

Синдром приобретенного удлиненного интервала QT как предиктор внезапной сердечной смерти: причины, критерии диагностики, стратегия лечения

В.В. Скворцов[✉], <https://orcid.org/0000-0002-2164-3537>, vskvortsov1@ya.ru

В.В. Коломыцев, <https://orcid.org/0000-0002-3595-2023>, eRST142@yandex.ru

Л.В. Горюнова, <https://orcid.org/0009-0006-8772-9823>, Lidiagor200@mail.ru

Волгоградский государственный медицинский университет; 400131, Россия, Волгоград, площадь Павших Борцов, д. 1

Резюме

Несмотря на достижения медицины в диагностике и лечении, сердечно-сосудистые заболевания продолжают занимать лидирующие позиции в глобальной статистике смертности. Внезапная сердечная смерть, являясь крайним и необратимым исходом остановки сердца, наблюдается в 50% случаев, что нередко становится первой внезапно выявленной патологией. Синдром удлиненного интервала QT – вариант электрической болезни сердца, которая является следствием как врожденного, так и приобретенного нарушения функции и/или регуляции ионных каналов кардиомиоцитов, что сопровождается нарушением процессов деполяризации и реполяризации миокарда желудочков и характеризуется удлинением QT и аномалиями Т на ЭКГ, клинически сопровождается синкопальным состоянием, двунаправленной веретенообразной желудочковой тахикардией по типу «пируэт» (torsade de pointes), ассоциируется с высоким риском внезапной сердечной смерти или синдромом внезапной аритмической смерти. Эффективное ведение таких пациентов требует индивидуального подхода: тщательное обследование, расчет скорректированного QT, определение типологии (наследственный или приобретенный синдром), оценка рисков по шкале Тисдейла и подбор оптимальной терапии. Лечение должно быть комплексным и включать медикаментозные (β -адреноблокаторы, коррекция электролитного баланса) и хирургические методы (установка имплантируемого кардиовертер-дефибриллятора и грудная левосторонняя симпатическая денервация сердца), а также коррекцию образа жизни (исключить прием медикаментов, способствующих удлинению интервала QT; избегать специфических триггеров аритмии – активное плавание, воздействие громких звуков) и регулярные консультации у кардиолога. Своевременная диагностика и комплексный подход – залог успешной профилактики внезапной сердечной смерти у пациентов с синдромом удлиненного интервала QT.

Ключевые слова: СУИQT, синдромом внезапной аритмической смерти, корrigированный QT, интервал QT, torsade de pointes, лекарственно-индуцированный СУИQT

Для цитирования: Скворцов ВВ, Коломыцев ВВ, Горюнова ЛВ. Синдром приобретенного удлиненного интервала QT как предиктор внезапной сердечной смерти: причины, критерии диагностики, стратегия лечения. *Медицинский совет*. 2024;(16):63–69. <https://doi.org/10.21518/ms2024-420>.

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Acquired long QT interval syndrome as a predictor of sudden cardiac death: Causes, diagnostic criteria, and management strategy

Всеволод В. Скворцов[✉], <https://orcid.org/0000-0002-2164-3537>, vskvortsov1@ya.ru

Виктор В. Коломыцев, <https://orcid.org/0000-0002-3595-2023>, eRST142@yandex.ru

Лидия В. Горюнова, <https://orcid.org/0009-0006-8772-9823>, Lidiagor200@mail.ru

Volgograd State Medical University; 1, Pavshikh Bortsov Square, Volgograd, 400131, Russia

Abstract

Despite medical advances in diagnosis and treatment, cardiovascular disease remains the leading cause of death worldwide. Sudden cardiac death, an extreme and irreversible outcome of cardiac arrest, is observed in 50% of cases and is often the first suddenly detected pathology. Long QT syndrome is a variant of electrical heart disease resulting from both congenital and acquired dysfunction and/or regulation of cardiomyocyte ion channels, accompanied by impaired depolarization and repolarization of the ventricular myocardium and characterized by QT prolongation and T abnormalities on the electrocardiogram, clinically accompanied by syncope, bidirectional spindle ventricular tachycardia of the “pirouette” type (torsade de pointes), associated with a high risk of sudden cardiac death or sudden arrhythmic death syndrome. Effective management of these patients requires an individualized approach: careful examination, calculation of corrected QT, determination of typology (hereditary or acquired syndrome), risk assessment using the Tisdale scale, and selection of optimal therapy. Treatment should be comprehensive and include pharmacological (β -adrenergic blockers, correction of electrolyte balance) and surgical (implantable cardioverter-defibrillator and left-sided thoracic sympathetic denervation of the heart), lifestyle (avoidance of drugs that contribute to prolongation of the QT interval, avoidance of specific arrhythmia triggers (active swimming, exposure to loud noises))

and regular consultation with a cardiologist. Early diagnosis and a comprehensive approach are key to successful prevention of sudden cardiac death in patients with Long QT syndrome.

Keywords: LQTS, sudden arrhythmic death syndrome, corrected QT, QT interval, torsade de pointes, drug-induced LQTS

For citation: Skvortsov VV, Kolomytsev VV, Goryunova LV. Acquired long QT interval syndrome as a predictor of sudden cardiac death: Causes, diagnostic criteria, and management strategy. *Meditinskiy Sovet*. 2024;18(16):63–69. (In Russ.) <https://doi.org/10.21518/ms2024-420>.

Conflict of interest: the authors declare no conflict of interest.

ВВЕДЕНИЕ

Интервал QT – временной промежуток между началом деполяризации миокарда желудочков и их реполяризацией (электрическая систола), который регистрируется на электрокардиограмме (ЭКГ) как отрезок от начала комплекса QRS до конца зубца Т [1]. Составными элементами QT являются: QRS (быстрая деполяризация и начальная реполяризация миокарда межжелудочковой перегородки, стенок левого и правого желудочков), сегмент ST (начальная реполяризация желудочков) и Т (конечная реполяризация желудочков).

Синдром удлиненного интервала QT (СУИQT) – вариант электрической болезни сердца, которая является следствием как врожденного, так и приобретенного нарушения функции и/или регуляции ионных каналов кардиомиоцитов, что сопровождается нарушением процессов деполяризации и реполяризации миокарда желудочков и характеризуется удлинением QT и аномалиями Т на ЭКГ, клинически сопровождается синкопальным состоянием (СС), двунаправленной веретенообразной желудочковой тахикардией по типу «пирамиды» (torsade de pointes, TdP), ассоциируется с высоким риском внезапной сердечной смерти (ВСС) или синдромом внезапной аритмической смерти (СВАС) [1–4].

ВСС – это внезапная естественная смерть, предположительно обусловленная сердечно-сосудистым заболеванием, наступившая в течение 1 ч после появления симптомов или в случае, если смерть наступила в отсутствие свидетелей, в течение 24 ч с момента, когда человека в последний раз видели живым. При патолого-анатомическом вскрытии ВСС определяется как естественная неожиданная смерть неизвестной или кардиальной этиологии [1, 4].

СВАС – это смерть, наступившая в возрасте более 1 года при отсутствии достоверных данных патолого-анатомического и токсикологического исследований (сердце без структурной патологии при макроскопическом и гистологическом исследовании) и исключении экстракардиальных причин, когда нарушение ритма служит наиболее вероятной причиной смерти [4].

По клиническому течению СУИQT подразделяется на:
1) Бессимптомное течение.

- СС-/QT⁺ – изолированное удлинение QT без каких-либо клинических проявлений. Выявляется случайно при обследовании по поводу другого заболевания или при отягощенном семейном анамнезе.
- СС-/QT⁻ – латентное течение СУИQT без зарегистрированного удлинения QT и клинических проявлений. Диагноз может быть поставлен после внезапной сердечной смерти у родственника 1-й линии с установленным СУИQT [5].

2) Синкопальное течение.

- СС^{+/QT⁺ – СС, развивающееся на фоне удлинения QT.}
- СС^{+/QT⁻ – СС, развивающееся на фоне удлинения QT. Клинические особенности СС при СУИQT:}
- провоцирующими факторами, как правило, являются физическая или эмоциональная нагрузка;
- приступ может протекать без потери сознания и проявляться как липотимия: резкая слабость, сердцебиение, бледность;
- приступ может протекать с потерей сознания, в таком случае определяется стадийное течение: предсинкопе (головокружение, тошнота, потемнение в глазах, нарушение ориентации в пространстве, ослабление внимания, резкая слабость, вазомоторные расстройства), синкопе (потеря сознания длительностью от нескольких секунд до 5 мин, которая в 50% случаях сопровождается арефлаксией, тонико-клоническими судорогами, непроизвольным мочеиспусканием и дефекацией) и восстановительный период (сознание быстро восстанавливается, амнестические нарушения и изменение личности отсутствуют – характерно для эпилептического припадка) [5].

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ ВНЕЗАПНОЙ ЕСТЕСТВЕННОЙ СМЕРТИ

Несмотря на современный уровень развития методов диагностики, лечения и профилактики, смертность от сердечно-сосудистых заболеваний занимает лидирующие позиции во всем мире, при этом ВСС как необратимый исход и результат внезапной остановки сердца достигает 50% и в 50% случаев является впервые в жизни установленной патологией сердца [6, 7]. В России смертность от ВСС в 2021 г. составляла 22,6 на 100 тыс. населения [8]. Риск ВСС значительно увеличивается с возрастом: так, число случаев среди детей составляет 1 на 100 тыс. человеко-лет, среди лиц пожилого возраста (50–60 лет) – 50 на 100 тыс. человеко-лет и среди старческого возраста имеет большее значение – 200 на 100 тыс. человеко-лет [4]. В зависимости от пола число ВСС варьируется от 6,68 на 100 тыс. человеко-лет у мужчин и до 1,4 на 100 тыс. человеко-лет у женщин [9].

ЭТИОПАТОГЕНЕЗ СИНДРОМА УДЛИНЕННОГО ИНТЕРВАЛА QT

Частота наследственных форм СУИQT составляет 1:3000–1:2500 населения. Чаще встречается у женщин с дебютом в детском, подростковом или раннем взрослом возрасте; реже в возрасте 50 лет. Отягощенный семейный

анамнез регистрируется у 40% с СУИQT и в 30% случаев у пациентов с внезапной сердечной смертью [1, 10]. Врожденный СУИQT возникает вследствие мутации в 15 аутосомно-доминантных генах ионных каналов кардиомиоцитов, что приводит к нарушению их функции [4].

Приобретенный СУИQT более распространен (до 30% пациентов отделений интенсивной терапии) и является осложнением структурной патологии сердца или приема препаратов, удлиняющих QT (табл. 1). Помимо этого, причинами данного синдрома могут быть электролитный дисбаланс и патология центральной нервной системы (травмы, опухоли, острые нарушения мозгового кровообращения, инфекции). Реже приобретенная форма СУИQT встречается при диете с малым содержанием белка, злоупотреблении алкоголем, феохромоцитоме, гипотиреозе,

Таблица 1. Отдельные лекарственные препараты, оказывающие влияние на длительность интервала QT [4, 10, 12–19]

Table 1. Selected drugs that affect QT interval duration [4, 10, 12–19]

Фармакологический класс		Наименование лекарственного препарата
Антиаритмические	IA	Хинидин®, Новокаинамид®, Прокайнамид®, Дизопирамид®
	IC	Энкаинид®, Флекаинид®
	III	Амиодарон®, Соталол®, Ибутилид®, Дронедарон®, Дофетилид®
Антибиотики		Азитромицин*, Эритромицин*, Кларитромицин!, Рокситромицин*, Ципрофлоксацин*, Левофлоксацин*, Моксифлоксацин!
Противогрибковые		Флуконазол!, Пентамидин! в/в, Кетоконазол!, Фликоназол!, Итраконазол!
Противомалярийные		Хинин!, Хлорохин/Гидроксихлорохин!
Нейролептики		Хлорпромазин!, Галоперидол®, Левомепромазин!, Сульпирид*, Левосульпирид*, Тиоридазин®, Пимозид®, Дроперидол!, Сертindол®
Антидепрессант		Циталопрам!
Противорвотные		Домперидон!, Ондансетрон!
Аnestетики		Пропофол®, Севофлуран®, Изофлуран!
Противоопухолевые		Акларубицин® (антрациклин), Оксалаплатин®, Вандетаниб®, Абиратерон*, Кобиметиниб®, Рибоциклиб®, Триоксид мышьяка®
Ингибитор моноаминооксидазы		Донепезил!
Спазмолитик, вазодилататор		Папаверин*
Миорелаксант		Теродилин!
Антиагреганты		Анагрелид!, Цилостазол*
Антагонист опиоидов		Метадон!
Адрено- и симпатомиметики		Адреналин®, Эфедрин®
Диуретики		Большинство, за исключением калийсберегающих!

* Высокий риск развития TdP! Возможный риск развития TdP.* Условный риск развития TdP.

гипогликемии, укусе ядовитых членистоногих и при оперативных вмешательствах на шее. В некоторых случаях (30%) у пациентов с лекарственно-индуцированной аритмией имеется генетическая предрасположенность [5–11].

Механизм развития лекарственно-индуцированной СУИQT и, как его следствие, TdP обусловлен:

- Ингибированием каналов быстрого компонента тока кальция (I_{Kr}), что приводит к блоку быстрого тока кальция в кардиомиоциты и, как следствие, пролонгации потенциала действия, повышению восприимчивости и возникновению ранней постдеполяризации, которая, в свою очередь, инициирует TdP через реимпульс в фазу 2 [20–22]. Такой механизм характерен для большинства лекарственных средств.

- Аугментацией по каналам позднего натриевого тока (I_{Na-L}), что способствует замедлению потенциала действия за счет увеличения позднего натриевого тока (дофетилид, ибутилид, сotalол, тиоридазин и эритромицин) [23].

- TdP, вызванная ранней постдеполяризацией, может быть обусловлена реактивацией Ca-каналов и повышением тока кальция через них в ответ на пролонгацию потенциала действия [24].

Концепция резерва реполяризации описывает риск развития СУИQT и TdP – в нормальных условиях реполяризация избыточно модулируется множеством механизмов (I_{Kr} , медленный компонент тока кальция, I_{Na-L} , транзиторный внешний ток кальция, ток аномального выпрямления и т. д.), тем самым формируя резерв реполяризации. Исходя из этого, селективное ингибирование I_{Kr} не способно инициировать TdP в связи с компенсацией за счет избыточности реполяризационных токов [17].

Несмотря на то что ионный дисбаланс, вызванный приемом лекарственных средств, является обязательным звеном в механизме развития TdP, его зачастую бывает недостаточно для индукции аритмии – прием препаратов, ингибирующих I_{Kr} , приводит к удлинению QT, но инициирует TdP. Однако в случае наличия у таких пациентов факторов риска, снижающих резерв реполяризации, прием лекарственных средств, удлиняющих QT, будет иметь более тяжелые последствия – TdP и ВСС [24].

Частота встречаемости TdP, по сообщениям системы фармаконадзора, среди мужчин составляет 2,5–4 на 1 млн человеко-лет в год, среди женщин – 4 на 100 000 человек ежегодно [25, 26]. Истинные значения распространенности TdP в популяции установить сложно в связи с ошибками диагностики и отсутствием собственного кода в МКБ-10.

Существует множество факторов, которые могут увеличить риск развития TdP. К немодифицируемым относятся: женский пол, возраст > 60 лет, генетическая предрасположенность, отягощенный семейный анамнез, структурные и функциональные проблемы сердца (ишемическая болезнь сердца, сердечная недостаточность, дилатационная или гипертрофическая кардиомиопатия, рецидивирующее течение мерцательной аритмии) [27]. Следует отметить, что у женщин QT более продолжителен, чем у мужчин, за счет влияния половых гормонов на активность ионных каналов миоцитов, но с возрастом данное различие нивелируется и в пожилом возрасте не столь выражено [28–30].

- В свою очередь, к модифицируемым относятся:
- Электролитный дисбаланс: гипокалиемия ($\leq 3,5$ ммоль/л), тяжелая гипомагниемия ($\leq 1,6$ мг/дл), гипокальциемия ($\leq 8,5$ мг/дл), тошнота, рвота, диарея, прием петлевых диуретиков (фуросемид).
 - ВИЧ-инфекция (особенно на поздней стадии заболевания или на фоне антиретровирусной терапии).
 - Низкий индекс массы тела: недоедание, голодание и синдром истощения.
 - Прием лекарственных препаратов, удлиняющих QT.
 - Недавняя кардиоверсия с использованием препарата, удлиняющего QT.
 - Нарушение функции почек.
 - Нарушение функции печени.
 - Гипотиреоз [16, 19].

СПОСОБЫ ОБЪЕКТИВНОЙ ОЦЕНКИ QT

С целью исключения определения «ложного» удлинения QT применяется расчетный показатель – корригированный QT (QTc) [1].

Для определения QTc может быть применен следующий алгоритм:

- 1) Регистрация ЭКГ и измерение продолжительности QT/RR:

 - Измерение продолжительности QT: расстояние от начального перегиба Q до конца T, определяемого как пересечение касательной к самому крутым склону нисходящего фрагмента Т и изолинии.
 - Измерение продолжительности RR: расстояние между вершинами RR/измерение ЧСС. Интервал рассчитывается по формуле: $RR = 60/\text{ЧСС}$ [16, 31].
 - Методики измерений:
 - Измерение элементов случайно выбранного комплекса.
 - Измерение элементов 2 комплексов (с максимальной и минимальной продолжительностью) и расчет средних значений.
 - Измерение элементов 5 последовательных комплексов и расчет средних значений [16].

- 2) Применение формулы для расчета QTc (табл. 2) [32–37].

Оптимальным ЧСС для достоверных результатов QTc независимо от выбранной формулы является 60–90 уд/мин, в иных случаях результаты могут отличаться. Так, для экспоненциальных методов характерна неточность коррекции при слишком высоких или слишком низких значениях ЧСС; применение линейных методов позволяет снизить ошибки экспоненциального метода, они могут использоваться как при высокой, так и при низкой ЧСС.

Определение QTc ручным методом в индивидуальном порядке для каждого пациента достаточно трудоемкий процесс, и поэтому в клинической практике для более эффективного определения группы риска возникновения TdP возможно применение нормограмм, которые основаны на зависимости QT/RR или ЧСС [28].

- 3) Интерпретация результатов [4, 16]:

- Нормальный QTc: 340–430 мс для мужчин и 340–450 мс для женщин [4].

- Патологический QTc: 460–479 мс у женщин и 450–459 мс (у мужчин) [4].
- Значения ≥ 480 мс – высокий риск формирования TdP. В целом на каждые 10 мс увеличения QTc риск развития TdP увеличивается примерно на 5–7% [4, 30].

КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ СИНДРОМА УДЛИНЕННОГО ИНТЕРВАЛА QT И ОЦЕНКИ РИСКА УДЛИНЕНИЯ ИНТЕРВАЛА QTc

Диагноз СУИQT ставится на основании результатов ЭКГ в 12 отведений и интерпретируется согласно диагностическим критериям European Society of Cardiology (табл. 3) [4].

Перед началом антиаритмической терапии (ААТ) СУИ-QT следует рассчитать риск удлинения QTc. Для этого у госпитализированных пациентов может быть использована шкала Тисдейла с целью стратификации и выявления амбулаторных пациентов с потенциально более высоким риском развития тяжелых жизнеугрожающих нарушений ритма (табл. 4) [38]:

- Низкий риск характеризуется наличием вероятности ухудшения состояния и увеличения категории риска в зависимости от клинического течения, лекарственного взаимодействия и фармакокинетики.
- При умеренном риске необходима консультация клинического фармаколога с целью коррекции факторов риска.
- Наличие высокого риска приводит к необходимости консультации клинического фармаколога с целью коррекции факторов риска и подбора альтернативного варианта терапии.

При умеренном и высоком риске ЭКГ следует повторить после 5 периодов полувыведения препарата, удлиняющих интервал QT, для оценки QTc [19, 38, 39].

Таблица 2. Популярные формулы расчета QTc
Table 2. Popular formulas for calculating QTc

Метод	Формула
Экспоненциальные методы	
Bazett [1, 32]*	$QTc = QT / RR^{0,5}$
Fridericia [1, 33]*	$QTc = QT / RR^{3,6}$
Линейные методы	
Framingham [34]	$QTc = QT + 0,154 \times (1 - RR)$
Hodges [35]	$QTc = QT + 0,175 \times (\text{ЧСС} - 60)$
Rautaharju [36]	$QTc = QT - 0,185 \times (RR - 1) + k$ ($k = +0,006$ с для мужчин и $+0$ с для женщин)
Логарифмические методы	
Ashman [37]	$QTc = K_1 \times \log (10 \times [RR + K_2])$
Взрослые мужчины	$K_2 = 0,07$, и $K_1 = 0,380$
Взрослые женщины	$K_2 = 0,07$, и $K_1 = 0,390$

Примечание. QTc – корригированная (относительно частоты сердечных сокращений) величина интервала QT, относительная величина; ЧСС – частота сердечных сокращений; RR – расстояние между данным комплексом QRS и предшествующим ему. * Рекомендовано Минздравом России.

Таблица 3. Модифицированные критерии диагностики синдрома удлиненного интервала QT

Table 3. Modified criteria for the diagnosis of long QT syndrome

Признак	Характеристика		Баллы
ЭКГ	QTc	≥480 мс	3,5
		= 460–479 мс	2
		= 450–459 мс (у мужчин)	1
		≥480 мс на 4-й мин восстановления после нагрузочного теста	1
	TdP		2
	Альтернация зубца Т		1
	Зазубренный зубец Т в 3 отведениях		1
Низкая ЧСС для возраста		0,5	
Клинический анамнез	Обмороки	При стрессе	2
		Без стресса	1
Семейный анамнез	Члены семьи с установленным СУИQT		1
	ВСС в возрасте < 30 лет у родственников первой степени родства		0,5
Генетическое исследование	Выявление патогенной мутации		3,5

Примечание. QTc ≥ 480 мс или наличие > 3 баллов. При наличии аритмогенного обморока или эпизодов остановки сердца – QTc ≥ 460 мс достаточно для постановки диагноза СУИQT.

Таблица 4. Шкала Тисдейла для оценки риска удлинения интервала QT [19, 38, 39]

Table 4. Tisdale scale for assessing the risk of QT interval prolongation [19, 38, 39]

Фактор риска	Баллы
Возраст ≥ 68 лет	1
Женский пол	1
Использование петлевых диуретиков	1
Уровень калия в плазме крови ≤ 3,5 ммоль/л	2
QTc интервал ≥ 450 мс	2
Острый инфаркт миокарда*	2
Сердечная недостаточность со сниженной ФВ	3
Прием препаратов, удлиняющих интервал QTc	1 препарат**
	≥2 препарата**
Сепсис*	3

Примечание. Категории риска: низкий риск < 7; умеренный риск 7–10; высокий риск ≥ 11.

* Во время острого события/заболевания; как правило, интервал QTc возвращается к нормальному уровню после излечения состояния. ** 3 балла за прием 1 препарата, удлиняющего интервал QTc + 3 дополнительных балла за прием ≥ 2 препаратов, удлиняющих интервал QTc (итого 6 баллов).

Величину QTc и уровень электролитов определяют до начала лечения, повторяют через 8–12 ч и на 7–15-й день после начала лечения или изменения дозы. Далее измерения проводят ежемесячно в течение первых 3 мес. и затем периодически при продолжении лечения для профилактики развития жизнеугрожающих нарушений ритма. У пациентов, страдающих диареей и рвотой, мониторинг

осуществляется чаще. Также у больных, применяющих препараты, способные вызвать удлинение QT и TdP, контроль величины QTc должен осуществляться еженедельно [40].

СТРАТЕГИЯ ЛЕЧЕНИЯ СИНДРОМА УДЛИНЕННОГО ИНТЕРВАЛА QT/TDP И ПРОФИЛАКТИКИ ВНЕЗАПНОЙ СЕРДЕЧНОЙ СМЕРТИ

Стратегия лечения СУИQT и профилактики ВСС включает в себя несколько направлений:

■ Немедикаментозные методы лечения: исключить прием медикаментов, способствующих удлинению интервала QT (с полным перечнем можно ознакомиться на сайте www.crediblemeds.org); избегать специфических триггеров аритмии (активное плавание, воздействие громких звуков) [1].

■ Медикаментозные методы лечения: β-адреноблокаторы применяются в качестве долгосрочной терапии при отсутствии брадикардии (эсмол, пропранолол); коррекция электролитных нарушений (магния сульфат, кальция хлорид, калия хлорид) [1, 4, 41].

■ Хирургические методы лечения показаны пациентам, перенесшим ВСС на фоне СУИQT, больным с бессимптомным удлинением QT-интервала, а также в качестве дополнения к ААТ. У пациентов с профилем высокого риска или в случае неэффективности/противопоказанности препарата в терапевтической дозе рекомендуется установка имплантируемого кардиовертер-дефибриллятора (ИКД) [4]. Новым терапевтическим подходом при желудочковых аритмиях является нейромодуляция (модуляция активности вегетативной нервной системы). Доказано, что избыточная активность симпатической нервной системы может индуцировать СУИQT. Проведение грудной левосторонней симпатической денервации сердца показано в случае неэффективности (при наличии противопоказаний) ААТ, ИКД или в случаях, когда пациенты с ИКД на фоне приема β-блокаторов продолжают испытывать множественные разряды дефибриллятора [1, 4].

С целью купирования TdP при условии стабильной гемодинамики (системическое артериальное давление > 90 мм рт. ст., частота сердечных сокращений < 150 уд/мин) рекомендуется внутривенное введение магния сульфата 1–2 г в течение 15 мин. Это может остановить аритмию независимо от уровня магния в крови [1].

В случаях развития TdP на фоне СУИQT и нестабильной гемодинамики (системическое артериальное давление < 90 мм рт. ст., частота сердечных сокращений > 150 уд/мин, потеря сознания и/или боль в груди), кроме коррекции триггеров и уровня электролитов, в частности магния, для купирования приступа необходимо проведение временной электрокардиостимуляции частотой ≥ 100 в минуту с возможным применением трансвенозной электрической стимуляции сердца. Сроки проведения электрокардиостимуляции определяются временем, необходимым для коррекции триггеров (временем экскреции препарата, явившегося причиной удлинения интервала QT). Если удлинение интервала QT с формированием TdP обусловлено брадикардией, то временная электрокардиостимуляция

является основным методом лечения. Более эффективным способом лечения в данной ситуации является постоянная электрокардиостимуляция [1].

При возникновении TdP у пациентов с установленным ИКД, кардиостимулятором или устройствами для обеспечения сердечной ресинхронизирующей терапии возможно временное изменение базовой частоты стимуляции имплантированного устройства [1].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

СУИQT – это опасное заболевание, которое может привести к таким опасным для жизни нарушениям ритма сердца, как TdP, что, в свою очередь, нередко становится причиной ВСС/СВАС.

Для осуществления грамотного ведения пациента необходим индивидуальный подход к каждому случаю, включающий в себя тщательное обследование пациента,

определение типа СУИQT, оценку риска развития опасных аритмий и выбор оптимального метода лечения.

Важно отметить, что лечение должно быть комплексным и включать в себя не только медикаментозные и хирургические методы лечения, но и коррекцию образа жизни и регулярное посещение кардиолога. Пациентам с СУИQT необходимо избегать состояний, которые могут спровоцировать развитие аритмий, к ним относятся стресс, физическая нагрузка, прием некоторых лекарственных препаратов и другие факторы.

Таким образом, своевременная диагностика и лечение СУИQT являются важными мерами профилактики ВСС и других опасных осложнений. Индивидуальный подход позволяет достичь наилучших результатов и обеспечить пациентам приемлемое качество жизни.

Поступила / Received 09.08.2024

Поступила после рецензирования / Revised 27.08.2024

Принята в печать / Accepted 30.08.2024



Список литературы / References

- Лебедев ДС, Михайлов ЕН, Неминущий НМ, Голухова ЕЗ. Желудочковые нарушения ритма. Желудочковые тахикардии и внезапная сердечная смерть: клинические рекомендации. 2020. Режим доступа: https://cr.menzdrav.gov.ru/schema/569_1.
- Shah SR, Park K, Alweis R. Long QT Syndrome: A Comprehensive Review of the Literature and Current Evidence. *Curr Probl Cardiol.* 2019;44(3):92–106. <https://doi.org/10.1016/j.cpcardiol.2018.04.002>.
- Wallace E, Howard L, Liu M, O'Brien T, Ward D, Shen S, Prendiville T. Long QT Syndrome: Genetics and Future Perspective. *Pediatr Cardiol.* 2019;40(7):1419–1430. <https://doi.org/10.1007/s00246-019-02151-x>.
- Zeppenfeld K, Tfelt-Hansen J, De Riva M, Winkel BG, Behr ER, Blom NA et al. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Eur Heart J.* 2022;43(40):3997–4126. <https://doi.org/10.1093/euroheartj/e hac262>.
- Урысев ОМ, Жукова ЛА, Глотов СИ, Алексеева ЕА, Максимцева ЕА. Удлинение и укорочение интервала QT-предикторы внезапной сердечной смерти. *Земский врач.* 2020;(1):27–32. Режим доступа: <https://cyberleninka.ru/article/n/udlinenie-i-ukorochenie-intervala-qt-prediktory-vnezapnoy-serdechnoy-smerti>. Uryasiev OM, Zhukova LA, Glotov SI, Alekseeva EA, Maksimtseva EA. QT interval prolongation and shortening as predictors of sudden cardiac death. *Zemsky Physician.* 2020;(1):27–32. (In Russ.) Available at: <https://cyberleninka.ru/article/n/udlinenie-i-ukorochenie-intervala-qt-prediktory-vnezapnoy-serdechnoy-smerti>.
- Marijon E, Uy-Evano A, Dumas F, Karam N, Reinier K, Teodorescu C et al. Warning Symptoms Are Associated With Survival From Sudden Cardiac Arrest. *Ann Intern Med.* 2016;164(1):23–29. <https://doi.org/10.7326/M14-2342>.
- Ågesen FN, Lyngé TH, Blanche P, Banner J, Prescott E, Jabbari R, Tfelt-Hansen J. Temporal trends and sex differences in sudden cardiac death in the Copenhagen City Heart Study. *Heart.* 2021;107(16):1303–1309. <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2020-318881>.
- Самородская ИВ, Бубнова МГ, Аkulova OA, Ostroshko NI, Drapkina OM. Показатели смертности от острых форм ишемической болезни сердца и внезапной сердечной смерти в регионах Российской Федерации в 2019–2021 годах. *Кардиоваскулярная терапия и профилактика.* 2023;22(5):3557. <https://doi.org/10.15829/1728-8800-2023-3557>. Samorodskaya IV, Bubnova MG, Akulova OA, Ostroshko NI, Drapkina OM. Mortality rates from acute forms of coronary heart disease and sudden cardiac death in the regions of the Russian Federation in 2019–2021. *Cardiovascular Therapy and Prevention.* 2023;22(5):3557. (In Russ.) <https://doi.org/10.15829/1728-8800-2023-3557>.
- van der Werf C, Hendrix A, Birnie E, Bots ML, Vink A, Bardai A et al. Improving usual care after sudden death in the young with focus on inherited cardiac diseases (the CAREFUL study): a community-based intervention study. *Europace.* 2016;18(4):592–601. <https://doi.org/10.1093/europace/euv059>.
- Al-Akchar M, Siddique MS. *Long QT syndrome.* StatPearls – NCBI Bookshelf; 2022. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK441860>.
- Itoh H, Crotti L, Aiba T, Spazzolini C, Denjoy I, Fressart V et al. The genetics underlying acquired long QT syndrome: impact for genetic screening. *Eur Heart J.* 2016;37(18):1456–1464. <https://doi.org/10.1093/euroheartj/ehv695>.
- Ostroumova OD, Goloborodova IV. Effect of certain groups of drugs on the risk of QT interval prolongation. *Consilium Medicum.* 2019;21(10):95–106. <https://doi.org/10.26442/20751753.2019.10.190447>.
- Koide T, Shiba M, Tanaka K, Muramatsu M, Ishida S, Kondo Y, Watanabe K. Severe QT interval prolongation associated with moxifloxacin: a case report. *Cases J.* 2008;1(1):409. <https://doi.org/10.1186/1757-1626-1-409>.
- Hartigan-Go K, Bateman DN, Daly AK, Thomas SH. Stereoselective cardio-toxic effects of terodiline. *Clin Pharmacol Ther.* 1996;60(1):89–98. [https://doi.org/10.1016/S0009-9236\(96\)90171-X](https://doi.org/10.1016/S0009-9236(96)90171-X).
- Kho J, Ioannou A, Mandal AKJ, Cox A, Nasim A, Metaxa S, Missouris CG. Long term use of donepezil and QTc prolongation. *Clin Toxicol (Phila).* 2021;59(3):208–214. <https://doi.org/10.1080/15563650.2020.1788054>.
- Khatib R, Sabir FRN, Omari C, Pepper C, Tayebjee MH. Managing drug-induced QT prolongation in clinical practice. *Postgrad Med J.* 2021;97(1149):452–458. <https://doi.org/10.1136/postgradmedj-2020-138661>.
- Леонова МВ. Лекарственно-индукционные аритмии. *Медицинский совет.* 2020;(21):26–40. <https://doi.org/10.21518/2079-701X-2020-21-26-40>. Leonova MV. Drug-induced arrhythmias. *Meditinskiy Sovet.* 2020;(21):26–40. (In Russ.) <https://doi.org/10.21518/2079-701X-2020-21-26-40>.
- Ohtani H, Taninaka C, Hanada E, Kotaki H, Sato H, Sawada Y, Igata T. Comparative pharmacodynamic analysis of Q-T interval prolongation induced by the macrolides clarithromycin, roxithromycin, and azithromycin in rats. *Antimicrob Agents Chemother.* 2000;44(10):2630–2637. <https://doi.org/10.1128/AAC.44.10.2630-2637.2000>.
- Tisdale JE, Chung MK, Campbell KB, Hammadah M, Joglar JA, Leclerc J, Rajagopalan B. Drug-Induced Arrhythmias: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation.* 2020;142(15):e214–e233. <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000905>.
- Al-Khatib SM, Stevenson WG, Ackerman MJ, Bryant WJ, Callans DJ, Curtis AB et al. 2017 AHA/ACC/HRS guideline for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association task force on clinical practice guidelines and the Heart Rhythm Society. *Circulation.* 2018;138(13):e272–e391. <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000549>.
- Schwartz PJ, Woosley RL. Predicting the unpredictable: drug-induced QT prolongation and torsades de pointes. *J Am Coll Cardiol.* 2016;67(13):1639–1650. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2015.12.063>.
- Roden DM. Predicting drug-induced QT prolongation and torsades de pointes. *J Physiol.* 2016;594(9):2459–2468. <https://doi.org/10.1111/jp.270526>.
- Yang T, Chun YW, Stroud DM, Mosley JD, Knollmann BC, Hong C, Roden DM. Screening for acute IKr block is insufficient to detect torsades de pointes liability: role of late sodium current. *Circulation.* 2014;130(3):224–234. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.113.007765>.
- Остроумова ОД, Голобородова ИВ. Лекарственно-индукционная тахикардия типа «пирамид». *Фарматека.* 2019;26(9):11–20. <https://doi.org/10.18565/pharmateca.2019.9.11-20>. Ostroumova OD, Goloborodova IV. Drug-induced tachycardia of “pirouette” type. *Farmateka.* 2019;26(9):11–20. (In Russ.) <https://doi.org/10.18565/pharmateca.2019.9.11-20>.

25. Sarganas G, Garbe E, Klimpel A, Hering RC, Brondor E, Haverkamp W. Epidemiology of symptomatic drug-induced long QT syndrome and Torsade de Pointes in Germany. *Europace*. 2014;16(1):101–108. <https://doi.org/10.1093/europace/eut214>.
26. Darpo B. Spectrum of drugs prolonging QT interval and the incidence of torsades de pointes. *Eur Heart J Suppl.* 2001;3(Suppl. K):K70–K80. [https://doi.org/10.1016/S1520-765X\(01\)90009-4](https://doi.org/10.1016/S1520-765X(01)90009-4).
27. Motta I, Cozzi SN, Pontali E. QT prolongation for old and new drugs: how much should we really worry? *Int J Tuberc Lung Dis.* 2022;26(4):298–301. <https://doi.org/10.5588/ijtld.22.0072>.
28. Nachimuthu S, Assar MD, Schussler JM. Drug-induced QT Interval Prolongation Mechanisms and Clinical Management. *Ther Adv Drug Safe.* 2012;5(3):241–253. <https://doi.org/10.1177/2042098612454283>.
29. Trinkley KE, Page RL 2nd, Lien H, Yamanouye K, Tisdale JE. QT interval prolongation and the risk of torsades de pointes: essentials for clinicians. *Curr Med Res Opin.* 2013;29(12):1719–1726. <https://doi.org/10.1185/03007995.2013.840568>.
30. Heemskerk CPM, Pereboom M, van Stralen K, Berger FA, van den Bernt PMLA, Kuijper AFM et al. Risk factors for QTc interval prolongation. *Eur J Clin Pharmacol.* 2018;74(2):183–191. <https://doi.org/10.1007/s00228-017-2381-5>.
31. Tooley J, Ouyang D, Hadley D, Turakhia M, Wang P, Ashley E et al. Comparison of QT Interval Measurement Methods and Correction Formulas in Atrial Fibrillation. *Am J Cardiol.* 2019;123(11):1822–1827. <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2019.02.057>.
32. Bazett HC. An Analysis of the Time-Relations of Electrocardiograms. *Heart.* 1920;(7):353–370. Available at: <https://www.scirp.org/reference/ReferencesPapers?ReferenceID=1311334>.
33. Fridericia LS. Die systolendauer im elektrokardiogramm bei normalen menschen und bei herzkranken. *Acta Med Scand.* 1920;(53):469–486. <https://doi.org/10.1111/j.0954-6820.1920.tb18266.x>.
34. Sagie A, Larson MG, Goldberg RJ, Bengtson JR, Levy D. An improved method for adjusting the QT interval for heart rate (the Framingham Heart Study). *Am J Cardiol.* 1992;70(7):797–801. [https://doi.org/10.1016/0002-9149\(92\)90562-d](https://doi.org/10.1016/0002-9149(92)90562-d).
35. Hodges M, Salerno D, Erlien D, Bazett's. QT correction reviewed. Evidence that a linear QT correction for heart is better. *J Am Coll Cardiol.* 1983;(1):694.
36. Rautaharju PM, Mason JW, Akiyama T. New age- and sex-specific criteria for QT prolongation based on rate correction formulas that minimize bias at the upper normal limits. *Int J Cardiol.* 2014;174(3):535–540. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2014.04.133>.
37. Goldenberg I, Moss AJ, Zareba W. QT interval: how to measure it and what is "normal". *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2006;17(3):333–336. <https://doi.org/10.1111/j.1540-8167.2006.00408.x>.
38. Tisdale JE, Jaynes HA, Kingery JR, Mourad NA, Trujillo TN, Overholser BR, Kovacs RJ. Development and validation of a risk score to predict QT interval prolongation in hospitalized patients. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes.* 2013;6(4):479–487. <https://doi.org/10.1161/CIRCOUTCOMES.113.000152>.
39. Tisdale JE, Jaynes HA, Kingery JR, Overholser BR, Mourad NA, Trujillo TN, Kovacs RJ. Effectiveness of a clinical decision support system for reducing the risk of QT interval prolongation in hospitalized patients. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes.* 2014;7(3):381–390. <https://doi.org/10.1161/CIRCOUTCOMES.113.000651>.
40. Виценя МВ, Агеев Ф, Гиляров МЮ, Овчинников АГ, Орлова РВ, Полтавская МГ. Практические рекомендации по коррекции кардиоваскулярной токсичности противоопухолевой лекарственной терапии. *Злокачественные опухоли.* 2021;11(3 Suppl.):78–98. <https://doi.org/10.18027/2224-5057-2021-11-3s2-41>.
41. Vitsenya MV, Ageev F, Gilyarov MJ, Ovchinnikov AG, Orlova RV, Poltavskaya MG. Practical recommendations on correction of cardiovascular toxicity of anti-tumor drug therapy. *Malignant Tumors.* 2021;11(3 Suppl.):78–98. (In Russ.) <https://doi.org/10.18027/2224-5057-2021-11-3s2-41>.
41. Thiruvenkataraman V, Lee JY, Sembu M, Watts R, Van Wijk RM. Effects of esmolol on QTc interval changes during tracheal intubation: a systematic review. *BMJ Open.* 2019;9(4):e028111. <https://doi.org/10.1136/bmjopen-2018-028111>.

Вклад авторов:Концепция статьи – **В.В. Скворцов**Концепция и дизайн исследования – **В.В. Скворцов, В.В. Коломыцев**Написание текста – **В.В. Скворцов, В.В. Коломыцев, Л.В. Горюнова**Сбор и обработка материала – **В.В. Коломыцев, Л.В. Горюнова**Обзор литературы – **В.В. Скворцов, В.В. Коломыцев**Анализ материала – **В.В. Коломыцев, Л.В. Горюнова**Статистическая обработка – **Л.В. Горюнова**Редактирование – **В.В. Скворцов**Утверждение окончательного варианта статьи – **В.В. Скворцов****Contribution of authors:**Concept of the article – **Vsevolod V. Skvortsov**Study concept and design – **Vsevolod V. Skvortsov, Victor V. Kolomytsev**Text development – **Vsevolod V. Skvortsov, Victor V. Kolomytsev, Lidia V. Goryunova**Collection and processing of material – **Victor V. Kolomytsev, Lidia V. Goryunova**Literature review – **Vsevolod V. Skvortsov, Victor V. Kolomytsev**Material analysis – **Victor V. Kolomytsev, Lidia V. Goryunova**Statistical processing – **Lidia V. Goryunova**Editing – **Vsevolod V. Skvortsov**Approval of the final version of the article – **Vsevolod V. Skvortsov****Информация об авторах:****Скворцов Всеволод Владимирович**, д.м.н., профессор кафедры внутренних болезней, Волгоградский государственный медицинский университет; 400131, Россия, Волгоград, площадь Павших Борцов, д. 1; vskvortsov1@ya.ru**Коломыцев Виктор Викторович**, студент, Волгоградский государственный медицинский университет; 400131, Россия, Волгоград, площадь Павших Борцов, д. 1; eRST142@yandex.ru**Горюнова Лидия Владимировна**, студент, Волгоградский государственный медицинский университет; 400131, Россия, Волгоград, площадь Павших Борцов, д. 1; Lidiagor200@mail.ru**Information about the authors:****Vsevolod V. Skvortsov**, Dr. Sci. (Med.), Professor of the Department of Internal Diseases, Volgograd State Medical University; 1, Pavshikh Bortsov Square, Volgograd, 400131, Russia; vskvortsov1@ya.ru**Victor V. Kolomytsev**, Student, Volgograd State Medical University; 1, Pavshikh Bortsov Square, Volgograd, 400131, Russia; eRST142@yandex.ru**Lidia V. Goryunova**, Student, Volgograd State Medical University; 1, Pavshikh Bortsov Square, Volgograd, 400131, Russia; Lidiagor200@mail.ru