



Ц Е Н Т Р

К Л И Н И К И

ЖЕЛУДОЧКОВЫЕ НАРУШЕНИЯ РИТМА СЕРДЦА

БАТУРКИН Л.Ю.

НЦ ССХ им.А.Н.БАКУЛЕВА

РАМН

Определение желудочковых нарушений ритма

-это нарушения ритма, исходящие анатомически ниже пучка Гиса:

- ✓ Ветви пучка Гиса
- ✓ Волокна Пуркинье
- ✓ Миокард желудочков

Этиология желудочковых нарушений ритма сердца

- Патология сердца (коронарогенная и некоронарогенная)
- Эндокринная патология
- Нарушение электролитного обмена
- Заболевания нервной системы
- Применение лекарственных препаратов

Классификация желудочковых тахикардий

- По механизму –
риентри, аномальный автоматизм,
триггерный автоматизм
- По морфологии –
мономорфные, полиморфные
(двунаправленные, веретенообразные)
- По продолжительности –
устойчивые и неустойчивые
- По клиническому течению –
пароксизмальные и
непароксизмальные

Классификация (градации) желудочковых аритмий (Lown B., Wolf M., 1971, 1983)

0 - нет

1 - редкие мономорфные экстрасистолы - менее 30 в час

1А- менее 1 в минуту

1Б- более 1 в минуту

2 - частые одиночные желудочковые экстрасистолы - более 30 в час

3 – полиморфные(политопные) желудочковые экстрасистолы

4 - повторные формы желудочковых аритмий

4А- парные желудочковые экстрасистолы

4Б- групповые (залпы - 3 и более комплексов), включая короткие эпизоды желудочковой тахикардии

5 - ранние желудочковые экстрасистолы типа R на T

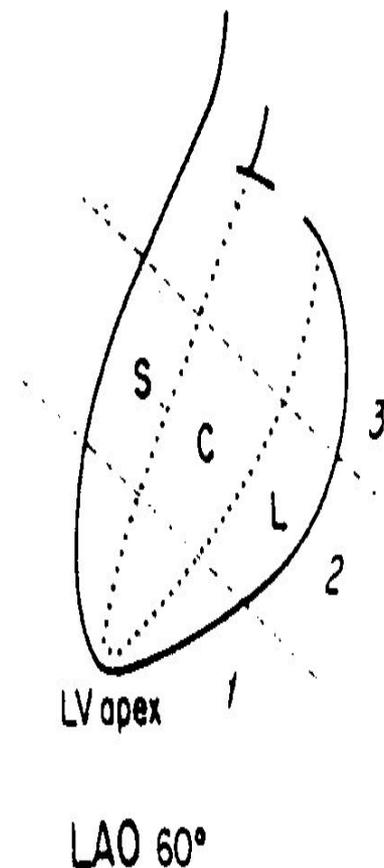
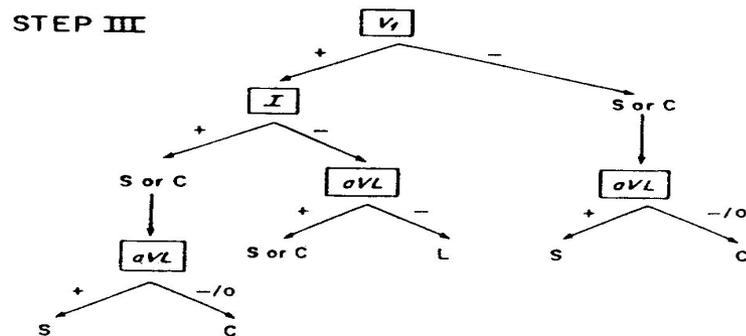
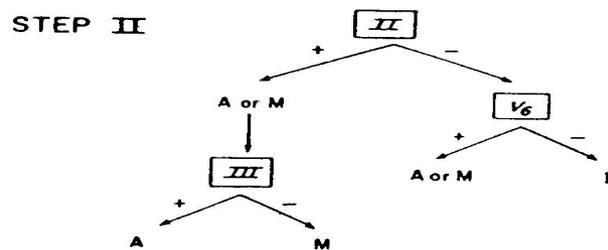
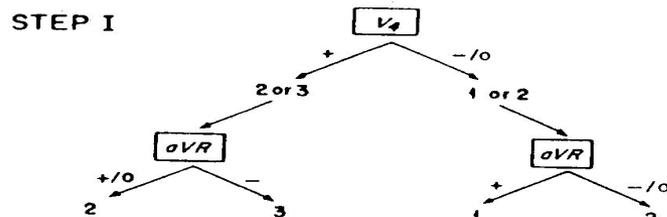
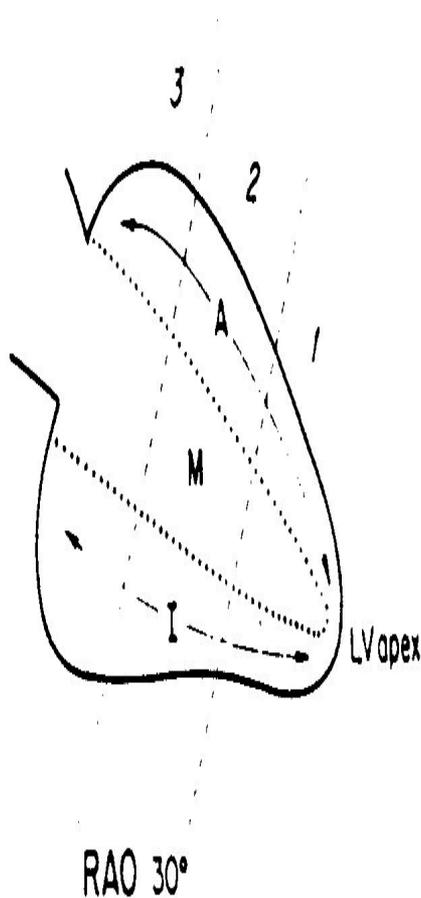
Прогностическая классификация (стратификация) желудочковых аритмий (J.T. Bigger, 1984)

	Доброкачественные	Потенциально злокачественные	Злокачественные
Проявление желудочковой эктопической активности	Желудочковая экстрасистолия, неустойчивые эпизоды повторной эктопической активности не характерны	Желудочковая экстрасистолия, включая неустойчивые эпизоды повторной эктопической активности	Устойчивые пароксизмы желудочковой тахикардии, трепетания и фибрилляции желудочков, а также любые другие формы желудочковой эктопической активности
Органическое поражение миокарда	Отсутствует	Имеется	Имеется
Клинические проявления	Перебои (могут отсутствовать)	Перебои (могут отсутствовать)	Перебои, приступы сердцебиения, обмороки, остановка кровообращения
Риск внезапной смерти	Очень низкий	Существенный	Очень высокий

Методы неинвазивной диагностики ЖТ

- ЭКГ
- Холтеровское мониторирование
- Изучение variability ритма
- ЭКГ высокого разрешения
- Проба с физической нагрузкой
- Изучение альтернации Т волны
- Оценка барорефлекторной чувствительности
- Поверхностное картирование
- Магнитно – резонансная томография

АЛГОРИТМ ЭНДОКАРДИАЛЬНОГО ЛЕВОЖЕЛУДОЧКОВОГО КАРТИРОВАНИЯ



A-anterior

I-inferior

M-middle

C-central

L-lateral

S-septal

Kuchar DL at all 1989

Алгоритм эндокардиального левожелудочкового картирования

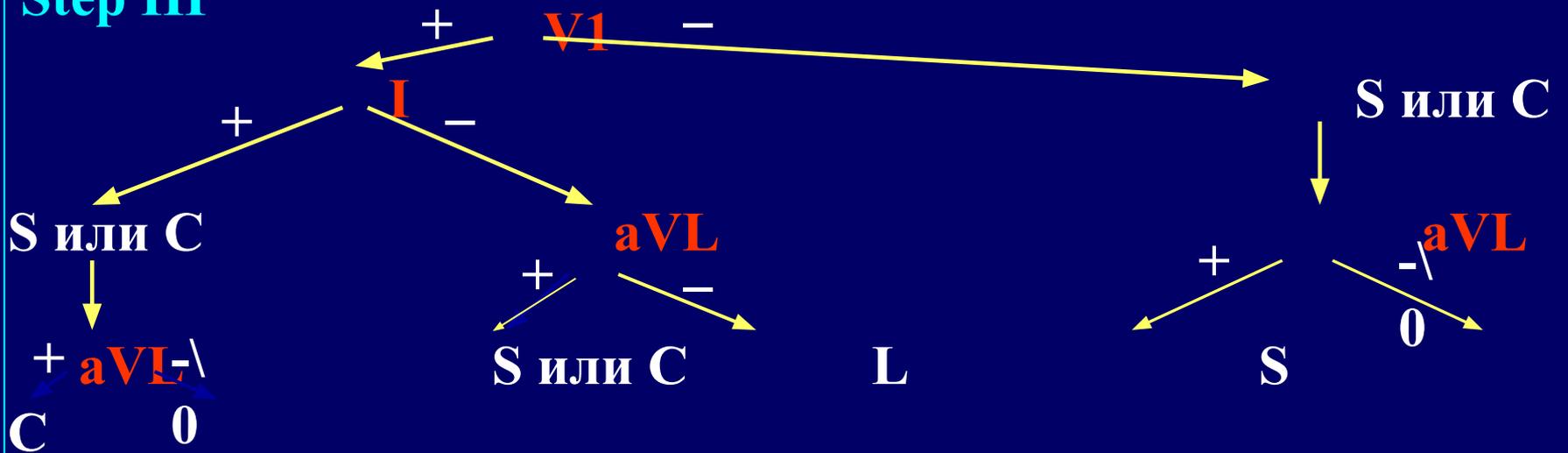
Step I



Step II



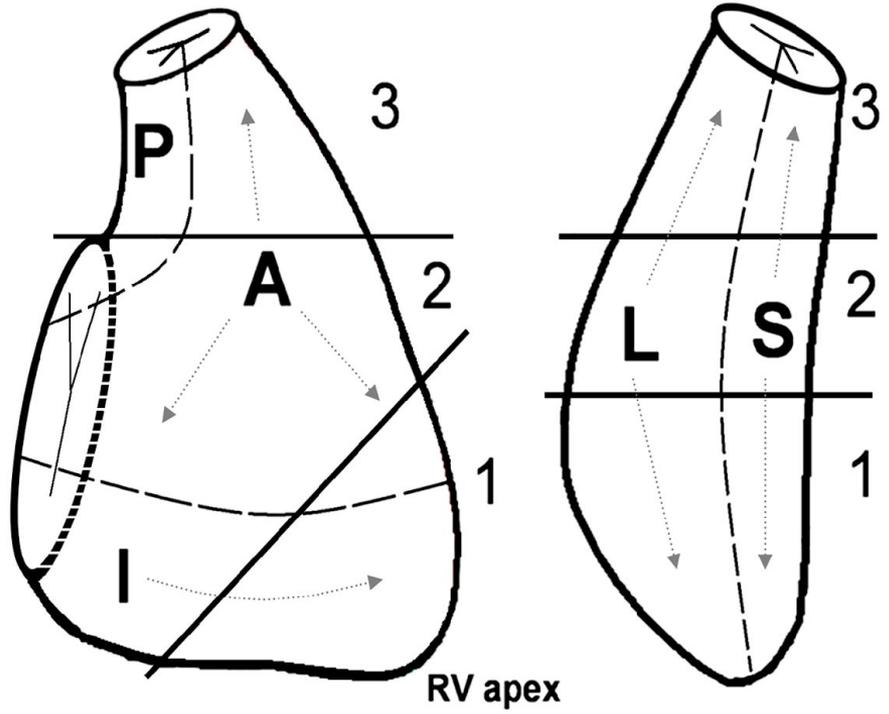
Step III



АЛГОРИТМ ТОПИЧЕСКОЙ ДИАГНОСТИКИ ПРАВОЖЕЛУДОЧКОВЫХ АРИТМИЙ

по оценке суммарного значения зубцов аритмических QRS комплексов

$r \geq 0,1$ мВ (1 мм)
 $R \geq 0,4$ мВ (4 мм)



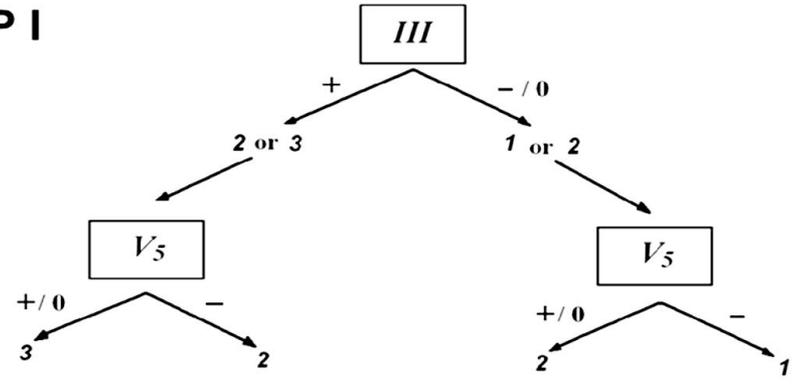
RAO 30°

LAO 60°

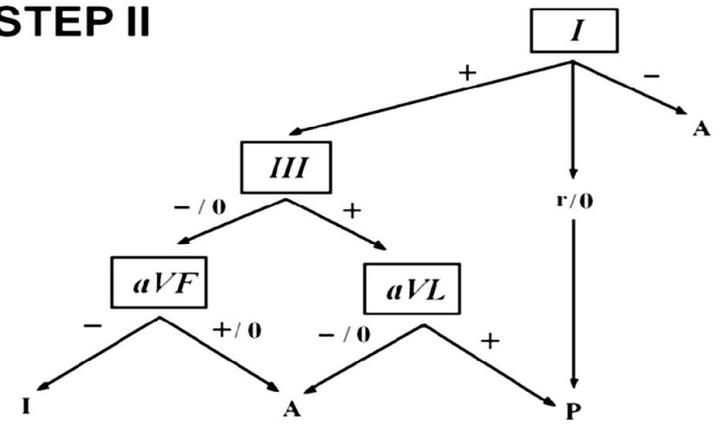
A – anterior I – inferior L – lateral
 P – posterior S – septal

А.Ш. Ревишвили, Р.Ю. Снегур; 2006

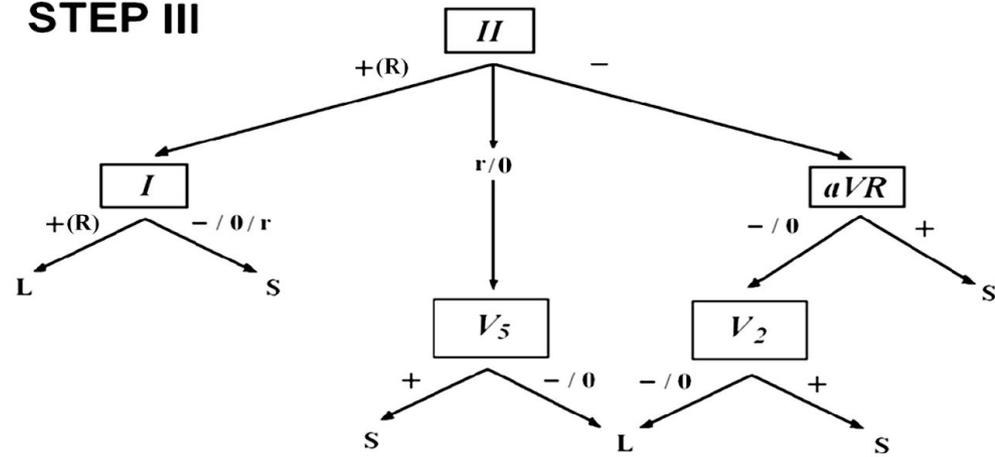
STEP I



STEP II



STEP III



Методы инвазивной диагностики

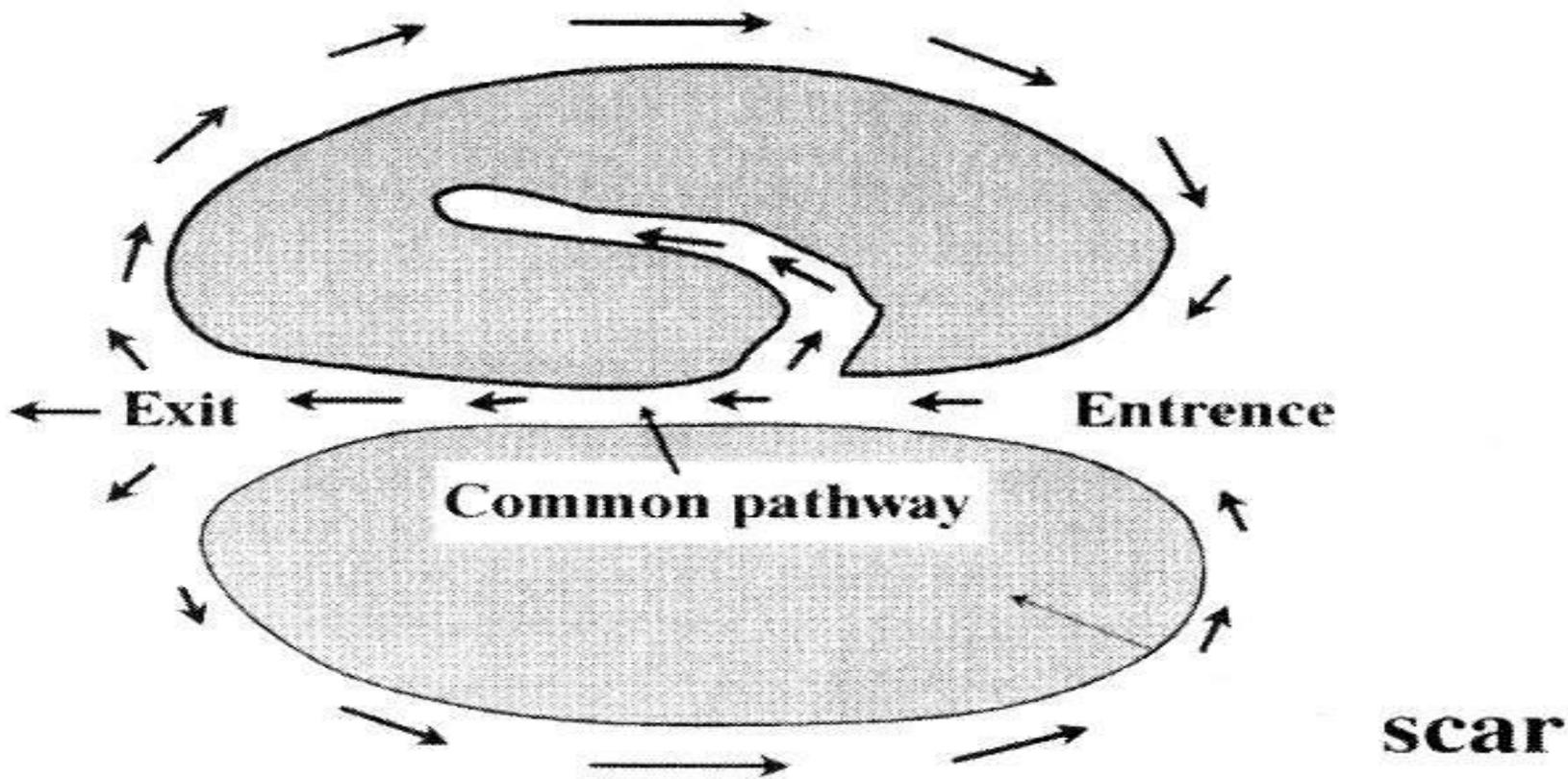
- ЭФИ
- Эндокардиальное картирование
- Картирование с использованием системы CARTO
- Вентрикулография

Коронарогенные ЖТ

- ◆ У неперенесших ИМ
- ◆ Острая ишемия , ИМ
- ◆ У перенесших ИМ
- ◆ Постперфузионные ЖТ
- ◆ Хр. аневризма ЛЖ

Схема петли риентри при ишемических ЖТ

Figure-eight circuit of VT



Вероятность выживания постинфарктных больных в зависимости от фракции выброса левого желудочка (ФВЛЖ) и частоты желудочковой экстрасистолии (ЖЭ)

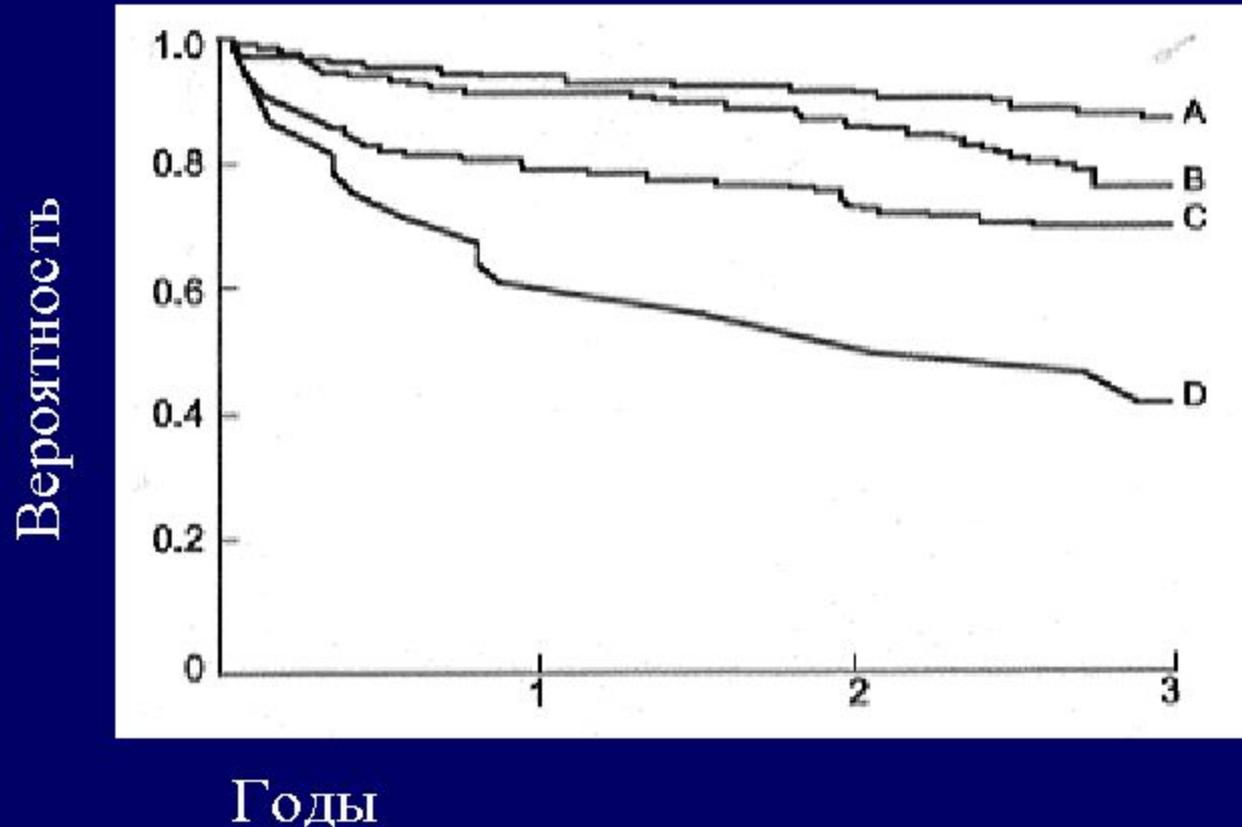


Схема выполнения этапов стратификации больных по степени риска внезапной смерти (ВС)

Неинвазивный этап

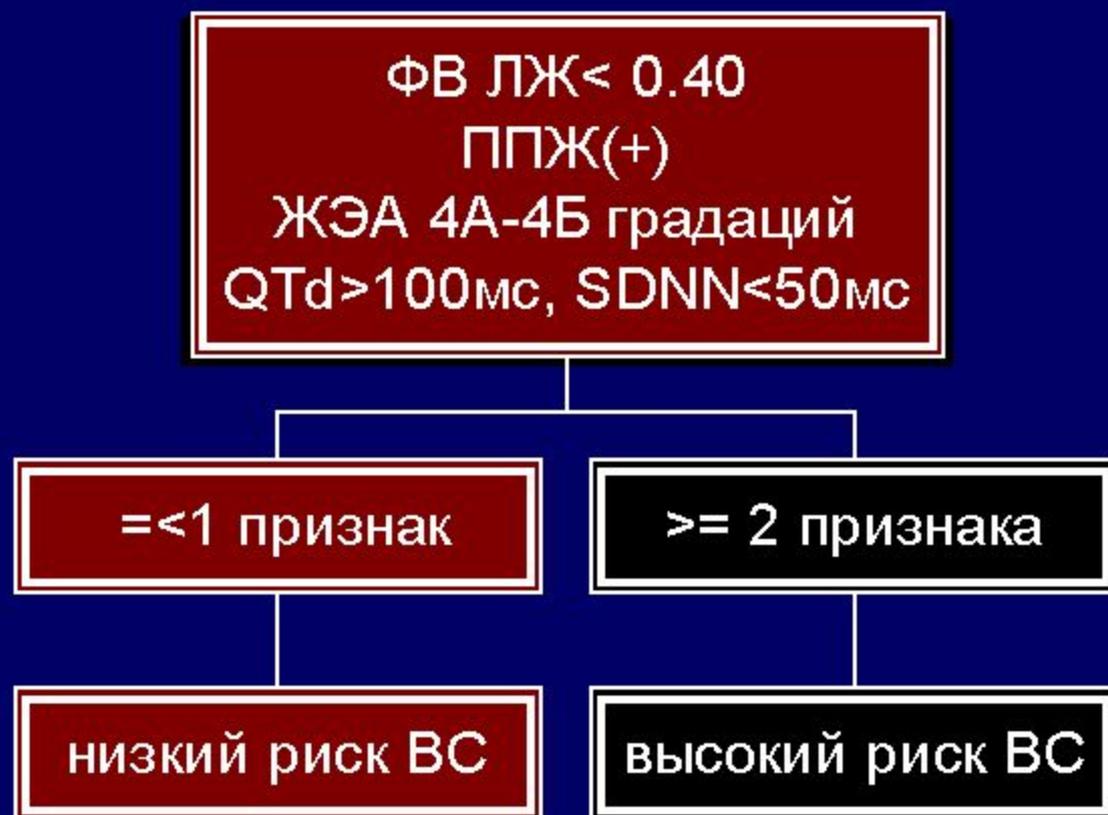


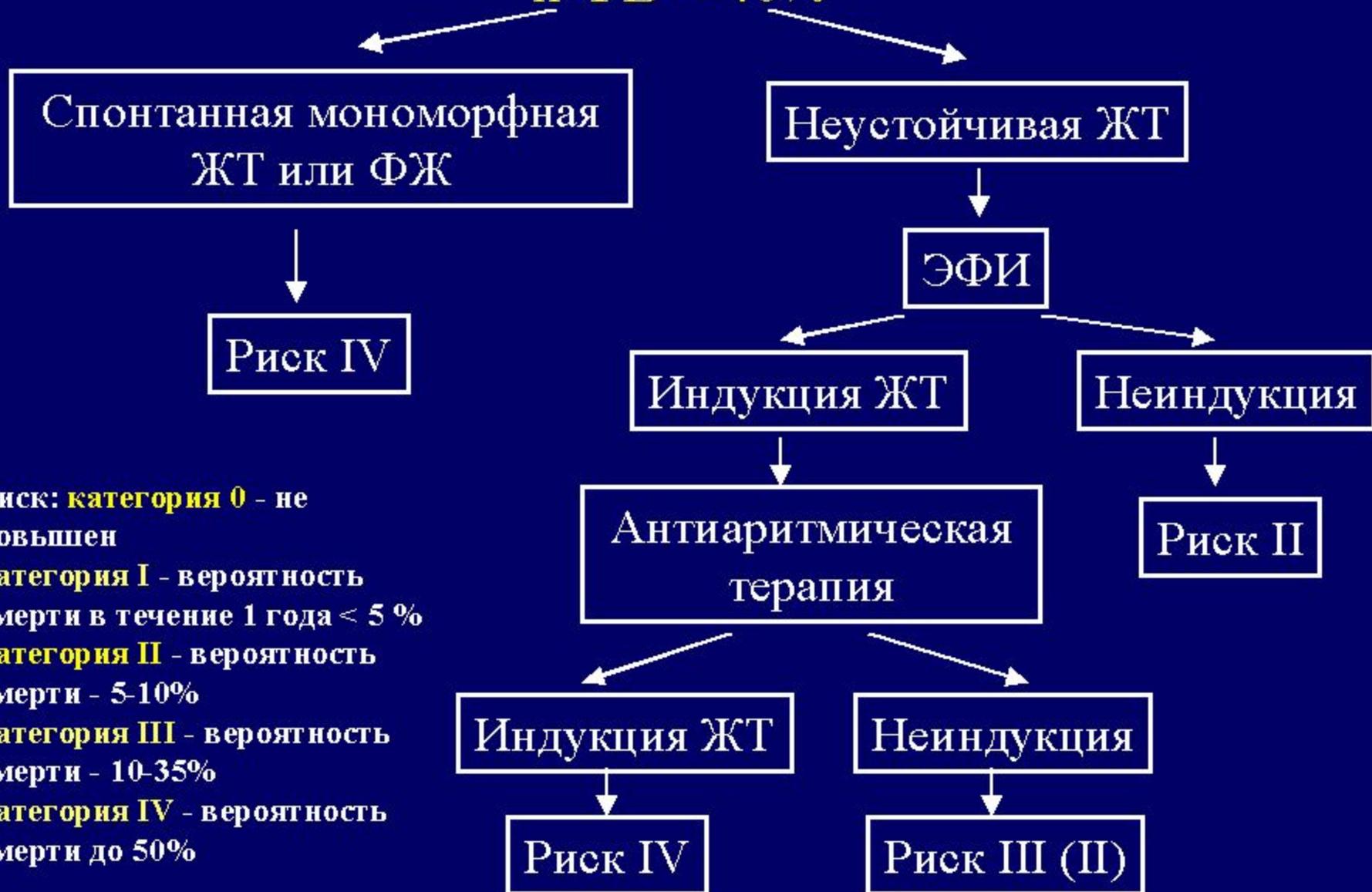
Схема выполнения этапов стратификации больных по степени риска внезапной смерти (ВС)

Инвазивный этап



Точность предсказания 65%

Риск-стратификация больных с ИБС, желудочковыми тахикардиями и ФВ < 40%



Риск: категория 0 - не повышен
категория I - вероятность смерти в течение 1 года < 5 %
категория II - вероятность смерти - 5-10%
категория III - вероятность смерти - 10-35%
категория IV - вероятность смерти до 50%

Риск-стратификация больных с ИБС, желудочковыми тахикардиями и $\PhiВ \geq 40\%$

Фибрилляция
желудочков

Риск III

Стабильная
мономорфная ЖТ

- Аблация аритмогенной зоны
- Антиаритмическая терапия

ЭФИ

Неиндукция
ЖТ

Риск II

Индукция
мономорфной
ЖТ

Риск II (III)

Индукция
ФЖ

Риск III

Риск: **категория 0** - не
повышен
категория I - вероятность
смерти в течение 1 года $< 5\%$
категория II - вероятность
смерти - 5-10%
категория III - вероятность
смерти - 10-35%
категория IV - вероятность
смерти до 50%

Риск-стратификация больных с ИБС, желудочковыми тахикардиями и $ФВ \geq 40\%$

Гемодинамически нестабильная ЖТ

Неустойчивая ЖТ

Антиаритмическая терапия

Предшествующий ИМ ?

ЭФИ

Нет (нормальная ФВЛЖ)

Да (снижена ФВЛЖ)

Индукция ЖТ

Неиндукция

Риск 0

ППЖ (+) Снижение ВРС

Риск III

Риск II

Да

Нет

Риск II

Риск I

Риск: категория 0 - не повышен

категория I - вероятность смерти в течение 1 года < 5 %

категория II - вероятность смерти - 5-10%

категория III - вероятность смерти - 10-35%

категория IV - вероятность смерти до 50%

“The first year after a myocardial infarction”
Ed. by H.E.Kilbertus, H.J.J.Wellens, 1983



Проявления желудочковой эктопической активности (ЖЭА) у больных с ПЖТ по данным ХМ ЭКГ

Максимальная градация ЖЭА (по Lown B.)	0	1	2	4А	4В
%	8,5	2,3	5,4	17,7	66,1

89,2%

Бакалов С.А., Малахов В.И., Голицын С.П., 1991

Общие результаты внутрисердечного ЭФИ у больных ПЖТ

Воспроизводимость ПЖТ (количество ЭКГ-морфологий)	0	1	2	3	4
%	17,5	60	17,5	3,75	1,25

82,5%

Критерии эффективности противоаритмической терапии по результатам ХМ ЭКГ

-  Полное устранение ЖЭ
градаций 4Б и 5
-  Уменьшение количества ЖЭ
4А градации на 90% и более
-  Уменьшение общего
количества ЖЭ на 50% и
более.

Lown B. et al., 1980

Результаты лекарственного тестирования у больных с ПЖТ

Метод	Результат	
	(+)	(-)
Неинвазивный (ХМ ЭКГ)	66,7%	33,3%
Инвазивный (ЭФИ)	47,3%	52,7%
В целом	58,5%	41,5%

С.А.Бакалов, С.П.Голицын, 1993

Сравнительная эффективность препаратов различных классов у больных со злокачественными желудочковыми аритмиями (по результатам внутрисердечного ЭФИ)

IA класс

Хинидин
Прокаинамид
Дизопирамид

IB класс

Лидокаин
Мексилетин
Токаинид

IC класс

Энкаинид
Флекаинид
Пропафенон

II класс

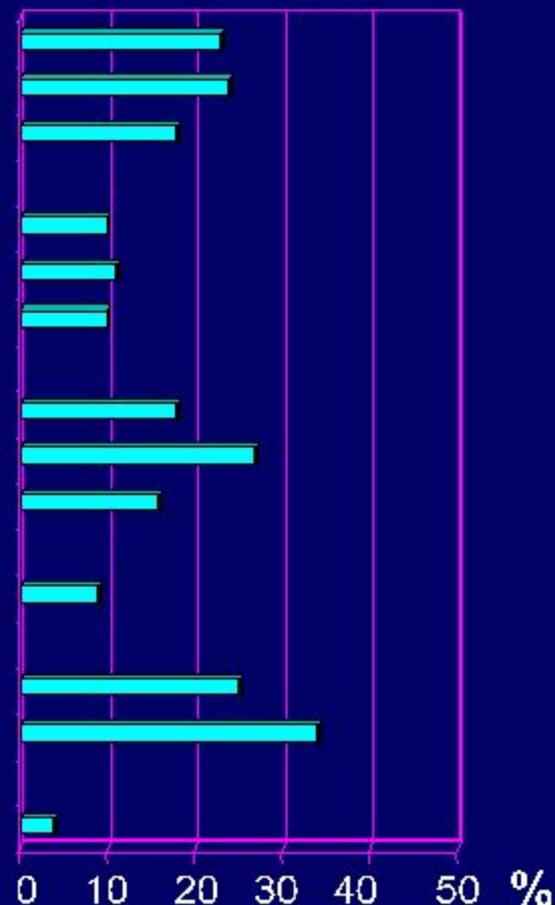
Пропранолол

III класс

Амиодарон
Сотапол

IV класс

Верапамил



CASCADE

Randomized Antiarrhythmic Drug Therapy in Survivors of Cardiac Arrest in Seattle

n=228

Эмпирическое
назначение



Амиодарон



41%

Эффективность

(предупреждение ПЖТ и ФЖ)

ЭФИ

ХМ



Хинидин
Прокаинамид
Флекаинид



20%

Эффективность длительного применения амиодарона для профилактики рецидивов ПЖТ и ФЖ

13 исследований n=2030
Длительность наблюдения 8-24 мес

Waxman H.L. et al. 1982 **39%** (min)

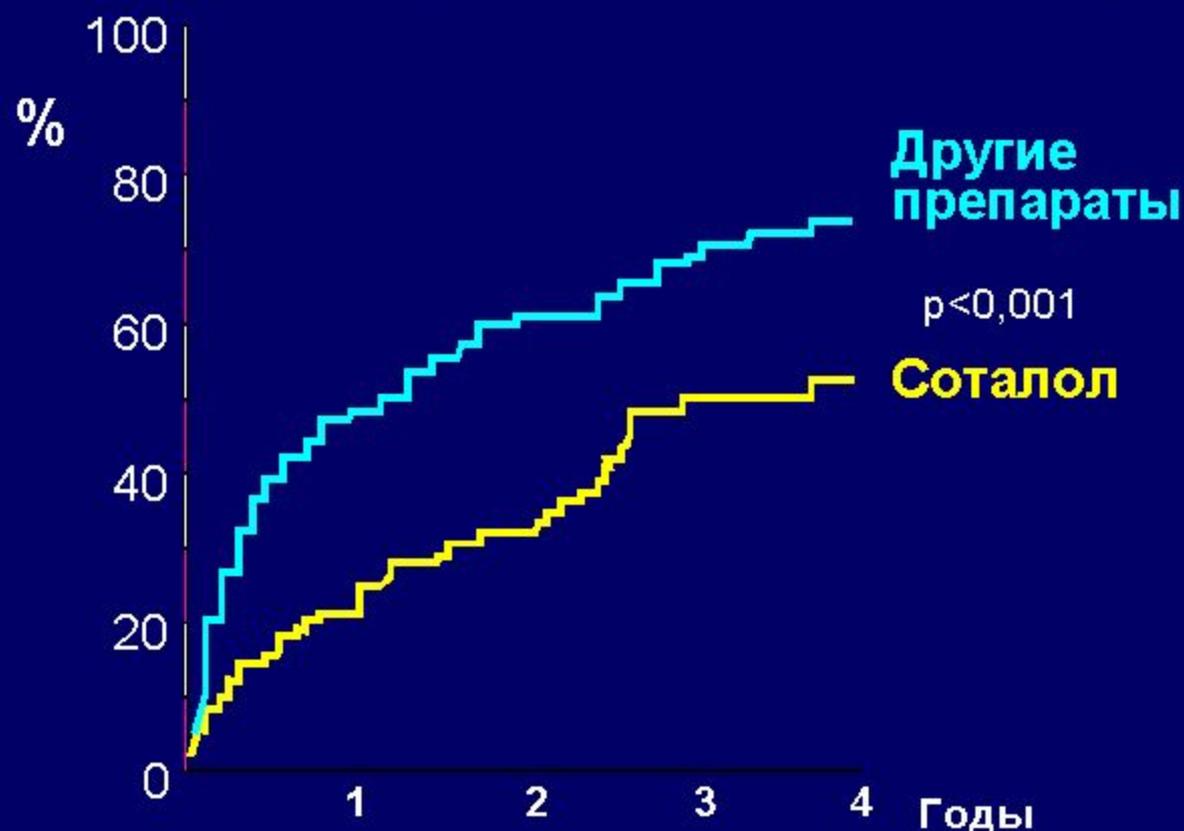
Nademenee K. et al. 1983 **78%** (max)

В среднем 51%

H.L.Greene, Prog.Cardiovasc.Dis., 1989, v.31, p.319-354

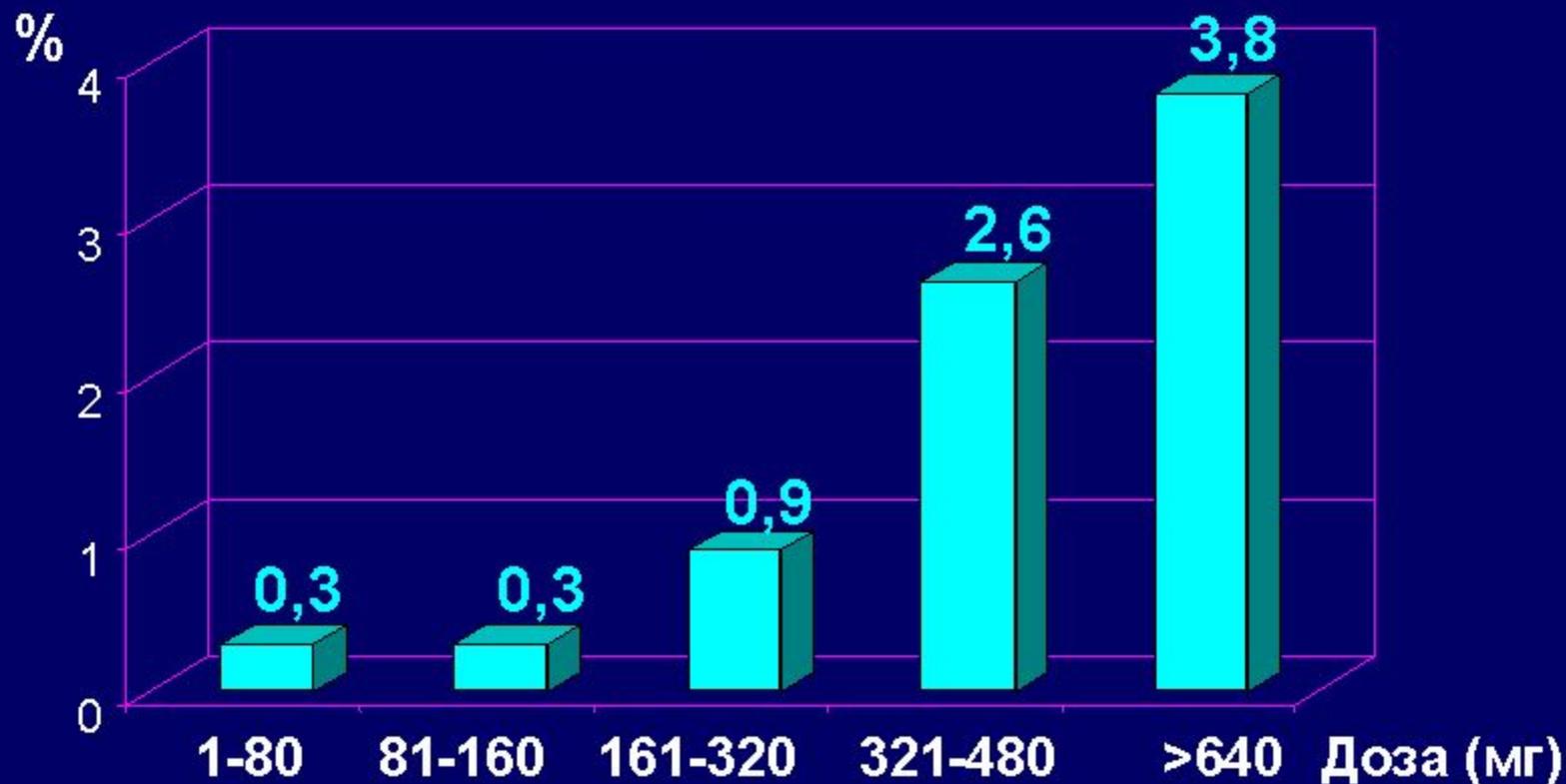
ESVEM

Рецидивы желудочковых тахиаритмий



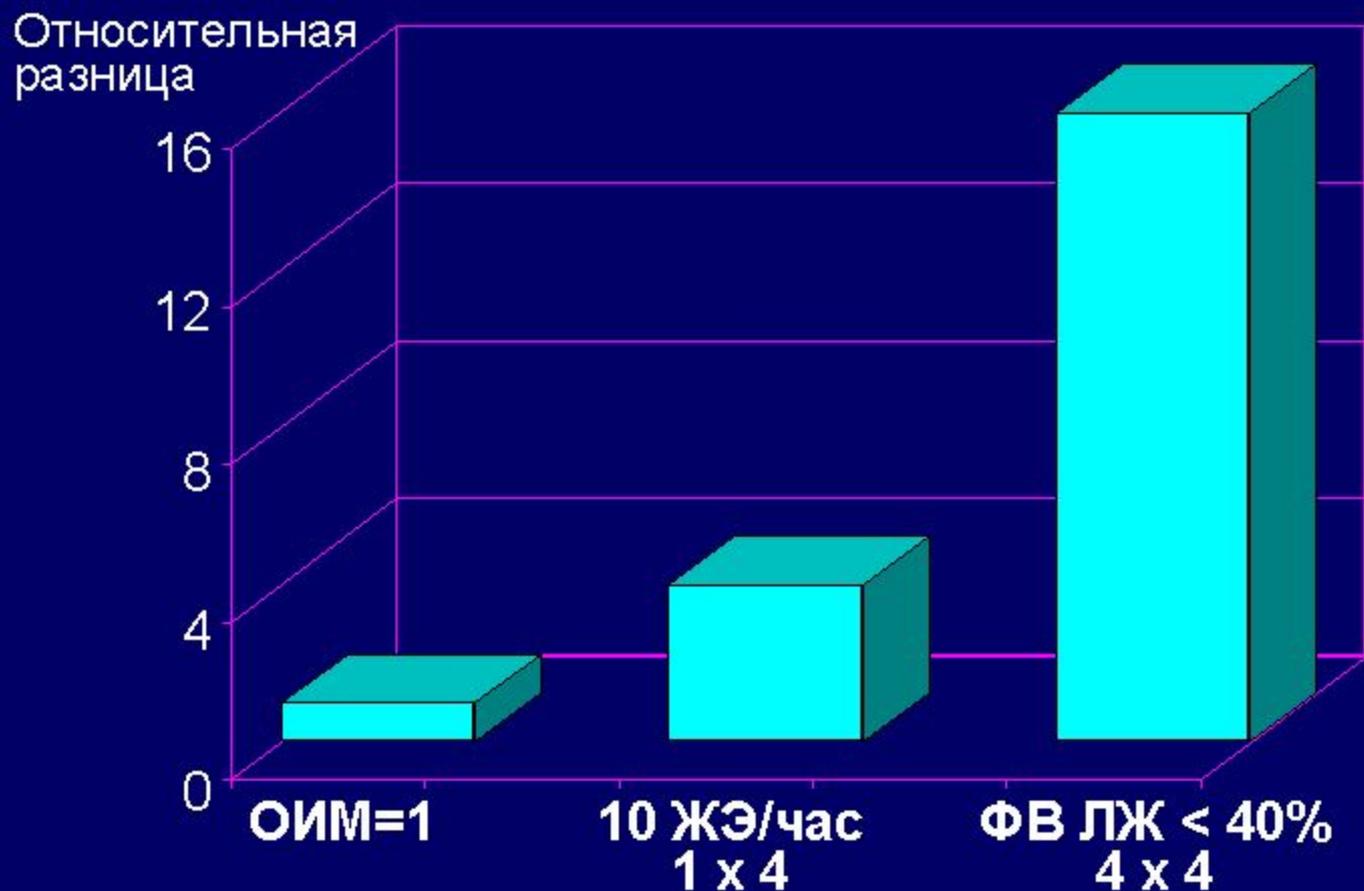
ESVEM Investigators, Eur.Heart J., 1993, v.14, p.78-84

Частота проаритмических эффектов различных доз соталола у больных со злокачественными ЖА



Hohnloser S.H. et al., Pace, 1992, 15:551 (Abstr)

Относительный риск внезапной смерти больного, пережившего инфаркт миокарда



J.T.Bigger, Am.J.Cardiol., 1984, 54:3D-8D

Сравнительная эффективность препаратов разных классов в подавлении желудочковой экстрасистолии (по результатам ХМ ЭКГ)

IA класс

Хинидин
Прокаинамид
Дизопирамид

IB класс

Мексилетин
Токаинид

IC класс

Энкаинид
Флекаинид
Пропафенон

II класс

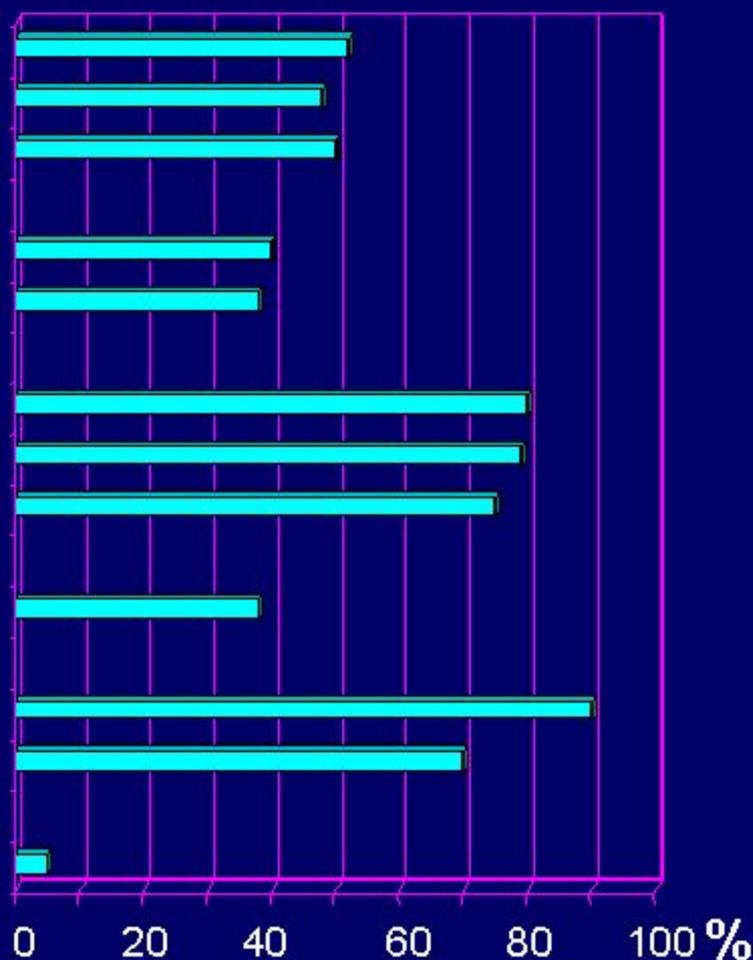
Пропранолол

III класс

Амиодарон
Соталол

IV класс

Верапамил



CAST

Cardiac Arrhythmia Supression Trial

IC класс

Энкаинид

Флекаинид

Морицизин

(ЭТМОЗИН)



Плацебо

7,7% Смертность **3%**

Относительный риск = **2,5** ($p < 0,05$)

CAST Investigators, JACC, 1991, v.18, N 1, p.14-19

CAST Investigators (ретроспективный анализ)

 Прием бета-блокаторов - независимый фактор снижения риска аритмической смерти на 33% ($p=0,036$) у пациентов, участвовавших в программе CAST.

 “Легкое” подавление ЖЭ препаратами CAST - независимый фактор снижения аритмической смерти на 41% ($p=0,03$)

Am.J.Cardiol., 1994,v.74, p.674-680
Circulation, 1995, v.91, p.79-83

Влияние амиодарона на частоту внезапной смерти у лиц, переживших ОИМ

Исследование	Изменение частоты ВС
Амиодарон	
BASIS	-60%
n=312	1990
	p<0,05
PAT	-42%
n=613	1992
	p<0,05

Burkart R. et al., JACC, 1990, v.16, p.1711-1718
Ceremuzynski L. et al., JACC, 1990, v.20, p.1056-1062

Амиодарон после ОИМ

CAMIAT

Canadian Amiodarone Myocardial Infarction
Arrhythmia Trial n=1202

Снижение риска смерти

Аритмической	48,5%	p=0,016
Сердечной	27,4%	p=0,087
От всех причин	21,2%	p=0,136

EMIAT

The European Myocardial Infarct Amiodarone Trial
n=1486

Снижение риска смерти

Аритмической	35%	p=0,05
--------------	------------	--------

Взаимодействие амиодарона и бета-блокаторов (ретроспективный анализ исследований EMIAT и CAMIAT)

Снижение риска смерти
у постинфарктных больных

Аритмической в **2,2** раза $p=0,03$

Сердечной в **1,8** раза $p=0,05$

От всех причин в **1,4** раза $p=0,15$

Нарастание выраженности эффекта
пропорционально
частоте сердечных сокращений

Влияние антиаритмической терапии на прогноз больных с ЖЭ после ОИМ

Мета-анализ 138 рандомизированных контролируемых исследований, n=98000

Риск смерти



Teo K.K., Yusuf S., Furberg C.D., JAMA, 1993, v.270, p. 1589-1595

Кардиовертеры-дефибрилляторы в первичной профилактике ВС

MADIT (1996): КВДФ против “рутинной ААТ”

196 больных после ОИМ, ФВЛЖ $\leq 35\%$, 27 мес. наблюдения

Летальность КВДФ	Летальность ААТ	Относительный риск
15,7%	38,6%	46%

Исследование досрочно остановлено
из-за существенного и достоверного
преимущества КВДФ.

Moss A.J. et al., N.Engl.J.Med., 1996, v.335, p.1933-1940

Кардиовертеры-дефибрилляторы в первичной профилактике ВС

MADIT (1996): корректность результатов (???)

- ✎ Включение больных с воспроизводимой во время ЭФИ ЖТ/ФЖ, неустраняемой новокаиномидом.
- ✎ 23% больных в группе ААТ не получали лечения и 44% больных в группе КВДФ принимали антиаритмические препараты.
- ✎ Бета-блокаторы в группе КВДФ использовались в 5,4 раза чаще.
- ✎ “Рутинная антиаритмическая терапия” была неконтролируемой и включала, в том числе, препараты IC класса.

Welch P.J. et al., J.A.C.C., 1999, v.34, p.621-630

Block M., Breithardt G., Am.J.Cardiol., 1999, v.83, p.74D-78D



**Mieczyslaw “Michel”
Mirowski (1924-1990)**

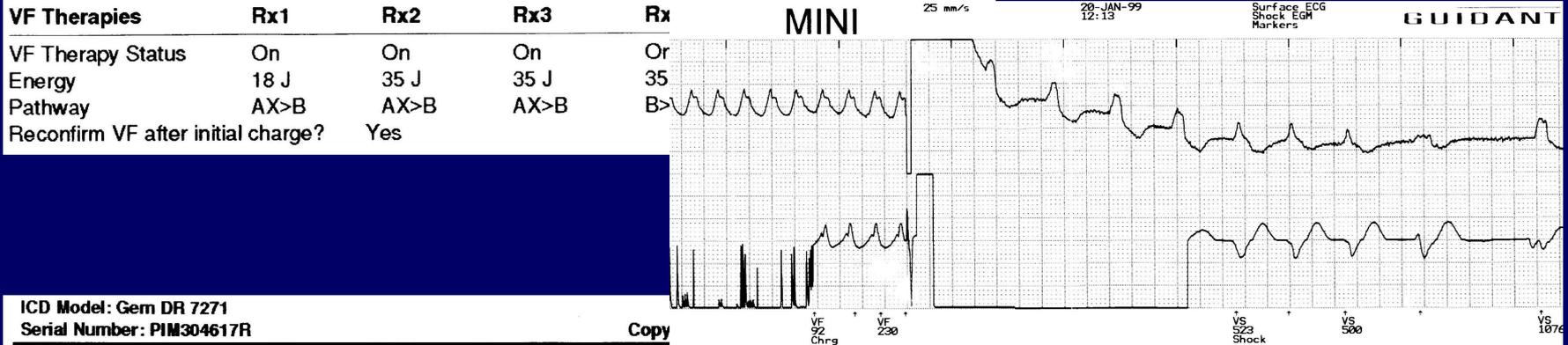
Лечебные алгоритмы ИКД

ICD Model: Gem DR 7271
Serial Number: PIM304617R

9960 Software Version 3.0
Copyright (c) Medtronic, Inc. 1997

VF Therapies Report

Page 1

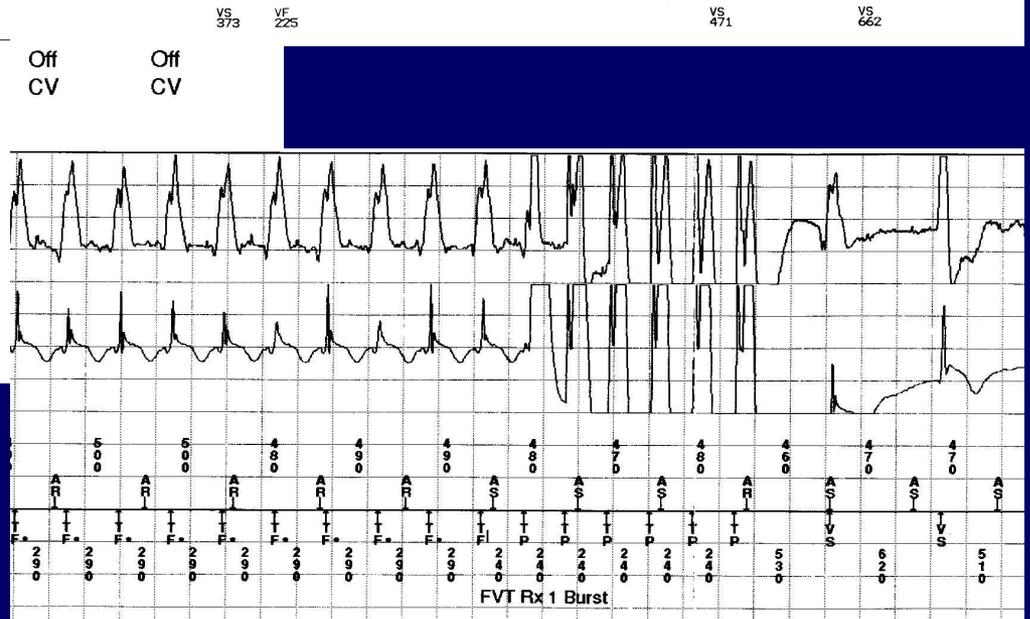


Copy

ICD Model: Gem DR 7271
Serial Number: PIM304617R

VT Therapies Report

VT Therapies	Rx1	Rx2	Rx3	Rx4
VT Therapy Status	On	On	Off	Off
Therapy Type	Burst	Ramp	CV	CV
Initial # Pulses	6	8		
R-S1 Interval=(%RR)	84 %	91 %		
S1S2(Ramp+)=(%RR)				
S2SN(Ramp+)=(%RR)				
Interval Dec	10 ms	10 ms		
# Sequences	3	3		
Smart Mode	On	On		
Energy			18 J	35 J
Pathway			AX>B	AX>B
Anti-Tachy Pacing Minimum Interval	200 ms			



Диагностические алгоритмы

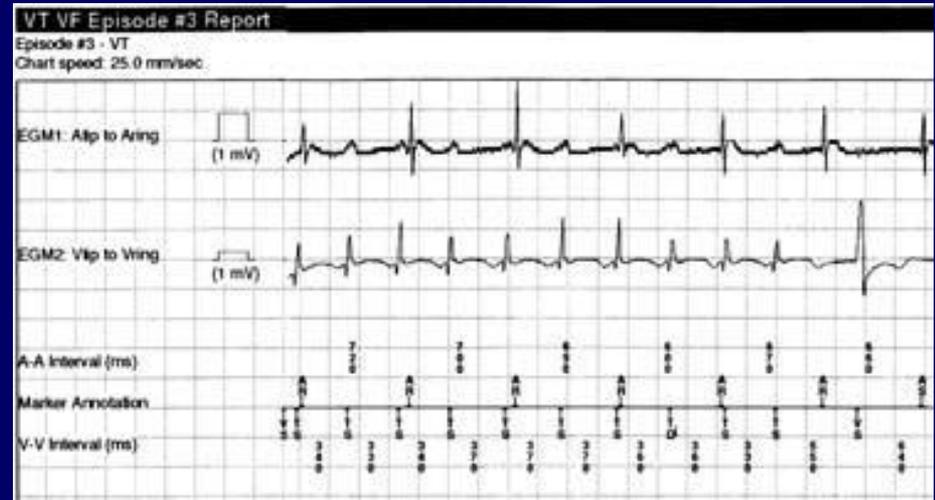
Однокамерные ИКД:

- Частота
- Внезапное начало тахикардии
- Продолжительность тахикардии
- Стабильность частого ритма
- Морфология комплекса тахикардии

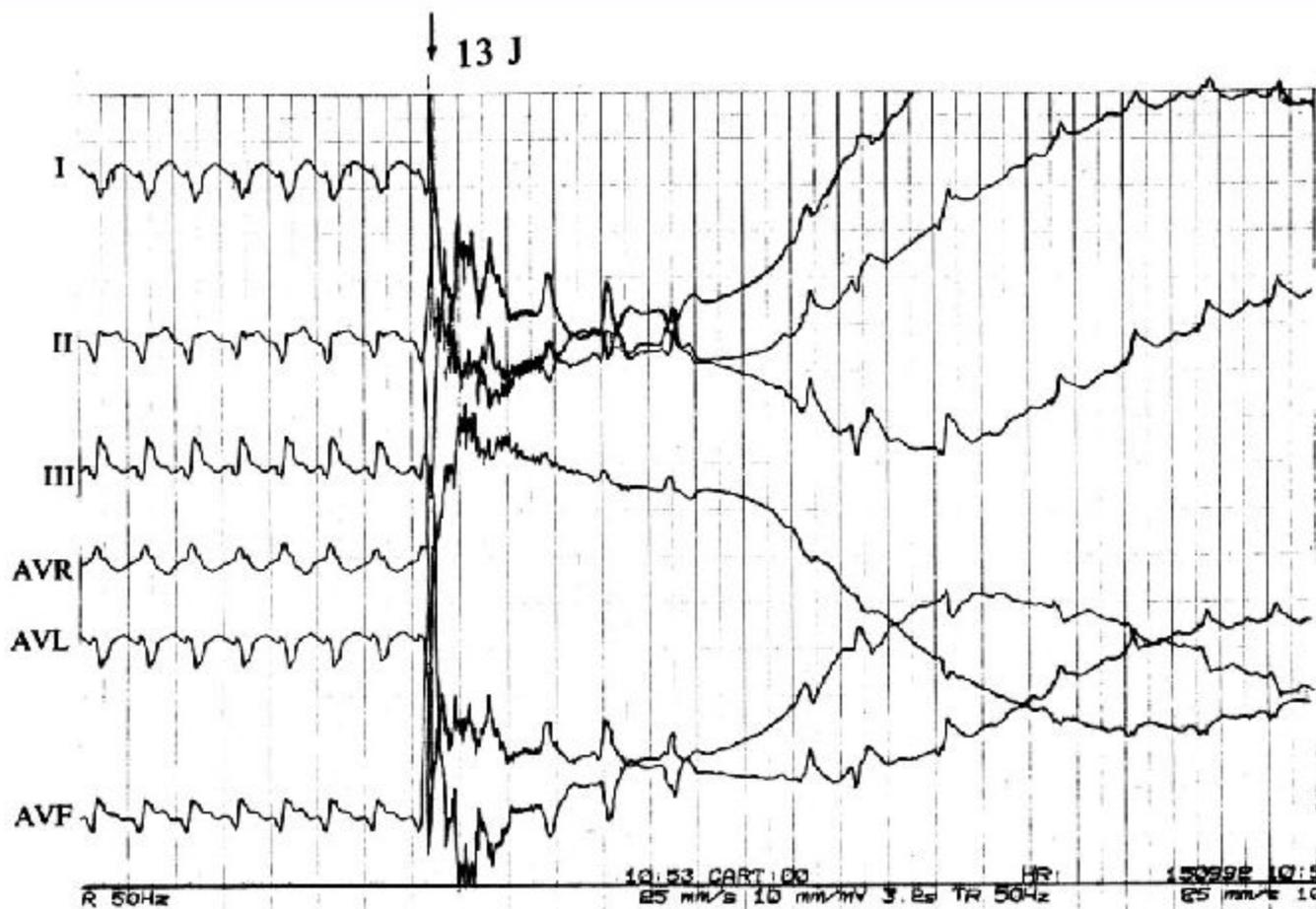
Двухкамерные ИКД (дополнительно):

- Порог фибрилляции/трепетания предсердий
- Частота желудочков более частоты предсердий
- Соотношение предсердий и желудочков 1:1
- Предел частоты наджелудочковой тахикардии

ICD Model: Gem DR 7271		9960 Software Version 3.0	
Serial Number: PIM305398R		Copyright (c) Medtronic, Inc. 1997	
VT VF Episode #3 Report		Page 2	
	NID Initial	NID Redetect	
VF	18/24	9/12	
VT	12	8	
Dual Chamber SVT Criteria		Ventricular SVT Criteria	
AFib/AFilter	On	VT Stability	Off
Sinus Tach	On		
Other 1:1 SVTs	Off		
SVT Limit	320 ms		
Sensitivity			
A. Sensitivity	0.3 mV		
V. Sensitivity	0.3 mV		
	EGM 1	EGM 2	
EGM Source	Atp to Aring	Vtp to Vring	
EGM Range	+/- 16 mV	+/- 16 mV	



Купирование пароксизма желудочковой тахикардии разрядом кардиовертера-дефибриллятора



Показания к имплантации КВ-ДФ

□ Класс I (абсолютные показания)

- 1). ВСС, обусловленная ЖТ или ФЖ, связанными с неустранимой причиной.
- 2). Спонтанные пароксизмы устойчивой ЖТ.
- 3). Синкопальные состояния неясного генеза, когда при проведении ЭФИ, возникает гемодинамически-значимая ЖТ.
- 4). Неустойчивая ЖТ у постинфарктных больных, с дисфункцией ЛЖ, когда на ЭФИ индуцируется устойчивая ЖТ, не купируемая антиаритмиками I класса (новокаинамид).

Показания к имплантации КВ-ДФ

□ Класс II (относительные показания)

- 1). Внезапная «остановка сердца» (cardiac arrest), возможно обусловленная ФЖ, когда ЭФИ диагностика исключает другие механизмы этого события.
- 2). Симптоматическая стабильная ЖТ у пациентов, являющихся кандидатами на трансплантацию сердца.
- 3). Генетическая (семейная) предрасположенность к ВСС (синдром удлиненного интервала QT, ГКМП и др.).
- 4). Нестабильная ЖТ у постинфарктных больных с ФВ<40%.
- 5). Повторные синкопе неопределенной этиологии, когда имеется дисфункция ЛЖ.

Показания к имплантации КВ-ДФ

• 3 класс (противопоказания).

- ❑ 1). Устойчивая ЖТ/ФЖ, обусловленные острой ишемией, инфарктом или токсическими, метаболическими нарушениями, требующими терапии.
- ❑ 2). Синкопальные состояния неясного генеза без индуцируемой устойчивой ЖТ.
- ❑ 3). Непрерывно-рецидивирующие ЖТ.
- ❑ 4). Вторичная ФЖ, обусловленная дополнительными предсердно-желудочковыми соединениями.
- ❑ 5). Хирургические, соматические, психиатрические противопоказания.

1. Имплантируемые кардиовертеры-дефибрилляторы являются высокоэффективным методом лечения больных с жизнеопасными желудочковыми тахикардиями.

2. Использование двухкамерных ИКД имеет ряд преимуществ: улучшение возможности дискриминации предсердных тахикардий, использование физиологической ЭКС в режиме DDD(R).

3. Двухкамерная кардиостимуляция позволяет снизить частоту рецидивов фибрилляции предсердий, скорректировать нарушения автоматизма и проводимости, улучшить кардиогемодинамику у больных с дисфункциями миокарда.

4. Течение основного заболевания требует подстройки диагностических и лечебных алгоритмов ИКД в процессе наблюдения.

Антиаритмическая терапия против КВДФ при злокачественных желудочковых аритмиях (вторичная профилактика ВС)

Исследование	Срок наблюдения	Лечение	Летальность	Комментарий
AVID (n=1016)	3 года	КВДФ	24,6%	Исследование остановлено 07/04/1997
		Амиодарон } Соталол }	35,9%	
CASH (n=346)	2 года	КВДФ	12,1%	Пропафенон остановлен через 1 год от начала исследования
		Амиодарон } Метопролол }	19,6%	
		Пропафенон	29%	
CIDS (n=659)	3 года	КВДФ	25%	Различия недостоверны
		Амиодарон	30%	

P.J.Welch et al., JACC, 1999, v.34, p.621-630

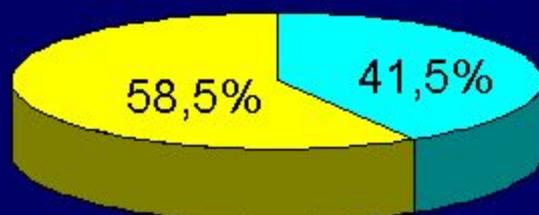
Влияние бета-блокаторов на частоту внезапной смерти у лиц, переживших ОИМ

Исследование	Изменение частоты ВС
Тимолол Norwegian trial 1981	-45% p<0,0001
Пропранолол BHAT 1982	-28% p<0,05
Метопролол MIAMI 1985	-60% p<0,05

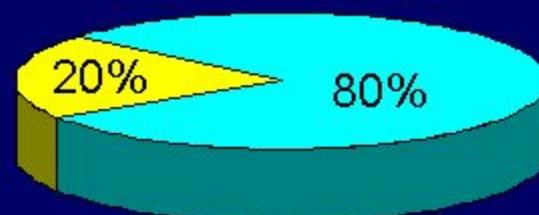
Достоверное снижение частоты случаев смерти от всех причин на **26-36%**

Возможности медикаментозного и радикального хирургического лечения больных с ПЖТ

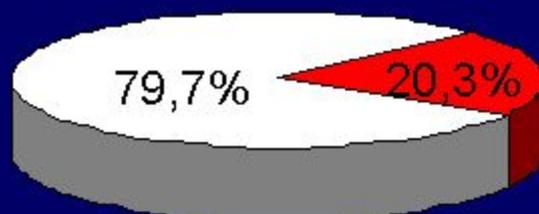
Все обследованные



ПЖТ после ОИМ



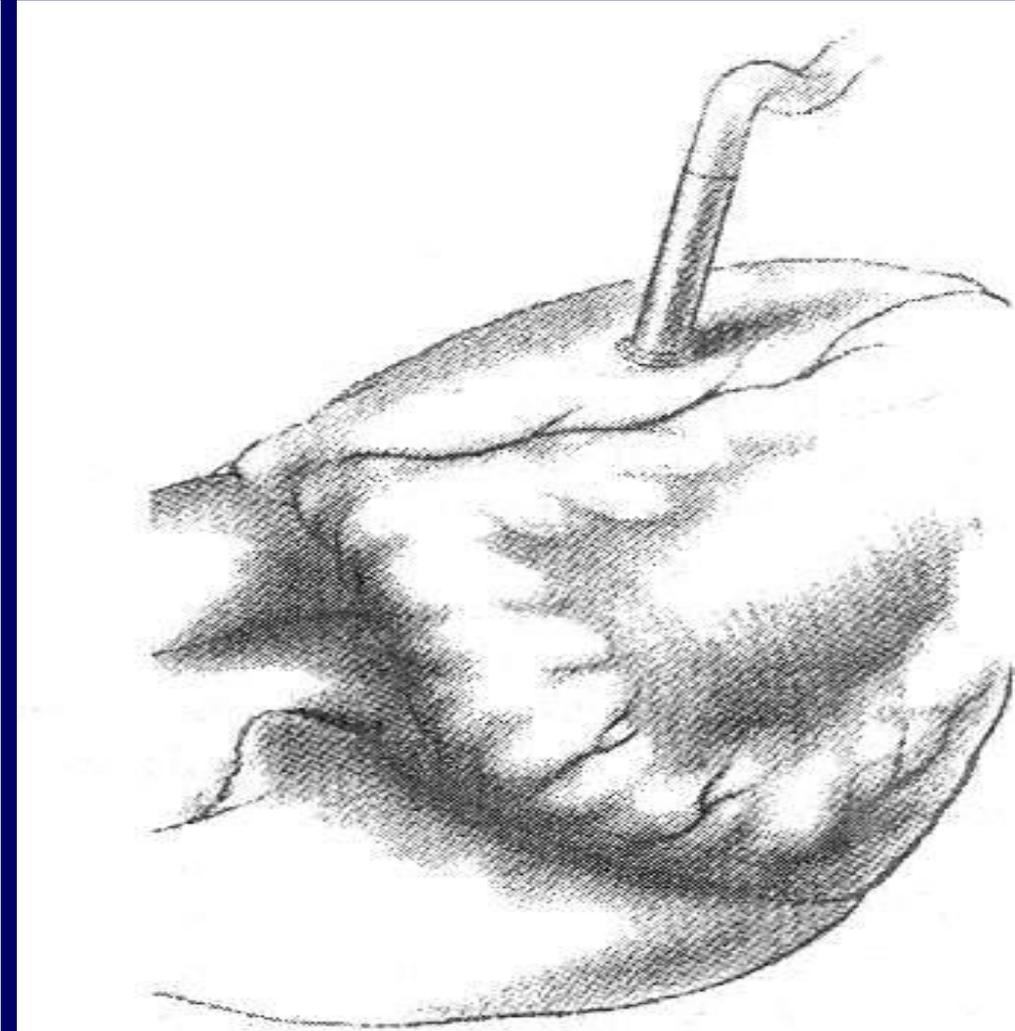
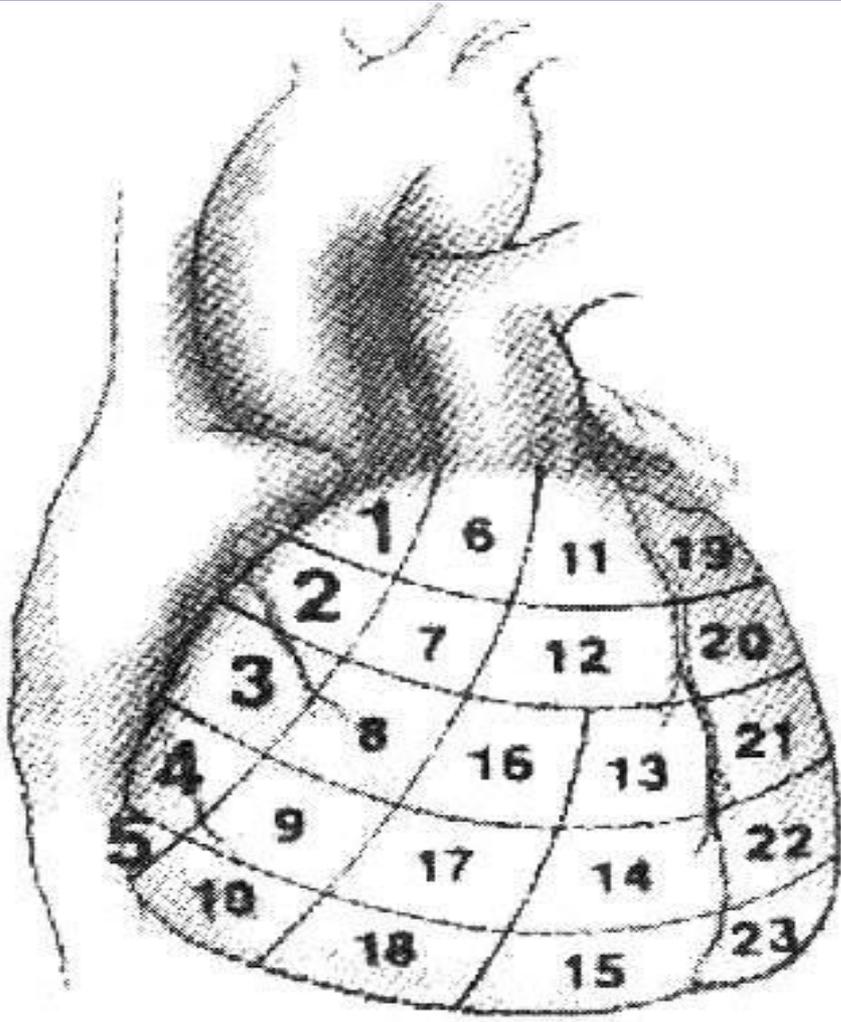
- Эффект от применения антиаритмических препаратов
- Неэффективность медикаментозной антиаритмической терапии



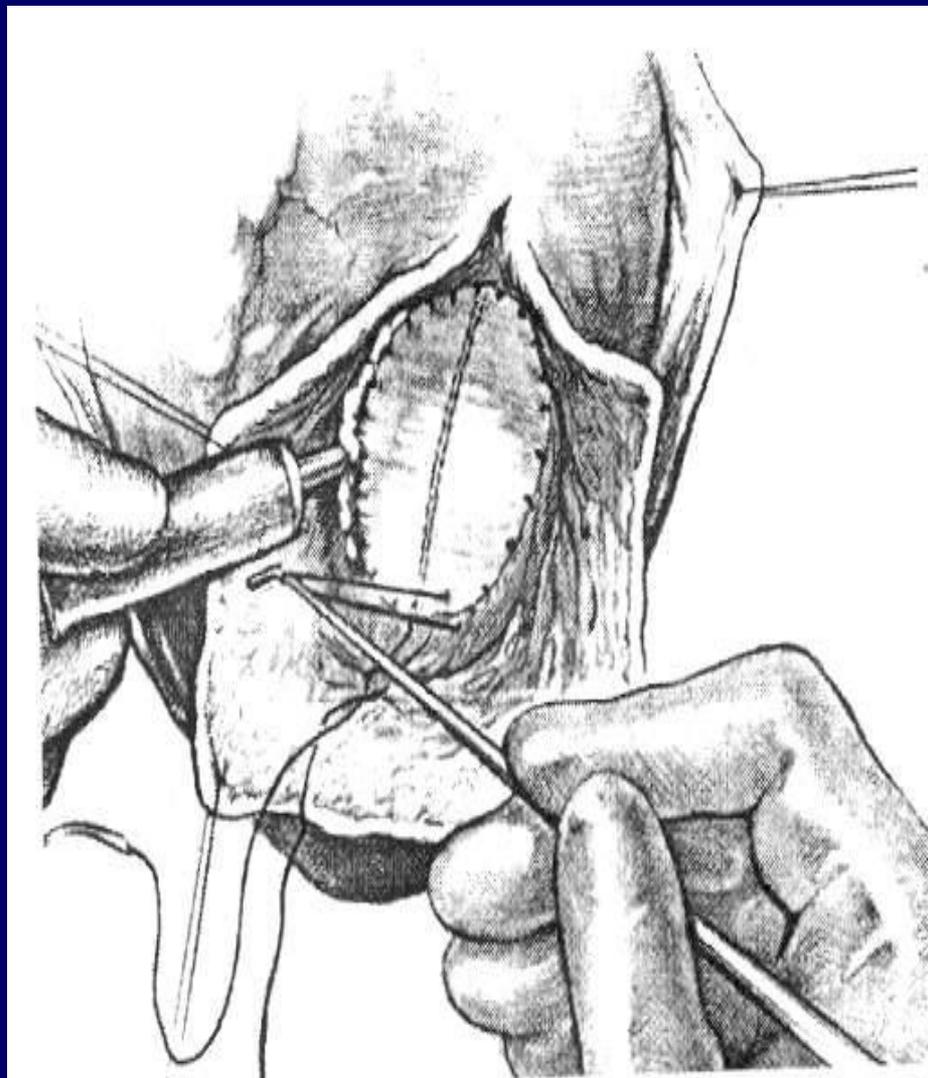
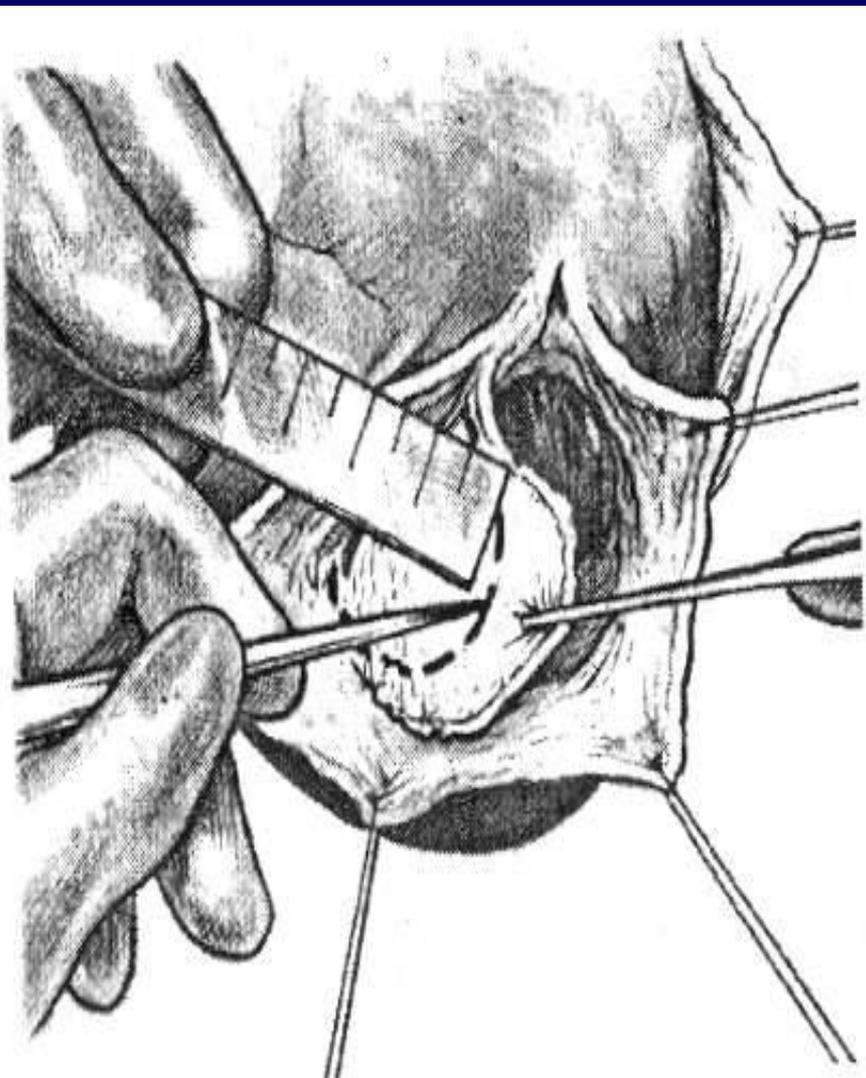
- Оперированные больные
- Неоперированные больные

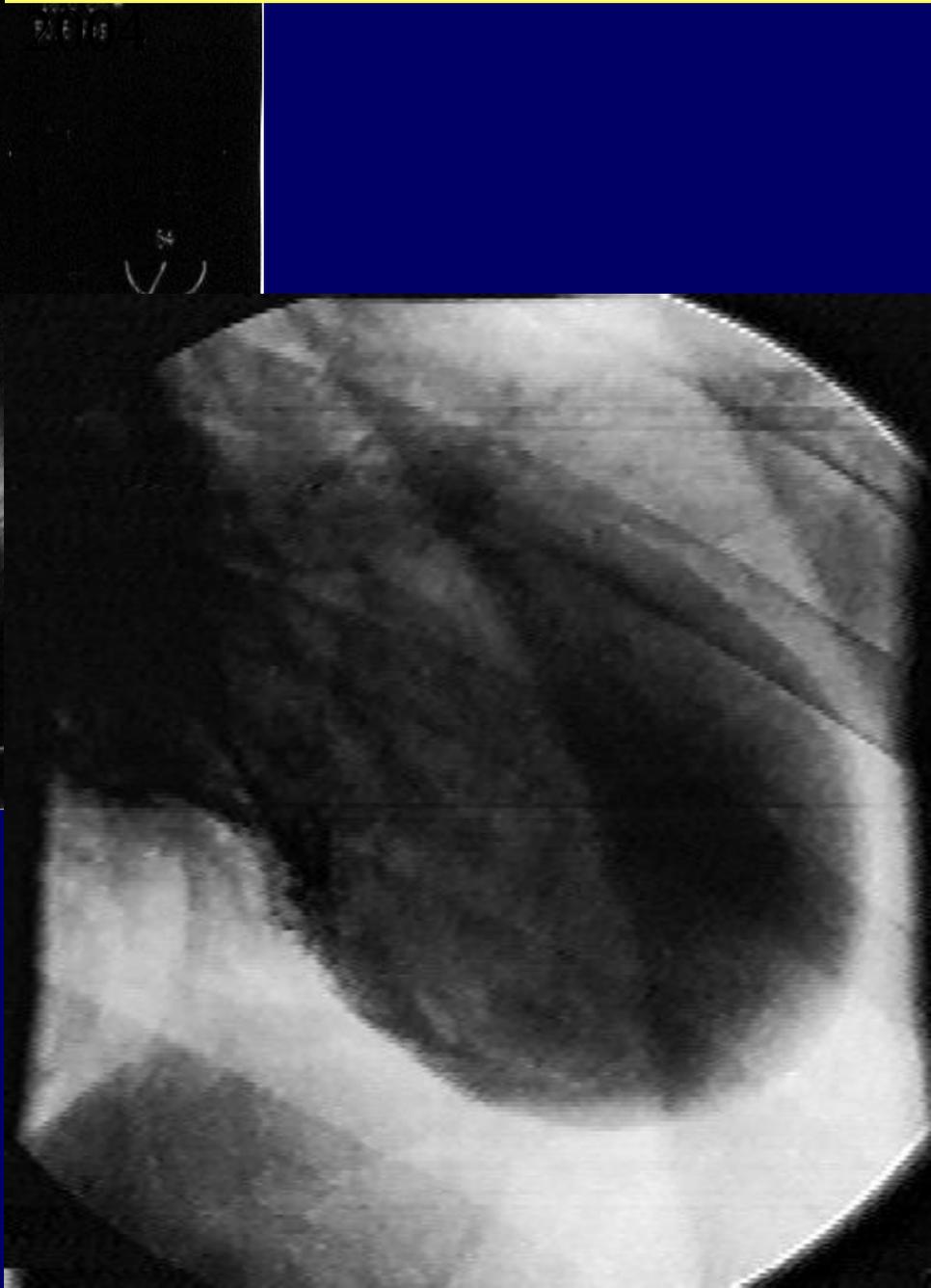
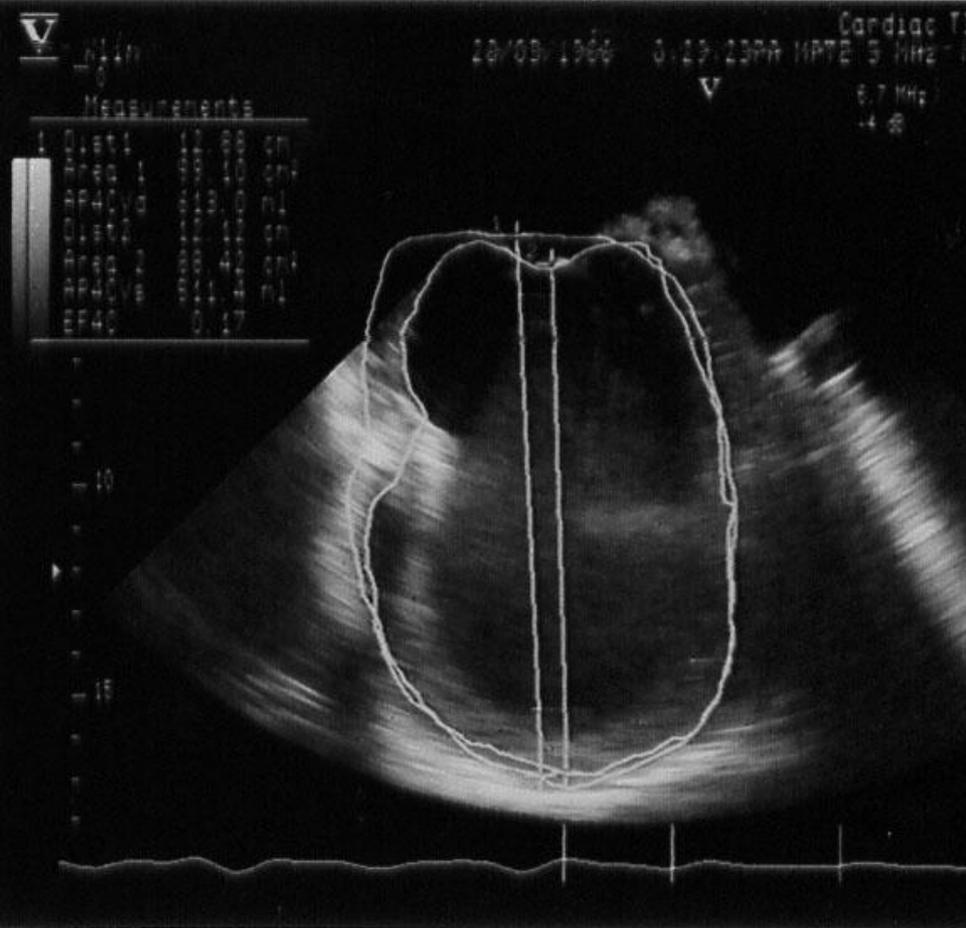
Бакалов С.А., 1994

Интраоперационное эпикардальное картирование



Операция реконструкции ЛЖ при аневризме



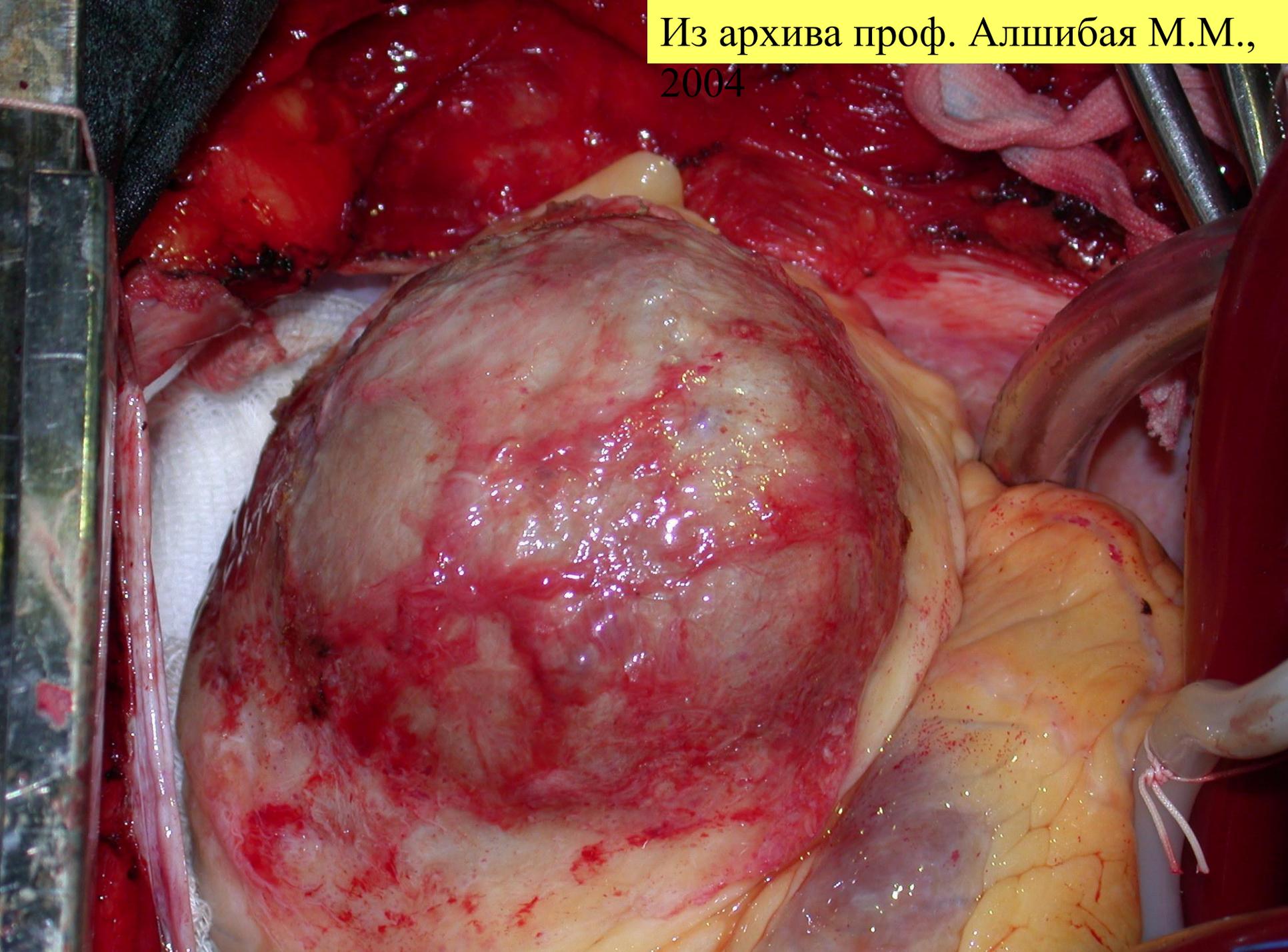


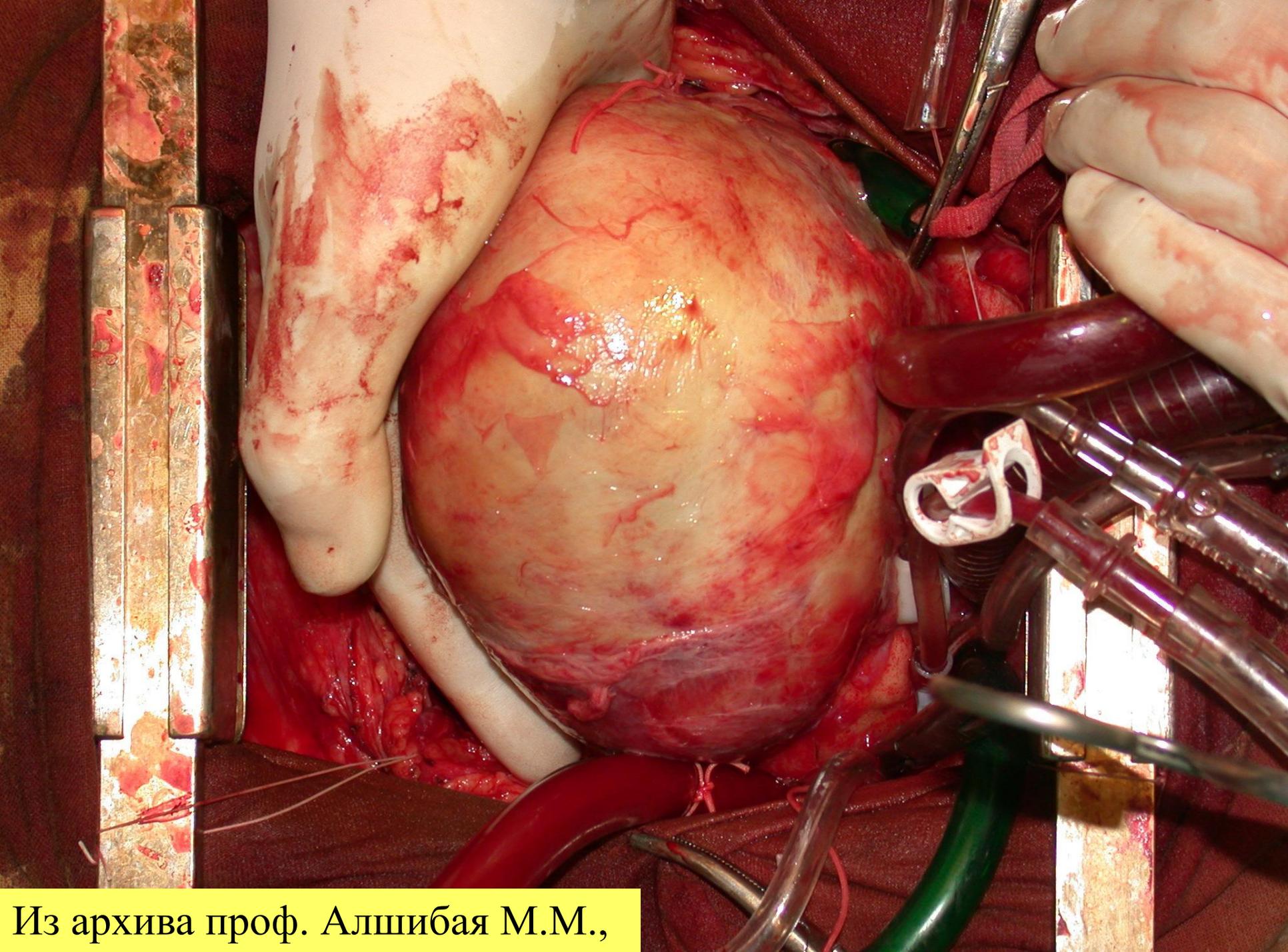
Patient K. The giant LV aneurysm: LVEDV=670 ml
LV EF=11%

Из архива проф. Алшибая М.М.,
2004



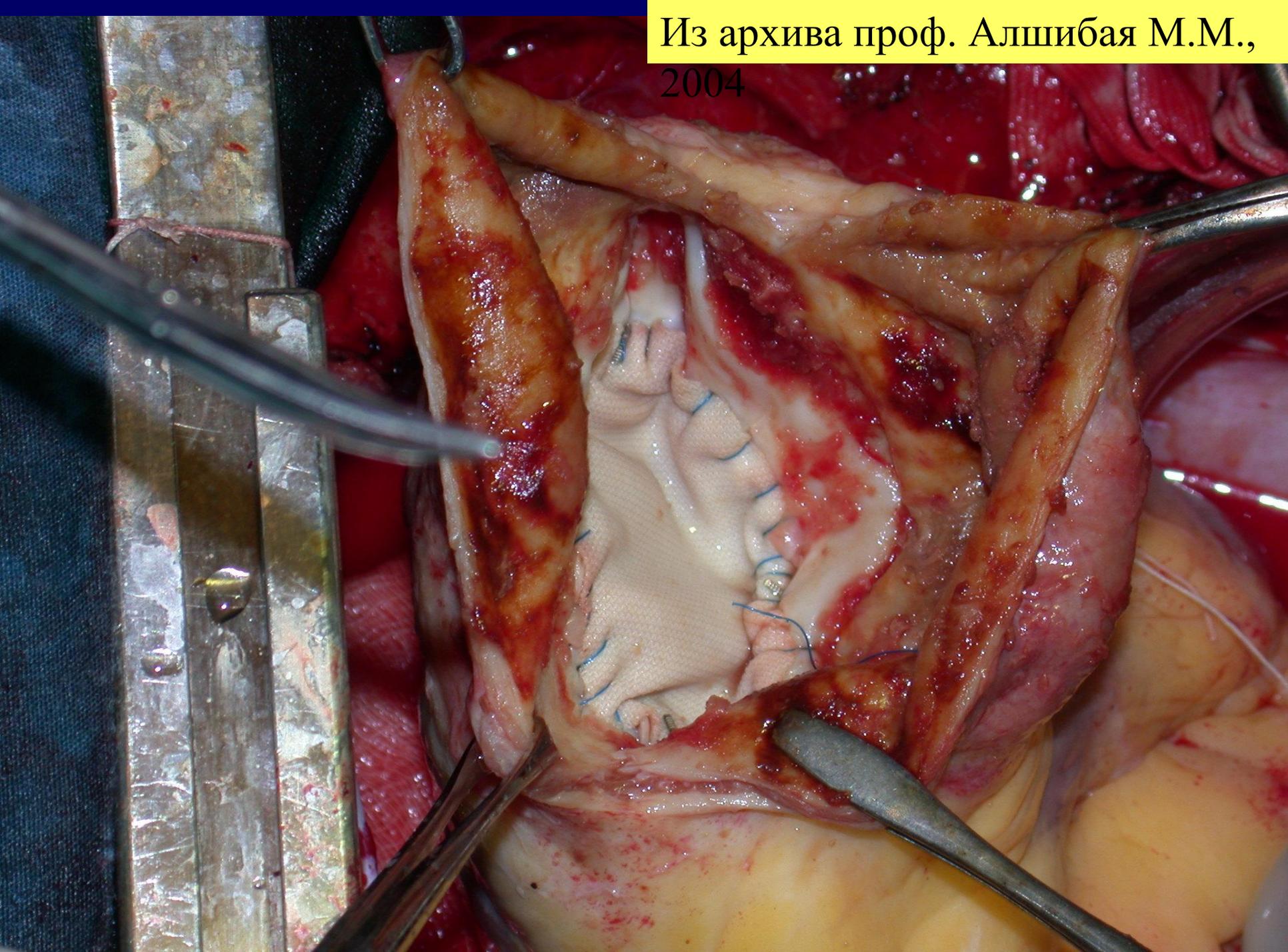
Из архива проф. Алшибая М.М.,
2004

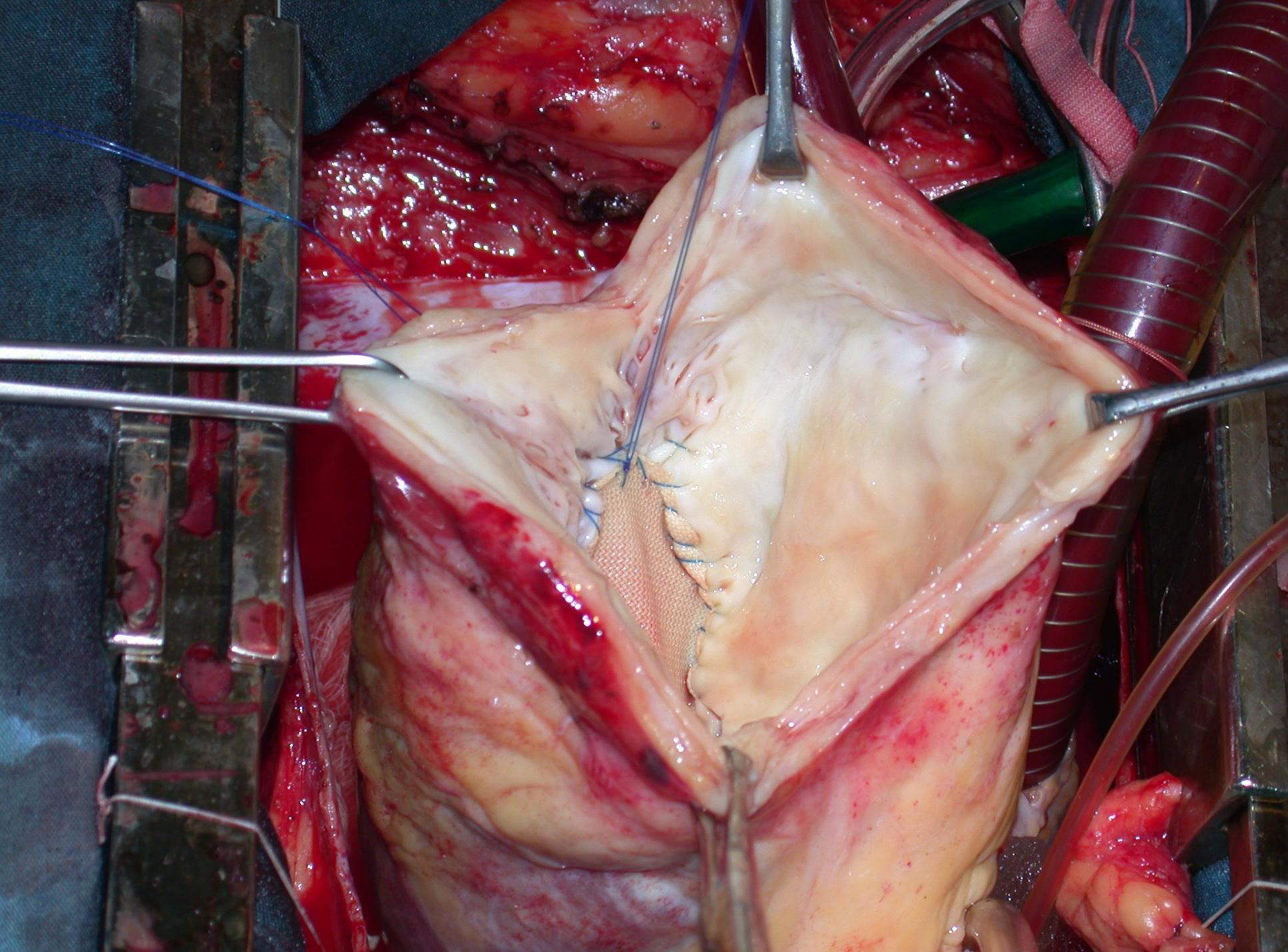




Из архива проф. Алшибая М.М.,

Из архива проф. Алшибая М.М.,
2004





V

Klin

28/03/1966

Из архива проф. Алшибая М.М.,

Measurements

01	01	01	01	01	01
02	02	02	02	02	02
03	03	03	03	03	03
04	04	04	04	04	04
05	05	05	05	05	05
06	06	06	06	06	06
07	07	07	07	07	07
08	08	08	08	08	08
09	09	09	09	09	09
10	10	10	10	10	10
11	11	11	11	11	11
12	12	12	12	12	12
13	13	13	13	13	13
14	14	14	14	14	14
15	15	15	15	15	15
16	16	16	16	16	16
17	17	17	17	17	17
18	18	18	18	18	18
19	19	19	19	19	19
20	20	20	20	20	20
21	21	21	21	21	21
22	22	22	22	22	22
23	23	23	23	23	23
24	24	24	24	24	24
25	25	25	25	25	25
26	26	26	26	26	26
27	27	27	27	27	27
28	28	28	28	28	28
29	29	29	29	29	29
30	30	30	30	30	30

47

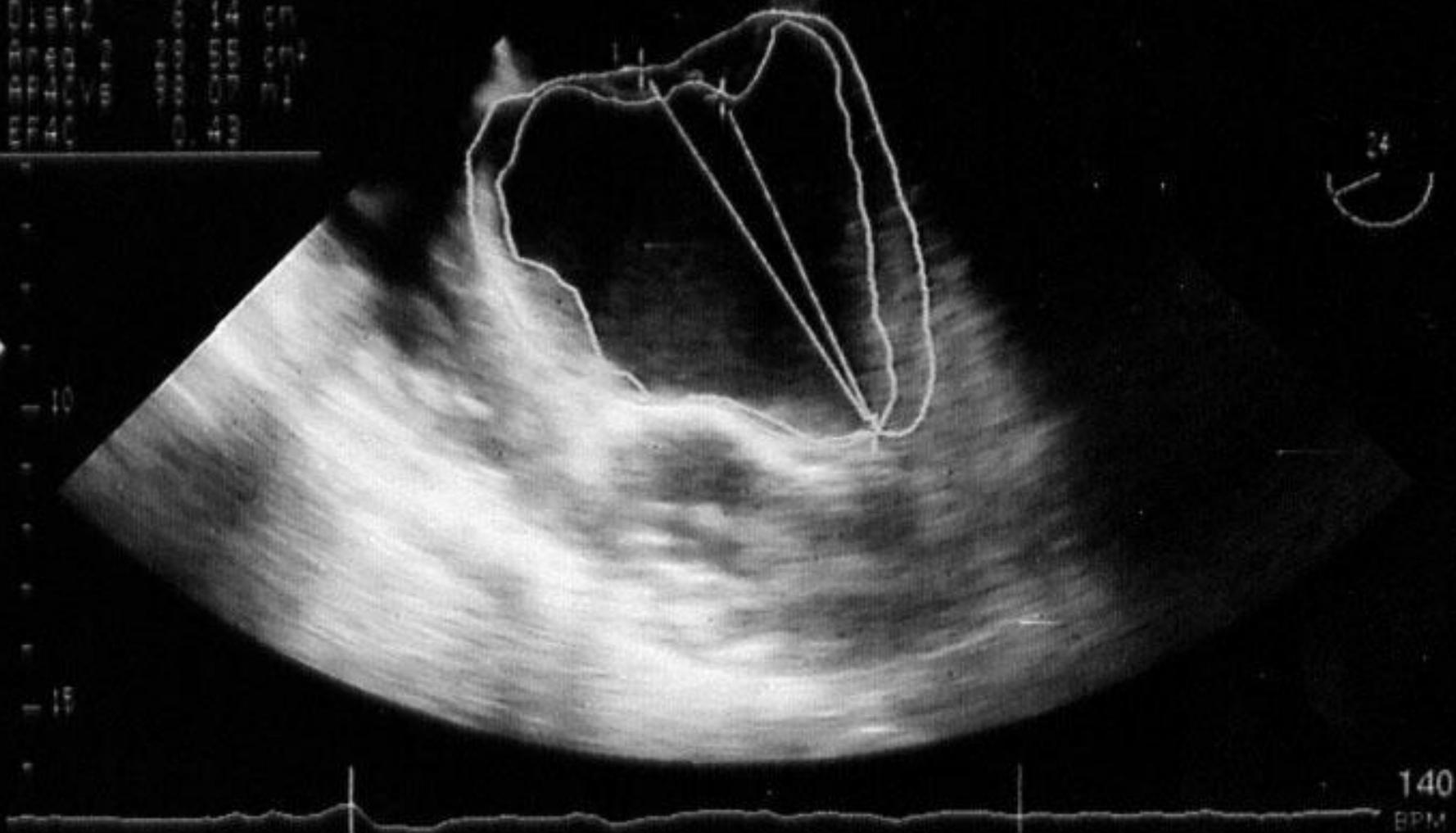
6.7 MHz

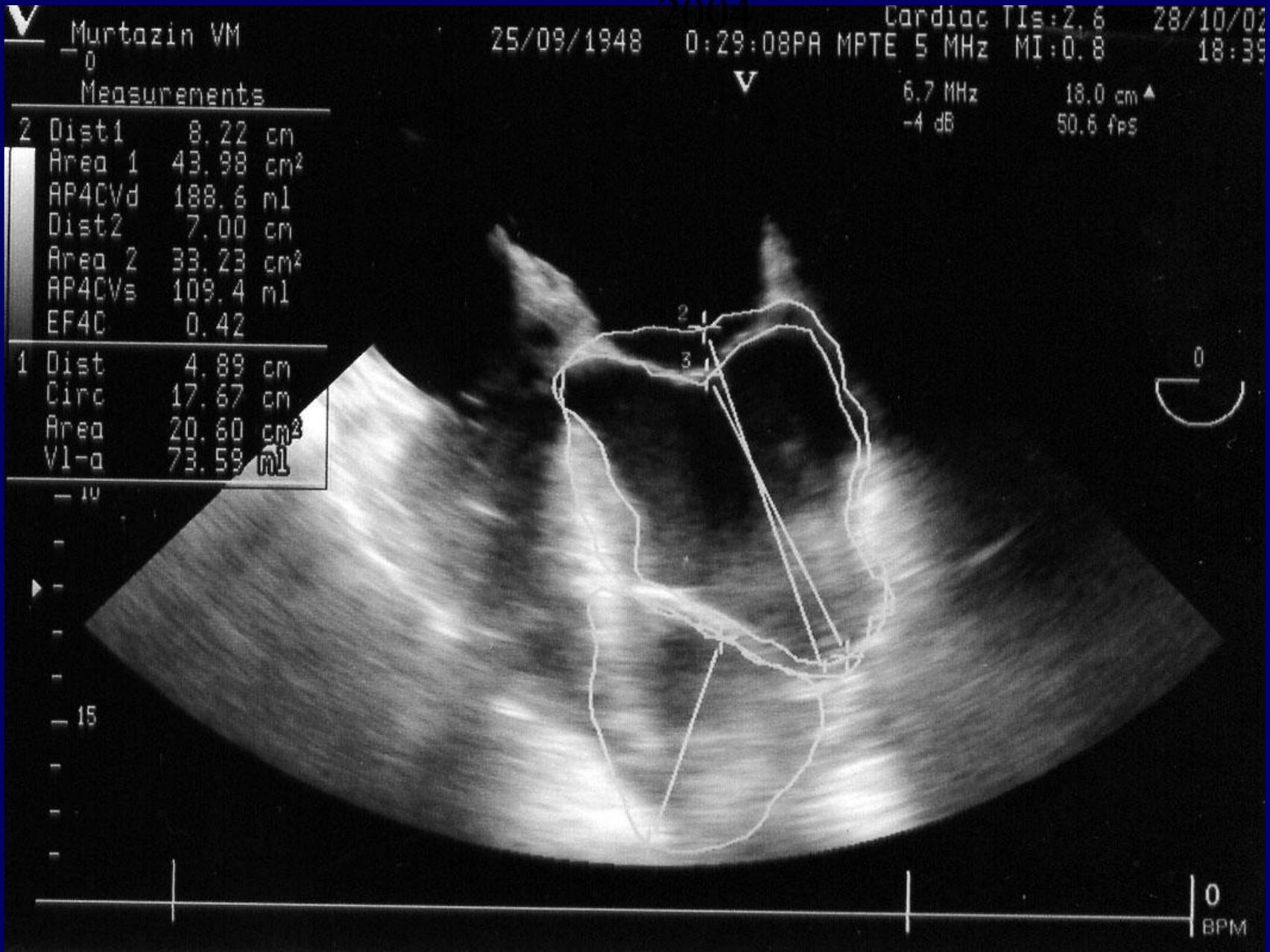
16.0 cm A

-4

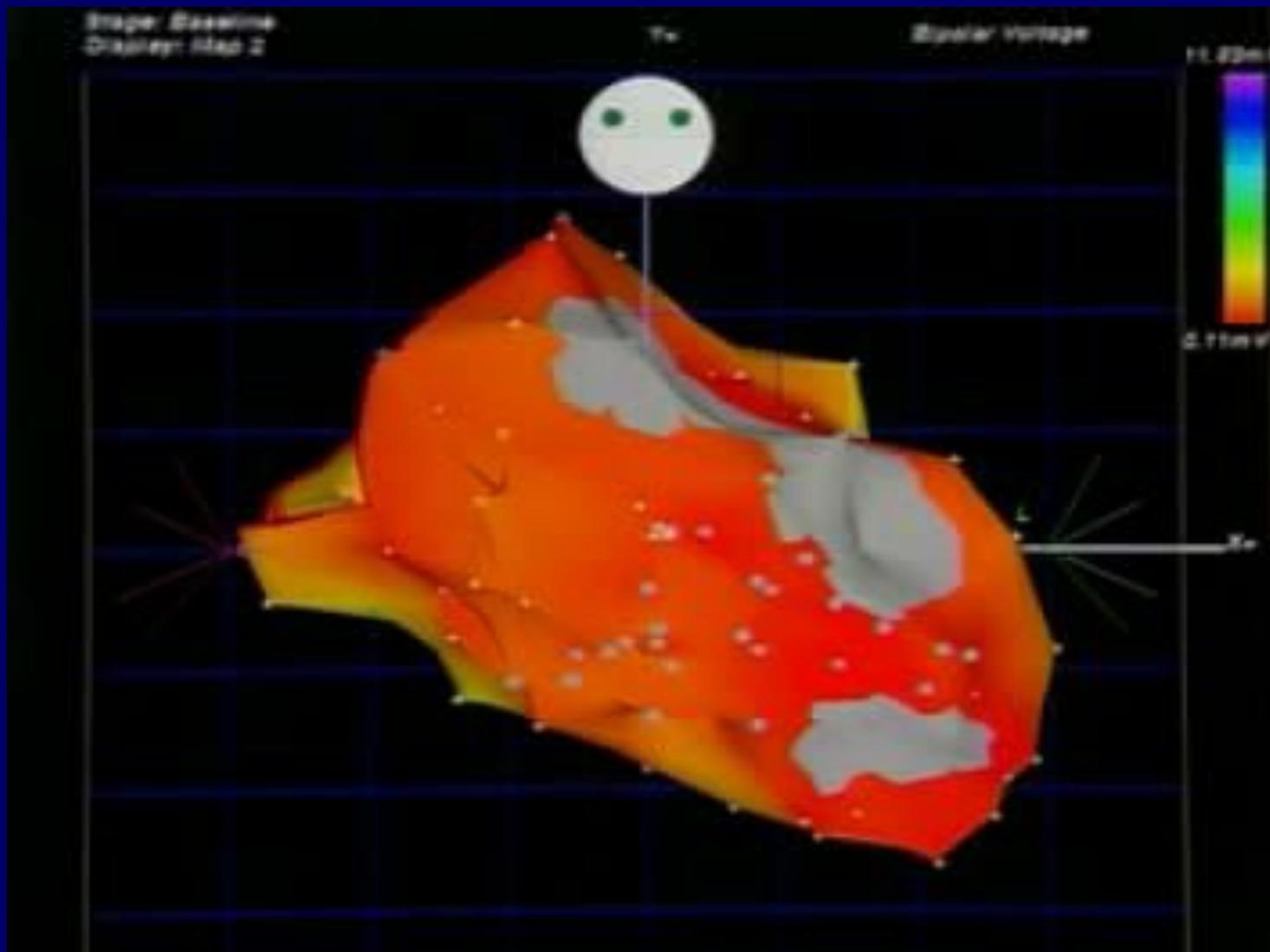
56.3 Vp

24





Постинфарктные изменения передней стенки ЛЖ



Ближайшие и отдаленные результаты

РЧА ЖТ после ИМ (1993-1998 г.)

Авторы работ	Кол-во больных	Эффект РЧА (%)	Рецидивы ЖТ (%)	Осложнен. (%)
Callans	66	71	-	4,1
Kim	21	81	45	4,8
Gonska	72	74	20	2,2
Borggreffe	104	75	30	5,0
Stevenson	52	71	33	10
Wilber	12	57	11	-
Rothmen	35	86	9	17
сумма	362	57-86		

Некоронарогенные ЖТ

- С-м Бругада
- Аритмогенная дисплазия ПЖ
- Постмиокардитические ЖТ
- С-м удлиненного QT
- Кардиопатии
- Опухоли сердца
- Дигиталисная интоксикация
- После операции на сердце (инцизионные)
- Идиопатические

Примеры моногенных заболеваний сердечно-сосудистой системы

- Синдром удлиненного интервала QT
- Синдром Андерсена
- Синдром Бругада
- CATCH 22
- Аритмогенная правожелудочковая дисплазия
- Болезнь Наксоса
- Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия
- Идиопатическая желудочковая тахикардия
- Наследственные формы фибрилляции предсердий
- Наследственные формы синдрома слабости синусового узла
- Первичная гипертрофическая кардиомиопатия
- Первичная дилатационная кардиомиопатия
- Первичная легочная гипертензия, тип 1 и 2

Вещества, вызывающие Torsade de Pointes:

1. Антиаритмические препараты:

Хинидин,
Дизопирамид,
Прокаинамид (N-Acetyl-procainamide),
Соталол,
Амиодарон.

2. Кальциевые антагонисты:

Бепридил,
Лидофлазин,

3. Психотропные средства:

Тиоридазин
Трициклические антидепрессанты,
Пимозил.

4. Антибиотики:

Эритромицин,
Пентамидин,
Триметоприм-сульфа,

5. Антигисаминные пр-ты:

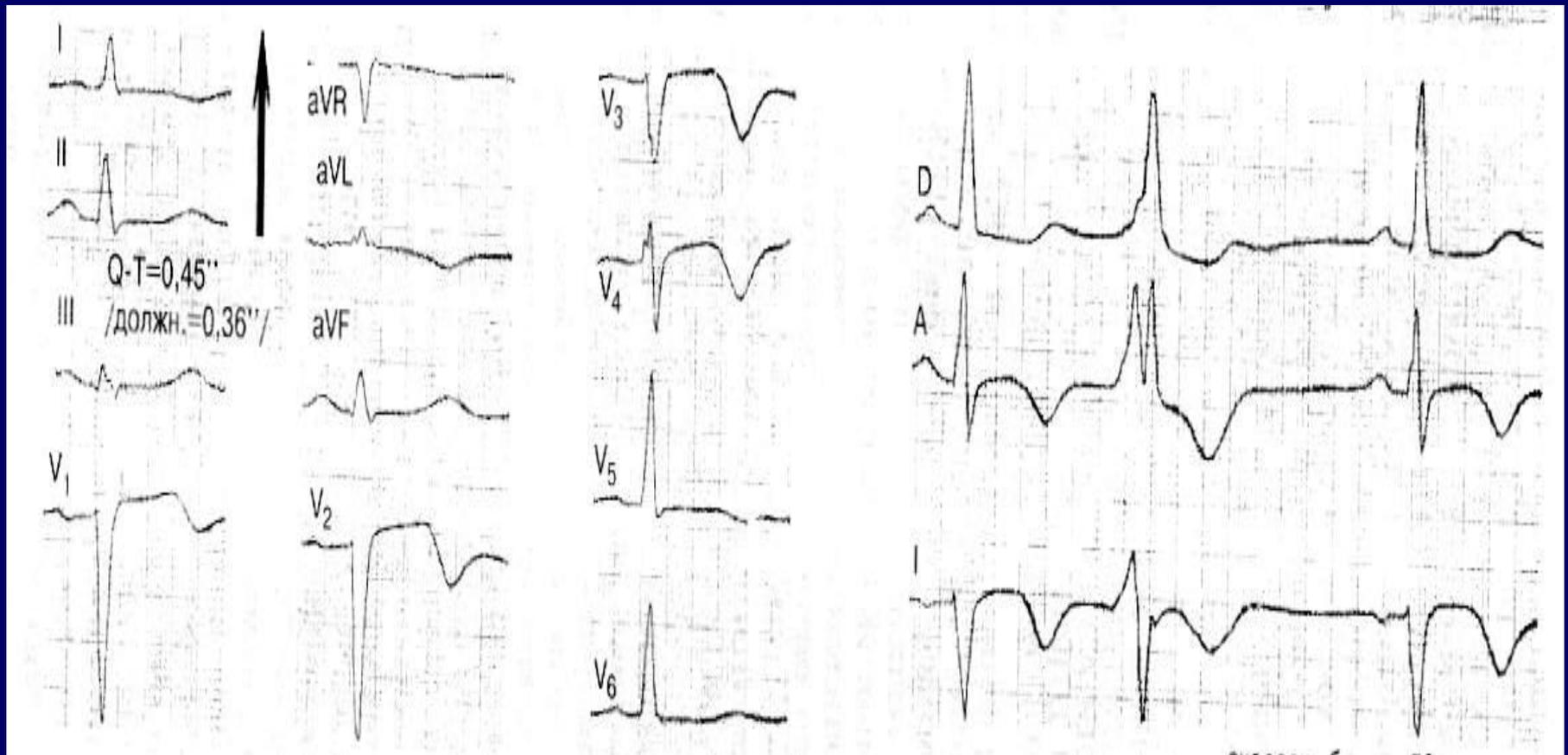
Терфенадин,
Астемозол.

6. Другие в-ва: пробукол, цизаприд, кетансерин, теродилин.

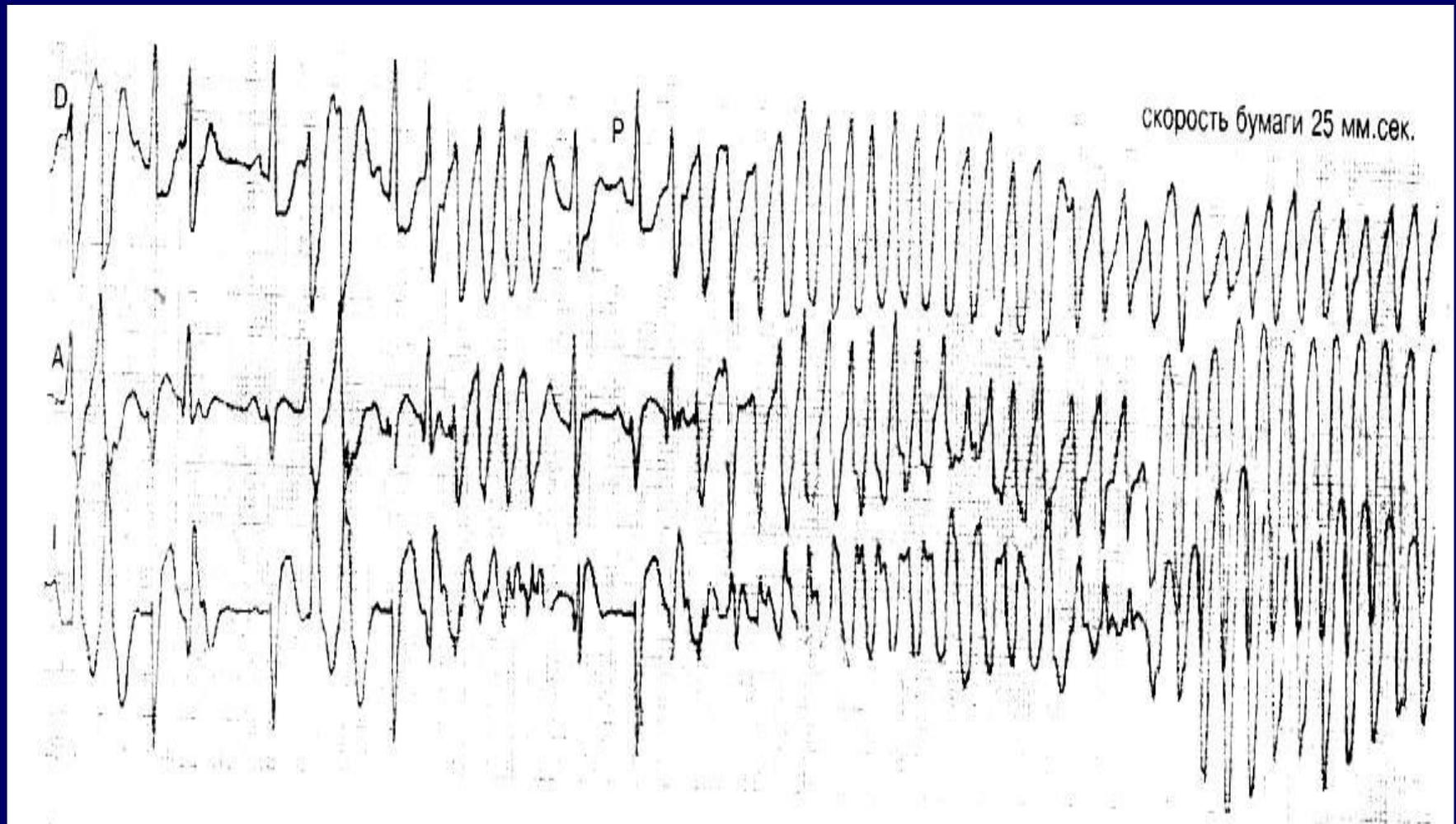
ГЕНЫ, ОТВЕТСТВЕННЫЕ ЗА СИНДРОМ УДЛИНЕННОГО ИНТЕРВАЛА QT (частота 1:7000 - 1:5000 населения)

ВАРИАНТ LQT	ЛОКУС	ГЕН	БЕЛОК
LQT1	11p15.5	KCNQ1	α -субъединица K ⁺ -канала (IKs)
LQT2	7q35-36	KCNH2	α -субъединица K ⁺ -канала (IKr)
LQT3	3p21-24	SCN5A	Натриевый канал
LQT4	4q25-27	ANKB	Анкирин B
LQT5	21q22.1-22	KCNE1	β -субъединица K ⁺ -канала (IKs)
LQT 6	21q22.1-22	KCNE2	β -субъединица K ⁺ -канала (IKr)
LQT 7	17q23	KCNJ2	α -субъединица K ⁺ -канала (IKir2.1)

ЭКГ признаки синдрома LQT



Тахикардия типа «Torsades de pointes»



Тактика лечения больных с LQT

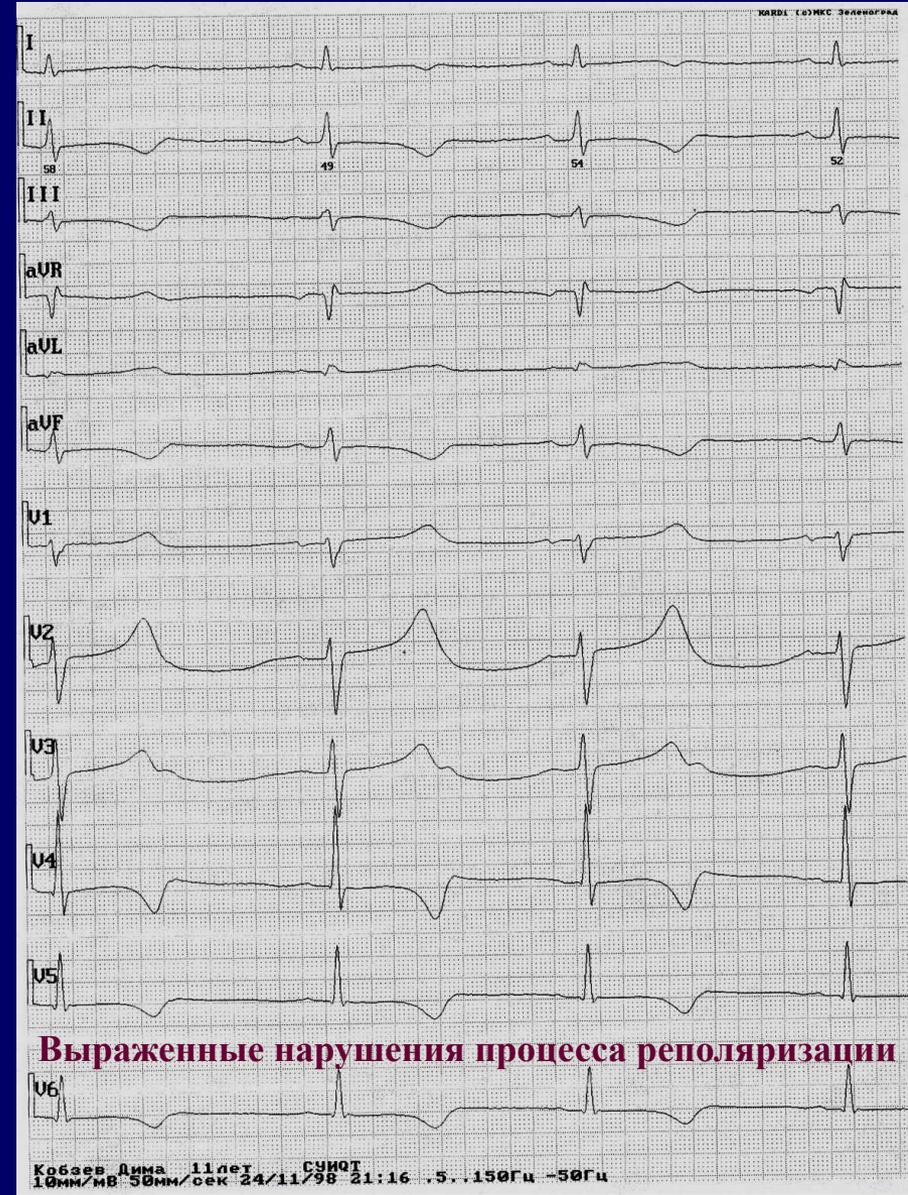
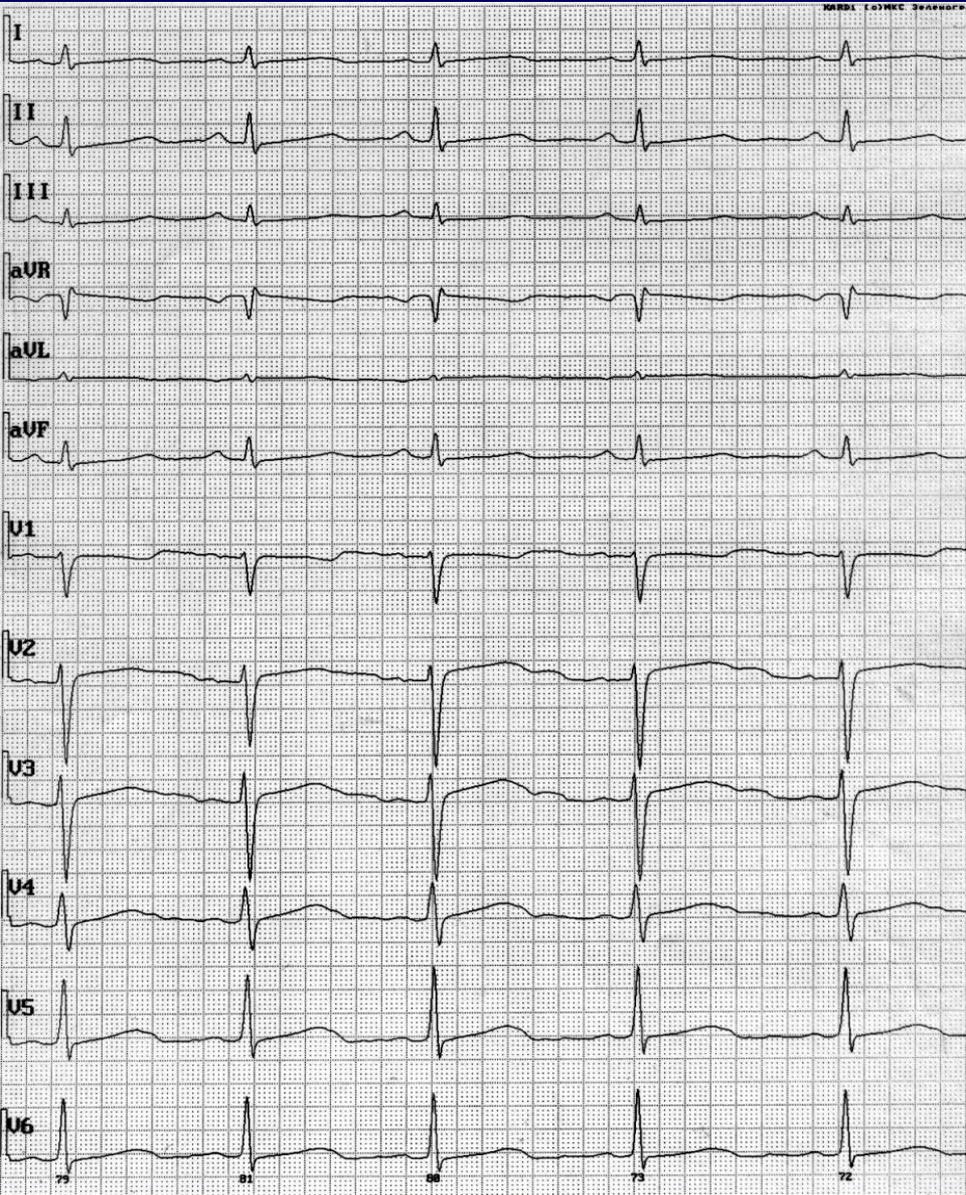
Врожденные синдромы

- В-блокаторы
- Левосторонняя стелэктомия
- ЭКС в режиме «overdrive»
- ИКД

Приобретенные синдромы

- Отмена препаратов 1-3 класса
- В/в магниевая терапия
- «Overdrive» стимуляция
- Устранение причины, вызвавшей LQT

ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАММА 2-Х ДЕТЕЙ С НАСЛЕДСТВЕННЫМ СИНДРОМОМ УДЛИНЕННОГО ИНТЕРВАЛА QT (LQT1)



ЧСС 80 в мин., QT (II)=440 мс, QT_c=506 мс

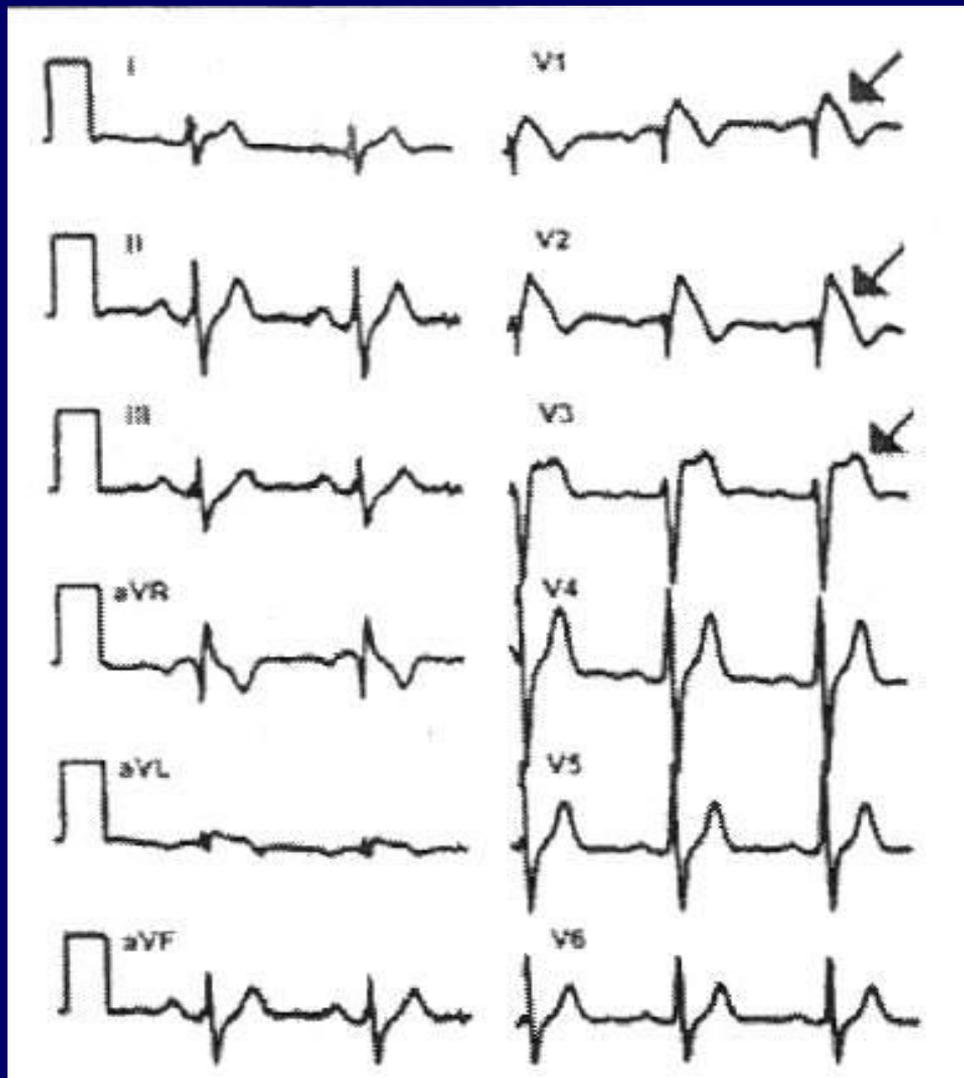
ЧСС 49 в мин., QT (II) 590 мс, QT_c=536 мс

**ЭКГ РЕБЕНКА ЕВГЕНИЯ Г., 12 ЛЕТ С НАСЛЕДСТВЕННЫМ СИНДРОМОМ
УДЛИНЕННОГО ИНТЕРВАЛА QT (LQT2)**



**Характерный
ЭКГ-паттерн-двугорбый,
двухфазный
зубец "Т" в левых
грудных отведениях**

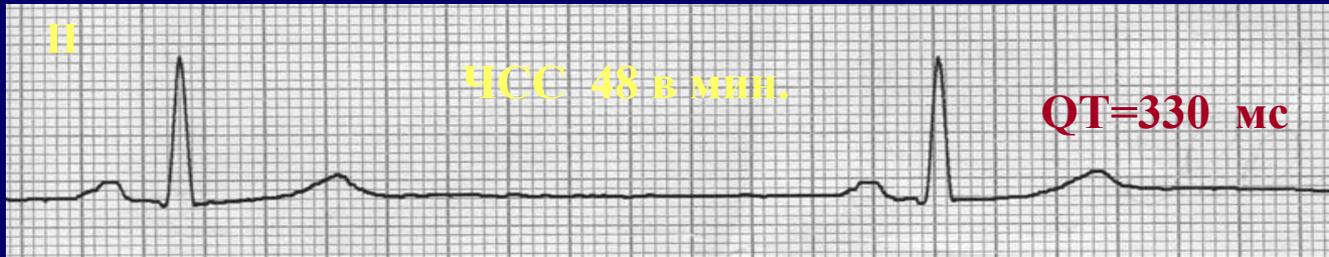
ЭКГ при синдроме Бругада



- внезапная
сердечная
смерть
- БПНПГ
- подъем ST V1-3
(в виде свода)
- полиморфная ЖТ
- ранняя и парная
ЖЭ

**Фрагменты ЭКГ Руслана Х. (А, Б), 12 лет с диагнозом
“Синдром Бругада” и его матери (В), 40 лет**

А



Б



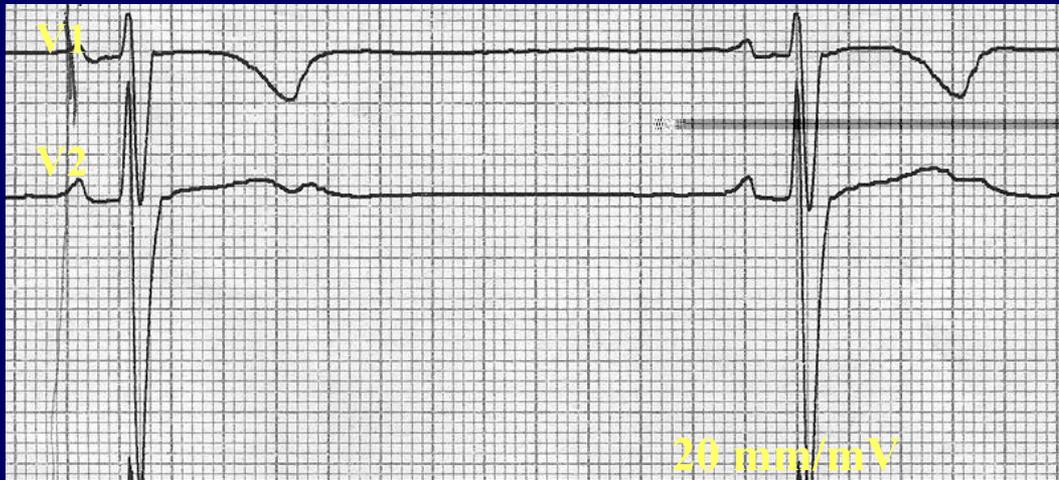
Правожелудочковая бигеминия

В

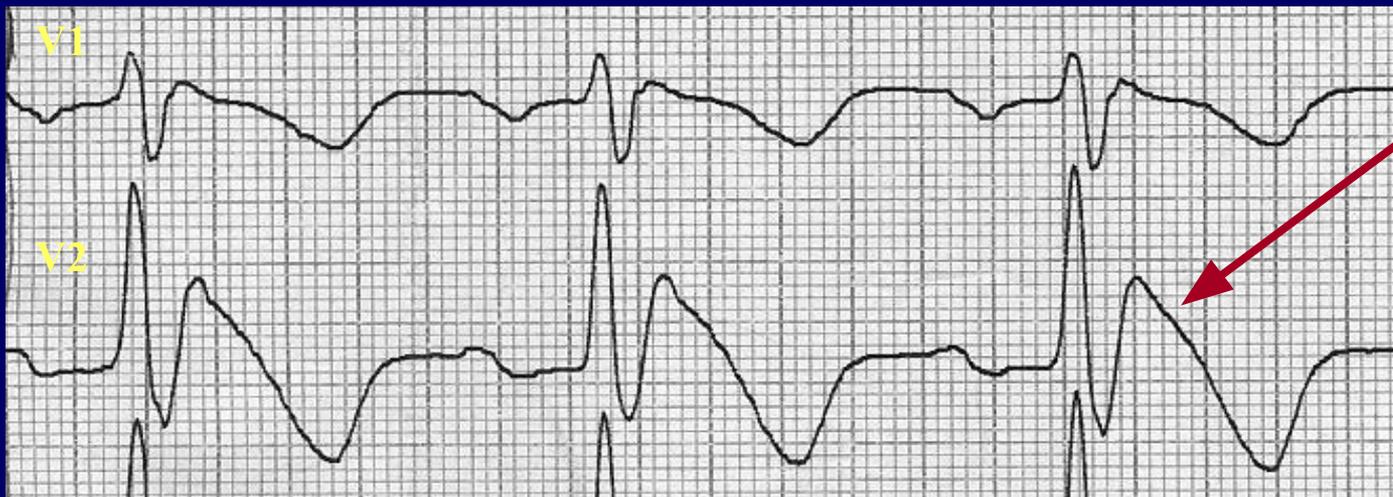


**Короткий залп
правожелудочковой тахикардии
с ЧСС 180 в мин.**

Проба с гилуритмалом (в/в), выявляющая скрытые ЭКГ-признаки синдрома Бругада у ребенка Руслана Х., 12 лет



**До проведения
лекарственной пробы**



**Элевация
ST на 1 мин.
после введения
гилуритмала**

Тактика лечения больных при синдроме Бругада

- В-адреноблокаторы
- Дизопирамид-?
- Кордарон
- Метод выбора – имплантация ИКД

Европейской ассоциацией кардиологов в 1998 г. предложены диагностические критерии аритмогенной дисплазии сердца.

признаки

большие критерии

малые критерии

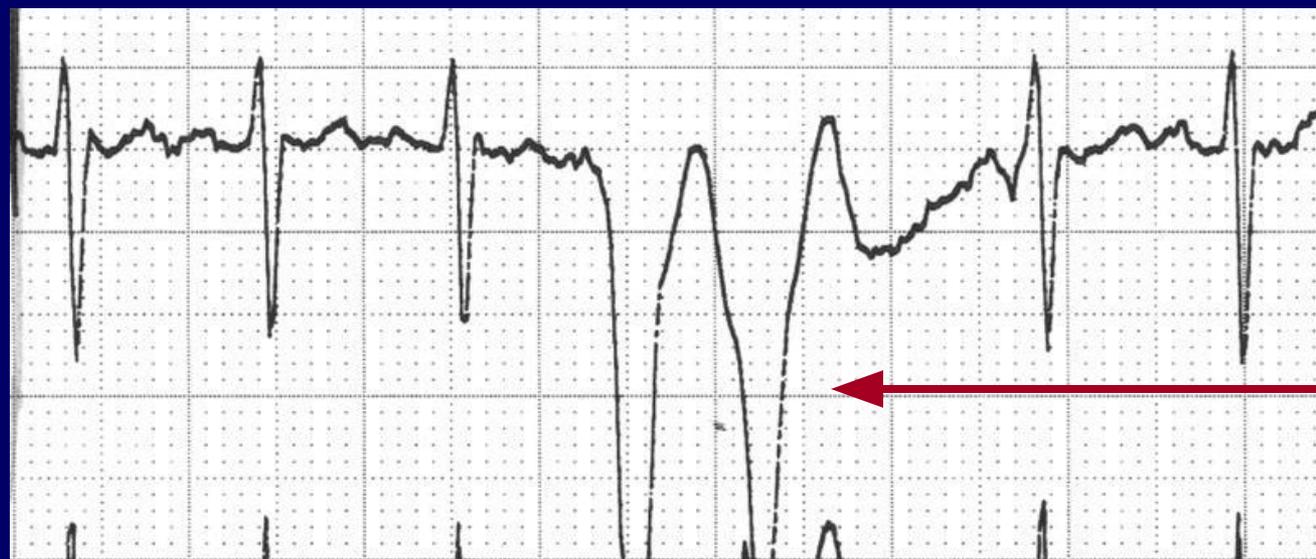
признаки	большие критерии	малые критерии
Семейный анамнез	- Случаи АДС, доказанные аутопсией или эндомикардиальной биопсией	- случаи внезапной смерти в молодом возрасте; - случаи АДС, доказанные клинически
ЭКГ	- наличие волны «ε»; - QRS > 110 мс в V1-V3	- частые ЖЭС (>1000/24ч) - эпизоды мономорфной ЖТ с морфологией БПНПГ; - нарушение реполяризации в V1-V3 у лиц, старше 12 лет, не имеющих БПНПГ
Гистологические данные	Фиброзно-жировая инфильтрация (содержание жировой ткани >40%)	- увеличение содержания жировой ткани > 3%; - лимфоцитарные инфильтраты в биоптате
Дисфункция желудочков	- значимая дилатация, снижение ФВ ПЖ; - сегментарное поражение ПЖ с вовлечением ЛЖ; - аневризмы ПЖ	- умеренная дилатация ПЖ без снижения его ФВ.

**Фрагмент ЭКГ (А) и тредмил-теста (Б) у больного Г., 16 л.
с подозрением на аритмогенную дисплазию правого желудочка**



**НАЛИЧИЕ ЭПСИЛОН-
ВОЛНЫ**

**ЧСС 78 в мин., QT 380
мс (норма),
QTc=432 мс**



**ПАРНАЯ
ПРАВОЖЕЛУДОЧКО-
ВАЯ
ЭКСТРАСИСТОЛИЯ
НА 3 СТ.**

ЧСС 138 В МИН.

Вентрикулография пациента с АДПЖ



МРТ при АДПЖ.

Плоскость выводного отдела правого желудочка

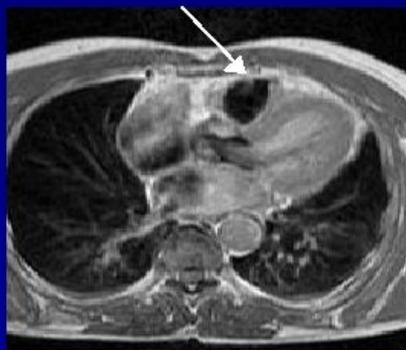
*Истончение
стенки ПЖ*



*Участок жировой
дисплазии ПЖ*



*Расширение
выводного
отдела ПЖ*



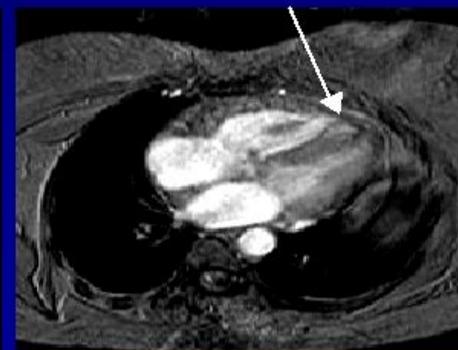
*Истончение
стенки ПЖ*



*Участок жировой
дисплазии ПЖ*

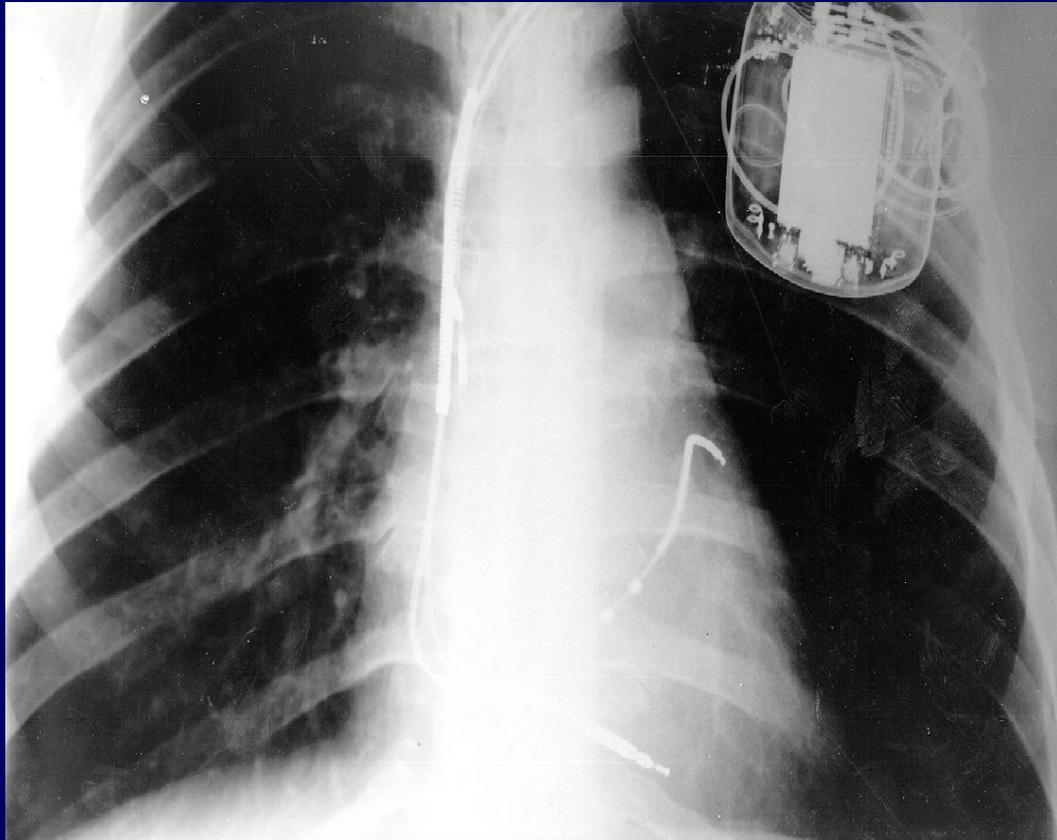


*Зона фиброзной
ткани ПЖ*



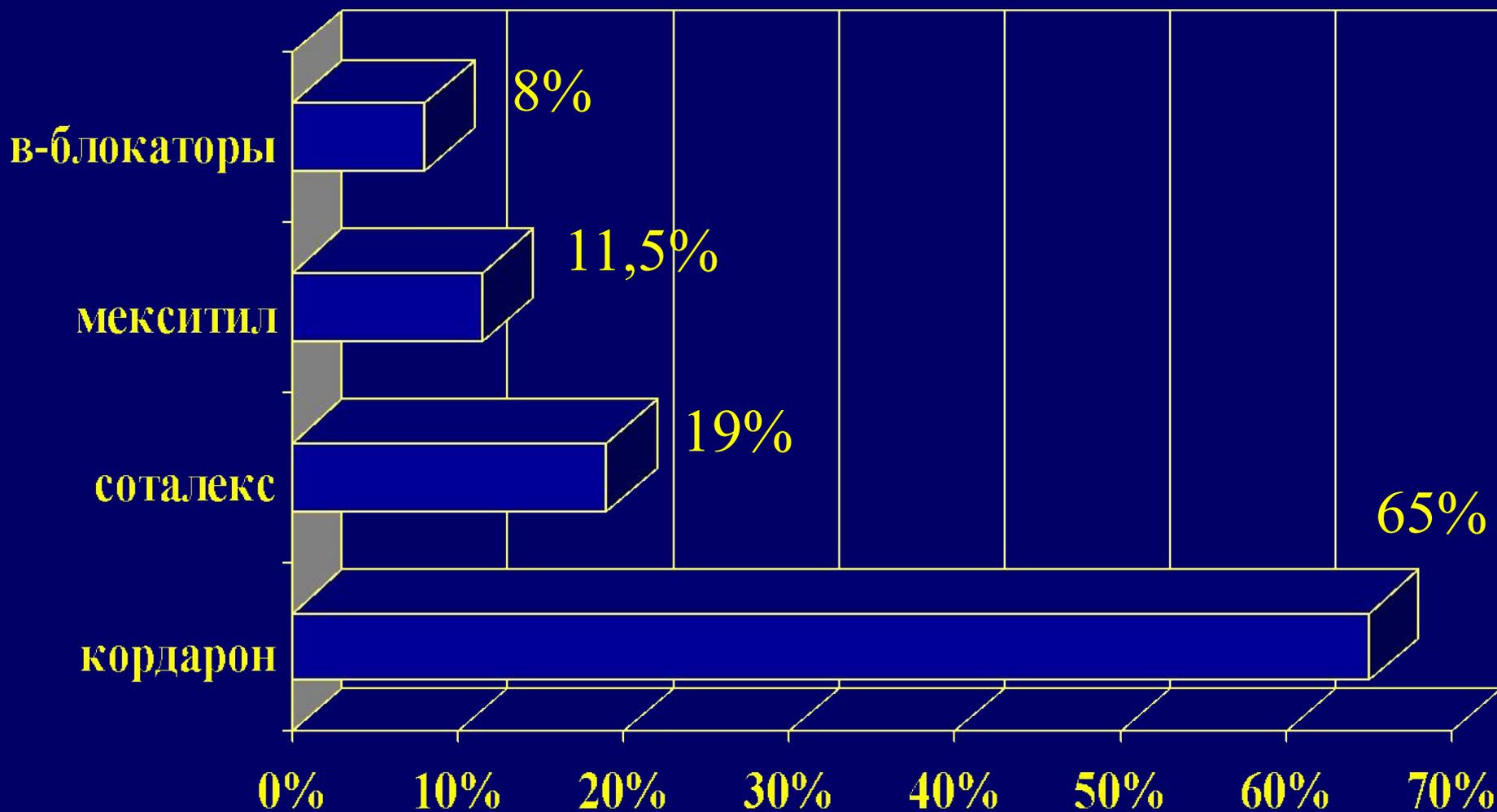
Аксиальная плоскость

Имплантация ИКД у больного с АДПЖ



- Стабильная гемодинамически значимая ЖТ
- клиническая смерть в анамнезе
- эпизод фибрилляции желудочков

Эффективность ААП.



Выбор метода лечения АДПЖ

Имплантация ИКД

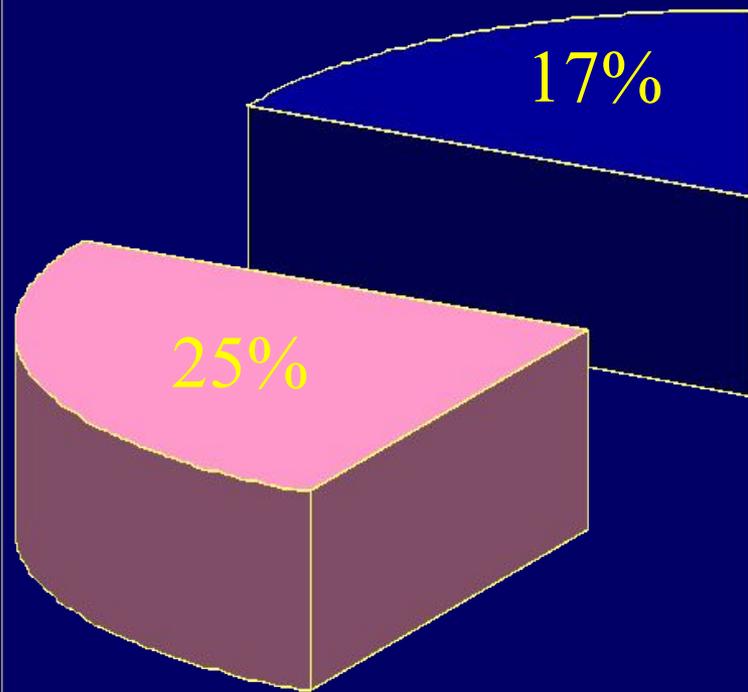
17%

25%

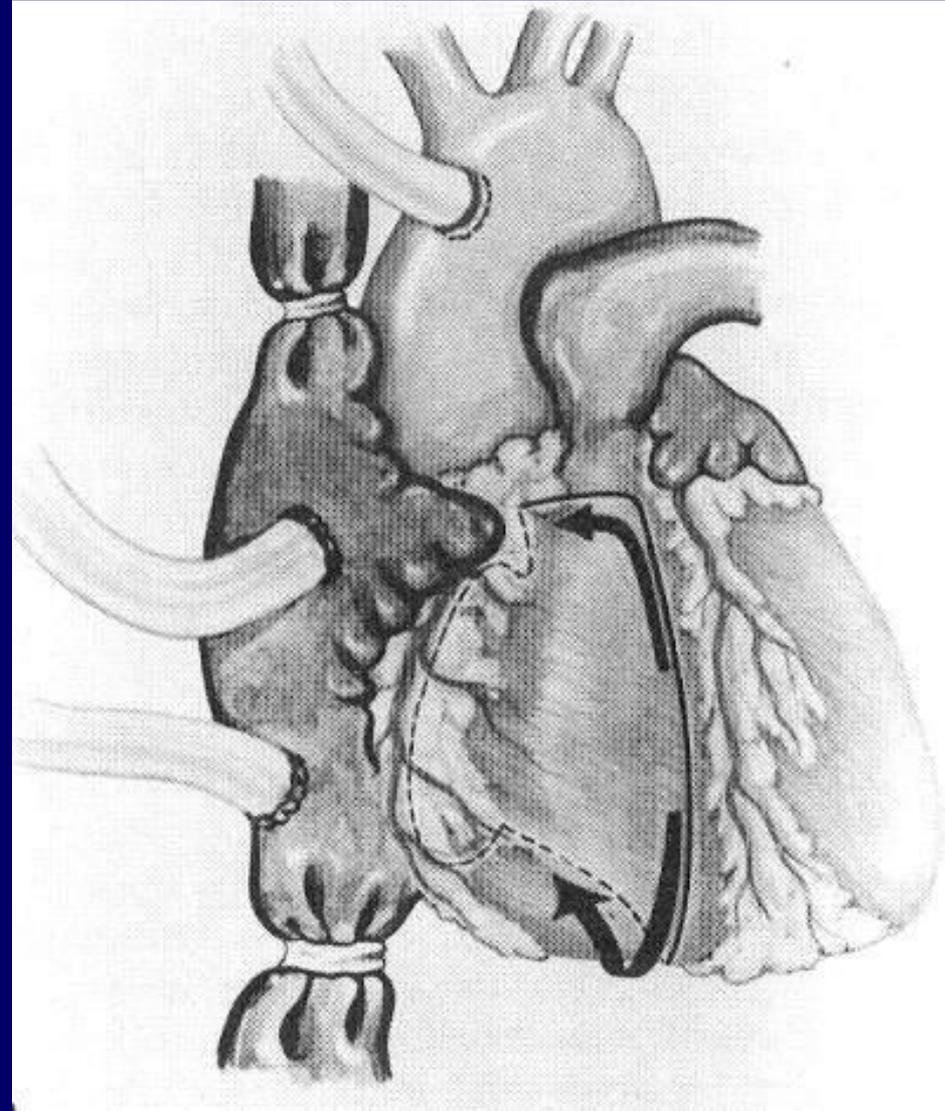
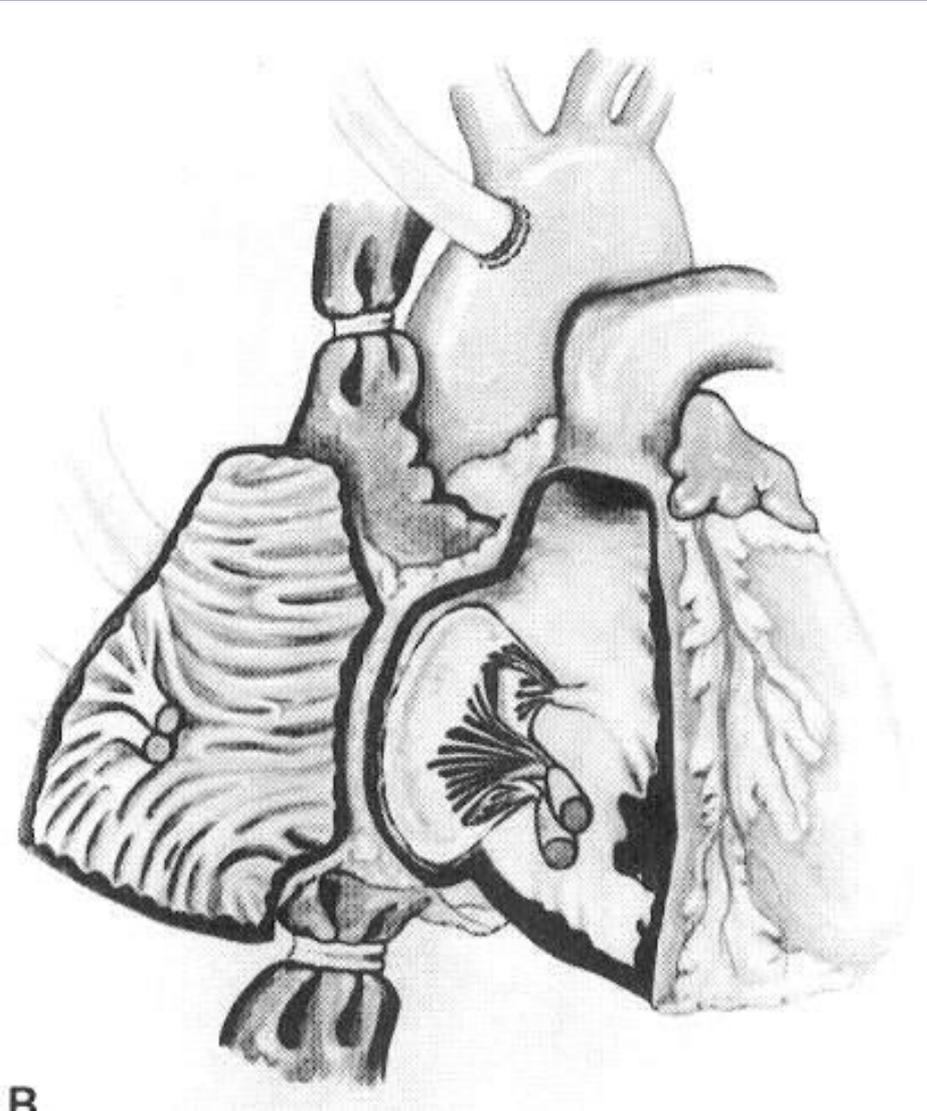
ААТ(кордарон)

Эффективная РЧА

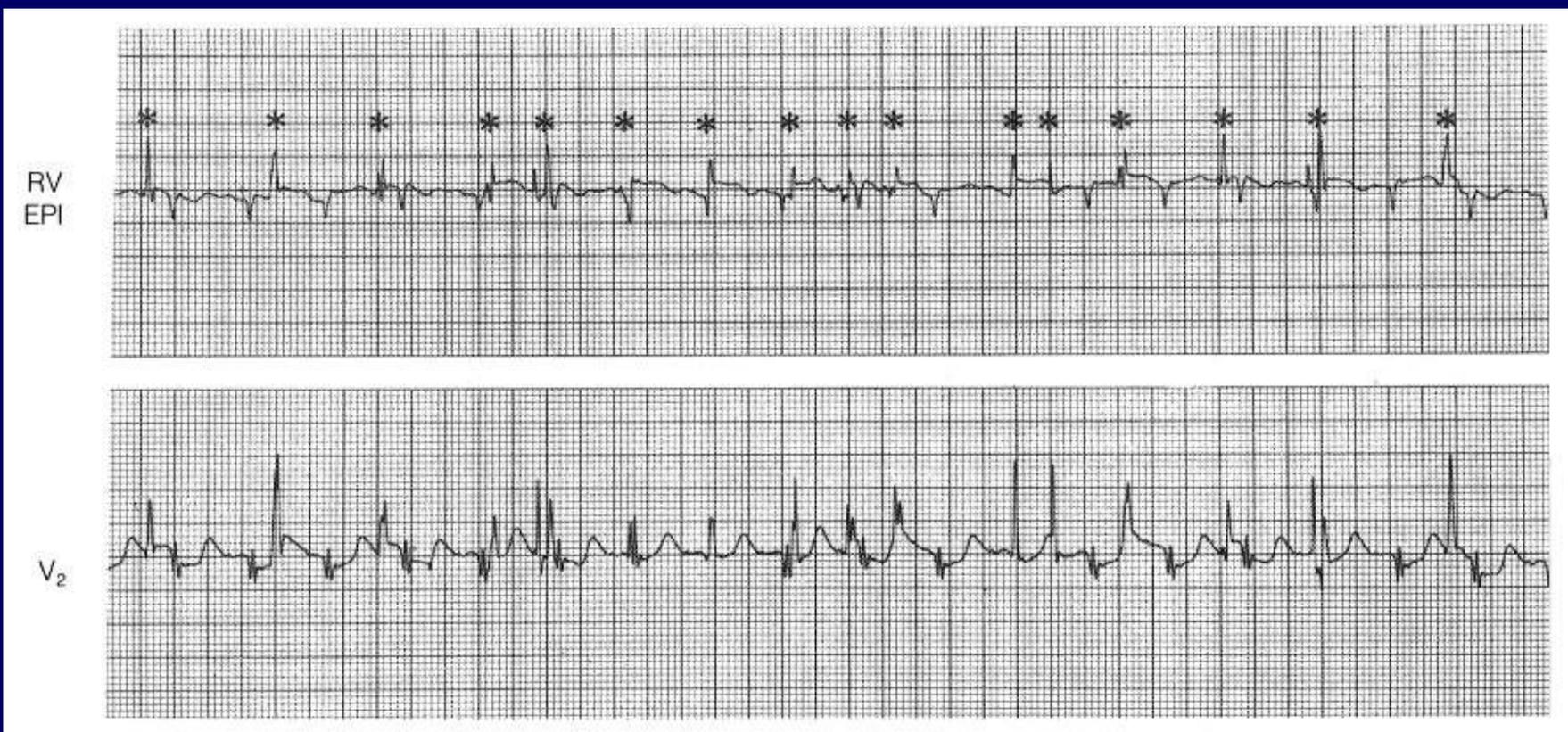
58%



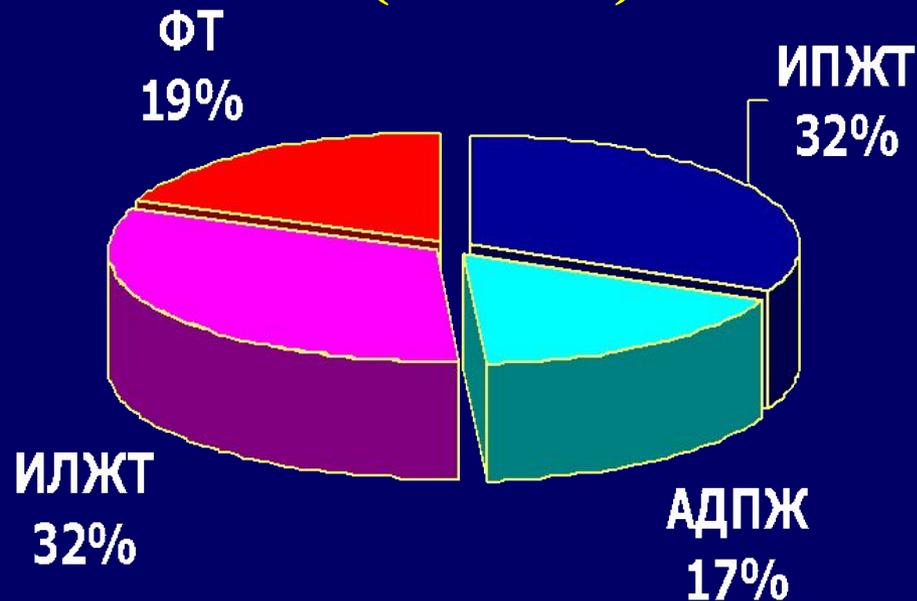
Операция разобщения ПЖ при аритмогенной дисплазии



ЭКГ больного с АДПЖ после операции разобщения ПЖ

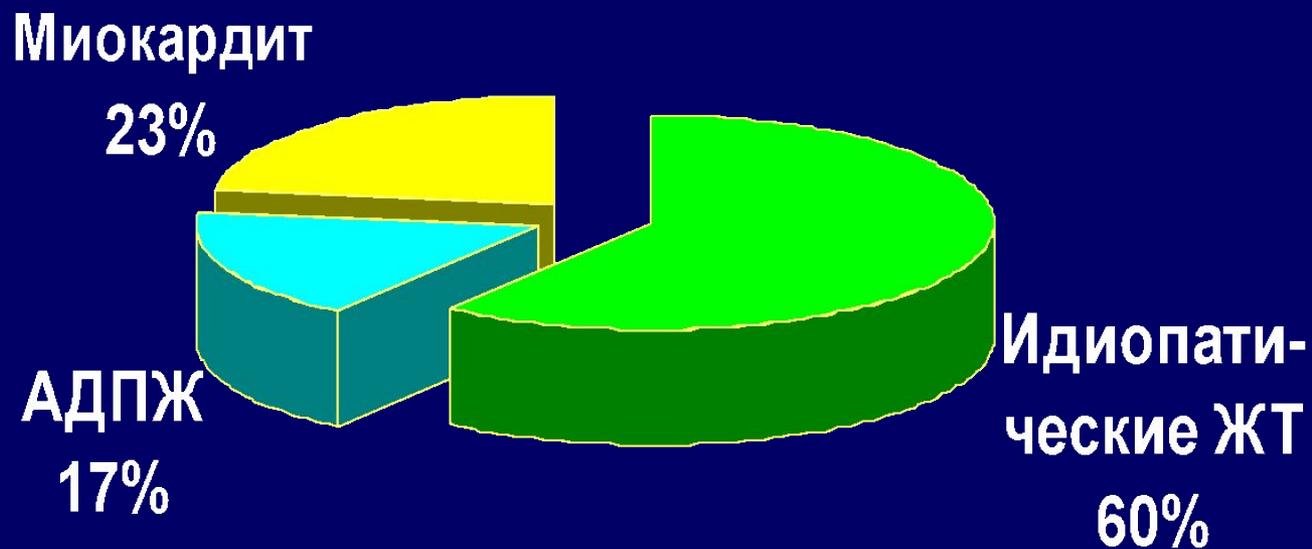


Некоронарогенные желудочковые тахикардии (n = 41)



- Идиопатическая правожелудочковая тахикардия
- Аритмогенная дисплазия правого желудочка
- Идиопатическая левожелудочковая тахикардия
- Фасцикулярная тахикардия

Предполагаемая этиология некоронарогенных желудочковых тахикардий (n = 41)



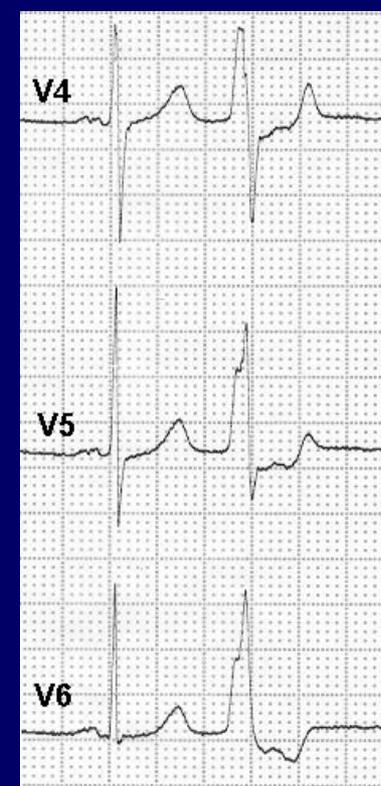
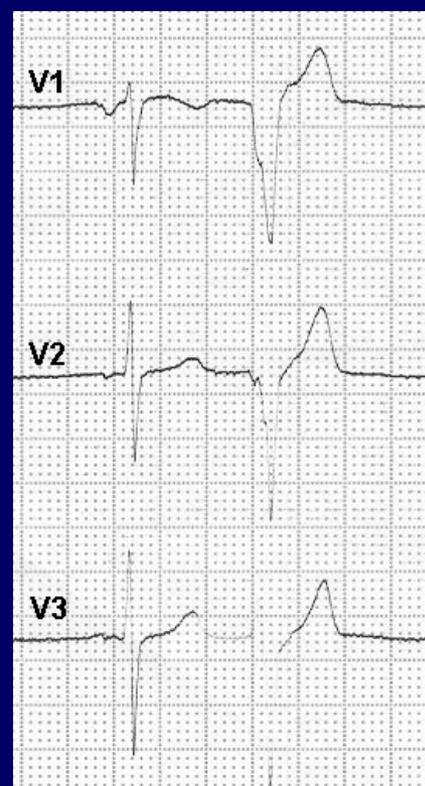
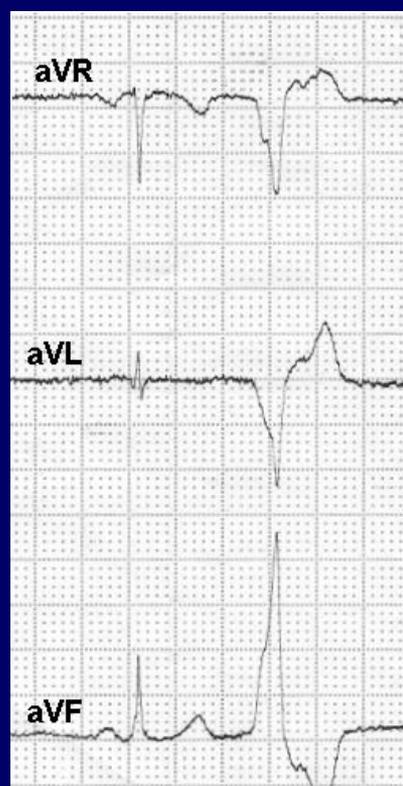
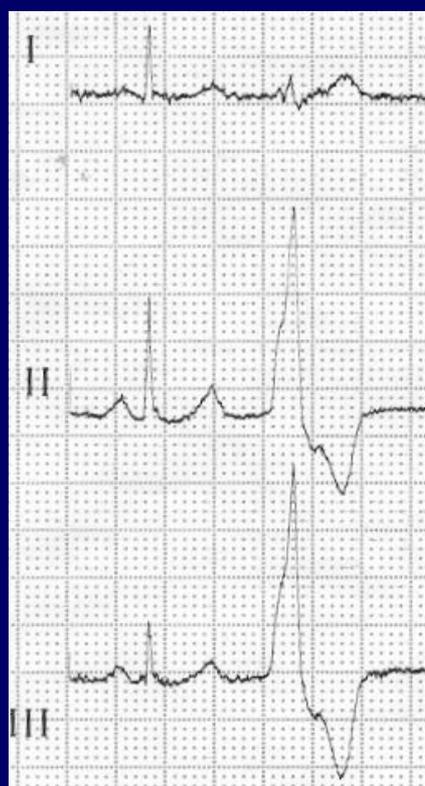
Тактика лечения идиопатических ЖТ

- Индуцируемые нагрузкой и катехоламинами – В-блокаторы, РЧА
- Из ВОПЖ – аденозин, верапамил, В-блокаторы, РЧА
- Фасцикулярные – верапамил, РЧА

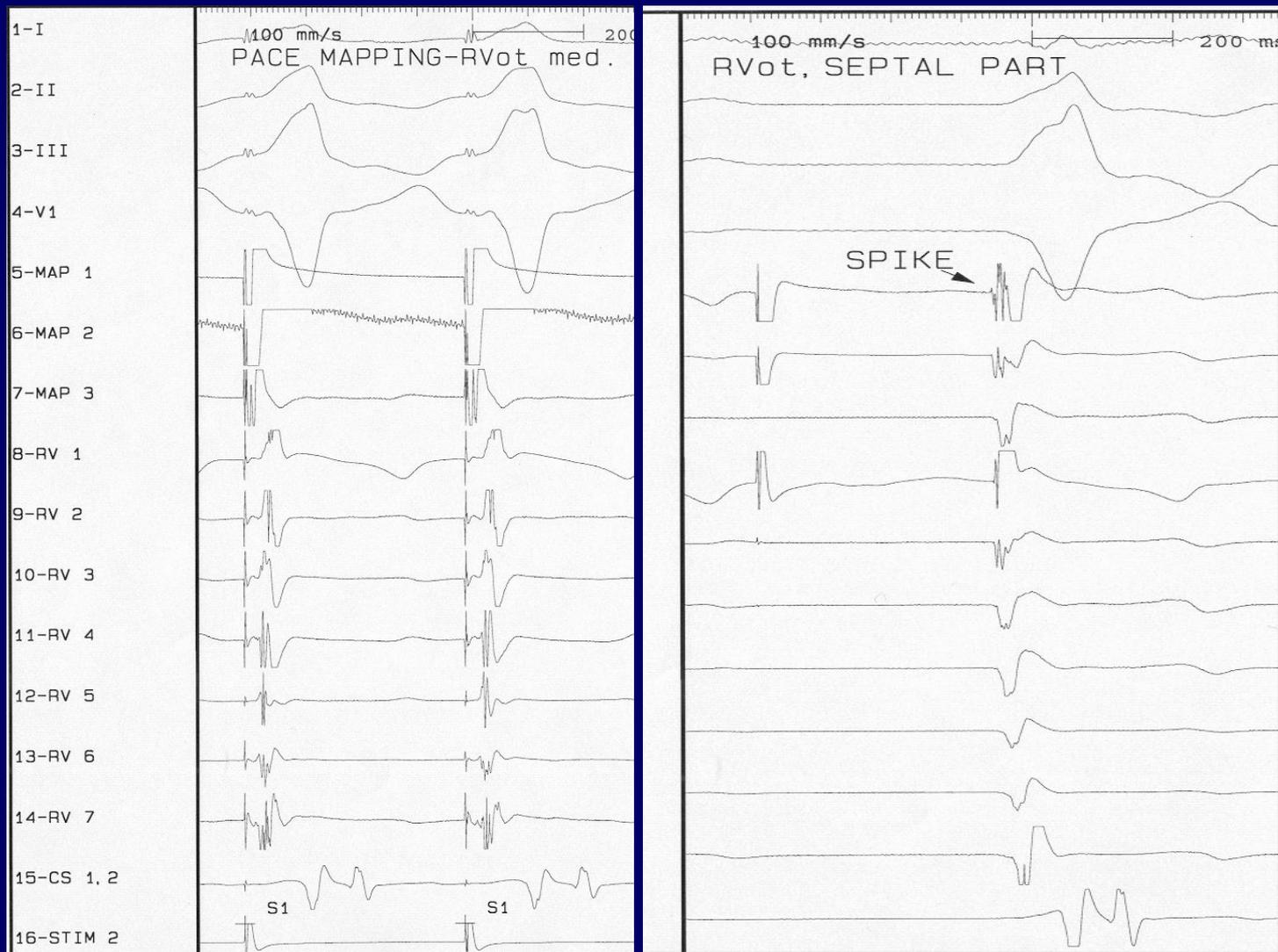
Возможная топическая диагностика желудочковых нарушений ритма по ЭКГ

- Перегородка ВОПЖ QRS v1- qS,
ЭОС- отклонена вправо
- Передн. стенка ВОПЖ QRS v1- qS,
ЭОС- вертикальная
- ВОЛЖ (эпи-) QRS v1- rS,
ЭОС- вертикальная
- ВОЛЖ (эндо-) QRS v1- RS,
ЭОС- отклонена вправо
- ВОЛЖ (син.Вальсальвы) QRS v1-v3 Rs,
ЭОС- вертикальная

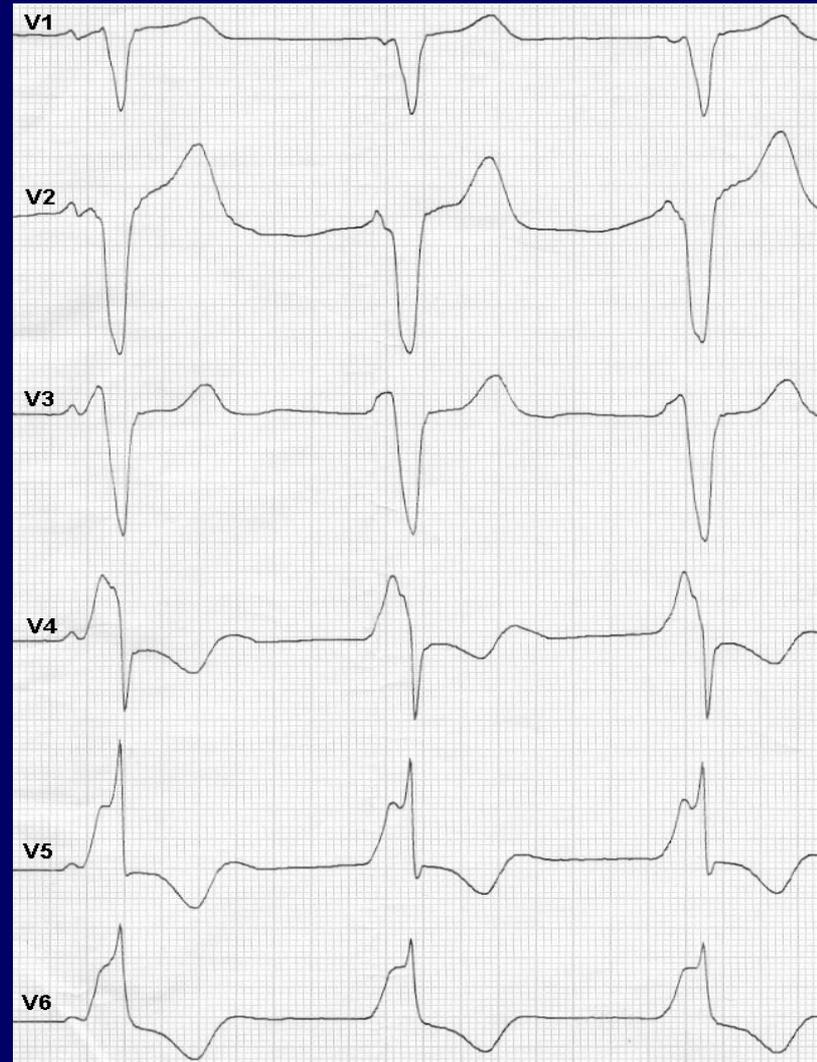
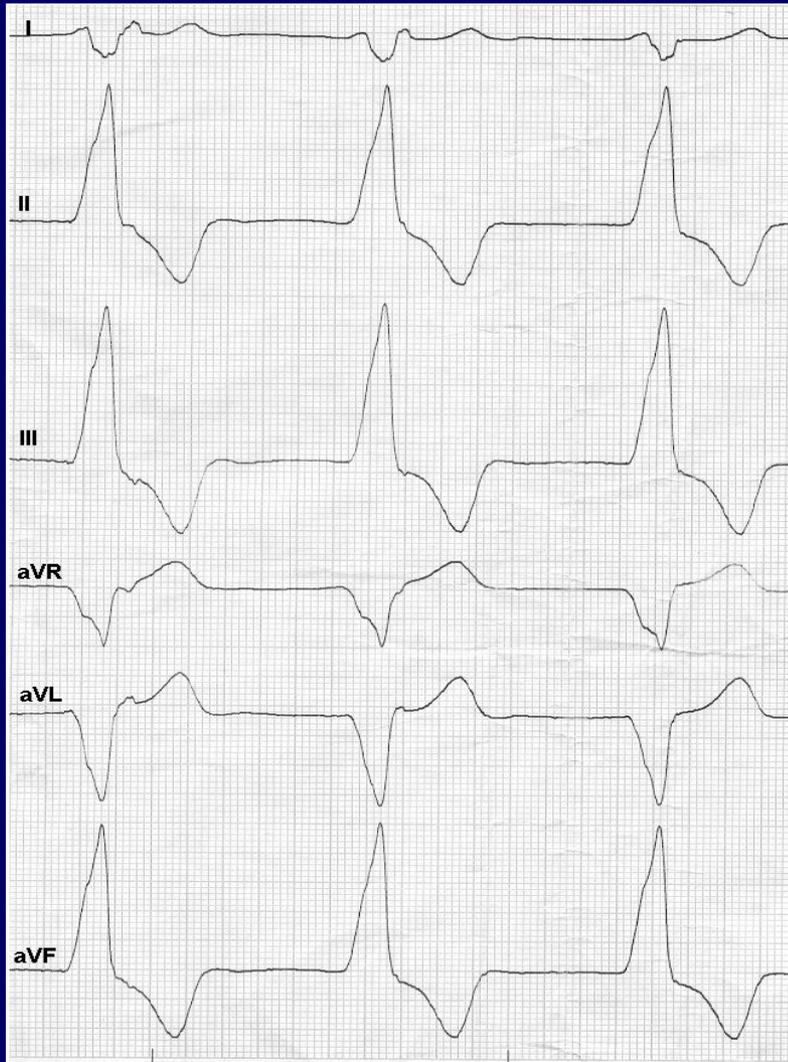
ЭКГ пациента с ЖТ из ВОПЖ



ЭГ пациента с ЖТ из ВОПЖ (критерии эффективной РЧА)

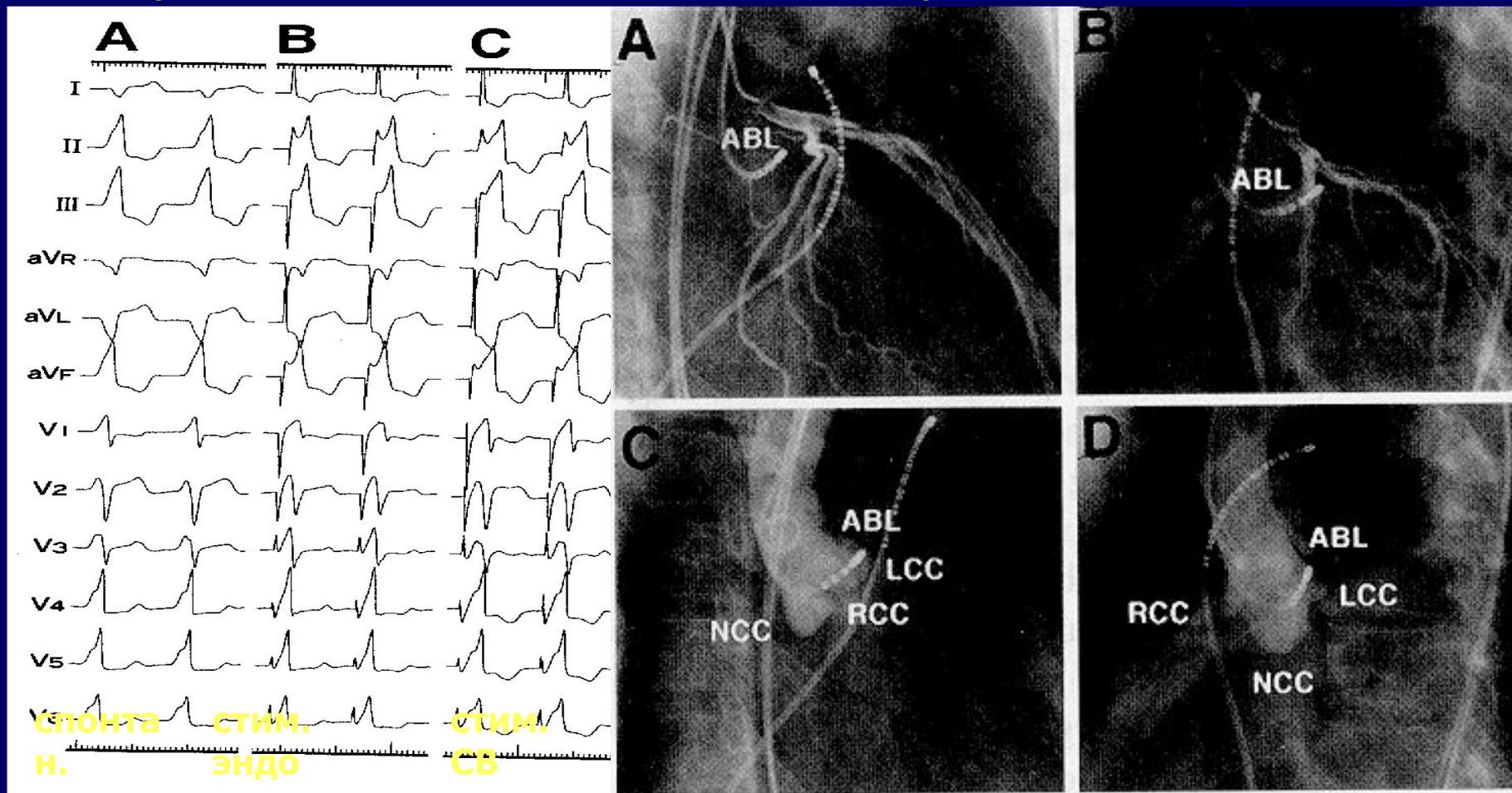


ЭКГ пациента с ЖТ из ВОЛЖ (эпи-)



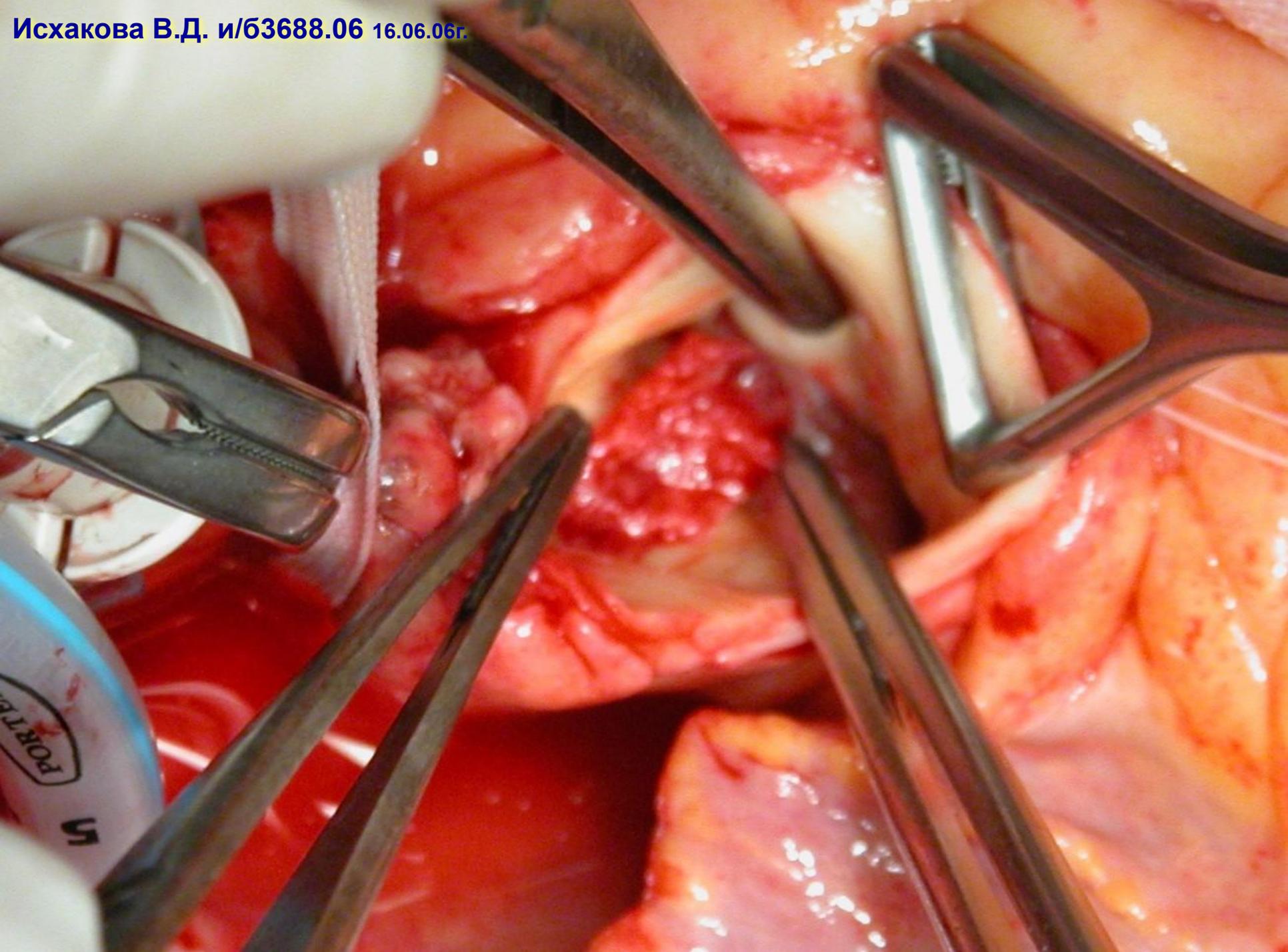
ЖТ из ВОЛЖ (эндо-)

стимуляция из левого синуса Вальсальвы



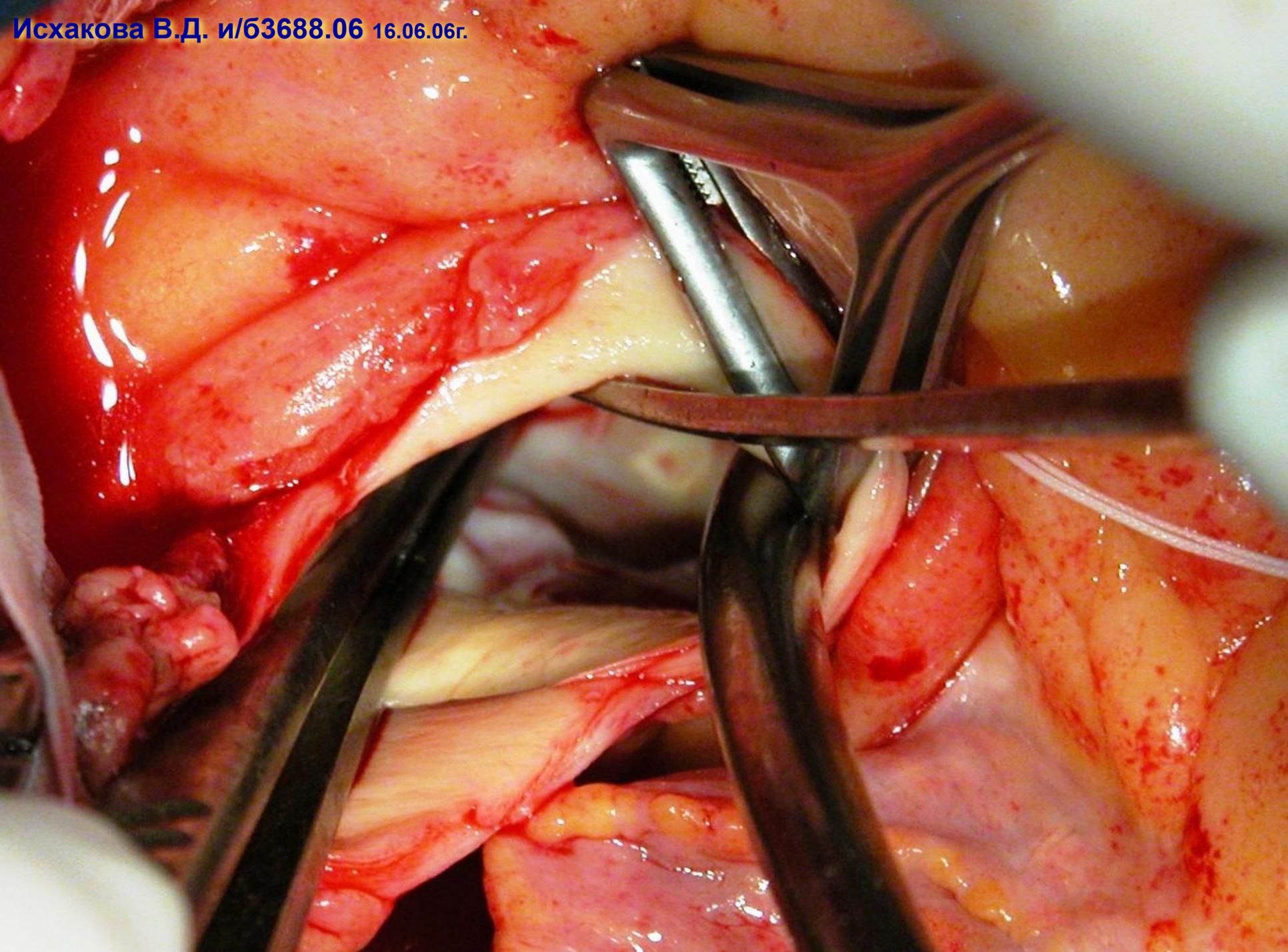
ЭГ пациента с ЖТ из ВОЛЖ (эпи-) картирование из устья ПМЖВ







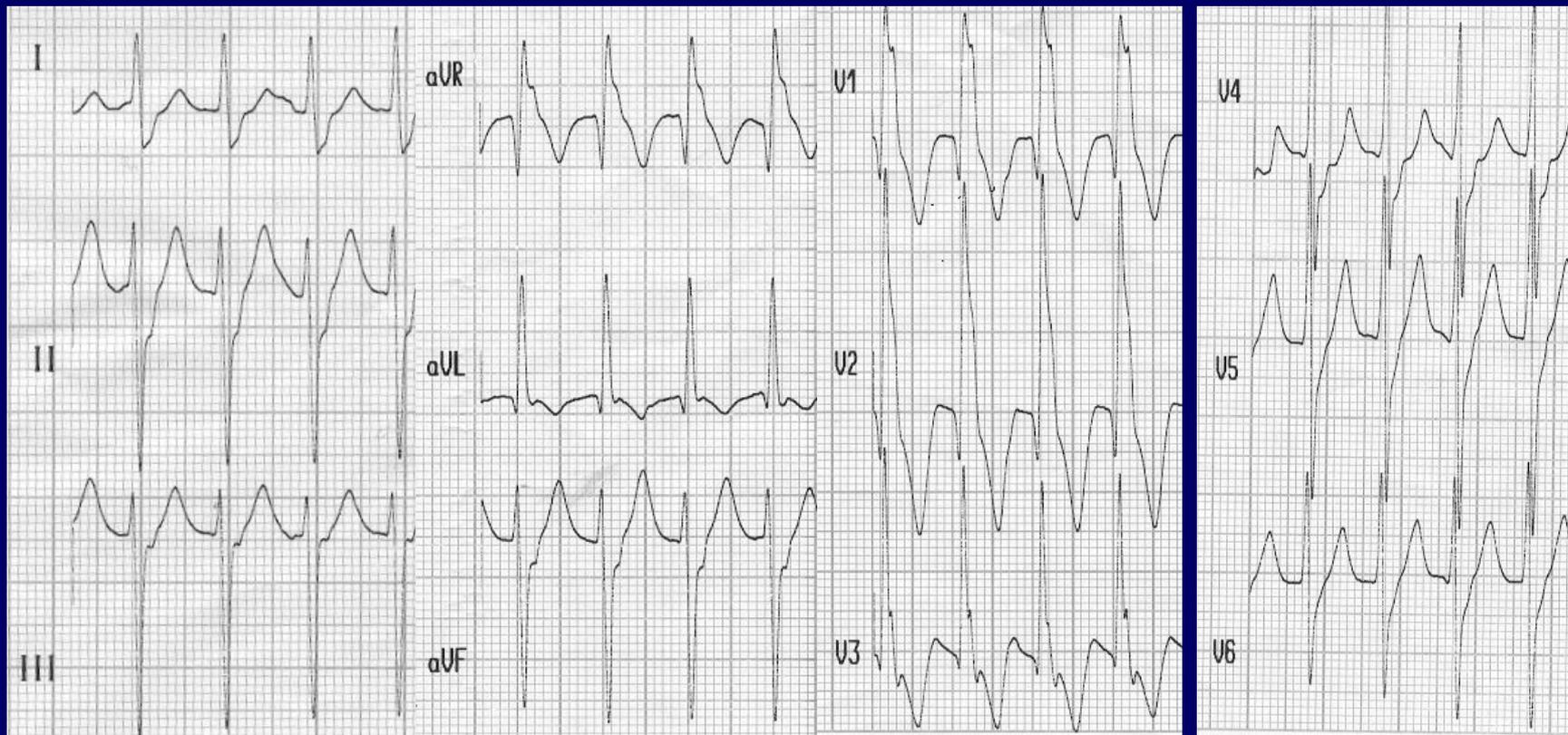
12 mm



Критерии фасцикулярных тахикардий

- ✓ Длительный анамнез аритмии
- ✓ Морфология QRS типа бифасцикулярной блокады (БПНПГ + БППВ ПНПГ)
- ✓ Узкие комплексы QRS
- ✓ Провокация тахикардии предсердной стимуляцией
- ✓ В-А диссоциация на пароксизме
- ✓ Купирование антагонистами Са

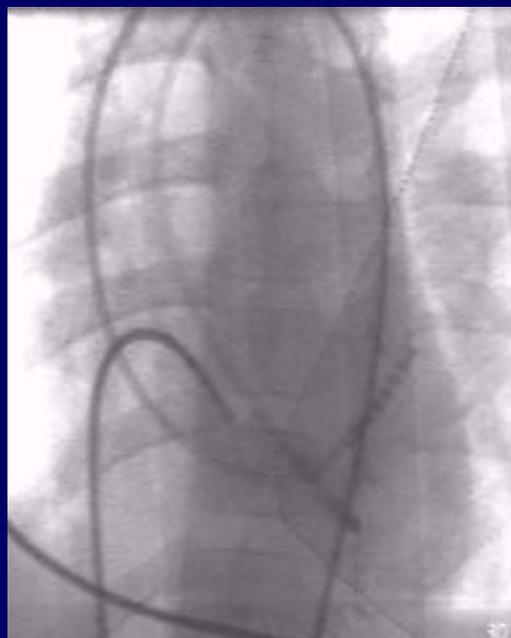
ЭКГ пациента с фасцикулярной тахикардией



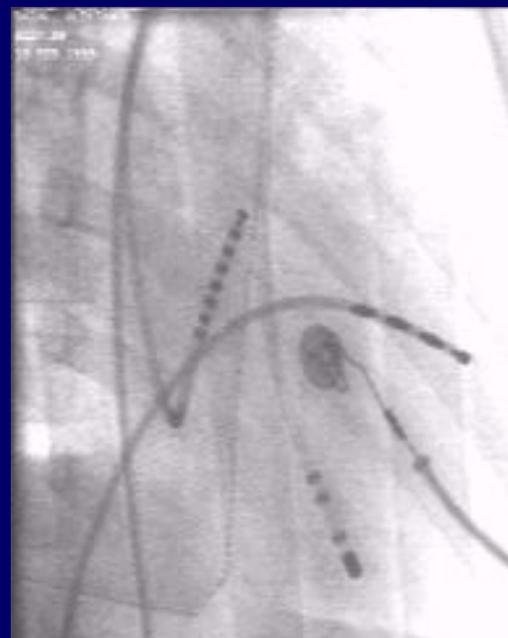
РЧА фасцикулярной тахикардии



0
0°

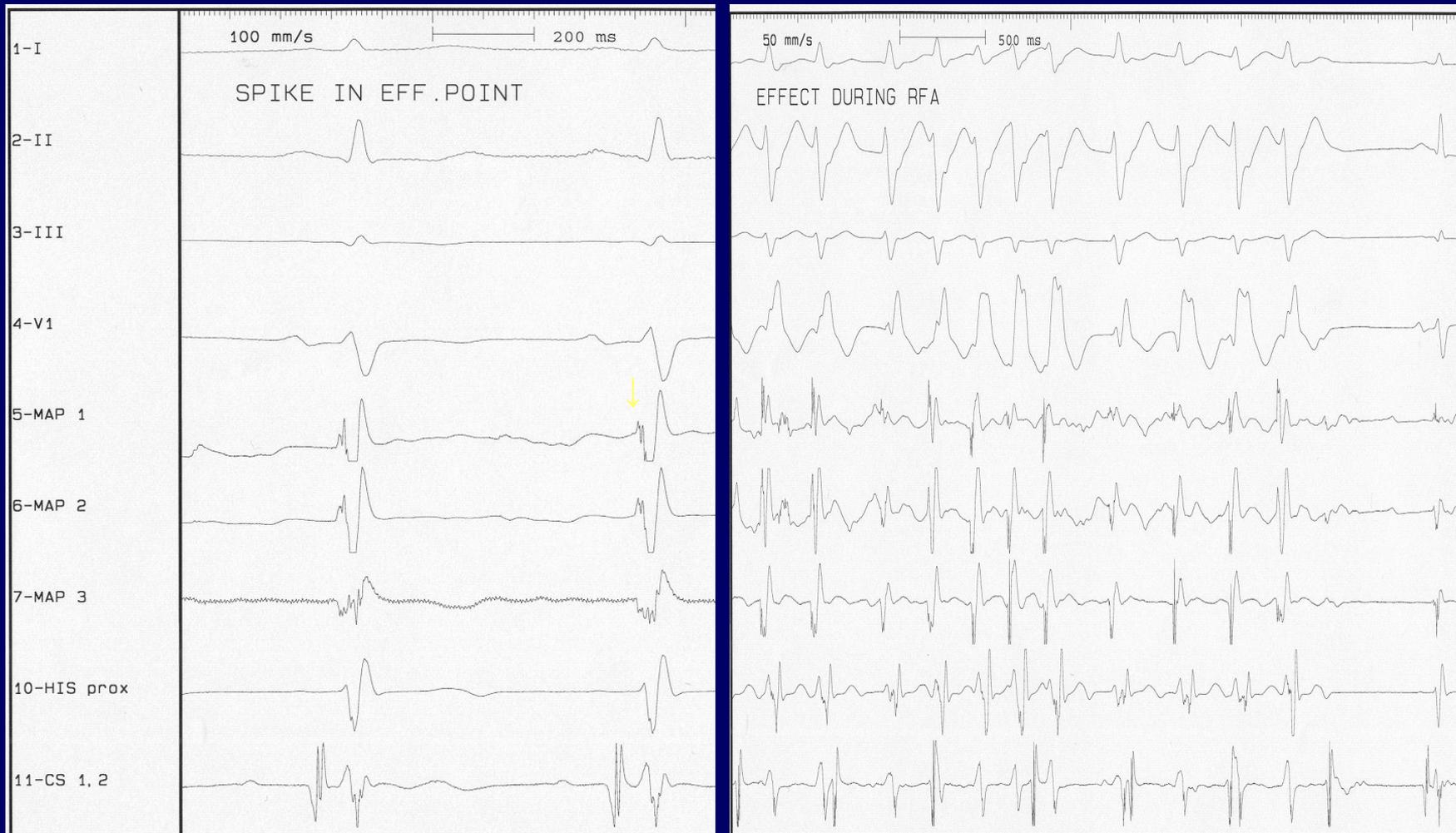


LAO-3
0°



RAO-4
5°

Электрофизиологические критерии эффективной РЧА фасцикулярных тахикардий



Тактика лечения больных с КМП

Дилятационная КМП

- Блокаторы Na каналов
- Блокаторы K каналов
- Имплантация ИКД
- РЧА у больных с ринетри в ветвях п. Гиса

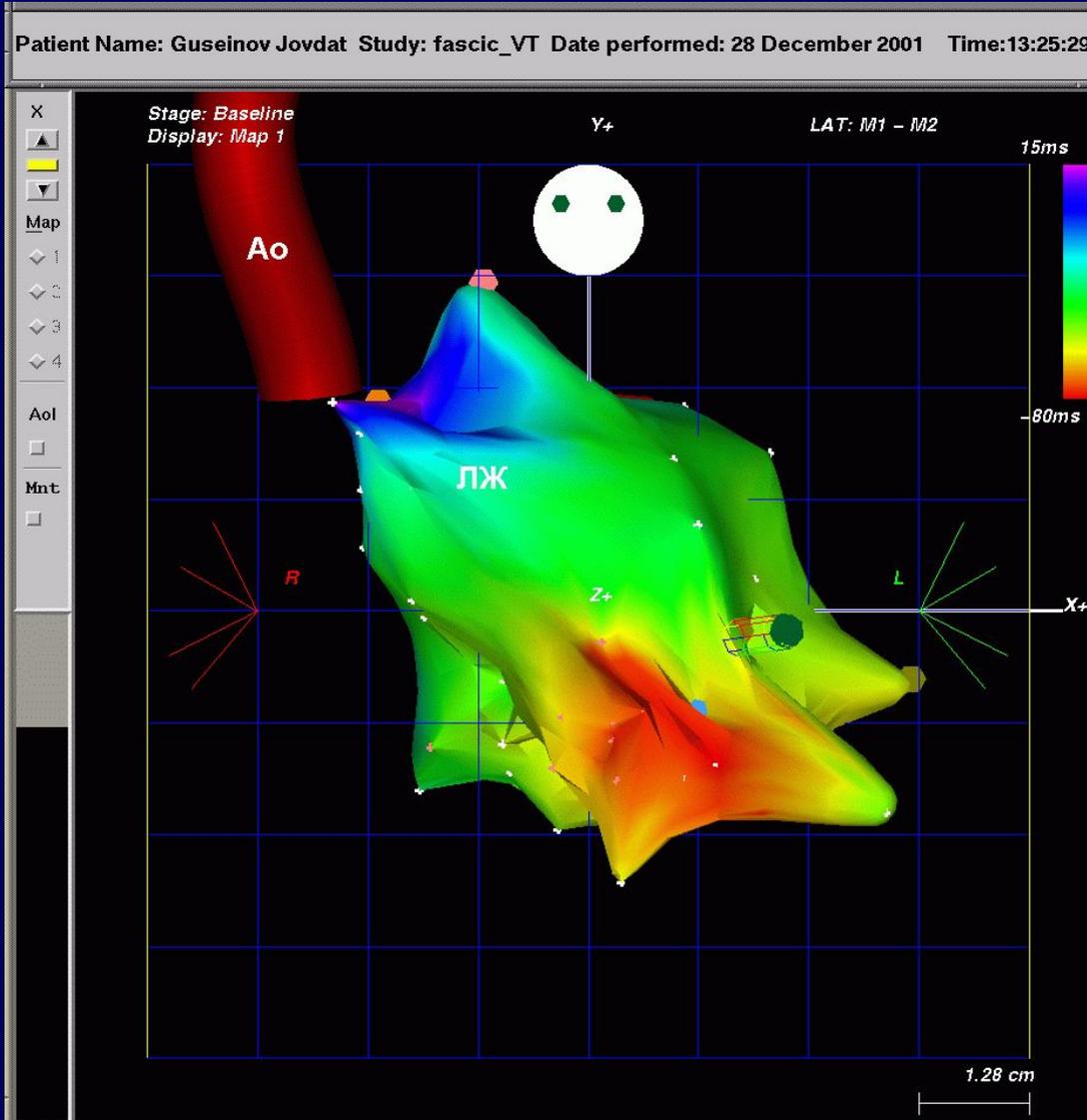
Гипертрофическая КМП

- Блокаторы K каналов
- Имплантация ИКД
- Операция на открытом сердце

Перспективы лечения ЖТ

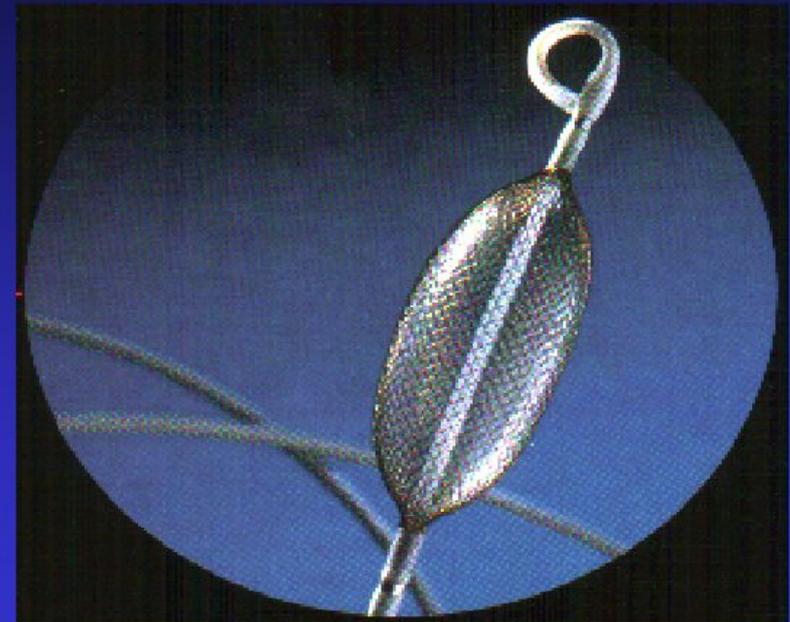
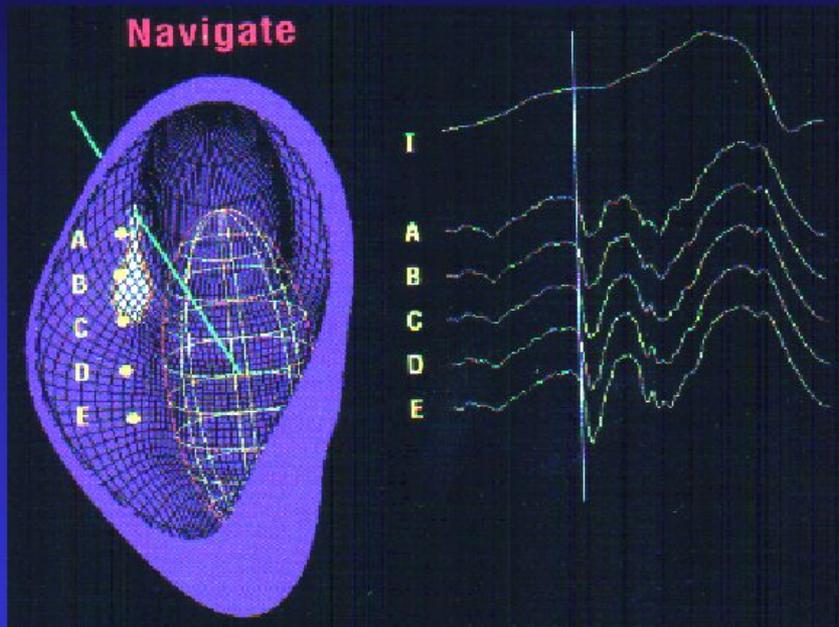
- **Разработка новых ААП**
- **Применение нефлюороскопических и неинвазивных методов картирования**
- **Катетерная эпикардальная аблация**
- **Малоинвазивная кардиохирургия**

Нефлюороскопическая система картирования CARTO™

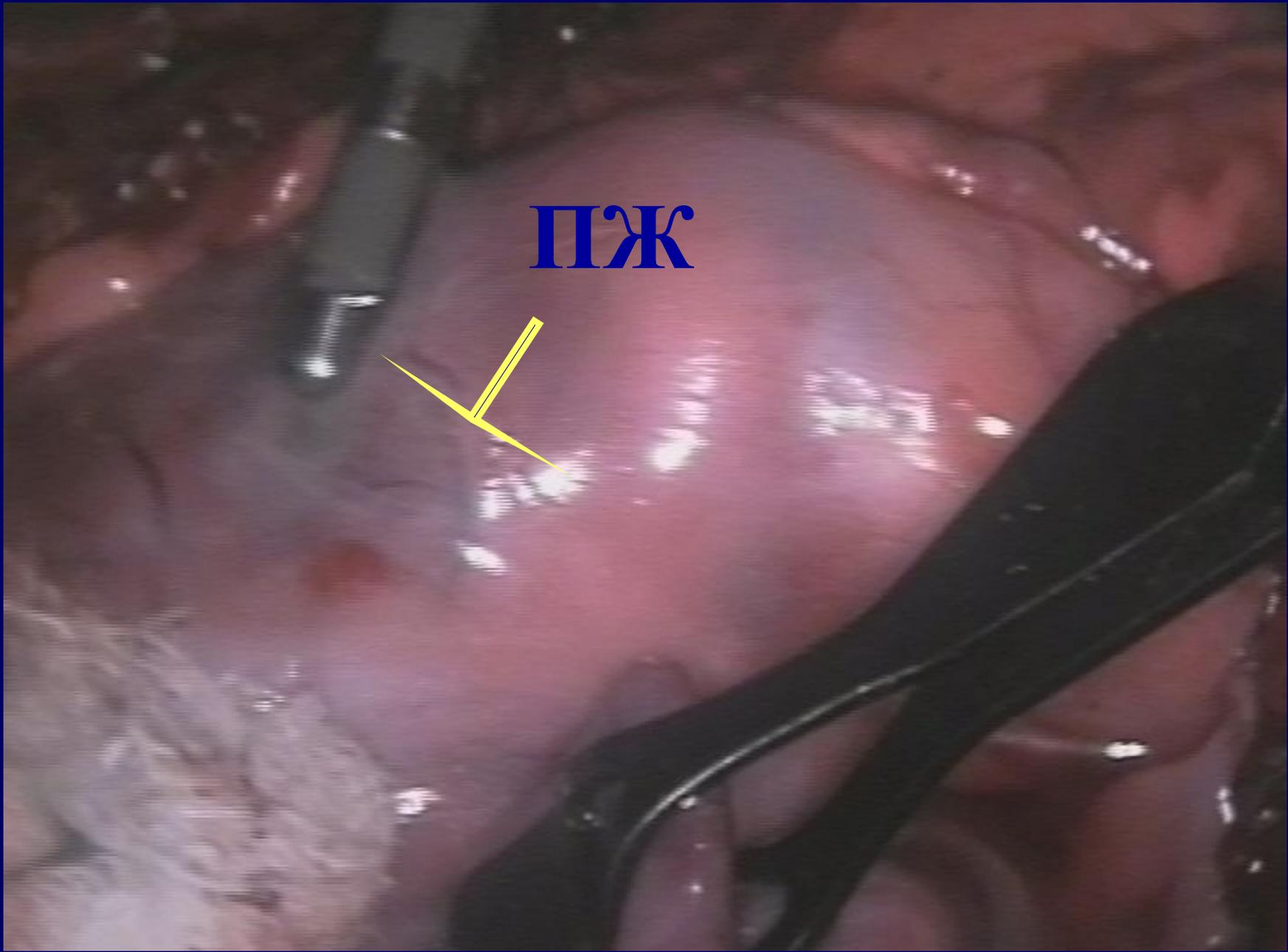
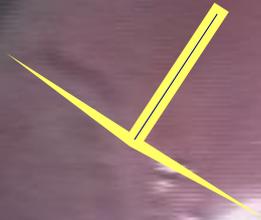


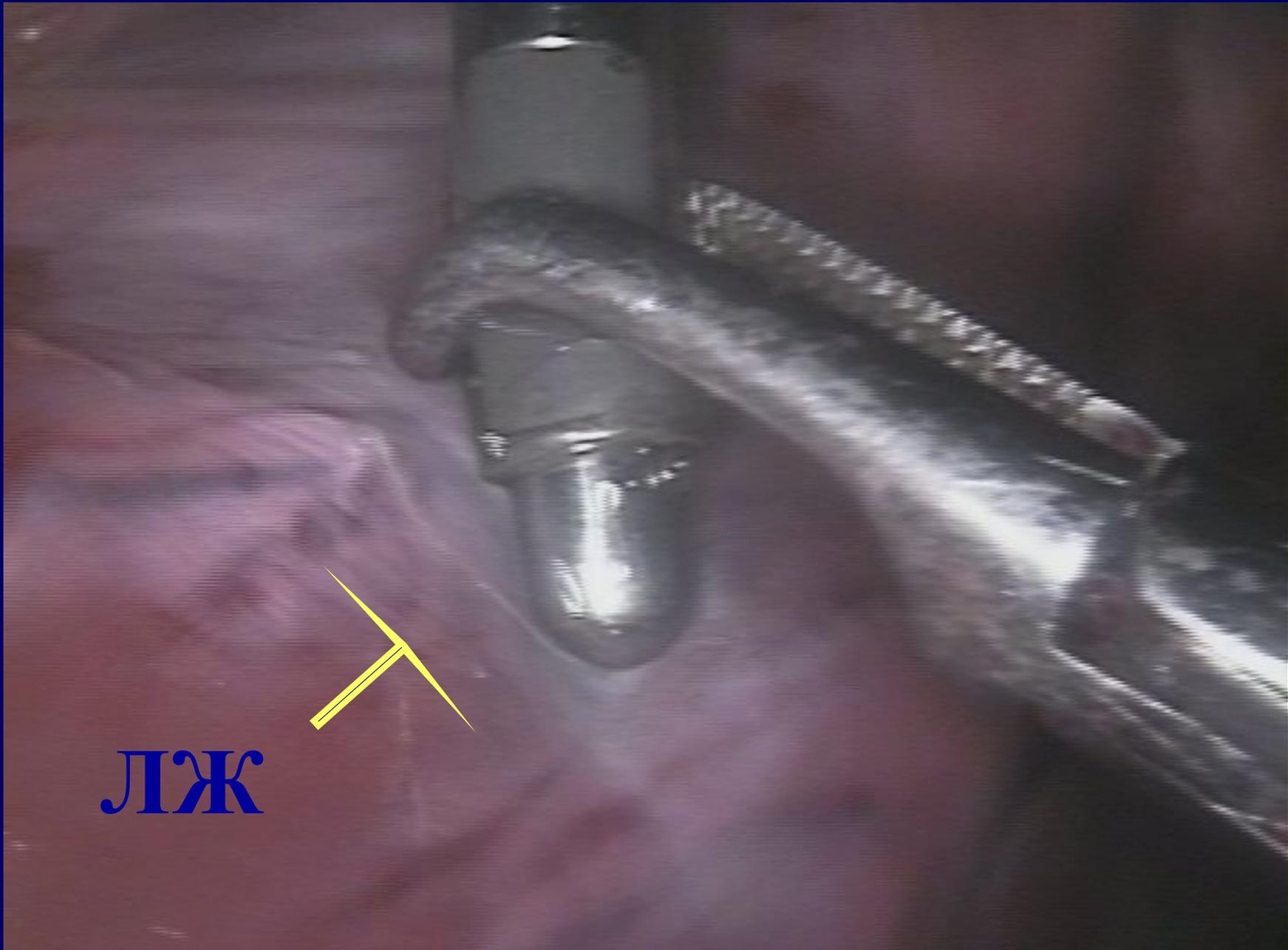
Трехмерное
изображение
эндокардиального
картирования
у больного Г. с
левожелудочковой
тахикардией

Система навигационного картирования EnSite 3000™



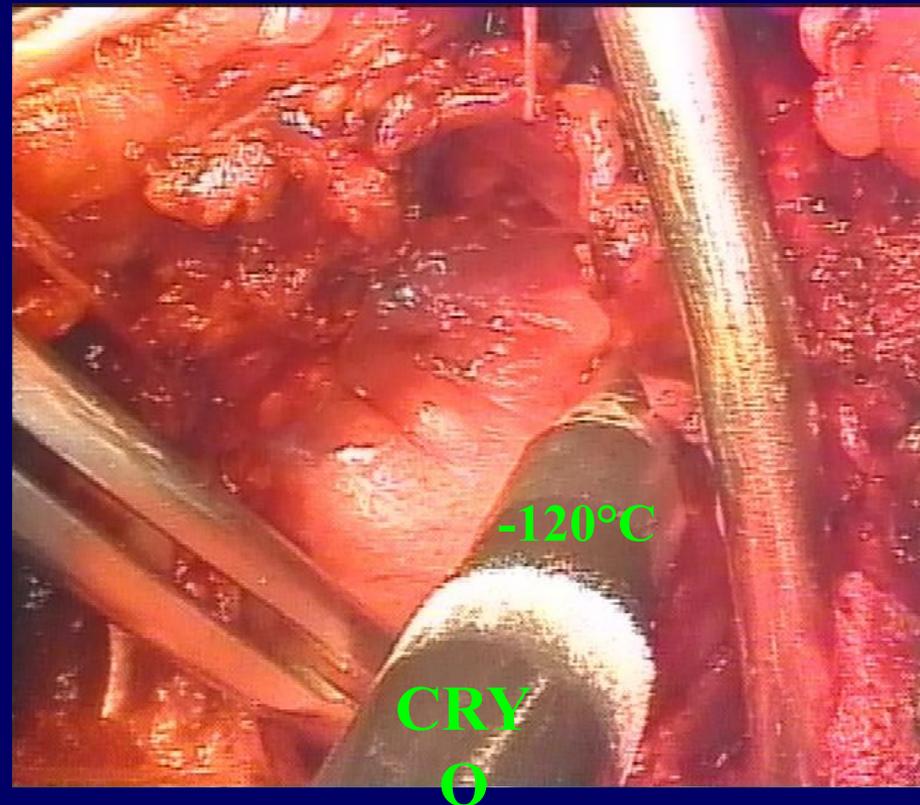
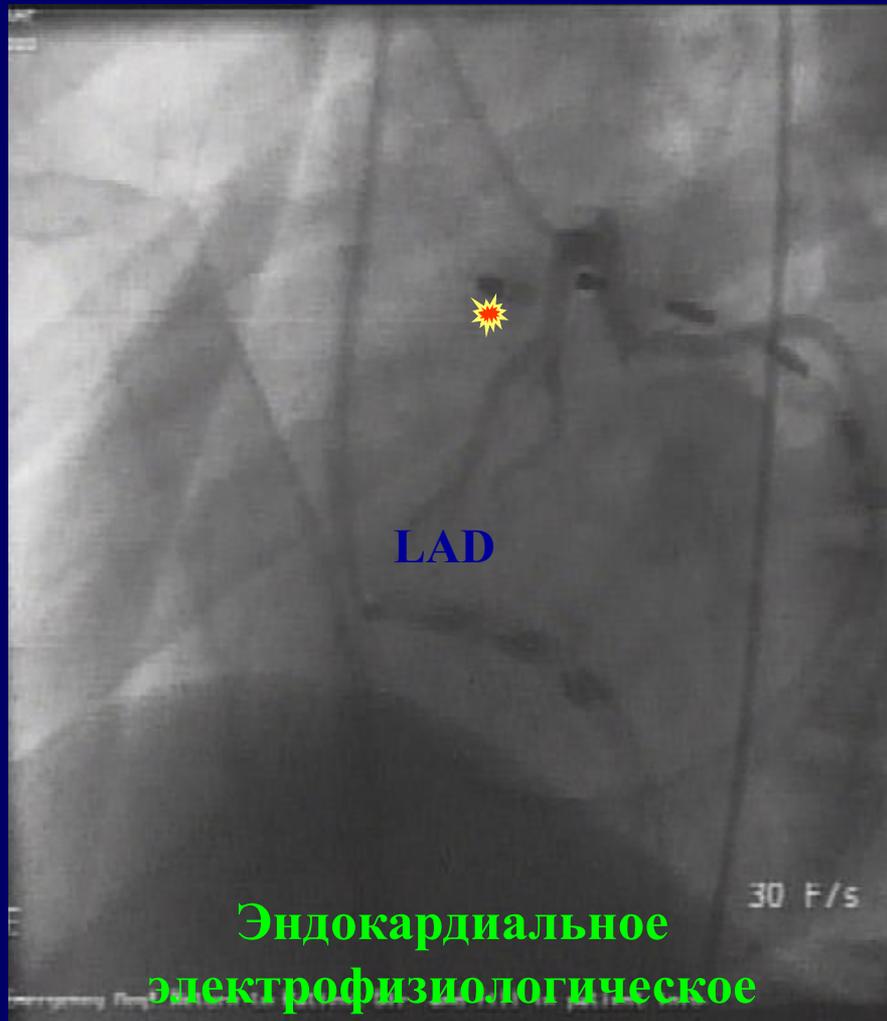
ПЖ





ЛЖ

Эпикардальная криоабляция левожелудочковой тахикардии



Is idiopathic ventricular fibrillation a short QT syndrome? Comparison of QT intervals of patients with idiopathic ventricular fibrillation and healthy controls

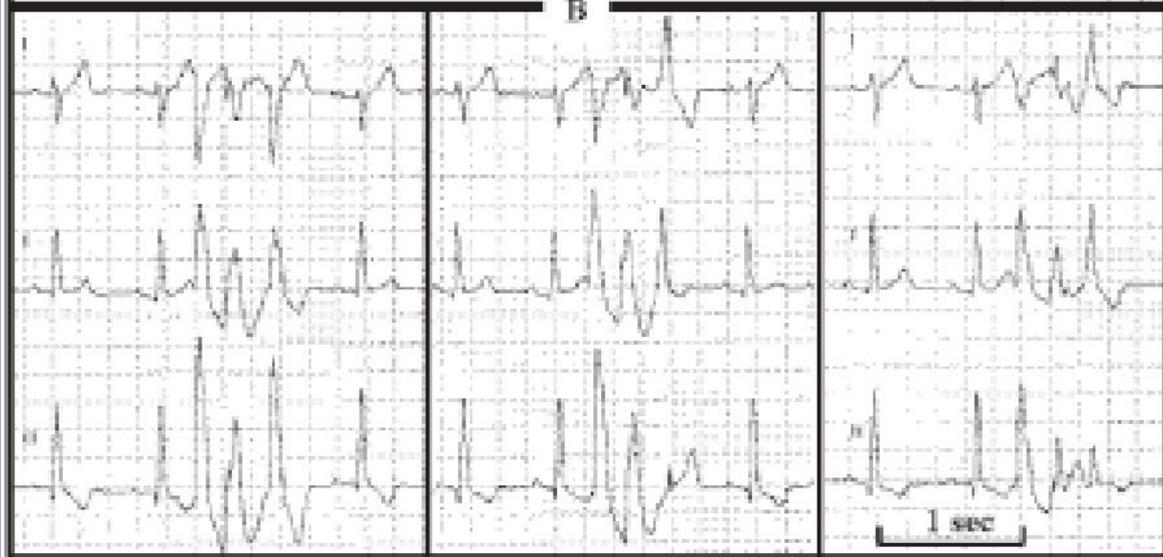
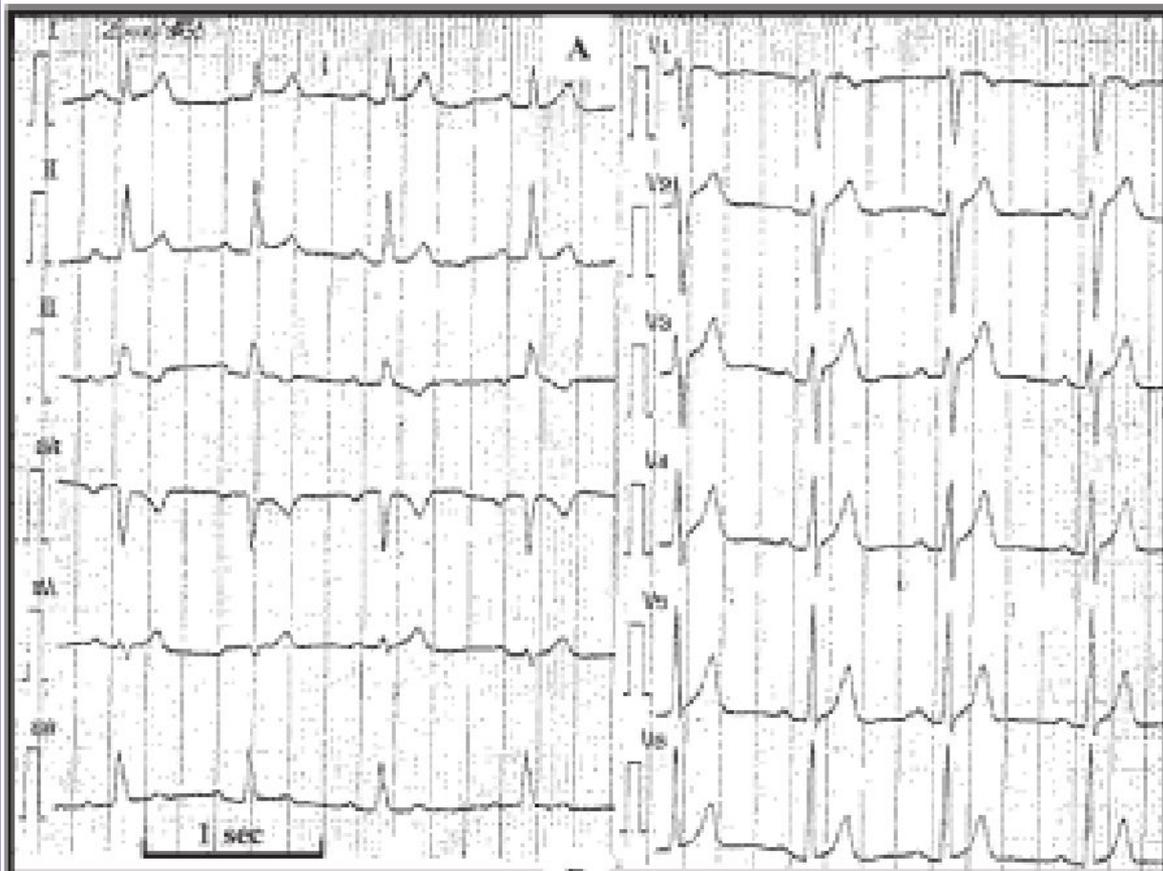
Sami Viskin, MD,^a David Zeltser, MD,^a Maya Ish-Shalom, MD,^a Amos Katz, MD,^b
Michael Glikson, MD,^c Dan Justo, MD,^d Dorit Tekes-Manova, MD,^d
Bernard Belhassen, MD^a

^a*From the Department of Cardiology, Tel Aviv Sourasky-Medical Center, Tel Aviv, Israel,*

^b*Soroka University Medical Center and Ben-Gurion University, Bersheva, Israel,*

^c*Sheba Medical Center, Tel Hashomer and Sackler-School of Medicine, Tel Aviv University, Tel Hashomer, Israel, and*

^d*The Staff Periodic Examination Center, Israeli Defense Forces, Zrifin, Israel.*



A Novel Form of Short QT Syndrome (SQT3) Is Caused by a Mutation in the *KCNJ2* Gene

Silvia G. Priori, Sandeep V. Pandit, Ilaria Rivolta, Omer Berenfeld, Elena Ronchetti, Amit Dhamoon, Carlo Napolitano, Justus Anumonwo, Marina Raffaele di Barletta, Smitha Gudapakkam, Giuliano Bosi, Marco Stramba-Badiale, José Jalife

802 *Circulation Research* April 15, 2005

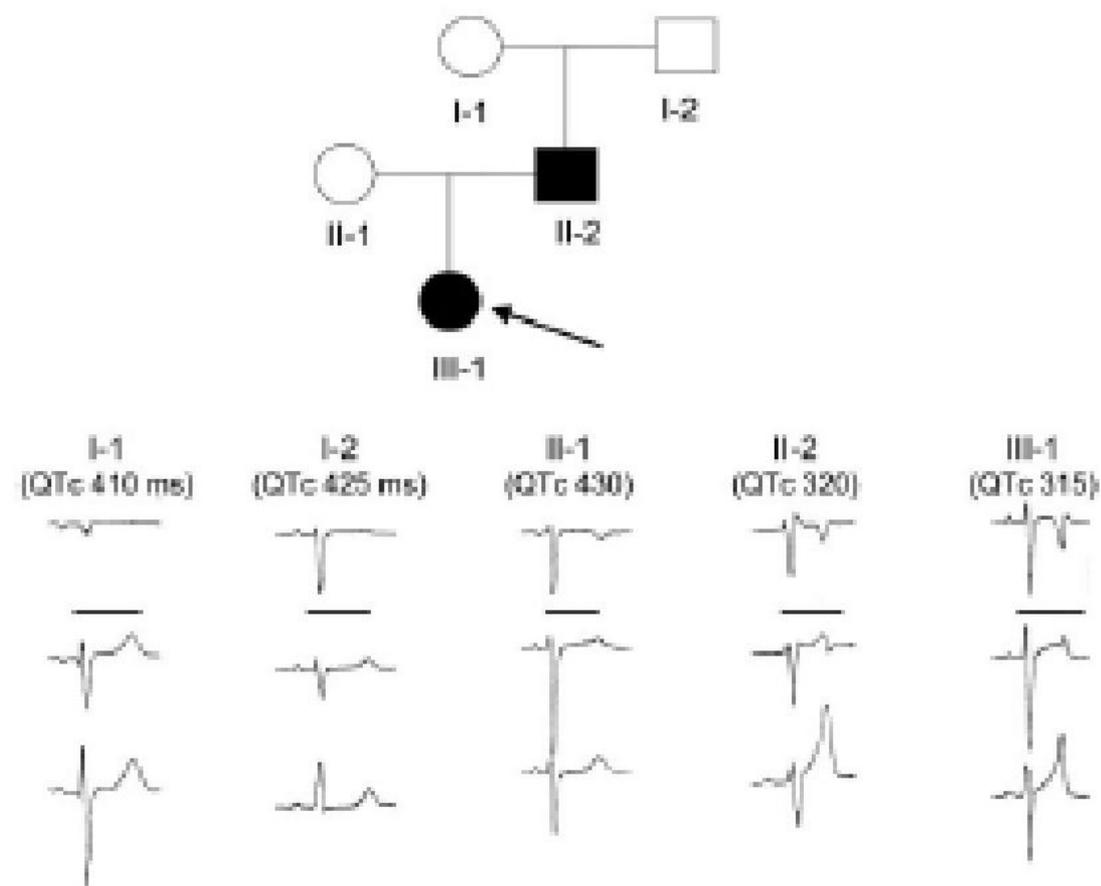
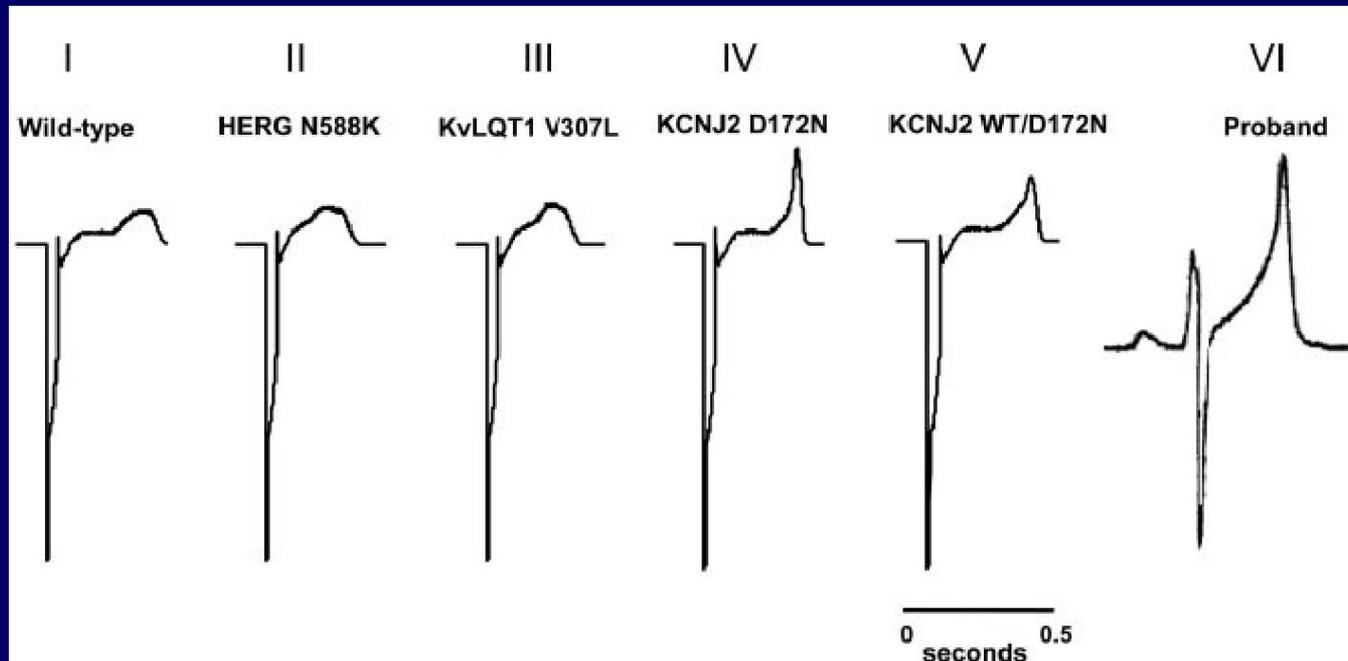


Figure 1. Family pedigree and ECG recordings in the SQT3 family with *KCNJ2* mutation. Leads V1, V2, and V3 (top, middle, and bottom) are depicted. Duration of QTc interval in lead V2 is reported. Horizontal calibration bars correspond to 400 ms. Arrow indicates the proband; filled symbols indicate clinically and genetically affected individuals; empty symbols indicate clinically and genetically unaffected individuals.



$QTc \leq 360$ ms (for males)

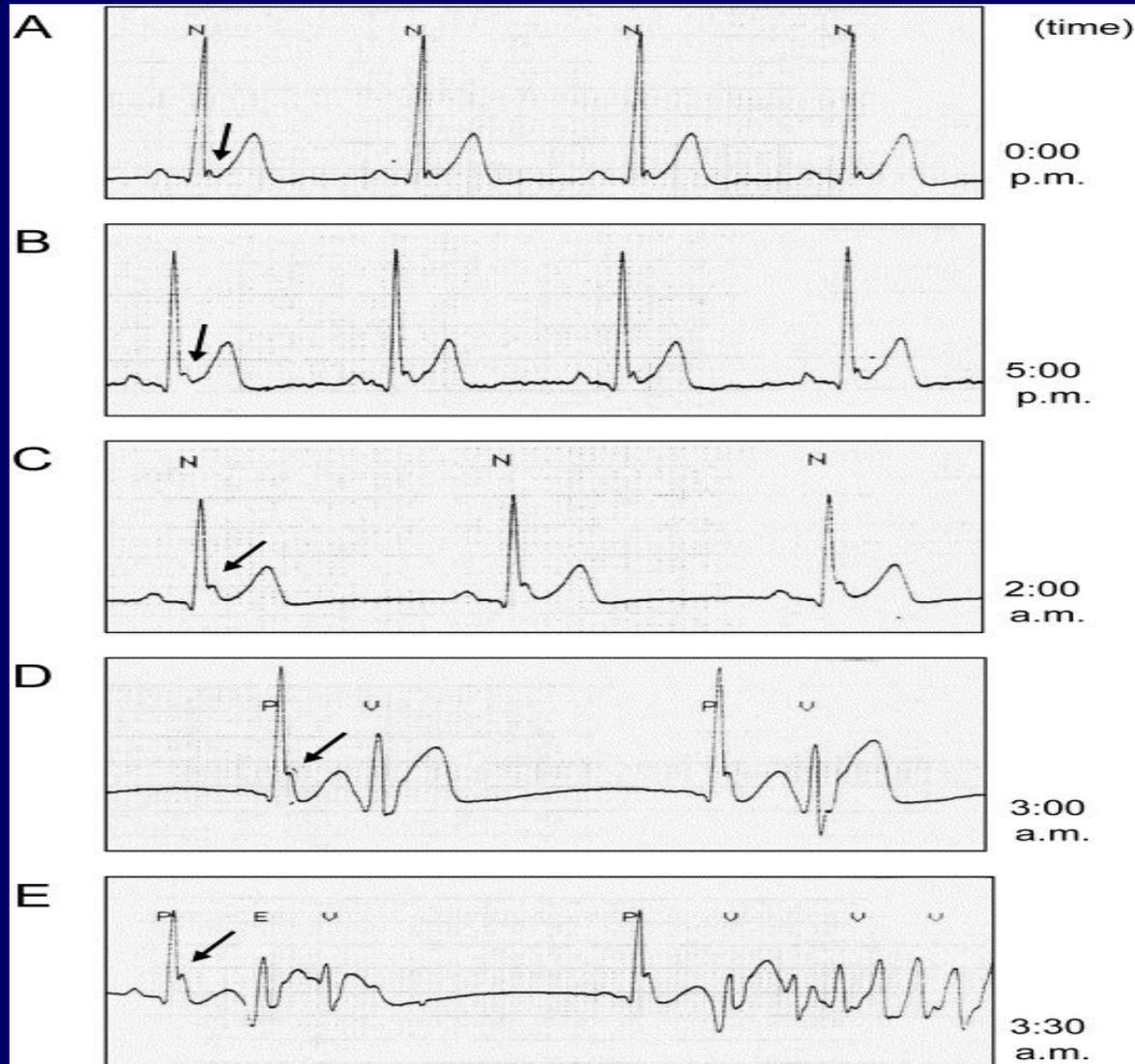
$QTc \leq 370$ ms (for females)

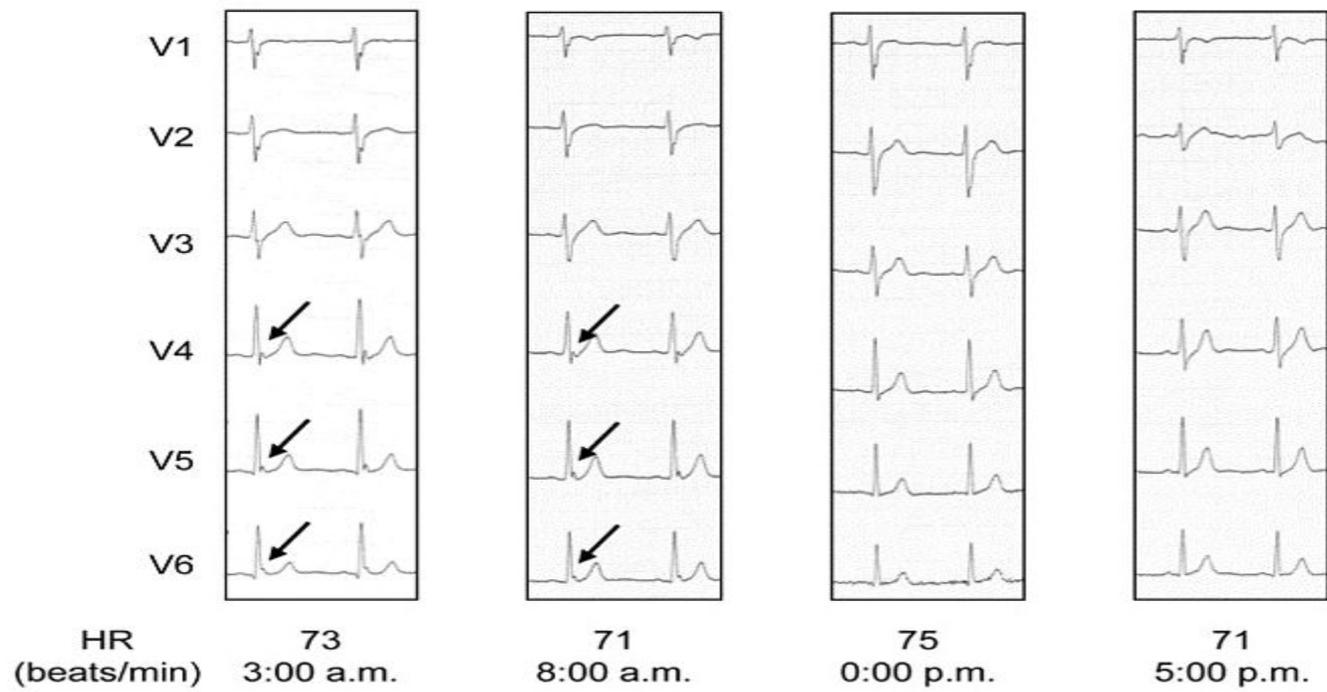
Characterization of J wave in a patient with idiopathic ventricular fibrillation

Tetsuji Shinohara, MD,* Naohiko Takahashi, MD,* Tetsunori Saikawa, MD,[†] Hironobu Yoshimatsu, MD*

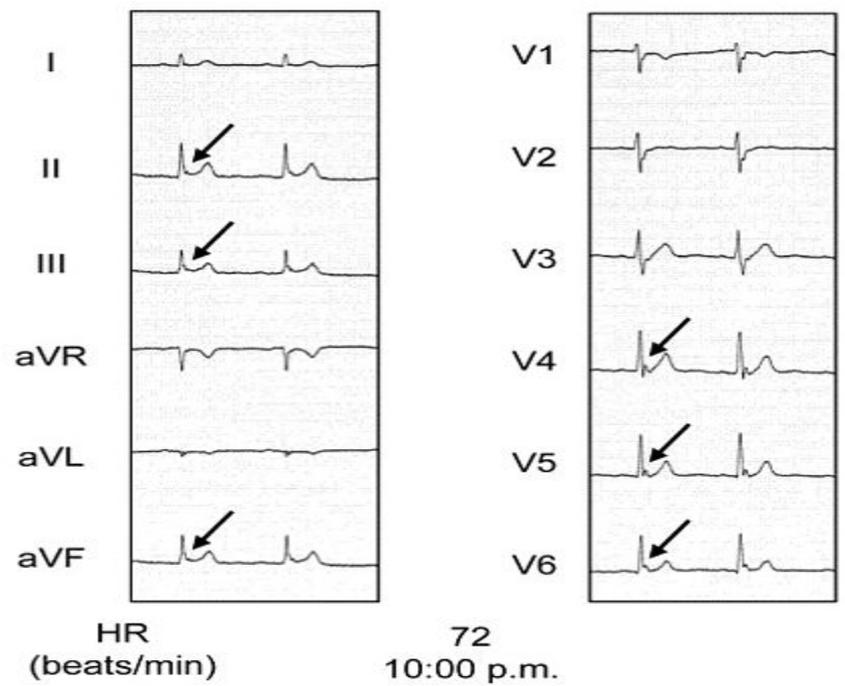
*From the *Department of Internal Medicine I, Faculty of Medicine, Oita University, Oita, Japan, and*

[†]Department of Cardiovascular Science, Faculty of Medicine, Oita University, Oita, Japan.



A

A –
 плановая ЭКГ

B

B –
 ЭКГ, снятая сразу после эпизода ФЖ



**Министерство здравоохранения
Российской Федерации**

**ЦЕНТР
ХИРУРГИЧЕСКОЙ И ИНТЕРВЕНЦИОННОЙ
АРИТМОЛОГИИ**

*121552 Москва, Рублевское шоссе, 135
тел. 414-7791, 414-7792, 414-7784, 414-7983
факс. (095)414-7790
E-mail: [ruspace @ rol.ru](mailto:ruspace@rol.ru)*



Ц Е Н Т Р

К Л И Н И К И