

Tam AV Blok İle Ortaya Çıkan Neonatal Lupus Olgusu

THE CASE OF NEONATAL LUPUS WITH COMPLETE HEART BLOCK

Tuncay YILMAZER*, Özlem BOSTAN**, Ergün ÇİL***, Işık ŞENKAYA ****

* Arş.Gör.Dr.,Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,

** Uz.Dr.,Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD,

*** Doç.Dr.,Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD,

**** Yrd.Doç.Dr.T.Jludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Kalp Damar Cerrahi AD, BURSA

Özet

Amaç: Asemptomatik anneden doğan, konjenital kalp bloğu olan neonatal lupuslu olgu sunumu.

Çalışmanın Yapıldığı Yer: Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Hastalıkları Anabilim Dalı.

Materyel ve Metod: Fetal bradikardi saptanması nedeniyle, 33 haftalık iken doğurtularak kliniğimize sevk edilen, annede anli Ro/SS-A ve anli Ro/SS-B pozitif saptanarak neonatal lupus tanısı konulan bebek.

Bulgular: Tam A V blok saptanan olguya bradikardisinin devam etmesi nedeniyle kalıcı pacemaker takıldı. Dokuz aydır sorunsuz olarak izlenmektedir.

Sonuç: İzole lam AV Bloklarda hidrops fetalis ve mortalite daha azdır. Prematüre ve SGA bebeklerde, kalıcı pacemaker takılması teknik olarak zorluk gösterdiğinden, bebekte miada yakın doğurtulmaya çalışılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Neonatal Lupus, Fetal bradikardi

T Klin Jinekoloj Obst 1999, 9:115-117

Summary

Objective: A case report of neonatal lupus congenital complete heart block, delivered from an asymptomatic mother.

Institution: Uludağ University School of Medicine, Department of Pediatrics

Material and Method: A newborn who had been delivered at a gestational age of 33 weeks due to fetal bradycardia diagnosed as neonatal lupus syndrome because his mother had antiRo/SS-A, antiLa/SS-B antibodies.

Results: Permanent pacemaker was placed due to the determination of complete A V block and persistence of bradycardia. The patient is followed up for nine months without any problem.

Conclusion: Hydrops fetalis and mortality are less common in preterm and SGA newborn who are isolated congenital heart block. Those newborns should be delivered near term because the placement of permanent pacemaker is technically difficult in preterm and SGA newborns.

Key Words: Neonatal Lupus, Fetal bradycardia

T Klin J Gynecol Obst 1999, 9:115-117

Neonatal Lupus, Sistemik Lupus Eritematozus (SLE) ile ilişkili antikorların plasentayı gestasyonun yaklaşık 12-16. haftalarda geçip, fetusu etkilemesiyle ortaya çıkan klinik tablodur. Fetusta kalp yetersizliği, hidrops ve sonrasında fetal kayba yol açması nedeniyle hastalığın en önemli komplikasyonunu, hemen hemen daima kalıcı olan tam AV bloktur. Bu yazıda majör bulgusu tam AV blok olan, neonatal lupuslu olgu sunulmuştur.

Olgu Sunumu

33 haftalık erkek bebek, prematürelilik ve bradikardi saptanması nedeniyle kliniğimize yatırıldı. Öyküsünden 29 yaşındaki annenin 3. gebeliğinden 2. yaşayan çocuk olarak, prenatal yapılan muayenesinde bradikardi saptanması sonucu, fetal distress şüphesiyle sezeryan yapıldığı ve 2300 gr. olarak sorunsuz doğduğu, 6 gün kadar izlendikten sonra kliniğimize sevk edildiği öğrenildi.

Geliş Tarihi: 13.07.1998

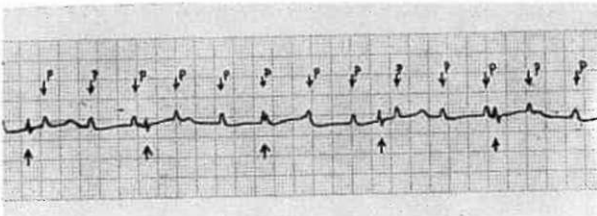
Yazışma Adresi: Dr.Eiğün ÇİL

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD
Çocuk Kardiyoloji BD
Görükle, BURSA

Annenin düzenli doktor kontrolünde olduğu, ilaç alma ve otoimmün hastalıkları düşündürecek öyküsünün olmadığı, ilk gebeliğinden doğan çocuğunun şu an 4 yaşında olup sağlıklı olduğu, 2. gebeliğin ise ailenin isteğiyle 1 aylıkken küretajla sonuçlandığı öğrenildi.

Fizik muayenesinde prematüre bulguları mevcut olup kalp tepe atımı: 50 ile 60/dak. arasında seyrediyordu. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Laboratuvar incelemesinde lökosit: 7400 mm³, hemoglobin: 15.6 gr/dl, trombosit: 258000/mm³, periferik yaymasında %36 PNL, %4 monosit, %60 lenfosit olup sepsis yardımcı laboratuvar bulguları negatifti. Kan biyokimyasında glikoz: 50 mg/dl, üre: 10 mg/dl, kreatinin: 0.5 mg/dl, Na: 132 mEq/L, K: 4.9 mEq/L, AST:41 U/L, ALT:32 U/L, Ca:9 mg/dl idi. Telekardiyografisi normal, EKGde ise 3. Derece AV blok örneği vardı (Şekil 1). Ekokardiyografide konjenital kalp hastalığı bulgusu saptanmadı. Olgunun annesinden gönderilen otoantikörler negatif, Anti Ro/ SS-A 100 EU/ml (N:<20 EU/ml) bulundu.

Olgu kliniğe yatırıldıktan sonra monitorize edilerek izlendi. Kalp tepe atımları zaman zaman 80/dakikaya çıkmakla birlikte genellikle 50-60/dak. civarında seyretti. Olguya 0.01 mg/kg dozunda atropin verilmesine karşın kalp tepe atımlarında belirgin değişme olmadı. Olguya kalıcı pacemaker takılmasına karar verildi. Göğüs kalp damar cerrahisi tarafından on günlük iken epikardiyal kalıcı pace-maker takıldı. Pace hızı 120/dakikaya ayarlandı (Şekil 2). Olgu uygun tedaviyle on gün sonra ayaktan takibe alındı. Dokuz aydır polikliniğimiz kontrolünde olup sorunsuz olarak izlenmektedir.



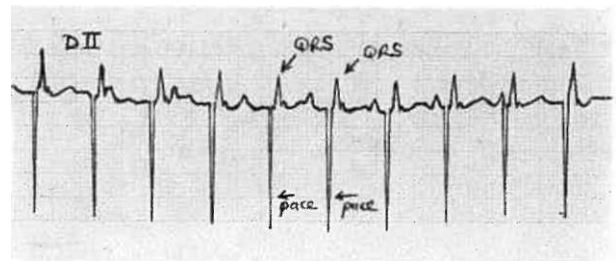
Şekil 1. Hastanın kalıcı pacemaker takılmadan önceki EKG'si görülmektedir. Üstteki oklar P dalgalarını, alttaki oklar QRS dalgalarını göstermektedir (Sinüs hızı: 136/dak. Ventrikül hızı: 50/dak.).

Tartışma

Neonatal lupus (NL), SLE ile ilişkili maternal antikörlerin (Ribonükleoproteinler SS-B/La, SS-A/Ro) gestasyonun yaklaşık 12-16. haftalarında plasentayı geçip fetusu etkilemesiyle ortaya çıkan klinik bir tablo olup %50 olasılıkla konjenital tam AV blokla birlikte (1,2). Neonatal Lupus konjenital tam kalp bloğu, eritema annulare ya da hematolojik bozukluklar (trombositopeni, nötropeni) ile karşımıza çıkabilir (2). Hastamızın muayene ve laboratuvar tahlillerinde konjenital tam kalp bloğu dışında bulgu yoktu. Karaciğer hasan ile ortaya çıkan NL olguları da bildirilmiştir (3). Vakamızın karaciğer ve böbrek fonksiyonları normaldi. Hematolojik parametrelerinde de bozukluk yoktu.

Tam AV blok en ciddi komplikasyon olup mortalitesi % 15-30 arasında değişmektedir. Antikor bağımlı doku zedelenmesinin patogenezi tam olarak anlaşılacakla birlikte özellikle anti SS-A/Ro antikörlerinin ventriküler miyositlerde Ca kanallarını inhibe ederek tam bloğa yol açtıkları düşünülmektedir (4). Bunun sonucunda da genellikle 22. haftada başlayan persistan fetal bradikardi şeklinde kendini göstermektedir

Annelerin çoğunluğu asemptomatik olup doku tiplerinden genellikle HLA-DR3, A1 ve B8 pozitifdir (2,5,9). Anti Ro/SS-A predominant antikör olup olguların %95'inde pozitifdir (6). Ancak bu antikörlerin pozitif olması da fetal başlangıçlı bir otoimmün hastalık olacağı anlamına gelmez (7). Annelerin ancak %25'inde aktif SLE bulgusu vardır (4). Vakamızın annesinde SLE'nin klinik



Şekil 2. Hastanın kalıcı pacemaker takıldıktan sonraki EKG'si görülmektedir. Pace, pacemaker tarafından verilen impulsları, QRS ise bu impulslardan sonra oluşan ventriküler depolarizasyon dalgalarını göstermektedir. Aralardaki düzensiz p dalgaları da dikkati çekmektedir. Pacemaker hızı 120/dakikaya ayarlanmıştır.

bulgularından hiçbiri yoktu. Comas ve arkadaşları tarafından, gestasyonel haftaları 22-32 arasında değişen 13 konjenital tam AV bloklu fetusun incelendiği bir çalışmada, 5 annede Anti Ro pozitif saptanmış, sadece 1 annede SLE'nin klinik bulgularının olduğu belirtilmiştir. Dört fetusta ise çeşitli konjenital kalp hastalıkları vardı (AV kanal defekti, Corrected transpozisyon ve Triküspid atrezisi) (8). Olgumuzun yapılan ayrıntılı ekokardiyografik incelemesinde konjenital kalp hastalığı belirlenmedi.

NL'da konjenital tam AV blok genellikle 22. haftada başlayan persistan fetal bradikardi şeklinde görülmektedir. Konjestif kalp yetersizliği ve non-immün hidrops fetalise yol açması açısından erken tanınması önemlidir. Bu nedenle bradikardi saptanan fetusların annelerinde mutlaka anti Ro/ SS-A ve anti Ro/ SS-B antikoru aranmalı, konjenital kalp hastalığı ile birlikteliği yönünden fetal ekokardiyografi yapılmalıdır. Konjenital kalp hastalığı ile birlikte olan AV bloklarda mortalite %100'e kadar ulaşmaktadır. Bu bebeklerde tam AV blok hemen hemen daima, kalıcı olmakta ve kalıcı pace maker gerektirmektedir. İzole tam AV bloklarda ise hidrops fetalis ve mortalite daha azdır. Prematüre ve düşük doğum ağırlıklı bebeklerde kalıcı pacemaker implantasyonu teknik olarak zorluk gösterdiğinden, kalp yetersizliği ve hidrops

yönünden yakın izlenerek bebeğin miada yakın doğurtulmasında çalışılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Rennebohm RM. Inflammatory 'noninfectious' cardiovascular disease. In: Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, Allen TD, Gutgesell HR Heart disease in infants, children and Adolescents. 1995: 1441-53.
2. Cassidy JC, Petty RE. Systemic Lupus Erythematosus. In: Textbook of Pediatric Rheumatology 1995: 260-322.
3. Evans N, Gaskin K. Liver disease in association with neonatal lupus erythematosus J Pediatr Child Health 1993 Dec; 29(6): 478-80.
4. Buyon JP. Neonatal Lupus: Bedside and back Scand J Rheumatol 1996; 25(5):271-6.
5. Vazquez-Botet M, Rodriguez R, Sanchez JL. Neonatal Lupus Erythematosus P R Health Sci 1997 Jun; 16(2): 162-6.
6. Borrego L, Rodriguez J, Soler E, Jimenez A, Hernandez B. Neonatal lupus erythematosus related to maternal leukocytoclastic vasculitis Pediatr Dermatol 1997 May; 14(3):221-5.
7. Dorner T, Chaoui R, Feist E, Goldner B, Yamamoto K, Hiepe F. Significantly increased maternal and fetal IgG autoantibody levels to 52 kD Ro (SS-A) and La (SS-B) in complete congenital heart block. J Autoimmun 1995 Oct; 8(5): 675-84.
8. Comas C, Mortera C, Figueras J, Guerola M. Complete congenital atrioventricular block. Prenatal diagnosis and perinatal management Rev Esp Cardiol 1997 Jul; 50(7): 498-506.
9. White HP. Pediatric Systemic Lupus and Neonatal Lupus. Rheum Dis Clin N Am 1997; 23(3): 599-618.