



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Kardiyoloji BD
Olgu Sunumu

18 Mayıs 2017 Perşembe

Dr. Fatih Kılıcı





ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI AD SABAH TOPLANTISI SUNUMU PEDIATRİK KARDİYOLOJİ BD

Dr. Fatih Kilci

18.05.2017

9 aylık erkek hasta

Bilinen herhangi bir hastalık tanısı olmayan, üç gündür ÜSYE nedeni ile soğuk algınlığı ilacı (parasetamol+ fenilefrin) kullanan hasta annesini emerken bir anda morarmış ve kaskatı kesilmiş. Annesi tarafından solunumunun durduğu fark edilen hastaya 112 tarafından kardiyo-pulmoner resüsitasyon başlanmış. 112 aracılığıyla götürüldüğü dış merkezde resüsitasyona devam edilmiş ve sonrasında kalp tepe atımı alınmış. Hasta entübe şekilde tarafımıza sevk edildi ve yoğun bakım ünitemize yatırıldı.

- **Özgeçmiş: Özellik yok**
- **Soygeçmiş: Özellik yok**
- **Ailenin ilk çocuğu.**
- **Anne ve baba arasında akrabalık yok.**
- **Ailede kalp hastalığı öyküsü yok.**

FİZİK MUAYENE

- **Ateş: 36 C**
- **KTA: 88/dk**
- **Solunum: 36 /dk**
- **SPO2: %88**
- **TA: 66/38 mmhg**

- **Tartı: 10 kg (75p)**
- **Boy: 75 cm (75 p)**
- **BÇ: 46 cm (50 p)**

FİZİK MUAYENE

- Genel durumu kötü, entübe.
- Bilinci kapalı, ağrılı uyarana yanıtı yok. Işık refleksi iki taraflı alınamıyor. DTR'ler dört ekstremitede alınamıyor. Dört ekstremitede flask, ağrılı uyarana yanıtsız.
- Solunum sesleri iki taraflı kaba, ral, ronküs, ekspiryum uzunluğu yok.
- S1+ S2+ aritmik, ek ses, üfürüm yok. AFN +/-
- Batın distandü, hepatosplenomegali yok.

LABORATUAR

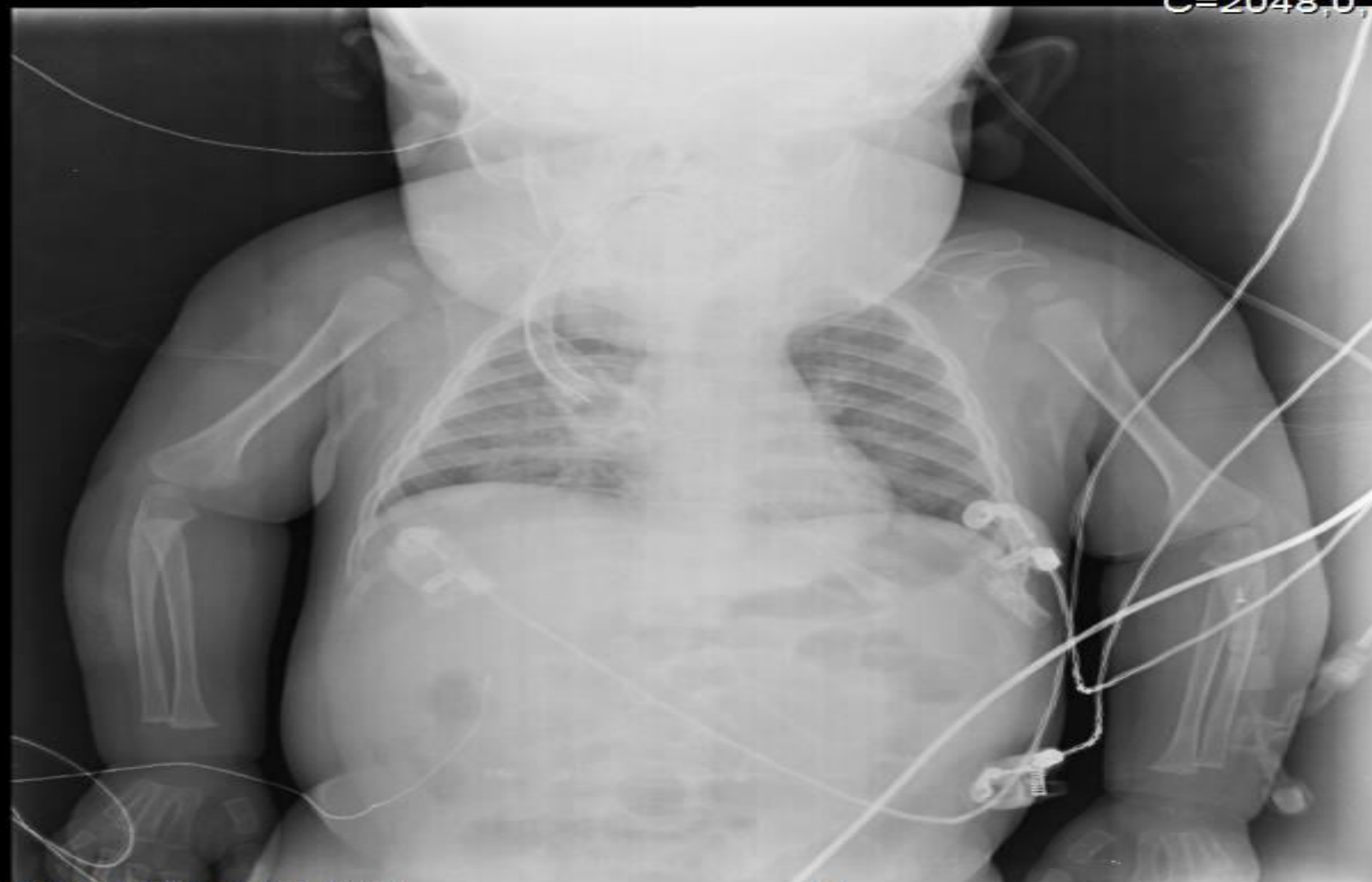
- WBC: 13000/mm³
- ANS: 9000/mm³
- HGB: 9.0 g/dl
- PLT: 345000 /mm³

- Glu: 140 mg/dl Kre: 0.56 mg/dl
- Na: 140 mg/dl K:5.3 mg/dl
- Ca:8.8 mg/dl Mg:2.4 mg/dl
- INR: 1.2 APTT: 33
- **AST: 284 IU ALT: 51 IU**

LABORATUAR

- KAN GAZI
- PH: 6.74
- PCO₂:81
- HCO₃: 8.0

C: 2048,0, W: 4096,0
C=2048,0, W=4096,0 1/2



28.02.2017, 02:59:51

F

PA
1

le:

for FOW 210-3-140
Sex: Male Birth date:

le:

years

cm

kg

Mar 3, 2017

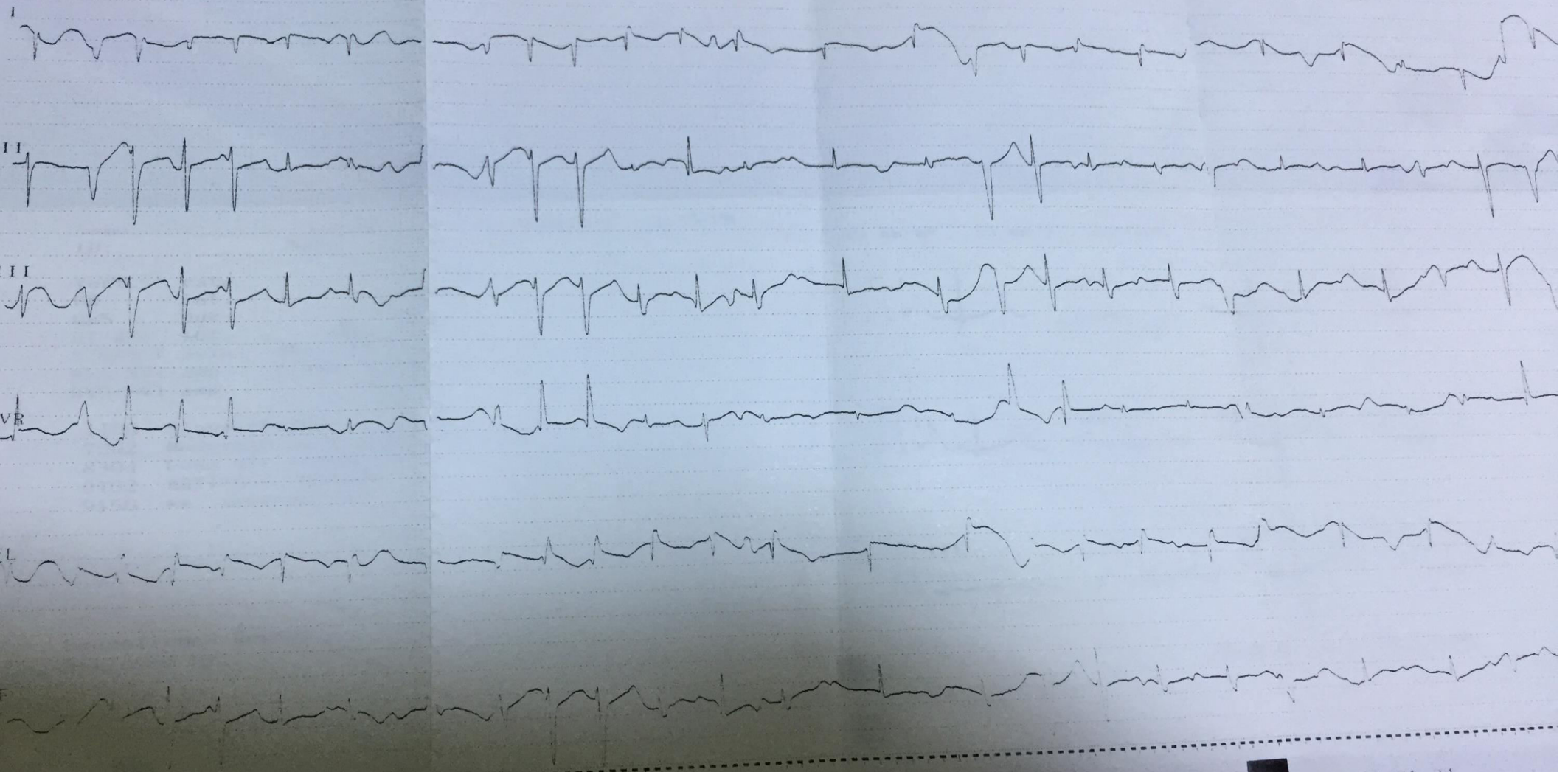
0:53 AM 44 bpm

10 mm mV 25 mm/s Filter 35 Hz

H 50 d

Room No.

Medication 1:
Medication 2:



9132K 02 01 02 01 21

LOCABLE CAPTESTEST T.P. PA 124

Medication 1:
Medication 2:

ve %46 MCT

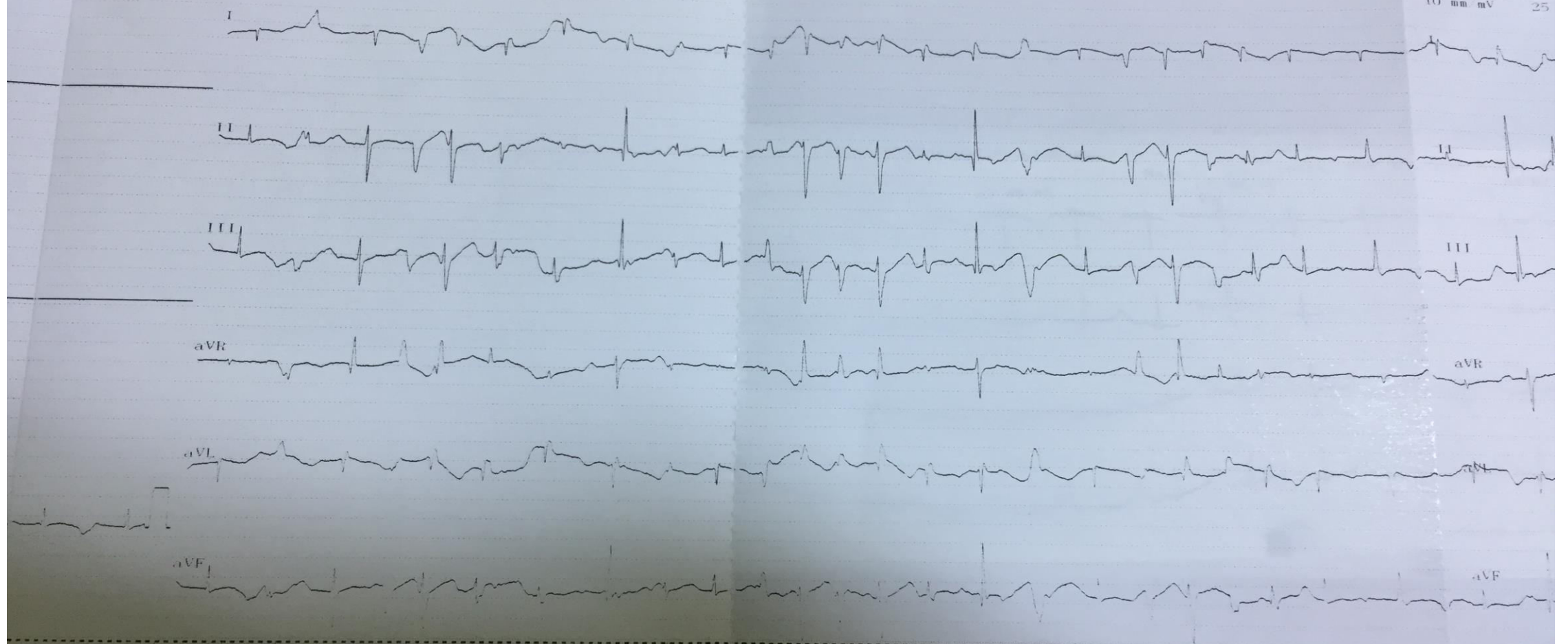
100 mg/da
Enerji
%100 am
Kardiyal

isi diyet,
uan itibaren ku
inoasit formül.

Name:
ale Birth date: ID:
years for FQW 210-3-140 cm
mV 25 mm/s Filter 35 Hz H 50 d 10 mm/mV Room No.
mHz

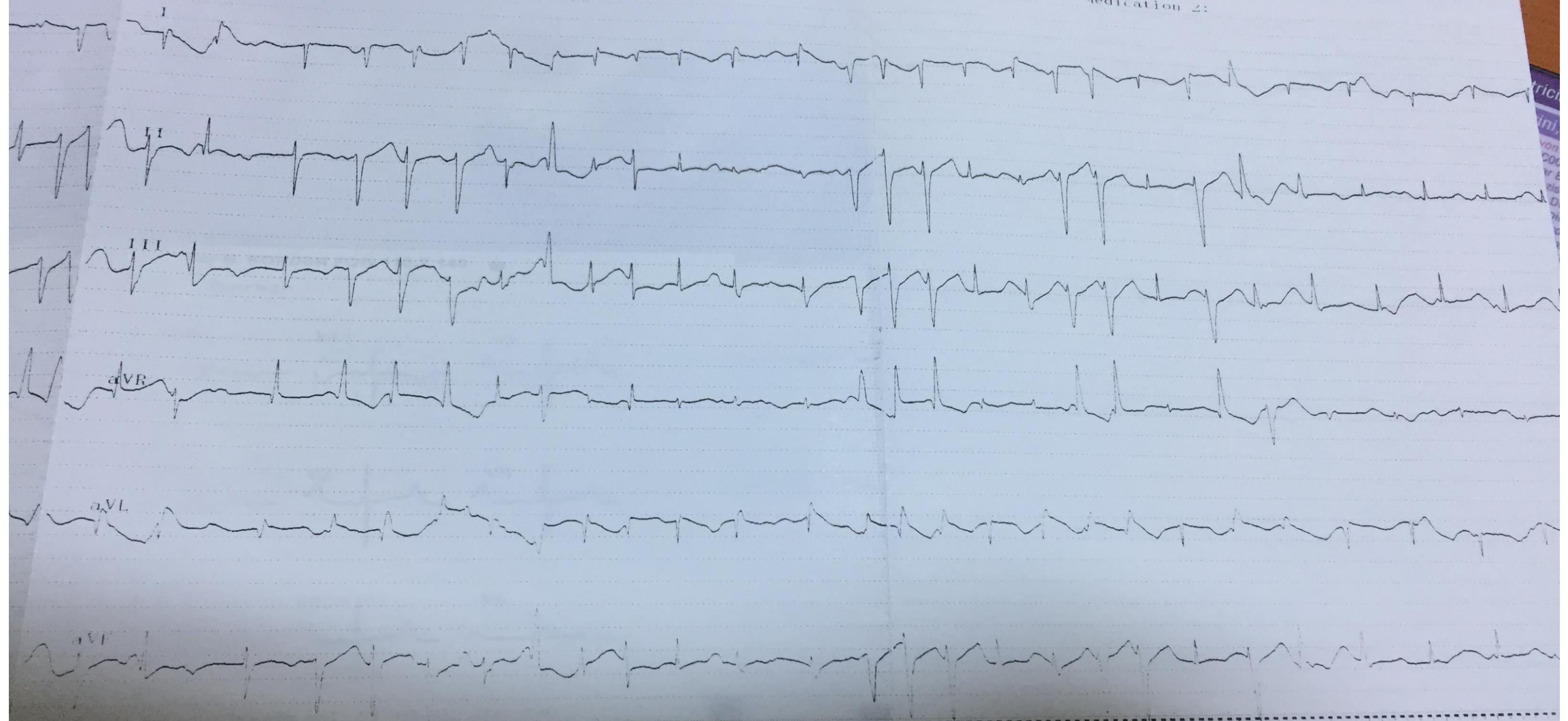
Mar 3, 2017 9:52 AM
Medication 1:
Medication 2:

Name:
Sex: Male Birth
10 mm mV 25



10 mm/mV 25 mm/s Filter 35 Hz H 50 d

Room No. mmHg kg Mar 3, 2017
Medication 1:
Medication 2: for PQW1210-34140



KIRGIZIYAN UNIVERSITESI TIP FAKULTESI

9:32k 02 02 01 02 01 24

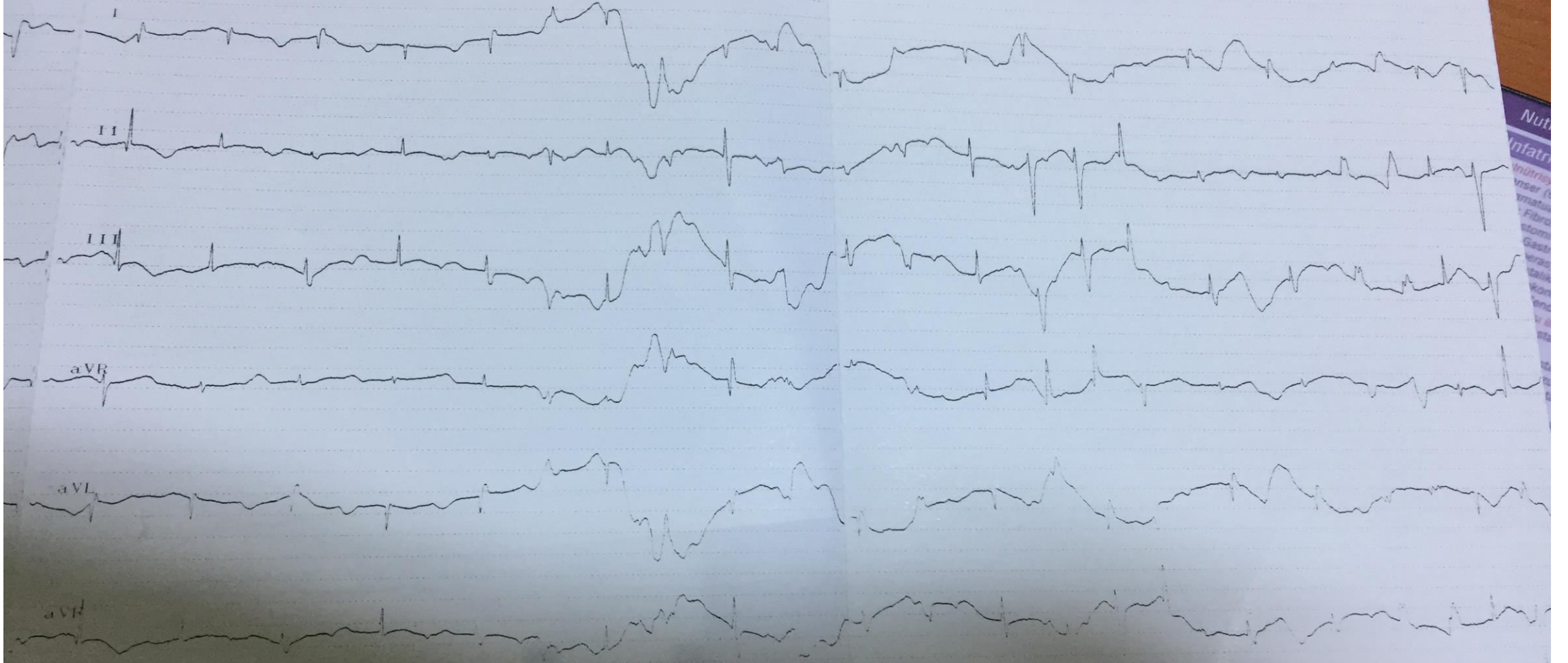
Günlük Enerji Gereksinimi	
ERKEK	Kcal/gün
1-2 ay	518
2-3 ay	570
3-4 ay	
4-5 ay	

10 mm/mV 25 mm/s Filter 35 Hz H 50 d

Room No.

Mar 3, 2017
Medication 1:
Medication 2:

94540W 2103-140



KOCAM I ENFANTESTE TIP EC ULTESTE

0132K 02 02 01 02 01 21

Sağlıklı Çocuğun Günlük E

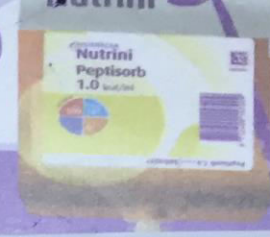
ID: 146

40.4	41.2	42.0	42.9	43.8	44.6	45.3
42.1	42.9	43.7	44.6	45.5	46.3	47.1
43.4	44.1	44.9	45.8	46.7	47.5	48.3
44.2	45.0	45.8	46.6	47.5	48.3	49.0
44.8	45.5	46.3	47.2	48.1	48.9	49.7
45.1	45.9	46.7	47.6	48.6	49.4	50.2
45.4	46.2	47.1	48.0	49.0	49.8	50.7
45.5	46.4	47.3	48.2	49.2	50.1	51.0

Malabsorbsiyon ya da sindirim bozukluğu bulunan, hastalığa bağlı malnütrisyonu olan 1 yaş ve üstü çocuklar için*

İzokalorik

100 ml'de
Enerji 100 kcal
Protein 2.8 g
Karbonhidrat 13.7 g
Yağ 3.9 g
MCT 1.8 g
Sodyum 60 mg
Potasyum 110 mg
Kalsiyum 60 mg



İnek sütü a proteinini ale doğumdan aminoasit 1

100 ml'de
Enerji 100 kcal
Protein 2.8 g
Karbonhidrat 13.7 g
Yağ 3.9 g
MCT 1.8 g
Sodyum 60 mg
Potasyum 110 mg
Kalsiyum 60 mg

ID:
Male

Name:
Birth Date:

Years

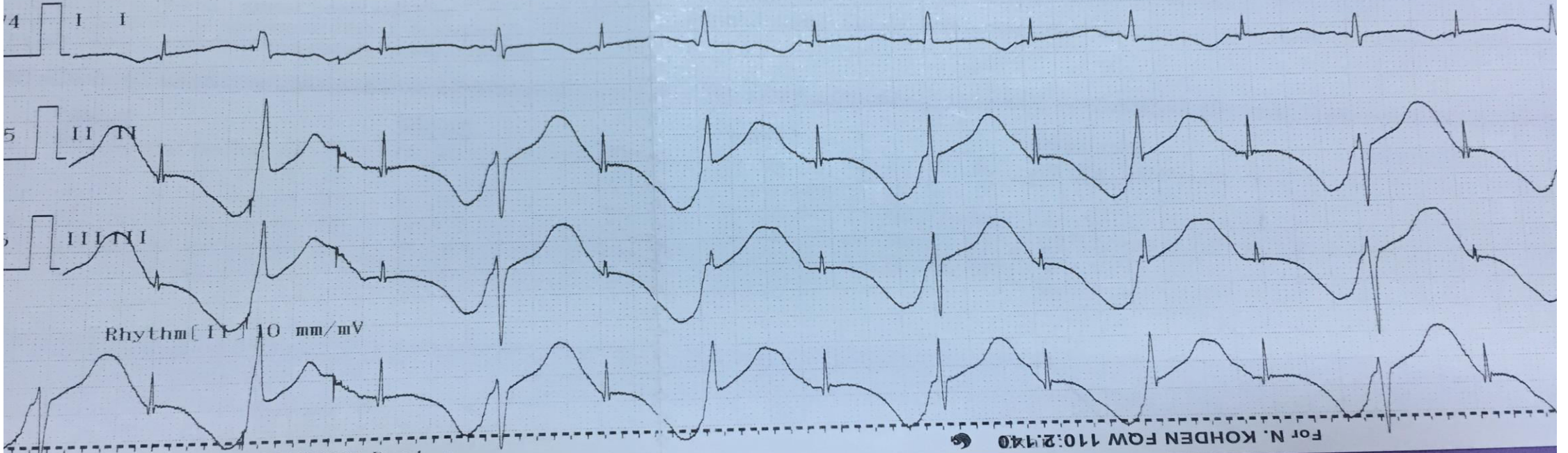
Medication:
cm

kg

mmHg

Mar- 7-2017

0 mm/10 m10 mm/mV 25 mm/s Filter: H50 d 100 Hz



Rhythm [11] 10 mm/mV

For N. KOHDEN FQW 110.2.140

For N. KOHDEN FQW 110.2.140

Nutriini ve Nutriini Energy, sadece enteral beslenme içindir. Parenteral kullanıma uygun değildir. Yalnızca tıbbi gözetim altında kullanılmalıdır, reçete ile satılır. Bebekler (12 ay altı) ve galaktozemili hastalar için uygun değildir.

Serbest amino asitler içerir.
besin değeri açısından tam,
toz bebek formülü

10-11 ay	751	80	652	78
11-12 ay	752	80	676	78
1-2 yaş	775	81	694	79
2-3 yaş	950	82	712	79
3-4 yaş	1125	84	850	80
4-5 yaş	1250	80	1050	80
			1150	80

ID:
Male Name:
Birth Date:

Years

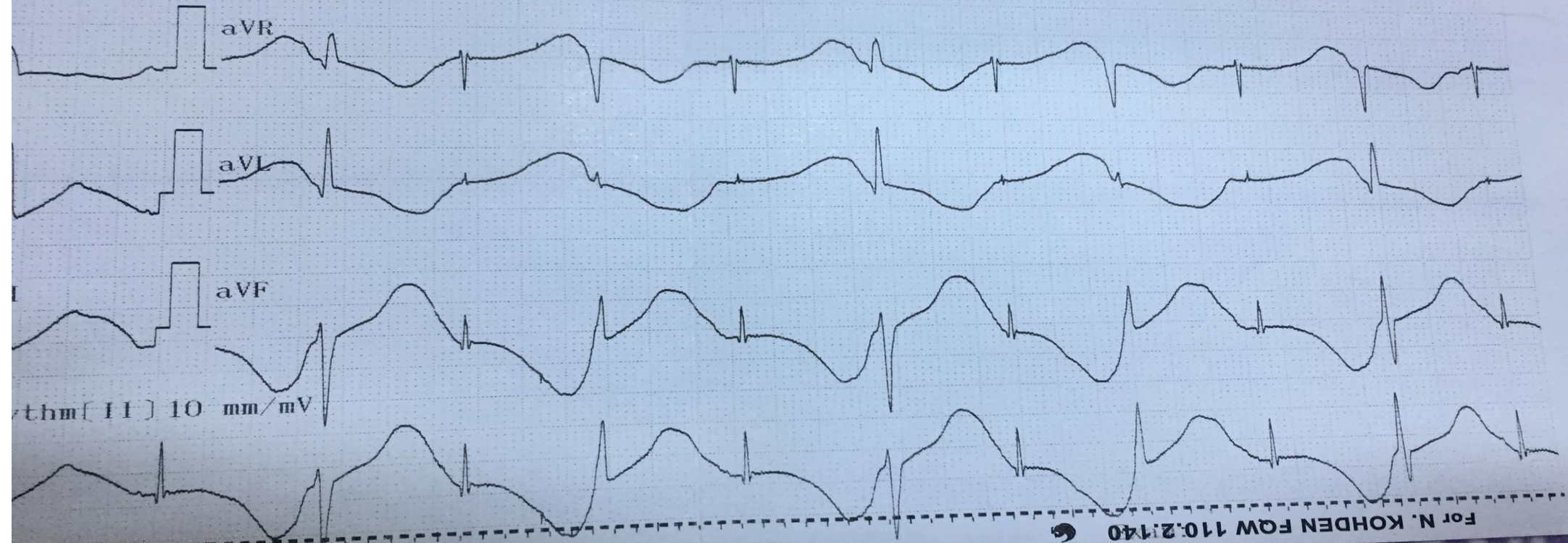
Medication:

cm

kg

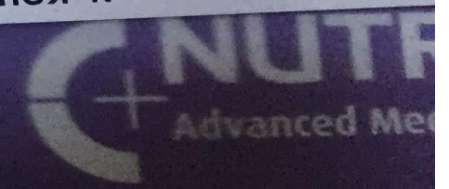
mmHg

10 mm/mV 25 mm/s 10 mm/mV Filter: H50 d 100 Hz

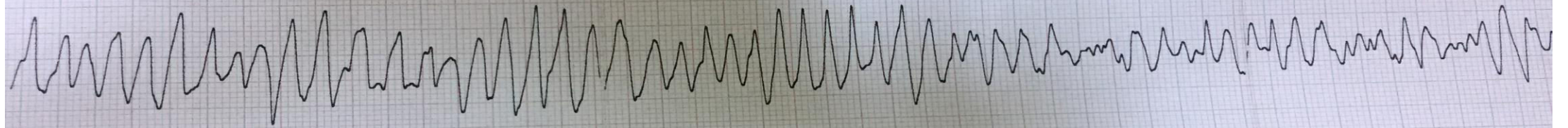


For N. KOHDEN FQW 110.2.140

Dept.: For N. KOHDEN FQW



2017/02/28 09:00:38 ID:00372 Delay Mon
HR: *219



ECG: x1 25mm/s II AC Filter: ON T.C.: 0.32s

Ön tanı?

Ani gelişen kardiyak arrest ?

Ön tanı ?

- **Pnömoni?**
- **Aspirasyon?**
- **Epilepsi ?**
- **İntrakranyal kanama?**
- **Konjenital kalp hastalığı, aritmi?**

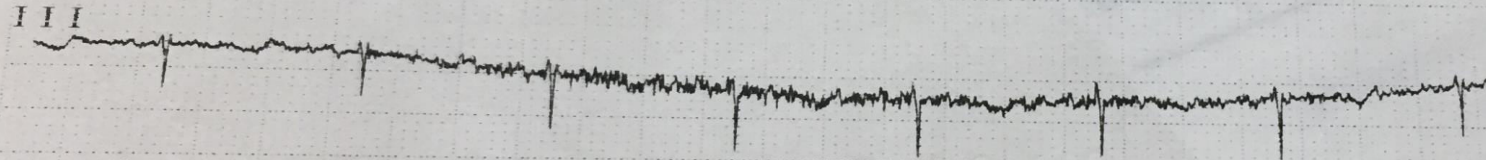
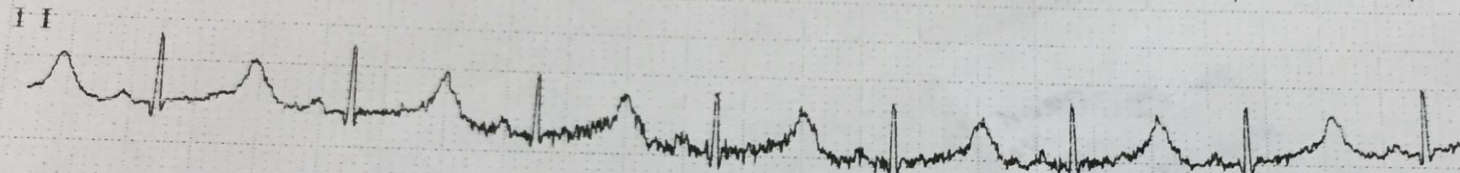
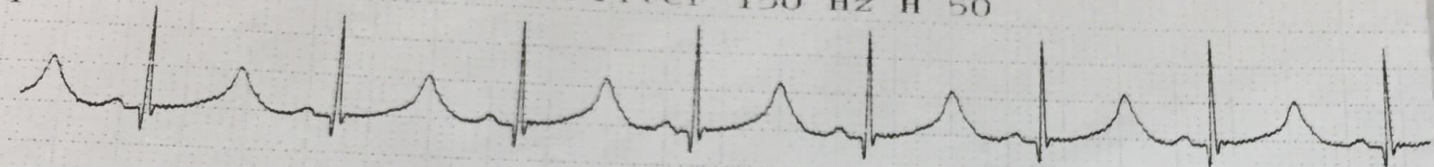
KLİNİK İZLEM

- Kardiyojenik şok ve ensefalopati tablosunda olan sıvı, inotrop , bikarbonat tedavileri ve cool-cap işlemi başlanan hasta takibinin 4. saatinde bradikardiye girdi, kalp tepe atımı alınamadı. Kardiyo-pulmoner resüsitasyon işlemi başlanan hastada ventriküler fibrilasyon ritmi gelişti, defibrilasyon sonrası kalp tepe atımı tekrar alındı.
- İnotrop ve kronotrop tedavileri tekrar düzenlendi.

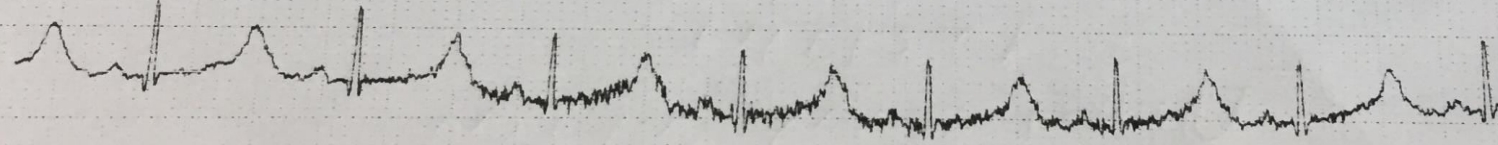
KLİNİK İZLEM

- Elektrokardiyografisinde D1 ve AVF derivasyonlarında P dalgası olmayan, kardiyak ritmi düzensiz seyreden hasta Çocuk Kardiyoloji B.D' ye danışıldı.
- Yapılan Ekokardiyografisinde patoloji saptanmadı.
- İnotropların kardiyak ritmi olumsuz etkileme özelliğinden dolayı minimal inotrop desteğiyle izleme devam edilmesi ve esmolol başlanması planlandı.
- Esmolol infüzyonu sonrası kardiyak ritmi daha düzenli seyretmeye başladı.

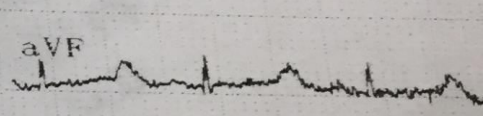
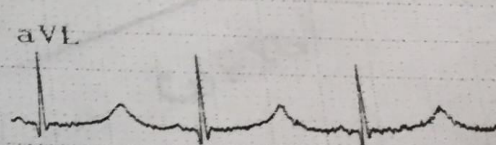
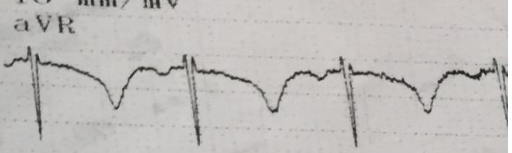
Name: FOR NIHON KODEN FQWID: 2-140
10 mm/mV 25 mm/s Filter 150 Hz H 50



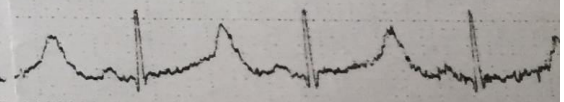
Rhythm [II] 10 mm/mV



Name: V
Male 3-5 years Mar NB
10 mm/mV



Rhythm [II] 10 mm/mV



Name: 25 mm/s

Male 3-5 years

Mar NB1DN K2017

ECG: 86:2PM 101 bpm

10 mm/mV

aVR

aVL

aVF

Rhythm [II] 10 mm/mV

9020K 01-11 01-02 01-06

Name:

FOR N

10 mm/mV

10 mm/mV

25 mm/s

V1

V1

V2

V2

V3

V3

Rhythm Rhythm [II] 10 mm/mV

101 bpm

Name:

FOR NIHON KOHDEN

ID: FOW 110-2-140

Male

3-5 year

10 mm/mV

10 mm/mV

25 mm/s

Filter 150 Hz H 50

10 mm/mV

V1

V1

V4

V2

V2

V5

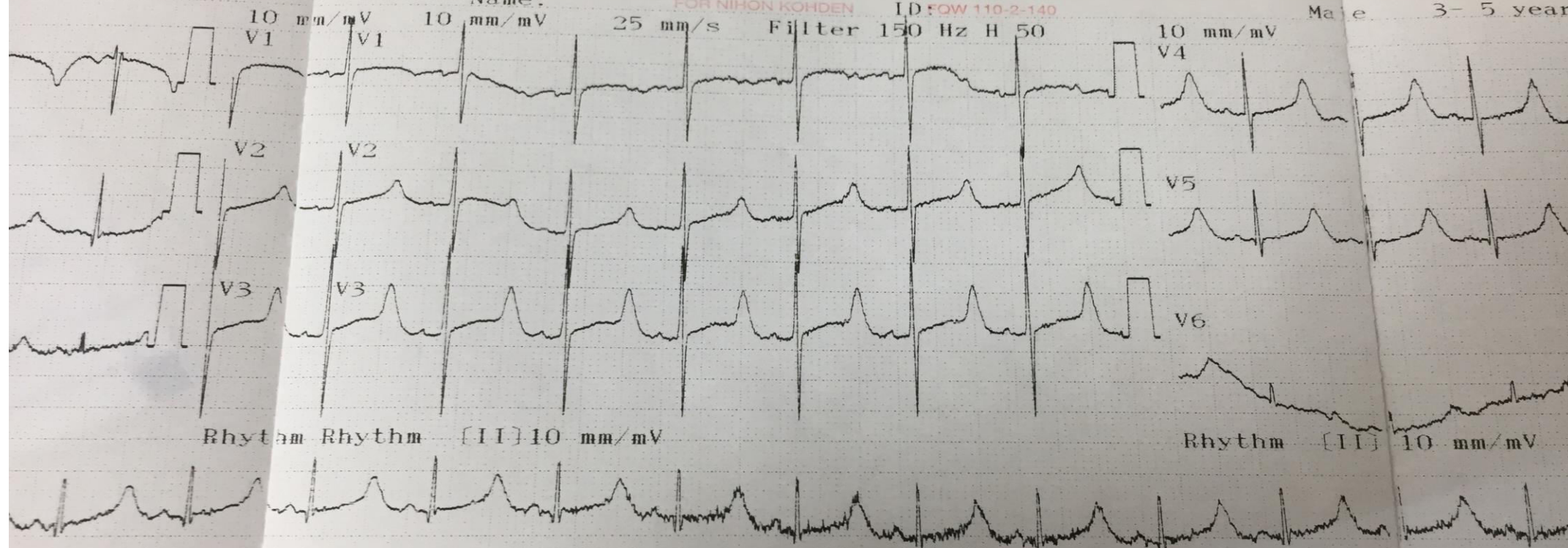
V3

V3

V6

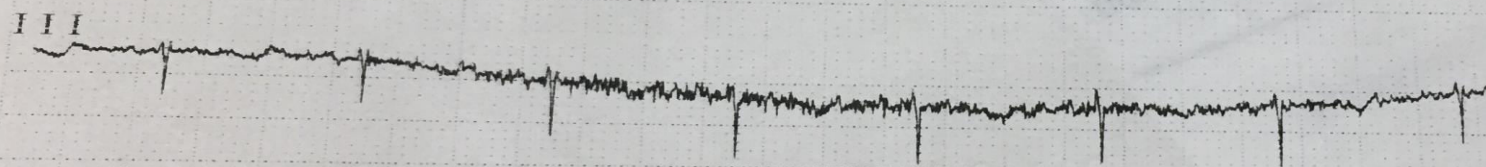
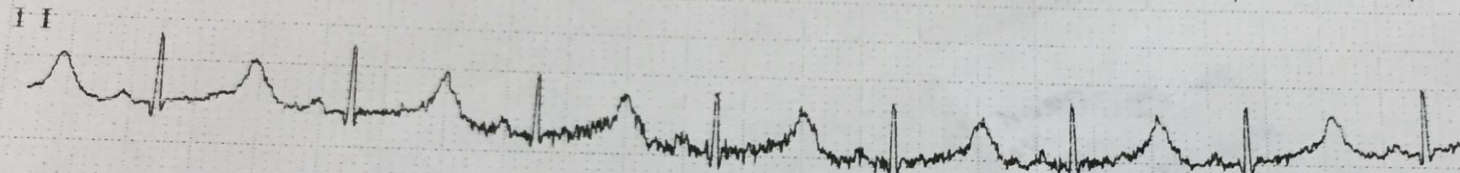
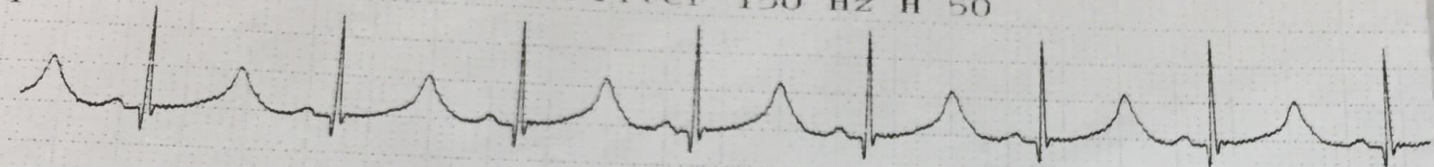
Rhythm Rhythm [II] 10 mm/mV

Rhythm [II] 10 mm/mV

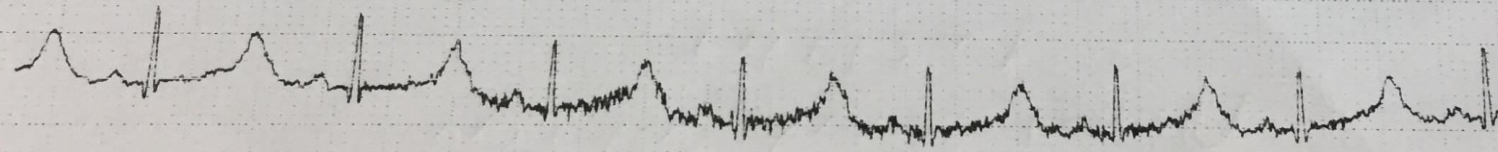


- **Ritim düzene girdikten sonra çekilen EKG'lere göre ön tanınız?**

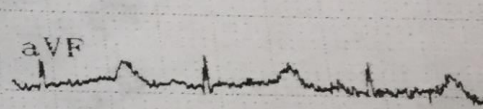
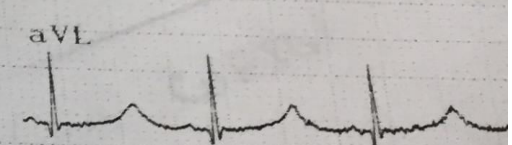
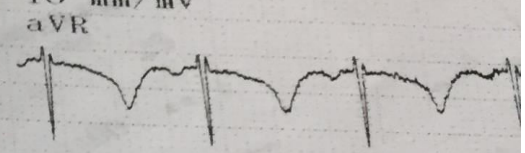
Name: FOR NIHON KODEN FQWID: 2-140
10 mm/mV 25 mm/s Filter 150 Hz H 50



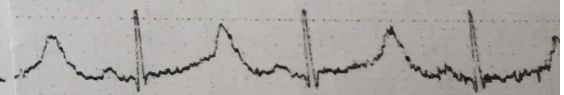
Rhythm [II] 10 mm/mV



Name: V
Male 3-5 years Mar NB
10 mm/mV



Rhythm [II] 10 mm/mV



Name: 25 mm/s

Male 3-5 years

Mar NB1DN K2017

ECG: 86:2PM 101 bpm

10 mm/mV

aVR

aVL

aVF

Rhythm [II] 10 mm/mV

9020K 01-11 01-02 01-06

Name:

FOR N

10 mm/mV

10 mm/mV

25 mm/s

V1

V1

V2

V2

V3

V3

Rhythm Rhythm [II] 10 mm/mV

101 bpm

Name:

FOR NIHON KOHDEN

ID: FOW 110-2-140

Male

3-5 year

10 mm/mV

10 mm/mV

25 mm/s

Filter 150 Hz H 50

10 mm/mV

V1

V1

V4

V2

V2

V5

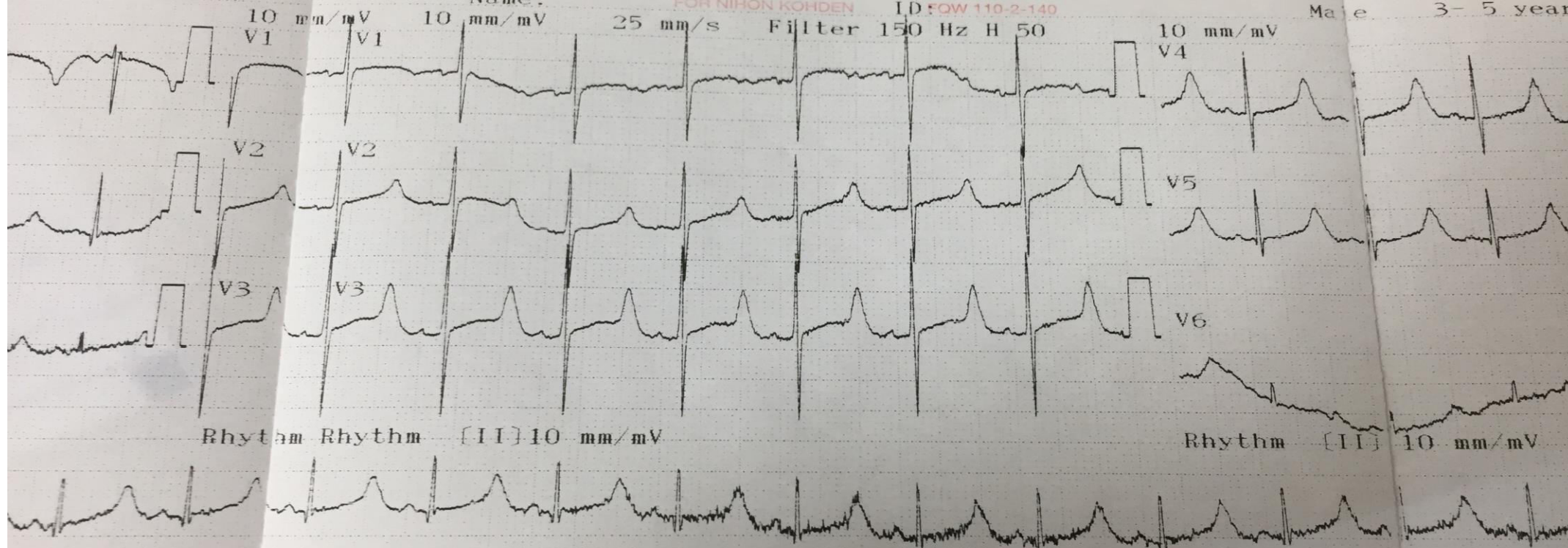
V3

V3

V6

Rhythm Rhythm [II] 10 mm/mV

Rhythm [II] 10 mm/mV



KLİNİK İZLEM

- Torsades de pointes morfolojisi saptanan, kardiyak ritmi düzene girdikten sonra çekilen EKG'lerinde QT uzunluğu izlenen , Schwartz Skorlamasına göre 6 puan alan hastada Uzun QT Sendromu düşünüldü.
- Yüksek doz Propranolol (6mg/kg/gün) tedavisi başlandı.
- Anne ve Babaya EKG çekildi, patoloji saptanmadı.
- Kalıtsal aritmiler açısından gen analizi gönderildi.

SVTs : 0	Premature Aberrants : 56 avg 2 /hr 0.0 % of total
	Couplets : 1
	Triplets : 1
	Salvos : 0
	VTs : 0
Bradycardia : 0	Maximum Heart Rate : 127 bpm at 16:57 (1 min Avg)
Dropped Beats : 0	Minimum Heart Rate : 91 bpm at +03:39 (1 min Avg)
Pauses : 0	QRS Total : 137489
	Paced Beats : 4

Comments :

[redacted] isimli hastanın 24 saatlik Holter EKG incelemesinde temel ritm sinüs olup kalp hızı 91-127 (ort:106/dk) arasında değişmektedir. Tetkik süresince hastada 133 adet polimorfik VEA, 1 adet couplet, 1 adet triplet izlendi. SVEA-SVT-VT-Pause-AV blok izlenmedi. Hastanın şikayetine ait kayıt örneği yoktu. Ortalama QTc:0,51 (0,50-0,53) sn'dir.

NOT: hasta uzun QT sendromu tanısı ile propranolol (6 mg/kg/G) tedavisi almakta olup Çocuk YBÜ'de izlenmektedir.

KLİNİK İZLEM

- Cool-cap tedavisi tamamlanan hastanın çekilen EEG'sinde yaygın amplitüd azalması saptandı ve beyin hasarı ile uyumlu bulundu.
- Kraniyal MRG' sinde bazal gangliyonlarda ve kortikal bölgelerde hipoksiye sekonder yaygın sinyal artışı izlendi.
- Metabolik hastalıklar açısından gönderilen tetkikleri normal sonuçlandı.

KLİNİK İZLEM

- Yüksek doz propranolol tedavisine devam edilen hastanın takiplerinde VT-VF, torsades de pointes gibi ritim bozuklukları izlenmedi. Kliniği düzelince ICD takılması planlandı.
- Ekstremitelerinde yaygın spastisite gelişen hastaya fizik tedavi egzersizleri uygulandı.
- Spontan solunum sağlayamayan hastaya aileden onam alınarak KBB tarafından trakeostomi açıldı ve ev tipi mekanik ventilatörde izleme devam edildi.
- Ailesine evde bakım eğitimleri verilen ve Genel Pediatri Servisi'ne devri planlanan hasta gelişen ARDS tablosu nedeni ile yoğun bakım yatışının 74. gününde kaybedildi.

UZUN QT SENDROMU (LQTS)

- Uzun QT sendromu kalp kası hücresi aksiyon potansiyelinin repolarizasyon fazını etkileyen iyon kanallarının fonksiyon bozukluğudur.
- Karakteristik bulguları EKG'de uzamış QT aralığı ($QTc > 0,44$ sn) ve T dalgası değişiklikleri ile egzersiz veya emosyonla ortaya çıkan torsade de pointes (TdP) tipi ventriküler taşikardi sonucu gelişen senkop ve/veya ani ölümdür.
- İyon kanallarının fonksiyon bozukluğu konjenital ve edinsel olabilir.
- Edinsel tipinde neden, genellikle QT aralığını uzatan ilaç kullanılması veya elektrolit dengesinin bozukluğudur.
- Konjenital tipine ise kalp kası hücre membranındaki iyon kanallarını kodlayan çeşitli genlerdeki mutasyonlar yol açmaktadırlar.



KONJENİTAL (HEREDİTER) LQTS

Jervell ve Lange-Nielsen Sendromu;

- Konjenital sağırılık
- OR geçişli, JLN1 (daha sık) ve JLN2

Romano-Ward Sendromu;

- Normal işitme
- OD
- LQT1 (%42), LQT2 (%45), LQT3 (%8), LQT4, LQT5, LQT6

Andersen-Tawil Sendromu;

- OD
- LQT7 olarak da sınıflandırılmakta
- kas güçsüzlüğü (periyodik paralizi), yarık damak, düşük kulak, iskelet anomalileri
- QT'den ziyade QU intervali uzamıştır.

Timothy Sendromu;

- Sporadik
- LQT8 olarak da sınıflandırılmakta
- Otizm, zeka geriliği, konjenital kalp hastalığı, immün disfonksiyon



KONJENITAL (HEREDİTER) LQTS

Type of LQTS	Chromosomal Locus	Mutated Gene	Ion Current Affected
LQT1	11p15.5	<i>KVLQT1</i> , or <i>KCNQ1</i> (heterozygotes)	Potassium (I_{Ks})
LQT2	7q35-36	<i>HERG</i> , <i>KCNH2</i>	Potassium (I_{Kr})
LQT3	3p21-24	<i>SCN5A</i>	Sodium (I_{Na})
LQT4	4q25-27	<i>ANK2</i> , <i>ANKB</i>	Sodium, potassium and calcium
LQT5	21q22.1-22.2	<i>KCNE1</i> (heterozygotes)	Potassium (I_{Ks})
LQT6	21q22.1-22.2	<i>MiRP1</i> , <i>KNCE2</i>	Potassium (I_{Kr})
LQT7 (Anderson syndrome)	17q23.1-q24.2	<i>KCNJ2</i>	Potassium (I_{K1})
LQT8 (Timothy syndrome)	12q13.3	<i>CACNA1C</i>	Calcium ($I_{Ca-Lalpha}$)
LQT9	3p25.3	<i>CAV3</i>	Sodium (I_{Na})
LQT10	11q23.3	<i>SCN4B</i>	Sodium (I_{Na})
LQT11	7q21-q22	<i>AKAP9</i>	Potassium (I_{Ks})
LQT12	---	<i>SNTA1</i>	Sodium (I_{Na})
JLN1	11p15.5	<i>KVLQT1</i> , or <i>KCNQ1</i> (homozygotes)	Potassium (I_{Ks})
JLN2	21q22.1-22.2	<i>KCNE1</i> (homozygotes)	Potassium (I_{Ks})

Long QT Syndrome: Subdivision of genotyped patients

- Type 1 *KCNQ1* (KvLQT1) 50%
- Type 2 *KCNH2* (HERG) 35%
- Type 3 *SCN5A* 8%
- Type 5 & 6 *KCNE1, KCNE2* < 5%
- Type 4 & 7 *Ankyrin B, KCNJ2* < 2%
- Type 8 to type 16

Long QT Syndrome: Subdivision of genotyped patients

Remaining LQTS	Gene	Protein	Current
Type 4	Ankyrin B	Ankyrin	Na ⁺ /K ⁺ ATPase and others
Type 5	KCNE1	MinK	I _{ks} ↓
Type 6	KCNE2	MiRP1	I _{kr} ↓
Type 7	KCNJ2	Kir2.1	I _{k1} ↓
Type 8	CACNA1C	CaV1.2	ICa-L ↑
Type 9	CAV3	Caveolin 3	INa ↑
Type 10	SCN4B	SCNβ4 subunit	INa ↑
Type 11	AKAP-9	Yotiao	I _{ks} ↓
Type 12	SNTA-1	Syntrophin-α1	INa ↑
Type 13	KCNJ5	Kir3.4	I _{kACh} ↓
Type 14	CALM1	Calmodulin 1	Defective Ca ²⁺ signalling
Type 15	CALM2	Calmodulin 2	
Type 16	CALM3	Calmodulin 3	

Type 17 or CPVT3: Bi-allelic mutation in TECRL gene



LQTS EDİNSEL NEDENLER - I

A) İLAÇLAR

Antibiyotikler – eritromisin, klaritromisin, azitromisin, tmp-smx

Antifungaller – flukanazol, itrakonazol, ketokonazol

Antiprotozoaller – pentamidine, isethionate

Antihistaminikler – astemizole, terfenadine

Antidepresanlar – TCA's (imipramine, amitriptyline, desipramine, doxepine)

Antipsikotikler – haloperidol, risperidone, thioridazine, chlorpromazine

Antiaritmikler –

Class 1A (sodyum kanal blokerleri) – quinidine, procainamide, disopyramide

Class III (depolarizasyonu uzatanlar) – amiodarone, bretylium, dofetilide, procainamide, sotalol

Lipid-düşürücü ajanlar – probucol

Antianjinaller – bepridil

Diüretikler (K kaybı yoluyla) – furosemide, etacrynic acid

Oral hipoglisemik ajanlar – glibenclamide, glyburide

Organofosfat insektisitler

Promotilite ajanları – cisapride

Vazodilatörler – prenylamine



LQTS EDİNSEL NEDENLER - II

B) ELEKTROLİT BOZUKLUKLARI

Hipokalemi

Hipokalsemi

Hipomagnesemi

C) MEDİKAL DURUM

Bradikardi – tam AV blok, sick sinus syndrome

Miyokardiyal disfonksiyon – antrasiklin kardiyotoksisitesi, konjestif kalp yetmezliği, kardiyak tümör

Endokrinopati – hiperparatiroidizm, hipotiroidizm, feokromositoma

Nörolojik – ensefalit, kafa travması, inme, subaraknoid kanama

Nutrisyonel – alkolizm, anoraksia nervoza, açlık

- %60'ında pozitif aile öyküsü..
- %5'inde sağırılık..
- Başvuru semptomları:
 - senkop (%26)
 - nöbet (%10)
 - kardiyak arrest (%9)
 - çarpıntı (%6)
 - presenkop
- Semptomlar ventriküler aritmiye bağlı olup ortalama 12 yaş civarında ortaya çıkar.
- Senkop genelde yoğun adrenerjik uyarı, emosyonel zorlanma ve egzersiz sırasında veya hemen sonrasında ortaya çıkar.
- Özellikle yüzme!!!
- Gürültülü kapı zili, alarm saati, telefon, güvenlik alarmı gibi ani işitsel sinyaller semptomları tetikleyebilir.

Klinik Bulgular

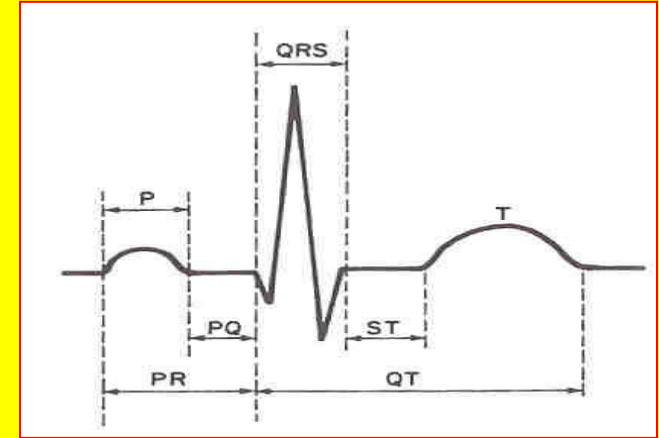
QT aralığı

- ❑ Ventriküllerin depolarizasyonu ve repolarizasyonu için geçen toplam süreyi yansıtan QT aralığı, QRS bileşiğinin başlangıcından T dalgasının bitimine kadar olan uzaklığı kapsar.
- ❑ Kalp hızı ile ters orantılı olarak değişir. Kalbin hızlanması QT aralığının kısalmasına neden olurken ,bradikardi uzamasına neden olur.
- ❑ Bu yüzden QT süresini hesaplarırken kalp hızını mutlaka hesaplamalıyız.
- ❑ Hasta uyanık ve sakinken EKG çekilmeli.
- ❑ Elle ölçüm yapılmalı (bilgisayarla yapılan otomatik ölçümler güvenilir değildir).
- ❑ DII'de ölçülmeli, DII'de T dalgası izoelektrik hatta (düz) ise V5'te ölçülmeli.
- ❑ Çentikli T'ler ölçüme katılır. T dalgasından sonra EKG izoelektrik hatta ulaşıyorsa, 2. dalga U dalgası olarak değerlendirilir ve U dalgası T dalgasından %50 daha büyükse ölçüme dahil edilir.

UZUN QT SENDROMU - TANI

➤ Düzeltilmiş QT aralığı

- Bazzet eşitliği uyarınca kalp hızına göre düzeltilmiş QT aralığı, sn olarak ölçülen QT uzaklığı, sn birimi ile saptanan RR aralığının kareköküne bölünerek bulunur.
- Düzeltilmiş QT aralığının üst sınırı 0.44 sn
- Sinüs aritmisi varsa ; Düzeltilmiş QT süresi >0.46 sn
- Sinüs aritmisi yoksa : Düzeltilmiş QT süresi >0.44 sn



QT Uzamasının Tanısında Önerilen Düzeltilmiş QT (QTc) Değerleri

Rating	1–15 y	Erişkin Erkek	Erişkin Kadın
Normal	440	430	450
Sınırdaki	440–460	430–450	450–470
Uzamış	460	450	470



UZUN QT SENDROMU - Tanı

SCHWARTZ SKORLAMASI

EKG BULGUSU

QTc

>/=480msn		3
460-470msn	2	
450msn (erkek)		1
Torsades de pointes*		2
Tdalga alternansı		1
Çentikli T dalgası		1
Yasa göre bradikardi**	0.5	

KLİNİK BULGULAR

Senkop

Stres ile*		2
Stressiz		1
Konjenital sağırılık		0.5

AİLE ÖYKÜSÜ

Bilinen LQTS ***

Yakın akrabada <30 yas ani ölüm	0.5	1
---------------------------------	-----	---

*Tdp ve stres sırasında senkop birlikte varsa sadece birisi sayılır

**3 yasa kadar değerlendirilir

***Schwartz skorlamasına göre veya genetik tanı ile

Skorlama sonucu puan:

>1	-LQTS için düşük olasılık
2-3	-orta dereceli olasılık
≥4	-yüksek olasılık

LQTS dışlama kriterleri:

- Prematürite
- Elektrolit dengesinde bozukluk
- SSS hastalığı
- QT uzatan ilaç kullanma

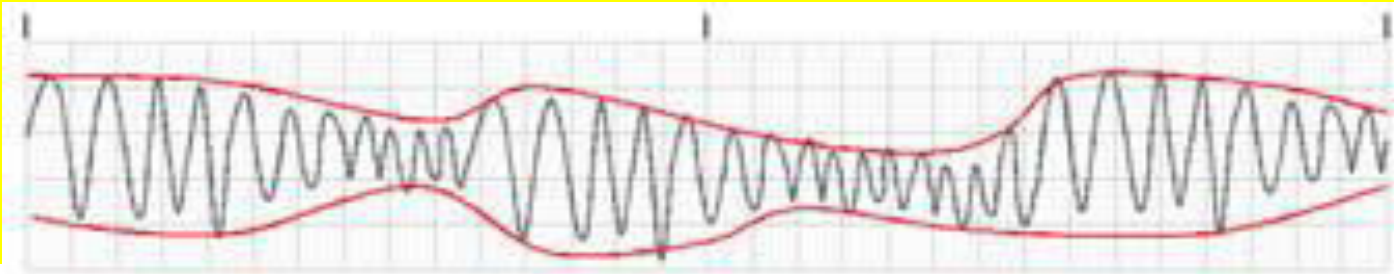
Sınırdaki olgular için:

- Holter EKG
- Egzersiz testi
- Farmakolojik test (epinefrin)
- Elektrofizyolojik çalışma

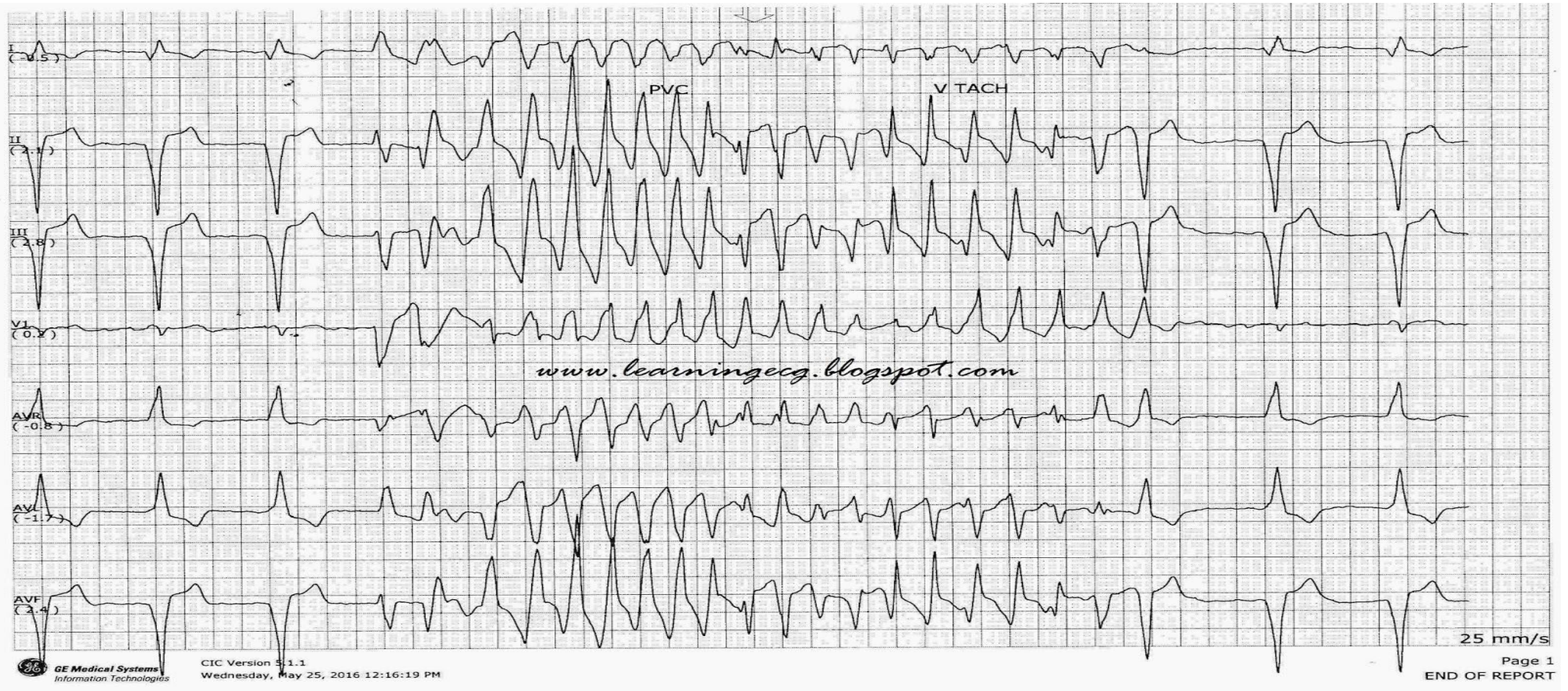
Genetik inceleme

TORSADES DE POINTES

- Torsades de pointes (TdP), edinilmiş veya konjenital uzun QT aralığının varlığında oluşan polimorfik ventriküler taşikardinin (VT) bir formudur.
- QRS komplekslerinin izoelektrik hat etrafında dolandığı karakteristik bir morfolojisi vardır.
- Genellikle hemodinamiyi bozar ve ventrikül fibrilasyonuna dejenere olma ihtimali oldukça yüksektir.



Torsades



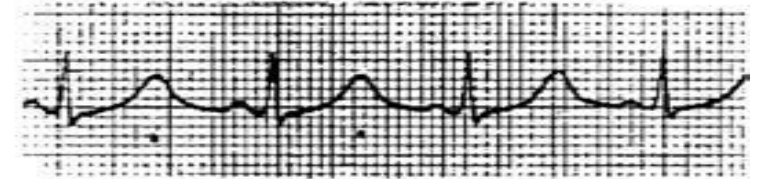
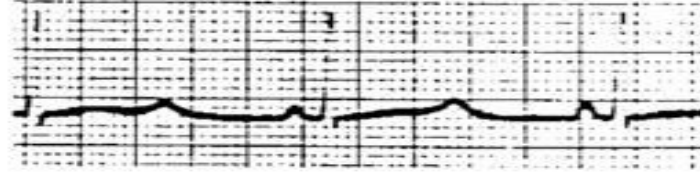
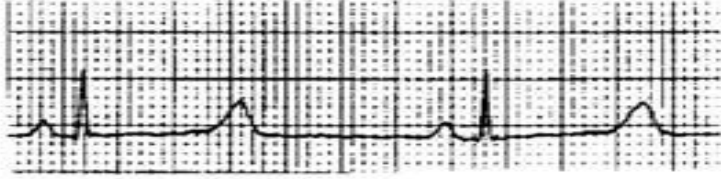


LQT3

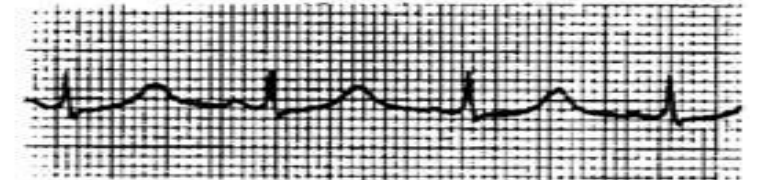
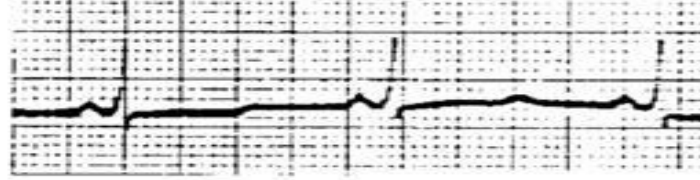
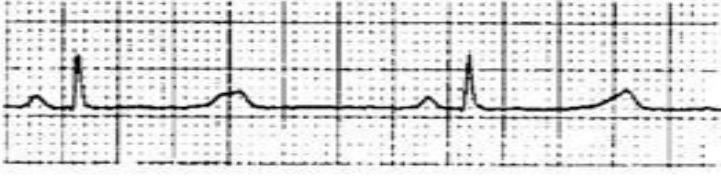
LQT2

LQT1

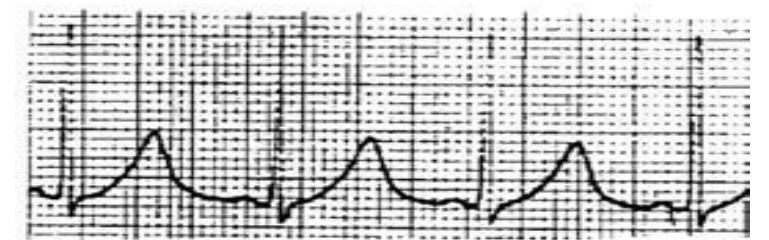
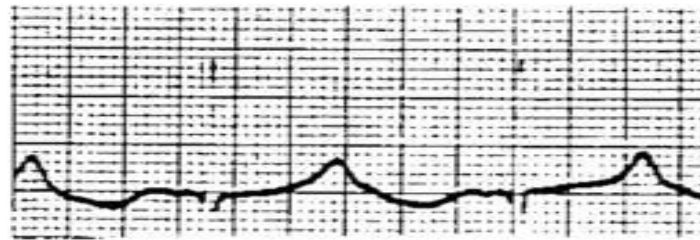
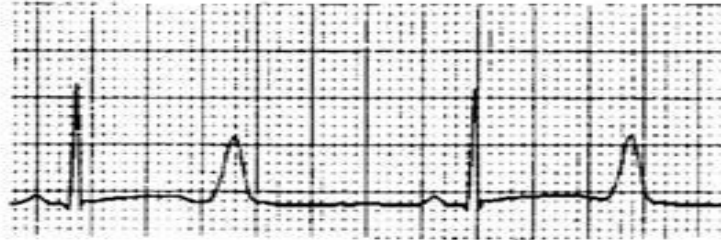
II



aVF



V5



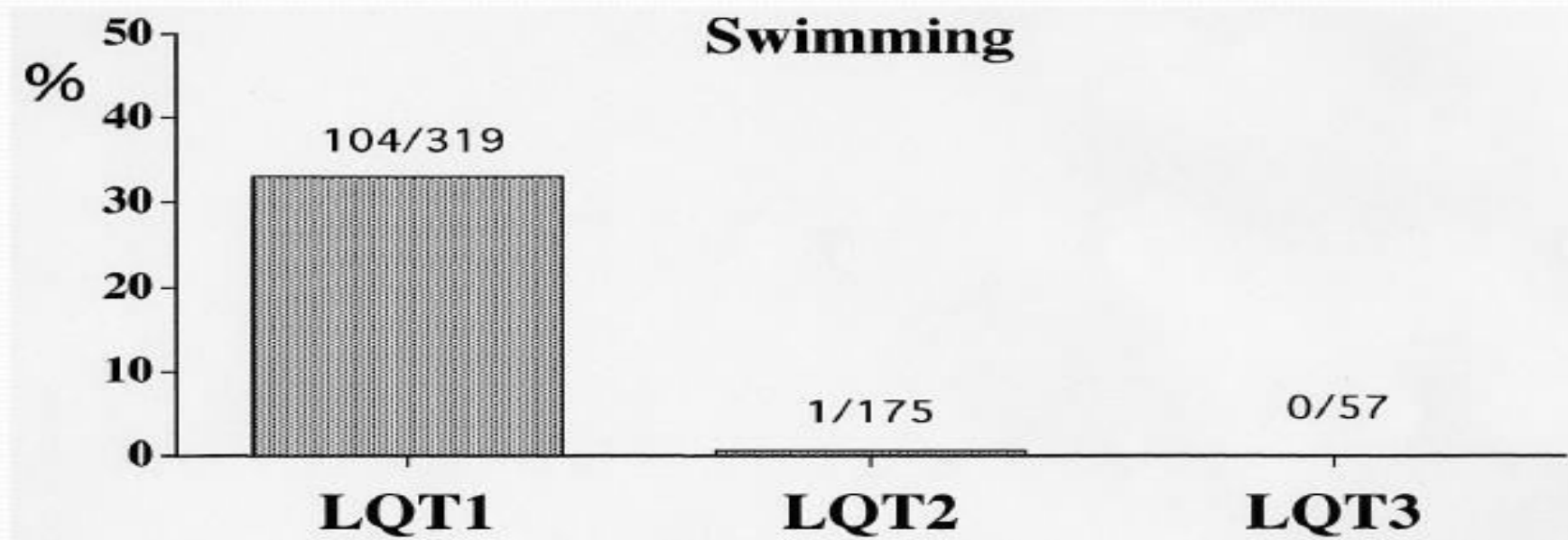
Genotip-fenotip ilişkisi:

LQT1: egzersizle ilgili semptomlar (özellikle yüzme) mevcuttur. Geniş T dalgası

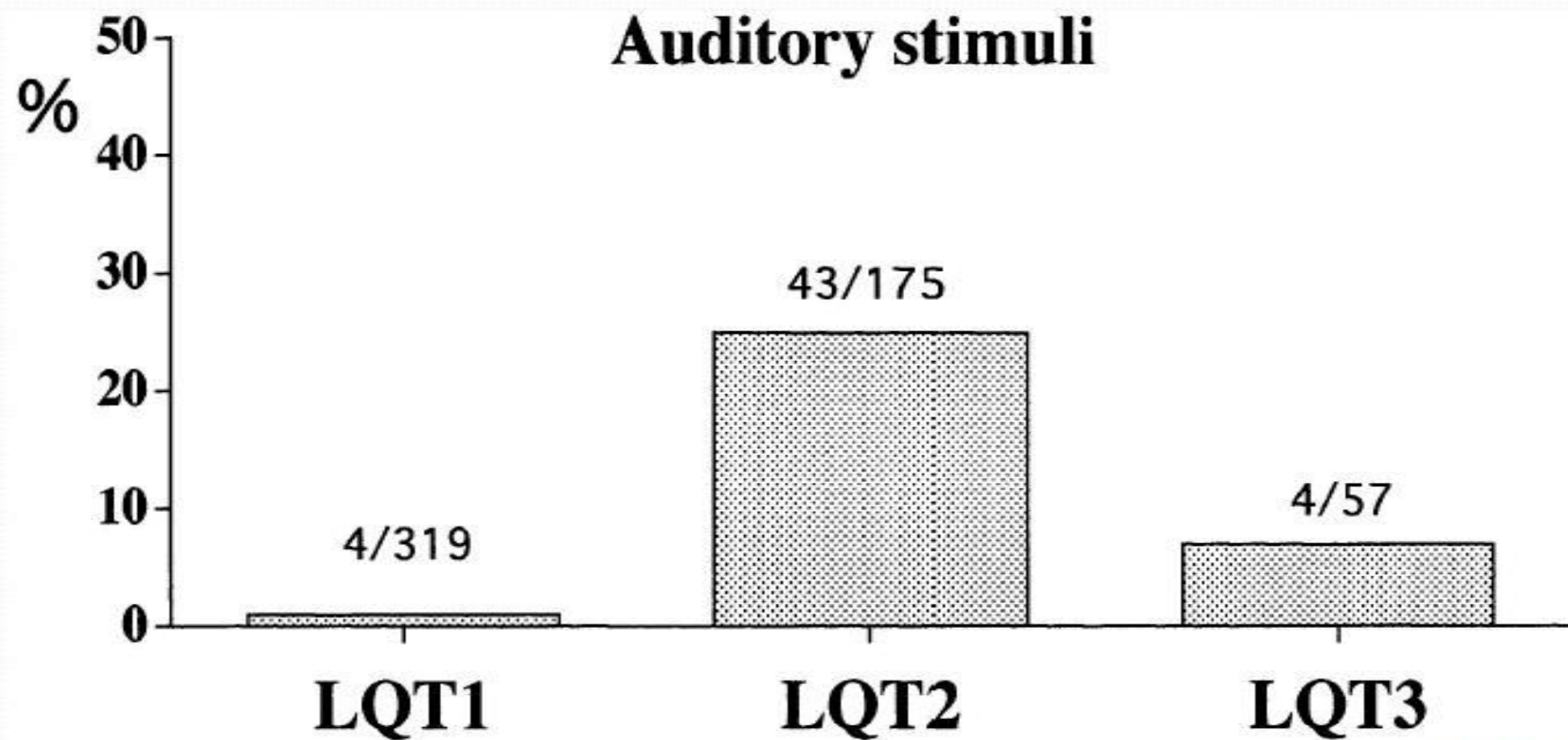
LQT2: semptomlar istirahatte veya egzersizle ilgili olabilir. Azalmış T amplitüdü vardır

LQT3: semptomlar uykuda gerçekleşir, egzersiz sırasında QT daha kısadır.
Uzun ST segment ile birlikte normal T dalga morfolojisi vardır

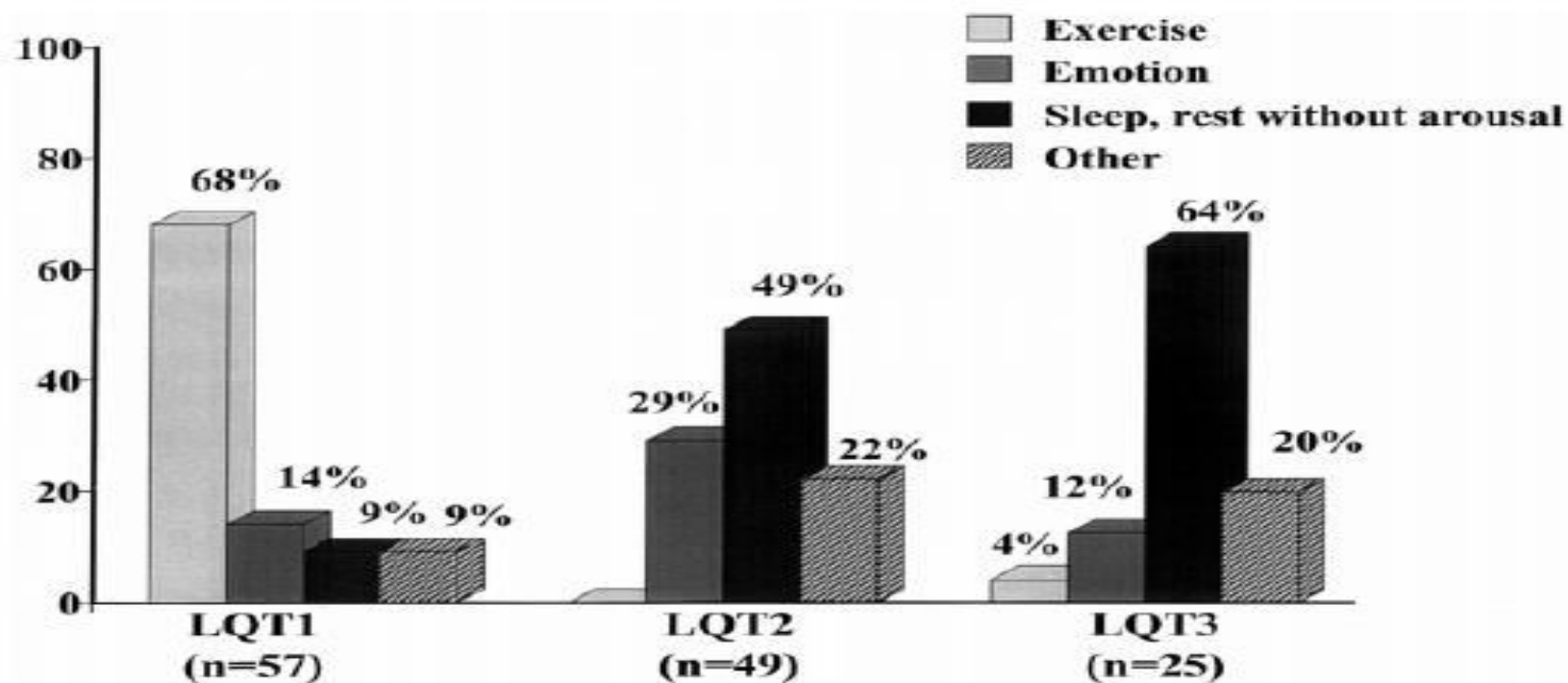
Genotype - Phenotype, LQT registry



Genotype - Phenotype, LQT registry



Triggers for cardiac events in LQT1, LQT2 and LQT3



Schwartz PJ et al. Circulation. 2001;103:89-95.

UZUN QT SENDROMU - Tedavi

- Öncelikle Tdp gözleendiğinde bir ilaç etkileşimi olabileceği düşünülerek aritmojenik potansiyeli olan ilaç kesilmelidir
- Hipopotasemi, hipokalsemi, hipomagnezemi gibi elektrolit bozuklukları ,olası bradikardi tedavi edilmelidir.
- Beta blokerler günümüzde LQTS'de tercih edilmektedir. Beta blokerlerin koruyucu etkisi adrenerjik blokaja neden olan kardiyak aritmi riskini azaltmaları sebebiyledir.

UZUN QT SENDROMU - Tedavi

- En sık propranolol(1-6 mg/kg/gün) ve nadolol tercih edilir.
- Herediter LQTS için şu ana kadar hiçbir gen veya gene spesifik tedavi yok.
- Herediter LQTS' si olanlarda QT aralığını uzatan ilaçlar seçilmemelidir.
- Yüksek riskli hastalarda kardiyak arrest,konversiyonel tedaviye rağmen tekrarlayan kardiyak olaylarda ICD en etkili tedavi yöntemidir.
- Sol servikotorasik stelektomi yüksek riskli hastalarda (özellikle beta bloker tedavisine rağmen) diğer antiadrenerjik tedavi yöntemidir. Stelektomi yüksek riskli hastalarda kardiyak olay riskini azaltır.

GENEL ÖNLEMLER

- QT uzamasına yol açabilecek durumlar ve ilaçlar hakkında bilgilendirilmeli..
- Katekolaminler ve semptomimetik ilaçlar da LQTS' lularda torsades de pointesi tetikleyebilmekte..
- Yarışmalı sporlara izin yok! (özellikle LQT1'de önemli) Yüzme yasak!
- Hasta mutlaka medikasyona uyum açısından eğitilmeli...

TEŞEKKÜRLER.....