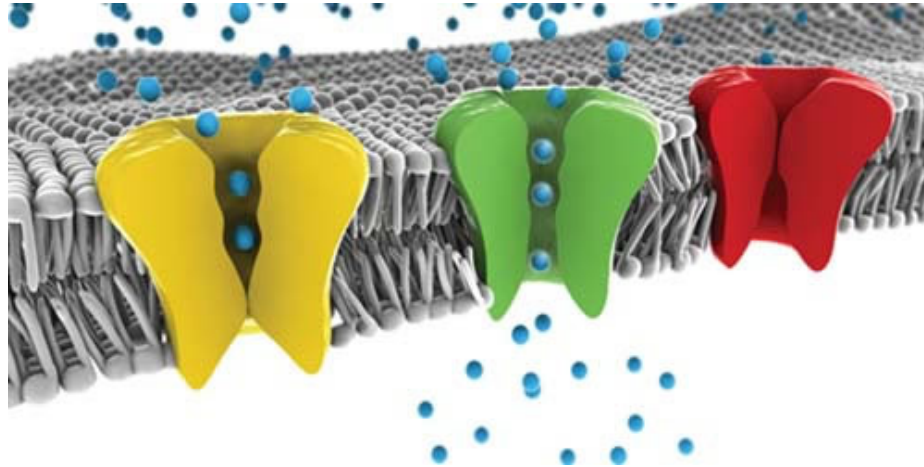
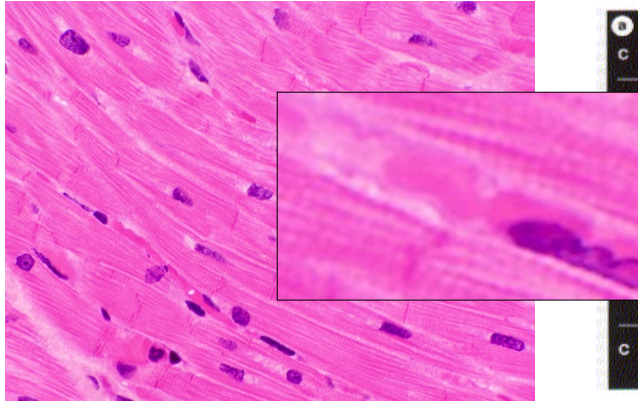


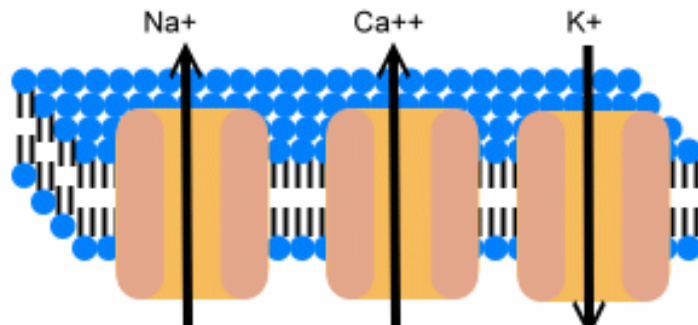
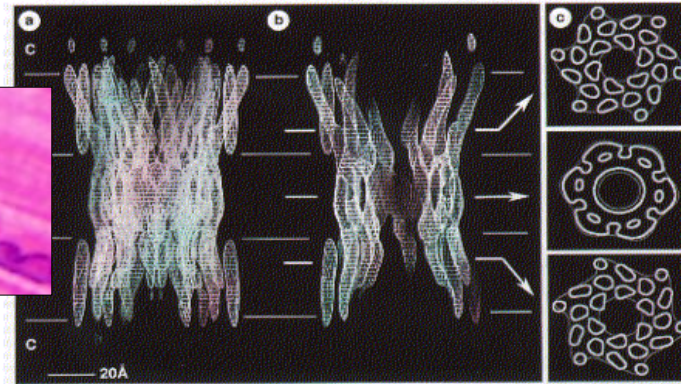


Långt QT Syndrom (LQTS) **K** **Na** **Ca**

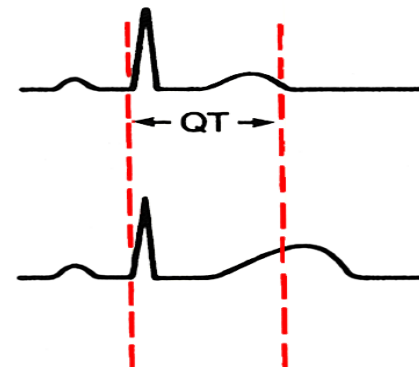
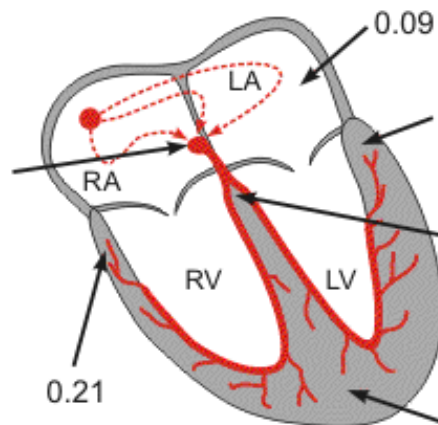
myocyter



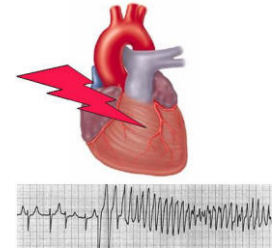
jonkanaler



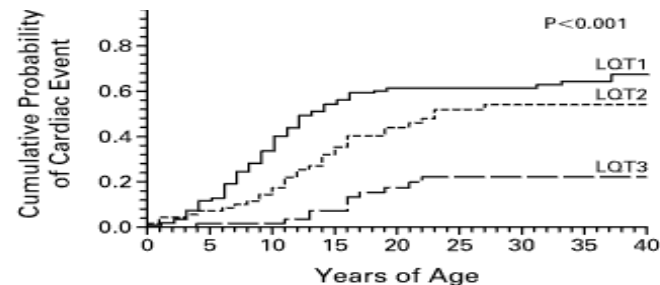
- Na kanaler öppnar och depolariserar
- Ca kanaler upprätthåller depolariseringen
- K kanaler öppnar och repolariserar



Långt QT syndrom LQTS

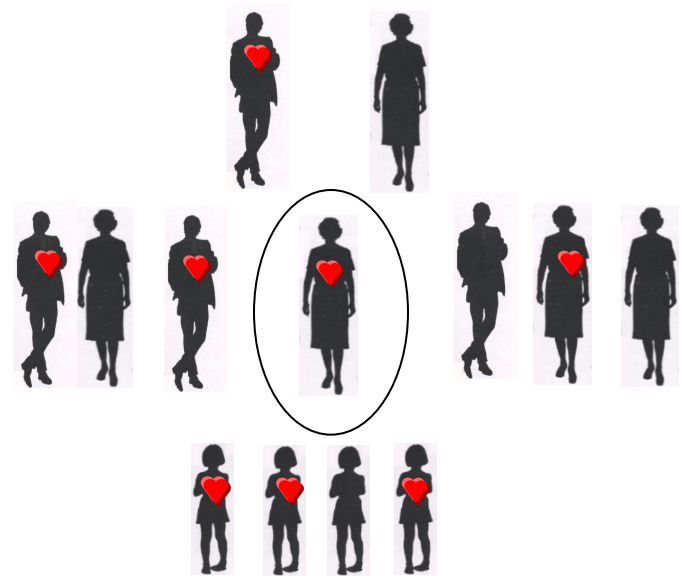


- Incidens ca 1:1-2000=4500-9000 i Sverige !
- 10% av LQTS pat. har plötslig död som första symptom
- USA >3000 dödsfall/år barn-ungdomar

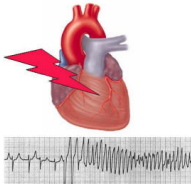


Rätt diagnos är nödvändigt för att ge rätt information och förebyggande behandling

Hitta mutationsbärarna !



Diagnostisera/riskbedöma !



- Kliniska parametrar
- Genetik

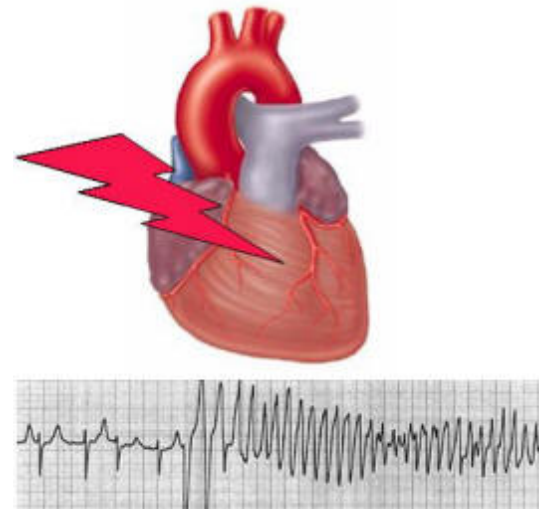
Behandla / förebygga !



- Förebyggande råd
- Profylaktisk medicinering
- ICD-behandling

LQTS diagnos

- Familie anamnes
- Symptom
- EKG
- Genanalys



LQTS diagnos

Familje anamnes

- plötslig oväntad död <30 års ålder
- kramp, epilepsi
- SIDS
- drunkning
- trafikolyckor

Schwartz scoring för sannolik LQTS

Scoring ≤ 1 poäng = låg sannolikhet för LQTS
 1,5-3 poäng = intermediär sannolikhet för LQTS
 3,5 poäng = hög sannolikhet för LQTS

QTc

≥ 480 ms

460-479 ms

450-459 ms (män)

QTc ≥ 480 ms 4 minuter efter avslutat arbetsprov

Dokumenterad torsades de pointes (TdP)

T-vågs alternans

"Notched" T-våg i tre avledningar

Låg hjärtfrekvens för ålder*

Anamnes

Syncope under stress

Syncope utan stress

Kongenital dövhet

Hereditet

Familjemedlem med diagnostiserad LQTS

Plötslig oväntad död < 30 år hos nära släkting

* vilo-hjärtfrekvens under 2:a percentilen för åldern

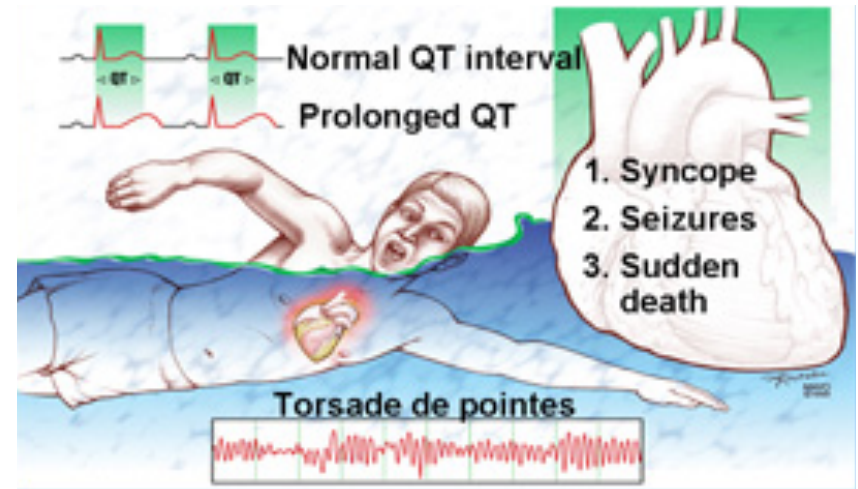
LQTS diagnos

Schwartz scoring för sannolik LQTS

- Familje anamnes

- **Symptom**

- debutålder?
- helt/delvis medvetslös ?
- abrupt debut ?
- prodromalsymptom ?
- upprepade episoder ?
- utlösande orsaker tex fysisk ansträngning eller plötsliga ljud ?
- medicinering som förlänger QT-tiden ?



LQTS diagnos

Schwartz scoring för sannolik LQTS

- Familje anamnes
- Symptom
- EKG**

QTc < 1år *

> 470 ms förlängd

QTc 1-15 år

> 460 ms förlängd

< 440 ms normal

440 – 460 ms gränsvärde

QTc vuxna

man

kvinna

>450 ms

>470 förlängd

>430 ms

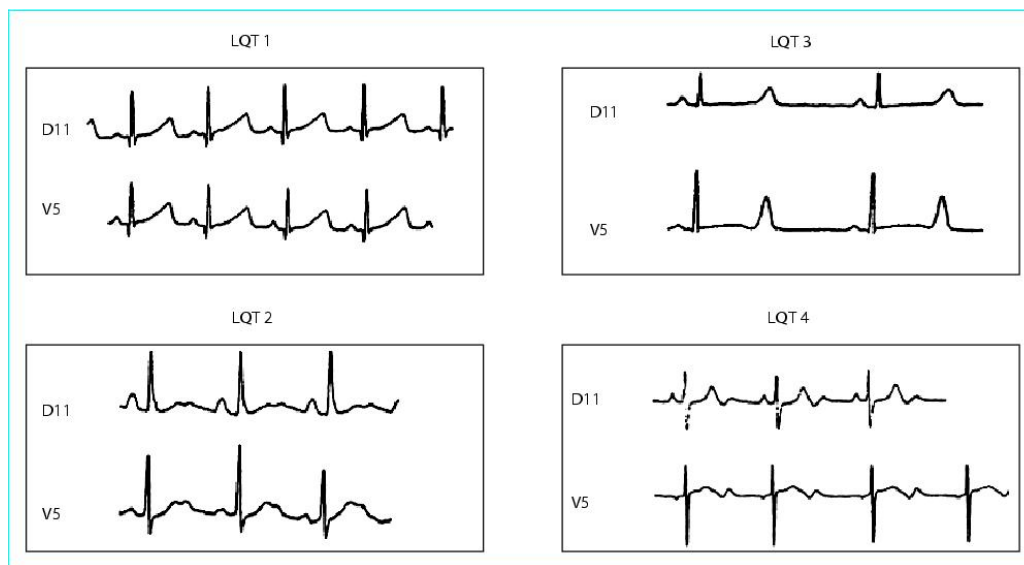
<450 normal

Normal QTc

ca 35% av LQT1

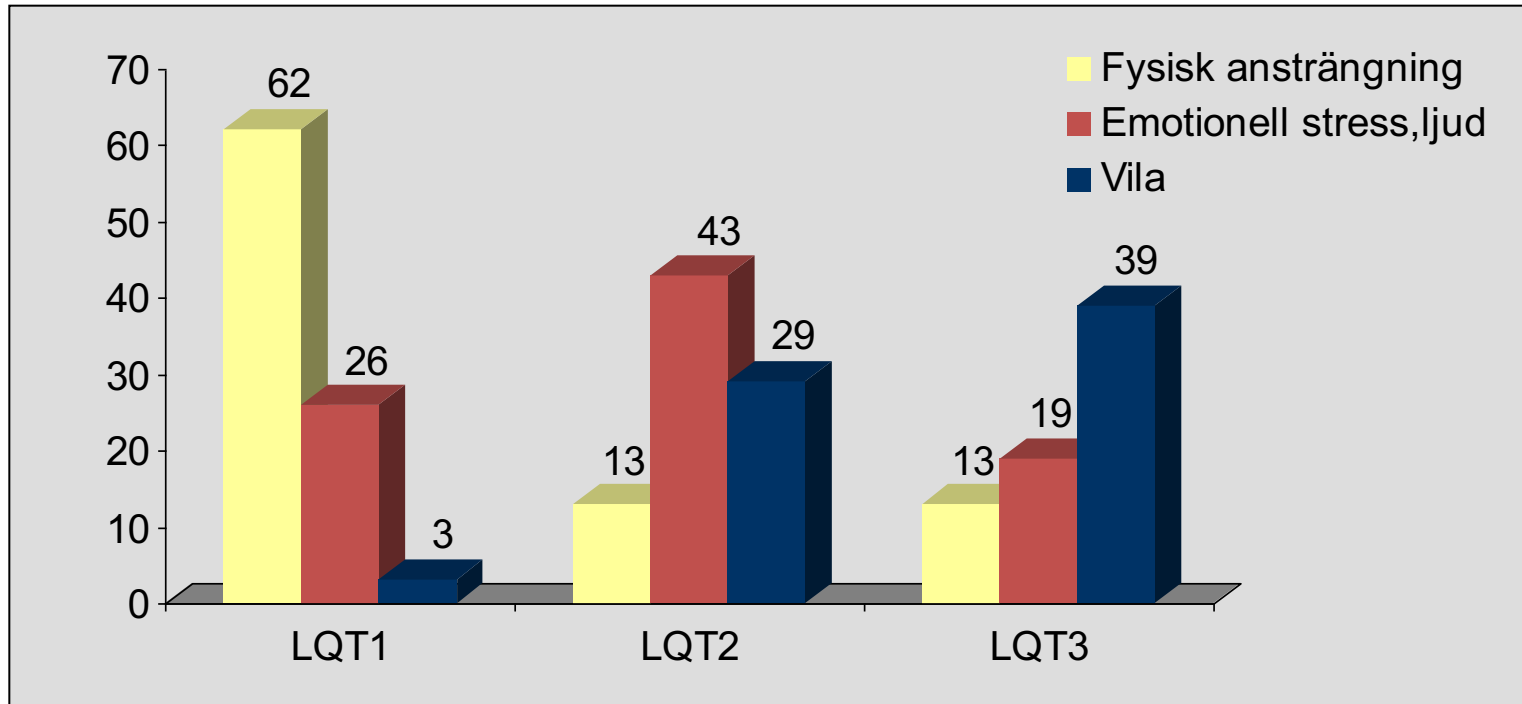
ca 20% vid LQT2

ca 10% vid LQT3

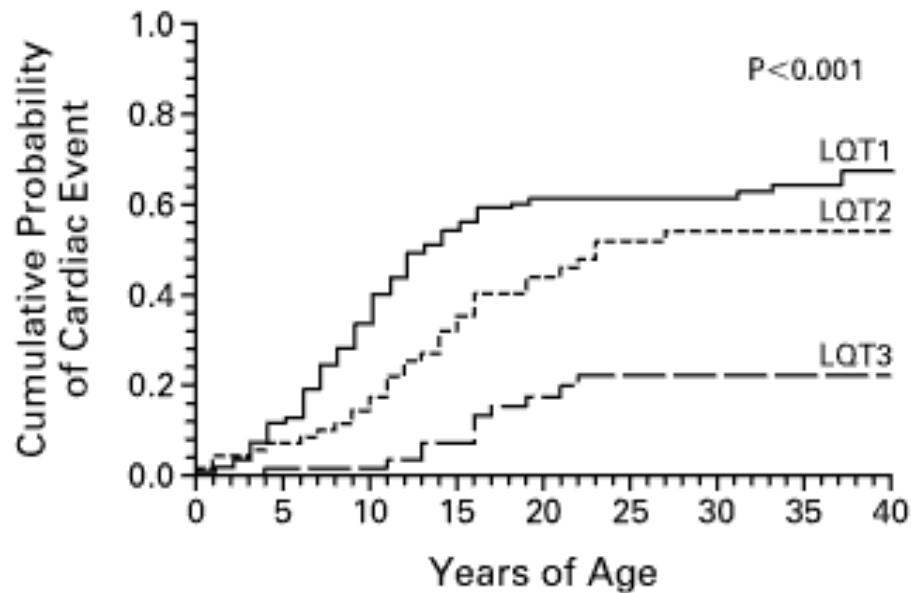


Genotyper:	LQT1 (KCNQ1)	60%
	LQT2 (KCNH2)	35%
	LQT3 (SCN5A)	5%
	13 andra kända gener	1 %

symptomutlösande faktorer



Genotyp (LQT1---LQT3)/fenotyp



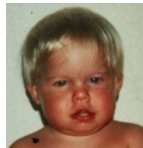
Risk of	
events	dying
63%	4%
46%	4%
18%	20%

LQTS – behandling



profylaktisk medicinsk behandling

- Alla barn och ungdomar (även asymptomatiska mutationsbärare) bör ha profylaktisk behandling



propranolol - startdos 1 mg/kg/d, öka till 3 mg/kg/d eller mer

metoprolol - 1-2 mg/kg/d (max 6 mg/kg/d)

atenolol - ej rekommenderat * *Chatrath et al. Pediatric Cardiology 2004*

Vuxna symptomatiska mutasjonsbärare

asymptomatiska mutasjonsbärare med lång QTc

metoprolol 50-100 mg/d

Resultat av profylaktisk behandling

- LQT1
- LQT2
- LQT3

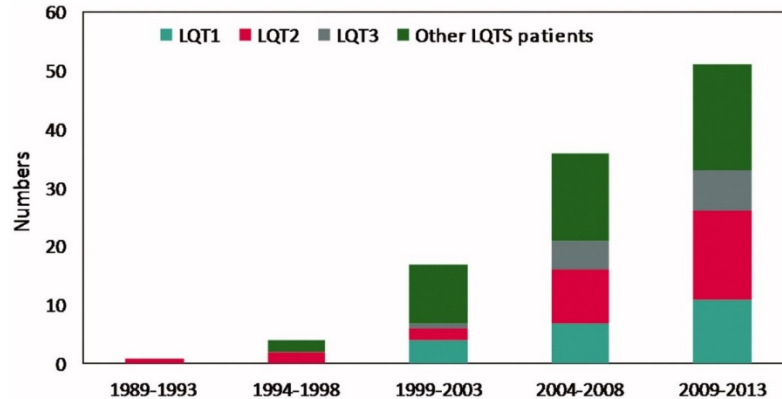
risk ACA/SUD

10%	3%	**	** <i>Moss et al. Circulation 2001</i>
10%	5%		
effect			

icke-medicinsk behandling - LQTS

- **ICD**
 - om allvarlig hjärtrytmrubbning eller hjärtstopp
 - för betablockad-behandlade pat. som svimmar fr.a. LQT3 pat.
 - patienter med Jervell och Lange-Nielsen syndrom (homozygot/compound heterozygot)
- **Pacemaker**
 - brady-eller pausrelaterade arytmier
 - vid bradykardi utlöst av β -blockad
- **LCSD** (vänstersidig sympatisk ganglionektomi)
 - om terapiresistens

ICD behandling – LQTS hur gör vi i Sverige?



- 30% av svenska LQTS pat har fått ICD utan stark indikation jmf rekommendationer
- Förhållandevis många patienter med LQT1 – jmf rekommendationer
- Få patienter erhåller medicinsk beh före ICD-inläggningar – jmf rekommendationer

*Sundström et al Scand Cardiovasc J 2017
Apr;51(2):88-94*

LQTS - allmänna råd

- Kontakta alltid läkare om svimning



- Undvik att simma ensam !



- Undvik Kalium-brist t.ex kräkning, diarré



LQTS + MEDICINER



- OBS ! Många mediciner förlänger QT- intervallet

Anti-histaminer

Anti-arytmika

Anti-biotika

Anti-psykotika

- Vid varje intag av ny medicin-recept/icke-recept-belagd, naturläkemedel etc **kontakta läkare för rådgivning**

- För information se: www.qtdrugs.org(<https://crediblemeds.org/>)

LQTS och sportaktiviteter

Genotype-phenotype correlation in the long-QT syndrome: gene-specific triggers for life-threatening arrhythmias.

Schwartz PJ Priori SG et al. Circulation.

2001 Jan 2;103(1):89-95.

Task Force 7: arrhythmias.

Zipes DP, Ackerman MJ et al. J Am Coll Cardiol

2005 Apr 19;45(8):1354-63.

Curling, Biljard, Golf



Recommendations for competitive sports participation in athletes with cardiovascular disease: European Society of Cardiology.

Pelliccia A, Borjesson M et al European Society of Cardiology.

Eur Heart J. 2005 Jul;26(14):1422-45. Epub 2005 May 27.

“Congenital long QT syndrome is a contraindication for any type of sports ! ”

LQTS och sportaktiviteter



Return to play? Athletes with congenital long QT syndrome

Johnson JN, Ackerman MJ. Br J Sports Med. 2013

- 130 idrottare med LQTS fortsatte att delta i tävlingsidrott efter diagnos
- **En** hade “a cardiac event in 650 athlete-years of follow-up (9y LQT1 male with ICD+non-compliance with β -block.)”

Sports participation in genotype positive children with long QT syndrome

Aziz PF et al. JACC Electrophysiol 2015; 1:62-70

- 103 LQTS pat (4-21år) remitterade mellan 1998-2013 som deltog i sport: basket, baseboll, soccer, field-hockey (26% i tävlingsidrott)
- **Ingen** hade vare sig symptom eller tillslag under aktivitet “in 755 athlete-years of follow-up “



**Guidelines (2005) för idrottare med arytmogen jonkanalsjukdom
är för stränga !**



Eligibility and Disqualification Recommendations for *Competitive Athletes*
With Cardiovascular Abnormalities: Task Force 10: *The Cardiac Channelopathies*:
A Scientific Statement From the AHA and A Coll Cardiol 2015

- ❖ **symptomatic** athletes with any **suspected or diagnosed** cardiac channelopathy be restricted from all competitive sports until a comprehensive evaluation has been completed, well informed, a treatment program has been initiated, and the athlete has been asymptomatic on therapy for 2 months.
(Class I; Level of Evidence C)

- ❖ **asymptomatic** athletes **to participate**

- 1) QT-prolonging
- 2) electrolyte/hydration
- 3) hyperthermia
- 4) emergency action
- 5) personal automatic

(Class IIa; Level of Evidence C)

- ❖ In either **symptomatic** or **electrocardiographically manifest LQTS ($QT_c > 470$ ms in males or > 480 ms in females)**, competitive sports participation (except swimming) **may be considered** after institution of treatment and appropriate precautionary measures assuming the athlete has been asymptomatic on treatment for at least 3 months

(Class IIb; Level of Evidence C).



Långt QT syndrom

