

Синдром удлинённого интервала QT и связанные с ним нарушения ритма

лекция
для студентов 6 курса педиатрического
факультета

Алексеев Д. В.

доцент кафедры внутренних болезней
стоматологического и педиатрического
факультетов ТГМА

2011 год

Определение

Синдром удлинённого интервала QT (СУИQT) – это заболевание, характеризующееся увеличением длительности интервала QT на электрокардиограмме и предрасположенностью к желудочковым тахикардиям, которые могут приводить к синкопальным состояниям, остановке сердца и внезапной сердечной смерти

ВНЕЗАПНАЯ СМЕРТЬ

ВНЕЗАПНАЯ СМЕРТЬ (ВС) – смерть, наступившая на фоне полного здоровья при отсутствии предшествующих проявлений каких либо заболеваний у людей, находившихся до этого момента в физиологически и психологически стабильном состоянии

По данным Фрамингемского исследования 13 % летальных исходов относятся к рубрике внезапной смерти

Чаще ВС возникает у детей первого года жизни и в возрасте 45 – 75 лет.

ВНЕЗАПНАЯ СМЕРТЬ

Чаще причиной ВС является остановка сердечной деятельности или кровообращения. Это внезапная сердечная смерть (ВСС). Ее механизмы: фибрилляция желудочков – 65-85 %, желудочковая тахикардия – 7-10 %, электромеханическая диссоциация – 20-30 %

К этиологическим факторам ВСС среди прочих относятся и электрофизиологические изменения в сердце, в том числе СУИQT

КЛАССИФИКАЦИЯ СУИQT (клинико-этиологическая)

По клиническим проявлениям :

1. С приступами потери сознания
2. Бессимптомный

По происхождению:

I. Врожденный

1. Jervell & Lange-Nielsen синдром
2. Romano-Ward синдром

II. Приобретенный

Приобретенный СУИQT

1. Вызванный лекарственными препаратами – антиаритмиками (IA, IC, III класса), антигистаминными, сердечно-сосудистыми (адреналин, эфедрин, кавинтон), антибактериальными (макролиды, аминогликозиды, бисептол), противогрибковыми, антидепрессантами, нейролептиками, гастроэнтерологическими (цизаприд), диуретиками, другими (кокаин, папаверин, вазопрессин, препараты лития).
2. Вызванный электролитными нарушениями – гипокалиемия, гипомагниемия, гипокальциемия.
3. Вызванный нарушениями со стороны ЦНС – травмы, опухоли, инфекции, тромбозы, эмболии, субарахноидальные кровоизлияния.
4. Вызванный заболеваниями сердца – ишемия (особенно стенокардия Принцметала), инфаркт миокарда, миокардиты, ПМК, кардиомиопатии, медленные сердечные ритмы (синусовая брадикардия, блокады).
5. Вызванный другими причинами – малобелковая диета, алкоголизм, онкопатология, синдром Кона, феохромоцитома, гипотермия, операции на области шеи, яд скорпионов.

ПАТОГЕНЕЗ И ПАТОФИЗИОЛОГИЯ СУИQT

«Болезнь ионных каналов кардиомиоцитов».

Нарушение функционирования белков в ионных каналах кардиомиоцитов вызывает замедление выхода ионов калия из клетки или увеличение входящего кальциевого тока, что приводит к удлинению времени реполяризации желудочков.

Функция ионных каналов контролируется магнийзависимой АТФ-азой. Поэтому дефицит Mg может усугублять дисфункцию генетически измененных каналов и нарушать деятельность нормальных каналов, что также приводит к удлинению времени реполяризации желудочков.

П а т о г е н е т и ч е с к и е механизмы аритмии при СУИQT

1. Внутрисердечные нарушения реполяризации миокарда – повышенная чувствительность миокарда к аритмогенному эффекту катехоламинов
2. Дисбаланс (асимметрия) симпатической иннервации – снижение правосторонней иннервации из-за слабости или недоразвития правого звездчатого ганглия

ВРОЖДЕННЫЙ СУИQT

Синдром Jervell & Lange-Nielsen описан в 1957 г., включает семейную форму врожденной нейросенсорной глухоты, удлинение интервала QT, частые синкопальные эпизоды и случаи ВС, наследование аутосомно-рецессивное, встречается очень редко

Синдром Romano-Ward

в 1963-64 гг. авторы независимо друг от друга описали сходный синдром, но без глухоты, наследование аутосомно-доминантное, распространенность 1:10-15 тысяч

N.B.! При врожденном СУИQT смертность высока и без лечения составляет 70 %

ЭТИОЛОГИЯ ВРОЖДЕННОГО СУИQT

За развитие типичной клиники врожденного СУИQT ответственны как минимум 6 генов, кодирующих белки калиевых и натриевых каналов кардиомиоцитов. Соответственно, выделяют несколько генетических вариантов СУИQT (LQT1, LQT2 и т.д.), которые различаются особенностями клинической картины (частота синкопальных состояний и ВС), реакцией на эмоциональное и физическое напряжение, эффектом от терапии бета-блокаторами.

Полное молекулярно-генетическое обследование во всем мире проводится только в нескольких центрах.

Клиника. Варианты течения

1. Обмороки и удлинение интервала QT;
2. Удлинение интервала QT без синкопальных состояний;
3. Синкопальные состояния в отсутствии удлинения интервала QT на ЭКГ покоя;
4. Скрытая форма – латентное течение, при котором нет ни синкопальных состояний, ни удлинения интервала QT. Имеется высокий риск ВСС без явных фенотипических проявлений. Часто такой вариант диагностируется только ретроспективно – после ВС родственников пробанда, считавшихся здоровыми.

Факторы, провоцирующие обмороки при СУИQT

1. Физическая нагрузка;
2. Эмоциональное напряжение;
3. Утреннее пробуждение;
4. Резкие звуковые раздражители (будильник, телефонный звонок)

Продолжительность потери сознания в среднем 1-2 минуты; в половине случаев сопровождается клонико-тоническими судорогами с непроизвольным мочеиспусканием и дефекацией. Требуется дифференциальный диагноз с эпилепсией и истерией.

Особенности синкопальных состояний при СУИQT

1. Обычно возникают на высоте психоэмоциональной или физической нагрузки;
2. Типичны предвестники (внезапная общая слабость, потемнение в глазах, сердцебиение, тяжесть за грудиной);
3. После приступа сознание быстро восстанавливается без амнезии, сонливости;
4. Нет изменений личности, характерных для эпилепсии.

Задача

- 10-летний мальчик доставлен в педиатрическую клинику родителями. Жалобы на неоднократные эпизоды обмороков. Эти обмороки иногда осложняются генерализованными тонико-клоническими «эпилептоидными» судорогами. Приступы начались 8 месяцев назад. Мать заметила, что обмороки чаще всего происходит либо ранним утром, после звонка будильника, или во время физической активности. Ребенок говорит, что приступы начинаются без предвестников, иногда сопровождаются недержанием мочи или рвотой. По словам семьи пациента, ребенок остается без сознания около 1 минуты, после чего он просыпается внезапно, без каких-либо признаков нарушения сознания, и помнит все, что предшествовало приступу.

Пациент родился доношенным, без осложнений. Он не имеет хронических заболеваний и реакции на какие-либо лекарства. В результате появления подобных симптомов его отцу был поставлен диагноз эпилепсия и назначено лечение в возрасте 8 лет, однако, отец не лечился, при этом с 14 лет приступов не было. Брату отца также был поставлен диагноз эпилепсия в 10 лет, он умер во время приступа в 19 лет. У пациента есть 8-летний брат, который здоров, обмороков и судорог не было.

- При физикальном обследовании патологии не выявлено.
- Неврологическое исследование без особенностей
- Лабораторные анализы, в том числе клиника крови и биохимия с электролитами (в том числе кальций и магний) в норме.

Модифицированные диагностические критерии СУИQT (по Schwartz, 1993 г.)

Электрокардиографические:

1. длительность QTc более 450 мс у мужчин и 460 мс у женщин,
2. желудочковая тахикардия типа «пируэт»,
3. альтернация зубца T,
4. зазубренный зубец T в 3 отведениях,
5. брадикардия ниже возрастной нормы;

Клинические:

1. синкопальные состояния, связанные или не связанные со стрессом,
2. врожденная глухота;

Наследственность:

1. доказанный у кого-либо из членов семьи СУИQT,
2. ВСС в возрасте до 30 лет среди ближайших родственников.

Каждый критерий оценивается в баллах, сумма баллов может варьировать от 0 до 9. У пациента, набравшего менее 2 баллов вероятность СУИQT низкая, 2 – 3 балла – средняя, 4 и более – высокая.

ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАФИЧЕСКИЕ ИЗМЕРЕНИЯ

Запись предпочтительнее вести на многоканальном электрокардиографе со скоростью 50 мм/с. Единицы измерения – секунды и миллисекунды. В каждом отведении интервал QT и предшествующий ему интервал RR измеряют не менее, чем в 3 последовательных циклах с расчетом средних значений.

Проблемы измерения интервала QT:

1. Затруднения в точности определения начала и конца интервала QT.
2. Сложности дифференциации зубцов T и U.

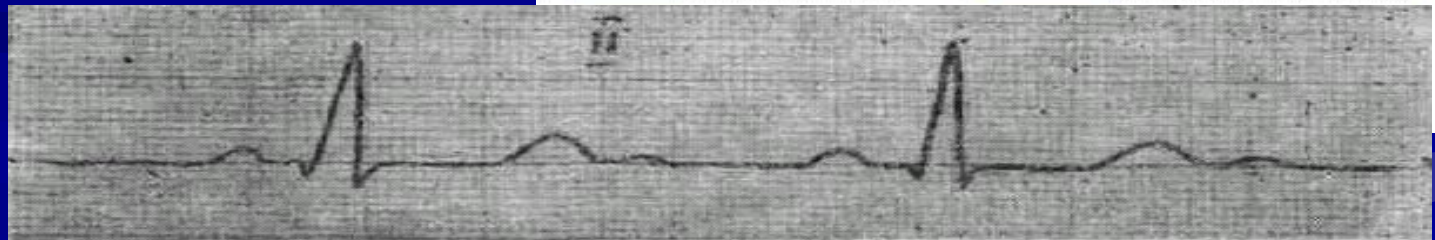
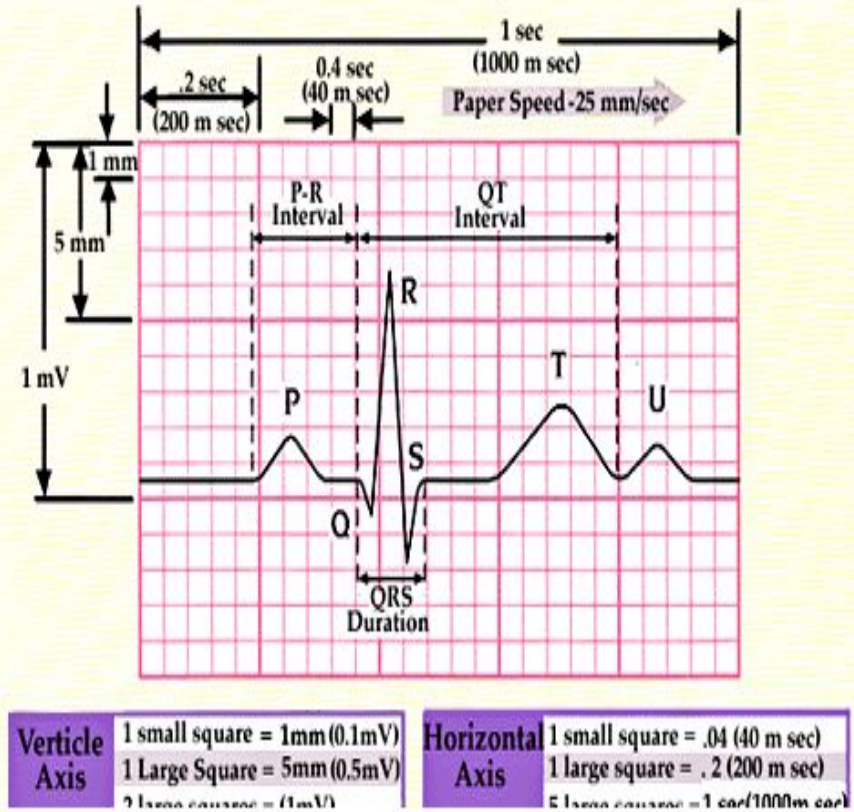


Рис. 4. Зубцы и интервалы ЭКГ

ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАФИЧЕСКИЕ ИЗМЕРЕНИЯ

Длительность интервала QT, измеренная у конкретного пациента сравнивается с должной величиной, которая зависит от ЧСС и пола пациента и рассчитывается по формуле Bazett'a:

$$QT_{\text{долж}} = K * \sqrt{RR}$$

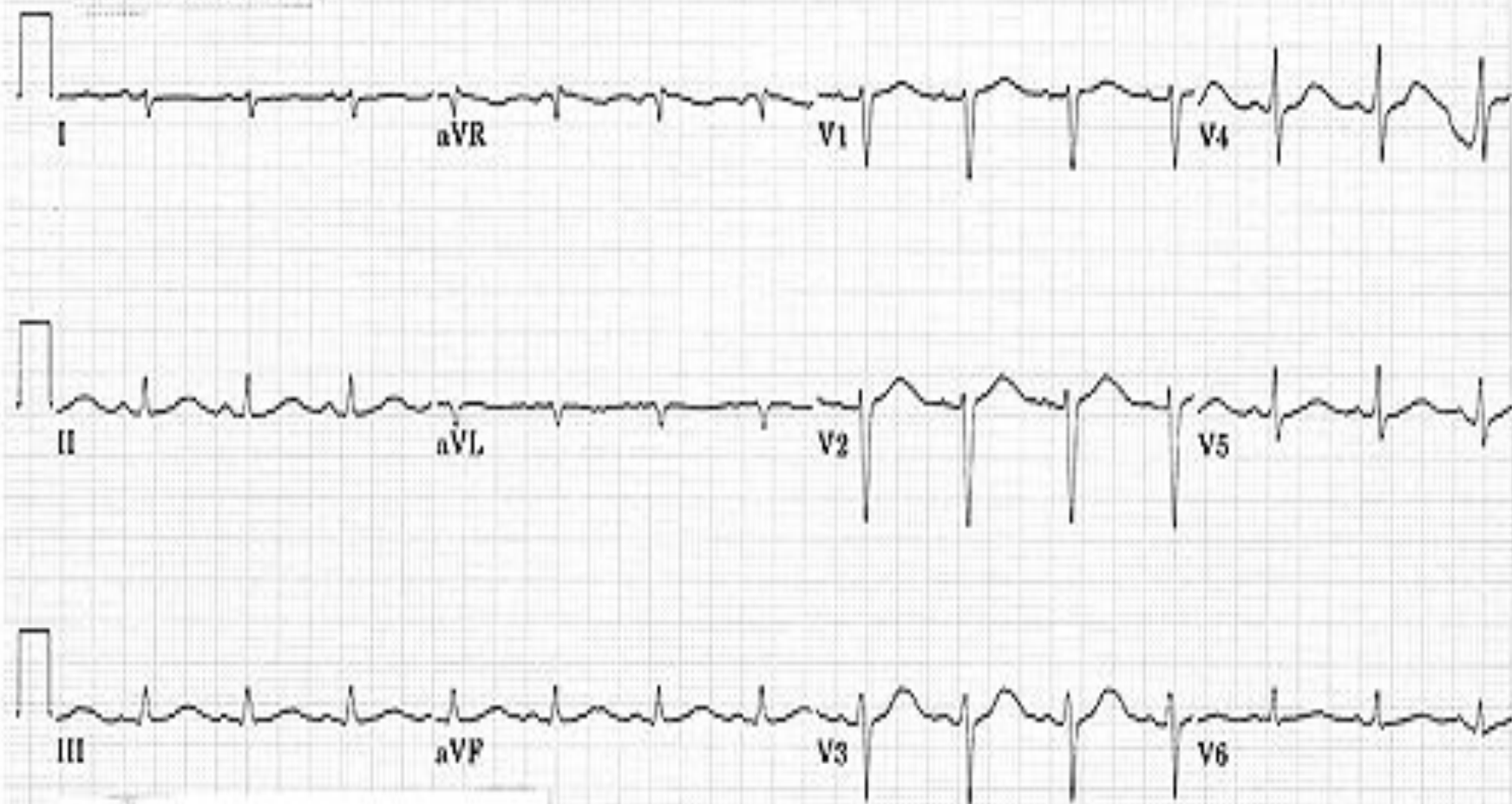
где K = 0,37 для мужчин и 0,4 для женщин

Условно принято считать, что при ЧСС 70 в минуту верхней границей нормы является длительность интервала QT 400 мс. При повышении или снижении ЧСС на каждые 10 ударов в минуту из этого значения вычитают или прибавляют 20 мс.

Удлинение интервала QT, превышающее норму для данной ЧСС более, чем на 50 мс, считается неблагоприятным критерием электрической нестабильности миокарда.

N.B.! Удлинение интервала QT более 440 мс для мужчин и 450 мс для женщин вне зависимости от ЧСС должно насторожить врача.

29-JUN-1951 (44 yr)
Female Caucasian



26-MAY-1996 07:52

© 1997 Frank G. Yanowitz, M.D.

Корригированный интервал QT

Для коррекции интервала QT по ЧСС введено понятие «корригированный интервал QT», который рассчитывается по модифицированной формуле Bazett'a:

$$QT_c = QT_{\text{измер}} * \sqrt{RR}$$

N.B.! Верхняя граница нормы QT_c 440 мс

Дисперсия интервала QT -

разность между максимальным и минимальным значениями интервала QT в 12 стандартных отведениях:

$$QTd = QT_{max} - QT_{min}$$

Это понятие предложено Day с соавторами в 1990 г. И отражает существующую и в норме негомогенность желудочковой реполяризации, в основе которой лежит различие процессов реполяризации в разных отделах правого и левого желудочков.

Н.В.! В норме (у здоровых) QTd составляет 30-50 мс, у больных острым инфарктом миокарда – 80-100 мс, при СУИQT – 150-200 мс.

Увеличенная дисперсия интервала QTd отражает наличие патологической негомогенности процессов реполяризации, что само по себе является аритмогенным субстратом.

Дополнительное обследование при СУИQT

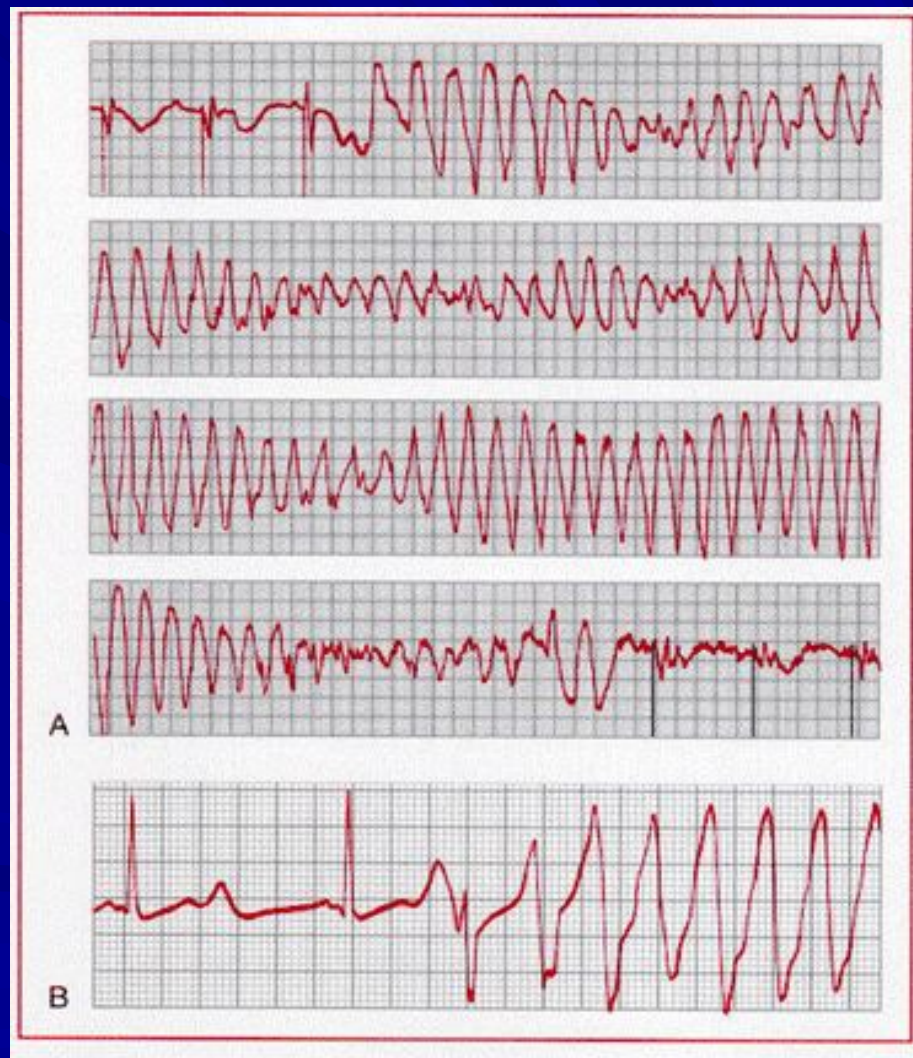
N.B.! Подозрение на СУИQT является абсолютным показанием для проведения суточного (холтеровского) мониторирования ЭКГ.

При этом особое внимание уделяют следующим признакам:
продолжительность интервала QT более 440 мс для мужчин и 450 мс для женщин,
альтернация зубца T,
QTd,
брадикардия,
ригидный циркадный ритм (циркадный индекс меньше 1,2),
выявление желудочковых тахиаритмий и феномена «каскада» (SLS последовательность).

Феномен «каскада» - чередование внезапного укорочения и удлинения интервала RR из-за наджелудочковой экстрасистолы, постэкстрасистолической паузы и желудочковой экстрасистолы, после которой и запускается тахикардия по типу «пируэт» или двунаправленная веретенообразная желудочковая тахикардия (ДВЖТ)

Электрофизиологический механизм ДВЖТ

По-видимому, пусковым фактором является триггерная активность в виде ранних постдеполяризаций, а механизм re-entry обеспечивает существование устойчивых очагов



Признаки ДВЖТ

1. До начала приступа регистрируется удлинение интервала QT, иногда с увеличением амплитуды зубца U;
2. Приступы индуцируются желудочковыми экстрасистолами с различными интервалами сцепления (чаще R на T);
3. Частота ЖТ 150 – 250 в минуту, причем желудочковый ритм нерегулярный с колебаниями интервалов RR в пределах 20 – 40 мс;
4. Комплексы QRS большой амплитуды, уширенные (более 120 мс), за короткое время их высота и полярность изменяются так, что в течении 3 – 5 – 20 комплексов они направляются то вверх, то вниз, создавая в некоторых отведениях картину синусоидального вращения вокруг воображаемой изоэлектрической линии;
5. Тахикардия неустойчивая – общее количество комплексов QRS при каждом приступе колеблется от 6 до 100;
6. Если видны синусовые зубцы P, то можно распознать АВ-диссоциацию.
7. Приступ ЖТ обычно прекращается самопроизвольно, однако отмечается склонность к рецидивам;
8. Полиморфная ЖТ может переходить в устойчивую мономорфную ЖТ или чаще – в фибрилляцию желудочков

ЛЕЧЕНИЕ СУИQT

- Отказ от всех препаратов, способных удлинить интервал QT.
- Ограничение эмоциональных и физических нагрузок.
- Пациентам с бессимптомным СУИQT, без желудочковых аритмий и случаев ВСС в семье медикаментозная терапия не показана.
- Препараты выбора – бета-адреноблокаторы (эффективны у 75 % пациентов) в максимально переносимых дозах. Терапия длительная, нередко пожизненная. Со временем эффект препаратов снижается, а риск аритмий повышается даже при однократной отмене препарата.
- Имплантация ЭКС для устранения брадикардии и пауз, которые предшествуют ЖТ.
- Бета-адреноблокаторы можно сочетать с антиаритмиками IIВ класса (лидокаин, мексилетин), т.е. блокаторами натриевых каналов.
- При неэффективности медикаментозной терапии – левосторонняя стеллэктомия и удаление 3-4 грудных ганглиев.
- При сохранении синкопальных состояний, несмотря на медикаментозное и хирургическое лечение, а также у пациентов, перенесших ВСС, – имплантация кардиовертера-дефибриллятора.
- Обсуждаются препараты магния, изопротеренол (для увеличения ЧСС) и активаторы калиевых каналов (никорандил).
- Терапия будущего – генная терапия.