



Prematür atriyal ekstrasistoller ile tanı alan uzun QT sendromu: Olgu sunumu

Oya Demirci¹, Mucize Eriç Özdemir¹, Güher Bolat¹, Tunç Tuncer²

¹SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Perinatoloji Anabilim Dalı, İstanbul

²SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Anabilim Dalı, İstanbul

Özet

Amaç: Prematür atriyal ekstrasistoller nedeniyle perinatal fetal aritmi olarak tanı alan ancak postnatal dönemde uzun QT sendromu olduğu görülen bir olguyu sunmayı amaçladık.

Olgu: Yirmi yedi yaşındaki primigravid olgu, dikkat çekici fetal aritmi nedeniyle 29. gebelik haftasında kliniğimize başvurdu. Prenatal dönemde prematür atriyal ekstrasistoller tespit edildi. Postnatal dönemde QT aralığı 500 ms idi. Bu nedenle olgu, prematür atriyal ekstrasistoller ile ilişkili uzun QT sendromu tanısı aldı.

Sonuç: Prematür atriyal ekstrasistoller kolay tespit edilmektedir ve genel olarak izole ritim bozukluğu şeklinde ortaya çıkmaktadır. Ancak olguların çok azında, uzun QT sendromu gibi ciddi aritmi görülmektedir. Bu ölümcül durum, fetus ve yenidoğan için potansiyel riskleri öngörmek amacıyla ayırıcı tanıda dikkate alınmalıdır.

Anahtar sözcükler: Fetal aritmi, uzun QT sendromu, prematür atriyal ekstrasistol.

Abstract: Long QT syndrome diagnosed by premature atrial extrasystoles: a case report

Objective: We aimed to present a case that was prenatally diagnosed as fetal arrhythmia due to premature atrial extrasystoles but turned out to be long QT syndrome at postnatal period.

Case: A 27-year-old primigravid woman was referred to our clinic at 29 weeks of gestation due to marked fetal arrhythmia. Premature atrial extrasystoles were detected during the prenatal period. The QT interval was 500 msec in the postnatal period. So the case was diagnosed as long QT syndrome associated with premature atrial extrasystoles.

Conclusion: Premature atrial extrasystoles are easily recognized and generally presented as an isolated rhythm disorder. But the minority of cases is associated with serious arrhythmia such as long QT syndrome. This lethal condition should be considered in the differential diagnosis to predict the potential risks for the fetus and neonate.

Keywords: Fetal arrhythmia, long QT syndrome, premature atrial extrasystole.

Giriş

Uzun QT sendromu (LQTS), otozomal geçişli kalıtsal bir sendromdur.^[1] Tanılayıcı kriterler olarak elektrokardiyogramda (EKG) uzamış QT aralığı, aile geçmişi ve aritmi semptomları kullanılmaktadır. LQTS, yenidoğanlarda tanımlanmaktadır;^[2] ancak intrauterin dönemde çok az olgu bildirilmiştir.^[3,4] LQTS'nin prenatal tanısı, özellikle aile geçmişinin olmadığı durumlarda nadirdir.^[5] Çalışmamızda, antenatal dönemde prematür atriyal ekstrasistoller olan sporadik LQTS olgusunu sunduk.

Olgu Sunumu

Yirmi yedi yaşındaki primigravid kadın, ultrasonda fetal aritmi görülmesi üzerine gebeliğinin 29. haftasında kliniğimize başvurdu. Ortalama fetal kalp hızı, dakikada 110 vuruş (bpm) olarak belirlendi. Fetal aritmiyi değerlendirmek için, mitral ve aortik kanal hareketleri dahil sol ventriküler giriş ve çıkış kanallarının M-mod ve pulse Doppler kayıtları kullanıldı. M-mod ultrasonunda, iki atriyal kasılmadan biri prematür atriyal ekstrasistol olarak değerlendirildi. Her bir atriyal kasılmayı

Yazışma adresi: Dr. Mucize Eriç Özdemir, SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hast. Eğitim ve Arş. Hast., Perinatoloji Anabilim Dalı, İstanbul. e-posta: ozdemir.mucize@gmail.com

Geliş tarihi: 24 Eylül 2017; **Kabul tarihi:** 02 Nisan 2018

Bu yazının atfı künyesi: Demirci O, Eriç Özdemir M, Bolat G, Tuncer T. Long QT syndrome diagnosed by premature atrial extrasystoles: a case report. Perinatal Journal 2018;26(1):51-53.

©2018 Perinatal Tıp Vakfı

Bu yazının çevrimiçi İngilizce sürümü:
www.perinataljournal.com/20180261010
doi:10.2399/prn.18.0261010
Karekod (Quick Response) Code:

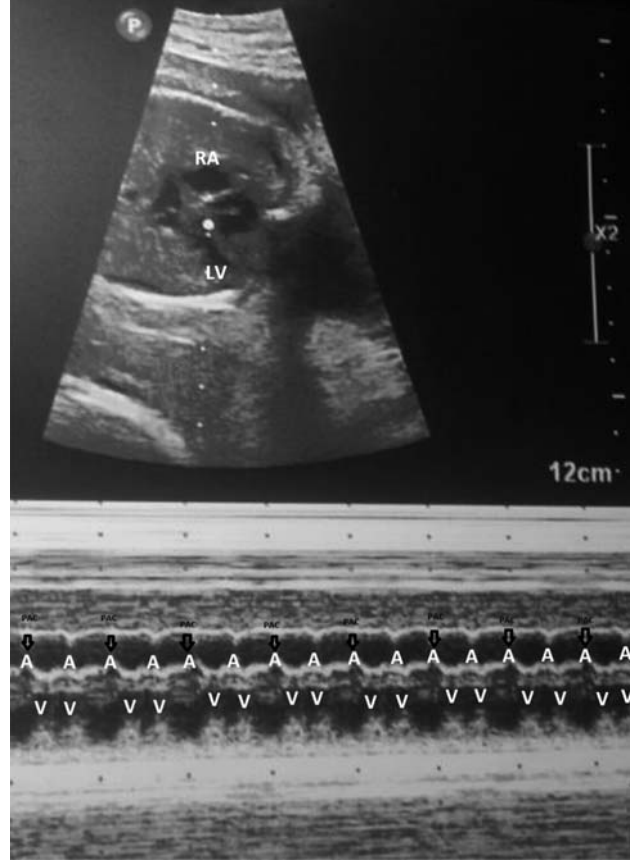


ventriküler kasılma izledi. Bu bulgular, kondüksiyon atriyal bigemine ritim olarak değerlendirildi (Şekil 1). Konjestif kalp yetmezliği ve yapısal anormallik kanıtı yoktu. Ebeveyn öyküsünde herhangi bir aritmik sendrom yoktu ve anne babanın fiziksel muayeneleri normaldi. LQTS olasılığını kontrol etmek üzere EKG’de ebeveyn QT aralıkları değerlendirildi ve uzun QT aralıkları olmadığı görüldü (<480 ms). Genetik sonografide ek fetal anomali gözlenmedi. Gebeliğin 29. haftasındaki tanıdan başlayarak hasta, haftalık fetal ekokardiyografi ile takip edildi. Antenatal dönem boyunca, diğer ritim bozuklukları ve konjestif kalp yetmezliği olmaksızın prematür atriyal ekstrasistoller tespit edildi. Sezaryen geçmişi ve fetal büyüme kısıtlılığı nedeniyle gebeliğin 38. hafta 2. gününde sezaryen doğum gerçekleştirildi. 2540 gramlık erkek yenidoğan dünyaya getirildi. Doğumdan sonra ekokardiyografi gerçekleştirildi. EKG sonucunda yenidoğanda 500 ms’lik çok uzun bir QT aralığı bulundu (Şekil 2). Bunun sonucunda LQTS tanısı kondu ve yenidoğan, ani bebek ölümü riski nedeniyle takibe alındı. Dört ay boyunca asemptomatik kaldı. Postnatal dönem boyunca tıbbi tedavi gerekmedi. Yenidoğanın ailesi, genetik değerlendirme önerilerini reddetti.

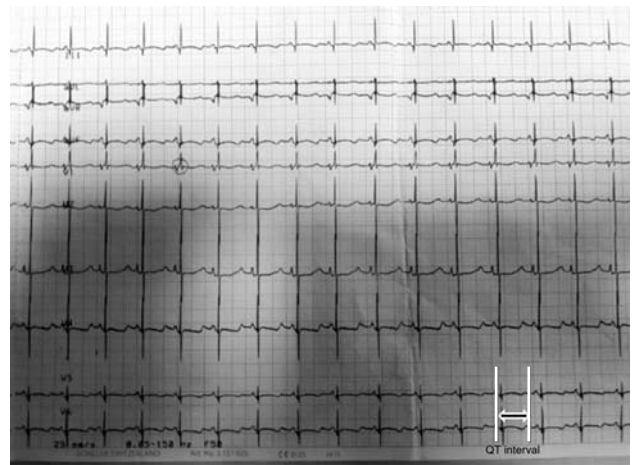
Tartışma

Aritmiler, tüm gebeliklerin en az %2’sinde tespit edilmektedir. Fetal kalp, antenatal dönemde dikkatli bir şekilde incelenmelidir.^[6] Olgu raporumuzda, in utero prematür atriyal ekstrasistoller olan ve postnatal dönemde LQTS tanısı alan bir fetüs sunduk. Konjenital LQTS, transmembranik sodyum veya potasyum kanalı proteinleri için kodlama yapan birtakım genlerin bozulmasıyla ilişkili olan kalıtsal bir iyon kanalı bozukluğudur. Altı alt türdeki (LQT1–LQT6) mutasyonlar, konjenital uzun QT’den sorumlu olan uzamış eylem potansiyellerine yol açan iyon kanallarının bozulmasından sorumludur.

Bu mutasyonlar, içe doğru depolarize olan sodyum akımlarının inaktivasyonunu yavaşlatır veya dışa doğru repolarize olan potasyum akımlarının yavaşlamasına neden olur.^[7] Uzun QT aralığı tanısı, fetal magnetokardiyografi kullanılarak^[8] ve prenatal dönemde fetal EKG ile^[9] konulmuştur. Tüm ani bebek ölümü sendromu olgularının %50’sinde altta yatan risk faktörü LQTS’dir.^[5] LQTS prognozu, prenatal dönemde veya yaşamın ilk haftasında saptandığında iyi değildir.^[10] Uzamış QT’nin



Şekil 1. Kondüksiyon atriyal bigemine ritimli fetüste M-mod kaydı. M-mod imleç satırı, sağ atrium (RA) ve sol ventrikül (LV) kesişmektedir. Tüm diğer atriyal kasılmalar erkendir; prematür kasılmaları daima bir ventriküler kasılma takip eder.



Şekil 2. Elektrokardiyografide, yenidoğanda 500 ms’lik oldukça uzun bir QT aralığı bulunmuştur. QT aralığı, Q dalgasının başlangıcından T dalgasının bitimine kadar olan aralıktır. Beklenen QTc aralığı, kadınlarda 480 ms’den daha kısa olmalıdır.

fetal tanısı, gebeliğin 16. haftasına kadar erken bir zamanda fark edilmiştir.^[11] Sistematik bir incelemede, LQTS'li 21 fetüs önemli derecede in utero kardiyak bulgularla belgelenmiştir. On altı (%76) fetüste bradikardi (≤ 110 bpm), 4 (%19) olguda ventriküler taşikardi veya taşiaritmi ve bir olguda plevral effüzyon görülmüştür. On bir (%52) fetüste, prenatal ve postnatal dönemde atriyoventriküler blok (AVB) saptanmıştır. Dört (%19) fetüs, 100 ila 110 bpm arasında değişen hafif bradikardiye ve kardiyotokografide başlangıç değeri fetal kalp hızı (FHR) değişkenliğine sahip bulunmuştur. Bu nedenle, LQTS'li fetüslerde AVB nedeniyle sinüs bradikardisi ve fetal bradikardi görülebilir.^[10] Cuneo ve ark. fetüslerin sırasıyla %97.4'ünde ve %2.6'sında izole ekstrasistoller ve AVB tespit etmiştir.^[11] Biz de olgumuzda izole prenatür atriyal ekstrasistoller saptadık. LQTS'li bazı fetüsler, 110–120 bpm'lik hafif şekilde azalmış başlangıç değeri (FHR) sergilemektedir. 110–120 bpm başlangıç değeri FHR'ye sahip bu tür fetüslerde LQTS şüphesi, hastaların prenatal olarak LQTS tanısı alma oranını artırabilir.^[10] Ayrıca, LQTS'li bazı hastalar 120 bpm'nin üzerinde in utero FHR sergilemiştir.^[12] Bazı olgularda azalmış kalp hızı değişkenliği de saptanmıştır.^[13] Olgumuzda, ortalama FHR'yi normal kalp hızı değişkenliği ile 110 bpm olarak hesapladık. Bu olgu, sadece antenatal dönemde LQTS tanısı alan bir olgu değildir. Postnatal dönemdeki tanının sebebi, antenatal dönemde tespit edilen aritmi şüphesidir. Fetal aritmili fetüslerde, özellikle de aile geçmişi olmayan olgularda, ayırıcı tanı esnasında LQTS dikkate alınmalıdır. LQTS genetik bir bozukluk olduğundan, aile geçmişinde aritmi ve senkop olmayan olguların ayırıcı tanısında dikkate alınmayabilir. Olgumuzda, fetal aritmi şikayeti ile başvuran gebelerdeki sporadik olguların olasılığını dikkate alarak antenatal ve postnatal incelemeler gerçekleştirmenin gerekliliğini vurgulamaya çalıştık. Fetal aritmide ayırıcı tanı olarak uzun QT sendromunu akılda tutmak, yenidoğanda ortaya çıkabilecek olası komplikasyonları fark etmeye yardımcı olacaktır.

Bunun sonucunda ise, fetal aritminin tespiti prenatal takip için yeterli değildir; aritmi türünü tespit etmek de önemlidir. Aritmiye eşlik edebilecek LQTS gibi altta yatan patolojiler daima araştırılmalıdır. Özellikle LQTS'li sporadik olgularda, hem fetüs hem de yenidoğan için prenatal tanı önemlidir. LQTS tanısı, prenatal araştırmada EKG'ler ve genetik testler ile konulabilir. Böylece, "ani bebek ölümü sendromu" insidansı, bu araştırmaların yardımıyla azaltılabilir.^[10]

Sonuç

Fetal ekokardiyografi, QT aralığını tespit etmez. Bu nedenle, fetal aritmilerde LQTS olasılığını düşünmemiz gerekmektedir.

Çıkar Çakışması: Çıkar çakışması bulunmadığı belirtilmiştir.

Kaynaklar

1. Schwartz PJ, Stramba-Badiale M, Crotti L, Pedrazzini M, Besana A, Bosi G, et al. Prevalence of the congenital long-QT syndrome. *Circulation* 2009;120:1761–7.
2. Schulze-Bahr E, Fenge H, Eitzrodt D, Haverkamp W, Monnig G, Wedekind H, et al. Long QT syndrome and life threatening arrhythmia in a newborn: molecular diagnosis and treatment response. *Heart* 2004;90:13–6.
3. Donofrio MT, Gullquist SD, O'Connell NG, Redwine FO. Fetal presentation of congenital long QT syndrome. *Pediatr Cardiol* 1999; 20:441–4.
4. Ohkuchi A, Shiraishi H, Minakami H, Eguchi Y, Izumi A, Sato I. Fetus with long QT syndrome manifested by tachyarrhythmia: a case report. *Prenat Diagn* 1999;19:990–2.
5. Schwartz PJ, Stramba-Badiale M, Segantini A, Austoni P, Bosi G, Giorgetti R, et al. Prolongation of the QT interval and the sudden infant death syndrome. *N Engl J Med* 1998;338:1709–14.
6. Southall DP, Richards J, Hardwick RA, Shinebourne EA, Gibbens GL, Thelwall-Jones H, et al. Prospective study of fetal hearth rate and rhythm patterns. *Arch Dis Child* 1980;55: 506–11.
7. Khan IA. Long QT syndrome: diagnosis and management. *Am Hearth J* 2002;143:7–14.
8. Schneider U, Haueisen J, Loeff M, Bondarenko N, Schlessner E. Prenatal diagnosis of a long QT syndrome by fetal magnetocardiography in an unshielded bedside environment. *Prenat Diagn* 2005;25:704–8.
9. Fujimoto Y, Matsumoto T, Honda N, Tojo R, Furuya M, Kasai K, et al. Prenatal diagnosis of long QT syndrome by non-invasive fetal electrocardiography. *J Obstet Gynaecol Res* 2009;35:555–61.
10. Ishikawa S, Yamada T, Kuwata T, Morikawa M, Yamada T, Matsubara S, et al. Fetal presentation of long QT syndrome – evaluation of prenatal risk factors: a systematic review. *Fetal Diagn Ther* 2013;33:1–7.
11. Cuneo BF, Strasburger JF, Wakai RT, Ovidia M. Conduction system disease in fetuses evaluated for irregular cardiac rhythm. *Fetal Diagn Ther* 2006;21:307–13.
12. Beinder E, Grancay T, Menedez T, Singer H, Hofbeck M. Fetal sinus bradycardia and the long QT syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 2001;185:743–7.
13. Vighiani M. Romano-Ward syndrome diagnosed as moderate fetal bradycardia. A case report. *J Reprod Med* 1995;40: 725–8.