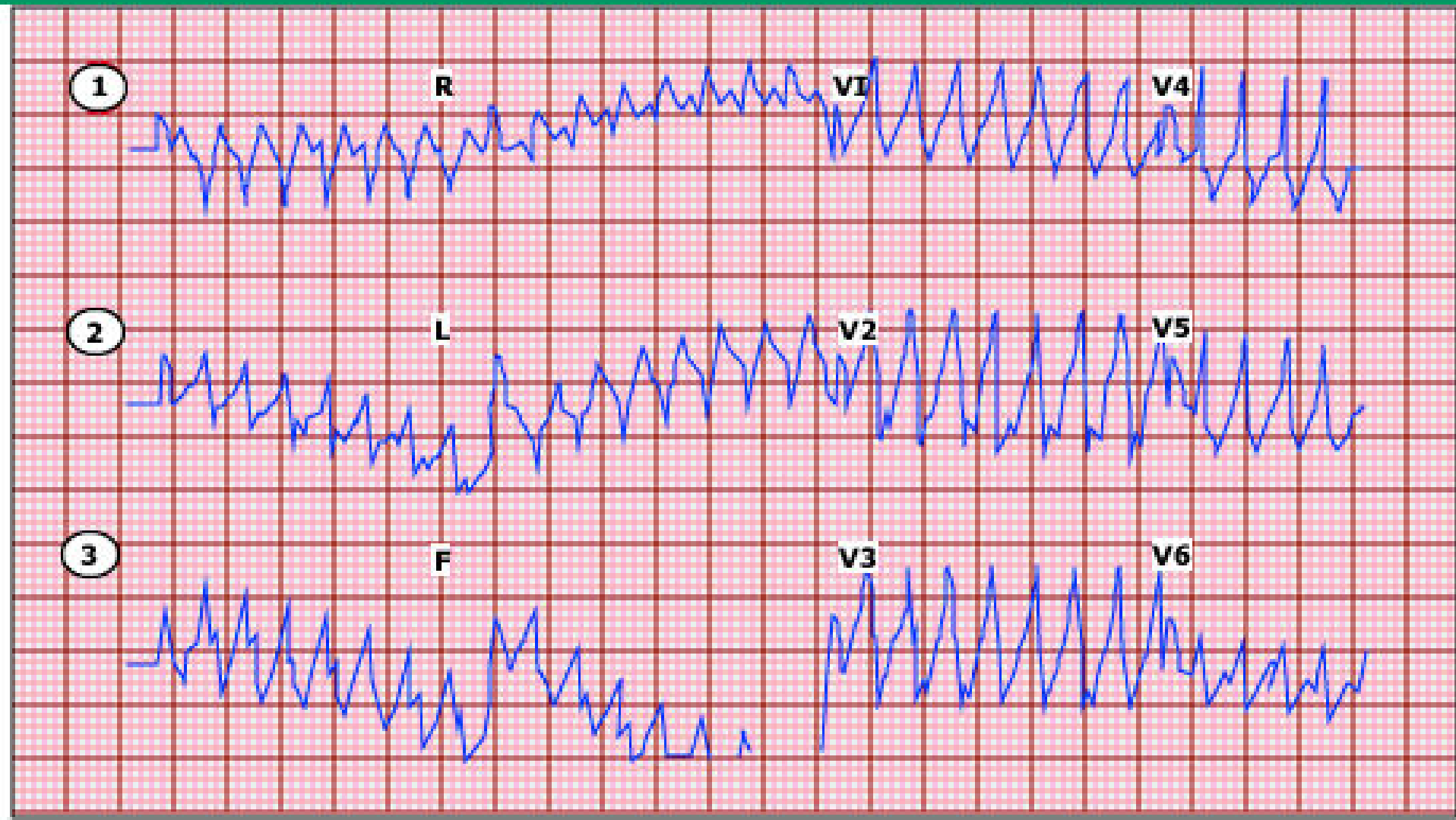
- Reenran SVT
- Atriyal fibrilasyon
- Atriyal flutter

WPW- reentran SVT

- İnfantlar WPW tanısını tipik olarak reentran SVT atağı sonrası alır.
- İzlemde SVT sıklığı çoğu hastada azalsa da, 7-8 yaşta % 30 hastada rekürrens görülür.
- 53 asemptomatik çocuk ve erişkinden (ort 35 ± 16 yaş) oluşan bir çalışmada; hiç ani ölüm görülmezken izlemde olguların yaklaşık yarısı reentran SVT/çarpıntı atakları ile semptomatik olmuş.

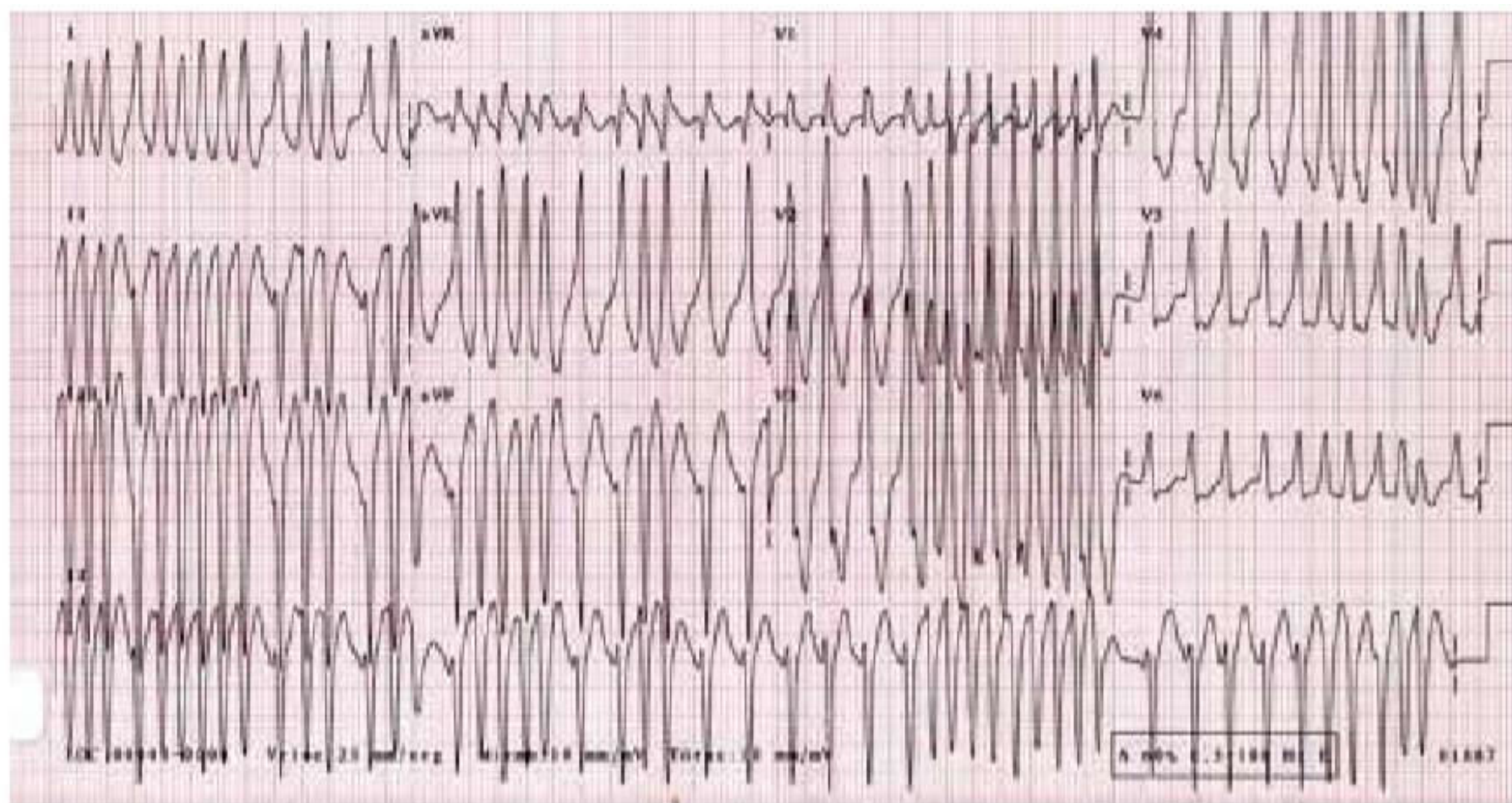


12-lead electrocardiogram (ECG) showing antidromic atrioventricular reentrant tachycardia (AVRT)



WPW-atrival fibrilasyon

- 2 mekanizma:
 1. Aksesuar yolla direkt olarak ilişkili ve reversibl.
 2. Aksesuar yoldan bağımsız- atrial hassasiyet mevcut.
- Karakteristik düzensiz geniş QRS kompleksli taşikardi.





WPW-atrival fibrilasyon

- Hızlı ventrikül yanıtı AF ventriküler taşikardi ve ventriküler fibrilasyon gibi hayatı tehdit eden aritmilere dönüşebilir.—Ani kardiyak ölüm!
- Adenozin, digoksin ve kalsiyum kanal blokerleri AV noddan çok aksesuar yol iletisini artırdıkları ve ventriküler aritmilere neden oldukları için AF'da rölatif kontraendikedir.

WPW-Risk deęerlendirmesi

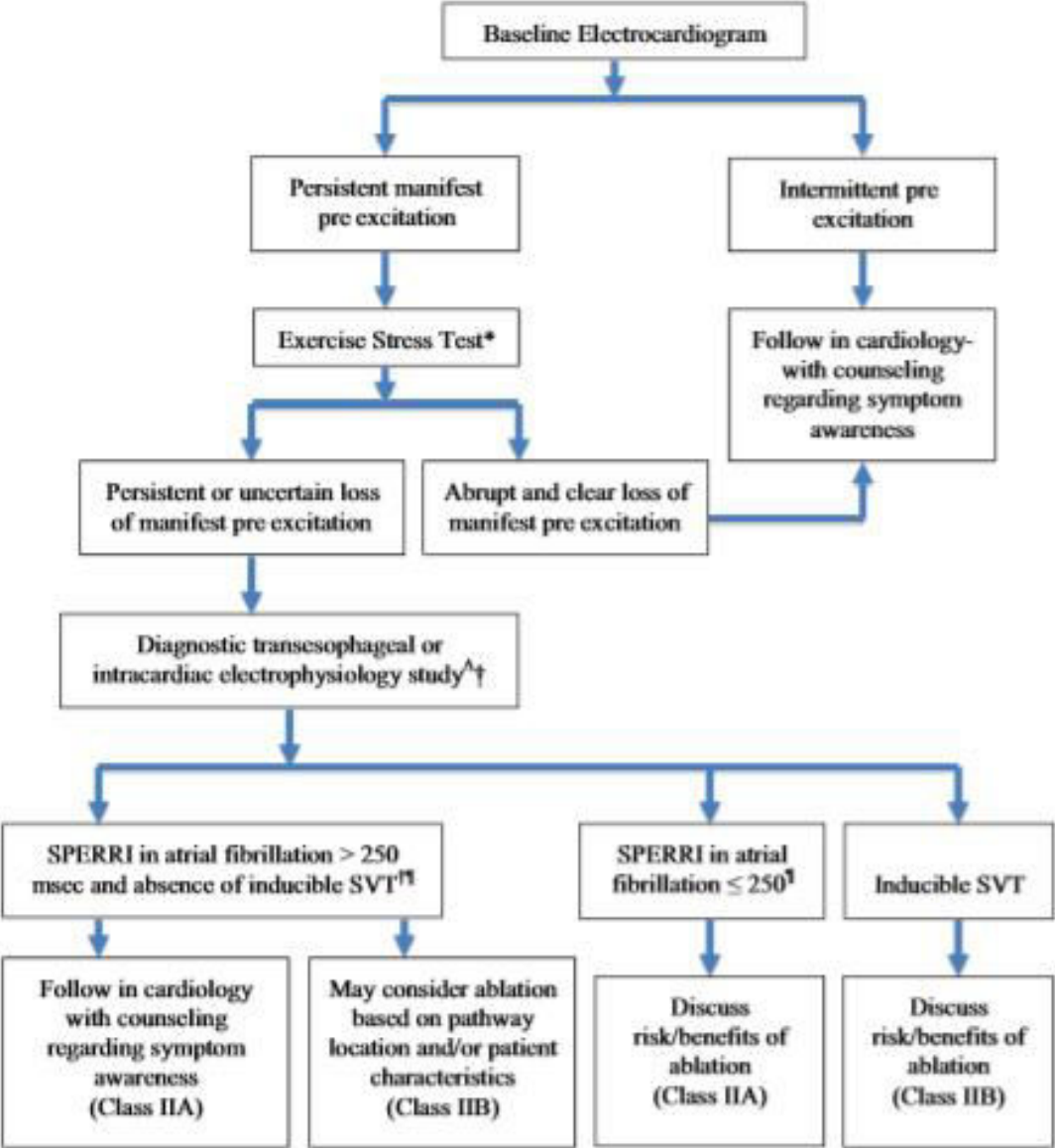
- Letal kardiyak aritmi riskinin deęerlendirilmesi
- Asemptomatik hastalarda bile ani kardiyak ölüm ilk başvuru nedeni olduğundan WPW'de risk deęerlendirmesi önemli.
- AF sırasında aksesuar yoldan hızlı ileti—hızlı ventrikül yanıtı AF AKÖ için risk faktörü.
- Efor testinde kalp hızlandığında delta dalgasının aniden kaybolması düşük risk belirticidir.



WPW-Risk değerlendirilmesi

- Efor testinde preeksitasyonun devam etmesi---EFÇ?
- **WPW Elektrofizyolojik çalışma**
 - Aksesuar yol lokasyonu ve sayısı
 - Aksesuar yol efektif refrakter period,
 - Aksesuar yol retrograde efektif refrakter period ve
 - AF sırasında SPERRI'in belirlenmesi—En iyi kötü risk belirteci.

Aseptomatik WPW



* patients unable to perform an exercise stress test should undergo risk-stratification with an EP study
A prior to invasive testing, patients and the parents/guardians should be counseled to discuss the risks and benefits of proceeding with invasive studies, risks of observation only, and risks of medication strategy.
† patients participating at moderate-high level competitive sports should be counseled with regards to risk-benefit of ablation (Class IIA) and follow the 36th Bethesda Conference Guidelines⁶
‡ in the absence of inducible atrial fibrillation, the shortest pre-excited RR interval determined by rapid atrial pacing is a reasonable surrogate

WPW tedavi

- Semptomatik—Ablasyon
- Asemptomatik—Risk değerlendirmesi (Efor testi, EFÇ)
SPERRI <250 msn ise ablasyon düşün.

WPW ve Spor

- Asemptomatik ve yapısal kalp hastalığı olmayan WPW'lı atletlerde ileri incelemeye gerek olmayabilir.
- Ancak bu atletlerin optimal yönetimi belirsiz çünkü pediatrik popülasyonda asemptomatik/semptomatik WPW ayrımı çok anlamlı değil.
- Orta/yüksek yoğunluklu sporlarla uğraşan seçilmiş asemptomatik atletlerde EFÇ önerilebilir.
 - Aksesuar yol anterograd refrakter period
 - AF sırasında SPERRI
 - Aksesuar yol sayısı

WPW ve Spor

- Çok sayıda aksesuar yol ve $>240/\text{dk}$ ventriküler hız varlığında ablasyon önerilmeli.
- Reentran SVT atakları olan atletlerde AF sırasında SPERRI <250 msn ise ablasyon yapılmalı.
- Atriyal flutter/fibrilasyonu olup aksesuar yol iletisi $>240/\text{dk}$ olan atletlere ablasyon yapılmalı.
- Yapısal kalp hastalığı olmayıp ablasyonu başarılı olan ve asemptomatik olan atletler tüm yarışmalı sporları yapabilir.

WPW-Sonuç

- Pediatrik yaş grubunda asemptomatik WPW olguların hayatı tehdit eden aritmiler hatta ani kardiyak ölüm görülebilir.
- Risk sınıflaması önemli!
- Hastaların yakınmaları presenkop, senkop açısından dikkatle sorgulanmalıdır.