

عنوان مقاله:

گزارش یک مورد سندرم ژرول- لانژنلسون

محل انتشار:

مجله علمی دانشگاه علوم پزشکی بیرجند، دوره 13، شماره 1 (سال: 1384)

تعداد صفحات اصل مقاله: 5

نویسندگان:

محمدرضا ابوالفضلی - Associate Professor, Department of Cardiology, Faculty of Medicine, Mashhad University of Medical Sciences. Mashhad Iran

لیلا علی زاده - Cardiologist

خلاصه مقاله:

سندرم QT طولانی که به صورت QT اصلاح شده بیش از ۰.۴۶ ثانیه در مردان و ۰.۴۷ در زنان تعریف می شود، می تواند علل ایدیوپاتیک یا ثانویه داشته باشد. نوع ایدیوپاتیک می تواند یک اختلال فامیلیال همراه با کری حسی-عصبی باشد که سندرم ژرول لانژنلسون (Jervell & Lange Nielsen: JLN) نامیده می شود و به صورت اتوزومال مغلوب منتقل می گردد. گرچه این سندرم به راحتی با مشاهده طولانی بودن فاصله QT در الکتروکاردیوگرافی (ECG) همراه با سابقه حملات سنکوپ و تشنجات مکرر تشخیص داده شود، اما در بیشتر موارد ECG بیمار طبیعی تلقی می شود و بیمار با تشخیص مشکلات نورولوژیک درمان می گردد. بیمار معرفی شده اولین مورد تشخیص داده شده این سندرم در بیمارستان امام رضا (ع) وابسته به دانشگاه علوم پزشکی مشهد می باشد؛ بیمار یک دختر ۱۲ ساله با سابقه کری حسی-عصبی است که به علت عدم تشخیص، سالها تحت درمان با داروهای ضد تشنج بوده و حملات مکرر شبه تشنج و سنکوپ که هر کدام می توانسته منجر به مرگ ناگهانی قلبی شود، ادامه داشته است. پس از مراجعه به درمانگاه قلب و بررسیهای اولیه سندرم JLN تشخیص داده شد. پس از آن، بیمار تحت درمان با بتا بلوکر دوز بالا قرار گرفت و با توجه به خطر بالای مرگ ناگهانی قلبی، جهت تعبیه دفیبریلاتور داخل قلبی به تهران ارجاع شد. تشخیص و درمان بموقع در انواع سندرم های QT طولانی مادرزادی، بخصوص این سندرم جالب که همراه با کری حسی-عصبی بود، نیاز به دقت تشخیصی و شک بالینی قوی در برخورد اولیه دارد تا بتوان این گروه افراد را که بیشتر در سنین کودکی و نوجوانی هستند، از خطر مرگ ناگهانی و عوارض مصرف داروهای نابه جا رهانید.

کلمات کلیدی:

Jervell and Lange Neelson syndrome, Idiopathic, long QT interval, Congenital long QT interval
سندرم ژرول، لانژنلسون، ایدیوپاتیک، سندرم QT طولانی، سندرم QT مادرزادی طولانی

لینک ثابت مقاله در پایگاه سیویلیکا:

<https://civilica.com/doc/1781201>

