



:: Familiäres Long QT-Syndrom

- Diese Empfehlungen sind von der in Orphanet publizierten französischen Leitlinie aus dem Jahr 2008 abgeleitet. Sie wurden durch Orphanet Deutschland übersetzt und in Zusammenarbeit mit dem nationalen Beirat für Seltene Herzkrankheiten (Prof. Yskert von Kodolitsch, Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf) überarbeitet.

Synonyme: Kongenitales Long QT-Syndrom

Sonderformen: Romano-Ward-Syndrom, Jervell- u. Lange-Nielsen-Syndrom, Timothy-Syndrom

Definition: Eine Erbkrankheit, die durch eine Verlängerung der korrigierten QT-Zeit im EKG und eine eventuell veränderte Morphologie der T-Welle gekennzeichnet ist.

$QT_c = QT / \sqrt{RR}$ (QT-Zeit im EKG, RR-Abstand zwischen zwei QRS oder Anzahl Millimeter für 4 Zyklen) [siehe EKG](#)

Diese elektrokardiografische Anomalie verweist auf eine ventrikuläre Repolarisationsstörung mit der Folge eines **erhöhten Risikos von Rhythmusstörungen** (Torsades de pointes, Kammerflimmern), die zu **Synkope und plötzlichem Herztod führen können**. Die Mutationen können verschiedene Gene betreffen, am häufigsten sind es jedoch die 3 folgenden: KCNQ1, KCNH2, SCN5A. Sie führen zu jeweils etwas unterschiedlichen klinischen Bildern. **Bestimmte Arzneimittel können für Betroffene sehr gefährlich sein.**

Mehr erfahren Sie unter:

[Kurzbeschreibung der Krankheit bei Orphanet](#)

Menu

Merkblatt für den Rettungsdienst	Empfehlungen für die Notfallambulanz
Synonyme	Notfallsituationen
Pathophysiologie	Lenkung
Notfälle	Medikamenten-Wechselwirkungen
Häufig verschriebene langfristige Therapien	Anästhesie
Vermeidung von Gefahren	Präventionsmaßnahmen
Besonderheiten der medizinischen Versorgung vor Einweisung ins Krankenhaus	Zusätzliche Maßnahmen und Krankenseinweisung
Weitere Informationen	Organspende
	Weitere Informationsangebote

Merklblatt für den Rettungsdienst

Ruf zu einem Patienten mit Long QT-Syndrom

Synonyme

- ▶ Romano-Ward-Syndrom, Jervell- u. Lange-Nielsen-Syndrom, Timothy-Syndrom

Pathophysiologie

autosomal-rezessiv (Jervell u. Lange-Nielsen) oder dominant (Romano-Ward, Timothy) vererbte Erkrankung mit einer Prävalenz von 1:5000. Durch der Krankheit zugrunde liegende Anomalie der Ionen- und/oder Natriumkanäle kommt es zu Störungen der ventrikulären Repolarisation.

Notfälle

- ▶ schwere Herzrhythmusstörungen: Torsade de pointes, Kammerflimmern u.a.
- ▶ Synkope, häufig während oder nach körperlicher Anstrengung oder stressbedingt
- ▶ plötzlicher Herztod

Häufig verschriebene langfristige Therapien

- ▶ Betablocker
- ▶ implantierter Defibrillator
- ▶ manchmal: Schrittmacher, Sympathektomie links

Vermeidung von Gefahren

- ! – Verkennen einer Synkope angesichts eines pseudoneurologischen Bildes (Krämpfe bei Kindern u.a.)
- sehr viele Arzneimittel sind kontraindiziert bzw. von ihrer Anwendung wird abgeraten, darunter: Antiarrhythmika (darunter Amiodaron), kaliumsenkende Diuretika, Neuroleptika, Antidepressiva, Antihistaminika, Antiinfektiva (siehe Listen)
- Achtung bei einer Hypokaliämie, die Herzrhythmusstörungen begünstigt
- Achtung bei Synkope mit verlängertem QT-Intervall
- Stress kann das Auftreten von Störungen begünstigen

Besonderheiten der medizinischen Versorgung vor Einweisung ins Krankenhaus

- ▶ Berechnung der korrigierten QT-Zeit (lange QTc >440ms)
- ▶ Kammerflimmern und andere Ursachen von Kreislaufstillstand: keine Besonderheiten
- ▶ rezidivierende Torsades de pointes: Magnesiumsulfat 2 g als langsame Infusion i.v., danach Aufrechterhaltung mit 3 bis 20 mg/Min.; Betablocker i.v. (Propranolol 1 mg/Min. bis maximal 10 mg)

Weitere Informationen:

- ▶ Besuchen Sie die Orphanet-Website unter <http://www.orpha.net/> und geben Sie den Namen der Krankheit in das Suchfeld ein. Auf der Übersichtsseite der Krankheit wählen Sie im Menu <Zusatzinformationen> den Link <Expertenzentren>. Schränken Sie die Suchabfrage auf das gewünschte Land ein.
- ▶ Zertifizierte Zentren der DGK, der DGPK und der DGTHG unter <http://emah.dgk.org>.

Empfehlungen für die Notfallambulanz

Notfallsituationen

Für die Notfallsituationen gibt es **zwei** mögliche **Szenarien**:

- ▶ **Synkope oder plötzlicher Herztod**
- ▶ Behandlung eines Patienten mit Long QT-Syndrom wegen **eines anderen medizinischen Problems**

1. Synkope oder plötzlicher Herztod

Hier ist das Ziel die Stellung der **Diagnose** und die **Notfallbehandlung** (wirksame Stabilisierung des Blutkreislaufs), sodann die Verhinderung eines Rezidivs.

- ▶ Bei einem Patienten mit Kreislaufstillstand durch Kammerflimmern:
 - **Reanimationsmaßnahmen und Elektroschock**
 - Geräte zur Überwachung (**Monitoring**) bereitstellen. Immer ein EKG ableiten und alle Phasen von Unwohlsein protokollieren.
 - grundsätzlich analysieren:
 - Medikation
 - andere auslösender Faktoren: körperliche Anstrengung (besonders Schwimmen), emotionaler Stress, Lärm u.a
- ▶ Bei anhaltender Rhythmusstörung (synkopaler Status durch rezidivierende Torsades de pointes):
 - **In ruhiger Umgebung** für **wirksame Behandlung** sorgen. Stress ist ein Hauptauslöser dieser Rhythmusstörungen.
 - Langsame **Injektion i.v.** mit **Magnesium** (langsame intravenöse Bolusgabe von 2 g Magnesiumsulfat, anschließend 3 bis 20 mg/Min. Magnesiumsulfat als Dauerinfusion).
 - **Bei fehlender Wirkung**: langsame intravenöse Injektion eines Betablockers, beispielsweise Propranolol
 - **Erwachsene**: langsame Injektion i.v. von 1 mg pro Minute, ohne eine Dosis von 10 mg (2 Ampullen) zu überschreiten.
 - **Bei Kindern** wird eine i.v. Dosierung von 0,1 mg/kg empfohlen.
 - **Bei anhaltendem** elektrischen Sturm: Sedieren, Intubieren, Beatmen
 - **Auf keinen Fall Amiodaron (Cordarex®), das bei Herzstillstand durch ventrikuläre Rhythmusstörungen häufig angewendet wird.**
- ▶ **Wenn der Patient nach einer Synkope versorgt wird**
 - **Die Diagnostik** einer Synkope und des Long QT-Syndroms **ist essentiell**
 - $QTc > 440$ msec, häufig stark verlängert (> 500 msec)
 - Analyse einer QT-Alternation.
 - Bei verlängertem QT eine Synkope niemals als banal einstufen.
 - Die Dauer des QT-Intervalls muss gemessen und die korrigierte QT-Zeit berechnet werden:

$QTc = QT / \sqrt{RR}$ (QT-Zeit im EKG, RR-Abstand zwischen zwei QRS oder Anzahl Millimeter für 4 Zyklen). Siehe [EKG!](#) <--internen Link hinzufügen-->

In jedem Fall muss unbedingt darauf geachtet werden, keine toxischen Antiarrhythmika anzuwenden ([siehe Anhang](#))

2. Behandlung eines Patienten Long QT-Syndrom wegen eines anderen medizinischen Problems

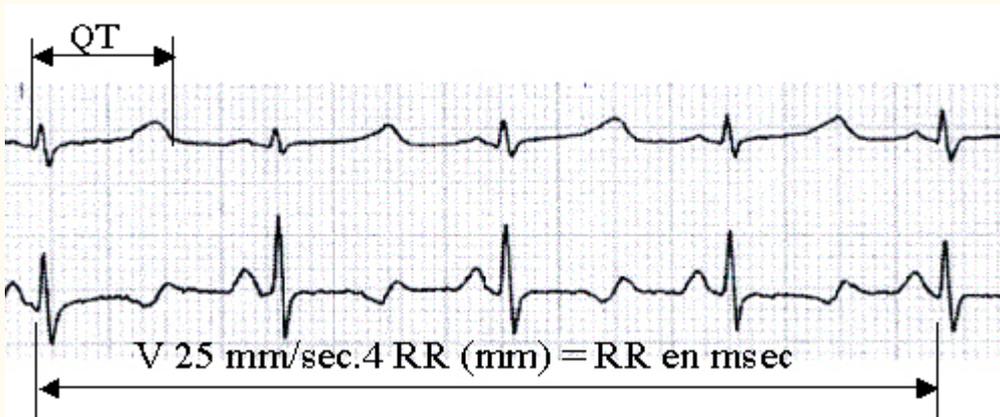
Die große Gefahr besteht im Verkennen eines Long QT-Syndroms. Ziel ist es, die Diagnose eines Long QT-Syndroms nicht zu verkennen (oder eventuell zu stellen), die Überwachung und Prävention eventueller

Rhythmusstörungen sicherzustellen (und vor allem **Arzneimittelwechselwirkungen zu vermeiden**) und dann die spezifische Behandlung zu leisten.

- ▶ Es ist von entscheidender Wichtigkeit, die Diagnose eines Long QT-Syndroms nicht zu verkennen
 - $QTc > 440 \text{ msec}$ +/- Anomalie der T-Wellen-Morphologie.
 - Nach dem Vorkommen von Long QT, Synkope oder plötzlichem Herztod in der Familie forschen.
 - Feststellen, ob konvulsive Synkopen in Verbindung mit einer paroxysmalen ventrikulären Rhythmusstörung auftreten (Torsades de pointes). Bei Krämpfen grundsätzlich ein EKG ableiten.

$QTc = QT / \sqrt{RR}$ (QT-Zeit im EKG, RR-Abstand zwischen zwei QRS oder Anzahl Millimeter für 4 Zyklen bei einem Standard-EKG: Geschwindigkeit 25 mm/Sek.).

EKG



- Eine **biochemische Bilanz** erstellen und prüfen, ob der **Kaliumspiegel** normal ist.
- **Auf alle Umstände achten, die zu einem Absinken des Kaliumspiegels führen könnten** (zum Beispiel Volumenersatz bei einer Blutung).
- **Falls eine Betablocker-Therapie verordnet ist, nicht abbrechen.**
- Unverzüglich für **Überwachungs-Monitoring** sorgen.
- **Patienten mit implantiertem Defibrillator oder Schrittmacher** sind selten, in solchen Fällen ist jedoch absolute **Vorsicht** geboten, um Störungen bei **chirurgischen Eingriffen unter Einsatz eines Elektrokauters** zu vermeiden.
- **Gefährliche Medikamente vermeiden (siehe Anhang).**

Lenkung

- ▶ **Wohin?** Wenn es sich um eine Synkope oder einen Kreislaufstillstand handelt, den Patienten an ein Universitätsklinikum mit Referenzzentrum für erbliche Herzrhythmusstörungen oder an ein Kompetenzzentrum für erbliche Herzrhythmusstörungen überweisen (s. Liste unter www.orpha.net, s. Zertifizierte Zentren der DGK, der DGPK und der DGTHG unter <http://emah.dgk.org>).
- ▶ **Wann?** So schnell wie möglich nach Kreislaufstabilisierung
- ▶ **Wie?** Unter umfassendem Monitoring.

Medikamenten-Wechselwirkungen

- ▶ Potenziell toxische Arzneimittel vermeiden (**siehe Anhang**)

Anästhesie

- ▶ Bestimmte **Anästhetika (Halogen-KW) können ein Long QT-Syndrom verschlimmern**
- ▶ Vorsicht auch bei allen Umständen, die zu einem Absinken des **Kaliumspiegels** führen könnten, da dies die Arrhythmien verschlimmern könnte.

- ▶ **Stress vermeiden.**

Präventionsmaßnahmen

- ▶ Jede toxische Substanz vermeiden.
- ▶ Überprüfen des Kaliumspiegels
- ▶ Stress vermeiden.

Zusätzliche Maßnahmen und Krankenseinweisung

Bei allen Maßnahmen soll die Hilfe der Referenzzentren und Kompetenzzentren für erbliche Herzrhythmusstörungen in Anspruch genommen werden.

- ▶ **Die erkrankte Person und/oder ihre Eltern so umfassend wie möglich informieren.** Über Vorsichtsmaßnahmen, aber auch über Ge- und Verbote informieren.
- ▶ **Besonders auf die Angabe der Diagnose achten** (die informierten Familienmitglieder können ebenfalls betroffen sein, ohne es zu wissen).
- ▶ **Da es sich um ein familiäres Syndrom handelt, eine schnelle Kontaktaufnahme zur Familie fordern, um diese zu informieren.**
- ▶ **Psychologische Unterstützung bereits ab Diagnosestellung ist wünschenswert.**

Organspende



- Mit Ausnahme des Herzens können alle Organe transplantiert werden. Es ist nicht bekannt, dass bei dieser genetischen Krankheit andere Organe betroffen sind.

Weitere Informationsangebote

- ▶ Website der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie – Herz- und Kreislaufforschung e.V.: www.dgk.org oder www.dgkardio.de

Literatur

- ▶ Lupoglazoff JM, Denjoy I, Guicheney P, Casasoprana A, Coumel P. Congenital long QT syndrome. Arch Pediatr. 2001 May;8(5):525-34.
- ▶ Probst V, Kyndt F, Allouis M, Schott JJ, Le Marec H. Genetics and cardiac arrhythmias. Arch Mal Coeur Vaiss. 2003 Nov;96(11):1054-62.
- ▶ Website des Referenzzentrums für erbliche Herzerkrankungen: www.cardiogen.aphp.fr

Anhang

Kontraindiziert sind solche Arzneimittel, für die Fälle von Torsade de pointes dokumentiert sind.

Bei den Arzneimitteln, von deren Anwendung abgeraten wird, oder die mit Vorsicht anzuwenden sind, handelt es sich um elektrophysiologisch nicht neutrale Substanzen. Aufgrund ihrer Pharmakodynamik oder ihrer Zugehörigkeit zu einer bestimmten Familie oder Therapeutikaklasse sollten sie besser vermieden oder nur unter strikter EKG-Überwachung verordnet werden.

▶ **A- ARZNEIMITTEL MIT WIRKUNG AUF DAS KARDIOVASKULÄRE SYSTEM**

- 1 – Antiarrhythmika, Klasse I:
 - **Kontraindiziert:**
Chinidin ([Cordichin®](#))

- **Anwendung nicht empfohlen:**
Flecainid (**Tambocor®**)
Propafenon (**Rytmonorm®**)

Mexiletine (**Mexitil®**) und Lidocain (**Xylocain®**) sind Antiarrhythmika der Klasse Ib, die das QT-Intervall eher verkürzen, daher theoretisch nicht schädlich sind und manchmal hilfreich sein können. Dennoch sollte ihre Anwendung ausschließlich unter spezialisierter Überwachung erfolgen.

- 2 – Antiarrhythmika, Klasse III
 - **Kontraindiziert:**
Amiodaron (**Cordarex®**)
Sotalol (**Sotalex®**)
- 3 – Calcium-Antagonisten
 - **Kontraindiziert:**
Bepridil (**Cordium®**) *
- 4 – Diuretika
 - **Kontraindiziert:**
Alle kaliumsenkenden Diuretika
- 5 – Zerebrale Vasodilatoren
 - **Kontraindiziert:**
Vincamin-Derivate: **Oxovinca®***, **Pervincamin®***, **Vinca®***, **Vincafor®***, **Vincimax®***, **Rheobral®***, **Rutovincin®***, **Vincarutin®***

▶ B – Psychopharmaka

- Kontraindiziert:
Neuroleptika:
Chlorpromazin (**Largactyl®**), Droperidol (**Droleptan®***), Haloperidol (**Haldol®**), Sultoprid (**Barnetyl®***), Thioridazin (**Melleril®***)

Antidepressiva:
Imipramin (**Tofranil®**), Desipramin (**Pertofran®***), Amitriptylin (**Saroten®**), Doxepin (**Aponal®**), Maprotilin (**Ludiomil®**)
- **Anwendung nicht empfohlen:**
Alle Arzneimittel aus der Familie der Phenothiazine, der Butyrophenone, der Benzamide, der Imipramine sowie Lithium.

▶ C - ANTIINFEKTIVA

- **Kontraindiziert:**
Erythromycin und Amphotericin B (**Ampho Moronal®**)
Trimethoprim, Sulfamethoxazol (**Bactrim®**, **Eusaprim®**)
Amantidin (**Amixx®**)
Pentamidin (**Pentacarinat®**)
Chloroquin (**Reochin®**), Halofantrin (**Halfan®***)
Azole: Ketoconazol (**Nizoral®**), Miconazol (**Daktarin®**), Itraconazol (**Sempera®**)

■ **Anwendung nicht empfohlen:**

Alle Makrolide, Chinin (**Quinamax®**, **Quinoform®**)*, Mefloquin (**Lariam®**), Amodiaquin (**Flavoquin®**)*

▶ **D – ALLERGOLOGIE**

■ **Kontraindiziert:**

Nicht anticholinerge Antihistaminika H1: Astemizol (**Hismanal®**)*
Terfenadin (**Terfenadin AL®**)

■ **Anwendung nicht empfohlen:**

Die übrigen nicht anticholinergen Antihistaminika H1:

Cetirizin (**Zyrtec®**), Laratidin (**Clarityne®**)*, Oxatomid (**Tinset®**)*

Anticholinerge Antihistaminika:

Hydroxyzin (**Atarax®**)*, Cyproheptadin (**Periactine®**)*, Prometazin (**Phenergan®**)*, Dexchlorpheniramin (**Polaramin®**)*, Alimemazin (**Theralen®**)*, Tripolidin (**Actidilon®**)*, Mefenidramium (**Allerga®**)*, Carboxinamin (**Allergafon®**)*, Buclizin (**Aliphan®**)*, Bropheniramin (**Dimegan®**)*, Mequitazin (**Primalan®**)*, Histapyrrodin (**Domistan®**)*, Doxylamin (**Mereprin®**)*

Produkte aus der Klasse der Mucolytika,

die Antihistaminika enthalten, zum Beispiel: **Actifed®**, **Denoral®**, **Benadryl®**, **Rinurel®**, **Clarinase®**, **Fervex®**, **Rhinofebral®**, **Rinutan®**, **Rupton®**, **Rumicin®**, **Sup-Rhinite®**, **Triaminic®** und andere

Diese Empfehlungen sind von der in Orphanet publizierte französische Leitlinie aus dem Jahr 2008 abgeleitet. Sie wurden durch Orphanet Deutschland übersetzt und in Zusammenarbeit mit Prof. Yskert von Kodolitsch an die Situation in Deutschland angepasst..

Die Original-Leitlinie wurde erstellt von: Le Marec H, Bagou G: Syndrome du QT long familial. *Orphanet Urgences* 2008, https://www.orpha.net/data/patho/Pro/fr/Urgences_QT-LongFamilial-frPro658.pdf

Datum der Fertigstellung: [2014]

* in Deutschland nicht erhältlich