

# بررسی سندرم Q-T طولانی در کودکان با کری حسی - عصبی شهر تهران

سندرم Q-T طولانی بامنشأ ناشناخته، بیماری غیر شایعی است که باعث تغییرات غیر طبیعی دپلاریزاسیون در الکتروکاردیوگرام بیماران می شود و به صورت سنکوپ یا اختلال هشیاری ناشی از تکیکاردی بافیبریلاسیون بطنی رخ می دهد. این سندرم می تواند با کری حسی - عصبی مادرزادی، به صورت اتوزومال مغلوب انتقال یابد (سندرم ژرول لانگ نیلسن) (۱).

هدف از این مطالعه، بررسی و یافتن الکتروکاردیوگرامهای غیر طبیعی در کودکان با کری حسی - عصبی در جمعیت شهر تهران بود؛ کاری که تاکنون در ایران صورت نگرفته است. از میان ۱۹۰ بیمار با ناشنوایی، ۷۹۹ بیمار کری حسی عصبی داشته اند، سن متوسط آنان  $13 \pm 3/8$  سال و ۶۳٪ دختر، ۳۷٪ پسر هستند. سابقه خانوادگی ناشنوایی در ۱۹٪ موارد یافت می شد. انحراف محور در ۵۶ مورد (۷٪)، اختلالات هدایتی در ۱۲ مورد (۵٪ در صد)، سندرم WPW در ۲ مورد (۰/۲۵٪ در صد)، برادیکاردی سینوسی در ۴ مورد (۰/۵٪ در صد) و آریتمی - سینوسی در ۳ مورد (۰/۳۸٪ در صد) مشاهده شد.

فاصله QT در این جمعیت با متوسط  $322 \text{ msec}$  و انحراف معیار  $28/9$  با حداقل  $200 \text{ ms}$  و حداکثر  $500 \text{ ms}$  و QT اصلاح شده با متوسط  $383$  و انحراف معیار  $29/3$  تعیین شد (حداقل  $232 \text{ ms}$  و حداکثر  $527 \text{ ms}$ ). سندرم Q-T طولانی در ۴ بیمار (۵٪ در صد) دختر و یک پسر، یافت شد. از این ۴ بیمار، ۲ مورد کری کامل و ۲ مورد کاهش شنوایی عمیق داشتند. در هیچ یک از بیماران با کری خفیف، افزایش فاصله Q-T مشهود نبود. تنهایی از بیماران سمپتوماتیک بود که سالها با تشخیص صرع تحت درمان دارویی قرار گرفته بود.

این یافته ها، وجود سندرم Q-T طولانی در بیماران با کاهش شنوایی حسی - عصبی را نشان می دهد. بنابراین، گرفتن الکتروکاردیوگرام برای تمامی این بیماران توصیه می شود تا از آریتمی های بطنی و مرگ ناگهانی متعاقب آن جلوگیری به عمل آید.

واژگان کلیدی: سندرم ژرول لانگ نیلسن / کودکان با کری حسی - عصبی / تورا ساد دوپونت

دکتر فرید متین

متخصص قلب و عروق

دانشگاه علوم بهزیستی و توانبخشی



## ۲- حملات آلترنانس موج T

۳- کم شدن میزان ضربات قلب

۴- پولاریزاسیون بطنی غیرنرمال

جنبه‌هایی از تغییرات در نوار قلب: در کاردیولوژی، طولانی شدن QT هر روز اهمیت بیشتری پیدا می‌کند. از قدیم، فاصله QT بیش از ۴۴۰ msec را طولانی محسوب می‌کردند. طی ۱۵ سال اخیر، نظریه ابتدایی و قابل درک بلند بودن QT به عنوان تنها پایه ضروری در تشخیص LQTS، زیر سؤال رفته است و با توجه به وجود تاریخچه مشابه در خانواده‌های بدون QT بلند، شاید در تشخیص باید محتاطانه عمل کرد.

تغییرات موج T در پولاریته یا شدت شاید در استراحت برای لحظاتی کوتاه معین باشد، ولی بیشتر طی استرس‌های فیزیکی رخ می‌دهد و در سال ۱۹۷۵ تغییرات موج شناسایی T به عنوان دومین خصوصیت LQTS کردند.

مکت بیشتر از ۲-۱ که ناگهان طی ریتم سینوسی به وجود آمده و سریعاً به ریتم قلبی بر می‌گردد، ممکن است رخ دهد.

موج T ممکن است bifid یا biphasic یا همراه با notch باشد.

مکانیسمهای پاتوفیزیولوژیک: پتانسیل آریتمی‌زایی زیاد اعصاب سمپاتیک چه شاید به دنبال نقص پایه‌ای در LQTS یا یک حالت غیرعادی داخل قلب باشد که پایداری الکتریکی را کاهش می‌دهد و میوکارد را، بیشتر به اثر تخلیه‌های سمپاتیکی مستعد می‌کند. در شرایط عادی، تحریک سمپاتیکی باعث با EAD نمی‌شود، چون در کنار افزایش plateau جریان‌های رو به داخل افزایش IK سدیم مهار می‌شود؛ تحریک سمپاتیک، ارتعاشاتی را در پتانسیل عمل مونوفازیک خارج سلولی نظیر EAD در قلب سگها القا می‌کند. از سوی دیگر، کوتاه شدن زمان AP بطنی بلافاصله پس از افزایش ضربان قلب پدید نمی‌آید، بلکه با یک مکت همراه است.

پیشگیری: غربالگری<sup>(۴)</sup> در تمامی کودکان با کری حسی - عصبی توصیه می‌شود و باید نوع مادرزادی LQTS مدنظر باشد، نه انواع اکتسابی، در این صورت، می‌توان از عواقب مرگبار این بیماری جلوگیری کرد.

درمان: درمان بیماری توسط دنرواسیون یا همان استلکتومی چپ یا درمان‌های طبی نظیر  $\beta$  بلوکرها صورت می‌گیرد. در سه حالت، برای بیماری علامت درمان شروع می‌شود:

۱- برای افراد با کری مادرزادی چون ریسک حوادث قلبی زیاد

در فصل سندرم Q-T طولانی کتاب الکتروکاردیوگرافی زیپس<sup>(۱)</sup> آمده است: وظیفه معلمان پزشکی است که اطمینان دهند، هر فارغ التحصیل این رشته، حداقل از سندرم Q-T طولانی آگاه است. هایسنر (سال ۱۸۵۶) اولین شخصی بود که اشاره زیرکانه‌ای به این سندرم کرد؛ پس از آن، در سال ۱۹۰۱، مورکویو خانواده‌های اروگونه‌ای را با سنکوپ مثال می‌زند که باز هم قابل انطباق است؛ بالاخره این سهم ژرول، لانگ نیلسن<sup>(۲)</sup> بود که در سال ۱۹۵۷ توصیف دقیقی از این سندرم به دست دهند. از آن زمان تا امروز، پیشرفتهای زیادی در این زمینه صورت گرفته و امید است که این سندرم نادر کلیدی، پاسخی به معمای مرگ‌های ناشی از آریتمی و نحوه مبارزه قلب با آنها باشد.

این سندرم از نظر بالینی سه فرم متفاوت دارد که همه آنها در قالب سنکوپ یا مرگ قلبی جای می‌گیرند:

۱- بر اثر تورساده دوپونت<sup>(۳)</sup> که در نهایت می‌تواند منجر به فیبریلاسیون بطنی شده و باعث مرگ قلبی شود.

۲- بر اثر افزایش تون سمپاتیک که می‌تواند بر اثر خشم و یا ترس بروز کند.

۳- در حال استراحت که این مورد نادرترین شکل است.

در یک پیگیری ۵ ساله روی ۲۰۳ بیمار با این سندرم، ۵٪ مورتالیه وجود داشت که یک رقم بالا و نشانگر اهمیت موضوع است (این مورتالیه برای هر سال محاسبه شده است).

ریسک فاکتورها: آنالیز چند متغیری باعث کشف ۶ فاکتور ظاهراً غیر مرتبط با ریسک حوادث قلبی شده است. ۴ عامل (کری مادرزادی، سابقه سنکوپ، جنس مؤنث، تاکی آریتمی بدخیم) به طور مشخص باعث افزایش ریسک سنکوپ، مرگ ناگهانی یا هر دو شده بودند. تنها دو فاکتور مفید بوده‌اند: یکی آنتی آدرنرژیک‌ها نظیر  $\beta$  بلوکرها که ریسک حوادث قلبی را به نصف تقلیل داده است و دوم، استلکتومی که ریسک مذکور را به کمتر از ۵٪ درصد کاهش می‌دهد، با تلفیق این دو فاکتور ریسک حوادث قلبی به ۱٪ درصد تقلیل می‌یابد.

تشخیص: تشخیص LQTS بر اساس دو معیار اصلی یا یک معیار اصلی و دو معیار فرعی است:

معیارهای اصلی: ۱- فاصله QT طولانی شده ( $QT_c > 440$  msec)

۲- سنکوپ بر اثر القای استرس

۳- افراد خانواده‌های با سابقه LQTS

معیارهای فرعی: ۱- کری مادرزادی

1-Zipes

2-Jervell Lange Nieleisen

4-Screening

3-Torsade de pointes

است.

۲- در نوزادان و برای سال اول زندگی، چون ریسک در چند ماه اول بالاست.

۳- برای برادر و خواهران بچه‌هایی که به طور ناگهانی فوت کرده‌اند.

## مواد و روش تمقیق

هدف از این مطالعه، غربالگری موارد غیرطبیعی نوار قلب در کودکان محصل کر، در جمعیت ایرانی بود که تا کنون انجام نگرفته بود. در این مطالعه، تاریخچه‌ای از شرح حال پزشکی، شرح حال فامیلی، معاینه بالینی و نوار قلب دریافت شد و در نهایت، از اشخاص مشکوک، اکوکاردیوگرافی به عمل آمد. هدف دیگر بررسی، ارتباط QT بلند با نسبت خانوادگی والدین و وجود افراد ناشنوا در فامیل بوده است.

با همکاری مدارس کودکان استثنایی باغچه‌بان، از تمامی محصلان حاضر در کلاسهای مدارس، نوار قلب<sup>(۱)</sup> گرفته می‌شد و تحت سمع قلب قرار می‌گرفتند، سپس، پرونده‌ای که ذکر آن خواهد آمد، کامل می‌شد. این اطلاعات هر روز جمع‌آوری، با کامپیوتر دسته‌بندی می‌شد و نکات مهم آن در پرونده‌های خاص علامت‌گذاری می‌شد تا بعداً، به راحتی قابل وصول باشد.

بعد از بازدید یکی دو مدرسه اول، این پرونده‌ها به گونه‌ای تنظیم شدند که اطلاعات از قلم نیفتند و وارد کردن آنها ساده باشد. نمونه برگه‌ها فتوکپی شد و به صورت یکسان در اختیار مربیان آموزش مدارس قرار گرفت. با توجه به وجود پرونده‌های محصلان در بایگانی، دستیابی به ادیوگرام دانش‌آموزان آسان بود، زیرا طبق قانون، هر محصل باید نوار ادیوگرام خود را به مدرسه تحویل می‌داد؛ براساس نوار ادیوگرام میزان ناشنوایی این کودکان و توزیع آن، اطلاعات آماری گرانمایی به دست آمد. در واقع، بیشترین میزان ناشنوایی در تمامی فرکانسهای داده شده، مدنظر بود و عدد آن (منظور میزان dB آن) به عنوان حداکثر ناشنوایی یادداشت می‌شد. از هر محصل، حین معاینه، راجع به وجود یا عدم فرد دیگر مبتلا به کری عصبی حسی در خانواده سؤال می‌شد (مشخصاً با کمک مربی آموزشی مدرسه) و نتایج به صورت + یا - وارد می‌گردید.

راجع به وجود بیماریهای دیگر در اعضای خانواده، بیشتر صرع یا حملات سنکوپ قلبی یا دیگر بیماریهای قلبی مدنظر بودند. پس از جمع‌آوری نوارهای قلبی، اندازه فاصله QT و اندازه R-R' در بیش از ۱۰۰۰ نوار قلب توسط خط کش کاردیولوژی، تا دو رقم

اعشار اندازه گرفته شد. با توجه به فرمول  $QT_{corrected} = \frac{QT_{interval}}{\sqrt{RR'}}$  یا همان QT یا همان اصلاح شده محاسبه و همانند دیگر متغیرها ثبت می‌شد. هنگام بررسی نوار، موارد دیگری نظیر انحراف محور چپ و راست<sup>(۲)</sup>، برادی کاردی سینوسی، آریتمی سینوسی یا سندرم WPW نیز در فایلها ثبت شدند.

به طور خلاصه، میزان شنوایی فرد براساس منحنی‌های PTA<sup>(۳)</sup> موجود در پرونده بهداشتی استخراج، موارد کری حسی-عصبی جدا، و Q-T های بلند در این بیماران مشخص شد. ۱۱۹۰ نفر تحت پوشش قرار گرفتند که از این تعداد ۷۹۹ نفر کری حسی-عصبی داشتند و در این جمعیت، حداقل سن ۴ سال و حداکثر سن ۲۴ سال بود. سن متوسط ۱۳ سال با انحراف معیار ۳/۸ معین شد.

پس از آن، دانش‌آموزان، که تعداد آنها ۲۰ نفر بود، به مرکز قلب بیمارستان شریعتی ارجاع شدند و این بار، با دستگاه SAN EL Model E2 از آنها نوار قلب گرفته شد. از کلیه کودکان نوار قلب ثبت گردید. در نهایت، ۴ نفر مبتلا به این سندرم بودند که یکی از آنها، سالها به عنوان صرع تحت درمان بود.

## یافته‌ها

فاصله QT در این جمعیت با متوسط ۳۱۲msec و انحراف معیار ۲۸/۹ با حداقل ۲۰۰ms و حداکثر ۵۰۰ و QT اصلاح شده با متوسط ۳۸۳ و انحراف معیار ۲۹/۳ تعیین شد (حداقل ۲۳۲ms و حداکثر ۵۲۷ms). در نهایت، ۴ نفر با سندرم ژرول لانگ نیلسن شناخته شدند که از این میان، سه نفر دختر و یک نفر پسر بودند. یکی از این ۴ نفر، سمپتوماتیک بود و به عنوان صرع درمان می‌شد. ۲ نفر ناشنوایی کامل و دو نفر ناشنوایی عمیق داشتند.

## بحث و نتیجه‌گیری

با توجه به نمونه مرگ‌های ناگهانی بیشمار ناشی از این سندرم در مراجع خارجی، ضرورت پیدا کردن این افراد واضح و روشن بود، در نهایت، با تشخیص مبتنی بر معیارهای این بیماری، همان طور که ذکر شد، افراد مظنون جدا شدند و مورد اکوکاردیوگرافی قرار گرفتند؛ سپس، طبق درمانهای موجود، B-بلوکر شروع شد که باید به صورت پروفیلاکسی تا آخر عمر مصرف کنند.

1-Limb leads

2-Left & Right axis deviation

3-Pure Tone Audiometry

در آینده است.

### تقدیرنامه

در اینجا لازم است از همکاری مدیریت مدارس استثنایی و کارشناس محترم کودکان استثنایی آقای حسن زاده که در جریان این تحقیق نهایت مساعدت و همکاری را مبذول داشتند، تشکر کنیم.

حال با قاطعیت می توان اظهار کرد که این سندرم در ایران وجود دارد و لازم است مابقی جمعیت باکری حسی - عصبی نیز تحت پوشش مطالعاتی قرار گیرند.

از سوی دیگر، به دلیل وجود پرونده های ادیولوژی در مدارس، بررسی میزان ناشنوایی و توزیع سندرم فوق در این جمعیت، یا ارتباط آن با فاکتورهای نظیر سن، جنس و یا فاصله QT در نوار قلب آنها کار آسانی است و می تواند الگویی برای تحقیق

- 1-Can.J - Neurol.Science 13.3 (262-263) 1986.
- 2-Oxorhinolaryngologia. 35.3 (253-261) 1985.
- 3-Can J Anesth. 35.4 (422-424) 1988.
- 4-Postgrad.Med.j 63.739 (395-396) 1987.
- 5-BR-Heart - J 45.2 (225-229) 1981.
- 6-Zipes Electrocardiography Long QT syn.
- 7-BR-Med J 287.6396 (896-897) 1983.
- 8-Ann Med. 1994 Dec 26(6) 419-425.
- 9-J.Am Coll cardiol 1992 Avr 20(2): 500-3.