

Dzīvību apdraudoši sirds ritma traucējumi bērniem:

garā QT sindroms.

Algoritms.

Autori: Asoc. prof. Ingūna Lubaua

Doc. Inga Lāce

Dr. Baiba Matsate – Matsone

Dr. Pauls Sīlis

Saturs

Ievads.....	4
Saīsinājumi.....	6
Garā QT sindroms KA 1.....	7
Definīcija KA 1.1	7
Klasifikācija KA 1.2	7
Epidemioloģija KA 1.3	9
Diagnostika KA 1.4	10
Klīniskās izpausmes KA 1.5	11
Anamnēze KA 1.6	12
Klīniskā diagnoze KA 1.7	13
Ģenētiskie izmeklējumi KA 1.8	15
Ārstēšana KA 1.9.....	15
Rekomendācijas KA 2.....	21
1. Sākotnējais klīniskais izvērtējums KA 2.1	21
1.1. Anamnēzes dati KA 2.1.1	21
1.2. Klīniskais izvērtējums KA 2.1.2	21
2. Rīcība ambulatorā etapā (ģimenes ārsts, NMPD ārsts vai ārsta palīgs, pediatrs, bērnu kardiologs) KA 2.2.....	22
2.1. Klīniskais izvērtējums KA 2.2.1	22
2.2. Izmeklējumi KA 2.2.2	22
2.3. Ārstēšana KA 2.2.3.....	23
2.4. Komplikācijas KA 2.2.4	24
2.5. Diferenciāldiagnoze KA 2.2.5.....	25
2.6. Rekomendācijas vecākiem bērnu aprūpei ambulatorā etapā KA 2.2.6	25
2.7. Indikācijas stacionēšanai vai speciālista konsultācijai KA 2.2.7	27
3. Rīcība slimnīcas neatliekamās palīdzības nodaļas etapā (neatliekamās palīdzības nodaļas ārsts, pediatrs) KA 2.3	28
3.1. Klīniskais izvērtējums KA 2.3.1	28
3.2. Izmeklējumi KA 2.3.2	28
3.3. Ārstēšana KA 2.3.3.....	29
3.4. Komplikācijas KA 2.3.4	30
3.5. Diferenciāldiagnoze KA 2.3.5.....	31

3.6.	Observēšanas indikācijas KA 2.3.6	31
3.7.	Stacionēšanas indikācijas vai speciālista konsultācijas indikācijas KA 2.3.7	32
3.8.	Indikācijas stacionēšanai intensīvās terapijas nodaļā KA 2.3.8	33
3.9.	Izrakstīšanas indikācijas KA 2.3.9	33
3.10.	Rekomendācijas vecākiem aprūpei ambulatorajā etapā KA 2.3.10.....	33
3.11.	Ambulatoras dinamiskas novērošanas indikācijas KA 2.3.11.....	33
4.	Rīcība intensīvās terapijas nodaļā KA 2.4	33
4.1.	Indikācijas stacionēšanai intensīvās terapijas nodaļā KA 2.4.1	33
4.2.	Klīniskais izvērtējums KA 2.4.2	34
4.3.	Izmeklējumi KA 2.4.3	34
4.4.	Ārstēšana KA 2.4.4.....	35
4.5.	Komplikācijas KA 2.4.5	36
4.6.	Diferenciāldiagnoze KA 2.4.6.....	36
4.7.	Indikācijas izrakstīšanai no intensīvās terapijas nodaļas KA 2.4.7.....	36
5.	Rīcība speciālista konsultācijā vai stacionārā KA 2.5	37
5.1.	Konsultācijas un stacionēšanas indikācijas KA 2.5.1.....	37
5.2.	Klīniskais izvērtējums KA 2.5.2	38
5.3.	Izmeklējumi KA 2.5.3	39
5.4.	Ārstēšana KA 2.5.4.....	41
5.5.	Indikācijas ambulatorai aprūpei KA 2.5.5	45
5.6.	Stacionēšanas indikācijas KA 2.5.6	46
5.7.	Rekomendācijas vecākiem bērna ambulatorai aprūpei KA 2.5.7	46
6.	Rekomendācijas aprūpei bērnu ar garā QT sindromu vecākiem KA 2.6	46
7.	Dzīvību apdraudošu pazīmju novērtēšana un rīcība KA 2.7.....	47
8.	Medikamenti, kurus nevajadzētu lietot KA 2.8.....	47
9.	Riskus modificējoši faktori KA 2.9.....	49
10.	Specifiskas pazīmes garā QT sindroma pacientiem KA 2.10.....	50
	KLĪNISKAIS ALGORITMS KA 3	51
I.	Pamatinformācija KA 3.1	51
II.	Klīniskais ceļš KA 3.2	52
III.	Atsauces KA 3.3	53
IV.	Informācija vecākiem KA 3.4	55

Ievads

Garā QT sindroms ir kanelopātija, kas biežāk elektrokardiogrammas pierakstā atspoguļojas kā pagarināts koriģētais QT intervāls, aprēķināts pēc Bazetta formulas, un raksturojas ar dzīvībai apdraudošiem sirds ritma traucējumiem, augstu risku pēkšņai nāvei [1,2,6, 7,10].

Pagarinātu QT intervālu var iegūt dažādu sekundāru ietekmju rezultātā, piemēram, ārstēšanās nolūkā lietojot noteiktas medikamentu grupas, un garā QT intervāla sindroms var būt iedzimts, pārmantojot to pēc autosomāli dominantai vai autosomāli recesīvai pārmantošanas tipa. Ir zināmi vairāki ģenētiskie garā QT sindroma varianti ar vienojošām klīniskām pamata izpausmēm [1,2]. Neskatoties uz pagarinātā QT intervāla iemeslu, tas rada augstu risku kardiāliem notikumiem, pēkšņai kardiālai nāvei.

Zināms, ka pasaulē ik gadu aptuveni 25% cilvēku mirst pēkšņā kardiālā nāvē no visiem zināmajiem kardiovaskulāro saslimšanu gadījumiem. Ir noskaidrots, ka tieši kanelopātijas, tostarp arī garā QT sindroms, ir viens no biežākajiem pēkšņas kardiālas nāves iemesliem [18]. Šī sindroma incidence starp kaukāziešu izcelsmes pārstāvjiem variē no 1:2000 līdz 1:10000 no dzīvi dzimušajiem [7,8,13].

Garā QT sindroma izpausmes nav specifiskas, visbiežāk kā pirmais klīniskais simptoms ir aritmogēna sinkope vai pēkšņa kardiāla nāve, ar augstu risku neiroloģisku komplikāciju attīstībai pat veiksmīgas kardiopulmonālas reanimācijas gadījumā, tādēļ šī sindroma savlaicīga atpazīšana un diagnosticēšana ir ļoti nozīmīga, vienlaicīgi radot lielu izaicinājumu tā diagnosticēšanā medicīnas profesionāļu vidū.

Ņemot vērā sindroma incidenci, diagnosticēšanas grūtības un nopietnās klīniskās izpausmes, augsto risku komplikāciju attīstībai un ietekmei uz indivīda dzīves kvalitāti, mirstību, ir uzskatāma nepieciešamība pēc vienota rīcības algoritma izstrādes bērniem ar garā QT sindromu diagnostikai, ārstēšanai un aprūpei visiem veselības aprūpes līmeņiem.

Izstrādātais algoritms ietver garā QT sindroma diagnostiku un ārstēšanu bērniem vecumā no 0-18 gadiem.

Algoritma mērķis:

- 1) Uzlabot bērnu ar garā QT sindroma aprūpes kvalitāti, ietverot visus veselības aprūpes līmeņus, kā arī bērnu vecākus vai citus aprūpētājus;
- 2) Nodrošināt savlaicīgu garā QT sindroma diagnostiku bērniem un iespējami ātrāku efektīvu ārstēšanas uzsākšanu;
- 3) Definēt riskus ierobežojošus pasākumus bērniem ar garo QT sindromu.

Mērķa grupas:

- Ģimenes ārsti,
- Neatliekamās medicīniskās palīdzības ārsti, ārstu palīgi,
- Slimnīcu neatliekamās palīdzības nodaļas ārsti, pediatri,
- Intensīvās terapijas nodaļu ārsti,
- Speciālisti, bērnu kardiologi, aritmologi,
- Bērni ar garā QT sindroma diagnozi, viņu vecāki un aprūpētāji.

Saīsinājumi

LQTS – garā QT sindroms

cQT – koriģētais QT intervāls, aprēķināts pēc Bazetta formulas

EKG – elektrokardiogramma

VT – ventrikulāra tahikardija

BAB – β adrenoreceptoru blokatori

KVD – kardioverters - defibrilators

KPR – kardiopulmonāla reanimācija

ITN – intensīvās terapijas nodaļa

Garā QT sindroms KA 1

Definīcija KA1.1

Garā QT sindroms (LQTS) ir iedzimts miokarda šūnu jonu kanālu darbības traucējums jeb kanelopātija, kuru elektrokardiogrammas pierakstā atspoguļo pagarināts cQT intervāls, aprēķināts pēc Bazetta formulas.

Šis sindroms raksturojas ar pēkšņiem, dzīvību apdraudošiem sirds ritma traucējumiem – *torsades de pointes* tipa ventrikulāru tahikardiju, ventrikulāru fibrilāciju un pēkšņu kardiālu nāvi [2,6, 7,10].

Klasifikācija KA1.2

Kopš 1995.gada molekulārās ģenētiskas pētījumos ir identificētas vairākas ģenētiskās formas iedzimtam garajam QT sindromam (skatīt 1.attēlu). Gēnu mutācijas radītās izmaiņas var ietekmēt dažādu sirds miocītu jonu kanālu darbību, visbiežāk izmainot nātrija, kālija, kalcija jonu sūkņu un šūnu membrānu adapteru funkciju [8,23].

1.attēls. Garā QT sindroma ģenētiskās formas.

Garā QT sindroma subtips	Izmainītais gēns	Sastopamības biežums, %
LQTS1	KCNQ1 ⁵⁰	30-35
LQTS2	KCNH2 ⁵¹	25-30
LQTS3	SCN5A ⁵²	5-10
LQTS4	ANK2 ⁴⁷	<1
LQTS5	KCNEI ⁵³	<1
LQTS6	KCNE2 ⁵⁴	<1
LQTS7	KCNJ2 ⁵⁵	<1
LQTS8	CACNA1c ⁵⁶	Reti
LQTS9	CAV3 ⁴⁶	<1
LQTS10	SCN4B ⁵⁷	Reti
LQTS11	AKAP9 ⁴⁸	Reti
LQTS12	SNTA1 ³³	Reti
LQTS13	KCNJ5 ⁴⁴	Reti
LQTS14	CALM1 ²⁷	<1

Garā QT sindroma subtips	Izmainītais gēns	Sastopamības biežums, %
LQTS15	CALM2 ²⁷	<1

Ir zināmi vairāki garā QT sindroma pārmantošanas varianti [1,4]:

1. Autosomāli dominanti pārmantots garais QT sindroms jeb Romano – Warda sindroms. Pie šī sindroma pieder LQT1-6 un LQT9-13 tipi un tam ir raksturīgs izolēti pagarināts cQT intervāls. Mutācija biežāk ir pārmantota no vecākiem, tikai 5%-10% gadījumu novēro sporādisku (*de novo*) mutāciju.

2. Autosomāli dominanti pārmantots garais QT sindroms ar ekstrakardiālam izpausmēm:

- LQT7 jeb Andersena – Tavila sindroms, kuram raksturīgs pagarināts cQT intervāls, izteikts U vilnis, polimorfa un divvirzienu kambaru fibrilācija, sejas dismorfija un hiperkaliēmiska, hipokaliēmiskā periodiska paralīze. Šī sindroma cēlonis 50% līdz 60% gadījumu ir mutācija *KCNJ2* kodētajā Kir2.1 kālija kanālā.
- LQT8 jeb Timotija sindroms, kam raksturīgs pagarināts QT intervāls, sindaktīlija, sirds strukturāla patoloģija, autiska spektra traucējumi un dismorfisms. Šī sindroma cēlonis ir mutācija *CACNA1C* kodētajā L tipa kalcija kanāla apakšvienībā.

3. Autosomāli recesīvi pārmantots garā QT intervāla sindroms ir Džervela un Langes - Nīlsena sindroms, kam raksturīgi ļoti gari cQT intervāli un iedzimts kurlums. Šis sindroms ir sastopams ļoti reti, < 1 uz 1000000 gadījumu. Šo slimības formu izraisa pilnīgs Kv7.1 kālija kanāla funkcijas zudums.

Klīniski nozīmīgākie garā QT sindroma ģenētiskie varianti ir LQTS1, LQTS2 un LQTS3 ar *KCNQ1*, *KCNH2* un *SCN5A* gēnu mutācijām, jo ir biežāk sastopami – diagnosticēti 92% pacientu ar garo QT sindromu, kā arī ir biežākie garā QT sindroma apakštipi ar klīniskām izpausmēm: LQTS1 kardiālu notikumu incidence ir 63%, LQTS2 – 46%, bet LQTS3 – 18% gadījumu [5,6].

Neskatoties uz ģenētisko izmeklējumu plašajām iespējām un pieejamību, pat 15-20% pacientu ar garo QT sindromu nav iespējams noteikt sindroma ģenētisko apakštipu [8]. Nozīmīga ir diferenciāldiagnoze ar iegūtu garo QT sindromu.

Ir zināmi vairāki iemesli, kas var sekmēt koriģētā QT intervāla pagarināšanos ģenētiski veselam indivīdam. Kā biežākie no šiem iemesliem tiek minēti [11,12,22]:

- Dzimuma atšķirības – sievietēm korigētā QT intervāla pieļaujamās vērtības ir lielākas. Tiek uzskatīts, ka šī iemesla dēļ sievietēm ir augstāks risks pagarināties cQT intervālam dažādu medikamentu ietekmē;

- Vecums – vecākiem cilvēkiem cQT vērtības ir lielākas;
- Sirds strukturālas slimības un ritma traucējumi – bradikardija, sirds mazspēja, kreisā kambara hipertrofija, miokarda infarkts vai cits miokarda strukturāls bojājums;
- Vairogdziedzera saslimšanas - hipotireoīdisms;
- Elektrolītu disbalanss – hipokaliēmija, hipomagnizēmija, hipokalicēmija;
- Medikamenti – zināmas vairāku medikamentu grupas ar ietekmi uz cQT pagarināšanos, piemēram, antiaritmiskie medikamenti, antihistamīni, antidepresanti un antibiotiķi;
- Uztura uzņemšanas traucējumi – diētu ievērošana, badošanās, anorexia nervoza;
- Cerebrovaskulāras saslimšanas – intrakraniālas un subarahnoidālas hemorāģijas, intrakraniāla trauma, insults.

Lai arī iemesli pagarinātam QT intervālam ir dažādi, risks attīstīties dzīvību apdraudošiem sirds ritma traucējumiem ir vienādi nozīmīgs gan iegūta, gan iedzimta garā QT sindroma gadījumā.

Epidemioloģija KA1.3

Kardiovaskulārās slimības ir viens no vadošajiem mirstības iemesliem pasaulē. Ik gadu to ietekmē mirst aptuveni 17 miljoni cilvēku, turklāt 25% nāves gadījumu izraisa pēkšņa kardiāla nāve.

Bērnu un jaunāku indivīdu grupā pēkšņas kardiālas nāves incidence ir 0.46 – 3.7 gadījumi uz 100000 indivīdu gadā jeb Eiropā ik gadu pēkšņā kardiālā nāvē dzīvību zaudē 1100-9000 indivīdu, bet Amerikā tā izdzēs 800-6200 dzīvību gadā.

Kanelopātijas, tostarp garā QT sindroms, bērnu vecumā ir viens no biežākajiem iemesliem pēkšņai kardiālai nāvei. Ir zināms pētījums par zīdaiņu pēkšņas nāves sindromu, kurā atklāts, ka 10% gadījumu zīdains ir bijis garā QT sindromu izraisošā gēna mutācijas nesējs un miris pēkšņas kardiālas nāves dēļ.

Pēc pieejamo pētījumu datiem, garais QT sindroms ir izplatīts visās etniskajās grupās pasaulē. Kaukāziešu izcelsmes pārstāvjiem šī sindroma incidence variē no

1:2000 līdz 1:10000 no dzīvi dzimušajiem. Turklāt ir pierādīta pozitīva ģimenes anamnēze pat 60% gadījumu bērniem ar diagnosticētu garo QT sindromu [1,7,8,13,18].

Savlaicīga simptomu atpazīšana, slimības diagnosticēšana un profilaktisko pasākumu ievērošana, ārstēšanas uzsākšana būtiski mazinātu negatīvu slimības iznākumu, kas rada slogu gan veselības aprūpes sistēmai, gan ģimenei individuāli.

Diagnostika KA1.4

Pacientiem ar pirmreizēji diagnosticētiem ventrikulāriem sirds ritma traucējumiem tiek rekomendēta šāda diagnostiskā pieeja [18,19,20]:

1) Rūpīga anamnēzes ievākšana un fizikāla izmeklēšana ar nolūku noskaidrot pacienta līdzšinējo veselības stāvokli, sūdzības, pavadošās saslimšanas un medikamentu lietošanas paradumus, kas sekmētu pareizas diagnozes izvērtēšanu un uzstādīšanu. Tikpat liela uzmanība veltāma ģimenes anamnēzes iepazīšanai, mērķēti izjautājot par sirds saslimšanām ģimenes locekļiem vai pāragru pēkšņu nāvi tuvinieku lokā;

2) Elektrokardiogramma – visiem pacientiem ir obligāti veicama 12 novadījumu miera EKG sirds ritma izvērtēšanai. Nepieciešamības gadījumā jāpielieto plašākas sirds ritma izvērtēšanas metodes:

a) Ambulatora EKG monitorēšana jeb holtera monitorēšana – sirds ritma pieraksts 24 stundas vai ilgāk ļauj precīzāk fiksēt aritmijas epizodes un uzstādīt diagnozi. Lai varētu izvērtēt QT intervāla un ST segmenta izmaiņas vēlama 12 novadījumu EKG ambulators, ilgstošs pieraksts;

b) Implantējamas holtera monitorēšanas ierīces, kas sniedz sirds ritma datus vairāku mēnešu garumā, rekomendējamas, ja sūdzības ir sporādiska rakstura un klīniskās izpausmes ir aizdomīgas tranzitorām aritmijām, un citi līdzšinējie izmeklējumi nav fiksējuši sirds ritma traucējumus;

c) Stresa EKG, slodzes testa (fiziskas slodzes, medikamentoza stresa slodzes) izmeklējumi indicēti visiem pacientiem ar ventrikulārām aritmijām, lai precizētu to raksturu un prognozi;

3) Sirds attēldiagnostika:

- a) Transtorakāla ehokardiogrāfija – nozīmējama ikvienam pacientam ar pierādītām ventrikulārām aritmijām vai aizdomām par tām, lai izslēgtu sirds strukturālu patoloģiju, izvērtētu sirds sistolisko funkciju;
 - b) Sirds magnētiskā rezonanse vai kopjūtertomogrāfija – veicama tiem pacientiem ar dzīvībai bīstamiem sirds ritma traucējumiem, kuriem ir apgrūtināta sirds funkcijas un/vai strukturālo izmaiņu izvērtēšana ar ehokardiogrāfijas metodi.
- 4) Ģenētisko izmeklējumu nozīmēšana, pastāvot klīniskām aizdomām par ģenētisku aritmogēnu sindromu.

Klīniskās izpausmes KA1.5

Pacientiem ar garo QT sindromu klīniskās izpausmes nav specifiskas, kas būtiski apgrūtina slimības diagnostiku.

Sindroma izpausmes iedalāmas 2 pamatkategorijās: sirds aritmiju radīta klīniska manifestācija un elektrokardiogrammas atradne.

Simptomi attīstās pēkšņi, visbiežāk iepriekš veselam indivīdam, kuram nav bijušas sūdzības par pašsajūtu vai apzinātas veselības problēmas. Sirdsklauves vai presinkopes sajūtu iepriekš būs uzrādījuši tikai aptuveni 6% pacientu ar šo sindromu. Visbiežākais klīniskais simptoms ir sinkope (26%) jeb samaņas zudums un kolapss noritošas *torsades de pointes* tipa ventrikulāras tahikardijas dēļ. Sirds ritma traucējumiem progresējot ventrikulārā fibrilācijā, var iestāties pēkšņa kardiāla nāve (9%). Nepietiekošas un neefektīvas sirds darbības rezultātā, samazinoties smadzeņu asins apgādei, var attīstīties krampji, tos novēro apmēram 10% pacientu.

Biežāk simptomu klīniskā manifestācija saistāma ar fizisku slodzi vai emocionālu stresa stimulu ietekmē, tomēr atsevišķiem garā QT sindroma ģenētiskajiem variantiem sirds ritma traucējumi attīstās miegā.

Kanelopātijas klīniskās izpausmes vērojamas salīdzinoši agri, parasti pirmie simptomi novērojami vēl pirms 20 gadu vecuma. Pat pusei slimnieku pirmo simptomu attīstību fiksē līdz 12 gadu vecumam un ir zināms, ka sasniedzot 40 gadu vecumu jau 90% pacientu būs bijusi kāda garā QT sindroma izpausme [1,2,8].

Garā QT sindroma pacientiem var būt ļoti dažāda EKG atradne. Piemēram, pacientiem ar LQTS3 10% gadījumu un LQTS1 37% gadījumu reģistrēs neizmainītu

EKG ar normālu korigēto QT intervālu [8]. Tomēr tipiskāk EKG redz sekojošas izmaiņas[1,2]:

- 1) Pagarināts cQT intervāls $>0,45$ sekundēm, aprēķināts pēc Bazetta formulas;
- 2) T zoba izmaiņas – alternējošs, mainīgas amplitūdas T zobs, bifāziski T zobi vismaz ≥ 3 EKG novadījumos;
- 3) Bradikardija, vadoties pēc bērna vecuma normas (20%);
- 4) Otrās pakāpes atrioventrikulāra blokāde;
- 5) Ventrikulāra tahikardija (10-20%);
- 6) Slodzes, stresa EKG maksimālā cQT pagarināšanās 2 minūtes pēc slodzes;
- 7) Slodzes inducētas ventrikulāras aritmijas (sastopamas 30% pacientu) holtera monitorēšanas, veloergometrijas EKG pierakstā.

Anamnēze KA1.6

Veiksmīgas diagnozes uzstādīšanā un izmeklējumu nozīmēšanā ļoti svarīga ir precīza un detalizēta anamnēzes iegūšana par notikušo. Ir svarīgi noskaidrot notikuma apstākļus pacientam ar pirmreizēji diagnosticētu ventrikulāru aritmiju un/vai sinkopi, atbildot jautājumus un pievēršot uzmanību:

- 1) Pacienta vecumam;
- 2) Pirmreizēja vai atkārtota epizode;
- 3) Subjektīvās sajūtas notikuma laikā – sirdsklauves, izmainīta un jūtama sirds darbība, galvas reibšana, slikta dūša;
- 4) Iespējamie provocējošie faktori: emocionāls stress, izbīlis no skaļa, pēkšņa trokšņa, fiziska slodze (precizējot slodzes veidu, piemēram, garā QT sindromam raksturīga sinkope peldēšanas laikā);
- 5) Zināmas citas blakus saslimšanas un medikamentu lietošana ikdienā;
- 6) Ģimenes anamnēze: zināmas sinkopes vai pēkšņa nāve jaunu tuvinieku vidū. Analizējot ģimenes anamnēzi jāpievērš uzmanība, ja tiek uzrādīta negaidīta noslīkšana vai ceļu satiksmes negadījums uz taisna ceļa, vai citi aizdomīgi, neskaidri nāves apstākļi. Aizdomīgas ir ģimeņu epilepsijas un zīdaiņu pēkšņas nāves gadījumi. Pozitīva ģimenes anamnēze pacientiem ar garo QT sindromu ir līdz pat 60% gadījumu [1,2,7,21].

Klīniskā diagnoze KA1.7

Pagarinātā QT sindroma diagnoze tiek balstīta uz aprēķinātā cQT intervāla mērījumiem EKG pierakstā.

Koriģētā QT intervāla aprēķināšanai visplašāk izmantotā un vispārārtzīta ir Bazetta formula: $cQT = QT / \sqrt{RR}$. Aprēķinu veic pēc EKG pieraksta II vai V5 novadījumā izdarītiem mērījumiem [3,10].

Ir definētas cQT intervāla robežvērtības (2.attēlā), aprēķinātas izmantojot Bazetta formulu [1].

2.attēls. Koriģētā QT intervāla vērtības.

cQT intervāls	1-15 gadi	Vīrieši >15 gadiem	Sievietes >15 gadiem
Normāls	<440 ms	<430 ms	<450 ms
Robežvērtība	440-460 ms	430-450 ms	450-470 ms
Pagarināts	>460 ms	>450 ms	>470 ms

Ticamākai diagnozes izvērtēšanai plaši tiek pielietota Švarca skala (3.attēls), kurā ar noteiktu punktu novērtējumu uzrādītas iespējamās, raksturīgākas gan EKG, gan klīniskās izmaiņas pacientiem ar garā QT sindromu [7,9,10]:

3.attēls. Švarca skala.

EKG izmaiņas	Punkti	Simptomi	Punkti
cQT:		Sinkope:	
≥ 480 ms	3	Pie slodzes	2
460-470 ms	2	Bez slodzes	1
450 ms (zēniem)	1	Iedzimts kurlums	0,5
<i>Torsades de pointes</i>	2	Ģimenes anamnēze:	
VT			
Alternējošs T	1	LQTS ģimenes loceklim	1

EKG izmaiņas	Punkti	Simptomi	Punkti
Robots $T \geq 3$ novadījumos	1	Pēkšņa nāve <30 gadu vecumā 1. pakāpes radiniekiem	0,5
Bradikardija	0,5		

Izmantojot Švarca skalu, atbilstoša pazīme tiek novērtēta ar noteiktu punktu skaitu. Savukārt punktu summa norāda garā QT sindroma diagnozes iespējamību.

Punktu skaits tiek interpretēts kā:

- 1 un <1 punkts – maza iespēja garā QT sindroma diagnozei;
- 1.5 – 3 punkti – vidēja iespēja garā QT diagnozei;
- 3.5 un vairāk punkti – liela iespēja garā QT sindroma diagnozei.

Švarca skalas pielietojums klīniskajā praksē ir nozīmīgs instruments, lai lemtu par tālāko izmeklējumu nepieciešamību un apjomu.

Ņemot vērā iepriekš uzrādītos pamatnosacījumus, garā QT sindroma diagnoze tie uzstādīta, ja [8]:

- 1) Garā QT sindroma Švarca skalas riska punktu summa $\geq 3,5$ punktiem un ir izslēgti sekundāri iemesli pagarinātam cQT intervālam un/vai
- 2) Ir apstiprināta, pierādīta ģenētiska mutācija kādā no garā QT sindroma gēniem vai
- 3) Ja cQT intervāls, izmantojot aprēķinam Bazetta formulu, ir ≥ 500 ms atkārtotā 12 novadījumu EKG pierakstā un ir izslēgta sekundāra ietekme pagarinātam cQT intervālam
- 4) Garā QT sindroma diagnozi var uzstādīt pacientam ar cQT intervāla mērījumu pēc Bazetta formulas, robežās no 480-499 ms atkārtotā 12 novadījumu EKG un neizskaidrotu sinkopi, ja izslēgti sekundāri cQT pagarināšanās iemesli un nav atrasta ģenētiska mutācija garā QT sindroma raksturīgajos gēnos.

Diagnozi apstiprina bērnu kardiologs Bērnu Klīniskā Universitātes Slimnīcā.

Ģenētiskie izmeklējumi KA1.8

Ir zināmas vairākas ģenētiskas gēnu mutācijas garā QT sindromam. Kopš 1995.gada izdalīti 15 garā QT sindroma ģenētiskie varianti [8,23].

Ģenētiskā testēšana un diagnostika iespējama arī Latvijā. Bērniem šis izmeklējums pieejams ar bērnu kardiologa nosūtījumu, vēršoties pie ārsta ģenētiķa medicīniskās ģenētikas un prenatalās diagnostikas klīnikā Bērnu klīniskās universitātes slimnīcā ambulatori vai ārstam ģenētiķim bērnu un ģimeni konsultējot stacionārā.

Ārstēšana KA1.9

Ārstēšana pacientiem ar ģenētiski determinētu garo QT intervālu ir ierobežota, jo gēnu specifiska terapija šai saslimšanai vēl nav pieejama, tomēr klīnisko izpausmju mazināšanai un dzīves kvalitātes uzlabošanai iespējams pielietot gan nemedikamentozas, gan medikamentozas ārstēšanas principus.

Nemedikamentoza ārstēšana

Uzzinot, ka pacients ir garā QT sindroma gēna nesējs, ir nepieciešams ieviest dzīvesveida pārmaiņas. Noteiktiem ģenētiskiem garā QT variantiem kā provocējošs faktors dzīvību apdraudošu sirds ritma traucējumu attīstībā ir fiziska slodze vai psihoemocionāls stress, tādēļ apstiprinātas diagnozes gadījumā rekomendējama slodzes limitēšana. Ekspertu viedoklis joprojām ir strīdīgs, tomēr vairumā gadījumu viedoklis pauž, ka šiem pacientiem nav vēlama dalība sacensību sporta veidos vai piemērojama profesionālā sporta slodze, īpaši slimniekiem ar LQTS1 sindromu. Sacensību sporta veidi būtu pieļaujami tikai tad, ja pacientam ar garā QT sindromu atkārtotās EKG reģistrēts cQT intervāls robežlielumos, iepriekš dzīves laikā nav bijusi sinkopes epizode vai citas klīniskas aritmiju izpausmes, ģimenē nav zināmi pēkšņas nāves gadījumi un ir iespēja nodrošināt akūtu palīdzību sirds ritma traucējumu attīstības gadījumā.

Kontraindicēta ir peldēšana vai niršana, ja pacientam zināms LQTS1 vai cits garā QT sindroma ģenētiskais variants un anamnēzē bijusi sirds ritma traucējumu provocēta sinkope.

Pacientiem ar LQTS2 sindromu pēc iespējas rekomendējams izvairīties no pēkšņiem, skaļiem audiāliem stimuliem, jo tie var būt ventrikulāras aritmijas lēkmes provocējoši [7,8,16].

QT intervāla pagarināšanos var iespaidot dažādi sekundāri iemesli – gan modificējami riska faktori, piemēram, elektrolītu disbalanss, vairogdziedzera saslimšanas, medikamentu lietošana, gan nemodificējami riska faktori kā cilvēka vecums, dzimums, ģenētiskais polimorfisms.

Ļoti nozīmīga sadaļa modificējamo riska faktoru grupā ir medikamentu lietošana. Ir zināmas vairākas medikamentu grupas, kas ar lielu piesardzību lietojamas pacientiem ar garā QT sindromu, jo to ietekmē QT intervāla pagarināšanās kļūs izteiktāka, savukārt tas palielina risku aritmiju attīstībai (skatīt 4.attēlu).

4.attēls. Medikamentu ietekme uz cQT un aritmiju risku.

Medikamentu kategorija	Ietekme uz QT un risks VT
Palielina risku VT	Medikamenti pagarina QT intervālu. To lietošana ir ar augstu risku VT attīstībai.
Iespējams risks VT	Medikamenti pagarina QT intervālu, bet nav pierādīta saistība ar provocētu VT.
Iespējams risks VT vairāku ietekmējošu faktoru rezultātā	Medikamentu lietošana palielina risku VT attīstībai tikai izpildoties papildus nosacījumiem, kā pārmērīga zāļu devu ieņemšana, hipokaliēmija, vairāku QT intervāla pagarinošu medikamentu vienlaicīga lietošana.
Medikamenti, no kuru lietošanas jāizvairās pacientiem ar iedzimtu garo QT sindromu	Visi medikamenti augstāk minētajās 3 kategorijās un papildus tie medikamenti, kuriem nav pierādīta ietekme uz QT intervāla pagarināšanos, bet kuriem teorētiski piemīt risks provocēt aritmijas, ņemot vērā to darbības mehānismu sirdī.

Ir īpaši izveidota interneta vietne, www.qtdrugs.com, kurā iespējams pārliicināties par noteikta medikamenta ietekmi uz cQT intervāla izmaiņām.

Ja ārstēšanas procesā ir nepieciešama medikamentu lietošana ar zināmu palielinātu risku aritmiju attīstībai, jāpievērš uzmanība vairākiem aspektiem:

- 1) Pacients jābrīdina par nozīmēto zāļu ietekmi sirds ritma traucējumu attīstībā un jāveic pacientu atkārtota izglītošana par iespējamām aritmiju klīniskām izpausmēm;
- 2) Jāveic atkārtots EKG pieraksts:
 - Pirms medikamenta nozīmēšanas vai paaugstinot medikamenta devu;
 - Lietotajam medikamentam sasniedzot stabilu līmeni asins plazmā (rēķinot zāļu pusizvades laiku $\times 5$);
 - pēc 6 mēnešiem pēc stabilas zāļu devas pielāgošanas, tad ik 6-12 mēnešus, medikamentu lietojot ilgstoši.
- 3) Jāveic terapijas modifikācija:
 - Ja pirms medikamenta uzsākšanas EKG pierakstā $cQT \geq 480$ ms, jāpārlicinās par apmierinošiem elektrolītu rādītājiem asins plazmā un jāapsver cita medikamenta nozīmēšana ārstniecībai;
 - Ja kontroles EKG pēc zāļu lietošanas uzsākšanas $cQT \geq 500$ ms un/vai cQT intervāla pagarināšanās ir ≥ 60 ms, jāpārtrauc medikamenta lietošana, jāpārlicinās par elektrolītu atbilstību normai un pacientam rekomendējam vizīte pie kardiologa [11].

Medikamentoza ārstēšana

Beta – adrenoreceptoru blokatori (BAB) tiek rekomendēti kā pirmās izvēles medikamenti visiem pacientiem ar garā QT sindromu, arī tiem, kuriem diagnoze apstiprināta ģenētiskajos izmeklējumos, bet pagarinātu cQT EKG neregistrē [8,15].

Obligāti terapija indicēta tiem pacientiem, kuriem fiksēts $cQT \geq 470$ ms un/vai zināmi klīniski simptomi noritošu aritmiju dēļ [16, 17].

Pētījumos ir pierādīts, ka BAB lietošana pacientiem ar biežāk sastopamajiem garā QT sindroma ģenētiskajiem variantiem (~80-90% LQTS1, LQTS2, LQTS3) ievērojami samazina kardiālu notikumu attīstību – sinkopes epizodes, ventrikulāras aritmijas un pat pēkšņu kardiālu nāvi, jo samazina simpātiskās nervu sistēmas tonusu, kas ir noteicošais provocējošais faktors klīnisko izpausmju attīstībā [16]. Pacientiem vīriešiem ar LQTS1 pēkšņas kardiālas nāves risks samazinās par 67%, bet sievietēm ar LQTS2 pat līdz 71% [7].

Terapijā jāizvēlas garas darbības BAB, jo tas nodrošina stabilāku zāļu koncentrācijas līmeni asins serumā. Fluktuējoša medikamentu koncentrācija var

nesniegt pietiekami efektīvu profilaksi pret sirds ritma traucējumiem. Šī paša iemesla dēļ pacientiem uzsāktā BAB terapija ir mūžilga, krasa medikamentu lietošanas pārtraukšana paaugstina risku kardiāliem notikumiem [7, 8, 15, 16].

Visbiežāk izvēlētie medikamenti ar vislabāko terapeitisko efektu klīniskajā praksē ir nadolols (nav reģistrēts Latvijas valsts zāļu reģistrā) un propranolols. Šīs pašas medikamentu grupas pārstāvjiem – atenololam un metoprololam, efektivitāte ir apšaubāma. Atsevišķos pētījumos pieejami dati, ka metoprolola lietošana profilaksē pacientiem ar garā QT sindromu ir ar 4 reizes lielāku kardiālu notikumu risku [8, 15, 16].

Konkrētas rekomendētās devas medikamentiem nav noteiktas. Izvēloties kādu no BAB grupas medikamentiem, zāles lietojamas devā atbilstoši pacienta vecumam un svaram, un atbilstoši individuālajai zāļu panesamībai [8].

Terapiju nozīmē un koriģē bērnu kardiologs BKUS.

Implantējamais kardioverters-defibrilators

Implantējams kardioverters-defibrilators pasargā no kardiāliem, fatāliem notikumiem un pagarina dzīvildzi tiem pacientiem, kuriem ir augsts risks pēkšņai aritmogēnai nāvei, tomēr defibrilatora implantēšana saistāma arī ar komplikācijām - īpaši bērnu vecumā bieži fiksētu neatbilstošu defibrilatora darbību, tāpēc šī ārstēšanas metode nekad nav kā pirmās izvēles metode, īpaši asimptomātiskiem pacientiem ar garā QT sindromu [8,18].

Kardiovertera – defibrilatora implantācija indicēta šādām pacientu grupām:

- 1) Pacienti ar garo QT sindromu pēc sirds apstāšanās un veiksmīgas kardiopulmonālas reanimācijas, kuru paredzamā dzīvildze apmierinošā funkcionālā stāvoklī pārsniedz 1 gadu;
- 2) Pacienti, kuri saņem optimālu BAB terapiju, bet klīniski joprojām saglabājas recidivējošas sinkopes aritmiju dēļ;
- 3) Implantācija apsverama ļoti augsta riska simptomātiskiem pacientiem ar ģenētiski apstiprinātām ≥ 2 garā QT sindroma gēnu mutācijām;
- 4) Implantācija apsverama ļoti augsta riska pacientiem, kuriem BAB terapija ir kontraindicēta un arī cita terapija ir neefektīva [8, 16, 17].

Bērnu kardiologs BKUS pieņem lēmumu par kardiovertera-defibrilatora implantēšanu.

Selektīva sirds kreisās puses cervikālās simpātiskās nervu sistēmas denervācija

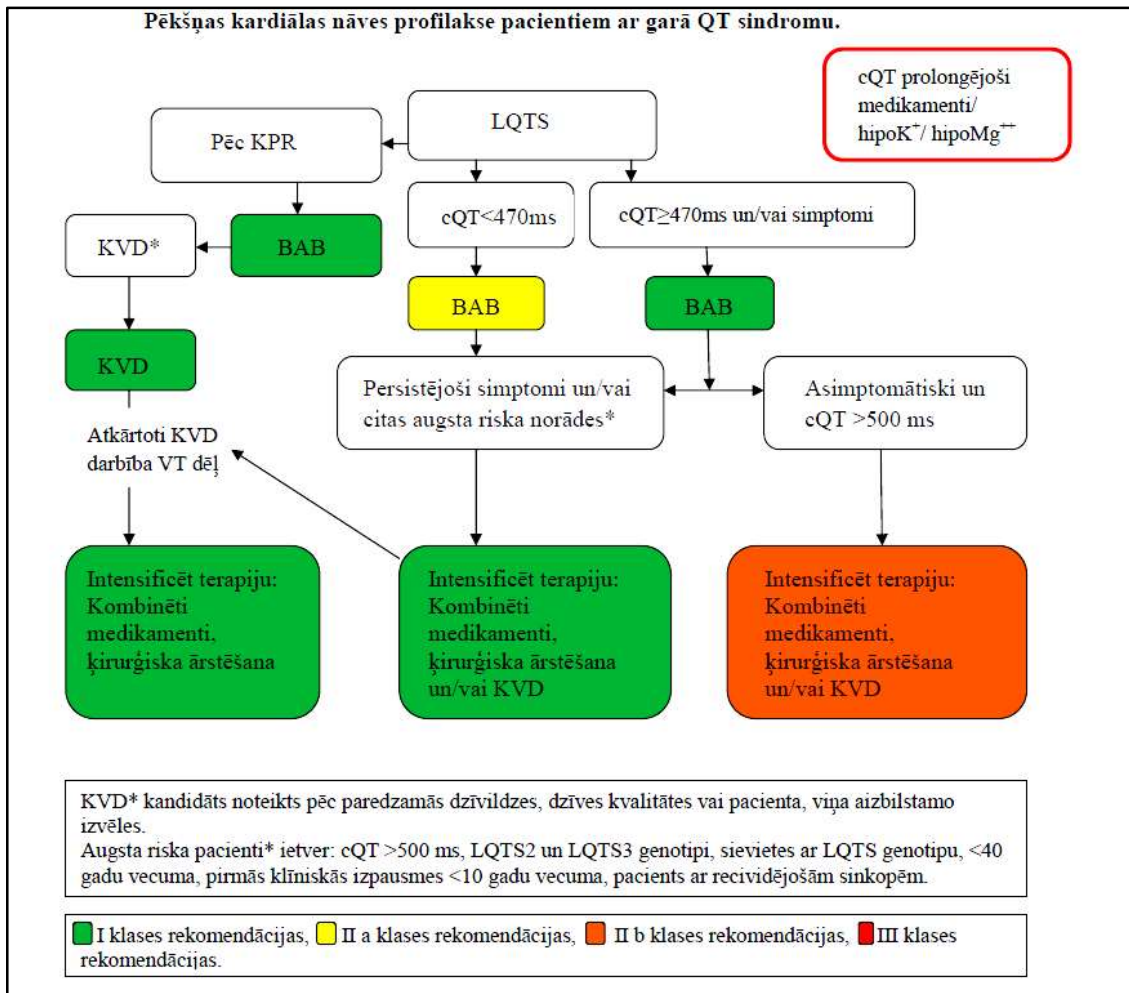
Selektīva sirds inervējošās simpātiskās nervu sistēmas denervācija ir minimāli invazīva ķirurģiska ārstēšanas metode augsta riska pacientiem ar garo QT sindromu. Šīs metodes pamatā ir selektīva kreisās puses 4 pirmo simpātisko gangliju denervācija, tādejādi būtiski samazinot simpātiskās nervu sistēmas ietekmi kardiālu notikumu ģenēzē.

Ķirurģiska ārstēšana ir rekomendējama:

- 1) Augsta riska garā QT sindroma pacientiem, kuri saņem adekvātu medikamentozu terapiju ar BAB, bet joprojām recidējošiem kardiāliem simptomiem;
- 2) Augsta riska pacientiem, kuri atsakās vai kuriem nav iespējama kardiovertera-defibrilatora implantācija un/vai kuriem BAB terapija nav efektīva, ir kontraindicēta vai pacients nepanes medikamentozu ārstēšanu;
- 3) Pacientiem ar recidējošām sinkopēm, dzīvību apdraudošiem sirds ritma traucējumiem, neskatoties uz terapiju ar BAB un implantētu kardioverteru-defibrilatoru [8, 16].

Ārstēšanas metodes secīga izvēle pārskatāmi atainota pēkšņas kardiālas nāves profilakses rīcības shēmā pacientiem ar garā QT sindromu (5.attēls) [17].

5.attēls. Pēkšņas kardiālas nāves profilakse garā QT sindroma pacientiem.



Rekomendācijas KA 2

1. Sākotnējais klīniskais izvērtējums KA2.1

1.1. Anamnēzes dati KA 2.1.1

Pēc iespējas precīzāka bērna un ģimenes anamnēzes datu ievākšana būtiski atvieglo garā QT sindroma diagnosticēšanu:

- Klīnisko izpausmju raksturojums – simptomu biežums (atkārtotas sinkopes), iespējamie provocējošie faktori (fiziska slodze, emocionāls stress, audiāli stimuli).
- Citas zināmas blakus saslimšanas bērnam: sirds strukturālas izmaiņas, sirds mazspēja, vairogdziedzera saslimšanas, elektrolītu disbalansa provocējoši stāvokļi.
- Ikdienā pastāvīgi vai nesen lietotie medikamenti – antiaritmiski, antibakteriāli, antifungāli, antidepresantu grupas medikamenti (medikamentu riska aprēķins pagarinātam cQT intervālam pieejams vietnē www.qtdrugs.com).
- Ģimenes anamnēze: zināma neskaidru apstākļu pēkšņa nāve gados jauniem tuviniekiem. Aizdomīgi, neskaidri nāves apstākļi gados jauniem radniekiem sporta aktivitāšu, īpaši peldēšanas laikā, satiksmes negadījumos uz neapgrūtināta ceļa posma. Papildus uzmanība vēršama, ja zināma ģimenes epilepsija, zīdaiņu pēkšņas nāves gadījumi radnieku lokā. Radnieki ar iedzimtu kurlumu un sirds problēmām. Ģimenes anamnēze pozitīva līdz pat 60% gadījumu.

1.2. Klīniskais izvērtējums KA2.1.2

Nav noteiktu, tikai garajam QT sindromam tipisku klīnisko izpausmju.

Raksturīgākie simptomi ir:

- Sinkope (26%) – fiziskas slodzes, īpaši peldēšanas, emocionāla stresa vai pēkšņa, skaļa audiāla stimula provocēta.
- Krampji (10%) – pavadošs simptoms sinkopei, bezsamaņai.
- Pēkšņa sirds apstāšanās (9%) – fiziskas slodzes vai citu sekundāru stimulu provocēta. Uzsākot kardiopulmonālo reanimāciju, dokumentēta *torsades de*

pointes ventrikulāra tahikardija, ventrikulāra fibrilācija ar EKG reģistrētu pagarinātu cQT >450ms.

- Presinkope un sirdsklauves (6%) – augstāk minēto sekundāro iemeslu provocēta.
- Iepriekš uzrādītie simptomi mazā bērnu vecumā. Pirmās klīniskās izpausmes 50% bērnu novēro līdz 12 gadu vecuma sasniegšanai.

2. Rīcība ambulatorā etapā (ģimenes ārsts, NMPD ārsts vai ārsta palīgs, pediatrs, bērnu kardiologs) KA 2.2

2.1. Klīniskais izvērtējums KA 2.2.1

- Bērns ar sūdzībām par sirdsklauvēm, presinkopes sajūtu fiziskas slodzes vai emocionāla stresa laikā.
- Bērns ar pirmreizēju vai atkārotu sinkopes epizodi slodzes laikā vai emocionāla stresa laikā. Izslēgta vazovagālas sinkopes iespējamība.
- Bērns pēc sinkopes epizodes ar krampjiem, bez norādēm par neiroloģisku patoloģiju.
- Bērns ar kādu no iepriekš minētajām sūdzībām un ģimenes anamnēzē esošu neskaidru, pēkšņas nāves gadījumu gados jaunam cilvēkam.

2.2. Izmeklējumi KA 2.2.2

- 12 novadījumu EKG :
 - Koriģētais QT intervāls, aprēķināts pēc Bazetta formulas, >450ms zēniem un >460 ms meitenēm un
 - Mainīgs T viļņa augstums vai
 - Roberts T zobs ≥ 3 novadījumos vai
 - Bradikardija, atbilstoši pēc vecuma normas vai
 - Fiksēta ventrikulāras tahikardijas epizode, *torsades de pointes* tipa ventrikulāra tahikardija vai
 - Slodzes vai stresa inducēta cQT intervāla pagarināšanās sākot ar 2.minūti pēc slodzes.

- Atkārtota 12 novadījumu EKG, ja pierakstā cQT intervāls tuvu robežlielumam vai minimāli pagarināts (pagarināts cQT intervāls jāreģistrē ≥ 2 atkārtotās EKG).
- Švarca skalas pielietojums – izvērtējot gan katra bērna klīniskās izpausmes, gan datus par bērna ģimenes anamnēzi un EKG rezultātus, informācija integrējama atbilstoši Švarca skalai. Iegūstot punktu summu $\geq 3,5$ punktiem, pastāv augsta varbūtība garajam QT sindromam, bet punktu summa ≤ 1 norāda uz zemu varbūtību garajam QT sindromam.
- 12 novadījumu EKG izmeklējums bērna 1.pakāpes radiniekiem – pozitīva ģimenes anamnēze līdz 60% iedzimta garā QT sindroma gadījumos.
- Holtera monitorēšana – ja pēc anamnēzes datiem augsta riska varbūtība sporādiska rakstura aritmijām.
- Transtorakāla ehokardiogrāfija – sirds funkcijas un strukturālu izmaiņu izvērtēšanai.
- Papildus laboratorijas izmeklējumi vairogdziedzera funkcijas izvērtēšanai un elektrolītu līmeņa noteikšanai asins serumā, iespējamās pavadošās saslimšanas izslēgšanai.
- Kardiomarķieri – troponīns I.

2.3. Ārstēšana KA 2.2.3

Pamatnosacījums ir novērst iespējamās sekundāros provocējošos faktorus pagarinātam cQT un klīniskajām izpausmēm:

- Identificēt pastāvīgi lietojamās medikamentus bērna ikdienā vai nesen lietotās medikamentus. Ja ir zināma medikamenta ietekme uz cQT intervāla pagarināšanos (www.qtdrugs.com) un iespējama cita līdzīgas darbības medikamenta nozīmēšana, jāpārtrauc ārstēšana ar līdz šim nozīmēto medikamentu.
- Ja ārstēšanas procesā ir nepieciešama medikamentu lietošana ar zināmu palielinātu risku aritmiju attīstībai:
 - Pacients un viņa vecāki vai citi aprūpētāji jābrīdina par nozīmēto zāļu ietekmi sirds ritma traucējumu attīstībā un jāveic atkārtota izglītošana par iespējamām aritmiju klīniskām izpausmēm;
 - Jāveic atkārtots EKG pieraksts:
 - Pirms medikamenta nozīmēšanas vai paaugstinot medikamenta devu;

- Lietotajam medikamentam sasniedzot stabilu līmeni asins plazmā (rēķinot zāļu pusizvades laiku x 5);
- pēc 6 mēnešiem pēc stabilas zāļu devas pielāgošanas, tad ik 6-12 mēnešus, medikamentu lietojot ilgstoši.
- Jāveic terapijas modifikācija:
 - Ja pirms medikamenta uzsākšanas EKG pierakstā $cQT \geq 480$ ms, jāpārlicinās par apmierinošiem elektrolītu rādītājiem asins plazmā un jāapsver cita medikamenta nozīmēšana ārstniecībai;
 - Ja kontroles EKG pēc zāļu lietošanas uzsākšanas $cQT \geq 500$ ms un/vai cQT intervāla pagarināšanās ir ≥ 60 ms, jāpārtrauc medikamenta lietošana, jāpārlicinās par elektrolītu atbilstību normai un pacientam rekomendējam vizīte pie kardiologa.
- Dzīvesveida modifikācija:
 - Ierobežojama fiziska slodze līdz diagnozes precizēšanai un tālākām rekomendācijām. Nav vēlama dalība sacensībās, profesionālajā sportā.
 - Izvairīties no emocionālām pārslodzēm, stresa situācijām un skaļiem, pēkšņiem audiāliem signāliem vai citiem ārējiem faktoriem, ja konstatēta to saistība ar klīnisko izpausmju attīstību.

Ambulatorajā etapā saskaroties ar pacientu, kuram fiksē nestabilas hemodinamikas klīniskās izpausmes un noritošu *torsades de pointes* tipa ventrikulāru tahikardiju vai ventrikulāru fibrilāciju, nekavējoši jāuzsāk rīcība atbilstoši pamata kardiopulmonālās reanimācijas algoritmam.

2.4. Komplikācijas KA 2.2.4

Garā QT pacienti, galvenokārt, mēdz būt asimptomātiski, it īpaši jaunākā vecumā, tomēr jebkurš ārējs stimulants kā fiziska slodze vai stress var izsaukt pēkšņus, dzīvību apdraudošus sirds ritma traucējumus:

- *Torsades de pointes* ventrikulāra tahikardija – polimorfa ventrikulāra tahikardija ar neregulāri mainīgiem QRS kompleksi, to polaritāti. Nepilnvērtīga sirds izviede komplicējas ar neapmierinošu organisma perfūziju un klīniski vērojama sinkope. Ja tahikardijas lēkme ieilgst (>1 minūtes), pieaug risks ritma traucējumiem progresēt ventrikulārā fibrilācijā;

- Ventrikulāra fibrilācija – raksturojas ar ātru, haotisku un nepilnvērtīgu abu kambaru saraušanos. Adekvātas miokarda kontrakcijas nenotiek un ir būtiski traucēta organisma perfūzija, cirkulācija. Savlaicīgi nesniedzot medicīnisku palīdzību ir ļoti augsts risks smadzeņu bojājuma attīstībai un pēkšņai nāvei;
- Pēkšņa kardiāla nāve.

2.5. Diferenciāldiagnoze KA 2.2.5

Pacientiem ar garā QT sindromu klīniskās izpausmes nav specifiskas.

Konstatējot klīniskās izpausmes, kas varētu būt dēļ garā QT sindroma, visbiežāk diferenciālā diagnoze jāveic ar:

- Sekundāriem cQT intervāla ietekmējošiem faktoriem:
 - Medikamentu ar ietekmi uz cQT izmaiņām lietošana (www.qtdrugs.com),
 - Bērna dzimums – meitenēm pagarināts cQT >460 ms,
 - Bērna vecums – līdz ar vecumu tendence pagarināties cQT intervālam, bet nepārsniedzot noteiktos robežlielumus, atbilstoši bērna dzimumam,
 - Sirds strukturālas saslimšanas vai izmainīta sirds sistoliskā funkcija, piemēram, sirds mazspēja, miokardīts, kreisā kambara hipertrofija u.t.m.l.,
 - Vairogdziedzera saslimšanas – hipotireoīdisms,
 - Elektrolītu vielmaiņas traucējumi – hipokaliēmija, hipomagnezēmija, hipokalciēmija,
 - Uztura uzņemšanas traucējumi – diētu ievērošana, badošanās, anorexia nervoza;
 - Cerebrovaskulāras saslimšanas – intrakraniālas un subarahnoidālas hemorāģijas, intrakraniāla trauma, insults.
- Vazovagālu sinkopi;
- Narkotisko vielu, stimulantu lietošana;
- Krampji un sinkopes neiroloģisku saslimšanu dēļ;
- Pēkšņas nāves sindroms – garā QT sindroms pierādīts 10% pēkšņas nāves gadījumos no visām konstatētajām kanelopātijām.

2.6. Rekomendācijas vecākiem bērnu aprūpei ambulatorā etapā KA 2.2.6

- Ja bērns sūdzas par ģīboņa sajūtu, sirdsklauvēm vai ir bijusi sinkopes epizode fiziskas slodzes vai emocionāla stresa laikā, skaļu audiālu stimulu ietekmē, bērnam jāapmeklē ģimenes ārsts, kurš nozīmēs nepieciešamos izmeklējumus, lai precizētu iespējamo klīnisko izpausmju cēloni, tostarp izmeklējumus garā QT sindroma noteikšanai, ja sūdzības, ģimenes anamnēzes dati būs tipiski šim aritmogēnajam sindromam.
- Apmeklējot ģimenes ārstu vai citu speciālistus iepriekš minēto sūdzību dēļ, jāatceras pastāstīt par līdzīgiem gadījumiem vai klīniskajām izpausmēm kādam citam ģimenes pārstāvim vai tuvam radniekam. Īpaši akcentējama ir informācija par pēkšņas nāves gadījumu tuvu radnieku vidū jaunam cilvēkam (līdz 30 gadu vecumam).
- Noteikti jānorāda informācija, ja kādam no ģimenes locekļiem vai tuviniekiem jau ir ģenētiski noteikts garā QT sindroms.
- Ja ģimenē bērnam ir diagnosticēts garā QT sindroms, jāievēro rekomendācijas par fizisko aktivitāšu ierobežošanu, pēc iespējas jācenšas nodrošināt sadzīves apstākļus bez traucējošiem sekundāriem stimuliem, kas zināmi kā provocējoši faktori klīniskām izpausmēm (piemēram, izvairīšanās no skaļiem audiāliem signāliem).
- Ja bērnam ir garā QT sindroma diagnoze un visticamāk nozīmēta medikamentoza ārstēšana ar BAB grupas medikamentiem, jāatceras, ka ļoti svarīga ir nepārtraukta medikamentu lietošana un savlaicīga, noteiktos laikos uzsākta medikamenta devas ieņemšana. Haotiska medikamentu lietošana ir mazāk efektīva un būtiski paaugstina risku kardiālu notikumu attīstībai.
- Vienmēr jāpievērš uzmanība uzsākot lietot jaunus medikamentus, jo ir zināmas vairākas medikamentu grupas, kuras var negatīvi ietekmēt garā QT sindroma pacientus, paaugstinot risku aritmijām. Par jaunu zāļu iespējamo ietekmi uz cQT intervāla pagarināšanos un ietekmi uz klīniskajām izpausmēm, ir ērti pārlicināties interneta vietnē www.qtdrugs.com.
- Bērnam akūti saslimstot ar gastroenterītu vai līdzīgu klīnisku izpausmju gastrointestinālā trakta slimību, ir svarīgi nodrošināt apmierinošu šķidruma uzņemšanu, izvēloties šķīdumus ar piemērotu elektrolītu sastāvu (iespējams iegādāties aptiekās).

- Bērnam konstatējot paaugstinātu ķermeņa temperatūru, kas $\geq 38^{\circ}$ pēc Celsija, jāuzsāk temperatūras mazināšana ar medikamentiem.
- Ja bērnam ir zināms garā QT sindroms un bērns saņem ārstēšanu atbilstoši noteiktajai diagnozei, bet bērnam ir sūdzības vai vecāki ievēro pazīmes, kas varētu liecināt par noritošiem sirds ritma traucējumiem, nekavējoši ir jāvērsas pēc medicīniskas palīdzības, jo ārstēšanas fonā pastāv risks attīstīties sirds ritma traucējumiem, kas šī sindroma gadījumā ir dzīvību apdraudoši.

2.7. Indikācijas stacionēšanai vai speciālista konsultācijai KA 2.2.7

Indikācijas speciālista konsultācijai:

- Bērns ar klīniskajām izpausmēm kā sinkope, krampji, sirdsklauves un ir zināma pozitīva ģimenes anamnēze – radnieks ar ģenētiski apstiprinātu garā QT sindromu vai ģimenē agrīni neskaidri pēkšņas nāves gadījumi;
- Bērns ar sinkopes epizodi, krampjiem fiziskas slodzes laikā, emocionāla stresa ietekmē vai iedarbojoties pēkšņiem, skaļiem audiāliem stimuliem un vazovagāla sinkope ir apšaubāma;

Indikācijas nosūtīšanai uz stacionāru:

- Bērns ar EKG pierakstā fiksētu pagarinātu cQT vai tā robežvērtību un/ vai klīniskajām izpausmēm kā sinkope, krampji, sirdsklauves un līdz šim bērns nesaņem terapiju;
- Bērns ar pirmreizēji anamnēzē fiksētu ventrikulāras tahikardijas epizodi un nesaņem antiaritmisku terapiju, nav izmeklēts;
- Bērns ar notiekošu ventrikulāras tahikardijas paroksizmu;
- Bērns pēc sinkopes epizodes, kuras laikā fiksēti sirds ritma traucējumi;
- Bērns pēc ventrikulāras tahikardijas vai ventrikulāras fibrilācijas epizodes un veiksmīgas kardiopulmonālas reanimācijas.
- Bērns ar zināmu garā QT sindroma diagnozi, kurš saņem ārstēšanu, bet tās fonā atkārtojas klīniskās izpausmes kā sirdsklauves, sinkopes epizodes.

3. Rīcība slimnīcas neatliekamās palīdzības nodaļas etapā (neatliekamās palīdzības nodaļas ārsts, pediatrs) KA2.3

3.1. Klīniskais izvērtējums KA 2.3.1

- Anamnēzes dati:
 - Bērns ar sūdzībām par sirdsklauvēm, presinkopes sajūtu fiziskas slodzes vai emocionāla stresa laikā.
 - Bērns ar pirmreizēju vai atkārotu sinkopes epizodi slodzes laikā vai emocionāla stresa laikā. Izslēgta vazovagālas sinkopes iespējamība.
 - Bērns pēc sinkopes epizodes ar krampjiem, bez norādēm par neiroloģisku patoloģiju.
 - Bērns ar kādu no iepriekš minētajām sūdzībām un ģimenes anamnēzē esošu neskaidru, pēkšņas nāves gadījumu gados jaunam cilvēkam.
 - Bērns ar zināmām blakus saslimšanām, kas saņem medikamentozu ārstēšanu (pārlicināties par medikamentu ietekmi uz cQT intervālu var interneta vietnē www.qtdrugs.com).
- Pacienta vispārēja fizikāla izmeklēšana;
- Sirds ritma monitorēšana līdz tālāku izmeklējumu rezultātiem vai speciālista konsultācijai un rekomendācijām;
- Neinvazīva arteriālā asinsspiediena mērīšana un kontrole dinamikā, konstatējot monitorā atkārtotus sirds ritma traucējumus vai pie pacienta pašsajūtas pasliktināšanās.

3.2. Izmeklējumi KA2.3.2

- 12 novadījumu EKG :
 - cQT intervāls, aprēķināts pēc Bazetta formulas, >450ms zēniem un >460 ms meitenēm un
 - Mainīgs T viļņa augstums, polaritātes vienas EKG pieraksta ietvaros vai
 - Roberts T zobs ≥ 3 novadījumos vai
 - Bradikardija, atbilstoši pēc vecuma normas vai
 - Fiksēta ventrikulāras tahikardijas epizode, *torsades de pointes* tipa ventrikulāra tahikardija.

- Atkārtota 12 novadījumu EKG, ja pierakstā cQT intervāls tuvu robežlielumam vai minimāli pagarināts (pagarināts cQT intervāls jāreģistrē ≥ 2 atkārtotās EKG).
- Švarca skalas pielietojums – izvērtējot gan katra bērna klīniskās izpausmes, gan datus par bērna ģimenes anamnēzi un EKG rezultātus, informācija integrējama atbilstoši Švarca skalai. Iegūstot punktu summu $\geq 3,5$ punktiem, pastāv augsta varbūtība garajam QT sindromam, bet punktu summa ≤ 1 norāda uz zemu varbūtību garajam QT sindromam.
- Transtorakāla ehokardiogrāfija – sirds funkcijas un strukturālu izmaiņu izvērtēšanai.
- Papildus laboratorijas izmeklējumi vairogdziedzera funkcijas izvērtēšanai un elektrolītu līmeņa noteikšanai asins serumā, iespējamās pavadošās saslimšanas izslēgšanai.
- Kardiomarķieri – troponīns I.

3.3. Ārstēšana KA 2.3.3

- Nodrošināt pēc iespējas mierīgāku uzturēšanās vidi, radot bērnam drošības sajūtu izmeklējumu veikšanas laikā un uzturoties slimnīcā;
- Identificēt pastāvīgi lietojamus medikamentus bērna ikdienā vai nesen lietotus medikamentus. Ja ir zināma medikamenta ietekme uz cQT intervāla pagarināšanos (www.qtdrugs.com) un iespējama cita līdzīgas darbības medikamenta nozīmēšana, jāpārtrauc ārstēšana ar līdz šim nozīmēto medikamentu;
- Konstatējot elektrolītu līmeņa disbalansu, uzsākt to korekciju;
- Konstatējot bērnam kādu no iepriekš minētajām klīniskajām izpausmēm un izmainītiem EKG izmeklējuma rezultātiem, un konstatējot paaugstinātu ķermeņa temperatūru $\geq 38^{\circ}$ pēc Celsija, nozīmēt antipirētiķus ķermeņa temperatūras normalizēšanai;
- Konstatējot kādu no iepriekš minētajām klīniskajām izpausmēm un EKG izmeklējumu rezultātiem ārstēšanā piesaistīt bērnu kardiologu;
- Konstatējot īslaicīgus, recidivējošu ventrikulāras tahikardijas paroksizmus, ārstēšanā piesaistīt bērnu kardiologu;

- Konstatējot noritošu ventrikulāru tahikardiju vai ventrikulāru fibrilāciju nekavējoša rīcība, vadoties pēc kardiopulmonālās reanimācijas padziļinātā algoritma un nodrošinot akūtu medikamentozu ārstēšanu:

- I klases rekomendācijas:

- Jebkādu medikamentu, kas pagarina cQT intervālu, saņemšanas pārtraukšana. Neievadīt amiodaronu!

- elektrolītu disbalansa korekcija;

- Akūta vai ilgstoša elektrokardiostimulācija pacientiem ar sirds ritma blokādi un simptomātisku bradikardiju.

- II a klases rekomendācijas:

- Intravenoza magnija sulfāta šķīduma ievade pacientiem ar retām *torsades de pointes* tipa ventrikulāras tahikardijas epizodēm;

- Akūta vai ilgstoša elektrokardiostimulācija pacientiem ar nozīmīgām sirds ritma pauzēm un recidivējošu *torsades de pointes* ventrikulāru tahikardiju;

- BAB terapija kombinēta ar elektrokardiostimulāciju rekomendējama pacientiem ar *torsades de pointes* ventrikulāru tahikardiju un bradikardiju;

- II b klases rekomendācijas:

- K⁺ līmeņa piesātinājums plazmā nodrošināms 4,5-5 mmol/L robežās;

- Intravenoza lidokaīna vai perorāla meksiletīna ievade apsverama pacientiem ar LQTS3 un *torsades de pointes* ventrikulāru tahikardiju.

Nekavējoša reanimatologa-anesteziologa, bērnu kardiologa konsultācija.

3.4. Komplikācijas KA 2.3.4

- *Torsades de pointes* ventrikulāra tahikardija – polimorfa ventrikulāra tahikardija ar neregulāri mainīgiem QRS kompleksiem, to polaritāti. Nepilnvērtīga sirds izviede ventrikulāras tahikardijas dēļ komplicējas ar neapmierinošu organisma perfūziju un klīniski vērojama sinkope. Ja tahikardijas lēkme ieilgst (>1 minūti), pieaug risks ritma traucējumiem progresēt ventrikulārā fibrilācijā;

- Ventrikulāra fibrilācija – raksturojas ar ātru, haotisku un nepilnvērtīgu abu kambaru saraušanos. Adevkātas miokarda kontrakcijas nenotiek un ir būtiski traucēta organisma perfūzija, cirkulācija. Savlaicīgi nesniedzot medicīnisku palīdzību ir ļoti augsts risks smadzeņu bojājuma attīstībai un pēkšņai nāvei.

- Pēkšņa kardiāla nāve.

3.5. Diferenciāldiagnoze KA 2.3.5

- Jāizslēdz sekundāri cQT intervāla ietekmējoši faktori:
 - Medikamentu ar ietekmi uz cQT izmaiņām lietošana (www.qtdrugs.com),
 - Bērna dzimums – meitenēm plašākas robežintervāla vērtības, pagarināts cQT >460 ms,
 - Bērna vecums – līdz ar vecumu tendence pagarināties cQT intervālam, bet nepārsniedzot noteiktos robežlielumus, atbilstoši bērna dzimumam,
 - Sirds strukturālas saslimšanas vai izmainīta sirds sistoliskā funkcija, piemēram, sirds mazspēja, miokardīts, kreisā kambara hipertrofija u.t.m.l.,
 - Vairogdziedzera saslimšanas - hipotireoīdisms,
 - Elektrolītu vielmaiņas traucējumi – hipokaliēmija, hipomagnezēmija, hipokalciēmija.
- Vazovagāla sinkope;
- Narkotisko vielu, stimulantu lietošana;
- Krampji un sinkopes neiroloģisku saslimšanu dēļ;
- Cerebrovaskulāras saslimšanas – intrakraniālas un subarahnoidālas hemorāģijas, intrakraniāla trauma, insults;
- Uztura uzņemšanas traucējumi – diētu ievērošana, badošanās, anorexia nervosa.

3.6. Observēšanas indikācijas KA 2.3.6

- Pacients ar raksturīgajām klīniskajām izpausmēm, anamnēzes datiem un EKG izmaiņām vai intermitējoši fiksētām ventrikulārām aritmijām turpināms novērot un turpināma sirds ritma monitorēšana līdz bērnu kardiologa konsultācijai un tālākām rekomendācijām;
- Bērnā ar zināmu garā QT sindromu un raksturīgajām klīniskajām izpausmēm vai intermitējoši fiksētām ventrikulārām aritmijām medikamentozas terapijas fonā turpināma observācija un sirds ritma monitorēšana līdz bērnu kardiologa konsultācijai un tālākām rekomendācijām;
- Bērnā ar zināmu garā QT sindromu un citu saslimšanu rezultātā radītu elektrolītu disbalansu, uzsākama elektrolītu līmeņa korekcija un turpināma

observācija, sirds ritma monitorēšana līdz sasniegta pilna elektrolītu disbalansa korekcija.

3.7. Stacionēšanas indikācijas vai speciālista konsultācijas indikācijas

KA2.3.7

- Indikācijas speciālista konsultācijai:
 - Bērns ar klīniskajām izpausmēm kā sinkope, krampji, sirdsklauves un ir zināma pozitīva ģimenes anamnēze – radnieks ar ģenētiski apstiprinātu garā QT sindromu vai ģimenē agrīni neskaidri pēkšņas nāves gadījumi;
 - Bērns ar sinkopes epizodi, krampjiem fiziskas slodzes laikā, emocionāla stresa ietekmē vai iedarbojoties pēkšņiem, skaļiem audiāliem stimuliem un vazovagāla sinkope ir apšaubāma;
 - Bērns ar noritošām ventrikulārām aritmijām – ventrikulāru tahikardiju, fibrilāciju – indicēta nekavējoša bērnu kardiologa un reanimatologa-anesteziologa konsultācija;
- Indikācijas stacionēšanai:
 - Bērns ar EKG pierakstā fiksētu pagarinātu cQT vai tā robežvērtību un/ vai klīniskajām izpausmēm kā sinkope, krampji, sirdsklauves un līdz šim bērns nesaņem terapiju;
 - Bērns ar pirmreizēji anamnēzē fiksētu ventrikulāras tahikardijas epizodi un nesaņem antiaritmisku terapiju, nav izmeklēts;
 - Bērns ar notiekošu ventrikulāras tahikardijas paroksizmu;
 - Bērns pēc sinkopes epizodes, kuras laikā fiksēti sirds ritma traucējumi;
 - Bērns pēc ventrikulāras tahikardijas vai ventrikulāras fibrilācijas epizodes un veiksmīgas kardiopulmonālas reanimācijas.
 - Bērns ar zināmu garā QT sindroma diagnozi, kurš saņem ārstēšanu, bet tās fonā atkārtojas klīniskās izpausmes kā sirdsklauves, sinkopes epizodes.

3.8. Indikācijas stacionēšanai intensīvās terapijas nodaļā KA2.3.8

- Bērns ar noritošu ventrikulāru tahikardiju vai fibrilāciju;
- Bērns pēc ventrikulārām aritmijām un veiksmīgas kardiopulmonālas reanimācijas;
- Bērns ar intermitējošām ventrikulāru aritmiju epizodēm, kuru fonā novēro nestabilu hemodinamiku.

3.9. Izrakstīšanas indikācijas KA2.3.9

Pēc anamnēzes datiem un veiktajiem izmeklējumiem pacientam nav norādes par garā QT sindromu vai citiem sirds ritma traucējumiem, kuru gadījumā būtu jāveic stacionēšana.

3.10. Rekomendācijas vecākiem aprūpei ambulatorajā etapā KA2.3.10

Pacientam, kuram pirmreizēji diagnosticēts garā QT sindroms uzsākami papildus izmeklējumi un nozīmējama ārstēšana bērnu kardiologa uzraudzībā stacionārā.

Pacientam ar garā QT sindromu izrakstīšanās indikācijas nosaka bērnu kardiologs un sniedz vecākiem atbilstošas rekomendācijas.

3.11. Ambulatoras dinamiskas novērošanas indikācijas KA 2.3.11

Ambulatoras dinamiskas novērošanas indikācijas un novērošanas biežumu bērniem ar garā QT sindromu nosaka bērnu kardiologs.

4. Rīcība intensīvās terapijas nodaļā KA 2.4

4.1. Indikācijas stacionēšanai intensīvās terapijas nodaļā KA2.4.1

- Bērns ar noritošu ventrikulāru tahikardiju vai fibrilāciju;
- Bērns pēc ventrikulārām aritmijām un veiksmīgas kardiopulmonālas reanimācijas;

- Bērns ar intermitējošām ventrikulāru aritmiju epizodēm, kuru fonā novēro hemodinamikas nestabilitāti.

4.2. Klīniskais izvērtējums KA 2.4.2

- 1) Hemodinamiski stabils pacients ar noritošu ventrikulāru aritmiju:
 - Klīniski asimptomātisks;
 - Minimālas klīniskās izpausmes: sūdzas par paātrinātu sirdsdarbību, sirdsklauvēm, nepatīkamu sajūtu sirds apvidū, izjūt pārsitienus vai pauzes sirdsdarbībā.
- 2) Hemodinamiski nestabils pacients ar noritošu ventrikulāru aritmiju:
 - Presinkope: pacientam sūdzības par galvas reiboņiem, izmainītu redzi, ģīboņa sajūtu,
 - Sinkope: pēkšņš samaņas un posturālā tonusa zudums,
 - Pēkšņa sirds apstāšanās: pēkšņš sirds cirkulatorās funkcijas zudums ventrikulāru aritmiju dēļ.

4.3. Izmeklējumi KA 2.4.3

- 12 novadījumu EKG :
 - Koriģētais QT intervāls, aprēķināts pēc Bazetta formulas, >450ms zēniem un >460 ms meitenēm un
 - Mainīgs T viļņa augstums, polaritātes vienas EKG pieraksta ietvaros vai
 - Roberts T zobs ≥ 3 novadījumos vai
 - Bradikardija, atbilstoši pēc vecuma normas vai
 - Fiksēta ventrikulāras tahikardijas epizode, *torsades de pointes* tipa ventrikulāra tahikardija.
- Atkārtota 12 novadījumu EKG, ja pierakstā cQT intervāls tuvu robežlielumam vai minimāli pagarināts (pagarināts cQT intervāls jāreģistrē ≥ 2 atkārtotās EKG).
- Švarca skalas pielietojums – izvērtējot gan katra bērna klīniskās izpausmes, gan datus par bērna ģimenes anamnēzi un EKG rezultātus, informācija integrējama atbilstoši Švarca skalai. Iegūstot punktu summu $\geq 3,5$ punktiem, pastāv augsta varbūtība garajam QT sindromam, bet punktu summa ≤ 1 norāda uz zemu varbūtību garajam QT sindromam.

- Transtorakāla ehokardiogrāfija – sirds funkcijas un strukturālu izmaiņu izvērtēšanai.
- Papildus laboratorijas izmeklējumi vairogdziedzera funkcijas izvērtēšanai un elektrolītu līmeņa noteikšanai asins serumā.
- Kardiomarķieri – troponīns I.
- Krūšu kurvja rentgenogramma ar kardiotorakālā indeksa izvērtēšanu.

4.4. Ārstēšana KA2.4.4

- Konstatējot noritošu ventrikulāru tahikardiju vai ventrikulāru fibrilāciju nekavējoties rīcība, vadoties pēc kardiopulmonālās reanimācijas padziļināta algoritma un nodrošinot akūtu medikamentozu ārstēšanu:
 - I klases rekomendācijas:
 - Jebkādu medikamentu, kas pagarina cQT intervālu, saņemšanas pārtraukšana.
Neievadīt amiodaronu!
 - elektrolītu disbalansa korekcija;
 - Akūta vai ilgstoša elektrokardiostimulācija pacientiem ar sirds ritma blokādi un simptomātisku bradikardiju.
 - II a klases rekomendācijas:
 - Intravenoza magnija sulfāta šķīduma ievade pacientiem ar retām *torsades de pointes* tipa ventrikulāras tahikardijas epizodēm;
 - Akūta vai ilgstoša elektrokardiostimulācija pacientiem ar nozīmīgām sirds ritma pauzēm un recidivējošu *torsades de pointes* ventrikulāru tahikardiju;
 - BAB terapija kombinēta ar elektrokardiostimulāciju rekomendējama pacientiem ar *torsades de pointes* ventrikulāru tahikardiju un bradikardiju;
 - II b klases rekomendācijas:
 - K⁺ līmeņa piesātinājums plazmā nodrošināms 4,5-5 mmol/L robežās;
 - Intravenoza lidokaīna vai perorāla meksiletīna ievade apsverama pacientiem ar LQTS3 un *torsades de pointes* ventrikulāru tahikardiju.
- Normotermijas nodrošināšana.

4.5. Komplikācijas KA 2.4.5

- *Torsades de pointes* ventrikulāra tahikardija – polimorfa ventrikulāra tahikardija ar neregulāri mainīgiem QRS kompleksi, to polaritāti. Nepilnvērtīga sirds izviede komplicējas ar neapmierinošu organisma perfūziju un klīniski vērojama sinkope. Ja tahikardijas lēkme ieilgst (>1 minūti), pieaug risks ritma traucējumiem progresēt ventrikulārā fibrilācijā;
- Ventrikulāra fibrilācija – raksturojas ar ātru, haotisku un nepilnvērtīgu abu kambaru saraušanos. Adekvātas miokarda kontrakcijas nenotiek un ir būtiski traucēta organisma perfūzija, cirkulācija. Savlaicīgi nesniedzot medicīnisku palīdzību ir ļoti augsts risks smadzeņu bojājuma attīstībai un pēkšņai nāvei;
- Pēkšņa kardiāla nāve.

4.6. Diferenciāldiagnoze KA 2.4.6

- Jāizslēdz sekundāri cQT intervāla ietekmējoši faktori un ventrikulāru aritmiju iemesli:
 - Medikamentu ar ietekmi uz cQT izmaiņām lietošana (www.qtdrugs.com),
 - Sirds strukturālas saslimšanas vai izmainīta sirds sistoliskā funkcija, piemēram, sirds mazspēja, miokardīts, kreisā kambara hipertrofija u.t.m.l.,
 - Vairogdziedzera saslimšanas - hipotireoīdisms,
 - Elektrolītu vielmaiņas traucējumi – hipokaliēmija, hipomagnezēmija, hipokalciēmija,
- Narkotisko vielu, stimulantu lietošana,
- Uztura uzņemšanas traucējumi – diētu ievērošana, badošanās, anorexia nervoza;
- Cerebrovaskulāras saslimšanas – intrakraniālas un subarahnoidālas hemorāģijas, intrakraniāla trauma, insults.

4.7. Indikācijas izrakstīšanai no intensīvās terapijas nodaļas KA2.4.7

- Bērnam, kuram akūti kupēta ventrikulāras tahikardijas lēkme un uzsākta bērnu kardiologa nozīmēta medikamentozas terapija un tās fonā 24 stundu laikā nav atkārtoti fiksēta paroksizmāla ventrikulāra aktivitāte;

- Bērns pēc pēkšņas kardiālas nāves un veiksmīgas kardiopulmonālas reanimācijas, kuram izdarīta kardiovertera-defibrilatora implantācija. Ātrāki izrakstīšanās nosacījumi iespējami, ja nodaļā, uz kuru bērns plānots pārvietos, pieejams ārējs kardioverters-defibrilators un ir pieejams apmācīts personāls defibrilatora lietošanā.

5. Rīcība speciālista konsultācijā vai stacionārā KA 2.5

5.1. Konsultācijas un stacionēšanas indikācijas KA2.5.1

- Indikācijas speciālista konsultācijai:
 - Bērns ar klīniskajām izpausmēm kā sinkope, krampji, sirdsklauves un ir zināma pozitīva ģimenes anamnēze – radnieks ar ģenētiski apstiprinātu garā QT sindromu vai ģimenē agrīni neskaidri pēkšņas nāves gadījumi;
 - Bērns ar sinkopes epizodi, krampjiem fiziskas slodzes laikā, emocionāla stresa ietekmē vai iedarbojoties pēkšņiem, skaļiem audiāliem stimuliem un vazovagāla sinkope ir apšaubāma;
 - Bērns ar pirmreizēji EKG pierakstā fiksētu pagarinātu cQT vai tā robežvērtību, bez klīniskajām izpausmēm anamnēzē.
- Indikācijas nosūtīšanai uz stacionāru:
 - Bērns ar pirmreizēji EKG pierakstā fiksētu pagarinātu cQT vai tā robežvērtību un klīniskajām izpausmēm kā sinkope, krampji, sirdsklauves un līdz šim bērns nesaņem terapiju;
 - Bērns ar pirmreizēji anamnēzē fiksētu ventrikulāras tahikardijas epizodi un nesaņem antiaritmisku terapiju;
 - Bērns ar notiekošu ventrikulāras tahikardijas paroksizmu;
 - Bērns pēc sinkopes epizodes, kuras laikā fiksēti sirds ritma traucējumi;
 - Bērns pēc ventrikulāras tahikardijas vai ventrikulāras fibrilācijas epizodes un veiksmīgas kardiopulmonālas reanimācijas.
 - Bērns ar zināmu garā QT sindroma diagnozi, kurš saņem ārstēšanu, bet tās fonā atkārtojas klīniskās izpausmes kā sirdsklauves, sinkopes epizodes.

5.2. Klīniskais izvērtējums KA2.5.2

1) Simptomi attīstās pēkšņi, visbiežāk iepriekš veselam indivīdam, kuram nav bijušas sūdzības par pašsajūtu vai apzinātas veselības problēmas. Raksturīgākie simptomi:

- Sirdsklauves vai presinkope 6% pacientu;
- sinkope (26%) jeb samaņas zudums un kolapss;
- pēkšņa kardiāla nāve (9%);
- krampji līdz 10% pacientu.

2) Bieži pacienti ir klīniski asimptomātiski. Līdz 12 gadu vecumam simptomus būs pieredzējusi aptuveni puse bērnu.

3) Ja vērojamas klīniskas izpausmes, to manifestācija biežāk saistāma ar fizisku slodzi vai emocionālu stresu.

4) Sirds ritma traucējumi miegā - novērojami atsevišķiem garā QT sindroma ģenētiskajiem variantiem.

5) Pozitīva ģimenes anamnēze 60% gadījumu - pāragra pēkšņa nāve tuvinieku lokā, zināmi ģimenes locekļi ar ģenētiski apstiprinātu garo QT sindromu.

6) EKG atrade:

- EKG izmaiņas:
 - Pagarināts koriģētais QT intervāls $>0,45$ sekundēm, aprēķināts pēc Bazetta formulas;
 - T zoba izmaiņas – T alternans, bifāzisk T zobi ≥ 3 EKG novadījumos;
 - Bradikardija, vadoties pēc bērna vecuma normas (20%);
 - otrās pakāpes atrioventrikulāra blokāde – bieža atradne zīdaiņu vecumā;
 - ventrikulāra tahikardija, ventrikulāra fibrilācija (10-20%);
 - Slodzes, stresa EKG maksimālā cQT pagarināšanās 2 minūtes pēc slodzes.
 - Slodzes inducētas ventrikulāras aritmijas (sastopamas 30% pacientu) holtera monitorēšanas, veloergometrijas EKG pierakstā;
 - Retāk EKG ar normālu koriģēto QT intervālu (pacienti ar LQTS3 10% gadījumu un LQTS1 37% gadījumu).

Iztaujāt par citām blakus saslimšanām un medikamentu lietošanu ikdienā.

5.3. Izmeklējumi KA 2.5.3

- 1) Elektrokardiogramma –12 novadījumu miera EKG sirds ritma izvērtēšanai.
 - EKG izmaiņas:
 - Pagarināts koriģētais QT intervāls >0,45 sekundēm, aprēķināts pēc Bazetta formulas;
 - T zoba izmaiņas – T alternans, bifāzisk T zobi ≥ 3 EKG novadījumos;
 - Bradikardija, vadoties pēc bērna vecuma normas (20%);
 - Otrās pakāpes atrioventrikulāra blokāde – bieža atradne zīdaiņu vecumā;
 - Ventrikulāra tahikardija, ventrikulāra fibrilācija (10-20%);
 - Slodzes, stresa EKG maksimālā cQT pagarināšanās 2 minūtes pēc slodzes;
 - EKG atradne bez novirzēm no normas.

6.attēls. Švarca skalas pielietojums, vadoties pēc EKG atradnes, anamnēzes datiem un klīniskajām izpausmēm:

EKG izmaiņas	Punkti	Simptomi	Punkti
cQT:		Sinkope:	
≥ 480 ms	3	Pie slodzes	2
460-470 ms	2	Bez slodzes	1
450 ms (zēniem)	1	Iedzimts kurlums	0,5
<i>Torsades de pointes</i>	2	Ģimenes anamnēze:	
VT			
Alternējošs T	1	LQTS ģimenes loceklis	1
Robots T ≥ 3 novadījumos	1	Pēkšņa nāve <30 gadu vecumā 1. pakāpes radiniekiem	0.5
Bradikardija	0,5		

Izmantojot Švarca skalu, atbilstoša pazīme tiek novērtēta ar noteiktu punktu skaitu. Savukārt punktu summa norāda garā QT sindroma diagnozes iespējamību. Punktu skaits tiek interpretēts kā:

- 1 un <1 punkts – maza iespēja garā QT sindroma diagnozei;
- 1.5 – 3 punkti – vidēja iespēja garā QT diagnozei;
- 3.5 un vairāk punkti – liela iespēja garā QT sindroma diagnozei.

2) Holtera monitorēšana – sirds ritma pieraksts 24 stundas vai ilgāk ļauj precīzāk fiksēt aritmijas epizodes un uzstādīt diagnozi.

3) Implantējamas holtera monitorēšanas ierīces, kas sniedz sirds ritma datus vairāku mēnešu garumā, rekomendējamās, ja sūdzības ir sporādiska rakstura un klīniskās izpausmes ir aizdomīgas tranzitorām aritmijām, un citi līdzšinējie izmeklējumi nav fiksējuši sirds ritma traucējumus;

4) Stresa EKG, slodzes testa (fiziskas slodzes, medikamentoza stresa slodzes) izmeklējumi indicēti visiem pacientiem ar ventrikulārām aritmijām, lai precizētu to raksturu un prognozi;

5) Sirds attēldiagnostika:

- Transtorakāla ehokardiogrāfija – izdarāma ikvienam pacientam ar pierādītām ventrikulārām aritmijām vai aizdomām par tām, lai izslēgtu sirds strukturālu patoloģiju, izvērtētu sirds sistolisko funkciju;

- Sirds magnētiskā rezonanse vai kopjūtertomogrāfija – veicama tiem pacientiem ar dzīvībai bīstamiem sirds ritma traucējumiem, kuriem ir apgrūtināta sirds funkcijas un/ vai strukturālo izmaiņu izvērtēšana ar ehokardiogrāfijas metodi.

6) Ģenētiskie izmeklējumi piesaistot ārstu ģenētiķi.

Garā QT sindroma diagnozes uzstādīšanas nosacījumi:

1) Garā QT sindroma Švarca skalas riska punktu summa $\geq 3,5$ punktiem un ir izslēgti iemesli pagarinātam cQT intervālam un/vai

2) Ir apstiprināta, pierādīta ģenētiska mutācija kādā no garā QT sindroma gēniem vai

3) Ja cQT intervāls, izmantojot aprēķinam Bazetta formulu, ir ≥ 500 ms atkārtotā 12 novadījumu EKG pierakstā un ir izslēgta sekundāra ietekme pagarinātam cQT intervālam.

- 4) Garā QT sindroma diagnozi var uzstādīt pacientam ar cQT intervāla mērījumu pēc Bazetta formulas, robežās no 480-499 ms atkārotā 12 novadījumu EKG un neizskaidrotu sinkopi, ja izslēgti sekundāri cQT pagarināšanās iemesli un nav atrasta ģenētiska mutācija garā QT sindroma raksturīgajos gēnos.

5.4. Ārstēšana KA2.5.4

1. Nemedikamentoza ārstēšana:

- Fiziskas slodzes limitēšana:
 - Nav vēlama dalība sacensību sporta veidos vai piemērojama profesionālā sporta slodze, īpaši slimniekiem ar LQTS1 sindromu.
 - Sacensību sporta veidi būtu pieļaujami tikai tad, ja pacientam ar garā QT sindromu atkārtotās EKG reģistrēts cQT intervāls robežlielumos, iepriekš dzīves laikā nav bijusi sinkopes epizode vai citas klīniskas aritmiju izpausmes, ģimenē nav zināmi pēkšņas nāves gadījumi un ir iespēja nodrošināt akūtu palīdzību sirds ritma traucējumu attīstības gadījumā.
 - Kontraindicēta ir peldēšana vai niršana, ja pacientam zināms LQTS1 vai cits garā QT sindroma ģenētiskais variants un anamnēzē bijusi sirds ritma traucējumu provocēta sinkope.
- Pacientiem ar LQTS2 sindromu pēc iespējas rekomendējams izvairīties no pēkšņiem, skaļiem audiāliem stimuliem, jo tie var būt ventrikulāras aritmijas lēkmes provocējoši.
- Ikdienā samazināt situācijas, kurās pacients pakļauts psihoemocionālam stresam.
- Elektrolītu disbalansa – hipokaliēmijas, hipomagnizēmijas, hipokalciēmijas korekcija, ja tāda konstatēta.
- Medikamentu lietošana - zināmas vairākas medikamentu grupas, piemēram, antibiotiķi, antifungālie medikamenti, antiaritmīķi, antidepresanti, diurētiķi, kuru ietekmē cQT intervāla pagarināšanās kļūs izteiktāka, savukārt tas palielina risku aritmiju attīstībai. Interneta vietnē, www.qtdrugs.com, iespējams pārliecināties par noteikta medikamenta ietekmi uz cQT intervāla izmaiņām.

7.attēls. Medikamentu ietekme uz cQT intervālu.

Medikamentu kategorija	Ietekme uz QT un risks VT
Palielina risku VT	Medikamenti pagarina QT intervālu. To lietošana ir ar augstu risku VT attīstībai.
Iespējams risks VT	Medikamenti pagarina QT intervālu, bet nav pierādīta saistība ar provocētu VT.
Iespējams risks VT vairāku ietekmējošu faktoru rezultātā	Medikamentu lietošana palielina risku VT attīstībai tikai izpildoties papildus nosacījumiem, kā pārmērīga zāļu devu ieņemšana, hipokaliēmija, vairāku QT intervāla pagarinošu medikamentu vienlaicīga lietošana.
Medikamenti, no kuru lietošanas jāizvairās pacientiem ar iedzimtu garo QT sindromu	Visi medikamenti augstāk minētajās 3 kategorijās un papildus tie medikamenti, kuriem nav pierādīta ietekme uz QT intervāla pagarināšanos, bet kuriem teorētiski piemīt risks provocēt aritmijas, ņemot vērā to darbības mehānismu sirdī.

Ja ārstēšanas procesā ir nepieciešama medikamentu lietošana ar zināmu palielinātu risku aritmiju attīstībai, jāpievērš uzmanība vairākiem aspektiem:

- Pacients jābrīdina par nozīmēto zāļu ietekmi sirds ritma traucējumu attīstībā un jāveic pacientu atkārtota izglītošana par iespējamām aritmiju klīniskām izpausmēm;
- Jāveic atkārtots EKG pieraksts:
 - Pirms medikamenta nozīmēšanas vai paaugstinot medikamenta devu;
 - Lietotajam medikamentam sasniedzot stabilu līmeni asins plazmā (rēķinot zāļu pusizvades laiku x 5);
 - pēc 6 mēnešiem pēc stabilas zāļu devas pielāgošanas, tad ik 6-12 mēnešus, medikamentu lietojot ilgstoši.
- Jāveic terapijas modifikācija:
 - Ja pirms medikamenta uzsākšanas EKG pierakstā $cQT \geq 480ms$, jāpārlicinās par apmierinošiem elektrolītu rādītājiem asins plazmā un jāapsver cita medikamenta nozīmēšana ārstniecībai;

- Ja kontroles EKG pēc zāļu lietošanas uzsākšanas $cQT \geq 500$ ms un/vai cQT intervāla pagarināšanās ir ≥ 60 ms, jāpārtrauc medikamenta lietošana, jāpārlicinās par elektrolītu atbilstību normai.

2. Medikamentoza ārstēšana:

- Beta – adreneroreceptoru blokatori (BAB) tiek rekomendēti kā pirmās izvēles medikamenti visiem pacientiem ar garā QT sindromu, arī tiem, kuriem diagnoze apstiprināta ģenētiskajos izmeklējumos, bet pagarinātu cQT EKG neregistrē.
- Obligāti terapija indicēta tiem pacientiem, kuriem fiksēts $cQT \geq 470$ ms un/vai zināmi klīniski simptomi noritošu aritmiju dēļ.
- Terapijā jāizvēlas garas darbības BAB, jo tas nodrošina stabilāku zāļu koncentrācijas līmeni asins serumā. Fluktuējoša medikamentu koncentrācija var nesniegt pietiekami efektīvu profilaksi pret sirds ritma traucējumiem.
- Pacientiem uzsāktā BAB terapija ir mūžilga, krasa medikamentu lietošanas pārtraukšana paaugstina risku kardiāliem notikumiem.
- Visbiežāk izvēlētie medikamenti ar vislabāko terapeitisko efektu klīniskajā praksē ir nadolols (nav reģistrēts Latvijas valsts zāļu reģistrā) un propranolols.
- Atenolola un metoprolola efektivitāte profilaksē pret pēkšņu kardiālu nāvi ir mazāk efektīva.
- Izvēlētais medikaments lietojams devā atbilstoši pacienta vecumam un svaram, un atbilstoši individuālajai zāļu panesamībai.

Akūta ārstēšana *torsades de pointes* tipa ventrikulāras tahikardijas gadījumā paredz rīcību atbilstoši bērnu kardiopulmonālās reanimācijas padziļinātajam algoritmam, bet neievadot i/v amiodaronu, kas var sekmēt cQT intervāla pagarināšanos un darboties ar proaritmisku efektu. Papildus ievērot nosacījumus:

I klases rekomendācijas:

- Jebkādu medikamentu, kas pagarina cQT intervālu, saņemšanas pārtraukšana un elektrolītu disbalansa korekcija;
- Akūta vai ilgstoša elektrokardiostimulācija pacientiem ar sirds ritma blokādi un simptomātisku bradikardiju.

II a klases rekomendācijas:

- Intravenoza magnija sulfāta šķīduma lēna ievade vai uzturoša infūzija pacientiem ar retām *torsades de pointes* tipa ventrikulāras tahikardijas epizodēm;

- Akūta vai ilgstoša elektrokardiostimulācija pacientiem ar nozīmīgām ritma pauzēm un recidivējošu *torsades de pointes* ventrikulāru tahikardiju;
- Beta blokatoru terapija kombinēta ar elektrokardiostimulāciju rekomendējama pacientiem ar *torsades de pointes* ventrikulāru tahikardiju un bradikardiju;
 - II b klases rekomendācijas:
- K⁺ līmeņa piesātinājums plazmā nodrošināms 4,5-5 mmol/L robežās;
- Intravenoza lidokaīna vai perorāla meksiletīna ievade apsverama pacientiem ar LQTS3 un *torsades de pointes* ventrikulāru tahikardiju.

3. Implantējamais kardioverters-defibrilators:

Kardiovertera – defibrilatora implantācija indicēta šādām pacientu grupām:

- Pacienti ar garo QT sindromu pēc sirds apstāšanās un veiksmīgas kardiopulmonālas reanimācijas, kuru paredzamā dzīvildze apmierinošā funkcionālā stāvoklī > 1 gadu;
- Pacienti, kuri saņem optimālu BAB terapiju, bet klīniski joprojām saglabājas recidivējošas sinkopes aritmiju dēļ;
- Implantācija apsverama ļoti augsta riska simptomātiskiem pacientiem ar ģenētiski apstiprinātām ≥ 2 garā QT sindroma gēnu mutācijām;
- Implantācija apsverama ļoti augsta riska pacientiem, kuriem BAB terapija ir kontraindicēta un arī cita terapija ir neefektīva.

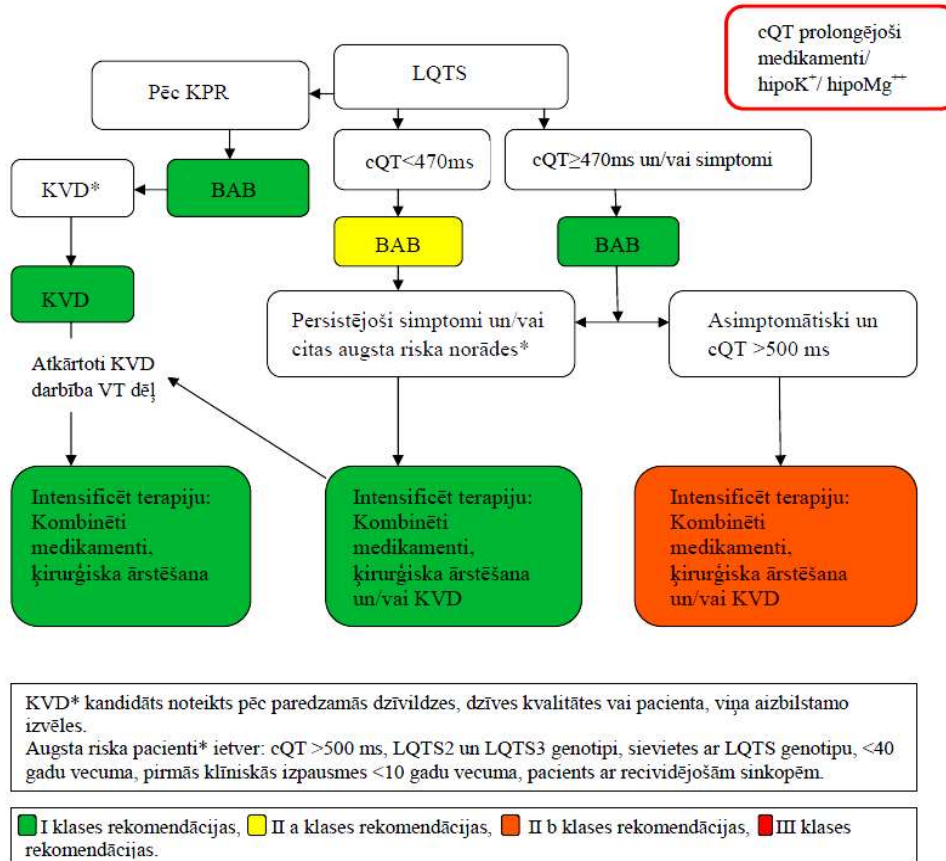
4. Selektīva sirds kreisās puses cervikālās simpātiskās nervu sistēmas denervācija.

Ķirurģiska ārstēšana ir rekomendējama:

- Augsta riska garā QT sindroma pacientiem, kuri saņem adekvātu medikamentozu terapiju ar BAB, bet joprojām recidivējošiem kardiāliem simptomiem;
- Augsta riska pacientiem, kuri atsakās vai kuriem nav iespējama kardiovertera-defibrilatora implantācija un/vai kuriem BAB terapija nav efektīva, ir kontraindicēta vai pacients nepanes medikamentozu ārstēšanu;
- Pacientiem ar recidivējošām sinkopēm, dzīvību apdraudošiem sirds ritma traucējumiem, neskatoties uz terapiju ar BAB un implantētu kardiovertoru-defibrilatoru.

8.attēls.

Pēkšņas kardiālas nāves profilakse pacientiem ar garā QT sindromu.



5.5. Indikācijas ambulatorai aprūpei KA2.5.5

Bērns ar diagnosticētu garā QT sindromu no stacionāra izrakstāms, kad:

- Piemērota medikamentoza terapija vai/un cita ārstēšanas metode, kuras fonā nav dokumentētas atkārtotas ventrikulāras sirds aritmijas un/vai citas klīniskās izpausmes 48 stundu laika posmā un
- Veikts izskaidrojošais darbs bērnam, vecākiem vai citiem bērna aprūpētājiem par diagnozes būtību, riska faktoriem, ārstēšanas procesu;
- Turpmāka regulāra ambulatora uzraudzība bērnu kardiologa aprūpē veicama ikvienam bērnam ar garā QT sindromu.

5.6. Stacionēšanas indikācijas KA2.5.6

Vadīties pēc norādēm 5.1 plāna punktā.

5.7. Rekomendācijas vecākiem bērna ambulatorai aprūpei KA2.5.7

Vadīties pēc norādēm 6. plāna punktā.

6. Rekomendācijas aprūpei bērnu ar garā QT sindromu vecākiem KA2.6

- Bērnam ar diagnosticētu garā QT sindromu jāievēro rekomendācijas par fizisko aktivitāšu ierobežošanu - nav vēlama dalība sacensību sporta veidos vai bērna virzība profesionālajā sportā. Bērnam būs noteikts atbrīvojums no dalības sacensībās, krosos un obligāto normatīvu kārtošanas skolā.
- Jāveido komfortabla vide, pēc iespējas nodrošinot sadzīves apstākļus bērnam bez traucējošiem sekundāriem faktoriem, kas zināmi kā provocējoši iemesli klīniskām izpausmēm (pēkšņi, skaļi audiāli signāli, izvairīšanās no situācijām, kurās bērns būs pakļauts emocionālai spriedzei).
- Ja bērnam ir garā QT sindroma diagnoze un visticamāk nozīmēta medikamentoza ārstēšana ar beta adrenoreceptoru blokatoru grupas medikamentiem, jāatceras, ka ļoti svarīga ir nepārtraukta medikamentu lietošana un savlaicīga, noteiktos laikos uzsākta medikamenta devas ieņemšana. Haotiska medikamentu lietošana ir mazāk efektīva un būtiski paaugstina risku kardiālu notikumu attīstībai.
- Vienmēr jāpievērš uzmanība uzsākot lietot jaunus medikamentus to varbūtējai ietekmei aritmiju riskam. Par jaunu zāļu iespējamo ietekmi uz cQT intervāla pagarināšanos un ietekmi uz klīniskajām izpausmēm, ir ērti pārliedzināties interneta vietnē www.qtdrugs.com.
- Bērnam akūti saslimstot ar gastroenterītu vai līdzīgu klīnisku izpausmju gastrointestinālā trakta slimību, ir svarīgi nodrošināt apmierinošu šķidruma uzņemšanu, izvēloties šķidrumus ar līdzsvarotu elektrolītu sastāvu (iegāde iespējama aptiekās).
- Bērnam konstatējot paaugstinātu ķermeņa temperatūru, kas $\geq 38^{\circ}$ pēc Celsija, jāuzsāk temperatūras mazināšana ar medikamentiem.

- Ja bērnam ir zināms garā QT sindroms un bērns saņem ārstēšanu atbilstoši noteiktajai diagnozei, bet bērnam ir sūdzības vai vecāki ievēro pazīmes, kas varētu liecināt par noritošiem sirds ritma traucējumiem, nekavējoši ir jāvērsas pēc medicīniskas palīdzības, jo ārstēšanas fonā pastāv risks attīstīties sirds ritma traucējumiem, kas šī sindroma gadījumā ir dzīvību apdraudoši.

7. Dzīvību apdraudošu pazīmju novērtēšana un rīcība KA2.7

Dzīvību apdraudošas pazīmes:

- Noritoša ventrikulāra tahikardija, ventrikulāra fibrilācija un nestabila hemodinamika klīniski izpaudīsies ar izmainītu bērna apziņu – dezorientāciju, kavētu apziņu, presonkopi, sinkopi;
- Pēkšņa kardiāla nāve.

Šādā situācijā ir nepieciešama nekavējoša palīdzības sniegšana, rīkojoties atbilstoši kardiopulmonālās atdzīvināšanas algoritmam. Nepieciešama profesionālas palīdzības, medicīnas darbinieku piesaiste. Jānodrošina reanimatologa-anesteziologa, bērnu kardiologa konsultācija.

8. Medikamenti, kurus nevajadzētu lietot KA2.8

Ļoti nozīmīga sadaļa modificējamo riska faktoru grupā ir medikamentu lietošana. Ir zināmas vairākas medikamentu grupas, kas ar lielu piesardzību lietojamas pacientiem ar garā QT sindromu, jo to ietekmē cQT intervāla pagarināšanās kļūs izteiktāka, savukārt tas palielina risku aritmiju attīstībai:

Medikamentu kategorija	Ietekme uz QT un risks VT
Palielina risku VT	Medikamenti pagarina QT intervālu. To lietošana ir ar augstu risku VT attīstībai.
Iespējams risks VT	Medikamenti pagarina QT intervālu, bet nav pierādīta saistība ar provocētu VT.
Iespējams risks VT vairāku ietekmējošu faktoru rezultātā	Medikamentu lietošana palielina risku VT attīstībai tikai izpildoties papildus nosacījumiem, kā pārmērīga zāļu devu ieņemšana, hipokaliēmija, vairāku QT intervāla pagarinošu medikamentu vienlaicīga lietošana.
Medikamenti, no kuru lietošanas jāizvairās pacientiem ar iedzimtu garo QT sindromu	Visi medikamenti augstāk minētajās 3 kategorijās un papildus tie medikamenti, kuriem nav pierādīta ietekme uz QT intervāla pagarināšanos, bet kuriem teorētiski piemīt risks provocēt aritmijas, ņemot vērā to darbības mehānismu sirdī.

Ir īpaši izveidota interneta vietne, www.qtdrugs.com, kurā iespējams pārliicināties par noteikta medikamenta ietekmi uz cQT intervāla izmaiņām.

Ja ārstēšanas procesā ir nepieciešama medikamentu lietošana ar zināmu palielinātu risku aritmiju attīstībai, jāpievērš uzmanība vairākiem aspektiem:

- 1) Pacients jābrīdina par nozīmēto zāļu ietekmi sirds ritma traucējumu attīstībā un jāveic pacientu atkārtota izglītošana par iespējamām aritmiju klīniskām izpausmēm;
- 2) Jāveic atkārtots EKG pieraksts:
 - Pirms medikamenta nozīmēšanas vai paaugstinot medikamenta devu;
 - Lietotajam medikamentam sasniedzot stabilu līmeni asins plazmā (rēķinot zāļu pusizvades laiku x 5);
 - pēc 6 mēnešiem pēc stabilas zāļu devas pielāgošanas, tad ik 6-12 mēnešus, medikamentu lietojot ilgstoši.
- 3) Jāveic terapijas modifikācija:
 - Ja pirms medikamenta uzsākšanas EKG pierakstā cQT ≥ 480 ms, jāpārliicinās par apmierinošiem elektrolītu rādītājiem asins plazmā un jāapsver cita medikamenta nozīmēšana ārstniecībai;
 - Ja kontroles EKG pēc zāļu lietošanas uzsākšanas cQT ≥ 500 ms un/vai cQT intervāla pagarināšanās ir ≥ 60 ms, jāpārtrauc medikamenta lietošana,

jāpārlicinās par elektrolītu atbilstību normai un pacientam rekomendējam vizīte pie bērnu kardiologa.

9. Riskus modificējoši faktori KA2.9

- Fiziska slodze var sekmēt aritmiju attīstību pacientiem ar garā QT sindromu - rekomendējama slodzes limitēšana:
 - Nav vēlama dalība sacensību sporta veidos vai piemērojama profesionālā sporta slodze, īpaši slimniekiem ar LQTS1 sindromu.
 - Sacensību sporta veidi būtu pieļaujami tikai tad, ja pacientam ar garā QT sindromu atkārtotās EKG reģistrēts cQT intervāls robežlielumos, iepriekš dzīves laikā nav bijusi sinkopes epizode vai citas klīniskas aritmiju izpausmes, ģimenē nav zināmi pēkšņas nāves gadījumi un ir iespēja nodrošināt akūtu palīdzību sirds ritma traucējumu attīstības gadījumā.
 - Kontraindicēta ir peldēšana vai niršana, ja pacientam zināms LQTS1 vai cits garā QT sindroma ģenētiskais variants un anamnēzē bijusi sirds ritma traucējumu provocēta sinkope.
- Pacientiem ar LQTS2 sindromu pēc iespējas rekomendējams izvairīties no pēkšņiem, skaļiem audiāliem stimuliem, jo tie var būt ventrikulāras aritmijas lēkmes provocējoši.
- Ikdienā samazināt situācijas, kurās pacients pakļauts psihoemocionālam stresam, jo tas var būt noteicošs faktors ventrikulāru aritmiju attīstībā.
- Elektrolītu disbalanss – hipokaliēmija, hipomagnizēmija, hipokalciēmija - iespaido cQT intervāla izmaiņas un var būt kā noteicošs faktors sirds ritma traucējumu provocēšanā. Pacientiem ar garā QT sindromu situācijās, kurās iespējami elektrolītu vielmaiņas traucējumi, vienmēr jāpārlicinās par to atbilstību normai un vajadzības gadījumā jānodrošina to korekcija.
- Medikamentu lietošana - zināmas vairākas medikamentu grupas, piemēram, antibiotiķi, antifungālie medikamenti, antiaritmīķi, antidepresanti, diurētiķi, kuru ietekmē cQT intervāla pagarināšanās kļūs izteiktāka, savukārt tas palielina risku aritmiju attīstībai. Interneta vietnē, www.qtdrugs.com, iespējams pārlicināties par noteikta medikamenta ietekmi uz cQT intervāla izmaiņām.

10. Specifiskas pazīmes garā QT sindroma pacientiem KA2.10

- Pacientiem ar garo QT sindromu klīniskās izpausmes nav specifiskas, kas būtiski apgrūtina slimības diagnostiku.
- Simptomi attīstās pēkšņi, visbiežāk iepriekš veselam indivīdam, kuram nav bijušas sūdzības par pašsajūtu vai apzinātas veselības problēmas.
- Raksturīgākie simptomi:
 - Sirdsklauves vai presinkope 6% pacientu;
 - sinkope (26%) jeb samaņas zudums un kolapss;
 - pēkšņa kardiāla nāve (9%);
 - krampji līdz 10% pacientu.
- Bieži pacienti ir klīniski asimptomātiski. Līdz 12 gadu vecumam simptomus būs pieredzējusi aptuveni puse bērnu.
- Ja vērojamas klīniskas izpausmes, to manifestācija biežāk saistāma ar fizisku slodzi vai emocionālu stresu.
- Sirds ritma traucējumi miegā - novērojami atsevišķiem garā QT sindroma ģenētiskajiem variantiem.
- Pozitīva ģimenes anamnēze 60% gadījumu - pāragra pēkšņa nāve tuvinieku lokā, zināmi ģimenes locekļi ar ģenētiski apstiprinātu garo QT sindromu.
- EKG atrade:
 - EKG izmaiņas:
 - Pagarināts koriģētais QT intervāls $>0,45$ sekundēm, aprēķināts pēc Bazetta formulas;
 - T zoba izmaiņas – T alternans, bifāzisk T zobi ≥ 3 EKG novadījumos;
 - Bradikardija, vadoties pēc bērna vecuma normas (20%);
 - Otrās pakāpes atrioventrikulāra blokāde;
 - Ventrikulāra tahikardija, ventrikulāra fibrilācija (10-20%);
 - Slodzes, stresa EKG maksimālā cQT pagarināšanās 2 minūtes pēc slodzes.
 - Slodzes inducētas ventrikulāras aritmijas (sastopamas 30% pacientu) holtera monitorēšanas, veloergometrijas EKG pierakstā;
 - Retāk EKG ar normālu koriģēto QT intervālu (pacientiem ar LQTS3 10% gadījumu un LQTS1 37% gadījumu).

KLĪNISKAIS ALGORITMS KA 3

I. Pamatinformācija KA 3.1

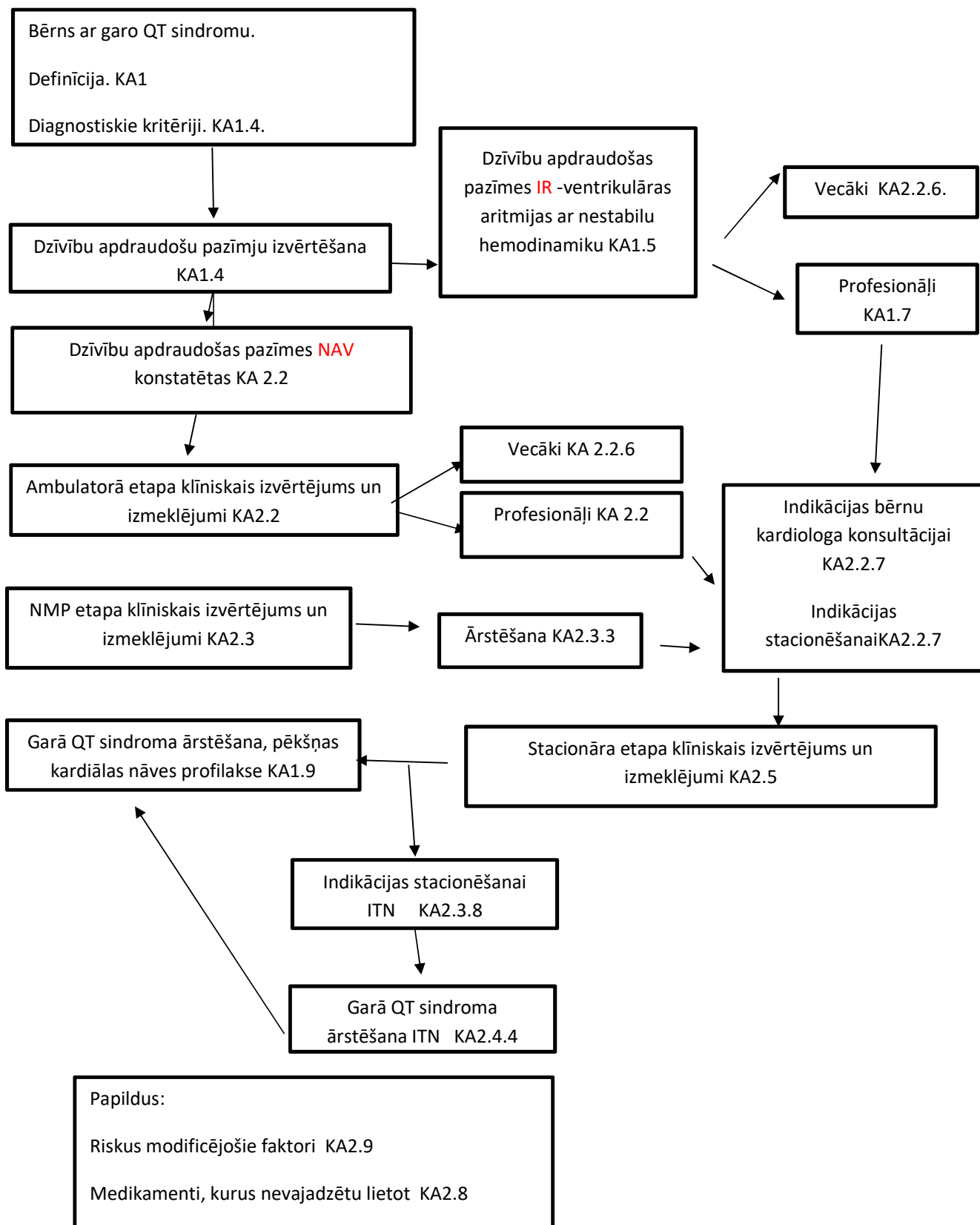
Šis klīniskais algoritms ir strukturēts multidisciplinārs veselības aprūpes organizēšanas plāns bērniem ar garā QT sindromu. Tas satur definētus mērķus, pēctecību un sadarbības koordināciju starp dažāda līmeņa aprūpes speciālistiem, ārstniecības iestādēm, bērnu vecākiem, kā arī diagnostikas, ārstēšanas un pacientu stacionēšanas un izrakstīšanas no stacionāra indikācijas.

Garā QT sindroms ir iedzimts vai iegūts aritmogēns sindroms. Šo sindromu bērns var mantot ģenētiskā ceļā pēc autosomāli dominanta vai autosomāli recesīva pārmantošanas tipa. Sekundāri iemesli iegūtam garā QT sindromam ir vairāki, piemēram, noteiktu medikamentu lietošana, kas pagarina cQT intervālu, vai zināmas blakus saslimšanas kā hipotireoīdisms, dažādas etioloģijas elektrolītu disbalanss vai galvas trauma.

Garā QT sindroms var noritēt asimptomātiski un tikai pēc noteiktām EKG izmaiņām vai mērķēti veiktiem ģenētiskajiem izmeklējumiem, cilvēks var uzzināt par slimības diagnozi. Tomēr biežāk klīniskās izpausmes vērojamas vēl pirms 12 gadu vecuma sasniegšanas un var noritēt kā dzīvībai bīstami ventrikulāri sirds ritma traucējumi. Pirmā sindroma izpausme var būt arī pēkšņa kardiāla nāve.

Bērniem līdz 18 gadu vecumam visa etapa izmeklējumi ir valsts apmaksāti pakalpojumi.

II. Klīniskais ceļš KA3.2



III. Atsauces KA3.3

1. Park M.K., Pediatric Cardiology for Practitioners. 4th Edition, 2002; P 455-459.
2. Park M.K., Pediatric Cardiology Handbook. 5th Edition, 2016; P 290-294.
3. Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie. Leitlinien zur Diagnostik und Therapie in der Pädiatrischen Kardiologie. 2. Auflage, 2016; S 171-173.
4. Ackerman M.J., Silvia G.P., et al HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies and cardiomyopathies// EP Europace,2011; 13: VIII.
5. Baskar S, Aziz P. Genotype -phenotype correlation in long QT syndrome// Aquatar founfation Academic Journa, 2015; IV.
6. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1129/> (sk.01.07.2018.)
7. Skinner J., et al.Guidelines for the diagnosis and management of Familial Long QT Syndrome// The Cardic Society of Australia and New Zealand, 2011: 1-8.
8. Priori S.G., Wilde A.A., Horie M., et al. HRS/EHRA/APQRS Expert Consensus Statement on the Diagnosis and Manegement of Patients with Inherited primary Arrhythmia Syndromes// Heart Rhythm, 2013;10(12): 1932-1963.
9. www.bestpractice.bmj.com/topics/en-us/829 (sk.15.10.2018.)
10. www.docplayer.net/21811106-Neonatal-pediatric-ecg-basics-rhythm-interpretation.html (sk.15.10.2018.)
11. Drug Induced QT interval prolongation// National Medicines Information Centre, 2015;6(21):1-6.
12. www.pcics.org/wp-content/uploads/2014/12/Neo_Pedia_Guidelines_Arrhythmia.pdf (sk.15.10.2018.)
13. www.clinicalgate.com/evaluation-and-management-of-arrhythmias-in-the-pediatric-population/ (sk.15.10.2018.)
14. Skinner J., Shepherd M., Gavin R. Tachyarrhythmias in infants and children// Starship Children's Health Clinical Guideline, 2010:1-8.
15. Ahn J., Jung Kim H., Choi J.I., et al. Effectiveness of beta blockers depending on the genotype of congenital long QT syndrome: A meta-analysis//PloS One, 2017; 12(10): 1-13.

16. Gomez A.T., Prutkin J.M., Rao A.L. Evaluation and Management of Athletes with long QT syndrome: An Evolved Paradigm// *Sports Health*, 2016;8(6):527-535.
17. https://www.acc.org/~media/Non-Clinical/Files-PDFs-Excel-MS-Word-etc/Guidelines/2018/Guidelines_Made_Simple_2018_VASCD.pdf
(sk.17.11.2018.)
18. Priori S.G., Blomstrom-Lundqvist C., Mazzanti A., et al. 2015 ESC Guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death// *European Heart Journal*, 2015:1-87.
19. Zipes D.P., Camm J.A., Borggrefe M, et al. ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death—executive summary// *European Heart Journal*, 2006;27:2099-2140.
20. Brignole M., Moya A., de Lange F.J. et al. 2018 ESC Guidelines for the diagnosis and management of syncope// *European Heart Journal*, 2018;00:1-69.
21. Shen W.K., Sheldon R.S., Benditt D.G., et al. 2017 ACC/AHA/HRS Guideline for the Evaluation and Management of Patients With Syncope// *Circulation*, 2017:e60-e122.
22. Haverkamp W., Eckardt L., Monning G., et al. Clinical aspects of ventricular arrhythmias associated with QT prolongation// *European Heart Journal Supplements*, 2001;3K:81-88.
23. Spears D., Gollb M. Genetic of inherited primary arrhythmia disorders// *The Application of Clinical Genetics*, 2015;8:215-233.

IV. Informācija vecākiem KA3.4

1. Īsa informācija par saslimšanu

Garā QT sindroms ir saslimšana, kas biežāk raksturojas ar noteiktām izmaiņām EKG pierakstā, tipiski pagarinātu cQT intervālu, un var izsaukt dzīvībai bīstamus sirds ritma traucējumus, pēkšņu kardiālu nāvi fiziskas slodzes, emocionāla stresa situācijās vai iedarbojoties pēkšņiem, skaļiem audiāliem stimuliem.

Garā QT sindroms var būt iedzimts, ģimenes anamnēze ir pozitīva līdz 60% gadījumu. Ir zināmi vairāki ģenētiski garā QT sindroma varianti, bet to klīniskās izpausmes ir līdzīgas. cQT intervāla pagarināšanās var notikt arī dažādu sekundāru iemeslu dēļ, piemēram, slimojot ar vairogdziedzera saslimšanām, akūtas infekcijas fonā nozīmīgi zaudējot šķidrumu un elektrolītus vai ikdienā citas slimības ārstēšanai uzņemot noteiktas medikamentu grupas.

Nosakot garā QT sindroma diagnozi ir nepieciešamas uzsākt ārstēšanu, kas tiek piemērota vadoties pēc izmeklējumu rezultātiem un klīniskās norises.

Ārstēšana šī sindroma gadījumā vienmēr ir mūžilga.

2. Kādi veselības profesionāļi rūpēsies par Jūsu bērnu?

Pacienta ar garā QT sindromu aprūpe ir multidisciplināra.

Cieša sadarbība ārstēšanas procesā notiek starp ģimenes ārstu vai pediatru, bērnu kardiologu un ārstu-ģenētiķi. Var būt situācijas, kad ir nepieciešama arī neatliekamās palīdzības ārstu un anesteziologu-reanimatologu, ķirurģu iesaiste.

3. Kādus jautājumus var uzdot veselības aprūpes profesionāļi?

Ārsti Jūs izjautās par:

- Līdzšinējo bērna veselības stāvokli, zināmām citām blakus saslimšanām un neseniem vai ikdienā lietotiem medikamentiem,
- Par iespējamajiem klīnisko simptomu provocējošajiem faktoriem,
- Par klīnisko simptomu raksturu – sūdzību būtība un to fiksētais biežums,
- Vai līdzīgas klīniskās izpausmes ir kādam citam no ģimenes locekļiem vai tuviem radniekiem,
- Vai ģimenē vai tuvu radnieku lokā nav zināmi aizdomīgi, agrīnas pēkšņas nāves gadījumi.
- Par iepriekš veiktu sirds izmeklējumu rezultātiem, ja tādi izdarīti.

4. Kas var pasliktināt bērna veselības gaitu?

Bērna veselības gaitu var ietekmēt dažādas blakus saslimšanas, kuras norit ar paaugstinātu ķermeņa temperatūru vai nozīmīgu šķidruma zudumu un elektrolītu izmaiņām organismā. Arī vairogdziedzera saslimšanas, uztura kļūdas – badošanās, diētas vai akūtas galvas traumas. Jābūt piesardzīgiem jebkuras saslimšanas gadījumā, ja tiek nozīmēta medikamentozā ārstēšana. Iepriekš minētie iemesli var sekmēt cQT intervāla pagarināšanos un palielināt dzīvību padraudošu aritmiju risku.

Nelabvēlīgu efektu uz bērna veselību radīs arī nozīmētās garā QT sindroma medikamentozās ārstēšanas neievērošana vai haotiska to izpilde. Būtiski ir ievērot ārsta noteikto slodzes limitu.

5. Kā vecākiem jāizvērtē bērns?

Bērnā, kurš saņem ārstēšanu, nevajadzētu būt sūdzībām par pašsajūtu vai klīniskām izpausmēm no sirds veselības puses. Ja tomēr sūdzības pastāv vai tiek konstatētas klīniskās izpausmes kā sirdsklauves, pirms ģīboņa stāvoklis vai ģībonis fiziskas slodzes vai citu noteiktu ārēju kairinātāju ietekmē, tas ir iemesls sazināties ar savu ārstējošo ārstu – ģimenes ārstu vai bērnu kardiologu.

6. Kādas ir sarkanā karoga pazīmes?

Īpaša piesardzība un nekavējoša rīcība, sazinoties, vēršoties pie veselības aprūpes profesionāļiem, ja bērnam konstatē:

- Sirdsklauves, diskomforta sajūtu krūtīs fiziskas slodzes laikā vai emocionāla stresa ietekmē, kas nepāriet arī pārtraucot sekundāro iemeslu ietekmi;
- Presinkopi, sinkopi – izmainītu bērna apziņu, samaņas zudumu, ģīboni, ko provocējuši iepriekš minētie faktori.

7. Kā par bērnu jā rūpējas mājas apstākļos?

Bērnā jānodrošina ērta ikdienas vide, pēc iespējas ierobežojot situācijas, kurās bērns būs pakļauts emocionālai pārslodzei un stresam.

Dzīvesveida modifikācijā nozīmīgs nosacījums ir arī fiziskās slodzes limitēšana – bērnu nedrīkst virzīt profesionālā sportā, sacensību sportā. Nav vēlama peldēšana. Intensīvas slodzes sporta veidi jāaizstāj ar zemas slodzes fiziskajām aktivitātēm.

Ļoti būtisks nosacījums ir savlaicīga medikamentozās ārstēšanas saņemšana ikdienā – bērnu kardiologa nozīmētās zāles jālieto regulāri un noteiktos diennakts laikos.

8. Kad nepieciešama stacionēšana, speciālista konsultācija?

Konstatējot kādu no „sarkanā karoga” pazīmēm, ir nepieciešama speciālista konsultācija, kurš arī sniegs tālākas rekomendācijas par stacionēšanas nepieciešamību un ārstēšanas pielāgošanu.

9. Kāda ārstēšana un izmeklēšanas metodes var tikt lietotas bērnam atrodoties slimnīcā?

Slimnīcā bērnam var tikt nozīmētas asins analīzes no vēnas parauga ar intravenoza katetra ievietošanu. Nozīmēti ģenētiskie izmeklējumi, ja tādi iepriekš nav veikti.

Akūtu sūdzību gadījumā sirds ritma monitorēšanai pie krūšu kurvja priekšējās sienas tiks pievienoti sirds ritma monitorēšanas ierīces elektrodu vadi, kas ir nesāpīga procedūra.

Bērnam tiks izmērīts asinsspiediens. Tiks veikta 12 novadījumu elektrokardiogramma, pēc indikācijām izdarīta transtorakāla ehokardiogrāfija un holtera monitorēšana. Iespējams padziļinātai izmeklēšanai tiks veikta arī magnētiskā sirds rezonanse.

Ārstēšana var būt ļoti dažāda atkarībā no konstatētajiem klīniskajiem simptomiem – gan medikamentoza, gan ķirurģiska. Klīniskajām izpausmēm noritot ar „sarkanā karoga” simptomiem, bērna ārstēšana un uzraudzība var notikt intensīvās terapijas nodaļā un papildus jau minētajām ārstēšanas metodēm var tikt pielietota kardioversija, defibrilācija vai kardiostimulācija.

10. Kad bērnu var izrakstīt no stacionāra, observācijas, neatliekamās palīdzības nodaļas?

Bērna izrakstīšana uzraudzībai mājās apstākļos notiks pēc tam, kad būs precizēta diagnoze, uzsākta nepieciešamā ārstēšana, pārliecinoties, ka izvēlēta ārstēšana bērnam ir labi panesama, un secināts, ka dzīvībai bīstami sirds ritma traucējumi neatkārtojas ne ar pavadošām klīniskām izpausmēm, ne kontroles izmeklējumos.

11. Kādus jautājumus uzdot par garo QT sindromu veselības aprūpes profesionāļiem – par pašu slimību, izmeklēšanu un ārstēšanas apjomu?

Ja iepriekš izskatītie jautājumi Jums nav snieguši vēlamo informāciju satura vai apjoma ziņā un saglabājas neskaidrības par garā QT sindroma būtību, diagnostiku vai ārstēšanas iespējām, veselības aprūpes speciālisti atbildēs uz jebkuru Jums interesējošu jautājumu.