

Rezidivierende Synkopen

D. Ilic, H. P. Kohler, F. Nohl

Fallbeschreibung

Eine 28jährige adipöse Patientin wurde nach einer Synkope, die sie während einer Busfahrt erlitten hatte, auf die Notfallstation gebracht. Nach Angaben der Mutter der Patientin bestand bei Status nach perinatalen Komplikationen mit Rhesusinkompatibilität und mehreren Austauschtransfusionen eine leichte Hirnleistungsschwäche. Seit einem Jahr traten anstrengungsabhängige, etwa 15 Minuten dauernde Synkopen mit einzig ungerichtetem Schwindel als Prodromi auf. Fremdanamnestisch wurden keinerlei Zuckungen, Zungenbiss oder Urinabgang bemerkt.

Vor einem Jahr wurde die Patientin auf einer kardiologischen Abteilung hospitalisiert und umfassend mittels Labor, EKG, Holter-EKG, Echokardiographie, Laufband-Ergometrie und zwei R-Tests abgeklärt. Sämtliche Untersu-

chungen waren unauffällig. Die Patientin wurde mit der Diagnose einer unklaren Synkope nach Hause entlassen, wobei eine neurologische Weiterabklärung inkl. EEG empfohlen wurde. Auch diese Zusatzuntersuchungen (Schädel-CT, EEG) ergaben keine pathologischen Befunde.

Im September 2000 trat erneut eine Synkope auf. Das durchgeführte EKG zeigte einen normokarden Sinusrhythmus mit einer Frequenz von 71/min, die PQ-Zeit war 0,11 s, die QT-Zeit 0,46 s, es bestanden keine Hinweise für De- oder Repolarisationsstörungen. Der Tilt-Test war subjektiv und objektiv negativ, wobei die Provokation mit Isoprenaline nicht vollständig zu Ende geführt werden konnte, da bereits zu Beginn der Infusion eine subjektiv schlecht tolerierte Sinustachykardie von 130/min auftrat und die Infusion deshalb gestoppt werden musste. Die Patientin wurde wieder nach Hause entlassen.

Im Verlauf kam es in den Monaten Oktober, November und Dezember 2000 zu weiteren Synkopen.

In den sechs Wochen vor der erneuten Zuweisung auf die Notfallstation kam es anamnestisch erneut zu insgesamt neun, vor allem anstrengungsabhängigen Synkopen, wobei aber die Patientin keinen Arzt aufsuchte.

Bei Eintritt auf die Notfallstation war die Patientin afebril und orientiert (GCS 14), jedoch präsentierte sie sich in reduziertem Allgemeinzustand. Kardiopulmonal war sie kompensiert, der Blutdruck betrug liegend 138/86 mm Hg, der Puls war regelmässig mit 59/min. Der übrige Status war unauffällig. Im EKG zeigte sich ein normokarder Sinusrhythmus mit einer QRS-Links-lage, es waren keine De- und/oder Repolarisationsstörungen sichtbar. Die PQ-Zeit war mit 0,11 s normal, die QT-Zeit mit 0,51 s deutlich verlängert (Normwert $0,39 \pm 10\%$) (Abb. 1). Laborchemisch bestanden keine Auffälligkeiten, insbesondere lagen die Serumelektrolyte im Normbereich. Die Familienanamnese war positiv bezüglich mehrerer Fälle eines plötzlichen Herztodes bei Verwandten mütterlicherseits (Vater, Onkel und Cousine).

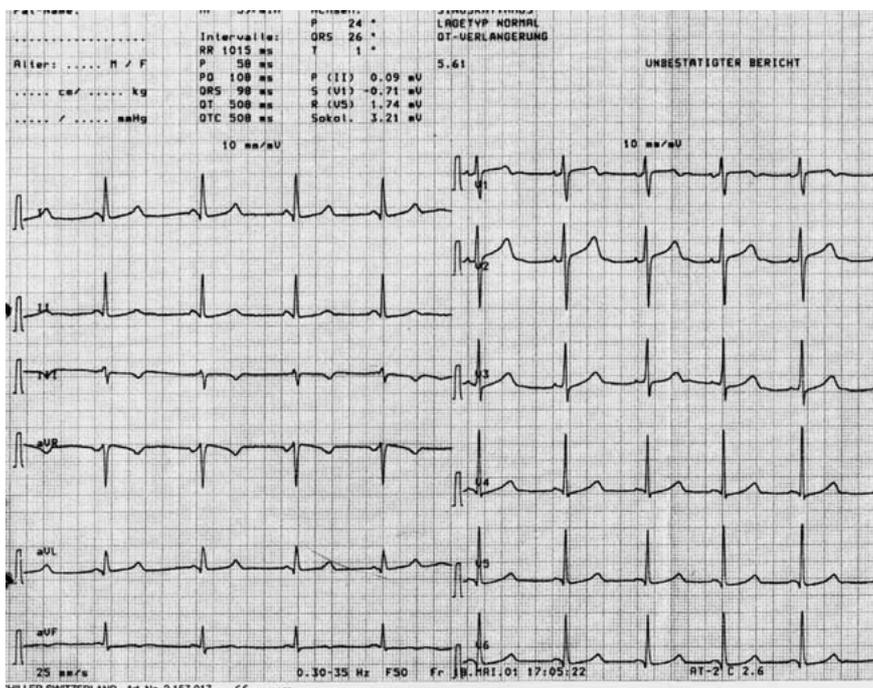
Aufgrund der Anamnese, mit rezidivierenden Synkopen (vor allem unter physischem oder mentalem Stress [2]), den EKG-Veränderungen mit langem QT-Interval und der positiven Familienanamnese bezüglich plötzlichem Herztod bei mehreren Verwandten, stellten wir die Diagnose eines wahrscheinlich kongenitalen

Dr. med. F. Nohl
Notfallzentrum
Inselspital
CH-3010 Bern

felix.nohl@insel.ch

Abbildung 1.

Im EKG zeigt sich ein normokarder Sinusrhythmus mit einer Herzfrequenz von 59/min, QRS in Links-lage, keine De- und/oder Repolarisationsstörungen. Die PQ-Zeit ist mit 0,11 s normal, die QT-Zeit mit 0,51 s deutlich verlängert (Normwert $0,39 \pm 10\%$).



Long-QT-Syndroms mit Torsade de pointes. Wir begannen eine Therapie mit Metoprolol (2×25 mg/Tag). Trotz dieses niedrig dosierten Betablockers entwickelte die Patientin wiederholt symptomatische Bradykardien von 42/min (Abb. 2) (minimal sogar 23/min), mit weiterer Verlängerung der QT-Zeit. Der Betablocker musste vorübergehend sistiert werden. Da die hochdosierte Betablockertherapie beim kongenitalen Long-QT-Syndrom (besonders bei LQTS1 und LQTS2 die 70–90% aller LQTS ausmachen), die Therapie der Wahl darstellt, wurde der Patientin im Verlauf ein DDD Schrittmacher implantiert und unter dem Schutz einer permanenten Schrittmacherstimulation eine entsprechende Betablockertherapie mit Atenolol wieder installiert. Seit Therapiebeginn ist die Patientin beschwerdefrei und subjektiv fühlt sie sich sehr gut. Die Familienangehörigen wurden zu einer Abklärung aufgeboten.

Kommentar

Bei unserer Patientin war die QT-Zeit schon bei älteren Elektrokardiogrammen aus dem letzten Jahr minim verlängert. Die Patientin nahm

keine Medikamente und die Elektrolyte lagen immer im Normbereich. Aufgrund der rezidivierenden Synkopen, der verlängerten QT-Zeit und der positiven Familienanamnese betreffend plötzlicher Todesfälle konnte die Diagnose eines hereditären Long-QT-Syndroms gestellt werden.

QT-Syndrome sind durch eine im Oberflächen-EKG nachweisbare Verlängerung der QT-Zeit und das spontane Auftreten ventrikulärer Tachyarrhythmien vom Typ der Torsade de pointes charakterisiert.

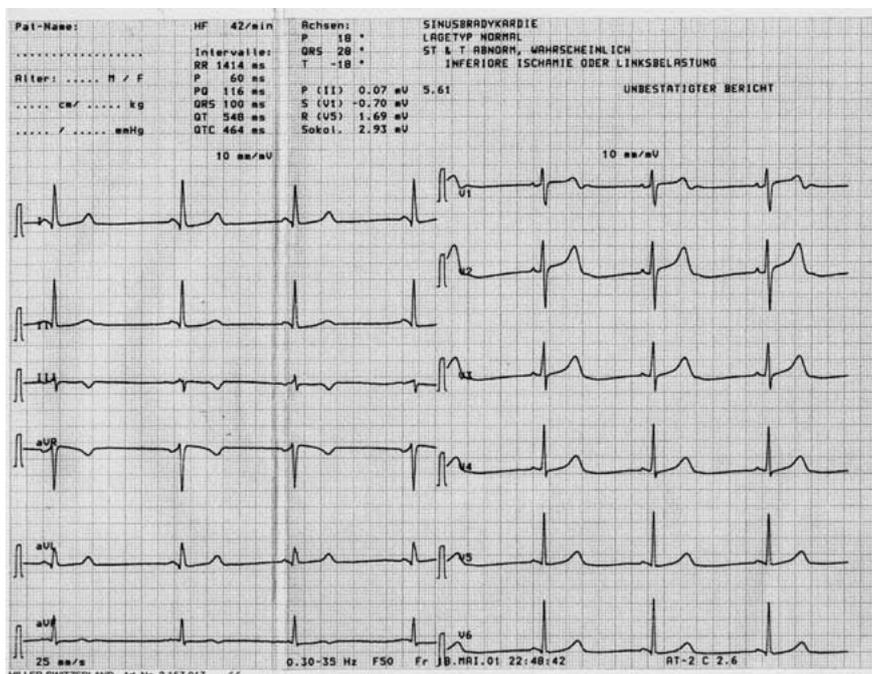
Es bestehen zwei Formen der Erkrankung, eine kongenitale (genetisch bedingte Ionenkanalerkrankung) und eine erworbene Form. Die erworbene Form ist unklarer Ätiologie, diskutiert wird eine verlängerte Repolarisationsreserve, die zu einer abnormen Reaktion auf repolarisationsverlängernde Stimuli führt. Bei der kongenitalen Form des Long-QT-Syndroms kennt man eine autosomal-dominante Variante, das Romano-Ward-Syndrom (Häufigkeit 1:7000) und eine autosomal rezessive Variante, das Jervell- und Lange-Nielsen-Syndrom, welches seltener ist und bei dem zusätzlich eine Taubheit besteht. Bei immerhin 20–30% der Betroffenen kommt es zu Synkopen, wobei Frauen häufiger symptomatisch werden als Männer. Typisches Manifestationsalter ist die späte Kindheit bzw. die frühe Adoleszenz. Die Synkope als klinische Manifestation ist typisch, da die Torsaden dazu neigen, spontan zu terminieren. Ein plötzlicher Herztod resultiert dann, wenn die Rhythmusstörung in ein Kammerflimmern degeneriert. Häufig werden die rezidivierenden Synkopen als vasovagale Synkopen interpretiert. Genetisch bestehen bis jetzt sechs bekannte Gene auf den Chromosomen 3,4,7,11 und 21 [1].

Die Diagnose wird aufgrund des charakteristischen klinischen Bildes, der EKG-Veränderungen (verlängerte QT-Zeit) und der positiven Familienanamnese bezüglich Synkopen und plötzlicher Todesfälle gestellt. Molekulargenetische Diagnostik kann in etwa 90% der Fälle genetische Defekte identifizieren.

Die Indikation zur Behandlung ist bei den symptomatischen Patienten immer gegeben. Als effektiv hat sich eine hochdosierte Betablockertherapie erwiesen [3]. Bei Therapieunverträglichkeit wegen symptomatischen Bradykardien muss der Betablocker unter dem Schutz einer permanenten Schrittmacherstimulation weitergeführt werden. Sollte es unter adäquater Betablockertherapie zu weiteren Synkopen kommen, muss eine chirurgische sympathische Denervation des Herzens in Erwägung gezogen werden. Die Implantation eines Kardioverters/Defibrillators ist bei den Patienten, die wegen eines Kammerflimmerns bereits reanimiert wurden, eine mögliche Therapieoption.

Abbildung 2.

Im EKG zeigt sich ein normokarder Sinusrhythmus, mit einer Herzfrequenz von 42/min, QRS in Linkslage, keine De- und/oder Repolarisationsstörungen. Die PQ-Zeit mit 0,12 s ist normal, die QT-Zeit mit 0,55 s deutlich verlängert.



Das erworbene Long-QT-Syndrom tritt bei Patienten auf, welche mit repolarisationsverlängernden Pharmaka behandelt werden (Liste im Internet unter www.QTdrugs.org), oder bei Patienten mit Dyselektrolytämien, z.B. Hypokalämie oder Hypomagnesiämie [4]. Im Unterschied zum kongenitalen Long-QT-Syndrom ist das erworbene Long-QT-Syndrom nach Absetzen repolarisationsverlängernden Medikamenten oder nach Korrektur einer allfälligen Elektrolytstörung vollständig reversibel. Weiter gibt es beim erworbenen Syndrom anamnestisch keinen Hinweis für des Vorliegen von familiär gehäuften plötzlichen Todesfällen.

Schlussfolgerung

Synkopierte Patienten werden häufig auf Notfallstationen erstbeurteilt und anschliessend entweder ambulant oder stationär weiter abgeklärt. Im Normalfall werden initial neurologische, metabolische, vasodepressorische und kardiale Ursachen ausgeschlossen. Dieser Fall illustriert, dass speziell bei den kardialen Ursachen auch das Long-QT-Syndrom von Bedeutung sein kann, speziell wenn die Familienanamnese entsprechende Hinweise suggeriert. Entsprechend gehört nebst der klinischen Untersuchung des Patienten auch eine ausführliche Anamnese mit zur korrekten Synkopienabklärung.

Literatur

- 1 Haverkamp W, Schulze-Bahr E, Mönning G, Wewdtkind H, Borgrefe M, Funke H, Breithardt G. Angeborene und «erworbene» QT-Syndrome. *Herz* 1999;24:587–90.
- 2 Paavonen KJ, Swan H, Piippo K, Hokkanen L, Laitinen P, Viitasalo M, Toivonen L, Kontula K. Response of the QT interval to mental and physical stress in types LQT1 and LQT2 of the long QT syndrome. *Heart* 2001;86:39–44.
- 3 Moss AJ, Zareba W, Jackson Hall W, Schwartz PJ, Crampton RS, Benhorin J, et al. Effectiveness and Limitations of Beta-Blocker Therapy in Congenital Long-QT Syndrome. *Circulation* 2000;101:616.
- 4 Kohler HP. Wie lautet Ihre Diagnose? Long-QT-Syndrom. *Schweiz Rundsch Med (Praxis)* 1995;84:745–47.