

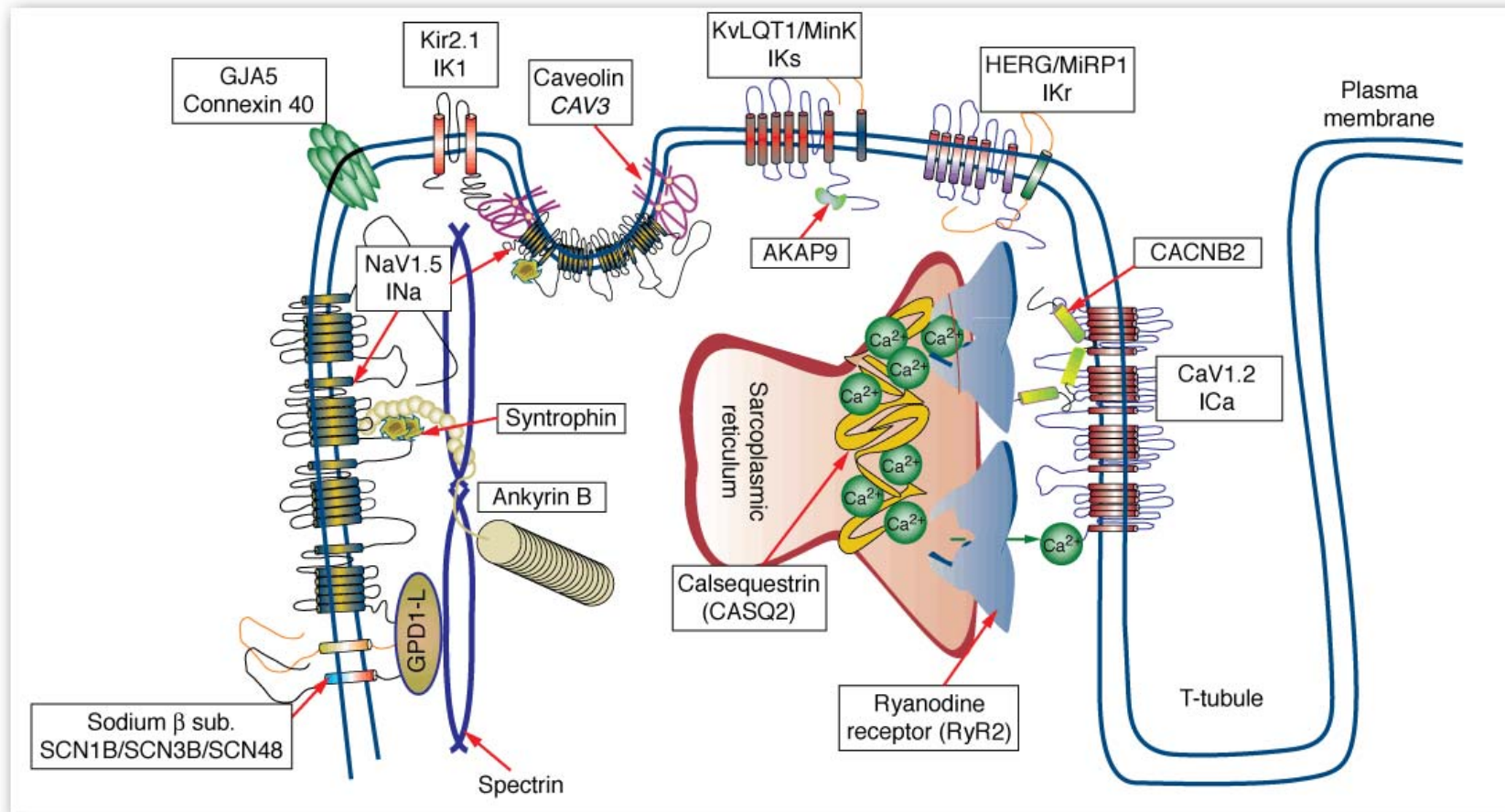
Белялов Ф.И.

# Синдром удлинённого интервала QT

# Причины

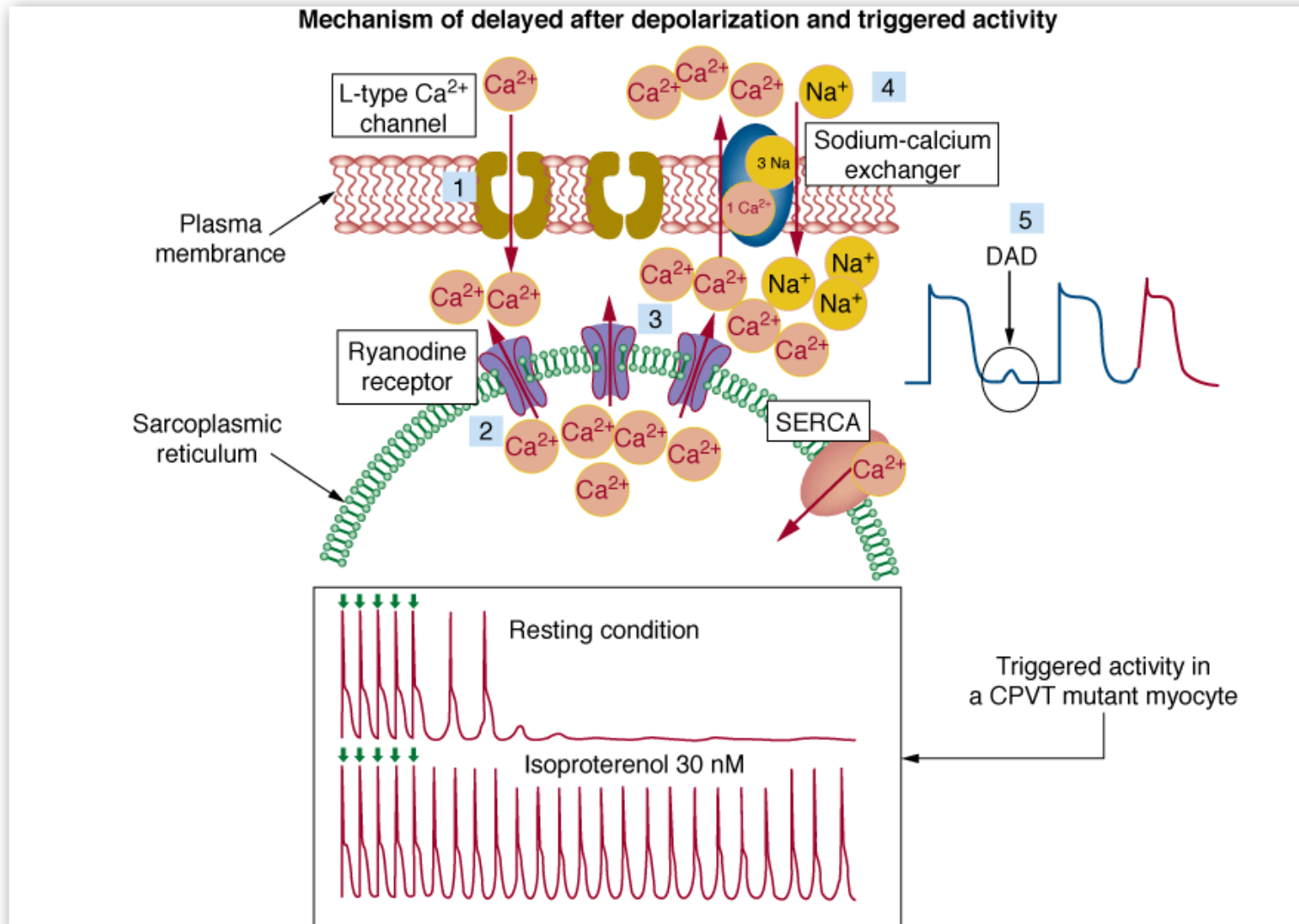
- Генетически–детерминированные изменения К, Na и Са.
- Лекарства.
- Органические поражения сердца.
- Брадиаритмии.
- Электролитные нарушения.
- Эндокринные расстройства.
- Поражение ЦНС.

# Гены и ассоциированные каналы






Частота – 1:10000 населения, 60% женщины.

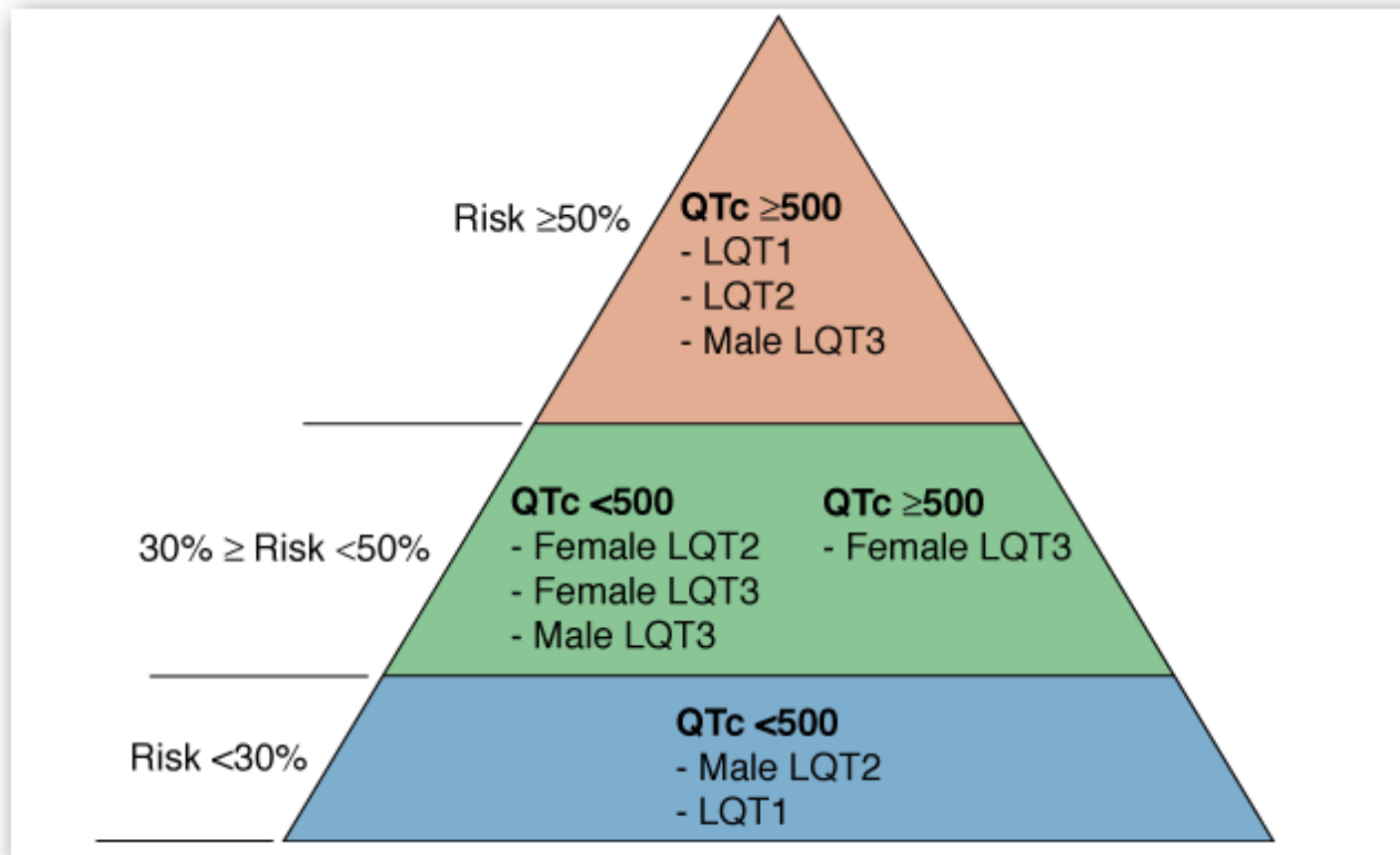
# Механизм замедления деполяризации и триггерной активности



# Генетические варианты

Тип синдрома	Ген мутированный	Канал	Частота	ЭКГ	Триггеры летальных аритмий
LQTS1	<i>KVLQT1</i> <i>KCNQ1</i>	K	30-35%		ФН, плавание (68%) Стресс (14%) Сон, отдых (9%)
LQTS2	<i>HERG</i> , <i>KCNH2</i>	K	25-30%		ФН (29%) Стресс (49%) Сон, отдых (22%)
LQTS3	<i>SCN5A</i>	Na	5-10%		ФН (4%) Стресс (12%) Сон, отдых (64%)
LQTS4 -13			3%		

# Риски при основных вариантах синдрома

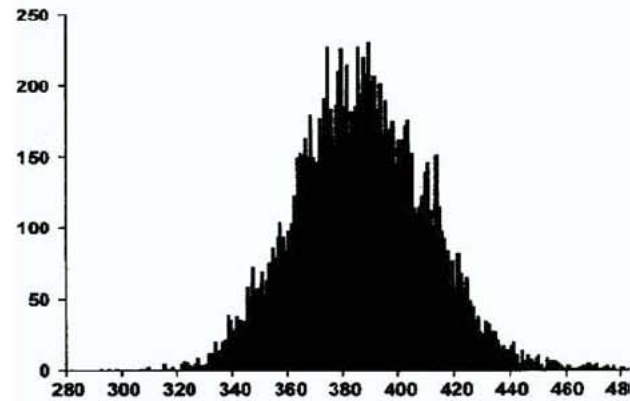


# Норма интервала QTc

## Distribution of QTc intervals in large population-based studies.

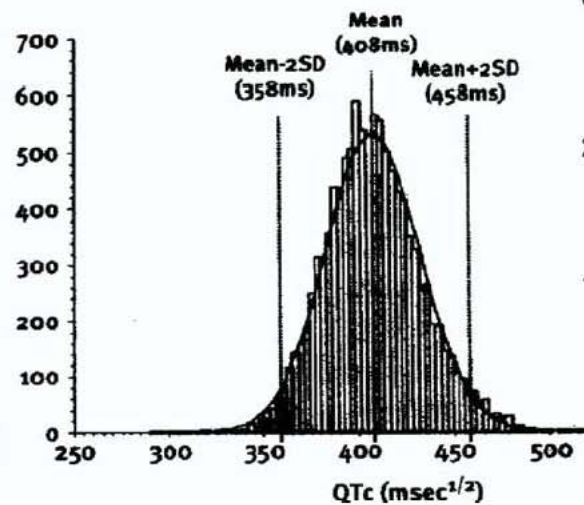
12,000 adults (90% males)

Gallagher, *Am J Cardiol* 2006.



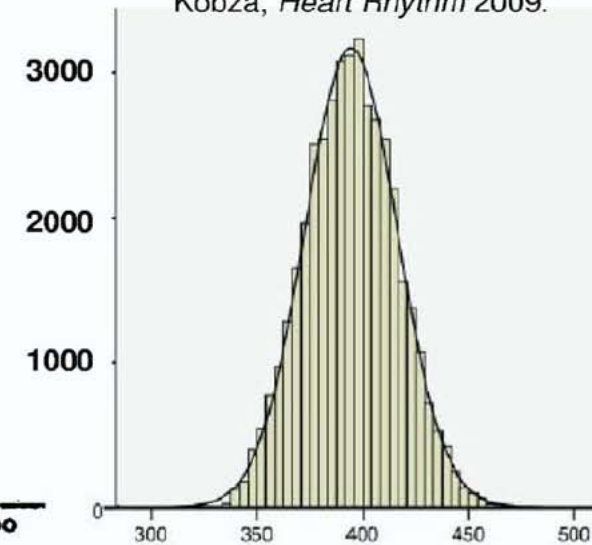
11,000 adults (50% males)

Funada, *Clin Cardiol* 2008.

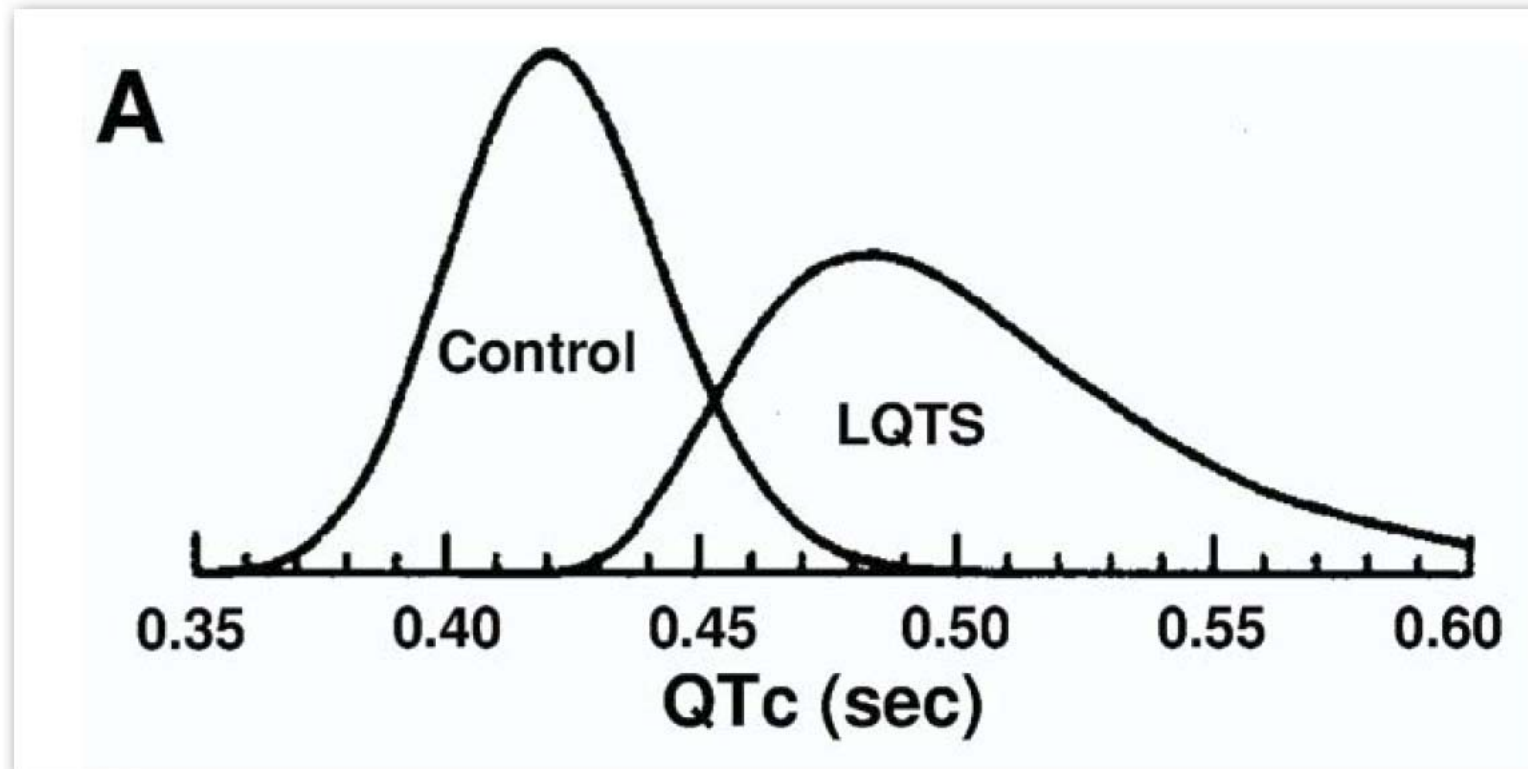


40,000 conscripts (male)

Kobza, *Heart Rhythm* 2009.

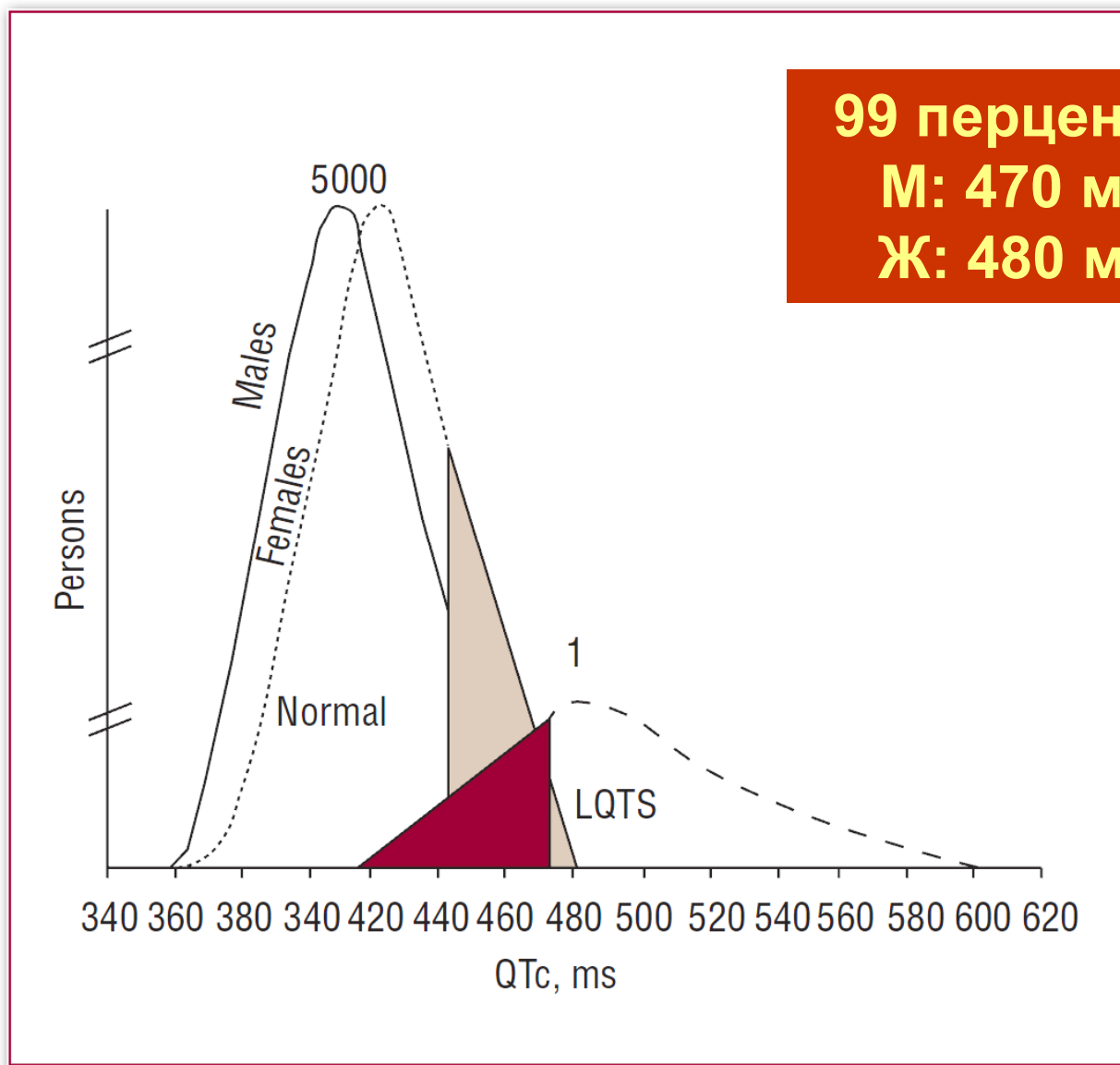


# Граница нормы и патологии



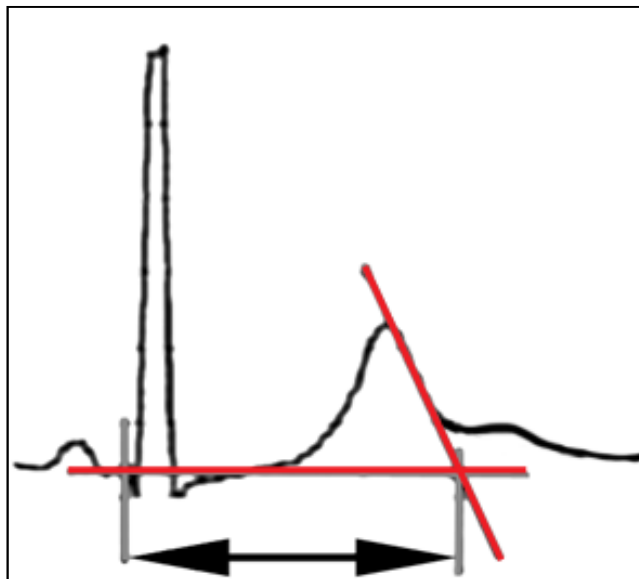


# Норма QTc интервала

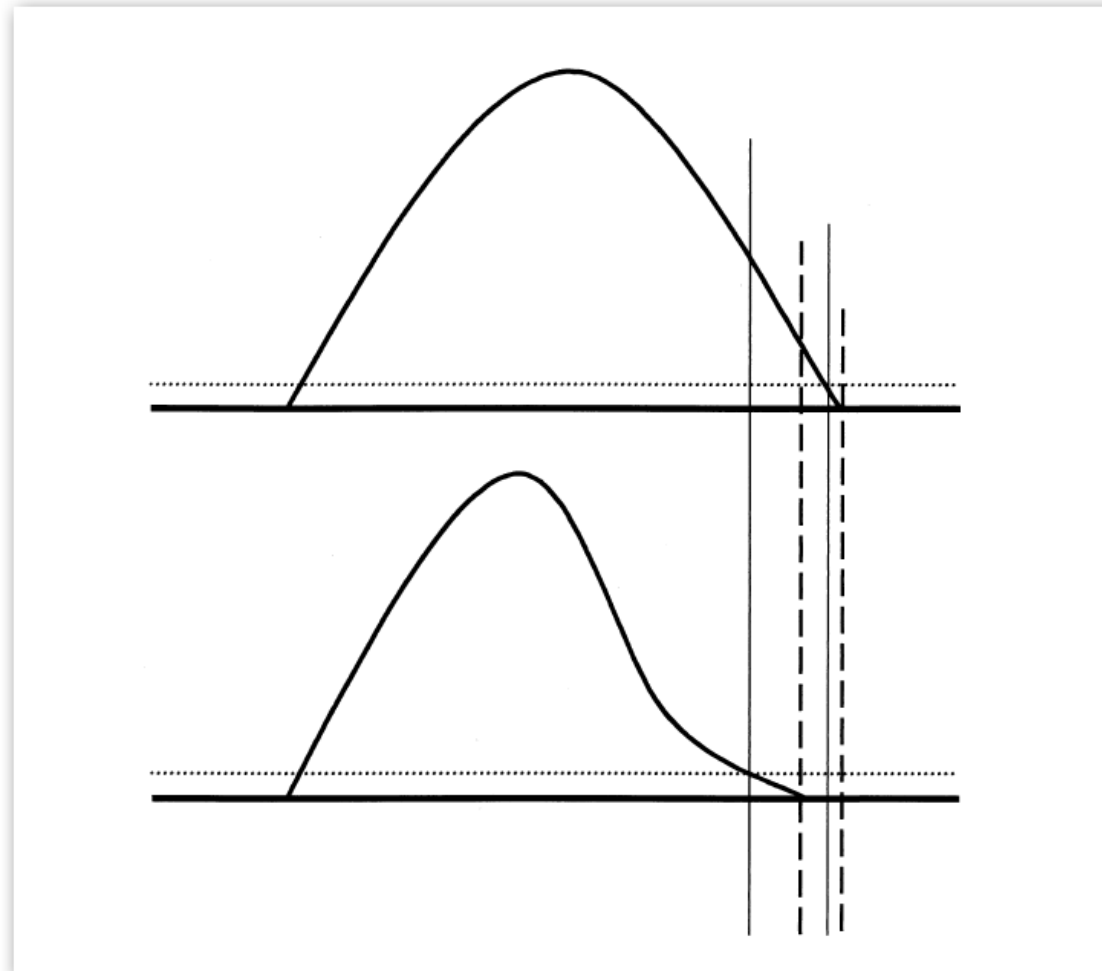


# Оценка QTc

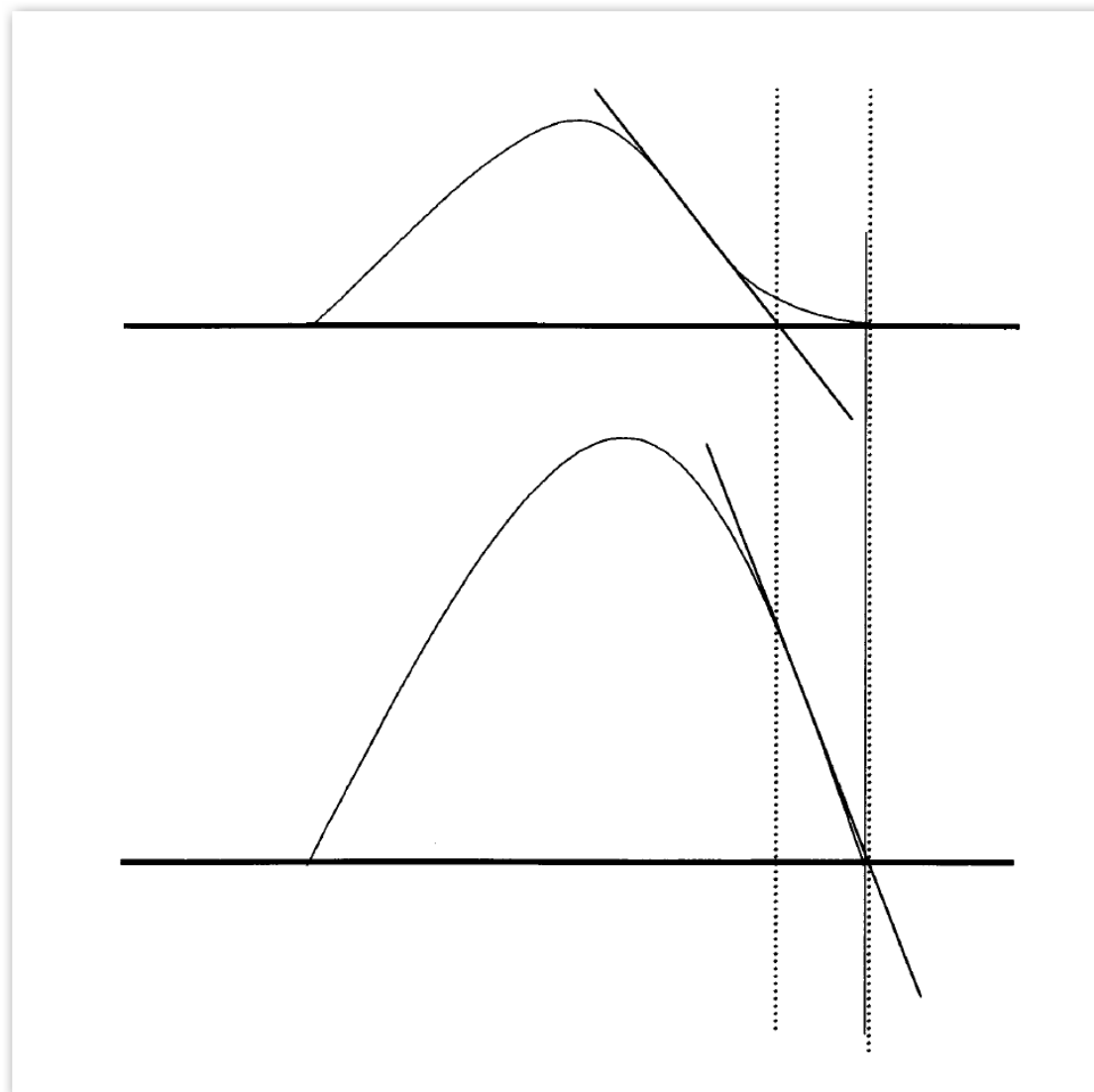
- ❑ В отведениях II или V5.
- ❑ Ручное измерение.
- ❑ Воспроизводимость.
- ❑ При плохой визуализации зубца T.



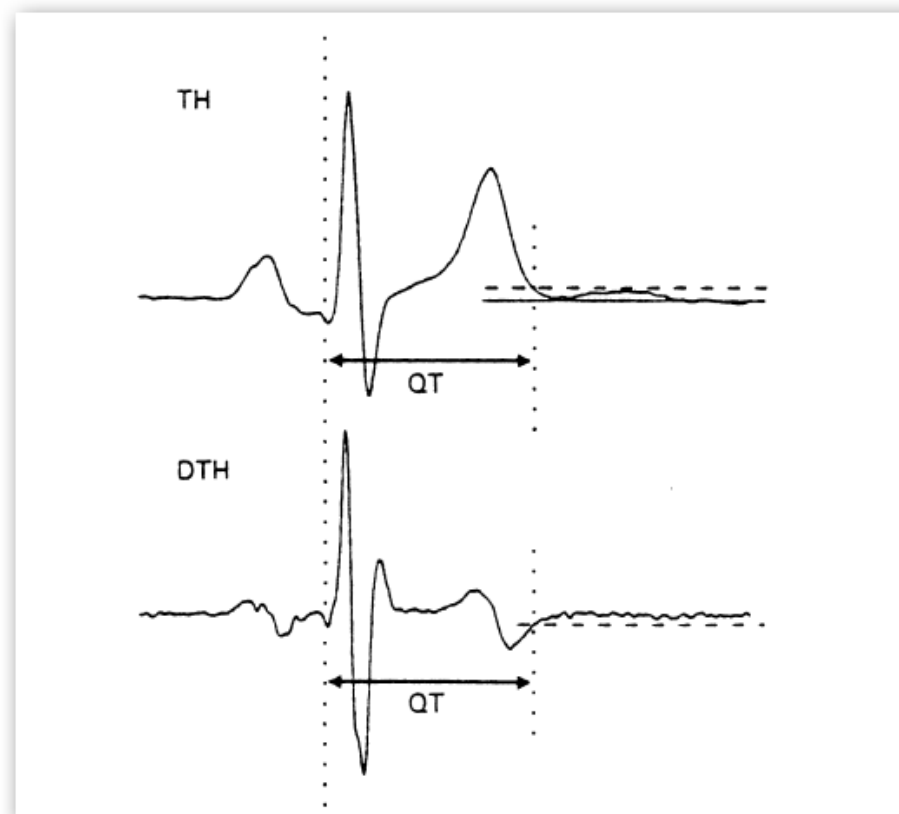
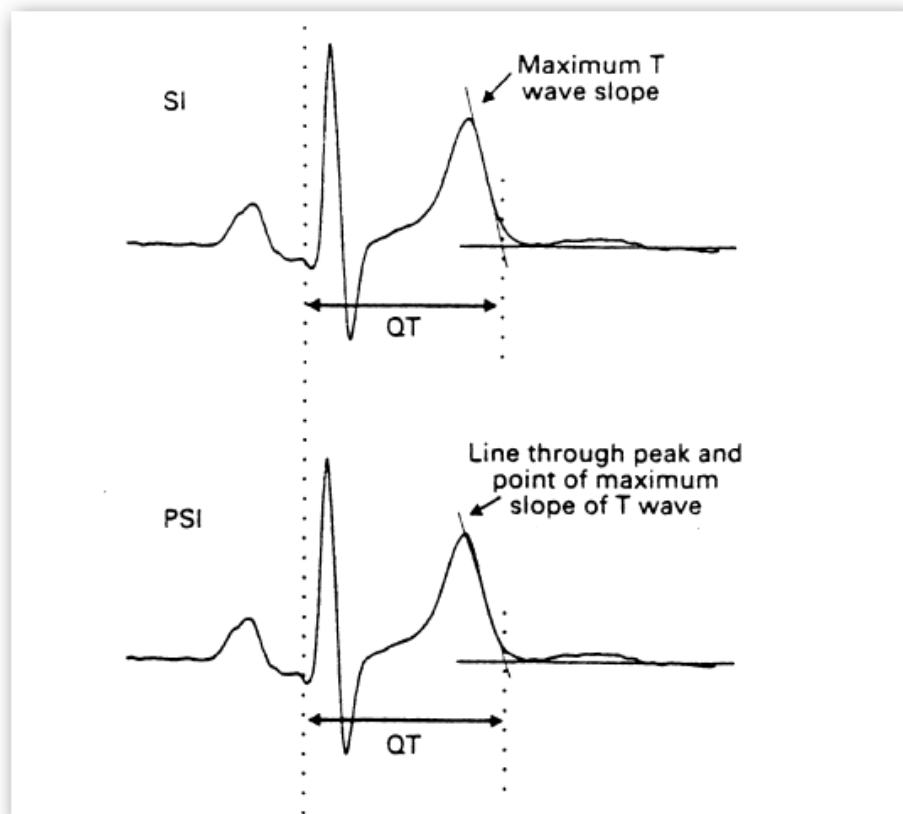
# Проблемы измерения QT



# Проблемы измерения QT



# Проблемы измерения QT



# Норма интервала QTc

Оценка	Взрослые мужчины (мсек)	Взрослые женщины (мсек)
Очень короткий	<b>≤330</b>	<b>≤340</b>
Короткий	<b>330–360</b>	<b>340–370</b>
Нормальный	<b>360–450</b>	<b>370–460</b>
Пограничный	<b>450–470</b>	<b>460–480</b>
<b>Удлиненный</b>	<b>&gt;470</b>	<b>&gt;480</b>
Опасный	<b>&gt;500</b>	<b>&gt;500</b>

## Шкала вероятности синдрома Шварца

---

Показатель	Баллы
QTc $\geq$ 480 мсек	<b>3</b>
QTc $\geq$ 460–470 мсек	<b>2</b>
QTc 450-459 мсек у мужчин	<b>1</b>
Torsade de pointes	<b>1</b>
Альтернация зубца Т	<b>1</b>
Зазубрина на зубце Т в 3 отведениях	<b>1</b>
Брадикардия	<b>0,5</b>
Синкопе, связанное со стрессом	<b>2</b>
Синкопе, не связанное со стрессом	<b>1</b>
Врожденная глухота	<b>0,5</b>
Члены семьи с врожденным синдромом удлинённого интервала QT	<b>1</b>
Необъяснимая внезапная смерть у членов семьи первой линии до 30 лет	<b>0,5</b>

---

## Оценка по шкале Шварца

- $\geq 4$  баллов - ВЫСОКИЙ.
- 2-3 балла - умеренный.
- $\leq 1$  балла - низкий.



# Диагностика

- ❑ ЭКГ.
- ❑ ХМ – аритмии, динамика QTc.
- ❑ Стресс-тест (LQTS1, 2).
- ❑ Тест с адреналином (LQTS1, 2).
- ❑ Гететическое тестирование.
  - ❑ 10-15% носителей LQTS гена имеют нормальный QTc.
  - ❑ 50% пациентов с синдромом удлинённого QT генетический анализ отрицательный.

## Синдром удлинённого интервала QT

7966KCN	Синдром удлинённого интервала QT, «горячие» участки генов KCNQ1 и KCNE1 м.	16610
7967KCN	Синдром удлинённого интервала QT, «горячие» участки генов KCNH2 и KCNE2 м.	13090
7968KCNJ	Синдром удлинённого интервала QT, KCNJ2 м.	14190
7969SCN5	Синдром удлинённого интервала QT, SCN5A м.	52030
7970SCN4	Синдром удлинённого интервала QT, SCN4B м.	17710
7974KCN	Синдром удлинённого интервала QT, KCNQ1 и KCNE1 м.	26070
7975KCN	Синдром удлинённого интервала QT, KCNH2 и KCNE2 м.	26070

**INVITRO®**

# Генетическое тестирование

- ❑ KCNQ1, HERG и SCN5A - **65%**.
- ❑ Отрицательный результат – KCNE1, KCNE2, ANKB, KCNJ2, CACNA1, CAV3, SCN4B гены **+5+10%**.

## Факторы высокого риска смерти

- Врожденная глухота.
- Рецидивирующие синкопе вследствие ЖТ.
- Семейный анамнез внезапной смерти.
- QTc >500 мсек.
- АВ блокада 2:1.
- Альтернация зубца Т.
- LQT3 генотип.

# Медикаментозное лечение

- Бета-блокаторы
  - Пропранолол 2-4 мг/кг/сут.
  - Метопролол 0.5-1 мг/кг/сут.
  - Атенолол 0.5-1 мг/кг/сут.
  - Стресс-тест – max ЧСС <130 в мин.
- Блокаторы натриевых каналов (LQTS3)
  - Флекаинид, мексилетин.
- Спиронлактон.
- Никорандил.

## Немедикаментозное лечение

- ЭКС
  - При аритмии, зависящей от пауз (LQTS3).
  - Режиме DDD с ЧСС >70 в мин.
  - Устранить постэкстрасистолическую паузу.
- ИКД.
- Левосторонняя симпатэктомия – звездчатого ганглия (LQTS1).

# Клинический пример

- Пациент 19 лет.
- Мастер спорта по рукопашному бою.
- На фоне снижения веса (голодание, физические тренировки, ОРВИ) приступ сердцебиения, слабости, головокружения.



25.04.2011

рожд.:  
Возраст:  
Пол:  
Рост: 150,0 cm  
Вес: -- kg  
АД: - / - mmHg  
Мед:  
Прим:

*ахрония!*  
ЧСС 47 Уд./мин  
Интервалы  
Оси  
P 50°  
QRS 88°  
T 69°  
RR 1252 ms  
P 82 ms  
PQ 134 ms  
QRS 98 ms  
QT 530 ms  
QTc 474 ms

Интерпретация

*Синдромная брадикардия с ЧЧ 41-65 уд. ЗОС полувертикаль на. Ахрония непостоян. бл. ПМТТ. СРРЖ. Умер. нарушен. ише. токми пр-сов фибрилл-фибрилляции ЛЖ. Ритмом удем. QT!*

Заверено



QTc = 460 мсек

QTc = 474 мсек

QTc = 429 мсек



25.04.2011

Дата рожд.:  
Возраст:  
Пол:  
Рост: -- cm  
Вес: -- kg  
АД: - / - mmHg

ЧСС 40 Уд./мин  
Оси  
P 54°  
QRS 88°  
T 66°  
Интервалы  
RR 1489 ms  
P 82 ms  
PQ 150 ms  
QRS 94 ms  
QT 508 ms  
QTc 416 ms

Интерпретация

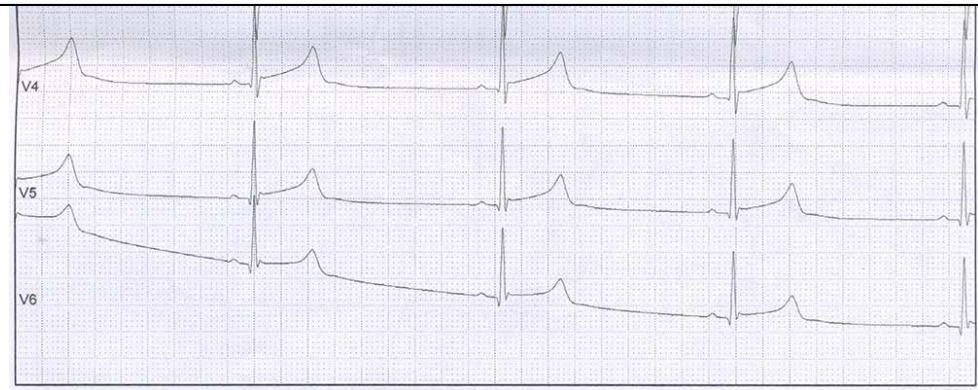
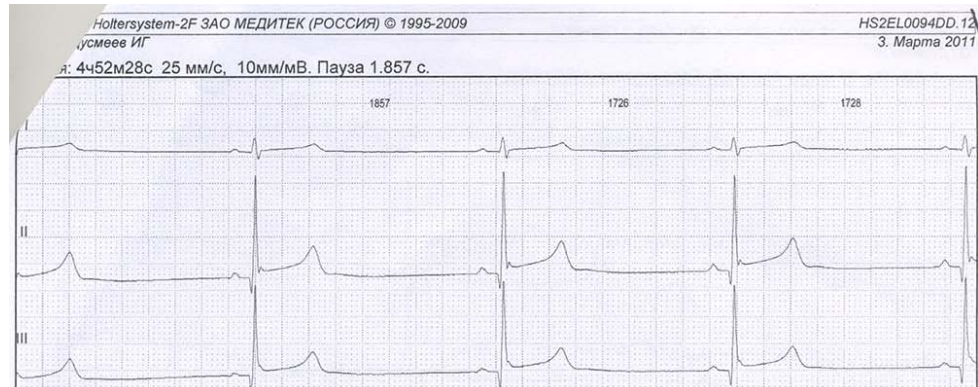
Синусовая брадикардия  
НЧН'  
верт. положение в  
срдне, синусовый ритм  
норм QT, но QTc в N

Мед:  
Прим:

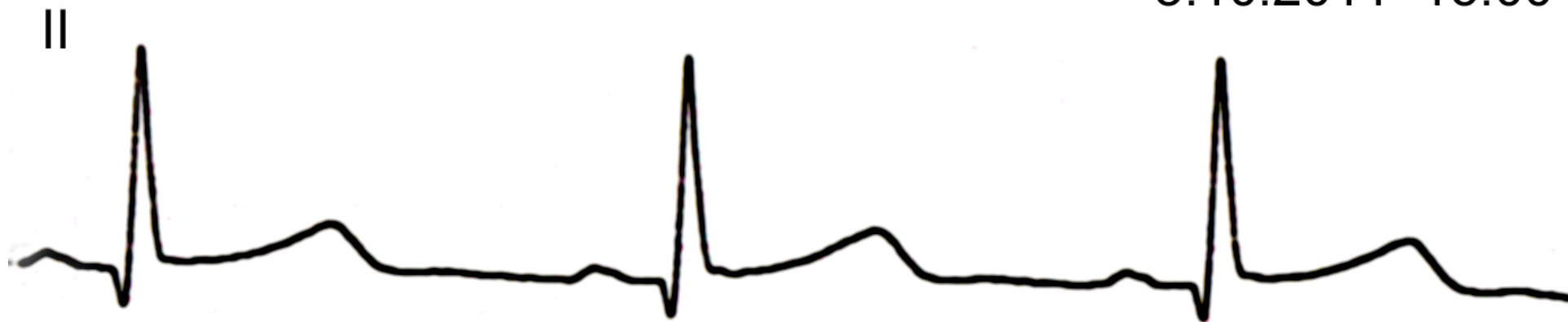
Заверено



QT = 500 мсек RR = 1520 мсек QTc = 406 мсек



3.10.2011 15:00



QT = 420 мсек RR = 820 мсек QTc = 460 мсек

3.10.2011 19:18

II



QT = 500 мсек RR = 1210 мсек QTc = 455 мсек

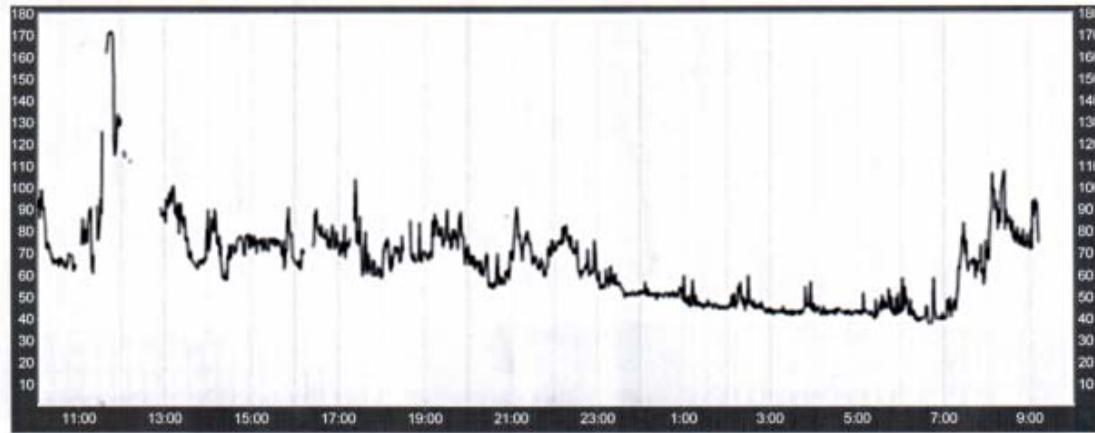
## СВОДКА АНАЛИЗА QT

### Сводка QT

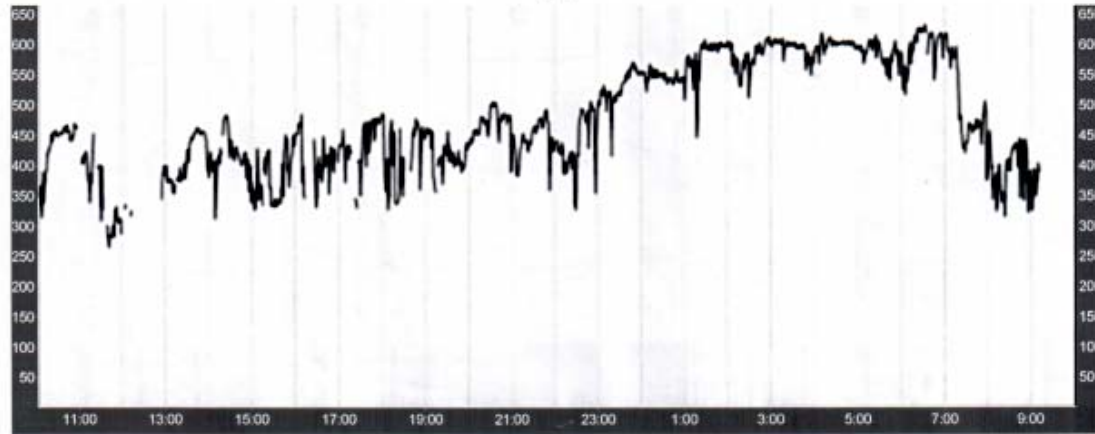


Время оконч	Мин. ЧСС	Средн. ЧСС	Макс. ЧСС	Мин. QT	Средн. QT	Макс. QT	Мин. QTс	Средн. QTс	Макс. QTсMax
Настр									
11:00	55	72	106	312	431	471	388	468	500
12:00	55	109	176	265	351	455	343	458	573
13:00	81	94	125	318	365	403	425	459	481
14:00	57	79	112	350	412	467	441	469	521
15:00	53	73	112	313	416	487	381	458	497
16:00	53	75	104	315	380	461	359	422	514
17:00	58	75	97	320	413	487	375	460	561
18:00	54	70	120	303	439	533	392	472	593
19:00	55	70	106	322	417	493	365	450	528
20:00	61	77	107	310	417	483	364	471	589
21:00	47	62	84	337	468	510	364	474	527
22:00	54	71	101	343	445	496	376	484	519
23:00	52	70	98	328	441	519	362	473	551
0:00	45	55	75	413	531	574	416	505	539
1:00	43	52	73	519	547	573	476	506	560
2:00	38	47	76	444	581	610	380	512	549
3:00	37	47	76	471	580	618	451	511	560
4:00	35	44	82	548	595	619	472	508	582
5:00	36	44	69	566	601	623	471	509	552
6:00	35	45	78	529	586	618	471	504	602
7:00	33	43	73	508	599	638	452	504	636
8:00	34	60	93	366	502	624	399	492	595
9:00	56	84	119	284	398	462	361	468	527
10:00	68	87	106	319	366	436	356	441	524
<b>Всего</b>	<b>33</b>	<b>64</b>	<b>176</b>	<b>265</b>	<b>482</b>	<b>638</b>	<b>343</b>	<b>481</b>	<b>636</b>

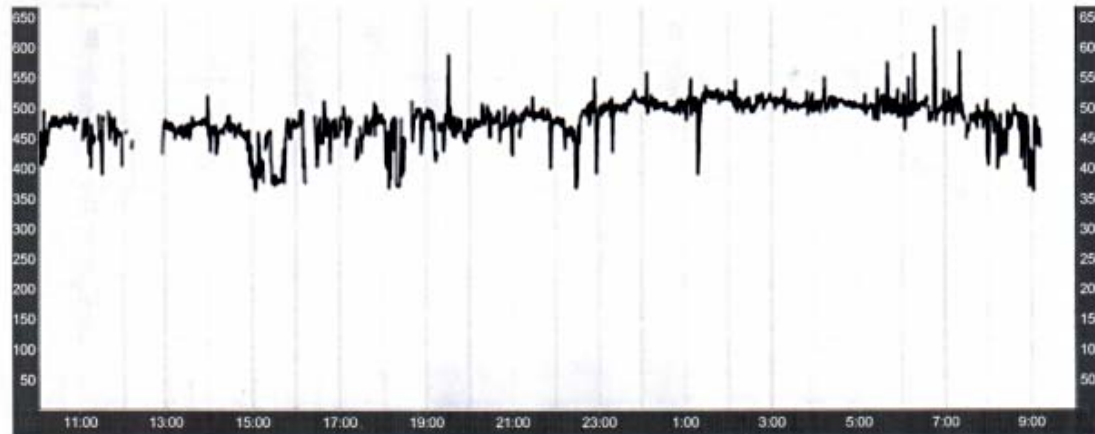
4CC



QT



QTc



### Анализ QT

Мин. QT : 265 мс

Мин. QTс : 343 мс

Средн. QT : 482 мс

Средн. QTс : 481 мс

Макс. QT : 638 мс

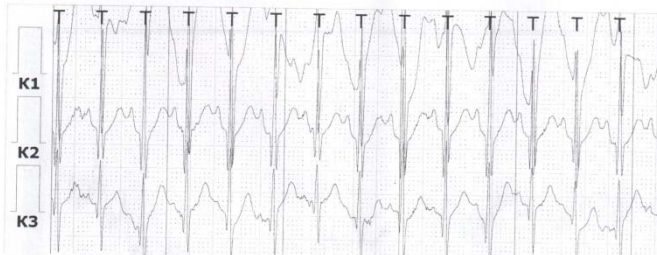
Макс. QTс : 636 мс

QTс > 450 мс : 86%

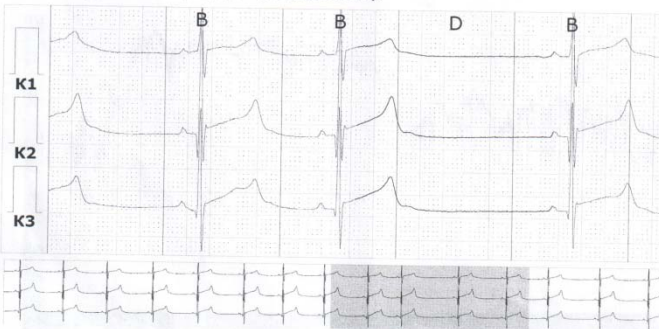
Имя пациента : Дусмеев, Иван Геннадьевич

ВЫДЕЛЕННЫЕ ФРАГМЕНТЫ

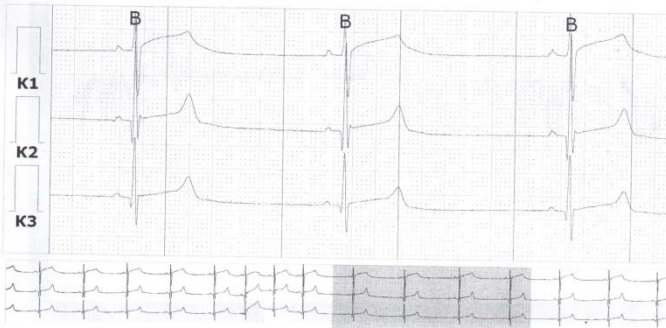
11:48:25 162 уд./мин Размер x1,x1,x1 Тахи



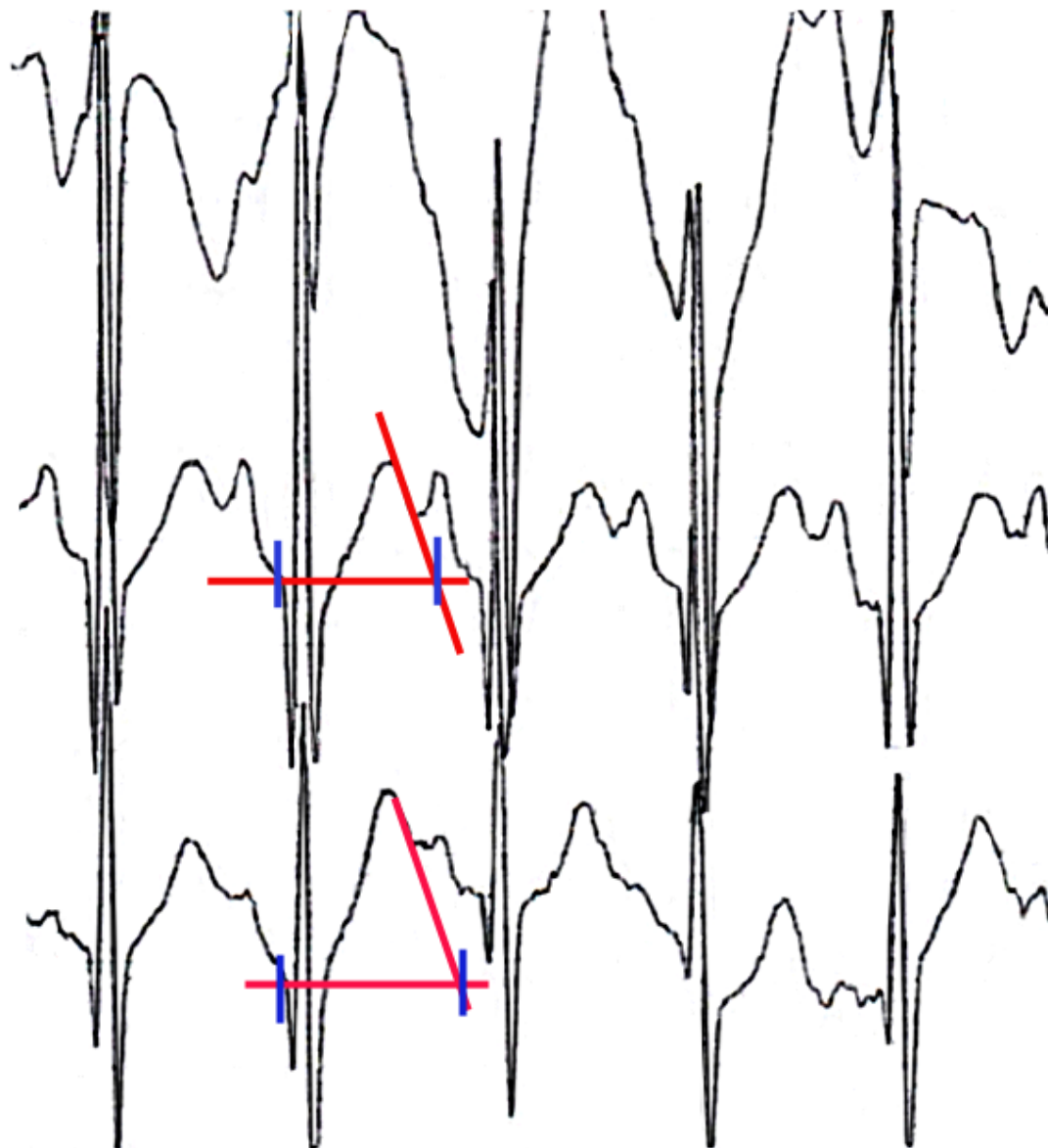
6:20:09 41 уд./мин Размер x1,x1,x1 Пропущенное сокр.



6:58:41 33 уд./мин Размер x1,x1,x1 Мин. ЧСС



Серийный номер : 15761



QT = 320 мсек RR = 400 мсек

QTc = 506 мсек



# План обследования

- Тест с адреналином (0.025-0.2  $\mu\text{г/кг/мин}$ )  
- >QT интервала >30 мсек.
- Генетический анализ.
- Установление диагноза и рекомендации для занятий спортом.

**НАЦИОНАЛЬНЫЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ДОПУСКУ К ЗАНЯТИЯМ  
СПОРТОМ И УЧАСТИЮ В СОРЕВНОВАНИЯХ СПОРТСМЕНОВ С  
ОТКЛОНЕНИЯМИ СО СТОРОНЫ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ.**



1. Лицам, имеющим в анамнезе (1) эпизод остановки сердца или (2) синкопальные состояния, предположительно связанные с СУИQT независимо от длительности QTc или генотипа противопоказано занятие всеми видами спорта кроме класса IA.
2. Пациенты с удлинением интервала QT ( $QTc \geq 470$  мс у мужчин и  $\geq 480$  мс у женщин) при отсутствии клинических симптомов могут быть допущены к занятиям спортом класса IA с индивидуальными ограничениями. Пациенты с генетически подтвержденным 3 вариантом СУИQT (LQT3) при отсутствии клинических симптомов могут быть допущены к занятиям спортом класса IA.
3. Пациенты с генотип-положительным/фенотип-негативным СУИQT (СУИQT-связанная мутация у бессимптомных лиц с нормальной длительностью QTc) могут быть допущены к занятиям всеми видами спорта. Несмотря на то, что риск внезапной смерти у таких лиц отличается от нуля, в настоящее время отсутствуют данные, позволяющие отстранить их от занятий спортом. В связи с высоким риском внезапной смерти у пловцов с LQT1, спортсмены пловцы с генотип-положительным/фенотип-негативным LQT1 должны быть отстранены от занятий плаванием.
4. Пациенты с СУИQT и имплантированным ИКД или ЭКС должны избегать видов спорта, занятия которыми сопряжены с повышенным риском получения травмы и последующего нарушения работы устройства. Спортсменам с ИКД занятие спортом класса IA возможно с индивидуальными ограничениями.