

გახანგრძლივებული QT ინტერვალის სინდრომიDOI: <https://doi.org/10.52340/spectri.2024.09.01.10>**მარინე გაგოშიძე, შალვა პეტრიაშვილი**

(თსსუ ბავშვთა და მოზარდთა დეპარტამენტი, გ. ჟვანიას სახ. პედიატრიის აკადემიური კლინიკა - ასისტ. პროფესორი, პედიატრი. შ.პ.ს ა. ალადაშვილის სახელობის კლინიკა - შინაგანი მედიცინის და კარდიოლოგიის დეპარტამენტის ხელმძღვანელი, აღმოსავლეთ დასავლეთ უნივერსიტეტის პროფესორი).

აბსტრაქტი

გახანგრძლივებული QT ინტერვალის სინდრომი (LQT) წარმოადგენს გულის ელექტროფიზიოლოგიური დარღვევების ჰეტეროგენულ ჯგუფს, რომელსაც ახასიათებს ეკგ-ზე QT ინტერვალის გახანგრძლივება და T-კბილის ანომალიები. ის ჩვეულებრივ ასოცირდება სინკოპსთან, თუმცა, ის უეცარი კარდიული სიკვდილის მიზეზი შეიძლება გახდეს ტორსად დე პოინტეს ტიპის პარკუჭოვანი ტაქიკარდიის გამო. LQT არის კლინიკური დიაგნოზი და მასზე ეჭვი უნდა იყოს მიტანილი კლინიკური სურათის, ოჯახური ისტორიისა და ეკგ მახასიათებლების საფუძველზე. მისი მართვა ორიენტირებულია სინკოპს და საბოლოოდ უეცარი სიკვდილის პრევენციაზე. მკურნალობა მოიცავს ცხოვრების წესის მოდიფიკაციას, ბეტა ბლოკატორები და ICD იმპლანტაცია არის ყველაზე მნიშვნელოვანი LQT-ის მქონე პაციენტების სათანადო მართვისთვის. საჭიროა ცნობიერების ამაღლება იმ შესაძლო გარემოებების შესახებ, რომლებმაც შეიძლება გაზარდონ QT ინტერვალის გახანგრძლივების რისკი. ასაკი, ჰიპოკალემია, გულის უკმარისობის ისტორია და გულის სტრუქტურული დაავადება ხშირად მოხსენიებულია ამ კონტექსტში. საჭიროა მდგომარეობის ზუსტი შეფასება ახალგაზრდა, აქტიურ პაციენტში ICD იმპლანტაციის რეკომენდაციის მიღებამდე. სამედიცინო და/ან აპარატურით თერაპია კვლავ წარმოადგენს მნიშვნელოვან თერაპიულ მიდგომას LQT-ით დაავადებული პაციენტების მენეჯმენტში. სკამიდან საწოლამდე არსებულმა შეხედულებებმა ხელი შეუწყო წინსვლას უკეთესი თერაპიული სტრატეგიებისკენ. გარდა ამისა, იონური არხების ფუნქციის მექანიზმების ფუნდამენტური გაგების და წამლის არხებზე

ურთიერთქმედების ცოდნის მუდმივი პროგრესი არის წარმატების საწინდარი LQT-ის მკურნალობაში.

Abstract

Long QT interval syndrome (LQT) is a heterogeneous group of cardiac electrophysiological disorders characterized by prolongation of the QT interval and T-tooth abnormalities on the ECG. It is usually associated with syncope, however, it can cause sudden cardiac death due to torsade de pointes-type ventricular tachycardia. LQT is a clinical diagnosis and should be suspected based on clinical presentation, family history, and ECG features. Its management is focused on preventing syncope and ultimately sudden death. Treatment includes lifestyle modification, beta blockers, and ICD implantation are most important in the proper management of patients with LQT. There is a need to raise awareness of possible circumstances that may increase the risk of QT prolongation. Age, hypokalemia, history of heart failure, and structural heart disease are often cited in this context. An accurate assessment of the condition is required before recommending ICD implantation in a young, active patient. Medical and/or device therapy remains an important therapeutic approach in the management of patients with LQT. Bench-to-bedside insights have helped to advance better therapeutic strategies. In addition, continued progress in the fundamental understanding of the mechanisms of ion channel function and the knowledge of drug interactions on the channels is a prerequisite for success in the treatment of LQT.

ბევრი დაავადება განაპირობებს უეცარი სიკვდილის რისკს. მათგან ყველაზე ხშირი გულის იშემიური დაავადება და გადატანილი მიოკარდიუმის ინფარქტია. არსებობს არაერთი დაავადება, რომლის დროსაც გული სტრუქტურულად სრულიად ჯანმრთელია, ხილული დაავადების ნიშნები არ არის, მაგრამ გენეტიკურად განპირობებული სხვადასხვა არითმოგენური დარღვევა იწვევს უეცარ სიკვდილს. მაგ. გახანგრძლივებული QT-ინტერვალის სინდრომი, რომელიც ბავშვთა ასაკში უეცარი სიკვდილის ერთ-ერთი მთავარი მიზეზია ან ჰიპერტროფიული კარდიომიოპათია, რომელიც სპორტსმენტა უეცარი კარდიული სიკვდილის ერთ-ერთი უხშირესი გამომწვევია (2).

გახანგრძლივებული QT ინტერვალის სინდრომი (LQTS) არის ფენოტიპური აღწერა დაზიანებათა ჯგუფის, რომლებიც განისაზღვრება 2 მახასიათებლით: დამახასიათებელი არითმია, პოლიმორფული პარკუჭოვანი ტაქიკარდია.

კლასიფიკაცია

QT ინტერვალის ხანგრძლივობის მიხედვით. შეიძლება გამოვყოს ორი ჯგუფი - სინუსური რიტმის დროს QT ინტერვალი გახანგრძლივებულად ითვლება, თუ კორეგირებული QT ინტერვალი მეტია 440 მწმ-ზე.

- ნორმალური QT ინტერვალის ფონზე განვითარებული პოლიმორფული პარკუჭოვანი ტაქიკარდია: პირველი კლინიკური გამოვლინება ხშირად უეცარი სიკვდილია. განსაკუთრებით ხშირად გვხვდება მიოკარდიუმის მწვავე იშემიის ფონზე, თუმცა ასევე შეიძლება განვითარდეს მარცხენა პარკუჭის მძიმე უკმარისობით მიმდინარე დილატაციური კარდიომიოპათიის დროს, აგრეთვე ჰიპერტროფიული კარდიომიოპათიის დროს, გარდა ამისა სტრუქტურულად ნორმალური გულის მქონე პაციენტებში (მაგ. ბრუგადას სინდრომი, კატექოლამინერგული პოლიმორფული პარკუჭოვანი ტაქიკარდია, მოკლე შეჭიდვის ინტერვალის პოლიმორფული პარკუჭოვანი ტაქიკარდია (ამ დროს მორფოლოგია torsade de pointes-ის იდენტურია იმ განსხვავებით, რომ ტაქიკარდიის წინა RR ინტერვალი მოკლეა (3).
- QT ინტერვალის გახანგრძლივებისას განვითარებული პოლიმორფული პარკუჭოვანი ტაქიკარდია: შესაძლოა მეორადი იყოს (უხშირესად ანტიარითმიული წამლებით გამოწვეული, აგრეთვე ელექტროლიტური დისბალანსის, კოკაინის მოხმარების, ორგანოფოსფატების, სუბარაქნოიდური ჰემორაგიის, მიოკარდიუმის იშემიის, მკვეთრი ბრადიკარდიის და ა.შ. შედეგად) და ბრადიკარდიას უკავშირდებოდეს ან თანდაყოლილი, როდესაც მაპროვოცირებელი ფაქტორი ხშირად ადრენერგული სტიმულაციაა. QT ინტერვალის გახანგრძლივებისას განვითარებულ პოლიმორფულ პარკუჭოვან ტაქიკარდიას “torsade de pointes” ეწოდება. როგორც წესი, სინკოპითი ვლინდება და შესაძლებელია უეცარი სიკვდილიც გამოიწვიოს (პოლიმორფული პარკუჭოვანი ტაქიკარდიის სწორი დიაგნოსტიკისთვის საჭიროა 12-განხრის ეკგ-ის

ანალიზი, რადგან მხოლოდ ერთი განხრის ანალიზით შესაძლოა ღერძის ცვლილება შესამჩნევი არ იყოს).

LQTS შეიძლება იყოს თანდაყოლილი. ადამიანი შესაძლოა დაიბადოს მუტაციით, რომელიც ქმნის გახანგრძლივებული QT ინტერვალის სინდრომის მაღალ რისკს. ასევე, გარკვეული მედიკამენტები და დაავადებები იწვევენ ამ მდგომარეობას (1).

კლინიკური გამოვლინება

- ელექტროკარდიოგრაფიული ცვლილებები: გახანგრძლივებული QT ინტერვალი ($QTc > 440$ მწმ), T კბილის ცვლილებები (ბიფაზური, დაკბილული), გამოხატული S კბილების არსებობა, სინუსური ბრადიკარდია და პოლიმორფული პარკუჭოვანი ტაქიკარდია (Torsades de Pointes) (4)
- სინკოპე და უეცარი სიკვდილი, რომლის პროვოცირებას ხშირად შემდეგი ფაქტორები იწვევენ: მკვეთრი ბრადიკარდია, უეცარი ხმაური, განსაკუთრებით ძილის დროს (მალვიძარა, ჭექა-ქუხილის ხმა), ადრენერგულ სტრესი, ცურვა

QT ინტერვალის გახანგრძლივების სინდრომის კლინიკური ტიპები

- თანდაყოლილი (5):
 - რომანო-უორდის სინდრომი: QT ინტერვალის თანდაყოლილი გახანგრძლივება, რომელიც ძირითადად სხვა დაავადებების გარეშე გვხვდება, თუმცა ზოგჯერ უკავშირდება დიაბეტს, ბრონქულ ასთმას ან სინდაქტილიას .
 - ჯერველ-ლანგე-ნილსენის სინდრომი: QT ინტერვალის თანდაყოლილი გახანგრძლივების სინდრომი შერწყმული თანდაყოლილ სიყრუესთან. როგორც წესი, QT ინტერვალი უფრო მკვეთრად არის გახანგრძლივებული და უეცარი სიკვდილის რისკიც უფრო მაღალია
- სპორადული: ერთეული შემთხვევები, როდესაც ოჯახის წევრები არ არიან დაავადებული ამავე სინდრომით. მიმდინარეობა ისეთივეა, როგორც თანდაყოლილ შემთხვევებში
- შეძენილი: მრავალი მედიკამენტი იწვევს QT ინტერვალის გახანგრძლივებას, რომელთა შორის განსაკუთრებით აღსანიშნავია: ანტიარითმული საშუალებები, ზოგიერთი ჯგუფის ანტიბიოტიკები, ტრიციკლური ანტიდეპრესანტები, ზოგიერთი ანტიჰისტამინური საშუალება. გარდა ამისა, QT ინტერვალი შეიძლება

გახანგრძლივდეს მკვეთრი ბრადიკარდიის, ელექტროლიტების კონცენტრაციის მკვეთრი დარღვევის, ინტრაკრანიალური პათოლოგიების, კარდიომიოპათიების, მიოკარდიუმის მწვავე ინფარქტის, მიტრალური სარქველის პროლაფსის და სხვა პათოლოგიების დროს. ფიქრობენ, რომ ამ შემთხვევებშიც გარკვეული გენეტიკური წინასწარგანწყობა არსებობს(6).

ბევრ პაციენტს ნიშნები და სიმპტომები საერთოდ არ აქვს. მათი დიაგნოზი მხოლოდ ელექტროკარდიოგრამაზე ჩანს, რომელსაც ძირითადად სხვა მიზეზით აკეთებენ, შესაძლოა ოჯახური ისტორიის ან გენეტიკური ტესტების შედეგების გამო. იმ პაციენტებში, რომელთაც აღენიშნებათ სიმპტომები და ნიშნები, ყველაზე გავრცელებული გამოვლინებებია:

გულის წასვლა. ეს გახანგრძლივებული QT ინტერვალის სინდრომის ყველაზე ხშირი ნიშანია. გულის წასვლა (სინკოპე) ასეთ პაციენტებში გამოწვეულია გულის დროებითი, ქაოსური შეკუმშვებით. სინკოპე ვითარდება როცა პაციენტი აღზნებულია, ბრაზობს, ემინია ან ვარჯიშობს. სინკოპე გამაფრთხილებელი ნიშნების გარეშე იწყება, მაგალითად ტელეფონის ზარის შემდეგ უცაბედად გონების დაკარგვა.

სხვა ნიშნები და სიმპტომებია თავბრუსხვევა, გულის პალპიტაციები (ფრიალი), არარეგულარული რითმი, სისუსტე, დაბინდული მხედველობა. გახანგრძლივებული QT ინტერვალის სინდრომის დროს გულის წასვლამდე გამაფრთხილებელი ნიშნები იშვიათია.

გულყრა. თუ გული განაგრძნობს ქაოსურად შეკუმშვას, ტვინს სისხლი ნაკლებად მიეწოდება და ვითარდება გულყრითი შეტევები.

უცაბედი სიკვდილი. უმეტესად, გული ნორმალურ რითმს უბრუნდება. თუ ეს სპონტანურად და სასწრაფოდ არ მოხდა დეფიბრილატორის საშუალებით გულის რითმის აღდგენა, შესაძლოა უცაბედი სიკვდილი. გულის უეცარი გაჩერებისას გადარჩენის ერთადერთ საშუალებას წარმოადგენს დაუყოვნებელი დეფიბრილაცია, რომელიც ეფექტურია, თუ გულის გაჩერებიდან 1-2 წთ-ის განმავლობაში ჩატარდება. ყოველი წუთის გასვლის შემდეგ გადარჩენის შანსები მნიშვნელოვნად კლებულობს და 5-6 წუთში ნულამდე ჩამოდის.

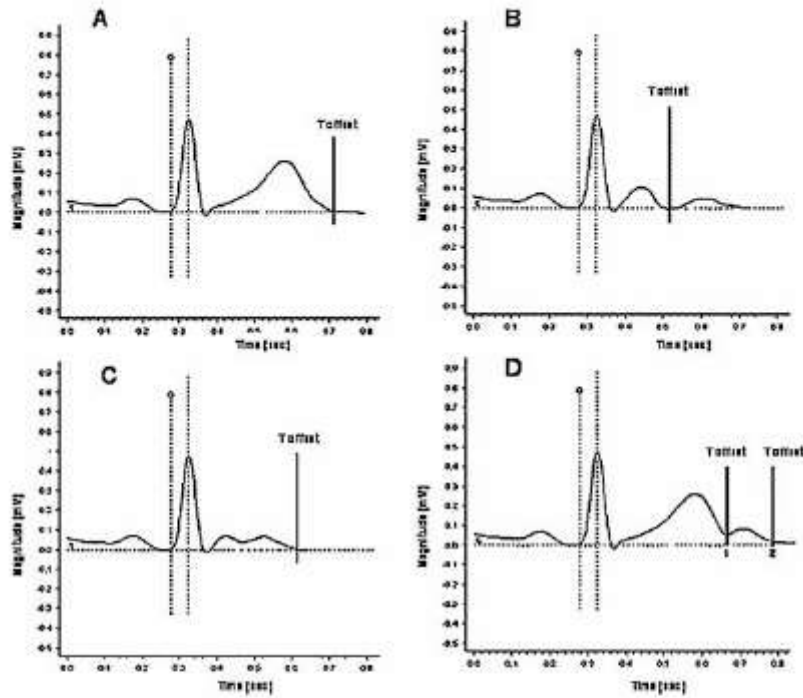
სიძნელები

- QT ინტერვალის გახანგრძლივების სინდრომის სუბტიპები და მათი ეკგ-დიაგნოსტიკა
- QT ინტერვალის გახანგრძლივების სინდრომის სხვადასხვა ტიპი არსებობს იმისდამიხედვით, თუ რომელი გენის მუტაცია განაპირობებს მას და რომელი იონური არხის ფუნქციის დარღვევა უდევს საფუძვლად. აღმოჩენილია მრავალი გენი, რომელთა მუტაციას შეუძლია QT ინტერვალის გახანგრძლივება გამოიწვიოს. ყველაზე ხშირად დაავადების სამი ტიპი გვხვდება. LQT1-ს საფუძვლად უდევს KCNQ1 გენის მუტაცია, რაც კალიუმის არხების ფუნქციის დაქვეითებას განაპირობებს. LQT2 განპირობებულია ე.წ. HERG-ის გენის მუტაციით და კვლავ კალიუმის არხების ფუნქციის დარღვევა უდევს საფუძვლად. LQT3-ს იმავე გენის, SCN5A-ის მუტაცია განაპირობებს, რომელიც ასევე იწვევს ბრუგადას სინდრომს და ამ შემთხვევაში QT ინტერვალის გახანგრძლივების მიზეზი ნატრიუმის არხების ფუნქციის მომატებაა. კლინიკურად LQT1-ის დროს არითმული ეპიზოდის მაპროვოცირებელი ფაქტორი უხშირესად ადრენერგული სტრესი და ფიზიკური აქტივობაა, LQT2-ის დროს ძალზე სპეციფიური მაპროვოცირებელი ფაქტორი არსებობს და ეს არის უეცარი ხმაური, რომელსაც ადამიანი არ მოელის (მალვიძარას ხმა, კარის უეცარი გაჯახუნება ან სხვა ძლიერი ხმაურის წყაროები). LQT3-ის დროს არითმული ეპიზოდი, ისევე როგორც ბრუგადას სინდრომის დროს ძირითადად მოსვენების დროს, უფრო ხშირად ძილში ვითარდება. ეკგ-ის მიხედვით შესაძლებელია ვივარაუდოთ, თუ რომელ ქვეტიპთან გვაქვს საქმე (თუმცა ეს კრიტერიუმები აბსოლუტურად ზუსტი არ არის).
- თანდაყოლილი ფორმის დროს შესაძლოა, რომელიმე ნათესავს, რომელიც დაავადებულია ამ სინდრომით, QT ინტერვალი ნორმაში ჰქონდეს (რადგან QT ინტერვალის გახანგრძლივება ამ გენეტიკური პათოლოგიის მხოლოდ ერთ-ერთი შესაძლო გამოვლინებაა) და დაავადება პირდაპირ უეცარი სიკვდილით გამოვლინდეს.

- ძალიან ხშირად დიაგნოსტიკას ართულებს უყურადღებობა QT ინტერვალის გაზომვის მიმართ და აგრეთვე კორეგირებული QT ინტერვალის გამოთვლის ფორმულის არცოდნა. ყველაზე გავრცელებული ფორმულა კორეგირებული QT ინტერვალის გამოსათვლელად არის ბაზეტის ფორმულა, სადაც მრიცხველში იწერება რეალურად გაზომილი QT ინტერვალის მნიშვნელობა, ხოლო მნიშვნელში წამებში გაზომილი RR ინტერვალიდან ამოღებული კვადრატული ფესვის მნიშვნელობა. სწორი შედეგისთვის აუცილებელია, რომ RR ინტერვალის მნიშვნელობა იყოს წამებში, ხოლო მრიცხველში QT ინტერვალის მნიშვნელობა შეგვიძლია როგორც წამებში, ასევე მილიწამებში გამოვსახოთ. შესაბამისად კორეგირებული QT ინტერვალის მნიშვნელობაც იქნება წამებში ან მილიწამებში.

QT ინტერვალის გაზომვის წესი

QT ინტერვალის გაზომვის წესი



(A) როცა T კბილის მორფოლოგია ნორმალურია, T კბილის დასასრული აღინიშნება წერტილში, სადაც მისი დაღმავალი ნაწილი იზოელექტრულ ხაზს კვეთს.

(B), როცა T კბილს კარგად გასარჩევი U კბილი მოსდევს, T კბილის დასასრულად ითვლება წერტილი, სადაც T კბილის დაღმავალი ნაწილი იზოელექტრულ ხაზს გადაკვეთს U კბილის დასაწყისამდე.

(C) როცა T კბილი ბიფაზურია თანაბარი ამპლიტუდის T1 და T2 კბილებით, T კბილის დასასრულად ითვლება წერტილი, სადაც T2 გადაკვეთს იზოელექტრულ ხაზს.

(D) როცა მეორე, დაბალი ამპლიტუდის კბილი ედება უფრო დიდი ზომის T კბილს (და შეუძლებელია გარჩევა, დაბალამპლიტუდიანი კბილი U კბილია თუ პატარა T2 კბილი), QT ინტერვალი უნდა გაიზომოს როგორც ამ ორ კბილს შორის ყველაზე ჩადრმავებულ წერტილამდე, ისე მეორე კბილის იზოელექტრულ ხაზთან გადაკვეთის წერტილამდე.

QT ინტერვალის ნორმები ბაზეტის ფორმულაზე დაყრდნობით

	1-15 წლის (მწმ)	მოზრდილი მამრ. (მწმ)	მოზრდილი მდედრ. (მწმ)
ნორმალური	<440	<430	<450
მოსაზღვრე	440-460	430-450	450-470
გახანგრძლივებული	>460	>450	>470

თანდაყოლილი LQT-ის დიაგნოსტიკური შეფასების ცხრილი

კრიტერიუმი	ქულა
ელექტროკარდიოგრაფიული კრიტერიუმები	
• კორეგირებული QT ინტერვალი	
o ≥ 480 მწმ	3
o 460-480 მწმ	2
o 450-460 მწმ (მამრებში)	1
• Torsades de Pointes [†]	2
• T კბილის ალტერნაცია	1
• დაკბილული T კბილები 3 განხრაში	1
ასაკთან შესაბამისად დაბალი გულის შეკუმშვათა სიხშირე	0.5
კლინიკური ისტორია	
• სინკოპე	
o სტრესის ფონზე	2
o სტრესის გარეშე	1
• თანდაყოლილი სიყრუე	0.5
• ოჯახური ისტორია [‡]	

† ქულა არ იწერება, თუ პაციენტი QT ინტერვალის გამახანგრძლივებელ წამლებს იღებს

‡ ოჯახის ერთი და იგივე წევრი არ შეიძლება ჩაითვალოს ოჯახური ისტორიის ორივე კრიტერიუმში

& დადასტურებულ დიაგნოზად ითვლება ქულა ≥ 4 . ქულების

დათვლა: ≤ 1 ქულაზე = LQTS-ის დაბალი ალბათობა; 2-3 ქულა = LQTS-ის საშუალო ალბათობა

მკურნალობა

- გრძელვადიანი მკურნალობა მოიცავს ბეტა-ბლოკატორებს, მუდმივი პეისმეკერის ან კარდიოვერტერ-დეფიბრილატორის იმპლანტაციას ან სიმპათიკურ დენერვაციას.
- აუცილებელია რისკის ზუსტი შეფასება და პაციენტის ინფორმირება რისკებისა და მაპროვოცირებელი ფაქტორების შესახებ.

- ჩვენი შრომის მიზანია: უცნობი ეტიოლოგიის გულყრის, არითმიების, კარდიოლოგიური პრობლემებითა თუ უეცარი სიკვდილის ოჯახური ანამნეზის დროს გვახსოვდეს გახანგრძლივებული QT ინტერვალის სინდრომი.

ჩვენი ამბულატორიული პაციენტის შემთხვევა თვალსჩინო მაგალითია QT ინტერვალის გახანგრძლივების სინდრომის დიაგნოსტიკის სირთულეების.

ანამნეზი

8 წლის პაციენტი, მამრობითი სქესის, კლინიკაში მოვიდა პედიატრთან ამბულატორიულად. მოსვლის მიზეზი იყო სკოლაში თავბრუსხვევა გონების კარგვით. ამ ასაკამდე პაციენტს ჯანმრთელობის მხრივ პრობლემები არ ჰქონდა. ფიზიკური და გონებრივი განვითარებით იყო ნორმალური. ჩაუტარდა კლინიკო ლაბორატორიული კვლევები - სისხლის საერთო ანალიზი, გლუკოზა, ეკგ, ექოკარდიოსკოპია, ეეგ, მუცლის ღრუს მიმოხილვითი ექოსკოპია. შემოწმდა ჰელმინთები, მხედველობა. ჩაუტარდა კარდიოლოგის, ნევროლოგის, ენდოკრინოლოგის კონსულტაციები.

ანამნეზისა და ობიექტური მონაცემების საფუძველზე პაციენტის მდგომარეობა შეფასდა, როგორც პრაქტიკულად ჯანმრთელი.

1წლის შემდეგ განუვითარდა გულყრა ტონურ-კლონური ხასიათის, რის გამოც მოთავსდა ერთ-ერთ წამყვან ბავშვთა კლინიკაში, სადაც ჩატარებული კვლევების საფუძველზე, ეეგ-ზე ცვლელების გამო, დაესვა სხვა ეპილეფსიის დიაგნოზი და მკურნალობა და დაკვირვება გაგრძელდა ამ მიმართულებით.

ნევროლოგები მკურნალობდნენ შესაბამისი მედიკამენტებით, მაგრამ გულყრები გახშირდა, რამოდენიმეჯერ მოხდა დოზების თუ პრეპარატების შეცვლა, მაგრამ მდგომარეობა არ უმჯობესდებოდა. ამ პერიოდში პარალელურად ნევროლოგიური განხრით მიმდინარე მკურნალობისა ტარდებოდა განმეორებითი კვლევები, პედიატრიული მეთვალყურეობა.

11 წლის ასაკში მოიხსნა ნევროლოგიური დიაგნოზი. განხილული იყო დიაგნოზად ღამის კოშმარებიც.

კვლევები გაგრძელდა პედიატრის და არითმოლოგების მიერ. დაუდასტურდა გახანგრძლივებული QT ინტერვალი. ჩაუტარდა გენეტიკური კვლევა და დაუდასტურდა გენური მუტაცია, რომელსაც შეუძლია QT ინტერვალის გახანგრძლივება გამოიწვიოს

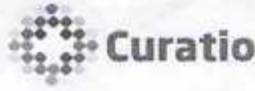
იხილეთ თანდართული მასალა.

მკურნალობა

გრძელვადიანი მკურნალობა დაენიშნა ბეტა-ბლოკატორებით. ჩაუტარდა სიმპათიკური დენერვაცია და შემდეგ კარდიოვერტერ-დეფიბრილატორის იმპლანტაცია (ეს მცირე ზომის აპარატია, რომელიც ორგანიზმში, კანქვეშ დგება და სრულიად ავტონომიურად მუშაობს. მას შეუძლია დამოუკიდებლად ამოიცნოს, როდესაც ადამიანს განუვითარდება ისეთი არითმია (პარკუჭთა ფიბრილაცია), რომელსაც მოსდევს უეცარი სიკვდილი და ასევე დამოუკიდებლად განახორციელოს ელექტრული შოკი (დეფიბრილაცია), რაც იმის გათვალისწინებით, რომ შოკი არითმიის აღმოცენებიდან რამდენიმე წამის დაყოვნებით ხორციელდება, გადარჩენის პრაქტიკულად 100%-იან შანსს უტოვებს პაციენტს).

დასკვნა

ჩვენი პაციენტის მაგალითზე საჭიროა გვახსოვდეს დიაგნოზი - გახანგრძლივებული QT სინდრომის. დროულად გავატაროთ დიფერენციალური დიაგნოზი. არ უნდა დაგვავიწყდეს, რომ შეიძლება იყოს თანდაყოლილი QT სინდრომი და ოჯახის წევრებსაც ჭირდებათ ყურადღება. დროული დიაგნოსტიკით ადამიანის სიცოცხლე იქნება დაცული. აუცილებელია რისკის ზუსტი შეფასება და პაციენტის ინფორმირება რისკებისა და მაპროვოცირებელი ფაქტორების შესახებ.



ს.ს "კურატიო"
საბარათველი, თბილისი 0194,
ს.00666000 დ.3616

J.S.C "Curatio"
16 S.1 sintsadze str. 0194
Tbilisi, Georgia

www.curatio.ge
Tel: 243 01 01
e-mail: info@curatio.ge

კლინიკო-დიაგნოსტიკური სამსახური					CD - 32
პაციენტის ID	03.07.2005	მიმართვის N	MA1648905/15/5	თარიღი:	24.11.2016
პაციენტის სახელი, გვარი	[REDACTED]			ასაკი	11 სქესი M
შემკვეთი ექიმი	[REDACTED]			შემსრულებელი ექიმი	[REDACTED]
კვლევის მიზანი	ხელმოწერა				
ექოკარდიოგრაფია					
აორტის (AO) ზომები - mm	აორტის ფუძე (AO root)		ასწერივი აორტა (Asc AO)		
	დასწერივი (Desc AO)		მუდლის (Abdominal AO)		
აორტის სარქველი (AV)	რეგურგ. ხარისხი:			სტენოზის ხარისხი:	
	Vena contracta (cm)			მაქ. სიქარე (PV)	
	Reg. area - EROA (cm ²)			სამ გრად. (AVmeanPG)	
	Regurgitant volume (ml)			სარქელის ფართობი	
წინაგული (RA)	მცირე ზომა	<44mm	<53mm	Area	<18cm ²
(LA)	დამეტრი mm	30 - 40 mm	მოცულობა mm	18 - 56 mm	
მიტრალური სარქველი (MV)	რეგურგ. ხარისხი:			სტენოზის ხარისხი:	
	Vena contracta (cm)			PHT ms	
	Reg. area - EROA (cm ²)			სამ გრად. (MV meanPG)	
	Regurgitant volume (ml)			სარქელის ფართობი	
მარცხენა პარკუჭი (LV)	პარკუჭთაშუა ტიდე (IVS)	6-12 mm	ენდ-დიასტ. მოცულობა (EDV)	42 - 59 mm	
	უკანა კედელი (LVPW)	6-12 mm	ენდ-სისტ. მოცულობა (ESV)	22 - 58 mm	
	ენდ-დიასტ. დიამეტ (LVEDd)	42 - 59 mm	განდენის ფრაქცია (EF)	≥55 %	
LV დიასტოლური ფუნქცია	E/A	DT	s/d	E/e'	
	(N<1)	(N<130-230)	(N<1)	(N<10)	
მარჯვენა (RV) პარკუჭი	TAPSE	>16 mm	შუა დიამეტრი	< 35 mm	
ტრიკუსპიდური (TV) სარქველი	რეგურგ. ხარისხი:	რეგურგის დიამეტრი:		23-33 mm.	
	მაქ. გრად. (TVmax)	სამ გრად. (TVmean PG)			
პულმონური (PV) სარქველი და სისტოლური წნევა	რეგურგ. ხარისხი:			ქვემო ღრუ ვენა IVC	
	ფილტვის არტერია	13-21 mm		IVC კოლასობრა	
	მაქ. სიქარე (PV)	< 2.0 m/s		მაქ. პასტ წნევა (PASP)	
				< 30 mmHg	
დასკვნა					

გულის ღრუების ზომები ნორმაში; წინაგულში და პარკუჭთაშუა ტიდეზე დეფექტები არ არის; მიტრალური სარქელის წინა კარედის უმნიშვნელო ჩადრევა, არტერიული სადინარი დაზარებულია, აორტის კოარქტაცია არ არის; ყურადღებას იმეორებს აპიკალურად 3 დამატებითი ქორდა, მსუბუქი მიტრალური რეგურგიტაცია; მსუბუქი პულმონური რეგურგიტაცია (დასაშვები ვარიანტი); მიზანშეწონილია 12 თვეში მოხდეს ექო კონტროლი, რეალურად დამატებითი ქორდები, შეიძლება ჩაითვალოს ტრანზიენტულად და სჭირდება ე.წ. არაკომპაქტური მარცხენა პარკუჭის სკრინინგი Left ventricular non-compaction; პაციენტს კვდ. ზე აქვს გახანგრძლივებული QTc და უნდა ჩატარდეს არითმოლოგის კონსულტაცია; მომავალში ექო კვლევასთან ერთად და მიზანშეწონილია გულის მაგნიტურ რეზონანსური კვლევა Left ventricular non-compaction- ს გამოსარიცხად;



თარიღი: 29 December 2016

პოლტერის 24 საათიანი მონიტორინგი

პაციენტი: [REDACTED]
 ასაკი: 11 წლის

მინიმალური სიხშირე	41წთ	06:35სთ
საშუალო სიხშირე ღამით	57წთ	
საშუალო სიხშირე დღისით	80წთ	
მაქსიმალური სიხშირე	130წთ	22:27სთ
მაქსიმალური პაუზა	1714მწმ	03:21სთ

ძირითადი რითმი :
 მონიტორინგის განმავლობაში ძირითადი რითმი იყო სინუსური, მკვეთრად გახანგრძლივებული QT ინტერვალის, მაკროვოლტაჟური T კბილის ალტერნაციის და პარკუჭოვანი ექსტრასისტოლიის ფონზე, დღის პერიოდში აღინიშნა 9.5წმ-ანი პოლიმორფული პარკუჭოვანი ტაქიკარდიის ეპიზოდი (torsades de pointes), დღის პერიოდში ვლინდება როგორც ეპიზოდური სინუსური არითმია, პაუზები, შედარებითი სინუსური ბრადიკარდია, სიხშირით 51-60', ასევე ეპიზოდური შედარებითი ტაქიკარდია, მაქს. სიხშირით -130' (სავარაუდოდ ემთხვევა ფიზიკურ აქტივობას). ჰემოდინამიკურად მნიშვნელოვანი პაუზა არ დაფიქსირებულა.

წინაგულოვანი ექსტრასისტოლია :
 იშვიათი იზოლირებული სუპრავენტრიკულური ექსტრასისტოლა (<100).

სუპრავენტრიკულური ტაქიკარდია:
 არ დაფიქსირებულა.

წინაგულთა ფიბრილაცია/თრთოლვა:
 არ დაფიქსირებულა.

პარკუჭოვანი ექსტრასისტოლია:
 ფიქსირდება დაახლოებით 2 000, უპირატესად მონომორფული პარკუჭოვანი ექსტრასისტოლა, აღინიშნა კუპლეტები, ეპიზოდური ზიგმინია, ტრიგემინია. ექსტრასისტოლები ვლინდება როგორც დღის, ასევე ღამის პერიოდში.

სამედიცინო ცენტრი

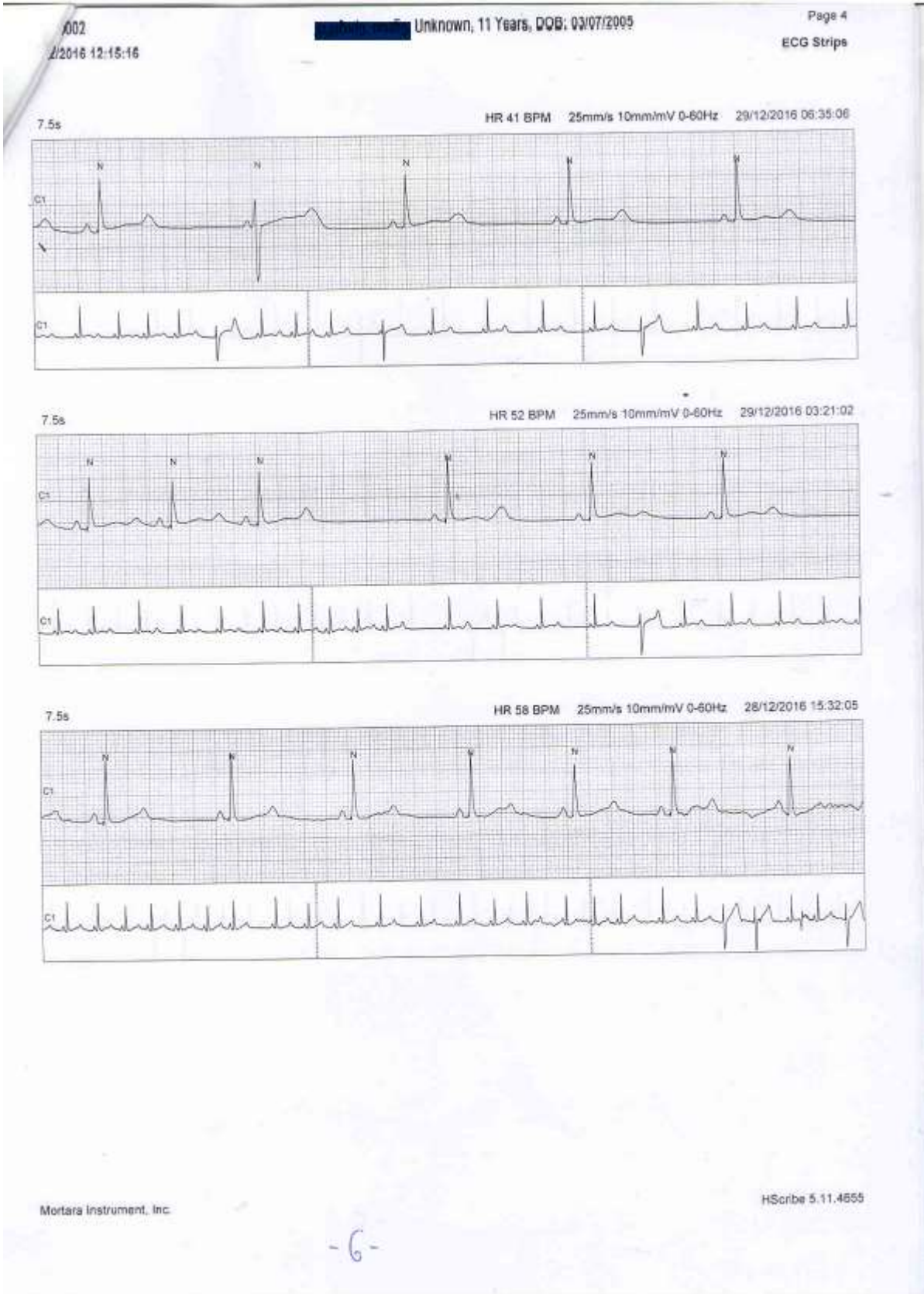
პარკუჭოვანი ტაქიკარდია: დილის პერიოდში აღინიშნა 9.5წმ-ანი პოლიმორფული პარკუჭოვანი ტაქიკარდიის ეპიზოდი (torsades de pointes).
QT ინტერვალი: ფიქსირდება მკვეთრად გახანგრძლივებული კორეგირებული QT ინტერვალი, მაკროვოლტაჟური T კბილის ალტერნაციით. მაქს. cQT -620 მწმ. აგ-გამტარებლობის დარღვევა: არ დაფიქსირებულა.
ST-სეგმენტის ცვლილება: იშემისთვის დამახასიათებელი (სარწმუნო) ST სეგმენტის ცვლილებები არ დაფიქსირებულა.
გულის სიხშირის ვარიაბელობის მაჩვენებლები: pNN50 - 44%, rms-SD - 53ms, SDNN- 98ms, SDANN - 154ms, Tri - 39ms.

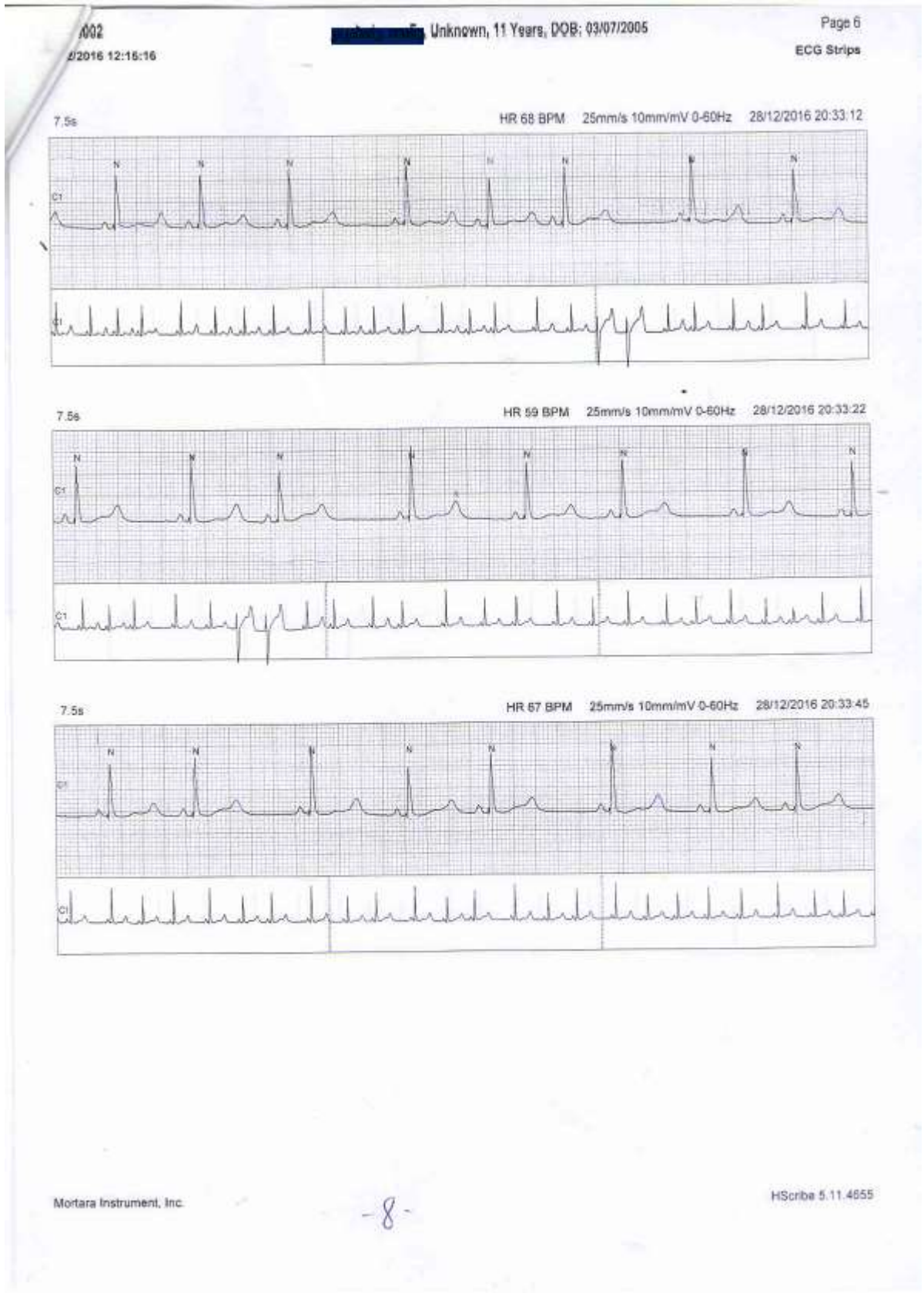
კომენტარი: აპარატის მიერ ხვერი არტეფაქტი შეფასებულია არასწორად.

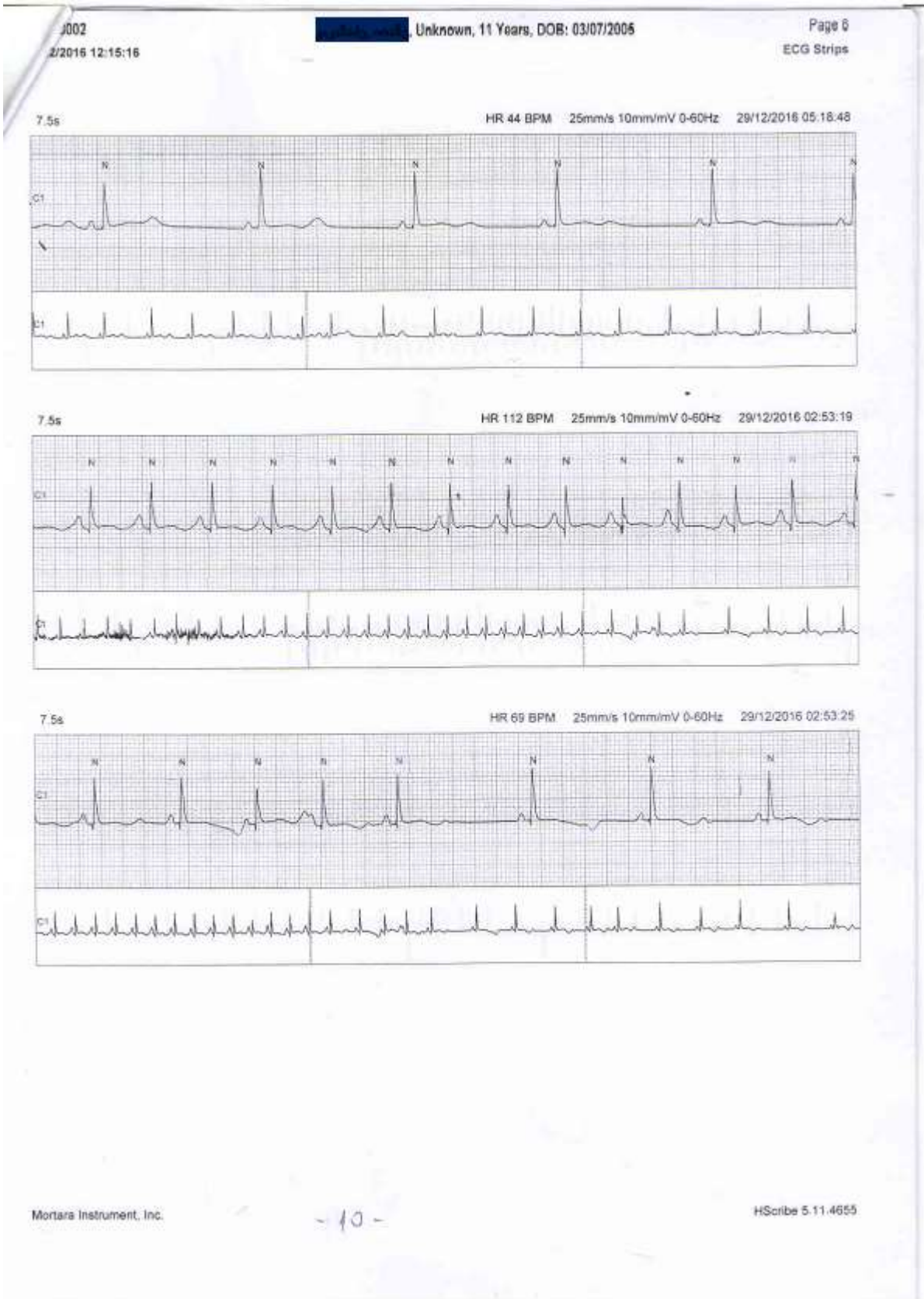
კარდიოლოგი:
[Redacted Signature]

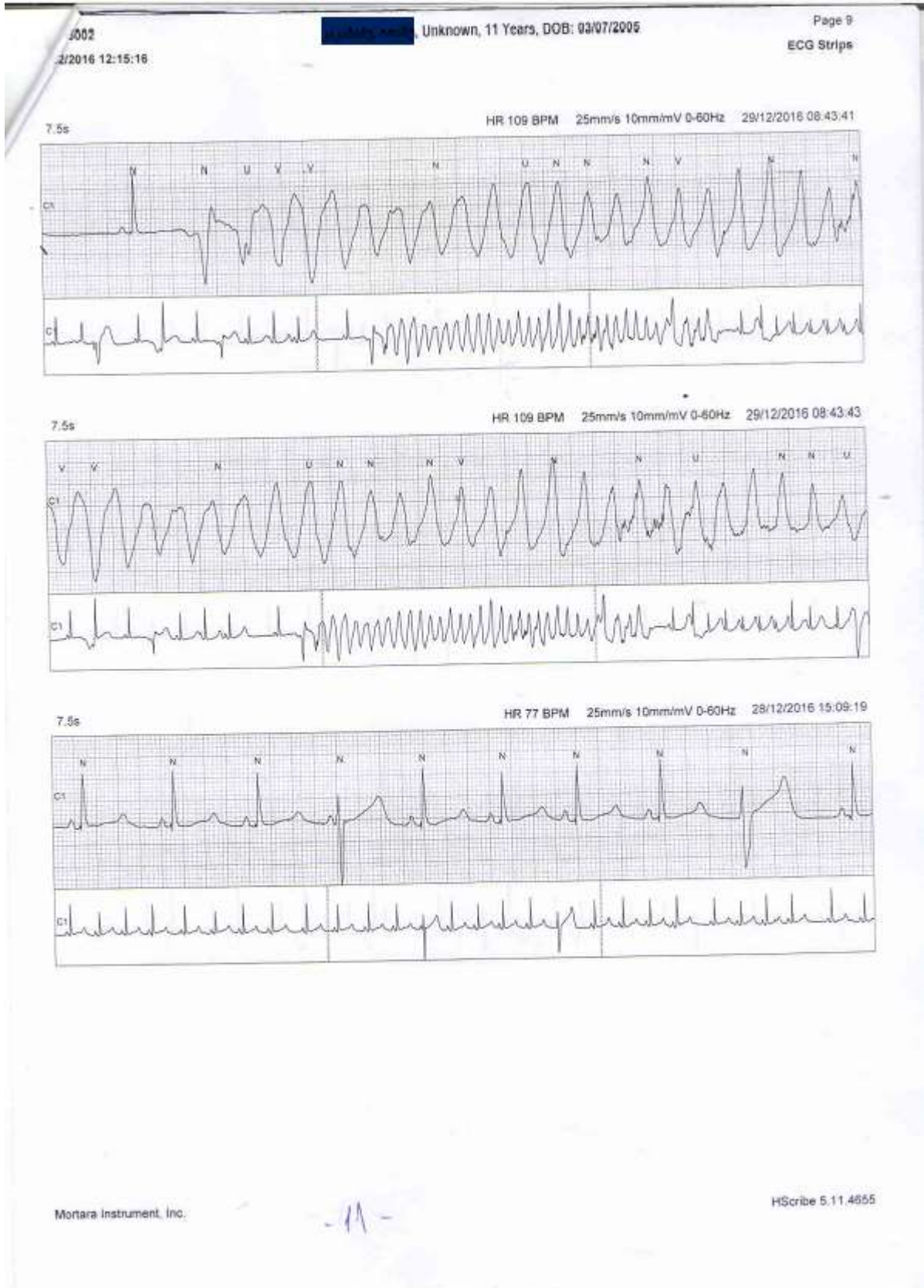
h [Handwritten Signature]

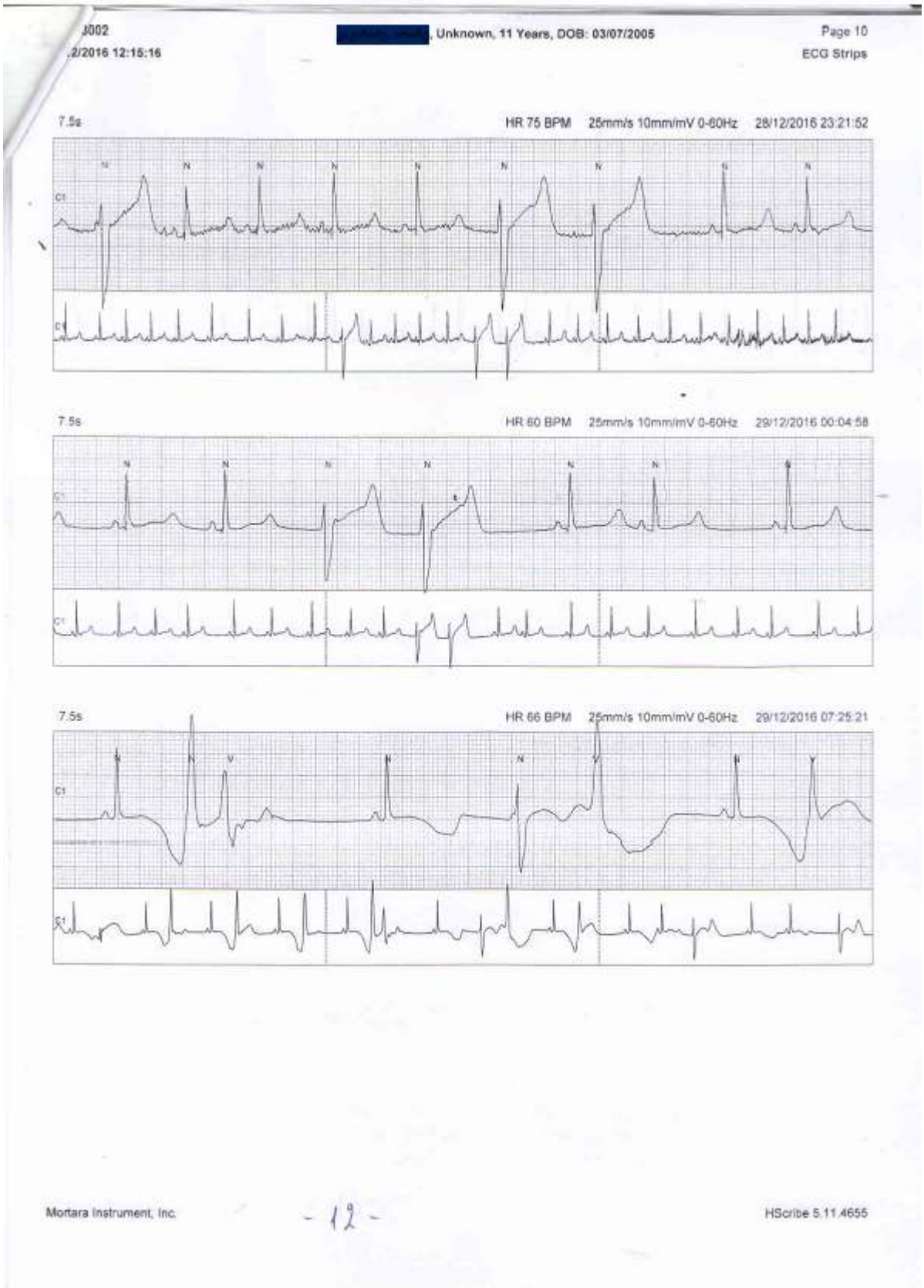
-2-













გახანგრძლივებული QT ინტერვალის სინდრომი შეჯამება

მარინე გაგოშიძე, შალვა პეტრიაშვილი

(თსსუ ბავშვთა და მოზარდთა დეპარტამენტი, გ. ჟვანიას სახ. პედიატრიის აკადემიური კლინიკა - ასისტ. პროფესორი, პედიატრი. შ.პ.ს ა. ალადაშვილის სახელობის კლინიკა - შინაგანი მედიცინის და კარდიოლოგიის დეპარტამენტის ხელმძღვანელი, აღმოსავლეთ დასავლეთ უნივერსიტეტის პროფესორი).

არსებობს არაერთი დაავადება, რომლის დროსაც გული სტრუქტურულად სრულიად ჯანმრთელია, ხილული დაავადების ნიშნები არ არის, მაგრამ გენეტიკურად განპირობებული სხვადასხვა არითმოგენური დარღვევა იწვევს უეცარ სიკვდილს. მაგ. გახანგრძლივებული QT-ინტერვალის სინდრომი, რომელიც ბავშვთა ასაკში უეცარი სიკვდილის ერთ-ერთი მთავარი მიზეზია.

ჩენი შრომის მიზანია: უცნობი ეტიოლოგიის გულყრის, არითმიების, კარდიოლოგიური პრობლემებითა თუ უეცარი სიკვდილის ოჯახური ანამნეზის დროს გვახსოვდეს გახანგრძლივებული QT ინტერვალის სინდრომი.

მასალა და მეთოდები: შევისწავლეთ QT ინტერვალის გახანგრძლივების სინდრომის შესახებ ლიტერატურა, კლინიკური შემთხვევები, დავაგროვეთ საკუთარი

გამოცდილება პაციენტების ამბულატორიული თუ კლინიკური შემთხვევების, განვიხილეთ დიაგნოსტიკის სირთულეები ცალკეულ შემთხვევებში.

- **შედეგები:**

გამოვყავით დიაგნოსტიკის **სიმნელები**

- გახანგრძლივებული QT ინტერვალის სინდრომის სუბტიპები და მათი ეკგ-დიაგნოსტიკა
- QT ინტერვალის გახანგრძლივების სინდრომის სხვადასხვა ტიპი არსებობს იმისდამიხედვით, თუ რომელი გენის მუტაცია განაპირობებს მას და რომელი იონური არხის ფუნქციის დარღვევა უდევს საფუძვლად. აღმოჩენილია მრავალი გენი, რომელთა მუტაციას შეუძლია QT ინტერვალის გახანგრძლივება გამოიწვიოს. თანდაყოლილი ფორმის დროს შესაძლოა, რომელიმე ნათესავს, რომელიც დაავადებულია ამ სინდრომით, QT ინტერვალი ნორმაში ჰქონდეს (რადგან QT ინტერვალის გახანგრძლივება ამ გენეტიკური პათოლოგიის მხოლოდ ერთ-ერთი შესაძლო გამოვლინებაა) და დაავადება პირდაპირ უეცარი სიკვდილით გამოვლინდეს.
- ძალიან ხშირად დიაგნოსტიკას ართულებს უყურადღებობა QT ინტერვალის გაზომვის მიმართ და აგრეთვე კორეგირებული QT ინტერვალის გამოთვლის ფორმულის არცოდნა. ყველაზე გავრცელებული ფორმულა კორეგირებული QT ინტერვალის გამოსათვლელად არის ბაზეტის ფორმულა, სადაც მრიცხველში იწერება რეალურად გაზომილი QT ინტერვალის მნიშვნელობა, ხოლო მნიშვნელში წამებში გაზომილი RR ინტერვალიდან ამოღებული კვადრატული ფესვის მნიშვნელობა. სწორი შედეგისთვის აუცილებელია, რომ RR ინტერვალის მნიშვნელობა იყოს წამებში, ხოლო მრიცხველში QT ინტერვალის მნიშვნელობა შეგვიძლია როგორც წამებში, ასევე მილიწამებში გამოვსახოთ. შესაბამისად კორეგირებული QT ინტერვალის მნიშვნელობაც იქნება წამებში ან მილიწამებში.

დასკვნა:

ამრიგად, გრძელვადიანი მკურნალობა მოიცავს ბეტა-ბლოკატორებს, მუდმივი პეისმეკერის ან კარდიოვერტერ-დეფიბრილატორის იმპლანტაციას ან სიმპათიკურ დენერვაციას.

აუცილებელია რისკის ზუსტი შეფასება და პაციენტის ინფორმირება რისკებისა და მაპროვოცირებელი ფაქტორების შესახებ. ჩვენი პაციენტის მაგალითზე საჭიროა გვახსოვდეს დიაგნოზი - გახანგრძლივებული QT სინდრომის. დროულად გავატაროთ დიფერენციალური დიაგნოზი. არ უნდა დაგვავიწყდეს, რომ შეიძლება იყოს თანდაყოლილი QT სინდრომი და ოჯახის წევრებსაც ჭირდებათ ყურადღება. დროული დიაგნოსტიკებით ადამიანის სიცოცხლე იქნება დაცული.

ლიტერატურა

1. Congenital Long QT Syndrome, Coinciding With Cavitory Mycobacterium avium Lung Infection, Led to Cardiac Arrest, 2023, JACC: Case Reports;
2. Generation of patient-specific induced pluripotent stem cell lines with Type 2 Long QT Syndrome and the KCNH2 c.379C > T pathogenic variant, 2023, Stem Cell Research;
3. Haverkamp W, Breithardt G, Camm AJ, et al. The potential for QT prolongation and proarrhythmia by non-antiarrhythmic drugs: clinical and regulatory implications. Report on a policy conference of the European Society of Cardiology. Eur Heart J 2000; 21:1216.
4. Roden DM, Lazzara R, Rosen M, et al. Multiple mechanisms in the long-QT syndrome. Current knowledge, gaps, and future directions. The SADS Foundation Task Force on LQTS. Circulation 1996; 94:1996;
5. Viskin S, Alla SR, Barron HV, et al. Mode of onset of torsade de pointes in congenital long QT syndrome. J Am Coll Cardiol 1996; 28:1262;
6. Wehrens XH, Vos MA, Doevendans PA, Wellens HJ. Novel insights in the congenital long QT syndrome. Ann Intern Med 2002; 137:981.