



Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı Olgu Sunumu 23.05.2019

Dr. Özlem Kayabey Çolak



Olgu

- 8 yaşında erkek hasta
- Yakınma: Bayılma



Olgu

- Okulda arkadaşları ile futbol maçı yaparken koşarken durmuş ve bayılmış. Yüzünün üstüne düşmüş ve başını yere çarpmış.
- Bayılma öncesi herhangi bir yakınma tariflemiyor, hatırlamıyor.
- Bayılmasını gören öğretmeni bilinç kaybının yaklaşık 5 dakika sürdüğünü, o süreçte kol ve bacaklarında kasılma olduğunu söylemiş.
- Kendine geldiğinde sersemlik hissi varmış, 112 ile çocuk acil servisimize getirilmiş.

Özgeçmiş-Soygeçmiş

- 3 ay önce yine okulda futbol oynarken bayılması ve kasılması olmuş.
- Kronik hastalık/düzenli ilaç kullanım öyküsü yok.
- Ailenin ikinci çocuğu,
 - 1. çocuk: 12 yaşında, erkek, sağ-sağlıklı
 - 3. çocuk: 18 aylık, erkek, sağ-sağlıklı
- Ailede AKÖ öyküsü yok.

Fizik İnceleme

- Ağırlık: 23 kg (25-50 p)
- Boy: 123 cm (25-50 p)
- Kan basıncı: 90/60 mmHg
- spO2: 100
- Nabız: 80/dk
- SS: 22/dk
- Genel durumu iyi, GKS:15
- Yüzde alında ve dudakta laserasyonlar mevcut.
- Kalp ritmik, S1 S2 doğal, KTA:80/dakika
- Üfürüm duyulmadı, AFN+/.+
- Diğer sistem muayeneleri doğal.

Sex:

Birth Date:

8 Years

Symptoms:

10 mm/mV 25 mm/s Filter: H50 d 25 Hz

Medication:

cm

kg

mmHg

81 bpm

History:

10 mm/mV

I

II

III

aVR

aVL

aVF

V1

V2

V3

V4

V5

V6

May-17-2019 1:54 PM

FOR N.K. FOW 210-3-140

FOR N.K. FOW 210-3-140

Sex: Birth Date: 8 Years

Medication:

cm kg mmHg

Symptoms:

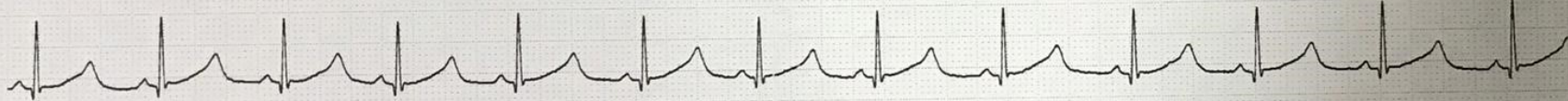
History:

10 mm/mV 25 mm/s Filter: H50 d 25 Hz

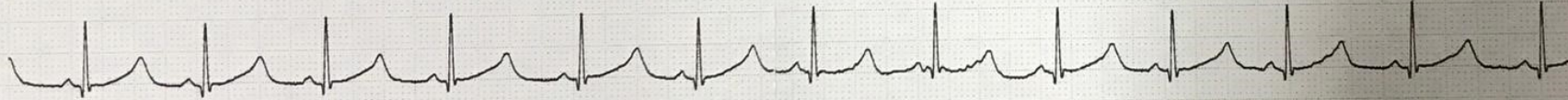
II 00:00 77 bpm



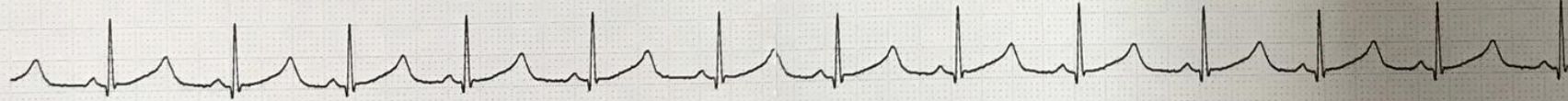
00:10 77 bpm



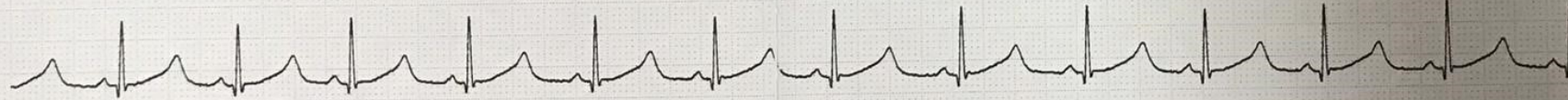
00:20 77 bpm



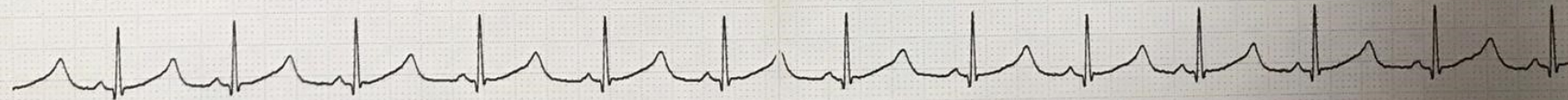
00:30 77 bpm



00:40 78 bpm



00:50 78 bpm



1350K 02-06 02:52 Dept.:

Exam:



Laboratuvar

- Hb:11 gr/dl
- BK:11.700
- Htc:33
- Plt:296.000
- BUN:14
- Cr:0.47 mg/dl
- AST:30 IU
- ALT:13 IU
- Na:138 mmol/L
- K: 3.6
- Ca:9
- Mg:2



Patolojik bulgular

- 2 kez futbol oynarken olan bayılma ve bayılma sırasında kasılma öyküsü
- QTc:0.51/0.50/0.52 sn



Konjenital Uzun QT sendromu (LQTS)

- Ventrikül miyokardının repolarizasyon bozukluğu
- En sık görülen kardiyak kanalopati.
- Uzamış QT intervali ile karakterize olup bu durum hayatı tehdit eden ventriküler aritmilere ve ani kardiyak ölüme neden olur.



Konjenital LQTS

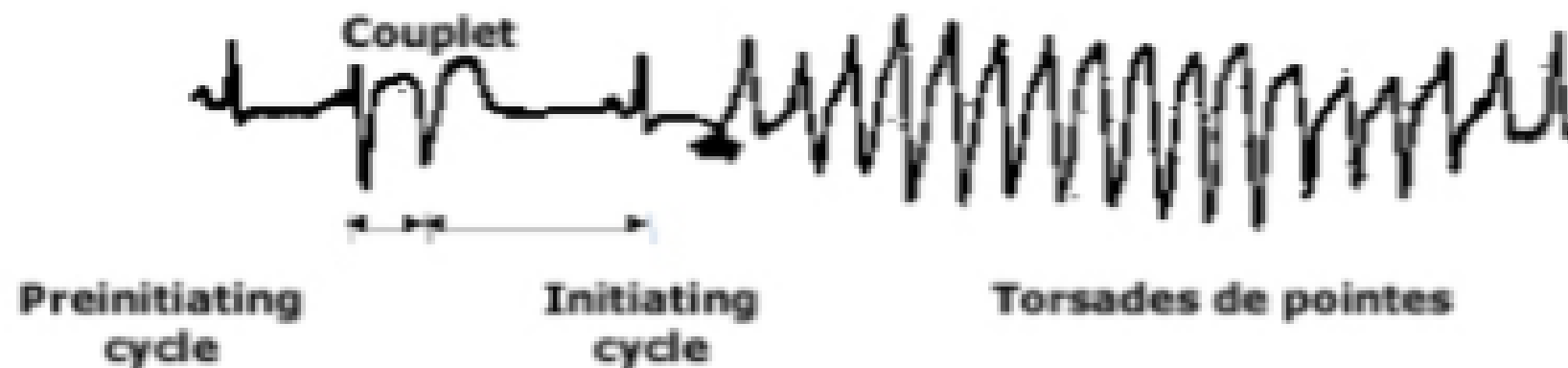
- Konjenital/edinsel
- Konjenital LQTS:
 - OD Romano-Ward
 - OR Jervell-Lange-Nielsen
- 17 LQTS geni tanımlanmış.
 - Yaklaşık % 75-80'ini 3 gen mutasyonu oluşturur (KCNQ1,KCNH2,SCN5A)
 - % 15-20'sinde genetik test negatif.



Konjenital LQTS-Patofizyoloji

- Mekanizmalar:
 - Uzamış repolarizasyon
 - Tetiklenmiş aktivite---ventriküler erken depolarizasyona neden olarak TdP başlatabilir.
- Bradikardi, hipokalemi ve hipomagnesemi de bu mekanizmalar ile QTc uzamasına neden olurlar.

Single lead electrocardiogram (ECG) showing torsades de pointes



The electrocardiographic rhythm strip shows torsades de pointes, a polymorphic ventricular tachycardia associated with QT prolongation. There is a short, preinitiating RR interval due to a ventricular couplet, which is followed by a long, initiating cycle resulting from the compensatory pause after the couplet.



LQTS-Genetik

- KCNQ1—11. kromozomda potasyum kanalı geni, LQTS1, %35-40
- KCNH2---7. kromozomda potasyum kanalı geni, LQTS2, %25-30
- SCN5A---3. kromozomda sodyum kanalı geni, LQTS3, % 5-10
- Minör LQTS genleri---% 5
- Genotip negatif LQTS
 - Klinik LQTS var ancak tanımlanmış genetik mutasyon yok.
 - % 15-20

Summary of heritable arrhythmia syndrome susceptibility genes: Long QT syndrome (LQTS)

Gene	Locus	Protein
Major LQTS genes		
<i>KCNQ1</i> (LQT1)	11p15.5	I _{Ks} potassium channel alpha subunit (KVLQT1, Kv7.1)
<i>KCNH2</i> (LQT2)	7q35-36	I _{Kr} potassium channel alpha subunit (HERG, Kv11.1)
<i>SCN5A</i> (LQT3)	3p21-p24	Cardiac sodium channel alpha subunit (Nav1.5)
Minor LQTS genes		
<i>AKAP9</i>	7q21-q22	Yotiao
<i>CACNA1C</i>	12p13.3	Voltage gated L-type calcium channel (CaV1.2)
<i>CALM1</i>	14q32.11	Calmodulin 1
<i>CALM2</i>	2p21	Calmodulin 2
<i>CALM3</i>	19q13.2-q13.3	Calmodulin 3
<i>CAV3</i>	3p25	Caveolin-3
<i>KCNE1</i>	21q22.1	Potassium channel beta subunit (Mink)
<i>KCNE2</i>	21q22.1	Potassium channel beta subunit (MiRP1)
<i>KCNJ5</i>	11q24.3	Kir3.4 subunit of I _{KACH} channel
<i>SCN4B</i>	11q23.3	Sodium channel beta 4 subunit
<i>SNTA1</i>	20q11.2	Syntrophin-alpha 1
<i>TRDN</i>	6q22.31	Triadin

Adapted from: Tester DJ, Ackerman MJ. Genetics of cardiac arrhythmias. In: Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine, 10th ed, Mann DL, Zipes DP, Libby P, et al (Eds), Elsevier, Philadelphia 2015.



KLQTS-Epidemiyoloji

- Prevelansı 1 /2000 canlı doğum.
- Genotip pozitif/fenotip negatif olguların sıklığı 1/1000.



KLQTS-Klinik

- Başvuru genellikle ilk 3 dekada.
- Başvuru zamanı QTc uzunluğu ve semptomların ciddiyeti ile ilişkili.
- Mayo Clinic LQTS kliniğinde ortalama yaş 12 iken,
- Pediatrik Elektrofizyoloji Topluluğunun kayıtlarına göre;
 - Ortalama başvuru yaşı 6.8 yıl,
 - % 20 olgu yenidoğan döneminde, % 36'sı ise 9-15 yaş arasında tanı almış.



KLQTS-Klinik

- EKG taraması ile saptanan olgular sıklıkla asemptomatik.
- Pediatrik Elektrofizyoloji Topluluğunun kayıtlarına göre;
 - % 61 olgu tanı anında semptomatik.
 - % 80 senkop/nöbetler
 - % 12 fetal aritmi
 - % 8 kardiyak arrest



KLQTS-Klinik

- Gebelikte aritmi tetiklenebilir.
- Postpartum dönemin ilk 6-9 ayında kardiyak olay riski yüksek.
- Menopoz başlangıcında rekürren senkop riski LQTS1 'de azalırken, LQTS2' de arttığı gösterilmiş.



KLQTS-Klinik

- Oldukça deęişken.
- Asemptomatik
- Çarpıntı
- Presenkop
- Senkop
- Nöbet
- Kariyak arrest ve ani kardiyak ölüm.



KLQTS-Klinik

- Aritmiler geçici ya da kendini sınırlayıcı nitelikteyse çarpıntı/presenkop ile başvuru.
- Aritmi sürekli olup hemodinamik kollapsa neden olursa senkop/ani kardiyak arrest gelişir.
- Bir çalışmada olguların % 13'ünde başvuru anında ani kardiyak ölüm geliştiği bildirilmiş.



KLQTS-Klinik

- Ventriküler aritmiler ile ilişkili senkop epizodlarında tonik-klonik kasılmalar olabilir ve bu nedenle bu hastalar epilepsi tanısı alabilir.
- LQTS'deki nöbetleri epilepsiden ayırt etmek oldukça zor olabilir ve bu iki durum üst üste binebilir.
- Nedeni açıklanamayan senkop ve afebrile ilk nöbette EKG çekilmesi önerilmektedir.



KLQTS-Klinik

- Çoğunlukla ventriküler taşiaritmiler
- Bradikardi, AV Blok, atriyal aritmiler
- 287 hastanın olduğu Pediatrik Elektrofizyoloji Topluluğu kayıtlarında;
 - % 16 olguda ventriküler aritmiler
 - En sık aritmi polimorfik VT (TdP)—istirahatte % 6, efor testinde % 9 hastada görülmüş.

KLQTS-Klinik

enkop ya da resusite edilmiş kardiyak arrestlerin % 80'inde polimorfik VT (TdP) olduğu saptanmış.

Ventrikül hızı 160-250/dk arasında, düzensiz R-R intervalleri

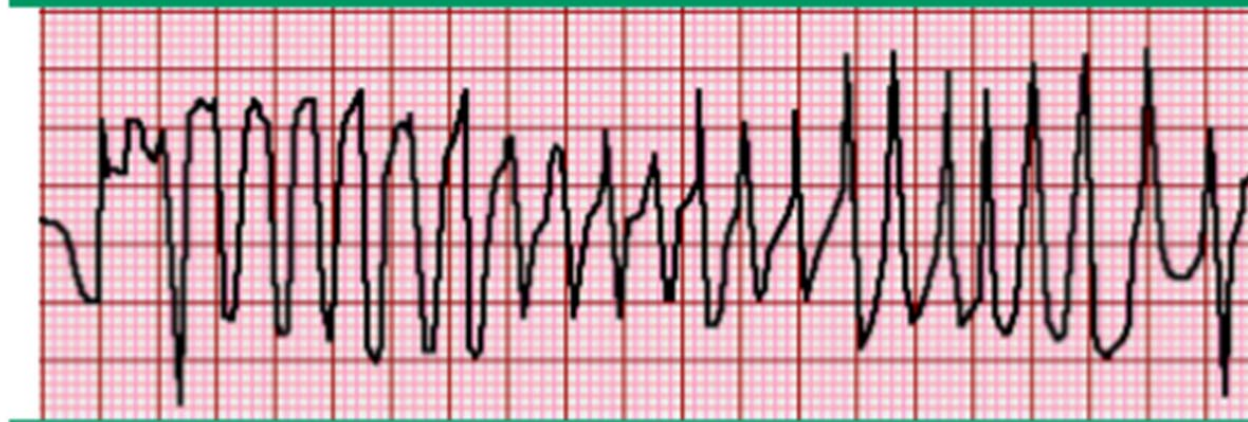
'dalgaların dansı''

ıklıkla kısa süreli ve spontan olarak onlanır.

irkaç epizod şeklinde olabilir.

Ventriküler fibrilasyona ilerleyebilir.

Single lead electrocardiogram (ECG) showing torsades de pointes



This is an atypical, rapid, and bizarre form of ventricular tachycardia that is characterized by a continuously changing axis of polymorphic QRS morphologies.

KLQTS-Klinik

- T dalga alternansı elektriksel instabilitenin belirteci
- Yakında gelişebilecek TdP'in habercisi olabilir.

ECG macroscopic T wave alternans



Example of T wave alternans from a 3-year-old patient with long QT syndrome with multiple episodes of cardiac arrest. Tracings are from a 24-hour Holter recording.

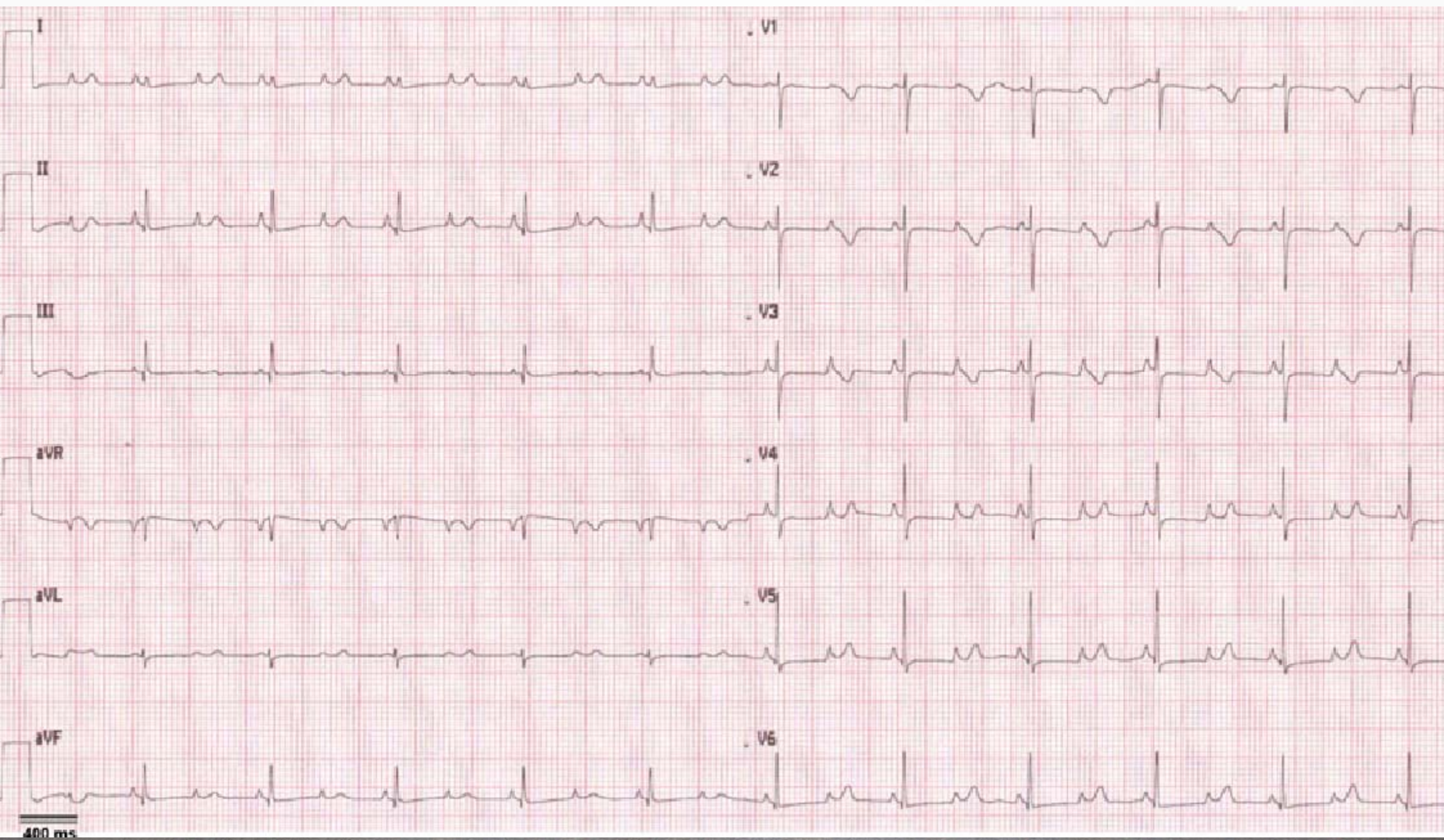
ECG: electrocardiogram.

Reproduced from: Schwartz PJ, Crotti L. Long QT and short QT syndromes. In: *Cardiac Electrophysiology: From Cell to Bedside*, 6th ed, Zipes DP, Jalife J (Eds), Saunders, Philadelphia 2014. Illustration used with the permission of Elsevier Inc. All rights reserved.



KLQTS-Klinik

- AV Blok---Özellikler yenidoğanlarda
Aritmi riskinde artış, kötü prognoz göstergesi
- Bradikardi oldukça sık görülür, fetal bradikardi uyarıcı.



KLQTS-Klinik-Aritminin tetikleyicileri

- Egzersiz, yüzme, dalma
- Akut uyarılar
 - Ses
 - Duygusal değişiklikler
 - Alarm saati ile aniden uykudan uyanma
 - Telefon sesi
 - Gök gürültüsü
- 175 hastalık bir çalışma:
- % 67 egzersiz
- % 18 egzersiz+duygusal değişiklik
- % 7 duygusal değişiklik
- % 3 gürültü ve egzersiz
- % 2 anestezi

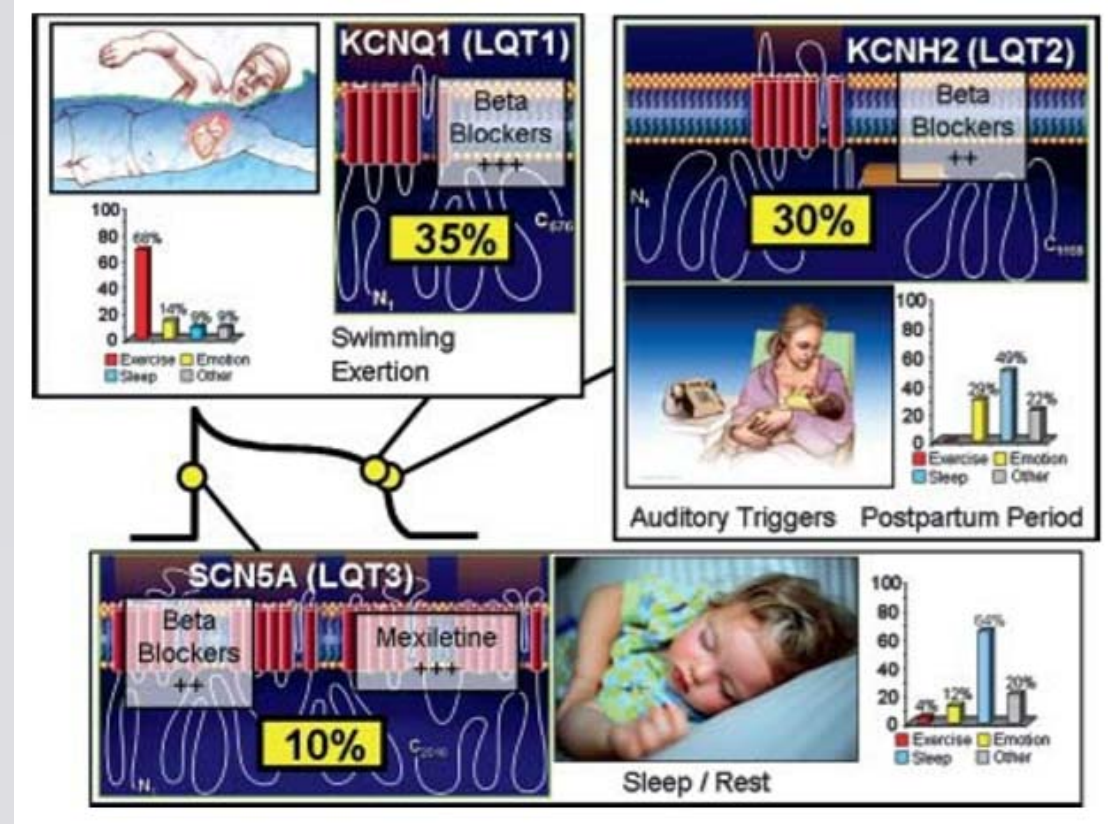
KLQTS-Klinik

LQTS1 'de aritmi sıklıkla egzersiz ile tetiklenir, egzersiz sırasında QT intervalı uzar.

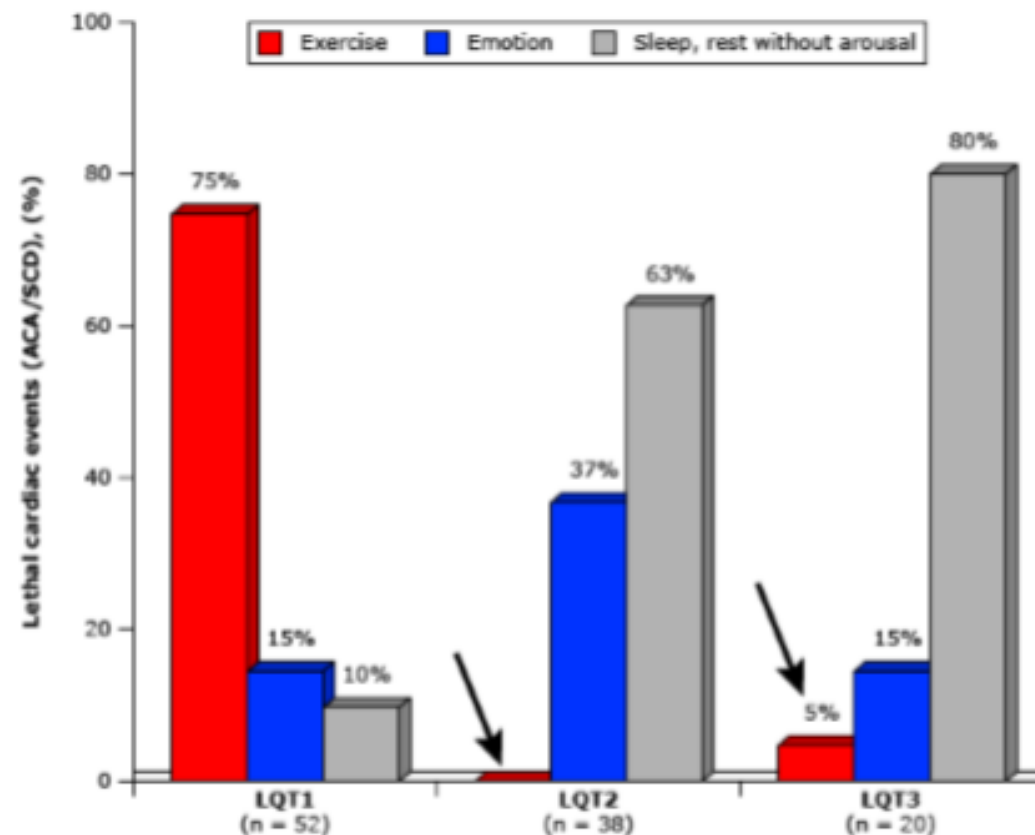
Ani suya dalma ve yarışmalı yüzme aktiviteleri LQTS1 için spesifik olabilir.

Telefon ya da alarm sesi LQTS2 için daha tipik.

Dinlenme ya da uyku sırasında aritmi LQTS2 ve LQTS3 için daha tipik.



Triggers for cardiac events in long QT syndrome are related to genotype



In a study of 670 patients with long QT syndrome and known genotype, all symptomatic (syncope, aborted cardiac arrest, or sudden death), the occurrence of a lethal cardiac event ($n = 110$) provoked by a specific trigger (exercise, emotion, and sleep/rest without arousal) differed according to genotype. LQT1 patients experienced most of their events (90%) during exercise or emotion. These percentages were almost reversed among LQT2 and LQT3 patients who had most of their events during rest or sleep (63 and 80%, respectively); by contrast, they were at almost no risk of major events during exercise (arrows), which is explained by their having a normal I_{Ks} current.

ACA: aborted cardiac arrest; SCD: sudden cardiac death.

Modified from: Schwartz PJ, Priori SG, Spazzolini C, et al. Genotype-phenotype correlation in the long-QT syndrome: gene-specific triggers for life-threatening arrhythmias. *Circulation* 2001; 103:89.



KLQTS-Klinik

- OR geçişli LQTS---Jervell-Lange-Nielsen sendromu
- 1 /1.000.000
- Sensörinöral işitme kaybı
- Daha malign bir klinik seyir
- Konjenital ve bilateral işitme kaybı olan her çocuğa EKG çekilmesi önerilmektedir.

KLQTS-Tanı

- Öyku
- Fizik muayene
- EKG-QTc ve T dalga morfolojisi
- Aile öyküsü
- 24 saatlik Holter ---T dalga değişiklikleri, aritmiler
- QT uzamasına neden olacak diğer nedenlerin ekarte edilmesi

Başka nedenlerle açıklanamayan senkop?
Nöbet ve senkop birlikteliği?
Resüsite edilmiş kardiyak arrest?

<40 yaş AKÖ?
Açıklanamayan trafik kazaları
Açıklanamayan boğulmalar
Generalize nöbet öyküsü?
Epilepsi tedavisi öyküsü?

Some reported causes and potentiators of the long QT syndrome*

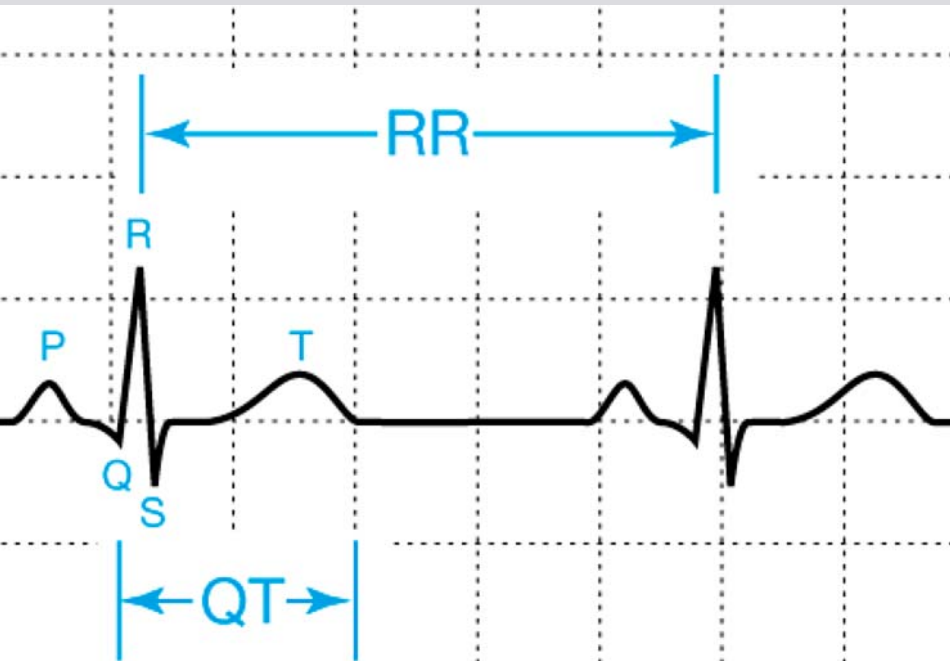
Congenital	Acquired (continued)
Jervell and Lange-Nielsen syndrome (including "channelopathies")	Antihistamines
Romano-Ward syndrome	Astemizole [§] , bilastine [¶] , hydroxyzine, terfenadine [§]
Idiopathic	Antineoplastic drugs [◇]
Acquired	- High risk: Arsenic trioxide, ivosidenib, lenvatinib, vandetanib - Moderate risk: Ceritinib, crizotinib, dasatinib, encorafenib, gilteritinib, inotuzumab ozogamicin, midostaurin, nilotinib, osimertinib, ribociclib, toremifene, vemurafenib
Metabolic disorders	Analgesic, anesthetic, and sedative drugs
Hypokalemia	Anesthetic/sedative: Chloral hydrate, propofol
Hypomagnesemia	Opioids: Buprenorphine [¶] , hydrocodone, loperamide [‡] (in overdose), methadone
Hypocalcemia	Bronchodilators (beta-2 agonists)
Starvation	Arformoterol, albuterol, formoterol, levalbuterol, indacaterol, olodaterol, salmeterol, terbutaline, vilanterol
Anorexia nervosa	Diuretics
Liquid protein diets	Via electrolyte changes (especially hypokalemia or hypomagnesemia)
Hypothyroidism	Gastrointestinal drugs [◇]
Bradyarrhythmias	Antidiarrheal: Loperamide [‡] (in overdose)
Sinus node dysfunction	Antiemetics:
AV block: Second or third degree	- Moderate risk: Droperidol, ondansetron (risk with IV use greater than oral) - Low to moderate risk: Granisetron, dolasetron, hydroxyzine, tropisetron[¶]
Androgen deprivation therapy (GnRH agonist/antagonist therapy or bilateral surgical orchiectomy)	Promotility:
Antiarrhythmic drugs	- High risk: Cisapride (restricted availability) - Moderate risk: Domperidone[¶] - Low to moderate risk (rare reports): Metoclopramide
Quinidine, procainamide, disopyramide	Proton pump inhibitors: Chronic use leading to hypomagnesemia (rare)
Flecainide, pilsicainide [¶] , propafenone	Neurologic drugs
Amiodarone ^Δ , dronedarone, vernakalant [¶]	
Sotalol	
Dofetilide, ibutilide	
Antianginal drugs	
Ranolazine, ivabradine [¶]	
Anticholinergic drugs (antimuscarinics)	
Solifenacin, tolterodine	



Anti-infective drugs [◇]	Apomorphine, deutetrabenazine, donepezil, ezogabine, fingolimod, pimavanserin, tetrabenazine
Antimalarial: ■ High risk: Delamanid[‡], quinidine, quinine ■ Moderate risk: Chloroquine, halofantrine, piperaquine	Psychotropic drugs
Antituberculous: ■ High risk: Bedaquiline	Antipsychotics: [◇] ■ High risk: Chlorpromazine, IV haloperidol, ziprasidone ■ Moderate risk: Amisulpride[‡], clozapine, flupentixol[‡], haloperidol (oral), olanzapine, quetiapine, risperidone, thioridazine ■ Low to moderate risk: Aripiprazole, iloperidone, paliperidone, pimavanserin
Azole antifungals: ■ Moderate risk: Fluconazole, voriconazole ■ Low to moderate risk: Itraconazole	Tricyclic and tetracyclic antidepressants (TCAs; including doxepin) [‡]
Clofazimine (moderate risk)	Selective serotonin reuptake inhibitors (lower risk than TCAs): Citalopram, escitalopram, fluoxetine (less than citalopram)
Fluoroquinolones (systemic): ■ Moderate risk: Gemifloxacin[‡], levofloxacin, moxifloxacin, sparfloxacin[‡] ■ Low to moderate risk: Ciprofloxacin, norfloxacin, ofloxacin	Others: ■ Atomoxetine, trazodone, valbenazine
Foscarnet (low to moderate risk)	Vasodilator drugs
HIV antiretrovirals: ■ Moderate risk: Saquinavir ■ Low to moderate risk: Efavirenz, lopinavir-ritonavir, rilpivirine	Bepidil [‡] , cilostazol
Macrolide antibiotics: ■ Moderate risk: Azithromycin, erythromycin, clarithromycin ■ Low to moderate risk: Roxithromycin, telithromycin	Other drugs and herbs
Pentamidine (IV), moderate risk	Miscellaneous: Anagrelide, alfuzosin, cocaine, eliglustat, gadobenate dimeglumine, lofexidine, mifepristone, papaverine (intracoronary), pasireotide, probucol [‡] , terlipressin [‡]
Pentavalent antimonials (antiparasitic/antiprotozoal): ■ Moderate risk: Meglumine antimoniate, sodium stibogluconate	Herbs: Cinchona (contains quinine), licorice extract (glycyrrhizin) in overuse leading to electrolyte changes
Telavancin (low to moderate risk)	Other factors
	Myocardial ischemia or infarction, especially with prominent T-wave inversions
	Intracranial disease
	HIV infection
	Hypothermia
	Toxic exposure: Organophosphate insecticides

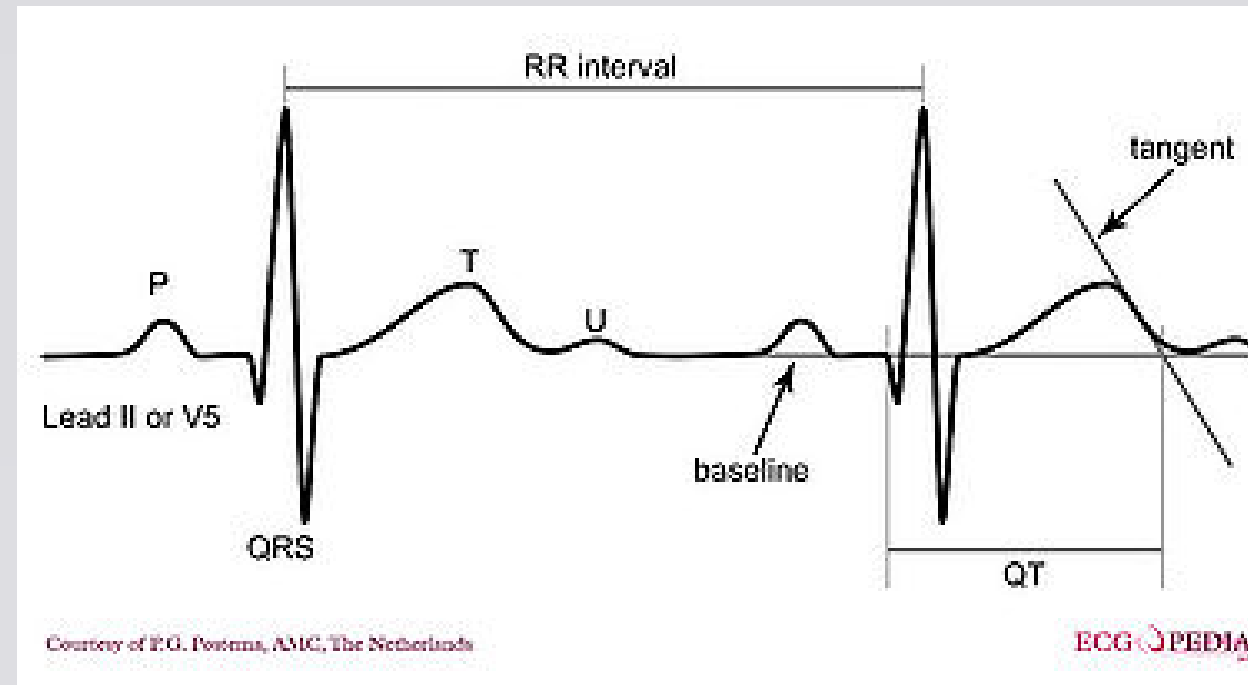
This is not a complete list of all corrected QT interval (QTc)-prolonging drugs and does not include drugs with either a minor degree or isolated association(s) with QTc prolongation that appear to be safe in most patients, but may need to be avoided in patients with congenital long QT syndrome depending upon clinical circumstances. A more complete list of such drugs is available at the Credible Meds website.

KLQTS-Tanı-QTc ölçümü



$$QTc = \frac{QT}{\sqrt{RR}}$$

Bazett Formula





KLQTS-Tanı

- QTc 99. persentil:
- Prepubertal dönemde 0.46 sn
- Postpubertal erkeklerde 0.47 sn
- Postpubertal kızlarda 0.48 sn
- Genetik tanıli LQTS'lu olguların % 20-25'inde QTc normal olabilir!



KLQTS-Tanı

- Epinefrin infüzyonu
 - Efor testi
 - Genetik test
- } Şüphede kalınan hastalarda

Brugada score diagnostic criteria for long QT syndrome (LQTS)

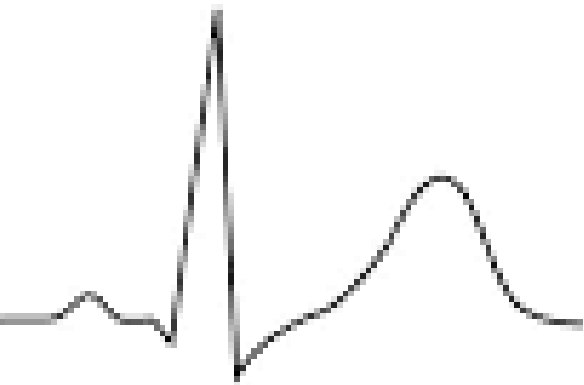
	Points
ECG findings*	
QTc [¶]	
≥480 ms	3
460 to 479 ms	2
450 to 459 ms (in males)	1
QTc [¶] fourth minute of recovery from exercise stress test ≥480 ms	1
ST-segment depression or T wave inversion in leads I, II, III, aVL, aVF, and T	2
ST-segment depression or T wave inversion in leads I, II, III, aVL, aVF, and T	1
ST-segment depression or T wave inversion in leads I, II, III, aVL, aVF, and T	0.5
Family history	
Syncope ^Δ	
With stress	2
Without stress	1
Pre-excitation	0.5
Personal history	
Family members with definite LQTS [§]	1
Unexplained sudden cardiac death below age 30 among immediate family members [§]	0.5



≤1 düşük olasılık LQTS
 1-3 orta olasılık LQTS
 ≥ 3.5 yüksek olasılık LQTS

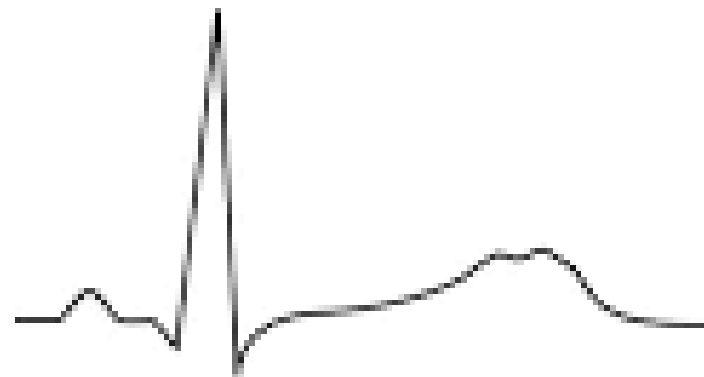
KLQTS-Tani

Variants of Long QT syndrome



LQTS type 1

T-waves with broad base.



LQTS type 2

T-waves with low amplitude and an additional hump or notch.



LQTS type 3

Long ST-segment. T-wave occurs late and is pointed.

KLQTS-Genetik test

TABLE 20.1 Summary of Class I Indications for LQTS Genetic Testing (42)

1. Persons with unequivocal and unexplained QT prolongation (i.e., QTc $\geq$ 500 ms in postpubertal adolescents and adults or $\geq$ 480 ms in prepubertal children).
2. Persons with clinically suspected LQTS regardless of (i) baseline QTc or (ii) history of prior negative genetic testing in research laboratories or with commercially available targeted exon testing. Rationale: Mutation detection methods over the past decade have changed significantly and false-negatives have been demonstrated.
3. All first-degree relatives of a genotype positive index case (genetic testing extended to other degrees of relatedness by “following the genetic trail” down the appropriate path of concentric first-degree relatives). For example, confirmatory genetic testing demonstrates the index case’s LQT1-associated mutation in the father. Accordingly, the father’s parents and siblings (second-degree relatives to the index case) should be offered testing. Next, if say the paternal aunt (to the index case) tests positive, now all of her children (cousins or third-degree relatives to the index case) should be tested and so forth.

KLQTS-Tanı

- LQTS risk skoru ≥ 3.5 ve QTc uzamasına yol açan sekonder bir neden yoksa ve/veya
- Genetik analizde gen mutasyonu saptandıysa veya
- Tekrarlanan EKG'de QTc ≥ 0.50 sn ve QTc uzamasına yol açan sekonder bir neden yoksa



LQTS tanısı konulur.

- Tekrarlanan EKG'de QTc 0.48-0.50 sn
- Açıklanamayan senkop
- Genetik analiz negatif
- QTc uzamasına yol açan sekonder bir neden yoksa

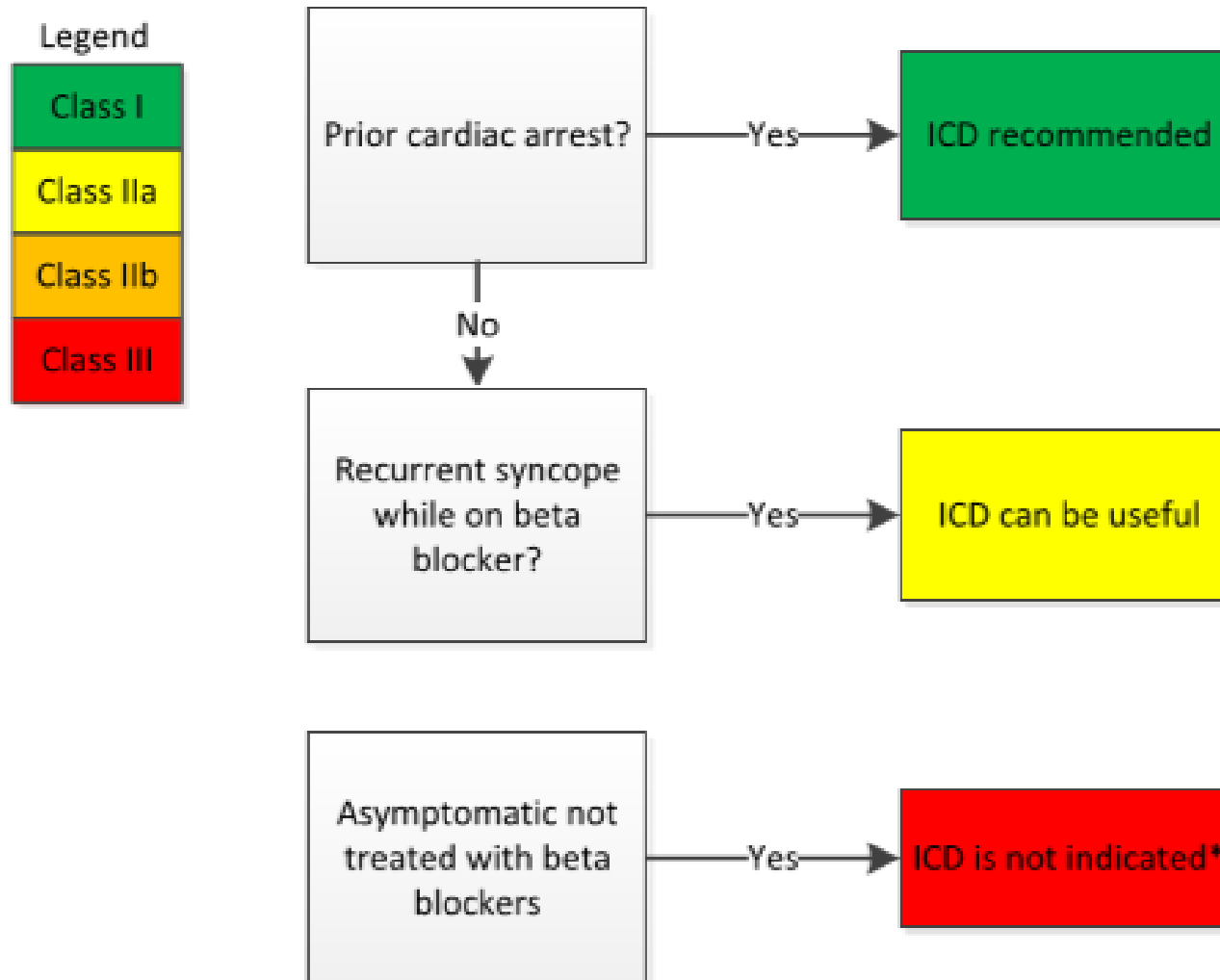
LQTS tanısı konabilir.



KLQTS-Tedavi

- QTc'yi uzatan ilaçlardan kaçınma
- Elektrolit imbalansı olabilecek durumlarda düzeltilmesi
- 40 yaş altı tüm asemptomatik ve semptomatik hastalar tedavi edilmeli.
- Beta bloker (propranolol/nadolol)
 - LQTS1 ve LQTS2'de etkili, LQTS3'de tartışmalı, proaritmik etki?
- LQTS3'de meksiletin ve flekainid
- İntrakardiyak defibrilatör (ICD)
- Sol kardiyak sempatik denervasyon

ICD endikasyonları





KLQTS-Tedavi-Sol kardiyak sempatik denervasyon

- Yüksek riskli ve beta blokere yanıtız hastalarda aritmik olay riskini azaltır.
- ICD tedavisinin rölatif KE olduđu durumlarda:
 - Küçük çocuk/infant
 - Beta blokere rağmen senkop olan olgular
 - Astım
 - Beta bloker intoleransı
 - ICD ile rekürren VF şoku alan hastalar

Spor katılımı

- Asemptomatik/Semptomatik tüm hastalar sadece golf, kriket, bilardo, bowling gibi Klas 1A sporları yapabilir.
- Genotip pozitif/fenotip negatif olan hastalar yarışmalı sporları yapabilir. AKÖ riski! LQTS1 'de yüzme kısıtlanmalı.
- ICD'li hastalar çarpışmalı sporları yapmamalı.

Recommendations:

1. Regardless of QTc or underlying genotype, all competitive sports, except those in class IA category should be restricted in a patient who has previously experienced either: 1) an out-of-hospital cardiac arrest, or 2) a suspected LQTS-precipitated syncopal episode.
2. Asymptomatic patients with baseline QT prolongation (QTc of 470 ms or more in males, 480 ms or more in females) should be restricted to class IA sports. The restriction limiting participation to class IA activities may be liberalized for the asymptomatic patient with genetically proven type 3 LQTS (LQT3).
3. Patients with genotype-positive/phenotype-negative LQTS (i.e., identification of a LQTS-associated mutation in an asymptomatic individual with a nondiagnostic QTc) may be allowed to participate in competitive sports. Although the risk of sudden cardiac death is not zero in such individuals, there is no compelling data available to justify precluding these individuals (who are being identified with increasing frequency) from competitive activities. Because of the strong association between swimming and LQT1, persons with genotype-positive/phenotype-negative LQT1 should refrain from competitive swimming.
4. LQTS patients with an ICD/pacemaker should not engage in sports with a danger of bodily collision because such trauma may damage the pacemaker system. The presence of an ICD should restrict individuals to class IA activities.

KLQTS-Prognoz

- **QTc>0.50 sn**
- **TdP ilişkili senkop öyküsü varsa**
- **Prepubertal erkek**
- Postpubertal kız
- Yaşamın ilk yılında kardiyak olay öyküsü



Artmış AKÖ riski ile ilişkili



KLQTS-Sonuç

- Egzersiz ile senkop, nöbet ile başvuran hastaların öyküsü dikkatli alınmalı ve ayrıntılı inceleme yapılmalıdır.
- LQTS'lu hastaların bir kısmında EKG'de QTc'nin normal olduğu göz önüne alındığında, klinik şüphe duyulan olgularda izlem önem taşımaktadır.