

СИНДРОМ УДЛИНЕННОГО ИНТЕРВАЛА QT. ЧАСТЬ 2

Колоцей Л. В. (lkolotsey@mail.ru), Снежицкий В. А. (vsnezh@mail.ru)
 УО «Гродненский государственный медицинский университет», Гродно, Беларусь

Синдром удлиненного интервала QT (LQTS) – это потенциально жизнеугрожающая каналопатия, сопровождающаяся удлинением интервала QT на 12-канальной ЭКГ, синкопальными состояниями и высоким риском внезапной сердечной смерти вследствие развития полиморфной желудочковой тахикардии типа torsade de pointes. Первоочередной целью в ведении пациентов с LQTS на современном этапе является недопущение недодиагностированных его форм, адекватное лечение и профилактика, чему способствует быстрое развитие молекулярной биологии и генетики. Во второй части настоящего обзора отражены основные достижения в диагностике и лечении синдрома удлиненного интервала QT.

Ключевые слова: синдром удлиненного интервала QT, полиморфная желудочковая тахикардия типа «пируэт», корригированный интервал QT, бета-блокаторы.

Диагностика

Для диагностики врожденного синдрома удлиненного интервала QT используются критерии Шварца, разработанные в 1985 г., измененные в 1993 г. и обновленные в 2006 и 2011 гг. Они основаны на анамнестических данных, клинических проявлениях и электрокардиографических показателях (таблица 1).

Согласно Заклчению экспертного консенсуса по диагностике и ведению пациентов с наследственными первичными аритмиями HRS/EHRA/APHRS 2013, врожденный синдром удлиненного интервала QT может быть выставлен:

- при наличии 3,5 баллов по шкале Шварца и отсутствии вторичных причин удлинения интервала QT;
- при наличии определенной патогенетической мутации одного из генов синдрома удлиненного интервала QT;
- при наличии QTc (по формуле Базетта) >500 мс на повторных ЭКГ и отсутствии вторичных причин удлинения интервала QT.

Синдром удлиненного интервала QT может быть диагностирован при QTc в диапазоне 480-499 мс на повторных ЭКГ у пациента с синкопе неясного генеза при отсутствии вторичных причин удлинения интервала QT [1].

В Рекомендациях ESC по лечению паци-

ентов с желудочковыми нарушениями ритма и профилактике внезапной сердечной смерти 2015 г. диагностические критерии LQTS были модифицированы. Причиной этого стал тот факт, что интервал QTc >500 мс является очень консервативным критерием и идентичен значению QT, которое сопряжено с высоким риском аритмий и внезапной сердечной смерти [2]. В связи с этим для постановки клинического диагноза было предложено использовать показатель QTc ≥480 мс или оценку более 3 баллов по шкале Шварца. По данным ЭКГ диагноз LQTS следует рассматривать при наличии QTc ≥460 мс при повторной регистрации ЭКГ в 12 отведениях у пациентов с синкопальными состояниями неясного генеза или документированной ЖТ/ФЖ при отсутствии заболеваний сердца [3].

Электрокардиографические признаки

Интервал QT – это временной отрезок ЭКГ от начала зубца Q до возврата нисходящего колена зубца T к изолинии, характеризующий электрическую систолу желудочков. На стандартной ЭКГ начало комплекса QRS обычно определяется сравнительно легко, в отличие от окончания зубца T, на которое влияет его амплитуда и наличие зубца U, отражающего реполяризацию волокон Пуркинье. Lepschkin и Surawicz в 1952 г. предложили точкой окончания интер-

Таблица 1. – Шкала Шварца для диагностики врожденного синдрома удлиненного интервала QT

Показатели		Баллы
ЭКГ-признаки (при отсутствии вторичных причин их появления); QTc рассчитан по формуле Базетта	QTc >480 мс	3
	QTc 460-479 мс	2
	QTc 450-459 мс у мужчин	1
	Torsade de pointes	1
	Альтернация зубца T	1
	Забубрина на зубце T в 3 отведениях	1
	Брадикардия (ЧСС в покое ниже 2 перцентилей для данного возраста)	0,5
Клинический анамнез	Синкопе, связанное со стрессом	2
	Синкопе, не связанное со стрессом	1
	Врожденная глухота	0,5
Семейный анамнез	Члены семьи с врожденным LQTS	1
	Необъяснимая внезапная смерть у членов семьи первой линии до 30 лет	0,5

вала QT считать точку пересечения прямой касательной вдоль линии максимального наклона нисходящей части зубца Т с изолинией [4]. В настоящее время продолжительность QT определяется автоматически.

Но даже при синусовом ритме и нормальной ЭКГ продолжительность интервала QT непостоянна и находится в обратной зависимости от ЧСС. Первая попытка стандартизации измерения интервала QT предпринята в 1920 г. Bazett. Предложенная им формула $QTc = QT\sqrt{RR}$ до сих пор используется в клинических исследованиях благодаря своей простоте и надежности (табл. 2). Точнее всего она работает в диапазоне от 60 до 100 ударов в минуту, но может давать ошибочные результаты как при более медленной (чрезмерная коррекция), так и при более высокой (недостаточная коррекция) частоте сердечных сокращений. На смену формуле Базетта было предложено несколько десятков других формул (Fridericia, Mayeda, Kawataki, Ashman, Adams, Ljung, Schlamowitz, Framingham, Akhras & Rickards, Hodges, Sarma, Lecocq и др.), однако ни одна из них не имеет научного обоснования, позволяющего считать её универсальной.

Таблица 2. – Значение интервала QTc по формуле Базетта с учетом пола и возраста

Группа	Нормальный QT	Пограничный QT	Удлиненный QT
Мужчины	<430 мс	430-450 мс	>450 мс
Женщины	<450 мс	450-460 мс	>460 мс
Дети до 15 лет и новорожденные	<440 мс	440-460 мс	>460 мс

Определенную роль в определении варианта LQTS играет морфология зубца Т. Так, для генотипа LQT1 характерно наличие выраженного положительного зубца Т с широким основанием. Для генотипа LQT2 типично наличие небольшого, нередко деформированного или двухфазного зубца Т с наличием зазубрин на нисходящем колене. Генотип LQT3 характеризуется удлинением сегмента ST и заостренным зубцом Т [5, 6].

Как для врожденного, так и для приобретенного синдрома удлиненного интервала QT характерна альтернация Т-волны – следующие друг за другом колебания формы и амплитуды зубцов Т с каждым последующим сокращением, отражающие гетерогенность реполяризации. Когда колебания амплитуды Т-волны являются достаточно большими, они могут быть зарегистрированы на поверхностной электрокардиограмме – это так называемая визуализируемая альтернация Т-волны, указывающая на повышенный риск возникновения желудочковых аритмий и являющаяся предиктором внезапной сердечной смерти. Чаще встречается микровольтная альтернация Т-волны, которая не определяется на ЭКГ, но может быть записана с помощью специальных аппаратов, способных усиливать сигналы, с помощью метода спектрального анализа [7]. Об-

наружение микровольтных альтернаций, согласно исследованиям Takasugi et al., имеет высокую чувствительность, но низкую специфичность и встречается у 68% пациентов с LQTS [8].

У 20% пациентов с LQTS встречается брадикардия. Особенно характерна она для детей в первые три года жизни, новорожденных и плодов [9]. Тахикардия также требует особого внимания, поскольку при ней возможна гиперкоррекция интервала QTc.

Для более точной диагностики электрокардиографических изменений следует проводить холтеровское мониторирование ЭКГ. Этот метод исследования позволяет оценить изменения на ЭКГ в зависимости от времени суток и физической активности, диагностировать скрытые формы LQTS, выявить преходящий характер удлинения интервала QT, макроскопические альтернации, эпизоды брадиаритмий и пароксизмальных желудочковых нарушений ритма.

Наиболее частым нарушением ритма при синдроме удлиненного интервала QT является полиморфная желудочковая тахикардия torsade de pointes, для которой характерно частое и неравномерное волнообразное изменение амплитуды комплексов QRS, что при затяжных эпизодах в некоторых случаях напоминает форму веретена. Из-за такой пляски комплексов эту аритмию еще называют «сердечным балетом». Частота ритма желудочков при этом составляет от 200 до 250 и даже больше ударов в 1 минуту. Механизмом, предшествующим началу тахикардии типа «пирует», является феномен каскада или short-long-short, впервые описанный Kay et al. [10]. В его основе лежит последовательность: желудочковая экстрасистола (short) – постэкстрасистолическая компенсаторная пауза (long) – нормальный комплекс с увеличенным интервалом QT и высоким зубцом U (short). Из волны U запускается очередная желудочковая экстрасистола, которая дает начало пароксизму torsade de pointes. Большинство эпизодов этой тахикардии спонтанно купируются через 6-100 комплексов, но всегда существует риск трансформации в фибрилляцию желудочков, что относит эту форму тахикардии к прогностически крайне неблагоприятным.

В диагностике скрытых форм синдрома удлиненного интервала QT большое значение отводится провокационным пробам.

Активная ортостатическая проба заключается в том, что после перехода из горизонтального положения в вертикальное как у здоровых лиц, так и у пациентов с LQTS отмечается умеренное увеличение частоты сердечных сокращений. При этом у здоровых людей длительность интервала QT уменьшается, а у пациентов с LQTS (особенно 2 типа) продолжительность интервала QT уменьшается менее существенно, не изменяется или даже увеличивается.

При проведении пробы с дозированной физической нагрузкой на велоэргометре или тредмиле для здоровых людей характерно укорочение QT по мере увеличения ЧСС. У пациентов с LQTS по мере возрастания ЧСС QT укорачивается незначительно или удлиняется.

Фармакологические провокационные пробы

При проведении пробы с эпинефрином у здоровых лиц интервал QT укорачивается, а у пациентов с LQTS парадоксально удлиняется. Проба расценивается как положительная при увеличении длительности интервала QT более 30 мс на фоне инфузии адреналина в дозе до 0,1 мкг/кг/мин. Наиболее характерна положительная проба с эпинефрином для пациентов с LQTS 1 типа. Удлинение интервала QT у них может достигать 140 и более мс, сопровождаться возникновением рецидивирующих неустойчивых пробежек или индукции устойчивого пароксизма желудочковой тахикардии [11]. Важно учитывать, что сопутствующий прием β -адреноблокаторов снижает диагностическую значимость пробы.

Проба с аденозином демонстрирует, что удлинение интервала QT у пациентов с LQTS может развиваться при резких колебаниях ЧСС – аденозин-индуцированной брадикардии, переходящей в синусовую тахикардию. В исследовании Viskin в сравнении с контрольной группой у пациентов с LQTS наблюдалось значительное удлинение интервала QT при брадикардии (QTc >490 мс) и меньшее укорочение при последующей тахикардии. Кроме того, у пациентов с LQTS во время проведения пробы отмечены изменения морфологии зубца T (увеличение амплитуды, зазубрины на нисходящем колене) [12].

Проба с мексилетином была предложена для дифференцировки пациентов с генотипом LQT 3 от пациентов с другими типами синдрома удлиненного интервала QT. В исследовании Schwartz выявлено, что однократное применение мексилетина у пациентов с LQT 3 внутрь в дозе 6-8 мг/кг сокращает интервал QT с 0,535 до 0,445 секунд, но у пациентов с другими генотипами укорочение было не столь значительным [13].

Для пренатальной диагностики синдрома удлиненного интервала QT используются методы неинвазивной фетальной электрокардиографии и фетальной магнитокардиографии [14].

Пациентам с отягощенным семейным анамнезом, клиническими и электрокардиографическими проявлениями LQTS необходимо проведение генетического тестирования для определения мутаций. HRS и EHRA рекомендуют проводить генетическое тестирование в следующих случаях:

1) у пациентов с высоким баллом по шкале Шварца, отягощенным семейным анамнезом, клиническими проявлениями и изменениями на ЭКГ покоя и при проведении пробы с эпинефрином (класс I);

2) у пациентов с удлинением QTc при отсутствии вторичных причин (электролитные нарушения, гипертрофия, блокады ножек пучка Гиса) при QTc >480 ms (у детей) или >500 ms (у взрослых) (класс I);

3) у любых бессимптомных пациентов с идиопатическим удлинением на серии ЭКГ, снятых в покое QTc >460 ms (у детей) или >480 ms (у взрослых) (класс IIb) [1].

Генетическое исследование на наличие известных мутаций в ДНК проводится в специализированных лабораториях и включает использование мультигенной панели, одногенное тестирование и более полное геномное тестирование, включающее прямое секвенирование фрагментов генома, кодирующих белок с последующим фланкированием областей целевых экзонов и амплификацией ПЦР. В Республике Беларусь генетическое исследование LQTS доступно в центре генетики «Наследие» в рамках экзомной панели «Наследственные заболевания сердца». Среди 200 исследуемых генов – 12 генетических маркеров синдрома удлиненного интервала QT (KCNQ1, KCNH2, SCN5A, KCNE1, KCNE2, KCNJ2, KCNJ5, CAV3, SCN4B, CACNA1C, AKAP9 и SNTA1). Тем не менее, отрицательный результат, полученный при генетическом исследовании, не позволяет говорить об отсутствии врожденного LQTS, поскольку пациенты могут иметь мутации еще не известных генов.

В диагностике приобретенного синдрома удлинения интервала QT важную роль играет выявление клинических состояний и заболеваний, приводящих к его возникновению, а также тщательное изучение фармакологического анамнеза.

Лечение

Согласно Рекомендациям ESC по лечению пациентов с желудочковыми нарушениями ритма и профилактике внезапной сердечной смерти 2015 г., всем пациентам с синдромом удлиненного интервала QT рекомендованы следующие изменения образа жизни:

1) избегать приема медикаментов, способствующих удлинению интервала QT;

2) коррекция нарушений электролитного баланса (гипокалиемия, гипомагниемия, гипокальциемия), которые могут развиваться на фоне диареи, рвоты или метаболических нарушений);

3) избегать специфических триггеров аритмии (активное плавание, особенно при LQTS1, воздействие громких звуков при LQTS2).

Препаратами первой линии терапии синдрома удлиненного интервала QT являются бета-блокаторы. Согласно Заклчению экспертного консенсуса HRS/EHRA/APQRS 2013 г., рекомендуется назначать бета-блокаторы пациентам с наличием клинических проявлений синдрома удлиненного интервала QT (синкопальные эпизоды, пароксизмы желудочковой тахикардии) и без клинических проявлений, но с удлинением интервала QT более 470 мс. Их назначение может рассматриваться у пациентов с LQTS и нормальным значением интервала QT (класс IIa рекомендаций) [1]. В Рекомендациях ESC 2015 г. предлагается назначать бета-блокаторы всем пациентам с клиническим диагнозом LQTS и рассматривать их назначение у носителей генетической мутации LQTS с нормальным интервалом QT [3].

Механизм действия бета-блокаторов включает конкурентную блокаду бета-адренорецепторов, участвующих в симпатических триггерных механизмах, замедление синусового ритма

и возможное подавление избыточного выброса кальция через каналы рецептора рианодина. Бета-блокаторы эффективно подавляют эктопические желудочковые сокращения и аритмии, а также снижают риск внезапной сердечной смерти и могут использоваться у подавляющего большинства пациентов с LQTS, за исключением специфических противопоказаний (тяжелая синусовая брадикардия и поражение синусового узла, нарушения АВ-проведения, стенокардия Принцметала, активная бронхиальная астма) [15].

Существуют разные мнения относительно того, какой бета-блокатор обладает наивысшей эффективностью в лечении LQTS. В исследовании Chockalingam, проведенном в относительно небольшой популяции 382 пациентов, получавших терапию пропранололом (134), метопрололом (147) или надололом (101) установлено, что пропранолол и надолол имеют сравнимую эффективность, причем пропранолол более существенно укорачивает интервал QT. Метопролол значительно менее эффективен, приводит к высокому риску жизнеугрожающих аритмий и не должен быть использован в лечении пациентов с LQTS 1 и 2 типа [16].

В другом исследовании, проведенном Abu-Zeitone [17] и включавшем 1530 пациентов из Международного реестра LQTS, атенолол, метопролол, пропранолол и надолол оказались одинаково эффективными. Однако когда эффективность бета-блокаторов анализировалась отдельно для каждого генотипа, оказалось, что у пациентов с LQT 1 одинаково эффективны все четыре препарата, а у пациентов с LQT 2 подавляющее преимущество имеет надолол.

Таким образом, на сегодняшний день наиболее эффективным из бета-блокаторов в терапии LQTS считается надолол. Применять его рекомендуется в дозировке 1-1,5 мг/кг/сутки один раз в день у пациентов 12 лет и старше и в половинной дозировке 2 раза в день у пациентов младше 12 лет. Вторым по эффективности препаратом большинством экспертов признан пропранолол [18].

В качестве дополнительной терапии с целью уменьшения длительности интервала QT у пациентов с LQTS3 и увеличением QTc >500 мс может рассматриваться лечение блокаторами натриевых каналов (мексилетин, флекаинид или ранолазин) [1, 3].

Мексилетин – это антиаритмический препарат IB класса, механизм действия которого обусловлен блокадой натриевых каналов мембран кардиомиоцитов. Мексилетин уменьшает продолжительность потенциала действия и эффективного рефрактерного периода в волокнах Пуркинье, подавляет их автоматизм. Согласно результатам исследования Mazzanti et al., включавшего 34 пациентов с генотипом LQT 3, применение мексилетина уменьшает продолжительность интервала QT в среднем на 60 мс и снижает риск возникновения сердечно-сосудистых событий до 0,7% в год [19]. Badri et al., исследуя группу из 12 пациентов с приобретенным LQTS,

пришел к выводу, что мексилетин не только укорачивает интервал QT и устраняет альтернацию T-волны, но и приводит к быстрому прекращению желудочковой аритмии torsade de pointes [20].

Флекаинид – это антиаритмический препарат IC класса, оказывающий выраженное ингибирующее действие на быстрые натриевые каналы, а в высоких концентрациях и на медленные кальциевые каналы. Он укорачивает длительность потенциала действия волокон Пуркинье, но продлевает его в миокарде желудочков, что позволяет уменьшить гетерогенность реполяризации, подавляя желудочковые аритмии. В исследованиях Windle [21] и Chogin [22] доказано, что регулярное пероральное применение флекаинида в низких дозах у пациентов с LQTS 3 типа уменьшает продолжительность интервала QT в среднем на 53 мс и нормализует морфологические свойства зубца T. Однако энтузиазм относительно данного препарата был несколько омрачен сообщениями о флекаинид-индуцированных бругадоподобных изменениях на ЭКГ, возникающих у пациентов с LQT3 [23]. Так, в исследовании Chogin бругадоподобные изменения наблюдались у 6 из 30 пациентов и у 100% из них исчезли через 2 дня после прекращения приема флекаинида.

Ранолазин – селективный ингибитор тока через натриевые каналы, подавляющий преимущественно поздний натриевый ток в кардиомиоцитах, препятствуя тем самым внутриклеточной перегрузке ионами натрия и кальция. Основным эффектом ранолазина считается антиишемическое действие, улучшение кровотока в коронарных артериях за счет удлинения диастолического расслабления миокарда. Исследование Chogin доказало, что эффект от применения ранолазина у пациентов с LQTS 3 типа сопоставим с эффектами от приема мексилетина и флекаинида (укорочение интервала QT в среднем на 50 мс), но, в отличие от последнего, ранолазин не вызывает бругадоподобных изменений на ЭКГ [24]. Действие ранолазина на морфологию зубца T и при пароксизмах torsade de pointes еще не исследовано и требует дальнейшего изучения.

Имплантация ИКД в сочетании с приемом бета-блокаторов рекомендована пациентам с LQTS, пережившим остановку сердца. Имплантацию ИКД в сочетании с приемом бета-блокаторов следует рекомендовать пациентам с LQTS и синкопальными состояниями и/или ЖТ на фоне приема адекватной дозы бета-блокаторов [1]. Кроме того, согласно Рекомендациям ECS 2015 г., имплантация ИКД может рассматриваться в дополнение к терапии бета-блокаторами у асимптомных носителей патологической мутации в генах KCNH2 или SCN5A при увеличении QTc >500 мс [3]. В Заключении экспертного консенсуса HRS/EHRA/APQRS 2013 г. имплантация ИКД у асимптомных носителей не рекомендуется, за исключением «особых обстоятельств», таких как: 1) удлинение интервала QT свыше 550 мс у пациентов с любым генотипом, кроме LQT1; 2) удлинение интервала QT свыше

500 мс у женщин с LQT2; 3) наличие синдрома Джервелла-Ланге-Нильсена; 4) семейный анамнез LQTS [1].

Современный подход к постановке ИКД во многом основан на результатах исследования, проведенного Schwartz et al. и включавшего 233 пациента с синдромом удлинённого интервала QT [25]. Характерно, что более 50% участников исследования не имели в анамнезе остановки сердца и хорошо реагировали на терапию бета-блокаторами, а некоторые из них были асимптомными носителями мутаций. В течение среднего периода в 4,6 года лишь 28% пациентов перенесли один или несколько шоковых разрядов, а частота побочных эффектов составила 25%. К побочным эффектам постановки ИКД относятся необоснованные шоковые разряды, смещение электродов, инфекционные осложнения и нарушения психологической адаптации [26]. Поэтому для корректного отбора пациентов для постановки ИКД была предложена удобная для использования в клинической практике шкала M-FACT (таблица 3).

Таблица 3. – Критерии шкалы M-FACT

Показатель	-1 балл	0 баллов	1 балл	2 балла
Отсутствие клинических проявлений в течение 10 лет и более	Да			
QTc (мс)		≤500	>500 – ≤550	≥550
Остановка сердца в анамнезе		нет	да	
Клинические проявления во время терапии бета-блокаторами		нет	да	
Возраст при имплантации		>20	≤20	

В исследовании Schwartz et al. у пациентов с установленным ИКД, набравших 0 баллов по шкале M-FACT, не зафиксировано ни одного шокового разряда, а среди пациентов, набравших 3 и более баллов, доля перенесших как минимум 1 шоковый разряд составила 70% [25].

У пациентов с приобретенным синдромом удлинённого интервала QT относительно имплантации ИКД имеются противоречивые данные. Так, в исследовании Mönnig у 44% пациентов с приобретенным LQTS и имплантацией ИКД наблюдались обоснованные шоковые разряды, у 30% – необоснованные [27].

В настоящее время – эпоху «оборонительной медицины» – доводов «за» имплантацию ИКД у клиницистов больше чем «против». При наличии ИКД шоковый разряд спасает жизнь пациенту, при отсутствии может привести к трагическим последствиям, независимо от класса показаний к его установке. В исследовании "Drugs and ICD implantation" установлено, что постановка ИКД является терапией первой ли-

нии при LQTS в 19% участвующих медицинских центров, а в некоторых из них применяется у 75% пациентов [28]. В связи с этим актуальной является проблема правильного программирования ИКД у таких пациентов для детекции желудочковых нарушений ритма (с установкой в зоне VF при пороговой ЧСС, превышающей 220-240 ударов в минуту).

Левосторонняя симпатическая денервация сердца считается эффективным, но достаточно редким методом терапии синдрома удлинённого интервала QT. Известно, что симпатическая нервная система индуцирует полиморфную желудочковую тахикардию у большинства пациентов с LQTS. Аритмогенный потенциал главным образом сосредоточен в третьем левом шейном симпатическом ганглии (звездчатом узле), поэтому его удаление приводит к снижению адренергического влияния симпатической нервной системы и улучшению состояния пациентов [29].

Выполнение грудной левосторонней симпатической денервации сердца следует рассматривать у пациентов с LQTS, когда прием бета-блокаторов неэффективен, плохо переносится либо имеются противопоказания; ИКД-терапия противопоказана или имеется отказ пациента; у пациентов с ИКД, которые на фоне приема бета-блокаторов продолжают испытывать множественные разряды дефибриллятора (класс II согласно Рекомендациям ESC 2015 г.; класс I согласно Заклчению экспертного консенсуса HRS/EHRA/APHS 2013 г.) [1, 3].

Пациентам с приобретенным синдромом удлинённого интервала QT рекомендована отмена назначенных препаратов, потенциально имеющих проаритмический эффект, на любом этапе при появлении подозрения на возникновение медикаментозно индуцированной аритмии и исключении наличия других аритмогенных субстратов, а также коррекция метаболических нарушений [3].

Рекомендации по лечению лекарственно-индуцированного синдрома удлинённого QT содержатся в Руководстве по лечению пациентов с желудочковыми аритмиями и предупреждению внезапной сердечной смерти ACC/AHA/ESC, 2006. Согласно им, у пациентов с повторными эпизодами torsade de pointes и стойким удлинением интервала QT целесообразно применение сульфата магния, (класс IIa), а также повышение уровня калия до 4,5-5,0 ммоль/л (класс IIb). При возникновении приступа полиморфной желудочковой тахикардии типа «пируэт» показаны предсердная или желудочковая электрокардиостимуляция или введение изопронолола [30].

Несмотря на возможные корригируемые причины возникновения желудочковых аритмий, у пациентов с приобретенным синдромом удлинённого интервала QT следует индивидуально рассматривать необходимость профилактической имплантации ИКД с учетом риска развития жизнеугрожающих аритмий в будущем [3].

Прогноз

Продолжительность жизни пациентов с синдромом удлиненного интервала QT во многом зависит от ранней диагностики и адекватно подобранного лечения. Без лечения смертность от LQTS составляет 21% в течение 1 года после первого эпизода синкопе, а при правильно назначенном лечении не превышает 1% в течение 15 лет после возникновения клинических проявлений [15]. У 10-12% пациентов с синдромом удлиненного интервала QT первым клиническим проявлением является внезапная сердечная смерть [15]. Для пациентов, переживших остановку сердца, характерен высокий риск повторной остановки сердца даже на фоне терапии бета-блокаторами (14% в течение 5 лет на фоне терапии), в связи с чем таким пациентам показана установка ИКД [29]. Пациенты с синдромом удлиненного интервала QT, получающие терапию бета-блокаторами, должны как минимум один раз в год выполнять ЭКГ, холтеровское мониторирование ЭКГ и анализ крови на уровень электролитов (калий, кальций, натрий). С осторожностью у них должна применяться общая анестезия, т. к. большинство анестетиков могут вызывать пароксизмы torsade de pointes. Влия-

ние LQTS на течение беременности изучено недостаточно, однако имеются сведения о возникновении клинических проявлений у пациенток в послеродовом периоде [31].

Выводы

Приведенные в настоящем обзоре данные свидетельствуют о существенных достижениях в диагностике и лечении синдрома удлиненного интервала QT, в особенности его врожденной формы. Наиболее перспективным представляется изучение эффектов таргетных препаратов, в частности ранолазина и элеклазина. Однако результаты исследований в области приобретенного синдрома LQTS не столь многочисленны и зачастую носят противоречивый характер. Актуальной остается проблема профилактики внезапной сердечной смерти как у пациентов с приобретенным лекарственно-индуцированным синдромом удлиненного интервала QT, так и обусловленным иными причинами, в частности при инфаркте миокарда, гипертрофической кардиомиопатии, миокардитах. Это обуславливает необходимость дальнейшего изучения синдрома удлиненного интервала QT, в особенности его приобретенного варианта.

Литература

1. HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes / S. G. Priori [et al.] // Heart Rhythm. – 2013. – Vol. 10, iss. 12. – P. 1932-1963. – doi: 10.1016/j.hrthm.2013.05.014.
2. Risk stratification in the long-QT syndrome / S. G. Priori [et al.] // The New England journal of medicine. – 2003. – Vol. 348, iss. 19. – P. 1866-1874. – doi: 10.1056/NEJMoa022147.
3. 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 (ESC) [Electronic resource] / S. G. Priori [et al.] // European Heart Journal. – 2015. – Vol. 36, iss. 41. – P. 2793-2867. – URL: [https://doi: 10.1093/eurheartj/ehv316](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv316).
4. Lepschkin, E. The measurement of the Q-T interval of the electrocardiogram / E. Lepschkin, B. Surawitz // Circulation. – 1952. – Vol. 6, iss. 3. – P. 378-388.
5. Couderc, J. P. T-Wave Morphology in LQTS Patients: Challenges and Hopes / J. P. Couderc, W. Zareba // JACC. Clinical Electrophysiol. – 2017. – Vol. 3, iss. 4. – P. 382-383. – doi: 10.1016/j.jacep.2016.12.019.
6. T-Wave Morphology Analysis in Congenital Long QT Syndrome Discriminates Patients From Healthy Individuals / A. Porta-Sánchez [et al.] // JACC. Clinical Electrophysiol. – 2017. – Vol. 3, iss. 4. – P. 374-381. – doi: 10.1016/j.jacep.2016/10.013.
7. T-wave Alternans and Long QT Syndrome / R. S. Isserman [et al.] // Anesthesiology. – 2017. – Vol. 127, iss. 3. – P. 567. – doi: 10.1097/ALN.0000000000001618.
8. Prevalence of Microvolt T-Wave Alternans in Patients With Long QT Syndrome and Its Association With Torsade de Pointes / N. Takasugi [et al.] // Circulation. Arrhythmia and electrophysiology. – 2016. – Vol. 9, iss. 2. – P. e003206. – doi: 10.1161/CIRCEP.115.003206.
9. Long QT syndrome in neonates: conduction disorders associated with HERG mutations and sinus bradycardia with KCNQ1 mutations / J. M. Lupoglazoff [et al.] // Journal of the American College of Cardiology. – 2004. – Vol. 43, iss. 5. – P. 826-830. – doi: 10.1016/j.jacc.2003.09.049.
10. Genotype-phenotype correlation in the long-QT syndrome: gene-specific triggers for life-threatening arrhythmias / P. J. Schwartz [et al.] // Circulation. – 2001. – Vol. 103, iss. 1. – P. 89-95.
11. The Role of the Epinephrine Test in the Diagnosis and Management of Children Suspected of Having Congenital Long QT Syndrome / S. A. Clur [et al.] // Pediatric Cardiology. – 2010. – Vol. 31, iss. 4. – P. 462-468. – doi: 10.1007/s00246-009-9603-2.
12. Provocation of sudden heart rate oscillation with adenosine exposes abnormal QT responses in patients with long QT syndrome: a bedside test for diagnosing long QT syndrome / S. Viskin [et al.] // European heart journal. – 2006. – Vol. 27, iss. 4. – P. 469-475. – doi: 10.1093/eurheartj/ehi460.
13. Long QT syndrome patients with mutations of the SCN5A and HERG genes have differential responses to Na⁺ channel blockade and to increases in heart rate. Implications for gene-specific therapy / P. J. Schwartz [et al.] // Circulation. – 1995. – Vol. 92, iss. 12. – P. 3381-3386.
14. Prenatal diagnosis of long QT syndrome by non-invasive fetal electrocardiography / J. Fujimoto [et al.] // The journal of obstetrics and gynaecology research. – 2009. – Vol. 35, iss. 3. – P. 555-561. – doi: 10.1111/j.1447-0756.2008.00982.x.
15. Schwartz, P. J. Idiopathic long QT syndrome: progress and questions / P. J. Schwartz // American heart journal. – 1985. – Vol. 109, iss. 2. – P. 399-411.

16. Not all beta-blockers are equal in the management of long QT syndrome types 1 and 2: higher recurrence of events under metoprolol / P. Chockalingam [et al.] // *Journal of the American College of Cardiology*. – 2012. – Vol. 60, iss. 20. – P. 2092-2099. – doi: 10.1016/j.jacc.2012.07.046.
17. Efficacy of different beta-blockers in the treatment of long QT syndrome / A. Abu-Zeitone [et al.] // *Journal of the American College of Cardiology*. – 2014. – Vol. 64, iss. 13. – P. 1352-1358. – doi: 10.1016/j.jacc.2014.05.068.
18. Beta-blocker therapy for long QT syndrome and catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: Are all beta-blockers equivalent? / M. J. Ackerman [et al.] // *Heart Rhythm*. – 2017. – Vol. 14, iss. 1. – P. e41-e44. – doi: 10.1016/j.hrthm.2016.09.012.
19. Gene-Specific Therapy With Mexiletine Reduces Arrhythmic Events in Patients With Long QT Syndrome Type 3 / A. Mazzanti [et al.] // *Journal of the American College of Cardiology*. – 2016. – Vol. 67, iss. 9. – P. 1053-1058. – doi: 10.1016/j.jacc.2015.12.033.
20. Mexiletine Prevents Recurrent Torsades de Pointes in Acquired Long QT Syndrome Refractory to Conventional / M. Badri [et al.] // *JACC. Clinical Electrophysiology*. – 2015. – Vol. 1, iss. 4. – P. 315-322. – doi: 10.1016/j.jacep.2015.05.008.
21. Safety and efficacy of flecainide in subjects with Long QT-3 syndrome (DeltaKPQ mutation): a randomized, double-blind, placebo-controlled clinical trial / J. Moss [et al.] // *Ann. Noninvasive Electrocardiol.* – 2005. – Vol. 10, suppl. 4. – P. 59-66. – doi: 10.1111/j.1542-474X.2005.00077.x.
22. Long-term flecainide therapy in type 3 long QT syndrome / E. Chorin [et al.] // *Europace*. – 2018. – Vol. 20, iss. 2. – P. 370-376. – doi: 10.1093/europace/euw439.
23. Is flecainide dangerous in long QT-3 patients? / R. Beinart [et al.] // *Pacing Clinical Electrophysiol.* – 2009. – Vol. 32, iss. 1. – P. 143-145. – doi: 10.1111/j.1540-8159.2009.02190.x.
24. Ranolazine for Congenital Long QT Syndrome Type III (LQT3): Experimental and Long-Term Clinical Data / E. Chorin [et al.] // *Circulation. Arrhythmia and electrophysiology*. – 2016. – Vol. 9, iss. 10. – P. e004370. – doi: 10.1161/CIRCEP.116.004370.
25. Who are the long-QT syndrome patients who receive an implantable cardioverter-defibrillator and what happens to them?: data from the European Long-QT Syndrome Implantable Cardioverter-Defibrillator (LQTS ICD) Registry / P. J. Schwartz [et al.] // *Circulation*. – 2010. – Vol. 122, iss. 13. – P. 1272-1282. – doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.110.950147.
26. Implantable cardioverter-defibrillator harm in young patients with inherited arrhythmia syndromes: a systematic review and meta-analysis of inappropriate shocks and complications / O. Nordkamp [et al.] // *Heart Rhythm*. – 2016. – Vol. 13, iss. 2. – P. 443-454. doi: 10.1016/j.hrthm.2015.09.010.
27. Role of implantable cardioverter defibrillator therapy in patients with acquired long QT syndrome: a long-term follow-up / G. Mönnig [et al.] // *Europace*. – 2012. – Vol. 14, iss. 3. – P. 396-401. – doi: 10.1093/europace/eur316.
28. Diagnosis and management of patients with inherited arrhythmia syndromes in Europe: results of the European Heart Rhythm Association Survey / M. Hocini [et al.] // *Europace*. – 2014. – Vol. 16, iss. 4. – P. 600-603. – doi: 10.1093/europace/euu074.
29. The role of sympathectomy in long QT syndrome / A. Antonopoulos [et al.] // *Journal of Thoracic Disease*. – 2017. – Vol. 9, iss. 9. – P. 3394-3397. – doi: 10.21037/jtd.2017.08.45.
30. ACC/AHA/ESC 2006 Guidelines for Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death [Electronic resource] / D. P. Zipes [et al.] // *Circulation*. – 2006. – Vol. 114, iss. 10. – P. e385-484. – URL: <https://doi: 10.1161/circulationaha.106.178233>.
31. Drake, E. Brief review: anesthetic implications of long QT syndrome in pregnancy / E. Drake, R. Preston, J. Douglas // *Canadian journal of anesthesia*. – 2007. – Vol. 54, iss. 7. – P. 561-572. – doi: 10.1007/bf03022321.
32. The electrophysiological mechanism of ventricular tachyarrhythmias in the long QT syndrome: tridimensional mapping of activation and recovery patterns / N. el-Sherif [et al.] // *Circulation research*. – 1996. – Vol. 79, iss. 3. – P. 474-492.

References

1. Priori SG, Wilde AA, Horie M, Cho Y, Behr ER, Berul C, Blom N, Brugada J, Chiang CE, Huikuri H, Kannankeril P, Krahn A, Leenhardt A, Moss A, Schwartz PJ, Shimizu W, Tomaselli G, Tracy C. HRS/EHRA/APHR expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes. *Heart Rhythm*. 2013;10(12):1932-1963. doi: 10.1016/j.hrthm.2013.05.014.
2. Priori SG, Schwartz PJ, Napolitano C, Bloise R, Ronchetti E, Grillo M, Vicentini A, Spazzolini C, Nastoli J, Bottelli G, Folli R, Cappelletti D. Risk stratification in the long-QT syndrome. *N. Engl. J. Med.* 2003;348(19):1866-1874. doi: 10.1056/NEJMoa022147.
3. Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, Camm J, Elliott PM, Fitzsimons D, Hatala R, Hindricks G, Kirchhof P, Kjeldsen K, Kuck KH, Hernandez-Madrid A, Nikolaou N, Norekvål TM, Spaulding C, Van Veldhuisen DJ; ESC Scientific Document Group. 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 (ESC). [Internet]. *Eur. Heart J.* 2015;36(41):2793-2867. URL: <https://doi: 10.1093/eurheartj/ehv316>.
4. Lepeschkin E, Surawitz B. The measurement of the Q-T interval of the electrocardiogram. *Circulation*. 1952;6(3):378-388.
5. Couderc JP, Zareba W. T-Wave Morphology in LQTS Patients: Challenges and Hopes. *JACC. Clin. Electrophysiol.* 2017;3(4):382-383. doi: 10.1016/j.jacep.2016.12.019.
6. Porta-Sánchez A, Spillane DR, Harris L, Xue J, Dorsey P, Care M, Chauhan V, Gollob MH, Spears DA. T-Wave Morphology Analysis in Congenital Long QT Syndrome Discriminates Patients From Healthy Individuals. *JACC. Clin. Electrophysiol.* 2017;3(4):374-381. doi: 10.1016/j.jacep.2016.10.013.
7. Isserman RS, Simpao AF, Schwartz AJ, Pearsall MF. T-wave Alternans and Long QT Syndrome. *Anesthesiology*. 2017;127(3):567. doi: 10.1097/ALN.0000000000001618.
8. Takasugi N, Goto H, Takasugi M, Verrier RL, Kuwahara T, Kubota T, Toyoshi H, Nakashima T, Kawasaki M, Nishigaki K, Minatoguchi S. Prevalence of Microvolt T-Wave Alternans in Patients With Long QT Syndrome

- and Its Association With Torsade de Pointes. *Circ. Arrhythm. Electrophysiol.* 2016;9(2):e003206. doi: 10.1161/CIRCEP.115.003206.
9. Lupoglazoff JM, Denjoy I, Villain E, Fressart V, Simon F, Bozio A, Berthet M, Benammar N, Hainque B, Guicheney P. Long QT syndrome in neonates: conduction disorders associated with HERG mutations and sinus bradycardia with KCNQ1 mutations. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2004;43(5):826-830. doi: 10.1016/j.jacc.2003.09.049.
 10. Schwartz PJ, Priori SG, Spazzolini C, Moss AJ, Vincent GM, Napolitano C, Denjoy I, Guicheney P, Breithardt G, Keating MT, Towbin JA, Beggs AH, Brink P, Wilde AA, Toivonen L, Zareba W, Robinson JL, Timothy KW, Corfield V, Wattanasirichaigoon D, Corbett C, Haverkamp W, Schulze-Bahr E, Lehmann MH, Schwartz K, Coumel P, Bloise R. Genotype-phenotype correlation in the long-QT syndrome: gene-specific triggers for life-threatening arrhythmias. *Circulation.* 2001;103(1):89-95.
 11. Clur SA, Chockalingam P, Filippini LH, Widyanti AP, Van Crujisen M, Blom NA, Alders M, Hofman N, Wilde AA. The Role of the Epinephrine Test in the Diagnosis and Management of Children Suspected of Having Congenital Long QT Syndrome. *Pediatr. Cardiol.* 2010;31(4):462-468. doi: 10.1007/s00246-009-9603-2.
 12. Viskin S, Rosso R, Rogowski O, Belhassen B, Levitas A, Wagshal A, Katz A, Fourey D, Zeltser D, Oliva A, Pollevick GD, Antzelevitch C, Rozovski U. Provocation of sudden heart rate oscillation with adenosine exposes abnormal QT responses in patients with long QT syndrome: a bedside test for diagnosing long QT syndrome. *Eur. Heart J.* 2006;27(4):469-475. doi: 10.1093/eurheartj/ehi460.
 13. Schwartz PJ, Priori SG, Locati EH, Napolitano C, Cantù F, Towbin JA, Keating MT, Hammoude H, Brown AM, Chen LS, Colatsky TJ. Long QT syndrome patients with mutations of the SCN5A and HERG genes have differential responses to Na⁺ channel blockade and to increases in heart rate. Implications for gene-specific therapy. *Circulation.* 1995;92(12):3381-3386.
 14. Fujimoto Y, Matsumoto T, Honda N, Tojo R, Furuya M, Kasai K, Saito S, Mochimaru F, Ishikawa Y. Prenatal diagnosis of long QT syndrome by non-invasive fetal electrocardiography. *J. Obstet. Gynaecol. Res.* 2009;35(3):555-561. doi: 10.1111/j.1447-0756.2008.00982.x.
 15. Schwartz PJ. Idiopathic long QT syndrome: progress and questions. *Am. Heart J.* 1985;109(2):399-411.
 16. Chockalingam P, Crotti L, Girardengo G, Johnson JN, Harris KM, van der Heijden JF, Hauer RN, Beckmann BM, Spazzolini C, Rordorf R, Rydberg A, Clur SA, Fischer M, van den Heuvel F, Käab S, Blom NA, Ackerman MJ, Schwartz PJ, Wilde AA. Not all beta-blockers are equal in the management of long QT syndrome types 1 and 2: higher recurrence of events under metoprolol. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2012;60(20):2092-2099. doi: 10.1016/j.jacc.2012.07.046.
 17. Abu-Zeitone A, Peterson DR, Polonsky B, McNitt S, Moss AJ. Efficacy of different beta-blockers in the treatment of long QT syndrome. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2014;64(13):1352-1358. doi: 10.1016/j.jacc.2014.05.068.
 18. Ackerman MJ, Priori SG, Dubin AM, Kowey P, Linker NJ, Slotwiner D, Triedman J, Van Hare GF, Gold MR. Beta-blocker therapy for long QT syndrome and catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: Are all beta-blockers equivalent? *Heart Rhythm.* 2017;14(1):e41-e44. doi: 10.1016/j.hrthm.2016.09.012.
 19. Mazzanti A, Maragna R, Faragli A, Monteforte N, Bloise R, Memmi M, Novelli V, Baiardi P, Bagnardi V, Etheridge SP, Napolitano C, Priori SG. Gene-Specific Therapy With Mexiletine Reduces Arrhythmic Events in Patients With Long QT Syndrome Type 3. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2016;67(9):1053-1058. doi: 10.1016/j.jacc.2015.12.033.
 20. Badri M, Patel A, Patel C, Goldstein M, Robinson VM, Xue X, Yang L, Kowey PR, Yan GX. Mexiletine Prevents Recurrent Torsades de Pointes in Acquired Long QT Syndrome Refractory to Conventional. *JACC. Clin. Electrophysiology.* 2015;1(4):315-322. doi: 10.1016/j.jacep.2015.05.008.
 21. Moss AJ, Windle JR, Hall WJ, Zareba W, Robinson JL, McNitt S, Severski P, Rosero S, Daubert JP, Qi M, Cieciora M, Manalan AS. Safety and efficacy of flecainide in subjects with Long QT-3 syndrome (DeltaKPQ mutation): a randomized, double-blind, placebo-controlled clinical trial. *Ann. Noninvasive Electrocardiol.* 2005;10(4 Suppl):59-66. doi: 10.1111/j.1542-474X.2005.00077.x.
 22. Chorin E, Taub R, Medina A, Flint N, Viskin S, Benhorin J. Long-term flecainide therapy in type 3 long QT syndrome. *Europace.* 2018;20(2):370-376. doi: 10.1093/europace/euw439.
 23. Beinart R, Michailidis A, Gurevitz OT, Glikson M. Is flecainide dangerous in long QT-3 patients? *Pacing Clin. Electrophysiol.* 2009;32(1):143-145. doi: 10.1111/j.1540-8159.2009.02190.x.
 24. Chorin E, Hu D, Antzelevitch C, Hochstadt A, Belardinelli L, Zeltser D, Viskin S. Ranolazine for Congenital Long QT Syndrome Type III (LQT3): Experimental and Long-Term Clinical Data. *Circ. Arrhythm. Electrophysiol.* 2016;9(10):e004370. doi: 10.1161/CIRCEP.116.004370.
 25. Schwartz PJ, Spazzolini C, Priori SG, Crotti L, Vicentini A, Landolina M, Gasparini M, Wilde AA, Knops RE, Denjoy I, Toivonen L, Mönnig G, Al-Fayyadh M, Jordaens L, Borggreffe M, Holmgren C, Brugada P, De Roy L, Hohnloser SH, Brink PA. Who are the long-QT syndrome patients who receive an implantable cardioverter-defibrillator and what happens to them? : data from the European Long-QT Syndrome Implantable Cardioverter-Defibrillator (LQTS ICD) Registry. *Circulation.* 2010;122(13):1272-1282. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.110.950147.
 26. Olde Nordkamp LR, Postema PG, Knops RE, van Dijk N, Limpens J, Wilde AA, de Groot JR. Implantable cardioverter-defibrillator harm in young patients with inherited arrhythmia syndromes: a systematic review and meta-analysis of inappropriate shocks and complications. *Heart Rhythm.* 2016;13(2):443-454. doi: 10.1016/j.hrthm.2015.09.010.
 27. Mönnig G, Köbe J, Löher A, Wasmer K, Milberg P, Zellerhoff S, Pott C, Zumhagen S, Radu R, Scheld HH, Haverkamp W, Schulze-Bahr E, Eckardt L. Role of implantable cardioverter defibrillator therapy in patients with acquired long QT syndrome: a long-term follow-up. *Europace.* 2012;14(3):396-401. doi: 10.1093/europace/eur316.
 28. Hocini M, Pison L, Proclemer A, Larsen TB, Madrid A, Blomström-Lundqvist C; Scientific Initiative Committee,

- European Heart Rhythm Association. Diagnosis and management of patients with inherited arrhythmia syndromes in Europe: results of the European Heart Rhythm Association Survey. *Europace*. 2014;16(4):600-603. doi: 10.1093/europace/euu074.
29. Antonopoulos A, Lawrence D, Patrini D, Scarci M, George R, Hayward M, Mitsos S, Panagiotopoulos N. The role of sympathectomy in long QT syndrome. *J. Thorac. Dis.* 2017;9(9):3394-3397. doi:10.21037/jtd.2017.08.45.
 30. Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M, Buxton AE, Chaitman B, Fromer M, Gregoratos G, Klein G, Moss AJ, Myerburg RJ, Priori SG, Quinones MA, Roden DM, Silka MJ, Tracy C, Smith SC Jr, Jacobs AK, Adams CD, Antman EM, Anderson JL, Hunt SA, Halperin JL, Nishimura R, Ornato JP, Page RL, et al.; American College of Cardiology/American Heart Association Task Force; European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines; European Heart Rhythm Association; Heart Rhythm Society. ACC/AHA/ESC 2006 Guidelines for Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death [Internet]. *Circulation*. 2006;114(10):e385-484. URL: [https://doi:10.1161/circulationaha.106.178233](https://doi.org/10.1161/circulationaha.106.178233).
 31. Drake E, Preston R, Douglas J. Brief review: anesthetic implications of long QT syndrome in pregnancy. *Can. J. Anaesth.* 2007;54(7):561-572. doi: 10.1007/bf03022321.
 32. el-Sherif N, Caref EB, Yin H, Restivo M. The electrophysiological mechanism of ventricular tachyarrhythmias in the long QT syndrome: tridimensional mapping of activation and recovery patterns. *Circ Res.* 1996;79(3):474-492.

LONG QT SYNDROME. PART 2

Kalatsei L. V., Snezhitskiy V. A.

Educational Institution «Grodno State Medical University», Grodno, Belarus

Long QT syndrome (LQTS) is a potentially life-threatening canalopathy, accompanied by prolonged QT interval on a 12-channel ECG, syncopal conditions and a high risk for sudden cardiac death due to the development of torsade de pointes (TdP) polymorphic ventricular tachycardia. The primary goal in management of patients with LQTS at the present stage is prevention of undiagnosed forms, adequate treatment and prophylaxis, facilitated by the rapid development of molecular biology and genetics. The second part of the present review reflects the latest achievements in its diagnosis and management.

Keywords: long QT syndrome, torsade de pointes polymorphic ventricular tachycardia, corrected QT interval, beta blockers.

Поступила: 29.06.2018

Отрецензирована: 06.09.2018