CASE REPORT

Long-QT Syndrome: A Treated and Saved Case from Sudden Death

Sasan Tabiban, Seyed Kazem Ebadi, Samad Golshani, Seyed Mohammad Amini

Department of Heart, Faculty of Medicine, Mazandaran University of Medical Sciences, Sari, Iran

(Received July 4, 2010 ; Accepted October 23, 2010)

Abstract

Congenital long-QT syndrome (LQTS) is an inherited disorder that presents with syncope, polymorphic ventricular tachycardia, torsade de pointes and sudden death. The incidence rate of LQTS is 1 to 2 per 100000 and mainly involves children and young individuals. Because of familial and genetic underling and predisposing factors for life threatening arrhythmias in patients, diagnosis and treatment are an important aspects in the management of this syndrome. In this study LQTS is described in a 49 years old woman with syncope, ventricular fibrillation and torsade de pointes who was referred to the Fatemeh Zahra (S) teaching hospital and treated successfully.

Key words: Long-QT syndrome, sudden cardiac death, polymorphic ventricular tachycardia, syncope

J Mazand Univ Med Sci 2010; 20(78): 77-81 (Persian).

Archive of SID

[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-11-24]

www.SID.ir

گزارش مورد

مجله دانشگاه علوم پزشکی مازندران
دوره بیستم شماره ۷۸ مهر سال ۱۳۸۹ (۸۱-۷۷)

معرفی یک مورد بیمار نجات یافته از مرگ ناگهانی ناشی از سندرم QT طولانی

ساسان طبیبان سیدکاظم عبادی صمد گلشنی سید محمد امینی

چکیده

سندرم QT طولانی ارثی یک گروه اختلال فامیلیال است که افراد مبتلا را مستعد وقایع مهم قلبی مثل سنکوپ، تاکی کاردی بطنی پلی مورفیک و مرگ ناگهانی می کند. این سندرم که شیوعی در حدود ۱ تا ۲ مورد در ۱۰۰۰۰ نفرجمعیت دارد عمدتاً کودکان و جوانان را مبتلا می‌سازد. با توجه به زمینه خانوادگی و ژنتیک بیماری و نیز فاکتورهای مستعدکننده برای ایجادآریتمی‌های کشنده در افراد دارای زمینه مثل مصرف برخی داروها، فاکتورهای متابولیک و... شناسایی به موقع علائم بیماری و فاکتورهای زمینه‌ساز آن و نیز بکارگیری تدابیر لازم درمانی و جلوگیری از آریتمی و مرگ ناگهانی قلبی ناشی ازآن اهمیت ویژه‌ای دارد. این گزارش به معرفی بیماری می‌پردازد که دچار سنکوپ و فیبریلاسیون بطنی در زمینه QT طولانی شده بود و طی مراجعه به مرکز آموزشی درمانی حضرت فاطمه زهرا (س) ساری تحت درمان قرار گرفت.

واژه های کلیدی : سندرم QT طولانی، مرگ ناگهانی قلبی، تاکی کاردی پلی مورفیک بطنی، سنکوپ

مقدمه

بیماری‌های ایسکمیک قلبی و نارسایی قلب شایعترین علت‌های مرگ ناگهانی قلبی را تشکیل می‌دهند، که در ۵ تا ۸ درصد قربانیان مرگ ناگهانی شواهدی از بیماری ساختمانی قلب مشاهده نمی‌شود(۱). اختلالات مرتبط با کانال‌های یونی ۳۵ درصد مرگ‌های ناگهانی با علت نا معین در جوانان و ۹ درصد سندرم مرگ ناگهانی شیرخواران را تشکیل می‌دهد. نقش دارند و سندرم QT طولانی (Long Qt Syndrome: LQTS) بیشترین سهم را به خود اختصاص داده است(۲). سنکوپ اغلب با شروع یک تاکیکاردی پلی مرفیک (TDP[1]) است که می‌تواند باعث فیبریلاسیون بطنی و مرگ ناگهانی گردد(۲). گر چه این بیماری اساساً مربوط به جوانان است ووقوع حملات سنکوپ و مرگ ناگهانی در بالغین بالای ۴۰ سال نادر است در عین حال نخستین علائم بویژه در خانم‌ها می‌تواند در دوره‌های دیرتر از زندگی رخ دهد(۲،۳).

هدف گزارش حاضر معرفی بیماری است که در سن ۴۹ سالگی با اولین حمله سنکوپ و آریتمی TDP به مرکز قلب فاطمه الزهرا ارجاع شد و تحت درمان قرار گرفت.

1. TDP: Torsade de pointes

مولف مسئول: ساسان طبیبان– ساری: مرکزآموزشی، درمانی وتحقیقاتی حضرت فاطمه زهرا(س)
گروه قلب و عروق، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی مازندران
E-mail: dr.tabiban@yahoo.com

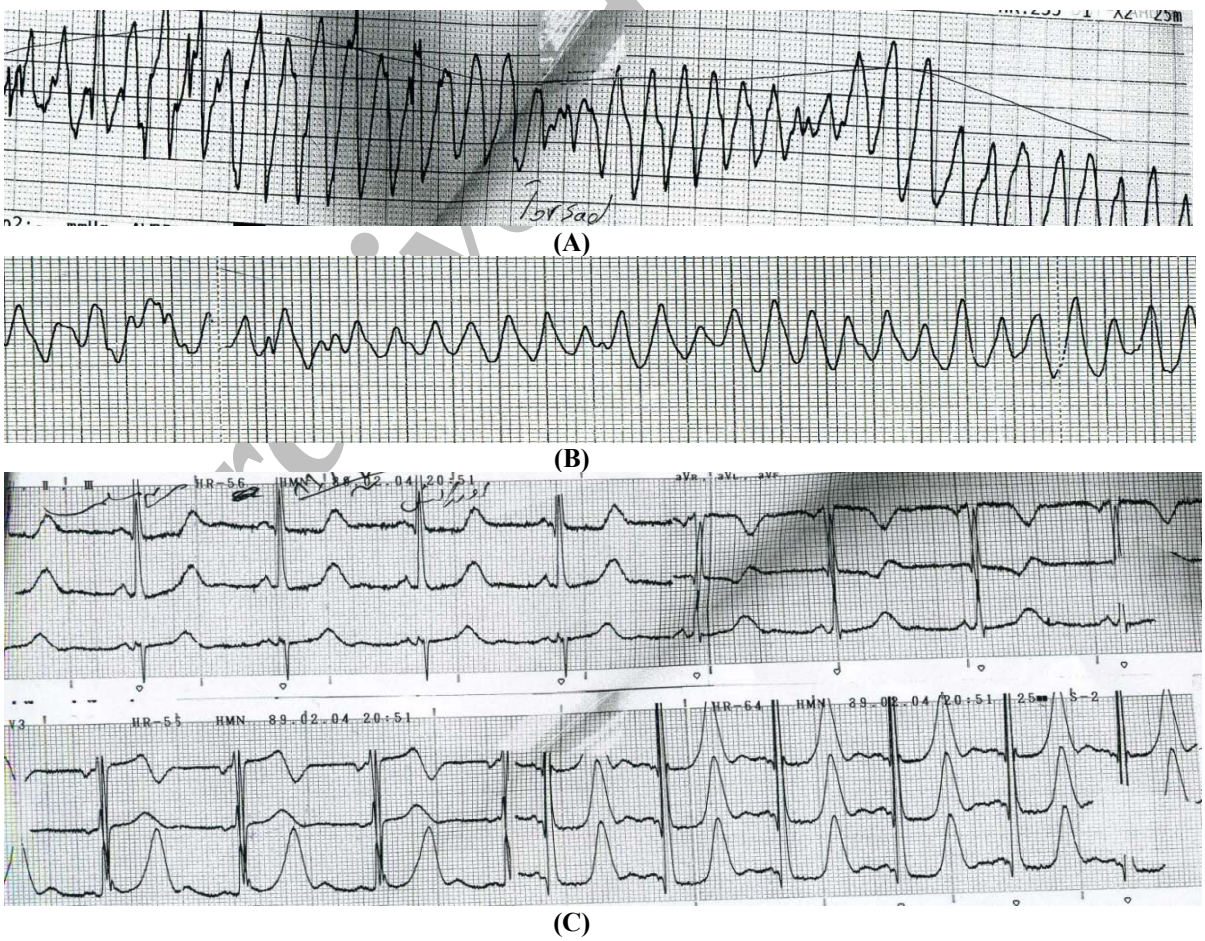
تاریخ دریافت : ۸۹/۴/۱۳ تاریخ ارجاع جهت اصلاحات : ۸۹/۶/۱۶ تاریخ تصویب: ۸۹/۸/۱

Archive of SID
www.SID.ir
[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-11-24]

معرفی بیمار

بیمار خانمی ۴۹ ساله بدنبال افت ناگهانی سطح هوشیاری و سنکوپ در حین فعالیت معمولی به این مرکز ارجاع شد. در اولین دقایق پس از انتقال دچار سیانوز، افت سطح هوشیاری و فیبریلاسیون بطنی شد که با شوک اصلاح و هوشیاری بیمار برگشت، جهت بیمار آمیودارون تجویز شد، در بررسی الکتروکاردیوگرام شواهدی از تغییرات ST و T به نفع ایسکمی دیده نشد و الگوی تاکی آریتمی بیمار نیز علاوه بر فیبریلاسیون بطنی نمای TDP داشت، به همین علت سولفات منیزیم ولیدوکایین جایگزین آمیودارون گردید، نکته قابل توجه در الکتروکاردیوگرام ۱۲ لیدی بیمار طولانی بودن فاصله QT بود(QT_C= ۵۶۰$_{msec}$) (شکل شماره ۱).

بیمار در بخش مراقبت‌های ویژه قلبی بستری شد. در بررسی سابقه پزشکی بیمار مصرف داروی خاصی وجود نداشت، الکترولیت‌های بیمار از جمله پتاسیم، کلسیم، منیزیم و نیز سایر آزمایشات بیمار از نظر سلول‌های خونی، عملکرد کلیوی و کبدی و ... طبیعی بود، سطح تروپونین قلبی بیمار نیز چندین بار مورد ارزیابی قرار گرفت و منفی بود. فاصله QT در الکتروکاردیوگرام‌های متعدد طی بستری در محدوده ۵۲۰ تا ۶۲۰ میلی ثانیه بود، نهایتاً با توجه به مجموعه شرایط، با تشخیص سندرم QT طولانی جهت بیمار ICD[1] تعبیه و بیمار با حال عمومی خوب مرخص شد.



شکل شماره ۱: تصویرالکتروکاردیوگرام بیمار در طی حمله Torsade de pointes(A)، فیبریلاسیون بطنی(B) و پس ازخاتمه حمله تاکی آریتمی(C)

1. Implantable cardioverter defibrillator

[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-11-24]

www.SID.ir

بحث

اولین خانواده با LQTS در سال ۱۹۵۷ توسط Lange Nielsen و Jervell توصیف شد. آنها ۴ فرزند خانواده را با علائم کری، سنکوپ راجعه، مرگ ناگهانی قلبی و QT طولانی در ECG شناسایی کردند. در ادامه مشخص گردید این اختلال ناشی از موتاسیون هموزیگوس ژن $KCNQ_1$ و کاهش جریان یونی پتاسیم با الگوی انتقالی اتوزومال مغلوب می‌باشد. درسال‌های ۱۹۶۳ و۱۹۶۴ Romano و Ward چندین خانواده را با مشخصات مشابه از جهت طولانی بودن QT، سنکوپ راجعه و مرگ ناگهانی که فاقدکری بودند با الگوی انتقالی اتوزومال غالب توصیف کردند(۴). بتدریج فرم‌های بالینی دیگر ازجمله سندرم Andersen (LQT_7) که ترکیبی از اختلالات عضلات اسکلتال، QT طولانی و آریتمی‌ها را شامل می‌شود و سندرم Timothy (LQT_8) با علائمی چون انگشتان پرده‌دار مالفورماسیون‌های قلبی، عقب ماندگی ذهنی، اختلال شناختی، QT طولانی و آریتمی مورد شناسایی قرار گرفتند(۶،۵).

بیماران LQTS در ۳۵ درصد بصورت اسپورادیک شناسایی می‌شوند که در بسیاری از بیماران آنالیزهای مولکولی بیانگر آن است که والدین آنها ناقلین بدون علامت بالینی نقایص ژنی مربوطه بوده‌اند. بیمارما نیزسابقه فامیلیال مشکل مذکور را نمی‌داد و علائمی مثل کری، مالفورماسیون‌های قلبی و... در او وجود نداشت. شیوع کلی LQTS، ۱ تا ۲ مورد در ۱۰۰۰۰ نفر جمعیت می‌باشد(۶،۵) و تا ۳۰۰۰ مرگ در سال در آمریکا را ناشی از این سندرم می‌دانند(۷).

گرچه با استفاده از شناسایی ژن مسئول و ویژگی‌های بالینی و الکتروکاردیوگرافی، زیرگروه‌های متعددی از سندرم QT طولانی توصیف شده، سه فرم اصلی و معروف آن (شامل $LQTS_{1,2,3}$) بیش از ۹۰ درصد موارد آن را تشکیل می‌دهند(۲) که از بین این‌ها نیز LQT_1 حدود ۴۵ تا ۵۰ درصد و LQT_2 حدود ۴۵ درصد ژنوتیب را تشکیل می‌دهند، شیوع LQT_3 نیز ۵ تا ۱۵ درصد در مطالعات مختلف گزارش شده است(۶،۵).

تشخیص LQT_S بر یافته‌های ECG و تاریخچه بالینی استوار است(۷). شکل موج T درهریک از سندرم‌های LQT تا اندازه‌ای متفاوت است(۶)، در LQT_1 امواج T پایه پهنی دارد یا نرمال است ولی با تاخیر شروع می‌شود. در LQT_2 امواج T با ولتاژ پایین، دو مرحله Bifid یا Notched دیده می‌شود و در LQT_3 امواج T هم می‌توانند بصورت دو مرحله‌ای، با قله غیرقرینه و هم بصورت امواج با تأخیر در شروع دیده شوند (عمدتاً سگمان ST بسیار طولانی با موج کوچک T)، امواج T غیرقرینه نیز می‌تواند درهریک از این سندرم‌ها دیده شود(۶،۵). متوسط QT در LQT_2 طولانی‌تر از LQT_1 است و درصد کمتری از بیماران LQT_2 نسبت به بیماران LQT_1 یک QTc نرمال دارند(۵). با توجه به شکل شماره ۱ نمای الکتروکاردیوگرام بیمار بیشتر با الگوی $LQTS_1$ تطابق دارد.

افتراق انواع اکتسابی از انواع مادرزادی و ارثی این سندرم مهم است. مواردی مثل انفارکتوس میوکارد، کاردیومیوپاتی‌ها، اختلالات متابولیک (هیپوکلسمی، هیپوکالمی، هیپومنیزیمی و...) داروها (داروهای آنتی‌آریتمی آمیودارون، دیزوپیرامید، پروکائین آمید، داروهایی مثل ایبوگاین، آستمیزول، ترفنادین، ضد افسردگی سه حلقه‌ای، هالوپریدول، تیوریدازین و ...) مهم می‌باشند(۳،۵،۱۰-۸). بیمار ما هیچ سابقه‌ای از مصرف داروهای مذکور نمی‌داد و سایر بررسی‌ها از جهت علل ثانویه نیز منفی بود.

شروع شکایت‌ها و سمپتوم‌ها دردهه اول زندگی است و طیف گسترده‌ای از علائم بالینی از فرم‌های کاملاً علامتدار بصورت فاصله QT مشخصاً طولانی و سنکوپ‌های راجعه تا فرم‌های ساب کلینیکال با فاصله QT مرزی بدون حملات سنکوپ یا آریتمی در بین بیماران مشاهده می‌شود(۲). سنکوپ اغلب با شروع یک تاکیکاردی پلی‌مورفیک است که می‌تواند باعث

Archive of SID

[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-11-24]

www.SID.ir

فیبریلاسیون و مرگ ناگهانی شود(۱). سن متوسط سمپتوم‌ها در ۷ تا ۱۲ سالگی است و شروع زودتر معمولاً با فرم‌های شدیدتر بیماری همراهی دارد(۸،۱). در بیماران LQTS فاصله QT همراه با ورزش بر خلاف حالت طبیعی کاهش نمی‌یابد و حتی ممکن است افزایش یابد(۶). در مطالعه مشابهی که پاسخ مبتلایان LQTS به تاکیکاردی متعاقب تغییر وضعیت سریع از حالت خوابیده به وضعیت ایستاده بررسی می‌کرد این پاسخ بویژه در مبتلایان LQT_2 مختل بوده است(۱۱). قویترین پیش‌بینی‌کننده خطر رخدادهای قلبی طول QT اصلاح شده می‌باشد (۹،۳،۲). علاوه برآن فاکتورهایی مثل جنسیت بیمار، برخی جهش‌های ژنی خاص و برخی شرایط مانند بارداری یا دوره پس از زایمان در احتمال وقوع رخدادهای قلبی در هر یک از گروه‌های سه گانه نقش‌های متفاوتی دارند(۴-۱۲،۲).

همچنین عوامل برانگیزاننده وقایع قلبی در این گروه‌ها نیز متفاوت است. مثلاً در حالی که فعالیت فیزیکی (بویژه شناکردن) در $LQTS_1$ مهم است، وقوع این وقایع در غالب موارد در بیماران با $LQTS_3$ در حین استراحت یا خواب می‌باشد، و محرک‌های روانی نیز در $LQTS_2$ نقش بیشتری دارد(۲). بیمار معرفی شده با تابلوی افت ناگهانی سطح هوشیاری به مرکز قلب ارجاع گردید و در مرکز ما نیز دچار حمله فیبریلاسیون بطنی وتاکی آریتمی TDP شد. از نظر درمانی، اشخاص با خطر خیلی پائین مرگ ناگهانی (مثل سالمندان حامل جهش‌های ژنی با فاصله QT نرمال) به درمان نیاز ندارند گرچه احتیاطاً باید از داروهای طولانی کننده QT اجتناب نمایند(۳). درمان اصلی بیماران LQT ، داروهای بلوک‌کننده گیرنده بتا آدر نرژیک می‌باشند، ترکیبات طولانی اثر مثل نادولول، آتنولول و پروپرانولول نیز مورد استفاده قرار می‌گیرند. بلوک کننده‌های کانال سدیمی مثل مگزیلتین و فلکاینید ممکن است در بیماران با LQT_3 باعث نرمال شدن فاصله QT شود(۳). در شیرخواران با LQT_3 و حملات آریتمی عمده مگزیلتین همراه با بلوک‌کننده گیرنده بتا پیشنهاد شده است(۲). با این حال این داروها خطر ایجاد مرگ ناگهانی را در بیمارانی که با سندرم بروگادا همراهی دارند را افزایش می‌دهد(۳).

نیکوراندیل نیز در پیشگیری ازTDP در مبتلایان به $LQTS_{1,2}$ بکار رفته ولی در $LQTS_3$ موثر نبوده است(۷).

ICD برای ۲۰ تا ۳۰ درصد از بیمارانی که علی‌رغم دریافت بلوک‌کننده گیرنده بتا، سنکوپ راجعه دارند یک جنبه مهم درمانی را شکل می‌دهد (بعنوان درمان پیشگیری اولیه) (۱۳،۲،۱).

بیماران نجات یافته از یک ایست قلبی کاندید ICD بعنوان پیشگیری ثانویه می‌باشند. در تمام شرایط فوق بلوک‌کننده‌های گیرنده بتا باید بعد از تعبیه ICD نیز برای کاهش خطر ایست قلبی و شوک‌هایICD ادامه یابد(۳،۱).

تغییرات سبک زندگی شامل اجتناب از شرایط مستعدکننده آریتمی (مثل ورزش‌های رقابتی) داروهای طولانی‌کننده QT، شرایطی مثل اسهال و استفراغ که اختلالات متابولیک مثل کاهش پتانسیم را بدنبال دارند نیز توصیه می‌شوند(۶،۳،۱).

بیمار ما نیز با توجه به حمله تاکی آریتمی و سنکوپ تحت درمان با بلوک‌کننده گیرنده بتا و ICD قرار گرفت.

References

1. Fuster V, O`Rourke R.A, Poole-Wilson P, Walsh R.A, King III S, Prystowsky E.N, et al. Hurst`s The Heart. 12th ed. New York: McGraw-Hill Companies, 2008.
2. Libby P, Bonow R.O. Braunwald's Heart Disease: A textbook of cardiovascular medicine. 8th ed. ____: Saunders, 2008.
3. Roden D.M. Long-QT Syndrome. N Engl J Med 2008; 358: 169-176.

Archive of SID

[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-11-24]

www.SID.ir

4. Goldenberg I, Moss A.J. Long QT Syndrome. J Am Coll Cardiol 2008; 51(24): 2291-2300.
5. Priori S.G, Zipes D.P. Sudden cardiac death: a handbook for clinical practice. First published. European Society of Cardiology; 2006.
6. Goldman L, Ausiello D. Cecil Medicine. 23rd ed. Philadelphia: Saunders, 2007.
7. Andrea Natale. Handbook of Cardiac Electrophysiology; informa health care, First ed, 2007, chap 10, PP 113-120.
8. Zimethaum P.J, Josephson ME. Practical Clinical Electrophysiology. Chap 13, ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2009. PP 193-199.
9. Priori S.G, Schwartz P.J, Napolitano C, Bloise R, Ronchetti E, Grillo M, et al. Risk Stratification in the Long-QT Syndrome. N Engl J Med 2003; 348: 1866-1874.
10. Hoelen DWM, Spiering W, Valk GD. Long-QT syndrome Induced by the Antiaddition Drug Ibogaine. N Engl J Med 2009; 360: 15.
11. Viskin S, Postema P.G, Bhuiyan Z.A, Rosso R, Haqqani HM Kalman J.M, et al. The Response of the QT Interval to the Brief Tachycardia Provoked by Standing. J Am Coll Cardiol 2010; 55: 2317-2318.
12. Drew B.J, Ackerman M.J, Funk M, Gibler W.B, Kligfield P, Menon V, et al. Prevention of Torsade de Pointesin Hospital Settings. J Am Coll Cardiol 2010; 55(9): 934-947.
13. Kenny T. The nuts and bolts of ICD Therapy icd therapy. First published. Massachusetts: Blackwell Publishing; 2006.

Archive of SID

[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-11-24]

www.SID.ir