



Kalıtsal Uzun QT Sendromlu Çocukta Güvenli Anestezi Yönetimi

Safe Anaesthesia Management in a Child with Congenital Long QT Syndrome

Mustafa Özgür, Ayhan Köseoğlu

Antakya Devlet Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, Hatay, Türkiye

Uzun QT sendromu (UQTS) baş dönmesi, bayılma, hayatı tehdit eden ventrikül aritmileri ve ani kardiyak ölüm gibi klinik bulgularla ortaya çıkabilen bir kalp repolarizasyon bozukluğudur ve genel popülasyonda insidansı artmaktadır. Bu hastalarda Torsade de pointes ve dirençli aritmiler açısından dikkatli bir anestezi yönetimi gereklidir. Bu olgu sunumunda doğuştan UQTS'ü olan ve preoperatif değerlendirme esnasında UQTS tanısı konan yedi yaşındaki hastaya uyguladığımız anestezi yönetimi tartışılmıştır.

Anahtar kelimeler: Uzun QT sendromu, anestezi, Torsade de pointes

Long QT syndrome is a cardiac repolarisation disorder that can occur with clinical symptoms such as dizziness, fainting, life-threatening arrhythmias and sudden cardiac death, and its incidence is increasing in the general population. A careful anaesthetic management is required for patients with this syndrome because of the risk of torsades de pointes and malignant arrhythmias. In this case report, we discuss the anaesthetic management of a seven-year-old patient with congenital long QT syndrome that was diagnosed during the preoperative evaluation.

Keywords: Long QT syndrome, anaesthesia, torsades de pointes

Giriş

Uzun QT sendromu (UQTS) baş dönmesi, bayılma, hayatı tehdit eden ventrikül ritim bozuklukları ve ani kardiyak ölüm gibi klinik bulgularla ortaya çıkabilen bir kalp repolarizasyon bozukluğudur. Etiyolojisi doğumsal veya edinsel olabilir (1, 2). UQTS'nin kalıtsal formu potasyum kanallarının oluşumundan sorumlu genlerdeki mutasyon ile ilişkilidir. İyatrojenik formu ise daha çok ilaçlara ve elektrolit dengesizliğine bağlıdır. İdiyopatik veya kalıtsal UQTS, QT aralığının uzaması, özellikle emosyonel veya fiziksel streslerin tetiklediği taşiaritmiler, senkop atakları ve hatta ani ölüm ile karakterize bir hastalıktır (3). Sıklığı 1/3000-1/5000 arasındadır (4). Dikkatli anamnez alınmadığı zaman sıklıkla epileptik nöbetlerle karıştırılabilir. Tanının gecikmesi hayatı tehdit eden durumlara neden olabilir. Bu olgu sunumunda doğuştan UQTS olan ve preoperatif değerlendirmede UQTS tanısı konan yedi yaşındaki hastaya uyguladığımız anestezi yönetimi tartışıldı.

Olgu Sunumu

Yedi yaşında erkek hasta yaklaşık üç aydan beri süregelen burun tıkanıklığı, horlama ve sıklıkla gelişen tonsilit nedeniyle kulak burun boğaz (KBB) polikliniğine başvurdu. Yapılan fizik muayene sonrası adenoidektomi ve tonsillektomi planlanarak anestezi polikliniğine konsülte edildi. Hasta yakınlarından alınan hikayesinde baba, babaanne ve yakın akrabalarda ritim bozukluğu olduğu ve kuzenlerinden birisinde sebebi bilinmeyen ani ölüm olduğu öğrenildi. Hastadan pediatrik kardiyoloji konsültasyonu istendi. Hastanın ekokardiyografisinde; ejeksiyon fraksiyonu %72, 1. derece triküspit yetmezliği, 1. derecede mitral yetmezliği tespit edildi. Yapılan muayene ve ön değerlendirme sonucunda elektrokardiyografisinde (EKG) QT mesafesinin uzun olması nedeniyle kalıtsal UQTS tanısı konuldu (QT=0,447). Hastaya propranolol HCl 20 mg tb (Dideral®) 2x1 peroral olacak şekilde reçete edilerek intraoperatif yakın monitörizasyon ve QT'yi uzatmayan anestetik ilaçların verilmesi önerileriyle ameliyatında kardiyolojik açıdan sakınca görülmedi. Hastanın yapılan preoperatif değerlendirmesinde yaşamsal bulguları normal, akciğerlerin iyi havalandığı, ral, ronküs ve olmadığı, ağız açıklığının iyi baş-boyun hareketlerinde kısıtlama olmadığı, diğer fizik muayene bulgularında herhangi bir patoloji olmadığı görüldü. Laboratuvar tetkiklerinde Hb: 12,4 g dL⁻¹, Htc: %35,3, trombosit: 193 x 10³ µL⁻¹ ve diğer elektrolit ile biyokimya sonuçlarının da normal sınırlarda olduğu tespit edildi. Anestezi riskleri yönünden hasta yakınları bilgilendirilerek yapılacak girişim için aydınlatılmış hasta onamları alındı.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Mustafa Özgür, Antakya Devlet Hastanesi, Anestezi Bölümü, 31100 Hatay, Türkiye
E-posta: mustafazer75@gmail.com

©Telif Hakkı 2016 Türk Anesteziyoloji ve Reanimasyon Derneği - Makale metnine www.jtaics.org web sayfasından ulaşılabilir.
©Copyright 2016 by Turkish Anaesthesiology and Intensive Care Society - Available online at www.jtaics.org

Geliş Tarihi / Received : 21.04.2015

Kabul Tarihi / Accepted : 30.06.2015

Girişim sabahı hasta midazolam 0,7 mg kg⁻¹ ile nazal yolla premedike edilerek ameliyathaneye alındı. Damar yolu açıldıktan sonra lidokain 1 mg kg⁻¹, fentanil 1 µg kg⁻¹, propofol 2,5 mg kg⁻¹ ve rokuronyum bromür 0,5 mg kg⁻¹ iv olarak verildi. Oksijen %50 ve hava %50 karışımı ile beraber 8 mg kg⁻¹ propofol infüzyonu [Total intravenöz anestezi (TİVA)] girişim boyunca uygulandı. İndüksiyon aşamasında ve cerrahi işlem sürecinde herhangi bir komplikasyon görülmedi. Yaşamsal bulguları stabil seyreden hastanın kalp monitörizasyonunda herhangi bir ritim ve aralık değişimi olmadı. Girişim süresi 35 dakika olarak kaydedildi. Cerrahi işlem sonuna doğru TİVA sonlandırılarak solutma işlemine geçildi. Kas gevşeticinin etkisi sugammadeks 2 mg kg⁻¹ dozunda iv olarak geri çevrildi. Rahat uyanma ve ekstübasyon sonrası derlenme odasına alınan hasta iki saat boyunca monitörize edilerek takip edildi. Yoğun bakım ünitesinde 24 saat takip sonrası istikrarlı seyreden hasta ikinci gün KBB servisine nakledildi.

Tartışma

Uzun QT sendromu yapısal olarak normal olan kalpte uzamış QT aralığı, tekrarlayan senkop atakları, taşiaritmiler ve ani ölüme neden olan, nadir görülen bir ventrikül repolarizasyon bozukluğudur. Bu sendromda, kalpte iyon kanallarının fonksiyon bozukluğu sonucunda meydana gelen yetersiz ventrikül repolarizasyonu ile, karakteristik polimorfik ventrikül taşikardileri meydana gelir (5). Uzun QT sendromu, daha çok üçüncü dekatta görülmeye başlarken her yaşta rastlamakta mümkündür. Yenidoğan ve intrauterin hayatta da UQTS tanısı alan hastalar bildirilmiştir (6). UQTS klinik olarak önemlidir, çünkü UQTS ventrikül aritmileri için bir risk faktörüdür. Gözlenen aritmiler, EKG’de aks değişikliğiyle birlikte seyreden, polimorfik ventrikül taşikardisi niteliğinde, yüksek ölüm oranına sahip “torsade de pointes (twisting of the points; TdP)” türü aritmilerdir. UQTS’nin başlıca semptomu TdP tipi ventrikül taşikardisinden kaynaklanan senkoptur. QT’yi uzatan antiaritmik ilaçlarla tedavide %1-8 oranında gözlenen TdP, öncelikle antiaritmik ilaç ile sinüs ritmine dönüşte veya sinüs ritmi esnasında QT aralığının uzaması sonrasında gözlenmektedir. Olgumuzda herhangi bir ilaç kullanım öyküsünün olmaması ve yakın akrabalarında ritim bozukluğunun bulunması UQTS’nin kalıtsal olduğunu düşündürmüştür.

Sempatik uyarıyı arttıran stresler ve anestezi ajanlarını da içeren birçok ilaç, TdP’yi tetikleyebilir. Halojenli volatil anestetiklerin (Halotan, İzofluran, Desfluran ve Sevofluran) QT aralığını uzattığı literatürde yapılmış çalışmalarda gösterilmiştir (7-9). Ancak bu çalışmalardaki bulguların klinik kullanımdaki etkileri çok açık olmamakla birlikte önerilen UQTS hastalarında bu ajanlardan kaçınılması gerektiğidir. Paventi (10) ise yaptığı çalışmada sevofluranın QT intervalini uzattığını, propofolun ise kısalttığını belirtmiştir. Olgumuzda tüm bu literatür bilgilerine dayanarak volatil anestetiklerin yerine propofol infüzyonunun daha güvenli olacağını düşünerek TİVA uygulaması tercih edildi.

Uzun QT sendromu hastalarında girişim öncesinde ve sonrasında beta bloker kullanımı, ilaç olarak magnezyum sülfatın ve defibrilatör’ün ameliyathanede hazırda tutulması önerilmektedir (11). Olgumuzda preoperatif dönemde beta bloker tedavisine başlandı ve girişim esnasında odada infüzyon olarak verebileceğimiz kısa etkili beta blokerle birlikte magnezyum sülfat ve defibrilatör hazırda bulunduruldu.

Anksiyete, ağlama, bağıрма ve yüksek ses ve ameliyathane ortamı sempatik uyarı yapmasıyla TdP’yi tetikleyebilir (12). Bu yüzden hastaya ameliyat öncesi dönemde premedikasyon olarak midazolam uygulandı. Postoperatif dönemde de ağrıya bağlı ajitasyonun oluşmaması için parasetamol 2 mg kg⁻¹ dozunda iv olarak uygulandı.

Sonuç

Hastaların preoperatif değerlendirmesinde UQTS akılda tutulmalı ve EKG daha dikkatli bir şekilde incelenmelidir. Hikayesinde senkop ve aritmi olan çocuk hastalarda UQTS mutlaka göz önünde bulundurulmalıdır. UQTS tanısı veya şüphesi olan hastalarda anestezi idamesinde propofol infüzyonu (TİVA) güvenli bir seçenek olarak değerlendirilebilir.

Hasta Onamı: Yazılı hasta onamı bu olguya katılan hastanın ailesinden alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Dış bağımsız.

Yazar Katkıları: Fikir – M.Ö.; Tasarım – M.Ö.; Denetleme – A.K.; Kaynaklar – M.Ö., A.K.; Malzemeler – A.K.; Veri Toplanması ve/veya İşlemesi – M.Ö., A.K.; Analiz ve/veya Yorum – A.K.; Literatür Taraması – M.Ö., A.K.; Yazıyı Yazan – M.Ö.; Eleştirel İnceleme – M.Ö., A.K.; Diğer – A.K.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Finansal Destek: Yazarlar bu çalışma için finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

Informed Consent: Written informed consent was obtained from patients’ parents who participated in this case.

Peer-review: Externally peer-reviewed.

Author Contributions: Concept – M.Ö.; Design – M.Ö.; Supervision – A.K.; Resources – M.Ö., A.K.; Materials – A.K.; Data Collection and/or Processing – M.Ö., A.K.; Analysis and/or Interpretation – A.K.; Literature Search – M.Ö., A.K.; Writing Manuscript – M.Ö.; Critical Review – M.Ö., A.K.; Other – A.K.

Conflict of Interest: No conflict of interest was declared by the authors.

Financial Disclosure: The authors declared that this study has received no financial support.

Kaynaklar

1. Schwartz PJ, Periti M, Malliani A. The long Q-T syndromes. Am Heart J 1975; 89: 378-90. [\[CrossRef\]](#)

2. Camm AJ, Janse MJ, Roden DM, Rosen MR, Cinca J, Cobbe SM. Congenital and acquired long QT syndrome. *Eur Heart J* 2000; 21: 1232-7. [\[CrossRef\]](#)
3. Moss AJ. Long QT syndrome. *JAMA* 2003; 289: 2041-4. [\[CrossRef\]](#)
4. Crotti L, Spazzolini C, Schwartz PJ, Shimizu W, Denjoy I, Schulze-Bahr E, et al. The common long-QT syndrome mutation KCNQ1/A341V causes unusually severe clinical manifestations in patients with different ethnic backgrounds: toward a mutation-risk stratification. *Circulation* 2007; 116: 2366-75. [\[CrossRef\]](#)
5. Fazio G, Vernuccio F, Grutta G, Re GL. Drugs to be avoided in patients with long QT syndrome: Focus on the anaesthesiological management. *World J Cardiol* 2013; 5: 87-93. [\[CrossRef\]](#)
6. Villain E, Levy M, Kachaner J, Garson A Jr. Prolonged QT interval in neonates: benign, transient or prolonged risk of sudden death. *Am Heart J* 1992; 124: 194-7. [\[CrossRef\]](#)
7. Yildirim H, Adanir T, Atay A, Katircioğlu K, Savaci S. The effects of sevoflurane, isoflurane and desflurane on QT interval of the ECG. *Eur J Anaesthesiol* 2004; 21: 566-70. [\[CrossRef\]](#)
8. Karagöz AH, Basgul E, Celiker V, Aypar U. The effect of inhalational anaesthetics on QTc interval. *Eur J Anaesthesiol* 2005; 22: 171-4. [\[CrossRef\]](#)
9. Owczuk R, Wujtewicz MA, Sawicka W, Lasek J, Wujtewicz M. The Influence of desflurane on QTc interval. *Anesth Analg* 2005; 101: 419-22. [\[CrossRef\]](#)
10. Paventi S. Effects of sevofluran versus propofol on QT interval. *Minerva Anesthesiol* 2001; 67: 637-40.
11. Kumar M, Baidya DK, Mohan VK, Mamta. Safe anesthesia management protocol of a child with congenital long QT syndrome and deafness (Jervell and lange-nielsen syndrome) for cochlear implant surgery. *Saudi J Anaesth* 2015; 9: 98-9. [\[CrossRef\]](#)
12. Kies SJ, Pabelick CM, Hurley HA, White RD, Ackerman MJ. Anesthesia for patients with congenital long QT syndrome. *Anesthesiology* 2005; 102: 204-10. [\[CrossRef\]](#)