

یک مورد سندرم Jervell Neilson در بابل

دکتر خسرو عموزاده

استادیار گروه قلب دانشگاه علوم پزشکی بابل

سابقه و هدف: سندرم Jervell Neilson یک بیماری بسیار نادر مادرزادی است که به صورت Qt-interval طولانی همراه با کری و سنکوپ‌های مکرر تظاهر می‌نماید. این بیماری به صورت اتوزومال مغلوب منتقل می‌شود. در این مقاله یک مورد سندرم Jervell Neilson که همراه با سنکوپ‌های متعدد و کری بوده است گزارش می‌نمائیم. معرفی بیمار: پسر ۱۴ ساله‌ای با تابلوی سنکوپ‌های مکرر، کری حسی از بدو تولد، در معاینه بالینی فشار خون طبیعی و ریدهای ژکولر و صدای اول و دوم قلبی نیز طبیعی بودند. رادیوگرافی سینه و اکوکاردیوگرافی قلبی نیز طبیعی گزارش گردید. در الکتروکاردیوگرافی Qt-interval طولانی داشت. کودک تحت درمان با بتابلوکر قرار گرفت و تا سه سال پیگیری هیچ سنکویی مشاهده نگردید. نتیجه گیری: سندرم Jervell Neilson باید در تشخیص افتراقی سنکوپ‌های کودکان بایستی مطرح شود تا تشخیص و درمان زودرس‌تری برای بیماران انجام شود. واژه‌های کلیدی: کری حسی، سنکوپ، سنکوپ قلبی، Qt-interval طولانی،

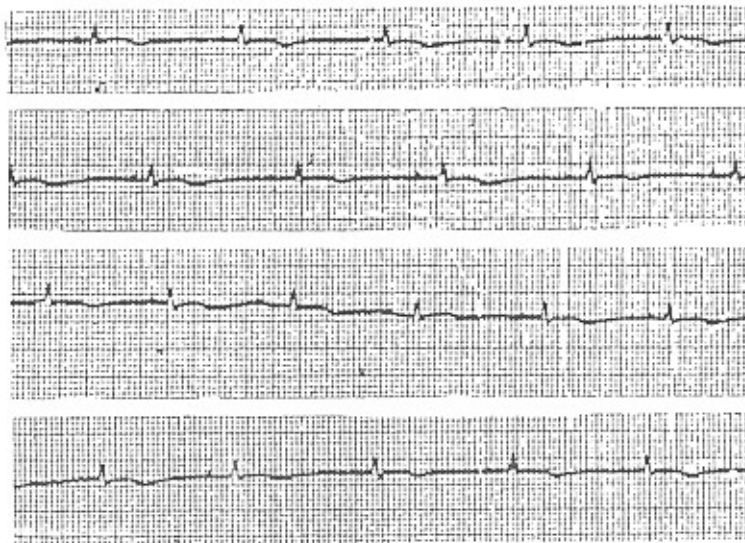
مقدمه

سندرم Jervell Neilson سندرمی است که به صورت کری مادرزادی، حملات سنکوپ و مرگ ناگهانی که بر روی زمینه تاکی کاردی بطنی که حول یک محوری در گردش است ظاهر می‌شود که به آن تاکی کاردی بطنی Torsa de point نیز می‌گویند. (۱) این سندرم به صورت اتوزومال مغلوب منتقل می‌گردد. اگر این بیماری در شرایط زیر با میزان مرگ و میر بالایی همراه است که شامل جنس مذکر، سابقه فامیلیال مرگ ناگهانی، کری، و مرگ قلبی غیر قابل پیش بینی در افراد نزدیک خانواده میباشد (۲). تشخیص بیماری بر اساس برادی کاردی سینوسی با QTc interval طولانی همراه با سنکوپ‌های مکرر و تاکی کاردی بطنی که در حول یک محور در گردش است داده می‌شود (۱). درمان این بیماری با بتابلوکرهاست

که در صورت عدم پاسخ به درمان برداشتن عقده‌های عصبی توراسیک از ۸-۴ سمت چپ کفایت می‌کند.

معرفی بیمار

پسر ۱۴ ساله به نام م - ر که فرزند سوم خانواده نیز بود، با سابقه کری مادرزادی همراه با سنکوپ‌های مکرر مراجعه نمود. والدین بیمار اظهار داشتند که وی از بچگی دچار کری بود. سنکوپ‌های وی از سن ۱۲ سالگی شروع شده و به پزشکان متعددی نیز مراجعه نمود در سابقه وی کودک با زایمان طبیعی و رشد و تکامل کودک نیز طبیعی گزارش شد. جهت کری بررسی گوشی شد که کری وی را از نوع حسی (Sensorium) گزارش نموده‌اند. یافته‌های بالینی بیمار به شرح ذیل بود: $BP = \frac{11}{6} mmHg$



شکل ۱. نمودار الکتروکاردیوگرافی بعمل آمده از بیمار مربوطه.

و $HR=60/min$ ، وریدهای زگولر طبیعی و صداهاى قلبی نیز طبیعی بوده است. $S3, S4$ نیز منفی بود. رادیوگرافی ریه وی طبیعی گزارش گردید. در الکتروکاردیوگرافی به عمل آمده برادی کاردی سینوسی همراه با QT -interval طولانی داشت. QTc^2 بیمار نیز طولانی بود (شکل ۱).

بیمار در موقع مراجعه ۷ بار دچار سنکوپ شده بود که خودبخود بهبودی پیدا می کرد. بیمار با تشخیص سندرم Jervell Neilson تحت درمان با پروپرانولول با دوز 20 mg سه بار در روز قرار گرفت. کلیه علائم قلبی وی برطرف گردید و در پیگیری سه ساله وی هیچ گونه سنکوبی مشاهده نشد.

بحث

عوامل متعددی در ایجاد سنکوپ در کودکان دخیلند که سنکوپ قلبی از شایعترین آن است سنکوپ قلبی نیز هم به علت مادرزادی و هم به صورت اکتسابی با ایجاد QT interval طولانی دیده می شود. در سنکوپ های قلبی اورا (aura) وجود نداشته و خستگی بعد از سنکوپ نیز دیده نمی شود (Post ictal state). صدمات بافتی^۳ بعد از

سنکوپ با منشاء قلبی دیده نشده و فلج تود (todd paralysis) و بی اختیاری ادرار و مدفوع دیده نمی شود که تمام موارد فوق بدنال سنکوپ غیر قلبی وجود دارد. در بین سنکوپ های با منشاء مادرزادی غیر از سندرم Jervell Neilson سندرم Romanooward و QT -interval طولانی اسپورادیک بوده که در این سندرمها کری وجود ندارد. که وجه افتراق آن با سندرم Jervell Neilson است (۳). از عوامل اکتسابی ایجاد کننده QT -interval که همراه با سنکوپ می باشند عبارتند از:

۱) CAD (بیماری عروق کرونر) ایسکمی میوکارد و انفارکتوس میوکارد، ۲) پرولاپس دریچه میترال و کاردیومیوپاتی، ۳) بیماری سیستم اعصاب مرکزی مخصوصاً خونریزی داخل جمجمه، ۴) اختلال عملکرد اتونومیک سیستم عصبی ثانویه به دایسکسیون رادیکال کردن. اندآرتروکتومی و واگوتومی از طریق شکم، ۵)

۲- QT به $QT(c)$ اصلاح شده گفته می شود که با جنس و وزن در ارتباط است. و $QT(c)$ بیمار بالای 550 msec می باشد.

۳- Organ damage

صورت اکتسابی و چه به صورت مادرزادی کُری دیده نمی‌شود (۵). در کودکان با سنکوپ قلبی همراه با کُری که بخوبی به درمان دارویی با بتابلوکرها پاسخ می‌دهند باید توجه داشت که با تشخیص و درمان بموقع از عوارض ناشی از سنکوپ قلبی در کودکان جلوگیری شود.

تقدیر و تشکر

از پرسنل بخش قلبی بیمارستان یحیی نژاد و همکار عزیز جناب آقای دکتر روشن در تهیه این مقاله و همچنین از پرسنل واحد کامپیوتر دانشگاه بخاطر همکاری در تایپ این مقاله قدردانی می‌شود.

هیپوکالمی، هیپوکالسمی، رژیم غذایی پروتئینی و تزریق مواد حاجب رادیوگرافی داخل عروق کرونر، (۶) داروهایی مثل کینیدین، پروکائین آمید، دیژوپراماید و آمیدارون، (۷) داروهای سایکوتروپیک: فنوتیازین - تری سیکلیک و لیتیوم، (۸) برادی کاردی شدید، بلوک درجه بالا، سندرم استوکس آدامس، هیپوتیروئیدسم، هیپوترمی، فلوکروموسیتوما، مسمومیت ارگانوفسفره، (۹) کاردیومیوپاتی هیپرتروفیک ممکن است با طولانی شدن QT-interval همراه باشد (۱ و ۴ و ۵).

بنابراین چون سندرم Jervell Neilson همراه با کُری بوده و در بقیه موارد ایجاد کننده سنکوپ قلبی چه به

References

1. Myerburg RJ, Castellanos A. Cardiac Arrest and Sudden Cardiac Death, In: Braunwald Heart Disease. 5th ed. Saunders Company, 1997; 742-772.
2. Castellanos A, Myerburg RJ. The Resting Electrocardiogram in: The Heart. 7th ed. McGrawhill Company, 1990 ; 1: 265-295.
3. Schamroth L. An Introduction to Electrocardiography 7th ed, Blackwell Company, 1986; 28-33.
4. Marriott HJL. Complexes and intervals in: Practical Electrocardiography. 8th ed. Williams Company, 1988 ; 16-29.
5. Franz MR. Measurements and Clinical Application of Monophasic Action Potentials in: Cardiology. J B Lippincott Company, 1991; 1: 668-684.