

Langes-QT-Syndrom: Notfälle

Description

Thema

Magnesium i.v. (2 g als Bolus, ggf. gefolgt von einer Infusion) ist Mittel der Wahl bei der Behandlung von rezidivierenden Torsade de pointes. Eine temporäre Elektrostimulation kann bei wiederholten Bradykardie-getriggerten Arrhythmien sinnvoll sein.

Die für Notfallsituationen typische Rhythmusstörung sind Torsade de pointes, die zwar oft spontan terminieren, die aber auch in Kammerflimmern degenerieren können.

- Bei Degeneration von Torsade de pointes in Kammerflimmern ist eine elektrische Defibrillation notwendig.
- Zur Akutbehandlung von Torsade de pointes wird Magnesium intravenös verabreicht: ein 2-g-Bolus von Magnesiumsulfat über 2 bis 3 Minuten, gefolgt von einer Infusion von 2 bis 4 mg/min. Eine empirische Supplementierung mit Magnesium kann in Betracht gezogen werden, da die Serumspiegel die intrazellulären Konzentrationen schlecht widerspiegeln können.
- Bei Bradykardie-getriggertem Auftreten von Rezidiven kann eine temporäre Stimulation mit relativ hoher Frequenz (etwa 80-90/min) helfen.
- Normale Kaliumkonzentration (4,5 bis 5 mmol/l) sollten angestrebt werden, ggf. sollte eine intravenöse Substitution erfolgen.
- Wenn der Patient noch nicht mit einem **Betablocker** behandelt wird, gilt es diese Therapie sofort einzuleiten (ggf. intravenöse Gabe von Propranolol, Metoprolol oder Esmolol).
- Patienten mit einem Langen-QT Syndrom können im Einzelfall Arrhythmie-Cluster, so genannte elektrische Stürme, entwickeln. Hierunter wird es gehäuft auf den schwerwiegende Rhythmusstörungen innerhalb von kurzer Zeit (zum Beispiel ein bis zweimal pro Tag) verstanden. Bei Patienten mit einem implantierbaren Kardioverter/Defibrillator kann dies zu wiederholten Schocks führen. In schwere Fälle kann eine Intubationsnarkose notwendig werden, um solche Cluster zu durchbrechen.
- Bei Patienten mit einem LQT2 oder LQT3 kann die Gabe eines Klasse IB-Antiarrhythmikums (Lidocain intravenös, Mexiletin oral sinnvoll sein).
- Berichte über Einzelfälle, in denen notfallmäßig eine chirurgische Sympathektomie erfolgte, liegen vor

Im Internet findet sich ein sehr informative englischsprachige frei zugängliche Übersichtsarbeit zum Vorgehen in Notfallsituationen (Laksman et al. 2019).

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

Laksman Z, Barichello S, Roston TM, et al. Acute management of ventricular arrhythmia in patients with suspected inherited heart rhythm disorders. JACC Clin Electrophysiol 2019;5:267-283. [Link](#)

Orphanet: Familiäres Long-QT-Syndrom. Notfallleitlinien. [Link](#)

Links

Text.

Category

1. LQTS

Date Created

Mai 2023

Author

admin