

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

سندرم Q-T طولانی با منشاء 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 با فایبریلاسیون 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 msec و انحراف معیار $28/9$ با حداقل 200 ms و حداکثر 500 ms و QT اصلاح شده با متوسط 383 و انحراف معیار $29/3$ تعیین شد (حداقل 232 ms و حداکثر 527 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 / تورساردوپونت

دکتر فرید متین

متخصص قلب و عروق

دانشگاه علوم بهزیستی و توانبخشی