

## 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 ظاهر می‌نماید. این بیماری به صورت اتوژومال مغلوب منتقل می‌شود. در این مقاله یک مورد سندرم Jervell Neilson که همراه با سنکوپ‌های متعدد و کری بوده است گزارش می‌نماییم.

**معرفی بیمار:** پسر ۱۴ ساله‌ای با تابلوی سنکوپ‌های مکرر، کری حسی از بدو تولد، در معاینه بالینی فشار خون طبیعی و ریدهای ژگلور و صدای اول و دوم قلبی نیز طبیعی بودند، رادیوگرافی سینه و اکوکاردیوگرافی قلبی نیز طبیعی گزارش گردید. در الکتروکار迪وگرافی QTc interval طولانی داشت. کودک تحت درمان با تابلوکر قرار گرفت و تا سه سال پیگیری هیچ سنکوپی مشاهده نگردید.

**نتیجه گیری:** سندرم Jervell Neilson باید در تشخیص افتراقی سنکوپ‌های کودکان بایستی مطرح شود تا تشخیص و درمان زودرس تری برای بیماران انجام شود.

واژه‌های کلیدی: کری حسی، سنکوپ، سنکوپ قلبی، QTc interval، طولانی،

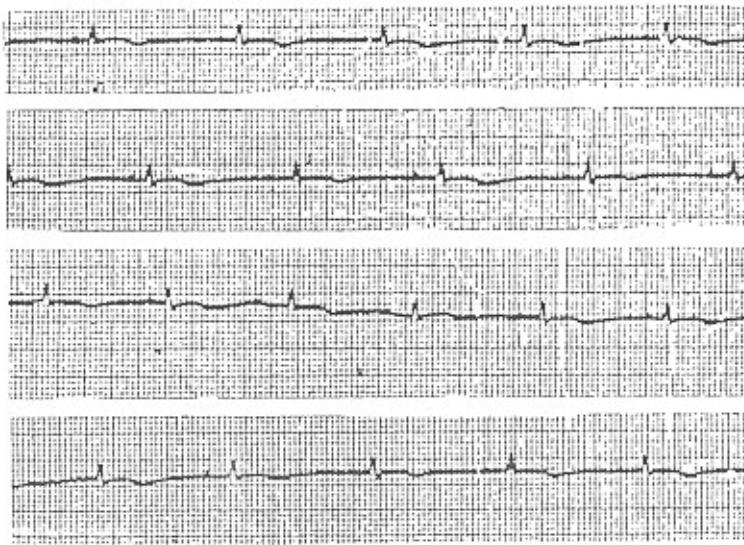
که در صورت عدم پاسخ به درمان برداشتن عقده‌های عصبی توراسیک از ۴-۸ سمت چپ کفایت می‌کند.

مقدمه

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

### معرفی بیمار

پسر ۱۴ ساله به نام م - رکه 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= ۱۱۰ mmHg و



شکل ۱. نتودار الکتروکاردیوگرافی بعمل آمده از بیمار مربوطه.

ستکوب با منشاء قلبی دیده نشده و فلچ ترودد (todd) و بی اختیاری ادرار و مدفوع دیده نمی شود که تمام موارد فوق بدنبال ستکوب غیر قلبی وجود دارد. در بین ستکوب های با منشاء مادرزادی غیر از سندروم Jervell Neilson سندروم Romanooward و QT-inteval طولانی اسپردادیک بوده که در این سندرمها کری وجود ندارد. که وجه اتفاق آن با سندروم Jervell Neilson است (۳). از عوامل اکتسابی ایجاد کننده QT-inteval که همراه با ستکوب می باشند عبارتند از:

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

و  $HR=60/\text{min}$ ، وریدهای زگولر طبیعی و صداهای 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.  $QTc^*$  بیمار نیز طولانی بود (شکل ۱).

بیمار در موقع مراجعه ۷ بار دچار ستکوب شده بود که خود بخود بهودی پیدا می کرد. بیمار با تشخیص سندروم Jervell Neilson تحت درمان با پروپر انولول با دوز  $20\text{ mg}$  سه بار در روز قرار گرفت. کلیه علائم قلبی وی برطرف گردید و در پیگیری سه ساله وی هیچ گونه ستکوبی مشاهده نشد.

## بحث

عوامل متعددی در ایجاد ستکوب در کودکان دخیلند که ستکوب قلبی از شایعترین آن است ستکوب قلبی نیز هم به علت مادرزادی و هم به صورت اکتسابی با ایجاد QT interval طولانی دیده می شود. در ستکوب های قلبی اورا (aura) وجود نداشت و خستگی بعد از ستکوب نیز دیده نمی شود (Post ictal state). صدمات بافتی  $^3$  بعد از

-۲  $QT_c - QT_{(c)}$  اصلاح شده گفته می شود که با جنسی و وزن در ارتباط است.  $^3$   $QT_c$  بیمار بالای  $550\text{ msec}$  می باشد.

صورت اکتسابی و چه به صورت مادرزادی کری دیده نمی شود(۵). در کودکان با سنکوب قلبی همراه با کری که بخوبی به درمان دارویی با بتا بلکرها پاسخ می دهند باید توجه داشت که با تشخیص و درمان بموقع از عوارض ناشی از سنکوب قلبی در کودکان جلوگیری شود.

### تقدیر و تشکر

از پرسنل بخش قلبی بیمارستان یحیی نژاد و همکار عزیز جانب آقای دکتر روشن در تهیه این مقاله و همچنین از پرسنل واحد کامپیوتر دانشگاه بخاراط همکاری در تایپ این مقاله قدردانی می شود.

هپوکالمی، هپوکالسیمی، رژیم غذایی پروتئینی و تزریق مواد حاصل رادیوگرافی داخل عروق کرونر، (۶) داروهایی مثل کینیدین، پروکائین آمید، دیزوپریاماید و آمیدارون، (۷) داروهای سایکوتروپیک: فنتیازین - تری سیکلیک و لیتیوم، (۸) برادی کاردی شدید، بلوک درجه بالا، سدرم استرکس آدامس، هیپرتیروئیدیسم، هیپوترمی، فئوکروموسیتوما، مسمومیت ارگانوففره، (۹) کاردیومیوپاتی هیپرتروفیک ممکن است با طولانی شدن QT-interval همراه باشد (۱۰ و ۱۱).

بنابراین چون سدرم Jervell Neilson همراه با کری بوده و در بقیه موارد ایجاد کننده سنکوب 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.