Kennen Sie das Short-QT-Syndrom?

Eine gefährliche Rarität!

Dass eine verlängerte QT-Zeit als Folge einer hereditären Ionenkanal-Erkrankung einen wichtigen Risikofaktor für den akuten Herztod darstellt, ist hinreichend bekannt. Gleiches gilt jedoch auch für Patienten mit einer verkürzten QT-Zeit. Auch bei Ihnen stellt sich somit die Frage, ob und wann die Implantation eines ICD indiziert ist.

— Die häufigste Ursache des akuten Herztodes ist die KHK. „Sie ist für ca. 80% solcher fatalen Ereignisse verantwortlich“, sagte Priv.-Doz. Dr. med. Rainer Schimpf, Mannheim. In ca. 10–15% ist eine dilatative oder hypertrophe Kardiomyopathie bzw. eine arrhythmogene rechtsventrikuläre Dysplasie die Ursache. Doch in ca. 10% der Fälle findet sich keine strukturelle Herzerkrankung, sodass das Vorliegen einer primären elektrischen Herzerkrankung bzw. einer hereditären Ionenkanal-Erkrankung angenommen werden muss. Dazu gehören das Long-QT-Syndrom und das Brugada-Syndrom ebenso wie das Short-QT-Syndrom.

Familiäre elektrische Herzerkrankung

Typisch für elektrische Herzerkrankungen ist die positive Familienanamnese. „Bei genauerem Befragen des Patienten bzw. seiner Angehörigen ergibt sich oft, dass eine oder mehrere Personen in der Familie an einem akuten Herztod verstorben sind“, so Schimpf.

Während das Long-QT-Syndrom seit Langem in seiner Bedeutung für den akuten Herztod bekannt ist, wurde das Short-QT-Syndrom erst in den letzten Jahren als Risikofaktor erkannt und untersucht. Ursache des Syndroms ist eine Mutation im Kalium-Kanal-Gen. Folge des gestörten Kaliumflusses ist eine inhomogene Repolarisation mit konsekutiver Proarrhythmogenität.

Im EuroShort-Register wurden die Charakteristika von Patienten mit Short-QT-Syndrom analysiert. Danach findet sich bei fast 90% dieser Patienten mindestens ein Fall eines akuten Herztodes in der Familie, und bei einem Drittel der Patienten ist der akute Herz-

tod die Erstmanifestation der Erkrankung. Auch wenn das fatale Ereignis überwiegend im jugendlichen oder frühen Erwachsenenalter auftritt, können auch Säuglinge und ältere Menschen betroffen sein. Bei der elektrophysiologischen Untersuchung konnte bei den meisten Patienten eine Verkürzung der

© Jupiter Images/Photos.com plus

Spurensuche: Liegt eine elektrische Herzerkrankung vor?

Refraktärzeit nachgewiesen werden. Als häufige Komplikation neben ventrikulären Tachykardien und synkopalen Ereignissen fand sich Vorhofflimmern.

Was ist eine normale QT-Zeit?

Die QT-Zeit unterliegt intra- und interindividuellen Schwankungen. Auch das vegetative Nervensystem und Medikamente können sie beeinflussen. „Bei einer QT-Zeit < 320 msec. ist von einem Short-QT-Syndrom auszugehen“, so Schimpf. Aber auch bei Werten zwischen 320 und 350 msec. bei Männern bzw. 360 msec. bei Frauen sollte – besonders bei positiver Familienanamnese – eine weitere Abklärung erfolgen.

Die Frage, ob aus der Morphologie der T-Welle im EKG auf das Risiko für

den akuten Herztod geschlossen werden kann, muss verneint werden. Zwar ist bei Patienten mit Synkope bzw. überstandenen Herztod die Repolarisation besonders schnell, doch im Einzelfall können daraus keine Rückschlüsse auf die Gefährdung gezogen werden.

Wann ist ein ICD indiziert?

Symptomatische Patienten mit einem Short-QT-Syndrom, also solche, die ein synkopales Ereignis oder einen akuten Herztod überstanden haben, müssen immer mit einem ICD versorgt werden.

„Doch wenn in der Familie Fälle eines akuten Herztodes aufgetreten sind, empfiehlt sich auch eine Primärprophylaxe mit einem ICD“, so Schimpf. Die medikamentöse Alternative ist Chinidin, das als einziges Antiarrhythmikum die QT-Zeit verlängert. Eine solche medikamentöse Therapie ist jedoch nur dann zu

verantworten, wenn bisher kein reanimationspflichtiges rhythmogenes Ereignis aufgetreten ist.

Beim Long-QT-Syndrom ist bekannt, dass Medikamente, insbesondere Psychopharmaka und Antimykotika, die QT-Zeit verlängern können und somit proarrhythmogen wirken. „Auch beim Short-QT-Syndrom müssen medikamentöse Einflüsse bedacht werden“, so Schimpf. Dies gilt v. a. für Digitalis und das Antiepileptikum Rufinamid. Solche Medikamente sind bei Patienten mit Short-QT-Syndrom deshalb streng kontraindiziert.

DR. MED. PETER STIEFELHAGEN ■

■ Quelle: 13. Herzaktion Weimar, 12.5.2012 in Weimar