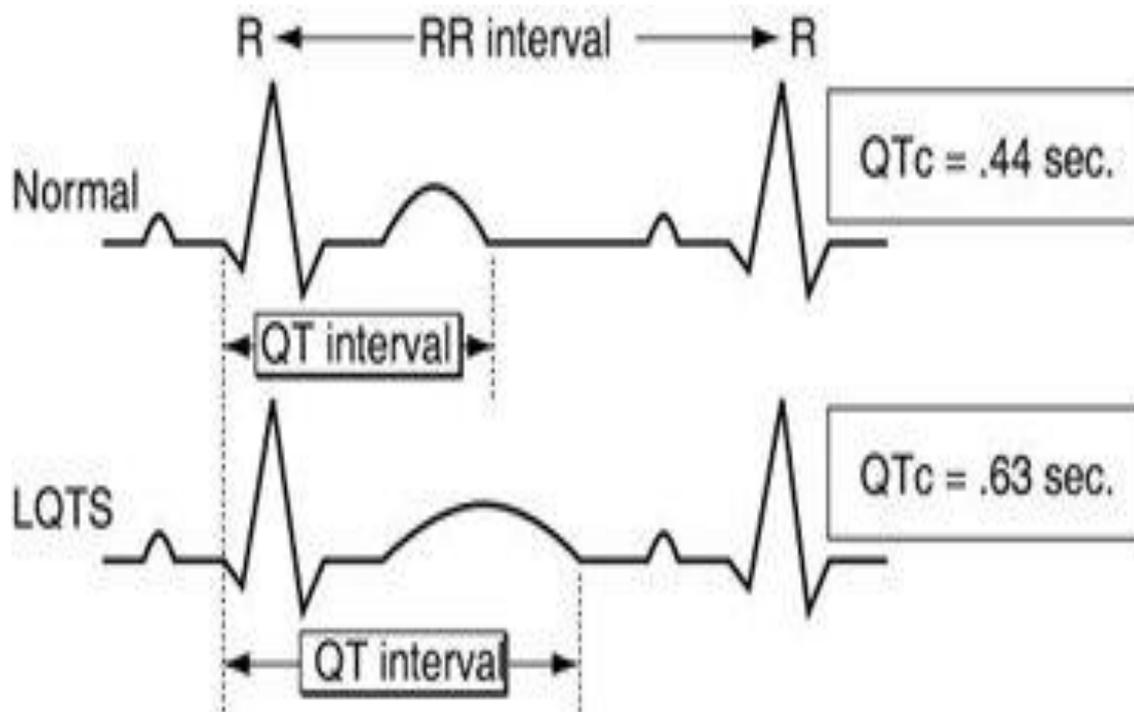


Врожденный и приобретенный синдром удлиненного интервала QT

Коррегированный интервал QT



$$QT_B = \frac{QT}{\sqrt{RR}}$$

Вазетт при
ЧСС 60-100 в мин.

$$QT_F = \frac{QT}{\sqrt[3]{RR}}$$

Фридеричиа при
ЧСС менее 60 в мин. и
более 100

Рекомендации -guidelines

Национальные Рекомендации по определению риска и профилактике внезапной сердечной смерти

2012

Рабочая группа по подготовке текста рекомендаций:

академик РАМН Шляхто Е.В. (Санкт-Петербург), профессор Арутюнов Г.П. (Москва), академик РАМН и член-корреспондент РАН Беленков Ю.Н. (Москва)



Europace (2006) 8, 746–837
doi:10.1093/europace/eul108

EUROPEAN
SOCIETY OF
CARDIOLOGY®

ACC/AHA/ESC Guidelines

ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death

A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force Practice Guidelines Committee for Practice Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death
European Heart Rhythm Association and

ESC GUIDELINES



EUROPEAN
SOCIETY OF
CARDIOLOGY®

European Heart Journal
doi:10.1093/eurheartj/ehv316

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

Специфические ЭКГ критерии синдрома удлиненного QT



LQT1 (KCNQ1) - 'раннее начало' Т волны с широким основанием

LQT2 (KCNH2) - маленькая амплитуда двухфазной поздней Т волны

LQT3, 9? (SCN5A) - 'позднее начало' Т волны нормальной конфигурации

LQT8 (CACNA1c) - альтернация Т волны

Модифицированные диагностические критерии СУИ QT (P.Schwartz, 1993, 2006)

Диагностические критерии	Баллы
<p><u>Электрокардиографические:</u></p> <ol style="list-style-type: none"> 1. QTс > 480 мсек <ul style="list-style-type: none"> > 460-470 мсек у женщин > 450-459 мсек у мужчин 2. ЖТ типа «пируэт» 3. Альтернация зубца Т 4. Зазубренный зубец Т в трех отведениях 5. Брадикардия ниже возрастной нормы 	<p>3</p> <p>2</p> <p>1</p> <p>2</p> <p>1</p> <p>1</p> <p>0.5</p>
<p><u>Клинические:</u></p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Синкопальные состояния – связанные со стрессом <ul style="list-style-type: none"> - не связанные со стрессом 2. Врожденная глухота 	<p>2</p> <p>1</p> <p>0.5</p>
<p><u>Наследственность:</u></p> <ol style="list-style-type: none"> 1. СУИ QT у кого-либо из членов семьи 2. ВС в возрасте до 30 лет у родственников 	<p>1</p> <p>0.5</p>

Высокая вероятность диагноза: > больше или равно 4 баллам, средняя вероятность 2-3 балла или низкая вероятность (1 и менее балла).

**Диагноз синдрома длинного QT ставится
(при отсутствии
вторичных причин для увеличения интервала QT)**

1. LQTS диагностируется если $QTc \geq 480$ мс при повторном ЭКГ либо LQTS оценка риска >3 I C.
2. Генетически подтвержденная мутация не зависимо от длительности QT на ЭКГ. I C.
3. ЭКГ диагноз LQTS должен рассматриваться при $QTc \geq 460$ мс на повторных ЭКГ в 12 отв-х у пациентов с необъяснимыми синкопальными эпизодами в отсутствие вторичных причин для продления интервала QT. IIa C.

ЭКГ признаки СУИ QT

- Продолжительность интервала QT > 460 мс для женщин и QT > 440 мс для мужчин
- Альтернация зубца T (изменение формы, полярности, амплитуды зубца T)
- Дисперсия QT интервала (QTd или $\Delta QT > 20-50$ мсек)
- Выявление брадикардии ниже физиологической, половой и возрастной нормы с учетом времени суток
- Ригидный циркадный ритм (циркадный индекс < 1.2);

Стратификация риска и ведение LQTS

- Изменения образа жизни рекомендуется всем пациентам с диагнозом LQTS:
 - (A) Избегать препаратов удлиняющих QT [Http://www.crediblemeds.org](http://www.crediblemeds.org).
 - (B) Коррекция электролитных нарушений (гипокалиемия, гипомагниемия, гипокальциемия) которые могут произойти во время поноса, рвоты или метаболических изменений.
 - (C) Исключение конкретных триггеров для аритмий (напряженными плавание при LQTS 1, и воздействие громких звуков при LQTS2

IB

Стратификация риска и ведение LQTS (2)

- Бета-блокаторы рекомендуются пациентам с клиническим диагнозом LQTS. **IB**
- ИКД совместно с бета-блокаторами рекомендуется пациентам с LQTS перенесшим остановку сердца. **IB**
- Бета-блокаторы следует рекомендовать пациентам с выявленными мутациями LQTS и нормальным интервалом QT. **IIa B**
- ИКД в дополнение к бета-блокаторам следует рассматривать у пациентов с LQTS, которые перенесли обмороки и / или ЖТ во время приема адекватной дозы бета-блокаторов. **IIa B**

Стратификация риска и ведение LQTS (3)

- Денервация левого симпатического ганглия сердца может быть рассмотрена у пациентов с симптомным LQTS когда:
 - (А) Бета-блокаторы не эффективны, либо не допускаются или противопоказаны;
 - (Б) ИКД терапия противопоказана или пациент отказался
 - (С) Больные на бета-блокаторах с ИКД и многократными шоками. **IIa C**
- Блокаторы натриевых каналов (мексилетин, флекаинид или ранолазин) могут рассматриваться в качестве дополнения к терапии, чтобы сократить интервал QT у больных LQTS3 с QTc >500 мс. **IIb C**
- Имплантация ИКД может рассматриваться в дополнение к бета-блокаторам в терапии бессимптомных носителей мутации в KCNH2 или SCN5A когда это QTc составляет >500 мс. **IIb C**
- Инвазивное ЭФИ с программируемой стимуляцией желудочков не рекомендуется для оценки риска ВСС. **III C**

Образ жизни пациентов с СУИ QT

- ◆ Исключить соревновательные виды спорта
- ◆ Для пациентов с СУИ QT 1 необходимо ограничить плавание или заниматься плаванием под контролем
- ◆ Пациенты с СУИ QT 2 должны избегать различных акустических стимулов
- ◆ Все пациенты с СУИ QT осторожно принимать препараты, удлиняющие QT и снижающие уровень калия и магния

Препараты и клинические состояния, ассоциированные с удлинением интервала QT

Антиаритмические препараты	<p><u>Ia класс</u> – Хинидин, Новокаинамид, Дизопирамид, Прокаинамид, Гилуритмал (Аймалин)</p> <p><u>Ib класс</u> – Лидокаин, Априндин, Мексилитин</p> <p><u>Ic класс</u> – Флекаинид, Энкаинид, Пропафенон (Ритмонорм)</p> <p><u>III класс</u> – Соталол, Кордарон (Амиодарон), Бретилий, Клофилий, Ацетилпрокаинамид, Дофетилид, Сематилид, Ибутилид, Азимилид</p> <p><u>IV класс</u> – Бепридил</p>
Сердечно-сосудистые препараты	Адреналин, Эфедрин, Кавинтон
Антигистаминные препараты	Астемизол, Терфенадин, Димедрол (Дифенгидрамин), Эбастин, Гидроксизин
Антибиотики и сульфаниламиды	Эритромицин, Кларитромицин, Азитромицин, Спирамицин, Клиндамицин, Бактрим, Антрамицин, Пентамидин (в/в), Тролеандомицин, Гатифлоксацин, Спарфлоксацин
Антималарийные препараты	Налофантрин
Три- и тетрациклические антидепрессанты	Амитриптилин, Нортрептилин, Имипраамид, Дезипраамид, Доксепин, Мапротилин, Фенотиазин, Хлорпромазин, Флювоксамин
Нейролептики	Галоперидол, Хлоралгидрат, Пимозид, Дроперидол
Антагонисты серотонина	Кетансерин, Зимелдин
Гастроэнтерологические препараты	Цизаприд
Диуретики	Индаламид (Арифон)
Противогрибковые препараты	Кетоконазол, Флюконазол, Интраконазол
Другие препараты	Кокаин, Пробукол, Папаверин, Аденозин, Прениламин, Липофлазин, Теродилин, Бепридил, Будипин, Вазопрессин, препараты лития
Отравления	Ртуть, органофосфорные инсектициды, яд скорпиона

Заболевания и состояния, на фоне которых встречается удлинение интервала QT

- Острая ишемия миокарда
- Миокардиты
- Кардиомиопатии
- Синусовая брадикардия
- Полная АВ блокада
- Застойная сердечная недостаточность
- Пропалс митрального клапана
- Сахарный диабет
- Феохромацитома
- Синдром Кона
- Гипотиреоз
- Гипокалиемия
- Гипомагниемия
- Гипокальциемия

- Нарушение мозгового кровообращения
- Интракраниальные и субарахноидальные кровоизлияния
- Опухоли мозга
- Гепатит
- Операции на шее
- Нервная анорексия
- Многократная рвота
- Психоэмоциональный стресс
- Хронический алкоголизм
- Гипотермия
- Низкокалорийная белковая диета
- Употребление жирной животной пищи

Лечение приобретенного СУИQT

1. Отмена препарата, вызвавшего удлинение интервала QT

2. Устранение метаболических нарушений
 - Сульфат магния, в/в 8 мл 25% р-ра (2 мг), при отсутствии эффекта через 5-15 минут повторить в/в кап. Сульфат магния от 3 до 20 мг/мин в течении от 7 до 48 ч.
 - При гипокалиемии назначают препараты калия
3. Лидокаин
 1. Бета-адреноблокаторы. В острой ситуации в/в введение пропранолола в дозе 0.2 мг/кг

5. При отсутствии эффекта – временная ЭКС (предсердная или чаще желудочковая)

Рекомендации для препарат- индуцированного СУИ QT

- Класс I
- Отмена препарата, прием которого привел к развитию СУИ QT (уровень доказательности A)

Рекомендации для препарат-индуцированного СУИ QT

- Класс II а
- ◆ В/в введение сульфата магния используется для пациентов получающих препарат, удлиняющие QT и у которых заболевание проявляется в виде нескольких эпизодов ДВЖТ (уровень доказательности В)
- ◆ Предсердная/желудочковая стимуляция или введение изопротеренола используется для пациентов, у которых на фоне приема препарата удлиняющего QT возникла рецидивирующая ДВЖТ (уровень доказательности В)

Рекомендации для препарат-индуцированного СУИ QT

- Класс II b

Насыщение калием (4,5-5 мМ/л) должно выполняться для пациентов принимающих препарат удлиняющий QT и у которых СУИ QT представлена несколькими эпизодами ДВЖТ (уровень доказательности C)

Синдром укороченного интервала QT

Признаки синдрома укороченного интервала QT

◆ На ЭКГ

- укорочение как абсолютного ($QT \leq 300 - 340$ мс), так и скорректированного ($QTc < 320$ мс) у детей < 350 мсек
- высокий, остроконечный, симметричный зубец T (гиперкалиемия)
- повышенный вагусный тонус
- пароксизмы фибрилляции предсердий
- пароксизмы желудочковой тахикардии

Критерии постановки диагноза укороченного интервала QT

Анализ ЭКГ

- QTс: <370 – 1 балл, <350 – 2 балла, <330 – 3 балла
- J-Тпик интервал <120 - 1 балл

Клинические данные:

- Внезапная остановка сердца 2 – балла
- Полиморфная ЖТ или ФЖ – 2 балла
- Необъяснимые синкопе – 1 балл
- Фибрилляция предсердий – 1 балл

Семейный анамнез:

- Родственники 1 или 2-ой линии с SQTS – 2 балла
- Родственники 1 или 2-ой линии с ВС – 1 балла
- Синдром внезапной детской смерти – 1 балл

Генотип:

- Генотип-позитивные – 2 балла
- Мутации неясной значимости – 1 балл

Высокая вероятность диагноза: > больше или равно 4 баллам, средняя возможность 3 балла или низкая вероятность (2 и менее балла).

Диагностика SQTS

- SQTS диагностируется в присутствии $QTc \leq 340$ мс **I C**
- SATS следует рассматривать при $QTc \leq 360$ мс и один или более из следующих признаков:
 - (A) Подтвержденная патологическая мутация
 - (B) Анамнез семьи SQTS
 - (X) Семейная история внезапной смерти в возрасте до 40 лет
 - (D) Выжившие после ЖТ /ФЖ при отсутствии болезней сердца **IIa C**