

# Langes-QT-Syndrom: Management

## Description

Medikament der Wahl ist ein Beta-Rezeptorenblocker. Medikamente, die das QTc-Intervall verlängern müssen vermieden werden. Der Kardioverter/Defibrillator und die chirurgische Sympathektomie sind Behandlungsverfahren, die Hochrisikopatienten vorbehalten sind. Hierbei handelt es sich in erster Linie um Patienten, bei denen schon lebensbedrohliche Herzrhythmusstörungen aufgetreten sind. Bei Patienten, die sich solche Maßnahmen unterziehen, sollte die Therapie mit einem Betablocker fortgeführt werden.

Die Behandlung erfolgt basierend auf allgemeinen Maßnahmen und Empfehlungen zum Lebensstil, auf der Gabe von Medikamenten und nicht-medikamentösen Behandlungsverfahren.

## Allgemeine Maßnahmen

Leistungssport sollte vermieden werden. Sportliche Freizeitaktivitäten lassen meistens nicht vermieden. Das Vorgehen sollte im Einzelfall mit dem Arzt besprochen werden. Aspekt, die berücksichtigt werden müssen sind u. a. das Alter, die Vorgeschichte bezüglich kardialer Ereignisse, die Länge des QTc-Intervalls, das betroffene, ggf. auch die vorliegende Genvariante. Die US amerikanischen Leitlinien halten Sport für kompetitiven für möglich, wenn individuell optimierte Strategien für das Vorgehen im Notfall etabliert sind. Zum Beispiel gehört hierzu die Verfügbarkeit eines externen Defibrillators bei jedweder sportlicher Aktivität. Die europäischen Leitlinien sind zurückhaltender, weil sie ein solches Vorgehen für praktisch nicht umsetzbar halten.

Zu den sehr fehlenden Verhaltensregeln gehört auch, dass in Zusammenhang mit einer bedeutsamen länger anhaltendem Erbrechen und Durchfällen Bestimmungen des Serumkaliumwert erfolgen sollten, um eine Hypokaliämie auszuschließen bzw. um bei Vorliegen einer solchen Hypokaliämie eine Substitutionsbehandlung durchzuführen.

Ein ausgesprochen wichtiger Aspekt ist die Vermeidung von Medikamenten, die das QTc-Intervall verlängern. Diesem Aspekt ist ein eigener Abschnitt gewidmet.

Bei Patienten mit angeborenen arrhythmogenen Herzerkrankungen sollten neu auftretende Beschwerden, die mit ungewohntem Schwindel, Herzrasen und/oder einer Beeinträchtigung des Bewusstseins einhergehen, umgehend abgeklärt werden.

## Medikamente

Medikament der Wahl ist ein Beta-Rezeptorenblocker. Leitlinien zur Folge sollte eine Behandlung dann erfolgen, wenn das QTc -Intervalls 470 ms überschreitet. Solche Grenzwerte sind vor dem Hintergrund der ausgesprochen hohen Variabilität der Dauer des QTc Intervalls mit Vorsicht zu betrachten. Die

Bewertung der Repolarisation bei Betroffenen selbst die Registrierung mehrerer EKGs voraus. Auch normale Befunde schließen das zukünftige Auftreten einer exzessiven gute QTc-Verlängerung nicht aus. Viele Experten empfehlen eine Behandlung spätestens dann, wenn sich die Erkrankung klinisch/elektrokardiographisch manifestiert. Hier reichen auch typische Veränderung der T-Welle bei normalem QTc-Intervall aus. Die aus ärztlicher Sicht in den letzten Jahren großzügig gehandhabt Verschreibung von Betablockern bei Patienten mit QT-Syndrom dürfte dazu beigetragen haben, dass sie in der Literatur mitgeteilten Ereignisse raten in den letzten Jahren sehr niedrig geworden sind.

In den letzten Jahren wurde viel diskutiert, inwieweit sich therapeutisch relevante Unterschiede in der Wirksamkeit zwischen unterschiedlichen Betablockern ergeben. Eindeutige Unterschiede zwischen den verschiedenen Betablockern wurden nicht nachgewiesen. Zumindest fehlen diesbezüglich randomisierte kontrollierte Studien.

- **Interventionelle und operative Verfahren**

Der Kardioverter/Defibrillator und die chirurgische Sympathektomie sind Behandlungsverfahren, die Hochrisikopatienten vorbehalten sind. Bei Patienten die sich solche Maßnahmen unterziehen, sollte die Therapie mit einem Betablocker fortgeführt werden.

- **Genspezifische Therapie**

Zu den mehr oder weniger genspezifischen Maßnahmen gehört der Einsatz von Aldosteronantagonisten (LQT2) und von Mexiletin (LQT2, LQT3). [Link](#)

## **Leitlinien**

- Zeppenfeld K, Tfelt-Hansen J, Riva M, et al. 2022 ESC guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. Eur Heart J. 2022. p. ehac262. [Link](#)
- Wilde AAM, Semsarian C, Márquez MF, et al. Expert Consensus Statement on the state of genetic testing for cardiac diseases. Europace. 2022 Sep 1;24(8):1307-1367. [Link](#)

## **Literatur**

Kaufman ES, Eckhardt LL, Ackerman MJ, et al. Management of congenital long-QT syndrome: commentary from the experts. Circ Arrhythm Electrophysiol 2021;14:e009726. [Link](#)

Kochav SM, Garan H, Gorenstein LA, et al. Cardiac sympathetic denervation for the management of ventricular arrhythmias. J Interv Card Electrophysiol 2022;65:813-826. [Link](#)

Medeiros P, Santos M, Arantes C, et al. Implantable cardioverter-defibrillator in patients with inherited arrhythmia syndromes: a systematic review. Heart Lung 2023;28:60:1-7. [PubMed](#)

Rudic B, Tülümen E, Berlin V, et al. Low prevalence of inappropriate shocks in patients with inherited

arrhythmia syndromes with the subcutaneous implantable defibrillator. Single center experience and long-term follow-up. J Am Heart Assoc 2017;6:e006265. [Link](#)

Schwartz PJ, Ackerman MJ. Cardiac sympathetic denervation in the prevention of genetically mediated life-threatening ventricular arrhythmias. Eur Heart J. 2022 Jun 6;43(22):2096-2102 [Link](#)

Siskin M, Cerrone M, Shokr M, et al. ICD shocks and complications in patients with inherited arrhythmia syndromes. Int J Cardiol Heart Vasc 2021;37:100908. [Link](#)

Tan JL, Russo AM. The subcutaneous implantable cardioverter-defibrillator should be considered for all patients with an implantable cardioverter-defibrillator indication. Heart Rhythm 2022;3:589-596. [Link](#)

Yang Y, Lv TT, Li SY, et al. Sodium channel blockers in the management of long QT syndrome types 3 and 2: A system review and meta-analysis. J Cardiovasc Electrophysiol 2021;32:3057-3067. [PubMed](#)

Medeiros P, Santos M, Arantes C, Pereira VH, Rocha S. Implantable cardioverter-defibrillator in patients with inherited arrhythmia syndromes: A systematic review. Heart Lung 2023;60:1-7. [Link](#)

## Links

Text.

## Category

1. LQTS

## Date Created

Mai 2023

## Author

admin