

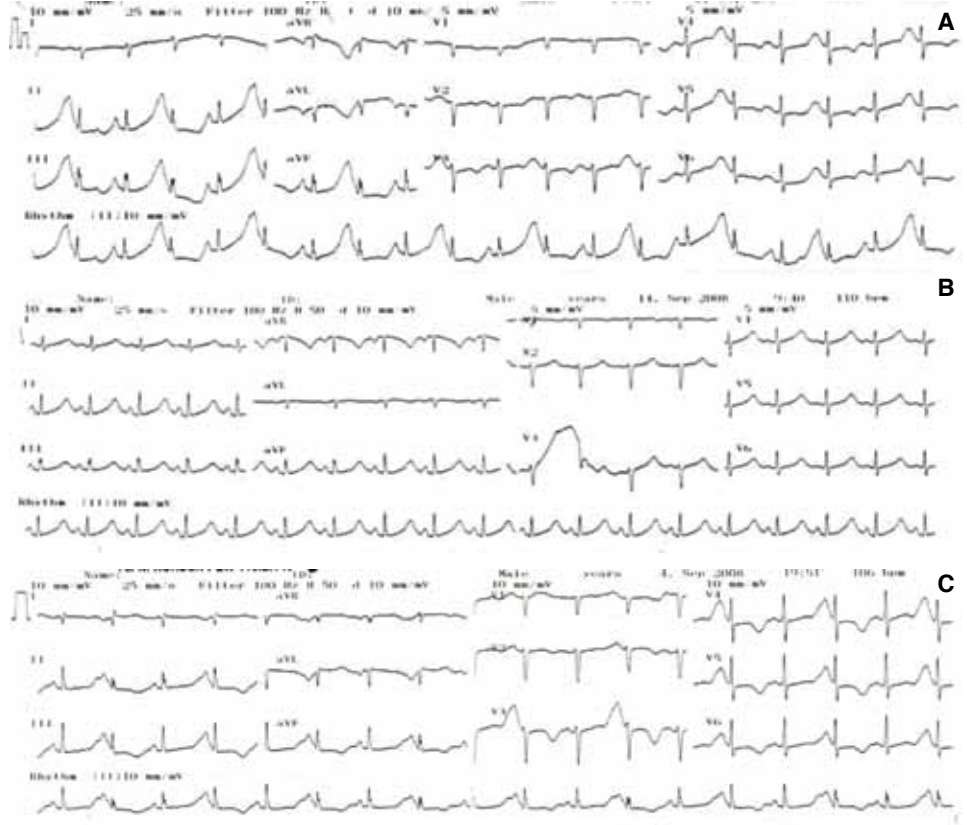
Jervell-Lange-Nielsen sendromlu iki kız kardeş

Two sisters with Jervell-Lange-Nielsen syndrome

Halit Acet
Hamza Duygu
Mustafa Başoğlu#
Asım Oktay Ergene

İzmir Atatürk Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Kardiyoloji Kliniği,
#Nöroloji Kliniği, İzmir

Doğuştan ikitarafli sensörinöral işitme kaybı olan ve 12 yaşından beri sara tanısıyla izlenen 21 yaşında kadın hasta bayılma yakınmasıyla acil servisimize getirildi. Acil serviste ani kardiyak ölüm gelişmesi üzerine kardiyopulmoner resüsitasyon yapıldı. Kardiyak ritmin normale gelmesi üzerine hasta yoğun bakıma yatırılıp mekanik ventilatöre bağlandı. Elektrokardiyografide sinüs ritmi (124 atım/dk), D2, D3, avF derivasyonlarında T sivrililiği, V2-5'de bifazik T dalgaları izlendi; düzeltilmiş QT (QTc) aralığı 491-506 msn bulundu (Şekil A, B). Ekokardiyografi bulguları ve biyokimyasal değerleri normaldi. İzlemi sırasında ventilatör ilişkili pnömoni gelişen hastada idrar kültüründe *Escherichia coli*, ilk alınan balgam kültüründe *Pseudomonas aeruginosa* üredi. İlerleyen izlemede balgam kültüründe



Acinetobacter baumannii, kan kültüründe ise metisline dirençli *Staphylococcus aureus* üredi. Hastaya kültür antibiyogram sonucuna göre teikoplanin+imipenem ve uzun QT sendromuna bağlı ölümden koruma amaçlı beta-bloker tedavisine başlandı. Hasta 61. günde ventilatör ilişkili pnömoni ve sepsis nedeniyle kaybedildi. Aile öyküsünden bir kardeşinin iki yaşında öldüğü, 16 yaşında olan diğer kız kardeşinde de doğuştan ikitarafli sensörinöral işitme kaybı olduğu öğrenildi. İşitme kaybı olan kardeşin ekokardiyografi, elektroensefalografi, biyokimyasal ve kranial tomografi incelemeleri normaldi. Elektrokardiyografisinde D2, D3, avF'de T sivrililiği, V3-6'da T negatifliği izlendi, QTc 474 msn idi (Şekil C). Jervell-Lange-Nielsen sendromu tanısı konan hastaya, semptomsuz olmasına rağmen sağırlığı nedeniyle kardiyak ölüm açısından yüksek riskli olduğu kabul edilerek koruma amaçlı beta-bloker tedavisine başlandı. Üçüncü ay kontrolünde yakınmasız olan hastanın tedavisine beta-bloker ile devam edildi. Bu iki olgu doğuştan sensorinöral işitme kaybı olan kişilerin kendisinde ya da ailesinde bayılma, epilepsi, ani ölüm gibi durumlar varlığında uzun QT sendromunun düşünülmesi gerektiğini ve aile taramasının önemini göstermektedir.

Şekiller. Kardiyopulmoner resüsitasyonla kurtarılan hastanın (A) en yüksek (506 msn) ve (B) en düşük (491 msn) düzeltilmiş QT değerlerini gösteren elektrokardiyografi örnekleri. (C) Asemptomatik olan kız kardeşin elektrokardiyografi örneği (QTc 474 msn).