

İşitme Engelli Çocuklarda İdiopatik Uzun QT Sendromu Sıklığı

Uz. Dr. Burhan ÖCAL, Prof. Dr. Ayten İMAMOĞLU, Doç. Dr. Semra ATALAY,
Prof. Dr. Muharrem GÜLDAL

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara.

ÖZET

Uzun QT sendromu, QT intervalinde uzama, ventriküler takiaritimiye bağlı senkop ve ani ölümler ile karakterize bir hastalıktır. İlk defa Jervell ve Lange Nielsen hastalığının bir formunun sağırılık ile birlikteliğini tanımlamışlardır. Biz çalışmamızda; yaşları 6-19 arasında değişen, 112'si kız, 238'i erkek, toplam 350 işitme engelli çocukta uzun QT sendromu sıklığını araştırdık. Bu olgularda elektrokardiyografi çekilerek Bazett formülüne göre düzeltilmiş QT (QTc) hesaplandı. QTc>440 msn. saptanan 8 olgu, kardiyak muayene, EKG kontrolü (3 kez), ekokardiyografi, Holter monitorizasyon ve egzersiz testi ile değerlendirildi. Ayrıca bu olguların aileleri; senkop, ani ölüm öyküsü, sağırılık ve QT intervalleri açısından incelendi.

14 ve 15 yaşlarındaki 2 kız olguda Schwartz tanı kriterlerine göre uzun QT sendromu saptandı. Bu olgulardan ilkinde 2 major (QTc intervalinde uzama (483 msn.) ve senkop öyküsü) ve 1 minör bulgu (sağırılık), diğerine ise 2 major (QTc intervalinde uzama (613 msn.) ve ailede uzun LQTS'lu birey) ve 1 minör bulgu (sağırılık) ile tanı konuldu. Bu iki olgumuza profilaktik beta bloker tedavisi başlandı. Çalışma grubumuzda Uzun QT sendromu sıklığı % 0.57 olarak bulundu. Olgularımızın aile incelemesinde ise 4 bireyde daha asemptomatik QT uzaması olduğu belirlendi.

Senkop ve konvulziyon tanımlayan, özellikle sağırılığı olan hastalarda Uzun QT sendromu düşünülmeli ve QTc intervali dikkatle değerlendirilmelidir.

Anahtar kelime: Uzun QT sendromu, işitme engelli çocuklar

İdiopatik Uzun QT sendromu (LQTS); QT intervalinde uzama, rekürrent senkop atakları ve fatal ventriküler aritmiler ile karakterize bir bozukluktur (1,2,3). Konjenital sağırılığın eşlik ettiği formu otozomal resesif kalıtım gösterir ve Jervell ve Lange Nielsen tarafından tanımlanmıştır (4). Yapılan araştırmalarda konjenital sağırılığı olanlar arasında LQTS insidansı ortalama % 0.21 olarak saptanmıştır (1,3).

Alındığı tarih: 15 Ağustos 1995, revizyon 29 Eylül 1995
Yazışma adresi: Dr. Burhan ÖCAL Süleymanbey Sok. 25/11
Maltepe - ANKARA Tel: 231 47 28
**Bu çalışma 4-7 Haziran tarihleri arasında İstanbul'da yapılan "7th European Symposium on Cardiac Pacing" da tebliğ edilmiştir.

Tedavi edilmeyen semptomatik olgularda mortalitenin yüksek olması nedeniyle, toplumdaki LQTS'lu olguların saptanması ve profilaktik tedavi başlanması önem taşımakta, ancak hastalığın geniş bir spektrum göstermesi nedeniyle kesin tanı her zaman kolay olmamaktadır (5,6). Bazı çalışmalarda Holter monitorizasyon ve egzersiz testinin tanıya yardımcı olabileceği bildirilmiştir (7,8).

Bu çalışmanın amacı; konjenital sağırılığı olan okul çocuklarında LQTS insidansını saptamak ve bu olguların tanısında Holter monitorizasyon ve egzersiz testinin tanısai değerini belirlemektir.

MATERYEL ve METOD

Bu çalışma; yaşları 6-19 arasında değişen, 112'si kız, 238'i erkek toplam 350 konjenital sağırıklı okul çocuğunda yapıldı. Öğrencilerin tamamından EKG çekildi ve Bazett formülüne göre corrected QT (QTc) hesaplandı (9). Çocuklarda sinusal aritmi sıklıkla görüldüğünden RR mesafesi ortalama kalp hızının 60'a bölünmesi ile bulundu (10). İlk değerlendirmede QTc değerleri 440 msn ve daha uzun bulunan 8 olgu LQTS yönünden daha ileri incelemeye alındı. Bu olgularda; kardiyak muayene, 3 kez EKG tekrarı, ekokardiyografik inceleme, Holter monitorizasyon yapıldı.

Modifiye Bruce protokolüne göre "treadmill" egzersiz testi uygulandı (11). Her stage sonrası ve test bitiminden 1 dakika sonra EKG çekilerek; kalp hızı, QTc değerleri hesaplandı, maksimal egzersizde ulaşılan kalp hızı belirlendi. Holter monitorizasyon kayıtları; T dalga konfigürasyonu, kalp hızı, 1.2 sn.'den uzun sinus "pause" ve aritmi varlığı açısından değerlendirildi. Sol ventrikül fonksiyonlarının değerlendirilmesi ve mitral kapak prolapsusu varlığı yönünden ekokardiyografik inceleme yapıldı. Ayrıca bu 8 olgunun ailesi konjenital sağırılık, senkop ve ani ölüm öyküsü, EKG çekilebilen bireyler ise QTc açısından değerlendirildi.

BULGULAR

İlk değerlendirmede konjenital sağırıklı çocuklarda kalp hızlarının 54-140/dak. arasında, QTc değerlerinin ise 312 msn. ile 483 msn. arasında değiştiği gö-

rüldü. Bu ilk EKG'lerde; T dalga konfigürasyonunda değişiklik, 1.2 msn.'den uzun sinus "pause" ve ventriküler aritmi saptanmadı.

Sekiz olguda QTc değerinin 440 msn.'den uzun olduğu belirlendi. bu 8 olgunun klinik özellikleri tablo 1'de, Holter monitorizasyon sonuçları tablo 2'de, egzersiz testi sonuçları ise tablo 3'de gösterilmiştir. Bu olguların hepsinde ekokardiyografik inceleme sonuçları normal bulundu. QTc değerleri 440 msn. den uzun bulunan 8 olgu, LQTS yönünden Schwartz ve arkadaşları tarafından 1993'de önerilen tanı kriterlerine göre (Tablo 4) değerlendirildi (5,6). Başlangıçta QTc değeri 440 msn.den uzun olan 6 olguda tekrarlanan EKG'lerde QTc'nin 440 msn.'den kısa olduğu görüldü. Holter monitorizasyon ve egzersiz testinde LQTS tanısını destekler bulgu saptanmayan bu 8 olguda LQTS düşünülmedi.

14 ve 15 yaşındaki iki kız olguda ise Schwartz tanı kriterlerine göre skorlama puanı sırasıyla 4.5 ve 4.5 saptanarak LQTS tanısı konuldu. Konjenital sağır-lıklı çocuklarda LQTS insidansı % 0.57 olarak hesaplandı.

OLGU 1: 14 yaşında kız olgunun 1 yıl önce stres ile senkopale atak geçirdiği saptandı. EKG'lerde; kalp hızları 120, 108, 108/dak. ve QTc değerleri sırasıyla 457, 459, 483 msn. olarak bulundu. Aile incelemesinde 4 bireyde konjenital sağır-lık olmasına karşın, QT uzaması gösteren birey saptanamadı (Şekil 1). Holter monitorizasyon bulguları normal olarak değerlendirildi. Egzersiz ile QTc intervalinde uzama saptandı ve en uzun QTc değeri test sonrası 1. dakikada elde edildi (474 msn.). Bu bulgu LQTS ile uyumlu olarak yorumlandı.

Bu olgu Schwartz tanı kriterlerine göre; 2 major (senkop ve QT intervalinde uzama) ve 1 minör (sağır-lık), skorlama sistemine göre ise 4.5 puan ile LQTS olarak değerlendirildi. Profilaktik beta bloker tedavisi başlandı.

Olgu 2: Senkop tanımlamayan 15 yaşındaki kız olgunun EKG'lerinde kalp hızları 72, 78, 78/dak. ve QTc değerleri ise sırasıyla 483, 505, 547 msn. olarak bulundu. Egzersiz testinde en uzun QTc'nin test sonrası 1. dakikada elde edilmesi (613 msn.), maksimal ulaşılabilen kalp hızının düşük olması (140/dak.) LQTS ile uyumlu olarak yorumlandı.

Bu olgunun aile taramasında; annesinde sağır-lık olmaksızın QT intervalinde uzama (465 msn.), 29 yaşındaki ablasında sağır-lıkla birlikte QT intervalinde uzama (539, 483 msn.) ve bu ablanın oğlunda sağır-lık olmaksızın QT intervalinde uzama (457 msn) saptandı (Şekil 2).

Bu olgu Schwartz tanı kriterlerine göre; 2 major (QT intervalinde uzama ve ailede uzun QT sendromlu birey olması) ve 1 minör bulgu (konjenital sağır-lık), skorlama sistemine göre 4.5 puan ile LQTS tanısı konuldu. Profilaktik beta bloker tedavisi başlandı. Bu iki olgunun EKG örnekleri şekil 3'de gösterilmiştir.

İdiopatik Uzun QT sendromlu bireyler yaşam boyu asemptomatik kalabilecekleri gibi sık senkopale ataklar ve ventriküler aritmiler ile ani olarak kaybedilebilirler (2,3,12,13). Fiziksel ve emosyonel stres ile senkopale atak gelişen ve belirgin QT uzaması gösteren olgularda tanı kolay olmasına karşın asemptomatik "borderline" olguların tanısı oldukça zordur (5,6,14). QT intervalinin değerlendirilmesinde; T dalgasının

Tablo 1. İlk değerlendirmede QTc>440 msn. bulunan 8 olgunun klinik özellikleri

OLGU	YAŞ/CİNS	SENKOP	AİLEDE SAĞIRLIKLI BİREY	ANİ ÖLÜM	KALP MUAYENESİ	İLK QTc	KONTROL QTc	KONTROL QTc
1 N.G	14 K	+	+	-	Normal	457	459	483
2 N.K	15 K	-	+	-	Normal	483	505	547
3 S.K	14 E	-	+	-	Normal	455	444	452
4 E.K	8 E	-	-	-	Normal	470	434	442
5 G.Z	15 K	-	-	-	Normal	444	421	434
6 R.E	12 E	-	-	-	Normal	440	434	404
7 M.B	12 E	-	-	-	Normal	450	404	421
8 F.B	14 K	-	-	-	Normal	441	380	432

Tablo 2. Holter monitorizasyon sonuçları

OLGU	Minimum Kalp Hızı	Maksimum Kalp Hızı	Ortalama Kalp Hızı	Ventriküler Erken Vuru	Supraventriküler Erken Vuru	Ventriküler Taşikardi	Sinüs Pause	Semptom
1 N.G	48	153	91	+	+	-	-	-
2 N.K	51	140	67	-	-	-	-	-
3 S.K	38	169	82	-	+	-	-	-
4 E.K	48	122	68	-	+	-	-	-
5 G.Z	43	166	85	-	+	-	-	-
6 R.E	61	150	97	-	-	-	-	-
7 M.B	55	149	89	-	-	-	-	-
8 F.B	49	142	89	-	+	-	-	-

sonunun her zaman belirgin olmaması, u dalgasının varlığı ve sinuzal aritmisi olan olgularda RR intervalinin değerlendirilmesi sıklıkla karşılaşılan sorunlardır (10,15,16). Çalışmamızın çocuk yaş grubunu içermesi nedeniyle, hemen her olguda karşılaştığımız sinuzal aritmi durumlarında; Anderson ve arkadaşlarının da önerdiği gibi 10 saniyelik bölümde sayılan QRS komplekslerinden hareketle kalp hızı ve ortalama RR intervalleri hesaplandı (10). LQTS tanısında karşılaşılan bir başka sorun, QTc değerinin aynı bireyde zaman içinde değişiklik gösterebilmesidir. Bu nedenle bir kez QTc'nin 440 msn.den uzun bulunması tanı için yeterli olmamakta, yinelenen EKG kayıtları ile QTc hesaplamaları ve diğer tanı kriterlerinin değerlendirilmesi gerekmektedir (5,16). Çalışmamızda ilk ölçümde 8 olguda QTc 440 msn.den uzun iken sonraki değerlendirmelerde QTc'nin 6 olguda normal bulunması bu düşüncüyü desteklemektedir.

Holter monitorizasyonda T dalga değişiklikleri, sinüs pauselerin saptanması ve/veya "torsade de poin-

tes" tipi ventriküler aritmiler LQTS tanısını destekler bulgular olarak tanımlanmıştır (8,13,14). Ayrıca Weintraub ve arkadaşları asemptomatik olgularda T dalga değişikliğinin saptanmasının profilaktik tedavi kriteri olduğunu belirtmişlerdir (8). Biz 8 olguda Holter monitorizasyon yaptık. Bu olgularda LQTS tanısını destekler bulgu saptanmamış olmakla birlikte, tekrarlanan Holter monitorizasyon ile zaman zaman ortaya çıkan bu değişikliklerin belirlenebileceğini ve tanıda yardımcı olabileceğini düşünmekteyiz.

Uzun QT sendromunda emosyonel stres ve egzersiz ile ventriküler aritmiler ve senkopal atakların gözlenmesi egzersiz testinin "borderline" olguların tanısında yardımcı olabileceğini düşündürmüştür (17). Vincent ve arkadaşları (17) egzersizin başlangıcında parasempatik aktivitede azalmaya bağlı olarak kalp hızının arttığını ve QT intervalinin hafif kısaldığını, ancak testin sempatik aktivitenin arttığı geç evresinde ise kalp hızında artış olmadığını ve QT intervalinde daha fazla kısalmanın olmadığını, sonuçta ise

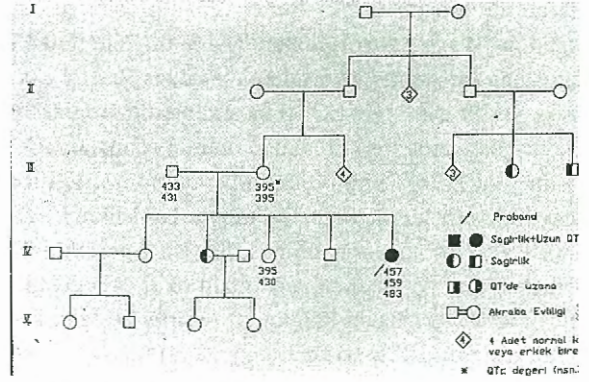
Tablo 3. Egzersiz Testi Sonuçları

TEST ÖNCESİ					MAKSİMUM EGZERSİZ					TEST SNU (1. Dakika)			
Olgu	KH /dak	QTc msn	VPB	KB mmHg	KH /dak	QTc msn	VPB	KB mmHg	KH /dak	QTc msn	VPB	KB mmHg	Egzersiz Süresi (Dakika)
1 N.G	126	448	-	110/80	166	466	-	130/80	132	474	-	110/85	9.00
2 N.K	93	562	-	110/80	140	519	-	120/80	98	613	-	110/80	15.00
3 S.K	119	422	-	100/80	160	392	-	120/85	122	428	-	110/85	15.53
4 E.K	77	431	-	90/60	120	471	-	100/60	80	420	-	90/60	12.28
6 R.E	107	427	-	110/70	181	417	-	120/80	133	417	-	120/70	15.00
7 M.B	85	380	-	90/60	156	419	-	110/80	89	434	-	100/70	12.34
8 F.B	87	385	-	110/80	141	392	-	120/80	122	417	-	115/80	12.50

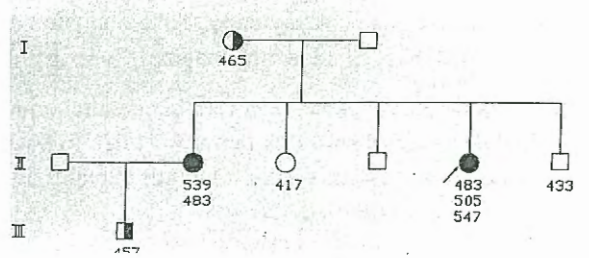
* KH..Kalp Hızı **VPB..Ventriküler Erken Vuru ***KB..Kan Basıncı

Tablo 4. LQTS Tanı Kriterleri (Schwartz 1985)

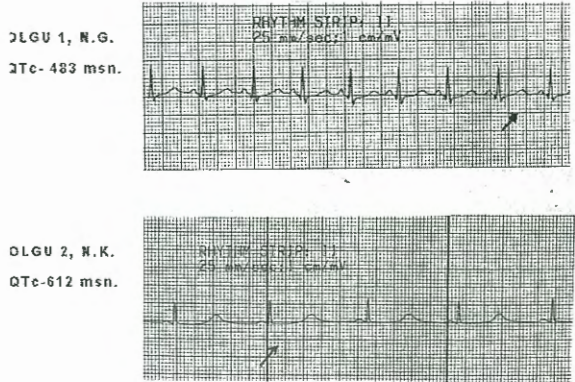
MAJOR KRİTERLER	
* QTc>440 msn.	
* Strese bağlı senkop	
* LQTS'lu Aile Bireyi	
MINÖR KRİTERLER	
* Konjenital Sağırılık	
* T Dalga Değişikliği	
* Düşük Kalp Hızı	
* Anormal Ventriküler Repolarizasyon	
*** 2 Major kriter ya da 1 Major + 2 Minör Kriter Varlığında LQTS tanısı konur	
*** LQTS Tanı Kriterleri (Schwartz 1993)	
EKG BULGULARI	
QTc> 480 msec.	3
460-470	2
450 (Erkeklerde)	1
Torsade de pointes	2
T Dalga Değişikliği	1
Çentikli T Dalgası (3 Derivasyonda)	1
Düşük Kalp Hızı	0.5
KLİNİK BULGULAR	
Stres ile Senkop	2
Stressiz Senkop	1
Konjenital Sağırılık	0.5
AİLE ÖYKÜSÜ	
LQTS'lu Aile Bireyi	1
Ani Ölüm Öyküsü	0.5
SKORLAMA	
< 1 Düşük Olasılıklı LQTS	
2-3 Orta Derecede Olasılıklı LQTS	
> 4 Yüksek Olasılıklı LQTS	



Şekil 1. 1 nolu olgu N.G'nin pedigrisi



Şekil 2. 2 Nolu olgu N.K'nın pedigrisi



Şekil 3. Uzun QT tanısı alın 2 olgumuzun EKG örnekleri

QTc değerlerinin uzadığını saptamışlardır. Biz 1 ve 2 nolu olgularımızda QTc intervalinin maksimal egzersiz ile uzadığını ve test sonrası 1. dakikada en yüksek değerlerine ulaştığını saptadık. Bu bulgu literatürde bildirilen sonuçlar ile uyumludur (8,14,17). Egzersiz testi yaptığımız olgularda T dalga değişikliği ve ventriküler aritmi saptamadık. Bizim bulgularımız ve literatürde bildirilen sonuçlar egzersiz testinin asemptomatik olan "borderline" olguların tanısında yardımcı olabileceğini göstermektedir. Ancak egzersiz testini tanıda rutin olarak önermek için geniş kontrollü çalışmalar yapılmalıdır.

Moss ve arkadaşları 300'den fazla ailenin incelenmesinde uzun QT sendromunda kalıtım ve semptomların ekspresyonunun multiple faktörlerden etkilendiğini bildirmişlerdir (13).

LQTS kabul ettiğimiz 1 ve 2 nolu olguların pedigrileri incelendiğinde; olayın cinsiyet farkı göstermesi, pedigrisi 2'de iki kardeş olguda QT uzaması ve

sağırılığın birlikte olması, her jenerasyonda fenotipik bulguların olmaması, yani yatay kalıtım örneğinin görülmesi, klasik otozomal resesif modeliyle bağdaşır bulunmuştur (18). İkinci olgunun aile taramasında 4 bireyde daha QT intervalinde uzama saptanması, LQTS tanısı alan her olguda aile bireylerinin araştırılmasının önemini göstermektedir. LQTS'lu olguların % 60'unda indeks olguların ailelerin taranması ve rutin EKG tetkikleri ile tanı konulduğu düşünülürse konunun önemi daha iyi anlaşılmaktadır (2).

Çalışmamızda LQTS insidansı % 0.57 olarak bulundu (350 işitme engelli çocuktan 2'sinden LQTS). Li-

teratürde toplam 6557 işitme engelli çocuğun tarandığı 10 ayrı çalışmada insidans % 0.19 ile % 0.43 arasında saptanmış ve ortalama insidans % 0.21 olarak verilmiştir (1,19). LQTS bazı ailelerde progressiv seyir göstererek kısa dönemde ölümlerle sonuçlanmaktadır (1,2,13). LQTS'nun bilinen bir başka özelliği ise özellikle erkeklerde uzun QT'nin yaşla birlikte kısalması ve normale dönebilmesidir (20). Literatürdeki araştırmalar ve bizim çalışmamızın okul çağı çocukları kapsadığı düşünüldüğünde, sağırda daha küçük yaşlarda EKG tarama çalışmalarının yapılması ve senkopal atak veya konvulziyon tanımlayan olgularda QT intervalinin daha dikkatli bir şekilde değerlendirilmesiyle daha çok sayıda LQTS'lu olgunun tanısının konulabileceğine inanmaktayız.

LQTS'da farmakolojik ve/veya cerrahi antiadrenerjik profilaktik tedavi ile ani ölümlerin % 71'den % 6'ya düşürülebilmesi, erken ve kesin tanının önemini artırmaktadır.

Semptomatik olgularda ilk seçilecek tedavi olarak beta blokerler önerilmektedir. Ancak beta blokerler maksimal doza çıkılsa bile olguların % 75-80'inde başarılı olmakta, % 20-25 olguda ise senkopal atakların devam ettiği bildirilmektedir (21). Beta bloker tedavi ile derin bradikardi veya sinus pause olması durumunda ise birlikte kalıcı pacemaker önerilmektedir (2,21). Senkopal atakları devam eden olgularda ise sol servikotorasik sempatik ganglionektomi ile başarılı sonuçlar alınmaktadır (21). Tüm tedavi yöntemlerine karşın % 3-5 olguda semptomlar aynen devam edebilir. Bu olgularda "cardioverter-defibrilatör" implantasyonu düşünülebilir (21).

Hastalığın geniş bir spektrum göstermesi nedeniyle tanı; klinik, EKG, Holter monitorizasyon ve egzersiz testi sonuçları değerlendirilerek, Schwartz tanı kriterlerine göre yapılmalıdır. Sağlıklı olmasa da senkop veya konvulziyon tanımlayan her hastada LQTS düşünülmeli ve QT intervali değerlendirilmelidir. Uzun QT sendromu tanısı konulan her olguda aile taraması yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Jackman WM, Friday KJ, Anderson JL: The Long QT Syndrome: A Critical review, New clinical observations and a unifying hypothesis. Prog Cardiovasc Dis 1988; 31: 115-172
2. Moss AJ, Robinson J: Clinical features of the idiopathic

Long QT Syndrome. Circulation 1992; 85 (Suppl): 140-144

3. Moss AJ, Schwartz PJ, Crampton RS, et al: The Long QT Syndrome. Prospective longitudinal study of 328 families. Circulation 1991; 84: 1136-1144

4. Jervell A, Lange-Nielsen F: Congenital deaf-mutism, functional heart disease with prolongation of the QT interval, and sudden death. Am Heart J 1957; 54: 59-68

5. Schwartz PJ, Moss AJ, Vincent GM, et al: Diagnostic criteria for the Long QT Syndrome. An update. Circulation 1993; 88: 782-784

6. Schwartz PJ: Idiopathic Long QT Syndrome: Progress and questions. Am Heart J 1985; 109: 399-411

7. Mitsutake A, Takeshita A, Kuroiwa A: Usefulness of the Valsalva maneuver in management of the Long QT Syndrome. Circulation 1981; 63: 1029-1035

8. Weintraub RG, Gow RM, Wilkinson JL: The congenital Long QT Syndrome in childhood. JACC 1990; 16: 674-680

9. Ahnve S: Correction of the QT interval for heart rate: Review of different formulas and the use of Bazett's formula in myocardial infarction. Am Heart J 1985; 109: 568-574

10. Anderson RC: QT Interval in sinus arrhythmia. J Electrocardiology 1981; 14: 407-408

11. Cumming GR, Everatt D, Hastman L: Bruce treadmill test in children: Values in a clinic population. Am J Cardiol 1978; 41: 64-75

12. Johansson BW, Jorming B: Hereditary prolongation of QT interval. Br Heart J 1972; 34: 744-751

13. Moss AJ, Robinson JL: Clinical aspects of the idiopathic Long QT Syndrome. Annals New York Academy of Sciences 1992: 103-112

14. Garson A: Ventricular arrhythmias, in Pediatric Arrhythmias: Electrophysiology and Pacing. Ed. by Gillette PC, Garson A, Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1990, p. 427-500.

15. Lepschkin E, Surawicz B: The measurement of the QT interval of the electrocardiogram. Circulation 1952; 6: 378-388

16. Schweitzer P: The values and limitations of the QT interval in clinical practice. Am Heart J 1992; 124: 1121-1126

17. Vincet GM, Jaiswal D, Timothy KW: Effects of exercise on heart rate, a QT, QTc and QT/QT2 in the Romano-Ward inherited Long QT Syndrome. Am J Cardiol 1991; 68: 498-503

18. McKusick VA: Mendelian inheritance in man. Catalogs of autosomal dominant, autosomal recessive, and x-linked phenotypes. Baltimore and London, The Johns Hopkins University Press, 1992, p. 1137-1138

19. Schwartz PJ, Periti M, Malliani A: The Long QT Syndrome Am Heart J 1975; 89: 378-390

20. Hashiba K: Sex differences in phenotypic manifestation and gene transmission in the Romano-Ward syndrome. Annals New York Academy of Sciences 1992: 143-155

21. Schwartz PJ, Bonazzi O, Locati E, et al: Pathogenesis and therapy of the idiopathic long QT syndrome. Annals New York Academy of Sciences 1992: 113-141