

Syndrom dlouhého QT v praxi

Častý nebo Vzácný?

MUDr. Eva Ligačová

Nemocnice Jihlava
příspěvková organizace
Vrchlického 59, 586 33 Jihlava



- Od začátku QRS komplexu po konec vlny T
- Zkracování s rostoucí srdeční frekvencí
- Bazettův vzorec: $QTc = QT / \sqrt{\text{odmocnina R-R intervalu}}$
- Norma QTc u mužů 0,43s a u žen 0,45s

- Vrozené
- Získané
- Kombinace obojího

- Prevalence 1: 10 000
- Mutace genů kódujících srdeční iontové kanály
 - * draslíkový kanál I_k (pomalé I_{ks} / rychlé komponenty I_{kr})
 - * sodíkový kanál → opožděná repolarizace K kanálu
- 1. Romanův – Wardův syndrom
 - 10 molekulárních genotypů (LQT1.....LQT10)
- 2. Jervellův – Langeův syndrom
 - spojen s hluchotou

- Pre/synkopy
- Palpitace
- Náhlá smrt

Manifestace závisí i na genotypu:

→ porucha draslíkových kanálů: v dětství, závislost na katecholaminové stimulaci /námaha, leknutí, náhlé hlasité zvukové podněty – zvonění telefonu.../

→ porucha sodíkových kanálů: v dospělosti, v klidu /spánek/

EKG

- Různě výrazné prodloužení QT intervalu /prodloužení při aktivaci sympatického NS, 1/3 normální ekg/
- Morfologické abnormality vlny T (hrboly na sestupné části, bifázické vlny v prekordiálních svodech)
- Alternans vlny T (střídání amplitudy s každým druhým stahem)
- Fyziologicky nepřiměřená sinusová bradykardie (u dětí)
- Polymorfní KT typu TdP

Rodinná anamnéza

- Synkopy a náhla smrt' v příbuzenstvu

Adrenergní stimulace

- Test s isoprenalinem, adrenalinem
- Ergometrie

Genetické vyšetření

- KCNQ1, SCN5A, ANK2, KCNE1-2
- oligo- a asymptomatických příbuzných probanda
- 50% rodin nemá mutaci v genech asociovaných s LQTS

ECHO

- Arytmogenní dysplázie P komory

- Betablokátory
- Kardiostimulace + BB
- Cervikothorakální sympatektomie vlevo
- ICD
- Režimová opatření: vyhýbat se fyzicky náročným aktivitám, lékům prodlužujícím QT int., lékům zvyšujícím sympatikomimetickou aktivitu /bronchodilatancia, dekongestiva.../

A. Léky

1. Antiarytmika (sotalol, amiodaron, chinidin, prokainamid...)
2. Antidepresiva (tricyklická jako amitriptylin)
3. Antimykotika (ketokonazol), Antibiotika (erythromycin)
4. Antihistaminika (astemizol, terfenadin)
5. Neuroleptika (haloperidol)
6. Perorální antidiabetika (glibenclamid)
7. Organofosfáty
8. Prokinetika (cisaprid)
9. Léčivé čaje (čaj z listu senny)

- qtodrugs.org, torsades.net/Drugs.html

B. Porucha minerálů

1. Akutní hypokalemie (diuretika, hyperventilace)
2. Chronická hypokalemie
3. Chronická hypokalcémie
4. Chronická hypomagnezémie

C. Patologické stavy

1. Arytmie (bradykardie, úplná AV blokáda, SSS)
2. Srdeční (myokarditis, tumory)
3. Endokrinnologické (hypothyreoidismus, feochromocytom)
4. Neurologické (CMP, encefalitida, intrakraniální hemorhagie)
5. Nutriční (alkoholismus)

1. Podání MgSO_4 iv
2. Izoprenalin/ dočasná stimulace
3. Eliminace všech potenciálně nebezpečných léků

Jak postupovat při předpisu léků, které prodlužují interval QT. Doporučení pro klinickou praxi podle Wenzel-Seifert, et al.

- Provést EKG vyšetření před nasazením léku a poté, kdy bylo (pravděpodobně) dosaženo ustálených plazmatických koncentrací.
- Pokud je třeba lék titrovat, doporučuje se zvyšovat dávky pomalu. Pokud je nasazen jiný lék, který též působí prodloužení QT nebo mění metabolismus prvního léku, je třeba dávku prvního léku vhodně uzpůsobit.
- Pravidelně provádět EKG vyšetření u rizikových pacientů a v případech, že je nasazen další lék prodlužující interval QT.
- Monitorovat kalemii a magnezemii a udržovat tyto elektrolyty raději v horní části normálního rozpětí.
- Věnovat pozornost stavům, které by mohly vést k poruše vnitřního prostředí: Průjem, zvracení, profuzní pocení, podvýživa, podávání diuretik, zneužívání alkoholu nebo drog a poruchy příjmu potravy.
- Podávat magnezium, pokud došlo ke klinicky významnému prodloužení intervalu QT (nad 450 ms muži, nad 470 ženy, nebo alespoň o 30 ms).
- Přerušit podávání léků prodlužujících QT v případě, že dojde k překročení délky QT 500 ms když jsou koncentrace kalia v krvi normální a je-li šíře QRS normální.
- Pomýšlet na možnost vzniku arytmie v případě, že se nově dostavily palpitace, závratě, synkopy nebo křeče.

- F. Š.
- 1950

OA: perzistující fibrilaci síní, AH, DLP, opakované pre/synkopy

FA : Amiodaron, Triplixam, Torvacad

RA: matka +25 náhlou smrtí

DG: synkopa s podeřením na arytmogenní etiologii

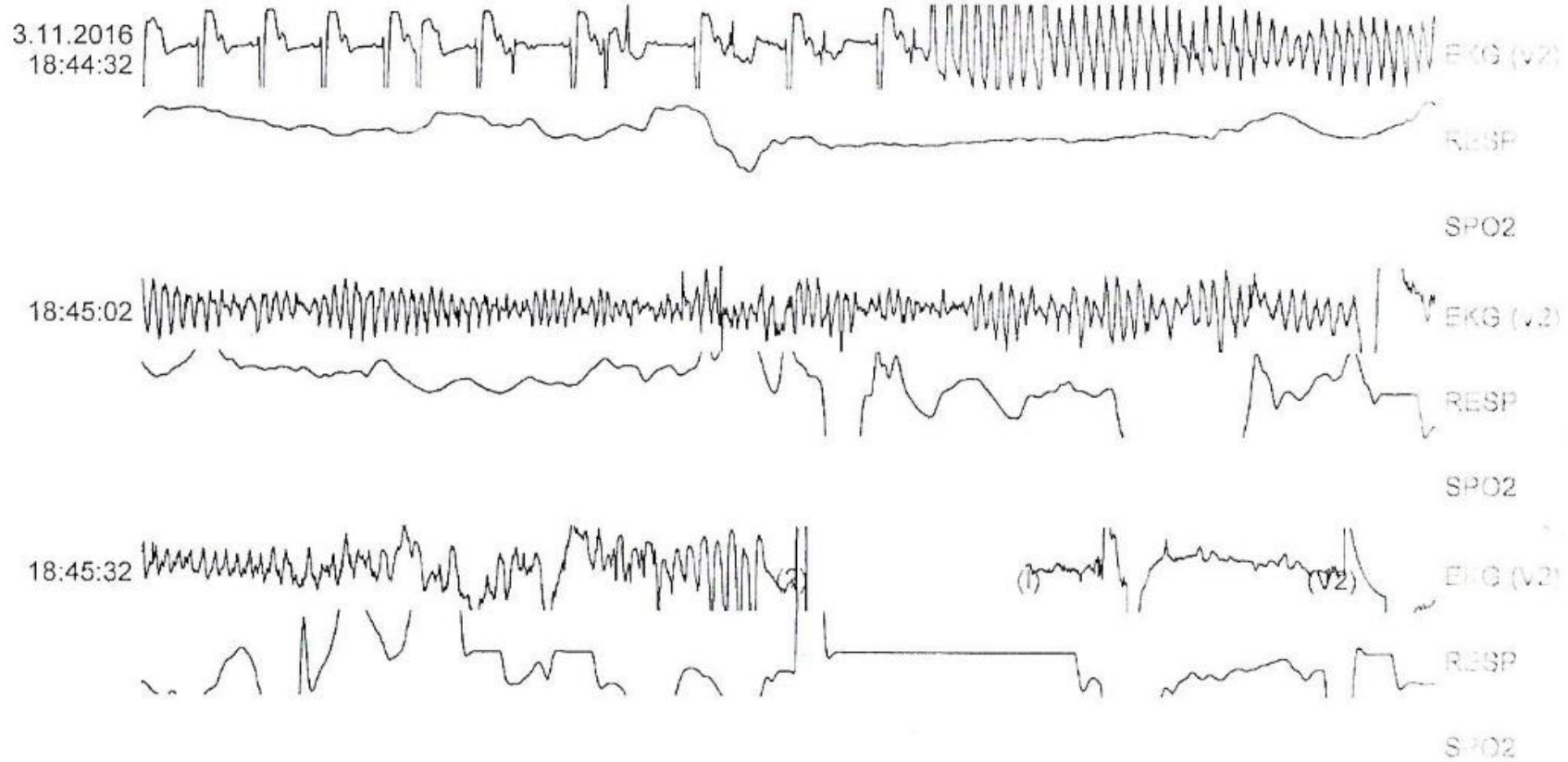
- Ekg: AVB II. st., LBBB, long QT

Kazuistika č. 1:



QTc 550 ms

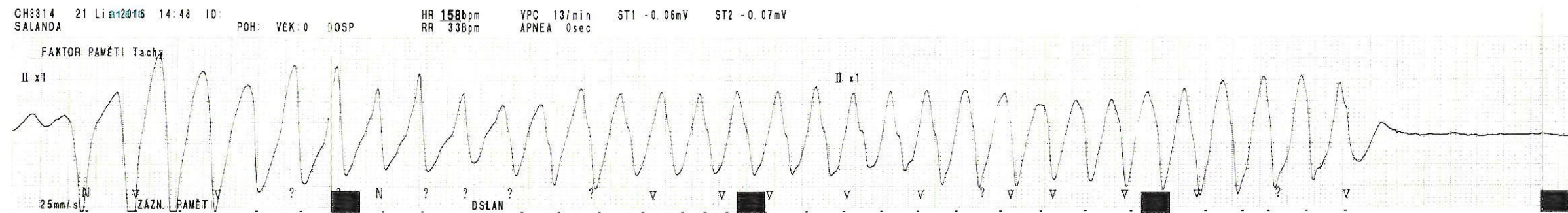
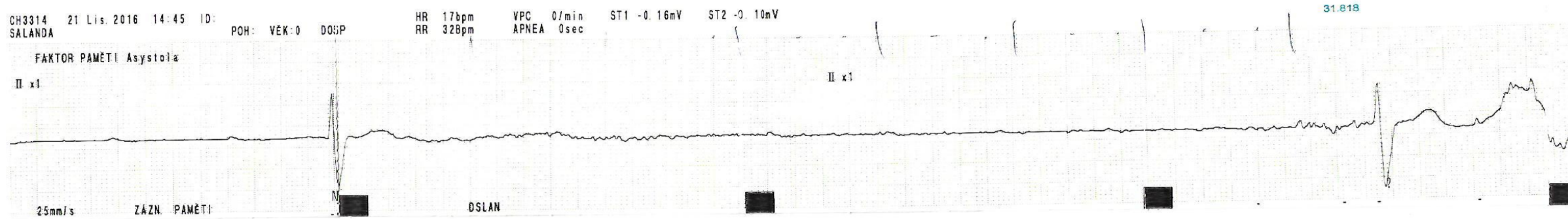
Kazuistika č. 1:



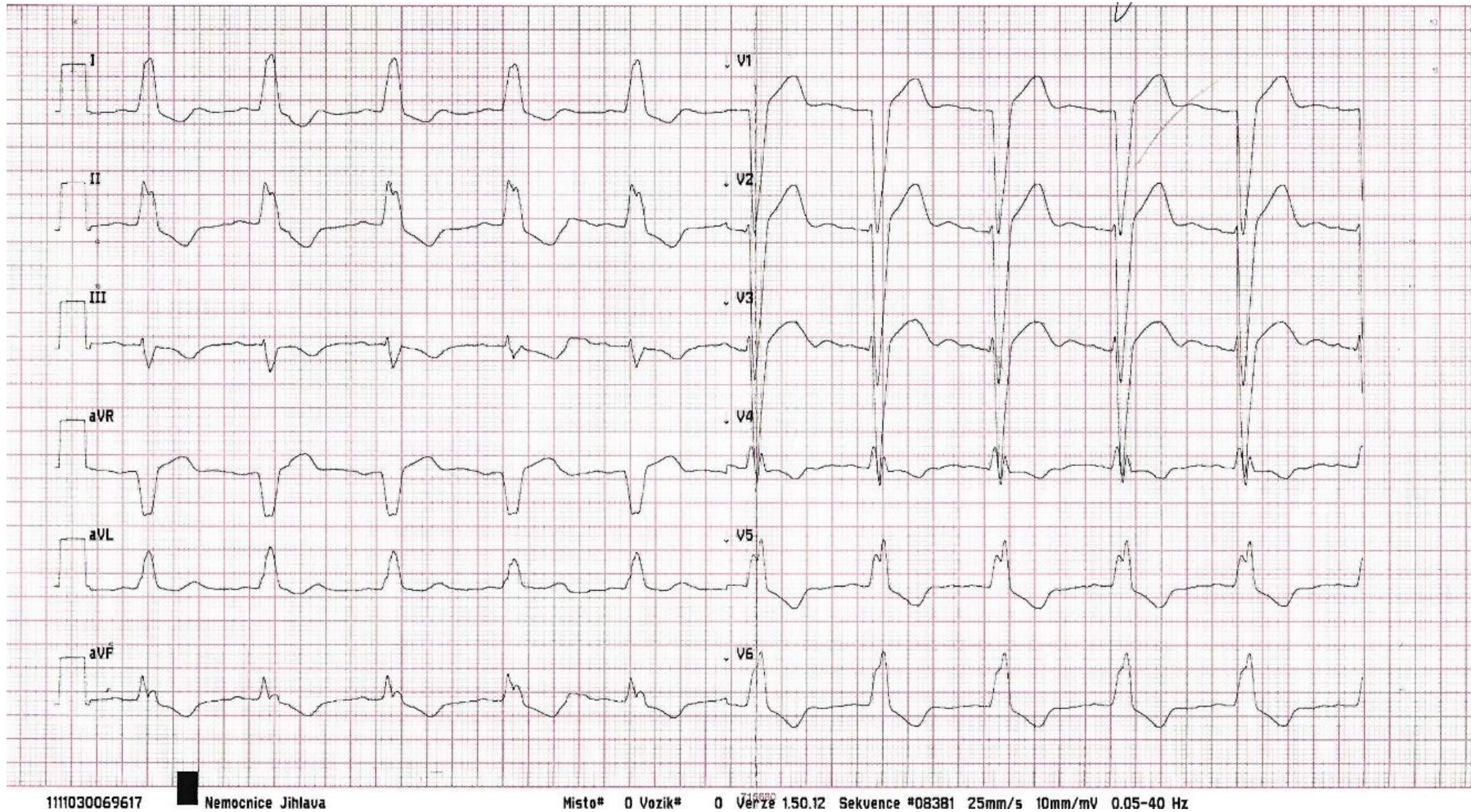
3.11.2016 18:44:00: HR = 40 p/min, RR = 12 d/min, ART = /() mmHg. SpO2 = 98%

- TH: amiodaron ex, substituce hypokalemie, isuprel
- Konzultace arytmologie Brno Bohunice: doporučen konzervativní postup, po 1T ev. EFV
- ECHO: kombinovaná Ao vada – středně významná Ao regurgitace i stenosa, norm. EF LK
- SKG: PCI na RMS + RIA
- Telemetrie: SR, intermitentně AVB. II. st. 2:1

Kazuistika č. 1:



Kazuistika č. 1:



QTc 480 ms

M. J.

1944

OA: DM 2. typu, AH, CHRI

DG: perzistující fibrilace síní –stp. endoskop. RFA+ MAZE + AtriClip

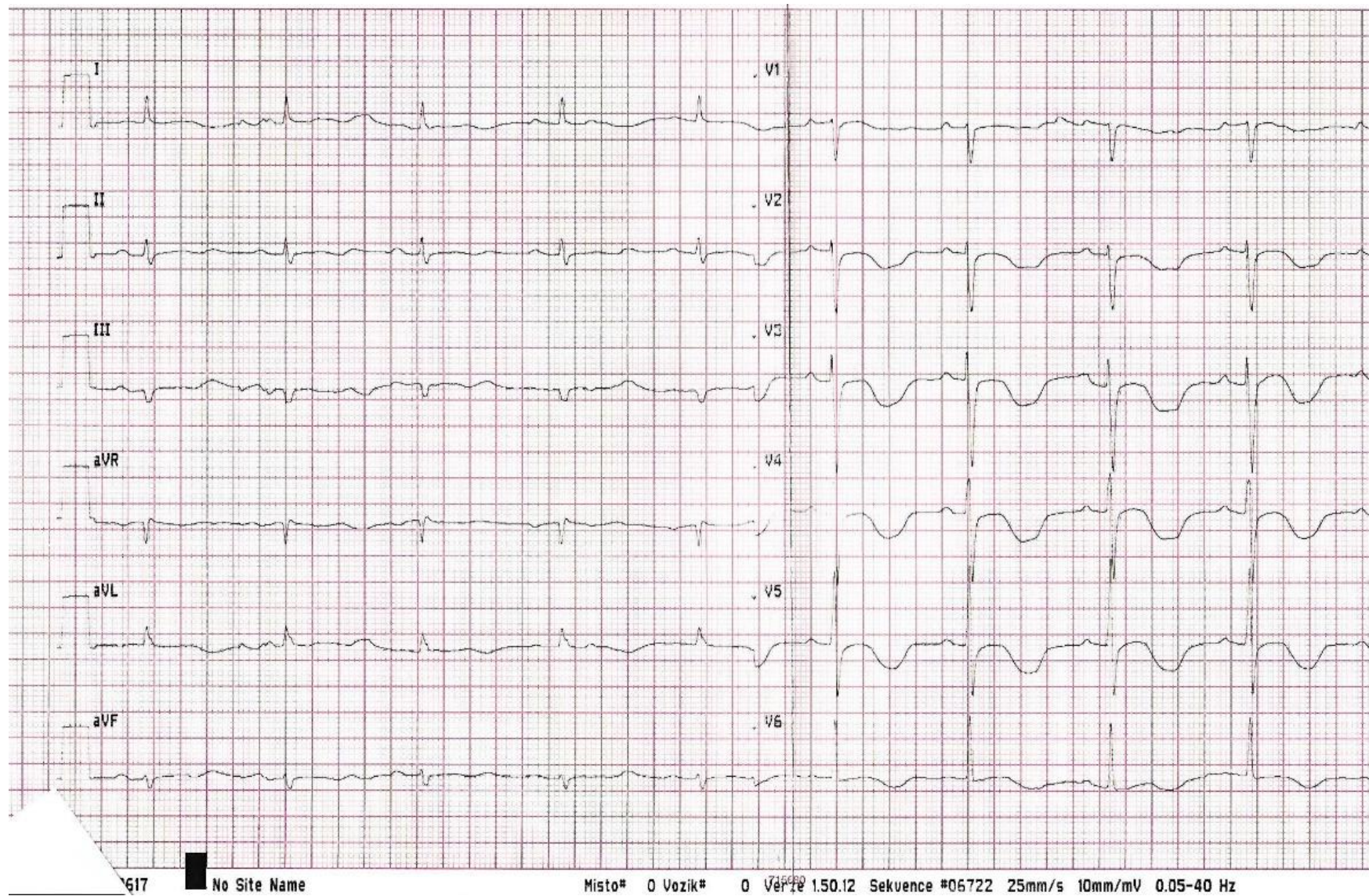
- komplikace výkonu: SVT s ROK a srdečním selháním s nutností

UPV + bronchopneumonie

- TH: amiodaron + ciprinol

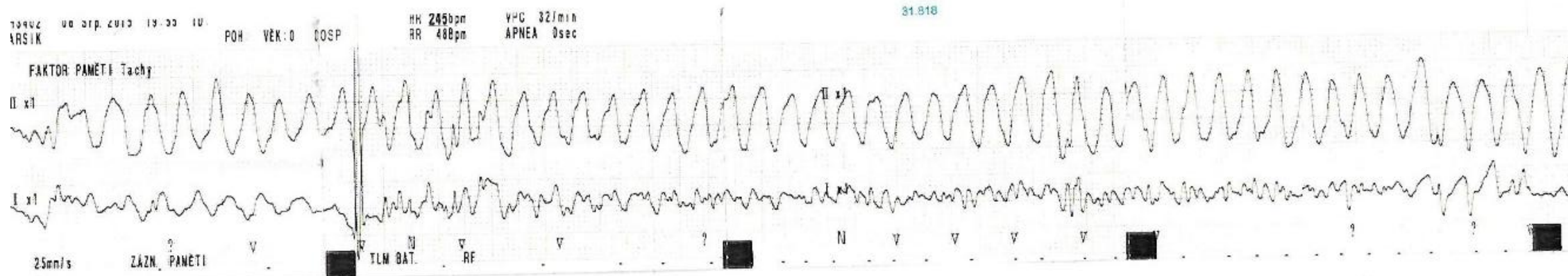
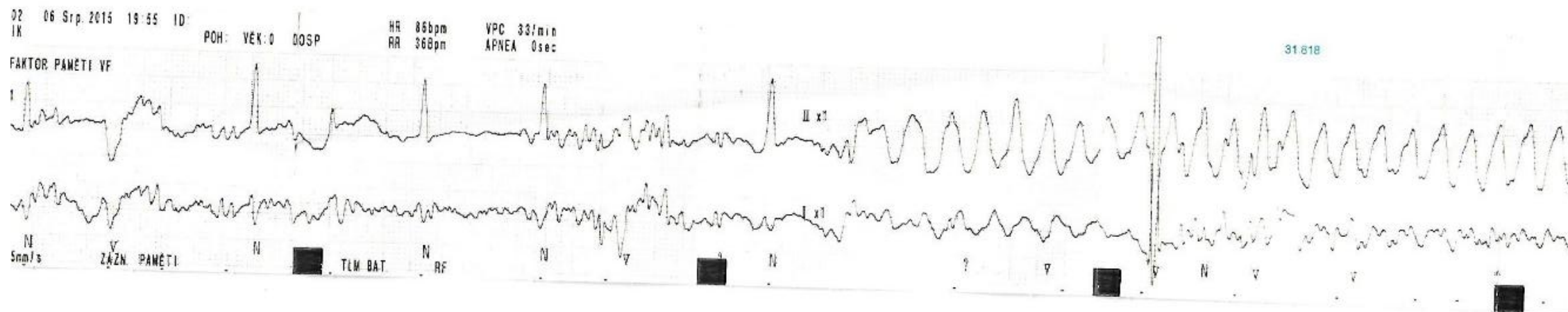
- k nastavení antikoagulační + bradykardizující medikace

Kazuistika č. 2:



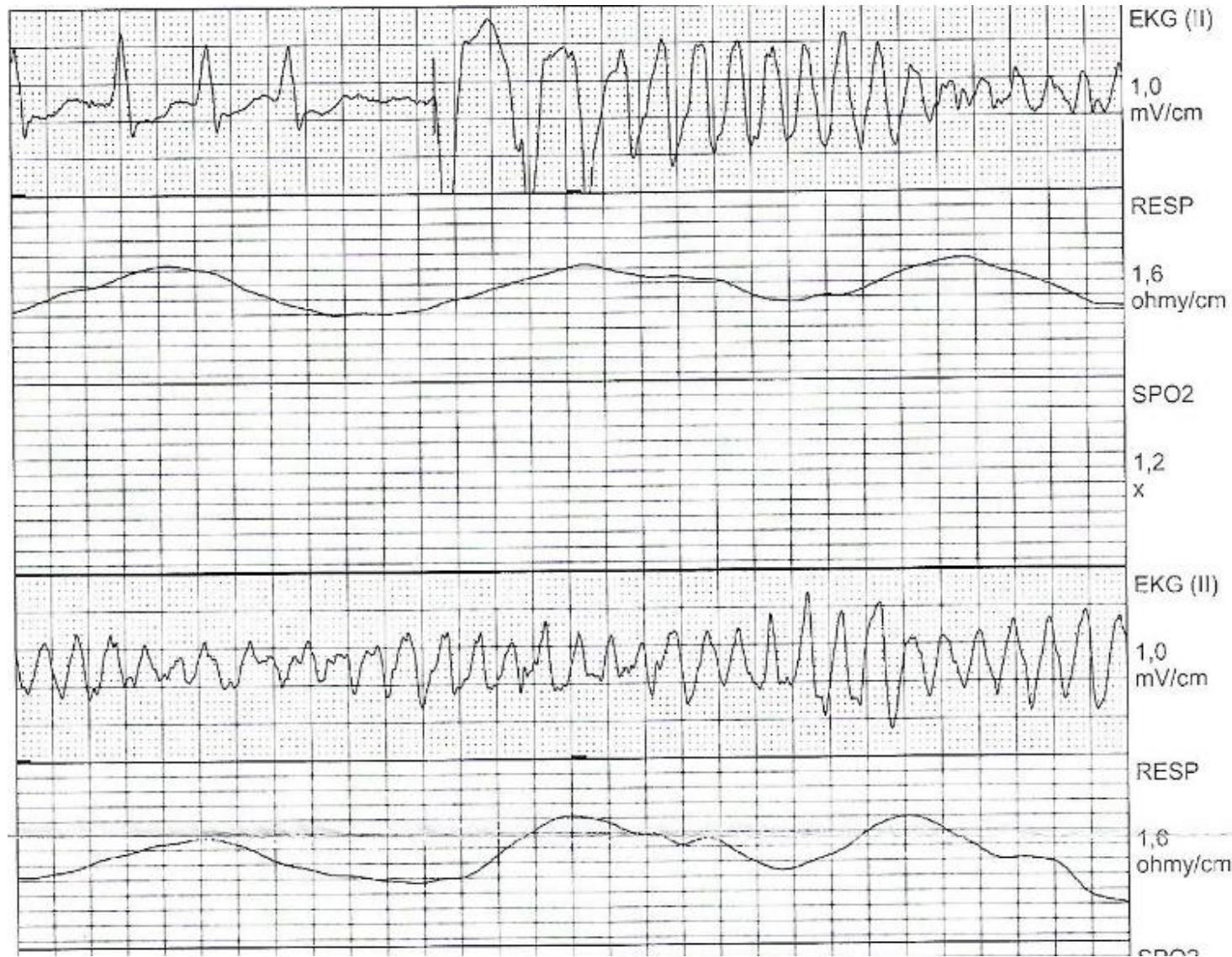
QTc 560 ms

Kazuistika č. 2:



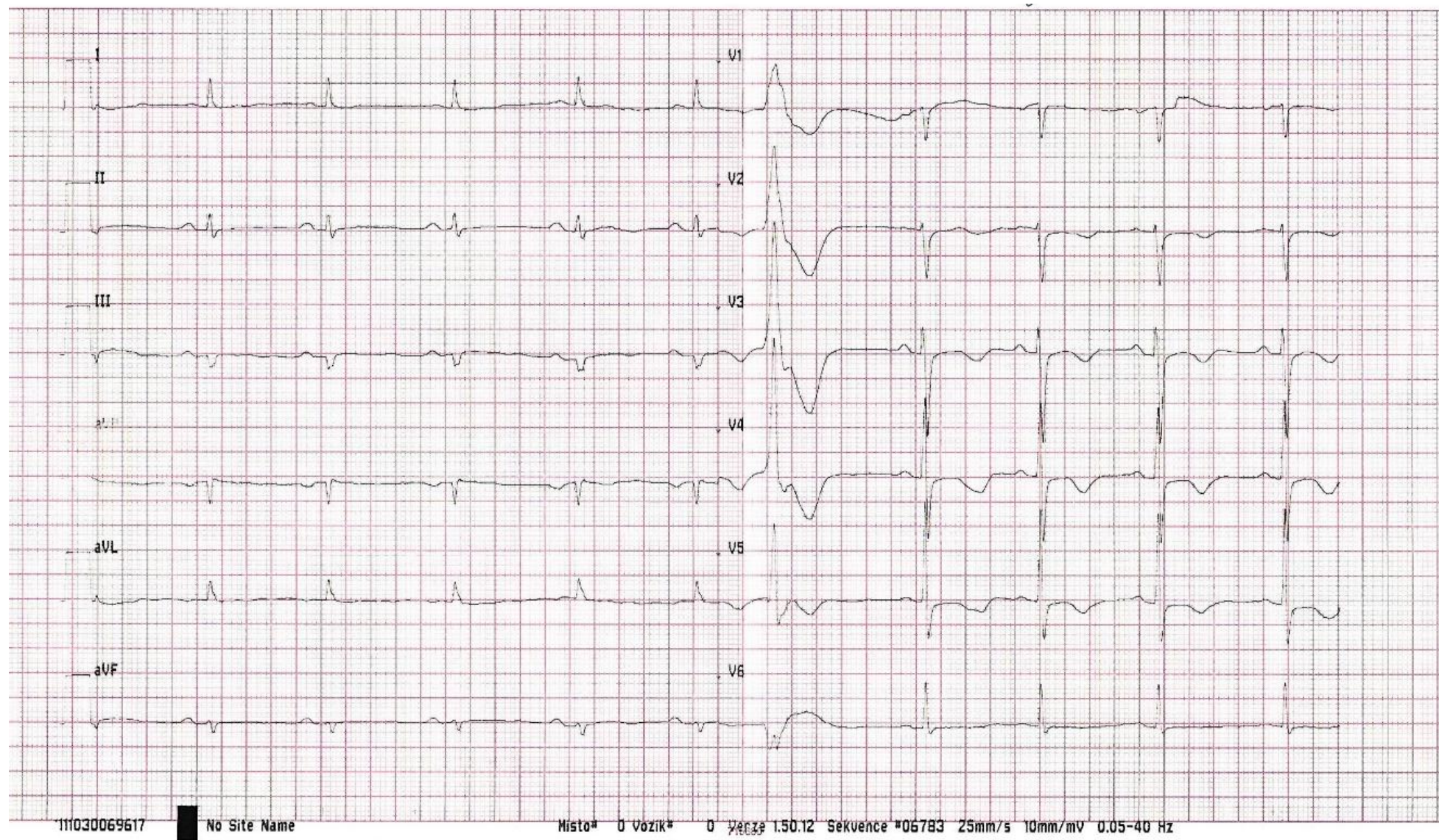
TH: amiodaron + ciprinol ex, Mg, Isuprel → dočasná st. VVI 100%
Telemetrie: fisi → neefektivní stimulace → opět 100% stimulovaný
rytmus → polymorfní KT spouštěná stimulovaným rytmem

Kazuistika č. 2:



- Dočasná stimulace ex pro arytmogenní potenciál neoptimálně umístěné elektrody
- Telemetricky: fisi, QT v regresi → SR
- Febrilie + elevace zánětlivých parametrů → empiricky Unasyn s efektem

Kazuistika č. 2:



QTc 450 ms

- RA
- Mineralogram
- EKG
- Častý / Vzácny

Děkuji za pozornost!

MUDr. Eva Ligačová

Nemocnice Jihlava

příspěvková organizace

Vrchlického 59, 586 33 Jihlava