

## بررسی فاصله Q-T در الکتروکاردیوگرام کودکان مبتلا به کری مادرزادی مدارس استثنائی مشهد - ۱۳۸۴

\*عباسعلی رفیق‌دوست<sup>۱</sup> MD، مه‌ری سالاری<sup>۲</sup> MD

<sup>۱</sup>دانشیار گروه قلب و عروق، پزشک عمومی  
تاریخ دریافت: ۸۶/۲/۲۰ - تاریخ پذیرش: ۸۶/۴/۲۸

### خلاصه

**مقدمه:** سندرم Q-T طولانی بدون علت شکل نادری است و افراد مبتلا به این بیماری دارای اختلالات ریپولاریزاسیون در الکتروکاردیوگرافی می باشند که می تواند منجر به سنکوپ و مرگ ناگهانی گردد. سندرم طولانی شدن Q-T مادرزادی یا بدون علت می تواند همراه کری مادرزادی باشد که به صورت اتوزومال رسیسو انتقال می یابد. هدف این مطالعه بررسی فاصله Q-T در بیماران مبتلا به کری مادرزادی بوده است.

**روش کار:** این مطالعه مورد - شاهدهی در سال ۱۳۸۴ در مدارس استثنائی مشهد انجام شده است. ۱۰۰ مورد کودک کر مادرزاد شناخته شده به عنوان گروه مورد و ۱۰۰ کودک سالم که از نظر سنی و جنسی مشابه گروه مورد بودند، به عنوان گروه شاهد مورد مطالعه قرار گرفتند. از کلیه این کودکان الکتروکاردیوگرام به عمل آمد و فاصله Q-T بر اساس فرمول بازت (۴۴٪ ثانیه) اندازه گیری شد. مشخصات فردی، نتایج اندازه گیری فاصله Q-T در پرسشنامه جمع آوری و با استفاده از آمار توصیفی پردازش شد.

**نتایج:** سن کودکان بین ۷-۱۲ سال و متوسط ۹ سال بوده است. ۵۰٪ مرد و ۵۰٪ زن بودند. میزان متوسط زمان QTc در گروه بیمار در حدود ۰/۴۳ ثانیه که شامل ۰/۴۴ ثانیه در جنس مونث و ۰/۴۲ ثانیه در جنس مذکر بود. میزان متوسط زمان QTc در گروه شاهد در حدود ۰/۴۲ ثانیه که شامل ۰/۴۲ ثانیه در جنس مونث و همین میزان در جنس مذکر بود. ۴۴٪ بیماران مدت زمان QTc طولانی تر از ۰/۴۶ ثانیه داشتند که ۲۹٪ مونث و ۱۵٪ مذکر بودند. در مقابل در گروه شاهد ۲۸٪ میزان QTc مساوی ۰/۴۴ ثانیه داشتند با پراکندگی جنسی ۱۴٪ در جنس مذکر و ۱۴٪ در جنس مونث بود.

**نتیجه گیری:** این مطالعه مؤید وجود سندرم Q-T طولانی در مبتلایان به کری مادرزادی می باشد. بنابراین پیشنهاد می شود از آنجائی که جمعیت مبتلا به کری مادرزادی در میان مردم تعداد کمی هم نیستند، انجام الکتروکاردیوگرافی معمولی در این افراد به منظور شناسائی و اقدامات پیشگیرانه انجام گیرد.

**کلمات کلیدی:** سندرم QT طولانی، کری حسی مادرزادی، سنکوپ، آریتمی قلبی

## مقدمه

سندرم QT طولانی مادرزادی عبارتست از اختلال عملکرد در الکتروفیزیولوژی قلب که به طور ارثی انتقال یافته و اساس آن وجود اختلالات کانالهای یونی می باشد که منشأ ژنتیکی دارد. این بیماران با کوچکترین محرکهای نورولوژیکی دچار آریتمی های قلبی کشنده ای می شوند (۴-۱).

تا به حال دو نوع ارثی آن شناخته شده است که نوع شایعتر به صورت اتوزومال دومینانت انتقال یافته و بدون کری است (بیماری رامانو وارد<sup>۱</sup>). تعداد زیادی از کسانی که دچار QTc طولانی هستند بدون هیچ گونه آریتمی مهم به زندگی ادامه می دهند، در حالی که تعداد دیگر شدیداً حساس بوده و دارای علائم و در معرض بروز آریتمی های کشنده به خصوص تاکی کاردی بطنی نوع تورساده دوپونت می باشند (۵).

نوع دیگر سندرم QT طولانی همراه است با کری مادرزادی که اختلال مادرزادی اتوزومال رسیو نادرتری است و تحت عنوان سندرم نلسون نامیده شده (۶-۸) و عامل آن عبارتست از:

اختلال ارثی KvLQT1 (کروموزوم ۱۱) و MinK (کروموزوم ۲۱) با موتاسیون KvLQT1 هوموزیگوت (۷-۹).

شکل اکتسابی سندرم QT طولانی ممکن است عامل داروئی و یا اختلالات الکترولیتی و یا عوامل دیگر نظیر هیپوترمی توکسیک و جراحات سیستم عصبی مرکزی داشته باشد (۴). همچنین این سندرم در کسانی که شدیداً مشغول کاهش وزن و استفاده از پروتئین های گیاهی هستند و نیز در افراد دچار بی اشتهایی عصبی ممکن است دیده شود (۴، ۵).

هدف از این مطالعه بررسی فاصله Q-T در الکتروکاردیوگرام بیماران دچار کری مادرزادی می باشد.

## روش کار

این مطالعه مورد - شاهدی در مهرماه ۱۳۸۴ بر اطفال دچار کری مادرزادی تایید شده که در مدارس استثنائی مشهد تحصیل می کردند، انجام شد.

۱۰۰ نفر از کودکان دچار کری مادرزادی که در ۶ ماه اخیر تحت درمان هیچ گونه دارو و یا رژیم خاصی که تاثیری بر موج QT داشته و یا دچار اختلالات الکترولیتی نبودند ۱۰۰ نفر از

کودکان مشابه از نظر سنی جنسی مشابه گروه مورد بودند، مورد مطالعه قرار گرفتند. اندازه گیری کلسیم به علت عدم امکانات انجام نشد که البته اختلال این یون تأثیر چندانی بر روی موج QT ندارد.

برای اندازه گیری فاصله QT از انجام الکتروکاردیوگرافی سطحی استفاده شده و فاصله QT از شروع موج Q تا انتهای موج T و در لیدی که موج U وجود نداشت، اندازه گیری گردید و سعی شد از لیدهایی استفاده شود که موج Q مشخص داشته باشد. ملاک ما در اندازه گیری QT، طولانی ترین فاصله QT محاسبه گردید و حداکثر طبیعی فاصله QTc طبق مراجع مختلف ۰/۴۴ ثانیه در نظر گرفته شد.

اساس کار در اندازه گیری فاصله QT در این مطالعه فرمول بازت<sup>۲</sup> و با استفاده از مطالعه فاصله R-R<sup>۳</sup> بوده و از لیدی که موج T و Q مشخص داشت استفاده گردید. مشخصات فردی گروه مورد و شاهد و نتایج اندازه گیری فاصله QT در پرسشنامه جمع آوری گردید. اطلاعات جمع آوری شده با استفاده از آمار توصیفی پردازش شد.

## نتایج

احساس تپش قلب در ۹٪ اطفال بیمار با پراکندگی ۶٪ در جنس مونث و ۳٪ در جنس مذکر دیده شد. در مقابل ۳٪ از گروه شاهد احساس تپش قلب را ذکر کردند که همگی مونث بودند. برادی کاردی سینوسی در گروه بیمار دیده نشد ولی یک نفر در گروه شاهد دچار برادی کاردی بود.

آریتمی سینوسی در ۹٪ گروه بیمار که شامل ۴٪ جنس مونث و ۵٪ مذکر بودند مشاهده گردید و وقوع این نوع آریتمی به همین میزان در گروه شاهد با برتری ۸٪ در جنس مذکر دیده شد. فاصله QTc به طور متوسط در گروه شاهد ۰/۴۰ ثانیه (۰/۳۳ تا ۰/۴۴ ثانیه) که شامل ۰/۴۳ ثانیه در گروه مونث و ۰/۴۲ ثانیه در گروه مذکر بود. ۴۴٪ افراد بیمار فاصله QTc بیشتر از ۰/۴۶ ثانیه (حداکثر ۰/۴۹ ثانیه) داشتند با پراکندگی جنسی ۲۹٪ در جنس مونث و ۱۵٪ در جنس مذکر بود.

<sup>2</sup> Bazett<sup>3</sup> QTc=QT/Root of R-R Interwal<sup>1</sup> Romano-Ward

در مطالعه دیگر که در مدارس کودکان کر مادرزاد و در ژاپن انجام شد، ۵۷٪ آنها QT طولانی تر از ۰/۴۶ ثانیه داشتند، در میان آنها دختر ۷ ساله ای بود که با تشخیص سندرم نلسون تحت مراقبت پزشکی قرار داشت. برادر بزرگتر این بیمار نیز در یک چکاپ فامیلی مشخص گردید که دچار سندرم مذکور می باشد (۳).

نتایج مطالعه حاضر نشان داد که تعداد قابل توجهی از کرایهای مادرزاد دچار QT طولانی بوده و در معرض آریتمی های قلبی قرار دارند. در این مطالعه مشخص گردید که شیوع QT طولانی در افراد دچار کری مادرزادی در جوامع و ملیتهای مختلف تقریباً به هم نزدیک می باشد.

### نتیجه گیری

نتایج این مطالعه چنین نشان داد که در افراد دچار کری مادرزادی شکل عصبی و حسی<sup>۱</sup> طولانی بودن فاصله QT شایع بوده و از آنجا که تعداد افراد دچار کری مادرزادی در جامعه کم نیستند، به منظور شناسایی این افراد و جلوگیری از بروز مرگ ناگهانی پیشنهاد می شود که در مدارس که اطفال کر مادرزاد تحصیل می کنند معاینات معمول به منظور شناسایی افراد دچار QT طولانی که مستعد آریتمی های کشنده قلبی و مرگ ناگهانی هستند، با انجام الکتروکاردیوگرافی سالیانه پی گیری گردند. در صورت کشف QT طولانی در این افراد، بهتر است بستگان درجه یک بیماران نیز مورد معاینه و بررسیهای سالیانه قرار گیرند. در معاینات روتین سالیانه در جمعیت های معمولی و فامیلی، و همچنین معاینات روتین مدارس عادی، یکی از نکاتی که بهتر است در بررسی بیماریهای قلبی مدنظر قرار گیرد، اندازه گیری فاصله QT باشد.

به افراد دچار QT طولانی توصیه شود از ورزش های مسابقه ای، شنا و حالات اضطرابی و هیجانی جدا خودداری نمایند. بدیهی است در صورت شناسایی این افراد با توجه به وسایل جدید می توان باعث پیشگیری از مرگ ناگهانی آنها شد.

در حالی که فقط ۲۸٪ گروه شاهد QTC مساوی ۰/۴۴ ثانیه با پراکنندگی جنسی مشابه داشتند.

### بحث

سندرم QT طولانی مادرزادی می تواند تظاهرات کلینیکی وسیعی داشته باشد. بعضی بیماران در سرتاسر زندگی بدون هیچگونه علائمی بوده، در حالی که گروهی شدیداً حساس و دچار آریتمی های علامت دار و کشنده بطنی به خصوص از نوع تاکیکاردی تورسادی دو پوینت می شوند (۱، ۲، ۴).  
به علاوه مطالعات ژنتیک نشان داده است که در بعضی از فامیل ها نفوذ ژنتیکی این بیماری بسیار کم و یا متغیر می باشد. در این صورت تشخیص الکتروکاردیوگرافیک آن مشکل می شود (۴، ۵).

چنین بیمارانی حساسیت بیشتری به اثرات طولانی کننده QT، توسط داروها و اختلالات الکترولیتی داشته و چه بسا که این گروه از نظر کلینیکی نوع QT طولانی اکتسابی محسوب گردند (۷، ۸، ۹).

سندرم نلسون که تظاهرات قلبی آن با کری مادرزادی همراه است، به صورت اتوزومال رسیو انتقال یافته و ناشی از اختلالات ارثی  $KvLQT_1$  (کروموزوم ۱۱) می باشد.

تا به حال مطالعات گوناگونی در مورد شناسایی این سندرم در افراد دچار کری مادرزادی از طریق انجام الکتروکاردیوگرافی های روتین انجام شده که مطالعه حاضر هم نمونه ای است که در مشهد مورد بررسی قرار گرفته است.

در یک مطالعه بر کودکان مدرسه ای در هلند که دچار کری مادرزادی بودند، اندازه گیری QT با روش الکتروکاردیوگرافی سطحی نشان داد که بیش از ۴۰٪ آنها دچار QT طولانی تر از ۰/۴۶ ثانیه می باشند (۶).

در مطالعه دیگری که به صورت بررسی سالیانه در مدارس ابتدایی ژاپن انجام شد، تعدادی از محصلین دچار درجاتی از کم شنوایی مادرزادی بودند که ۴۹٪ آنها QT بالاتر از ۰/۴۶ ثانیه داشتند (۳).

<sup>1</sup> Sensorineural

**References:**

- 1- NigeL A, GLIBER WB. LVY RC Cardiac arrhythmia in the neonate and child. Prolonged QT syndrome. Am.J 2001; 180: 202-5.
- 2- Moss A, Lee TH. Ezra A. Heart disease in infant, children, adolescents, autosomal recessive syndrome with associated cardiovascular abnormalities. Ann Emer Med 2005; Chap.3. 17.
- 3- Kenji Hoshino, Kiyoshi O. A sibling case of Jervel Lange Nielsen Syndrome. Pointed out at cardiac check screening in school children. Pediatric cardiology & cardiac surgery. 2005; 10(3): 415-420.
- 4- Braunwald Eug. Vent tachycardia Braunwald A text book of Cardiovas Med 2005; 7<sup>th</sup> ed. Chp. 27- 32-33. 118-845.
- 5- Paparella B. Elio A. Saro B. Jervel's syndrome. Am J 2003; 37: 1586.
- 6- Locati EH. Zareba W. Moss AJ et al: Age and sex related difference in clinical manifestation in patients with congenital long QT syndrome, finding from international LQTs registry, Netherland. Circulation 97: 2006; 2237.
- 7- Carson E. Long QT syndrome. Long QT interval syndrome, idiopathic long QT syndrome, aquired long QT syndrome. Pediatric cardiology 2005; 1888, 724.
- 8- Malcol M. Silver D. Case E. Congenial cardiac dysrrhythmia with prolognged QT interval (isolated. Romanoward Syndrome) with congenial nerve deafness (jevall Syndrome). Cardiovascular pathology 2005; 662-663.
- 9- Ballenger K. Jervel and Lange Nielsen Syndrome. Otorhinolaryngology 2001; 5: 1081.