

СНК кафедры кардиологии лечебного факультета  
Московский государственный медико-стоматологический  
университет имени А. И. Евдокимова

# Синдром удлиненного интервала QT

**Выполнила:** студентка 6  
курса ПМГМУ им. И. М.  
Сеченова

Юлия Рацкова

**Acquired Long QT Syndrome and Torsade de Pointes**

Nabil El-Sherif , MD1,2; Gioia Turitto, MD4, Mohamed Boutjdir, PhD1,2,3

1State University of New York, Downstate Medical Center,

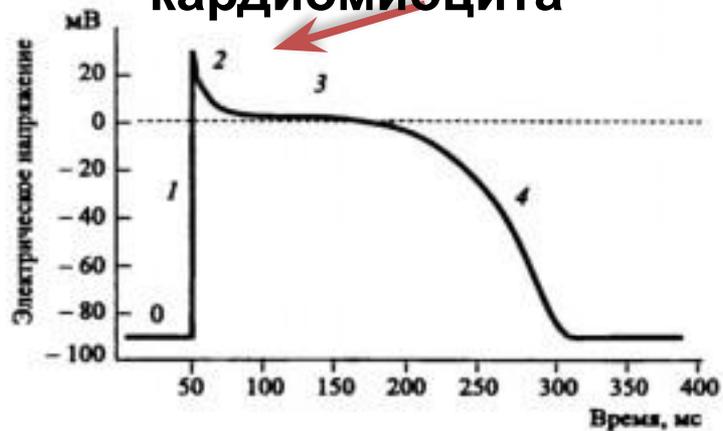
2VA NY Harbor Healthcare System,

3NYU School of Medicine, New York, NY, United States3.

4NewYork-Presbyterian Brooklyn Methodist Hospital

## Потенциал действия

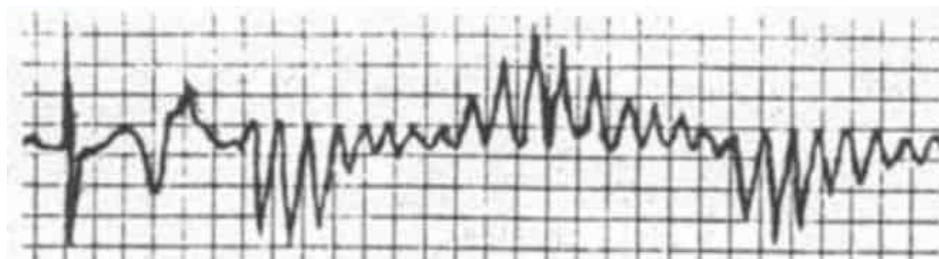
кардиомиоцита



Потенциал действия типичного кардиомиоцита:

0 – фаза покоя; 1 – фаза деполаризации; 2 – фаза начальной быстрой реполяризации;  
3 – фаза медленной реполяризации (плато); 4 – фаза конечной быстрой реполяризации

## Torsade de Pointes



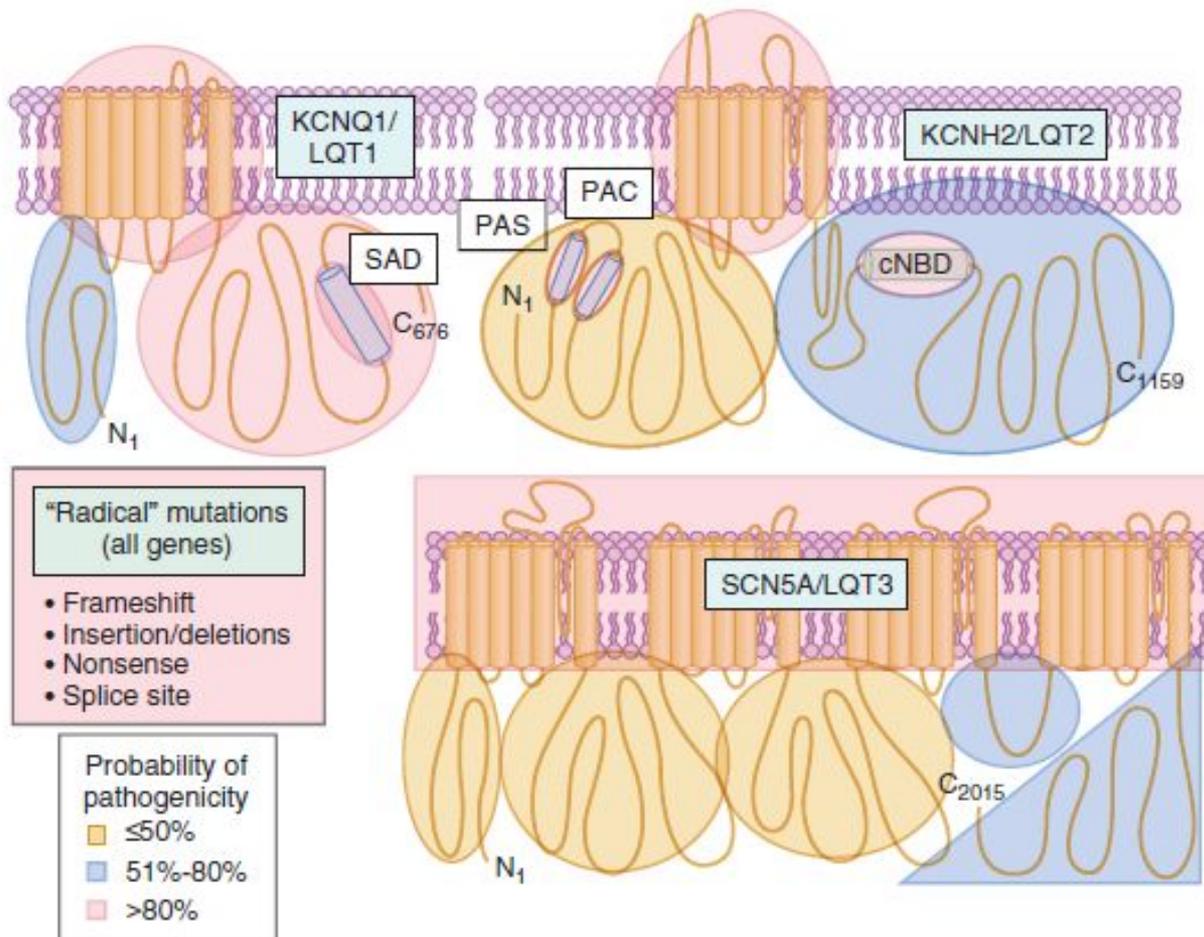
## Фибрилляция желудочков



# Синдром удлиненного интервала QT

---

- **Врожденный синдром удлинения интервала QT** - в его основе лежит мутация генов, ответственных за синтез белков-субъединиц ионных каналов мембраны кардиомиоцитов.
- **Приобретенный синдром удлинения интервала QT** – в результате внешних влияний:
  - нарушения электролитного баланса (гипокалиемия, гипомагниемия);
  - воздействия лекарственных препаратов (антиаритмические средства: блокаторы натриевых каналов подгрупп А и С, кордарон и его аналоги, фенотиазины (аминазин), трициклические антидепрессанты, некоторые антигистаминные препараты (астемизол, терфенедин), эритромицин).



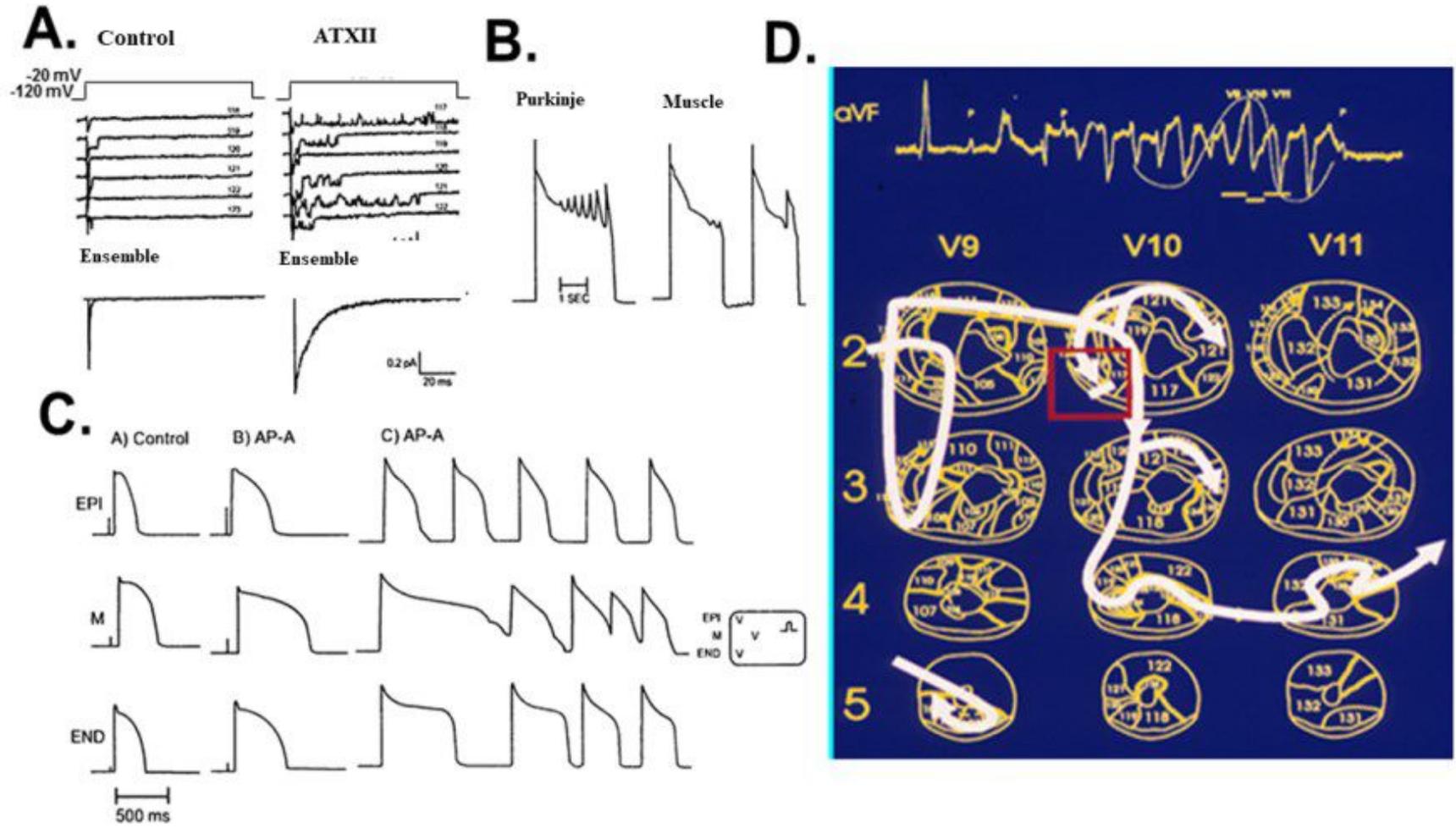
**FIGURE 32-2** Probabilistic nature of LQTS genetic testing. Depicted are the three major ion channels involved in LQTS, with areas of probability of pathogenicity shown for mutations localizing to these respective areas. Even though "radical" mutations have greater than a 90% probability of being a true pathogenic mutation, the level of probability for missense mutations varies depending on their location for each channel protein. Missense mutations residing in *red-shaded areas* have a high probability (>80%) of being pathogenic, those in *blue* are possibly (51% to 80%) pathogenic, and those in *yellow-shaded areas* truly represent variants of uncertain significance (VUS, ≤50% probability) clinically. cNBD = cyclic nucleotide binding domain; PAC = PAS-associated C terminal; PAS = per (period circadian protein) arnt (aryl hydrocarbon receptor nuclear translocator protein) sim (single-minded protein); SAD = subunit assembly domain.

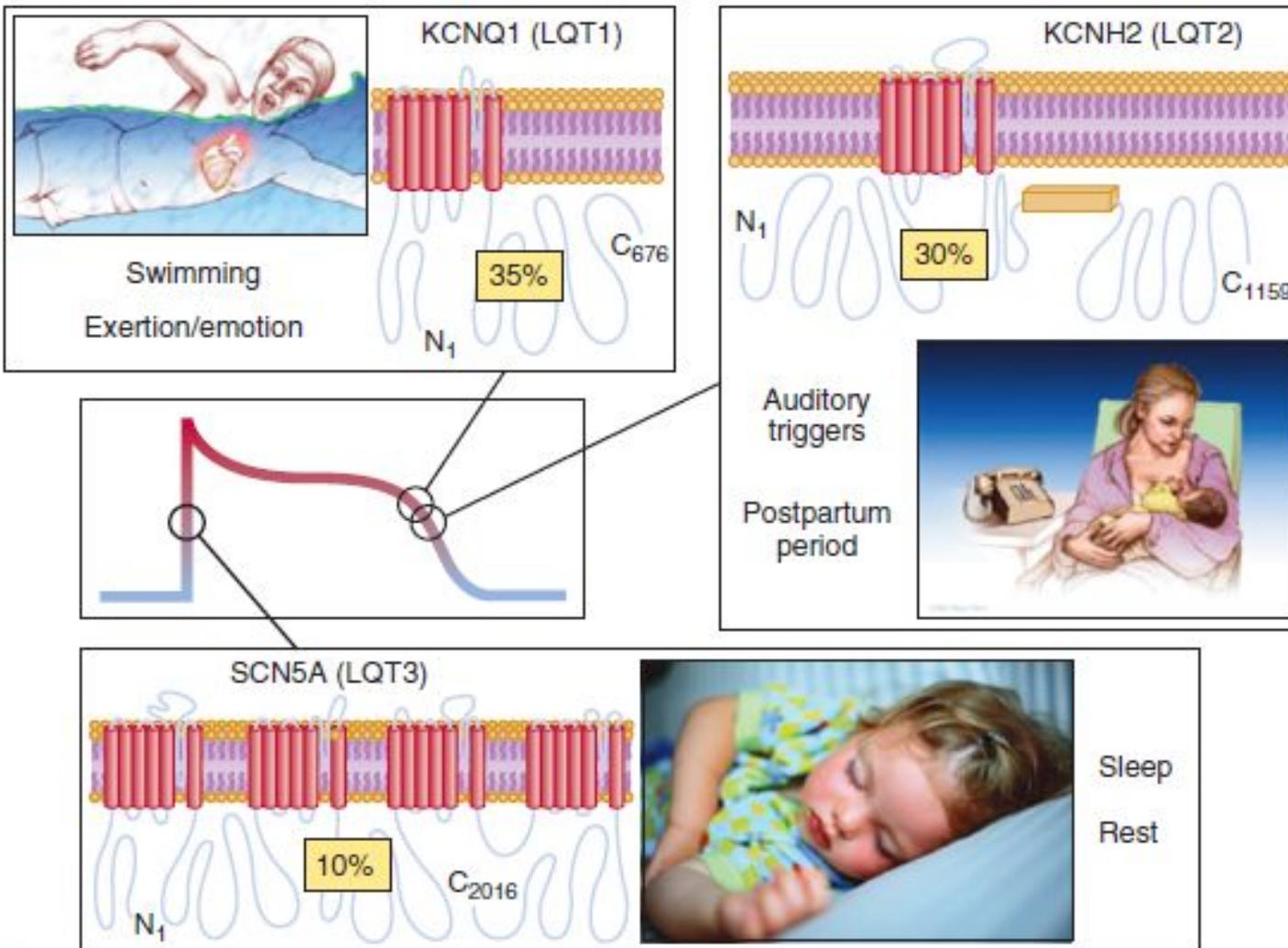
# Врожденный синдром удлинения интервала QT

---

- **Аутосомно-доминантный тип - синдром Романо - Уорда**, распространенность 1 : 2500, включает подтипы LQT1-6 и LQT9-13, характеризуется **изолированным удлинением интервала QT**;
  - **Аутосомно-доминантный тип с экстракардиальными проявлениями**, который далее подразделяют на следующие подтипы:
    - LQT7 (**синдром Андерсена-Тавил**), при котором удлинение QT сочетается с выраженной U-волной, полиморфной или двунаправленной ЖТ, лицевым дисморфизмом и гипер/гипокалиемическим периодическим параличом
    - LQT8 (**синдром Тимоти**), для которого характерны удлинение QT, синдактилия, мальформации сердца, расстройства аутистического спектра и дисморфизм;
  - **Аутосомно-рецессивный тип - синдром Джервелла-Ланге-Нильсена**, для которого характерно выраженное **удлинение интервала QT и врожденная глухота**.
-

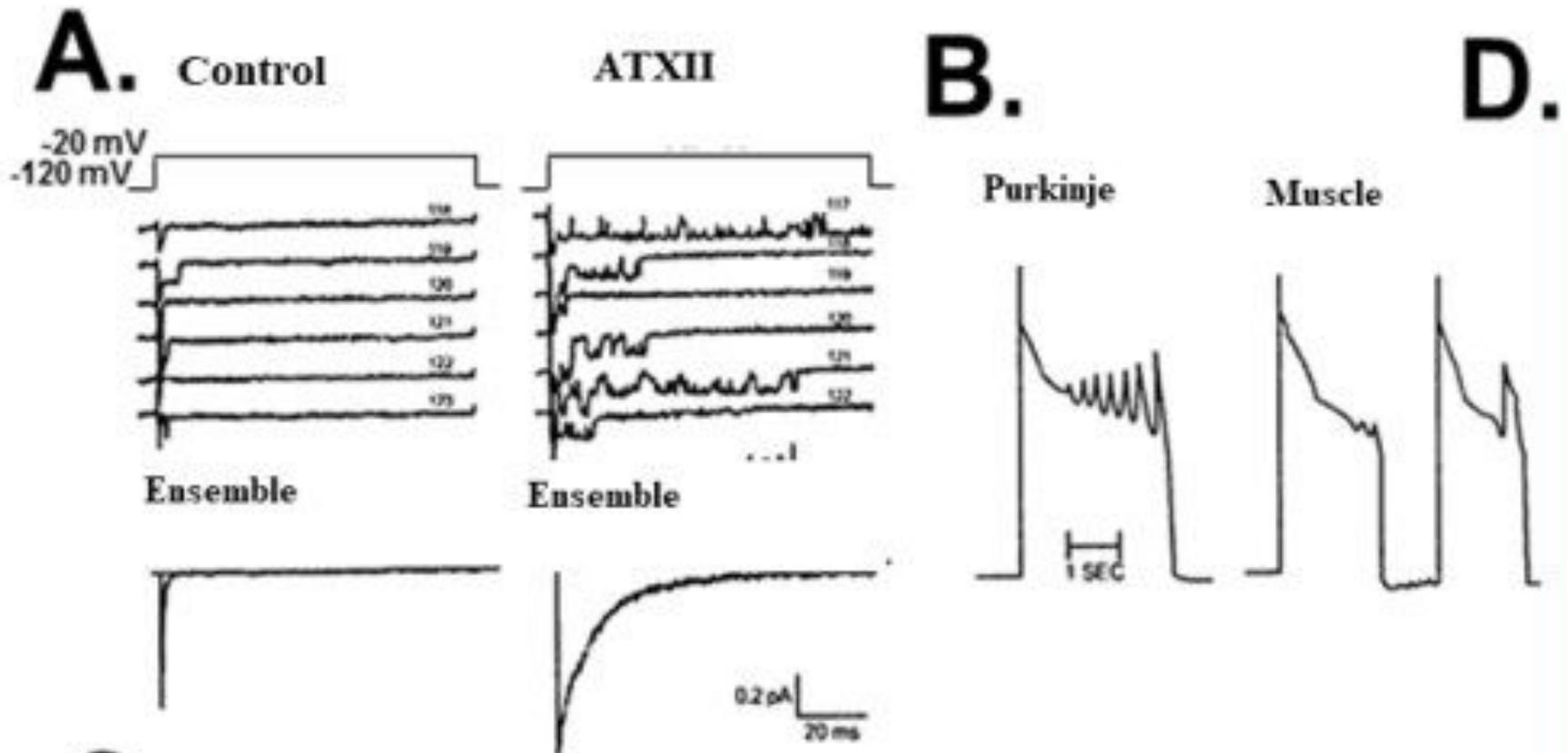
# Figure 1



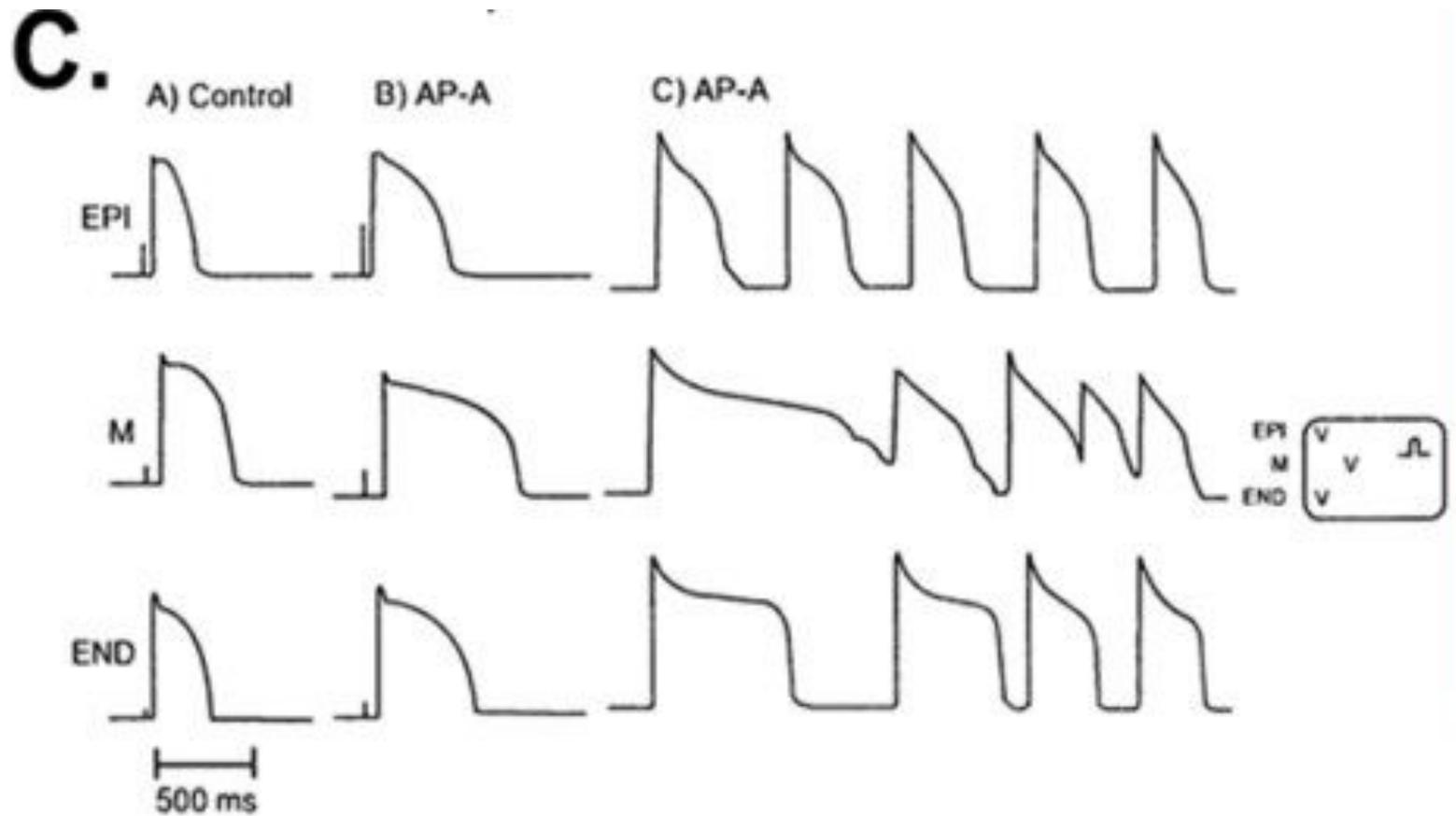


**FIGURE 32-3** Genotype-phenotype correlations in LQTS. Seventy-five percent of cases of clinically strong LQTS are due to mutations in three genes (*KCNQ1*, 35%; *KCNH2*, 30%; and *SCN5A*, 10%) encoding for ion channels that are critically responsible for orchestration of the cardiac action potential. Genotype-phenotype correlations have been observed, including swimming/exertion/emotion and LQT1, auditory triggers/postpartum period and LQT2, and sleep/rest and LQT3.

# Figure 1

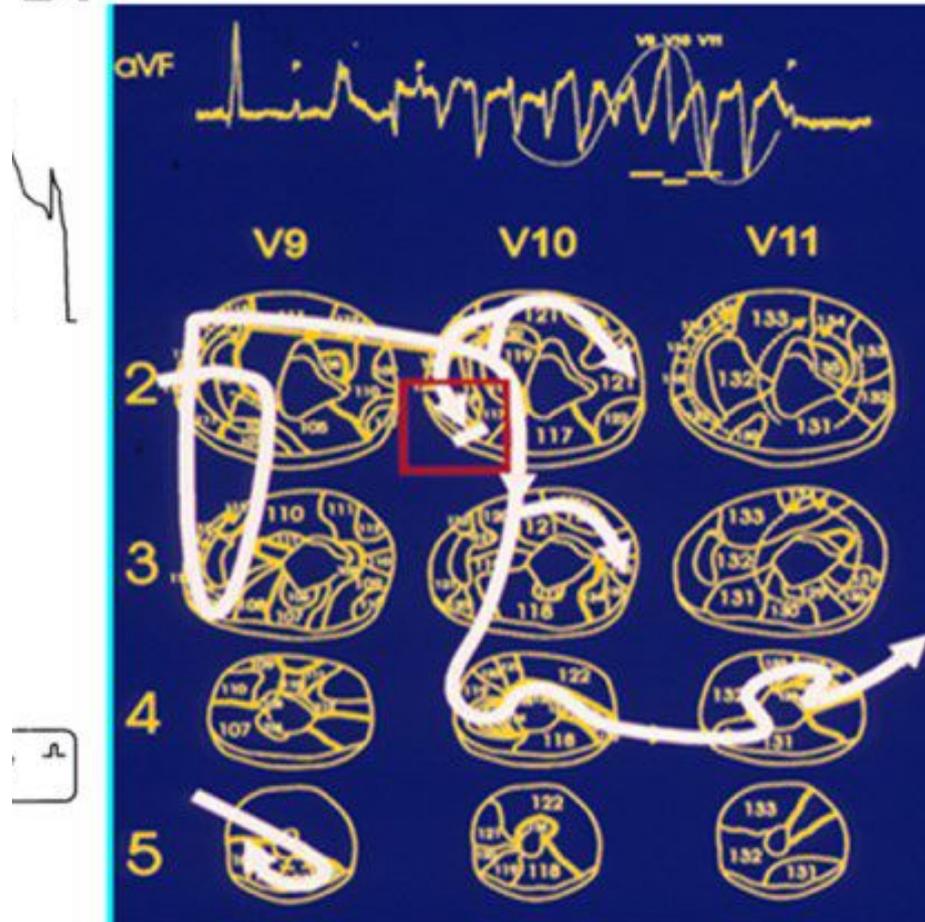


# Figure 1



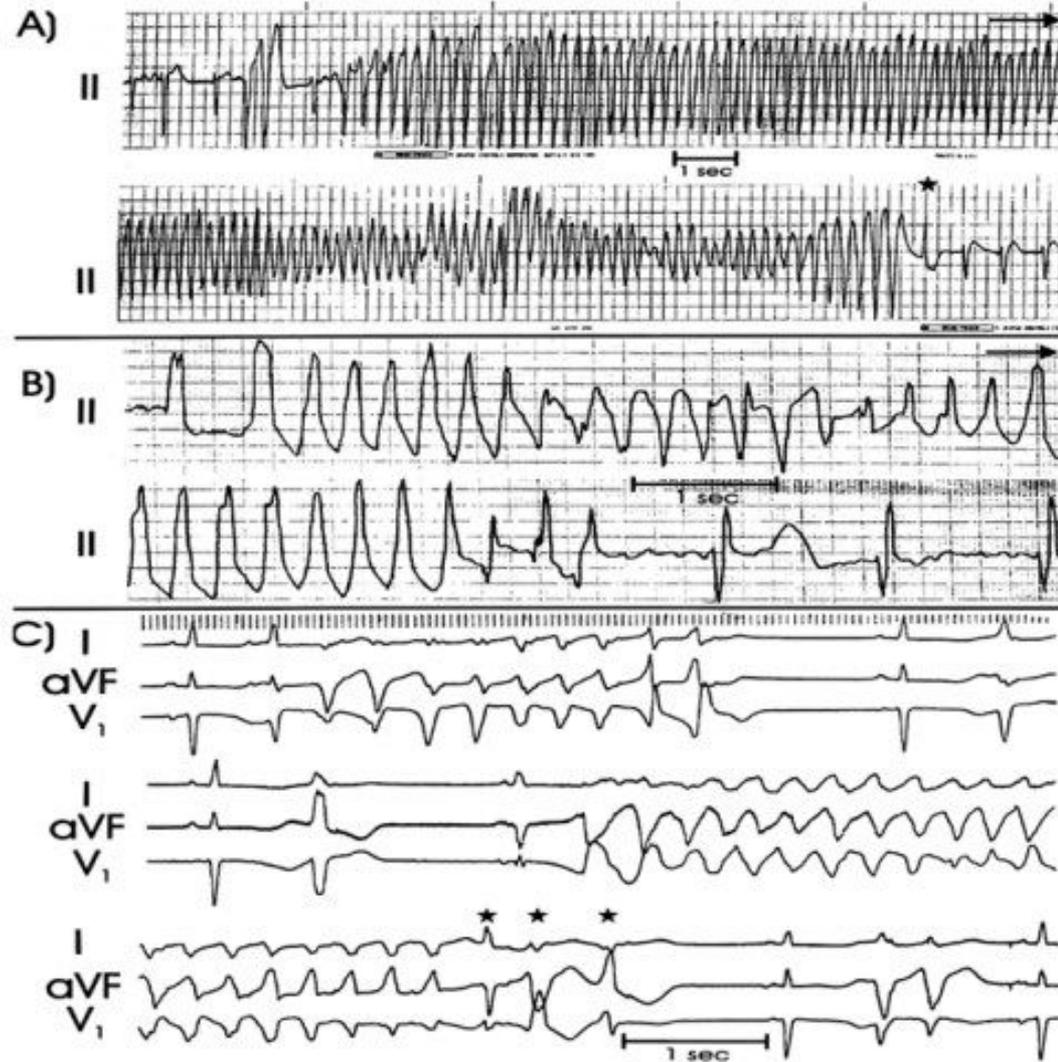
# Figure 1

D.

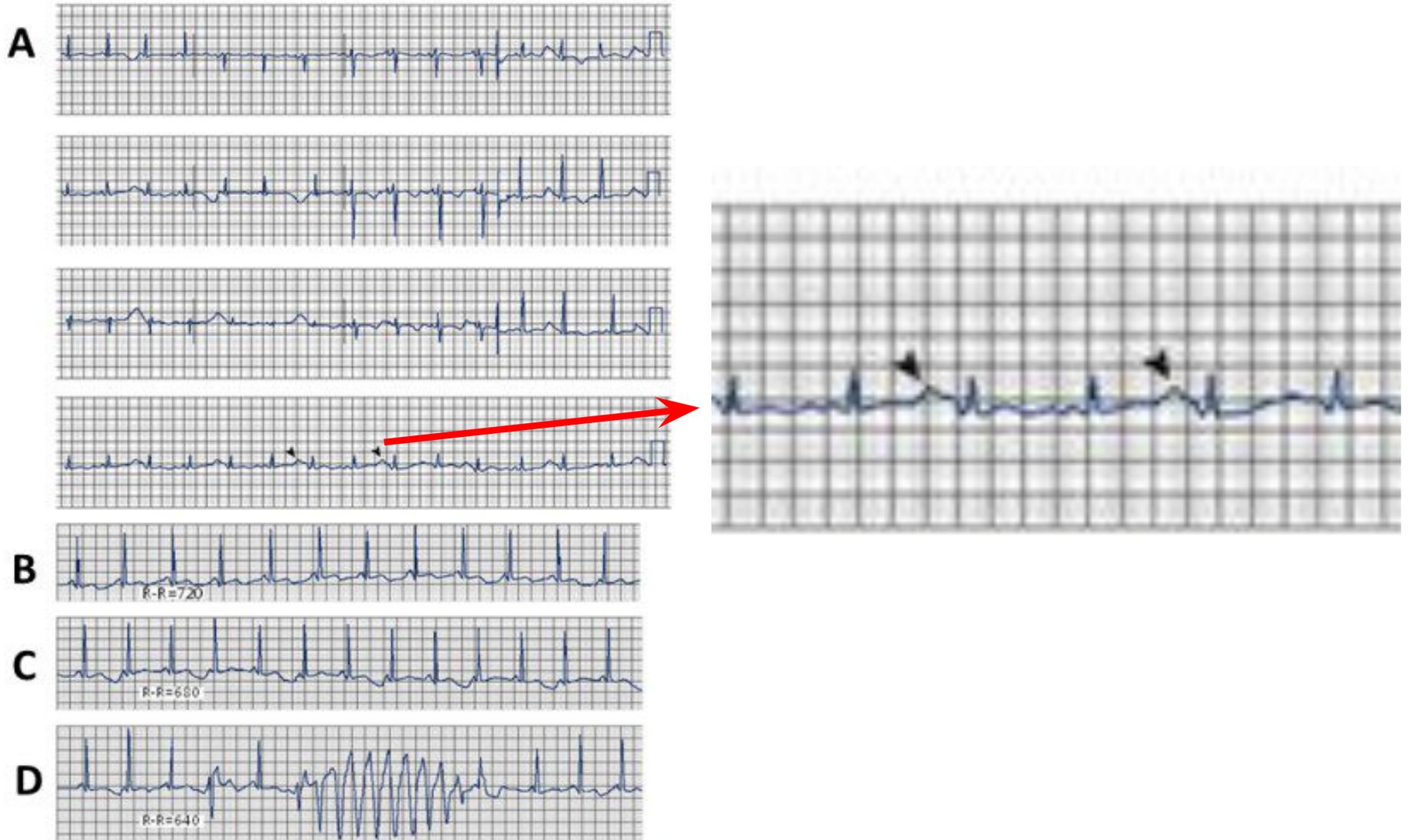


# Figure 2

## THE LONG QT SYNDROME AND TORSADE DE POINTES



# Figure 3



# Figure 4



# Синдром удлиненного интервала QT

---

- **Врожденный синдром удлинения интервала QT** - в его основе лежит мутация генов, ответственных за синтез белков-субъединиц ионных каналов мембраны кардиомиоцитов.
- **Приобретенный синдром удлинения интервала QT** – в результате внешних влияний:
  - нарушения электролитного баланса (гипокалиемия, гипомагниемия);
  - воздействия лекарственных препаратов (антиаритмические средства: блокаторы натриевых каналов подгрупп А и С, кордарон и его аналоги, фенотиазины (аминазин), трициклические антидепрессанты, некоторые антигистаминные препараты (астемизол, терфенедин), эритромицин).



## 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death

**The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC)**

**Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC)**

**Authors/Task Force Members: Silvia G. Priori\* (Chairperson) (Italy), Carina Blomström-Lundqvist\* (Co-chairperson) (Sweden) Andrea Mazzanti<sup>†</sup> (Italy), Nico Blom<sup>a</sup> (The Netherlands), Martin Borggrefe (Germany), John Camm (UK), Perry Mark Elliott (UK), Donna Fitzsimons (UK), Robert Hatala (Slovakia), Gerhard Hindricks (Germany), Paulus Kirchhof (UK/Germany), Keld Kjeldsen (Denmark), Karl-Heinz Kuck (Germany), Antonio Hernandez-Madrid (Spain), Nikolaos Nikolaou (Greece), Tone M. Norekvål (Norway), Christian Spaulding (France), and Dirk J. Van Veldhuisen (The Netherlands)**

## 8. Inherited primary arrhythmia syndromes

### 8.1 Long QT Syndrome

#### 8.1.1 Definitions and epidemiology

#### Diagnosis of Long QT Syndrome (in the absence of secondary causes for QT prolongation)

Recommendations	Class <sup>a</sup>	Level <sup>b</sup>	Ref. <sup>c</sup>
LQTS is diagnosed with either – QTc $\geq$ 480 ms in repeated 12-lead ECGs or – LQTS risk score $>$ 3. <sup>431</sup>	I	C	This panel of experts
LQTS is diagnosed in the presence of a confirmed pathogenic LQTS mutation, irrespective of the QT duration.	I	C	This panel of experts
ECG diagnosis of LQTS should be considered in the presence of a QTc $\geq$ 460 ms in repeated 12-lead ECGs in patients with an unexplained syncopal episode in the absence of secondary causes for QT prolongation.	IIa	C	This panel of experts

ECG = electrocardiogram; LQTS = long QT syndrome; QTc = corrected QT.

<sup>a</sup>Class of recommendation.

<sup>b</sup>Level of evidence.

<sup>c</sup>Reference(s) supporting recommendations.

TABLE 2. 1993 LQTS Diagnostic Criteria

	Points
<b>ECG findings*</b>	
A. QTc†	
$\geq$ 480 msec <sup>1/2</sup>	3
460-470 msec <sup>1/2</sup>	2
450 msec <sup>1/2</sup> (in males)	1
B. Torsade de pointes‡	2
C. T-Wave alternans	1
D. Notched T wave in three leads	1
E. Low heart rate for age§	0.5
<b>Clinical history</b>	
A. Syncope‡	
With stress	2
Without stress	1
B. Congenital deafness	0.5
<b>Family history  </b>	
A. Family members with definite LQTS#	1
B. Unexplained sudden cardiac death below age 30 among immediate family members	0.5

LQTS, long QT syndrome.

\*In the absence of medications or disorders known to affect these electrocardiographic features.

†QTc calculated by Bazett's formula, where  $QT_c = QT / \sqrt{RR}$ .

‡Mutually exclusive.

§Resting heart rate below the second percentile for age.<sup>25</sup>

||The same family member cannot be counted in A and B.

#Definite LQTS is defined by an LQTS score  $\geq$  4.

Scoring:  $\leq$  1 point, low probability of LQTS; 2 to 3 points, intermediate probability of LQTS;  $\geq$  4 points, high probability of LQTS.

Schwartz PJ, Moss AJ, Vincent GM, Crampton RS. **Diagnostic criteria for the long QT syndrome.** An update. *Circulation* 1993;88:782–784.

# Показания к госпитализации при приобретенном синдроме удлинения интервала QT

---

- $QT_c > 500$  мс;
- Увеличение  $QT_c$  на 60 мс от исходного;
- Удлинение интервала QT сопровождалось синкопальным состоянием;
- Изменения на ЭКГ: альтернация зубца Т, АВ-блокада, расширение комплекса QRS, желудочковая экстрасистолия.

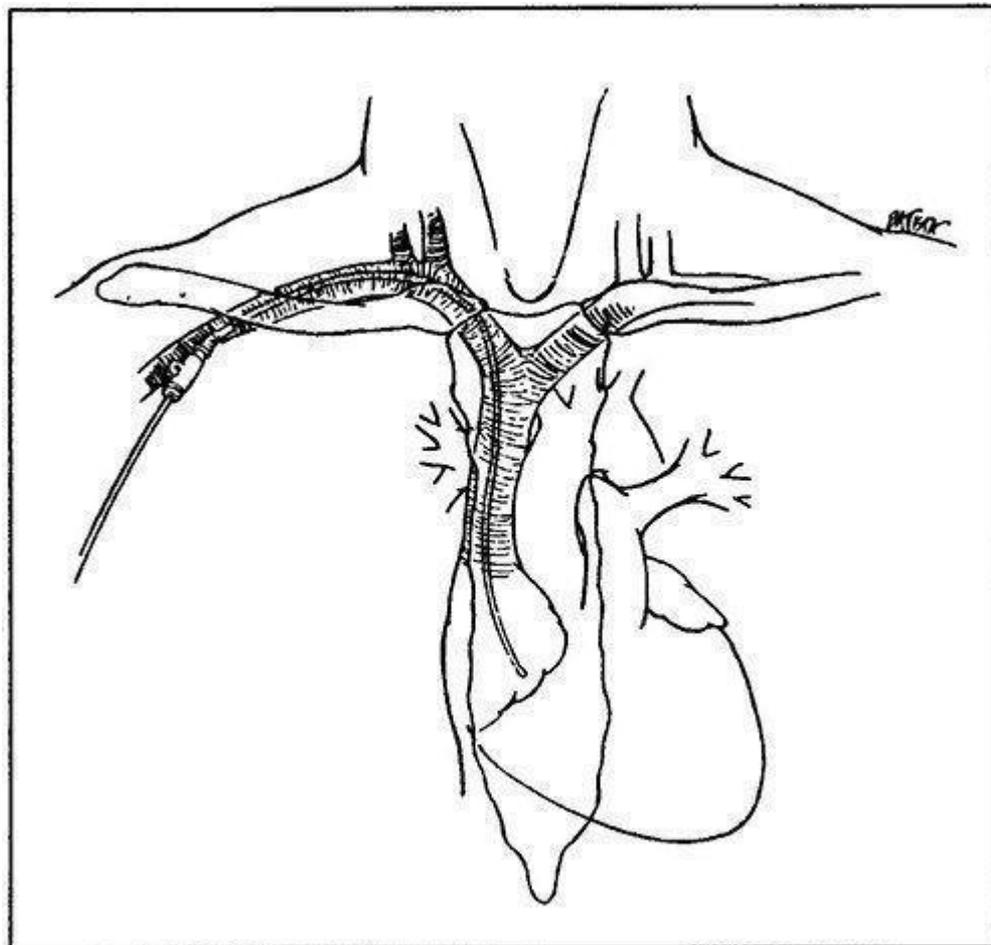
# Желудочковая тахикардия типа «пируэт»

---

- Кардиоверсия;
- Внутривенное введение  $MgSO_4$  2 г (8 ммоль) болюсно, если пароксизмы рецидивируют - начать постоянную инфузию;
- Временная трансвенозная кардиостимуляция;
- Нормализация электролитного баланса, кислотно-щелочного состояния.

# Временная трансвенозная кардиостимуляция

---



## 8.1.2 Approach to risk stratification and management

### Risk stratification and management in Long QT Syndrome

Recommendations	Class <sup>a</sup>	Level <sup>b</sup>	Ref. <sup>c</sup>
<p>The following lifestyle changes are recommended in all patients with a diagnosis of LQTS:</p> <p>(a) Avoidance of QT-prolonging drugs (<a href="http://www.crediblemeds.org">http://www.crediblemeds.org</a>).</p> <p>(b) Correction of electrolyte abnormalities (hypokalaemia, hypomagnesaemia, hypocalcaemia) that may occur during diarrhoea, vomiting or metabolic conditions.</p> <p>(c) Avoidance of genotype-specific triggers for arrhythmias (strenuous swimming, especially in LQTS1, and exposure to loud noises in LQTS2 patients).</p>	I	B	434

Beta-blockers are recommended in patients with a clinical diagnosis of LQTS.	I	B	435
ICD implantation with the use of beta-blockers is recommended in LQTS patients with previous cardiac arrest.	I	B	436–438
Beta-blockers should be considered in carriers of a causative LQTS mutation and normal QT interval.	IIa	B	67
ICD implantation in addition to beta-blockers should be considered in LQTS patients who experienced syncope and/or VT while receiving an adequate dose of beta-blockers.	IIa	B	439
<p>Left cardiac sympathetic denervation should be considered in patients with symptomatic LQTS when</p> <p>(a) Beta-blockers are either not effective, not tolerated or contraindicated;</p> <p>(b) ICD therapy is contraindicated or refused;</p> <p>(c) Patients on beta-blockers with an ICD experience multiple shocks.</p>	IIa	C	440
Sodium channel blockers (mexiletine, flecainide or ranolazine) may be considered as add-on therapy to shorten the QT interval in LQTS3 patients with a QTc >500 ms.	IIb	C	441–443
Implant of an ICD may be considered in addition to beta-blocker therapy in asymptomatic carriers of a pathogenic mutation in <i>KCNH2</i> or <i>SCN5A</i> when QTc is >500 ms.	IIb	C	67

---

**Спасибо за внимание!**

---

