



# Синдром удлиненного QT

Жангелова Шолпан Болатовна

Директор учебного департамента внутренних  
болезней КазНМУ им. С.Д. Асфендиярова

Всемирный Конгресс кардиологов в Дубае:



# Ежегодно в мире 8,6 миллионов женщин погибают от ССЗ и инсульта

Это больше, чем общее число женщин, умирающих от всех случаев заболевания раком, туберкулезом, ВИЧ/СПИДа и малярии вместе взятых.



**WORLD HEART  
FEDERATION®**

**World Congress  
of Cardiology**

Scientific Sessions 2012 | 18 - 21 April 2012

Dubai, United Arab Emirates

#WCC2012dubai

Register  
**NOW**



20 апреля 2012 - Приходи в красном

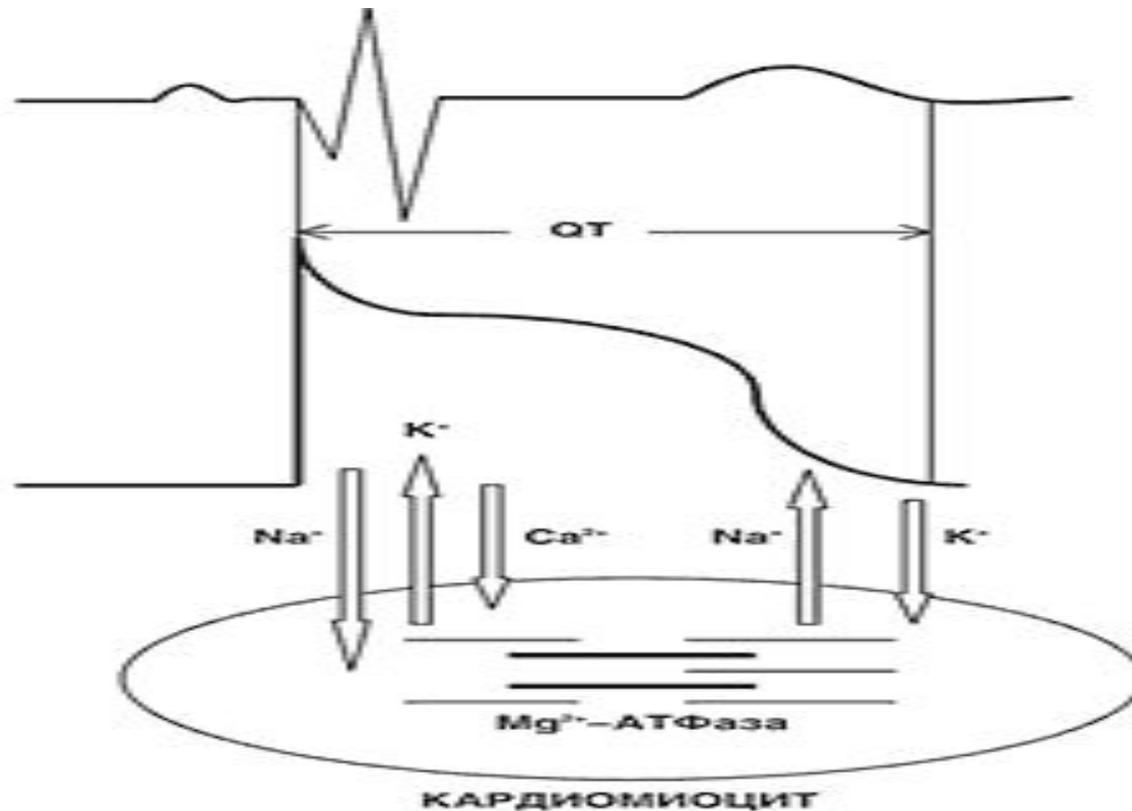
## Выделено 6 факторов риска ССЗ у женщин:

1. Курение
2. Ожирение и избыточный вес
3. Гиподинамия
4. АГ
5. Гиперхолестеринемия
6. Диабет

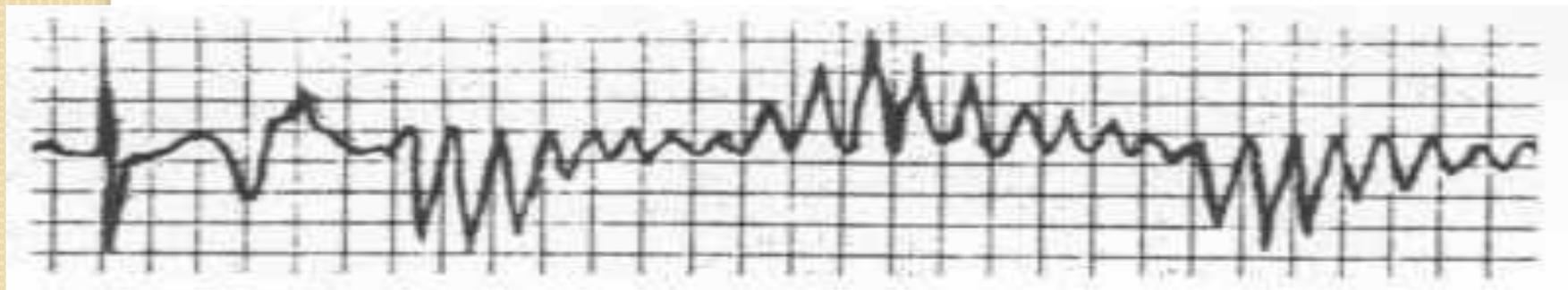
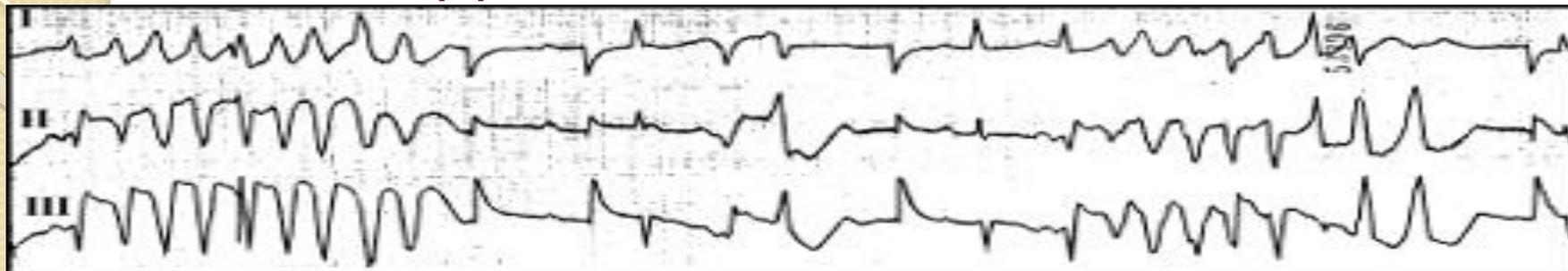
# Long QT syndrome (LQTS)

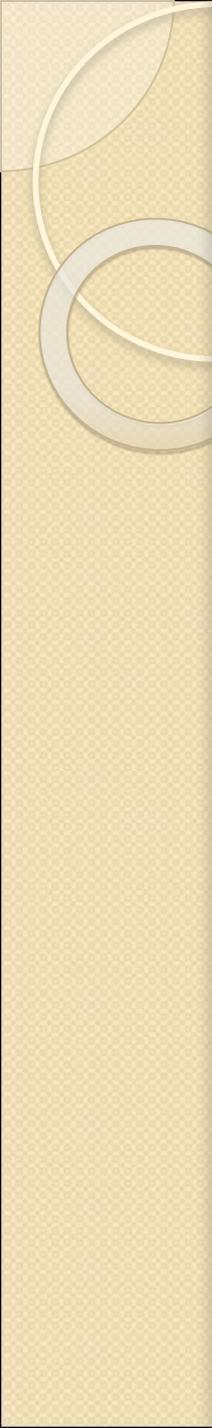
- удлинение интервала QT на ЭКГ, на фоне которого возникают пароксизмы желудочковой тахикардии типа «пируэт» (torsade de pointes).
- Основная опасность заключается в частой трансформации torsade de pointes в **фибрилляцию желудочков**, что нередко приводит к потере сознания, асистолии и смерти больного

Интервал QT - это время необходимое для завершения процессов деполяризации и реполяризации миокарда - отражение электрической систолы



ЭКГ пленки двунаправленной  
пароксизмальной желудочковой тахикардии  
типа пируэт



- 
- В МКБ-Х синдром удлиненного интервала QT (врожденный и приобретенный) относится к разделу I 49.8 — «Другие уточненные нарушения сердечного ритма».

# Причины Внезапной Аритмической Смерти



# Заболевания, ассоциирующиеся с высоким риском Смерти от ФЖ

- Ишемическая болезнь сердца
- Идиопатическая ДКМП
- Гипертрофическая КМП
- Синдром удлинённого интервала QT
- Аритмогенная дисплазия ПЖ
- Редко: синдром WPW

# Классификация синдрома удлинения интервала QT

## I. Приобретенный

### Острый:

1. при воздействии кардиотоксическими веществами (фосфор, мышьяк, ртуть),

- антиаритмическими (амиодарон, хинидин, дизопирамид, соталол, аймалин, новокаинамид),
- психотропными препаратами (амитриптилин, аминазин),
- $\beta$ -адреномиметиками (сальбутамол, фенотерол),
- артериальными вазодилататорами (дигидропиридин, фентоламин),
- антигистаминными препаратами (астемизол, терфенадин),
- антибиотиками (эритромицин, бисептол),
- диуретиками (фуросемид),
- прокинетиками (метоклопрамид, цисаприд);

# Острый( продолжение)

2. вследствие острого нарушения электролитного баланса (гипокалиемия, гипокальциемия, гипомagnesемия);
3. вследствие нарушений со стороны ЦНС (травма головного мозга, субарахноидальное кровоизлияние, опухоль, тромбоз, эмболия);
4. вследствие инфекционного или аллергического поражения миокарда;
5. вследствие острого инфаркта миокарда.

## II. Хронический:

- вследствие хронических заболеваний ССС (АГ, дилатационная и гипертрофическая кардиомиопатия, застойная сердечная недостаточность, пролапс митрального клапана, врожденные пороки сердца, различные формы ишемической болезни сердца);
- вследствие патологических состояний, не связанных с поражением сердца (сахарный диабет, хронические обструктивные заболевания легких, низкобелковая диета, неврогенная анорексия, гипотермия, ваготония).

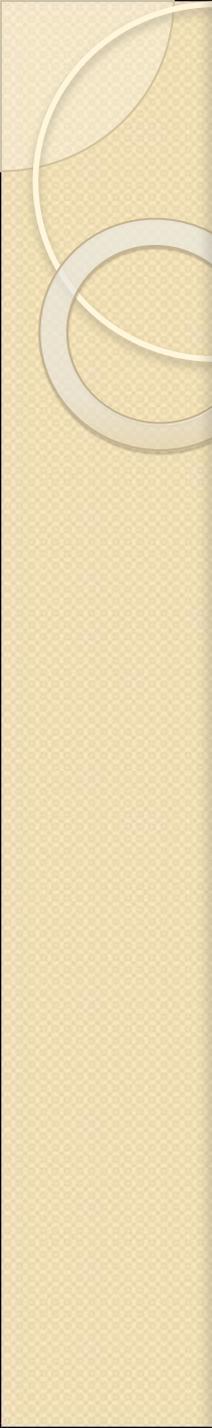
## II. Врожденное удлинение интервала QT.

### 1. По этиологии:

- наследственные формы: синдром Джервелла — Ланге-Нильсена (синкопе с глухонемой) и Романа — Уорда (без глухоты);
- спорадические формы, обусловленные спонтанными мутациями.

## 2. По клиническим проявлениям:

- синкопе с удлинением интервала QT;
- изолированное удлинение интервала QT;
- синкопе без удлинения интервала QT;
- скрытая форма — латентное течение синдрома.



### 3. Молекулярно-генетические варианты синдрома удлиненного интервала QT.

- Интервал QT отражает продолжительность общей электрической активности желудочков, включая как деполяризацию, так и реполяризацию, а его удлинение — замедленную и асинхронную реполяризацию миокарда желудочков.

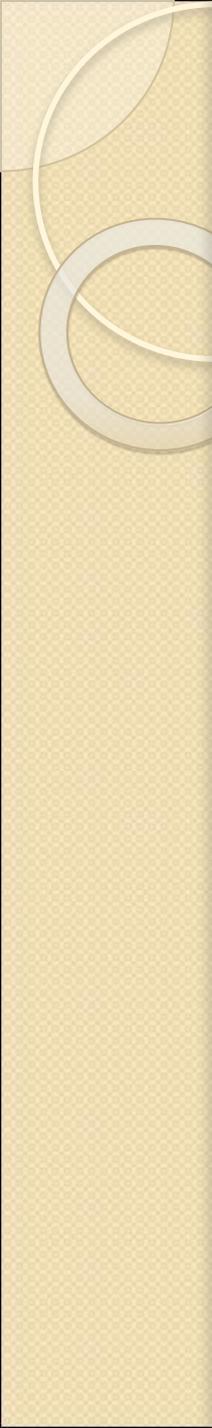
# Расчета нормальной величины интервала QT с учетом ЧСС

- по формуле Базетта:  $QT = KvR-R$ , где  $R-R$  — расстояние между соседними зубцами R на ЭКГ в секундах;

$K = 0,37$  для мужчин

$K = 0,40$  для женщин.

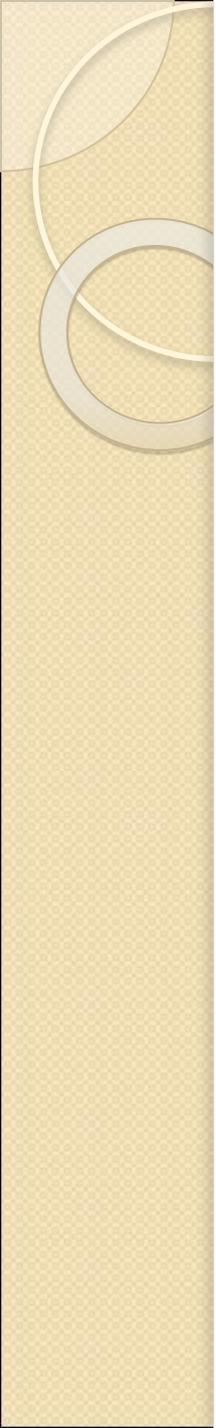
- При врожденном LQTS интервал QT, как правило, всегда превышает 400 мс, за исключением детей раннего возраста.
- Величина интервала QT у больных с синкопальной формой заболевания составляет 400–600 мс, с бессинкопальной — 440–450 мс.



Согласно современным подходам к оценке данных холтеровского мониторинга ЭКГ, длительность интервала QT не должна превышать

- 400 мс у детей раннего возраста,
- 460 мс — у детей дошкольного возраста,
- 480 мс — у детей старшего возраста,
- 500 мс — у взрослых

- На продолжительность интервала QT в норме влияет ЧСС, в связи с чем оценивают не только абсолютную, но и скорректированную величину интервала QT (QTc), которую рассчитывают по формуле:  $QTc = QT \sqrt{R-R}$ .
- В норме максимальная величина QTc составляет 0,42 с или 0,44 с.

- 
- Удлиненным считается интервал QT, превышающий более чем на 50 мс нормативные для данной ЧСС значения

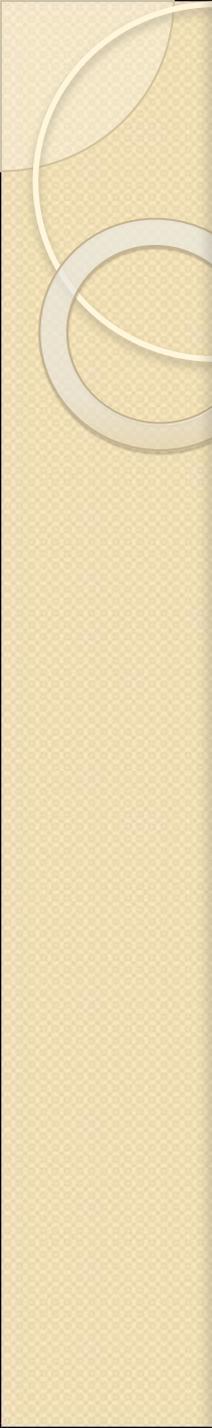
# Дисперсия QT интервала (QTcd)

- – это разница между максимальными и минимальными значениями QT интервала, измеренного в 12 стандартных отведениях ЭКГ:

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

верхняя граница нормальных значений QTcd от 45 до 70 мс, а при ОИМ - 125 мс.

- В качестве одного из надежных предикторов ВСС может выступать также увеличение дисперсии интервала QT ( $\Delta QT$ ), которая представляет собой разницу между максимальным и минимальным значениями длительности интервала QT в 12 стандартных отведениях ЭКГ:  
$$\Delta QT = QT_{\max} - QT_{\min}.$$

- 
- В норме у здоровых лиц в 12 отведениях ЭКГ этот показатель не превышает 20–50 мс

# Этиология LQTS

- гипотеза симпатического дисбаланса иннервации (снижение правосторонней симпатической иннервации вследствие слабости или недоразвития правого звездчатого ганглия и преобладание левосторонних симпатических влияний).
- Представляет интерес гипотеза патологии ионных каналов.

При этом причины нарушения этих процессов, ведущие к удлинению интервала QT, могут быть врожденными и приобретенными.

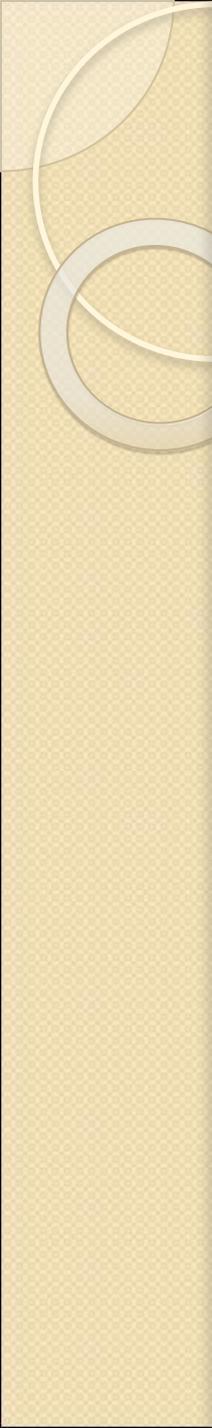
- В последние годы установлены генные мутации, которыми обусловлена врожденная форма LQTS, и в зависимости от локализации мутировавшего гена выделяют 6 типов врожденного LQTS .

Тахикардия типа «пируэт» характеризуется изменением формы и направления основных зубцов желудочкового комплекса на противоположные в одном отведении.

- Ее предвестниками являются:
  1. резкая тахикардия (150–250 ударов в 1 минуту)
  2. или резкая брадикардия,
  3. экстрасистолия,
  4.  $\Delta QT$  более 55 мс,
  5. измененный зубец Т (он может быть острым, двухфазным, инвертированным, его амплитуда повышенной или сниженной),
  6. выраженный зубец U,
  7. критическое удлинение интервала QT непосредственно перед приступом.
  8. Часто этому предшествует последовательность short-long-short (SLS): чередование суправентрикулярной экстрасистолии, постэкстрасистолической паузы и повторной желудочковой экстрасистолии

# Особенностями синкопальных состояний при LQTS являются:

- возникновение на высоте психоэмоциональной или физической нагрузки (у 40 % пациентов — на фоне сильного эмоционального возбуждения, у 50 % — при физической нагрузке, у 15 % — во время пробуждения после ночного сна, у 5 % — как реакция на резкие звуковые раздражители);
- проявление в предсинкопальном периоде таких симптомов, как головокружение, общая внезапная слабость, потемнение в глазах, сердцебиение, ощущение тяжести за грудиной, звон в ушах;
- быстрое восстановление сознания и отсутствие анамнестических нарушений в послеприступный период;
- отсутствие у больных изменений личности, типичных для больных эпилепсией.

- 
- Удлинение интервала QT может быть установлено на стандартной ЭКГ, во время или после завершения психической и физической нагрузок, при холтеровском мониторинге.
  - Выявить LQTS даже при нормальных значениях интервала QT на ЭКГ покоя позволяют провокационные пробы (инъекция изадрина или стресс-тест) и генетическая диагностика

## «Большие» критерии диагностики LQTS:

- удлинение интервала QT (QTc более 0,44 с);
- наличие в анамнезе синкопе;
- наличие у членов семьи LQTS.

## 2. «Малые» критерии диагностики LQTS:

- врожденная нейросенсорная глухота;
- эпизоды альтернации волны T;
- брадикардия (у детей);
- патологическая желудочковая реполяризация.

Диагноз может быть поставлен при наличии 2 «больших» или 1 «большого» и 2 «малых» критериев.

# Пусковые механизмы

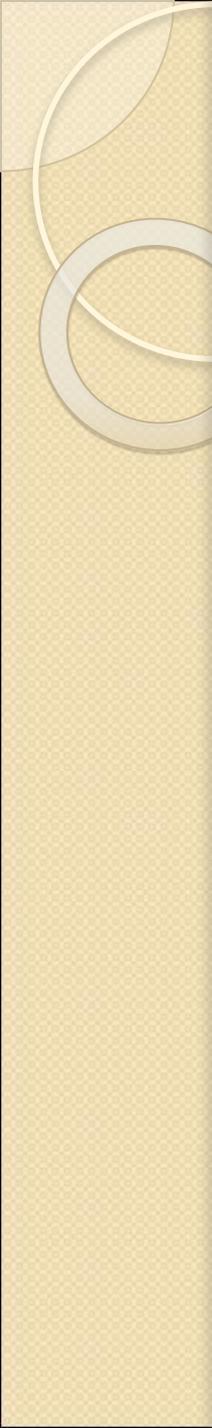
- Плавание, бег
- Внезапный звук: будильник, сигнал автомобиля, звонок телефона
- Эмоции: злость, плач, экзамены
- Внезапная смерть может наступить во время сна

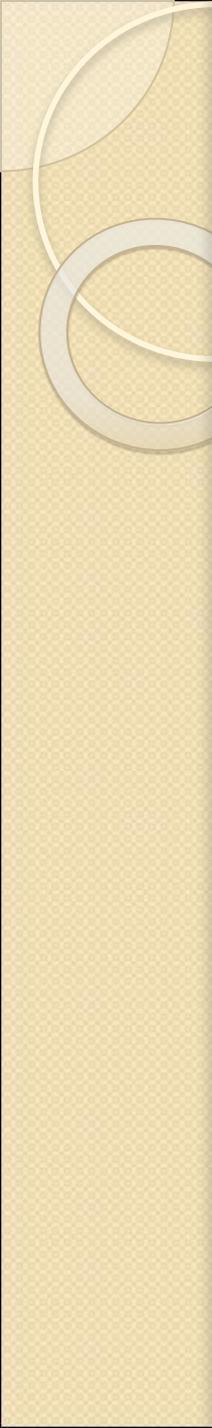
# Лечение СУИ QT

- *Избегание излишней потери жидкости* и потребление источников калия (особенно летом)
- *БАБ* - краеугольный камень терапии (эффективна у 90% пациентов)
- *Препараты магния*
- При недостаточно эффективной терапии может быть показана *имплантация водителя ритма или автоматического дефибриллятора*

# Медикаментозные методы лечения можно разделить на экстренную и длительную терапию.

- Последняя базируется преимущественно на применении  $\beta$ -блокаторов. Выбор этих препаратов основан на теории специфического симпатического дисбаланса, которой отводится ведущая роль в патогенезе заболевания.
- Профилактический эффект при их использовании достигает 80 %.
- Показаниями к назначению  $\beta$ -блокаторов являются синкопальные состояния в анамнезе, а при бессинкопальном течении — наличие более 4 предикторов жизнеугрожающих состояний.

- 
- Показаниями к снижению дозы препарата и последующей его отмене являются: отсутствие синкопальных состояний в течение 3 лет и уменьшение предикторов жизнеугрожающих нарушений ритма сердца ниже порогового.
  - Однако в связи с резким повышением симпатических влияний в пубертатном периоде не рекомендуется отмена препаратов данной группы в этом возрасте.

- 
- Применяют также комбинации  $\beta$ -блокаторов с препаратами магния и калия.
  - Доказано, что повышение концентрации магния приводит к модуляции калиевых каналов, а энергетическое обеспечение ионных каналов сарколеммы осуществляется магниезависимой АТФазой

- При возникновении неотложного состояния — тахикардии типа «пируэт» — средством выбора является сульфат магния в дозе 25–50 мг/кг в/в струйно, медленно, при необходимости — повторение в той же дозе через 5–10 минут .
- Если больной перенес синкопе или состояние клинической смерти, ощущает тревожность, склонен к фиксации на своих ощущениях, показано дополнительное назначение курсов анксиолитиков и транквилизаторов (гидазепам, сибазон, седуксен, феназепам)

- При неэффективности медикаментозного лечения больным с LQTS показана имплантация кардиостимулятора, работающего в режимах AAIR, VVIR, DDDR, или кардиовертера-дефибриллятора на фоне продолжения курса  $\beta$ -блокаторов.

- При непереносимости или неэффективности  $\beta$ -блокаторов, отсутствии эффекта от кардиостимулятора и невозможности имплантации кардиовертера-дефибриллятора выполняют левую шейно-грудную симпатическую ганглиоэктомию, что устраняет симпатический дисбаланс иннервации сердца

## У пациентов с постинфарктным кардиосклерозом:

- в покое величина дисперсии интервала QT не увеличена, следует оценить этот параметр при проведении пробы с физической нагрузкой (более информативной для верификации риска желудочковых нарушений ритма).

## II. Приобретенные

### 5. Другие причины Синдрома удлинения QT

Психический стресс,

Голодание, похудание, Малобелковая  
диета

Хронический алкоголизм

Злоупотребление кокаином

Остеогенная саркома

Карцинома легкого

Операция на шее

Семейный периодический паралич

Яд скорпионов

Отравление тяжелыми металлами

Ваготомия

Наиболее распространенной формой СУИ QT у молодых является -

*сочетание данного синдрома с пролапсом митрального клапана (33%).*

***Возможные причины:***

- **Врожденная дисплазия соединительной ткани**
- **Имеется взаимосвязь увеличенной вариабельности QT интервала и глубины пролабирования створок митрального клапана.**
- **Генетически predeterminedный или приобретенный дефицит магния**

- У девочек - заболевание манифестирует после 15 лет, является причиной смерти в возрасте до 30 лет.
- У мальчиков манифестация - в 7-8 лет. Чаще до 15 лет, является причиной внезапной смерти в возрасте до 20 лет
- Очень часто первое проявление заболевания – внезапная смерть, причину которой можно определить посмертно в наше время по исследованию генов, ответственных за развитие данного заболевания

Представляют интерес полученные данные о суточных ритмах дисперсии QT.

- Достоверное увеличение в ночные и ранние утренние часы, (изменения вегетативной иннервации в данное время суток), что, повышает риск внезапной смерти в это время у больных с различными ССЗ (ОИМ, ПС, ХСН и др.).
- Стойкое (более 5 дней) увеличение интервала QT, особенно при сочетании с ранними желудочковыми экстрасистолами, прогностически неблагоприятно.
- У этих пациентов выявлено значительное (в 56 раз) повышение риска внезапной смерти.

# При ОИМ

- дисперсия интервала QT увеличивается уже в первые часы ОИМ.
- При передних ОИМ - дисперсия более 125 мс прогностически неблагоприятный фактор (высокий риск летальности)
- Повышение или уменьшение дисперсии QT наблюдается при реперфузии
- Снижение дисперсии QT интервала – считается маркером успешной реперфузии.

# Клиника

- синкопе (внезапная потеря сознания) или внезапная смерть, развивающиеся на фоне физической активности или эмоционального стресса.
- Эпизоды синкопе часто диагностируются неправильно и расцениваются как обморок (вазовагальная реакция) или эпилептический приступ.
- Истинная эпилепсия редко встречается при СУИ QT, однако диагноз эпилепсии наиболее часто ставится пациентам, страдающим этим заболеванием.
- Внезапная потеря сознания во время физического или психоэмоционального напряжения должна настораживать на предмет наличия СУИ QT.

# Клиника

- Семейный анамнез «необъяснимых» потерь сознания или внезапной смерти в молодом возрасте так же должен вызывать настороженность.
- Важно, что около трети пациентов остаются асимптоматичными, однако отсутствие клинической картины не является исключающим фактором.
- Каждый «необъяснимый» случай синкопе или остановки сердца в молодом возрасте должен расцениваться как следствие этого заболевания.

# Дополнительные показания для обследования при СУИ QT

- Плановая терапия Артериальной гипертензии, Нарушений ритма, ХСН, ИБС, Сахарного диабета и других заболеваний

# Лечение

## Устранение этиологических факторов:

- Отменить или уменьшить дозу медикаментов (диуретики, барбитураты и др.), которые могут увеличивать продолжительность или дисперсию интервала QT
- Адекватное лечение ХСН, согласно международным рекомендациям
- Успешное хирургическое лечение пороков сердца
- Фибринолитическая терапия у больных ОИМ уменьшает величину и дисперсию интервала QT (хотя и не до нормальных величин)

# Лечение

- Хирургическое пересечение особого нервного ствола (*левосторонняя симпатическая денервация*).
- Важно обеспечивать лечением всех пациентов.

Так как фатальные кардиальные события, (внезапная смерть) невозможно предсказать, и они часто развиваются у асимптоматичных пациентов (в том числе у детей) как первое клиническое проявление заболевания.

Нормальный уровень магния в организме человека, в настоящее время , рассматривается как один из основополагающих факторов, регулирующих и контролирующих здоровье человека.

## Физиологическое значение магния

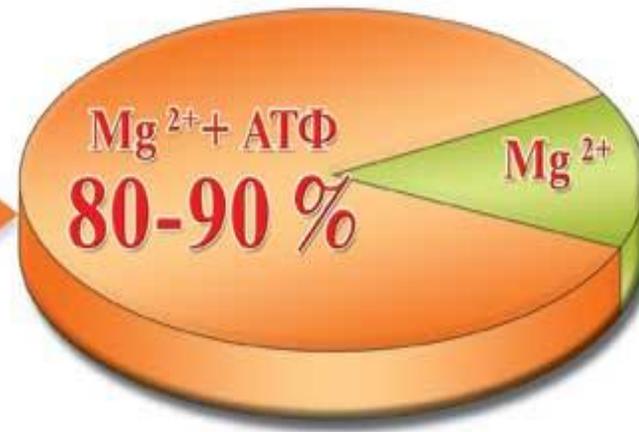
- ❑ участие в метаболизме (**Mg**, магнийсодержащие ферменты и нейропептиды контролируют энергетический, белковый, жировой, углеводный и минеральный обмены)
- ❑ поддержание энергетического равновесия клетки ( магний – ион, обеспечивающий стабильность клеточных мембран )
- ❑ нормализация процессов возбуждения и торможения в коре головного мозга
- ❑ сосудорасширяющее и ангиоспастическое действие ( естественный антагонист кальция ), снимает мышечные спазмы и напряжение

# Распределение магния

## В организме



## В клетке



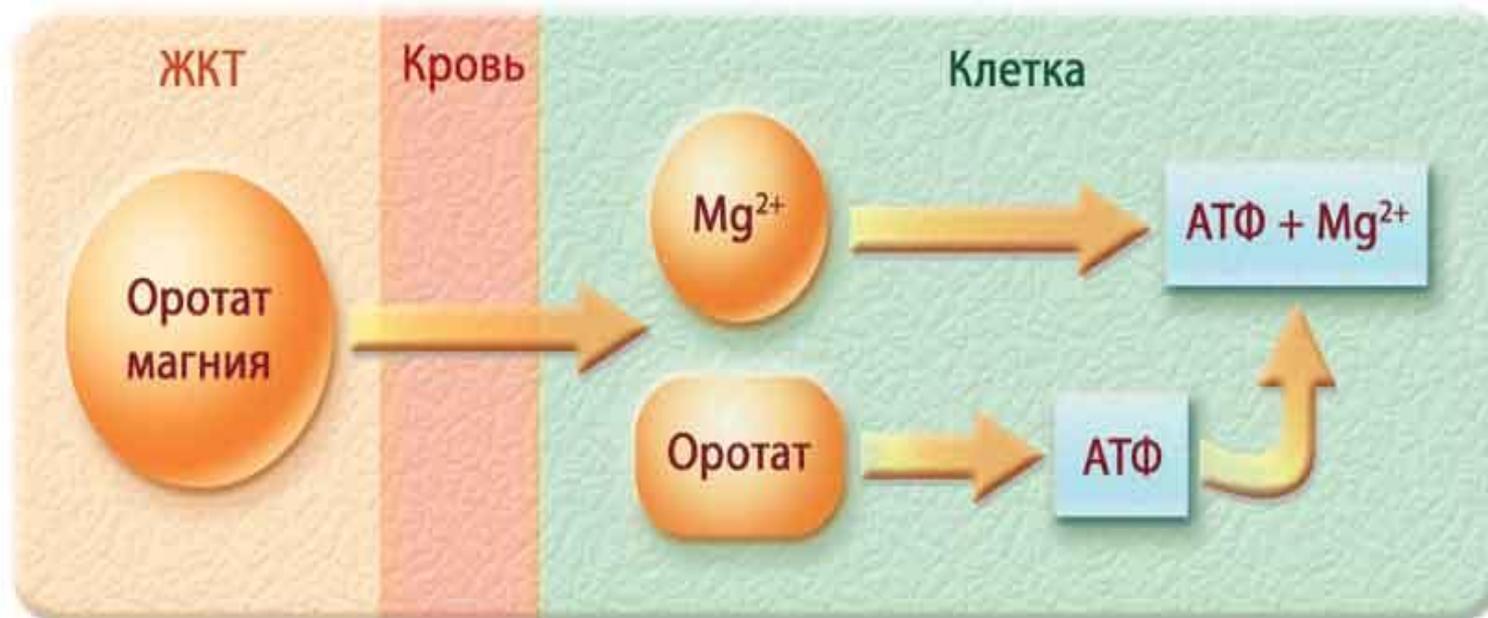
■ Кости, зубы.    ■ Мозг, сердце, мышцы почки, печень.    ■ Внеклеточная жидкость. В сыворотке крови 0,3 %.

**Наивысшее относительное содержание ионов магния отмечается в миокарде.**

**Гармония магния и оротовой кислоты**



## Оротат магния



Не диссоциирует  
в ЖКТ

Оротат повышает синтез АТФ,  
с которым магний образует комплексы



**Гармония магния и оротовой кислоты**

# Ежедневная потребность магния для человека составляет:

для женщин – 300 мг

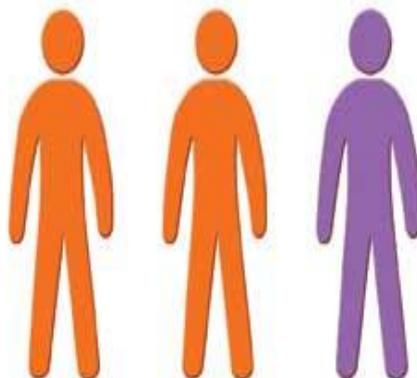
для мужчин – 350 мг

У молодых людей, беременных и кормящих женщин повышенная потребность в магнии, поэтому им требуется на 150 мг больше

Эта категория населения, а также пожилые люди и дети составляют группу риска по формированию дефицита магния

Общее количество магния в организме составляет – 24 – 25 г или 1000 ммоль

# Распространенность дефицита магния в популяции – 16-42%



**каждый третий человек**



Городецкий В. В., Талибов О. Б., 2004

**Гармония магния и оротовой кислоты**

## Основные причины дефицита магния в организме:



**Гармония магния и оротовой кислоты**

# Клинические проявления дефицита магния в организме

## Сердечно-сосудистые:

- ангиоспазм,
  - АГ,
  - тахикардия,
  - аритмии,
  - дистрофия миокарда,
  - увеличение интервала QT,
  - развитие атеросклероза,
  - токсикозы и гестозы у беременных.
- 

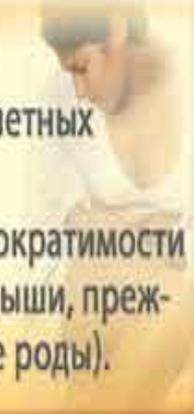
## Неврологические:

- астения,
  - вегетативная дисфункция,
  - снижение внимания,
  - головокружение,
  - депрессия,
  - тревога,
  - мигрень,
  - нарушения сна,
  - тетания.
- 

## Висцеральные:

- спастические состояния и дискинезии.

## Мышечные:

- судороги скелетных мышц,
  - увеличение сократимости матки (выкидыши, преждевременные роды).
- 



**Гармония магния и оротовой кислоты**

# Гипомагниемия – значимая причина аритмий

- ❑ Удлинение интервала QT
- ❑ Синусовая тахикардия
- ❑ Мерцательная аритмия
- ❑ Желудочковая тахикардия типа «пируэт»
- ❑ Пароксизмальная суправентрикулярная аритмия
- ❑ Мономорфная желудочковая тахикардия
- ❑ Желудочковые и предсердные экстрасистолы

## Методики оценки содержания магния в организме:

Mg

Оценка концентрации магния в плазме крови  
(норма — 0,8–1,1 ммоль/л).

Mg

Определение внутриклеточного содержания магния в эритроцитах и мононуклеарах.

Mg

Исследование уровня магния в волосах.

Mg

Определение экскреции магния с мочой (нагрузочная проба).

Магний – внутриклеточный ион , и поэтому определение уровня сывороточного магния малоинформативно для оценки его общего количества.

Определение экскреции магния с мочой достаточно достоверный метод. Возможно , также, определение дефицита магния по клиническим проявлениям, учитывая многообразие симптоматики.

*Впервые!*

**МАГНЕРОТ®**

*Нет аналогов!*

единственный препарат магния  
в комбинации с оротовой кислотой  
с позитивным влиянием на  
сократительную способность миокарда  
и анаболическим эффектом

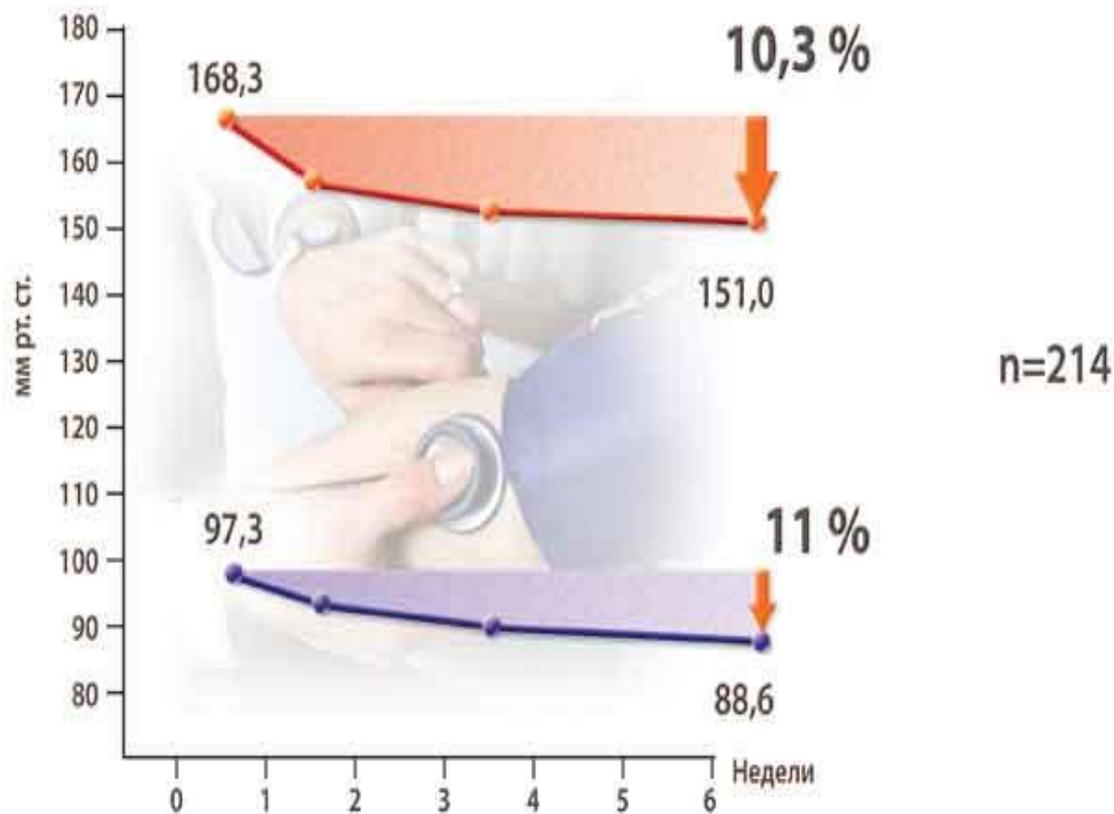
от

немецкой компании Вёрваг Фарма



*Гармония магния и оротовой кислоты*

# МАГНЕРОТ® – Гипотензивное действие



Ziscoven R., G. Trubestein: Therapiewoche 36, 2215-2218 (1986)



Гармония магния и оротовой кислоты

# МАГНЕРОТ®

## Эффективность в лечении больных с ИБС



Снижает количество приступов стенокардии на **61%** в неделю



n=59

Уменьшает потребность в нитратах короткого действия на **59%**

Ziskoven R. M.: Erfahrungsheilkunde 12, 888-892, 1986



**Гармония магния и оротовой кислоты**

# Магнерот - показания:

□ ИБС

□ Атеросклероз

□ Артериальная гипертензия

□ Спастические состояния

□ (в том числе мышечные судороги)

□ Суправентрикулярные нарушения сердечного ритма

□ Левожелудочковая недостаточность

□ Пролапс митрального клапана

□ При стрессах

□ Вегетососудистой дистонии

□ Нарушениях памяти

□ При приеме мочегонных и гормональных средств

□ Нарушениях углеводного обмена

## МАГНЕРОТ® – удобная схема применения

Приём Магнерота	Утренний приём	Дневной приём	Вечерний приём
1-я неделя	 2 таблетки	 2 таблетки	 2 таблетки
Последующая терапия 4-6 недель	 1 таблетка	 1 таблетка / или пропуск	 1 таблетка
При ночных судорогах мышц голени			 2-3 таблетки



**Гармония магния и оротовой кислоты**

## **МАГНЕРОТ®**

- Противопоказания:**
- Повышенная чувствительность к компонентам препарата
  - Нарушение функции почек
  - Мочекаменная болезнь (фосфаты, магниевые-кальциевые конкременты)

- Побочное действие:**
- Нарушения стула



**Гармония магния и оротовой кислоты**

## Выделение магния из организма



Г.Браун, Р.Цисковен

**Гармония магния и оротовой кислоты**

## Заключение:

- СУИ QT - предиктор фатальных нарушений ритма и внезапной кардиогенной смерти как у больных с ССЗ (в том числе с ОИМ), так и у лиц с идиопатическими желудочковыми тахиаритмиями.
- Своевременная диагностика удлинения QT и его дисперсии, в том числе при холтеровском мониторинговании ЭКГ и при проведении нагрузочных проб, **позволят выделить группу больных с повышенным риском развития желудочковых аритмий, синкопэ и внезапной смерти.**
- Эффективными средствами профилактики и лечения желудочковых нарушений ритма сердца у больных с врожденными и приобретенными формами СУИ QT являются БАБ (например, Бисогамма) в сочетании с препаратами магния (например, Магнеротом).

# МАГНЕРОТ®

*Рекомендуемые дозы в зависимости от возраста ребёнка*

Возраст (лет)	Схема приема	Суточная доза Mg (мг)
 1-4	 1/4 табл. 2-3 раза в день	16,4 – 24,6
 5-7	 1/2 табл. 2-3 раза в день	32,8 – 49,2
 8-10	 1 табл. 2 раза в день	65,6
 старше 10	 1 табл. 3 раза в день	98,4



**Гармония магния и оротовой кислоты**