



# Жизнеугрожающие нарушения ритма сердца у детей

Профессор Ледяев Михаил Яковлевич





- В 2001 году Кэтлин Фолбигг из Ньюкасла в Новом Южном Уэльсе (Австралия) была арестована и обвинена в удушении и убийстве своих четырех маленьких детей (2 дочери и 2 сына).
- Каждый ребенок умер внезапно, во время сна в возрасте от 19 дней до 1,5 лет в разные годы в течение 10 лет (с 1989 по 1999 гг.)





- Обвинение опиралось на тот факт, что все четверо детей умерли при одинаковых обстоятельствах, а это означает, маловероятно, что они были случайными.
- В 2003 году присяжные признали австралийку виновной в удушении и убийстве своих четырех детей в течение 10 лет.





- В 2019 году, в рамках расследования приговоров матери, экспертов попросили выяснить, может ли генетическая причина объяснить смерть детей.





К сожалению, кардиологическое обследование этих детей было ограниченным.

- Записей ЭКГ у 1 Ребенка не было.
- Записи ЭКГ у 2 Ребенка с раннего неонатального периода и в возрасте 4 месяцев показали нормальный синусовый ритм и нормальные интервалы, включая QTc 380 мс.
- Записей ЭКГ 3 Ребенка не было.
- Записи ЭКГ 4 Ребенка в возрасте 11 дней показали нормальный синусовый ритм и нормальные интервалы, включая QTc 380 мс. За исключением миокардита у ребенка 4,
- Обследование сердца каждого ребенка не выявило сердечных аномалий.





- Были секвенированы целые геномы или экзомы матери и ее четырех детей и обнаружен новый вариант кальмодулина (CALM2 G114R), который передался по материнской линии.
- Эта мутация ухудшает способность кальмодулина связывать кальций и регулировать два основных кальциевых канала (Ca V 1.2 и RyR2), участвующих в сопряжении возбуждения и сокращения миокарда. Вредные эффекты G114R считаются аритмогенными и вызывают внезапную сердечную смерть у детей.

- Europace (2021) 23, 441–450 CLINICAL RESEARCH
- doi:10.1093/europace/euaa272



*Волгоградский Государственный Медицинский Университет  
Кафедра детских болезней*



Эксперты обнаружили у двух дочерей две мутации в гене кальмодулина, одна из которых не была обнаружена у матери, возможно от отца? Но её муж - Крейг Фолбигг не предоставил свою ДНК для тестирования...



**Волгоградский Государственный Медицинский Университет  
Кафедра детских болезней**



В 2021 году девяносто ученых со всего мира обратились к губернатору Нового Южного Уэльса с просьбой о помиловании Кэтлин Фолбигг.

Спустя двадцать лет после того, как ее признали виновной в убийстве четырех своих детей, Кэтлин Фолбигг вышла на свободу.

[The science that unlocked a rare genetic mutation in the Folbiggs — and set Kathleen free](#) By data journalist [Catherine Hanrahan](#) Posted Mon 5 Jun 2023 at 9:44pmMonday 5 Jun 2023 at 9:44pm, updated Tue 6 Jun 2023 at 3:09am





- Почти 10% младенцев, которые внезапно умирают в первый год жизни, несут мутации, вызывающие LQTS, а удлиненный интервал QT у новорожденных увеличивает риск внезапной смерти. Очевидно, что без генетического тестирования младенец, внезапно умерший в первые месяцы жизни, был бы расценен как случай синдрома внезапной детской смерти.

*«Синдром внезапной детской смерти» — внезапная смерть без видимой причины у внешне здорового ребенка в возрасте до 1 года в случае, когда вскрытие не позволяет установить причину летального исхода.*





- С одной стороны, это усиливает обоснование широкого распространения скрининга ЭКГ в первый месяц жизни с целью выявления младенцев с LQTS, которые подвержены риску смерти в первый год жизни или позже;
- С другой стороны, это призыв к большей сдержанности, прежде чем предполагать, что повторяющиеся внезапные смерти в младенчестве всегда подразумевают детоубийство.





- Кальмодулин представляет собой белок, чувствительный к кальцию и передающий сигналы, он регулирует многие кальций-зависимые процессы и модулирует функцию нескольких ионных каналов сердца.
- CALM1, CALM2 и CALM3 расположены на разных хромосомах, имеют гомологию нуклеотидных последовательностей 85% и при этом кодируют полностью идентичный белок кальмодулин из 149 аминокислот.
- Несмотря на такую высокую избыточность, одного мутантного аллеля из шести достаточно, чтобы вызвать LQTS.

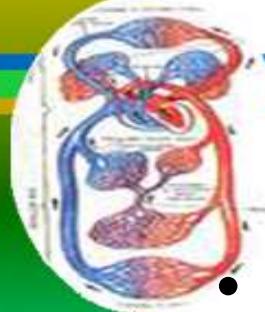




**Основными наследственными аритмиями являются:**

- **синдром удлиненного интервала QT - самый частый**, затрагивает 1 из 2500 человек во всем мире и является врожденным (или приобретенным) заболеванием
- **синдром короткого интервала QT - встречается редко**, систематические популяционные исследования отсутствуют, и реальная распространенность неизвестна
- **カテхоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия**
- **синдром Бругада.**
  
- Эти редкие заболевания часто являются основной причиной внезапной сердечной смерти у детей и молодых людей и возникают в результате мутаций в нескольких генах, кодирующих ионные каналы или белки, участвующие в их регуляции.
- Генетические дефекты приводят к изменениям ионных токов, которые определяют морфологию и продолжительность сердечного потенциала действия, и у пациентов с этими нарушениями часто наблюдаются обмороки или опасные для жизни аритмические эпизоды.





- История открытия синдрома LQTS, ведет отчет с 1856 г., когда Т. Meissner описал внезапную смерть глухой девочки с эпизодами потери сознания, два брата которой умерли внезапно на фоне стресса.

АННАЛЫ АРИТМОЛОГИИ, № 4, 2005 С.7-17





- Клиническое и электрокардиографическое описание синдрома удлиненного интервала QT было опубликовано спустя 100 лет в 1957 году Антоном Джервеллом и Фредом Ланге Нильсеном, которые описали четверо детей одной семьи, имеющих врожденную глухоту, эпизоды синкопальных состояний, и у троих наступила внезапная смерть.
- Причем, оба родителя не имели симптомов, имели нормальную ЭКГ и не имели проблем со слухом.





- Вскоре итальянский и ирландский педиатры С. Romano (1963) и О. Ward (1964) независимо друг от друга представили наблюдение аналогичного синдрома, но без врожденной глухоты.
- С этого времени выделяют две клинические формы наследственного LQTS, названные по фамилиям авторов:
  - Романо–Уорда (Romano–Ward) и
  - Джервелла–Ланге–Нильсена (Jervell–Lange–Nielsen).
- Почти полвека спустя, в 1995 году, были описаны основные гены, связанные с LQTS, и заболевание было признано нарушением ионных каналов сердца.





- LQTS чаще всего наследуется как аутосомно-доминантное заболевание (синдром Романо-Уорда).
- Наследственные генетические вариации в одном из трех основных генов предрасположенности к LQTS лежат в основе заболевания примерно у 90% пациентов, у которых была выявлена причинная мутация.





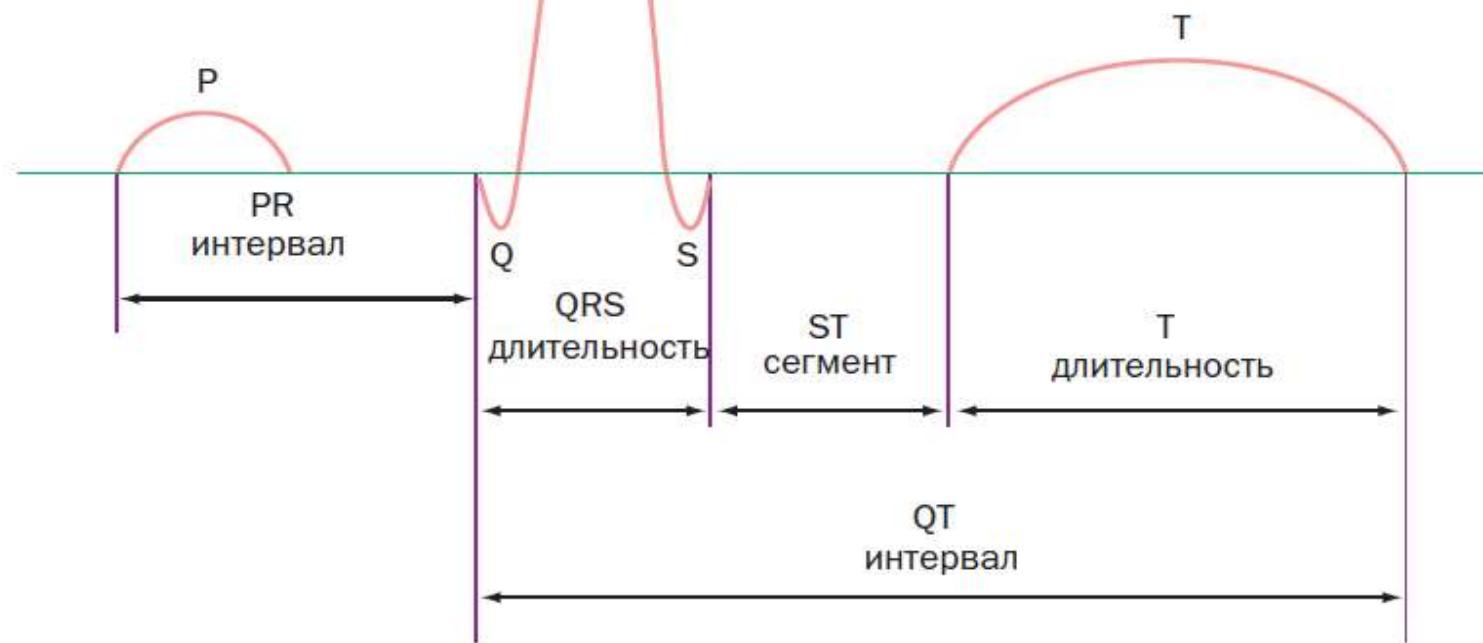
- У пациентов с LQTS, содержащими варианты CALM1 , CALM2 или CALM3 (кодирующие кальмодулин 1, кальмодулин 2 и кальмодулин 3 соответственно), в раннем возрасте появляются симптомы с глубоким удлинением интервала QTc, что может сопровождаться атриовентрикулярной блокадой 2:1 и высокой предрасположенностью к остановке сердца и внезапной смерти





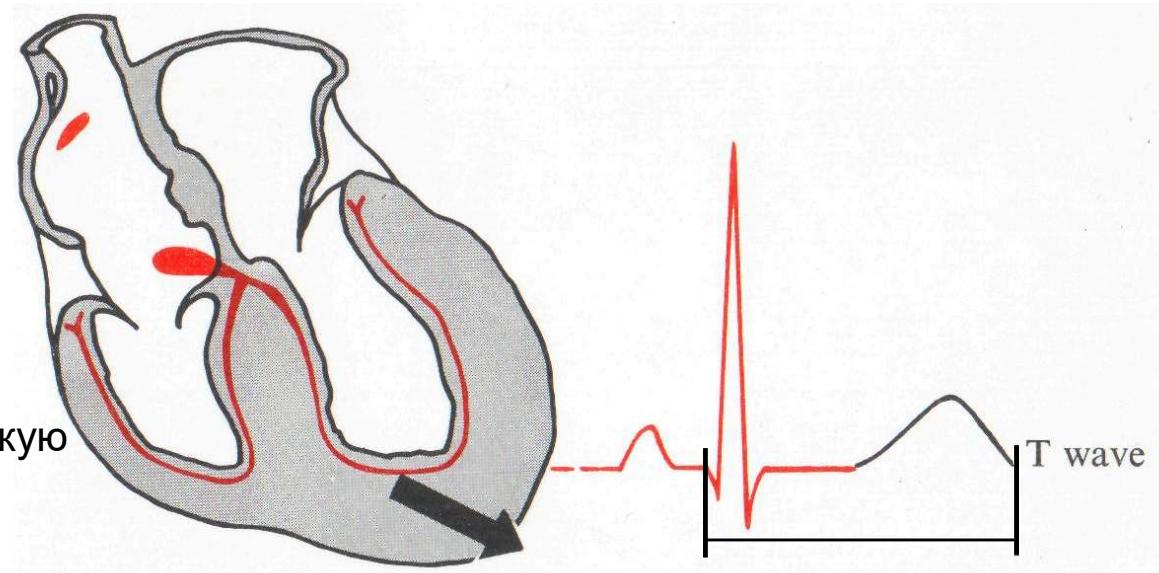
## Номенклатура зубцов ЭКГ

R - все положительные зубцы комплекса QRS  
Q - «-» зубец перед первым R  
S - «-» зубцы после R





Интервал QT следует измерять преимущественно в отведениях II или V, где доказано, что он имеет наибольшую прогностическую ценность



- Интервал QT измеряется от начала комплекса QRS до конца Т-зубца.





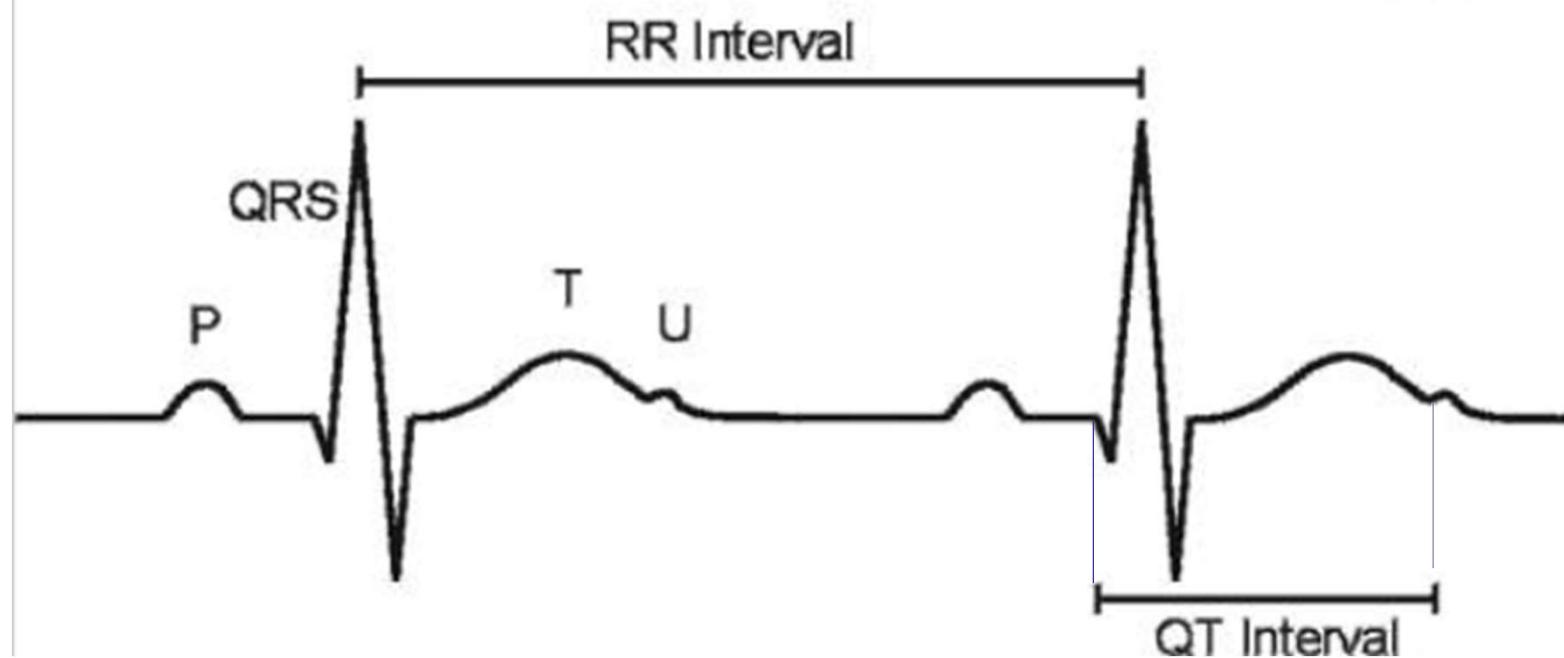
- Традиционно, при записи ЭКГ формула, предложенная Базеттом, используется для коррекции продолжительности интервала в зависимости от частоты сердечных сокращений ( $QTc=QT/\sqrt{RR}$ , выраженная в секундах).
- **QTc должен быть короче 0,45 секунды**
- Хотя измерение интервала QT кажется простым, в многоцентровом исследовании, проведенном Viskin et al., показано, что не более 40% врачей общей практики, не более 50% кардиологов и более 80% специалистов по аритмиям знали, как его измерить!
- **Врачам желательно проводить измерения вручную и не доверять автоматическим измерениям**, которые могут быть полезны для других интервалов, но неточны при расчете интервала QT.





Bazett's Formula

$$QTc = \frac{QT}{\sqrt{RR}}$$

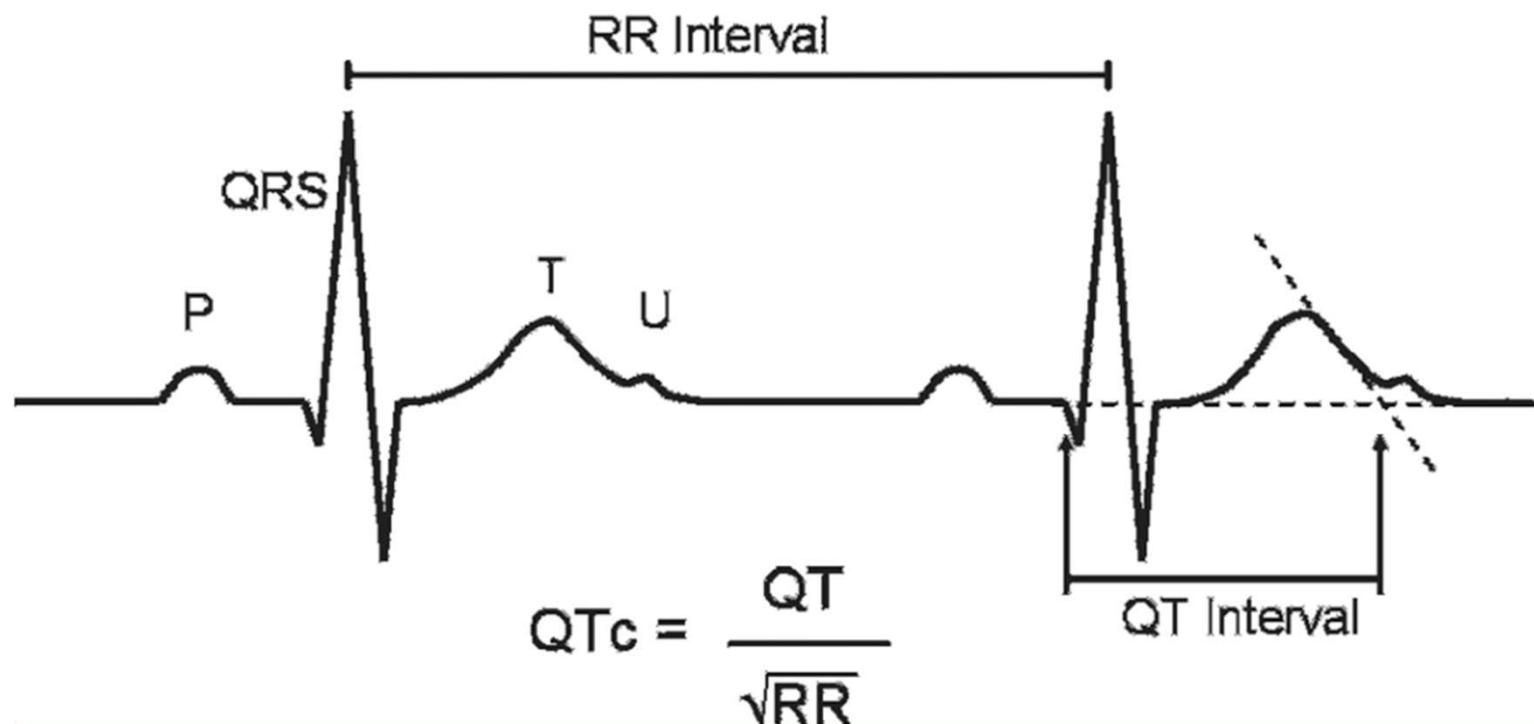


Br J Sports Med. 2009 сентябрь; 43 (9): 657–662.





## "Teach The Tangent"



Br J Sports Med. 2009 сентябрь; 43 (9): 657–662.





«Следует иметь в виду, что кроме величины QTc, специфические данные о зубцах Т и сегменте ST могут дать внимательному врачу подсказку о наличии патологического заболевания, особенно при наличии альтернаций зубца Т. Таким образом, ЭКГ необходимо критически оценивать не только по длине интервала QT, QTc, но и по внешнему виду морфологии зубцов Т и T/U.



Br J Sports Med. 2009 сентябрь; 43 (9): 657–662.



**Волгоградский Государственный Медицинский Университет**  
**Кафедра детских болезней**



**Table 2 Lead-independent ECG measurements for boys (upper row) and girls (lower row): median (2nd percentile, 98th percentile)**

Lead	0–1 months	1–3 months	3–6 months	6–12 months	1–3 years	3–5 years	5–8 years	8–12 years	12–16 years
Heart rate (beats . min <sup>-1</sup> )	160 (129, 192) 155 (136, 216)	152 (126, 187) 154 (126, 200)	134 ( <b>112, 165</b> ) 139 ( <b>122, 191</b> )	128 (106, 194) 134 (106, 187)	<b>119</b> (97, <b>155</b> ) <b>128</b> (95, <b>178</b> )	98 (73, 123) 101 (78, 124)	88 (62, 113) 89 (68, 115)	78 (55, <b>101</b> ) 80 (58, <b>110</b> )	73 ( <b>48, 99</b> ) 76 ( <b>54, 107</b> )
P axis (°)	56 (13, 99) 52 (24, 80)	52 (10, 73) 48 (20, 77)	49 (– 5, 70) 51 (16, 80)	49 (9, 87) 50 (14, 69)	48 (– 12, 78) 47 (1, 90)	43 (– 13, 69) 44 (– 6, 90)	41 (– 54, 72) 42 (– 13, 77)	39 (– 17, 76) 42 (– 15, 82)	40 (– 24, 76) 45 (– 18, 77)
P duration (ms)	78 (64, 85) 79 (69, 106)	79 (65, 98) 78 (62, 105)	81 (64, 103) 78 (63, 106)	80 (66, 96) 80 (64, 07)	80 (63, 113) 83 (62, 104)	87 (67, 102) 84 (66, 101)	92 (73, 108) 89 (71, 107)	98 (78, 117) 94 (75, 114)	100 (82, 118) 98 (78, 122)
PR interval (ms)	99 (77, 120) 101 (91, 121)	98 (85, 120) 99 (78, 133)	106 (87, 134) 106 (84, 127)	114 (82, 141) 109 (88, 133)	118 (86, 151) 113 (78, 147)	121 (98, 152) 123 (99, 153)	129 (99, 160) 124 (92, 156)	134 (105, 174) 129 (103, 163)	139 (107, 178) 135 (106, 176)
QRS axis (°)	97 (75, 140) 110 (63, 155)	87 (37, 138) 80 (39, 121)	66 (– 6, 107) 70 (17, 108)	68 (14, 122) 67 (1, 102)	64 (– 4, 118) 69 (2, 121)	70 (7, 112) 69 (3, 106)	70 (– 10, 112) 74 (27, 117)	70 (– 21, 114) 66 (5, 117)	65 (– 9, 112) 66 (5, 101)
QRS duration (ms)	67 (50, 85) 67 (54, 79)	64 (52, 77) 63 (48, 77)	66 (54, <b>85</b> ) 64 (50, <b>78</b> )	<b>69</b> (52, <b>86</b> ) <b>64</b> (52, <b>80</b> )	<b>71</b> (54, 88) <b>68</b> (54, 85)	<b>75</b> (58, 92) <b>71</b> (58, 88)	<b>80</b> (63, 98) <b>77</b> (59, 95)	<b>85</b> (67, 103) <b>82</b> (66, 99)	<b>91</b> (78, 111) <b>87</b> (72, 106)
QTc interval (ms)*	413 (378, 448) 420 (379, 462)	419 (396, 458) 424 (381, 454)	422 (391, 453) 418 (386, 448)	411 (379, 449) 414 (381, 446)	412 (383, 455) 417 (381, 447)	412 (377, 448) 415 (388, 442)	411 (371, 443) 409 (375, 449)	411 (373, 440) 410 (365, 447)	407 (362, 449) 414 (370, 457)

Bold values indicate that the 95% confidence intervals of the percentile estimates for boys and girls do not overlap.

\*Corrected QT interval, according to Bazett's formula:  $QTc = QT \cdot \sqrt{\frac{\text{heart rate}}{60}}$ .





# LQTS

- Врожденное или приобретенное заболевание, вызывающее удлинение интервала **QT (>450 мс).**

## ПРИЧИНЫ:

- Генетическая мутация влияет на каналы Na и K.
- Наркотики, галоперидол, хинидин, эритромицин и многие другие вещества ([www.qtdrugs.org](http://www.qtdrugs.org))
- Электролитные нарушения , например гипокалиемия и гипокальциемия.
- Болезни миокарда





Таблица 3. Определение QTc на основе возрастных и половых критериев

Группа	Продолжительный QTc, сек	Пограничный QTc, сек	Контрольный диапазон, сек
Дети и подростки (<15 лет)	>0,46	0,44-0,46	<0,44





## **Экстракардиальные проявления синдрома удлинения интервала QT**

- Аутосомно-рецессивный синдром Джервелла и Ланге-Нильсена, характеризующийся сенсорно-невральной глухотой и высоким аритмическим риском
- Синдром Тимоти проявляется полиорганной дисфункцией, включая перепонки пальцев рук и ног, врожденные пороки сердца, иммунодефицит, гипогликемию, когнитивные нарушения и аутизм.





## Клиника LQTS

- Пациенты LQTS могут оставаться без симптомов на протяжении всей жизни.
- У большинства симптоматических пациентов первые аритмические явления возникают в течение первых 20 лет жизни,
- В отличие от мужчин, женщины остаются в группе риска на протяжении всей жизни
- Основными клиническими проявлениями являются синкопальные эпизоды, остановка сердца и ВСС. Эти явления обусловлены ЖТ Torsades de Pointes («пирамидная»), которая часто перерождается в фибрилляцию желудочков.
- Возникновение или отсутствие аритмических событий у пациентов с мутацией, не предсказывает, что может произойти у их потомков





Шварц с соавт. в 1993 году предложили диагностические критерии LQTS, которые до сих пор служат лучшими критериями для клиницистов.

- В их модели критерии разделены на три основные категории:
  - ЭКГ**
  - Клиника**
  - Анамнез**
- Максимальный балл — 9.





**Волгоградский Государственный Медицинский Университет**  
**Кафедра детских болезней**

**Модифицированные диагностические критерии  
синдрома удлиненного интервала QT  
(Schwartz P. J., 1993)**

Диагностические критерии	Баллы
Электрокардиографические	
1) корректированная величина интервала QT более 480 мс	3
460–470 мс (у женщин)	2
450 мс (у мужчин)	1
2) ЖТ типа «пируэт»	2
3) альтернация зубца T	1
4) зазубренный зубец T в трех отведениях	1
5) брадикардия ниже возрастной нормы	0,5
Клинические	
1) синкопальные состояния: связанные со стрессом	2
не связанные со стрессом	1
2) врожденная глухота	0,5
Наследственность	
1) доказанный у кого-либо из членов семьи СУИ QT	1
2) внезапная сердечная смерть в возрасте до 30 лет среди ближайших родственников	0,5

АНАЛЫ АРИТМОЛОГИИ, № 4, 2005

Оценка выше 3 указывает на высокую вероятность LQTS.



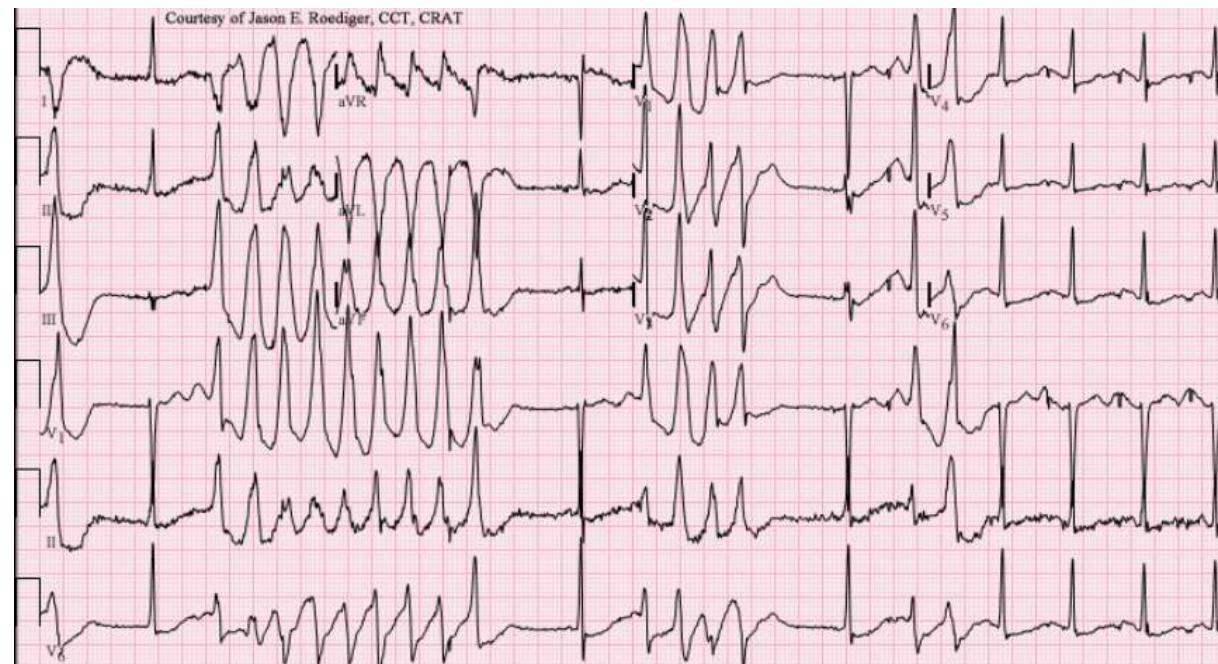


# Пируэтная тахикардия

Пируэтная тахикардия известна как «torsade de pointes» проявляется при удлинении интервала QT независимо от этиологии. Это полиморфная желудочковая тахикардия вследствие ре-энтери.

Обычно ей предшествует пауза, за которой следует экстрасистола (интервал короткий-длинный-короткий RR)

Это может привести к фибрилляции желудочков и внезапной смерти. Если этого не происходит, у пациента может возникнуть только обморок, а если эпизод кратковременный, он может остаться незамеченным.





ТИП	Канал	Эффект	Частота LQTS	ЭКГ	Триггеры	Пенетрантность
LQTS1	K	↓	30%-35%		Exercise (68%) Emotional Stress (14%) Sleep, Repose (9%) Others (19%)	62%
LQTS2	K	↓	25%-30%		Exercise (29%) Emotional Stress (49%) Sleep, Repose (22%)	75%
LQTS3	Na	↑	5%-10%		Exercise (4%) Emotional Stress (12%) Sleep, Repose (64%) Others (20%)	90%

- У пациентов с LQTS1 обычно наблюдаются эпизоды желудочковой аритмии при физической нагрузке или при симпатической стимуляции (68%). Зубец Т у этих пациентов часто имеет широкое основание и очень продолжительную продолжительность **Плавание**, как вид спорта, противопоказано, так как вызывает аритмию при LQTS1





ТИП	Канал	Эффект	Частота LQTS	ЭКГ	Триггеры	Пенетрантность
LQTS1	K	↓	30%-35%		Exercise (68%) Emotional Stress (14%) Sleep, Repose (9%) Others (19%)	62%
LQTS2	K	↓	25%-30%		Exercise (29%) Emotional Stress (49%) Sleep, Repose (22%)	75%
LQTS3	Na	↑	5%-10%		Exercise (4%) Emotional Stress (12%) Sleep, Repose (64%) Others (20%)	90%

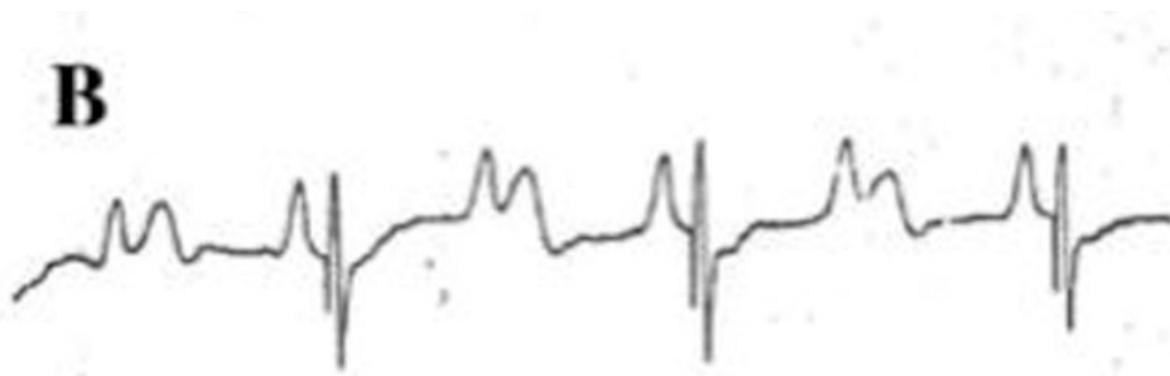
- У пациентов с LQTS2 желудочковая аритмия, как правило, возникает в ответ на эмоциональный стресс (49%) или **внезапные слуховые раздражители** (например, будильник), реже во время сна (22%) или физических упражнений (29%). Женщины в послеродовом периоде особенно восприимчивы. Расчетная пенетрантность составляет 79%; следовательно, до 20% случаев могут иметь недиагностическую ЭКГ. Зубец Т в LQTS2 обычно имеет низкую амплитуду и раздвоенный, с зубцами





- Новорожденным с LQTS2, осложненным АВ-блокадой 2:1 может потребоваться имплантация кардиостимулятора с использованием  $\beta$ -блокатора или мексилетина





AV-блокада «два к одному» — редкое проявление с плохим прогнозом, которое может **проявляться начиная с внутриутробного периода в виде стойкой брадикардии**. Сообщается, что частота этого отклонения составляет 4-5% и связана с высокой смертностью, несмотря на лечение бета-блокаторами и/или кардиостимуляторами.

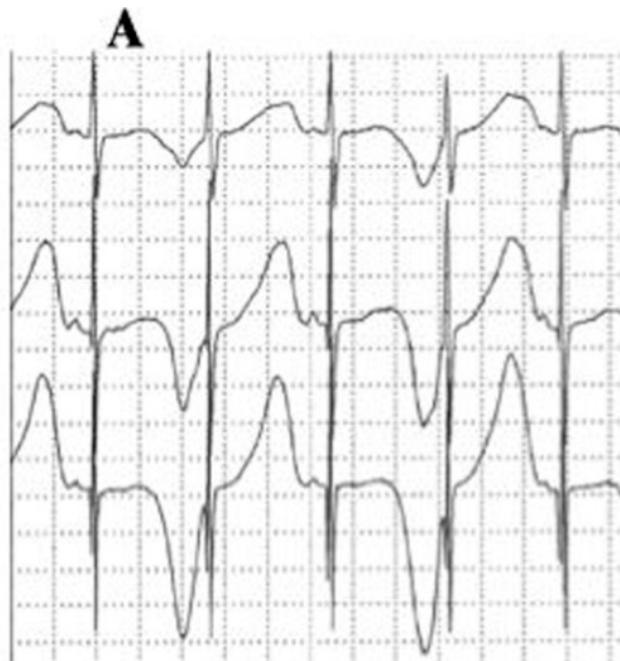




ТИП	Канал	Эффект	Частота LQTS	ЭКГ	Триггеры	Пенетрантность
LQTS1	K	↓	30%-35%		Exercise (68%) Emotional Stress (14%) Sleep, Repose (9%) Others (19%)	62%
LQTS2	K	↓	25%-30%		Exercise (29%) Emotional Stress (49%) Sleep, Repose (22%)	75%
LQTS3	Na	↑	5%-10%		Exercise (4%) Emotional Stress (12%) Sleep, Repose (64%) Others (20%)	90%

- Пациенты с LQTS3 имеют больший риск возникновения злокачественных аритмий во время покоя (сна) или брадикардии. Пенетрантность мутации гена SCN5A составляет почти 90%. ЭКГ при LQTS3 обычно показывает задержанный заостренный зубец Т и позволяет четко наблюдать удлинение сегмента ST. У этих пациентов обычно меньше симптомов, чем у пациентов с LQTS1 или LQTS2, но события обычно более летальны.





- У пациентов с LQTS могут наблюдаться множественные изменения зубца Т: чередование полярности, вариации амплитуды, зазубрины и двухфазность.
- Альтернирующие зубцы Т определяются как изменение амплитуды, морфологии и полярности зубца Т синусового ритма по каждому удару без изменений в комплексе QRS.
- Это индикатор электрической нестабильности, отражающий региональную дисперсию реполяризации желудочков, и иногда предшествующий фибрилляции желудочков.





## Пренатальная диагностика синдрома удлиненного интервала QT

- Брадикардия плода может быть одним из первых клинических проявлений LQTS. Ретроспективные исследования показали, что до 70% пациентов с диагнозом LQTS в детстве имеют в анамнезе брадикардию, обычно сопровождающуюся водянкой плода. Оценка реполяризации сердца плода между 14 и 39 неделями полезна для ранней диагностики LQTS.
- При подозрении на заболевание, амниоцентез после 16 недель беременности может быть полезен для установления диагноза, который легко поставить, если известно, что один из родителей является носителем определенной мутации.





## Анамнез

- Семейный и/или персональный анамнез внезапной смерти имеет решающее значение как для диагностики, так и для стратификации риска LQTS. Кроме того, провоцирующие факторы и контекст обморока могут указывать на подтип LQTS. При первоначальной оценке подозреваемого случая следует исключить использование препаратов, которые могут удлинять интервал QT.





## Показания к ХМ у детей

Индикация	Частота	Процент (%)
Сердцебиение	58	30,7
Аномальная ЭКГ в 12 отведениях	58	30,7
обморок	24	12,7
Боль в груди	13	6,9
Аритмия после сердечного вмешательства	13	6,9
ИБС с аритмией	7	3.7
Непереносимость физических упражнений	6	3.2
Эпилепсия	4	2.1
Фетальная аритмия	3	1,6
Кардиомиопатия	3	1,6
Общий	189	100





- Холтеровское исследование обеспечивает полную, динамическую оценку интервала QT. Изредка регистрируются спонтанные эпизоды бессимптомной желудочковой аритмии, а также эпизоды дисфункции синусового узла или AV-блокады.

#### ДИНАМИКА ИНТЕРВАЛА QT

Отмечено удлинение интервала QT:

• QT корrigированный > порога (**0.44** сек): Всего выявлено 33 эпизодов общей продолжительностью **33:00**, макс. продолжительность эпизодов за час **10:45(м:с) с 15:00 до 16:00** Максимальная продолжительность интервала QT=0.41сек. в 6:56:42(ЧСС=57 уд/мин. QTc=0.44 сек.). Максимальный QTc=0.50сек. в 6:23:53.

Периодов укорочения интервала QT не выявлено.

Среднесуточная длительность интервалов: QT=0.34сек., QTc=0.41сек.

Среднесуточный коэффициент линейной регрессии (Slope) QT/RR равен 0.19 (норма 0.13-0.24). Адаптация QT к ЧСС в норме.

Среднедневной коэффициент линейной регрессии (Slope) QT/RR равен 0.20

Средненочной коэффициент линейной регрессии (Slope) QT/RR равен 0.11





- Холтеровское мониторирование ЭКГ обладает низкой чувствительностью для исключения удлинения интервала QTc.
- Специфичность недостаточна, чтобы гарантировать исключительное использование Холтеровского мониторирования ЭКГ для диагностики удлинения интервала QT.
- Следует соблюдать осторожность при использовании записи по Холтеру исключительно для интерпретации QTc.

Ann Noninvasive Electrocardiol. 2022 Jan; 27(1): Published online 2021 Oct 24. doi: [10.1111/anec.12899](https://doi.org/10.1111/anec.12899)

QTc interval on 24-hour holter monitor: To trust or not to trust?





- Стress-тест с упражнениями
- Пациенты с LQTS не могут достичь максимальной ожидаемой частоты сердечных сокращений, рассчитанной в зависимости от возраста. Кроме того, при нагрузке интервал QT может проявлять парадоксальное поведение, увеличиваясь, а не уменьшаясь.





- Генетический скрининг

- В последние годы генетические исследования в LQTS ограничивались исследовательскими лабораториями. Тем не менее, информация, полученная в результате этих усилий, оказалась чрезвычайно полезной для лечения пациентов, особенно случаев высокого риска. Возможно, основным применением скрининга является генетическое консультирование, но он также имеет важные последствия и в лечении, которое может быть ориентировано в зависимости от пораженного канала.



*Волгоградский Государственный Медицинский Университет  
Кафедра детских болезней*



Синдром удлиненного интервала QT следует рассматривать как группу высокого риска, если он связан со следующим:

1. Врожденная глухота (синдром Джервелла-Ланге-Нильсена).
2. Рецидивирующие обмороки вследствие злокачественной желудочковой тахиаритмии.
3. Семейный анамнез внезапной смерти.
4. QTc>500 мс.
5. Атриовентрикулярная блокада 2:1.
6. Электрические альтернации зубца Т.
7. Генотип LQTS3.





## Лечение

1. Избегать приема медикаментов, способствующих удлинению интервала QT ([www.crediblemeds.org](http://www.crediblemeds.org)).
2. Корректировать нарушения электролитного баланса (гипокалиемию, гипомагниемию, гипокальциемию), которые могут развиваться на фоне диареи, рвоты или метаболических нарушений.
3. Избегать специфических триггеров аритмии (активное плавание, особенно при 1-м типе синдрома удлиненного интервала QT, и воздействие громких звуков при 2-м типе заболевания).





## Лечение

- Бета-блокаторы являются препаратами первой линии лечения LQTS, и все пациенты должны получать их в качестве начальной терапии.
- Они обеспечивают снижение риска сердечно-сосудистых событий до 64% [100] и особенно эффективны у пациентов с мутациями канала I (LQTS1)





## Лечение

- Бета-блокаторы изменяют не интервал QT, а его дисперсию. Хотя эти препараты снижают частоту возникновения осложнений, было показано, что у 10% пациентов с LQTS1, у 23% с LQTS2 и у 32% с LQTS3 будут наблюдаться сердечно-сосудистые симптомы, несмотря на лечение.
- Совместное использование имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора (ИКД) и бета-блокаторов существенно снижает частоту внезапной смерти. Аритмический штурм является осложнением терапии СПИда.





## Лечение

- Добавки калия и препараты, повышающие его доступность
- Добавки калия и/или калийсберегающие препараты, такие как спиронолактон, укорачивают интервал QTc в 24% случаев. Препараты, способствующие открытию калиевых каналов, такие как априкалим, левкромакалим, **никорандил** и пинацидил, показали свою эффективность при лечении LQTS. Подтипы, при которых они приносят особую пользу — это LQTS1 и LQTS2.



# Аритмии у детей

Не требует лечения	Требует лечения
Синусовая аритмия	Пароксизмальная суправентрикулярная тахикардия
Миграция водителя ритма	
Одиночные предсердные экстрасистолы	
Одиночные желудочковые экстрасистолы	Пароксизмальная желудочковая тахикардия
I степень av-блокады	III степень av-блокады с симптоматикой





## Послеоперационные аритмии

- Механизм аритмий после операции по поводу ВПС обусловлен анатомическим дефектом и хирургическим рубцом.
- После операции по поводу ВПС у одного и того же пациента может одновременно возникать наджелудочковая и желудочковая аритмия.
- Спонтанное исчезновение этих аритмий **маловероятно** и следует начинать прием антиаритмических препаратов после тщательной оценки функции сердца
  - Journal of Arrhythmia. 2022;38:833–973.





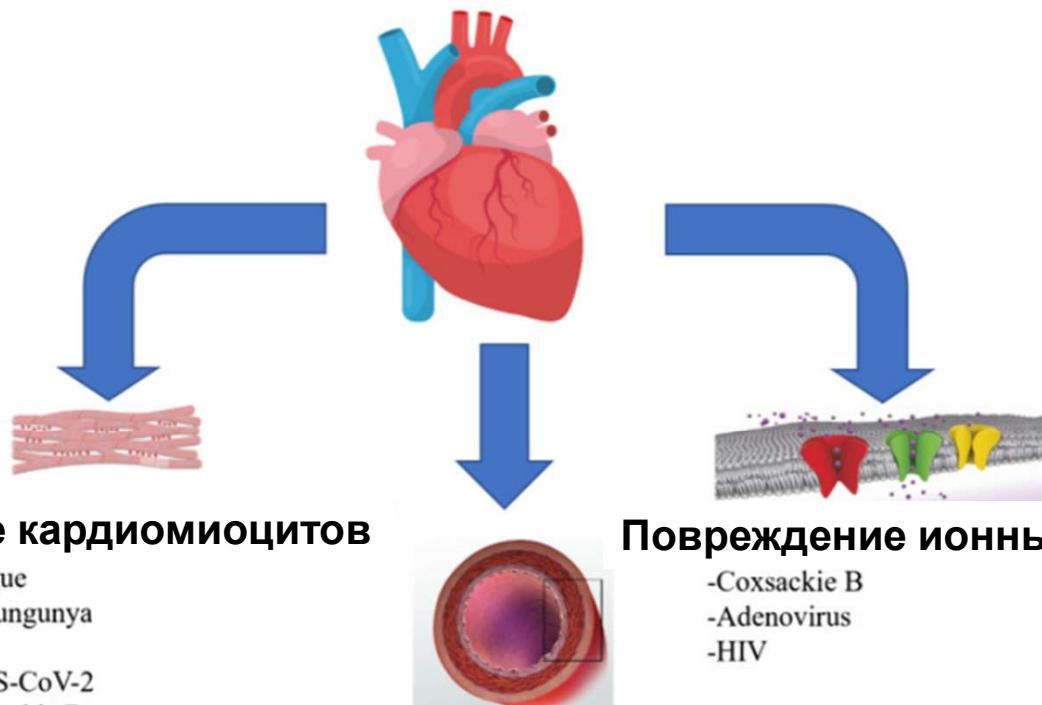
## Послеоперационные аритмии

- у 12% пациентов с послеоперационной ТФ может развиться ЖТ, и у 8% пациентов это привело к внезапной сердечной смерти в течение 21 года наблюдения.
- $\beta$ -блокаторы рекомендуются пациентам с легкими симптомами, связанными с ЖТ, но катетерная абляция должна рассматриваться для пациентов с тяжелыми симптомами или устойчивой ЖТ.
  - Journal of Arrhythmia. 2022;38:833–973.





# Аритмии при вирусных инфекциях



## Повреждение кардиомиоцитов

- Dengue
- Chikungunya
- Zika
- SARS-CoV-2
- Coxsackie B
- Adenovirus
- HIV
- Influenza A
- HHV6-A
- EBV
- CMV

## Повреждение ионных каналов

- Coxsackie B
- Adenovirus
- HIV

## Повреждение эндотелия

- HHV-6B
- Parvovirus B19
- EBV

Journal of Interventional Cardiac Electrophysiology  
<https://doi.org/10.1007/s10840-023-01525-9> 2024





## Аритмии при вирусных инфекциях

- SARS-CoV-2 – ФП, ЖТ, СТ
- Грипп – ЖА, ФП, АВ-блокада, миокардит
- Аденовирус – ЖА, участвует в развитии миокардита и ДКМП.
- Парвовирус - ЖА
- Ветряная оспа, Краснуха, ЦМВ – АВ-блокада, ФЖ
- (невакцинированные – группа высокого риска!)



# Благодарю за внимание!



[mikhail.ledyaev@volgmed.ru](mailto:mikhail.ledyaev@volgmed.ru)