

## Синдром короткого интервала QT

И.Г. Фомина, А.И. Тарзиманова, А.В. Ветлужский

Московская медицинская академия им. И.М. Сеченова. Москва, Россия

### Short QT interval syndrome

I.G. Fomina, A.I. Tarzimanova, A.V. Vetluzhsky

I.M. Sechenov Moscow Medical Academy. Moscow, Russia

---

Ежегодно внезапная сердечная смерть (ВСС) является причиной гибели 400 тыс. жителей США, причем в 10-20% случаев летальный исход обусловлен присутствием наследственной патологии. Синдром короткого интервала QT остается редко диагностируемым; он описан сравнительно недавно, поэтому практически неизвестен. Клиническая картина синдрома короткого интервала QT характеризуется появлением синкопальных или обморочных состояний и случаев ВСС у пациентов с величиной скорректированного интервала QT < 320 мс. Причиной синкопальных состояний у больных с синдромом короткого интервала QT могут быть пароксизмы фибрилляции предсердий (ФП) или желудочковые нарушения ритма, которые в большинстве случаев являются первым проявлением заболевания, поэтому чаще встречаются в детском и подростковом возрастах, описаны случаи ФП у новорожденных. Генетическое обследование больных показало, что синдром короткого интервала QT является наследственно обусловленной патологией, в основе развития которой лежат различные мутации гена калиевых каналов. Генетический полиморфизм синдрома короткого интервала QT проявляется при лечении пациентов антиаритмическими препаратами. Единственным эффективным методом лечения пациентов с синдромом короткого интервала QT в настоящее время рассматривают имплантацию кардиовертера-дефибриллятора.

**Ключевые слова:** внезапная смерть, синдром короткого интервала QT, имплантация кардиовертера-дефибриллятора.

Every year, sudden cardiac death (SCD) takes lives of 400 000 American citizens, and in 10-20% of the cases, fatal outcome is explained by hereditary pathology. Short QT interval syndrome remains rarely diagnosed, and virtually unknown, as it was described just recently. Its clinical course is characterized by syncope or fainting episodes, and SCD in patients with corrected QT interval <320 ms. In patients with short QT syndrome, syncope can be caused by atrial fibrillation (AF) paroxysms or ventricular arrhythmias. AF episodes are typically the first manifestation of the disease, being registered more often in children and adolescents; some cases in new-born babies have been described. According to genetic examination results, short QT syndrome is a hereditary pathology, explained by various mutations of potassium channel gene. Genetic polymorphism in short QT syndrome manifests during antiarrhythmic treatment. At present, the single effective therapeutic method for such patients is cardioverter-defibrillator implantation.

**Key words:** Sudden death, short QT interval syndrome, cardioverter-defibrillator implantation.

---

Ежегодно внезапная сердечная смерть (ВСС) является причиной гибели 400 тыс. жителей США, причем в 10-20% случаев летальный исход обусловлен наличием наследственной патологии [17]. Одними из наиболее распространенных заболеваний, определяющих высокий риск возникновения ВСС, являются синдром длинного интервала QT, синдром Бругада, синдром преждевременного возбуждения желудочков с приступами желудочковой тахикардии [2,6]. Выявление наследственной патологии в семьях с высоким риском развития ВСС позволяет врачу своевременно

решить вопрос об имплантации кардиовертеров-дефибрилляторов [10].

Механизмами, лежащими в основе развития ВСС, в большинстве случаев являются желудочковая тахикардия (ЖТ) и фибрилляция желудочков (ФЖ) [6]. Наиболее часто желудочковые нарушения ритма (ЖНР) сочетаются с увеличением продолжительности интервала QT. Удлинение интервала QT служит установленным маркером риска ВСС, в то время как его укорочению придается меньшее клиническое значение [8].

Синдром короткого интервала QT редко диагностируется, поскольку описан сравнительно недавно в 2000г Gussak I, et al. [9], и поэтому практически неизвестен. В 2005г были опубликованы результаты наблюдения 15 пациентов с коротким интервалом QT [14]. В работе убедительно продемонстрировано, что укорочение интервала QT является наследуемым признаком и сочетается с высоким риском развития жизнеопасных аритмий. Длительное наблюдение за семьями этих пациентов позволило сделать вывод, что укорочение интервала QT также является одним из неблагоприятных факторов риска (ФР) развития ВСС [14].

Частота распространения синдрома короткого интервала QT в популяции неизвестна, но имеющиеся публикации свидетельствуют о его повсеместной распространенности [15]. Синдром короткого интервала QT является наиболее частой причиной смерти детей и подростков. Дебютировать заболевание может с рождения пациента, гораздо реже в зрелом возрасте [14].

Клиническая картина синдрома короткого интервала QT характеризуется появлением синкопальных или обморочных состояний и случаев ВС у пациентов с величиной скорректированного интервала QT (QTc) < 320 мс [9]. Причиной синкопальных состояний у больных с синдромом короткого интервала QT могут быть пароксизмы ФП или ЖНР. Эпизоды ФП в большинстве случаев являются первым проявлением заболевания, поэтому чаще встречаются в детском и подростковом возрасте, описаны случаи появления ФП у новорожденных [9,14]. Продолжительность пароксизмов ФП может варьировать от нескольких минут до нескольких суток, иногда короткий интервал QT сочетается с перманентной формой ФП. Приступы ФП при синдроме короткого QT всегда тяжело переносятся больными, протекают с ощущением выраженного сердцебиения, одышки, в редких случаях потерей сознания [15].

Эпизоды ЖНР при синдроме короткого интервала QT могут быть единственной аритмией или сочетаться с ФП [17]. Наличие полиморфизма аритмий при данном синдроме значительно отличает его от большинства других. Наиболее часто ЖНР появляются после 40 лет, однако четкая возрастная зависимость отсутствует. Вместе с тем, существует определенная взаимосвязь между частотой приступов аритмии и длительностью интервала QT. Укорочение интервала QT у детей с отягощенным семейным анамнезом коррелирует с тяжестью клинических проявлений [1]. Чем меньше QTc, тем чаще возникают пароксизмы аритмий и выше риск развития ВС. Таким образом, укорочение интервала QT является независимым ФР развития жизнеугрожающих аритмий [1,14].

Электрокардиографические характеристики синдрома короткого интервала QT представлены уменьшением времени QTc < 320 мс, уменьшением

или иногда полным отсутствием сегмента ST и высокими, узкими, симметричными зубцами T в грудных отведениях [14]. Интервал QT необходимо измерять в покое, при нормальной частоте сердечных сокращений (ЧСС) [3].

Одним из важных критериев в диагностике синдрома короткого QT является проведение теста с физической нагрузкой (ТФН) [17]. В норме у здоровых лиц существует компенсаторная зависимость длительности интервала QT от ЧСС. При ТФН с увеличением ЧСС величина интервала QT значительно уменьшается; у пациентов с синдромом короткого интервала QT с увеличением ЧСС продолжительность интервала QT меняется незначительно, а в ряде случаев он даже увеличивается [14]. Механизм возникновения этой парадоксальной реакции до конца не изучен.

При диагностике синдрома короткого QT необходимо исключить все возможные причины уменьшения интервала QT, такие как гиперкалиемия, гиперкальциемия, ацидоз, гипертермия, передозировка сердечных гликозидов. Высокое содержание ацетилхолина катехоламинов или тестостерона в крови также может уменьшать интервал QT [7,11].

При электрофизиологическом исследовании 15 пациентов с синдромом короткого интервала QT было обнаружено укорочение эффективного рефрактерного периода предсердий и желудочков, причем у 90% пациентов были индуцированы ЖТ или ФЖ [14].

Генетическое обследование больных показало, что синдром короткого интервала QT является наследственно обусловленной патологией, в основе развития которой лежат различные мутации гена калиевых каналов [6]. Генетический полиморфизм синдрома короткого интервала QT представлен мутациями генов KCNH2 и KCNQ1 и проявляется при лечении пациентов антиаритмическими препаратами [4,5].

Развитие жизнеугрожающих аритмий при синдроме короткого интервала QT связано с уменьшением продолжительности потенциала действия, с последующим появлением электрической гетерогенности миокарда, и возникновением желудочковых аритмий по механизму re-entry [12,13].

Максимальное укорочение интервала QT возникает при низкой ЧСС [17]. Таким образом, появление желудочковых экстрасистол, которые являются возможным триггером развития ЖТ, у больных с синдромом короткого интервала QT наиболее часто возникают во время отдыха и в покое [14].

Единственным эффективным методом лечения пациентов с синдромом короткого интервала QT в настоящее время считается имплантация кардиовертера-дефибрилятора. Различные антиаритмические препараты, такие как соталол, ибутилид и флекаинид не предотвращают риска развития ВС, а в ряде случаев могут быть опасными для больного [16]. У пациентов с мутацией KCNH2 назначение хинидина увеличивает эффективный рефрактерный период желудоч-

ков и препятствует возникновению желудочковых аритмий [18]. Хинидин при синдроме короткого интервала QT может использоваться вместе с установой кардиовертера-дефибриллятора для профилактики эпизодов ФП, или как альтернатива хирургическому лечению у детей [18].

Таким образом, знание электрокардиографических критериев, клинической картины и механизмов развития синдрома короткого интервала QT позволяет врачу диагностировать данную патологию, оценить риск развития ВС и выбрать правильную тактику ведения больного.

## Литература

1. Киселева И.И., Макаров Л.М., Чупрова С.Н. Укорочение интервала QT в семьях с отягощенным анамнезом по внезапной смерти в молодом возрасте. Вест аритм 2004; 35: 59.
2. Antzelevich C. Molecular genetics of arrhythmias and cardiovascular conditions associated with arrhythmias. J Cardiovasc Electrophysiol 2003; 14: 1259-72.
3. Brugada R, Hong K, Dumaine R, et al. Sudden death associated with short-QT syndrome linked to mutations in HERG. Circulation 2004; 109: r151-6.
4. Barhanin J, Lesage F, Guillemare E, et al. KvLQT1 and IsK (minK) proteins associate to form the IKs cardiac potassium current. Nature 1996; 384: 78-80.
5. Chen YH, Xu SJ, Bendahhou S, et al. KCNQ1 gain-of-function mutation in familial atrial fibrillation. Science 2003; 299: 251-4.
6. Chen Q, Kirsch GE, Zhang D, et al. Genetic basis and molecular mechanism for idiopathic ventricular fibrillation. Nature 1998; 19(32): 293-6.
7. Cheng TO. Digitalis administration: an underappreciated but common cause of short QT interval. Circulation 2004; 109: 152-5.
8. Gaita F, Giustetto C, Bianchi F, et al. Short QT syndrome: a familial cause of sudden death. Circulation 2003; 108: 965-70.
9. Gussak I, Brugada P, Brugada J. Idiopathic short QT interval: a new clinical syndrome? Cardiology 2000; 94: 99-102.
10. Keating M, Atkinson D, Dunn C, et al. Linkage of a cardiac arrhythmia, the long QT syndrome, and the Harvey ras -1 gene. Science 1991; 252: 704-6.
11. Liu XK, Katchman A, Whitfield BH, et al. In vivo androgen treatment shortens the QT interval and increases the densities of inward and delayed rectifier potassium currents in orchietomized male rabbits. Cardiovasc Res 2003; 57: 28-36.
12. Priebe L, Beuckelmann DJ. Simulation study of cellular electric properties in heart failure. Circ Res 1998; 82: 1206-23.
13. Seeböhm G, Scherer CR, Busch AE, et al. Identification of specific pore residues mediating KCNQ1 inactivation. A novel mechanism for long QT syndrome. J Biol Chem 2001; 276: 13600-5.
14. Schimpf R, Wölpert C, Gaita F, et al. Short QT syndrome. Cardiovasc Res 2005; 103: 13-23.
15. Spooner PM, Albert C, Benjamin EJ, et al. Sudden cardiac death, genes, and arrhythmogenesis. Circulation 2001; 103: 2361-4.
16. Tristani-Firouzi M, Sanguinetti MC. Voltage-dependent inactivation of the human K<sup>+</sup> channel KvLQT1 is eliminated by association with minimal K<sup>+</sup> channel (minK) subunits. J Physiol 1998; 510: 37-45.
17. Wever EF, Robles de Medina EO. Sudden death in patients without structural heart disease. JACC 2004; 43: 1137-44.
18. Wölpert C, Schimpf R, Giustetto C, et al. Further insights into the effect of quinidin in short QT syndrome caused by a mutation in HERG. J Cardiovasc Electrophysiol 2005; 16: 54-8.

Поступила 23/03-2006