

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

Кафедра терапии ИПО

## **РЕФЕРАТ**

**ТЕМА: Врождённый и приобретённый синдром удлинённого QT**

Выполнил клинический ординатор  
1 года обучения  
Семенов В.С.

Преподаватель ДМН, профессор  
Заведующий кафедрой терапии ИПО  
**Гринштейн Юрий Исаевич**

**Красноярск - 2021**

# Оглавление

---

- Введение
- Врожденный синдром удлиненного интервала QT
- Синдром Джервела – Ланге – Нильсона
- Синдром Романо – Уорда
- Приобретенный синдром удлиненного интервала QT
- Классификация приобретенного СУИ Q-T ЭКГ
- Клиника
- Диагностика
- Список использованных источников

# Введение

---

СУИQT – кардионейропатия, сопряженная с высоким риском развития внезапной смерти. По данным М.А. Школьниковой (1999), без лечения риск развития внезапной смерти спустя 3-5 лет после первого синкопального состояния достигает 30% и максимален в пубертатном периоде. Синдром удлиненного интервала Q-T (СУИ QT) представляет собой сочетание увеличения длительности интервала Q-T на стандартной ЭКГ и полиморфной желудочковой тахикардии (ЖТ) типа «пируэт» (*torsade de pointes*). ЖТ типа «пируэт» имеет специфическую конфигурацию в виде синусоидального изменения амплитуды и направления основного вектора комплекса QRS относительно базовой изолинии ЭКГ. Пароксизмы ЖТ клинически могут проявляться эпизодами потери сознания и нередко заканчиваются фибрилляцией желудочков, являющейся непосредственной причиной внезапной смерти.

На фоне приема  $\beta$ -адреноблокаторов у взрослых больных смертность значительно снижается.

# Врожденный синдром удлиненного интервала QT

---

В 1957 г. Джервел, Ланге и Нельсон описали синдром, характеризующийся сочетанием врожденной глухоты с приступами синкопе изменениями на ЭКГ в виде большого удлинения интервала QT и внезапной смерти. В 1964 г. Романо и Уорд описали аналогичный синдром, но без глухоты. Отсюда выделяют две формы синдром удлиненного интервала QT:

1. Синдром Джервела–Ланге–Нильсона, с аутосомно-рецессивным типом наследования;
2. Синдром Романо–Уорда – наследуется аутосомно-доминантно.

Значительные трудности до сих пор представляет диагностика синдрома и оценка риска его развития. Даже внутри ранее единых форм синдрома выявляется множество генетических вариантов. Фактически интервал QT является только маркером множества заболеваний, общим для которых является высокий риск развития жизнеугрожающих аритмий и внезапной смерти. Несмотря на интенсивные исследования, до сих пор внезапно умирают дети с недиагностированным при жизни заболеванием и наблюдавшиеся с диагнозом эпилепсия или синкопе неясной этиологии[5].

# Синдром Джервела – Ланге – Нильсона

---

Признаками данного синдрома являются:

- удлинение интервала QT
- глухонемо́та
- эпизоды обмороков и внезапная смерть.

У всех больных детей наблюдались обморочные приступы и приступы внезапной потери сознания, которые начинались в преиубертатном возрасте, но чаще всего выявлялись в возрасте от 3 до 5 лет. Более половины больных погибли между 3 и 14 годами жизни. Смерть наступала в результате сердечной аритмии, приводящей к желудочковой или асистолической фибрилляции (Olley, Fowler). Обморочные приступы обычно стимулировались нервозностью или физическим напряжением (Jervell et al.)[1]. Тяжесть приступов варьировала от легкого обморока до потери сознания на 5—10 мин с последующей дезориентацией во времени. Они варьировали также по частоте. У некоторых больных наблюдалось несколько приступов в течение дня.

У больных отмечалась врожденная двусторонняя глубокая нейросенсорная глухота.

Изменения ЭКГ характеризовались удлинением интервала Q—T с широкой T-волной, которая могла быть вертикальной, зазубренной, двухфазной или перевернутой. Степень удлинения интервала Q—T варьировала как внутри одной семьи, так и между

разными семьями, но почти всегда превышала 0,5 с (при максимуме 0,4 с в норме). Так как интервал Q—T удлиняется в зависимости от скорости сердечных сокращений, существует простая формула для определения его величины (Ljting):  $Q—T = (RR \times 0,2) + 0,18 \pm 0,04$ .

При макроскопическом и гистологическом исследовании сердца в большей части случаев патологии не обнаружили. Специальное исследование проводящей системы сердца показало выраженное сужение главной ветви артерии синусового узла, в результате чего развивался инфаркт узла (Friedmann et al.). Fraser, Froggatt и James обнаружили, что в сердце этих больных отсутствует нормальная гликогенсодержащая перинуклеарная зона в волокнах Пуркинье.

Наиболее уникальным изменением являлось накопление ПАСК-положительных глыбок гиалина в атрофичной сосудистой полоске. Отмечалась почти полная дегенерация кортиева органа с утратой чувствительных клеток. Покровная мембрана была сморщенной или втянутой, а рейснерова мембрана была сращена с основной мембраной, практически облитсрируя улитковый ход[4]. Чувствительный эпителий утрикулюса и саккулюса был атрофичным, а гребешок дезорганизованным. Отмечалась умеренная утрата нервных клеток спирального узла.

# Синдром Романо–Уорда

---

Аутосомно-доминантный синдром Романо-Уорда обусловлен мутацией только одного гена и поэтому может протекать бессимптомно или, как минимум, с отсутствием нарушений слуха. Повторяя все признаки синдрома Джервела–Ланге–Нильсона.

Отсутствие проявлений патологии, за исключением электрокардиографических данных, не гарантирует внезапного развития фатальной фибрилляции желудочков под воздействием внешних или внутренних факторов. При выявлении синдрома удлинённого интервала QT необходимо произвести тщательное кардиологическое обследование и генетическое определение типа заболевания [3].

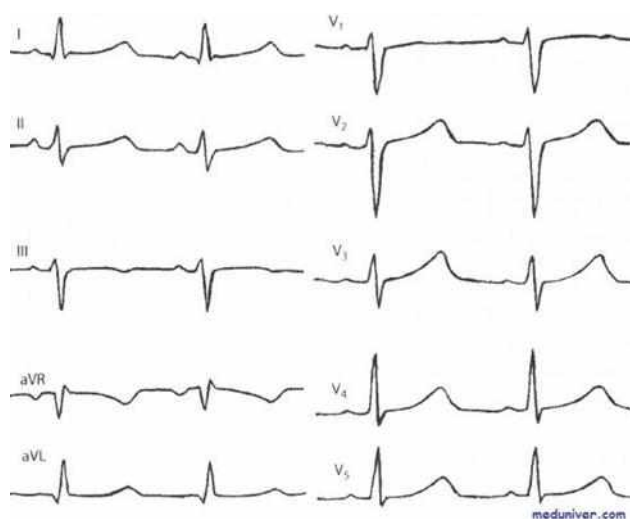


Рисунок - 1. Синдром удлинённого интервала QT (синдром Романо-Уорда). ЧСС 90 ударов в минуту, длительность QT 0,42 с, относительная длительность интервала QT составляет 128%, откорректированный интервал QTc удлинён и равен 0,49 с.

# Приобретенный синдром удлиненного интервала QT

---

Приобретенное удлинение интервала Q-T в 3 раза чаще встречается у мужчин и характерно для лиц более пожилого возраста с заболеваниями, при которых преобладает коронарогенное поражение миокарда.

## Классификация приобретенного СУИ Q-T ЭКГ

По клиническим проявлениям:

- 1,С синкопальными состояниями.
2. Бессинкопальные (феномен УИ Q-T).

### *Вызванное лекарственными препаратами:*

- Антиаритмическими препаратами:

I А класса: хинидин, прокаинамид, дизопирамид, гилуритмал;

I С класса: энкаинид, флекаинид, пропафенон;

III класса: амиодарон, соталол, бретилиям, дофетилид, семабилид;

IV класса: бепридил;

- Другими антиаритмическими препаратами: аденозин.

- Сердечно-сосудистыми препаратами: адреналин, эфедрин, кавинтон

- Антагонистами серотонина: кетансерин, зимелдин.

- Гастроэнтерологическими препаратами: цизаприд.

- Диуретиками: индапамид и др. препараты, вызывающие гипокалиемию.

- Другими препаратами: кокаин, пробукол, папаверин, прениламин, лидофлазин, теродилин, вазопрессин, препараты лития[2].

***Вызванный электролитными нарушениями:*** гипокалиемия, гипوماгнемия, гипокальциемия.

***Нарушениями со стороны ЦНС:*** субарахноидальные кровоизлияния, травма, опухоль, тромбозы, эмболия, инфекции.

***Заболеваниями сердца:*** медленные сердечные ритмы (синусовая брадикардия), миокардиты, ишемия, особенно стенокардия Принцметала, инфаркт миокарда, пролапс митрального клапана, кардиопатии.

***Разнообразными причинами:*** малобелковая диета, употребление жирной животной пищи, хронический алкоголизм, остеогенная саркома, карцинома легкого, синдром Кона, феохромоцитома, сахарный диабет, гипотермия, операции на области шеи.

Существует несколько наиболее изученных патогенетических механизмов аритмии при СУИ QT. Первый механизм «внутрисердечных нарушений» реполяризации миокарда, а именно: повышенная чувствительность миокарда к аритмогенному эффекту катехоламинов. Эта гипотеза согласуется с предположением о патологии каналов. Другой патофизиологический механизм дисбаланс симпатической иннервации (снижение право-сторонней симпатической иннервации вследствие слабости или недоразвития правого звездчатого ганглия).

Независимо от причин возникновения СУИ QT во всех случаях сохраняется риск развития тахикардии типа «torsade de pointes», которая может вызвать дефибрилляцию желудочков.

# Клиника

---

Клинические варианты течения данного синдрома включают:

- обмороки и удлинение интервала;
- удлинение интервала Q-T без синкопальных состояний;
- синкопальные состояния в отсутствие удлинения интервала Q-T на ЭКГ, снятой в покое.

В клинической картине заболевания доминируют приступы потери сознания (синкопе)

## Диагностика

---

Основным методом диагностики СУИ Q-T является ЭКГ. Длительность интервала Q-T определяют на основании оценки 3-5 циклов. Увеличение продолжительности интервала Q-T более чем на 50 мсек по отношению к нормальным значениям для данной ЧСС при соответствующей клинической картине служит подтверждением диагноза СУИ Q-T.

Для расчета нормальной величины интервала Q-T с учетом ЧСС используют различные формулы, таблицы и номограммы [4]. Наибольшее распространение получили: Формула Базетта:  $Q-T = KQR-R_1$ , где K – коэффициент, равный 0,37 с. для мужчин и 0,40 с. для женщин; формула Хегглина-Хольцмана:  $Q-T = 0,39QR-R \pm 0,04$ . На основании формулы Базетта было предложено вычислять скорректированный интервал Q-T:  $QT_c = QT/QR-R$ .

## Список использованных источников

---

1. Бокерия, Л. А. Врожденный синдром удлиненного интервала q–t / Л. А. Бокерия, О. Л. Бокерия, М. Э. Мусаева / Анналы аритмологии, № 3, 2010 г. 42-50 с.
2. Мирончик, Е.В. Врожденный синдром удлиненного q–t / Е.В. Мирончик, к.м.н., доцент; В.М. Пырочкин, д.м.н., доцент / Журнал ГрГМУ 2006 г. № 4 24-28 с.
3. Лашковская, Т. А. Синдром удлиненного интервала qt у детей / Т. А. Лашковская, А. А. Карчевский / Проблемы здоровья и экологии, Гродненск, 2010 г. 111-120 с.
4. Шевченко Н.М. Кардиология / Медицинское информационное агентство, Москва 2006 г. 544 с
5. Орлов, В.Н. Руководство по электрокардиографии / Москва 1983 г.

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

Кафедра терапии ИПО.

Рецензия ДМН, профессора Гришгеева Юрия Исаевича на реферат ординатора первого года обучения по специальности «кардиология» Семенова Владислава Сергеевича по теме «Врождённый и приобретённый синдром удлинённого QT».

Рецензия на реферат – это критический отзыв о приведённой самостоятельной работе ординатора с литературой по выбранной специальности обучения, включающий анализ степени раскрытия выбранной тематики, перечисление возможных недочётов и рекомендации по оценке. Ознакомившись с рефератом, преподаватель убеждается в том, что ординатор владеет описанным материалом, умеет его анализировать и способен аргументированно защищать свою точку зрения. Написание реферата производится в произвольной форме, однако, автор должен придерживаться определенных негласных требований к содержанию. Для большего удобства, экономии времени и повышения наглядности работ, нами были введены стандартизированные критерии оценки рефератов

Основные оценочные критерии рецензии на реферат ординатора первого года обучения по специальности «Кардиология»:

| п/п | Оценочные критерии                                 | Положительный/отрицательный |
|-----|----------------------------------------------------|-----------------------------|
| 1   | Структурность                                      |                             |
| 2   | Наличие орфографических ошибок                     |                             |
| 3   | Соответствие текста реферата                       |                             |
| 4   | Владение терминологией                             |                             |
| 5   | Полнота и глубина раскрытия основных понятий темы  |                             |
| 6   | Логичность доказательной базы                      |                             |
| 7   | Умение аргументировать основные положения и выводы |                             |
| 8   | Круг использования известных научных источников    |                             |
| 9   | Умение сделать общий вывод                         |                             |

Итоговая оценка: Положительная/Отрицательная

Комментарии рецензента:

Дата:

Подпись рецензента:

Подпись ординатора: