

Lang QT-tid syndrom

Hva er Lang QT-tid syndrom?

Lang QT-tid syndrom (LQTS) er en arvelig hjertesykdom der hjertets elektriske ledningssystem kan svikte. Det elektriske apparatet er viktig for å opprettholde jevn hjerterytme (sinusrytme) som igjen er sentralt for hjertets pumpefunksjon.

Ved LQTS er det en defekt i en av mekanismene som styrer den elektriske spenningen i hjertemuskelcellene. Dette kan føre til episoder med uregelmessig eller kaotisk hjerterytme.

Navnet kommer fra EKG (registrering av hjertets elektriske aktivitet), der de ulike utslagene benevnes med bokstavene P, Q, R, S og T (Figur 1). Ved LQTS er et av tidsintervallene, QT-tiden, forlenget (Figur 1).



Figur 1: Benevning på EKG (venstre). EKG fra en frisk person (midten) og en pasient med LQTS (høyre) QT-intervallet (markert med pil) er betydelig forlenget hos pasienten med LQTS.

Symptomer

Uregelmessig eller kaotisk hjerterytme kan oppleves som hjertebank, svimmel- og uvelhet, besvimelse eller i verste fall - i sjeldne tilfeller - plutselig hjertedød. Det mest typiske er at sykdommen manifesterer seg i barne- eller ungdomsårene.

Det er ulike undergrupper av LQTS

Type 1 og 2 er de vanligste. Ved type 1 er det mest typiske at symptomene utløses av fysisk aktivitet, særlig svømming, mens ved type 2 er man blant annet utsatt for rytmeforstyrrelser ved høye, overraskende lyder (for eksempel vekkerklokker). Ved type 2 er kvinner også mer utsatt i barselperioden.

Det finnes dessuten en sjelden form for LQTS som kjennetegnes av døvhhet og hjerterytmeforstyrrelser (Jervell og Lange-Nielsen syndrom). Man har da arvet genfeilen fra begge foreldrene.

Hva skyldes LQTS

LQTS skyldes en genfeil som gir endringer i en ionekanal som er med på å styre den elektriske spenningen i hjertet. Ionekanalen er med på å regulere strømmingen av ioner (blodsalter) inn og ut av hjertemuskelcellene. Når denne reguleringen ikke fungerer som den skal, slik som ved LQTS, er man mer utsatt for hjerterytmeforstyrrelser.

Det er ikke slik at alle som har en genfeil vil få symptomer (reduert penetrans), men det er svært vanskelig å forutsi hvem dette gjelder. Derfor må alle som har fått påvist en LQTS genfeil følges opp av en kardiolog. Ikke alle trenger behandling, men dette må vurderes individuelt.

Diagnostikk

Familiehistorie er viktig for å diagnostisere LQTS. Dersom mange slektninger har hatt besvimelser eller har dødd plutselig, øker risikoen for at man har en arvelig hjertesykdom. Lang QT-tid syndrom kan ofte diagnostiseres med EKG, der man finner forlenget QT-tid.

Hos en kardiolog vil man gjøre en sykkeltest med EKG-registrering for å vurdere maksimal arbeidskapasitet, makspuls og for å se om QT-tiden forkortes seg ved økende hjerterefrekvens.

24-timers EKG brukes for å registrere hjerterefrekvensvariasjoner og eventuelle episoder med uregelmessig hjerterytme.

Ultralydundersøkelse av hjertet (ekkokardiografi) gjøres for å utelukke annen hjertesykdom og for å se på hvordan hjertet trekker seg sammen og slapper av.

I tillegg vil man gjøre en gentest for å se etter LQTS-relaterte genfeil. Familiemedlemmer kan testes for familiens genfeil. Dette gjøres gjennom en blodprøve. Hos ca 80 prosent av pasienter med LQTS kan man påvise en slik genfeil.

Kardiologisk avdeling ved Oslo Universitetssykehus, Rikshospitalet tilbyr undersøkelse og behandling av pasienter med LQTS.

Betydning for slektninger

Dersom man påviser en genfeil, er det viktig at familiemedlemmer blir undersøkt for å se om flere har den samme feilen. Selv slektninger uten symptomer, men som har genfeilen, kan ha økt risiko for hjerterytmeforstyrrelser. Mange pasienter med LQTS oppdages på denne måten.

Alle med genfeil skal henvises til kardiolog. Hun eller han vil ta stilling til behovet for behandling og oppfølging. I forbindelse med slik genetisk testing er det viktig at man får genetisk veiledning i forkant av blodprøven. Genetisk veiledning er viktig for å få vite hva en genfeil kan bety både helsemessig og i forhold til forsikring.

Behandling

De aller fleste pasienter med LQTS behandles med betablokkere som reduserer hjerterefrekvensen og stabiliserer hjerterytmen. Det er veldig viktig at man husker å ta tablettene hver dag. Under slik behandling vil man få redusert makspuls og hvilepuls, og noen vil oppleve redusert fysisk yteevne i en periode. For de fleste er dette tilstrekkelig beskyttelse.

I alvorlige tilfeller må det vurderes om man skal operere inn en implanterbar hjertestarter (ICD). Denne registrerer hjerterytmen og kan avlevere livreddende sjokk ved en eventuell hjertestans.

Råd om livsførsel

- Noen medisiner øker QT-tiden. Det er svært viktig å unngå disse ved LQTS. Blant dem er vanlige antibiotika og antidepressiva. Det finnes oversikter på nettet over hvilke medisiner dette gjelder.
- Det er viktig å fortelle fastlegen at man har LQTS. Da kan han eller hun være oppmerksom i forhold til medisiner man ikke skal ha, og henvise videre dersom man utvikler symptomer kardiologen bør vite om. Likevel er det viktig at pasienten har et aktivt forhold til dette selv, og passer på for eksempel i legevaktsammenheng når man ofte treffer nye leger.

- Pasienter med LQTS frarådes å drive idrett på konkurransenivå, og de bør aldri bade uten tilsyn.
- Det er viktig å drikke mye ved oppkast- og diaré sykdom for å opprettholde normal salt- og væskebalanse, ellers kan faren for rytmeforstyrrelser øke.
- For de som ønsker det er det mulig å få ekstra veiledning og oppfølging når svangerskap planlegges. Når man har blitt gravid tilbyr kardiologisk og gynekologisk avdeling ved Oslo Universitetssykehus, Rikshospitalet, svangerskapsoppfølging for de som ønsker det. Betablokker skal tas gjennom hele svangerskapet.

Hvordan går det med pasientene?

Stort sett lever pasienter med LQTS helt normale liv, og mange opplever aldri symptomer. Man må følges regelmessig av kardiolog for vurdering og justering av eventuell behandling. De fleste tolererer betablokkere godt, og merker lite til dette i hverdagen.

Denne artikkelen er skrevet av kardiolog Kristina H. Haugaa og lege/stipendiat Ida Skrinde Leren.