

Erken çocukluk döneminde Wolff-Parkinson-White sendromu tanısı alan hastaların klinik ve elektrofizyolojik değerlendirilmesi

Işıl Yıldırım^{1,*}, Sema Özer², Tevfik Karagöz², Murat Şahin³, Süheyla Özkutlu², Dursun Alehan², Alpay Çeliker⁴

Adana Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi ¹Pediyatrik Kardiyoloji Uzmanı, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi ²Pediyatri Profesörü, Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi ³Pediyatri Doçenti, ⁴Pediyatri Profesörü

*İletişim: isilyildirim93@gmail.com

SUMMARY: Yıldırım I Özer S, Karagöz T, Şahin M, Özkutlu S, Alehan D, Çeliker A. (Department of Pediatrics, Hacettepe University Faculty of Medicine, Ankara, Turkey). Clinical and electrophysiological evaluation of patients diagnosed with Wolff-Parkinson-White syndrome during the early childhood period. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2014; 57: 1-7.

Wolff-Parkinson-White (WPW) syndrome presents with paroxysmal supraventricular tachycardia and ECG findings of short PR interval with delta wave. Sudden cardiac death can be the first symptom. Analysis of data of 45 patients aged ≤ 10 years who underwent electrophysiological evaluation for WPW was performed. Thirty-three patients presented with tachycardia and four with syncope; eight were asymptomatic. Atrial fibrillation was induced in six patients, and it degenerated to ventricular fibrillation (VF) in two (1 of these patients was asymptomatic and the other had syncope); accessory pathway effective refractory period was ≤ 180 ms in both. Ablation was performed in 30 patients; the success rate was 90% (27/30) and recurrence rate was 17% (5/30). Induction of VF in two patients suggests that the prognosis of WPW in early childhood is not without risk. All patients with WPW pattern should be assessed electrophysiologically and risk-stratified. Ablation in patients with risk factors can prevent sudden death.

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

ÖZET: Wolff-Parkinson-White (WPW) sendromu elektrokardiyografide (EKG) kısa PR aralığı ve delta dalgasının görüldüğü, paroksizmal supraventriküler taşikardilere neden olabilecek, seyrek olarak ani ölümün görülebildiği bir sendromdur. Çalışmamızda kliniğimizde WPW tanısı ile elektrofizyolojik çalışma (EPS) uygulanan, 10 yaş ve altındaki 45 hastanın bulguları değerlendirildi. 45 hastadan 33'ü taşikardi, dördü senkop yakınması ile başvururken sekiz hasta asemptomatikti. Yapılan EPS'de altı hastada atriyal fibrilasyon (AF) indüklendi, iki hastada ise AF ventriküler fibrilasyona (VF) dönüştü. VF uyarılan hastalardan birinin başvuru yakınması senkop iken, diğeri asemptomatikti, her iki hastanın da aksesuar yol efektif refraktör periyodu ≤ 180 milisaniye ölçüldü. Çalışmaya alınan 30 hastada ablasyon uygulandı, akut oranı %90 (27/30) idi, izlemde beş hastada rekürrens (%17) izlendi. Çalışmamızda 45 hastadan ikisinde VF görülmüş olması erken çocukluk yaş grubunda WPW seyrinin çok risksiz olmadığını düşündürmektedir. EKG'de WPW paterni saptanan tüm hastalar elektrofizyolojik değerlendirme ile risk belirteçleri yönünden araştırılmalıdır. Risk saptanan hastalarda uygulanacak ablasyon ile olası ani ölümler önlenabilir

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

Wolff-Parkinson-White (WPW) sendromu EKG'de kısa PR aralığı ve delta dalgasının görüldüğü, paroksizmal supraventriküler taşikardilere (SVT) neden olabilecek bir sendromdur. WPW sendromlu hastalarda seyrek olarak ani ölüm görülebilir. Seyrek ani ölüm görülmesi, özellikle uzun yaşam beklentili çocuk hastalarda izlem ve tedavi yönetiminin nasıl olması gerektiği konusunda çeşitli tartışmaları ortaya çıkarmıştır. WPW sendromunda ani ölümün gelişen atriyal flutter veya fibrilasyonun aksesuar yoldan anterograd hızlı iletimi ile ventriküler taşikardi ve ventriküler fibrilasyona dönüşmesi sonucu oluştuğu düşünülmektedir.¹⁻³ Ani ölüm insidansı hakkında çeşitli araştırmacılar arasında görüş birliği sağlanamasa da, semptomatik hastalardaki yaşam boyu ani ölüm riskinin %3-4 arasında olduğu gösterilmiştir.⁴ Aksesuar yolların ablasyonunun ani ölüm riskini tamamen ortadan kaldırdığı düşünülmektedir. Bu retrospektif çalışmada kliğimize 1997-2011 yılları arasında WPW sendromu ile başvuran on yaş ve altındaki çocukların klinik ve elektrofizyolojik özellikleri değerlendirilerek bu yaş grubundaki hastalarda uygulanacak yaklaşımın belirlenmesi amaçlanmıştır.

Materyal ve Metot

1997-2011 tarihleri arasında merkezimizde WPW sendromu tanısı ile transösefageal elektrofizyolojik çalışma (TEEPS) ve/veya intrakardiyak elektrofizyolojik çalışma (IEPS) ve ablasyon uygulanan, elektrofizyolojik çalışma sırasında yaşı ≤ 10 yaş olan hastalar çalışmaya alındı.

Tüm klinik ve elektrofizyolojik çalışma (EPS) bulguları değerlendirildi. Hastaların başvuru anındaki yaşları, cinsiyetleri, başvuru yakınmaları, başvuruda senkop ve geçirilmiş atriyal flutter ve kardiyoversiyon öyküsü olup olmadığı öğrenildi. Elektrofizyolojik çalışmada, aksesuar yolun (AP) yeri ve sayısı, programlı uyarı ile atriyoventriküler reentran taşikardi (AVRT) ve atriyal fibrilasyon (AF), uyarılabilirliği venriküler fibrilasyon (VF) gelişmesi ile aksesuar yolun anterograde efektif refraktör periyodu (AERP) kaydedildi. Aksesuar yol efektif refraktör periyodu EPS sırasında uygulanan programlı uyarıda delta dalgasının iletildiği en kısa RR aralığı olarak tanımlandı.

Tüm hastaların ebeveynlerinden işlem öncesinde yazılı onam alındı. Beş yaşından küçük ve/

veya 20 kg'dan daha hafif olan hastalarda sadece TEEPS yapıldı. Elektrofizyolojik çalışma midazolam ve ketamin ile derin sedasyon altında kalp kateterizasyonu ve intrakardiyak elektrofizyoloji laboratuvarında uygulandı.

Transösefageal elektrofizyolojik çalışmada kuadripolar transösefageal elektrofizyoloji kateteri burundan geçirilerek ösefagusta atriyum sinyallerinin en iyi alındığı yerde tespit edildi. İşlem için 'Fiab Programmable Cardiac Stimulator 8817' cihazı ve işlem sırasında EKG kaydı için standart IEPS için kullanılan ve TEEPS için uyarlanan (EP Med Systems, EP Workmate) sistem kullanıldı. İşlem sırasında tüm hastalarda sürekli EKG, kan basıncı ve pulse oksimetre ölçümleri kaydedildi ve gerektiğinde kullanılmak için kardiyoverter/defibrilatör ve gerekli araç gereçler hazır bulunduruldu. Sadece TEEPS yapılan hastalarda aksesuar yol yerleşimi Boersma Algoritması ile belirlenen EKG kriterleri kullanılarak yapıldı.⁵

İntrakardiyak elektrofizyolojik çalışmada ve ablasyon işleminde sağ ve sol femoral venlere perkütan teknikle yerleştirilen kılıflardan femoral ven ve inferior vena kava aracılığıyla sağ atriyuma girildi. Tüm hastalarda dekapolar intrakardiyak elektrofizyoloji kateteri koroner sinüs içerisine, kuadripolar ikinci bir kateter de His potansiyellerinin en iyi alındığı bölgeye yerleştirildi. His bölgesine yerleştirilen kateter gerektiğinde sağ atriyumun üst kısımlarına ya da sağ ventrikül apeksine ilerletildi. Her iki kateterden alınan intrakardiyak kayıtlarla aksesuar yolun yerleşimi belirlendi. Sol yerleşimli yollar için femoral artere, sağ yerleşimli yollar için femoral vene ek kılıf yerleştirilerek ablasyon kateterleri kalp içerisine ilerletildi. Ablasyon kateterleri kullanılarak yapılan haritalama sonucunda aksesuar yol potansiyeli alınan yerlere radyofrekans veya "cryo" kateteri ile enerji verildi. Ablasyon sonrasında aksesuar yol potansiyeli ve yüzey EKG'de delta dalgası kaybolan hastalarda 30 dakika beklendikten sonra işlem başarılı kabul edildi.

İşlem uygulanan hastalar bir gece yatırılarak izlendi; EKG kontrolü yapıldıktan sonra taburcu edildi. Tüm hastalar EPS'den sonra bir ay, altı ay ve bir yıl sonrasında, şikâyeti olmaması durumunda yıllık aralarla ayrıntılı anamnez, fizik muayene ve EKG ile takip edildi. İlk başvuruda bir yaşından küçük olan hastalarda kullanılan antiaritmik ilaçlar kesildikten sonra

bir yaşında kontrol TEEPS uygulandı. Ablasyon uygulanan ve izlemde rekürrens gelişen hastalarda ablasyon tekrarlandı.

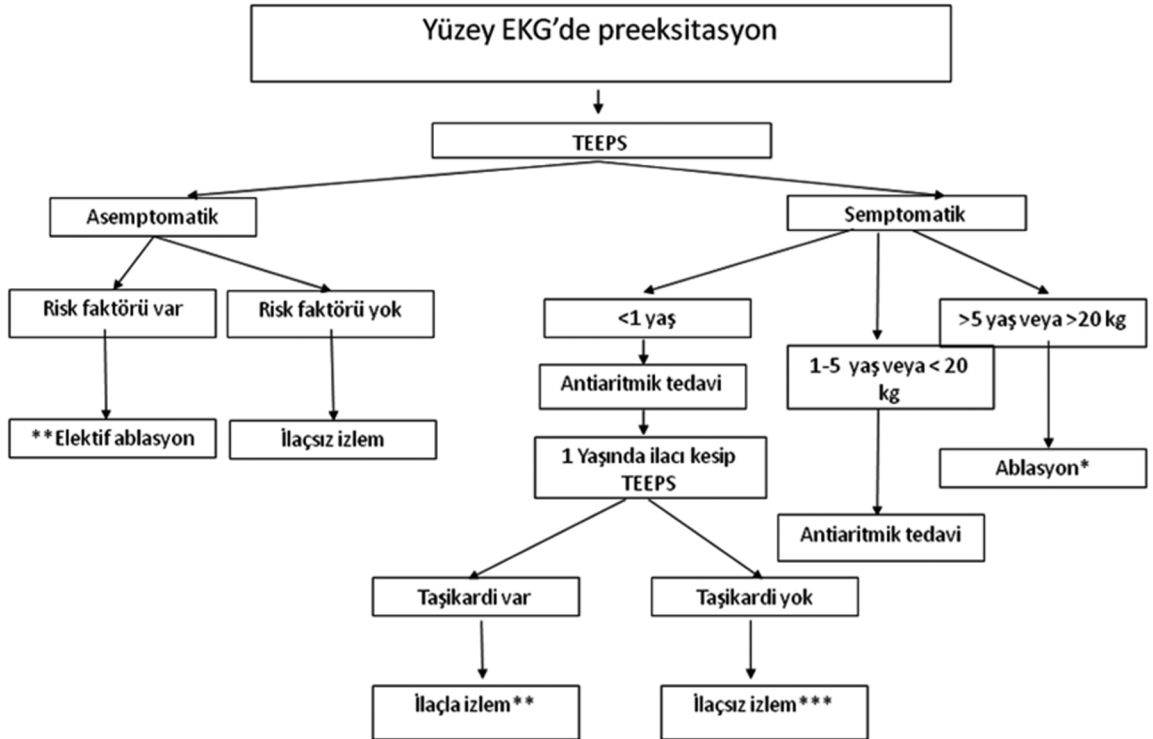
Bulgular

Ocak 1997 ve 2011 tarihleri arasında ≤ 10 yaşta WPW tanısı alan ve elektrofizyolojik çalışma yapılan 45 hasta çalışmaya alındı. Kırkbeş hastanın 25'i (%56) erkek, 20'si (%44) kız idi, yaşları ortanca 7 yıl (0.1-10), ağırlıkları ortanca 27 kg (3-45) idi. Hastalardan ikisi yenidoğan, ikisi ise bir aylık idi, bebeklik döneminde başvuran hastalardan ikisinde fetal taşikardi öyküsü varken, iki hasta da taşikardiye bağlı kalp yetmezliği ile getirilmişti. Fetal taşikardi öyküsü olan her iki hastada postnatal dönemde yapılan TEEPS ile taşikardi uyarılmış ve her iki hastaya da profilaktik olarak antiaritmik tedavi başlanmış idi.

On bir hastada (%24) elektrofizyolojik çalışmada sadece TEEPS kullanılırken, 34 hastaya intrakardiyak değerlendirme yapıldı. Sadece TEEPS ile değerlendirilen 11 hastanın

yedisinde TEEPS ile taşikardi indüklenirken, dördünde taşikardi uyarılmadı. Taşikardinin uyarıldığı tüm hastalarda AERP < 250 milisaniye (ms) iken, taşikardinin indüklenemediği tüm hastalarda AERP'nin > 250 ms olduğu kaydedildi. Taşikardinin uyarılmadığı ve AERP değerinin > 250 ms olduğu dört hasta düşük riskli olarak kabul edildi ve hastalar ilaçsız olarak takibe alındı. Taşikardinin uyarıldığı diğer hastalara ise antiaritmik tedavi başlanarak ablasyon yapılması planlandı.

Çalışmaya alınan 45 hastadan 37'si semptomatik, sekizi ise asemptomatikti. Semptomatik olan 37 hastanın 33'ü taşikardi, dördü senkop yakınması ile, asemptomatik olan sekiz hasta ise başka nedenle çekilen EKG'de delta dalgası saptanması nedeniyle bölümümüze başvurmuştu. Taşikardi şikâyeti ile başvuran hastaların ortanca yaşı altı idi. Başvuru şikâyeti taşikardi olan 33 hastanın sekizine vücut ağırlıkları < 20 kg olduğu için sadece TEEPS uygulandı. Yapılan elektrofizyolojik çalışmada taşikardi ile getirilen 33 hastadan ikisinde AF



Şekil 1. WPW sendromlu hastalarda izlenebilecek klinik izlem ve tedavi algoritması.

*Risk faktörü taşıyanlarda öncelikli, taşımayanlarda elektif ablasyon.

** < 5 yaş veya < 20 kg hastalarda semptom gelişene kadar ilaçsız yakın klinik izlem.

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

uyarıldı, bu hastalardan her ikisinin de AERP değerinin <250 ms olduğu görüldü. Atriyal fibrilasyon uyarılan her iki hastaya da ablasyon uygulandı.

Çalışmaya alınan 45 hastadan senkop öyküsü ile getirilen dört hasta değerlendirildiğinde; hastaların ortanca yaşının 9 (8-10) olduğu görüldü. Elektrofizyolojik çalışmada, senkop ile getirilen dört hastadan sadece birinde AF indüklenirken bu hastada AF'nin VF'e evrildiği görüldü. Senkop öyküsü ile başvuran tüm hastalarda AERP değerinin <250 ms olarak kaydedildi; VF saptanan hastanın AERP değerinin 180 ms olduğu görüldü.

Asemptomatik olan sekiz hasta incelendiğinde, ortanca yaşın 8 yıl (2-10) olduğu görüldü. Elektrofizyolojik çalışmada beş hastada taşikardi indüklenirken, sadece bir hastada AF indüklendi; AF indüklenen hastada hem TEEPS hem de İEPS sırasında AF'nin VF'e dönüştüğü görüldü. Ventriküler fibrilasyon saptanan hastada AERP değeri <180 ms saptanırken, taşikardinin uyarıldığı tüm hastalarda AERP değeri <250 ms, uyarılmadığı hastalarda ise AERP değeri >250 ms ölçüldü. Asemptomatik olup elektrofizyolojik çalışmada taşikardi uyarılan beş hastadan dördüne ablasyon uygulandı, hastalardan biri iki yaşında olduğu ve ağırlığı 20 kg'ın altında olduğu için antiaritmik tedavi ile klinik izlem kararı alındı. Taşikardi uyarılmayan üç hasta klinik olarak ve ilaçsız izlendi. Asemptomatik hasta grubunda VF'e dejenere olan AF oranı %12.5 (1/8) olarak saptanırken, çalışmaya alınan tüm hastalardaki oran % 4.4 (2/45) olarak hesaplandı.

Çalışmaya alınan 45 hastanın aksesuar yol yerleşimi değerlendirildiğinde; elektrofizyolojik çalışmalarda aksesuar yol yerleşimi 13 (%28.8) hastada posteroseptal, 12 (%26.7) hastada sol taraflı, dört (%8.9) hastada sağ taraflı, dört (%8.9) hastada parahisyan bölgede, üç (%6.7) hastada birden fazla, üç (%6.7) hastada anteroseptal bölgede, bir (%2.2) hastada ise midseptal bölgede saptandı. Beş (%11.1) hastada aksesuar yol yerleşimi belirtilmemişti. Intrakardiyak EPS 33 hastaya yapılırken, üç hastada EPS sırasında aksesuar yol parahisyan yerleşimli olduğundan ve ablasyon ile yüksek derecede atriyoventriküler blok riski olduğundan ablasyon denenmedi, parahisyan yolu olan bir hastada ise ablasyon ile akut başarı sağlandı, ancak izlemde bu hastada rekürrens gözlemlendi.

Ablasyon uygulanan 30 hastada akut başarı oranı %90 (27/30) idi; üç hastada işlem başarısızdı. Rekürrens oranı %17 (5/30) olarak saptandı.

Tartışma

Wolff-Parkinson-White sendromu EKG bulgusunun toplumun % 0.15-0.25'inde görüldüğü ve bunların üçte birinde on yıllık izlem süresinde aritmi saptandığı bildirilmiştir.^{4,6-8} Yüzey EKG'de WPW patterni görülen ve semptomatik olan erişkin bir hastada tedavi yönteminin seçimi son derece kolay olsa da, rastlantı sonucu çekilen EKG'de WPW patterni saptanan semptomsuz süt çocuğunun izleminde uygulanacak yöntem açık değildir.

Çalışmamızda bir yaşından küçük olan dört hastanın ikisi fetal taşikardi ile ikisi ise başvuru anında kalp yetmezliği bulguları ile başvurmuştu. Sütçocukluğu döneminde taşikardiyi saptamak zor olabilir ve hastalar taşikardiden çok takipne, solukluk, öksürük, huzursuzluk, beslenme güçlüğü, göğüs kafesinde retraksiyonlar ve hepatomegali gibi uzun süren taşikardiye bağlı gelişmiş kalp yetmezliği bulguları ile, taşikardinin çok uzun sürmesi durumunda ise taşikardi ilişkili kardiyomyopati ile başvurabilirler. Gilljam ve arkadaşlarının⁹, bir aydan küçük iken SVT atağı saptanan 109 hastayı inceledikleri çalışmalarında, hastalardan 52'sinde kalp yetmezliği, 10'unda hidrops fetalis, dokuzunda ise intrauterin SVT öyküsü bildirmişlerdir. Bu çalışmada saptanan yüksek orandaki kalp yetmezliği süt çocukluğu döneminde kalp yetmezliği bulguları yerleşmeden önce SVT tanısı koymanın zorluğunun bir göstergesidir. Süt çocukluğu döneminde tanı alan hastalarımızdan ikisi fetal taşikardi tanısı ile postnatal dönemde kliniğimize yönlendirilerek TEEPS ile SVT'nin tetiklendiği hastalardı. Elektrofizyolojik çalışma ile SVT tetiklendikten sonra profektik olarak başlanan antiaritmik tedavi bu hastalarda SVT ilişkili kalp yetmezliği gelişimini önlemiş olabilir.

WPW sendromunda en korkulan semptom senkop ve ani ölümdür. Ani ölümün patogenezinde atriyal flutter veya fibrilasyonun aksesuar yoldan hızlı iletimi ile VF tetiklenmesi bulunmaktadır; yaşam boyu insidansının %3-4 arasında olduğu düşünülmektedir.^{4,10} Özellikle pediatrik yaş grubunda VF ve ani ölüm ilk ortaya çıkış bulgusu olabilir.¹⁻³

Santinelli ve arkadaşları¹¹ çalışma başlangıcında EPS yaparak 184 asemptomatik çocuk hastayı medyan 57 ay izledikleri çalışmalarında, izlemde 51 hastada aritmi geliştiğini ve aritmi gelişen 51 hastanın 19'unda yaşamı tehdit eden ve potansiyel yüksek ventriküler hıza neden olan AF görüldüğünü bildirmişlerdir. Çalışmanın en şaşırtıcı bulgusu ise, hayatı tehdit eden yüksek ventrikül hızlı aritmi saptanan bazı çocukların aritmi sırasında çok hafif veya bulantı, ani yorgunluğun eşlik ettiği anksiyete, karın ağrısı, şişkinlik ve oyun oynarken konsantrasyon kaybı gibi atipik semptomlar tanımlamasıdır. Çalışmanın diğer önemli bir bulgusu ise yüksek ventriküler hızlı AF saptanan 19 hastadan üçünde kardiyak resüsitasyon gerektiren ventriküler fibrilasyon görülmesidir. Bu çalışmada, potansiyel olarak yaşamı tehdit eden taşikardisi olan bazı hastalarda atipik veya minimal semptomların görülmesi ve bu taşikardilerin çalışma süresince düzenli aralıklarla yapılan Holter kayıtlarında rastlantı sonucu saptanması, araştırmacıların çocukluk çağında saptanan asemptomatik WPW'nin prognozunun düşünüldüğü kadar iyi huylu olmadığı sonucuna varmalarına neden olmuştur. Bizim çalışma grubumuzda da EPS sırasında VF tetiklenen iki hasta vardı. Hastalardan birinin başvuru şikâyeti senkop iken, diğer hasta asemptomatik idi. Elektrofizyolojik inceleme sırasında iki hastamızda VF tetiklenmesi, WPW sendromunun erken çocukluk döneminde dahi ciddi klinik sonuçları olduğunu düşündürmekte ve WPW sendromu tanısı alan tüm çocuklarda, semptomdan ve yaştan bağımsız olarak risk derecelendirilmesi yapılması gerektiğini desteklemektedir.

WPW sendromunun doğal gidişini değerlendiren farklı çalışmalarda ise çok daha düşük ani ölüm oranları bildirilmiş olsa da erişkinlere oranla çocukluk döneminde riskin daha yüksek olduğu düşünülmektedir. Leitch ve arkadaşlarının¹² asemptomatik 75 hastayı ortalama 4.3 yıl izledikleri çalışmalarında hastaların hiçbirinde ani ölüm görülmemiştir. Munger ve arkadaşlarının⁴ yaptıkları ortalama 12 yıl izlem süreli çalışmalarında da ise başlangıçta asemptomatik olan hastaların %30'unda aritmi gelişmiş, başlangıçta semptomatik olan iki hastada ise ani ölüm görülmüştür. Fitzsimmons ve arkadaşlarının¹³ 228 askeri pilot üzerinde yaptıkları gözlemsel çalışmada, ortalama 21.8 yıllık gözlem süresinde

başlangıçta asemptomatik olan hastaların %15.3'ünde izlemde SVT gelişmiş ve 228 hastadan birinde WPW ile ilişkilendirilen ani ölüm görülmüştür. Farklı çalışmalarda çok daha düşük oranlarda semptom geliştiği bildirilmiş, ancak semptom gelişimi ile izlem süresi ve çalışma popülasyonunun yaşı arasında orantı olduğu saptanmıştır.^{8,14,15} Çalışma süresi uzadıkça ve çalışmaya alınan popülasyonun yaşı küçüldükçe gözlenecek semptom oranlarında artış olacağı açıktır.

Literatürde VF ile başvuran WPW sendromlu çocuk hastalar incelendiğinde, Klein ve arkadaşlarının² serisinde 25 hastadan üçünün sekiz, dokuz ve 16 yaşında daha öncesinde asemptomatik olan çocuk hastalardan oluştuğu görülmektedir. Bromberg ve arkadaşları¹⁶ cerrahi WPW ablasyonu uygulanan 60 çocuk hastayı inceledikleri çalışmalarında, 10 hastada kardiyak arrest öyküsü olduğunu, ancak bu 10 hastadan sadece birinde öyküde senkop veya AF varlığının saptandığını belirtmişlerdir. Silka ve arkadaşları¹⁷ ani ölüm epizodu geçirmiş ve resüsite edilmiş çocuk hastalarda yaptıkları çalışmada hastaların beşte birinde WPW sendromu olduğunu saptamışlardır. Pappone ve arkadaşlarının^{10,11,18,19} çalışmalarında daha önceden asemptomatik olan 10 hastada izlemde VF gelişmiş, bu hastalardan sekizi resüsite edilmiş, ancak ikisi kaybedilmiştir. Bu grubun yayınladıkları çalışmalardan ikisi çocukluk yaş grubunda yürütülmüş çalışmalar olup, VF geçiren hastalardan beşi ve ölen hastalardan biri çocukluk yaş grubunda idi. Bu çalışmalardan elde edilen bulgular, potansiyel tehlikeli akseusar yola sahip olan hastaların çoğunun erişkin döneme ulaşana dek semptomatik hale geldiğini veya ani ölümle kaybedildiğini ve pediatrik yaş grubunda ani ölüm insidansının bu sebeple daha yüksek olduğunu düşündürmektedir.

Ventriküler fibrilasyon saptanan WPW sendromlu hastaların klinik ve elektrofizyolojik özellikleri incelendiğinde ani ölüm riski ile ilgili olduğu düşünülen belirteçler şunlardır: (a) Hızlı ventrikül cevaplı klinik veya indüklenmiş atriyal fibrilasyon^{2,20} (b) Saptanmış SVT (2), (c) Geçirilmiş senkop (3), (d) AERP <270 ms^{2,21,2}, (e) Birden çok akseusar yol varlığı^{2,10,11} (f) <30 yaş.^{10,11,18,19} AF sırasında iletilen en kısa pre-eksite RR dalgası ölçümünün (SPERRI) daha duyarlı ve kesin bir risk belirteci olduğu düşünülmektedir; ani ölüm epizodu görülen

hastalarda SPERRI değeri genellikle 220-250 ms'den, özellikle de 220 ms'den daha düşük ölçülmektedir.^{11,16} Hastalarımızda SPERRI değeri ölçülmemiş olsa da, EPS sırasında VF indüklenen her iki hastada da AERP değerinin ≤ 180 ms olması dikkat çekicidir. Yakın zamanda yayınlanan bir kılavuzda 8-21 yaş arasındaki asemptomatik WPW sendromlu çocuk ve genç erişkinlerde risk değerlendirmesi için bazı önerilerde bulunulmuştur.²³ Kılavuzda asemptomatik persistan preeksitasyonlu tüm hastalarda efor testi uygulanması önerilmiştir. İntermittan preeksitasyonu bulunan veya efor testi sırasında ani ve belirgin delta dalgası kaybı olan hastalar dışındaki tüm hastalarda elektrofizyolojik çalışma yapılışı önerilmektedir. Kılavuzda EPS ile ölçülen SPERRI ≤ 250 ms olan tüm hastalarda ablasyon sınıf IIa endikasyon, SVT indüklenen hastalarda ise sınıf IIb endikasyon olarak belirtilmiştir. SPERRI değeri 250 ms'den uzun olan ve EPS'de SVT indüklenemeyen hastalarda ablasyonun ertelenmesi sınıf IIa endikasyon olarak belirtilirken, aksesuar yolun yerleşimi ablasyon sırasında komplikasyon oranını arttırmayacak bir bölgede ise İEPS ile aynı seansta ablasyonun uygulanması da sınıf IIb endikasyon olarak değerlendirilmiştir. Yapılan risk değerlendirmesinde düşük riskli olarak belirlenen ve izlemde semptom geliştiren tüm hastalarda ise önceki risk derecesinden bağımsız olarak ablasyonun önerilebileceği belirtilmiştir. Kılavuz sekiz yaşından büyük asemptomatik çocuklarda klinik değerlendirme için öneriler sunsa da, sekiz yaşından küçük asemptomatik çocukların izleminde her merkez kendi yaklaşımını belirlemek durumundadır. Bölümümüzde uygulanan risk değerlendirme algoritması Şekil 1'de verilmiştir. Genellikle kardiyoloji merkezlerinin çoğunda İEPS ile risk saptanan hastalarda, İEPS sırasında aynı seansta ablasyon işlemi uygulanmaktadır.²² Ancak küçük çocuklarda, özellikle bebeklerde, İEPS işleminin güç ve riskli olması nedeniyle veya hemen ablasyon planlanmayan hastalarda risk değerlendirilmesi için TEEPS uygulanabilir. TEEPS işleminde belirlenen risk faktörlerine göre ablasyon veya izlem planlanabilir.

Çalışmamızda değerlendirilen 45 hastadan 33'ü SVT, dördü senkop yakınması, sekizi ise rastlantı sonucu çekilen EKG'de preeksitasyon saptanması nedeniyle getirilmişti. Hastalar AF uyarılabilirliği açısından incelendiğinde,

taşikardi ile başvuran 33 hastadan ikisinde AF uyarılırken, senkop ile getirilen dört hastadan birinde, asemptomatik sekiz hastanın da yine birinde AF uyarıldığı görüldü. Çalışmamızda en dikkat çekici bulgu ise EPS sırasında AF uyarılan iki hastada, AF'nin VF'ye dejenere olduğunun gösterilmesidir; VF saptanan her iki hastada da AERP ≤ 180 ms ölçülmüştür.

Çalışmamızda ablasyon uygulanan hastaların başarı oranları incelendiğinde işlem başarısının %90 olduğu görülmektedir. Çalışmanın başladığı dönemin, ünitemizde de ilk ablasyonun denendiği dönem olduğu göz önüne alındığında, öğrenme döneminde de dahil olduğu çalışma süresinde %90'lık bir başarı, özellikle de ≤ 10 yaş hastalarda, dünya literatürü ile uyumludur.^{24,25} Çalışmamızda saptanan %17'lik rekürrens oranı da yine literatürle uyumludur.²⁴⁻²⁶

Çalışmamızda elde edilen sonuçlar erken çocukluk döneminde saptanan WPW sendromlu olgularda da VF görülebileceğini göstermekte ve çocukluk çağında WPW'ın düşünüldüğü kadar iyi prognozlu olmadığını düşündürmektedir. Semptomatik veya asemptomatik olan ve yüzey EKG'de delta dalgası saptanan tüm WPW sendromlu hastalar elektrofizyolojik olarak değerlendirilerek risk faktörleri yönünden araştırılmalıdır. Risk faktörü saptanan hastalarda uygulanacak ablasyon ile olası ani ölümler önlenabilir

KAYNAKLAR

1. Timmermans C, Smeets JL, Rodriguez LM, et al. Aborted sudden death in the Wolff-Parkinson-White syndrome. *Am J Cardiol* 1995; 76: 492-494.
2. Klein GJ, Bashore TM, Sellers TD, et al. Ventricular fibrillation in the Wolff-Parkinson-White syndrome. *N Engl J Med* 1979; 301: 1080-1085.
3. Montoya PT, Brugada P, Smeets J, et al. Ventricular fibrillation in the Wolff-Parkinson-White syndrome. *Eur Heart J* 1991; 12: 144-150.
4. Munger TM, Packer DL, Hammill SC, et al. A population study of the natural history of Wolff-Parkinson-White syndrome in Olmsted County, Minnesota, 1953-1989. *Circulation* 1993; 87: 866-873.
5. Boersma L, Garcia-Moran E, Mont L, Brugada J. Accessory pathway localization by QRS polarity in children with Wolff-Parkinson-White syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2002; 13: 1222-1226.
6. Smith RF. The Wolff-Parkinson-White syndrome as an aviation risk. *Circulation* 1964; 29: 672-679.
7. Chung KY, Walsh TJ, Massie E. Wolff-Parkinson-White syndrome. *Am Heart J* 1965; 69: 116-133.

8. Krahn AD, Manfreda J, Tate RB, Mathewson FA, Cuddy TE. The natural history of electrocardiographic preexcitation in men. The Manitoba Follow-up Study. *Ann Intern Med* 1992; 116: 456-460.
9. Gilljam T, Jaeggi E, Gow RM. Neonatal supraventricular tachycardia: outcomes over a 27-year period at a single institution. *Acta Paediatr* 2008; 97: 1035-1039.
10. Pappone C, Manguso F, Santinelli R, et al. Radiofrequency ablation in children with asymptomatic Wolff-Parkinson-White syndrome. *N Engl J Med* 2004; 351: 1197-1205.
11. Santinelli V, Radinovic A, Manguso F, et al. The natural history of asymptomatic ventricular pre-excitation a long-term prospective follow-up study of 184 asymptomatic children. *J Am Coll Cardiol* 2009; 53: 275-280.
12. Leitch JW, Klein GJ, Yee R, Murdock C. Prognostic value of electrophysiology testing in asymptomatic patients with Wolff-Parkinson-White pattern. *Circulation* 1990; 82: 1718-1723.
13. Fitzsimmons PJ, McWhirter PD, Peterson DW, Kruyer WB. The natural history of Wolff-Parkinson-White syndrome in 228 military aviators: a long-term follow-up of 22 years. *Am Heart J* 2001; 142: 530-536.
14. Berkman NL, Lamb LE. The Wolff-Parkinson-White electrocardiogram: a follow-up study of five to twenty-eight years. *N Engl J Med* 1968; 278: 492-494.
15. Goudevenos JA, Katsouras CS, Graekas G, et al. Ventricular pre-excitation in the general population: a study on the mode of presentation and clinical course. *Heart* 2000; 83: 29-34.
16. Bromberg BI, Lindsay BD, Cain ME, Cox JL. Impact of clinical history and electrophysiologic characterization of accessory pathways on management strategies to reduce sudden death among children with Wolff-Parkinson-White syndrome. *J Am Coll Cardiol* 1996; 27: 690-695.
17. Silka MJ, Kron J, Walance CG, Cutler JE, McAnulty JH. Assessment and follow-up of pediatric survivors of sudden cardiac death. *Circulation* 1990; 82: 341-349.
18. Pappone C, Santinelli V, Manguso F, et al. A randomized study of prophylactic catheter ablation in asymptomatic patients with the Wolff-Parkinson-White syndrome. *N Engl J Med* 2003; 349: 1803-1811.
19. Pappone C, Santinelli V, Rosanio S, et al. Usefulness of invasive electrophysiologic testing to stratify the risk of arrhythmic events in asymptomatic patients with Wolff-Parkinson-White pattern: results from a large prospective long-term follow-up study. *J Am Coll Cardiol* 2003; 41: 239-244.
20. Morady F, Sledge C, Shen E, et al. Electrophysiologic testing in the management of patients with the Wolff-Parkinson-White syndrome and atrial fibrillation. *Am J Cardiol* 1983; 51: 1623-1628.
21. Dubin AM, Collins KK, Chiesa N, Hanisch D, Van Hare GF. Use of electrophysiologic testing to assess risk in children with Wolff-Parkinson-White syndrome. *Cardiol Young* 2002; 12: 248-252.
22. Campbell RM, Strieper MJ, Frias PA, et al. Survey of current practice of pediatric electrophysiologists for asymptomatic Wolff-Parkinson-White syndrome. *Pediatrics* 2003; 111: e245-247.
23. Cohen MI, Triedman JK, Cannon BC, et al. PACES/HRS expert consensus statement on the management of the asymptomatic young patient with a Wolff-Parkinson-White (WPW, ventricular preexcitation) electrocardiographic pattern: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology Foundation (ACCF), the American Heart Association (AHA), the American Academy of Pediatrics (AAP), and the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS). *Heart Rhythm* 2012; 9: 1006-1024.
24. Kugler JD, Danford DA, Houston K, Felix G. Radiofrequency catheter ablation for paroxysmal supraventricular tachycardia in children and adolescents without structural heart disease. *Pediatric EP Society, Radiofrequency Catheter Ablation Registry. Am J Cardiol* 1997; 80: 1438-1443.
25. Kugler JD, Danford DA, Houston KA, Felix G. Pediatric radiofrequency catheter ablation registry success, fluoroscopy time, and complication rate for supraventricular tachycardia: comparison of early and recent eras. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2002; 13: 336-341.
26. Van Hare GF, Javitz H, Carmelli D, et al. Prospective assessment after pediatric cardiac ablation: recurrence at 1 year after initially successful ablation of supraventricular tachycardia. *Heart Rhythm* 2004; 1: 188-196.