

۱۳۷۸ / ۳ / ۳۰

دانشگاه علوم پزشکی کرمانشاه

دانشکده پزشکی

# پایان نامه

جهت دریافت درجه دکترای پزشکی

موضوع

**گزارش یک مورد نادر  
سندرم QT طولانی مادرزادی**

استاد راهنما

خانم دکتر زهرا جلیلی فوق تخصص قلب کودکان

نگارش

بهروز شایسته‌فر

سال تحصیلی ۷۵-۷۶

۳۶۱۳

۲۵۹۲۷

تقدیم به پدر مهربانم:

خداوند محبت که قامت خسته و استوارش را با  
کار و تلاش عجین کرده تا فرزندان لایق به بار  
آورد و اینک بر کف پایش بوسه می‌زنم و به  
خستگی او افتخار می‌کنم.

تقدیم به مادر عزیزم:

برای وسعت مهرش، اوج صداقتش، نهایت  
صبر و ایثارش و به خاطر فداکاریهای  
بیدریغش که بدون او تصور رسیدن بدین  
مرحله برایم مقدور نبود.

۲۵۹۲۷

تقدیم به همسر دلبندم:

که بهاران را در او می بینم  
او که تمام مجلدات عشق و محبت را یکجا به من  
آموخت و درس زیبای زندگی را برای من  
تدریس کرد.

تقدیم به برادران و خواهران عزیزم:

باشد که روزی نامشان بر فراز قله‌های علم و  
دانش بدرخشد و زندگیشان همراه با سعادت و  
خوشبختی و نیک‌نامی عجین گردد.

تقدیم به پدر و مادر همسر گرامیم:

آنان که با مهر و محبت بیدریغشان مرا مدیون  
خود ساخته  
باشد که بتوانم وظیفه قدرشناسی خود را به  
جای آورم.

تقدیم به استاد گرانقدر و عزیزم  
سرکار خانم دکتر زهرا جلیلی  
او که بهترین و والاترین اوقات عمر خود را  
در راه خدمت به هموعان خود صرف نموده.

تقدیم به آنان که دوستشان دارم و هر که مرا  
مدیون خود دانسته و باشد که نام خود را قلم  
زند.

## فهرست

صفحه	عنوان
۱	۱- اعترافات.....
۲	۲- پیشگفتار.....
۴	۳- چکیده.....
۵	۴- بررسی کلیات الکتروکاردیوگرام.....
۶	۵- بررسی اجمالی نقش سیستم هدایتی در قلب.....
۱۱	۶- نگاهی اجمالی به سنکوپ.....
۱۴	۷- بیماری QT طولانی.....
۱۷	۸- تعریف.....
۱۸	۹- تاریخچه.....
۲۰	۱۰- اتیولوژی.....
۲۱	۱۱- مطالعات آزمایشگاهی و تحقیقاتی.....
۲۴	۱۲- تشخیص.....
۲۶	۱۳- تشخیص افتراقی.....
۳۱	۱۴- درمان.....
۳۳	۱۵- پیش آگهی.....
۳۴	۱۶- معرفی بیمار.....
۳۸	۱۷- بحث و نتیجه گیری.....
۴۳	۱۸- رفرانس ها.....
۴۴	۱۹- فرم ارزیابی پایان نامه.....

# اثرات

وَأَنَا بِنِعْمَةِ رَبِّكَ فَحَدِّثْ

الضحی (۱۱)

و چه زیباست که بتوانیم بیاد آوریم شکر خدای را و بدانیم که لطف بی کران او ما را به این مقام و درجه رساند که بتوانیم نگارش دهنده این سطور باشیم و چه زیباست که بتوانیم قدرت درک نعماتی را که خداوند به ما ارزانی داشته بدانیم، و بدانیم که زیبایی و نعمت چیزی در ورای تصور ما نیست بلکه همان است که در آن قرار گرفته ایم، و بیائید زندگی را زیبا بدانیم و از خداوند قدرت درک این زیبایی ها را بخواهیم. و بقول سهراب زندگی رسم خوشایندیست، زندگی بال و پری دارد با وسعت مرگ، پرشی دارد به اندازه عشق، زندگی چیزی نیست که لب طاقچه عادت از یاد من وتو برود، زندگی جذبه دستی است که می چنند، زندگی حس غریبی است که یک مرغ مهاجر دارد، هر کجا که هستم باشد، آسمان مال من است، پنجره، عشق، هوا و زمین مال من است، چه اهمیت دارد گاه اگر می رویند قارچ های غربت؟ من نمی دانم که چرا گویند اسب حیوان نجیبی است و کبوتر زیباست و چرا در قفس هیچ کسی کرکس نیست، گل شبدر چه کم از لاله قرمز دارد، چشم ها را باید شست، جور دیگر باید دید. واژه ها را باید شست، واژه باید خود باد، واژه باید خود باران باشد، چترها را باید بست، زیر باران باید رفت، فکر را، خاطره را، زیر باران باید برد یا همه مردم شهر زیر باران باید رفت، دوست را زیر باران باید دید، عشق را زیر باران باید

جست، زندگی تو شدن پی در پی، زندگی آب تنی کردن در حوضچه اکنون  
است، رخت ها را باید بکنیم، آب در یک قدمیست ....

بهروز شایسته فر

بهار - ۷۶



# پیشگفتار

## بنام خداوند جان و خرد

در دانشکده های پزشکی "بیماری" را آموزش می دهند و یادگیری و برخورد با علائم را به هوش و مطالعه فردی دانشجو وامی گذارند. حال آنکه "بیماری" در دنیای واقعیات وجود ندارد و پزشکان فقط با "بیمار" و علائمی روبرو خواهند بود. اگر پزشک شیوه برخورد درست و گام به گام با نشانه ها را نداند در کوچۀ هفت پیچ طب بالینی سرگردان می ماند و بیچاره بیمار نیز .....!

بیمار مورد بحث ما هم یکی از موارد نادر از بیماری های شناخته شده بود. و شاید نادر بودن آن به این علت بوده که خیلی از موارد قبل از درک و شناخت ما بعلمت موقعیت خطرناکی که فرد در آن قرار می گیرد جانبحان آفرین تسلیم می کند و اگر بیماری از این بیماران بتواند چند صباحی زنده بماند درگیر و دار تشخیص های اشتباه و شاید عدم تشخیص این چند موقعیت زنده ماندن را از دست خواهد داد، با این حال هنوز در مملکت ما این بیماری از موارد ناشناخته برای اکثریت پزشکان بوده و خود سردمداران طب در مملکت ما که پزشکان ما می باشند اطلاعات دقیقی از این موردی که عدم تشخیص آن مساوی می باشد با تسلیم نمودن زندگی بیمار به مرگ ندارند.

بهروز شایسته فر

بهار - ۷۶

# چکیده Abstract

بیماری یا سندرم طولانی شدن فاصله QT یکی از موارد نادر در دنیای پزشکی بوده و شروع اولیه آن را می توان از سال ۱۹۷۵ دانست (۵)

بیماران مبتلا به این سندرم که یک اختلال ارثی است با سنکوپ های تکرار شونده و مرگ ناگهانی بعلت بروز آریتمی های بطنی مشخص می گردند. تشخیص آن براساس طولانی شدن فاصله QT در ECG این افراد است. (۶)

استفاده از تست های ورزش، مانور والسالوار و تست های ژنتیکی کمک شایانی به تشخیص بهتر ما می کنند. (۷)

در اقدامات درمانی این بیماران یکی از داروهای سودمند مورد استفاده بتابلوکرهای موثر بر سیستم سمپاتیک به همراه کاشتن پیس میکرهای قلبی و دفیبریلاتورهای قلبی می باشد. (۷)

اقدامات درمانی دیگر برای این افراد استفاده از گانگلیونکتومی شغاعی اعصاب سمپاتیک سمت چپ قلب بوده از لحاظ اتیولوژیک مشاهده شده است که یک اختلال ژنتیکی در کنش کانالهای سدیمی قلب این افراد وجود دارد و در کل دسته الیاف هدایتی قلب بطور شدیدی دچار پتانسیل عمل طولانی گردیده و این مورد باعث بلوک کنشی قلب می شود، که زمینه ساز ایجاد QT طولانی و ضربان های نارس و تاکی آریتمی های تکرار شونده است و بدنبال آن ریتم Torsades de pointes دیده می شود (۱۰)

جدیدترین اطلاعات مشخص ساخته است که موتاسیون‌هایی بر روی کروموزم‌های این افراد صورت می‌گیرد و باعث ایجاد استعداد این بیماری در این افراد می‌گردد و کروموزم‌های درگیر مورد بحث کروموزم‌های ۴ و ۳ و ۷ و ۱۱ بوده و بهمین منظور بیماری فوق را یک اختلال ناهمگون می‌دانند که هر کدام از این ژنها مسئول یک اختلال در عملکرد قلبی این افراد می‌گردد (۸). و گزارشات دیگر موتاسیون در کروموزم شماره ۴ را عامل اصلی بیماری می‌دانند (۹)

بیمار مورد بحث ما هم دختر بچه‌ای متولد ۱۳۷۰ بوده که بعلت سابقه‌ای از غش‌های مکرر تحت درمان با داروهای ضد تشنج قرار گرفته و بعلت عدم پاسخ به درمان و مراحل دیگر به بیمارستان شهید بهشتی معرفی گردید. و اقدامات تشخیصی صورت گرفته و سندرم فوق در ایشان تأیید گردید.

بیمار ۲ نوبت در این مرکز بستری و تحت درمان با ایندرال قرار داشته و در بار دوم بستری بعلت عدم پاسخ به درمان و ایست قلبی تنفسی فوت نموده است.

## کلیات الکتروکاردیوگرام

قبل از آنکه وارد مبحث اصلی یعنی بیماری QT طولانی بشویم و در کل اگر بخواهیم زمانی در مورد یک بیماری قلبی بحث کنیم ابتدا باید توضیحاتی در مورد اصطلاحات و اختصارات و اجزاء رایج طبیعی الکتروکاردیوگرافیک بدهیم (شکل ۱)

## موج P:

مربوط به دیپولاریزاسیون دهلیزها بوده و طول مدت آن کمتر از  $0.11$  ثانیه (کمتر از سه خانه کوچک) و ارتفاع آن کمتر از  $2/5\text{mm}$  (کمتر از سه خانه کوچک) است و بطور طبیعی در لیدهای  $aVF$  و  $II$  و  $I$  و  $V2-6$  مثبت، و در  $aVR$  منفی و در  $III$  و  $aVL$  و  $V1$  ممکن است مثبت، بای فازیک یا منفی باشد.

## کمپلکس QRS:

دارای سه جزء Q: (مربوط به دیپولاریزاسیون دیواره بین بطنی بوده و به جز در لید  $III$  در بقیه اشتقاقها طول مدت آن کمتر از  $0.03$  ثانیه و ارتفاع آن کمتر از  $1.4$  ارتفاع R در همان لید است)، جزء R (مربوط به دیپولاریزاسیون قسمت اعظم قلب یعنی قدامی و تحتانی آن بوده و بیشترین ولتاژ را در  $V4-6$  داشته و کمتر از  $27$  میلی ولت می باشد) و جزء S (مربوط به دیپولاریزاسیون پایه قلب بوده و موج بارز در  $V1-3$  می باشد) و طول مدت آن (از شروع Q تا انتهای S) در اشتقاقهای استاندارد کمتر از  $0.1$  ثانیه و در  $V1$  یا  $V3$  کمتر از  $0.11$  ثانیه است. محور QRS بین  $30$ - تا  $110$  متغیر است.

اگر ولتاژ در هر یک از اجزاء کمپلکس QRS کمتر از  $5$  میلی ولت باشد آنها را با حروف کوچک نمایش می دهند.

## موج T:

نماینده دیپولاریزاسیون بطنی بوده و معمولاً هم جهت با کمپلکس QRS است و ممکن است در لیدهای  $III$  و  $aVL$  و  $V1$  مثبت، بای فازیک یا منفی باشد.

## موج U:

احتمالاً مربوط به دیپولاریزاسیون سیستم هدایت داخل بطنی (پورکشر) و یا عضلات پاپیلر بوده و در صورت وجود، اغلب در لیدهای V2-4 مشهود بوده و مثبت است.

## فاصله PR:

مربوط به مدت زمان هدایت ایмпالس ها از گره SA به بطنها بوده و از شروع موج P تا شروع کمپلکس QRS است. طول مدت آن وابسته به تعداد ضربان قلب بوده و بین 0.20 و 0.12 ثانیه بوده (با افزایش تعداد ضربان قلب مدت آن کاهش می یابد)

## فاصله QT:

نماینده اول مدت زمان سیستول الکتریکی بطن بوده و از شروع Q تا انتهای موج T است. مقدار فاصله QT وابسته به تعداد ضربان قلب بوده و برای محاسبه دقیق و

صحیح آن (QTC) می توان از فرمول Bazzet استفاده نمود.

$$QTC = \frac{QT}{\sqrt{R-R}}$$

QTC در این حالت مقدار آن در حالت طبیعی همیشه در محدوده 0.34-0.35 خواهد بود و در موارد بررسی های دقیق از ( $\Delta QTC\%$ ) استفاده می شود که عبارت

است از 
$$\Delta QTC\% = \frac{[QTC..interval..after..examination - interval..at..rest]}{interval..at..rest} \times 100$$

## زمان فعال شدن بطن ها<sup>1</sup> (VAT):

مدت زمان انتقال ایмпالس از آندوکارڈ به اپی کارڈ بوده و از شروع موج Q تا قله موج R است (بودار پاره خط QR) و در حالت طبیعی مقدار آن در V1-2 کمتر از 0.03 ثانیه و V5-6 کمتر از 0.05 ثانیه است.

## قطعه ST:

مربوط به زمانی است که کل میوکارڈ در حال دیپولاریزاسیون است. لذا قطعه ST همیشه ایزوالکتریک است و تغییرات صعودی یا نزولی آن در واقع مربوط به تغییرات سایر قطعات ECG است تا خود آن صعود 1mm و نزول 0.5mm آن طبیعی محسوب می گردد.

## فیزیولوژی و آناتومی سیستم هدایت قلب

دستگاه هدایت کننده قلب:

### Conducting system of the Heart

شامل گره ها و الیاف پور کثر (Pur Kinje) است این دستگاه مسئول ایجاد و حفظ ضربان ریتمیک طبیعی قلب و برقراری نظم انقباض بین دهلیزها و بطنها است و شامل گره سینو آتریال (SinO - Atrial Node) گره آتریو و نتری کولار (Atrio-Ventricula Node)

<sup>1</sup> VAT=Ventricular Activity Time

و دسته الیاف اتریوونتریکولار (Atrio-Ventricular Bundle) است. دسته اتریوونتریکولار به نوبه خود به دو دسته الیاف راست و چپ به نامهای دسته های هیس تقسیم می شود، دسته های هیس هم به صورت شبکه های پورکنتر در جدار بطنها ختم می شوند.

گره ها از سلولهای تشکیل یافته اند که شبیه سلولهای میوکاردیوم است، لازم به ذکر است که در لابلای دستگاه هدایت کننده قلب الیاف سمپاتیک و پاراسمپاتیک هم وجود دارند.

## کنترل ریتمیسته و هدایت قلب بوسیله اعصاب خود مختار

### اعصاب

اعصاب پاراسمپاتیک بطور عمده در گره سینوسی دهلیزی و گره دهلیزی بطنی و تا حدود کمتری در عضله دهلیزها و تا حدود بسیار کمتری در عضله بطنها توزیع می شوند، اعصاب سمپاتیک نیز در همین مناطق توزیع می شوند اما توزیع آنها در عضله بطنی از سایر قسمت ها بیشتر است.

### اثر پاراسمپاتیک (واگ) بر روی عمل قلبی :

تحریک عصب واگ موجب آزاد شدن هورمون استیل کولین از انتهای فیبرهای واگ گردیده این هورمون دواثر عمده بر روی قلب دارد، اولاً تعداد ایمپالسهای قلبی صادره از گره سینوسی - دهلیزی را کاهش داده و ثانیاً تحریک پذیری