Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования "Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого" Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра кардиологии, функциональной и клинико-лабораторной диагностики ИПО

Зав.кафедрой: ДМН, Профессор Матюшин Г. В.

РЕФЕРАТ на тему:

Синдром укороченного QT.

Выполнила: Ординатор 2 года Манукян Е.Э.

Красноярск 2023 г.

Укороченный интервал QT характеризуется наличием в анамнезе пациента случаев внезапной сердечной смерти у родственников, короткими рефрактерными периодами предсердий и желудочков и возможностью индукции фибрилляции желудочков во время проведения электрофизиологического исследования.

Фибрилляция желудочков (ФЖ) – основная причина, приводящая к внезапной сердечной смерти. У большинства пациентов присутствуют явные структурные изменения сердца, однако у некоторых органическое поражение сердца не может быть идентифицировано. В таком случае фибрилляция желудочков считается идиопатической. Несмотря на то, что внезапная смерть в отсутствие сердечного заболевания является редким случаем, клиническая значимость данного явления высока в силу того, что ему чаще подвержены молодые, в целом здоровые люди. В связи с этим неоспорима важность клинических, электрокардиографических и других методов диагностики для прогнозирования возможности возникновения фибрилляции желудочков.

Впервые связь укорочения интервала QT и жизнеугрожающих сердечных аритмий отмечена в работе L. Fei и A. Camm в 1995 г. у больных с идиопатическими желудочковыми тахиаритмиями. Критерии удлинения интервала QT достаточно хорошо отработаны, в то время как определению его укорочения не уделялось столь активного внимания. P. Rautaharju и соавт. на основании обследования 14379 пациентов вывели формулу, уточняющую предикторные значения интервала QT, обозначенные как QTp: QTp=656/(1+ЧСС/100). В данном исследовании продолжительность QT менее 88% от QTp свидетельствует о низкой распространенности укорочения интервала QT среди здоровых лиц. Сам термин «идиопатический короткий интервал QT» был предложен I. Gussak и соавт. в 2000 г. Позднее выделены две основные формы данного синдрома:

1) постоянное идиопатическое (частотно-независимое) укорочение интервала QT, при котором величина интервала не изменяется в зависимости от длины цикла;

2) парадоксальное (брадизависимое) укорочение интервала QT, при котором наблюдаются эпизоды брадиаритмии и укороченный интервал QT, а также транзиторные изменения Т-волны, которые авторы интерпретируют как нарушенную реполяризацию при внезапном увеличении интервала RR.

Прогностическое значение укорочения интервала QT было исследовано в работе A. Algra и соавт. Авторы отметили, что как удлинение, так и укорочение интервала QT является прогностически неблагоприятным признаком, ассоциированным с риском внезапной сердечной смерти. Укорочение корригированного интервала QT (QTc менее 400 мс) было ассоциировано с двойным риском внезапной смерти по сравнению с больными с его нормальными значениями (QTc от 400 до 440 мс). Аналогичный риск наблюдался при среднем значении QTc более 440 мс. Для определения возможной роли укорочения интервала QT в патогенезе внезапной сердечной смерти проводилось большое количество исследований как русскими, так и зарубежными специалистами. Основным направлением являлось выявление тех факторов, которые насторожили бы врача и заставили его обратить внимание на данного пациента, провести весь спектр необходимых исследований. В первую очередь к ним относятся:

– наличие синкопальных состояний у обследуемого пациента и укорочение интервала QT на 12- канальной электрокардиограмме;

– наличие в семье обследуемых пробандов случаев внезапной смерти в молодом возрасте (до 45 лет);

 – отсутствие у погибших родственников выявленных на аутопсии пороков сердца, поражения коронарных сосудов, заболеваний миокарда, инсульта и хронических заболеваний при жизни, которые могли бы стать причиной смерти;

 – исключение у всех пробандов на основании предварительного обследования (физикальный осмотр, стандартные лабораторные тесты, 12-канальная электрокардиография, эхокардиография, тредмил-тест, 24-часовое суточное мониторирование ЭКГ по Холтеру) поражения миокарда или коронарных сосудов, пороков сердца, жизнеугрожающих нарушений ритма – полной атриовентрикулярной блокады, синдрома слабости синусного узла, желудочковых и суправентрикулярных тахиаритмий;

 – исключение у пробандов, имеющих синкопальные состояния в анамнезе, эпилепсии и ортостатической гипотензии.

Оценка интервала QT проводится на основании формулы P. Rautaharju: QTp=656/(1+ЧСС/100), где QTp – долженствующее предикторное значение QT, а QTp88 – значение 88% от продолжительности QTp. Согласно существующим рекомендациям, укороченным считается значение QT для данной ЧСС, меньшее QTp88.

По данным ЭКГ-исследования и суточного мониторирования ЭКГ по Холтеру длительность интервала QT у таких пациентов всегда остается не более 300 мс (QTc менее 320 мс) независимо от частоты сердечных сокращений (ЧСС), возраста больного и времени исследования. Внезапная смерть у пациентов с укороченным интервалом QT может наблюдаться во всех поколениях семьи, как у мужчин, так и у женщин, и наследуется по аутосомно-доминантному признаку. У данной группы пациентов при аутопсии после внезапной смерти не было выявлено структурных и органических поражений сердца.

Постоянное частотно-независимое укорочение интервала QT (укороченный QT легче идентифицировать при низкой частоте сердечных сокращений, однако даже при высокой частоте сердечных сокращений значения QT остаются меньше нормальных, что делает постановку диагноза возможной у новорожденных) связывают с генетически детерминированным укорочением потенциала действия. Молекулярным субстратом укороченного интервала QT является нарушение функционирования ионных каналов клеточных мембран кардиомиоцитов. К укорочению интервала QT могут приводить уменьшение тока ионов натрия и кальция в клетку либо увеличение выхода тока ионов калия из клетки. Реполяризация желудочков характеризуется балансом между потоком ионов натрия и кальция внутрь клетки и калия – из клетки. Изменения процессов реполяризации желудочков, в том числе мутации белков калиевых каналов, могут приводить к возникновению угрожающих жизни аритмий. В настоящее время выделены гены, мутации в которых ответственны за проявления синдрома укороченного QT: 1) две миссенс-мутации гена HERG (KCNH2), кодирующего быстрый компонент калиевого тока с задержанным выпрямлением фазы реполяризации (Ikr), способствующие усилению функции калиевого канала («gain of function»), ассоциированы с 1-м типом синдрома укороченного QT (SQT1); 2) мутации гена KCNQ1 (KvLQT1), приводящие к усилению функции медленного компонента калиевого тока с задержанным выпрямлением фазы реполяризации, ассоциированы со 2-м типом синдрома укороченного QT (SQT2); 3) недавно выявленные мутации гена KCNJ2 (Kir2.1), приводящие к усилению функции Ik1 компонента калиевого тока, ассоциированы с 3-м типом синдрома укороченного QT (SQT3) [11]. Однако следует отметить, что подобные мутации встречаются не столь часто. Так, F. Gaita и соавт. выявили лишь мутации гена HERG в 2-х из 6 семей с наследуемым синдромом укороченного QT. Вполне обоснованно будет предположить, что, возможно, существуют мутации других генов, как это наблюдается при синдроме удлиненного QT.

Некоторые исследования свидетельствуют о том, что укорочению интервала QT могут способствовать вторичные (внешние) факторы: увеличение частоты сердечных сокращений (которая находится в линейной зависимости от ЭРП и интервала QT), гипертермия, увеличение содержания кальция или калия в плазме крови, ацидоз и изменения вегетативной нервной системы. Парадоксальное (брадизависимое) укорочение интервала QT связывают с прямым действием медиаторов парасимпатической нервной системы, ингибирующих кальциевый ток и активирующих калиевый и ацетилхолиновый токи. Очевидно, что, как и в случае удлиненного интервала QT, речь может идти о врожденном и приобретенном синдроме укороченного интервала QT, когда возможны различные генетические варианты заболевания и патогенетические механизмы.

Для понимания сущности синдрома укороченного интервала QT необходимо помнить, что интервал QT представляет собой графическое отражение реполяризации желудочков на ЭКГ и что существует постоянная взаимосвязь между эффективным рефрактерным периодом (ЭРП) желудочков и интервалом QT. Электрофизиологическое исследование, проводимое у этих пациентов, подтвердило, что ЭРП предсердий и желудочков короче нормальных значений, что предрасполагает к развитию аритмий по механизму риентри. Изменение длительности рефрактерного периода миокарда является важным параметром уязвимости электрической активности сердца, приводящим к возникновению фибрилляции предсердий и желудочков. Очевидно, что асинхронизм реполяризации любой природы повышает аритмогенную активность миокарда. Молекулярный субстрат, предрасполагающий к укорочению интервала QT, может быть выражен как в желудочках, так и в предсердиях. Помимо наследуемой возможности внезапной смерти и индукции желудочковой аритмии у некоторых пациентов также отмечалась фибрилляция предсердий и короткий рефрактерный период предсердий. Учитывая высокую частоту встречаемости фибрилляции предсердий у данной категории пациентов, необходимо отметить, что в некоторых случаях, особенно у молодых людей, она может являться единственным проявлением синдрома укороченного интервала QT.

Из-за высокой частоты внезапной сердечной смерти единственной альтернативой для пациентов с синдромом укороченного интервала QT является имплантация кардиовертера-дефибриллятора (ИКД). Одной из особенностей, с которой сталкивались исследователи при имплантации ИКД пациентам с синдромом укороченного интервала QT, являлась вероятность, хотя и не частая, гиперчувствительности зубцов Т и соответственно немотивированных разрядов, так как укороченному интервалу QT постоянно сопутствует значительное повышение амплитуды Т-зубцов. Поэтому в отличие от пациентов с синдромом удлиненного интервала QT, двойная чувствительность R- и Тзубцов должна быть меньше при укороченном QT, так как Т-зубец появляется рано после начала интервала RR и чувствительность наименьшая в ранней фазе алгоритма чувствительности после распознавания зубца R. В настоящее время разными производителями ИКД установлены различные алгоритмы для предотвращения гиперчувствительности высокоамплитудных сигналов Т-зубцов, и наиболее подходящими среди них представляются мультипрограммируемые алгоритмы. Тем не менее вне зависимости от различных алгоритмов чувствительности необходимым условием для индивидуальной адаптации параметров чувствительности является такая позиция электрода, которая гарантирует постоянный и высокий сигнал зубца R.

Главным клиническим проявлением синдрома служат [синкопальные состояния](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_neurology/syncope) — кратковременные эпизоды потери сознания, возникающие в сочетании с [аритмией](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_cardiology/arrhythmia), нарушениями кровоснабжения головного мозга. Несмотря на быстроту развития симптоматики, при синкопе выделяется 3 последовательных фазы: пресинкопальное состояние, собственно синкопе постсинкопальное состояние. Большинство случаев начинаются в момент физической нагрузки или сразу после ее прекращения.

Пресинкопальная (липотимическая) фаза длится до нескольких минут. Пациенты ощущают внезапную нарастающую слабость, тошноту, головокружение и мелькание «мушек» перед глазами. Как правило, беспокоят шум и заложенность в ушах, человек предчувствует, что скоро он потеряет сознание. Кардиогенному обмороку могут предшествовать стеснение в грудной клетке, чувство нехватки воздуха, ощущение замирания сердца.

Второй этап представляет собой обморок — потерю сознания с резким снижением мышечного тонуса, вследствие чего человек падает. Объективно отмечается бледность кожных покровов, [снижение АД](https://www.krasotaimedicina.ru/symptom/cardiovascular/hypotension), слабая наполненность пульса. Кардиогенное синкопе продолжается несколько минут, после чего сознание возвращается к больному. Постсинкопальный период длится от нескольких минут до нескольких часов, проявляется слабостью, повышенной потливостью, неуверенностью движений.

Осложнения

Укороченный интервал является доказанным прогностически неблагоприятным признаком, при котором чаще наступает [внезапная сердечная смерть](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/urgent/sudden-cardiac-death). По результатам исследований установлено, что уменьшение интервала до 400 мс и ниже в 2 раза увеличивает вероятность летального исхода на фоне внезапно возникшей аритмии. Без лечения вероятность смерти к возрасту 40 лет составляет около 40%. Синдром укороченного QT считается одной из основных причин внезапной смерти у детей и подростков.

Диагностика

При физикальном обследовании [врачу-кардиологу](https://www.krasotaimedicina.ru/doctor/cardiologist/) не удается обнаружить признаки, патогномоничные для синдрома укороченного QT. Исключение составляет сочетание патологии с [фибрилляцией предсердий](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_cardiology/atrial-fibrillation) или желудочков, которая характеризуется выраженными объективными симптомами. Для диагностики нарушения длины интервала пациенту назначается расширенное обследование, куда входят следующие методы:

1. [**ЭКГ**](https://www.krasotaimedicina.ru/treatment/electrophysiological-cardiology/electrocardiography)**.** При регистрации стандартных отведений ЭКГ выявляется уменьшение продолжительности интервала QT менее 320 мс, укорочение или полное отсутствие сегмента ST, появление симметричных узких зубцов Т в грудных отведениях. Для получения более точных результатов рекомендуется проведение [холтеровского мониторирования ЭКГ](https://www.krasotaimedicina.ru/treatment/electrophysiological-cardiology/ECG-monitoring) в течение 24 часов.
2. **Функциональные тесты.** Важным диагностическим критерием является ЭКГ с физической нагрузкой ([тредмил-тест](https://www.krasotaimedicina.ru/treatment/stress-test/treadmill)). У больных с укороченным QT в ответ на повышение ЧСС в момент тренировки интервал не изменяется либо увеличивается. У здоровых людей при увеличении ЧСС продолжительность QT уменьшается.
3. [**ЭФИ сердца**](https://www.krasotaimedicina.ru/treatment/electrophysiological-cardiology/)**.** В ходе электрофизиологического исследования определяется укороченный рефрактерный период предсердий и желудочков, при этом у 90% пациентов в процессе диагностики индуцируются желудочковые тахикардии или фибрилляция предсердий.
4. **УЗИ сердца.**При подозрении на органические патологии, которые могли спровоцировать аритмию, выполняется [эхокардиография](https://www.krasotaimedicina.ru/treatment/ultrasound-heart/echocardiography). С помощью неинвазивного метода визуализируются основные структурно-функциональные показатели сердца и крупных сосудов.
5. **Лабораторные методы.** Чтобы установить возможные причины уменьшения интервала, назначаются анализы электролитного состава, кислотно-основного равновесия крови, кардиоспецифических ферментов. Для исключения гормональных предпосылок патологии измеряются уровни катехоламинов, тиреоидных гормонов, андрогенов.

Генетическое исследование. При секвенировании генома можно обнаружить типичные для данного синдрома мутации, однако ввиду недостаточного объема данных по этому заболеванию и сложности исследования генетические тесты используются ограниченно.

Лечение синдрома укороченного интервала QT

При укороченном интервале QT стандартные противоаритмические препараты не демонстрируют должной эффективности, поэтому их применение нецелесообразно. Современные научные данные показывают позитивное действие алкалоидов коры хинного дерева на удлинение рефрактерного периода желудочков, предупреждения вентрикулярных аритмий. Основным методом остается хирургическое лечение — [имплантация кардиовертера-дефибриллятора](https://www.krasotaimedicina.ru/treatment/electrocardiostimulator/two-chamber-cardioverter-defibrillator), которая проводится при:

* наличии задокументированного эпизода остановки сердца во время жизнеугрожающей аритмии;
* наличии эпизодов желудочковой тахикардии, которые сопровождаются резким ухудшением состояния здоровья;
* регулярно возникающих кардиогенных синкопе;
* отягощенном семейном анамнезе по внезапной кардиальной смерти.

Кардиовертер-дефибриллятор (ИКД) устанавливается малоинвазивным методом с использованием эндоваскулярного доступа. Такой способ сокращает период реабилитации пациентов, снижает риск послеоперационных осложнений. В периоде восстановления больным необходимо выполнять рекомендации по двигательному режиму и физическим нагрузкам, регулярно посещать кардиолога для контроля сердечной деятельности.