

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

Кафедра факультетской терапии с курсом ПО

Заведующий кафедрой
д.м.н., Профессор
Никулина С.Ю.
Проверил: к.м.н., доцент
Верещагина Т.Д.

Реферат на тему:

«СИНДРОМ УДЛИНЕННОГО QT ИНТЕРВАЛА»

Выполнила:
Пунтус Анна Васильевна
врач -ординатор 111 группы, 1 года
Специальность кардиология

Красноярск, 2022

Содержание

1. Введение
2. Цели и задачи работы
3. Общие сведения о синдроме удлиненного QT интервала
4. Классификация
5. Этиология синдрома удлиненного QT интервала
6. Клиническая картина синдрома удлиненного QT интервала
7. Лечение синдрома удлиненного QT интервала
8. Заключение
9. Список литературы

Введение

В последние годы актуальность изучения синдрома удлиненного QT интервала увеличивается в связи с определением его как одного из факторов внезапной смерти. Установлено, что как врожденные, так и приобретенные формы удлинения интервала QT являются факторами фатальных нарушений ритма, которые, в свою очередь, приводят к внезапной смерти больных.

Цели и задачи работы

Цель работы: характеристика синдрома удлиненного QT интервала , изучение его проявлений , его форм и его лечения.

Задачи:

Объяснить проявления синдрома удлиненного QT интервала

Выяснить причины возникновения синдрома

Описать клиническую картину , патогенез , возможные осложнения

Сделать вывод о лечении пациентов с данным синдромом

Общие сведения о синдроме удлиненного QT интервала

Синдром удлиненного интервала QT – это врожденная или приобретенная патология, которая проявляется увеличением продолжительности интервала QT на ЭКГ более чем на 50 мс от нормальной для данной ЧСС или более 440 мс.

Интервал QT– расстояние от начала комплекса QRS до завершения зубца T.

С точки зрения электрофизиологии отражает сумму процессов деполяризации (электрическое возбуждение со сменой заряда клеток) и последующей реполяризации (восстановление электрического заряда) миокарда желудочков. Часто этот параметр называют электрическая систола сердца.

Классификация

1. Врожденный синдром удлиненного интервала QT:

1.1. Генетические формы – синдром Романо-Уорда и Ервелла-Лангеландт-Нильсена.

1.2. Спорадические формы.

2. Приобретенные формы синдрома:

1.1. Последствия приема лекарственных препаратов – хинидина, новокаинамида, дизопирамида, энкаинаида, флекаинаида, кордарона,

этацизина, пропафенона, соталола и других.

1.2. В результате нарушений метаболизма.

1.3. При низкокалорийной диете.

1.4. Заболевания центральной и вегетативной нервной системы.

1.5. Заболевания сердечно-сосудистой системы – ИБС, пролапс митрального клапана.

Синдром Романо-Уорда характеризуется генетически обусловленным сочетанием удлиненного интервала QT и приступов потери сознания.

Синдрома Ервелла-Ланге-Нильсена отличается от синдрома Романо-Уорда наличием врожденной глухоты.

Этиология синдрома удлиненного QT интервала

Доказано, что врожденный синдром удлиненного интервала QT является следствием мутации в генах, кодирующих калиевые или натриевые каналы клеточных мембран, что приводит к увеличению продолжительности потенциала действия, а, следовательно, и процессов реполяризации всего миокарда.

В настоящее время считается, что мутации в генах, которые кодируют белки трансмембранных ион-селективных каналов (калиевого или натриевого), приводят к нарушению функционирования последних, вследствие чего происходит увеличение продолжительности потенциала действия в кардиомиоцитах, инициирующее появление полиморфной желудочковой тахикардии (ЖТ) типа «пируэт» (*torsades de pointes*). Около 85% всех случаев наследственного синдрома удлиненного QT-интервала (LQTS) детерминировано мутациями в генах, кодирующих калиевые каналы: KCNQ1 (около 57% всех случаев LQTS), HERG (около 23%), KCNE1 (около 4%) и KCNE2 (около 0,5%).

Известно 5 генетических вариантов синдрома, за каждый из которых ответственны "свои" гены, локализованные в разных хромосомах. В трех случаях из пяти к удлинению интервала QT ведет уменьшение

проницаемости калиевых каналов, в одном случае – натриевых каналов и в одном случае точный механизм замедления реполяризации пока остается неизвестным.

У больных с врожденной формой синдрома удлиненного интервала QT имеется распространенное поражение проводящей системы сердца (в том числе СА узла) и рабочего миокарда в совокупности с поражением симпатических ганглиев, что дает основание относить данное состояние к кардионейропатиям.

При приобретенной форме синдрома удлиненного интервала QT блокада трансмембранного тока ионов достигается за счет специфического действия лекарственных средств, влияния вегетативной нервной системы или электролитных нарушений.

Патогенетические механизмы приобретенного синдрома удлиненного интервала QT

Недавно проведенные исследования обнаружили генетическую основу приобретенного варианта синдрома. Четко разграничить врожденный и приобретенный варианты не представляется возможным без углубленного генетического обследования, поскольку они имеют ряд общих черт: увеличение дисперсии интервала QT, снижение симпатической активации, изменение морфологии волны T и даже мутации генов, кодирующих белки транс- мембранных ионных каналов. Существует мнение, что приобретенный вариант является лишь стертым проявлением врожденного синдрома.

В патогенезе синдрома большое значение придается развитию дисбаланса симпатической иннервации сердца. Напомним, что иннервация синоатриального узла осуществляется правым, а атриовентрикулярного узла левым симпатическим нервами. Миокард желудочков имеет двустороннюю симпатическую иннервацию. У пациентов с удлиненным интервалом QT снижается тонус правосторонней иннервации сердца и повышается активность левосторонних ганглиев. В результате формируется асимметрия иннервации сердца, которая ведет к появлению дисперсии реполяризации

или возникновению поздних постдеполяризаций. Изменение скорости трансмембранных токов, которое происходит в результате нарушения структуры ионных каналов, способствует повышению чувствительности отдельных клеток к наличию постдеполяризаций, которые ранее не достигали порогового уровня. У больных с замедленной реполяризацией желудочков (синдром удлиненного QT) это провоцирует электрическую нестабильность миокарда с развитием желудочковой тахикардии и фибрилляции желудочков.

Клиническая картина синдрома удлиненного QT интервала

Для синдрома удлиненного интервала QT характерно сочетание практически бессимптомного течения и внезапной смерти, которая может наступить на фоне полного здоровья или периодических случаев потери сознания.

Наиболее характерным клиническим признаком данного заболевания является наличие синкопальных состояний. Продолжительность потери сознания во время приступа составляет, как правило, 1-2 минуты, но может достигать 20 минут. У части пациентов аналогами синкопе являются внезапная слабость, потемнение в глазах, сердцебиение и боль за грудиной. Синкопальные состояния, приводящие к ишемии центральной нервной системы, в ряде случаев сопровождаются судорогами и могут имитировать эпилептический припадок, поэтому такие больные нередко наблюдаются у невропатологов с диагнозом "эпилепсия". Иногда увеличение продолжительности интервала QT на ЭКГ сочетается с врожденной глухотой, а приступы потери сознания у этих пациентов ошибочно связывают с вестибулярными нарушениями.

В настоящее время выделяют четыре клинических варианта течения синдрома:

1. Сочетание синкопальных состояний и удлинения интервала QT более 440 мс.
2. Изолированное удлинение интервала QT более 440 мс без синкопе в

анамнезе.

3. Синкопе в отсутствие удлинения интервала QT.

4. Скрытая форма – нормальная продолжительность интервала QT, внезапная смерть во время первого синкопе.

На ЭКГ во время приступов наиболее часто регистрируется желудочковая тахикардия. Угрозу жизни представляет двунаправленная веретенообразная желудочковая тахикардия типа "пируэт", которая нередко является результатом проаритмогенного эффекта антиаритмических препаратов. Случаи внезапной смерти обычно связаны с трансформацией желудочковой тахикардии в фибрилляцию желудочков, которая может произойти как при первом приступе аритмии, так и в результате повторяющихся частых эпизодов желудочковой тахикардии. [2, с. 43]

Лечение синдрома удлиненного QT интервала

Как профилактическая мера, препаратами первого выбора в терапевтическом лечении, обуславливающими блокаду симпатических влияний на сердце, являются бета-блокаторы, положительный эффект которых связан также с уменьшением степени дисперсии реполяризации миокарда желудочков, что предотвращает приступы жизнеугрожающих аритмий.

У пациентов с приобретенными формами удлиненного интервала QT устранение этиологических факторов обычно приводит к нормализации показателей ЭКГ и состояния больного [5, с. 11] Лечение может заключаться в отмене или уменьшении дозы антиаритмического или любого другого препарата, вызвавшего значительное увеличение продолжительности интервала QT, коррекции метаболических нарушений, лечения заболеваний сердца или центральной нервной системы.

У больных с врожденным синдромом удлиненного QT необходимо обследовать близких родственников для выявления синдрома и своевременного лечения.

Приступы потери сознания обычно провоцируются физической

нагрузкой или эмоциональным возбуждением. Следует отметить высокую частоту синкопальных состояний и внезапной смерти больных с удлинением интервала QT во время плавания. Поэтому таким пациентам следует рекомендовать ограничение нагрузок, в том числе, исключить плавание.

К немедикаментозным методам лечения относится удаление левого звездчатого ганглия, что значительно снижает частоту возникновения аритмии. Учитывая тот факт, что жизнеугрожающие аритмии у больных с синдромом удлиненного интервала QT часто возникают на фоне длительных пауз перед очередным синусовым импульсом, таким пациентам показана имплантация ИВР, который берет на себя роль водителя ритма в случае появления продолжительных пауз в собственном ритмовождении. Для купирования приступов желудочковой тахикардии и фибрилляции желудочков показана имплантация кардиовертера-дефибриллятора.

Заключение

Таким образом, удлинение интервала QT является предиктором фатальных нарушений ритма и внезапной кардиогенной смерти как у больных с сердечно-сосудистыми заболеваниями (в том числе с острым инфарктом миокарда), так и у лиц с идиопатическими желудочковыми тахиаритмиями. Своевременная диагностика удлинения QT и его дисперсии, в том числе при холтеровском мониторинге ЭКГ и при проведении нагрузочных проб, позволят выделить группу больных с повышенным риском развития желудочковых аритмий, синкопальных состояний и внезапной смерти. [3, с.71] Эффективными средствами профилактики и лечения желудочковых нарушений ритма сердца у больных с врожденными и приобретенными формами синдрома удлинения интервала QT являются β -блокаторы в сочетании с препаратами магния. Актуальность синдрома удлиненного интервала QT определяется прежде всего доказанной связью с синкопальными состояниями и внезапной сердечной смертью, на что указывают результаты многочисленных исследований, в том числе рекомендации Европейской ассоциации кардиологов. Информированность об

этом синдроме врачей-педиатров, кардиологов, неврологов, семейных врачей, обязательное исключение LQTS как одной из причин синкопальных состояний будут способствовать диагностике обсуждаемой патологии и назначению адекватной терапии для предотвращения

Список литературы

1.
Antzelevitch C. Molecular genetics of arrhythmias and cardiovascular conditions associated with arrhythmias. From the Masonic Medical Research Laboratory, Utica, N. Y. // PACE. – 2007. – Vol. 26. – P. 2194–2208.
2.
Макарычева, О.В.З. Динамика дисперсии QT при остром инфаркте миокарда и ее прогностическое значение / О.В.Макарычева, Е.Ю.Васильева, А.Э.Радзевич, А.В.Шпектор // Кардиология.– 2010.– №7.– С.43–46.
3.
Публикация Арсентьевой Р. Х. , журнал «Вестник современной клинической медицины» // Том 5 , вып. 3 , 2012.- с.69-73
4.
Нормативные параметры ЭКГ у детей и подростков. // Под редакцией Школьниковой М.А., Миклашевич И.М., Калинин Л.А. Москва, 2010 – С. 232.
5.
Школьниковая М.А., Харлап М.С., Ильдарова Р.А., Генетически детерминированные нарушения ритма сердца // Рос. кардиол. журн. - 2011.