

## **Informatie over lang QT-syndroom (LQTS)**

### **Wat is lang QT syndroom (LQTS)?**

Het lange QT-syndroom (LQTS) is een hartziekte, waarbij de elektrische functie van het hart is verstoord. Hierdoor is er een verhoogde kans op hartritmestoornissen. Er bestaan verschillende typen LQTS.

De klachten van LQTS zijn onder andere duizelingen of wegrakingen, vaak uitgelokt door spanningen of stress, emoties, harde geluiden, schrik of lichamelijke inspanning.

In sommige families treden de klachten juist tijdens de slaap of in rust op. Deze verschijnselen treden op omdat het hartritme op dat moment sterk afwijkend is. In het uiterste geval kan iemand hierdoor plotseling overlijden. Klachten kunnen al op de kinderleeftijd optreden.

LQTS kan een erfelijke oorzaak hebben.

### **Hoe wordt LQTS vastgesteld?**

Bij mensen met LQTS is de verstoorde elektrische functie van het hart te herkennen op een electrocardiogram (ECG/hartfilmpje). Een bepaald stukje van het ECG (de zogeheten QT-tijd) is hierbij verlengd. Maar niet bij alle mensen met LQTS zijn afwijkingen op het ECG te herkennen. Een normaal ECG sluit de aanleg voor LQTS dus niet uit. De afwijkingen op het ECG zijn vaak duidelijker tijdens een inspanningsonderzoek of op een ECG dat wordt gemaakt tijdens liggen en weer opstaan.

### **Welke medische adviezen zijn er?**

Klachten van LQTS kunnen over het algemeen goed worden voorkomen door behandeling met medicijnen en leefstijladviezen. Als LQTS niet wordt behandeld, kan het een ernstige ziekte zijn. Als bekend is dat iemand LQTS heeft of de erfelijke aanleg hiervoor, kan een behandeling worden geadviseerd om ernstige hartritmestoornissen te voorkomen.

De behandeling wordt afgestemd op het type LQTS en de uitslagen van het cardiologisch onderzoek. Meestal worden medicijnen (bèta-blokkers) voorgeschreven.

### **Medicatie- en leefstijladviezen**

Het is belangrijk dat bepaalde medicijnen worden vermeden, omdat deze de kans op hartritmestoornissen juist vergroten. Een actuele lijst met te vermijden medicatie kan gevonden worden op [crediblemeds.org](http://crediblemeds.org). Meestal worden ook bepaalde leefregels geadviseerd, deze zijn vaak afhankelijk van het type LQTS.

### **Wat is de oorzaak?**

LQTS kan erfelijk zijn. Er zijn verschillende genen beschreven die betrokken zijn bij het ontstaan van LQTS. Omdat nog niet alle genen bekend zijn die betrokken zijn bij het ontstaan van LQTS, wordt (nog) niet bij iedere patiënt een oorzaak vastgesteld. Het is dan nog steeds mogelijk dat de LQTS erfelijk is. Soms wordt een verandering in een gen (mutatie) gevonden waarvan (nog) onduidelijk is of deze de ziekte wel of niet kan veroorzaken.

### **Hoe erft LQTS over?**

LQTS erft meestal autosomaal dominant over. Dit betekent dat eerstegraads familieleden (kinderen, broers en/of zussen en ouders) van mensen met LQTS en een bekende erfelijke oorzaak 50% risico hebben om de aanleg geërfd te hebben. De verschijnselen van LQTS kunnen (ook binnen een familie) verschillend zijn.

### **Wat betekent dit voor familieleden?**

Wanneer de erfelijke oorzaak in het DNA wordt gevonden bij DNA-onderzoek, kunnen naaste familieleden (kinderen, broers en/of zussen en ouders) voorspellend genetisch onderzoek laten doen. Zij hebben dan 50% kans om drager te zijn van de aanleg die LQTS veroorzaakt. Klachten van LQTS kunnen al op de kinderleeftijd ontstaan. Kinderen van patiënten met LQTS of van mensen die drager zijn van een aanleg voor LQTS, kunnen onderzocht worden op de erfelijke oorzaak voor het LQTS vanaf de geboorte (voorspellend genetisch onderzoek op kinderleeftijd).

Familieleden die ook drager blijken te zijn van de mutatie (verandering in het DNA) die LQTS veroorzaakt, wordt geadviseerd zich regelmatig cardiologisch te laten onderzoeken. Familieleden die geen drager zijn van de mutatie hebben geen verhoogde kans om LQTS te ontwikkelen. Zij hoeven zich dus niet door een cardioloog te laten controleren. Ook kan diegene de mutatie dan niet aan zijn of haar kinderen hebben doorgegeven.

De symptomen bij LQTS beginnen meestal in de jeugd. In families waarin de mutatie bekend is, wordt voorspellend genetisch onderzoek geadviseerd voordat eventuele klachten kunnen optreden. Wanneer dit is, hangt af van het type LQTS. In families waarin de mutatie niet bekend is, kan enkele weken na de geboorte een elektrocardiogram (ECG of hartfilmpje) worden gemaakt.

Indien familieleden geen voorspellend genetisch onderzoek willen laten doen, wordt aan hen geadviseerd zich wel regelmatig cardiologisch te laten onderzoeken vanaf jonge kinderleeftijd.

Wanneer er bij DNA-onderzoek geen (duidelijke) oorzaak gevonden wordt, kan LQTS nog steeds erfelijk zijn. Het is dan niet mogelijk om voorspellend genetisch onderzoek te doen in de familie. Er wordt dan cardiologisch onderzoek geadviseerd aan de eerstegraads familieleden (kinderen, broers/zussen, ouders).

### **Wat zijn de mogelijkheden bij een kinderwens?**

Meer informatie over een erfelijke aandoening en kinderwens staat op <https://www.erfelijkheid.nl/kinderwens/wat-als-je-een-erfelijke-ziekte-kunt-doorgeven>.

Voor informatie over de kans op herhaling en de mogelijkheden bij een kinderwens kan een afspraak worden gemaakt bij een klinisch geneticus.

### **Waar vind ik meer informatie?**

Voor meer informatie kunt u terecht op de volgende websites: [www.erfelijkehartziekten.nl](http://www.erfelijkehartziekten.nl) en [www.erfelijkheid.nl/ziektes/lange-qt-tijd-syndroom-lqts](http://www.erfelijkheid.nl/ziektes/lange-qt-tijd-syndroom-lqts).