



Синдром раптової смерті



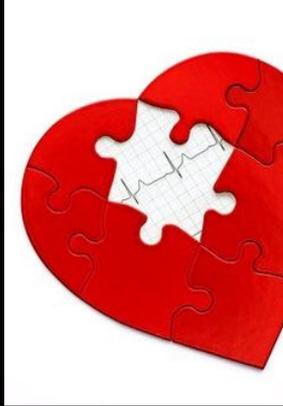
Доц.Котлова Ю.В.
2015-2016

Синдром внезапной смерти у детей и подростков

- 5% всех случаев смерти детей (1,5 – 8,0 на 100 000 в год).
- От 5 000 до 7 000 внешне здоровых детей в США **ежегодно** умирают внезапно
- У спортсменов 1 из 50 000-100 000 населения
- 2,3% умерших в возрасте до 22 лет
- 0,6 % в возрасте от 3 до 13 лет

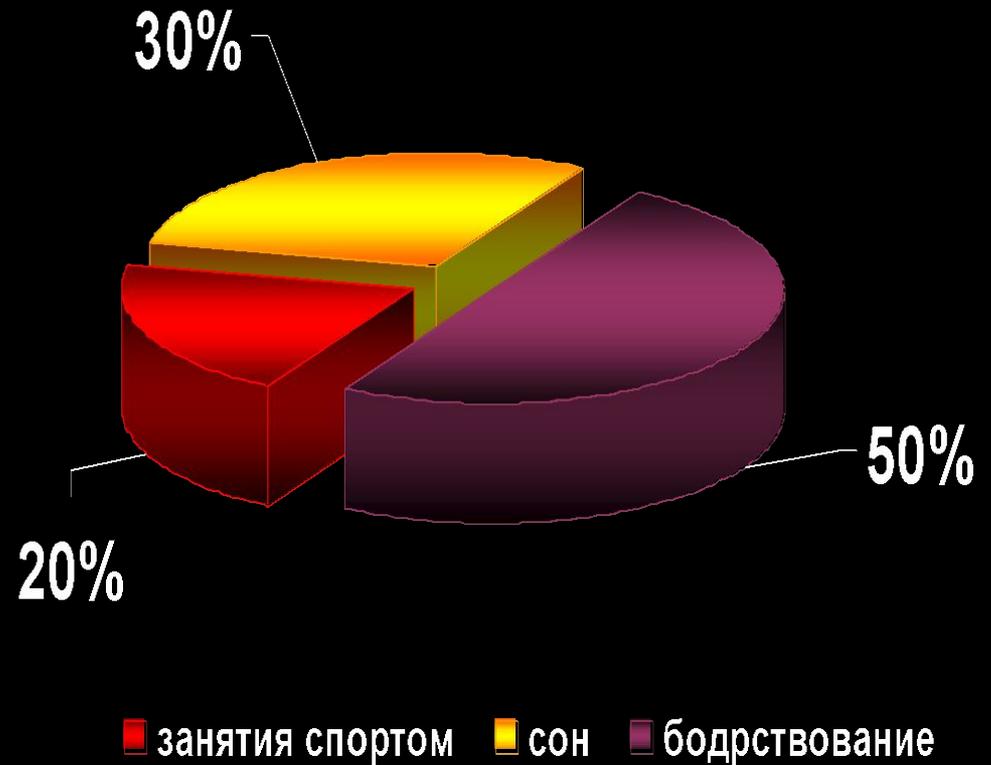
Конгресс кардиологов рабочая группа Европейского общества кардиологов (ЕОК)

Стокгольм, январь 2003



- 13 % случаев смерти возникают внезапно,
- 88 % из них предопределены **ВСС**.
- В европейских странах ежегодно внезапно и неожиданно умирает 1 из 1000 взрослых лиц.

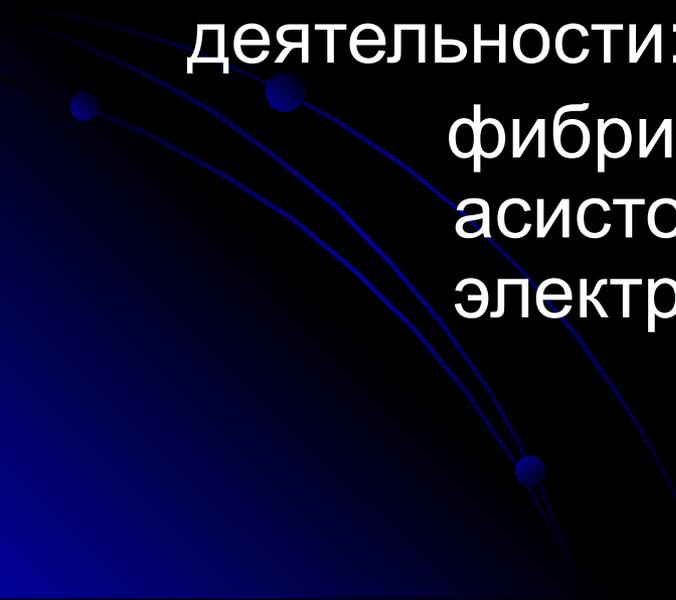
- 20 % наступает во время занятий спортом
- 30 % во время сна
- 50 % во время бодрствования



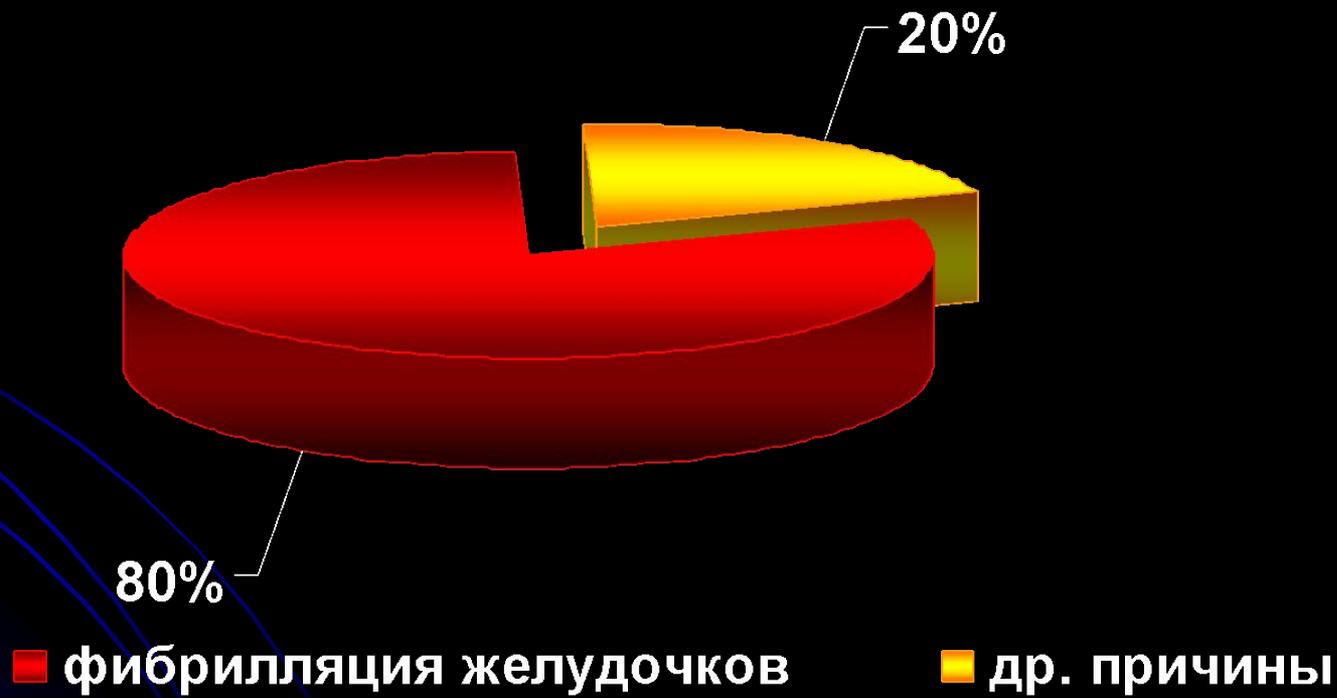
• ВСС

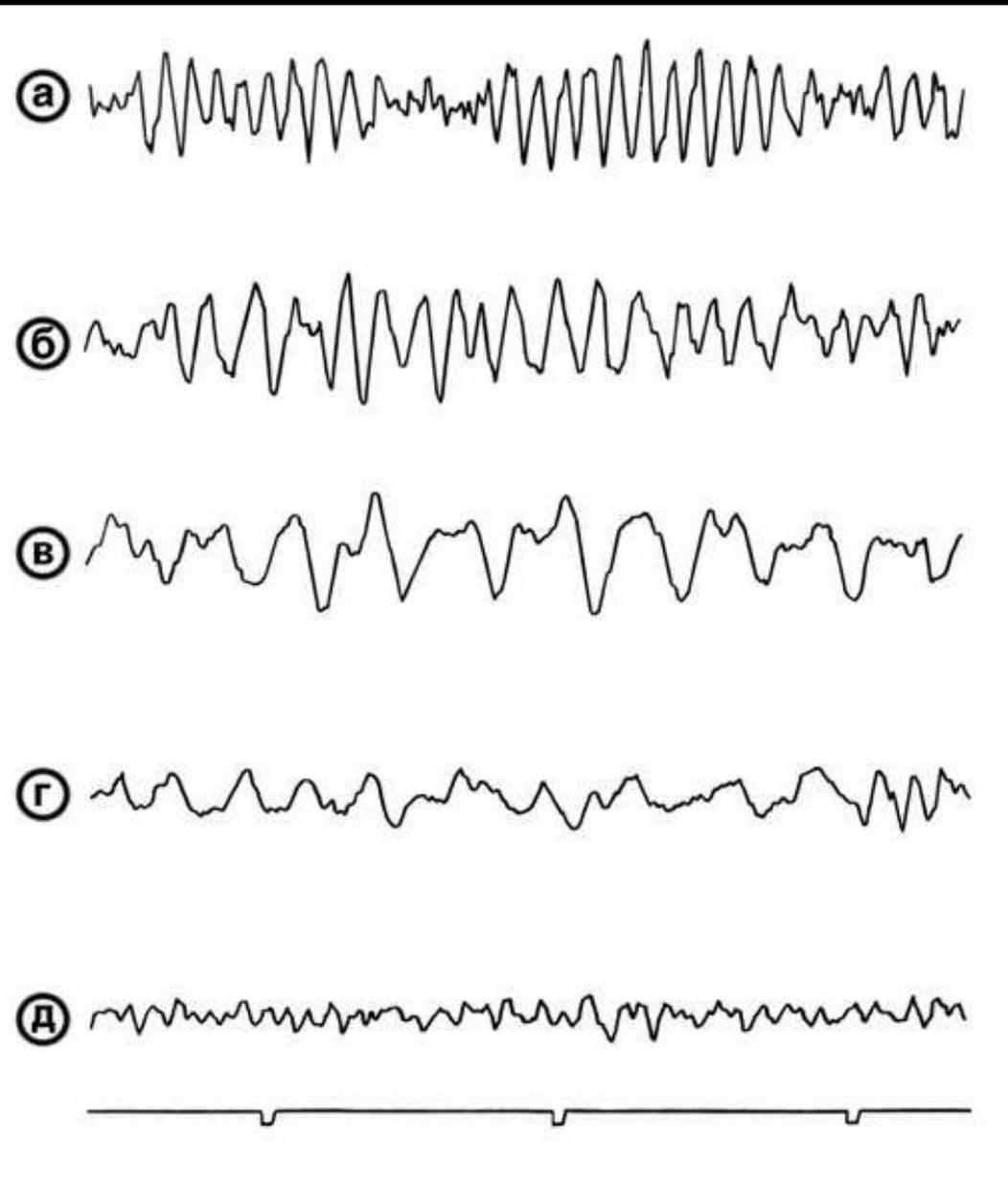
“естественная смерть в результате сердечных причин,
которой предшествует внезапная
потеря сознания,
наступает в течение 1 часа после
начала острых симптомов;
возможно диагностированное ранее
заболевание сердца,
но время и способ наступления смерти
неожиданны”.

ЕОК, 2003

- **146.1** - внезапная сердечная смерть (аритмичная) (смерть, которая наступила в течение 1 часа после появления первых симптомов заболевания или существенного ухудшения состояния больного на фоне стабильного хронического хода заболевания),
 - **146.9** внезапная сердечная смерть (необратимая),
 - **145.0** с возобновлением сердечной деятельности:
 - фибрилляция желудочков;
 - асистолия;
 - электромеханическая диссоциация
- 

Причины смерти у детей старшего возраста при наличии органической патологии





Фибрилляция желудочков

форма сердечной аритмии, характеризующаяся полной асинхронностью сокращения отдельных волокон миокарда желудочков, обуславливает утрату эффективной систолы и сердечного выброса.

- По частоте - мерцание и трепетание
- Мерцание желудочков - нерегулярные волны с частотой до 400-600 в мин различной амплитуды и формы
- Трепетание желудочков - регулярные, синусоидальной формы волны с частотой до 300 в мин. Основной признак - отсутствие изоэлектрической линии.
- Мелковолновая, крупноволновая ФЖ - амплитуда превышает 5мм

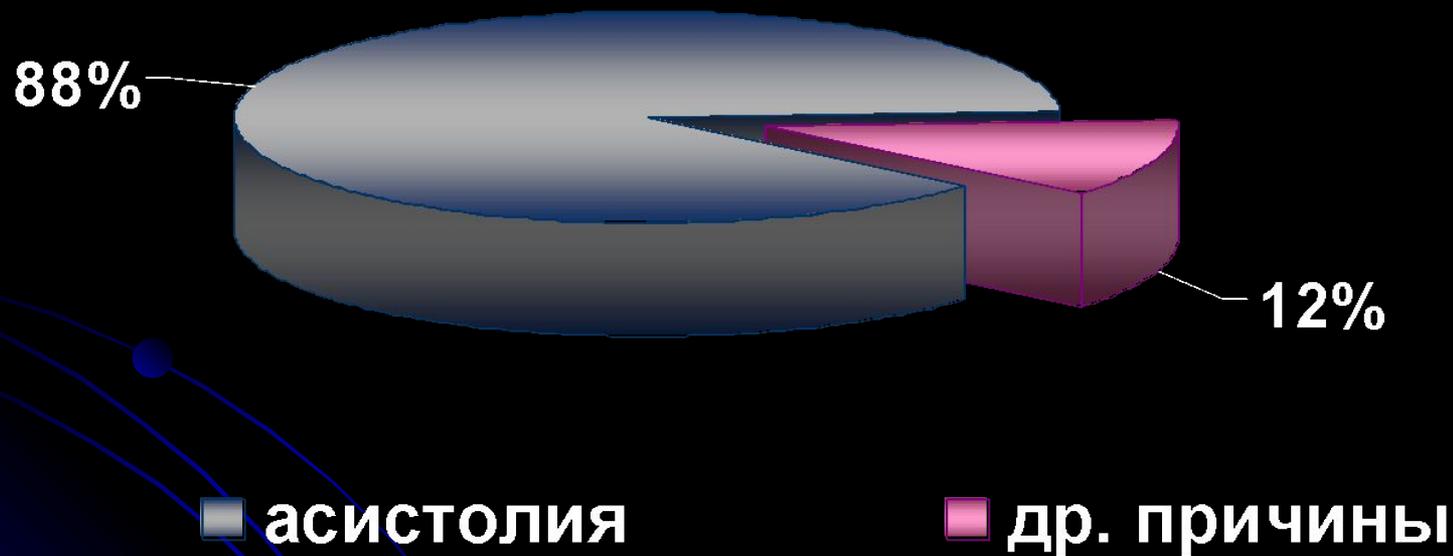
- **Первичная ФЖ** - вследствие острой коронарной недостаточности
- **Вторичная ФЖ** проявляется **мелковолновым мерцанием** желудочков и возникает у больных с тяжёлыми поражениями сердца и сосудов (обширный ИМ, дилатационная кардиомиопатия, декомпенсированный порок сердца, инсульт), с хронической лёгочно-сердечной недостаточностью, онкологическими заболеваниями.
Эффективность дефибрилляции низкая.

Фибрилляция желудочков (ФЖ)

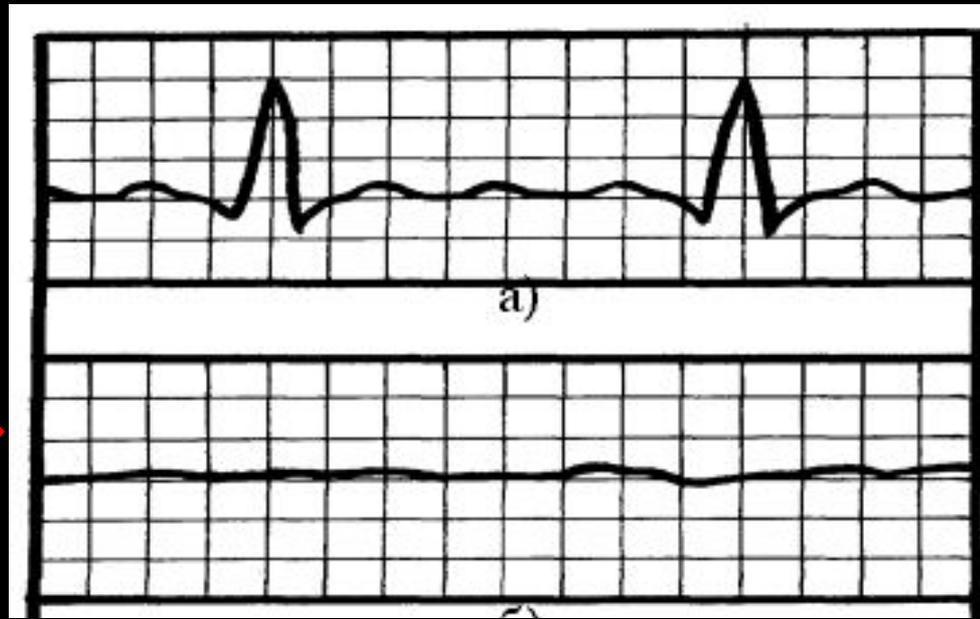
- ФЖ означает **остановку кровообращения** и равносильна смерти, если не проводить **кардиореанимационные мероприятия**.
- Более чем **90% случаев остановки сердца обусловлено ФЖ**, поэтому непрямой массаж сердца, электрическую дефибрилляцию, ИВЛ и лекарственную терапию начинают **немедленно до ЭКГ - подтверждения**.

- Дефибрилляция - основной способ лечения ФЖ (первый разряд - 200 Дж, второй - 300 Дж, третий - 360 Дж)
- Адреналин 1 мг в/в (при отсутствии эффекта введение повторяют каждые 5 мин)
- Повторная серия дефибрилляции (3 раза по 360 Дж) - через 1 мин после введения адреналина
- Лидокаин 50-100мг в/в струйно, при отсутствии эффекта через 5 мин следует повторить дозу.

Причины смерти у детей младшего возраста



- Асистолия желудочков - прекращение электрической и механической активности желудочков, обычно всего сердца, **остановка сердца**.



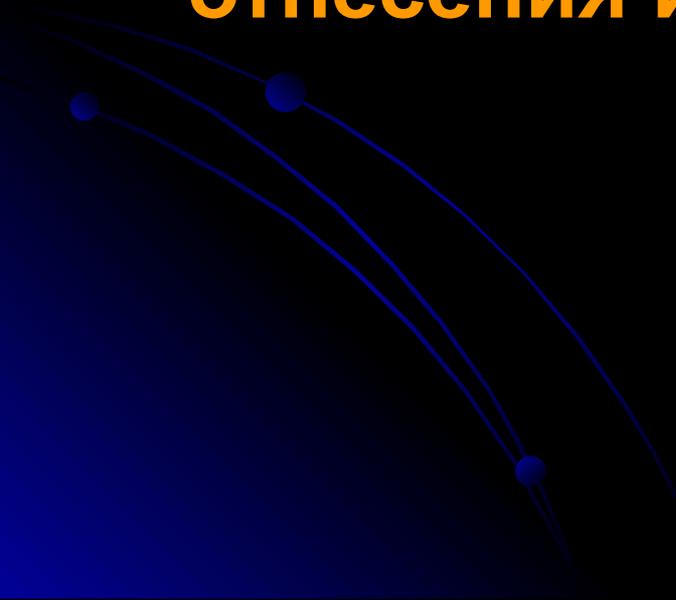
- Асистолия желудочков приводит к прекращению кровообращения и клинической смерти.

Дети с повышенным риском наступления ВСС (первый год жизни)

- ВПС дуктус-зависимые
- ВПС (сопровождаящиеся перегрузкой давлением и объемом правого и левого желудочков, легочная гипертензия).
- Первый год жизни - синдром удлинённого QT (10%)
- Миокардиты

Дети с повышенным риском наступления ВСС (после первого года жизни)

- Миокардит
- Гипертрофическая кардиомиопатия
- Аномалии коронарных артерий
- Аномалии системы проводимости
- Пролапс митрального клапана
- Аневризмы аорты
- ВПС, включая постоперационных больных

- Важной задачей является идентификация детей, которые **внешне здоровы и асимптоматичны,**
 - но аномалии сердца которых **требуют отнесения их к группе риска по ВСС.**
- 

Причины ВСС

- Тетрада Фалло (6%, 3мес-20 лет)
- ТКМА (8%)
- Единственный желудочек
- Стеноз аорты
- Синдром Эйзенменгера
- Первичная легочная гипертензия
- ВПР коронарных артерий
- Послеоперационная блокада
- Аритмогенная дисплазия правого желудочка
- Первичная вентрикулярная тахикардия
- Врожденная блокада сердца
- Синдром Марфана
- Сотрясение сердца
- Синдром WPW
- Синдром удлинённого QT
- Кардиомиопатия
- Миокардит
- Опухоли сердца

Миокардит

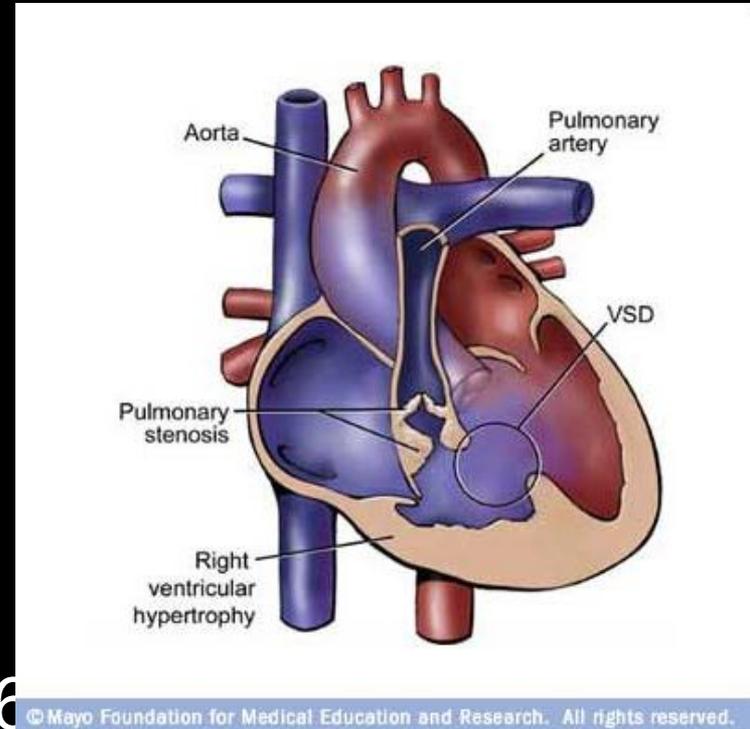
- в 20–40 % случаев причиной ВСС
- Поражение сердца при миокардитах:
 - проводящая система с возникновением блокад различного уровня и степени
 - собственно миокарда с развитием желудочковой тахикардии.
- При этом клинические признаки сердечной недостаточности могут отсутствовать.

ВПС

- легочная гипертензия
(при с-ме Эйзенменгера риск — от 15 до 20 %).
- аортальные или субаортальные препятствия
- структурные аномалии сердца, которые не могут быть полностью исправлены хирургическим путем.
- на ЭКГ - признаки желудочковой перегрузки и/или нарушения реполяризации.

ВПС

- Среди детей первого года жизни внезапная смерть обычно вызвана **дуктус-зависимыми комбинированными цианотическими** врожденными сердечными пороками.
- Пациенты с **тетрадой Фалло**, которым была сделана восстановительная операция, имеют риск внезапной смерти 6% в период от 3 месяцев до 20 лет. ВСС при тетраде Фалло объясняют развитием желудочковой аритмии.



- Проявляются **перегрузкой давлением и объемом правого и левого желудочков.**
- Пораженные камеры становятся **дисфункциональными и склонны к жизнеугрожаемым аритмиям.**

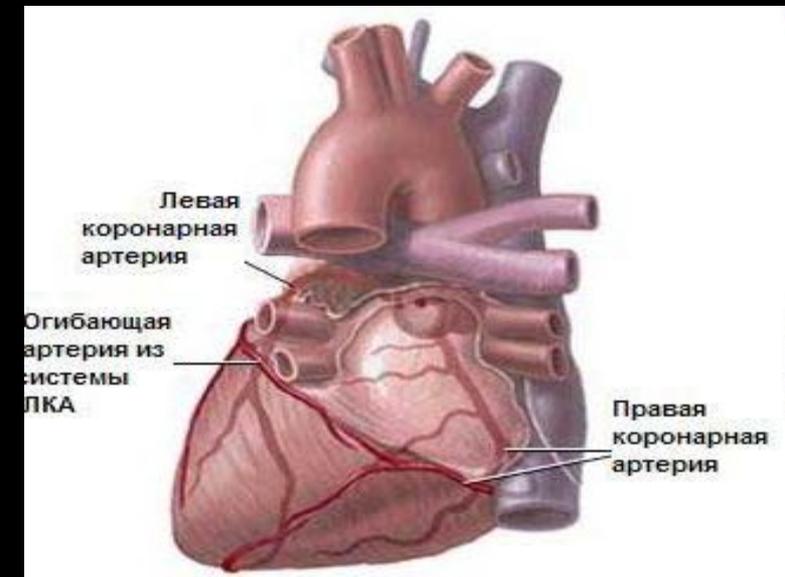
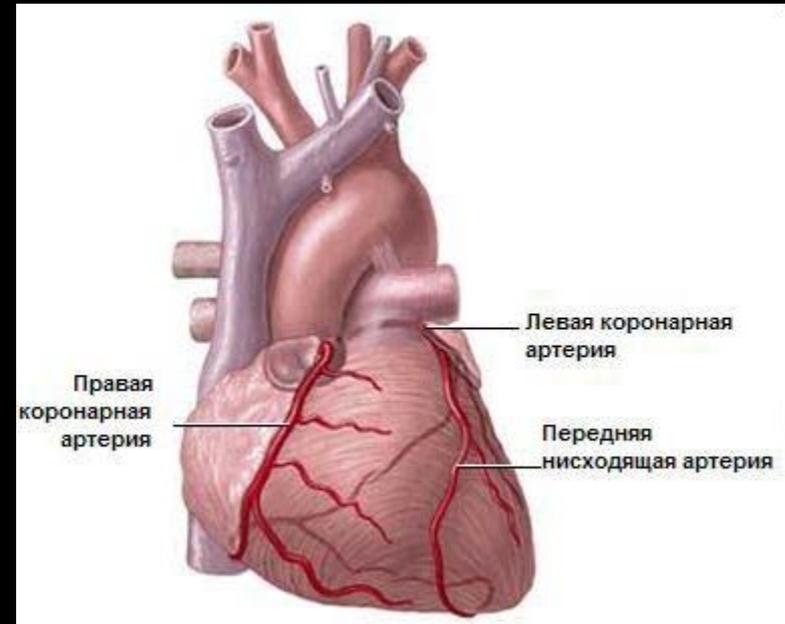
ИШЕМИЯ –

– ВЕНТРИКУЛЯРНАЯ ТАХИАРИТМИЯ -

– ФИБРИЛЛЯЦИЯ

ВПС

- **неправильное отхождение правой коронарной артерии от пульмональной, уже в первые месяцы жизни возникает ишемия миокарда с последующим инфарктом миокарда.**
- **В постоперационном периоде ВПС - нарушения ритма и/или проведения, которые в дальнейшем становятся основной причиной ВСС.**



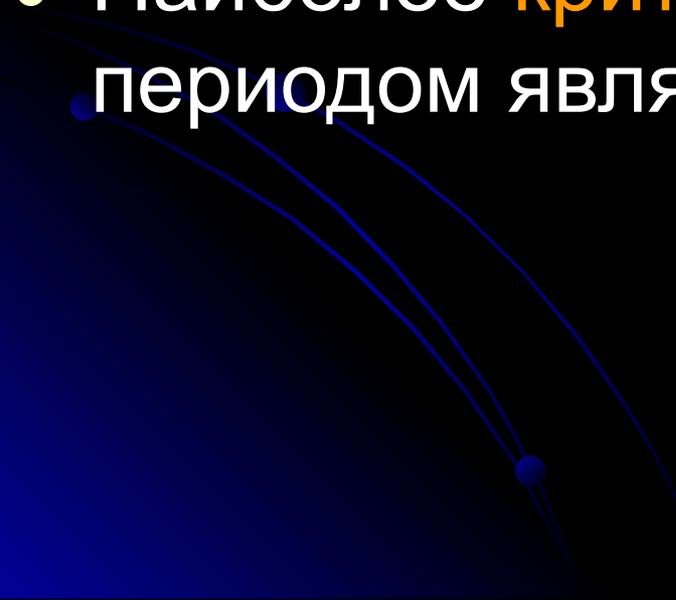
Полный врожденный аурикулоVENTРИкулярный блок (BAVC)

- BAVC – 1: 20 000 (брадикардия)
- Матери страдают СКВ
- Диагноз устанавливается по ЭКГ.
- Каким бы не был возраст ребенка врожденны BAVC является формальным показанием к имплантации стимулятора.
(+синкопе).

Гипертрофическая кардиомиопатия

- 1 из 500 в популяции США.
- в 50% случаев имеется у других членов семьи.
- ВСС регистрируется в возрасте от 15 до 35 лет,
- Чаще у мальчиков
- Во многих случаях является **первым клиническим проявлением заболевания.**

- **40 %** детей отмечают **утомляемость и одышку при физической нагрузке.**
- У всех детей выслушивался **систолический шум,**
- у 43% — **расширение перкуторных границ сердца влево.**
- У большинства детей отмечались различные **нарушения ЭКГ** (гипертрофия отделов сердца, нарушение реполяризации, удлинение интервала QT).
- У 25% детей наблюдались клинически значимые **аритмии.**

- 5-летняя **выживаемость** пациентов составляет **34–66 %**,
 - 1/3 из них умирают в течение 1–2 лет после клинического дебюта заболевания.
 - Наиболее **критическим для жизни** периодом являются **первые 6 месяцев**.
- 

Гипертрофическая кардиомиопатия

(продолжение)

- **Вентрикулярная гипертрофия** левого желудочка.
- **толщину межжелудочковой перегородки** 3 см и более;
- **снижение артериального давления** или **неадекватное повышение** (менее 20 мм рт.ст.) в ответ на нагрузку в вертикальном положении;
- **пароксизмы желудочковой тахикардии**, даже короткие и бессимптомные, выявляемые при регистрации **ХМ ЭКГ**;
- **наличие другой врожденной патологии сердца** (мышечные мостики над коронарными артериями, дополнительные пути проведения импульсов возбуждения).

свидетельствуют о наличии более высокого риска развития ВСС

Прогностически неблагоприятными факторами ВСС при ГКМП

- Синкопе в молодом возрасте
- Внезапная смерть от сердечных заболеваний в семейном анамнезе
- Наиболее неблагоприятный прогноз следует ожидать у больных, имеющих 2 и более из перечисленных факторов

- Ввиду отсутствия в настоящее время доказанного этиотропного лечения ДКМП усилия терапевтических мероприятий должны быть направлены
 - на профилактику и устранение сердечной недостаточности,
 - на антиаритмические мероприятия,
 - минимизацию риска тромбоэмболических осложнений

Идиопатическая рестриктивная (облитериационная) кардиомиопатия

- Характерно **снижение растяжимости ригидных стенок полостей желудочков** сердца в результате **эндомиокардиального фиброза**.
- затрудняется **диастолическое наполнение желудочков**, что приводит к нарушению сердечной и внесердечной гемодинамики, и это может стать **причиной развития внезапной остановки кровообращения и ВСС**

Правожелудочковая аритмогенная кардиомиопатия

(замещение мышечной ткани правого желудочка
жировыми бляшками).

- Наиболее частая причина ВСС у лиц моложе 35 лет.
- Распространенность в популяции составляет 0,01–0,1 %,
- **Выявляемость очень низкая.**

- Среди **60 подростков** призывного возраста, у которых при суточном мониторинге ЭКГ были выявлены **частая желудочковая экстрасистолия и/или короткие пароксизмы желудочковой тахикардии (ЖТ)**, почти у **10 %** с помощью магниторезонансной томографии была диагностирована малая форма правожелудочковой кардиомиопатии

- **Task Force Report. Sudden Cardiac Death // Eur. Heart J. — 2001. — № 22. — P . 1374-1450**

Правожелудочковая аритмогенная кардиомиопатия (продолжение)

Группу повышенного риска ВСС составляют больные, имеющие диффузное поражение правого желудочка

(особенно в сочетании с вовлечением левого желудочка), отягощенный семейный анамнез,

Нарушения вентрикулярного ритма

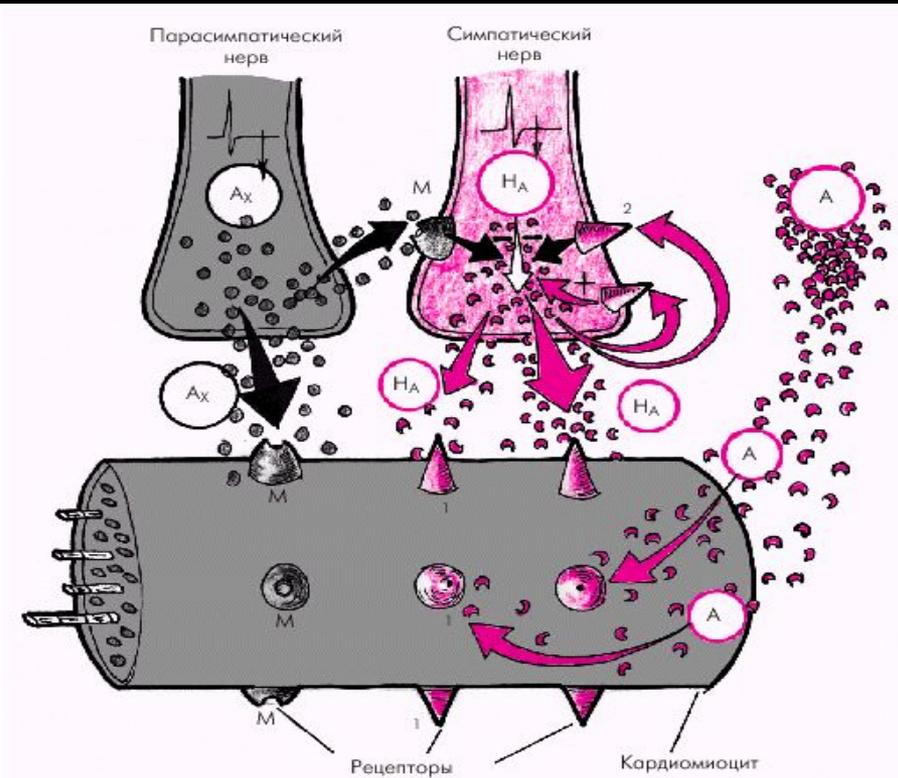
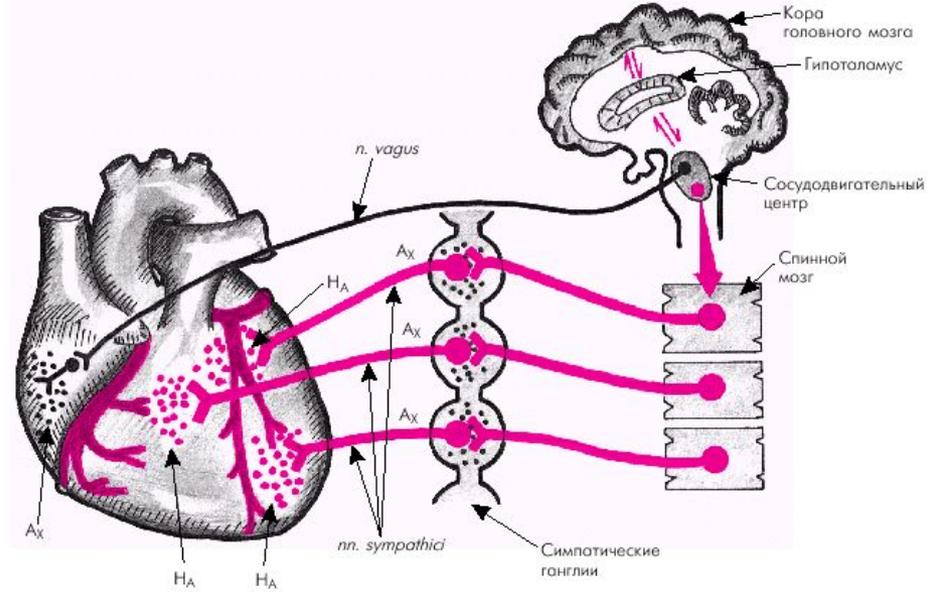
- синдром de Brugada - блокады правой ножки пучка Гиса (включая преходящую блокаду) и подъема сегмента ST в V 1 -V 3 .
- Случаи ВСС зарегистрированы преимущественно среди мужчин в возрасте от 6 месяцев до 74 лет.

Синдром de Brugada

- Генетические исследования выявили мутации гена LQT3, регулирующего транспорт ионов натрия через клеточную мембрану (SCN5A).
- Диагноз устанавливается на основании наличия в семье случаев ВСС,
- Назначение антиаритмических средств при синдроме Бругада неэффективно. Напротив, вследствие их применения (препараты I класса) сомнительные изменения на ЭКГ трансформируются в манифестные [8].

Катехолэргические вентрикулярные тахикардии (TV)

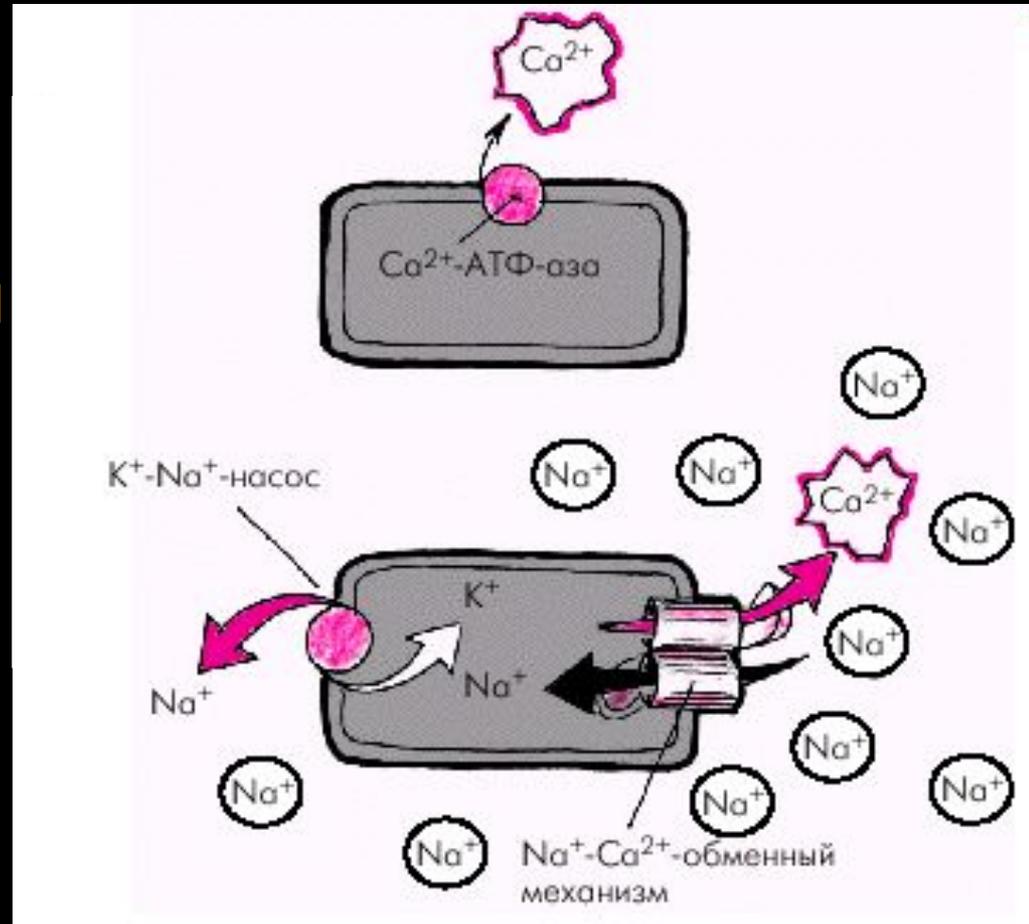
- Повторные
синкопе
провоцируемые
усилием или
эмоциями.



Катехолэргические вентрикулярные тахикардии (TV)

(продолжение)

- 30% являются семейными
- Мутации в генах кодирующих **протеины незаменимые для высвобождения кальция** саркоплазматической сетью (возбуждение-сокращение).



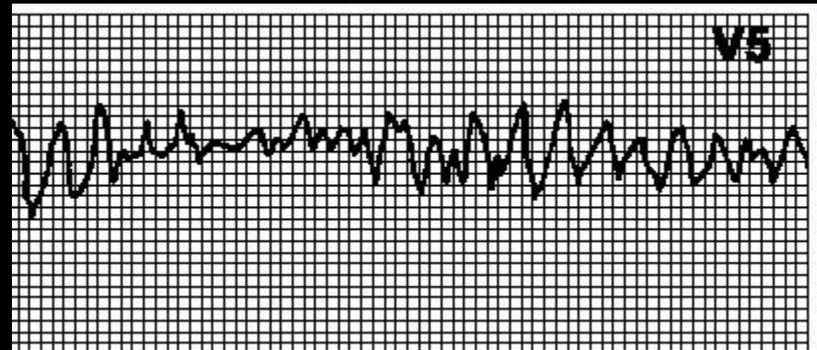
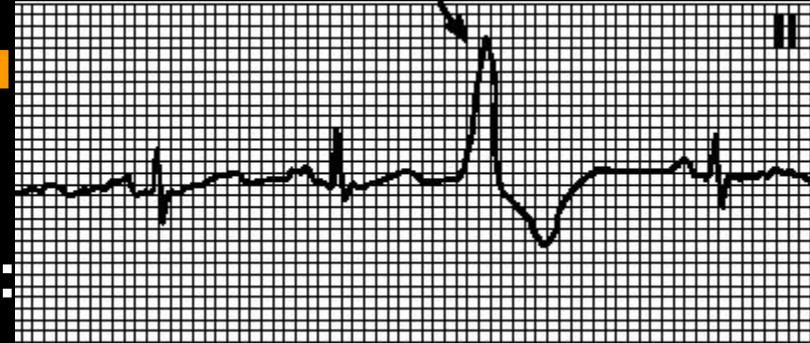
Катехолэргические вентрикулярные тахикардии (TV)

(продолжение)

- **Запаздывает постановка диагноза** – кардиальное происхождение синкопе – клиническое обследование, эхография и ЭКГ нормальны, **расценивают как эпилептиков или истериков.**
- Эволюция без лечения заканчивается внезапной **смертью до достижения возраста 20 лет,**
- Лечение **бета-блокаторами** изменяет прогноз у этих пациентов.

Катехолаэргические вентрикулярные тахикардии

- Тест на физическую нагрузку воспроизводит нарушения ритма:
- При превышении определенного синусового ускорения **отмечается появление вентрикулярных экстрасистол** все более **многочисленных и полиморфных**, становятся **направленными**; затем появляются **полиморфные TV**, способные перейти в вентрикулярную дефибрилляцию.



Синдром Вольфа-Паркинсона—Уайта (WPW)

– 0,1% у детей



Синдром Вольфа-Паркинсона—Уайта (WPW)

- наличие дополнительных аномальных путей проведения электрического импульса от предсердий к желудочкам — **пучки Кента**
- пучок Кента проводит электрические импульсы гораздо быстрее, чем АВ-узел, поэтому **возбуждение желудочков при синдроме WPW начинается почти сразу после деполяризации предсердий.**
- Это ведет к резкому укорочению интервала **P—Q (R)**, менее 0,12 с, что является одним из важнейших признаков преждевременного возбуждения желудочков

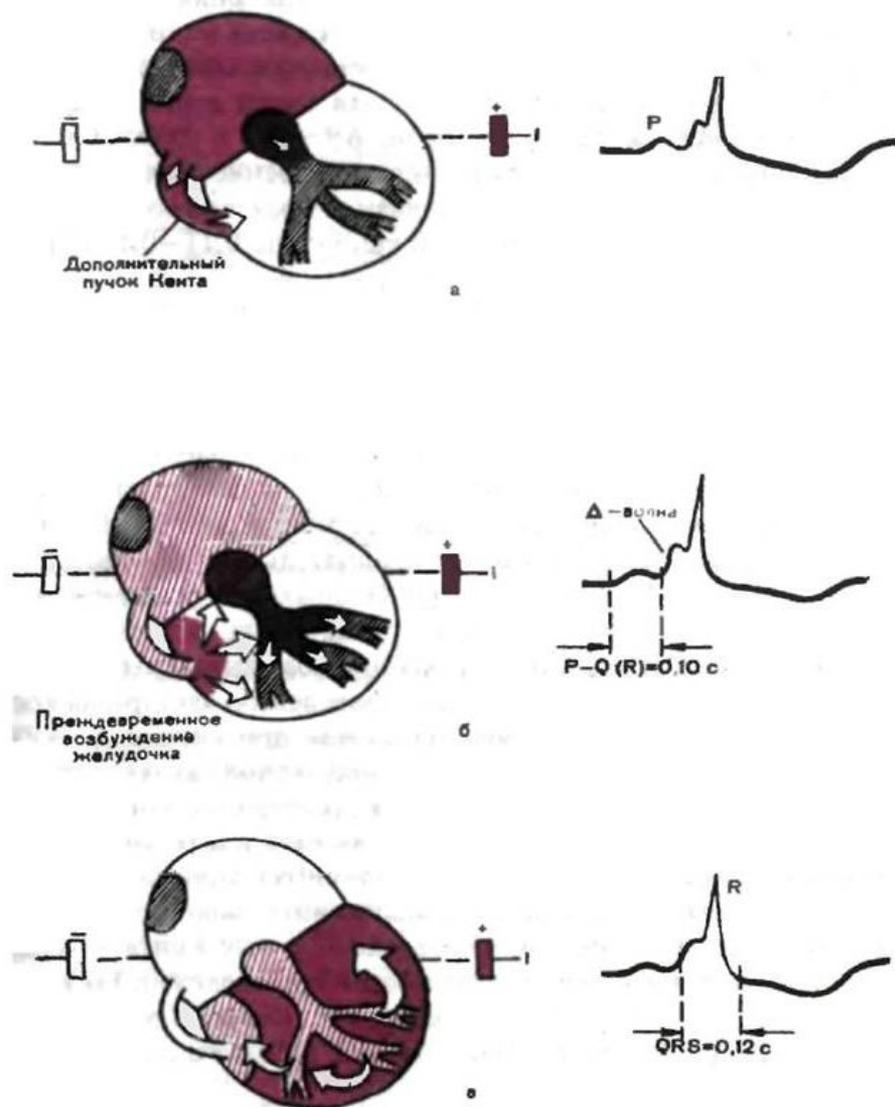


Рис. 6.28. Формирование ЭКГ при синдроме WPW. Возбуждение по дополнительному пучку Кента проводится к желудочкам быстрее, чем по АВ-узлу, образуя дополнительную волну деполяризации базальных отделов желудочков — Δ-волну. Интервал P—Q(R) укорочен, а длительность QRS увеличена. В данном примере P—Q(R) составляет 0,1 с, QRS (вместе с Δ-волной) 0,15 с. Объяснение в тексте.

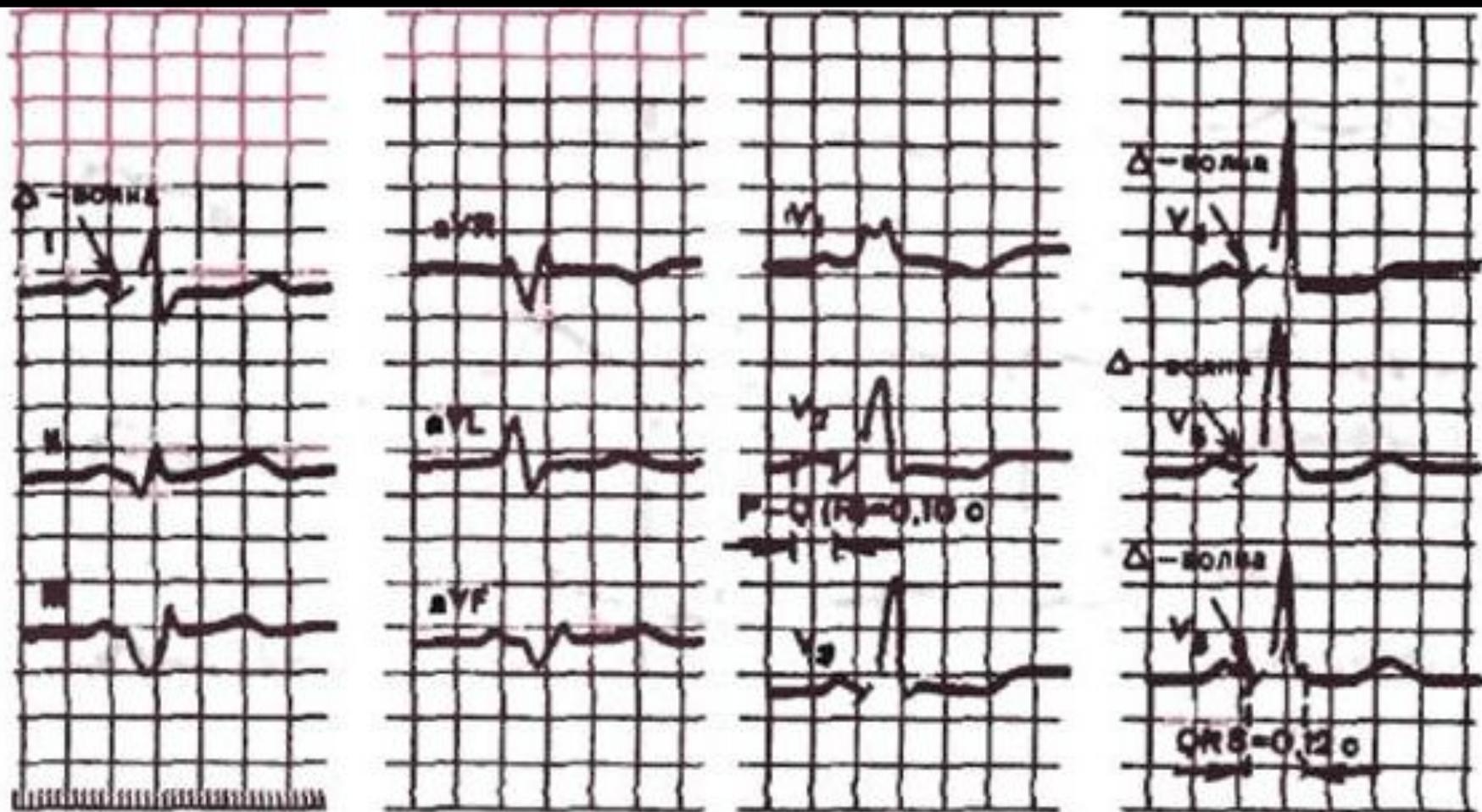


Рис. 6.29. ЭКГ при синдроме WPW.

Положительная Δ -волна в отведениях I, $V_1 - V_6$ и отрицательная Δ -волна в отведениях II, III и aVF, укорочение интервала P-Q(R) и увеличение продолжительности QRS.

ВСС МОЛОДЫХ ЛЮДЕЙ. ЗАНИМАЮЩИХСЯ СПОРТОМ

**Нераспознавание или недооценивание
пат. состояний до начала занятий
спортом**

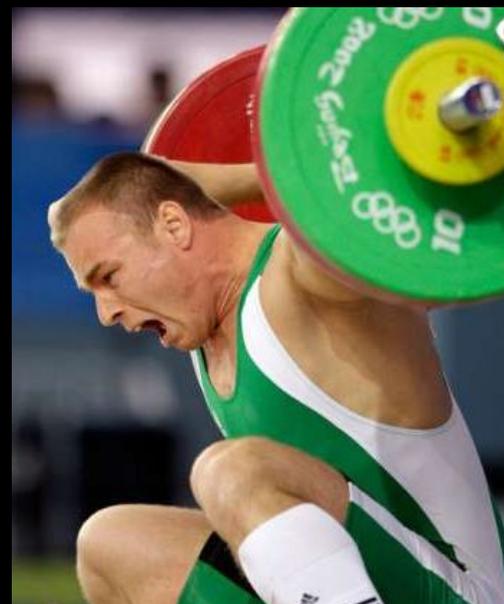
(пороки сердца и сосудов, кардиомиопатии,
синдром удлинённого QT)

**Острые патологические состояния во
время занятий спортом**

(- острое перенапряжение здорового сердца,
проявляющееся
острой дистрофией миокарда)

ВСС молодых людей, занимающихся спортом

- 10 – 25 % скоропостижных смертей населения в целом.
- Большие физические нагрузки увеличивают риск ВСС в 7 – 10 раз.
- У 5 из 100 000 спортсменов имеют предрасполагающие факторы.



Сотрясение сердца

- Игроки в хоккей, бейсбол, гандбол
- После тупого удара по грудной клетке
- Удар во время электрически ранимого периода сердечного цикла
- Жизнеугрожающая аритмия - вентрикулярная тахикардия или фибрилляция
- Защита грудной клетки



Анамнестические сведения

- Внезапная смерть у родственников первой степени родства
- У 16 % молодых людей, умерших скоропостижно, в семейном анамнезе были сведения о внезапной смерти родственников.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

- **Боль в груди** (при физических нагрузках, не влияют движения, вдох, пальпация)
- **Синкопальные состояния** (без продрома, с учащением сердечного ритма)
- **Непереносимость / плохая переносимость физических нагрузок**

**ТРЕБУЮТ
НЕМЕДЛЕННОГО ОБСЛЕДОВАНИЯ**

Характеристики синкопальных состояний у ребенка

Механизм	Вазо-вагальные	Удлиненный QT, TV полиморфные, BAVS, WPW
Обстоятельства	Жар, толпа, длительное положение стоя	Физическая нагрузка, эмоции
Продром	++	0
Ранения	Редко	Ранения лица
Длительность	< 1 минуты	> 1 минуты
Конвульсии	Редкие	Есть
Риск	Нет	Внезапная смерть

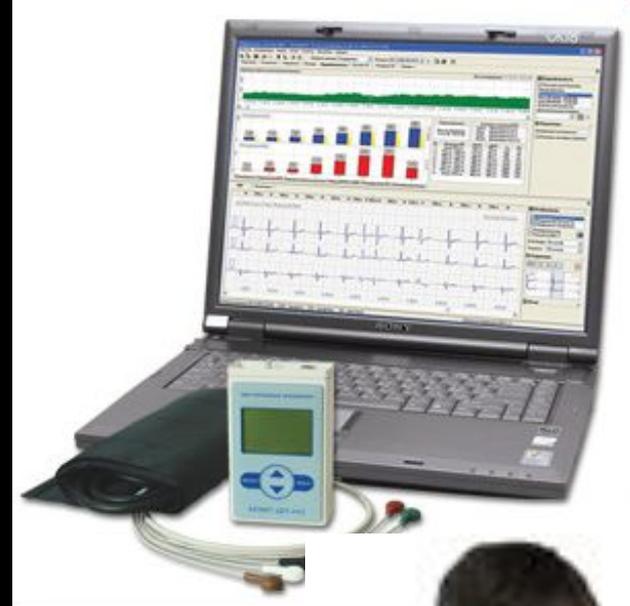
Методы исследования

- **ЭКГ в покое** (синусовая брадикардия, удлинение интервала Q–T);
- **ЭКГ высокого разрешения** (выявление поздних потенциалов желудочков);
- **доплер-ЭхоКГ** (изменение диастолической функции миокарда, ВПС);

- **Холтеровское
мониторирование**

ЧСС в период сна,
в период бодрствования паузы
ритма более 1100 мс;
продолжительность
корригированного интервала Q–T
(более 440 мс (460 мс));

- Длительная спорадическая
запись ЭКГ и аутотрансляция ЭКГ
по телефону.



Методы исследования



- тилт-тест (адаптация барорецепторов в регуляции ритма сердца при перемене положения тела ребёнка; на специальном столе после фиксации ЭКГ-электродов проводят снятие ЭКГ ребёнку поочерёдно в горизонтальном положении тела ребёнка, с поднятым головным концом и опущенным на 30 градусов; патологической реакцией на тилт-тест считают развитие брадиаритмии при создании пассивного ортоположения);

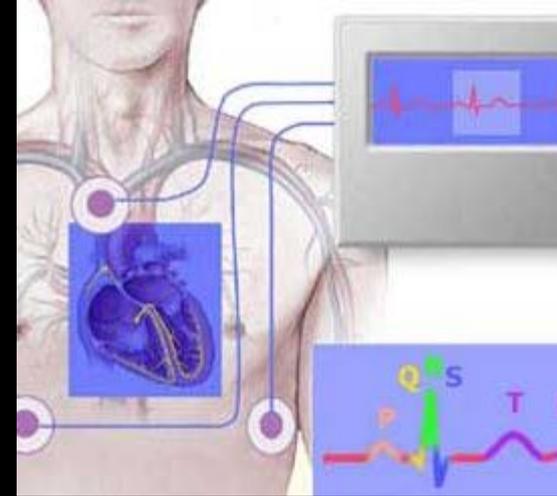
Результаты пробы с физической нагрузкой

- Значительно чаще регистрируются у больных, которые могут выполнить только небольшую нагрузку.
- Неблагоприятная прогностическая значимость появления аритмий при проведении теста с физической нагрузкой.
- Обнаружена значимость **удлинения QRS-комплекса как фактора риска вызываемых ишемией ЖТ** (помимо традиционной депрессии сегмента ST)

Методы исследования

- исследование ФВД;
- рентгенография органов грудной клетки;
- определение рН в пищеводе
- ЭЭГ, РЭГ

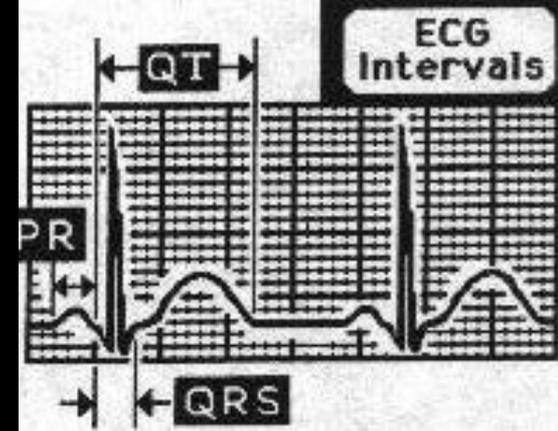
Интервал QT



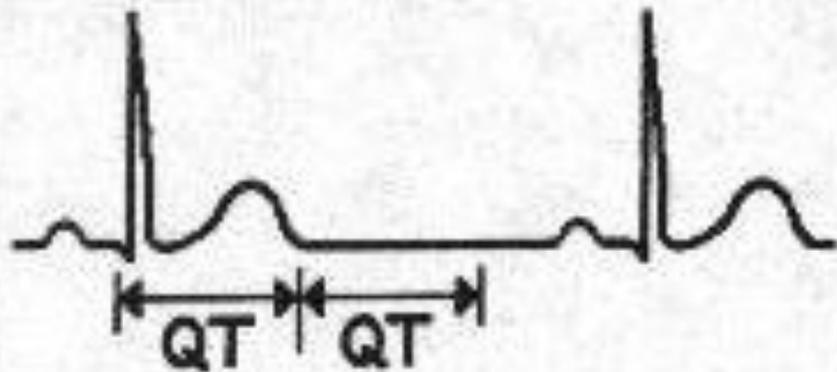
- Ценный **неинвазивный** маркер ВСС
- Неинвазивный маркер **врожденного синдрома удлинения реполяризации желудочков**.
- **внезапной аритмичной смерти** по данным холтеровского мониторинга ЭКГ **непосредственно предшествует непродолжительное удлинение интервала QT**.

Интервал QT — равен расстоянию от начала комплекса QRS до завершения зубца T. Соответствует времени механического сокращения желудочков миокарда.

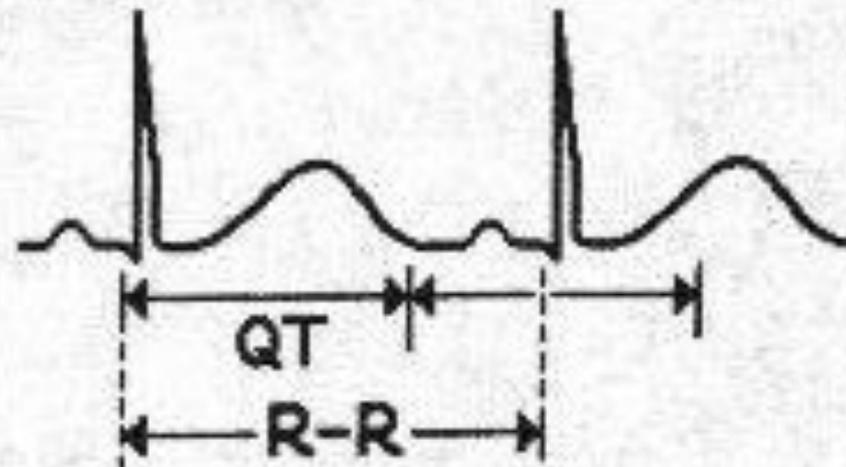
Этот показатель отражает процессы деполяризации и реполяризации миокарда, называют электрическая систола сердца.



Normal QT

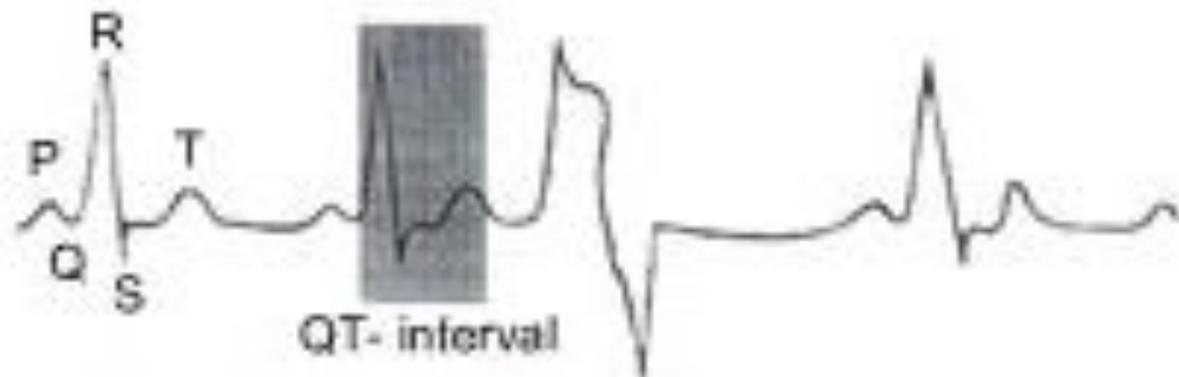


Long QT



Prolongation of the QT interval. (QTc > 460 msec)

arrhythmia



torsades de pointes

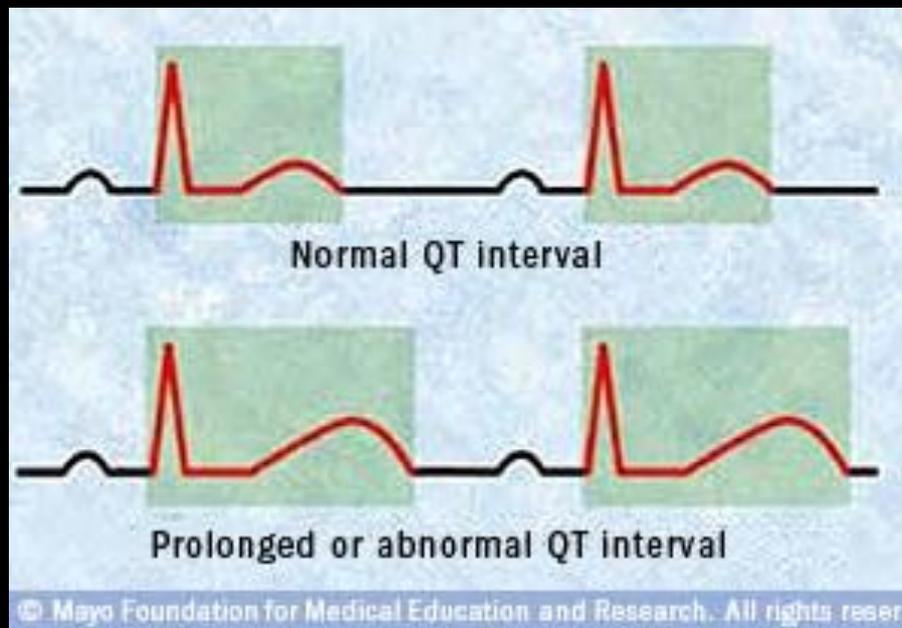


Длительность интервала QT
зависит от частоты сердечных сокращений и
пола пациента.

Используют не абсолютную, а
корригированную величину
интервала QT (QTc),
которую рассчитывают по формуле Базетта

$$QTc = K \times \sqrt{RR}$$

- где: RR расстояние между соседними зубцами R на ЭКГ в сек.;
- $K = 0,37$ для мужчин и $K = 0,40$ для женщин.



**Удлинение интервала QT
диагностируют в том случае,
если длительность
QTс превышает 0,44 с.**

Дисперсия интервала QT

разница между
наибольшей и наименьшей
длительностью интервала QT в
разных отведениях

12-канального
электрокардиографа

$$D_{QT} = QT_{max} - QT_{min}$$

Методика выявления дисперсии QT:

регистрация стандартной ЭКГ в течение
35 минут при скорости записи 25 мм/час.

Используют также холтеровское
мониторирование ЭКГ, что позволяет
анализировать колебания дисперсии
QTс (QTcd) в течение суток.

Дисперсия интервала QT

- При дисфункции ЛЖ дисперсия интервала QT растет до 85-100 мс и больше, что свидетельствует об электрической неомогенности миокарда, увеличении неоднородности реполяризации и склонности к развитию ЖА
- Обнаружено достоверное увеличение дисперсии интервала QT в ночные и ранние утренние часы
- Нет однозначных рекомендаций относительно оптимального метода исследования дисперсии реполяризации желудочков в повседневной клинической практике и ее нормальных показателей. Этот параметр не сравнивался как предиктор развитию ВСС.

- Увеличение **дисперсии интервала QT** (более 47 мс) может являться предиктором развития аритмогенных синкопальных состояний у больных с **аортальными пороками сердца.**

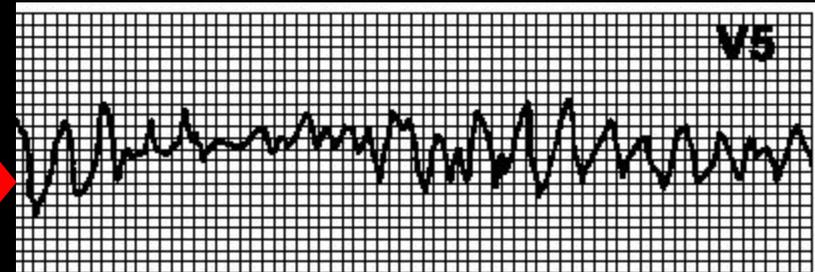
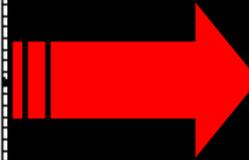
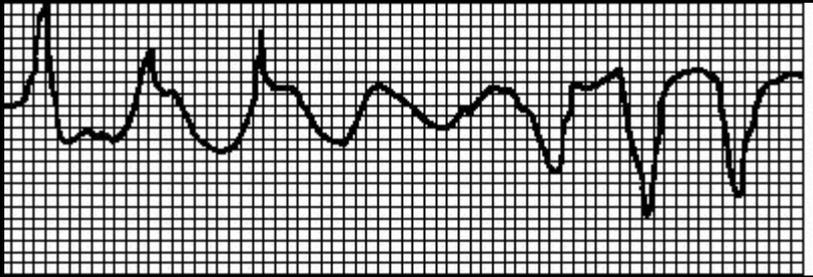


Синдром удлинения интервала QT

в сочетании с

- Угрожающими жизни полиморфными желудочковыми тахикардиями (torsade de pointes "пируэт").
- клинически проявляются эпизодами потери сознания.
- Нередко заканчиваются фибрилляцией желудочков, являющихся непосредственной причиной внезапной смерти.

torsade de pointes «пируэт»



фибрилляция желудочков

- Тахикардия с **неправильным ритмом и широкими полиморфными желудочковыми комплексами**;
- характерна **типичная синусоидальная картина**,
- группы из двух и более желудочковых комплексов с одним направлением сменяются группами комплексов с противоположным направлением.
- ЧСС — 150—250 мин.
- Пароксизму часто предшествует чередование длинных и коротких циклов RR.
- **Приступы обычно кратковременны, однако имеется риск перехода в фибрилляцию желудочков.**



Синдром удлинённого QT

- У детей одно из первых мест как причина внезапной смерти
- Смертность без получения лечения – 60% в течение 10 лет.



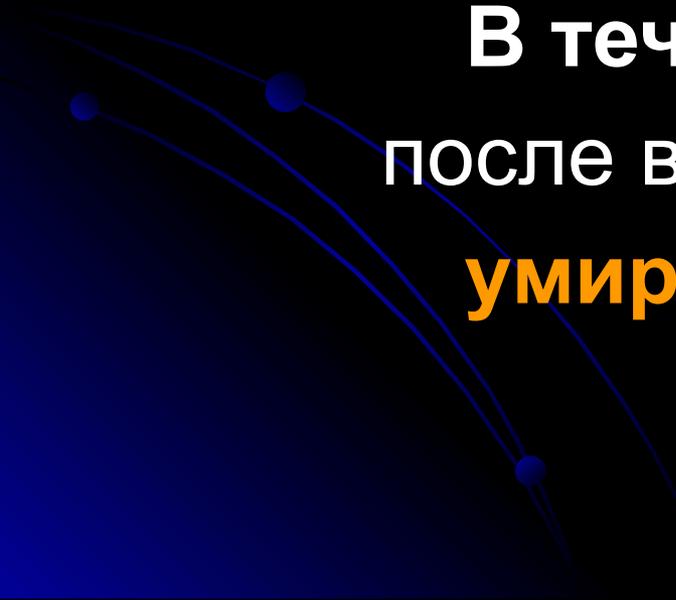
Синдром удлиненного Q



- Врожденные формы
- Приобретенные формы
 - Прием лекарственных препаратов
 - Метаболические нарушения
 - Применение диет
- Синкопальные формы
- Бессинкопальные формы

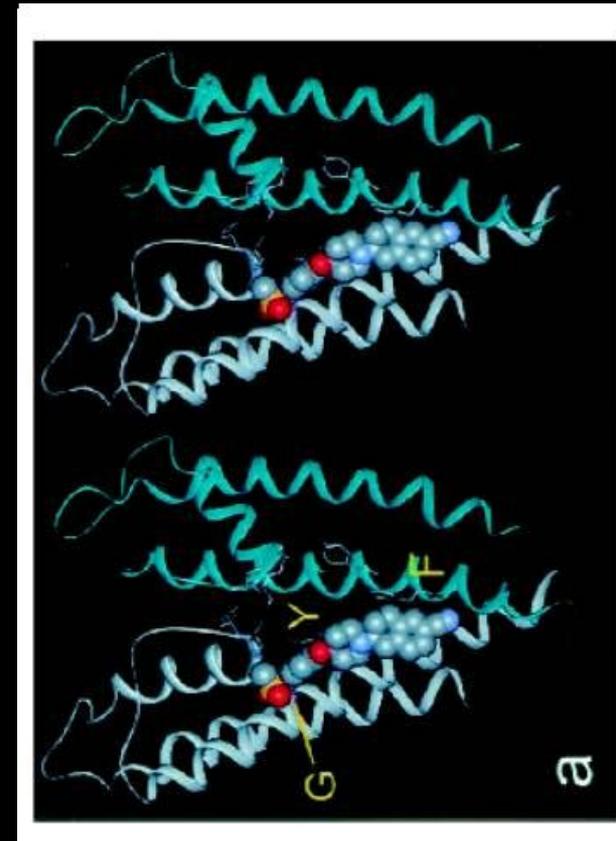
При возникновении
синкопальных состояний
прогноз заболевания без лечения
неблагоприятный.

В течение первого года
после возникновения синкопе
умирают 20% больных.

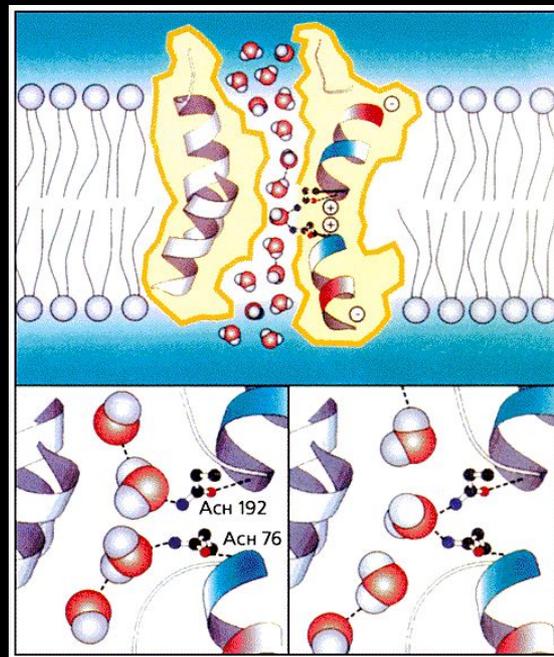
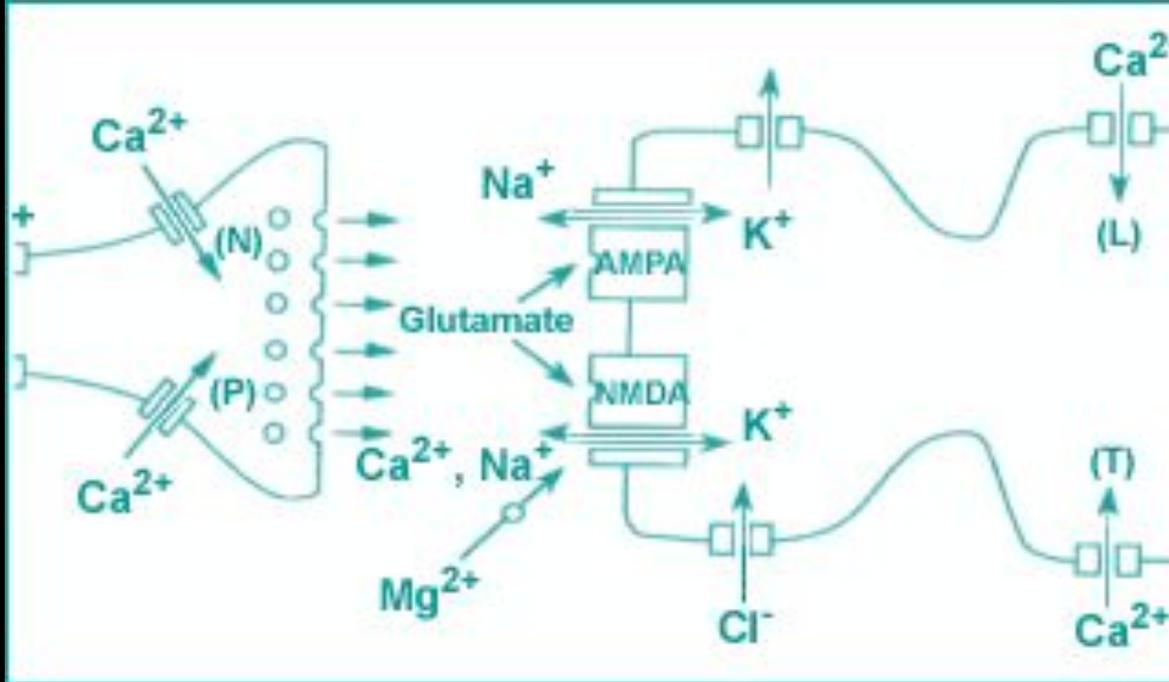


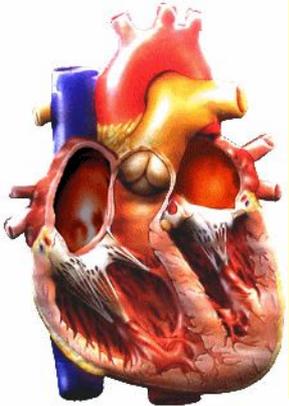
Врожденные формы синдрома удлинения интервала QT

- Генетически гетерогенное заболевание, вовлечены более 6 различных локусов хромосом (3p, 4q, 7q, 11p, 21q).
- Установлено 6 групп генов определяющих развитие врожденного удлинения интервала QT

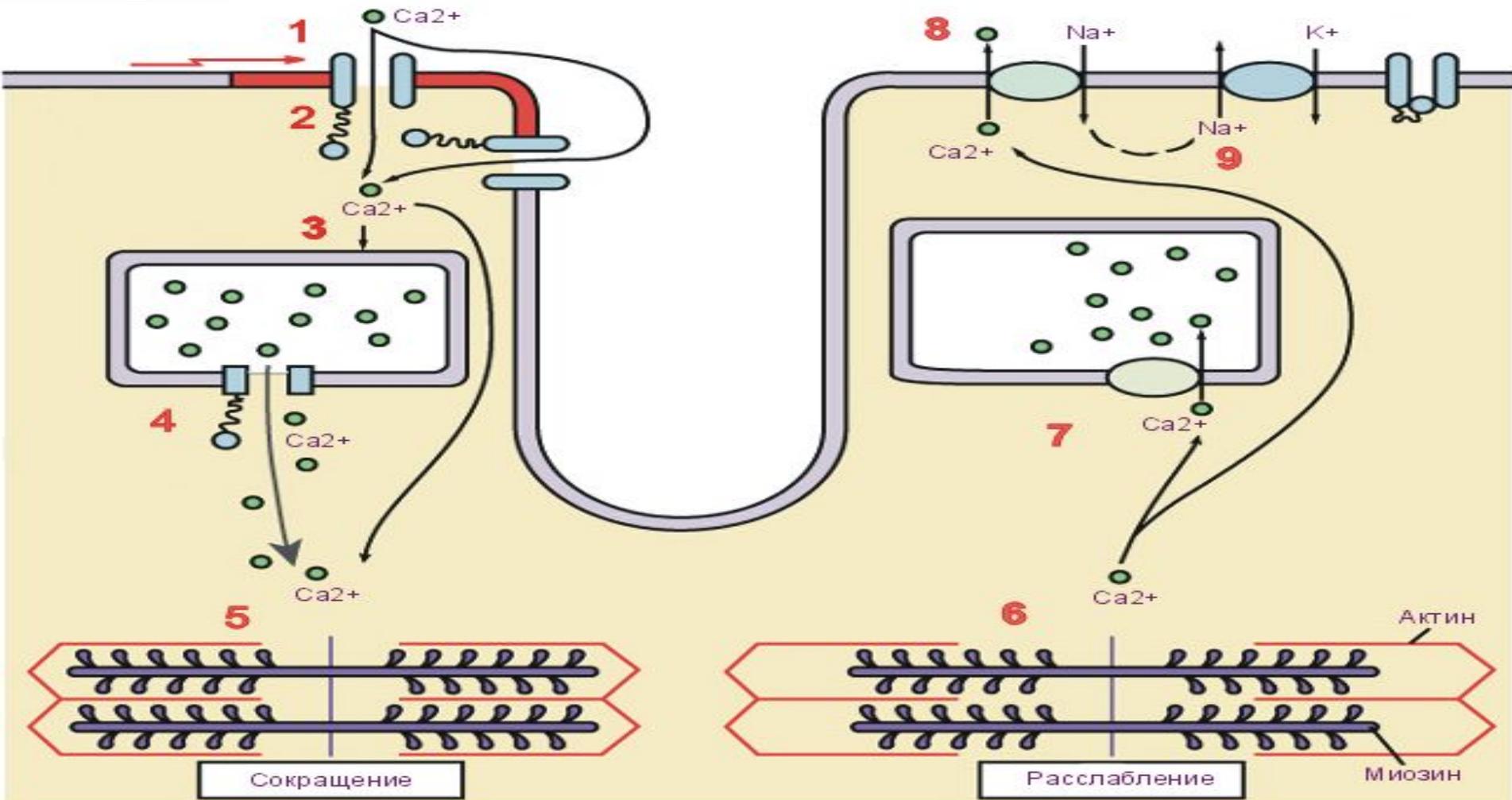


- Врожденные формы *LQT* обусловлены **мутациями генов, ответственных за структуру и функцию ионных (натриевых и калиевых) каналов мембран кардиомиоцитов.**
- **пролонгация потенциала действия и реполяризации**





Актиновый механизм управления взаимодействия актиновых и миозиновых нитей клеток поперечнополосатой мышечной ткани



- **1-й тип – ген KVLQT1** кодирует структуру **α-субъединицы медленных калиевых каналов** кардиомиоцитов, обеспечивающих медленный компонент калиевого тока фазы реполяризации.
- **2-й тип – ген HERG** кодирует структуру **α-субъединицы быстрых калиевых каналов**, определяющих быстрый компонент калиевого тока, уменьшается общее количество быстрых калиевых каналов либо снижается их функциональная активность
- **3-й тип – ген SCN5A** кодирует структуру белка **натриевых каналов**, обеспечивающих натриевый ток фазы реполяризации.
- **4-й тип – ген LQT4** (недостаточно изучен).
- **5-й и 6-й типы – гены KCNE1 и KCNE2** : отвечают за синтез **β-субъединиц**, работающих в ассоциации с **α-субъединицами** соответственно медленных и быстрых калиевых каналов.

- Пациенты с типом LQT I дают типичные синкопе нагрузки (плавание !!!),
- пациенты с LQT2 очень чувствительны к слуховым стимуляциям !!!,
- У пациентов с LQT3 нарушения ритма возникают в покое и ночью.

Врожденные формы синдрома удлинения интервала QT

- 1957 г синдром Lange Nielsen (AP) - врожденная глухота, синкопе, удлиненное QT, внезапная смерть.
- 1964 Ward O., Romano C. (AD) - синкопе, удлиненное QT, внезапная смерть. 1:10 000
- Сочетающийся с синдактилией
- Смертность при нелеченных врожденных формах - 75%, при этом 20% детей умирают в течение года после первой потери сознания и около 50% в первое десятилетие жизни.

- У детей школьного возраста с врожденной глухонемой частота выявления удлиненного интервала QT на стандартной ЭКГ достигает 44%.
- У 43% отмечались эпизоды потери сознания и пароксизмы тахикардии.
- При суточном мониторинге ЭКГ почти у 30% из них зарегистрированы пароксизмы наджелудочковой тахикардии,
- у каждого пятого «пробежки» желудочковой тахикардии типа «пируэт».

В случае пограничного удлинения и/или отсутствия симптомов

«Большие» критерии

- удлинение QT интервала более 0,44 с,
- наличие в анамнезе эпизодов потери сознания
- наличие синдрома удлинения QT интервала у членов семьи.

«Малые» критерии

- врожденная нейросенсорная тугоухость
- эпизоды альтернации Т волн,
- медленный сердечный ритм (у детей)
- патологическая желудочковая реполяризация.

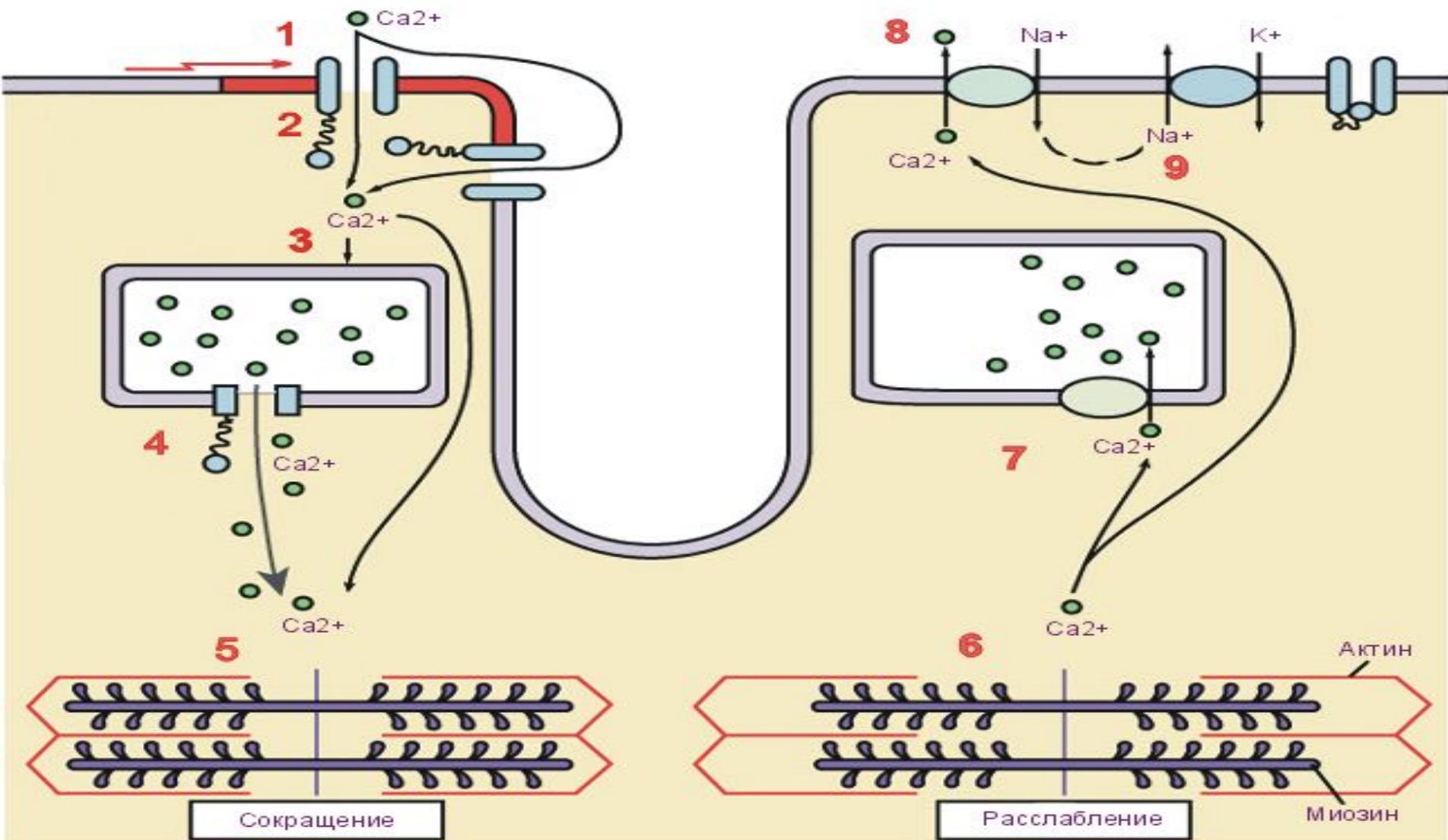
Патофизиологический механизм внутрисердечных нарушений реполяризации миокарда

- **повышенная чувствительность миокарда к аритмогенному эффекту катехоламинов.**
- **дисбаланс симпатической иннервации (снижение правосторонней симпатической иннервации вследствие слабости или недоразвития правого звездчатого ганглия).**

Фактори формування ВСС у пацієнтів без ознак структурного захворювання серця

Основні групи факторів формування РСС	Фактори і клінічні синдроми
I. Миттєві тригерні події	Токсичні, метаболічні, електролітний дисбаланс; вегетативні та нейрофізіологічні розлади; ішемія або реперфузія; гемодинамічні зміни
II. Порушення реполяризації високого ризику	Вроджений синдром подовженого інтервалу <i>QT</i> ; набутий синдром подовженого інтервалу <i>QT</i> ; аритмогенна дія препаратів; взаємодія ліків
III. Клінічно приховане захворювання серця	Нерозпізнане; яке не розпізнається
IV. Ідіопатична фібриляція шлуночків	Не встановлені

Актиновый механизм управления взаимодействия актиновых и миозиновых нитей клеток поперечнополосатой мышечной ткани



Приобретенный синдром удлиненного интервала QT

обусловлен нарушением электрической
гомогенности миокарда или его
иннервации



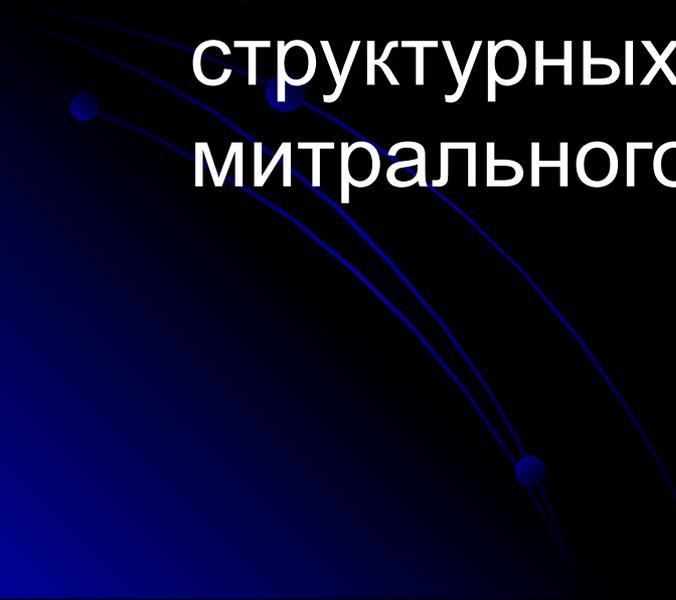
Приобретенные формы синдрома удлинения интервала QT

1. **Заболевания сердца** (синусовая брадикардия, блокады, миокардиты , ишемия миокарда, пролапс митрального клапана, кардиомиопатии)
2. **Электролитные нарушения** (гипокалиемия, гипокальциемия , гипомагниемия).
3. **Нарушения со стороны ЦНС**
(субарахноидальные кровоизлияния, травма, опухоль, инфекция)
4. **Лекарственные препараты**
5. **Разное** (малобелковая диета, гипотермия, яд скорпионов)

Сочетание синдрома удлинения интервала QT с пролапсом митрального клапана.

- Наиболее распространенная форма синдрома у молодых лиц.
- Частота выявления удлинения интервала QT у лиц с пролапсами митрального и/или трикуспидального клапанов достигает 33%.

Сочетание синдрома удлинения интервала QT с пролапсом митрального клапана (продолжение)

- Взаимосвязь увеличенной вариабельности интервала QT и глубины пролабирования и/или наличия структурных изменений створок митрального клапана.
- 

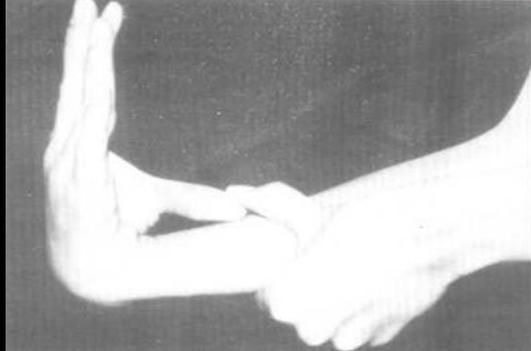
Сочетание синдрома удлинения интервала QT с пролапсом митрального клапана

- Среди других проявлений **слабости соединительной ткани** - повышенная растяжимость кожи, астенический тип телосложения, воронкообразная деформация грудной клетки, сколиоз, плоскостопие, **синдром гипермобильности суставов**, миопия, варикозное расширение вен, грыжи.

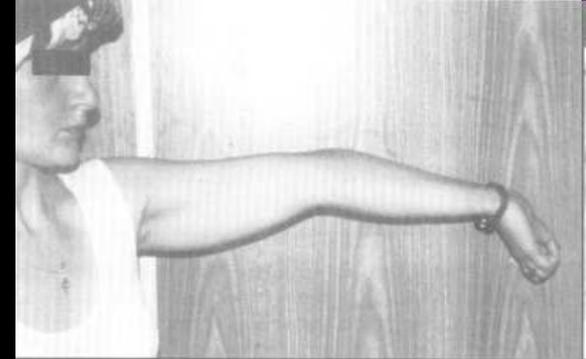




2 балла

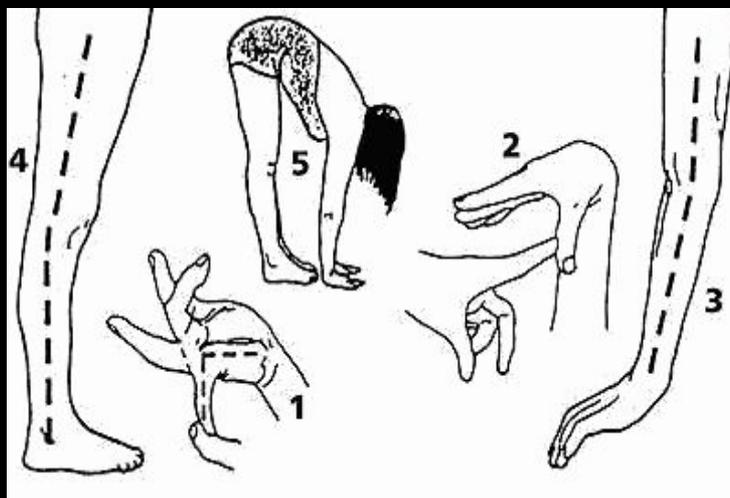
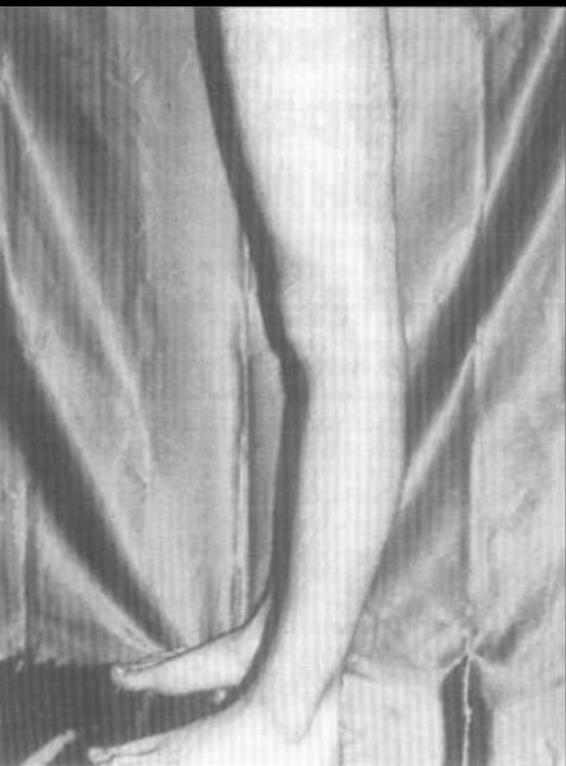


2 балла



2 балла

2 балла



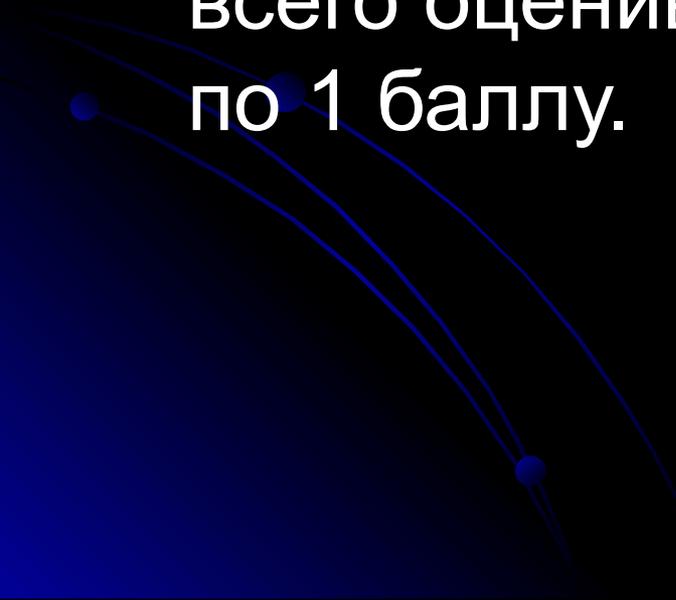
1 балл



Гипермобильность суставов

оценивается по критериям P. Beighton.

1. пассивное сгибание мизинца на 90 градусов в обе стороны;
2. пассивное сгибание 1-ого пальца в сторону предплечья при сгибании в лучезапястном суставе;
3. переразгибание обоих локтевых суставов более чем на 10 градусов;
4. переразгибание обоих коленных суставов более чем на 10 градусов;
5. при наклоне вперед при фиксированных коленных суставах ладони касаются пола.

- Первые четыре признака являются парными, последний – непарный, т.е. всего оценивается 9 признаков, каждый по 1 баллу.
- 

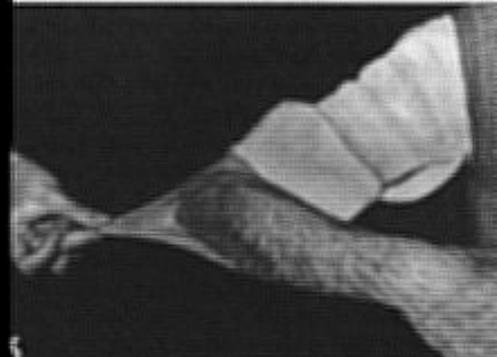
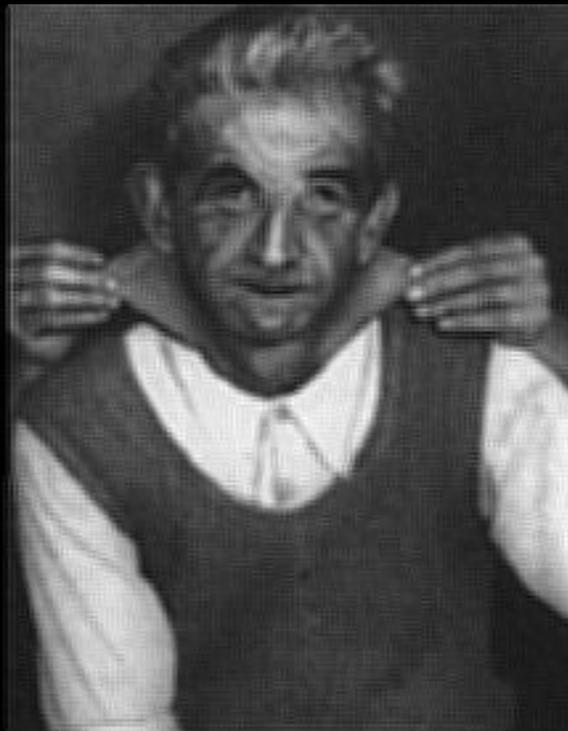
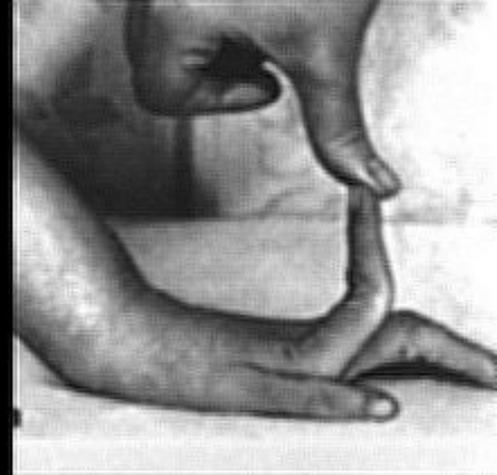
Критерии оценки:

Beighton.P, Grahame R., Bird H. Hypermobility joints. London; Berlin; New York, 1990. – p.182.

- 9 баллов соответствуют генерализованной гипермобильности,
- 5-8 баллов – выраженной гипермобильности,
- 3-4 балла – легкой гипермобильности,
- 0-2 балла – отсутствию гипермобильности

Синдром Marfan

- 30-60% детей имеют кардиоваскулярные аномалии (дилатация корня аорты, аортальная недостаточность, аневризма корня аорты, пролапс митрального клапана, недостаточность митрального клапана).
- Механизм ВСС - острое расслоение аорты с разрывом аорты.



Синдром удлинённого QT

- Дисбаланс электролитов - анорексия, (рвота, нарушения электролитного баланса, дисметаболические нарушения в миокарде, удлинение QT)
+ антидепрессанты.

Синдром удлиненного QT. Лекарственные взаимодействия



- Сочетание применения антибиотиков, противогрибковых, антигистаминных препаратов.
- Антибиотики – макролиды, бактрим
- Антиаритмические препараты
- Противогрибковые (флюконазол, кетоназол)
- Диуретики (индапамид)
- СС препараты (адреналин, эфедрин, кавинтон).
- Антигистаминные (астемизол, терфенадин).
- Нейролептики (галоперидол, хлоралгидрат)
- Антагонисты серотонина
- Антидепрессанты (амитриптилин, меллипрамин)

Прием лекарственных средств

- Кокаин – коронарная вазоконстрикция, ишемия сог, вентрикулярную тахиаритмию, повышение АД



Лечение

Врожденный синдром удлиненного QT

- Постоянный прием **β-блокаторов** в сочетании с пероральными **препаратами магния**
 - Пропранолол 3-5 мг/кг в 4 приема – грудные дети
 - Надолол 50 мг/м² в 2 приема
- устраняют аритмогенные симпатические влияния на проводящую систему сердца,
- подавляют гетерогенный автоматизм,
- стабилизируют содержание калия в миокарде.

β-блокаторы

- Предотвращает приступы *torsade de pointes* у 75–80% пациентов.
- Необходимо строго соблюдать порядок применения препарата, так как описаны наблюдения смерти больных при внезапном прекращении лечения.

Сочетание β -блокаторов

- с препаратами **магния** (магния сульфат, магнерот, магне-В6);
- с **блокаторами кальциевых каналов** (верапамил);
- С **M-холинолитиками** (атропин).
- Могут быть использованы препараты **калия и блокаторы натриевых каналов** (мексилетин, флекаинид)

Разрабатывается ген-специфическая терапия LQT.

- Установлено, что β -адреноблокаторы наиболее эффективны при LQT 1-го типа, препараты калия – 2-го типа, блокаторы натриевых каналов (мексилетин) – 3-го типа.
- Влияние на предотвращение аритмий недостаточно изучено.
- Нет реальной возможности обследовать всех больных с LQT с помощью методов генетической диагностики. В основном эмпирический подбор.
- Эффективность терапии оценивают по данным нагрузочных проб (велоэргометрия).

При наличии частых синкопальных состояний

- изменения на электроэнцефалограмме, (снижение порога судорожной готовности)
- назначают противосудорожную терапию (финлепсин, фенобарбитал, дифенин),
- нейрометаболические препараты (глутаминовая кислота, цераксон, аминалон, ноотропил)
- средства, улучшающие мозговое кровообращение (циннаризин, инстенон)

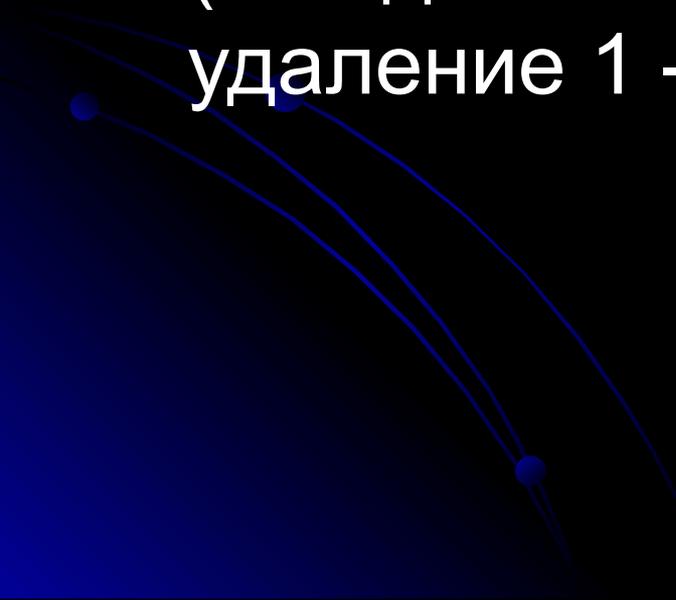
При неэффективности медикаментозного лечения

- Осуществляют имплантацию электрокардиостимуляторов или кардиовертеров-дефибрилляторов в сочетании с применением β -адреноблокаторов
- (риск внезапной смерти при тяжелом течении *LQT* снижается на 95-99%)
- Показанием к имплантации электрокардиостимулятора является выраженная брадикардия в период между приступами (увеличение ЧСС, укорачивание интервала QT, уменьшение риска жизнеугрожающих аритмий).

- Кардиовертеры-дефибрилляторы используют у пациентов при указании в анамнезе на фибрилляцию желудочков.
- После имплантации кардиовертера-дефибриллятора риск внезапной смерти при тяжелом течении *LQT* снижается на 95-99%

Лечение

Врожденный синдром удлиненного QT

- Фарм. терапия без эффекта - левосторонняя стеллэктомия (удаление или разрушение шейно-грудного (звездчатого) симпатического ганглия) и удаление 1 - 4 грудных ганглиев
- 

У пациентов с идиопатическим пролапсом митрального клапана

- Начинать с применения пероральных препаратов магния (Магнерот 3 раза в день в течение не менее 6 месяцев),
 - тканевой дефицит магния считают одним из основных патофизиологических механизмов формирования как синдрома удлинения QT интервала, так и слабости соединительной ткани.
- Если лечение пероральными препаратами магния через 6 месяцев не оказало полного эффекта показано добавление β -блокаторов

Приобретенные формы синдрома удлиненного QT

- отменить все препараты, способные удлинить QT интервал.
- коррекция электролитов сыворотки крови, особенно калия, кальция, магния.
- В ряде случаев этого бывает достаточно для нормализации величины и дисперсии интервала QT и профилактики желудочковых нарушений ритма.

Для пациентов, нуждающихся в неотложной терапии

- прекардиальный удар;
- отмена всех препаратов, которые могут вызвать удлинение интервала QT ;
- введение магния сульфата (даже при нормальном уровне магния в сыворотке),
- препаратов калия,
- лидокаина;
- при приобретенном LQT иногда эффективны блокаторы кальциевых каналов,
- при врожденном – β -адреноблокаторы;
- назначение седативных препаратов.

При повторном возникновении приступов

- коррекция нарушения баланса электролитов,
- учащающую электрокардиостимуляцию,
- или внутривенно вводят изопроterenол



Факторы риска синкопе и внезапной смерти детей с бессинкопальной формой *LQT*

- Пресинкопальные состояния.
- Интервал *QT* более 440 мс на ЭКГ в покое.
- Интервал *QTc* более 500 мс на ЭКГ в покое.
- Желудочковая экстрасистолия при любом способе выявления.
- Альтернация зубца *T* на ЭКГ в покое или при холтеровском мониторинге.

Факторы риска синкопе и внезапной смерти детей с бессинкопальной формой *LQT*

- Синусовая брадикардия.
- Изменение суточной динамики ЧСС (увеличение ЧСС во время ночного сна).
- Наличие поздних потенциалов желудочков на ЭКГ высокого разрешения.
- Изменения на электроэнцефалограмме.
- Мужской пол.
- Дисперсия интервала *QT* более 55 мс .

- **Обследование пациентов для выявления факторов риска следует проводить не реже одного раза в 6 мес.**
- **При наличии более 4 из перечисленных факторов лечение проводят даже в отсутствие синкопальных состояний**

Успех выполняемой реанимации зависят от того, как скоро после коллапса начаты реанимационные мероприятия

- Наличие специального транспорта коронарной помощи, оснащенных необходимым оборудованием и укомплектованных обученным персоналом, способным оказывать адекватную помощь в соответствующей неотложной кардиологической ситуации, позволяет уменьшить затрачиваемое время.
- Наличие таких бригад повышает медицинскую информированность и готовность населения и врачей.
- Большое число лиц среди всего населения, обученных методам реанимации
- Короткое среднее время реагирования (менее 4 мин),
- Подобная система может быть эффективна при оказании реанимационной помощи более 40 % пациентов, у которых развился сердечно-сосудистый коллапс.



Будьте здоровы!

Сердце пустыни. Дмитрий Финн