



LQTS epäily vastasyntyneellä

Jos 1. asteen sukulaisella on pitkä QT-oireyhtymä, vastasyntyneestä otetaan EKG 1 vrk ja 3 vrk iässä.

- Jos QTc on yli 500ms aloitetaan propranololi rytmihäiriön estolääkitys
- Jos QTc on 470-500ms pohditaan lääkkeen aloitus ennen geenitestin valmistumista yksilöllisesti
 - onko lapsella matala pulssi
 - onko T-aallon morfologia poikkeavaa
 - onko 2:1 AV-johtumista
 - lastenkardiologin konsultaatio ekg löydöksestä

Lapsista, joiden vanhemmalla on tiedossa LQTS-geenin tarkka mutaatio, tutkitaan BluePrintGeneticsin kautta tuo sama mutaatio Familiar Variant Testing -analyysillä. Sähköinen lähete täytetään Nucleus -palvelun kautta. Lähetteeseen tarkka tieto mutaatiosta.

Jos tiedossa on minkä geenin virhe vanhemmalla on, mutta ei tiedetä tarkkaa mutaatiota, voidaan tutkia yksittäinen geeni pyytämällä:

- B -Yksittäisen geenin NGS-tutkimus, 11868 B -Geeni-D (Nordlab)

Jos suvun mutaatio ei ole tiedossa, tutkitaan geenipaneeli, ellei sitä ole lähiaikoina perheen LQTS oireyhtymää sairastaneelle jo tehty. Geenipaneeli pyydetään BluePrintGeneticsin kautta.

Epäselektiivinen beetasalpaaja propranololi aloitetaan imeväisille aina osastoseurannassa.

1. pv: 1mg/kg/vrk :3
2. pv: 2mg/kg/vrk :3
3. pv: 3mg/kg/vrk :3

- Verensokeriseuranta 3x/vrk
- RR mittaus ennen lääkettä ja tunti lääkkeen oton jälkeen 3x/vrk
- Syketaso, EKG monitoriseuranta
- Annosnosto painon mukaan

QT-aikaa pidentävien lääkkeiden välttäminen on tärkeää: crediblemeds.org.

Kontrolli last pkl 1-2kk, edeltävästi 12-kytkentäinen EKG ja Holter 24 tuntia