

## متلازمة الفترة Q-T.

في تخطيط القلب الكهربائي

ما العلاج ومن يعالج ؟

يعالج بهذا العلاج كل من توجد فيه الأعراض في أي مرحلة عمرية، و كل الأطفال والبالغين حتى في غياب الأعراض لأنه من المحتمل حدوث الأعراض و قد يكون الموت المفاجئ هو أول عرض.

في الوقت الحالي من المستحيل التنبؤ بإمكانية ظهور الأعراض عند المرضى من الأطفال أو البالغين. ومن هذا المنطلق يستطب العلاج الوقائي في الكل وهو غالباً من مجموعة حاصلات بيتا ( B. Uakri ). وهذا العلاج مثير في معظم الحالات. وجرعة حاصلات بيتا لا بد من أن تراقب بشكل دائم للموازنة بين أعراض تطاول الفترة Q-T. وتأثيرات الدواء الجانبية والتي تتعلق بالوهن العام واضطراب المزاج.

المرضى الذين يعانون من استمرار الأعراض بالرغم من إعطاء جرعات مناسبة من الدواء أو عند ظهور أعراض جانبية لحاصلات بيتا ربما بحاجة لعلاجات إضافية أو أجهزة منظمة لضربات القلب.

المرضى الذين لديهم قصة حدوث توقف قلبي مفاجئ بحاجة لجهاز مزيل للرجفات تحت الجلد.

الأشخاص الذين تجاوزوا سن الأربعين ولم تظهر عليهم أي أعراض من قبل (أو لسنوات طويلة من قبل) قد لا يحتاجون لأي علاج لأن احتمالية ظهور الأعراض بعد هذا العمر ضئيلة جداً وهذه القلة من المرضى كباقي مرضى الملازمة يجب أن يتجنبوا المعدلات المنخفضة من مستوى البوتاسيوم في الدم والذي قد يحدث نتيجة استخدام أدوية مدرات البول أو حدوث الإسهال والتقيؤ. كما عليهم تجنب الأدوية التي تسبب إطالة الفترة Q-T. ( لمعرفة القائمة الكاملة للأدوية التي تسبب تطاول الفترة الزمنية Q-T. زوروا الموقع على الشبكة العنكبوتية (-----) )

## الالتزام بأخذ الأدوية:

من المهم جداً أخذ العلاج لمتلازمة استتالة الفترة Q-T بشكل يومي . هذا العلاج يكون وقائي وليس شافي من المرضى، وعدم أخذ الدواء ليوم أو يومين يُذهب تأثيره.. لأن بعد يوم أو يومين من إهمال أخذ الدواء تصبح خطورة الإصابة بالمرض للمرضى الذين أهملوا مماثلة لخطورة إصابة الأشخاص الذين لم يبدعوا في أخذ الدواء على الإطلاق.

الآباء يجب عليهم تعليم أبنائهم أهمية أخذ العلاج بشكل يومي والتأكد أن العلاج قد أُخذ.

الأطباء عليهم مناقشة أهمية أخذ الدواء مع المرضى وبالأخص فئة ما قبل البلوغ والشباب البالغين.

والسبب الرئيسي لحدوث الاعتلال القلبي هو عدم أخذ الدواء بشكل منظم أو إيقافه من غير استشارة طبية.

## كيف يمكن للآباء حماية أطفالهم:

- التأكد من أن أبنائهم يأخذون الدواء بشكل يومي.
- عيادة الطبيب بشكل دوري ومنتظم ، الأطفال في مراحل عمرهم المختلفة يحتاجون إلى تغيير جرعات العلاج حسب العمر. ولذلك يجب عيادة الطبيب مرة كل سنة على الأقل و أثناء مراحل النمو السريع خاصة بشكل أكثر.
- في حالة تلقي نصيحة من الطبيب المعالج بعدم ممارسة رياضات تنافسية قوية، على الآباء مساعدة أبنائهم على فهم أهمية تلك النصائح وأن مزاوله النشاطات اليومية الخفيفة يكون مناسب وأن الرياضات التنافسية القوية تمثل خطورة عليهم، وعليهم الاستفادة من طاقاتهم في رياضات خفيفة (كالقولف مثلاً).
- الإصرار على التأكد من سلامة أي علاج أو وصفة طبية تصرف للأطفال وأنها لا تؤثر على الفترة Q-T ، وعلى الطبيب والصيدلي الذين يصرفون أي علاج للأطفال التأكد بأنها لا تؤثر على الفترة Q-T ، كما يجب معرفة قائمة هذه الأدوية.

- عدم التردد في أخذ النصيحة الطبية في حالة استشعار الآباء بأن الأمور لا تصير بشكل جيد مع أبنائهم. والأمثل لكل مريض وعائلة تعاني من متلازمة استطالة الفترة Q-T. أن يزوروا الطبيب المختص في كهربائية القلب أو الطبيب المختص في هذه المتلازمة.
- التأكد من أن العائلة تملك جهاز إزالة الرجفان الخارجي الاتوماتيكي ( Automatic External Defibrillator ) والتأكد من وجود هذا الجهاز في مدرسة الطفل.

### • لماذا احتاج إلى التعرف على متلازمة استطالة الفترة Q-T الوراثية ؟

- نقدر أن شخص واحد لكل 2500 شخص في أمريكا يعانون من هذه المتلازمة و الموت المفاجئ الناتج من هذه المتلازمة في زيادة غير مقبولة في أوساط الرضع والأطفال والمراهقين والأصحاء.
- وعلى كل حال، مع زيادة التوعية بالمرضى وفحص الجينات الوراثية ووجود العلاج الوافي الناجح، هذه المتلازمة يمكن أن تشخص مبكراً كما يمكن تجنب الموت المفاجئ بإذن الله.
- و لكن ما زالت هذه المتلازمة غير مكتشفة قبل الموت المفاجئ في أغلب الأحيان.
- العوائل و الأشخاص الذين يحصل عندهم لهم الموت المفاجئ والغير معروف سببه يجب أن يحصلوا على فحص الجيني لمتلازمة استطالة الفترة Q-T ورجفانات القلب الأخرى.

### □ الأطباء يجب أن يعرفوا:-

- متى يأخذوا في الاعتبار احتمالية وجود المتلازمة كتشخيص.
- متى يجب عليهم تحويل المرضى للتشخيص والعلاج.
- التعرف على الفحوصات الجينية للمتلازمة والأمراض الرجفانية الأخرى.
- عمل شجرة للعائلة وعمل الفحص الجيني لعوائل المرضى المصابين بالمتلازمة.

### □ المرضى والآباء يجب أن يعرفوا:-

- الاعراض و العلامات التحذيرية لأمراض متلازمة استطالة الفترة Q-T.
- من يجب أن يستشيروا لعمل الفحص للمتلازمة.
- كيف عليهم حماية أطفالهم وأنفسهم.
- كيف يتم توسيع شجرة النسب للعائلة والتواصل مع أفراد العائلة الآخرين والذين يحملون خطورة الإصابة بالمرض.

#### • ما هي متلازمة استطالة الفترة Q-T ؟

- هي اضطراب في نظام كهربائية القلب وسببها اعتلال في بروتينات مجهرية في خلايا القلب تسمى القنوات الأيونية. أيونات كأيونات الصوديوم والبوتاسيوم والكلورايد التي تنتقل عبر الغشاء البلازمي من خلال هذه القنوات الأيونية والتي خلال انتقالها تقوم بإنشاء النظام الكهربائي للقلب (الانقاصي والانسابطي) والذي يتحكم في ضربات القلب. يمكننا مشاهدة هذا النشاط من خلال استخدام تخطيط القلب (ECG).

قنوات أيونات البوتاسيوم وأيونات الصوديوم هي نوعين من القنوات الأيونية والتي يحصل فيها اعتلال، ومسبباته استطالة الفترة Q-T وبذلك حدوث جفانات قلبية.

#### ما هي الفترة Q-T ؟

الفترة Q-T هو الفترة الزمنية على تخطيط القلب من وقت حدوث الانقباض إلى حدوث الانبساط في حجرات القلب البطينية. وتقاس بجزء من الثانية.

الفترة Q-T تتغير من شخص إلى شخص كما هو الحال في المتغيرات الأخرى كضغط الدم وعدد ضربات القلب. عادة هذه الفترة تقصر كلما زاد عدد ضربات القلب في الدقيقة وتطول كلما قلت عدد ضربات القلب في الدقيقة لذلك يوجد مدى طبيعي يقاس بوحدة زمنية للفترة Q-T.

لتحديد إذا ما كان الفترة Q-T المعطية هي طبيعية أم لا في حالة وجود تسارع أو تباطؤ في ضربات القلب يجب حساب ما يسمى الفترة Q-T المصححة وذلك باستخدام صيغة حسابية معينة وفترة Q-T المصححة هي التي يستخدمها الأطباء حين تشخيص مرض LQTS .

الفترة Q-T المصححة الطبيعية تتراوح بين 350-450 جزء من الثانية. أقل من واحد في المائة من الناس تكون عندهم الفترة Q-T المصححة أقل من 350 جزء من الثانية ، وأقل من واحد في المائة من الناس تكون عندهم الفترة Q-T المصححة أكثر من 480 جزء من الثانية. وأكثر من 90 في المائة من الناس تكون عندهم Q-T المصححة ما بين 380 و 440 جزء من الثانية وهو المدى الذي يعتبره الأطباء طبيعي للفترة Q-T. وعلى كل حال هذا المدى الطبيعي للفترة Q-T يتأثر بالعمر والجنس على سبيل المثال النساء عادة تكون الفترة Q-T عندهم أطول من عند الرجال. حينما يمثل الفترة Q-T 440 جزء من الثانية أعلى 2.5 نسبة في أطفال في عمر 4 أيام من الولادة، تمثل الفترة Q-T 440 جزء من الثانية نفسها في 10 - 20 % من النساء في فترة ما بعد البلوغ.

### ما هي أعراض متلازمة استطالة الفترة Q-T ؟

تقريباً نصف مرضى المتلازمة لا توجد لديهم أعراض على الإطلاق، وعلى كل حال في وجود المتلازمة وعند حدوث دوران خارج عن السيطرة لكهربائية القلب والتي قد تؤدي إلى ما يسمى تنادر انقلاب الذروة ( Torsade de Point ) يكون فقد للوعي المفاجئ في أغلب الحالات هو العرض الشائع. وهذا الشيء قد يحدث من غير مقدمات تحذيرية. وأحيانا تكون متسببة بالإجهاد والمحفزات الصوتية. وعادة تكون بداية الأعراض أبكر في الأولاد أكثر من الفتيات. إحصائياً، فترة الخطورة القصوى تشمل العقود الثلاثة الأولى من العمر. (أول عقدين في الأولاد والعقد الثاني والثالث في البنات). على كل حال الأعراض قد تستمر في العقد الرابع والخامس من العمر وعند حدوث الأعراض في عمر متقدم عادة يكون ضمان محفز ..... كالأدوية التي تسبب استطالة في الفترة Q-T أو هبوط مستوى البوتاسيوم في الدم. في المرضى الذين يحدث لهم فقد الوعي المفاجئ تنادر انقلاب الذروة في التخطيط القلبي يعود للإيقاع الطبيعي في أقل من دقيقة ومن غير أي تدخل خارجي والمريض

يكتسب الوعي من جديد من غير تشويش أو ارتباك في الوعي. بعض المرضى قد يعانون وهن عام فقط بعد هذا الحدث وبعضهم يعودون إلى وضعهم الطبيعي تماماً. ولكن في حالة استمرارية حالة تناذر انقلاب الذروة بشكل أطول بعض المرضى قد يعانون من حالة تشنج عامة.

وفي الحقيقة كثير من المرضى تم تشخيصهم بالخطأ بأنهم يعانون من التشنج العام وتم إعطائهم علاج لذلك وفي حين أنهم يعانون متلازمة استطالة الفترة Q-T. وفي بعض الحالات النادرة تناذر انقلاب الذروة قد يستمر لفترة أطول وتؤدي إلى ما يسمى الرجفان البطيني ( Ventricular Fibrillation ) وفي هذه الحالة احتمالية العودة إلى الإيقاع الطبيعي للقلب بدون تدخل طبي تكون ضئيلة جداً. والموت المفاجئ قد يحدث نتيجة لذلك.

#### • متى يجب الاشتباه في تشخيص المرض ؟

- في أي شخص شاب عانى من فقد للوعي بشكل مفاجئ غير معروف السبب أو حالة تشنج عامة غير معروفة السبب، أو في حالة توقف القلب غير معروف السبب.

عادة التاريخ المفصل للحدث قد يساعد في التفريق ما بين فقد الوعي الناتج من تطاول الفترة Q-T وما بين حالات الإغماء الشائعة والتي تنتج من ما يسمى بالصرع الوعائي المبهمي (Vogovayal Attack). حالات فقد الوعي الناتجة عن متلازمة استطالة الفترة Q-T قد تحدث من غير مقدمات تحذيرية وعادة تحدث بعد أو أثناء الإجهاد الجسدي أو النفسي أو التحفيز السمعي المفاجئ (مثل جرس الباب أو المنبه) كما يمكن حدوثها أثناء النوم والراحة.

بعكس الإغماء الناتج من الصرع الوعائي المبهمي (Vogovayal) والذي يكون عادة مسبوق بعلامات تحذيرية مثل وجود دوخة خفيفة ، ضبابية وزغلة في النظر، تنميل وأحياناً تعرق وذلك يكون لثواني وأحياناً دقيقة قبل الإغماء.

- عندما يكون هناك تاريخ عائلي لحدوث فقد للوعي غير معروف السبب أو حالات صرع غير معروفة السبب في العائلة، أو وجود حالات موت مفاجئ في عمر صغير لأحد أفراد العائلة وكما أشرنا سابقاً أن في نصف الحالات لا توجد أي أعراض للمرض مسبقاً ، ولذلك عدم وجود الأعراض لايعني بالضرورة عدم وجود المتلازمة في الشخص أو أحد أفراد العائلة
- عندما تكون نتيجة الدراسة التشريحية سليمة للشباب الذين حدث لهم موت مفاجئ.

### كيف يتم تشخيص متلازمة استطالة الفترة Q-T ؟

التشخيص يعتمد أساسياً على التعرف على وجود الاستطالة في الفترة Q-T في تخطيط القلب الكهربائي " ECG " عندما تكون الفترة Q-T المصححة تساوي 470 جزء من الثانية أو أكثر في الرجال و 480 جزء من الثانية أو أكثر في النساء. في هذه الحالة يجب اعتبار التشخيص بشكل أقوى ، وذلك في عدم وجود أي أدوية قد تؤدي لاستطالة الفترة Q-T.

بشكل عام لو تكون الفترة Q-T أقل من 400 جزء من الثانية في الرجال أو أقل من 410 جزء من الثانية في النساء يمكن اعتبار احتمالية وجود المتلازمة ضئيل جداً. الفترة Q-T المصححة والتي يقرأها جهاز الكمبيوتر قد تكون غير صحيحة ولذلك عند اعتبار التشخيص على الأطباء التأكد من قياسات جهاز الكمبيوتر القارئ. ليس كل مرضى المتلازمة يكون عندهم استطالة في الفترة Q-T في تخطيط القلب الأولي.

في حقيقة الأمر حوالي 30-50% من الحالات تكون عندهم الفترة Q-T المصححة مطابقة للأشخاص المصححين كما أن 10% من الحالات تكون الفترة Q-T المصححة عندهم أقل من 440 جزء من الثانية.

نحتاج فحص التخطيط الاجهادي وعمل الفحوصات الجينية.