

Редкие ЭКГ-синдромы

Доцент кафедры функциональной и
лабораторной диагностики, к.м.н.
Агафонкина Татьяна Всеволодовна

По данным ВОЗ (2009) 13% летальных исходов относится к рубрике ВС.

Внезапная смерть - это смерть, наступившая на фоне полного здоровья при отсутствии предшествующих проявлений каких-либо заболеваний у людей, находившихся до этого момента в физиологически и психологически стабильном состоянии (исключаются случаи отравления, насильственной смерти, самоубийства, экологические и техногенные катастрофы).

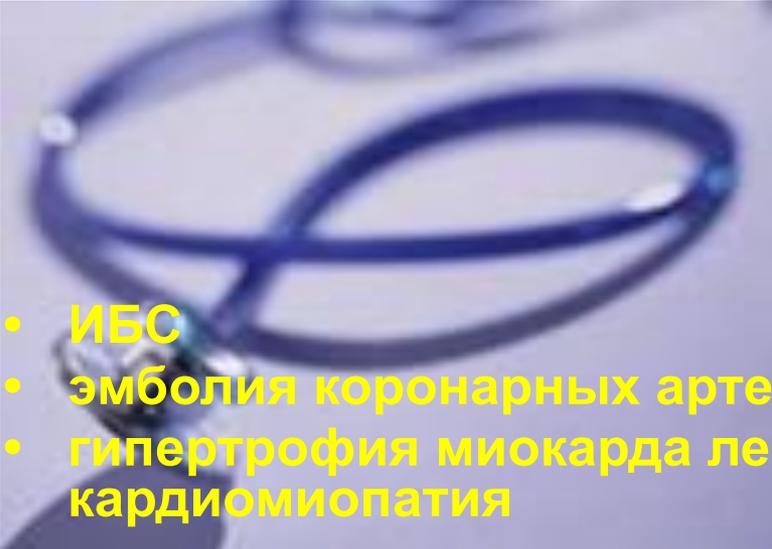
Свыше 80% причин ВС являются остановка сердечной деятельности или кровообращения (внезапная сердечная смерть).



Механизмами ВСС являются:

- в 65-85% случаев - фибрилляция желудочков;
- в 7-10% - желудочковая тахикардия;
- в 20-30% - электромеханическая диссоциация.

Этиологические факторы ВСС:

- 
- ИБС
 - эмболия коронарных артерий
 - гипертрофия миокарда левого желудочка и гипертрофическая кардиомиопатия
 - первичная или вторичная легочная гипертензия
 - сердечная недостаточность
 - миокардиты
 - клапанные, врожденные пороки сердца
 - электрофизиологические нарушения в сердце
 - электрическая нестабильность сердца в связи с нейрогормональными и центральными нервными факторами
 - острая тампонада сердца
 - острый внутрисердечный тромбоз
 - массивная эмболия легочной артерии
 - расслаивающая аневризма аорты
 - токсические и метаболические нарушения

Факторы риска внезапной смерти

(по Zipes D.P., Wellens H.J.J., 1998):

- *Возраст;*
- *Мужской пол;*
- *Большие физические нагрузки;*
- *Морфологические изменения в сердце (атеросклероз коронарных артерий с тромбозом и/или разрывом бляшек, гипертрофия миокарда ЛЖ);*
- *Другие факторы риска - артериальная гипертензия, гиперхолестеринемия, нарушенная толерантность к углеводам, курение, избыточная масса тела, сердечная недостаточность, желудочковая тахикардия.*
- *Наличие в анамнезе ИМ и его тяжесть.*

A dense field of red blood cells, appearing as small, reddish-brown, biconcave discs, filling the entire background of the slide.

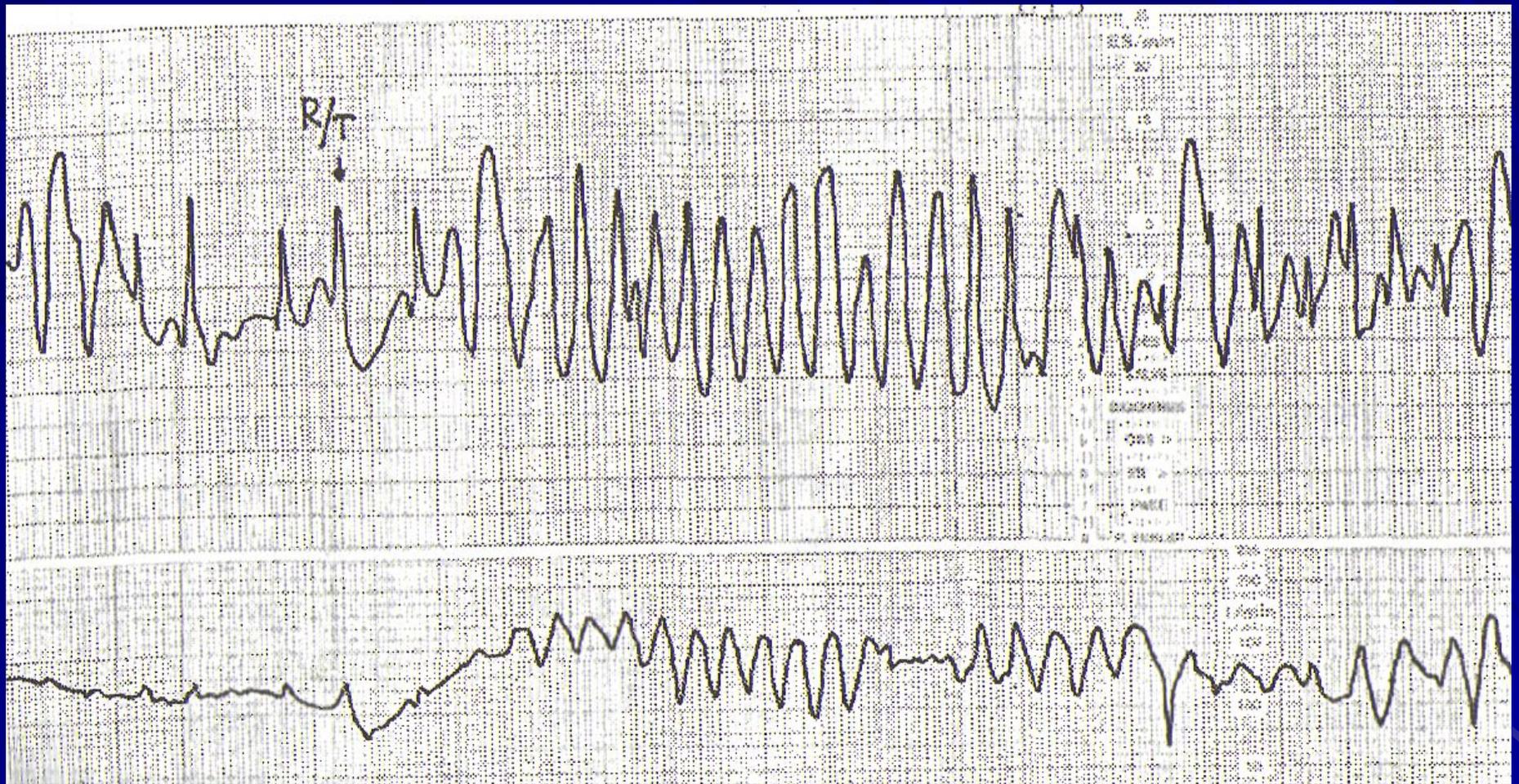
***Синдром
удлиненного
интервала QT***



- 1856 г. – Meissner,
- 1953 г. – Moller (описал ЭКГ-картину при СУИ QT);
- 1957 г. - A. Jervell и F. Lange-Nielsen (врожденный СУИ QT с глухотой);
- 1961 и 1964 г. - C.Romano С. и O.Ward (врожденный СУИ QT без глухоты).



- **Синдром удлинённого интервала QT** - это сочетание увеличения длительности интервала QT на стандартной ЭКГ и полиморфной желудочковой тахикардии пируэт (*torsade de pointes*).



Механизм - феномен "каскада" или
short-long-short (SLS)

КЛИНИКО-ЭТИОЛОГИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ УДЛИНЕНИЯ ИНТЕРВАЛА QT на ЭКГ

По клиническим проявлениям:

1. с приступами потери сознания (головокружения и т.п.);
2. бессимптомное.

По происхождению:

I. Врожденное:

1. Gervell & Lange-Nielsen синдром
2. Romano-Ward синдром

II. Приобретенное:

1. Вызванное лекарственными препаратами

- Антиаритмическими препаратами:

IA класса: хинидин, прокаинамид, дизопирамид, гилуритман

I C класса: энкаинид, флекаинид, пропафенон

III класса: амиодарон, соталол, бретилиум, ацетилпрокаинамид, дофетилид, сематилид

IV класса: бепридил

Другими антиаритмическими препаратами: аденозин

- **Сердечно-сосудистыми препаратами:** адреналин, эфедрин, кавинтон

- **Антигистаминными средствами:** астемизол, терфенадин, дифенгидрамин, эбастин, гидроксизин

- **Антибиотиками и сульфаниламидами:** эритромицин, кларитромицин, азитромицин, спирамицин, клиндамицин, антрамицин, тролеандоицин, пентамидин, сульфометоксазол, триметоприм

- **Антималарийными препаратами:** налофантрин

- **Антигрибковыми препаратами:** кетоконазол, флуконазол, итраконазол

- **Трициклическими и тетрациклическими антидепрессантами:** амитриптилин, нортриптилин, имипрамин, дезипрамин, доксепин, мапротилин, фенотиазин, хлорп-ромазин, флювоксамин

- **Нейролептиками:** галоперидол, хлоралгидрат, дроперидол

- **Антагонистами серотонина:** кетансерин, зимелдин

- **Гастроэнтерологическими препаратами:** цизаприд

- **Диуретиками:** индапамид и другие препараты, вызывающие гипокалиемию

- **Другими препаратами:** кокаин, пробукол, папаверин, прениламин, лидофлазин, теродилин, вазопрессин, препараты лития

2. Вызванное электролитными нарушениями:

гипокалиемиа, гипомагниемиа, гипокальциемиа

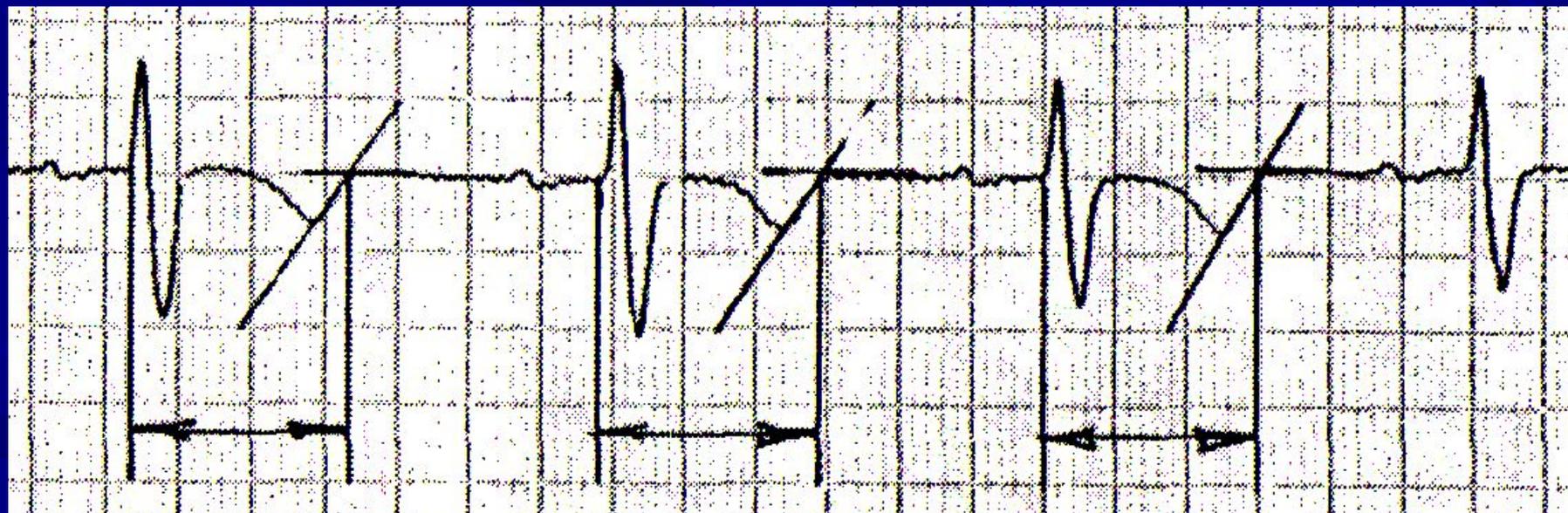
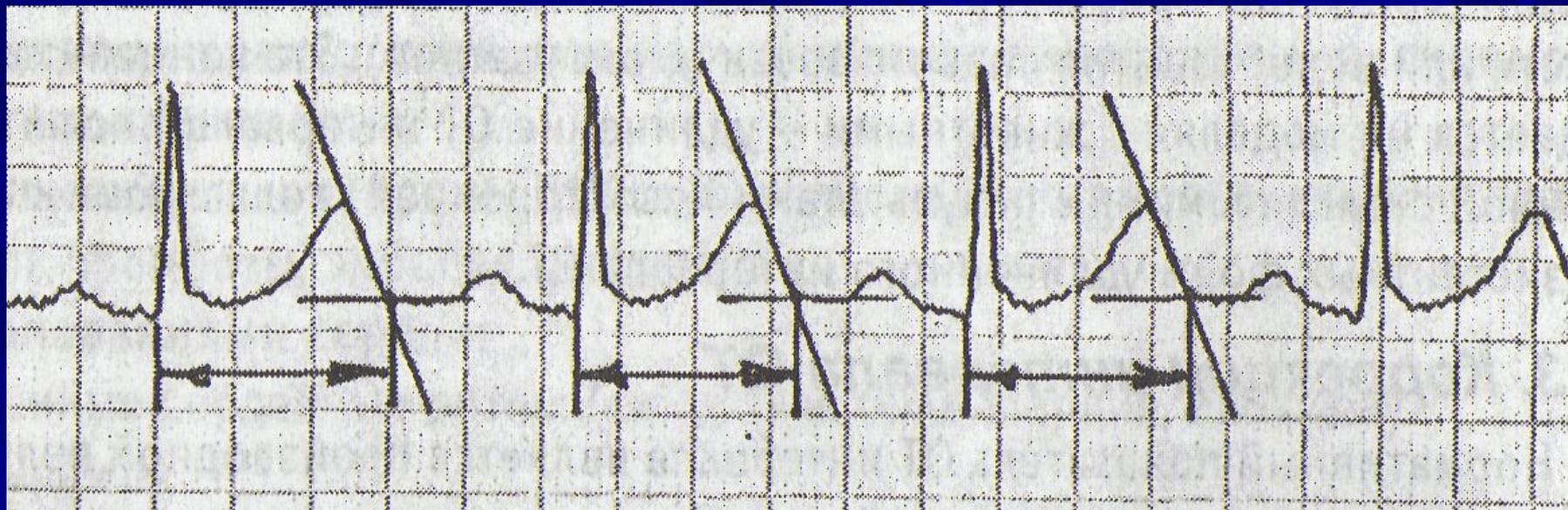
3. Нарушениями со стороны ЦНС:

субарахноидальные кровоизлияния, травма, опухоль, тромбозы, эмболия, инфекции

4. Заболеваниями сердца:

- медленные сердечные ритмы (синусовая брадикардия, блокады)
- миокардиты
- ишемия, особенно стенокардия Принцметала
- инфаркт миокарда
- пролапс митрального клапана
- кардиопатии

5. Разнообразными причинами: малобелковая диета, хронический алкоголизм, остеогенная саркома, карцинома легкого, синдром Конна, феохромоцитома, гипотермия, операции на области шеи, ваготомии, семейный периодический паралич, яд скорпионов.



Ручной расчет длительности интервала QT



$Q-T_{\text{долж}} = K \cdot \sqrt{R-R}$ (сек),

**$K = 0,37$ (для мужчин),
 $= 0,40$ (для женщин).**

A medical-themed background image featuring a blue stethoscope resting on a white clipboard. The clipboard has a silver clip at the top and a blue ECG tracing on a white sheet of paper. The text is overlaid on this image.

Формула Н. Bazett:

$$QTc = QT / \sqrt{R-R}$$

(в норме $QTc < 0,44$ сек).

Клиническая картина:

- синкопе и/или внезапная смерть на фоне приступа полиморфной желудочковой тахикардии;
- провоцирующие факторы - звуковой раздражитель, психоэмоциональный стресс;
- при аутопсии - нет органических изменений в миокарде и коронарных артериях.

Врожденные формы СУИ QT

- **Romano-Ward синдром** - аутосомно-доминантный тип наследования (частота распространения 1:10 000 - 1:15 000).
- **Jervell & Lange-Nielsen синдром** - аутосомно-рецессивный тип наследования; сочетается с нейросенсорным снижением слуха.

Летальность от врождённых форм СУИ QT при отсутствии лечения составляет до 70%!!!



Диагностические критерии врождённых форм СУИ QT

"Большие" критерии

- 1) удлинение QT интервала ($QT_{изм} > 440$ мсек);
- 2) наличие в анамнезе эпизодов синкопэ и пароксизмов желудочковой тахикардии типа «пируэт»;
- 3) наличие СУИ QT у членов семьи.
- 4) наличие патологических генов.

Гены, связанные с развитием врожденных форм СУИ QT

<i>LQT локус</i>	<i>Локализация (участок хромосом)</i>	<i>Ответствен ный ген</i>	<i>Ионный канал</i>
LQT1	11p15.5	KvLQTI	Калиевый
LQT2	7q35	HERG	Калиевый
LQT3	3p21	SCN5A	Натриевый
LQT4	4q25-27	?	?
LQT5	21q22	min K (KCNE1)	Калиевый
LQT6		KCNE2	Калиевый
JLNS1	11p15.5	KvLQTI	Калиевый
JLNS2	21q22	min K (KCNE1)	Калиевый

"Малые" критерии

- 1) врождённая нейросенсорная тугоухость;
- 2) эпизоды альтернации з. Т;
- 3) брадикардия;
- 4) патологическая желудочковая реполяризация.

СУИ QT диагностируется при наличии двух больших или одного большого и двух малых критериев.

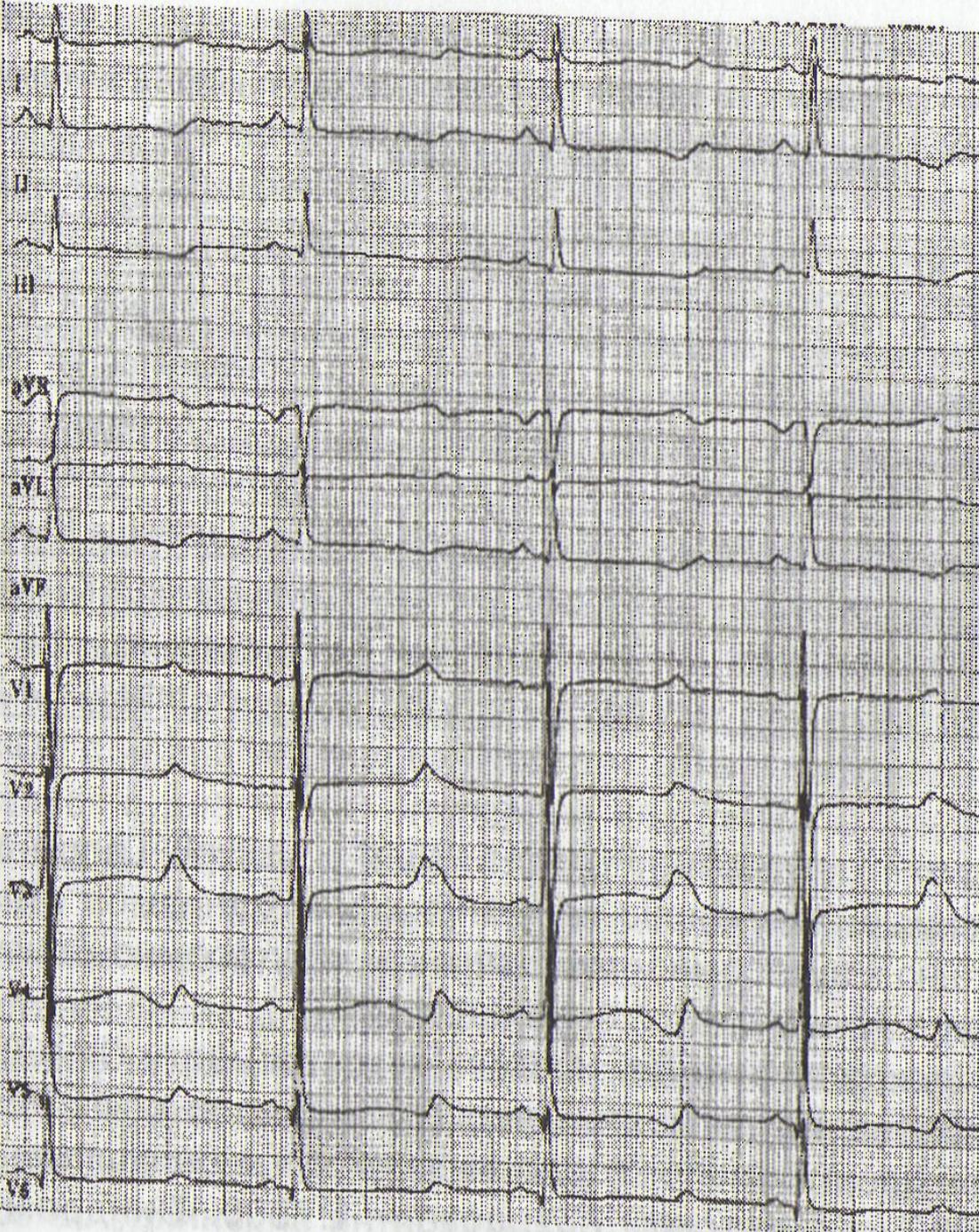
P. Schwartz

ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАФИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ	Баллы
QTc > 480 мс	3
QTc > 460 - 470 мс	2
QTc > 450 мс	1
Тахикардия «Пируэт»	1
Альтернация зубца T	1
Двугорбый з.Т как минимум в трех отведениях	1
Брадикардия (соответственно возрасту)	0,5
КЛИНИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ	Баллы
Синкопе, провоцируемое стрессом	2
Синкопе без стресса	1
Врожденная глухота	0,5
Наличие случаев внезапной необъяснимой смерти у членов семьи моложе 30 лет	0.5
Наличие случаев регистрации СУИ QT в семье	1

сумма баллов 1 и менее –
диагноз
маловероятен
2-3 балла -
средняя
вероятность
более 4 баллов -
высокая
вероятность
СУИQT

Клинико-электрокардиографические критерии диагностики СУИQT (M. Vincent)

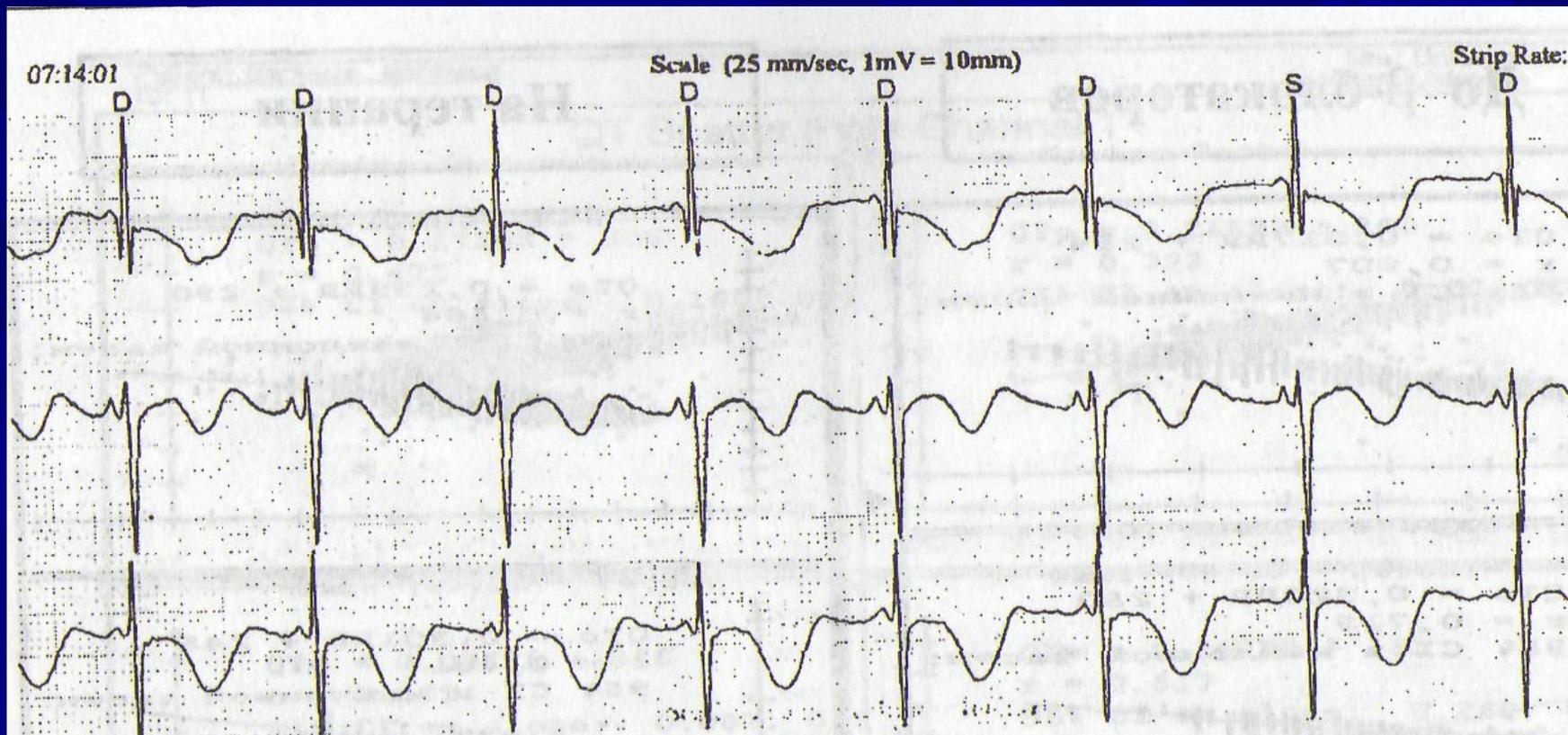
- $QTc \geq 0,48$ с у женщин (в отсутствии вторичных причин для удлинения QT),
- $QTc \geq 0,47$ с у мужчин (в отсутствии вторичных причин для удлинения QT);
- $QTc \leq 0,39$ с у мужчин и $\leq 0,40$ с у женщин исключает СУИQT;
- При наличии симптомов, характерных для СУИQT или отягощенного семейного анамнеза $QTc - 0,45$ с у мужчин и $- 0,46$ с у женщин делает диагноз СУИQT высоко вероятным;
- QTc от $0,39$ до $0,45$ с у мужчин и от $0,40$ до $0,46$ с у женщин делает диагноз СУИQT неопределенным и требует дополнительных обследований и наблюдения.



**ЭКГ ребенка 5 лет с
СУИ QT с
врожденной
глухотой (синдром
Джержела-Ланге-
Нильсена).**

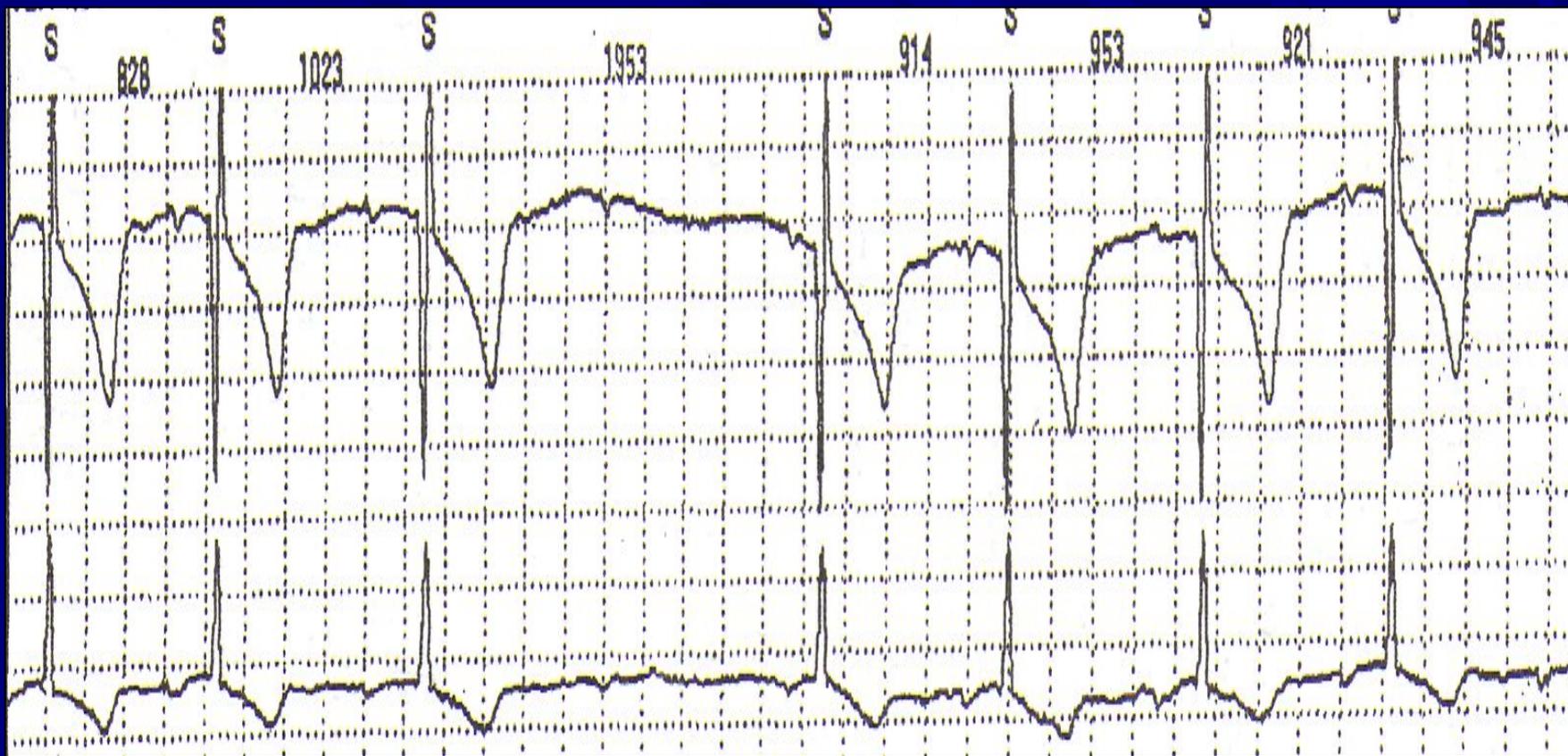
**Особенности ЭКГ:
выраженное
удлинение интервала
QT:**

- QT - 580 мс;
- QTc - 610 мс;
- ЧСС- 66 уд/мин.



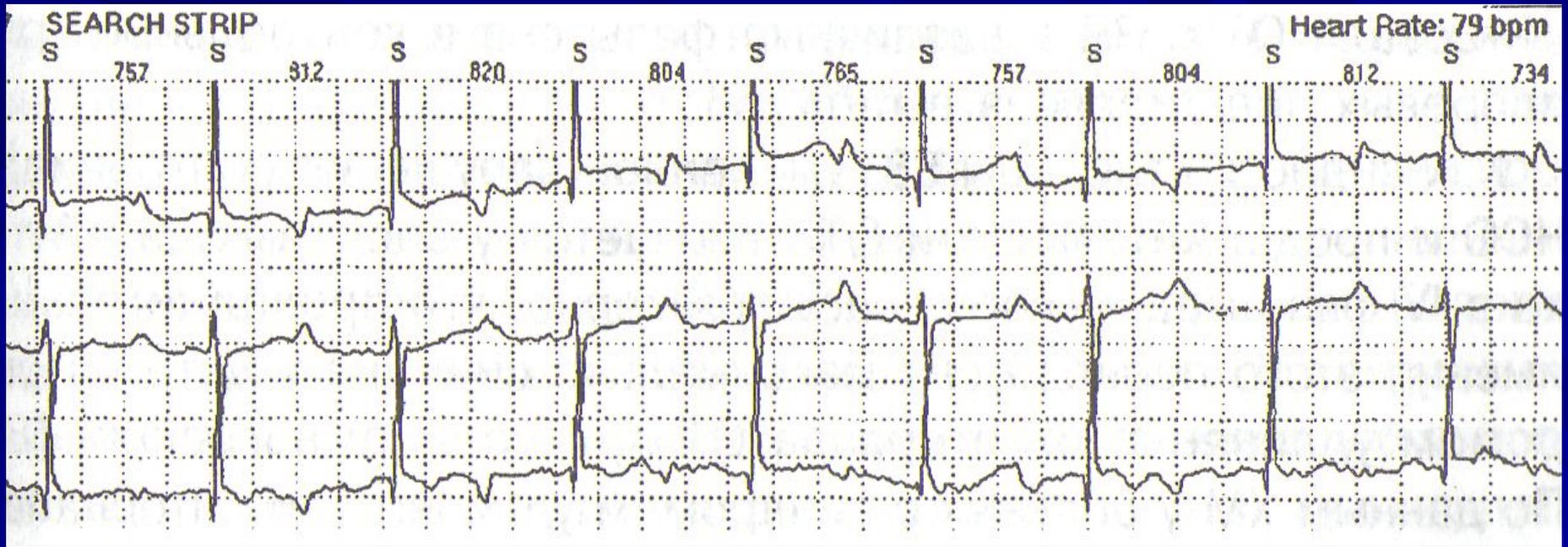
ЭКГ больного с СУИ QT.

*Особенности ЭКГ: выраженное удлинение интервала QT.
QT- 660 мс, QTс -660 мс; RR 0,94 мс. Укорочение интервала PR.*



**Удлинение интервала QT в сочетании АВ-блокады 2 ст.
Мобиц 1 у подростка 15 лет с врожденным СУИ QT.**

Особенности ЭКГ: прогрессирующее удлинение интервала PR от 0,22 до 0,25с с последующей паузой 1953 мсек. Удлинение QT до 500 мсек.

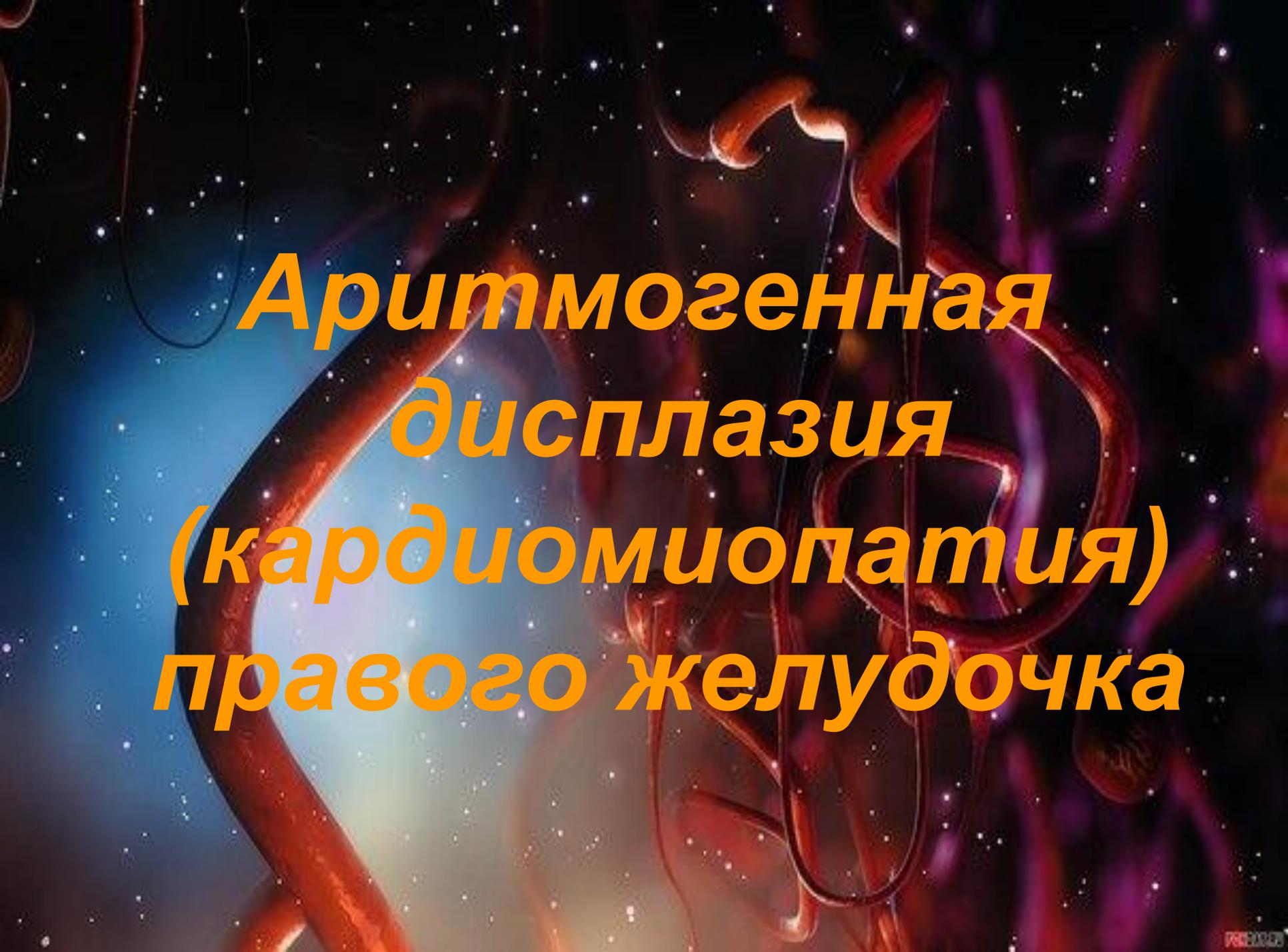


**Альтернация з.Т, зарегистрированная при ХМ у
больного с СУИ QT**

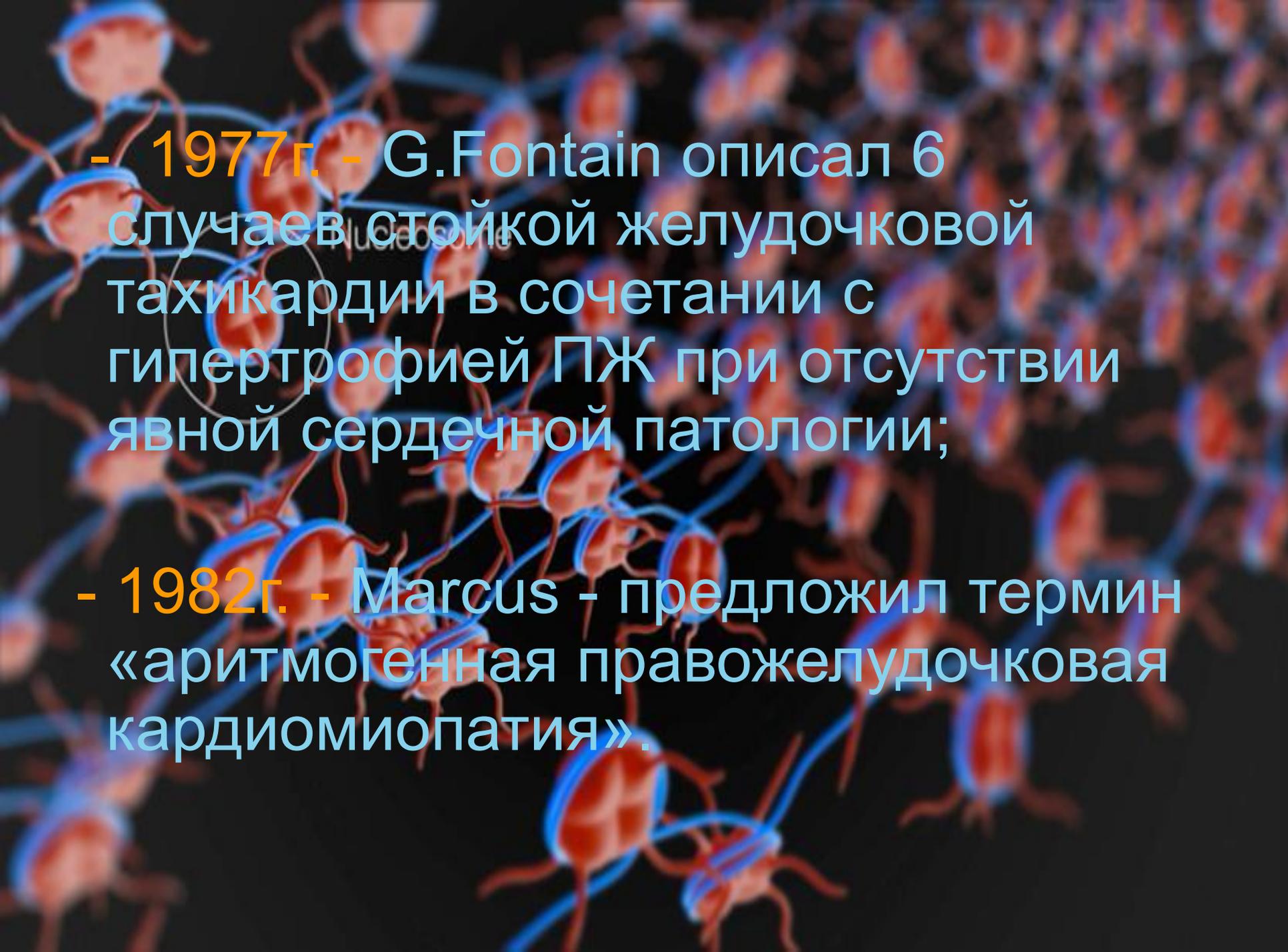
Holter ECG Recording in LQTS Patient with Syncope

(representative strips of ECG recording, part 1 of 2)





**Аритмогенная
дисплазия
(кардиомиопатия)
правого желудочка**

- 
- The background of the slide is a microscopic image of numerous red blood cells. Each cell is roughly spherical and has a reddish-orange center, surrounded by a thin, translucent blue border. The cells are scattered across the frame, with some in sharp focus and others blurred in the background, creating a sense of depth. The overall color palette is dominated by these two colors against a dark, almost black background.
- **1977г.** - G.Fontain описал 6 случаев стойкой желудочковой тахикардии в сочетании с гипертрофией ПЖ при отсутствии явной сердечной патологии;
 - **1982г.** - Marcus - предложил термин «аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия».

**Распространенность - 1 случай на
5000 человек.**

**Клиника проявляется по мере
созревания и развития
мышечной ткани.**

Диагностические критерии АДПЖ

McCenna в модификации Corrado D. (2000)

1. Глобальные и/или региональные дисфункции и структурные аномалии ПЖ, выявленные при ЭхоКГ, ангиографии, МРТ и радионуклидной сцинтиграфии

Большие критерии:

- Большая дилатация и снижение фракции выброса правого желудочка с нормальной (или умеренно измененной) функцией левого желудочка;
- Локальная правожелудочковая аневризма (выявление akinетической или дискинетической области);
- Выраженная сегментарная правожелудочковая дилатация.

Малые критерии:

- Умеренная общая дилатация правого желудочка и/или снижение фракции выброса при нормальной функции левого желудочка;
- Умеренная сегментарная дилатация правого желудочка;
- Региональная правожелудочковая гипокинезия.

2. Морфологическая характеристика миокарда правого желудочка

Большие:

- Выявление жировой инфильтрации миокарда при эндомикардиальной биопсии.

3. Нарушения реполяризации

Малые:

- Инвертированный z.T в правых прекардиальных отведениях (V2 и V3) при отсутствии БПНПГ

4. Нарушения деполяризации и проведения

Большие:

- Выявление эpsilon волны (eW) или удлинения комплекса QRS ($>0,11$ с у взрослых) в правых прекардиальных отведениях.

Малые:

- Выявление поздних желудочковых потенциалов

5. Аритмии

Малые:

- Правожелудочковая тахикардия (ЭКГ, ХМ, стресс-тесты). Частая ($>1000/24$ часа) желудочковая экстрасистолия при ХМ.

6. Семейный анамнез

Большие:

- Выявление достоверных случаев АДПЖ в семье, доказанных биопсией или при хирургическом вмешательстве.

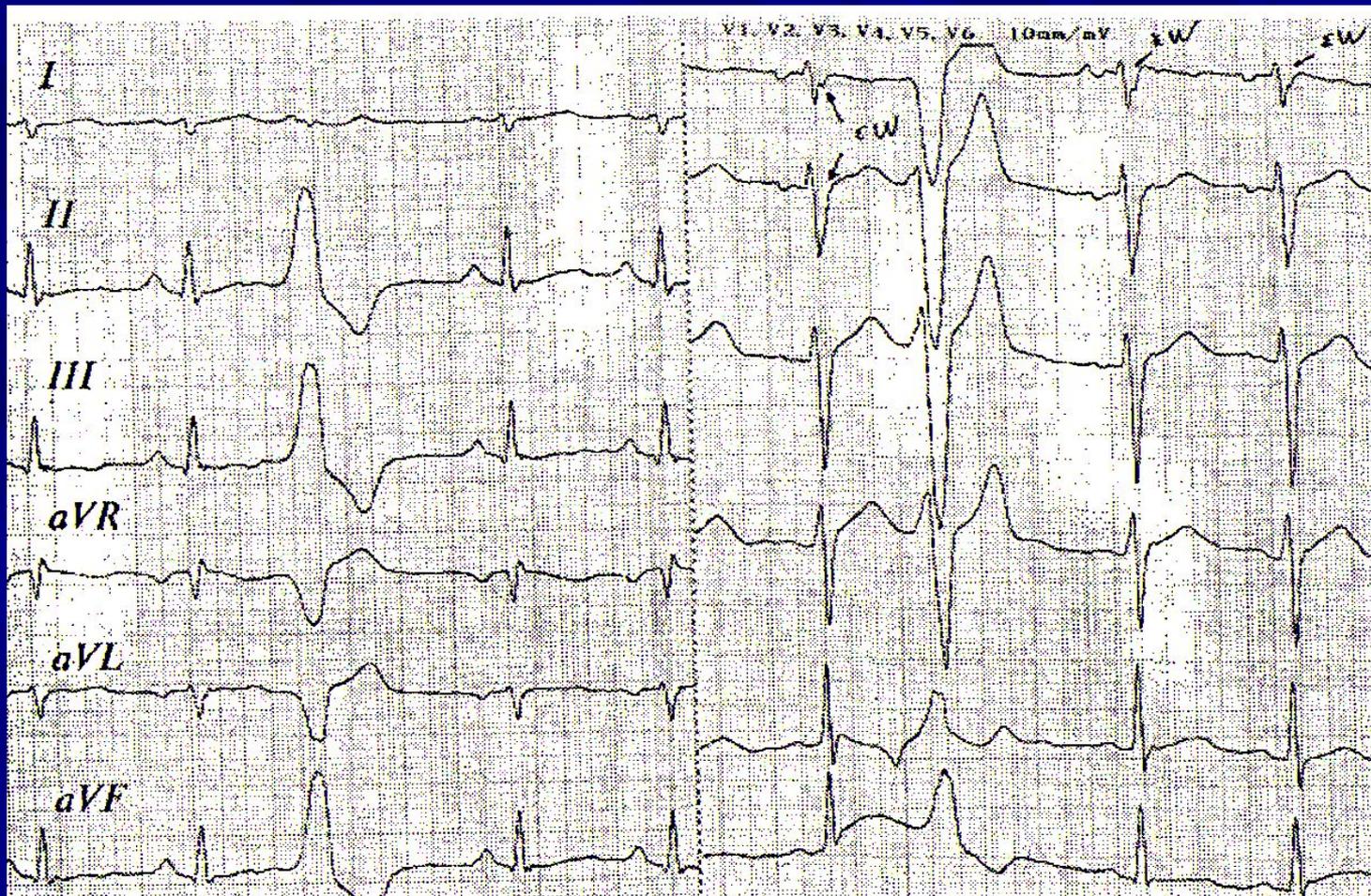
Малые:

- Семейные случаи ВС в молодом возрасте (<35 лет) при наличии правожелудочковой дисплазии;
- Выявление случаев АДПЖ в семье, доказанных на основе представленных критериев.

Для диагноза АДПЖ необходимо наличие: 2 больших, или 1 большого и 2 малых, или 4 малых критериев

Электрокардиографические критерии АДПЖ

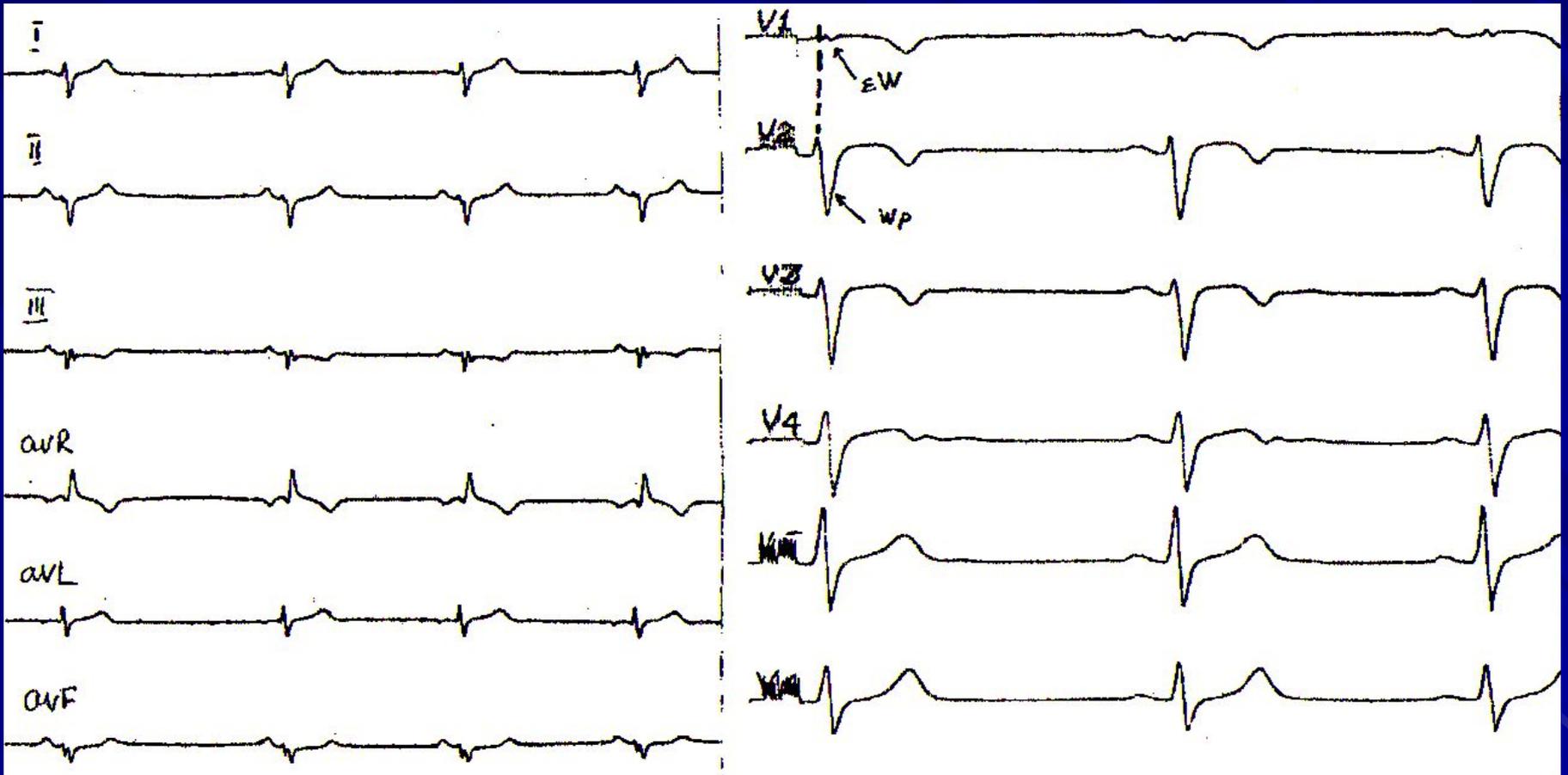
- - отрицательные зубцы Т в отведениях V1-V3;
- - отклонение электрической оси вправо;
- - полная или неполная блокада ПНПГ;
- - появление волны «эпсилон» (eW) в правых грудных отведениях;
- - возможно увеличение амплитуды зубца Р;
- - правожелудочковая тахикардия и/или частая (более 1000/24 часа) экстрасистолия с широким комплексом QRS;
- - отношение продолжительности комплекса QRS в отведении V2 к QRS в V4 ($QRS-V2/QRS-V4$) $>1,1$;
- - $(QRSV1+QRSV3)/(QRSV4+QRSV6) >1,1$;
- - низкий вольтаж комплекса QRS.



ЭКГ пациента 14 лет:

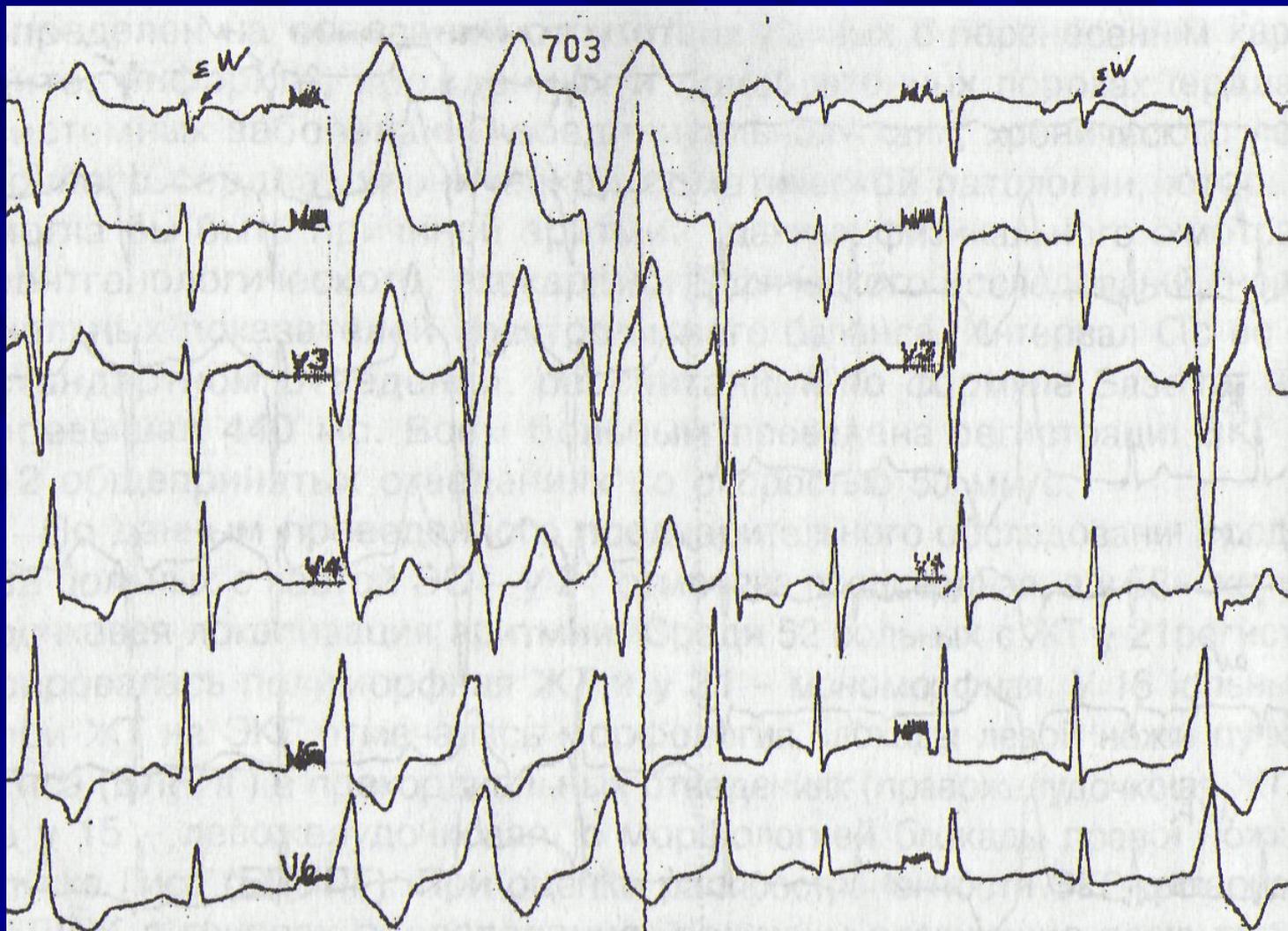
Синусовый ритм. Отклонение ЭОС вправо ($\alpha+96^\circ$); частая правожелудочковая э/с; увеличение амплитуды зубца P до +3,5 мм; eW в V1-V2; $(QRSV1+QRSV3)/(QRSV4+QRSV6)=1,2$;

При ХМ частая правожелудочковая э/с и пароксизмы правожелудочковой тахикардии.

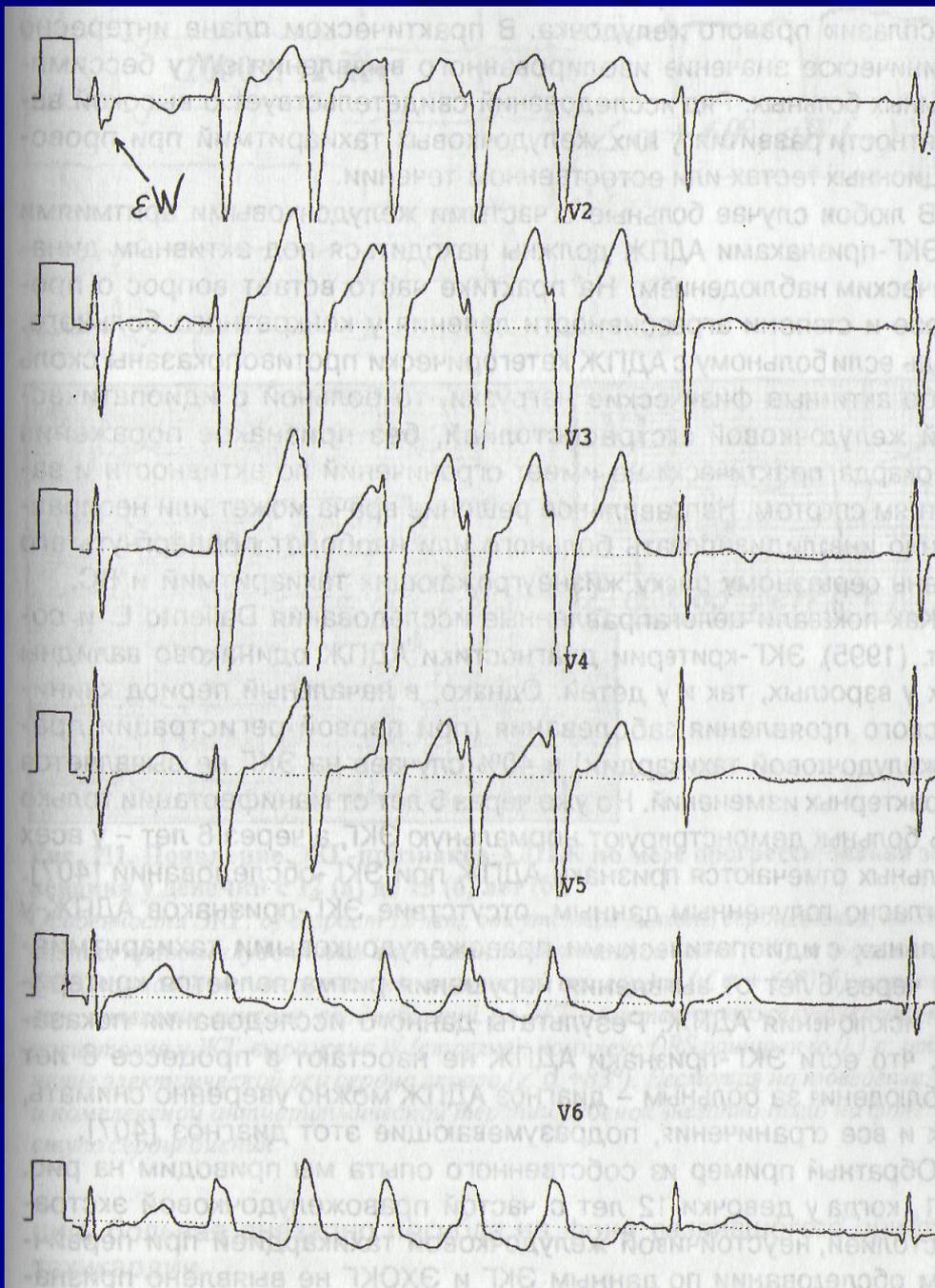


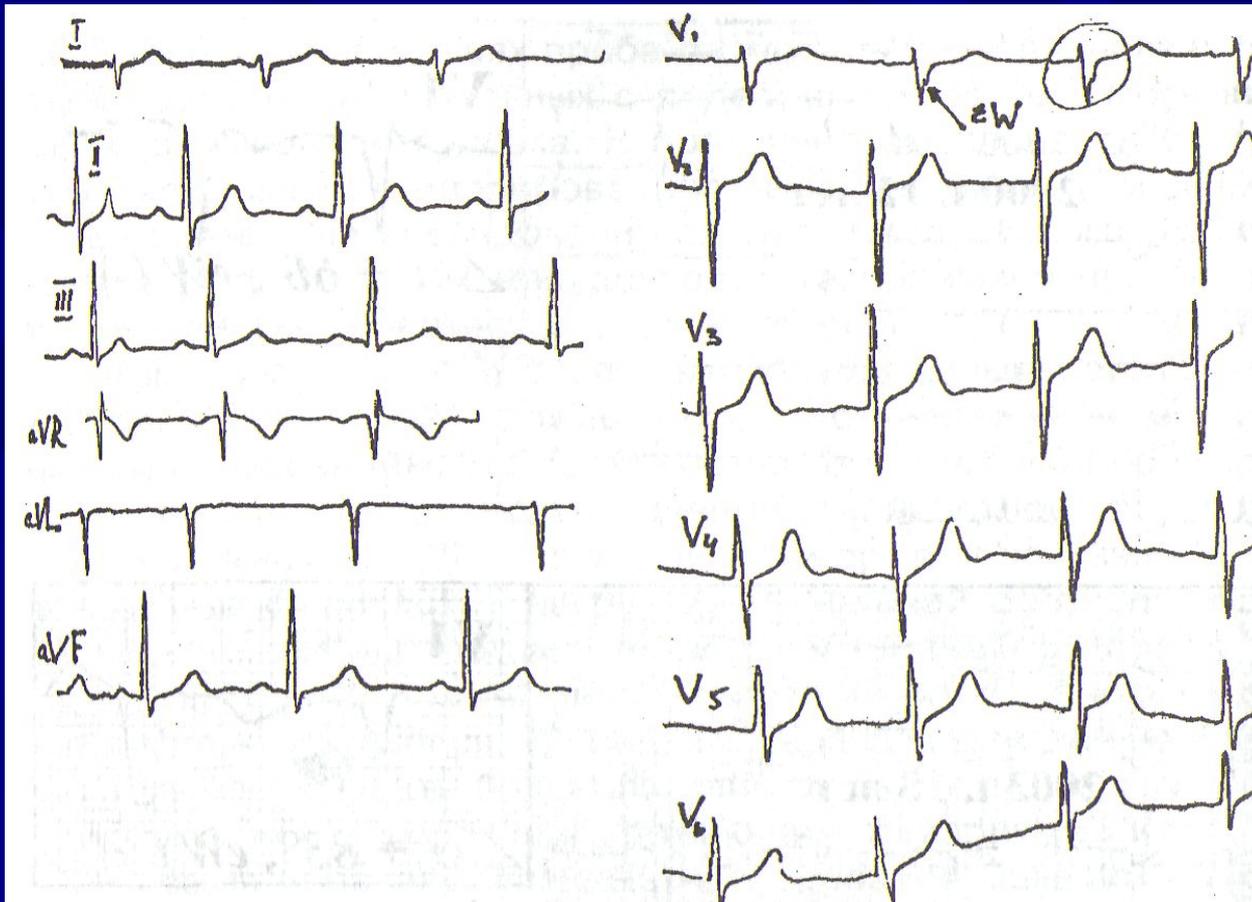
Пациент М., 15 лет с доказанной АДПЖ

Особенности ЭКГ: патологическое отклонение электрической оси сердца вправо (угол $\alpha +130^\circ$); отрицательные з.Т в отведениях V1-V3; слабовыраженная eW в отведении V1; отношение $(QRSV1+QRSV3)$ к $(QRSV4+QRSV6) = 1,1$.



На ЭКГ грудные отведения.
Отклонение ЭОС вправо; eW в отведениях V1-V2;
расширение комплекса QRS (до 0,1 с);
отношение $(QRSV1+QRSV3)/(QRSV4+QRSV6)=1,2$;
пароксизм правожелудочковой тахикардии.





ЭКГ больного 14 лет за год до внезапной смерти.

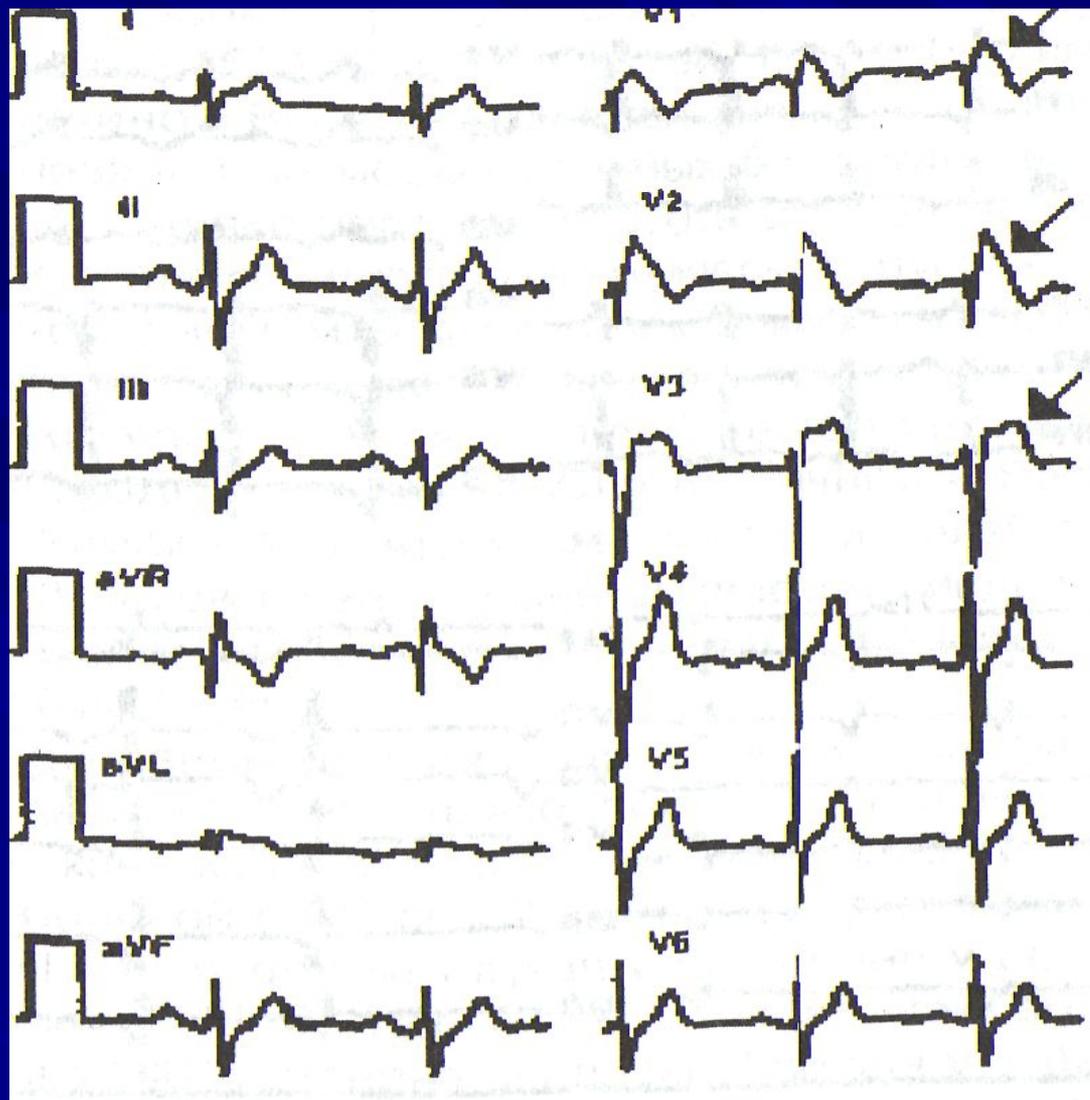
Особенности ЭКГ: отклонение электрической оси сердца вправо (угол $\alpha +100^\circ$); эpsilon волна (eW) выраженная в отведении V1.

При аутопсии - дисплазия соединительной ткани; гипертрофия правого и левого желудочков; наличие аномальных хорд; неравномерно выраженная в разных отделах гипертрофия кардиомиоцитов в сочетании с наличием истонченных, атрофичных и зигзагообразно деформированных кардиомиоцитов; фрагментация некоторых волокон; наличие метаболически измененных кардиомиоцитов.



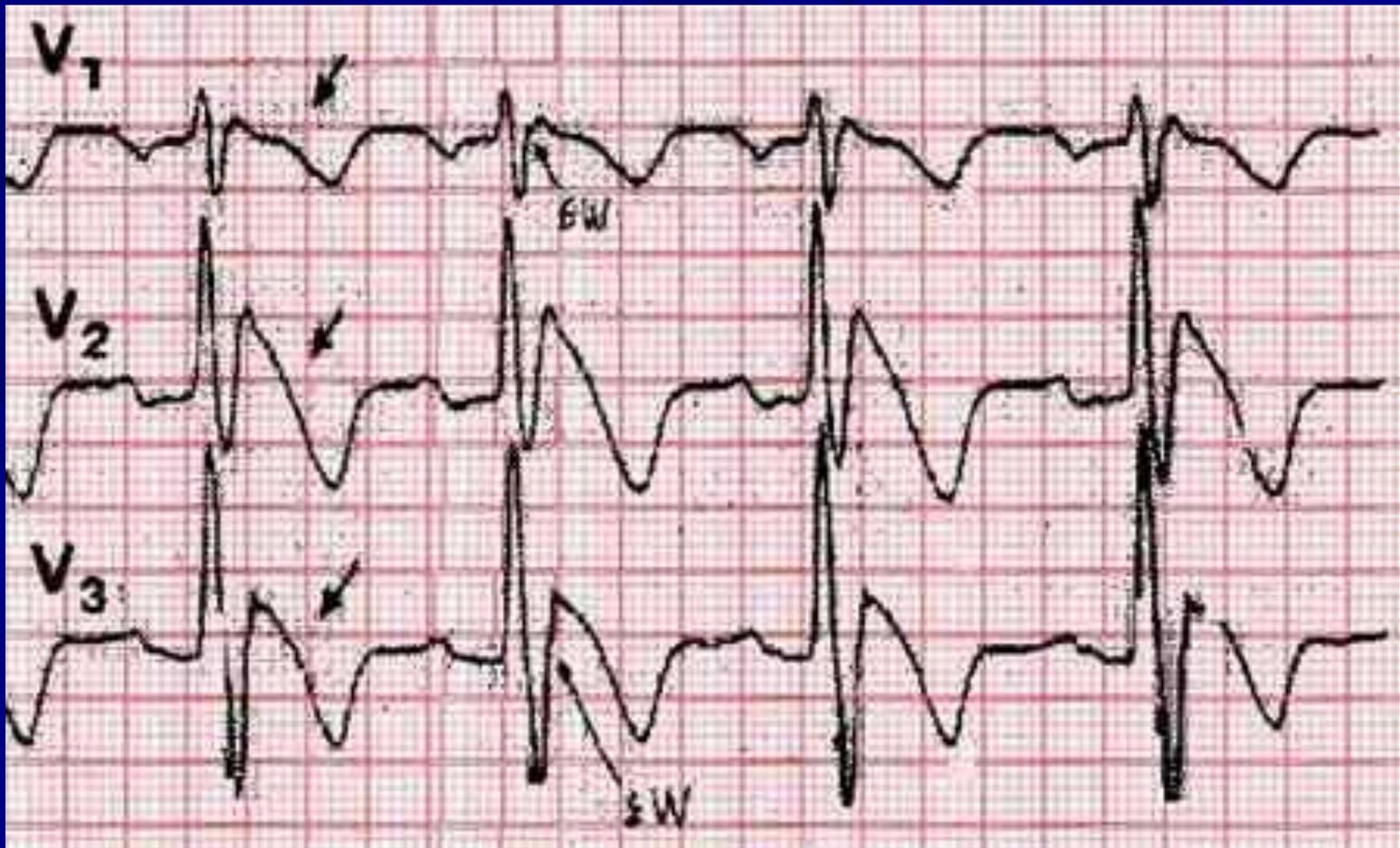
Синдром Бругада





ЭКГ больного с синдромом Бругада (рисунок предоставлен P.Brugada с разрешением к публикации).

Особенности ЭКГ: отмечается специфический подъем сегмента ST в отведениях V1 – V3.



Синдром Brugada - клинико-электрокардиографический синдром, характеризующийся блокадой ПНПГ, элевацией сегмента ST в правых грудных отведениях и внезапной сердечной смертью.

Распространенность ЭКГ-паттерна СБ:

- 0,05-0,6% у взрослых;
- 0,0006% у детей.

СБ является причиной ВС у 4-12% всех внезапно погибших больных и до 20% внезапно погибших больных без органического поражения миокарда.

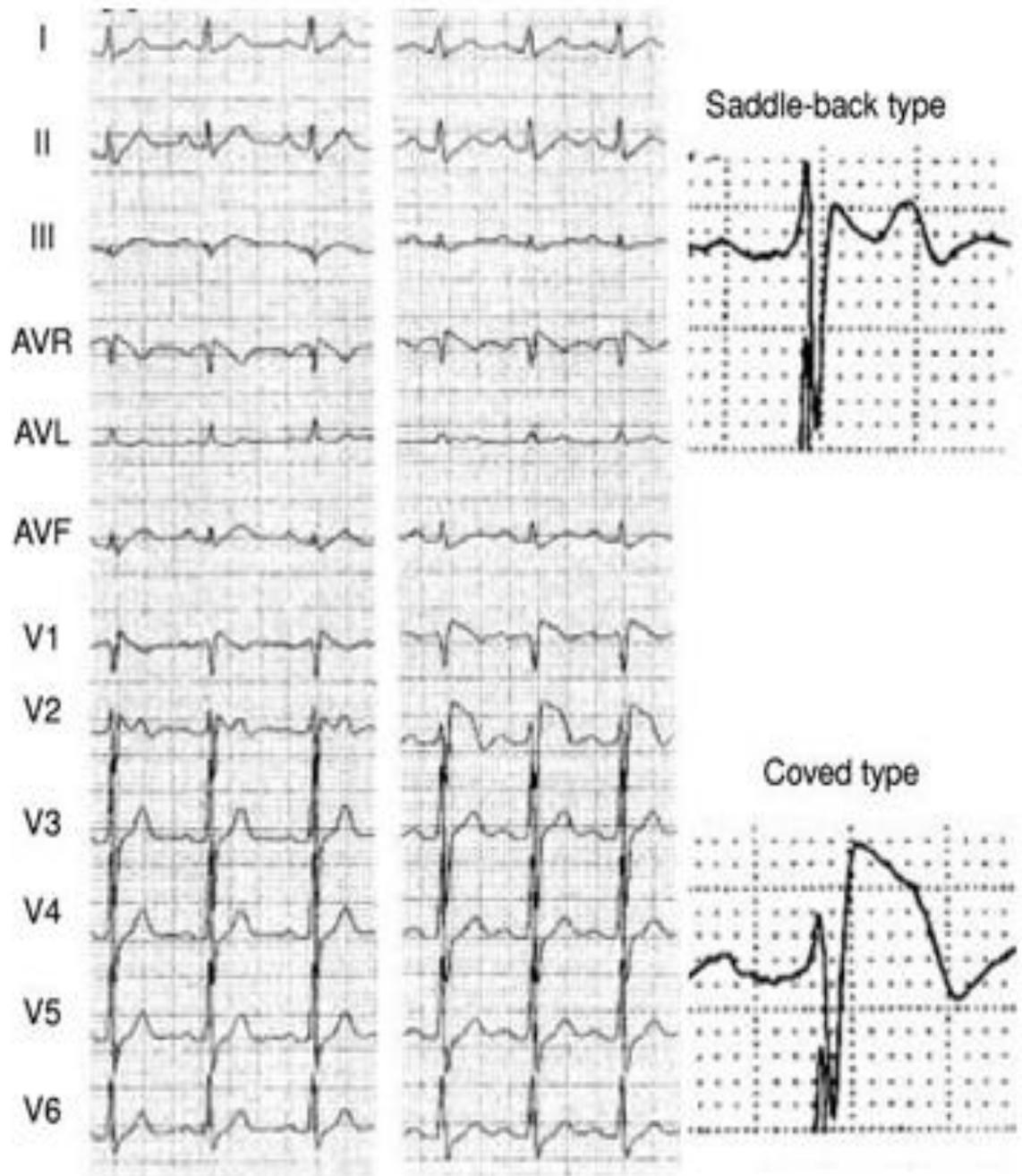


Клиническая картина:

1. Синкопе и/или ВС на фоне приступов желудочковой тахикардии;
2. Часто ночью во сне приступы ночного удушья или атонального дыхания, интерпретируемые как ночное апноэ;
3. На аутопсии отсутствуют признаки органического поражения миокарда и коронарных сосудов.

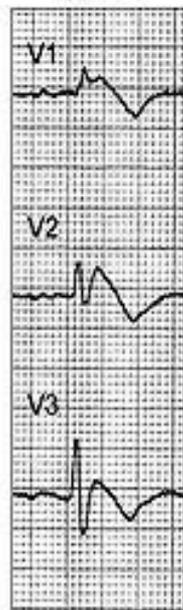
Электрокардиографические критерии синдрома Бругада:

1. Специфический подъем сегмента ST в отведении V1-V3;
2. Блокада ПНПГ;
3. Периодическое удлинение интервала PR;
4. Приступы полиморфной желудочковой тахикардии.

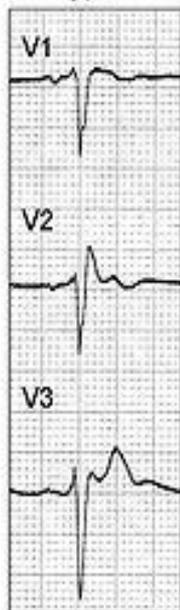


ЭКГ-
изменения
при
синдроме
Бругада

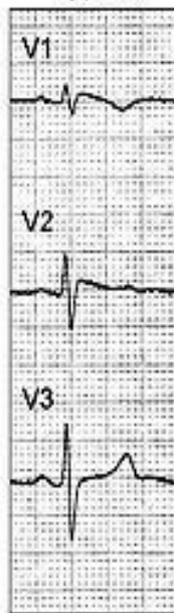
Type 1



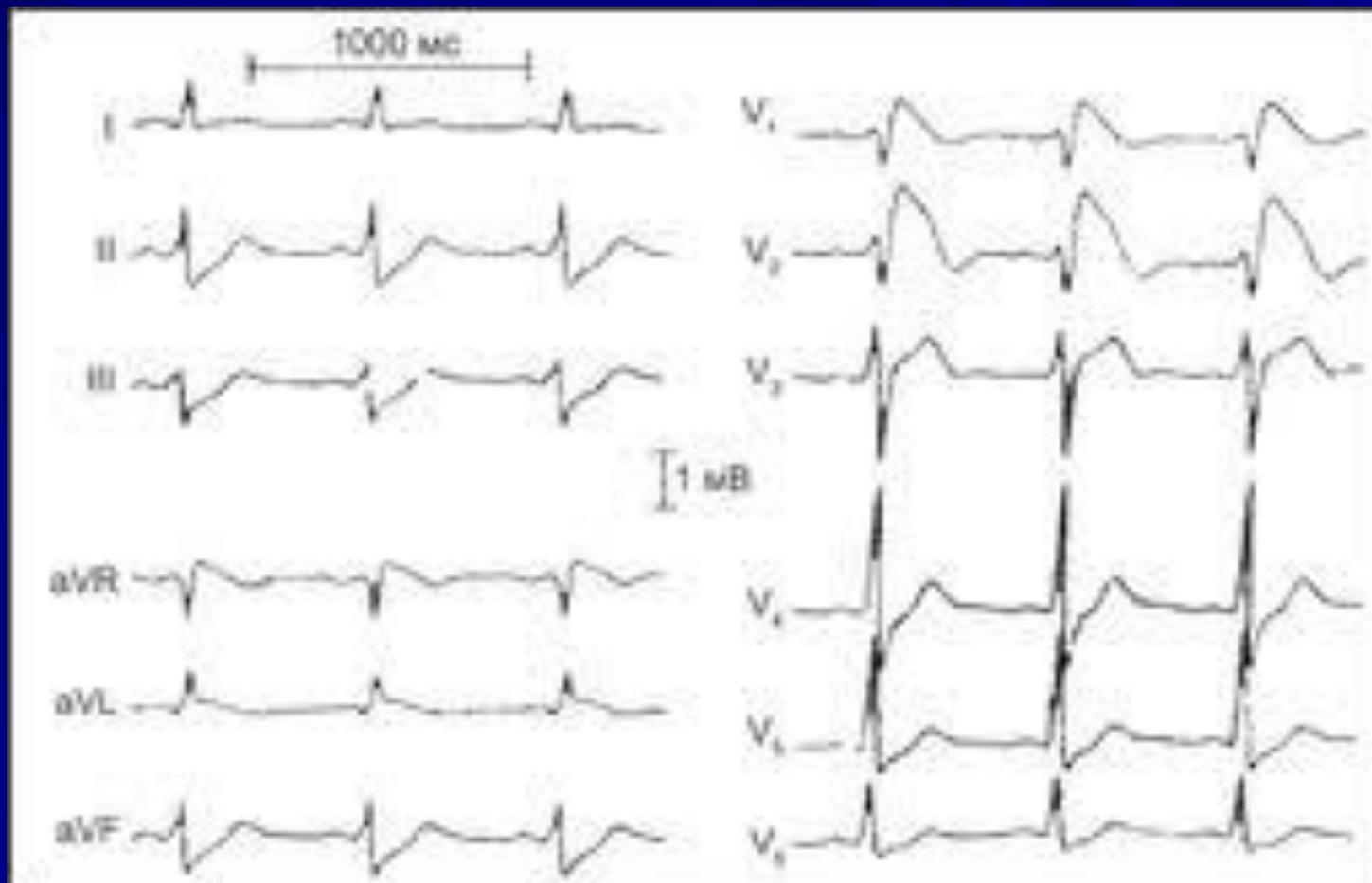
Type 2



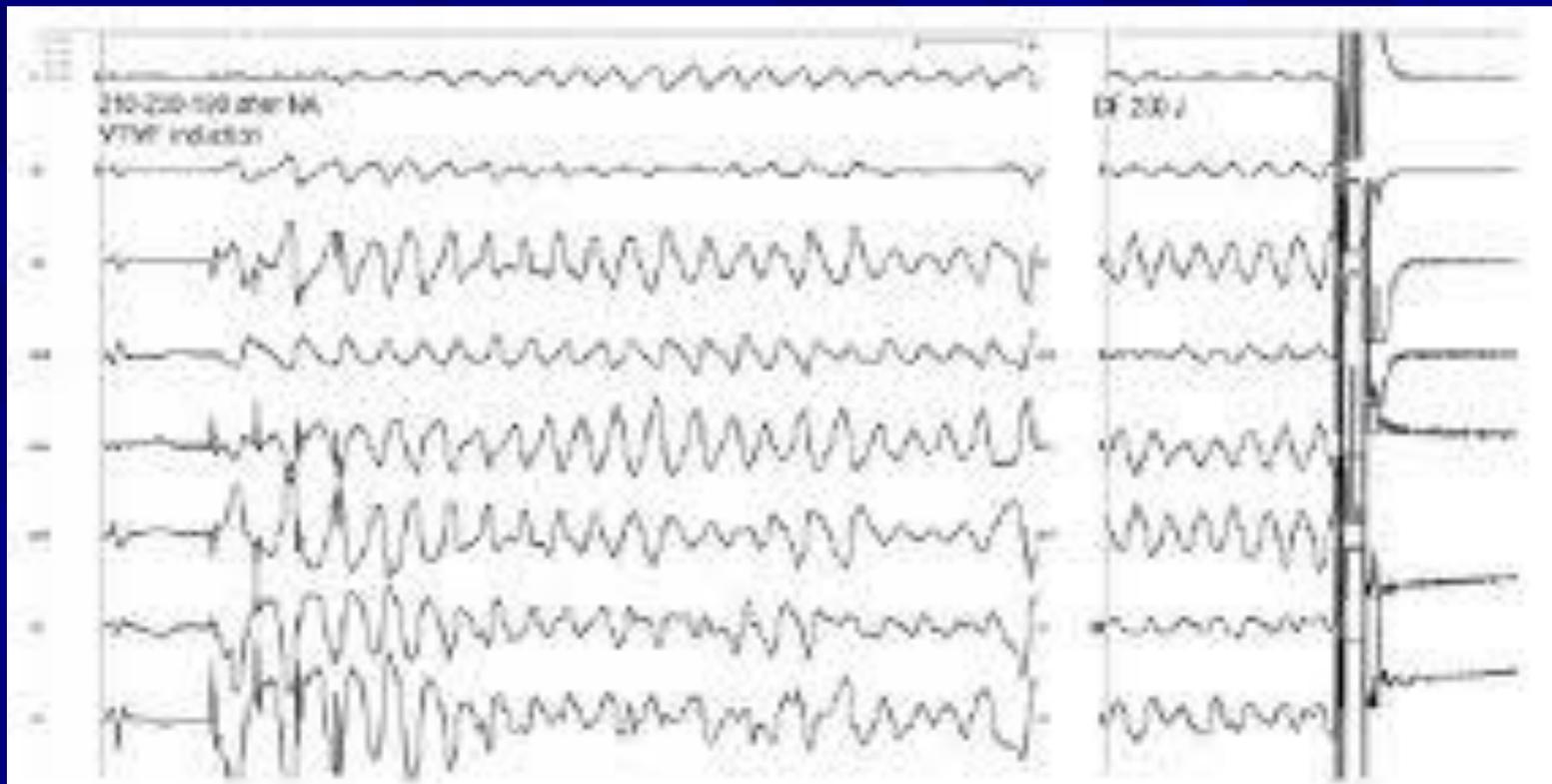
Type 3



ЭКГ-изменения	Тип 1	Тип 2	Тип 3
Точка (волна) J	≥ 2 мм	≥ 2 мм	≥ 2 мм
Зубец T	отр	+ или \pm	+
Тип ST -T	Coved	Sadlle – back	Sadlle – back
Конечная часть ST	Постоянн о отр	+ ≥ 1 мм	Подъем <1 мм



Синдром Бругада 1 типа: блокада ПНПГ и подъем сегмента ST типа «свод» в отведениях V1-V2



Индукция полиморфной ЖТ после введения новокаинамида и восстановление ритма дефибрилляцией (200 Дж)

Медикаментозные препараты и химические соединения, способные вызывать бругадоподобные изменения на ЭКГ:

- **Блокаторы натриевых каналов (антиаритмические препараты):** флекаинид, пилсикаинид, пропафенон);
- **Блокаторы кальциевых каналов:** верапамил, нифедипин, дилтиазем;
- **Бета-блокаторы:** пропранолол;
- **Антиангинальные препараты:** нитросорбид, изосорбид динитрат, никорандил;
- **Психотропные препараты:** трициклические и тетрациклические антидепрессанты, фентоиазид, блокаторы обратного захвата серотонина;
- **Блокаторы H1 гистамина (дименгидринат);**
- **Алкогольная, кокаиновая интоксикация.**

Диагностические критерии синдрома Бругада

1 тип:

в случае присутствия на ЭКГ 1 типа СБ («свода») в более чем одном правом прекардиальном отведении ЭКГ (V1-V3) в отсутствии или наличии блокаторов Na-каналов и одного из следующих клинических критериев:

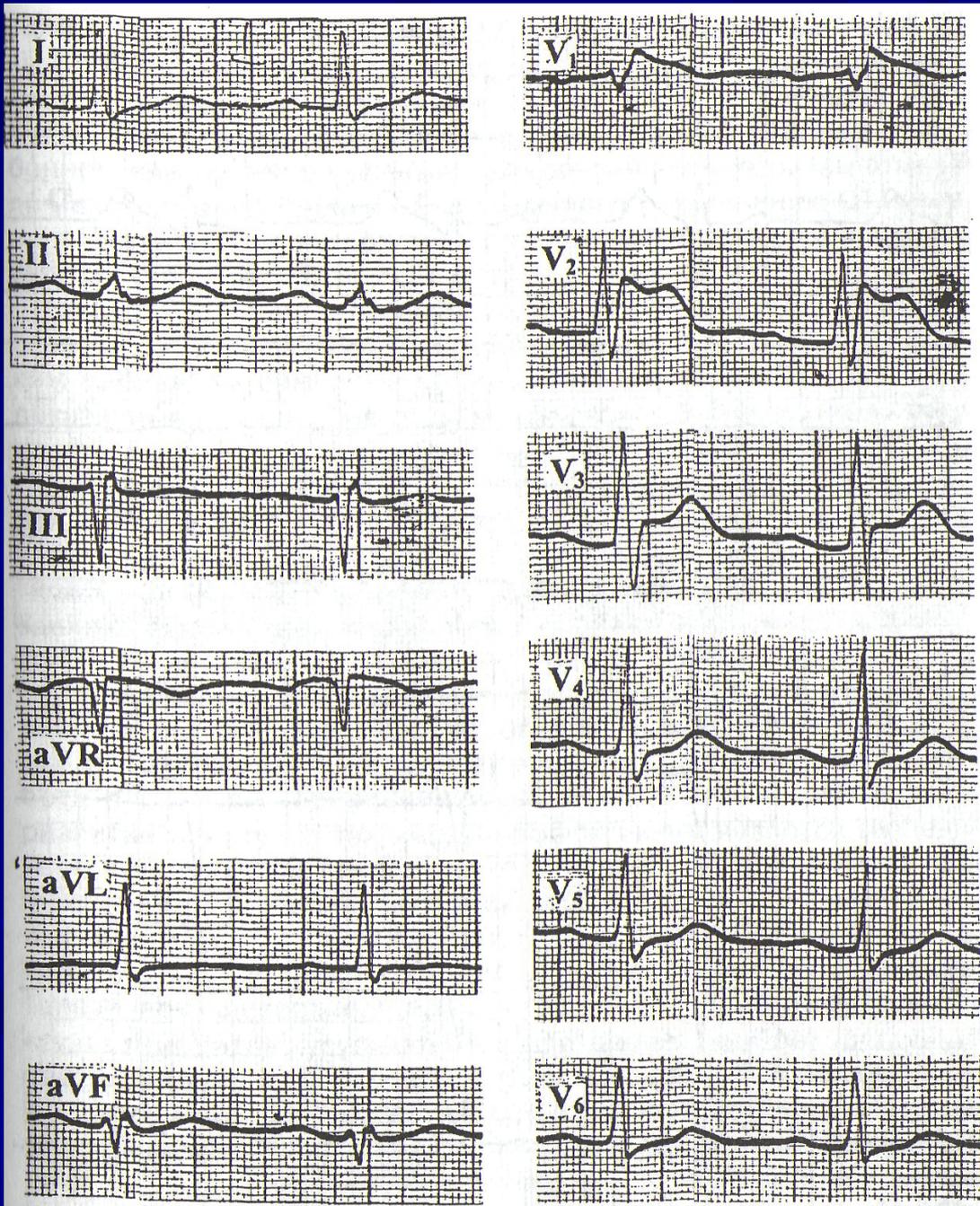
- - документированная ФП, неустойчивая полиморфная ЖТ;
- - семейная история случаев ВС в возрасте менее 45 лет;
- - 1 ЭКГ тип у членов семьи;
- - индукция при ЭФИ ЖТ;
- - синкопальные состояния.

2 тип:

в случае присутствия на ЭКГ 2 типа СБ («спинки седла») в более чем одном правом прекардиальном отведении ЭКГ (V1-V3) в покое и превращение в 1 тип под воздействием блокаторов Na-каналов при наличии одного и более клинического критерия (синкопэ, приступы тахикардии);

3 тип:

в случае присутствия на ЭКГ 3 типа СБ («спинки седла») в более чем одном правом прекардиальном отведении ЭКГ (V1-V3) в покое и превращение в 1 тип под воздействием блокаторов Na-каналов при наличии одного и более клинического критерия (синкопэ, приступы тахикардии).



Синдром Бругада:

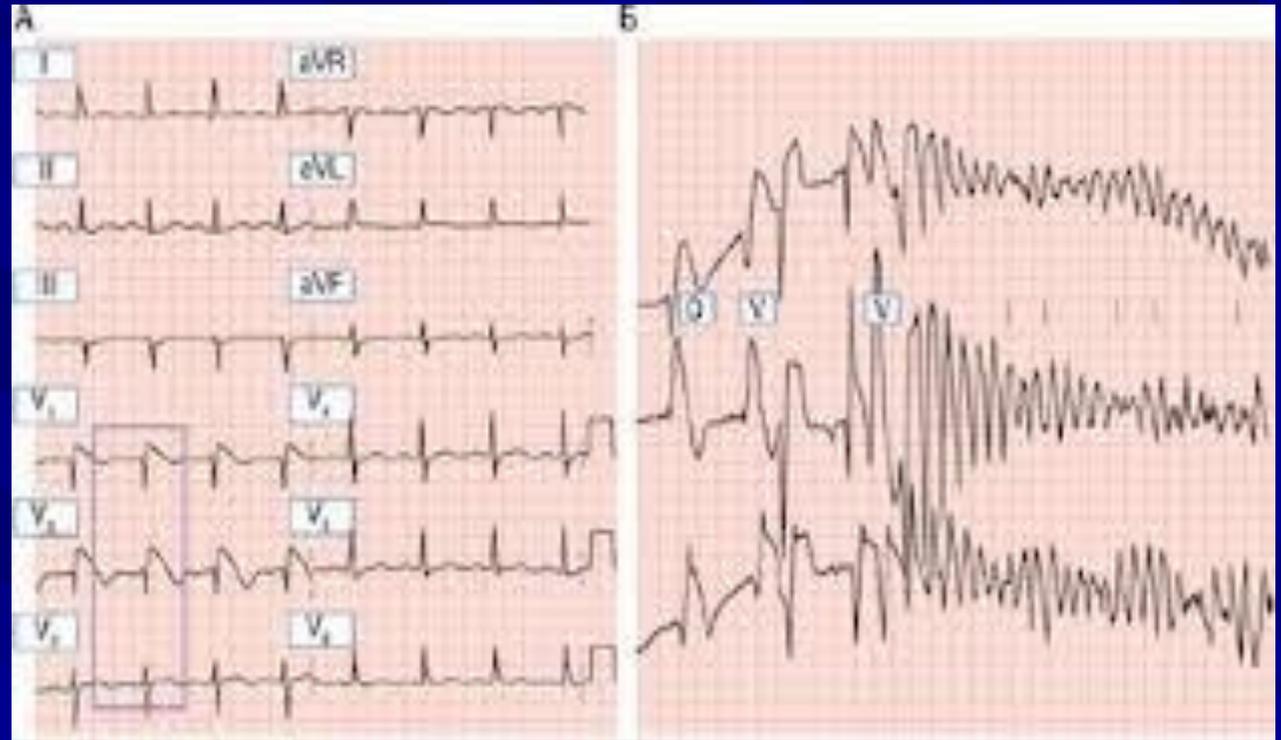
пациент Р., 44 лет с приступами сердцебиений, синкопе.

Особенности ЭКГ:
ЧСС-68 уд/мин,
замедление АВ
проведения
(PR-0,21с),
типичный
«сводчатый тип»
(coved) в V1,
промежуточный в
V2 и «седловидный
тип» (saddle-back) в
V3.

Больному
имплантирован
кардиовертер-
дефибриллятор



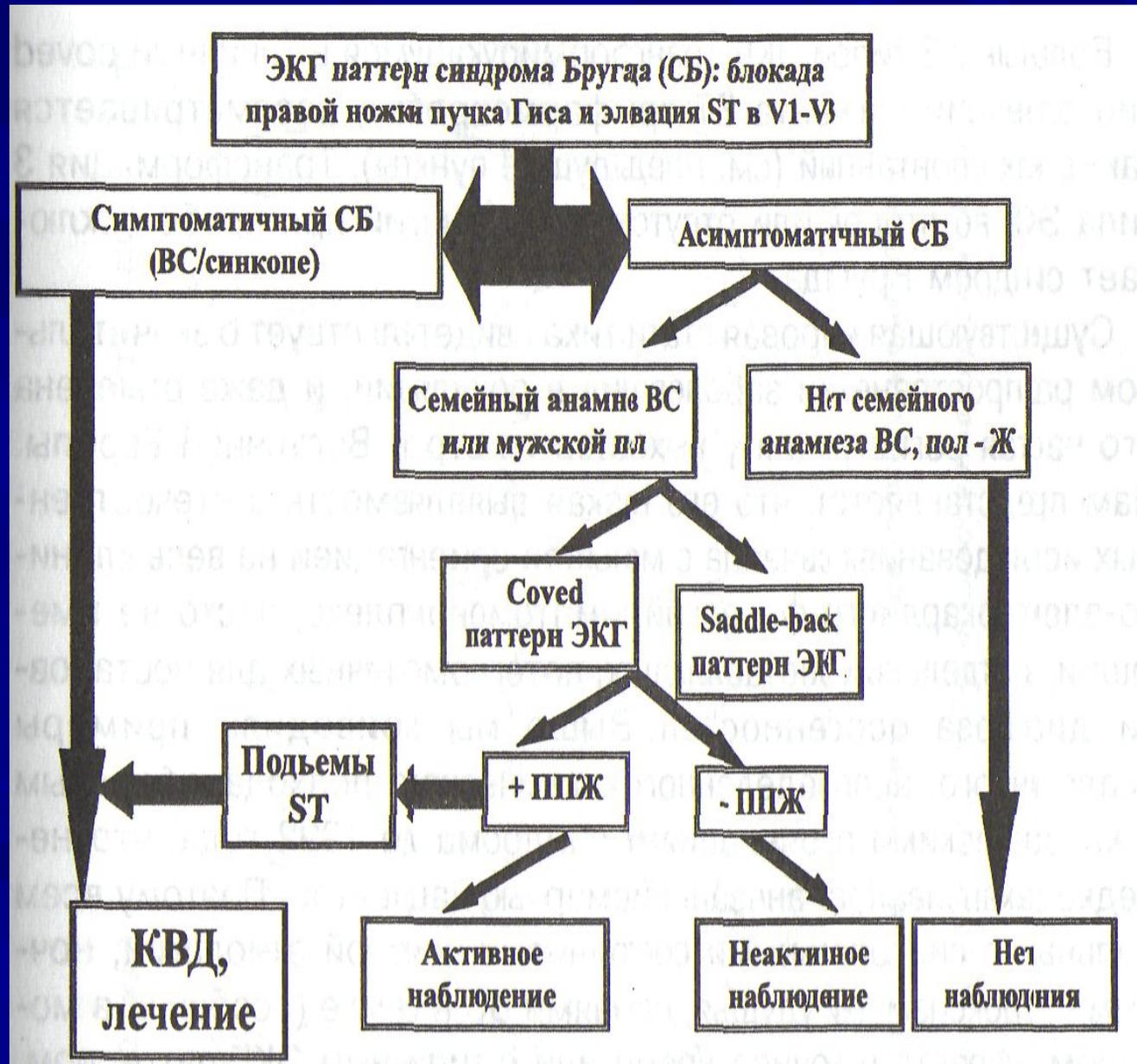
- Синдром Бругада у пациента 42 л. с головокружениям и.
- Особенности ЭКГ: ЧСС—68 уд/мин, замедление АВ проведения (PR—0,22 с), «сводчатый тип» (coved) в V1-V2, «седловидный тип» (saddle-back) в V3.



ЭКГ реанимированного пациента с синдромом Бругада.
А - сводчатая элевация сегмента ST с амплитудой элевации около 0,2 мВ с отрицательным зубцом Т.
Б - полиморфная ЖТ.

Клинические признаки	АДПЖ	синдром Бругада
Основной возраст клинической презентации	25-35 лет	35-40 лет
Пол (М/Ж)	3:1	8:1
Распространенность	Повсеместно, но часто отмечается в Северо-Восточных регионах Италии, Греции	Повсеместно, но более часто в странах Юго-Восточной Азии и не описано у африканцев
Симптомы	Сердцебиение, синкопе	Синкопе
Обстоятельства	При физической нагрузке	В покое
Функция миокарда	Нарушение функции ПЖ, реже ЛЖ	В норме
Морфология миокарда	Жировая инфильтрация	В норме
ЭКГ деполяризация	Эпсилон волна, расширение QRS в V1-V3	БПНПГ
ЭКГ реполяризация	Инверсия z.T в V1-V3	Подъем ST в V1-V3
АВ проведение	В норме	50% имеют удлинение PR
Желудочковые аритмии	Мономорфная ЖТ/ФЖ	Полиморфная ЖТ/ФЖ
Естественное течение	Сердечная недостаточность, реже -внезапная смерть	Внезапная смерть

Алгоритм ведения больных с СБ на основании данных неинвазивного электрокардиологического обследования



Причины потери сознания

~~Метаболические~~

~~Цереброваскулярные~~

~~Неврологические~~

~~Кардиообструктивные~~

Аритмические

ОАК
б/х ан. крови

КТ ГМ
УЗДГ

ЭЭГ
КТ ГМ
конс невропат.

ЭхоКГ
МРТ
ЭЛТ сердца

ЭКГ
ХМ ЭКГ
12-ХМЭКГ
Массаж карот.
синуса
ВЭМ
ЭФИ

A close-up photograph of two pink tulips with green leaves. The image is decorated with numerous white starburst sparkles scattered across the petals and leaves. The background is a soft, light pinkish-white.

***Благодарю за
внимание***