



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Servisi
Olgu Sunumu

10 Aralık 2014 Çarşamba

Ar. Gör. Dr. Burcum Büyükuysal

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Servisi
Olgu Sunumu

10 Aralık 2014

DR. BURCUM BÜYÜKUYSAL

OLGU SUNUMU

10.12.2014

- 12 yaşında erkek hasta
- Şikayeti: Bayılma

Hikaye

- 12 yaşında erkek hasta, Mayıs 2010'da, Langerhans Hücreli Histiyozyoz tanısı ile tam kür tedavisi tamamlanan ve bu konuda hiçbir rahatsızlığı olmayan hastanın son 6 ay içinde toplam 2 kez, biri havuzda, diğeri de denizde yüzerken olan senkop atağı geçirmiş.
- Hastanın yaklaşık 1 dakika süren solukluk, dudaklarında morarma ve bilinç kaybı olmuş.
- Hastanın başvurduğu merkezde çekilen MR'da herhangi bir patoloji saptanmamış.
- Bu şikayetlerle başvurduğu dış merkezden tarafımıza yönlendirilmiş.

Özgeçmiş

- **Prenatal:** Annenin 1. gebeliği.
- **Natal:** Miadında, C/S ile, 4300 gr olarak doğmuş.
- **Postnatal :** Doğar doğmaz ağlamış. Herhangi bir patoloji yok. Küvezde kalma öyküsü yok.

- **Geçirdiği Hastalıklar:**
- Hasta 2009 yılında Langerhans Hücreli Histiositoz öyküsü mevcut olup;şu an 6 ayda 1 kontrolleri mevcut.

Soygeçmiş

- Anne: 42 Y, öğretmen, sağ - sağlıklı.
- Baba: 42 Y, öğretmen, sağ - sağlıklı.
- Anne - baba arasında akrabalık yok.

- 1. çocuk: Hastamız.
 - 2. çocuk: 2,5 yaşında kız/sağ-sağlıklı
-
- Ailede ani bayılma öyküsü yok.
 - Ailede ani ölüm hikayesi yok.

Fizik Muayene

- **Ateş:** 36.1 C
 - **Nabız:** 55 / dk
 - **Sol. Sayısı:** 24 / dk
 - **TA:** 93/ 55 mmHg
-
- **Boy:** 147 cm (10 - 25 p)
 - **Kilo:** 40 kg (10 p)

- **Genel durum:** İyi.
- **Cilt:** Turgor, tonus doğal. Ödem, ikter, siyanoz, peteşi, purpura, pigmentasyon bozukluğu yok.
- **Baş boyun:** Saç ve saçlı deri doğal. Kafa yapısı simetrik. Boyunda kitle ve LAP yok.
- **Gözler:** Gözler açık. Konjonktivalar ve skleralar doğal. Göz kürelerinin her yöne hareketi doğal.
- **Kulak-burun-boğaz:** Bilateral kulaklar haricen doğal görünümde ve doğal yerleşimde. Burun pasajları açık, orofarenks ve tonsiller doğal ve nemli.

- **Kardiyovasküler:** S1, S2 doğal. S3 yok. Üfürüm yok. AFN her iki alt ekstremitede alınıyor. Kalp tepe atımı 4. interkostal aralıkta,solda.
- **Solunum sistemi:** Her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyor. Toraks deformitesi yok. Retraksiyon yok. Dinlemekle ral, ronküs, ekspiryum uzunluğu yok.
- **Gastrointestinal sistem:** Batın normal bombelikte. Barsak sesleri doğal. Palpasyonla defans, rebound yok. Hepatomegali ve splenomegali yok. Traube alanı açık
- **Genitoüriner sistem:** Haricen erkek. Anomali yok..
- **Nöromusküler sistem:** Bilinç açık .oryante koopere.Kranial sistem bulguları doğal.Patolojik refleks yok.Ense sertliği,kernig,brudzinski yok.
- **Ekstremiteler:** Kas kitlesi ve tonusu doğal. Deformite yok.

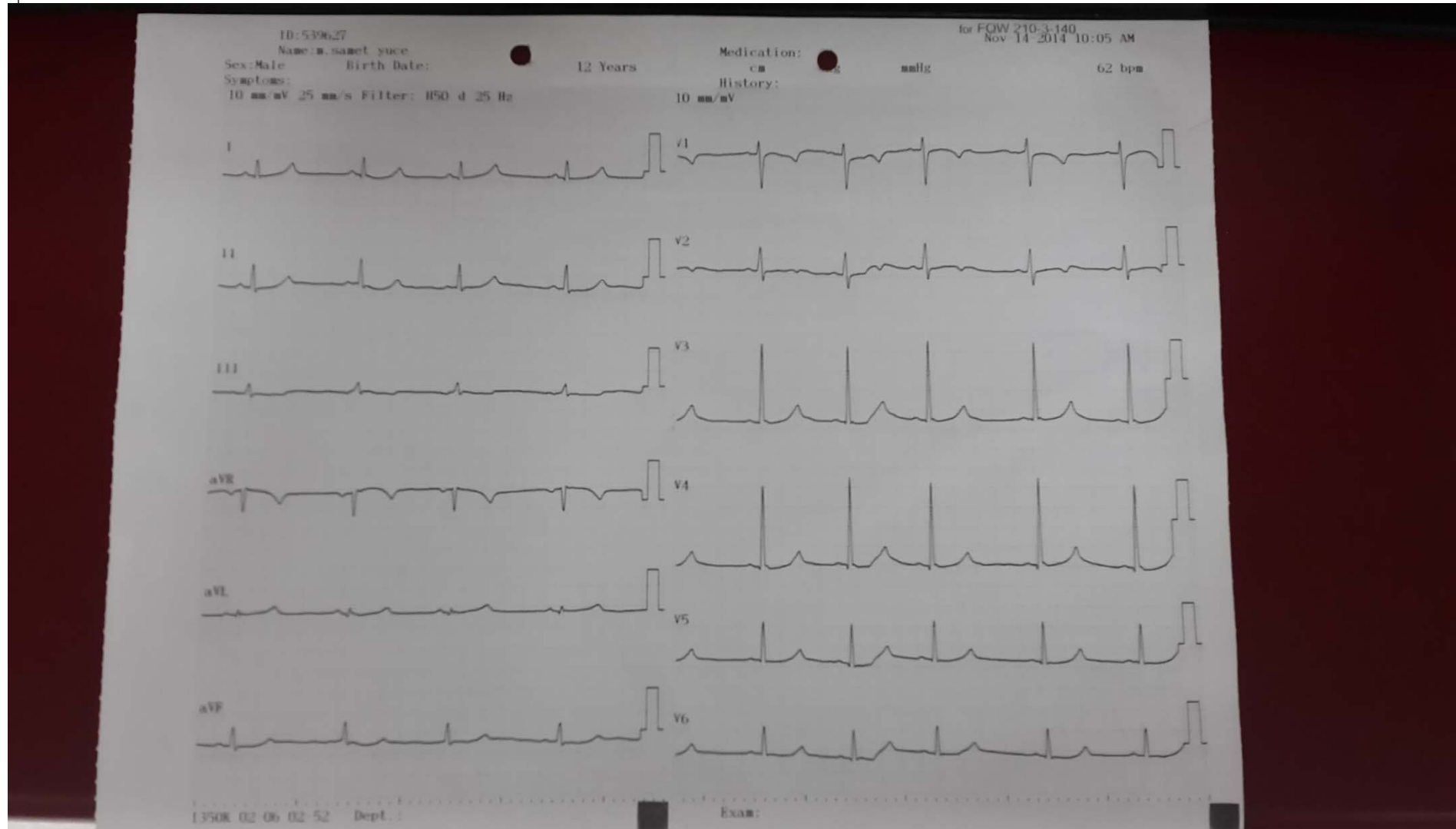
Laboratuvar

- WBC: 7380/mm³
- ANS: 3680/ mm³
- Hb: 13.3g/dl
- MCV:84 fl
- PLT: 242.000/ mm³

Üre: 28mg/dl
Kreatinin:0.56 mg/dl
AST: 17U/L
ALT: 10U/L
T. Protein: 7.2g/dl
Albumin: 4.71g/dl
Na: 137mEq/L
K:4.34 mEq/L
Ca:9.2 mg/dl
Mg:2.13

- Ferritin: 29.7ng/ml
- Folik asit:5.77
- B12 vit:431
- TSH:3.5
- SERBEST T3:3.95
- SERBEST T4:1.26
- TRİGLİSERİD:78
- TOTAL KOLESTEROL:200
- HDL:57
- LDL:127
- VLDL:15
- İDRAR TEMİZ

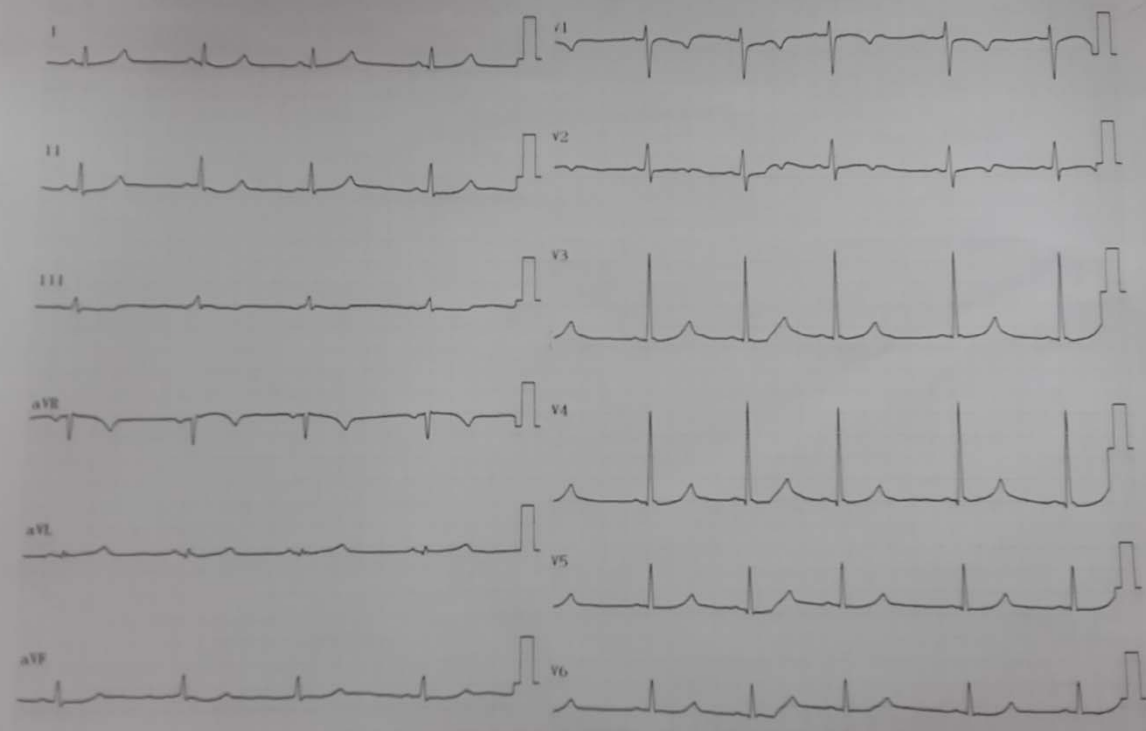
Hastanın EKG'si;



ÖN TANILAR???

10:539627
Name: m. samet yuce
Sex: Male Birth Date: 12 Years Medication: cm mndlg 62 bpm
Symptoms: History:
10 mm/mV 25 mm/s Filter: 150 d 25 Hz

for FCWV 210-3-140
Nov 14 2014 10:05 AM



EKG

- Sinus ritmi, KTA: 55/dk
- PR: 0.12 sn
- QTc: 0.48 sn
- ST-T değişikliği saptanmadı.

- Ekokardiyografi: normal sınırlarda
- 24 Saatlik Holter EKG: temel ritm sinus ritmi olup kalp hızı:46-116/dk arasında değişmektedir. QTC:0.45-0.49 (uzun QTS ile uyumlu.)
- Hastaya yapılan Efor testi: QT sinin recovery döneminde de uzun olarak devam ettiği görüldü.

Aile taramasında;

- Anne,babanın ve kardeşinin çekilen EKG sinde QTC nin tüm bireylerde 0.44 sn altında olduğu görüldü.

Schwartz Kriterleri

- EKG bulguları

- QTc >480 msn. 3
- Torsades de pointes 2
- T dalga alternansı 1
- Çentikli T dalgası(3 derivasyonda) 1
- Düşük kalp hızı(3 yaşına kadar değerlendirilir) 0.5

- Klinik öykü

- Senkop
 - Stresle oluşan 2
 - Stres olmadan oluşan 1
 - Konjenital sağırılık 0.5

- Aile öyküsü

- Ailede LQTS 1
- Ailede 30 yaş altında ani kardiyak ölüm 0.5

- 1 LQTS için düşük risk
 - 2-3 LQTS için orta risk
 - >4 LQTS için yüksek risk
-
- BİZİM HASTAMIZIN SWARTZ KRİTERLERİNE GÖRE 5 PUAN ALDI.

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 hesaplarken kalp hızını mutlaka hesaplamalıyız.

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

Düzeltilmiş QT süresi

- Sinüs aritmisi varsa
 - Düzeltilmiş QT süresi >0.46 sn
- Sinüs aritmisi yoksa
 - Düzeltilmiş QT süresi >0.44 sn

QTC ARALIĞI ÖLÇÜLÜRKEN;

- 1)HASTA UYANIK VE SAKİN OLMALI(UYKUDA QTC UZAR ,TAŞİKARDİ UZUN QT Yİ MASKELEYEBİLİR.)
- 2)ELLE ÖLÇÜM YAPMALIYIZ.
- 3)D2 DE ÖLÇÜLMELİ. D2 DE T DALGASI İZOELEKTRİK HATTA (DÜZ) İSE V5 TE ÖLÇÜLMELİ.
- 4)QRS İN BAŞINDAN ,T DALGASININ SONUNA KADAR OLAN MESAFE ÖLÇÜLMELİ.

ÇENTİKLİ T LER VE U DALGALARI:

- T DALGASINDAN SONRA EKG İZOELEKTRİK HATTA ULAŞIYORSA ,2.DALGA U DALGASI OLARAK DEĞERLENDİRİLİR,ULAŞMIYORSA 1.DALGA U DALGASI OLARAK DEĞERLENDİRİLİR.
- T DEN SONRA GELEN U DALGASI T DALGASINDAN %50 DAHA BÜYÜKSE ÖLÇÜME DAHİL EDİLİR..GENELLİKLE D2 DE U DALGASI BEKLENMEZ.D2 DE U DALGASI VARSA QT MESAFESİNDE DAHİL EDİLMELİ.
- ÇENTİKLİ T DALGASI ÖLÇÜME DAHİL EDİLİR.

T DALGA ALTERNANSI

- RR ARALIĞINDA BELİRGİN DEĞİŞİKLİK YOKKEN AYNI DERİVASYONDA T DALGASININ AMPLİTÜD VEYA POLARİTESİNDE (POZİTİF İKEN NEGATİF T DALGASINA DÖNÜŞMESİ) DEĞİŞİKLİK OLMASINA T DALGA ALTERNANSI DENİR.
- T DALGA ALTERNANSI KABUL EDİLEBİLMESİ İÇİN AYNI DERİVASYONDA EN AZ 2 FARKLI T DALGA KONFIGURASYONUNUN GÖRÜLMESİ GEREKİR.

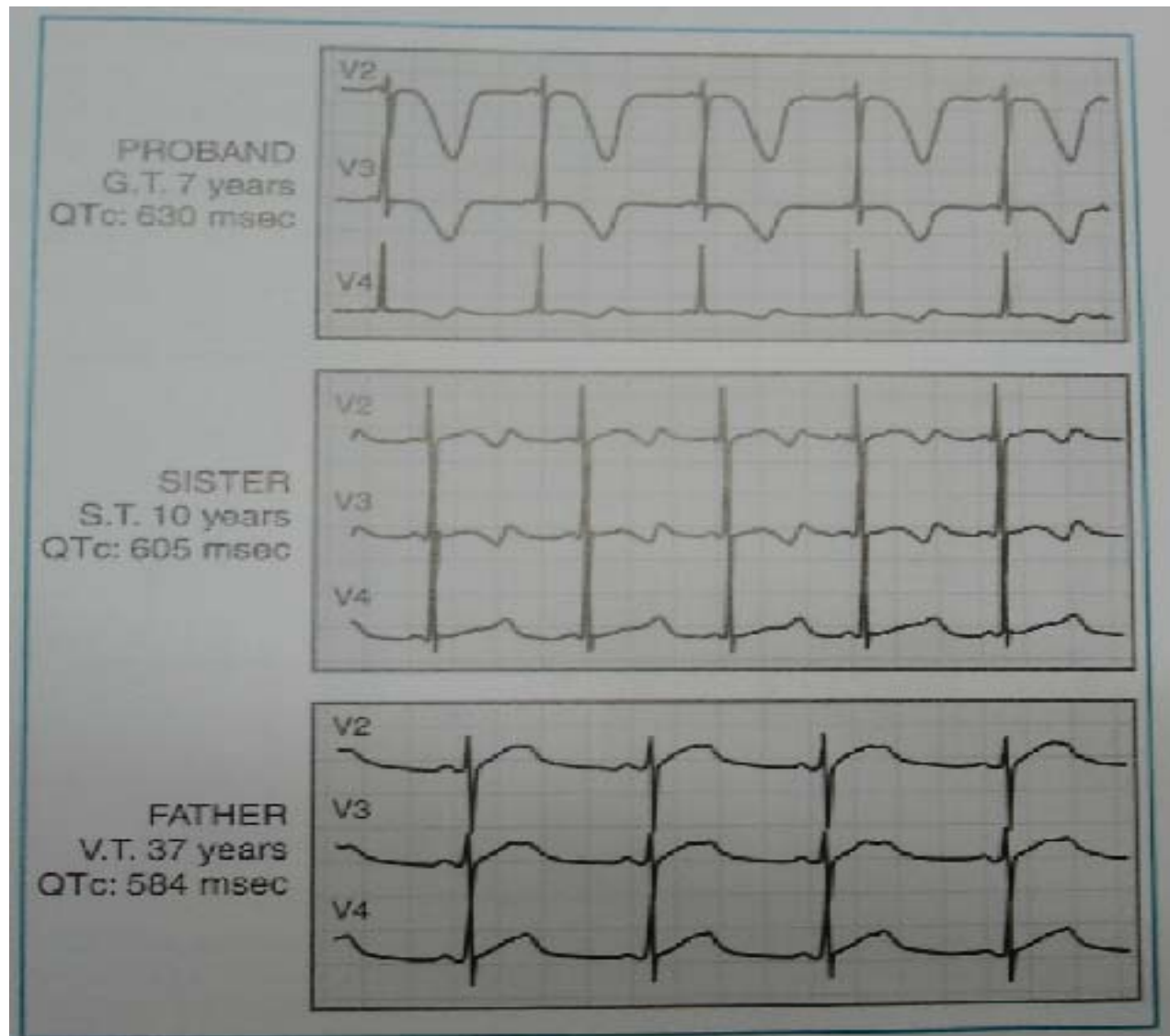


FIGURE 70-3 ■ Different T-wave morphologies in affected members of the same family. The proband had a documented cardiac arrest as first manifestation of LQTS. His sister is still asymptomatic, whereas his father has had two syncopal episodes.

- **Holter**

- İnisiyal tanı için kullanılmamalıdır.
- QTC intervali ölçmek için tavsiye edilmemektedir.
- Bradikardi, T dalga değişiklikleri, ventriküler aritmileri saptamak ve tedavi etkinliğini araştırmak için kullanılabilir.
- BİZİM HASTAMIZDA 24 SAATLİK HOLTER EKG İNCELEMESİNDE RİTM SINUS OLUP KALP HIZI 46-116(ORTALAMA 69/DK) SAPTANMIŞ.KAYIT SÜRESİNCE BAZI YERLERDE T DALGA ALTERNANSI GÖRÜLMÜŞ.QTC:0.45-0.49 SAPTANMIŞ.

- **Efor testi**

- Sağlıklı kişilerde egzersiz sırasında QT süresi artar. Egzersiz sonrası 1. dakikada baseline değerine iner.
- Egzersiz sonrası 1. dakikada >0.44 ise LQTS' yi düşündürür.
- Egzersiz sırasında VT olması QT açısından dikkat gerektirir.
- Fakat LQTS' li hastalarda efor testinde Vt olmaması ani ölüm riskini azaltmaz.

Hastaya yapılan Efor testi: QT sinin recovery döneminde de uzun olarak devam ettiği görüldü.

- Uzun zamandan beri konjenital ve akkiz formların birbirine benzer yönleri bulunmakla beraber birbirinden farklı mekanizma ile oluştukları düşünülmüş, ancak zaman içinde her iki formun kardiomiyosit membranındaki iyon kanallarının disfonksiyonu sonucu geliştiği anlaşılmış.
- Konjenitalde UQTS de kanal proteinlerini kodlayan gende mutasyon varken, akkiz formda ise ilaçların kanalları bloke etmesine bağlı olarak gelişmiştir.

Konjenital Uzun QT Sendromu

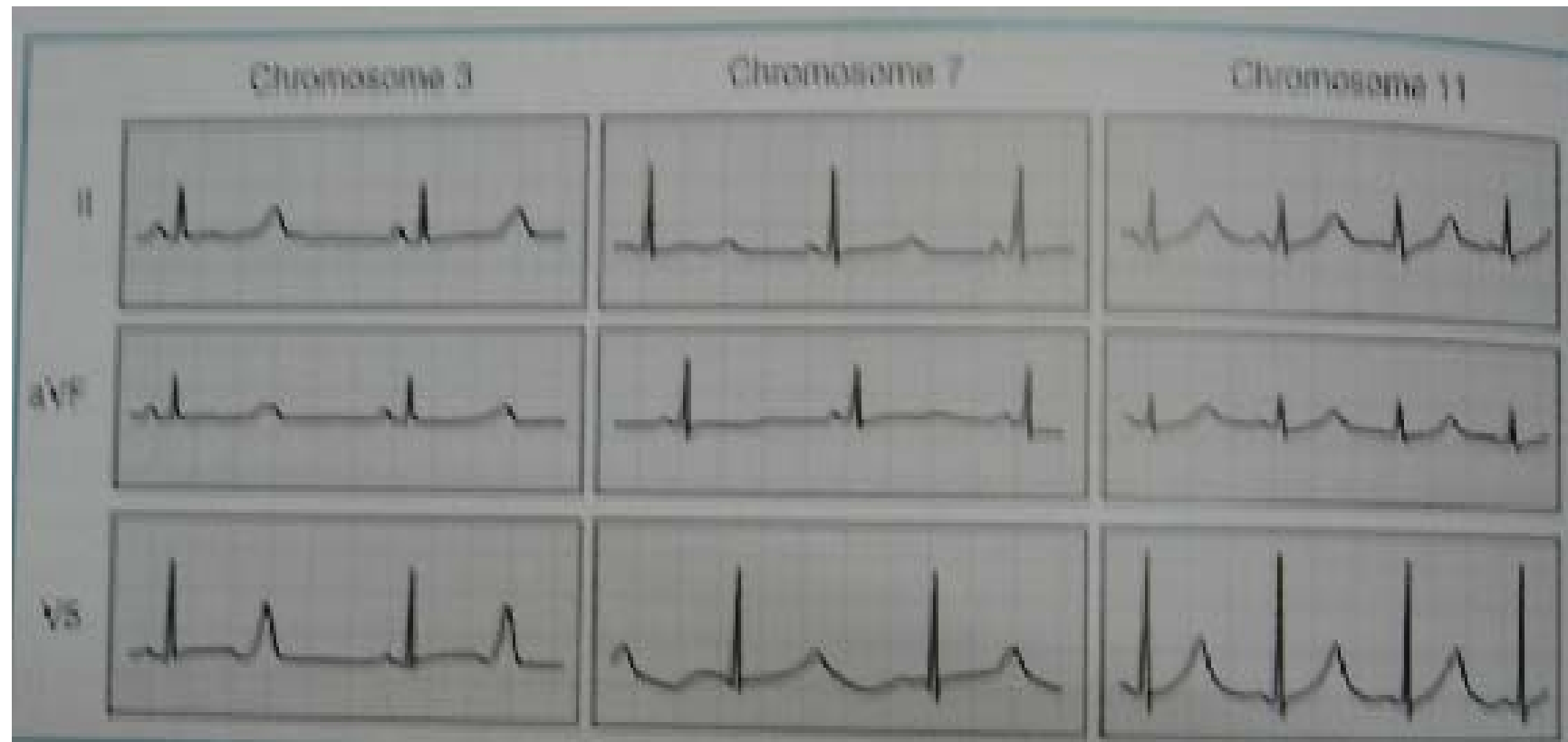
- **Romano Ward Sendromu**
 - Otozomal dominant geçişli
 - Sağırılık yok.
- **Jervell ve Lange-Nielsen Sendromu:**
 - Otozomal resesif geçişli
 - Senkop, ani ölüm ve konjenital sağırılıkla ilişkili

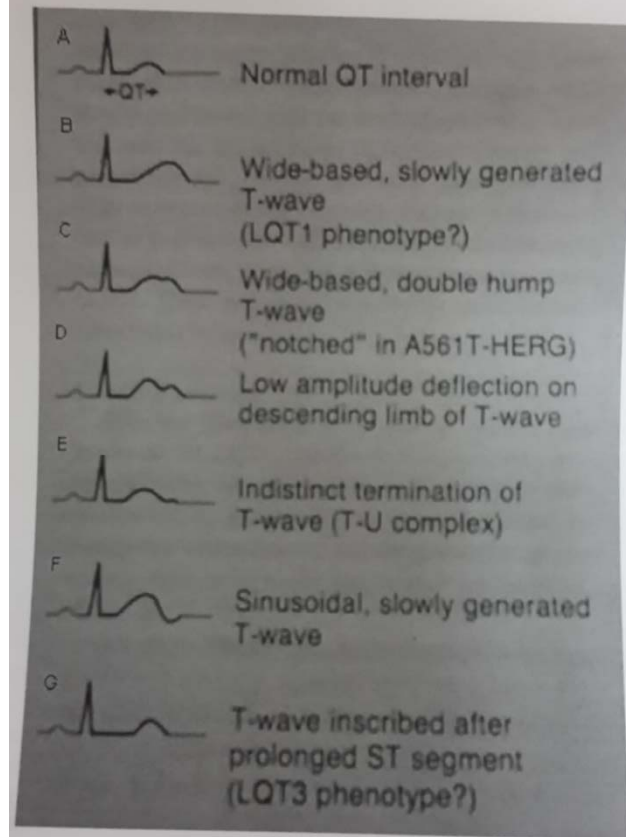
- İNSANLARDA 7 GEN HEREDİTER UQTS İLE İLİŞKİLİ BULUNUP VE BU SPESİFİK GENLERDEN 6 TANESİ TANIMLANMIŞTIR

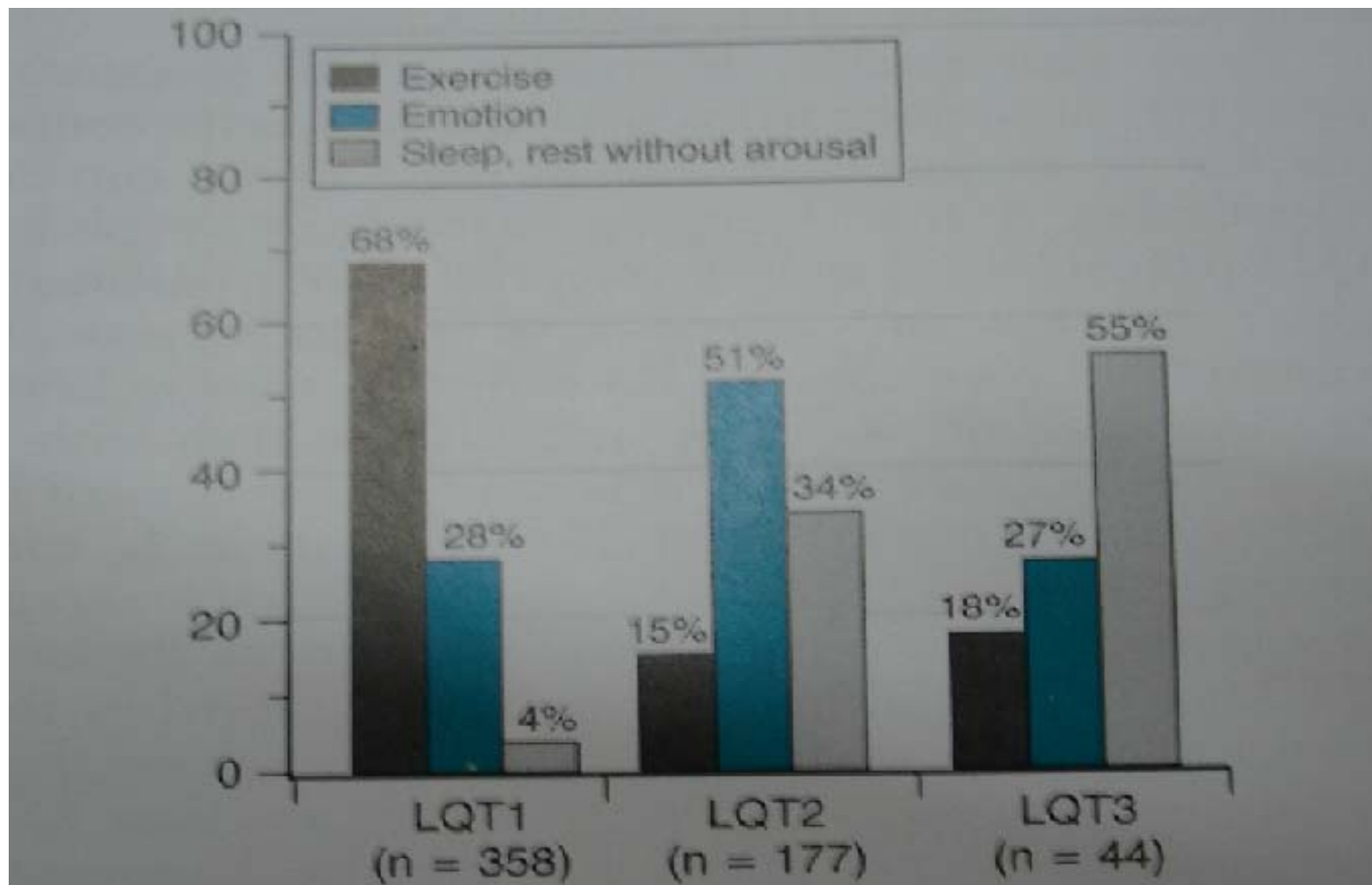
Tablo 1. UQTS'nin genetik temelleri

Tip	Gen	Kromozom	Yorum
UQT1	<i>KCNQ1 (KvLQT1)</i>	11	Tetikleyici: stres
UQT2	<i>KCNH2 (hERG)</i>	7	Tetikleyici: gürültü
UQT3	<i>SCN5A</i>	3	Tetikleyici: uyku, dinlenme. Beta-bloker tedavisi daha az etkin gözükmemekte
UQT4	Bilinmiyor	4	Genin kesin yeri halen bilinmemektedir. Ankyrin-B adlı defektif bir proteinin üretimi ile ilişkilidir
UQT5	<i>KCNE1</i>	21	Jervell, Lange-Nielsen sendromu ile ilişkilidir (konjenital sağırılık)
UQT6	<i>KCNE2</i>	21	Tetikleyici: çeşitli ilaçlar, egzersiz
UQT7	<i>KCNJ2</i>	17	Anderson sendromu ile ilişkilidir

- LQT1:EGZERSİZLE İLGİLİ SEMPTOMLAR MEVCUT,GENİŞ T DALGASI VEYA ÇENTİKLİ T DALGASI MEVCUTTUR.(KROMOZOM 11)
- LTQ2:SEMPTOMLAR İSTİRAHATTE VEYA EGZERSİZLE OLABİLİR,AZALMIŞ T AMPLİTÜDÜ VARDIR.(KROMOZOM 7)
- LTQ3:SEMPTOMLAR UYKUDA GERÇEKLEŞİR.EGZERSİZ SIRASINDA QT DAHA KISADIR.UZUN ST SEGMENTİ İLE BİRLİKTE NORMAL T DALGA MORFOLOJİSİ VARDIR.(KROMOZOM 3)







Akkiz Uzun QT Sendromu

- Genellikle ilaçlar, elektrolit bozuklukları, bradikardi ve miyokardiyal iskemiye bağlı olarak gelişmektedir.

Edinsel LQTS

- Elektrolit bozuklukarı
 - Hipokalsemi
 - Hipomagnezemi
- İlaçlar
 - Terfenadin, sulfametoksazol, makrolidler, flukonazol
- Santral sinir sistemi problemleri
- Primer miyokardial problemler
 - Miyokarditler, kardiyomiyopatiler, MVP

Tablo 2. QT aralığını uzatan kardiyak ve nonkardiyak ilaçlar

Antiarritmik ilaçlar

Sınıf IA

Kinidin, disopiramid, prokainamid

Sınıf III

Sotalol, amiodaron, butilid, almokalant, defotilid

Sınıf IV

Bepiridil

Antibiyotikler

Eritromisin, klaritromisin, klindamisin, trimetoprim-sülfametoksazol, grepafloksasin, sparfloksasin, moksifloksasin, gatifloksasin, levofloksasin, amantadin, pentamidin, flukonazol, ke-tonazol, klorokin, kinin, halofantrin

Antiviral

Foskarnet

Antineoplastik

Tamoksifen, arsenik trioksit

Antimigren

Sumatriptan, zolmitriptan, naratriptan

Antihipertansif

Isradipin, nikardipin

Antihistaminikler

Terfenadin, astemizol

Antidepresanlar

Desimipramin, nortriptilin, amitriptilin, doksepin, fluoksetin, pimo-zid, imipramin, sertralin

Nöroleptikler

Klorpromazin, haloperidol, droperidol, pimo-zid, tioridazin, ser-tindo, risperidon, ziprasidon, ketapin

Kolinerjikler

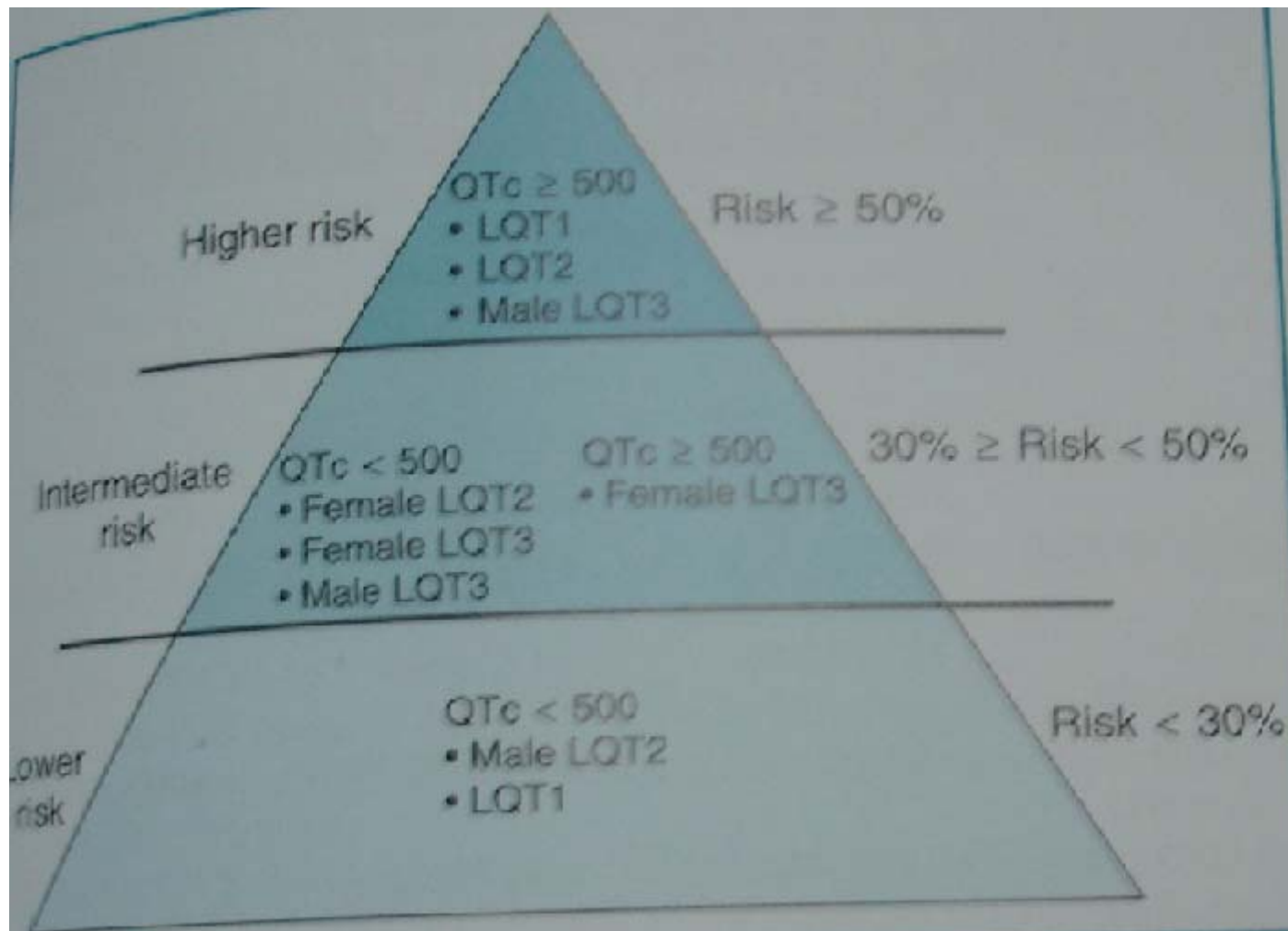
Sisaprid

Diğer ilaçlar

Sildenafil, karbamazepin, probukol, oktreotid, amrinon, milrinon

- **Prognoz**

- Tedavi edilmeyen hastaların %60'ı 10 yıl içinde kaybedilmektedir
- Uygun tedavi verildiğinde ölüm %3-4 oranında görülmektedir.



TEDAVİ:

- ÖNCELİKLE Tdp gözleendiğinde bir ilaç etkileşimi olabileceği düşünülerek aritmojenik potansiyeli olan ilaç kesilmelidir.
- Hipopotasemi,hipomagezemi gibi elektrolit bozuklukları ,olası bradikardi tedavi edilmelidir.
- Beta blokerlerler günümüzde UQTS tercih edilmektedir.Beta blokerlerin koruyucu etkisi adrenerjik blokaja neden olan kardiyak aritmi riskini azaltmaları sebebiyledir.
- %70 inde kardiyak olayları etkili bir şekilde engeller.

TEDAVİ:

- En sık propranolol(1-5 mg) ve nadolol tercih edilir.
- Herediter UQTS için şu ana kadar hiçbir gen veya gene spesifik tedavi ilaçlar yok.Mesela UQTC1 na kanal blokerleri UQTC2 için spironolakton ile beraber potasyum verilmesi klinik olay için onam almamıştır.
- Herediter UQTCsi olanlarda qt aralığını uzaltan ilaçlar seçilmemelidir.
- Yüksek riskli hastalarda kardiyak arrest,konvansiyonel tedaviye rağmen tekrarlayan kardiyak olaylarda ICD en etkili tedavi yöntemidir.
- Sol servikotorasik stellektomi yüksek riskli hastalarda (özellikle beta bloker tedavisine rağmen)diğer antiadrenerjik tedavi yöntemidir.stellektomi yüksek riskli hastalarda kardiyak olay riskini azaltır.

Terapotik senaryolar

- Semptomatik LQTS
 - Kontrendikasyon yoksa beta bloker başla
 - İlk olay kardiyak arrest ise ve $QTc > 0.52$ ise ICD +propranolol
- Asemptomatik LQTS
 - Kontrendikasyon yoksa beta bloker başla
- Beta blokere rağmen tekrarlayıcı senkop
 - ICD

TEŞEKKÜRLER....