



*Федеральное бюджетное государственное образовательное
учреждение высшего образования
«Донецкий государственный медицинский университет
им. М. Горького» Минздрава России
Институт неотложной и восстановительной хирургии
им. В.К. Гусака*

*Кафедра педиатрии №1,
Кафедра педиатрии №3*

Синдром удлинённого интервала QT (разбор клинических случаев)

**Д.мед.н., проф. Пшеничная Елена Владимировна
К.мед.н., доц., ст.н.с. Тонких Наталья Александровна**

*«Точно в цель: место функциональной диагностики в практике врача-
педиатра»*

г. Донецк, 07 июня 2023 г.

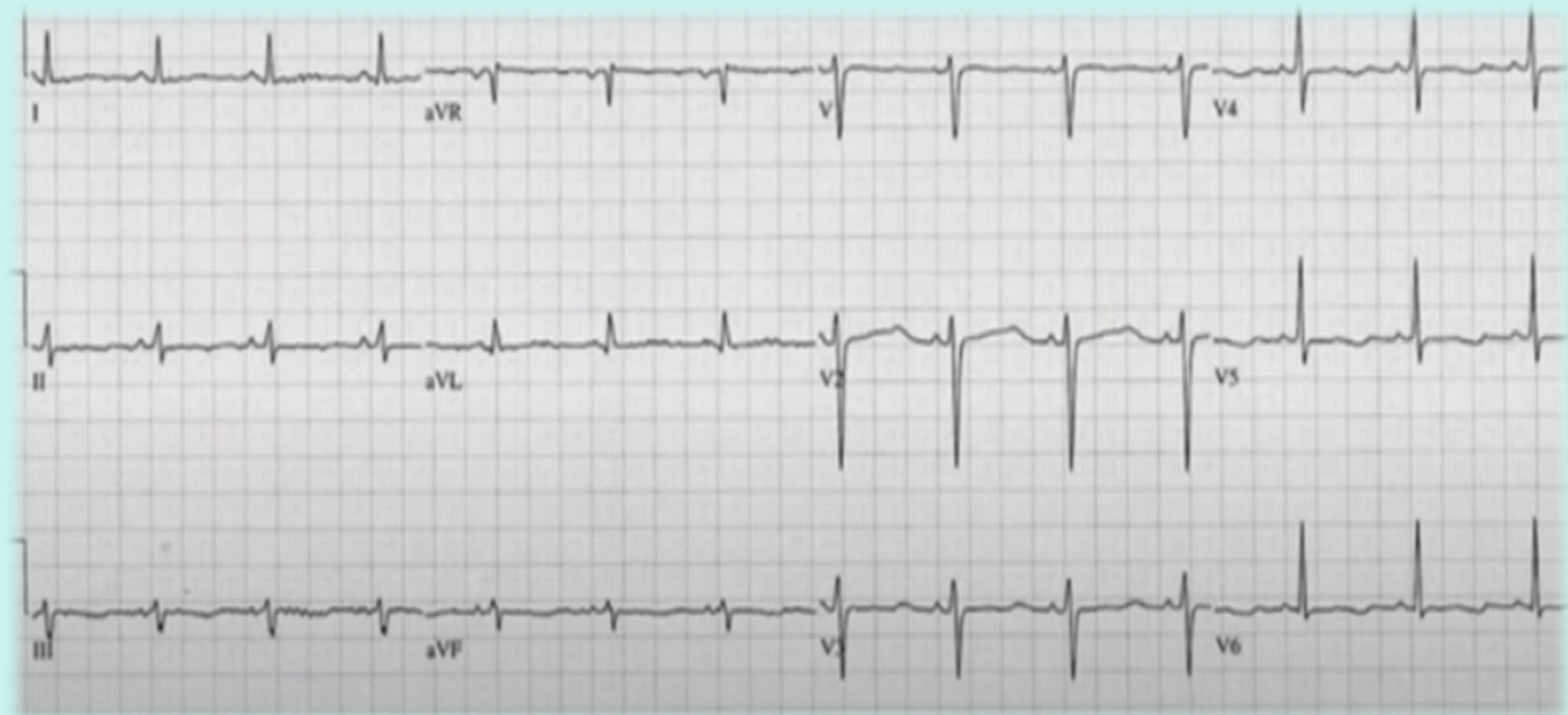
Порой цена спасения жизни пациента приравнивается к стоимости ЭКГ-ленты




**ВСЕ ПАЦИЕНТЫ С СИНКОПЕ
ТРЕБУЮТ ЭКГ - ИССЛЕДОВАНИЯ
НА ДОГОСПИТАЛЬНОМ ЭТАПЕ!!!**

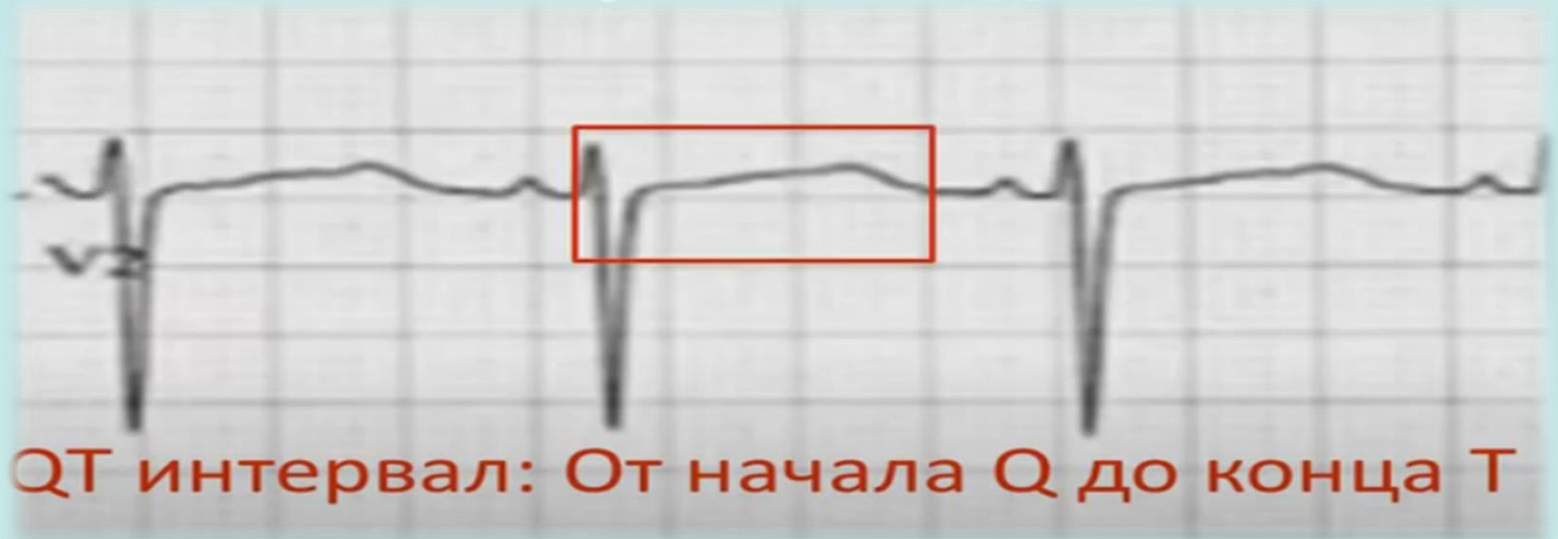
Саша С., 12 лет, жалобы на потери сознания с 7-х лет ежемесячно.

**Консультация невролога – курсы нейро- и вазоактивных препаратов без эффекта. Рецидивы синкопе – антиконвульсанты – без эффекта.
В последний год – синкопе 1-2 в неделю**





Стандартная ЭКГ (оценка интервала QTc проведена впервые за 5 лет наблюдения!) – удлинение интервала QTc до 0,49 сек.



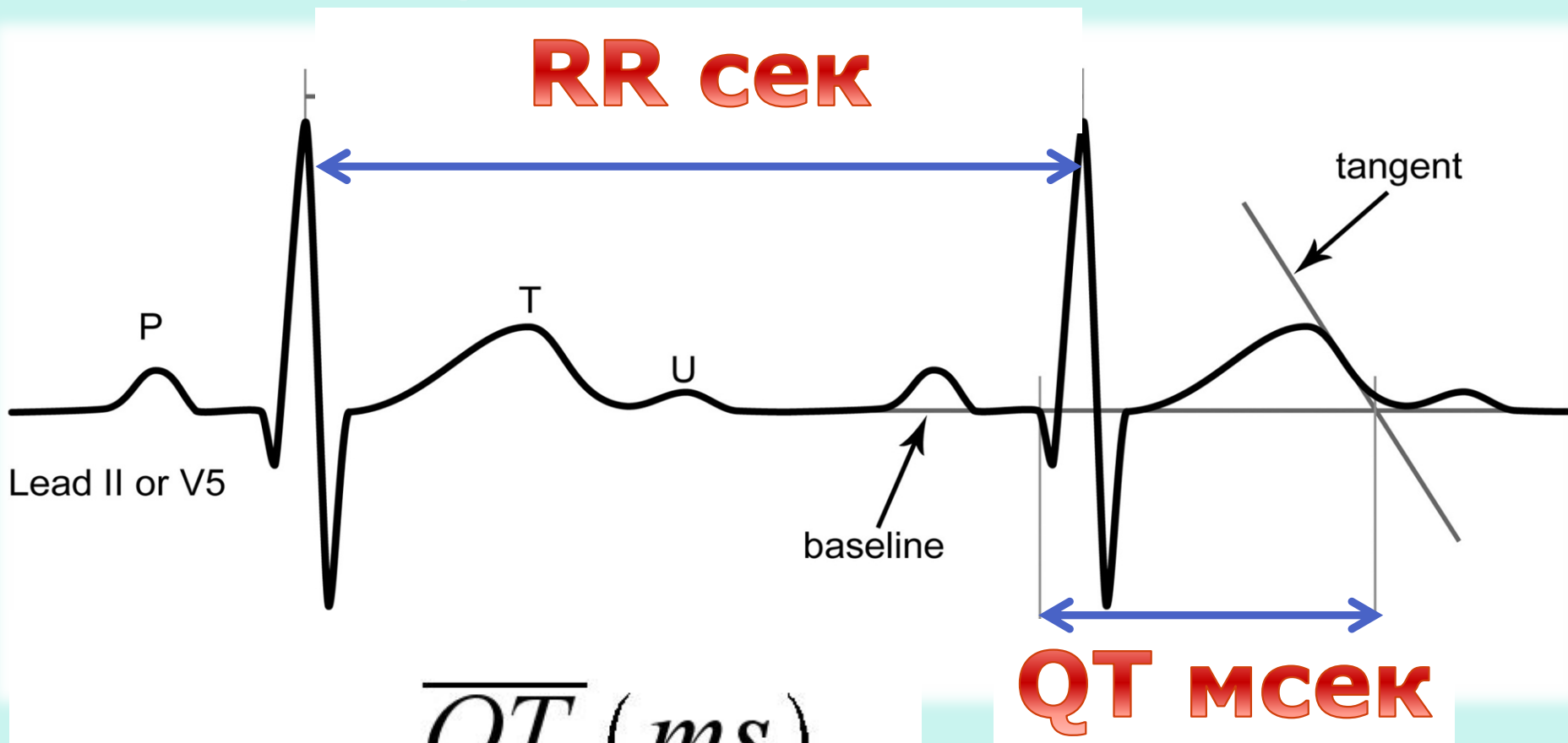
Мальчику назначен атенолол.

Отсутствие синкопе в течение 10 лет!

Обследованы родственники:

- у матери - синдром удлиненного интервала QT,
- у старшей сестры – синдром слабости синусового узла

ОСНОВНОЙ КЛИНИЧЕСКИЙ МЕТОД РАСЧЕТА QTc В МИРЕ – ФОРМУЛА БАЗЕТТА



$$QTc = \frac{\overline{QT} (ms)}{\sqrt{RR} (sec)}$$

Федеральное государственное бюджетное учреждение
дополнительного профессионального образования
«Институт повышения квалификации
Федерального медико-биологического агентства»

УТВЕРЖДЕНО
На Ученом Совете
ФГБОУ ДПО ИПК ФМБА России
Протокол № 4-17
от 10 2017г.



НОРМАТИВНЫЕ ПАРАМЕТРЫ ЭКГ У ДЕТЕЙ

Методические рекомендации

МЕДПРАКТИКА-М
Москва, 2018

Оценка интервала QTc у детей ФМБА России (2018)

Синдром короткого интервала QT	Укорочение	Норма	Удлинение	Синдром удлиненного интервала QT
< 340 мс	340-369 мс	370-439	440-480	> 480 мс

Классические критерии П. Шварца для диагностики синдрома удлиненного интервала QT – СУИQT (1993–2006)

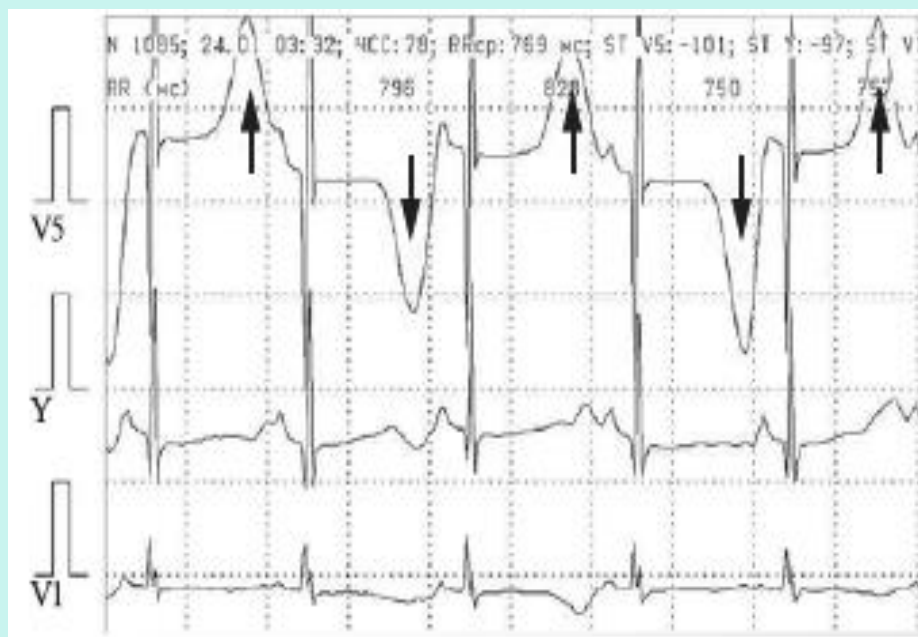
ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАФИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ	БАЛЛЫ
QTс > 480 мс	3
QTс > 460–479 мс	2
QTс > 450–459 (мужчины)	1
Тахикардия «Пируэт»	1
Альтернация зубца Т	1
Двугорбый Т зубец, как минимум в трех отведениях	1
Брадикардия (соответственно возрасту)	0,5
КЛИНИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ	Баллы
Синкопе провоцируемое стрессом	2
Синкопе без стресса	1
Врожденная глухота	0,5
Наличие случаев регистрации СУИQT в семье	1
Наличие случаев внезапной необъяснимой смерти у членов семьи моложе 30 лет	0,5

1 балл и менее – диагноз СУИQT маловероятен;

1,5–3 балла – средняя вероятность;

3 балла и более – высоковероятен.

ВЫРАЖЕННАЯ АЛЬТЕРНАЦИЯ ЗУБЦА "Т" – ИЗМЕНЕНИЕ АМПЛИТУДЫ И МОРФОЛОГИИ "Т" В СОСЕДНИХ КАРДИОЦИКЛАХ, QTC = 640 МС



КЛАССИФИКАЦИЯ СИНДРОМА LQT

➤ **ВРОЖДЕННЫЙ** (наследственный)

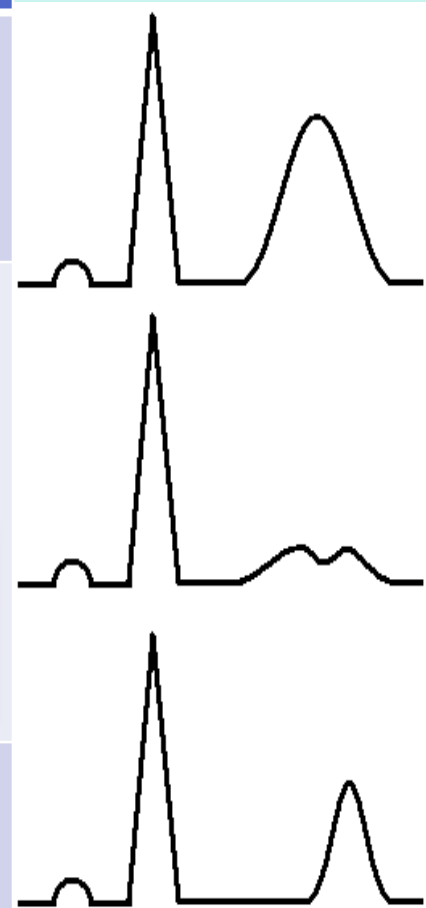
1 тип: аутосомно- доминантная форма -
синдром Романо-Уорда

2 тип: аутосомно- рецессивная форма -
синдром Джервела и Ланге-Нильсена,
связанная с глухотой

➤ **ПРИБРЕТЕННЫЙ** (препараты и состояния, удлиняющие потенциал действия).

ТРИГГЕРЫ ФАТАЛЬНЫХ ЭПИЗОДОВ ПРИ LQTS

Гено-тип	Виды провокаций ЖТ
LQT1, LQT5	Физическая нагрузка (до 75%), плавание, бег, танцы 
LQT2, LQT6	Эмоции: страх, злость, плач, экзамены Слуховые стимуляции (внезапный звук: будильник, сигнал автомобиля, звонок телефона) Послеродовый период 
LQT3	В покое или во сне 



ЛЕЧЕНИЕ СУИQT

Expert Consensus Recommendations on LQTS Therapeutic Interventions

Class 1

1. Всем пациентам с диагнозом LQTS рекомендуются следующие изменения образа жизни:
 - а) Избегать лекарств, удлиняющих QT (www.qt drugs.org).
 - б) Выявление и коррекция электролитных нарушений, которые могут возникнуть во время диареи, рвоты, метаболических состояний или несбалансированных диет для потери веса.
2. Бета-блокаторы рекомендуются пациентам с диагнозом LQTS, которые:
 - а) бессимптомные с QTc > 470 мс и/или
 - б) симптомные с обмороками или документированной VT / VF.
3. Левая сердечная симпатическая денервация (LCSD) рекомендуется для пациентам с высоким риском с диагнозом LQTS, у которых:
 - а) ИКД противопоказана или в ней отказано, и / или
 - б) Бета-блокаторы либо не эффективны в предотвращении обмороков / аритмий, плохо переносятся, не принимаются или противопоказаны.
4. Имплантация ICD рекомендуется пациентам с диагнозом LQTS, которые выжили после остановки сердца.
5. Все пациенты с LQTS, которые хотят заниматься соревновательными видами спорта, должны быть направлены к клиническому эксперту для оценки риска.

Class 2a

Бета-блокаторы могут быть полезны пациентам с диагнозом LQTS, у которых бессимптомное течение QTc < 470 мс.

АНАЛИЗ ПРИЧИН УДЛИНЕННОГО ИНТЕРВАЛА QT У ДЕТЕЙ ДОНЕЦКОГО РЕГИОНА

Проведен анализ историй болезни 1113 детей в возрасте от 0 до 18 лет за период с 2009 по 2020 гг., которые находились на обследовании и лечении в отделении детской кардиологии и кардиохирургии ИНВХ им. В.К. Гусака с различной сердечно-сосудистой патологией.

Комплекс обследования включал: общеклиническое исследование; инструментальные (стандартная электрокардиография, 24-часовое мониторирование ЭКГ по Холтеру (ХМ ЭКГ), доплерэхокардиография); лабораторные методы обследования.

РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННОГО ИССЛЕДОВАНИЯ:

ХМ ЭКГ выявило **удлинение QTc** у 104 (9,3%) детей (42 девочек и 62 мальчиков): 78 (75,0%) детей имели различные нарушения ритма сердца и проводимости: синоатриальную блокаду – 12 (11,5%) чел., атриовентрикулярную блокаду – 8 (7,7%) чел., эктопию высокой плотности – 35 (33,7%) чел., вегетативную дисфункцию синусового узла – 9 (8,7%) чел., пароксизмальную тахикардию – 14 (13,5%) чел. У 15 (14,4%) детей имел место врожденный порок сердца (ВПС), при этом у 10 (9,6%) детей – после оперативной коррекции.

На **стандартной ЭКГ** удлинение интервала QTc более 480 мс регистрировалось только у 8 (7,7%) детей. При этом у 2 детей удлинение QTc на стандартной ЭКГ до 600 мс, подтвержденное при 24-часовой регистрации ЭКГ по Холтеру, в сочетании с рецидивирующими синкопальными состояниями в анамнезе, удлинение интервала QT у родственников первой степени родства свидетельствовало о наличии **первичного синдрома LQT – Романо-Уорда, у 1 ребенка с врожденной тугоухостью – синдрома Джервелла-Ланге-Нильсена.**

РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННОГО ИССЛЕДОВАНИЯ:

Назначение β -блокаторов позволило уменьшить частоту синкопальных состояний у 5 детей с первичным синдромом LQT, у 2 достичь их исчезновения, одной девочке с частыми эпизодами синкопе была рекомендована имплантация кардиовертера-дефибриллятора.

К сожалению, в данной группе пациентов в течение 2-х лет наблюдения **погибли двое детей**: в одном случае родители самостоятельно прекратили прием атенолола, во втором – у девочки с повторными приступами потери сознания во время незначительной физической нагрузки возник пароксизм фибрилляции желудочков.

Трое детей (2,9%) бесконтрольно принимали медикаменты, влияющие на продолжительность интервала QT (антигистаминные препараты, мотилиум).

СОБСТВЕННЫЙ АЛГОРИТМ

Впервые на стандартной ЭКГ интервал QT с превышает 440 мс

Семейный анамнез (случаи внезапной смерти у лиц до 40 лет, обмороки, судорожные приступы), личный анамнез (прием медикаментов), перенесенные заболевания

Повторная ЭКГ

Интервал QTc 370-439 мс

Интервал QTc 440-479 мс

Интервал QTc > 480 мс

При отсутствии отягощенного анамнеза и патологических изменений при осмотре – ЭКГ 1 раз в год

- Проверить уровень электролитов
- Исключить аутоиммунные заболевания
- ЭКГ родителям и сиблингам
- ХМ ЭКГ (альтернация зубца Т, желудочковые аритмии, средние значения QTc, оценка QTc на физическую нагрузку и ортостаз)

Выявлены изменения и/или эпизод синкопе

Изменений нет, синкопе нет

Высокая вероятность синдрома LQT

Синдром LQT

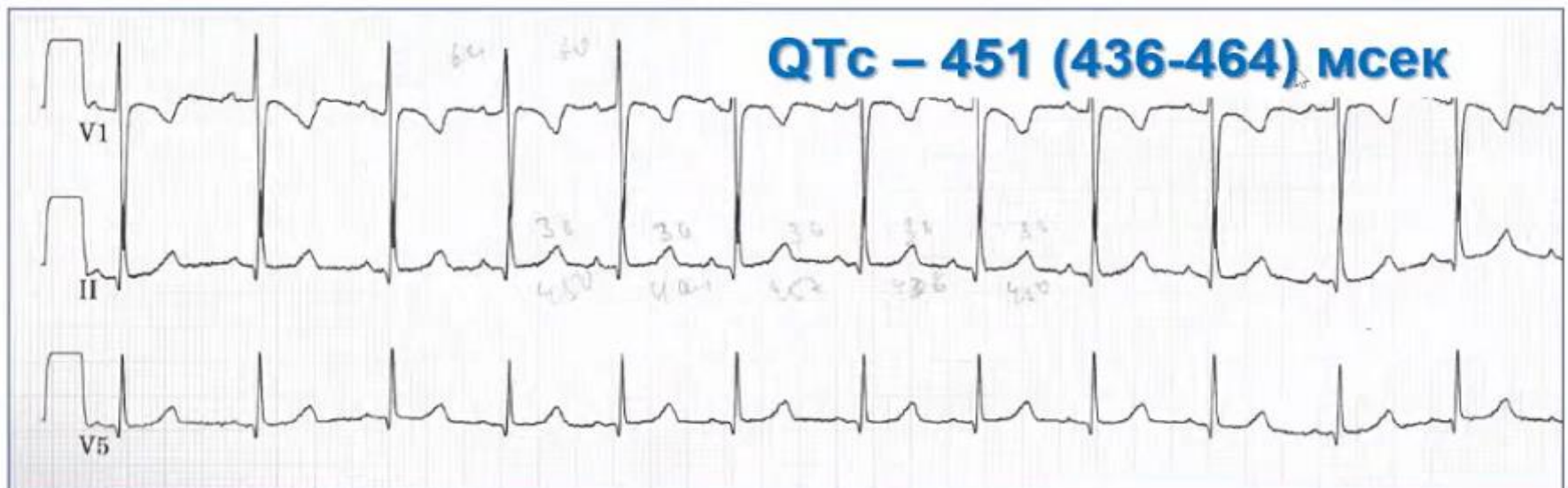
Определение генетического варианта

Контроль ЭКГ в динамике

Подбор терапии

ИЗМЕРЕНИЕ ИНТЕРВАЛА QT ПРИ СИНУСОВОЙ АРИТМИИ

- Выбрать более стабильный участок ЭКГ
- Произвести минимум 3 измерения интервала QT и рассчитать QTc
- Найти среднее значение интервала QTc



INTERNATIONAL RECOMMENDATIONS FOR ELECTROCARDIOGRAPHIC INTERPRETATION IN ATHLETES

- *Формула Базетта недооценивает QTc при ЧСС <50 уд/мин и переоценивает QTc при ЧСС >90 уд/мин.*
- *Соответственно, для ЧСС < 50 уд/мин, рекомендуется повторная ЭКГ после мягкой аэробной деятельности для достижения ЧСС ближе к 60 уд/мин.*
- *Для ЧСС > 90 уд/мин, повторная ЭКГ после дополнительного времени покоя может помочь достичь более низкой частоты сердечных сокращений.*

МАКСИМАЛЬНАЯ АБСОЛЮТНАЯ (НЕЗАВИСИМАЯ ОТ ЧСС) ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТЬ QT ПРИ ХМ

Возраст (лет)	Продолжительность QT мс
0 – 1	400
2 – 3	430
4 – 7	460
8 – 15	480
15 –18	500
<i>> 18 (25-54г.)</i>	<i>530 (M.Vitasalo 2002)</i>

ОЦЕНКА QT ПРИ ХОЛТЕРОВСКОМ МОНИТОРИРОВАНИИ ЭКГ

- При отсутствии опции автоматического анализа интервала QT необходимо ориентироваться на продолжительность интервала QT на минимальной ЧСС
- У детей и подростков QT на минимальной ЧСС не должен превышать 480 мсек, у взрослых 530 мсек
- При автоматическом анализе: QTс средений за сутки не превышает 450 мсек, максимальный QT 480 мсек, % удлинение QTс >450 мсек не превышает 65%.
- При наличии опции «QT динамики» показатель суточного slope 0,13-0,24

16.03.2023 г. на консультативный прием в ИНВХ им. В.К. Гусака обратился ребенок А., 12 лет, для исключения синдрома LQT по результатам ХМ ЭКГ

Имя: Давид Александрович
 Дата рождения: 04.11.2010 Возраст: 12
 Пол: Рост: Адрес:
 Принимаемая терапия:
 В течение времени наблюдения жалобы на неприятные ощущения не предъявлялись

Исследование проведено на системе "Кардиотехника" (ИНКАРТ, Санкт-Петербург)
 Дата обследования: 02.03.2023 Начало: 12:15 Номер: RX266323
 Длительность наблюдения: 23 час. 33 мин. пригодно для анализа:
 Кардиорегистратор № 2663 (38) Частота (Гц): 250
 Анализ проводился с помощью программы: KTRResult 3 версия 3.246.27649
 Регистрировались каналы: V4, Y, V6

Динамика ЧСС

ЧСС днем (бодрствование): средняя: 104 мин: 69 (20:41:00) ма
 ЧСС ночью (во время сна): средняя: 68 мин: 58 (23:19:00) ма
 Общая продолжительность сна: 09 час. 41 мин.

Оценка средней ЧСС (согласно рекомендациям НИИ кардиологии МЗ РФ (С-Петербург) у взрослых и ре
 Центра аритмий (Москва) у детей).

ЧСС в течение суток в пределах возрастной нормы.

Оценка циркадной динамики ЧСС (согласно рекомендациям В.М.Тихоненко (2018г)).

Циркадный индекс 153%. Циркадный индекс ЧСС в пределах нормы.

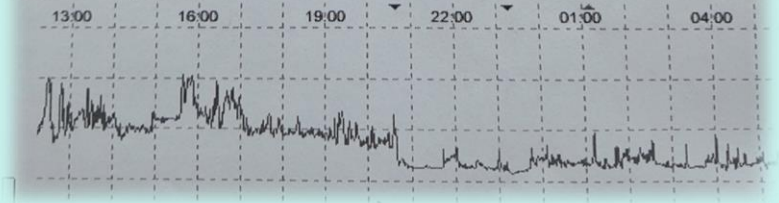
Оценка максимальной ЧСС (согласно рекомендациям Орлов В.Н. Руководство по электрокардиограф

В течение суток субмаксимальная ЧСС не достигнута (77% от максима
 для данного возраста).

Таблица движения

Период	Движение			Ходьба		Покой	
	Интеграл (mg*мин)	Время	ЧСС	Время	ЧСС	Время	ЧСС
Все измерение	103978	07:14:30	111	02:13:30	126	16:18:36	
Бодрствование	102891	07:11:10	111	02:13:20	126	06:40:46	
Сон	1088	00:03:20	96	00:00:10	111	09:37:50	

График ЧСС (1 мин.)



Резюме

Мониторирование ЭКГ (в отведениях V4, Y, V6) и дыхания проведено в течение 23 ч. 33 мин (пригодно для анализа 23 ч. 32 мин.), из которых 7 ч. 14 мин. занимала физическая активность (интенсивная типа "ходьба"), интеграл активности за время наблюдения 103978 mg, 9 ч. сон.

За время наблюдения средняя ЧСС днем 104 уд/мин, ночью 68 уд/мин. Минимальная ЧСС 58 во сне. Максимальная ЧСС при ФН 160 уд/мин (субмаксимальная ЧСС не достигнута 77% (< Значения ЧСС получены при периоде расчета 60 с.)

В течение мониторирования наблюдался Синусовый ритм со средней частотой 89 уд/мин (от 160).

Динамика ЧСС в течение суток в пределах возрастной нормы.

АВ-проведение в норме.

Зарегистрирована единичная наджелудочковая эктопическая активность в виде 1 одиночной экстрасистолы.

Ишемические изменения ST-T не зарегистрированы.

Средний скорректированный QT интервал за сутки 455 мс (от 408 до 498 мс), QT-интервал на минимальной ЧСС - 446 мс. Зарегистрировано удлинение скорректированного QT-интервала до 498 мс в течение 15 ч. 11 мин. Наблюдается гиперадаптация QT к ЧСС (slope QT/RR 0,25).

Жалобы на неприятные ощущения за время мониторирования не предъявлялись.

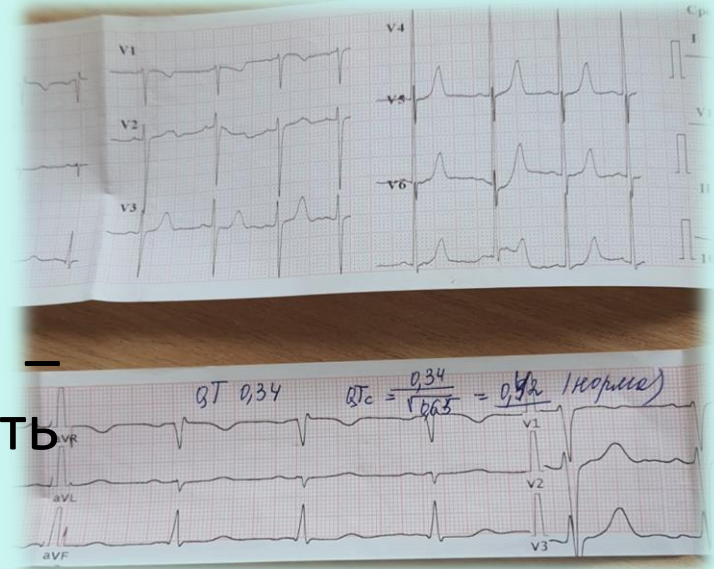
Во время скринингового варианта мониторирования дыхания с оценкой двух отведений пневмограммы выявлено 2 эпизода нарушения дыхания длительностью от 10 до 11 с. (индекс Апноэ/Гипноэ 1, что соответствует норме).

09.03.2023 Врач: Д.И.Ищенко Е.В./

% удлинения QTc = 64,7%
(пограничные значения)

АЛГОРИТМ ДЕЙСТВИЯ:

1. Оцениваем QTc на стандартной ЭКГ (0,42 – норма)
2. Оцениваем наследственность по внезапной сердечной смерти (неотягощена)
3. ЧСС ср. днем по ХМ – 104 уд/мин – формула Базетта может работать некорректно



4. В настоящее время прием медикаментов отрицает, за неделю до проводимого исследования перенес ОРИ с лихорадкой, после чего сохранялся астено-невротический синдром, что явилось основанием для обращения к кардиологу
5. Сделан вывод, что данных за синдром удлиненного интервала QT нет



ВЫВОДЫ:

1

Каждый кардиолог должен требовать в каждой расшифровке ЭКГ указание **значения QT с**, уметь сам его измерять, рассчитать и интерпретировать изменения!

2

Первичные каналопатии в структуре пациентов с удлинением интервала QT составили 7,7%. Летальность в представленной группе больных имела место в 25% случаев.

3

У всех остальных обследованных установлен **вторичный генез удлинения интервала QT**: у 2,9% чел. – вследствие приема медикаментов, у 14,4% чел. – как результат ВПС, у 75 % пациентов отмечалось нарушение адаптации интервала QT при различных видах нарушений сердечного ритма и проводимости.



ВЫВОДЫ:

4

Пациентов с впервые выявленными изменениями на ЭКГ предлагаем обследовать **по предложенному нами алгоритму.**

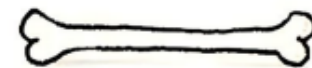
5

Всегда нужно **тщательно собирать анамнез!** Ряд препаратов, применяемых в ежедневной рутинной практике (напр. **мотилиум, сумамед, антигистаминные препараты, антидепрессанты** и др.) способны существенно **удлинять интервал QT.** До сих пор не все доктора знают, что мотилиум запрещен к применению у детей младше 12 лет из-за серии летальных случаев во Франции



Частота возникновения удлинения интервала QT, ассоциированного с приемом некоторых ЛС, зарегистрированная в международной базе данных НПР ВОЗ Vigibase (абсолютное количество сообщений).

Источник: Статья "Лекарственно-индуцированное удлинение интервала QT: распространенность, факторы риска, лечение и профилактика", О.Д. Остроумова, И.В. Голобородова, 2019 г.



Препараты, удлиняющие интервал QT

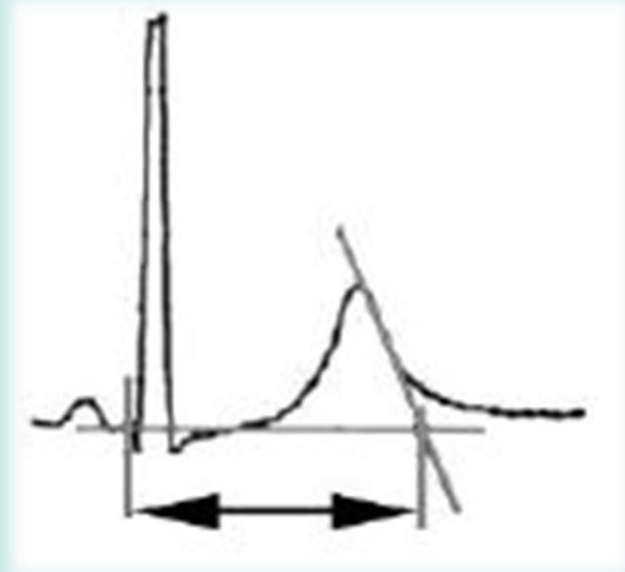


Интервал QT



20 препаратов, удлиняющие интервал QT*

1. Амиодарон (75)
2. Кларитромицин (50)
3. Левофлоксацин (31)
4. Кветиалин (30)
5. Оланзапин (22)
6. Азитромицин (22)
7. Ципрофлоксацин (22)
8. Моксифлоксацин (20)
9. Серталин (18)
10. Рисперидон (17)
11. Галоперидол (16)
12. Флуоксетин (16)
13. Флуконазол (14)
14. Фуросемид (14)
15. Сульпирид (13)
16. Клозапин (12)
17. Зипразидон (11)
18. Соталол (9)
19. Амитриптилин (8)
20. Дизапирамид (7)



Благодарим за внимание!