

# Başarılı Şekilde Tedavi Edilmiş Fetal İzole Komplek Atriyoventriküler Blok

## Successfully Treated Isolated Fetal Complete Atrioventricular Block: Case Report

Yılmaz YOZGAT,<sup>a</sup>  
Seçil KURTULMUŞ,<sup>b</sup>  
Taliha ÖNER,<sup>a</sup>  
Önder DOKSÖZ,<sup>a</sup>  
Rahmi ÖZDEMİR,<sup>a</sup>  
Savaş DEMİRPENÇE,<sup>a</sup>  
Timur MEŞE,<sup>a</sup>  
Vedide TAVLI<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Çocuk Kardiyoloji Kliniği,  
Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve  
Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi,  
<sup>b</sup>Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği,  
İzmir Ege Doğumevi ve  
Kadın Hastalıkları Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi, İzmir

Geliş Tarihi/Received: 23.06.2012  
Kabul Tarihi/Accepted: 15.09.2012

*Bu olgu sunumu, 11. Ulusal Pediatrik  
Kardiyoloji ve Kalp Damar Cerrahisi Kongresi  
(18-21 Nisan 2012, İzmir)'nde  
poster olarak sunulmuştur.*

Yazışma Adresi/Correspondence:

Yılmaz YOZGAT  
Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve  
Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi,  
Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İzmir,  
TÜRKİYE/TURKEY  
yozgatyilmaz@yahoo.com

**ÖZET** Fetal atriyoventriküler (A-V) tam blok, konjenital kalp hastalığının eşlik etmediği izole veya konjenital kalp hastalığının eşlik ettiği kompleks AV tam blok şeklinde olabilir. Fetal izole A-V tam blok subklinik olan veya klinik olarak sistemik lupus eritematozus (SLE) bulguları olan annelerde görülür ve transplasental olarak fetüse geçen, fetüsün atriyoventriküler noduna zarar veren otoimmün antikorlarla (anti-Ro,anti-La) ilgilidir. İzole AV tam bloklu fetüs yüksek prenatal ve postnatal mortalite ve morbidite oranına sahiptir. Biz burada 19 haftalıkken tanısı konan, başarılı şekilde izlenen ve maternal deksametazon tedavisi alan izole A-V tam bloklu fetüsü olgu olarak sunduk. Subklinik veya klinik SLE'li gebelerin düzenli takibi önemli olup, erken başlanan maternal deksametazon tedavisi izole A-V tam bloklu fetüslerde prognozu iyi yönde etkiler.

**Anahtar Kelimeler:** Atriyoventriküler blok; lupus eritematozus, sistemik

**ABSTRACT** Fetal complete atrioventricular (AV) block may be isolated (with structurally normal heart) or complex (with congenital heart disease). Isolated complete AV block is seen in association with autoimmune antibodies (anti-Ro,anti-La) cross the placenta and damage the atrioventricular node of the fetus in subclinical or clinical maternal lupus erythematosus. Fetus with isolated complete AV block has a significantly high prenatal and postnatal morbidity and mortality rate. We report here a case of fetus with isolated AV complete block diagnosed at 19 weeks of gestation successfully followed and treated with maternal dexamethasone. Regular monitoring is important in subclinical or clinical maternal lupus erythematosus and early started dexamethasone treatment positively affects the prognosis of fetuses with isolated AV block.

**Key Words:** Atrioventricular block; lupus erythematosus, systemic

**Türkiye Klinikleri J Gynecol Obst 2013;23(2):106-9**

Fetüste atriyoventriküler (A-V) tam blokunda oskültasyon ve EKG bulguları ile tanımlanmıştır.<sup>1</sup> Günümüzde ise M mode ve PW Doppler ekokardiyografi ile fetal taşikardi ve fetal bradikardilerin tanısı ve izlemi yapılabilmektedir.<sup>2,3</sup> Fetal A-V tam blok ya fetüsteki mevcut konjenital kalp hastalıklarına (heterotaksi ile AV kanal defekti birlikteliğinde, l-TGA) bağlı kompleks A-V tam blok ya da izole olabilir.

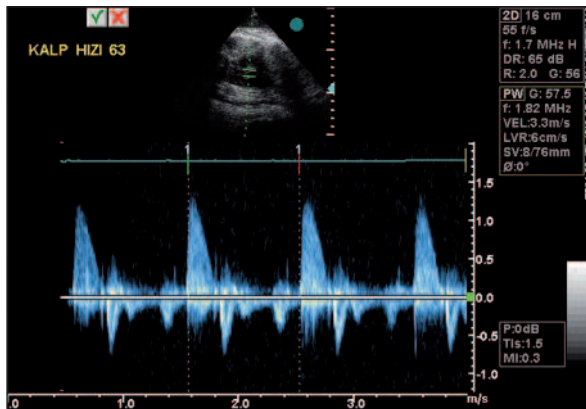
İzole A-V tam blok ise kollajen doku hastalığı olan anneden transplasental olarak geçen otoantikörlerin (anti-Ro, anti-La) erken dönemde fetüsün iletim sisteminde oluşturduğu inflamasyona ve aritmojenik etkiye veya

geç dönemde fibrozise bağlı oluşur.<sup>4</sup> İzole A-V tam blok olan fetüslerin %90'ında gebelik esnasında ya da postnatal dönemde annede otoantikör pozitifliği saptanabilir. İzole A-V tam blok hem fetal olarak hem de postnatal olarak mortalitesi yüksektir. Biz burada, bilgilendirilmiş onam formu alınmış olan 19 haftalıkken tanı alan, başarılı şekilde izlenen izole A-V tam bloklulu sistemik lupus eritamatozuslu (SLE) anne fetusu sunmak istedik.

## OLGU SUNUMU

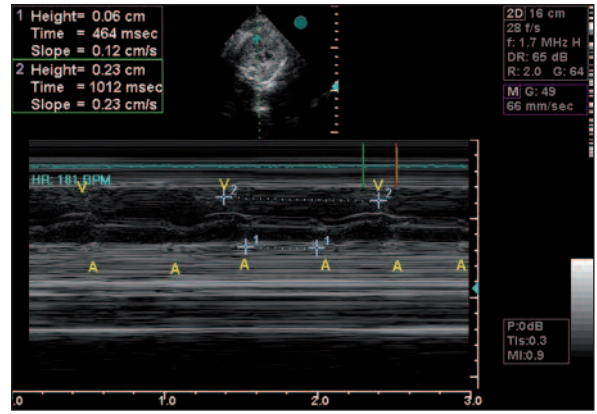
Fetal bradikardi ön tanısıyla fetal ekokardiyografik inceleme için kliniğimize gönderilen 19 haftalık 27 yaşındaki gebenin sorgulamasında ilk gebeliği olduğu asemptomatik SLE hastası olduğu ve bebeğinde fetal anomali saptanmadığı öğrenildi. Fetal ekokardiyografik incelemesinde normal kardiyak anatomi ve fetal bradikardi izlendi. M-mode ve PW Doppler incelemesinde ise atriyal hız 140 vuru/dakika, ventrikül hızı 63 vuru/dakika olarak değerlendirildi (Resim 1). Atriyal ve ventriküler kontraksiyonların kendi içlerinde düzenli olması nedeniyle olgu A-V tam blok tanısıyla izleme alındı (Resim 2).

Klinik bulguları olmayan herhangi bir tedavi almayan SLE annede anti-Ro (SS-A) ve anti-La (SS-B) antikörleri pozitifliği. 10 gün aralarla fetal ekokardiyografik incelemeye devam edildi. Kliniğimizde deksametazon tedavisi Jaeggi ve ark. protokolüne benzer şekilde kullanılmaktadır:<sup>5</sup> Tanı



**RESİM 1:** Fetal kalbin PW doppler ekokardiyografik incelemesinde ventrikül hızı 63 vuru/dakika olarak izlendi.

(Renkli hali için Bkz. <http://jinekoloji.turkiyeklinikleri.com/>)



**RESİM 2:** Fetal kalbin m-mode ekokardiyografik incelemesinde atriyal ve ventriküler kontraksiyonların kendi içlerinde düzenli ve birbirinden bağımsız olduğu izlendi (komplet A-V tam blok).

(Renkli hali için Bkz. <http://jinekoloji.turkiyeklinikleri.com/>)

esnasında kalp hızı >55 vuru/dk fazla ve sol ventrikül fonksiyonları normal ise tek başına deksametazon tedavisi; tanı esnasında kalp hızı <55 vuru/dk azsa veya sol ventrikül fonksiyonları azalmışsa deksametazon ile beraber beta-mimetik tedavisi başlanmakta ve takipler haftalık olarak yapılmaktadır. Jaeggi ve ark. protokolünde maternal deksametazon dozu ilk 2 hafta için 4-8 mg/gün başlanmakta daha sonra idame olarak gebelik boyunca 4 mg/gün şeklinde devam edilmekte ve son trimestride azaltılarak 2 mg/gün şeklinde verilmektedir. Olgumuza maternal olarak ilk 7 gün İV 8 mg/gün şeklinde deksametazon başladık. İdame tedavisine ise gebelik son trimesterine kadar 3 mg/gün ve son trimesterde de 1,5 mg/gün şeklinde devam ettik. Gebelik boyunca kalp hızı 60-65 Vuru/dakika aralığında izlendi. Anne ve fetusta deksametazon tedavisine bağlı komplikasyon görülmedi. Olguda son trimestere kadar kalp yetersizliği ve hidrops bulgusu saptanmadı sadece son trimesterde triküspit kapak yetersizliği gelişti. Artan triküspit kapak yetersizliği nedeniyle perinatal morbiditeyi azaltmak amacıyla 37. gebelik haftasında olguya sezaryen ile doğum yaptırıldı. Yenidoğanın EKG'si de A-V tam blok ile uyumlu idi. Postnatal kalp hızı 53-57 vuru arasında olan olguda neonatal lupus sendromunun diğer organ tutulumu izlenmedi. Olguya başka merkezde postnatal birinci ayında epikardiyal kalp pili takıldı.

## TARTIŞMA

İzole A-V tam bloklu fetüslerde mortalite %30-50 oranındadır. Fetal mortalite için risk faktörleri çok düşük kalp hızı (ventrikül hızı<55 vuru/dakika, atriyal hız <120 vuru/dakika), otoantikör pozitifliği, erkek cinsiyet, hidrops fetalis, düşük doğum ağırlığı, prematürite, endokardiyal fibroelestozis, azalmış sol ventrikül fonksiyonları olarak bildirilmektedir.<sup>3,4,6</sup> Bizim olgumuzda otoantikör pozitifliğinden başka risk faktörü yoktu.

Eliasson ve ark. çok merkezli ve retrospektif olarak yaptıkları çalışmada ikinci ve üçüncü derece A-V blok tanısıyla izlenmiş 175 fetüste, fetal mortalite için risk faktörlerini ve kortikosteroid tedavisinin prognoza etkisini araştırmışlardır.<sup>7</sup> Çalışmaya dahil olmuş fetüslerin %80'inde anti-Ro (SS-A) pozitifliği saptanmış, %38'i ortalama 10 hafta (1-20 hafta) süreyle steroid tedavisi almış, %91'i canlı doğmuş ve canlı doğanlarında %93'ü neonatal dönemde yaşamıştı. Yaşayan olguların %66'sına 1 yaşa kadar kalp pili implantasyonu yapılmış, 8 olguda da kardiyomiyopati gelişmişti. Çalışmalarında yazarlar kötü prognoz faktörleri olarak; 20 gebelik haftasının altında tanı yaşı, 50 vuru dakikanın altında ventrikül hızı, hidrops varlığı, sol ventrikül fonksiyon yetersizliğini saptadıklarını ve steroid tedavisinin hayatta kalma oranına ve kalp pili implantasyonu gereksinimine etkisi olmadığını bildirmişlerdir.

Villain ve ark. çalışmalarında izole A-V bloklu 111 fetüsü otoantikör pozitif olan 56 olgu, otoantikör negatif olan 55 olgu olarak ayırmışlar, ortalama 10 yıllık izlemelerini prognoz açısından karşılaştırmışlardır.<sup>6</sup> Otoantikör pozitif olan olgularda pil implantasyon yaşını negatif olan olgulara göre daha erken olarak saptamışlardır. Tüm otoantikör negatif olgular 10 yıllık izlemede normal sol ventrikül fonksiyonları ile yaşamışken, otoantikör pozitif olgularından 16 tanesinde izlemede dilate kardiyomiyopati gelişmiş ve bunlardan 6 olguda eksitus olmuştur. Annede antikör pozitifliğini kötü prognoz olarak bildirmişlerdir. Sonuçta 111 fetüsten 105'ine pil implantasyonu yapmışlardır. Literatürle uyumlu olarak otoantikör pozitifliği olan olgumuzda postnatal birinci ayında pil implantasyonu yapılmıştır.

Lopes ve ark. ise 116 A-V tam bloklu fetüsü bildirdikleri retrospektif çalışmada olgularının %75'i canlı doğmuştur.<sup>8</sup> 116 olgunun 57'sinde normal kardiyak anatomi (izole A-V blok, 41 olgu otoantikör pozitif, 16 olgu otoantikör negatif), 59'unda ise majör konjenital kalp hastalığı (40 olguda left atriyal izomerizm) saptamışlardır. Majör kalp hastalıklı gruptan sadece %26'sı yenidoğan dönemine kadar yaşayabilmiştir. Left izomerizimli olguların tamamı ise 1 yaşına kadar eksitus olmuştur. İzole A-V bloklu 57 olgunun 46'sını (32 olgu otoantikör pozitif, 14 olgu otoantikör negatif) medikal tedavi verilmeden izlemişler, 11 olguya ise kalp hızı 55'in üzerinde olanlara sadece deksametazon (4-8 mg/gün 2 hafta daha sonra idame olarak gebelik boyunca 4 mg/gün) altında olanlara sempatomimetik ile deksametazon tedavisi beraber vermişlerdir. Tedavi verilmeyenlerde canlı doğum oranı %90, bir yaşına kadar yaşama oranı %89 olarak saptamışlardır. Maternal otoantikör negatif olan 16 olgudan 5'inde ise fetal hayatta normal sinüs ritmine dönüş izlemişlerdir. Bir yıllık izlemede ise kompleks A-V bloklu olgularının %74'ü eksitus iken, izole A-V bloklu olgularda bu oranı antikör pozitif olanlarda %10, negatif olanlarda ise %7 olarak saptamışlardır. Yazarlar sonuç olarak kortikosteroid tedavisi almayan hastalarındaki yüksek yaşam oranı nedeniyle İzole A-V bloklu hastalarda kortikosteroid tedavisinin tartışmalı olduğunu, prognoz bakımından ise kompleks kardiyopati varlığını istatistiksel olarak anlamlı risk faktörü olarak bildirmişlerdir. Fakat bu çalışmada tedavi almayanlarda görülebilen neonatal lupus sendromuna bağlı diğer organ tutulumları hakkında bilgi yoktur.

Bu literatürün karşıtı olarak izole AV bloklu fetüslerde deksametazon tedavisinin başarısını bildiren çok sayıda çalışma vardır.<sup>5,9,10</sup> Bunlardan biri olan Jaeggi ve ark. çalışmasında izole A-V bloklu 37 fetal olguda (33 olguda otoantikör pozitif) retrospektif olarak deksametazon ve betamimetik tedavisini alanlar ile almayanların 1 yıllık prognozunu değerlendirilmiştir.<sup>5</sup> Olgularının 21'i deksametazon tedavisi almış (4-8 mg/gün 2 hafta, daha sonra idame 4 mg/gün gebelik boyunca), 16 olguları ise deksametazon tedavisi almamıştır. 1 yıl prognozlarını karşılaştırınca tedavi alan olgularında yaşama oranı %90 iken tedavi almayanlarda bu oranı

%46 olarak bildirmişlerdir. Olgumuzda deksametazon tedavisi Jaeggi protokolüne benzer şekilde kullanılmış ve başarılı olmuştur. Antenatal kortikosteroid kullanımında oligohidramnios, maternal ödem, maternal hipertansiyon, fetüsün beyin gelişiminde gecikme ve artmış obstetrik komplikasyonlar bildirilmektedir.<sup>11</sup> Olgumuzda ve annesinde izlem boyunca kortikosteroid tedavisine bağlı komplikasyon saptamadık.

Sonuç olarak İzole A-V tam bloklü fetüste prenatal ve postnatal mortalite ve morbidite oranı yüksektir. Bizim olgumuzda prognozunu iyiliğini erken gebelik haftasında konulan tanıya bağlı kullanılan deksametazon tedavisine bağladık. Kollajen doku hastalığı olan gebelerin düzenli takibi önemli olup, erken başlanabilen deksametazon tedavisi izole A-V bloklü fetüslerde prognozu iyi yönde etkilemektedir.

## KAYNAKLAR

1. Plant RK, Steven RA. Complete atrioventricular block in a fetus. *Am Heart J* 1945;30:615-8.
2. 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(6):1360-6.
3. Öztunç F. [Fetal dysrhythmias]. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci* 2010;6(3):77-81.
4. Claus R, Hickstein H, Külz T, Lenschow U, Meiske D, Kotitschke A, et al. Identification and management of fetuses at risk for, or affected by, congenital heart block associated with autoantibodies to SSA (Ro), SSB (La), or an HsEg5-like autoantigen. *Rheumatol Int* 2006;26(10):886-95.
5. Jaeggi ET, Fouron JC, Silverman ED, Ryan G, Smallhorn J, Hornberger LK. Transplacental fetal treatment improves the outcome of prenatally diagnosed complete atrioventricular block without structural heart disease. *Circulation* 2004;110(12):1542-8.
6. Villain E, Coatedoat-Chalumeau N, Marijon E, Boudjemline Y, Piette JC, Bonnet D. Presentation and prognosis of complete atrioventricular block in childhood, according to maternal antibody status. *J Am Coll Cardiol* 2006;48(8):1682-7.
7. Eliasson H, Sonesson SE, Sharland G, Granath F, Simpson JM, Carvalho JS, et al.; Fetal Working Group of the European Association of Pediatric Cardiology. Isolated atrioventricular block in the fetus: a retrospective, multinational, multicenter study of 175 patients. *Circulation* 2011;124(18):1919-26.
8. Lopes LM, Tavares GM, Damiano AP, Lopes MA, Aiello VD, Schultz R, et al. Perinatal outcome of fetal atrioventricular block: one-hundred-sixteen cases from a single institution. *Circulation* 2008;118(12):1268-75.
9. Jaeggi ET, Silverman ED, Yoo SJ, Kingdom J. Is immune-mediated complete fetal atrioventricular block reversible by transplacental dexamethasone therapy? *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004;23(6):602-5.
10. Jaeggi ET, Kevin SR. Maternal autoimmune disease and its impact on the fetal heart: management and prognosis. *Prog Pediatr Cardiol* 2006;22(1):85-93.
11. National Institutes of Health Consensus Development Panel. Antenatal corticosteroids revisited: repeat courses - National Institutes of Health Consensus Development Conference Statement, August 17-18, 2000. *Obstet Gynecol* 2001;98(1):144-50.