

УДК 616.12–008.318.1–073.7

СЛУЧАЙ СИНДРОМА УДЛИНЕННОГО ИНТЕРВАЛА QT, ДИАГНОСТИРОВАННОГО В ПОЖИЛОМ ВОЗРАСТЕ

¹Снежицкий В. А. (vsnezh@mail.ru), ¹Шпак Н. В. (nataliashpak@mail.ru),
¹Раков А. В. (rakov_av@yahoo.com), ²Долгошей Т. С. (kardio@mail.grodno.by),
²Гриб С. Н. (hribsvetlana@gmail.com), ²Мадекина Г. А. (kardio@mail.grodno.by),
²Снежицкая Е. А. (vsnezh@mail.ru)

¹ – УО «Гродненский государственный медицинский университет», Гродно, Беларусь

² – УЗ «Гродненский областной клинический кардиологический центр», Гродно, Беларусь

Приводится случай диагностики синдрома удлиненного интервала QT у пациентки в возрасте 66 лет с эпизодом клинической смерти и синкопальными состояниями в анамнезе. При суточном мониторинге электрокардиограммы выявлено трепетание желудочков на фоне предшествующего удлинения интервала QT более 500 мс. При проведении эндокардиального электрофизиологического исследования индуцирован пароксизм полиморфной желудочковой тахикардии, тест с внутривенным введением адреналина – парадоксальный ответ. Медикаментозное лечение осуществлялось бета-адреноблокаторами. С целью вторичной профилактики внезапной сердечной смерти был имплантирован кардиовертер-дефибриллятор.

Ключевые слова: синдром удлиненного интервала QT, полиморфная желудочковая тахикардия, кардиовертер-дефибриллятор, внезапная сердечная смерть.

Синдром удлиненного интервала QT (СУИQT) представляет собой генетически детерминированное заболевание с высоким риском внезапной сердечной смерти (ВСС), характеризующееся постоянным или преходящим удлинением интервала QT на электрокардиограмме (ЭКГ), эпизодами потери сознания на фоне жизнеугрожающей желудочковой полиморфной тахикардии или фибрилляции желудочков [1, 2]. СУИQT может быть обусловлен более 600 мутациями в 16 разных генах [7], кодирующих белки трансмембранных ион-селективных каналов (преимущественно калиевого или натриевого), что приводит к нарушению функционирования последних, вследствие чего происходит увеличение продолжительности потенциала действия в кардиомиоцитах, инициирующее появление полиморфной желудочковой тахикардии типа «пируэт». [3]. Частота встречаемости СУИQT составляет 1 на 2500 человек [4, 8]. В США частота СУИQT вследствие мутаций в основных ответственных генах KCNQ1, KCNH2 и SCN5A насчитывает 3 случая на 4000 ВСС в год [2]. Средний возраст клинической манифестации синдрома – 14 лет [2]. Факторами, способствующими электрической нестабильности миокарда с последующим развитием жизнеугрожающих аритмий, являются физическая нагрузка, эмоциональные состояния, плавание, громкие резкие звуковые сигналы (например звонок будильника), послеродовой период, режаритмии возникают во время сна или в покое [4]. Первым проявлением синдрома может стать ВСС. Выжившие после эпизода остановки сердца пациенты имеют высокий риск повторного эпизода, даже на фоне терапии бета-адреноблокаторами – 14% в течение 5 лет [5, 6].

В настоящем сообщении мы представляем случай СУИQT, диагностированный у пациентки в возрасте 66 лет.

Пациентка К., 66 лет, поступила в кардиологическое отделение №3 Гродненского областного клинического кардиологического центра 2 января 2015 года (история болезни

№ 150009) с жалобами на перебои в работе сердца, периодическое повышение артериального давления (АД) до 180/100 мм рт. ст., сопровождающееся головной болью, головокружением.

Из анамнеза известно, что пациентка около 5 лет страдает артериальной гипертензией (АГ). В течение последних 3-х лет беспокоят перебои в работе сердца, по поводу чего пациентка обследовалась в 2010 и 2012 годах, и при проведении суточного мониторинга ЭКГ были зарегистрированы частые одиночные предсердные экстрасистолы в количестве более 7000 с преобладанием в период бодрствования. Желудочковые нарушения ритма не выявлены. В течение последних нескольких месяцев принимала конкор – 5 мг/сут, амлодипин – 5 мг/сут, кардиомагнил – 75 мг/сутки, предуктал-МВ – 35 мг/сут, препарат, содержащий омега-3-полиненасыщенные жирные кислоты. В связи с учащением перебоев в работе сердца в течение последних 2-3 месяцев 29–30.12.2014 в УЗ «Гродненская областная клиническая больница» пациентке было выполнено очередное суточное мониторирование ЭКГ, где в ранние утренние часы зафиксировано трепетание желудочков с частотой 300, длительностью около 6 сек., которое развилось на фоне удлинения интервала QT более 500 мс (рисунки 1 и 2). При последующем уточнении пациентка не исключает, что данная аритмия могла развиться во время громкого звонка будильника мобильного телефона, при этом после пробуждения каких-либо изменений в общем состоянии, синкопе, пресинкопе не отмечает.

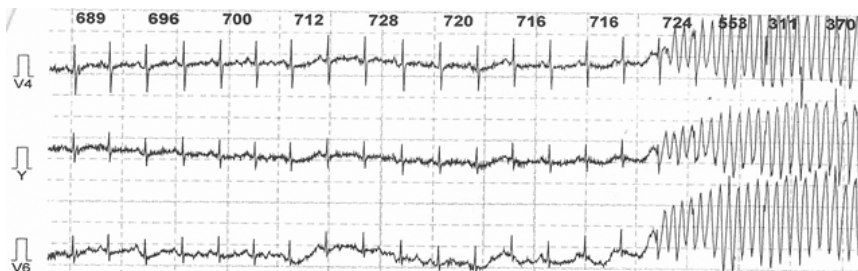


Рисунок 1. – Эпизод суточного мониторирования ЭКГ с началом трепетания желудочков на фоне предшествующего удлинения интервала QT более 500 мс на синусовом ритме (скорость записи 10 мм/с)

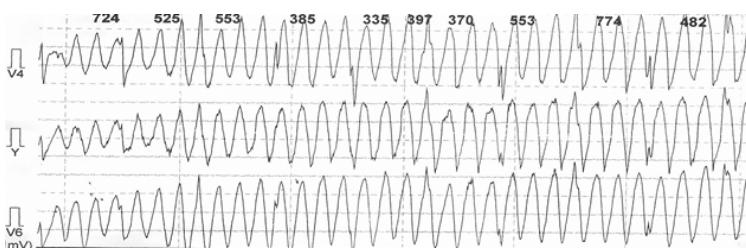


Рисунок 2. – Эпизод суточного мониторинга ЭКГ с продолжающимся трепетанием желудочков с частотой 300 (скорость записи 25 мм/с)

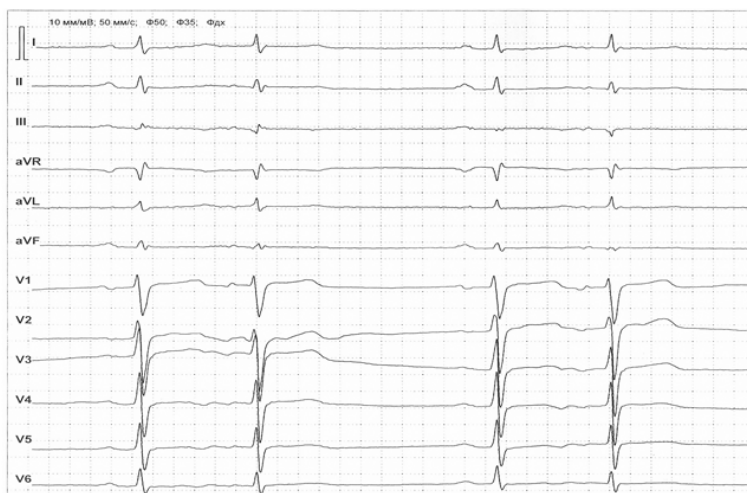


Рисунок 3. – ЭКГ при поступлении

При детальном опросе пациентка указала на неоднократные синкопальные состояния в молодом возрасте преимущественно на фоне высокой температуры тела при ангинах. В возрасте примерно около 40 лет отмечает эпизод клинической смерти на фоне гипертермии при инфекционном заболевании верхних дыхательных путей. Данное состояние произошло дома на глазах у супруга, характеризовалось внезапной потерей сознания в течение нескольких минут, отсутствием сердечной деятельности и дыхания, и сопровождалось изменением цвета кожных покровов на серо-цианотичный и актом самопроизвольного мочеиспускания. В результате оказания первой медицинской помощи супругом пациентка пришла в сознание. По поводу данного эпизода к врачам не обращалась и не обследовалась.

Сопутствующая патология – гиперхолестеринемия (общий холестерин в плазме крови от 12.12.2014 6,08 ммоль/л, индекс атерогенности 4,02), остеохондроз поясничного отдела позвоночника, грыжи межпозвоночных дисков на уровне L4-S1 (по данным магнитно-резонансного исследования пояснично-крестцового отдела позвоночника), перенесенные острые респираторные заболевания, холецистэктомия в анамнезе.

При объективном обследовании общее состояние удовлетворительное. При осмотре: кожные покровы и видимые слизистые – чистые, без изменений, со стороны костно-мышечной системы также без патологических изменений. При пальпации: щитовидная железа в норме, периферические лимфатические узлы не увеличены, голосовое дрожание в норме, пульс одинаковый на обеих руках, хорошего напол-

нения, частота пульса 72 в минуту, верхушечный толчок в 5 межреберье на 1 см кнутри от левой среднеключичной линии, живот мягкий безболезненный, печень у края реберной дуги, периферических отеков нет. При перкуссии: над легочными полями ясный легочный звук с обеих сторон, границы абсолютной и относительной тупости сердца в норме, размеры печени в пределах нормы. Аускультативно: в легких дыхание везикулярное с обеих сторон, хрипов нет, тоны сердца ясные, неритмичные, частая экстрасистолия, акцент 2 тона над аортой во 2 межреберье справа от грудины, систолический шум в 5 межреберье на 1 см кнутри от левой среднеключичной линии. Стул, диурез не нарушены.

Результаты инструментальных и лабораторных методов исследования.

ЭКГ от 2.01.15 (рисунок 3): ритм синусовый, нерегулярный, частота сердечных сокращений (ЧСС) 70 уд/мин. Полугоризонтальное положение электрической оси сердца. Частая предсердная экстрасистолия, с эпизодами бигеминии. P=0,1 с, P-Q=0,18 с, QRS=0,08 с, Q-T=0,46 с, Q-Tc (корригированный)=0,50 с.

Дисперсия Q-T 05.01.2015. Q-Td=51 мс, Q-Tcd=448 мс, Q-Tcdn=129 у.е.

ЭКГ высокого разрешения 06.01.2015. Поздние потенциалы желудочков не регистрируются.

Вариабельность сердечного ритма 06.01.2015. Общая мощность спектра нейрогуморальной модуляции – в пределах условной нормы. Состояние нейрогуморальной регуляции характеризуется умеренным уровнем симпатических, низким уровнем вагальных и гуморально-метаболических влияний. Баланс отделов вегетативной нервной системы характеризуется смешанным (сбалансированным) типом вегетативной модуляции сердечного ритма.

Суточное мониторирование ЭКГ 30.12.2015. Длительность наблюдения 22 часа 52 минуты. ЧСС днем: средняя – 86 уд/мин, минимальная – 65, максимальная – 133; ЧСС ночью: средняя – 70 уд/мин, минимальная – 63, максимальная – 86. Циркадный индекс – 1,23. На фоне синусового ритма с ЧСС от 37 до 136 (средняя – 82) зарегистрированы одиночные наджелудочковые экстрасистолы – 7640, днем – 6288, ночью – 1352, эпизод трепетания желудочков с частотой 300 в минуту, длительностью 6 секунд. Ишемические изменения ЭКГ не зарегистрированы. Толерантность к нагрузке средняя.

Профиль АД 03.01.2015. 125/70, 140/80, 110/65, 125/75, 135/75 мм рт. ст.

Эхокардиография 02.01.2015. Левое предсердие – 34 мм (41*50 мм в 4-камерной позиции). Правое предсердие – 28*32 мм (в 4-камерной позиции). Конечно-систолический размер левого желудочка (ЛЖ) – 32 мм, конечно-диастолический размер ЛЖ – 52 мм. Толщина межжелудочковой перегородки – 11/14 мм, толщина задней стенки ЛЖ – 11/14 мм, Фракция выброса ЛЖ – 69% (M-режим), 71% (B-режим). Правый желудочек – 17 мм. Систолическое давление в легочной артерии 29 мм рт. ст. Аортальный клапан – створки уплотнены, регургита-

ция 1 ст. Митральный клапан – створки не изменены, регургитация 2 ст. Трикуспидальный клапан – створки не изменены, регургитация 2 ст. Сократимость миокарда ЛЖ – нормокинез. Заключение: Признаки атеросклеротического поражения аорты и аортального клапана. Недостаточность аортального клапана 1 ст. Регургитация 2 ст. на митральном клапане.

Коронароангиография. 09.01.2015. Левая коронарная артерия: ствол – короткий, бифуркация, без стенозирования. Передняя межжелудочковая ветвь – контуры неровные, четкие, стеноз 20% на границе 1-го и 2-го сегментов. Огибающая ветвь – без видимых гемодинамически значимых изменений. Правая коронарная артерия – гипоплазирована, без видимых гемодинамически значимых изменений. Тип кровоснабжения сердца – левый.

Эндокардиальное электрофизиологическое исследование сердца. 09.01.2015. Во время эндокардиальной программированной стимуляции индуцированы 2 пароксизма неустойчивой полиморфной желудочковой тахикардии (рисунок 4). Медикаментозная проба с адреналином: парадоксальный ответ – удлинение интервала QT более 10% от исходного.

Фиброгастроуденоскопия. 06.01.2015 Заключение: очаговая эритематозная гастропатия, дуоденогастральный рефлюкс.

Ультразвуковое исследование гепатобилиарной системы и почек. Желчный пузырь отсутствует (удален), печень, почки – без патологии.

Осмотрена оториноларингологом. Заключение: хронический тонзиллит.

Общий анализ крови 05.01.2015. эритроциты $4,7 \cdot 10^{12}/л$, гемоглобин – 150 г/л, лейкоциты – $8,6 \cdot 10^9/л$, лейкоцитарная формула: сегментоядерные – 56%, лимфоциты – 39%, палочкоядерные – 1%, моноциты – 3%, базофилы – 1%, эозинофилы – 8%. Скорость оседания эритроцитов 8 мм/час.

Общий анализ мочи 05.01.2015: светло-желтая, прозрачная, реакция – нейтральная, удельный вес – 1021, белок – отрицательный, сахар – отрицательный, лейкоциты – 2-3 в поле зрения, эпителий – 3-4 в поле зрения.

Биохимический анализ крови 05.01.15: общий белок – 63 г/л, глюкоза – 5,3 ммоль/л, мочевины – 4,48

ммоль/л, креатинин – 75 мкмоль/л, общий холестерин – 4,64 ммоль/л, триглицериды – 1,96 ммоль/л, общий билирубин – 12,7 мкмоль/л, аспаратаминотрансфераза – 17 ЕД/л, аланинаминотрансфераза – 35 ЕД/л, калий – 4,15 ммоль/л, натрий – 145 ммоль/л, хлор – 108 ммоль/л.

По результатам обследования был выставлен диагноз: Преходящий синдром удлиненного интервала QT. Пароксизмальная полиморфная желудочковая тахикардия. Трепетание желудочков. Эпизод внезапной остановки сердечной деятельности в анамнезе. Синкопальные состояния. Ишемическая болезнь сердца: кардиосклероз. Частая предсердная экстрасистолия. Атеросклероз аорты и аортального клапана. Недостаточность аортального клапана 1 степени. Относительная недостаточность митрального клапана 2 степени. Артериальная гипертензия 2 степени. Риск 4. Н 1. Состояние после холецистэктомии. Хронический тонзиллит.

Назначено лечение: препараты калия и магния внутривенно, бета-адреноблокаторы (метопролол – 50 мг 2 раза в сутки), лизиноприл – 10 мг в сутки, аспикард – 75 мг в сутки, аторвастатин – 20 мг в сутки. В связи с высоким риском ВСС в соответствии с рекомендациями Европейского общества кардиологов и соответствующими нормативными документами Республики Беларусь пациентке рекомендована имплантация кардиовертера-дефибриллятора, от которой она временно воздержалась.

Суточное мониторирование ЭКГ 12.01.2015 на фоне лечения. ЧСС среднесуточная 77 уд/мин, средняя днем – 84 уд/мин, средняя ночью – 68 уд/мин, минимальная ЧСС – 45 уд/мин. Циркадный индекс – 1,23. На фоне синусового ритма с ЧСС от 45 до 118 зарегистрированы одиночные наджелудочковые экстрасистолы – 6179, одиночные желудочковые экстрасистолы – всего 5 за сутки. Ишемические изменения ЭКГ не зарегистрированы.

ЭКГ на фоне лечения: ритм синусовый, регулярный, ЧСС 64 уд/мин. Полугоризонтальное положение электрической оси сердца. P=0,1 с, P-Q=0,18 с, QRS=0,08 с, Q-T=0,40 с, Q-Tc=0,41 с.



Рисунок 4. – Индукция пароксизма неустойчивой полиморфной желудочковой тахикардии во время эндокардиальной стимуляции

При выписке из стационара пациентке было рекомендовано продолжить прием бета-адреноблокаторов (метопролол), курсовой прием препаратов калия и магния, исключить прием препаратов, удлиняющих интервал QT (на руки выдан список препаратов в печатном варианте), а также обследование ближайших родственников у кардиолога на предмет выявления СУИQT, желудочковых тахикардий. При согласии пациентки с целью вторичной профилактики ВСС рекомендована имплантация кардиовертера-дефибриллятора.

05.03.2015 пациентка повторно госпитализирована в УЗ «Гродненский областной клинический кардиологический центр», где по ее письменному информированному согласию был имплантирован кардиовертер-дефибриллятор (Maximo II VR, навязан ритм в режиме VVI=60).

В дальнейшем амбулаторно пациентка принимала указанную выше медикаментозную терапию и наблюдалась в кабинете контроля работы и программирования постоянных имплантируемых устройств (электрокардиостимуляторов). В течение 9 месяцев после имплантации кардиовертера-дефибриллятора не было зафиксировано разрядов и эпизодов желудочковой тахикардии, трепетания/фибрилляции желудочков.

Выводы

1. Представленный клинический случай заслуживает внимания ввиду поздней диагностики синдрома удлиненного интервала QT у пациентки в возрасте 66 лет при клинической манифестации в молодом возрасте – неоднократные синкопе и эпизод внезапной остановки сердечной деятельности. Анамнез и результаты обследования пациентки, а также отсутствие внешних причин, способствующих удлинению интервала QT, могут свидетельствовать о наличии врожденного синдрома удлиненного интервала QT, обусловленного мутацией в одном из ответственных генов, что может быть верифицировано с помощью молекулярно-генетических методов исследования.

2. Необходимо отметить значимость тщательного сбора анамнеза у пациентов врачами любых специальностей, обязательное обследование у кардиолога при наличии синкопальных состояний и тем более эпизодов внезапной остановки сердечной деятельности. Молекулярно-генетические методы исследования позволяют верифицировать диагноз и выявлять патологию у ближайших родственников для проведения эффективной профилактики внезапной сердечной смерти.

3. Согласно рекомендациям Европейского общества кардиологов 2015 года [2] и национальным рекомендациям по имплантации кардиовертеров-дефибрилляторов (2015 год), критерии синдрома удлиненного интервала QT:

1) QTc \geq 480 мсек на повторно снятых ЭКГ в 12-ти отведениях (Класс рекомендаций 1) или наличие

$>$ 3 факторов риска СУИQT (по P. Schwartz и соавт., 2008) (Класс рекомендаций 1);

2) у пациентов с соответствующими генетически подтвержденными мутациями, независимо от длины интервала QT (Класс рекомендаций 1);

3) при наличии QTc \geq 460 мсек на повторно снятых ЭКГ в 12-ти отведениях при наличии необъяснимых синкопальных состояний и при отсутствии вторичных причин для удлинения интервала QT следует предполагать наличие ЭКГ-диагноза СУИQT (Класс рекомендаций 2А).

Рекомендации по лечению и профилактике ВСС у пациентов с СУИQT:

1. Следует избегать приема препаратов, удлиняющих интервал QT; осуществлять коррекцию дефицита электролитов (K⁺, Mg²⁺, Ca²⁺); избегать специфических триггеров желудочковых тахикардий (интенсивное плавание, громкий шум и др.) – Класс 1 (B).

2. Прием бета-адреноблокаторов рекомендуется пациентам с клиническим диагнозом СУИQT – Класс 1 (B).

3. Удаление левого симпатического ганглия целесообразно при неэффективности бета-адреноблокаторов, противопоказаниях / отказе от имплантации кардиовертера-дефибриллятора, множественных шоках кардиовертера-дефибриллятора на фоне приема адекватных доз бета-адреноблокаторов (Класс 2А).

4. Прием блокаторов Na-каналов (мексилетина, флекаинида или ранолазина) может быть рекомендован в качестве дополнительной терапии для укорочения интервала QT у лиц с СУИQT 3 типа при длине QTc $>$ 500 мсек (Класс 2B).

Абсолютные показания к имплантации кардиовертера-дефибриллятора пациентам с СУИQT: имплантация кардиовертера-дефибриллятора в сочетании с приемом бета-адреноблокаторов пациентам, пережившим эпизод внезапной остановки сердечной деятельности, с клиническим диагнозом СУИQT, в том числе реанимированных после внезапной остановки сердечной деятельности.

Относительные показания к имплантации кардиовертера-дефибриллятора пациентам с СУИQT: имплантация кардиовертера-дефибриллятора в дополнение к бета-адреноблокаторам у пациентов с СУИQT, при наличии синкопальных состояний и/или желудочковой тахикардии на фоне адекватных доз бета-адреноблокаторов.

Возможные показания к имплантации кардиовертера-дефибриллятора пациентам с СУИQT: имплантация кардиовертера-дефибриллятора может быть использована у пациентов с СУИQT в дополнение к бета-адреноблокаторам у бессимптомных носителей патогенной мутации генов KCNH2 или SCN5A, если длительность QTc $>$ 500 мсек.

Литература

1. Тайжанова, Д. Ж. Синдром удлиненного интервала QT: вопросы диагностики и лечения / Д. Ж. Тайжанова, Ю. Л. Романюк // International Journal of Applied and Fundamental Research. – 2015. – № 3. – P. 218–221.

2. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden

Literatura

1. Tajzhanova, D. Zh. Sindrom udlinennogo intervala QT: voprosy' diagnostiki i lecheniya / D. Zh. Tajzhanova, Yu. L. Romanyuk // International Journal of Applied and Fundamental Research. – 2015. – № 3. – P. 218–221.

2. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden

cardiac death. The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology / Silvia G. Priori [et al.] // European Heart Journal. – 2015. Vol. 36, № 41. – P. 2793–2867.

3. Bezzina, C.R. Genetics of Sudden Cardiac Death / C.R. Bezzina, N. Lahrouchi, S.G. Priori // Circ. Res. – 2015. – Vol. 12, № 116. – P. 1919–1936.

4. Braunwald's Heart Disease : a textbook of cardiovascular medicine / L. Douglas [et al.]. – 10th edition. – Saunders, 2014. – 2128 p.

5. Clinical Management and Prevention of Sudden Cardiac Death / O. Yousuf [et al.] // Circ. Res. – 2015. – Vol. 12, № 116. – P. 2020–2040.

6. Effectiveness and limitations of beta-blocker therapy in congenital long-QT syndrome / A. J. Moss [et al.] // Circulation. – 2000. – Vol. 15, № 101 (6). – P. 616–623. 436.

7. Huang, D. T. Clinical Cardiac Electrophysiology in Clinical Practice / D. T. Huang, T. Prinzi. – London : Springer-Verlag, 2015. – 198 p.

8. Prevalence of the congenital long-QT syndrome / P.J. Schwartz [et al.] // Circulation. – 2009. – Vol. 18, № 120. – P. 1761–1767.

cardiac death. The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology / Silvia G. Priori [et al.] // European Heart Journal. – 2015. Vol. 36, № 41. – P. 2793–2867.

3. Bezzina, C.R. Genetics of Sudden Cardiac Death / C.R. Bezzina, N. Lahrouchi, S.G. Priori // Circ. Res. – 2015. – Vol. 12, № 116. – P. 1919–1936.

4. Braunwald's Heart Disease : a textbook of cardiovascular medicine / L. Douglas [et al.]. – 10th edition. – Saunders, 2014. – 2128 p.

5. Clinical Management and Prevention of Sudden Cardiac Death / O. Yousuf [et al.] // Circ. Res. – 2015. – Vol. 12, № 116. – P. 2020–2040.

6. Effectiveness and limitations of beta-blocker therapy in congenital long-QT syndrome / A. J. Moss [et al.] // Circulation. – 2000. – Vol. 15, № 101 (6). – P. 616–623. 436.

7. Huang, D. T. Clinical Cardiac Electrophysiology in Clinical Practice / D. T. Huang, T. Prinzi. – London : Springer-Verlag, 2015. – 198 p.

8. Prevalence of the congenital long-QT syndrome / P.J. Schwartz [et al.] // Circulation. – 2009. – Vol. 18, № 120. – P. 1761–1767.

THE CLINICAL CASE OF LONG QT SYNDROME DIAGNOSED IN ELDERLY PATIENT

¹Snezhitskiy V. A., ¹Shpak N. V., ¹Rakov A. V., ²Dolgoshey T. S., ²Grib S. N.,
²Madekina G. A., ²Snezhitskaya E. A.

¹Educational Establishment «Grodno State Medical University», Grodno, Belarus

²Health Care Establishment «Grodno Regional Clinical Cardiology Center», Grodno, Belarus

A clinical case of long QT syndrome diagnosed in female patient aged 66 years with a history of clinical death and syncope is presented. During the daily monitoring of electrocardiogram ventricular flutter was revealed after previous lengthening of QT interval more than 500 ms. Endocardial electrophysiological study was performed and the paroxysm of polymorphic ventricular tachycardia was induced. Epinephrine QT stress test was the paradoxical QT response. The patient was treated pharmacologically with beta-adrenoblockers. The implantation of a cardioverter-defibrillator was performed for secondary prevention of sudden cardiac death.

Keywords: long QT syndrome, polymorphic ventricular tachycardia, cardioverter-defibrillator, sudden cardiac death.

Поступила: 23.12.2015

Отрецензирована: 19.01.2016