



# LQTS op (hele) jonge leeftijd



**Sally-Ann Clur**

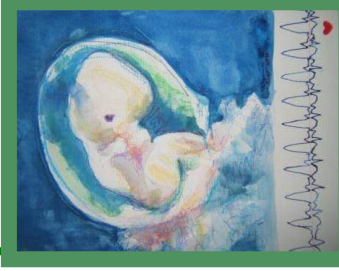
Kindercardioloog en Hoofd Foetale Cardiologie CAHAL,  
Emma Kinderziekenhuis UMCA, Nederland

European Reference Network GUARD-Heart, Amsterdam 2/3/2019





# Zwanger?



In families met LQTS heeft een baby een 50% kans op LQTS

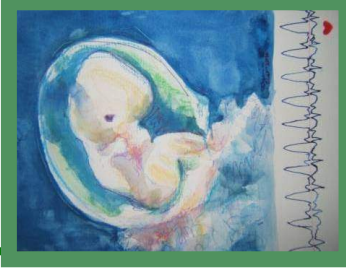
Is de baby veilig in de buik?

Wat kunnen we doen om een veilig omgeving voor baby te waarborgen?





# LQTS bij de foetus

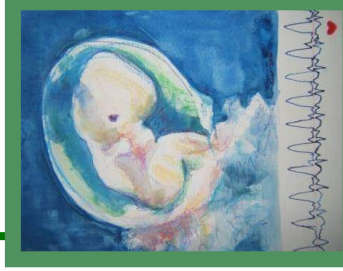


Komen ritmestoornissen voor in de foetus met LQTS?  
Welke baby's hebben het grootste risico?

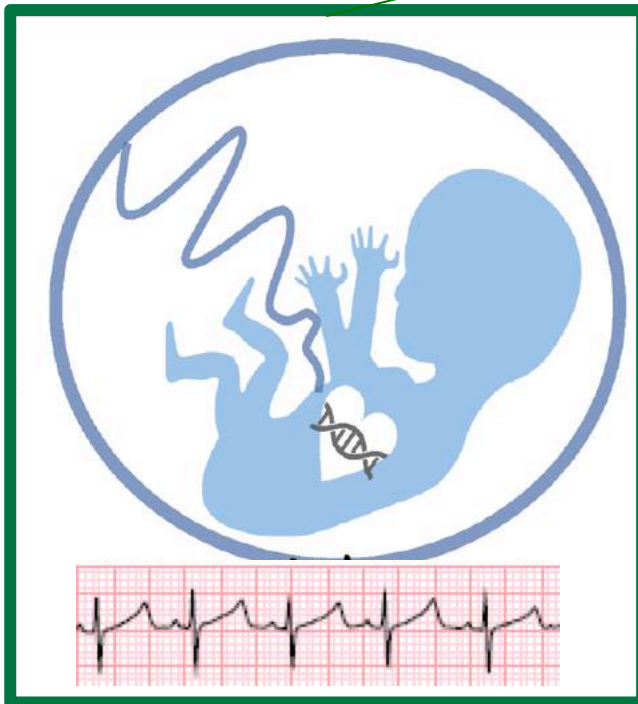




# LQTS

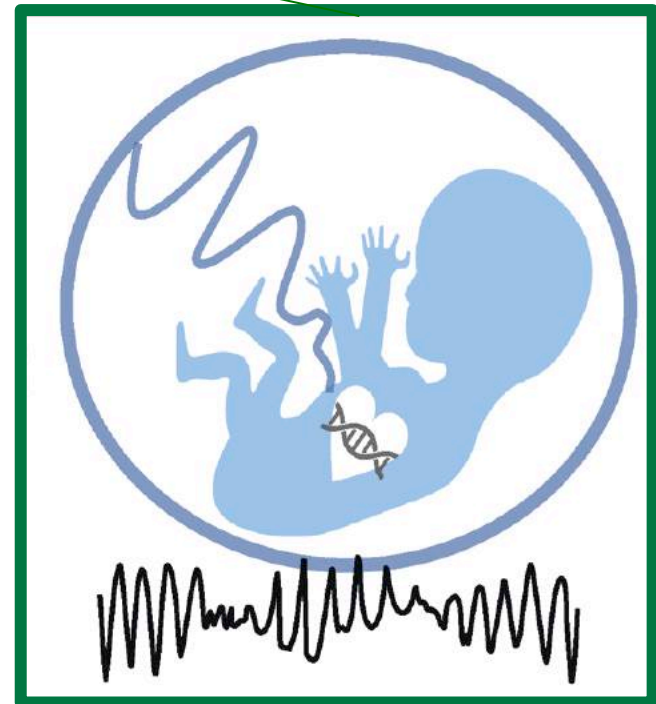


Er zijn twee groepen baby's met fLQTS



**Niet ernstig**

Meestal familiere LQTS



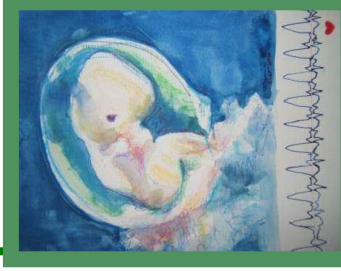
**Ernstig**

±10% van fLQTS

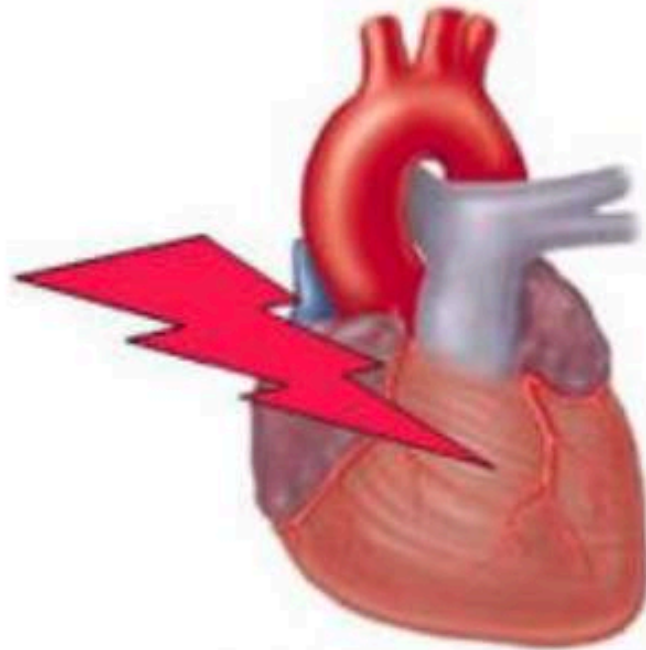




# Kamer ritmestoornissen



VT



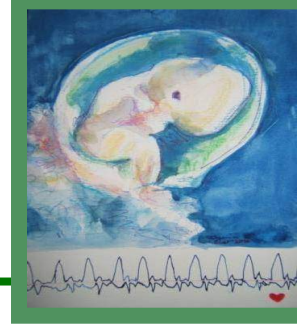
LQTS

Ritmestoornis

TdP

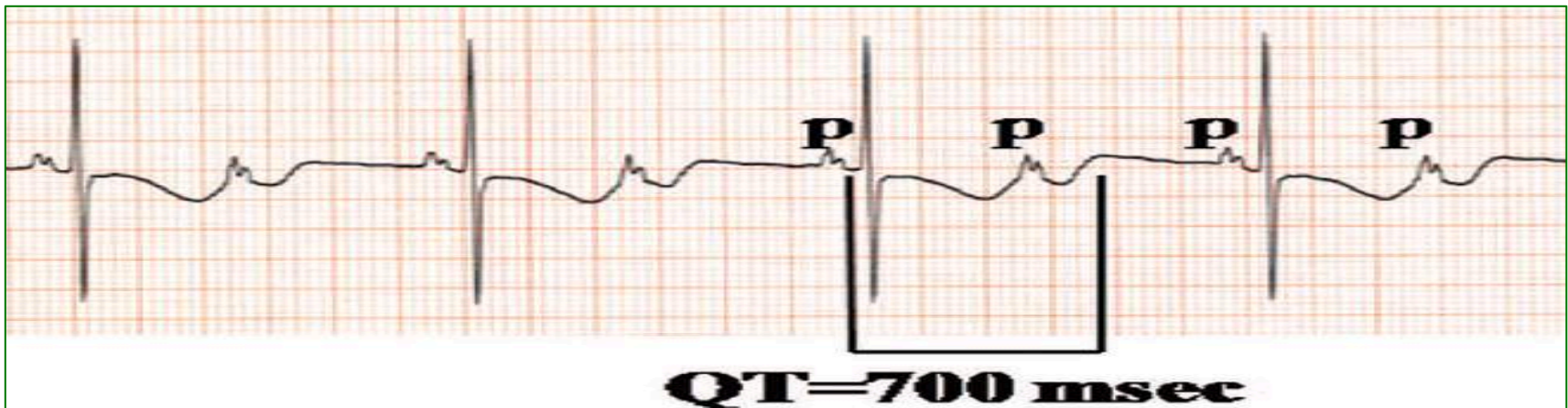
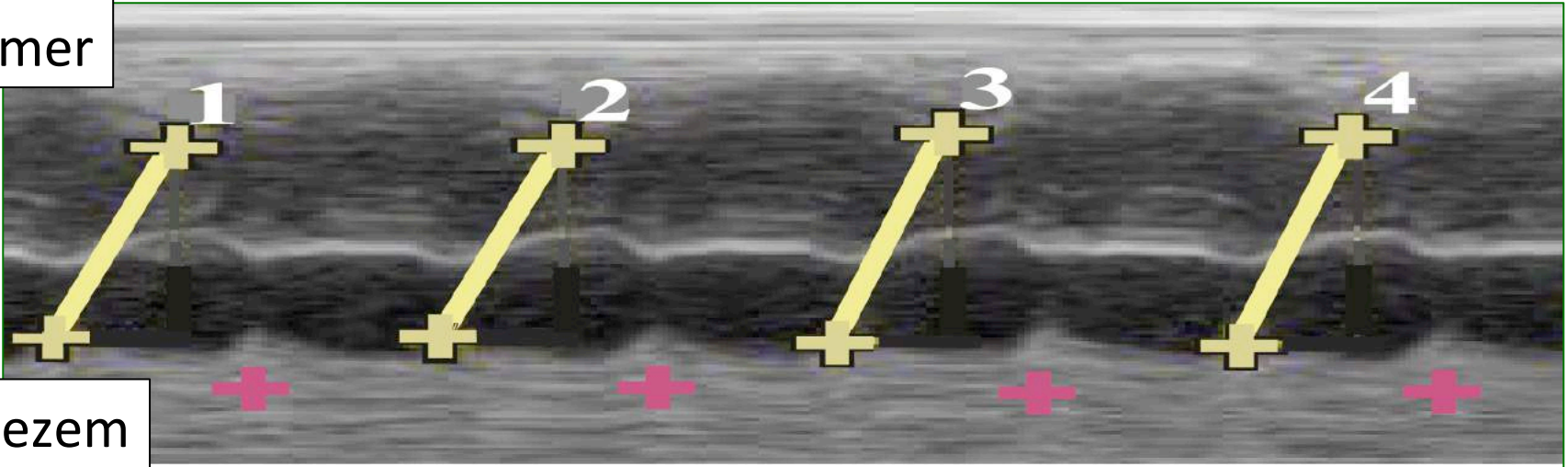


# 2:1 Hartblok



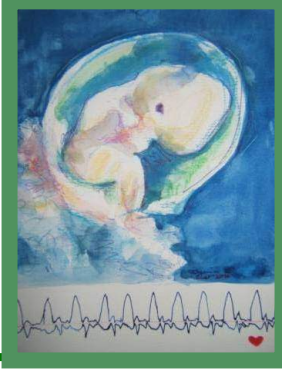
Kamer

Boezem





# Ritmestoornissen bij fLQTS – Meta-analyse van de literatuur



- **21,6%** van de beschreven foetussen hadden belangrijke ritmestoornissen:– **Kameritmestoornissen (VT/TdP) en/of hartblok**
- **37% zijn overleden**
- **Trage hartslag** bij LQTS1, (<P3)
- De meeste belangrijke ritmestoornis traden op na **28 weken** zwangerschapsduur
- Hoger risico bij **meerdere** genetische varianten, of bij de **eerste gediagnosticeerde** patiënt in de familie





# Hormonen beïnvloeden de QT tijd



## Invloed op QTc tijd

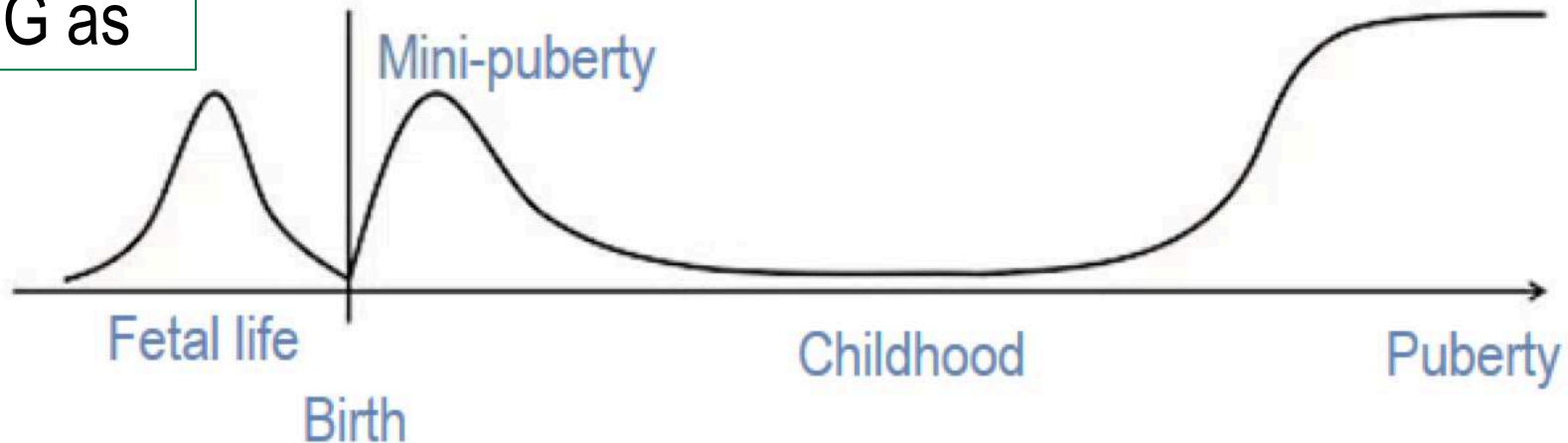
Oestrogeen  
Progesteron  
Testosteron

Tegenstrijdig



Humaan  
Humaan en dier

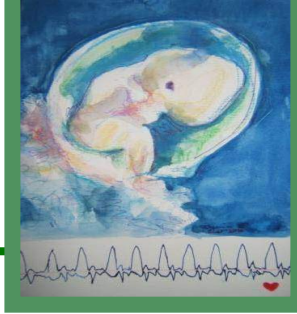
HHG as



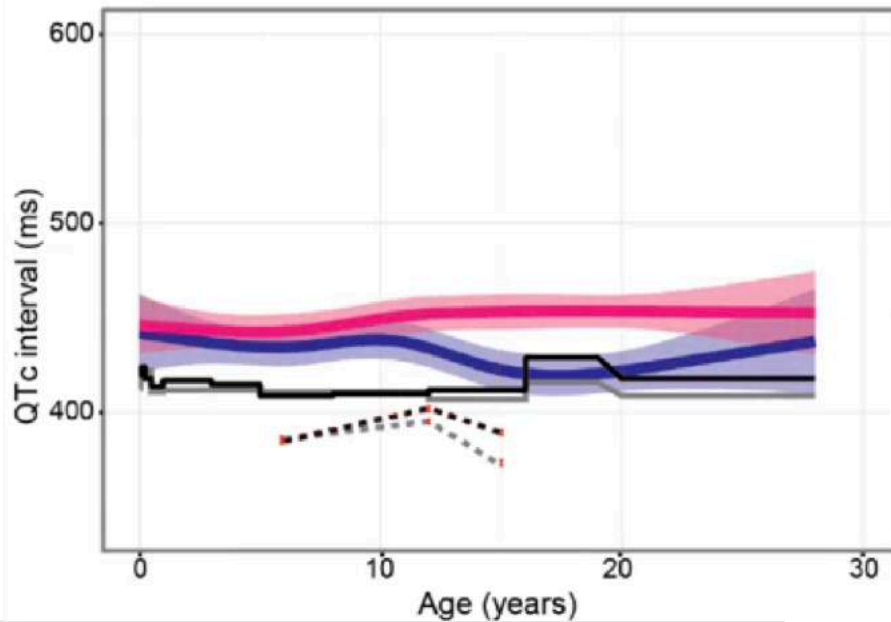




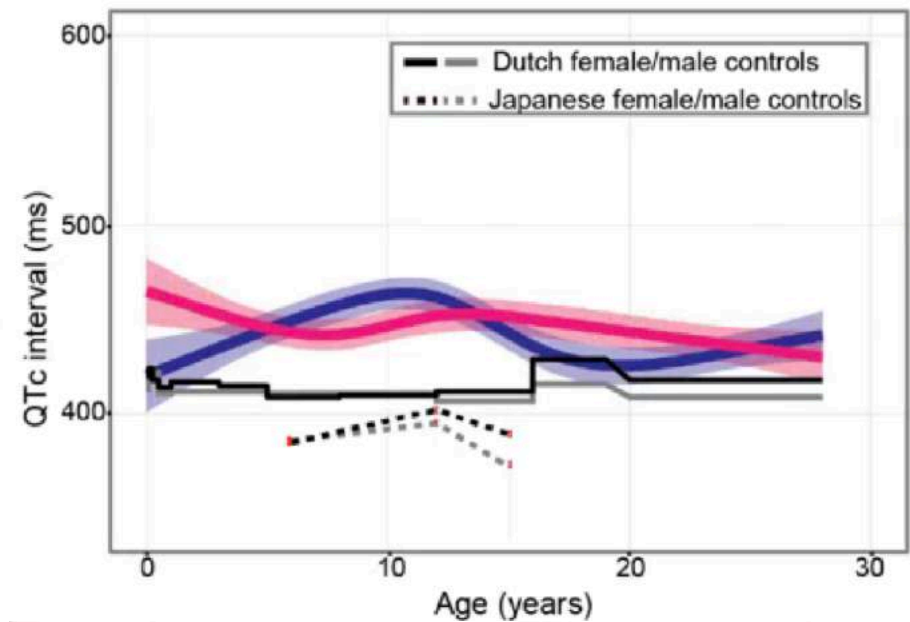
# Hormonen beïnvloeden de QT tijd



LQT1 patients



LQT2 patients



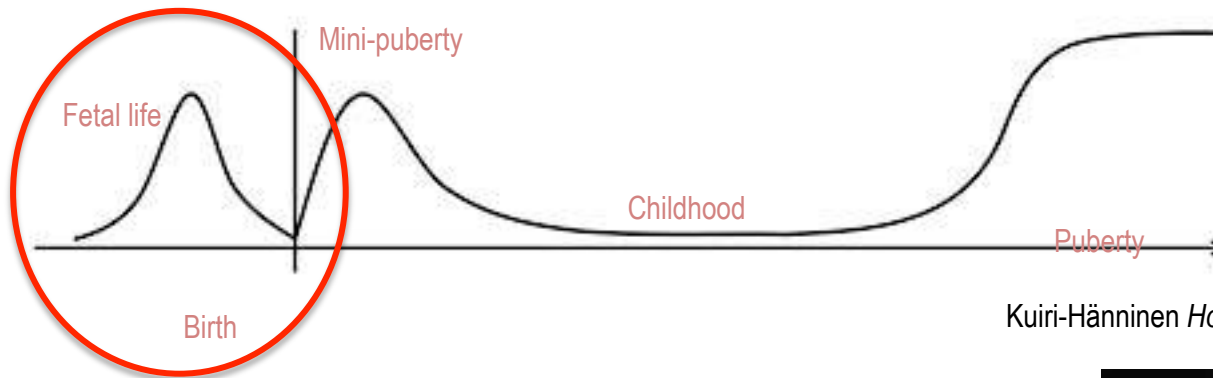
Meisjes Jongens



# Hormonen en LQTS



Hormonale assen zijn actief in de foetus



Kuiri-Hänninen *Horm Res Paediatr* 2014

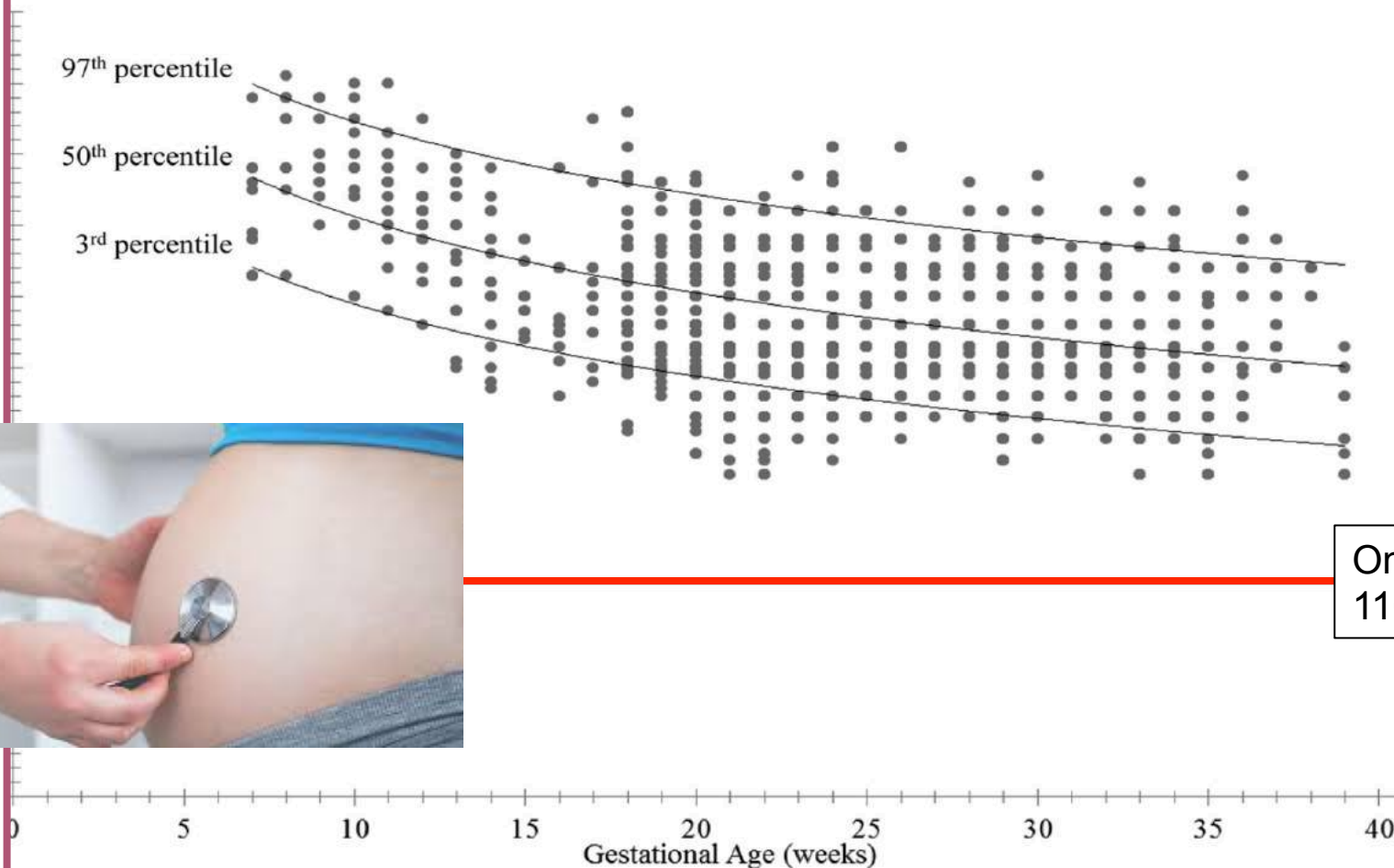
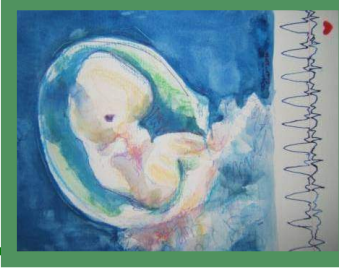
- Hormonen belangrijk voor QTc tijd, dus
- Kamerritmestoornissen kunnen al in de foetus voorkomen. **MAAR...**
- Medicatie om kamerritmestoornissen te voorkomen is beschikbaar (b-blokker aan moeder geven)
- Medicatie om kamerritmestoornissen te behandelen is ook beschikbaar



Cuneo *Circulation A&E* 2013  
Crotti *JAMA* 2013  
Cuneo *J Electro* 2016  
Cuneo *Curr Opin in Cardiol* 2015  
Horigome *Circulation A&E* 2010



# Normale foetale hartslag



Mitchel et al. 2012





# Diagnose van fLQTS?



Moeilijk, geen fECG mogelijk

Amniocentese –  
invasief en risico op miskraam  
DNA +ve alleen bij 70% van LQTS

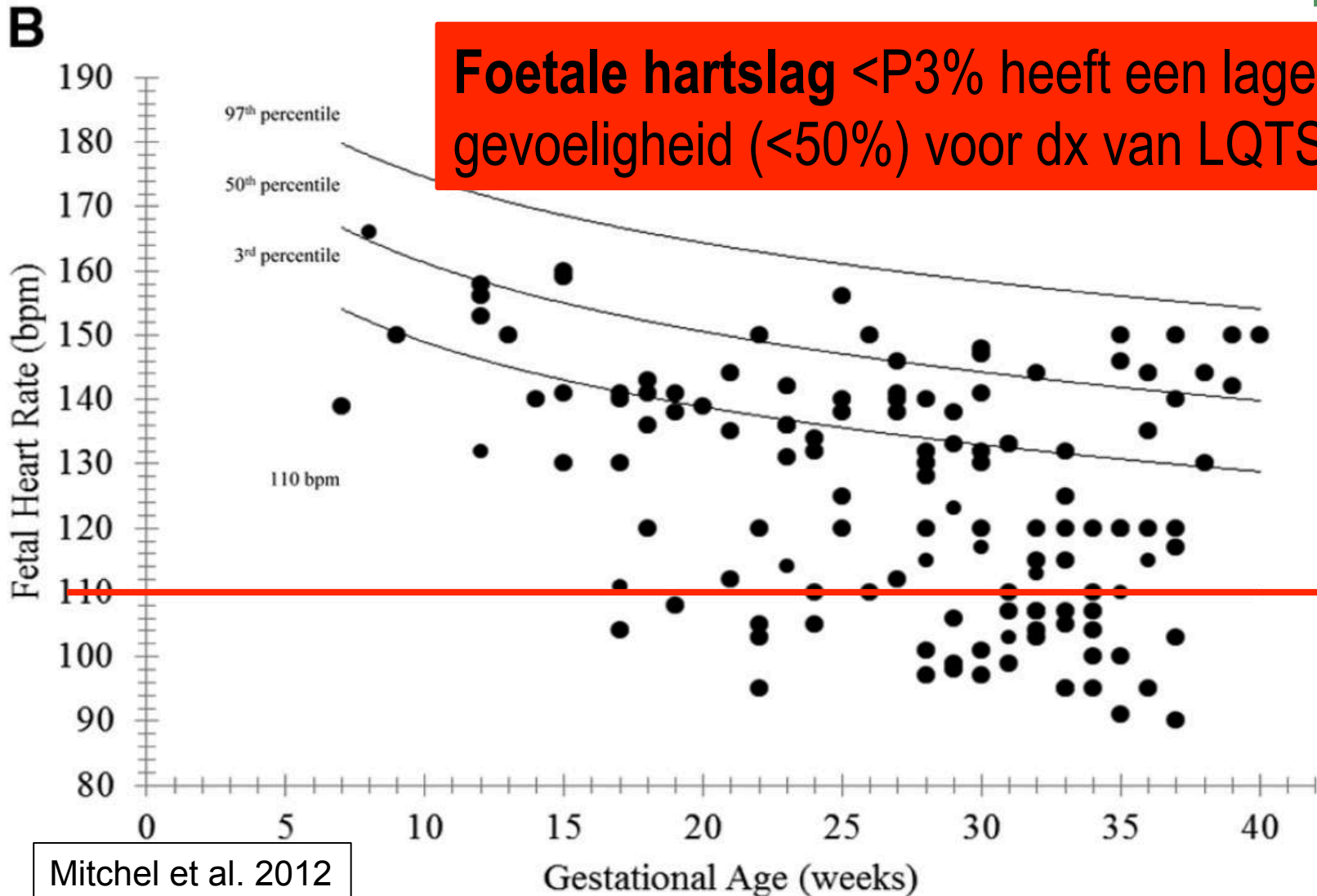
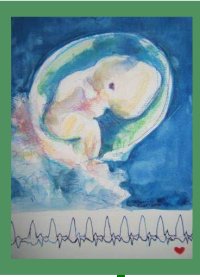
Herkennen van ritmestoornissen:  
VT/TdP en hartblok

In risico zwangerschappen: meet  
de hartslag + echocardiogram



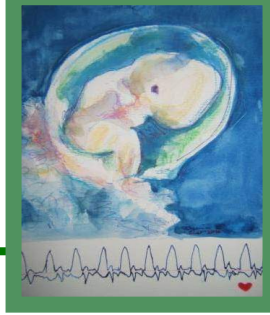


# Foetale Hartslag bij LQTS



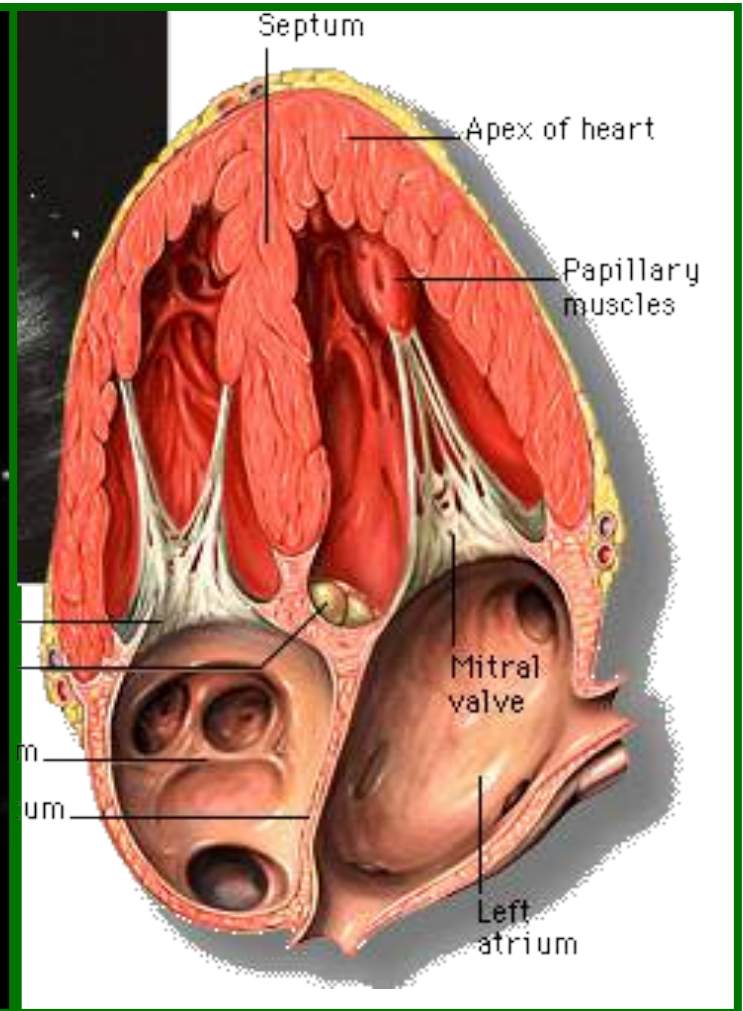
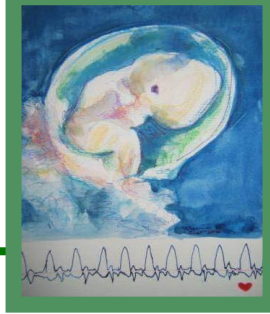


# Foetaal echocardiogram





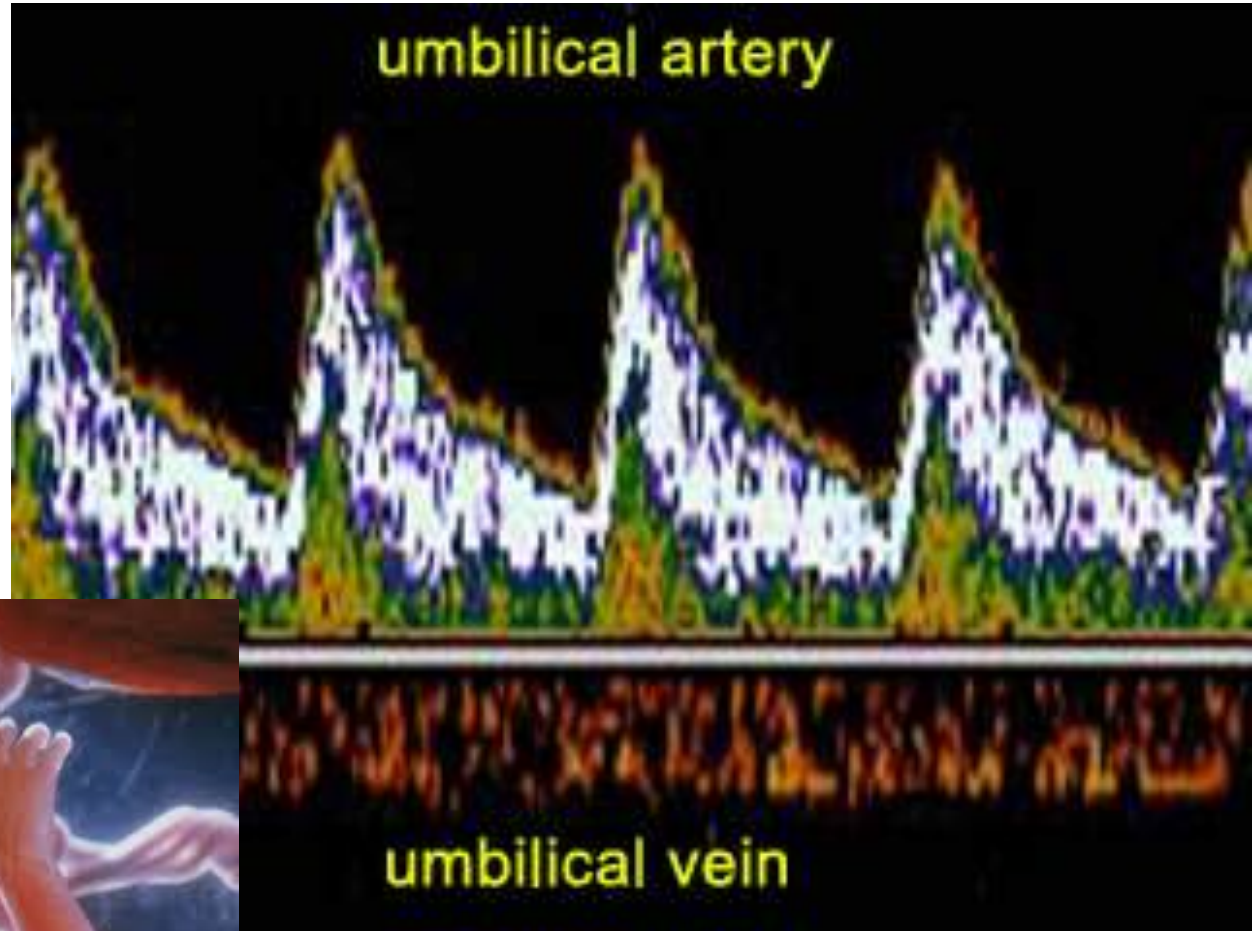
# Foetaal echocardiogram







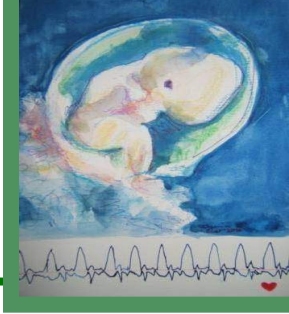
# Navelstreng bloedstroom



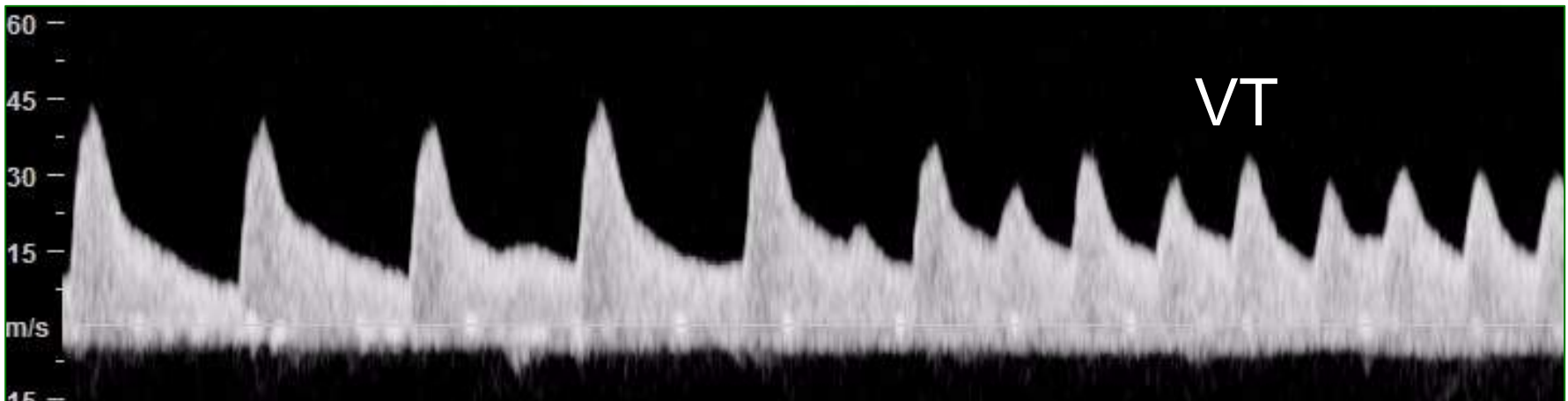
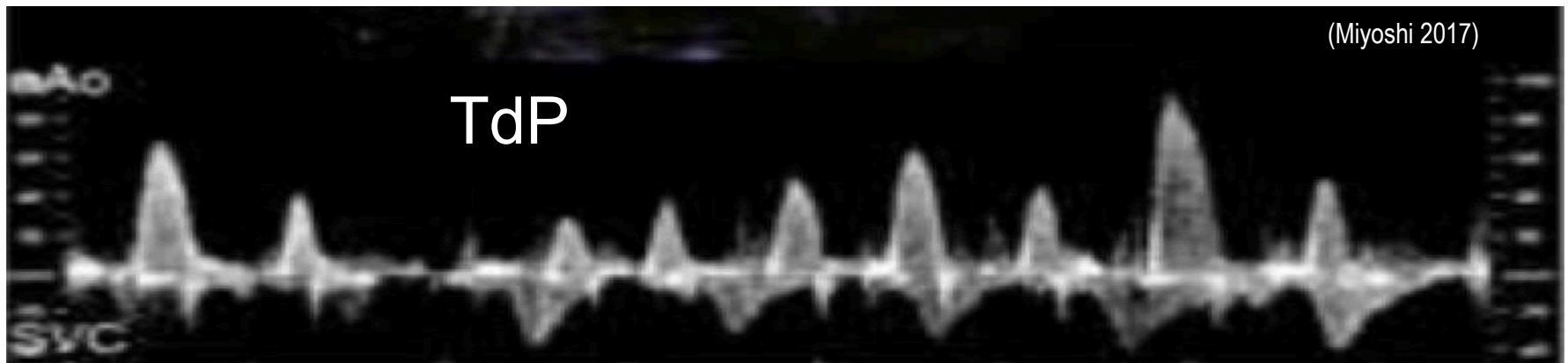




# Ritmestoornissen bij fLQTS



VT en TdP – LQTS 2 en 3

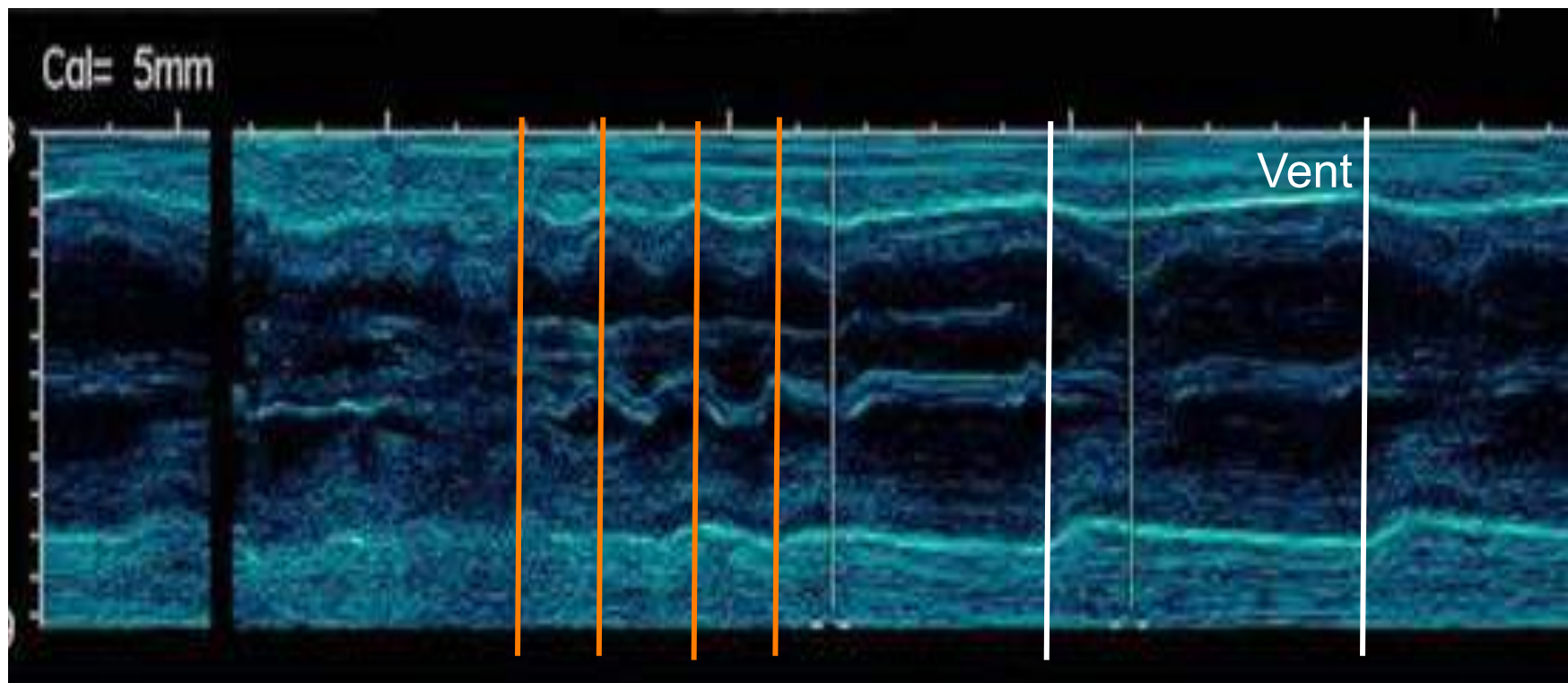




# Ritmestoornissen bij fLQTS



VT + 2:1 hartblock

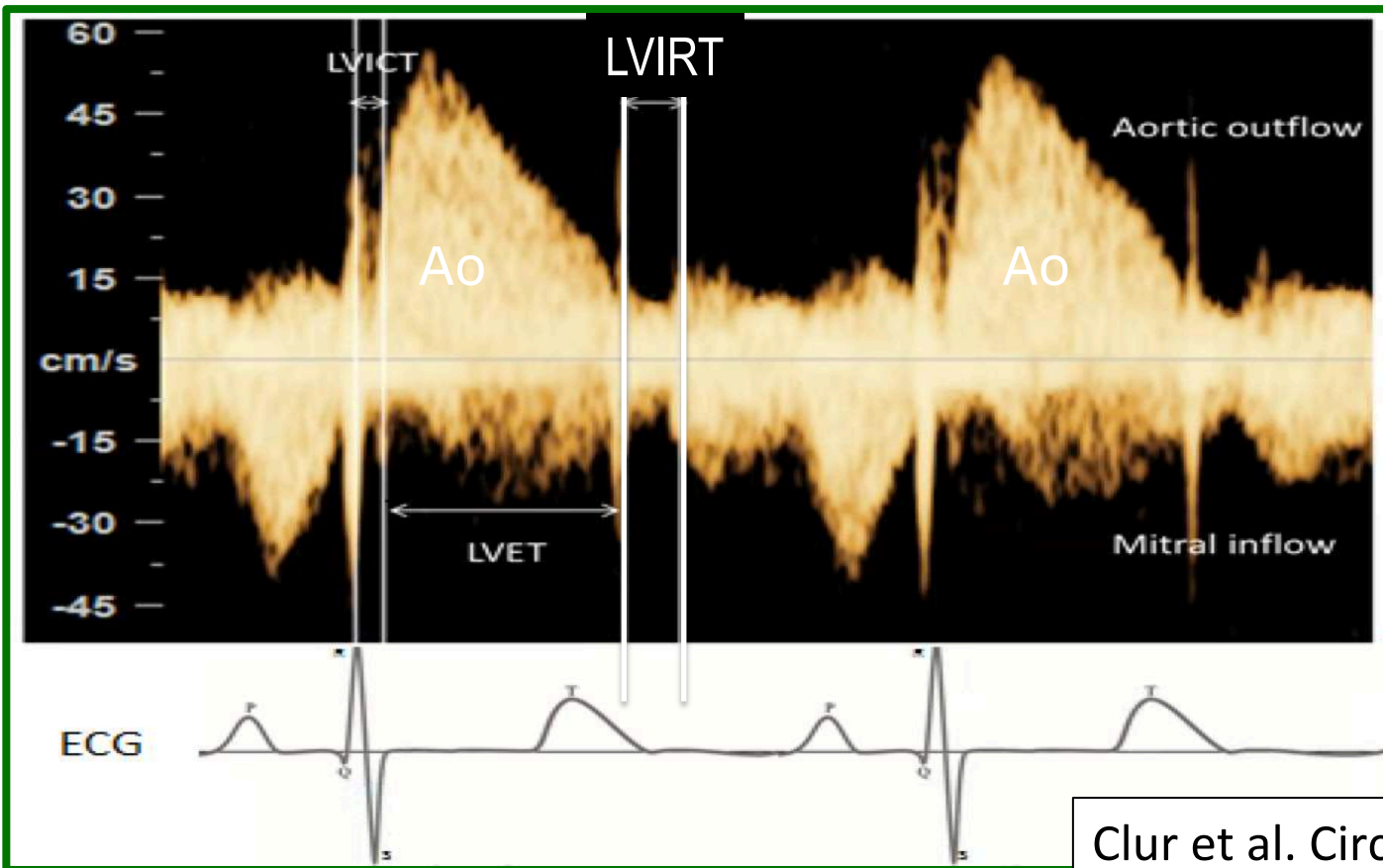


V: 260 and 60

Timothy Sx



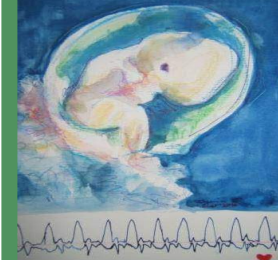
# LVIRT bij vermoedelijke fLQTS



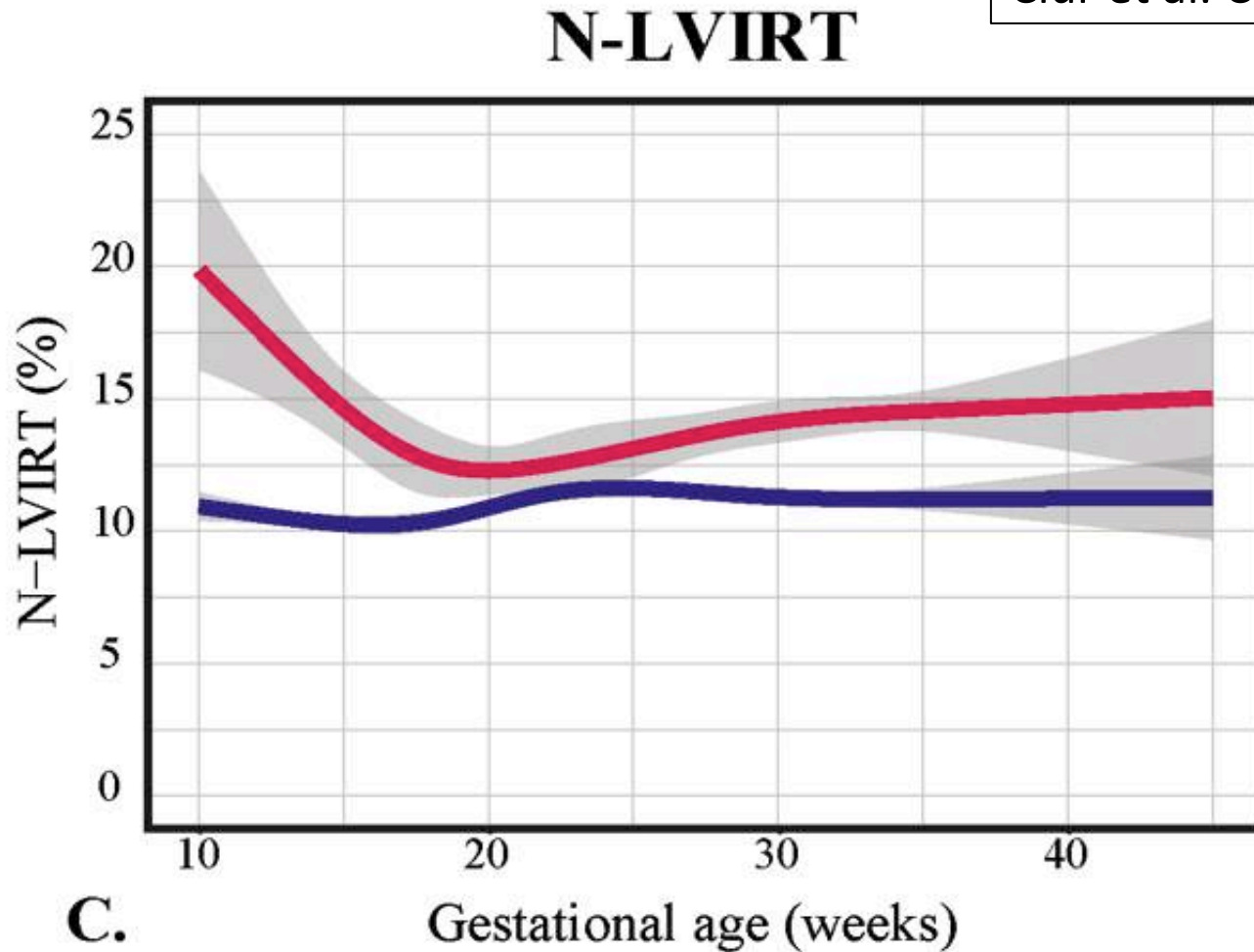
LVIRT correleert met QT-tijd op postnataal ECG ( $p=0.002$ )



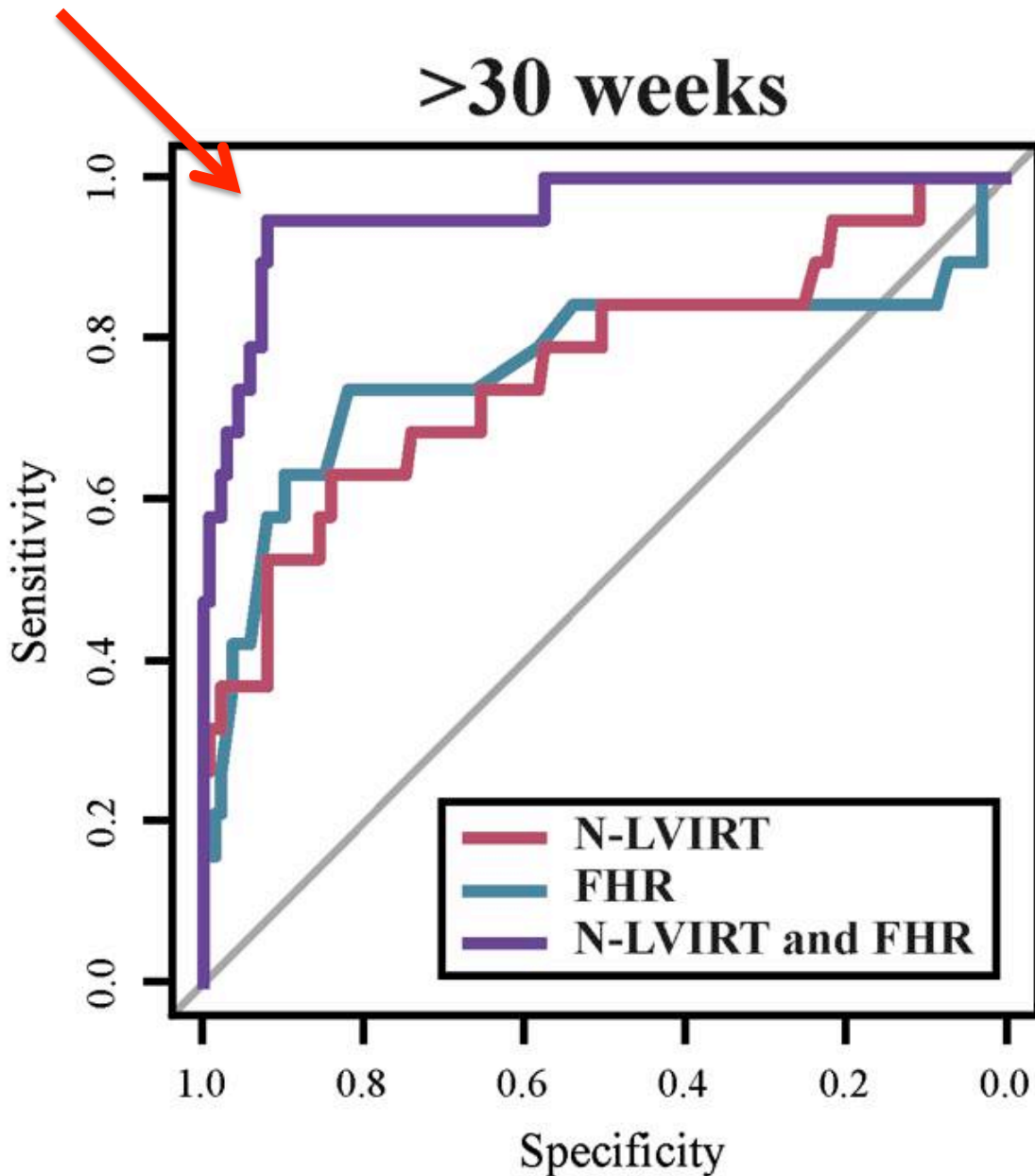
# LVIRT is verlengd bij fLQTS



Clur et al. Circ A&E 2018







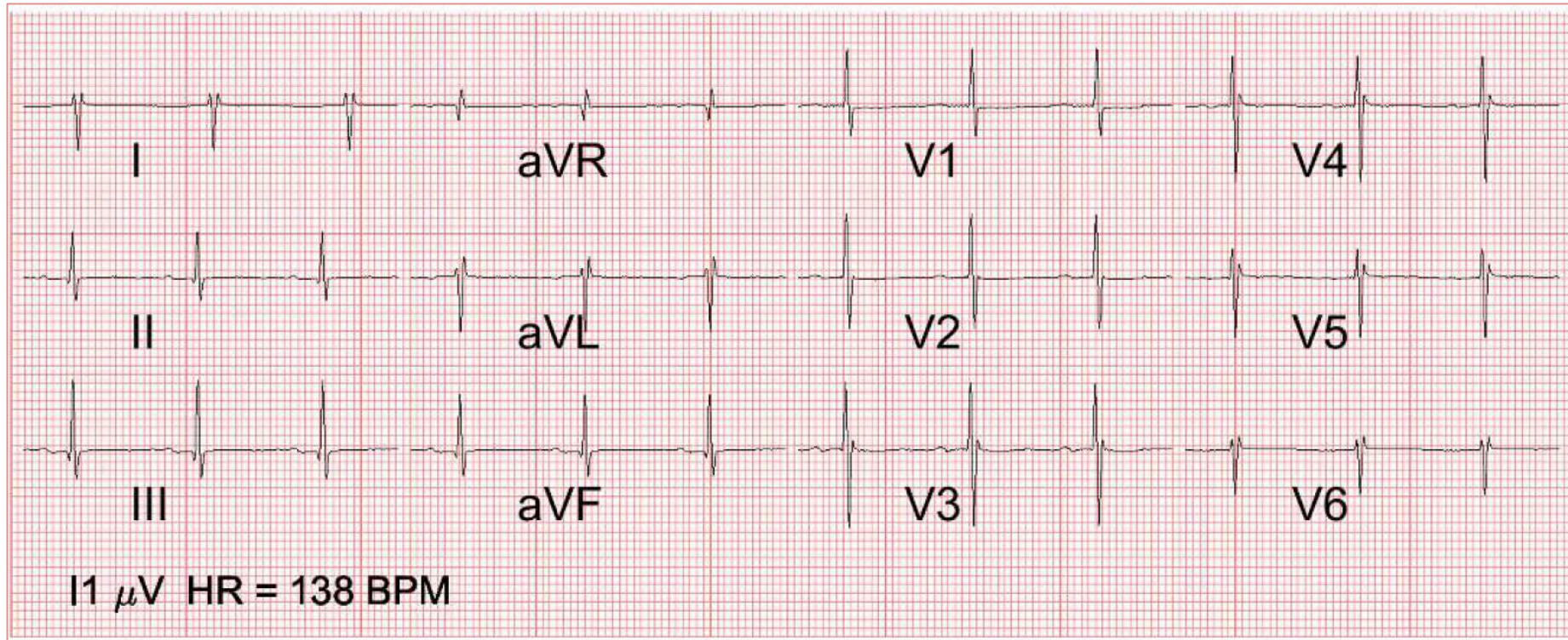
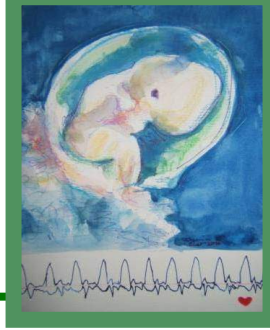
N-LVIRT  
+FHR  
>21 weken;  
>30 weken  
95% sens,  
92% spec.  
AUC=0.96  
(0.82-1.00)

N-LVIRT  
 $\geq 11.3$   
 $\leq 20$  weken  
92% sens,  
70% spec.  
AUC=0.86  
(0.64-0.89)

ROC  
Curven



# Toekomst - Foetaal ECG?

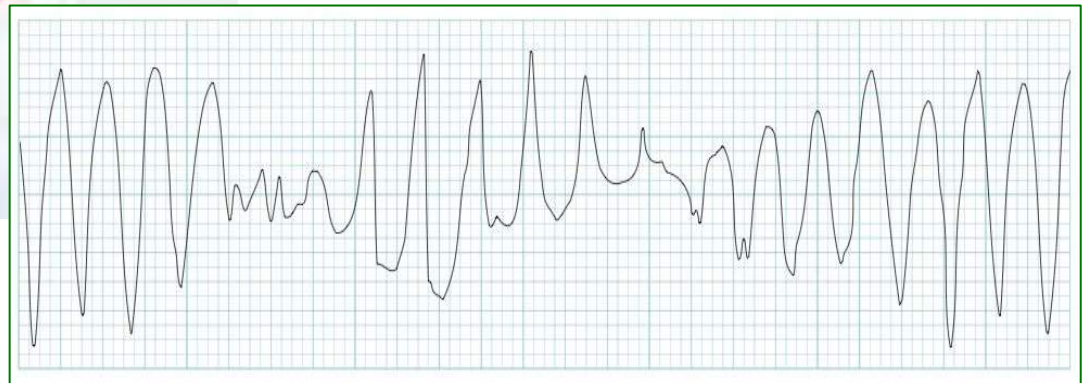
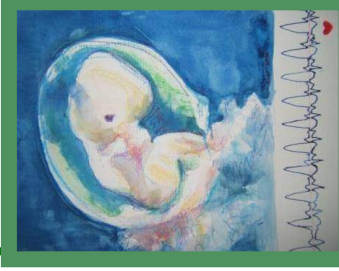


Vullings et al. Under review 2019



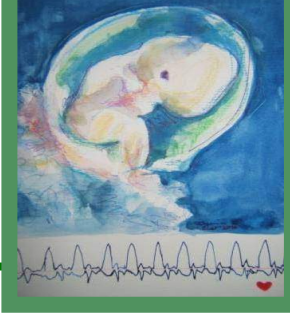


# Behandeling van fLQTS





# fLQTS – Het voorkomen van ritmestoornissen



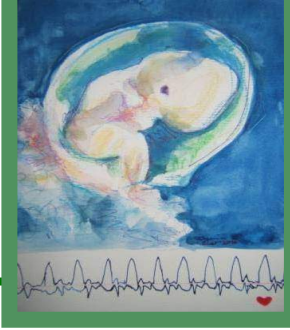
- **Herken het risico** voor foetus (en moeder) : meet IRT en hartslag
- **Herken de trage hartslag** als deel van fLQTS – voorkom onnodige keizersneden
- **Primaire preventie** (maternale B-blokkers) effectief –
- **QT verlengende medicatie vermijden** (oxytocine; ondansetron –voor misselijkheid)
- Voorkom maternaal **magnesium tekort**



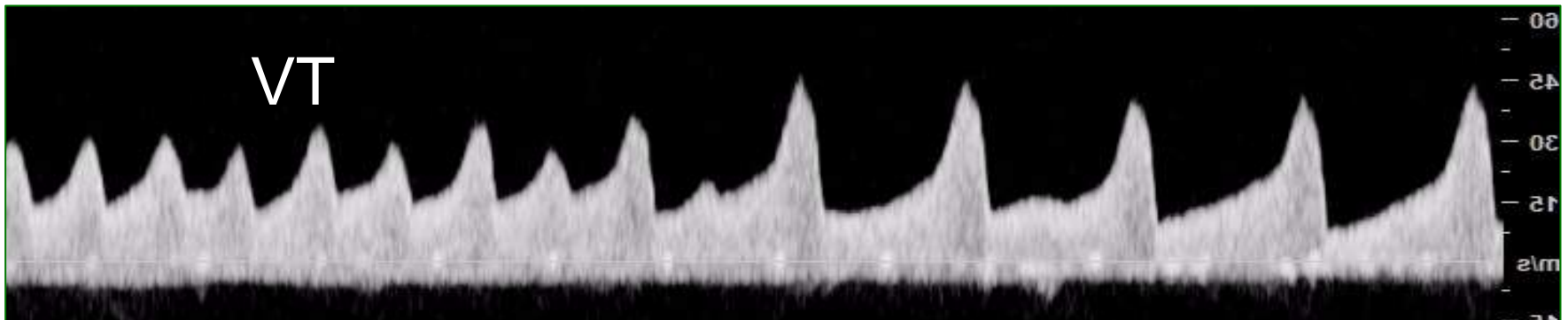




# fLQTS – Behandelen van ritmestoornissen

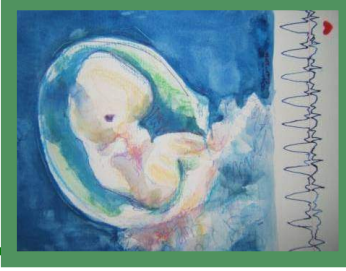


- **Effectieve therapie is beschikbaar –**  
(beta-blokker/ magnesium/ digoxin/ lidocaine/ mexiletine afhankelijk van de LQTS type).
- **QT verlengende medicatie vermijden** (geen amiodorone of sotalol)
- **Bevalling in academisch ziekenhuis** met faciliteiten voor pacing en ICU en kennis van zaken



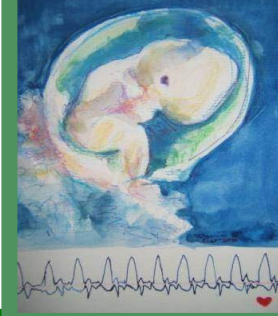


# Prognose in familiäre fLQTS





# Prognose in familiare fLQTS



**IS GOED**



**174** zwangerschappen (**68** families): **110** type 1; **50** type 2; **23** type 3

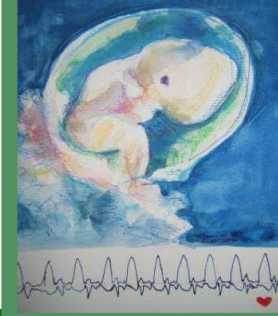
De meerderheid (**87%**) van baby's van een LQTS ouder, kan electief geboren worden a term.

**Geen verschil in geboorte termijn of gewicht** tussen de LQTS+ en LQTS- baby's.





# Prognose in familiere fLQTS



**62%** van de baby's hadden LQTS.

**77,6%** van de moeders gebruikte **beta-blokkers**.

**Levensbedreigende ritmestoornissen** waren **zeldzaam** bij LQTS foetussen (**2,3%**) en alleen gezien bij baby's met **type 2 LQTS**

## **MAAR**

Intra-uterine vrucht dood na 24 weken is **10X meer** bij **LQTS zwangerschappen** dan bij de algehele populatie

In 96% van de gevallen was de **moeder de LQTS drager** – oorzaak nog onduidelijk ? Moederkoek of baarmoeder dysfunctie?? – verder onderzoek nodig en begeleiding van zwangerschappen belangrijk

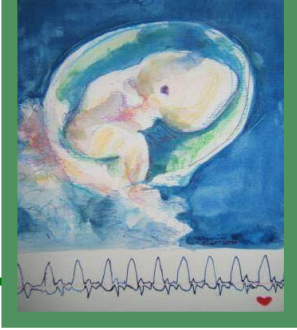
Cuneo et al, submitted AJO&G 2018







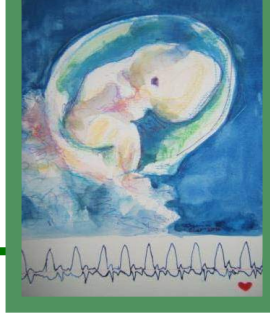
# Conclusies



- **De diagnose van fLQTS kan moeilijk zijn, maar dient gemaakt te worden omdat effectieve behandeling is beschikbaar**
- **Het meten van de foetale hartslag en verwijzing naar een academisch centrum voor verder diagnostiek is aanbevolen.**
- **De meerderheid van de baby's met een LQTS ouder, kan veilig geboren worden a term, ritmestoornissen komen alleen zeldzaam voor.**
- **Maar de incidentie van IUVD na 24 weken is 10x meer dan normaal, dus goede prenatale zorg is belangrijk**
- **De eerste patiënt in de familie – ook als foetus- heeft het hoogste risico op ritmestoornissen, dus artsen moeten meer bewust zijn van fLQTS en hoe het herkend kan worden**



# LQTS in familie en zwanger?



Stuur een email naar

[kca@amc.nl](mailto:kca@amc.nl)

Aan: Dr S. Clur

020 566 2950





# fetallqts.com

[Home](#)[About LQTS](#)[About the Study](#)[Study Sites ▼](#)[Enroll in the Study](#)[FAQ](#)[Contact Us](#)

**Fetal Heart** Research

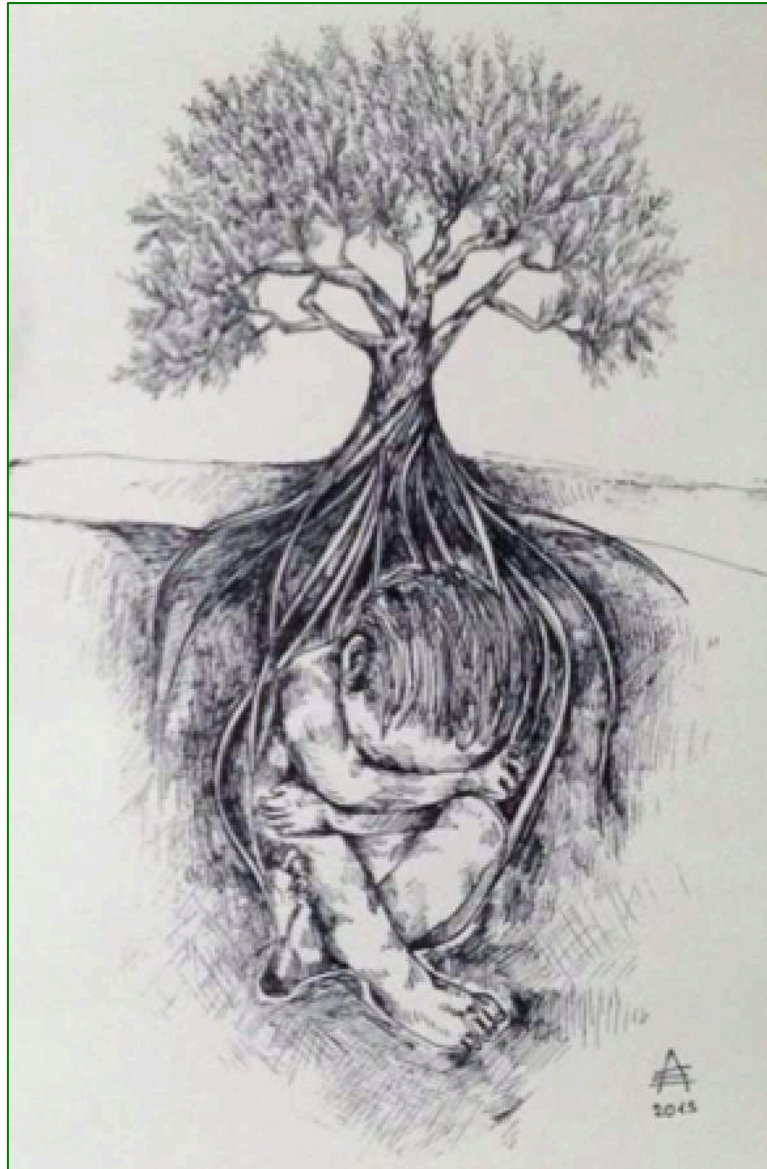
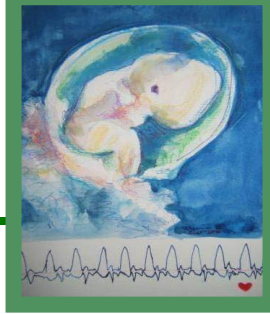
**We invite you to participate  
in a study on Pregnancy  
and Long QT Syndrome (LQTS)**

**About the Study**

*This multicenter, international study was approved by the Institutional Review Board (IRB) at the University of Colorado Denver  
Principal Investigator: Bettina Cuneo MD | Professor of Pediatrics & Obstetrics*



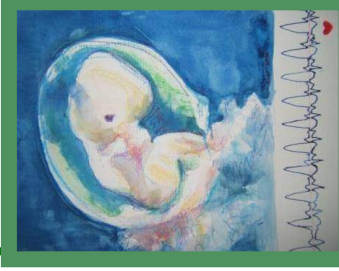
# LQTS bij kinderen







# Zwemles



Belangrijk voor ieder kind in Nederland



**MAAR** Niet over grenzen duwen



# Zwemles - goed



**MAAR** doe dit maar liever niet!



Niet duiken  
Geen 'bommetje'  
Niet door het gat gaan  
Altijd zwemmen onder  
toezicht  
Juf informeren  
Weet waar de AED is





# Sport en LQTS



**Recreatieve sport** is gezond voor kinderen  
(*en kindercardiologen!*) en mag, mits **trouwe B-blokker gebruik**  
***Maar* vermijd competitie sport**  
En weet waar de AED is!

JA



NEE







# Diarree en LQTS



**K<sup>+</sup> kalium!**



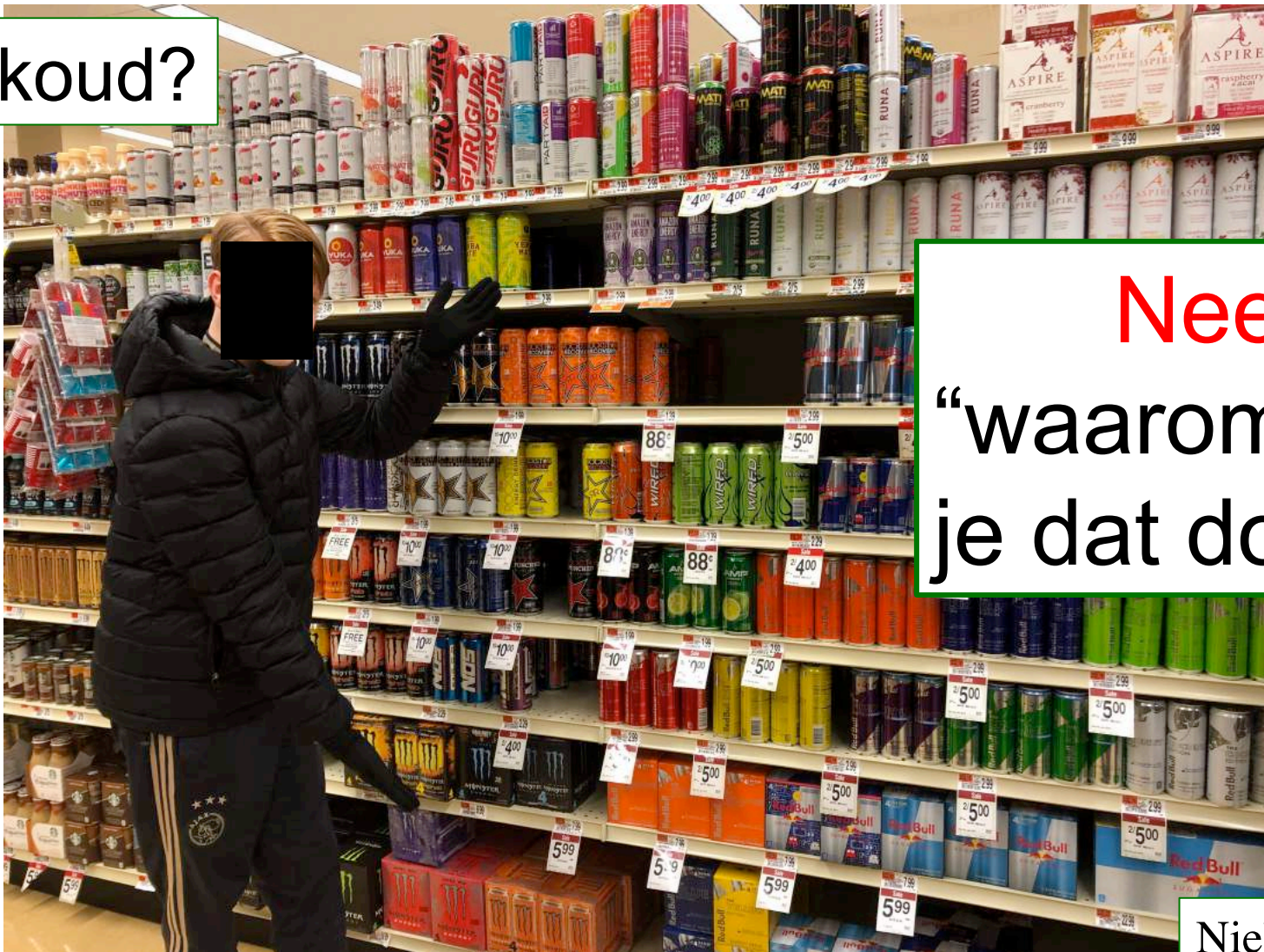




# Energy drinks en LQTS



Ijskoud?



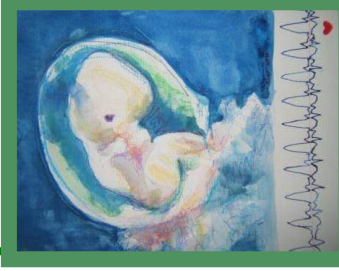
Nee!

“waarom zou  
je dat doen?”

Nielson 2018

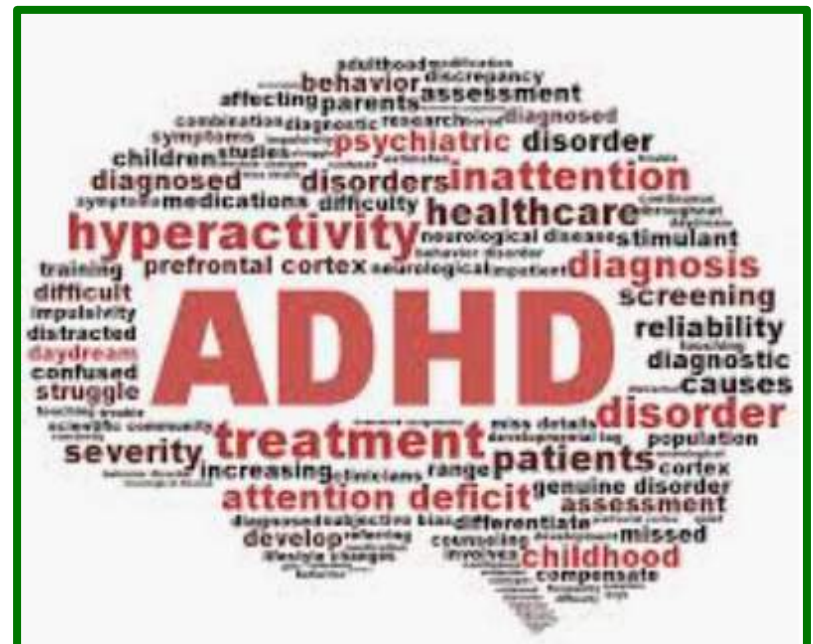


# ADHD en LQTS



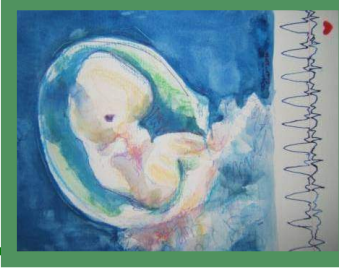
Het gebruik van methylfenidaat is niet geadviseerd bij LQTS

In bepaalde gevallen, afhankelijk van de ernst van de ADHD, en in nauw overleg tussen kindercardioloog en psychiater, mag voorzichtige behandeling plaatsvinden onder ECG controle





# Wanneer starten met Rx?



**Ernstige** fLQTS - In utero

**Niet ernstige**

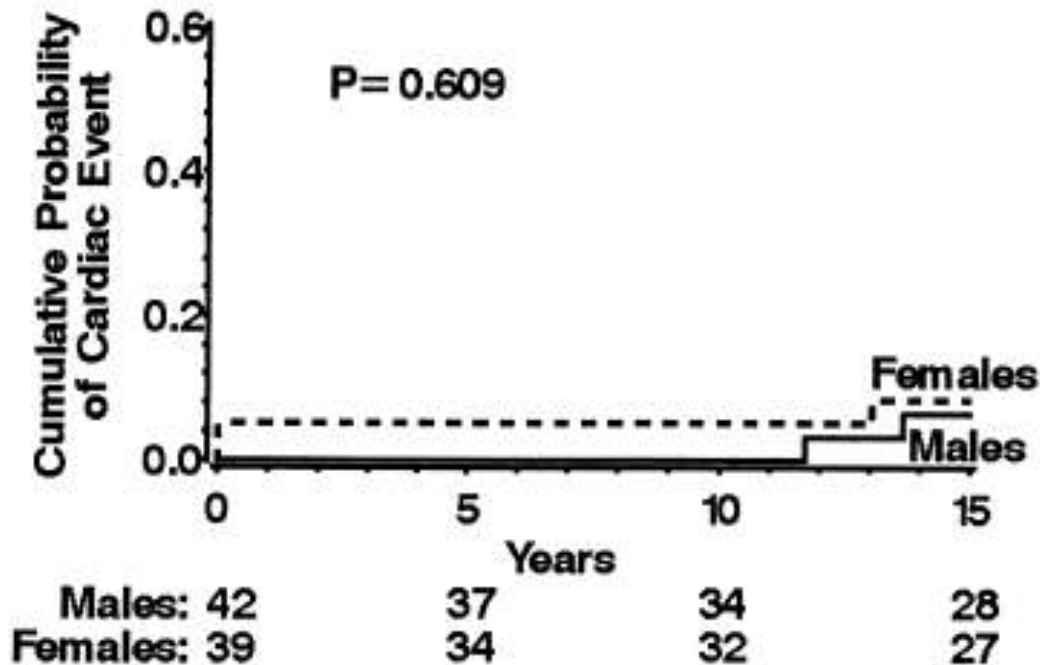
**LQTS 1** – na de geboorte

**LQTS 2** -  $\pm 10$  jaar  
of bij wegrakingen/  
belangrijke QTc verlenging

**LQTS 3** – wisselend  
PM > 10 jaar  
B-blokker - afhankelijk van  
hartfilmpje/ symptomen

LQT3

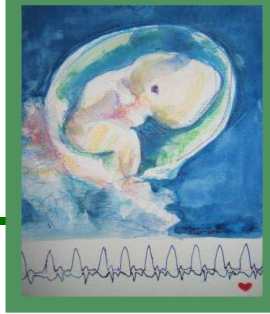
P = 0.609



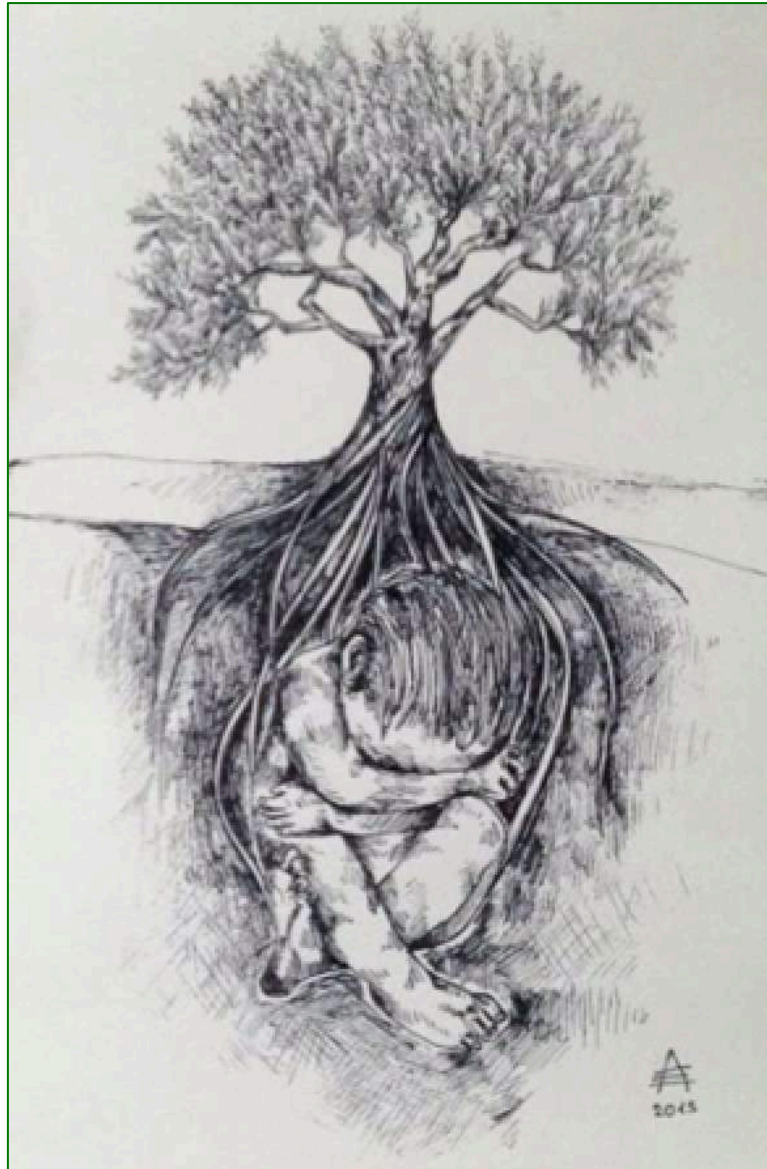




# LQTS bij kinderen



**Levensregels**  
zorgen dat de  
boom blijft  
groeien



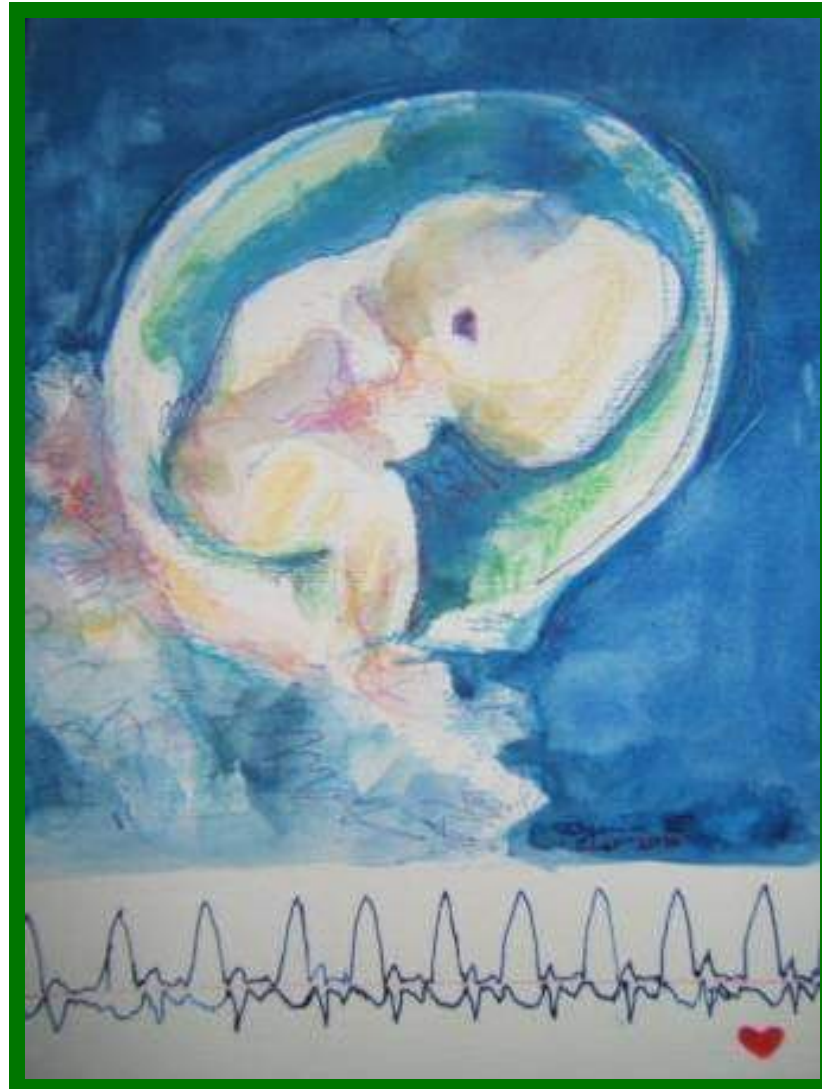
QT-verlengende  
medicatie  
vermijden

B-blokker  
therapietrouw  
belangrijk





# Bedankt!



Schilderij door  
Denise Clur  
2010