

## بررسی QT طولانی در کودکان مبتلا به کری مادرزادی: گزارش کوتاه

### چکیده

تاریخ دریافت مقاله: ۱۳۹۲/۰۱/۱۷ تاریخ پذیرش: ۱۳۹۲/۰۲/۰۷

**زمینه و هدف:** سندرم QT طولانی به صورت وجود فاصله QT طولانی در نوارقلب مشخص و افراد مبتلا در معرض خطر سنکوپ و مرگ ناگهانی هستند. نوعی از این سندرم همراه با کری مادرزادی است. هدف مطالعه بررسی QT طولانی در کودکان مبتلا به کری مادرزادی است.

**روش بررسی:** برای کلیه کودکانی که با مشکل شنوایی به بخش شنوایی سنجی بیمارستان مراجعه کردند، پرسش نامه تکمیل و از کلیه کودکانی که دچار کاهش شنوایی شدید و عمیق دوطرفه مادرزادی بودند نوارقلب گرفته و فاصله QT براساس فرمول بازت (Bazett's Formula) محاسبه شد.

**یافته‌ها:** تعداد مراجعه کنندگان ۲۱۹ نفر بودند. از ۲۳ نفر نوارقلب به عمل آمد که سه نفر QT طولانی تر از ۰/۴۴ ثانیه داشتند. میانگین ( $\pm$ SD) سنی آن‌ها ۶/۱۵±۶ سال، میانگین ( $\pm$ SD) وزن آن‌ها ۱۸±۱۱/۳ کیلوگرم و میانگین ( $\pm$ SD) فاصله QT ۰/۴۸±۰/۰۲ ثانیه بود.

**نتیجه‌گیری:** سندرم QT طولانی در مبتلایان به کری مادرزادی مشاهده می‌شود. بنابراین پیشنهاد می‌گردد در این افراد نوارقلب به منظور شناسایی و اقدامات پیشگیرانه انجام گیرد.

**کلمات کلیدی:** سندرم QT طولانی، کری مادرزادی، سنکوپ.

ناصرالدین اکبری اسبق<sup>۱</sup>  
پروین اکبری اسبق<sup>۲\*</sup>  
زرین تاج کیهانی دوست<sup>۲</sup>  
علی اشرف اقبالی<sup>۲</sup>

۱- گروه قلب، بیمارستان بهارلو، دانشگاه علوم پزشکی تهران، تهران، ایران.

۲- گروه کودکان، بیمارستان ولیعصر، دانشگاه علوم پزشکی تهران، تهران، ایران.

\* نویسنده مسئول: تهران، بلوار کشاورز، بیمارستان ولیعصر، بخش کودکان

تلفن: ۶۲-۶۱۹۲۳۶۱-۰۲۱  
E-mail: parvin.akbariasbagh@yahoo.com

### مقدمه

ناشی از این سندرم است.<sup>۱</sup> این سندرم ممکن است مادرزادی یا اکتسابی باشد ولی حداقل در ۵۰٪ موارد ارثی است اما میزان نفوذ آن متغیر است. بیش از دوازده نوع از این سندرم وجود دارد. شروع شکایات و علائم در دهه اول (متوسط ۷-۲ سالگی) زندگی است. در کودکان اغلب به صورت یک حمله سنکوپ بروز می‌کند که به دنبال ورزش، ترس و یا از جا پریدن ناگهانی ایجاد می‌گردد. برخی وقایع در حین خواب روی می‌دهد (نوع ۳). بیماران ابتدا ممکن است با تشنج، پره سنکوپ و تپش قلب مراجعه نمایند و در ۱۰٪ موارد ایست قلبی رخ می‌دهد. بیماران با کوچک‌ترین محرک‌های نورولوژیکی دچار آریتمی‌های قلبی کشنده مثل توردساده پوینت (Torsades de pointes) و فیبریلاسیون بطنی (Ventricular fibrillation) می‌شوند.<sup>۲،۳</sup>

فاصله QT نشانه زمان لازم برای دیپلاریزاسیون بطنی به اضافه ریپلاریزاسیون بطنی است. این فاصله به جز در دوران شیرخوارگی با تعداد ضربان قلب تغییر می‌کند، بنابراین لازم است در ارتباط با ضربان قلب (فاصله اصلاح شده) در نظر گرفته شود. به همین منظور جهت محاسبه آن از فرمول بازت استفاده می‌شود. مقدار آن در حالت نرمال کم‌تر از ۰/۴۴ ثانیه است و اگر از این مقدار بیش‌تر شود QT طولانی در نظر گرفته می‌شود. سندرم QT طولانی یکی از بیماری‌های ژنتیکی شناخته شده است که در اثر اختلال کانال‌های یونی ایجاد و این امر باعث اختلال ریپلاریزاسیون بطنی و مرگ ناگهانی می‌شود. شیوع آن یک در ده‌هزار تولد زنده است و تا ۴۰۰۰ مرگ در سال در آمریکا

کاهش شنوایی یک طرفه و یا کاهش شنوایی خفیف تا متوسط بودند از مطالعه خارج شدند (کاهش شنوایی تا ۳۰ دسی بل = خفیف، ۳۰-۵۰ دسی بل = متوسط، ۵۰-۷۰ دسی بل = شدید و بیش تر از ۷۰ دسی بل = عمیق). سپس از بیمارانی که دچار کاهش شنوایی دوطرفه شدید و عمیق بودند الکتروکاردیوگرافی به عمل آمد و فاصله QT از شروع موج Q تا انتهای موج T و در لیدی که موج U وجود نداشت اندازه گیری شده و در صورت امکان از لیدهایی استفاده شد که موج Q مشخص داشتند.

ملاک ما در اندازه گیری QT، طولانی ترین فاصله QT بوده و حداکثر طبیعی فاصله Corrected QT Interval (QTc) طبق مراجع مختلف ۰/۴۴ ثانیه در نظر گرفته شد. اساس کار در اندازه گیری فاصله QT در این مطالعه فرمول بازت  $QTc = QT \text{ interval} / \sqrt{RR}$  بود و از لیدی که موج T و Q مشخص داشت استفاده گردید. در صورت طولانی بودن فاصله QT از بیمار در خصوص مصرف داروهایی نظیر ترفنادین، ایمی پرامین، هالوپریدول، آمی تریپتیلین و سایر داروهایی که فاصله QT را طولانی می نمایند سؤال به عمل آمد و در صورت مثبت بودن جواب از مطالعه خارج شدند.

در صورتی که بیمار سابقه مصرف دارو نداشته و QT طولانی بود جهت رد اختلالات الکتروولت از بیمارانی پنتاسیم، کلسیم و منیزیم چک شد و در صورتی که بیماری اختلال الکتروولتی خاصی مثل هیپوکالمی، هیپوکالسمی و یا هیپومینزیمی داشت از مطالعه خارج شد و در غیر این صورت برای بیمار سندرم QT طولانی مطرح گردید و جهت بررسی اختلالات قلبی از بیمار اکوکاردیوگرافی به عمل آمد. به کلیه خانواده ها تاکید گردید که اطلاعات محرمانه بوده و در اختیار هیچ کس قرار نمی گیرد. هم چنین در مواردی که نیاز به انجام اکوکاردیو-گرافی بود به طور رایگان انجام گرفت. به طور کلی بیمارانی که کاهش شنوایی هدایتی، کاهش شنوایی یک طرفه، کاهش شنوایی خفیف تا متوسط دوطرفه، سابقه مصرف دارو، اختلال الکتروولتی و اکوی غیر طبیعی داشتند از مطالعه خارج شدند.

جهت تجزیه و تحلیل نتایج اطلاعات از برنامه آماری استفاده شد. ابتدا Kolmogorov-Smirnov test برای بررسی نرمال بودن توزیع داده های کمی استفاده شد و پس از آن از Independent sample t-test و Correlation باتوجه به نوع متغیر استفاده گردید. خطای نوع اول ۰/۰۵ در نظر گرفته شد.

تشخیص Long QT Syndrome (LQTS) براساس یافته های نوار قلب و تاریخچه بالینی استوار است. درمان اصلی در این بیماران داروهای بلوک کننده گیرنده بتا آدرنرژیک می باشد. در سال ۱۹۷۵ اولین خانواده با این سندرم توسط Jervel و Lang-Nielsen توصیف شد. آن ها چهار فرزند خانواده را با علائم QT طولانی در نوار قلب، کری، سنکوپ راجعه و مرگ ناگهانی قلبی شناسایی کردند. در ادامه مشخص گردید این اختلال ناشی از موتاسیون در کانال یون پتاسیم با الگوی اتوزومال مغلوب می باشد.<sup>۴</sup> در سال های ۱۹۶۳ و ۱۹۶۴ Romano-Ward، چندین خانواده را با مشخصات مشابه از جهت طولانی بودن QT، سنکوپ راجعه و مرگ ناگهانی که فاقد کری بودند با الگوی انتقالی اتوزومال غالب توصیف کردند.<sup>۵</sup>

در سال ۱۳۷۹ مطالعه ای تحت عنوان بررسی سندرم QT طولانی در کودکان با کری حسی-عصبی شهر تهران توسط Matin در ۷۹۹ بیمار انجام شد که متوسط سن آن ها ۱۳ سال، ۶۳٪ آن ها دختر و ۳۷٪ پسر بودند. سابقه خانوادگی ناشنوایی در ۱۹٪ و سندرم QT طولانی در چهار بیمار (سه دختر و یک پسر) یافت شد. از این چهار بیمار دو مورد کری شدید و دو مورد کری عمیق داشتند.<sup>۶</sup>

از آنجا که تعداد افراد دچار کری مادرزادی در جامعه کم نیستند و مطالعات انجام شده در ایران در خصوص این سندرم به خصوص در کودکان محدود و از طرفی با شناسایی این بیماران با انجام نوار قلب و اقدامات ساده نظیر استفاده از داروهای بتابلوکر، اجتناب از شرایط مستعدکننده آریتمی مثل مصرف داروهایی که فاصله QT را طولانی می کنند، ورزش های رقابتی و شرایطی مثل اسهال و استفراغ که اختلال متابولیتی می دهند می توان از مرگ ناگهانی این افراد به میزان ۴۵٪ جلوگیری کرد، اهمیت تحقیق را نشان می دهد. هدف کلی در این مطالعه بررسی QT طولانی در کودکان مبتلا به کری مادرزادی در بیمارستان امام در سال ۱۳۹۰ بود.

## روش بررسی

این مطالعه به صورت مقطعی در سال ۱۳۹۰ در کلیه کسانی که با شک به کاهش شنوایی به کلینیک شنوایی سنجی بیمارستان امام خمینی (ره) تهران مراجعه کرده بودند صورت گرفت. برای کلیه مراجعه-کنندگان پرسش نامه تکمیل و کسانی که دچار کاهش شنوایی هدایتی،

## یافته‌ها

گرفت. تا به حال مطالعات مختلفی در مورد بررسی QT طولانی در کودکان مبتلا به کری مادرزادی صورت گرفته که مطالعه حاضر هم نمونه‌ای از آن‌هاست. در مطالعه‌ی Rafighdust، QTc بیش‌تر از ۰/۴۶ ثانیه به دست آمد.<sup>۶</sup>

در مطالعه‌ی Matin، QTc بیش‌تر از ۰/۵۲ ثانیه به دست آمد و از چهار بیمار مبتلا سه نفر فاقد علامت بودند هم‌چنین دو نفر کری عمیق و دو نفر کری شدید داشتند.<sup>۴</sup>

در مطالعه‌ی Ashrafzadeh، QTc در یکی از آن‌ها ۰/۵۴ ثانیه و در دو بیمار دیگر ۰/۴۵ ثانیه گزارش شد.<sup>۷</sup>

در مطالعه‌ی Tabiban، QTc=۰/۵۲ ثانیه گزارش شد.<sup>۵</sup> در مطالعه‌ی Locati، QTc بیش‌تر از ۰/۴۶ ثانیه به دست آمد.<sup>۸</sup> در دو مطالعه دیگر که به صورت بررسی سالیانه بر روی کودکان مبتلا به کری مادرزادی در مدارس ابتدایی در ژاپن صورت گرفت، QTc بیش‌تر از ۰/۴۶ ثانیه به دست آمد.<sup>۹</sup>

در مطالعه‌ای دیگر تحت عنوان سندرم QT که بر روی کودکان مبتلا به کری مادرزادی در هند صورت گرفت QTc بین ۰/۵۰-۰/۴۶ ثانیه به دست آمد و تمامی آن‌ها فاقد علائم بیماری، فاقد سابقه خانوادگی کری مادرزادی و مرگ‌ناگهانی بودند.<sup>۱۰</sup> بنابراین مطالعه ما و سایر مطالعات نشان دادند که فاصله QT در افراد دچار کری مادرزادی در جوامع و ملیت‌های مختلف به طور تقریبی به هم نزدیک است. در این مطالعه هیچ‌گونه رابطه معنی‌داری بین QT طولانی در کودکان مبتلا به کری مادرزادی با جنس، سن، وزن، سابقه فامیلی، مرگ‌ناگهانی، آنومالی و علائم بالینی همراه بر اساس تست‌های آماری انجام شده یافت نشد که مشابه مطالعات انجام شده توسط آقای Sathyamurthy و Locati است.<sup>۱۰</sup> عدم دستیابی به نتایج معنی‌دار آماری ممکن است ناشی از حجم کم نمونه باشد لذا پیشنهاد می‌گردد مطالعات مشابه با تعداد نمونه بیش‌تر انجام گردد.

همان‌گونه که ذکر شد در مطالعه ما ۱۳٪ کودکان دچار کری مادرزادی QT طولانی داشتند ولی در مطالعات انجام شده توسط Ashrafzadeh در مشهد این میزان ۴۴٪، مطالعه Sathyamurthy در هند ۷/۸٪، مطالعه Locati در هلند ۴۰٪ و مطالعه Hoshino در ژاپن ۴۹٪ بود که به نظر می‌رسد که اختلاف ناشی از جمعیت مورد مطالعه باشد چرا که تمامی این مطالعات در مدارس ناشنوایان انجام شده‌اند.<sup>۱۰-۶</sup>

به طور کلی تعداد مراجعه‌کنندگان به بخش شنوایی‌سنجی در زمان انجام مطالعه ۲۱۹ نفر بودند که از این تعداد ۱۵۳ نفر شنوایی طبیعی داشته و ۴۳ نفر هم به دلیل عدم شرایط لازم از مطالعه حذف شدند. از ۲۳ نفر باقی‌مانده نوار قلب به عمل آمد که (۱۳٪) سه نفر QTc طولانی‌تر از ۰/۴۴ ثانیه و ۲۰ نفر (۸۷٪) QTc نرمال داشتند. از ۲۳ نفر ۱۱ نفر (۴۷/۸٪) دختر و ۱۲ نفر (۵۲/۲٪) پسر بودند. میانگین (±SD) سنی شرکت‌کنندگان ۲/۸±۳/۲ سال بود. میانگین فاصله QT، ۰/۳۸±۰/۳۹ بود.

همان‌طور که در بالا ذکر شد سه نفر QT طولانی‌تر از ۰/۴۴ ثانیه داشتند که یک نفر (۳۳/۳٪) پسر و دو نفر (۶۶/۷٪) دختر بودند. میانگین سنی آن‌ها ۵±۶/۱ سال، میانگین وزن آن‌ها ۱۱/۳±۱۸ کیلوگرم و میانگین فاصله QT ۰/۴۸±۰/۰۲ ثانیه بود. والدین هیچ‌کدام از آن‌ها باهم نسبت فامیلی نداشتند. سابقه کری در افراد فامیل در یک مورد (۳۳/۳٪) که پدر بیمار بود وجود داشت. سابقه بیماری کلیوی، مرگ ناگهانی و بالابودن چربی خون در افراد فامیل در هیچ‌کدام از موارد وجود نداشت. سابقه بیماری قلبی در افراد فامیل در یک مورد (عمه بیمار) وجود داشت. کری در یکی از بیماران (۳۳/۳٪) شدید و در دو مورد دیگر (۶۶/۷٪) عمیق بود. یکی از آن‌ها فاقد علامت بالینی (۳۳/۳٪) و دو نفر دیگر طپش قلب (۶۶/۷٪) داشتند.

هیچ‌کدام از بیماران سابقه مصرف داروی خاص که سبب طولانی شدن QT شود را نداشتند. میزان کلسیم، پتاسیم و منیزیم در تمام بیماران نرمال بود. از تمامی آن‌ها اکو به عمل آمد که در تمام موارد طبیعی بود.

ارتباط بین QT طولانی با جنس (P=۰/۶۰۶)، با سن (P=۰/۳۹۰)، با وزن (P=۰/۵۹۵)، با سابقه فامیلی (P=۰/۱۹۱)، با سابقه مرگ ناگهانی (P=۰/۵۱۳)، با ناهنجاری‌های همراه (P=۰/۳۲۸) و ارتباط بین QT طولانی با علائم بالینی همراه (P=۰/۳۵۹) بررسی شد.

## بحث

این مطالعه با هدف بررسی QT طولانی در کودکان مبتلا به کری مادرزادی در بیمارستان امام خمینی (ره) تهران در سال ۱۳۹۰ صورت

اضطرابی، اجتناب از مصرف داروهایی که فاصله QT را طولانی می‌کنند، درمان به موقع اسهال و اجتناب از دهیدراتاسیون و در نهایت استفاده از بتا بلوکر می‌توان از مرگ این افراد جلوگیری کرد. با توجه به هدف اصلی این مطالعه، ما موفق به شناسایی سه مورد کری مادرزادی که فاصله QT طولانی داشتند و والدین بیماران از آن اطلاع نداشتند و تمامی آن‌ها در حال حاضر تحت نظارت هستند و آموزش‌های لازم به والدین آن‌ها در خصوص نکات ذکر شده در بالا داده شده است.

سپاسگزاری: این مقاله حاصل پایان‌نامه تحت عنوان "بررسی QT طولانی در کودکان مبتلا به کری مادرزادی در بیمارستان امام خمینی (ره)" در سال ۱۳۹۰ در مقطع دکترای تخصصی می‌باشد که با حمایت دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی تهران اجرا شده است.

نتایج مطالعات حاضر نشان می‌دهند که تعداد قابل ملاحظه‌ای از بیماران مبتلا به کری مادرزادی دچار QT طولانی و در معرض آریتمی‌های قلبی هستند که در صورت عدم درمان، مرگ و میر آن‌ها بیش از ۵۰٪ خواهد بود، ولی با درمان صحیح این میزان تا ۵٪ کاهش می‌یابد.<sup>۱</sup> در این مطالعه مشخص گردید فاصله QT در افراد دچار کری مادرزادی در جوامع و ملیت‌های مختلف به طور تقریبی به هم نزدیک است. از آنجا که تعداد افراد دچار کری مادرزادی در جامعه کم نیستند به منظور شناسایی این افراد و جلوگیری از بروز مرگ ناگهانی پیشنهاد می‌گردد مطالعه با حجم نمونه بیشتر و در تمام مدارس ناشنوایان انجام شود تا افراد دچار QT طولانی که مستعد آریتمی‌های کشنده قلبی و مرگ ناگهانی هستند با انجام الکتروکاردیوگرافی مشخص شوند، چراکه با انجام توصیه‌های ساده از قبیل خودداری از شرکت در ورزش‌های رقابتی، شنا، حالات

## References

- Ackerman MJ. The long QT syndrome. *Pediatr Rev* 1998;19(7):232-8.
- Moss A, Lee TH, Ezra A. Heart disease in infant, childrent, adolescent, autosomal recessive syndrome with associated cardiovascular abnormalities. *Ann Emerg Med* 2005;3:17.
- Vincent GM. Long QT syndrome. *Cardiol Clin* 2000;18(2):309-25.
- Matin F. Long QT syndrome in children with congenital deafness in Tehran. *J Rehabilitation* 2000;1(3):17-20.
- Tabiban S, Ebadi SK, Golshani S, Amini SM. F. Long QT syndrome: A treated and saved case from sudden death. *J Mazandaran Univ Med Sci* 2010;20(78):77-81.
- Rafighdust A, Salary M. QT interval in children with congenital deafness in Mashhad school children. *Med J Mashhad Univ Med Sci* 2007;50(97):249-54. [Persian]
- Ashrafzadeh F, Mahmodi E, Gasemi M, Malek A, Tayeran H, Taleh M. Cochlear implantation in Jervell and Lange-Neilson syndrome (Long QT with congenital deafness). *Iranian J Otorhinolaryngology* 2003;15(3):13-8. [Persian]
- Locati EH, Zareba W, Moss AJ, Schwartz PJ, Vincent GM, Lehmann MH, et al. Age- and sex-related differences in clinical manifestations in patients with congenital long-QT syndrome: findings from the International LQTS Registry. *Circulation* 1998; 97(22):2237-44.
- Hoshino K, Ogawa K, Takahashi K, Kido S, Sutou K, Fujiwara M. A sibling case of Jervell and Lange-Nielson syndrome pointed out at cardiac check screening in school children. *Pediatr Cardiol Cardiac Surg* 2005;10(3):415-20.
- Sathyamurthy I, Jayanthi K, Dash J, Srinivasan KN. Long QT syndrome in children with congenital deafness. *Indian Pediatr* 2009;46(6):507-8.

## Long QT in children with congenital deafness: a brief report

Naseraldin Akbari Asbagh  
M.D.<sup>1</sup>  
Parvin Akbari Asbagh M.D.<sup>2\*</sup>  
Zarrintaj Keihanidoust M.D.<sup>2</sup>  
Aliashraf Eghbali M.D.<sup>2</sup>

1- Department of Cardiology,  
Bahorlo Hospital, Tehran  
University of Medical Sciences,  
Tehran, Iran.

2- Department of Pediatric, Valiasr  
Hospital, Tehran University of  
Medical Sciences, Tehran, Iran.

### Abstract

Received: April 06, 2013 Accepted: April 27, 2013

**Background:** Long QT syndromes (LQT) are genetic abnormalities of ventricular repolarization, with an estimated incidence of about one per 10000 births. It is characterized by prolongation of the QT interval in electrocardiogram (EKG) and associated with a high risk for syncope and sudden death in patients. Type of this syndrome is association with congenital deafness. Our objective was to evaluate QT interval in children with congenital deafness.

**Methods:** For 219 patients referred to Imam Khomeini Hospital audiometric clinic in 2011, questionnaire were completed. A total of 23 congenitally deaf children were included. All patients' examinations were done by a pediatric cardiologist. Electrocardiogram is conducted in all children (23 patients) with sever and deep congenital deafness. Then the QT interval was measured based on Bazett's formula. Echocardiography was also performed in these children to assess left ventricular function and the presence of mitral valve prolapse.

**Results:** The overall patients were two hundred and nineteen children. A total of twenty three congenitally deaf children were included and electrocardiogram was obtained. Three children had obviously prolonged QTc ( $0.48 \pm 0.02$ ) second. The median age of them was  $6.1 \pm 5$  year, the median weight was  $18 \pm 11.3$  kilogram and the median of QT interval was  $0.48 \pm 0.02$  second.

**Conclusion:** The QT interval obtained  $0.48 \pm 0.02$  second. In the present study we found prolonged QT in congenital deafness, thus we recommend to evaluate the electrocardiogram of children with congenital deafness.

**Keywords:** Congenital deafness, long QT syndrome, syncope.

\* Corresponding author: Keshavarz  
Blvd., Imam Khomeini Hospital, Tehran,  
Iran.  
Tel: +98-21-61192361-2  
E-mail: parvin.akbariasbagh@yahoo.com