

Long QT



I. gasteiger

ANÄSTHESIE FORUM

ALPBACH

REPETITORIUM

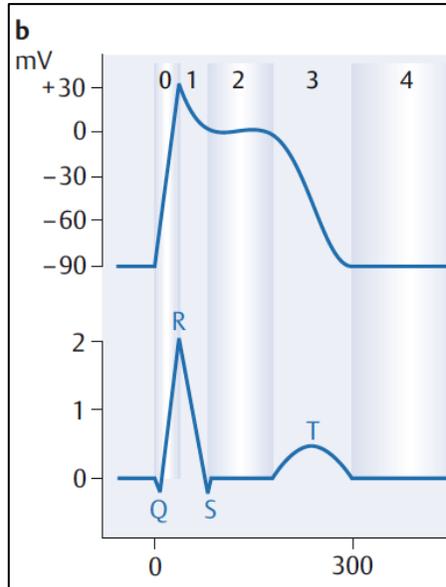
Historie und Grundlagen



- 1957 *Jervell und Lange Nielsen*:
 - angeborene Taubheit und wiederholte Synkopen bei 4 von 6 Kindern einer norwegischen Familie. EKG: deutliche QT-Verlängerung.
 - Jervell- Lange Nielsen Syndrom (**AR**): Fehlfunktion kardialer Ionenkanäle mit **Innenohrschwerhörigkeit**.
- Romano-Ward Syndrom (**AD**) 70% (keine Taubheit)
- 6 kongenitale Subtypen c-LQTS: LQT1-LQT6

- Erworbene a-LQTS (häufiger): genetische Prädisposition
 - Medikamente, **Hirndruck**, **E-lytstörung**, strukturelle Herzerkrankungen, **Leberzirrhose**,
 - Perioperativ bis zu 80 % bei koronaren Risikopatienten

Pathogenese und Inzidenz



Thiel Roewer Anästhesiologische Pharmakotherapie 2.Aufl 2009

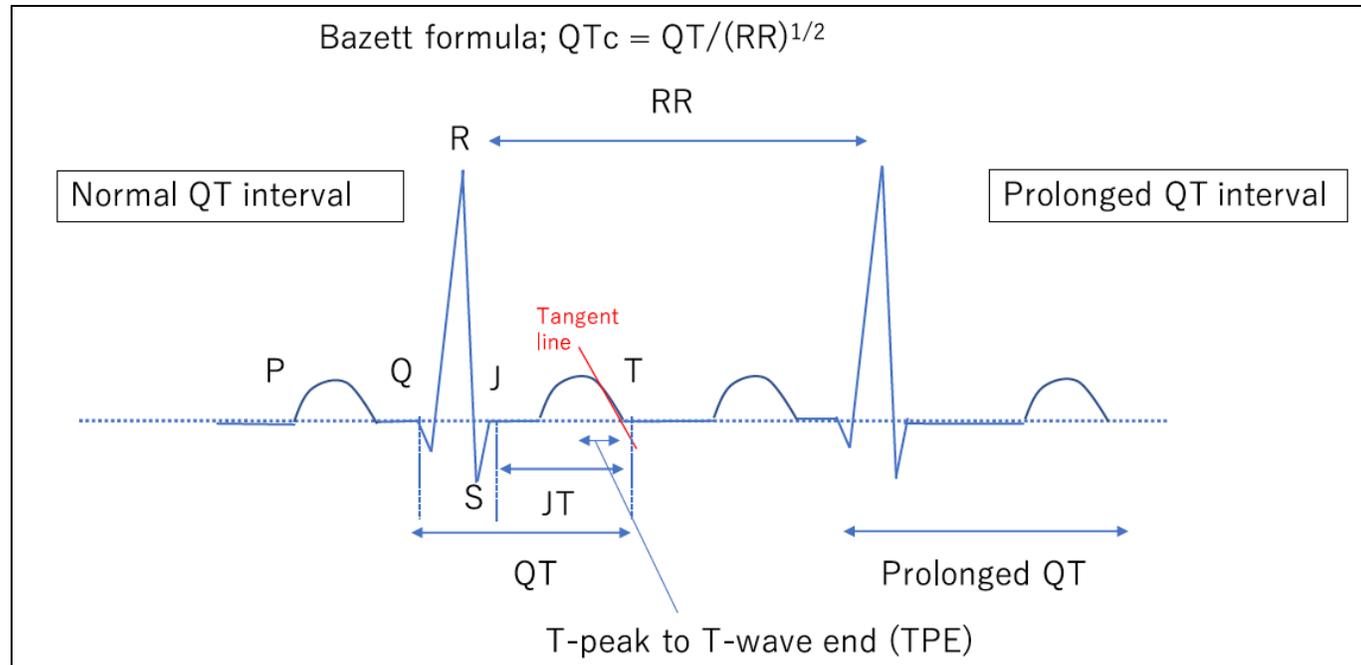
- QT: ventrikuläre Depolarisation +Repolarisation
- Verlängerte Plateuphase
- Verzögerte Repolarisation

- Alle LQTS Subtypen können zu schwerwiegenden Rhythmusstörungen führen.
- **Torsade de Pointes (TdP):**
 - Meist selbstlimitierend
 - VT mit Kreislaufstillstand

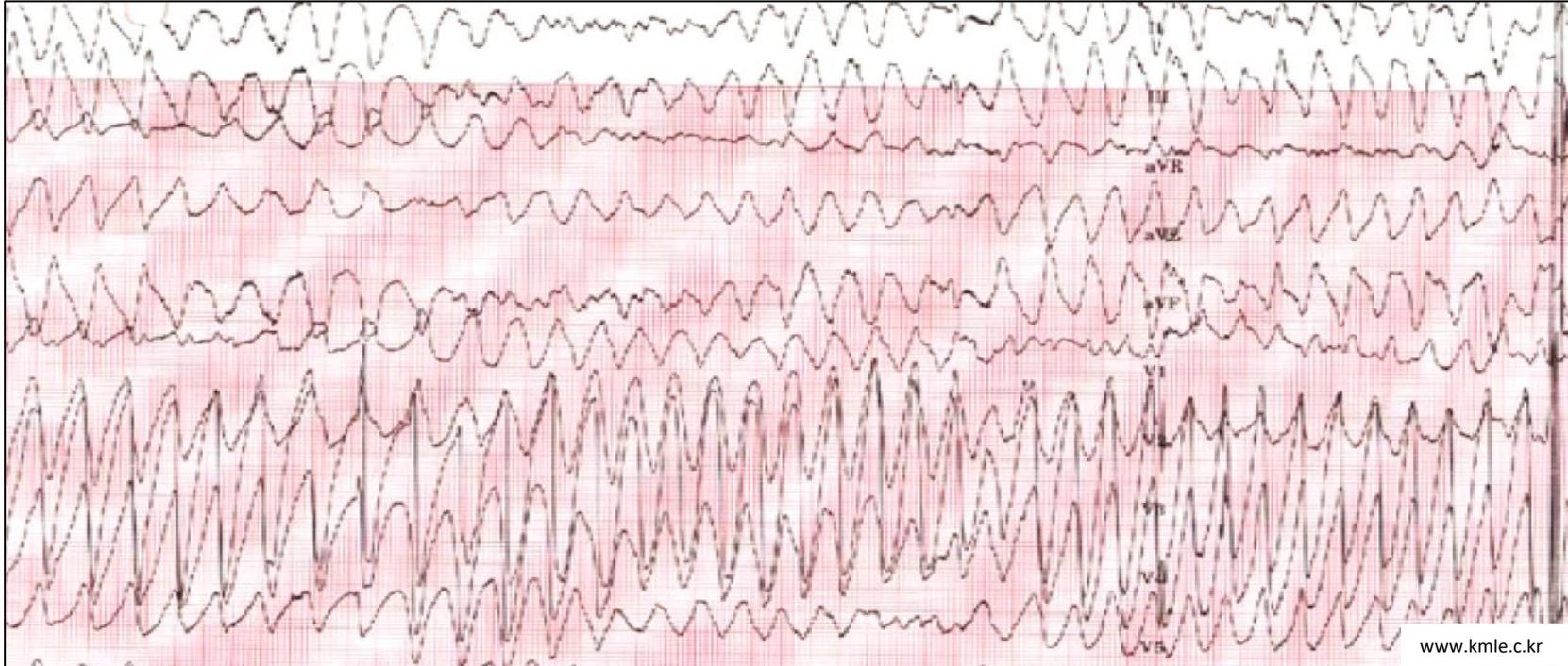
Risikofaktoren für TdP



- $QT_c \uparrow$ (frequenzkorrigierte QT-Zeit): QT / \sqrt{RR} (Bazett Formel) > 440 ms
- Tpeak-to-Tend Intervall (TPE) > 113 ms
- Bei $QRS > 120$ ms $JT > 360$ ms



Torsade de Pointes



Torsade de Pointes:

- Polymorphe ventrikuläre Tachykardie
- QRS Komplexe dreht sich um die isoelektrische Baseline
- Meist selbstlimitierend

Diagnosekriterien Long QT



Schwartz Risk Score

	Punkte
EKG Korrigierte QT-Zeit (QT _c) <ul style="list-style-type: none"> • ≥480 ms • 460–480 ms • 450–460 ms bei männlichen Patienten • Torsade de pointes • T-Wellen-Alternans • T-Wellen-Kerbung in ≥3 Ableitungen • Niedrige Herzfrequenz 	3 2 1 2 1 1 0.5
Klinik Synkopen <ul style="list-style-type: none"> • Stressbedingt • Nichtstressbedingt • Angeborene Taubheit 	2 1 0,5
Familiengeschichte <ul style="list-style-type: none"> • Angehöriger mit Long-QT-Syndrom • Plötzlicher Herztod ungeklärter Ursache bei Familienangehörigen unter 30 Jahre 	1 0,5

- ≥ 3,5 Punkte: hohe Wahrscheinlichkeit
- 1,5 bis 3,5 Punkte: mittlerer Wahrscheinlichkeit
- ≤ 1 Punkte: niedrige Wahrscheinlichkeit

Anästhetika und LQTS



- Keine kontrollierten klinischen Studien.
- **Inhalative Anästhetika:**
 - QT_c-Verlängerung: Sevofluran↑ bei Kleinkindern
 - Sollten nicht verwendet werden
- **Hypnotika:**
 - Kein Ketamin (bei cLQT1 - Sympathikusaktivierung)
- **Muskelrelaxantien:**
 - Succinylcholin
 - Neostigmin/Atropin/Glykopyrronium führen zu signifikanten QT_c-Verlängerung.

Anästhesie und LQT



- **Benzodiazepine und Opioide:**
 - Können verwendet werden
 - Cave Methadon
- **Cave: Sympathomimethika**
 - **QT-Veränderung: Adrenalin, Noradrenalin, Dopamin, Ephedrin**
 - Können mit **Vorsicht** verwendet werden – **should be avoided**
 - Phenylephrin zur Sectio sicher
- **Regionalanästhesie:**
 - Von Vorteil
 - Kontinuierlich besser als Bolus
- **Hypothermie:** QT-Verlängerung
- Vermeidung Hypoxie, Hyperkapnie, Sympathikusaktivierung
 - Wappler. Anästhesie und Begleiterkrankungen-Thieme Verlag 2006
 - Staikou et al. British Journal of Anaesthesia 2012 (5): 730–44 (2012)



The List of Torsadogenic Drugs	
Class	Example
Antiarrhythmics (class IA and class III)	Disopyramide, quinidine, procainamide, sotalol, ibutilide, dofetilide
Antibiotic	Macrolide, fluoroquinolone
Antifungal	Fluconazole, ketoconazole, itraconazole
Antimalarial	Chloroquine, halofantrine, quinidine
Antineoplastic	Lapatinib, nilotinib, sunitinib, tamoxifen
Antidepressant	Amytriptyline, imipramine, paroxetine, fluoxetine, doxepin, desipramine, trimipramine
Antipsychotic	Risperidone, quetiapine, haloperidol, droperidol, phenothiazines, amisulpride, chlorpromazine
Antihistamine	Diphenhydramine, terfenadine, astemizole
H2 receptor antagonist	Famotidine
Dopaminergic	Amantadine
Bronchodilator	Ephedrine, salmeterol, metaproterenol, albuterol
Intravenous anesthetic agents	Methadone, ketamine
Volatile anesthetics	Almost all the volatile anesthetics
Neuromuscular relaxants and reversals	Depolarizing neuromuscular relaxants, Anticholinesterase/anticholinergic drugs (glycopyrrolate, atropine, neostigmine)
Vasopressor agents	Dopamine, dobutamine, epinephrine, norepinephrine
Antiemetics	Ondansetron, droperidol
Local anesthetic	Cocaine

List of Intraoperative Drugs Used Safely

Intravenous anesthetic agents	Fentanyl, remifentanyl, morphine, midazolam, propofol, etomidate
Neuromuscular relaxants and reversals	Nondepolarizing neuromuscular relaxants, sugammadex
Vasopressor agents	Phenylephrine
Antiemetics	Dexamethasone, Metoclopramide

www.torsade.org

Anästhesiemanagement



- **Kein optimales Anästhesieverfahren!**
- **Präoperativ:**
 - Diagnostik (Score), Anfallsanamnese (Ruhe / Belastung)
 - Ev. Genotyp
 - Perioperativer Bolus Mg^{2++} 30mg/kg Weiterführung einer β -Blockade bzw. Dauertherapie
 - ICD-Kontrolle, Defibrillator in OP
 - Anxiolyse (**Midazolam**)
 - Vermeidung QT-verlängernder Medikamente

Anästhesiemanagement



- **Intraoperativ:**
 - Cave: Stress, Hypoxie und Hyperkapnie
 - Ruhige Umgebung bei congenitalen cLQT
 - Elektrolytkorrektur, Normovolämie
 - Invasives Monitoring, Defibrillator
 - Keine inhalativen Anästhetika
 - Keine indirekten Sympathomimetika
 - Vermeidung Sympathikusstimulation (tiefe Narkose)
 - Ev. Frequenzsteigerung (je nach Subtyp)
- **Postoperativ:**
 - Großzügige Überwachung

Akutbehandlung



- **Torsade de Pointes mit Kreislaufstillstand:**
 - **Defibrillation**
- Torsade de Pointes mit hämodynamischer Instabilität:
 - **Bolusgabe von 30mg/kg Magnesium**
 - Kontinuierliche Applikation von 2-4mg/kg/min
 - Bei wiederholten Episoden Wiederholung des Bolus.