

# Epilepsiyi Taklit Eden Ender Bir Durum: Uzun QT Sendromu / Long QT Syndrome: A Clinical Entity Resembling Epilepsy

Mehmet Güney Şenol, Halit Yaşar, M. Fatih Özdağ, Erdem Toğrol, Mehmet Saraçoğlu  
GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Nöroloji Servisi, İSTANBUL

## ABSTRACT

### Long QT Syndrome: A Clinical Entity Resembling Epilepsy

**Scientific background:** Long QT Syndrome (LQTS) is a cardiac repolarization defect, characterized by lengthened QT interval in the ECG. It can cause syncope due to rapid, polymorphic ventricular tachycardia known as Torsades de Pointes (TdP) or it may cause sudden cardiac death. This clinical entity is frequently mistaken for epilepsy.

**Case:** In this report, a 24-year old male patient with congenital LQTS is presented. The patient was originally followed-up for epilepsy. During the evaluation process his loss of consciousness attacks were linked with ventricular tachycardia -TdP- periods and thus a diagnosis of LQTS was reached. When cardiac arrest occurred in this patient, "stellate ganglion blockage" was performed.

**Conclusion:** One must bear LQTS in mind in all patients with suspicious-looking syncope attacks and it must not be forgotten that early diagnosis and timely therapy will save the life of the individual.

## ÖZET

**Bilimsel zemin:** Uzun QT Sendromu (UQTS) EKG'de uzamış QT mesafesi ile karakterize olan genetik bir kardiyak repolarizasyon bozukluğudur. Bu repolarizasyon bozukluğu Torsades de Pointes (TdP) olarak bilinen hızlı, polimorfik ventriküler taşikardi oluşumuna bağlı senkopa ya da ani kardiyak ölüme yol açabilmektedir. Sıklıkla epileptik nöbetlerle karıştırılabilir.

**Olgu:** Burada konjenital UQTS olan 24 yaşında erkek hasta sunulmuştur. Epilepsi tanısıyla izlenen hastada bilinç kaybının ventriküler taşikardi -TdP- ataklarına bağlı olduğu belirlenmiş ve UQTS tanısı konulmuştur. Kardiyak arrest gelişen hastaya "stellat ganglion blokajı" yapılmıştır.

**Yorum:** Şüpheli senkop atakları ile gelen her hastada UQTS akılda tutulmalı ve erken dönemde tanı konularak tedaviye başlamanın hayat kurtaracağı unutulmamalıdır.

**Keywords:** long QT syndrome, epilepsy, syncope, Torsades de Pointes, stellate ganglion blockage

## Yazışma Adresi/Address for Correspondence:

Dr. Mehmet Güney Şenol  
GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Nöroloji Servisi  
Tıbbiye Cad. Üsküdar 34668 İSTANBUL  
mgsenol@yahoo.com

Dergiye Ulaşma Tarihi/Received: 17.01.2008  
Revizyon İstenme Tarihi/Sent for Revision: 27.01.2008  
Kesin Kabul Tarihi/Accepted: 02.02.2008

**Anahtar kelimeler:** uzun QT sendromu, epilepsi, senkop, Torsades de Pointes, stellat ganglion blokajı

## GİRİŞ

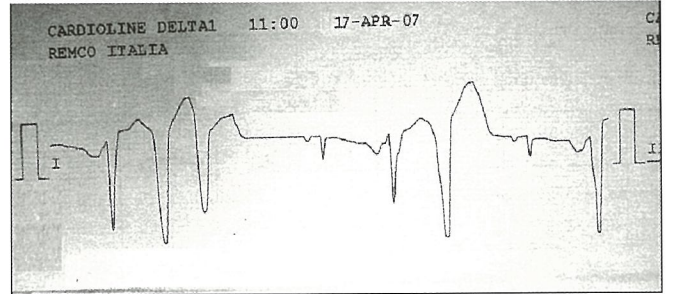
Ani kardiyak ölümler veya senkopla beraber gözlenen uzun QT sendromu (UQTS) idiyopatik, konjenital (herediter UQTS) veya iyatrojenik sebeplerle ortaya çıkan kardiyak repolarizasyon bozukluğudur. İdiyopatik veya konjenital uzun QT sendromu QT intervalinin uzaması, özellikle emosyonel veya fiziksel streslerin provoke ettiği taşiaritmiler, senkopal ataklar, hatta ani ölüm ile karakterize bir hastalıktır. Otozomal resesif veya dominant geçiş gösteren tipleri vardır. Dikkatli anamnez alınmadığı zaman sıklıkla epileptik nöbetlerle karıştırılabilir. Tanının gecikmesi hayatı tehdit eden durumlara neden olabilir.<sup>1-3</sup>

Burada antiepileptik tedaviye rağmen tekrarlayan nöbet öyküsü nedeniyle epilepsi tanısı konularak izlenmiş bir olgu sunulmuştur.

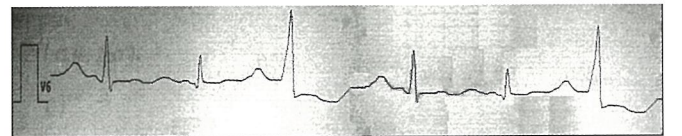
## OLGU

Olgu 24 yaşında erkek hasta; nedeni net olarak açıklanamayan uzamış kardiopulmoner arrest sonrası gönderildi. Hastaya ani gelişen bilinç kaybı sonrası gelişen kardiopulmoner arrest nedeniyle takip edildiği Kardiyoloji Yoğun Bakım Ünitesinde sık ventriküler taşikardi atakları nedeni ile 5 kez kardioversiyon yapılmış. Babasından alınan anamneze göre, hastanın 9-10 yaşlarına kadar yaklaşık ayda 1-2 kez olan bayılması varmış. 1994 yılında gittikleri nörolog tarafından difenil hidantoin 3X100 mg/gün tedavisi başlanmış ve ardından bayılması olmamış. 2001 yılına kadar adı geçen ilacı kullanmış, sonra düzenli ilaç kullanmamış. Hastanın aile öyküsünde öz annesi ve 2 kardeşinin bilinmeyen nedenlerle (hasta yakınları epilepsi nedeniyle olduğunu belirtiyor) eksitus olduğu öğrenildi. Hastanın kliniğimize kabul edildiğindeki ilk nörolojik muayenesinde bilinç kapalı, entübe, sesli uyarana yanıt yoktu, ağrılı uyarana dekortike yanıt veriyor, derin tendon refleksleri alınmıyor, taban derisi yanıtı iki yanlı lakayttı. Hasta kliniğimize yatırıldıktan sonra 16 gün takip edildi. Solunumunun daha kolay izlenmesi açısından hastaya trakeostomi açıldı. Bu dönemde hastaya antiepileptik tedavi olarak karbamazepin 200 mg 2x1 tb başlandı.

Zaman zaman hastanın ventilatörden ayrılarak T tüple oksijen desteğinde oda havasında solunumunu devam ettirdiği; ancak bir süre sonra takipne ile birlikte oksijen saturasyonunun düştüğü gözlemlendi. Yatışının 9. günü hiperbarik oksijen tedavisi esnasında hasta tekrar arrest olması üzerine hiperbarik oksijen tedavisi sonlandırıldı. Aynı gün yapılan EEG incelemesinde zemin ritminin yavaşlaması dışında epileptiform aktiviteye rastlanmadı. Takip esnasında hastada zaman zaman kısa süreli bradikardi ve ventriküler taşikardi atakları gözlemlendi. Hasta ile ilgili Kardiyoloji Kliniğine danışıldı. EKG incelemesinde polimorfik ventriküler taşikardi (Torsade de Pointes) görüldü (Şekil 1) ve QT aralığının (0.47 ms) uzadığı saptandı (Şekil 2). Hastaya uzun QT sendromu tanısı konuldu. Mg, amiodarone ve atropin infüzyonuyla uzun QT ve bradikardi ataklarına müdahale edildi. Hastaya stellat ganglion blokajı yapıldı. Hastanın bradikardi ve ekstrasistollerinin devam ettiği gözlemlendi. Tedavi planlama sürecinde hasta yatışının 16. gününde trakeal bölgede meydana gelen abondan kanama sonucu eksitus oldu.



Şekil 1. Olgunun EKG'sinde polimorfik ventriküler taşikardi (Torsade de Pointes)



Şekil 2. Olgunun prekordial V6 bağlantısında uzamış QT aralığını gösteren EKG

## TARTIŞMA

Konjenital uzun QTS uzamış ventriküler repolarizasyonla karakterize ve kompleks ventriküler aritmi ve "Torsades de Pointes" ile birlikte ani



kardiyak ölüme neden olan kalıtsal bir hastalıktır.<sup>1</sup> UQTS'nin prevalansı 1:5.000-10.000'dir. Klinik belirtileri baş dönmesinden, disabiliteye yol açan senkop, nöbet benzeri tablolara; hatta ani ölüme kadar değişen geniş bir aralıktadır. Asıl bulunan belirti senkoptur. Ani kardiyak ölüm çocuk veya genç yetişkinlerde görülür.<sup>2</sup> EKG'de QT aralığının uzamış olması (erkeklerde 450 ms, kadın ve çocuklarda 460 ms'yi geçmesi) gerekir. Karakteristik aritmisi "Torsade de Pointes" ventriküler taşikardisidir.<sup>3</sup>

Kalıtsal UQTS ilk kez 1856 yılında Meissner tarafından tanımlanmıştır. Anton Jervell ve Fred Lange-Nielsen tarafından 1957 yılında 10 çocuklu bir Norveçli ailenin egzersiz ve heyecan esnasında tekrarlayan senkopları ve sağırılığı olan 4 üyesinde bildirilmiştir. Romano 1963, Ward 1964 yılında işitmesi normal olup otosomal dominant kalıtımla geçiş gösteren klinik sendromları tanımlamıştır. Olguların %99'u Romano-Ward varyantıdır.<sup>2</sup> Biz, olgumuzun genetik çalışmalarını yaptıramadık. Ancak klinik özellikleri ve aile hikâyesi Romano Ward Sendromunu düşündürdü.

Uzamış QT aralığının altında yatan temel elektrofizyolojik mekanizma, repolarizasyon sürecinden sorumlu olan bazı akımların yokluğu veya blokajıdır. UQTS'nin klinik olarak ortaya konması Torsade de Pointes (TdP) sonucunda olur. Hipopotasemi, hipomagnezemi ve hipokalsemi gibi elektrolit bozuklukları; kinidin, disopiramid, sotalol ve amiodaron gibi antiaritmik ajanlar, antihistaminik, antimikrobial/antifungal, psikotropik ilaçlar QT intervalini uzatarak yaşamı tehdit eden aritmilere neden olabilirler.<sup>2,4</sup>

UQTS senkop, nöbet ve düşmesi olanlarda şüphelenilmezse sıklıkla gözden kaçabilir. Önceleri uzun süre idiyopatik epilepsi olarak tedavi edilmiş hastalarda UQTS saptanan olgular bildirilmiştir. Bizim hastamız da çocuk yaşlarından itibaren epilepsi olarak tedavi edilmiştir. Nöbetleri kesilince antiepileptik tedavisini kesmiştir. Bununla birlikte hastanın aile öyküsü epileptik olmayan

nöbetlerinden şüphelenilmesi için ipuçları içermekte ve EKG'si, klasik "Torsades de Pointes" göstermekteydi.

Akhtar ve arkadaşları yaptıkları 32 olguluk tedaviye dirençli epilepsisi olan bir grubun %35'inde yanlış tanı konulduğunu bildirmişlerdir. Bu hastaların kardiyovasküler senkoku saptanmış, serebral hipoksiye bağlı anormal hareketlerinin görüldüğü ve bunun epilepsiden ayrılmasının zor olduğu bildirilmiştir. Bu hastalardan 7'sinde UQTS olduğunu rapor edilmiştir.<sup>5</sup> Zaidi ve arkadaşları 74 olguluk bir serinin 29'unda (%39,2) kardiyovasküler orijinli etmenler saptamışlardır.<sup>6</sup> Sonuçta %10'un üzerinde vakada epilepsi olarak yorumlanabilen serebral hipoksiye bağlı düşme ve konvülsiyonlar görülür.

Öncelikle TdP gözleendiğinde bir ilaç etkileşmesi olabileceği düşünülerek aritmojenik potansiyeli olabilecek ilaçlar kesilmelidir. Hipopotasemi, hipomagnezemi gibi elektrolit bozuklukları ve olası bradikardi tedavi edilmelidir.<sup>4</sup> UQTS'li tüm hastalarda (semptomatik, asemptomatik ve sessiz genetik defekt taşıyıcıları) AKÖ'nün önlenmesinde yaşam tarzı değişikliği çok önemlidir. Aşırı fiziksel egzersizden kaçınmak (yarışmalı sporlar dâhil), QT aralığını uzatan ilaçlar kullanmamak gibi önlemler tüm hastalara önerilmelidir.<sup>7</sup>

Konjenital UQTS tedavisinde farmakolojik ve girişimsel olmak üzere iki yaklaşım vardır. Tedavide öncelikle  $\beta$ -bloker ajanlar kullanılmaktadır. Çalışmalar  $\beta$ -blokerlerin cQT süresinde belirgin bir düzelme yapmamakla birlikte, senkop frekansını azalttığını göstermektedir.<sup>1</sup> Uzun senkop atakları öyküsü, eşlik eden travma ve göreceli bradikardi olanlarda  $\beta$ -blokerler düşünülmez.  $\beta$ -blokaja rağmen semptomlar sürerse, fenitoin veya mexiletine gibi antiaritmikler ve kalsiyum kanal veya  $\alpha$ -blokerler kullanılabilir.<sup>2,8</sup>

Girişimsel yaklaşımlar tek taraflı (servikotorasik sempatik ganglionektomi) stellat ganglionun ekstrirpasyonu, ICD veya sürekli pacemaker yerleştirilmesi ve ablasyon yapılmasıdır. Belirgin

---

bradikardi varlığında ve yüksek riskli hastalarda (kardiyak arrest hikâyesi, konvansiyonel tedaviye rağmen tekrarlayan kardiyak olay geçirilmesi vb.) kardiyoverter-defibrilatör implantasyonu (IKD) en etkili tedavi yöntemi gibi gözükmektedir.<sup>4,8</sup>

UQTS ani kardiyak ölümlle ilişkili olduğundan yaşamı tehdit eden hastalıklar arasında sıralanır ve daha iyisi ender görülür. Bununla birlikte uygun tanı konulduğunda antiadrenerjik tedaviler kullanılarak (ilaçlar veya cerrahi denervasyon) ciddi komplikasyonlar önlenir. Kardiyolog, nörolog, pedyatrist ve spor hekimlerinin ilişkilerinden dolayı UQTS'yi tanıyabilmeleri veya en azından şüphelenmeleri ve hastaların özelleşmiş merkezlere gönderilmeleri önemlidir.

#### KAYNAKLAR

1. Kellera DI, Rickenbacher P, Osswald S. "Torsades de pointes" in a patient with history of epilepsy. *Kardiovaskuläre Medizin* 2007;10:34-35.
2. Vincent M. The Long QT Syndrome. *Indian Pacing and Electrophysiology Journal*, 2002;2(4):127-142.
3. Chin C, Kam RM, Hsu LF. Electrocardiographical case. Young woman with epilepsy. *Singapore Med J* 2007;48(2):177-180.
4. Beyazıt Y, Güven GS, Alper B. Uzun QT sendromu. *Hacettepe Tıp Dergisi* 2005;36:43-48.
5. Akhtar MJ. All seizures are not epilepsy: many have a cardiovascular cause. *J Pak Med Assoc*, 2002;52(3):116-20.
6. Zaidi A, Clough P, Cooper P, Scheepers B, Fitzpatrick AP. Misdiagnosis of epilepsy: many seizure-like attacks have a cardiovascular cause. *J Am Coll Cardiol*, 2000;36(1):181-4.
7. Avrupa Kardiyoloji Derneği Çalışma Grubu: Priori SG, Aliot E, Blömstrom-Lundqvist C, Bossaert L, Breithardt G, Brugada P, Camm JA, Cappato R, Cobbe SM, Mario CD, Maron BJ, McKenna WJ, Pedersen AK, Ravens U, Schwartz PJ, Trusz-Gluza M, Vardas P, Wellens HJJ and Zipes DP. Ani Kardiyak Ölüm. *European Society of Cardiology (ESC) Kılavuzu*, 2003.
8. Hergüner MÖ, Alabaz D, Erdem S, Altunbaşak Ş. Uzun QT Sendromu: nöbeti taklit eden seyrek görülen bir durum. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 2005;48:54-56.