

Для коментарів чи іншого зворотного зв'язку заповніть форму:
[форма зворотного зв'язку щодо цієї версії настанови](#)

Версія цього документу для друку: <http://guidelines.moz.gov.ua/documents/2918?id=ebm00945&format=pdf>

Настанови на засадах доказової медицини.
Створені DUODECIM Medical Publications, Ltd.

Настанова 00945. Синдром подовженого інтервалу QT (LQTS)

Автор: Pekka Raatikainen
Редактор оригінального тексту: Anna Kattainen
Дата останнього оновлення: 2017-03-07

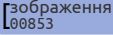
Основні положення

- Пам'ятайте про вроджений чи набутий синдром подовженого QT (LQTS), як про рідкісну, але серйозну причину порушення свідомості.

Вступ

- Основною рисою LQT є довший, ніж в нормі інтервал QT.
- Механізм вродженого LQT — мутація генів, які кодують іонні канали, відповідальні за реполяризацію клітин міокарда.
- Набутий LQT може бути наслідком прийому певних лікарських засобів та електролітних розладів.
- Характерною для LQT аритмією є шлуночкова тахікардія (ШТ) по типу "пірует", яка нерідко запускається внаслідок впливу певних провокуючих факторів (див. нижче для більш детальної інформації).
- Захворювання серця сприяє подовженню інтервалу QT і виникненню піруетної тахікардії.

Вимірювання інтервалу QT

- Для вимірювання інтервалу QT, що на ЕКГ відповідає фазі реполяризації серця, завжди слід користуватись спеціальною ЕКГ лінійкою (зображення  [Long QT syndrome]), а не покладатися виключно на автоматичну розшифровку ЕКГ.
- Інтервал QT вимірюється від початку зубця Q до кінця зубця T. Якщо ідентифікація точки закінчення зубця T ускладнена, інтервал вимірюється до місця перетину ізоелектричної лінії та лінії, дотичної до дуги зубця T. Окрему хвилю U не слід включати у вимірювання інтервалу, але якщо зубець T та хвиля U накладаються, інтервал QT вимірюється до кінця цього комплексу.
- Для врахування впливу частоти серцевих скорочень на тривалість інтервалу QT використовують різні методи корекції. Найбільш поширеним методом є формула Базета, в якій інтервал QT коригують відносно частоти серцевих скорочень, розділивши його тривалість на квадратний корінь попереднього R-R, виміряного в секундах ($QT_c = QT / (R-R)^{1/2}$).
 - ЕКГ лінійка вказує верхню межу тривалості інтервалу QT, скоригованого відносно частоти серцевих скорочень. Відхилення тривалості більш, ніж на 10% є патологічним і вказує на можливий LQTS.
 - Корекція тривалості QT відносно частоти серцевих скорочень завжди зменшує достовірність оцінки, а найбільш надійне вимірювання можна отримати на ЕКГ, де частота серцевих скорочень близька до базового рівня (60 уд./хв.).
- На практиці відхиленням, що вимагає консультації фахівця, вважається тривалість $QT_c > 470$ мс у жінок і > 450 мс у чоловіків, якщо конкретна причина цього феномену невідома.

Вроджений LQT

- Механізм вродженого LQT — мутація генів, відповідальних за компоненти іонних каналів міокардіальних клітин, що призводить до пролонгації інтервалу QT, зазвичай, видимої на ЕКГ.
- Найбільш поширений синдром Романо-Уорда (1:3000), який успадковується за аутосомно-домінантним типом. Аутосомно-рецесивна форма, відома як синдром Джервеля та Ланге-Нільсена (1:1 000 000), рідкісна і може зустрічатись у поєднанні з вродженою глухотою.

- На сьогоднішній день, в залежності від ураженого гена, ідентифіковано п'ятнадцять підтипів LQT. Близько половини пацієнтів мають підтип LQT1, причиною якого є мутація калієвих каналів. Наступними йдуть LQT2 (35%) і LQT3 (5%). Інші підтипи є рідкісними.

СИМПТОМИ

- LQT проявляється у вигляді раптових синкопальних епізодів та нападів серцебиття. Причиною синкопальних станів є шлуночкова тахікардія по типу "пірует", що асоційована зі значним ризиком фібриляції шлуночків та раптової смерті. Епізоди синкопе можуть поєднуватись із судомою, які можуть нагадувати епілептичні.
- Симптоми можуть дебютувати протягом першого року життя і ставати частішими у шкільному віці.
 - Враховуючи всі підтипи, середній вік першого епізоду синкопе у хлопців, як правило, становить 11 років, а у дівчат — 16 років.
 - У дорослому віці жінки мають більше симптомів, ніж чоловіки.
- Аритмія, тобто, шлуночкова тахікардія по типу "пірует", яка є типовою для LQT, часто запускається в результаті впливу певних провокуючих факторів.
 - При LQT1 синкопальні стани часто пов'язані з раптовим фізичним навантаженням (наприклад, плаванням), а також можуть бути спровоковані сильним емоційним переживанням.
 - При LQT2 симптоми часто пов'язані із сильними емоціями або страхом (наприклад, при прокиданні від звуку будильника), але можуть також виникати під час раптового фізичного навантаження.
 - При LQT3 епізоди виникають, як правило, під час відпочинку або сну.
 - Носій мутації може залишатися асимптомним до моменту впливу лікарського препарату, який подовжує інтервал QT.
- Ризик раптової смерті протягом першого синкопального епізоду є найменшим при підтипі LQT1 і найвищим при LQT3.
- Після першого епізоду синкопе прогноз у пацієнтів з LQT за відсутності лікування є поганим, приблизно у 20% пацієнтів новий епізод або раптова смерть відбудеться впродовж одного року.

Діагностика

- Діагноз вродженого LQT ґрунтується на виявлених типових змінах ЕКГ (подовжений інтервал QT та аномалії зубця Т), типовій клінічній картині та відповідному сімейному анамнезі (див. таблицю [табл. Т1]).
- Основою ЕКГ-діагностики є подовження QTc > 470 мс у жінок і > 450 мс у чоловіків, за відсутності супутніх захворювань, які могли б пояснити такі зміни; цей феномен є сильною ознакою вродженого LQT та вимагає консультації кардіолога з досвідом ведення пацієнтів із аритміями (електрофізіолога). Наведені референтні значення є лише орієнтовними, оскільки у деяких носіїв дефектного гена інтервал QT може бути нормальним.
- Для вродженого LQT характерні наступні зміни сегменту ST та зубця Т: широкий зубець Т та увігнутий сегмент ST при LQT1, двофазний зубець Т при LQT2 і довгий ST-сегмент з вузьким та пізнім зубцем Т при LQT3.
- Важливе діагностичне значення може мати зміна тривалості інтервалу QT під час стрес-тестування з фізичним навантаженням та вивчення ЕКГ близьких родичів.
 - У LQT1 інтервал QT не вдається скоротити нормально, оскільки частота пульсу зростає до 100–120 /хв.
 - У LQT2 інтервал QT скорочується нормально, оскільки частота пульсу збільшується, але часто стає тривалим протягом фази відновлення.
 - У LQT3 скорочення інтервалу QT виражено, коли частота пульсу збільшується, а досягнута максимальна частота серцевих скорочень знижується до 85% від передбаченої вікової похибки.
- При клінічній підозрі на вроджений LQT показано проведення молекулярно-генетичного дослідження.
 - Аналіз крові для ДНК тесту слід також взяти у особи серед близьких родичів, яка з найбільшою ймовірністю може бути носієм пошкодженого гена. Зразок має супроводжуватися відповідною попередньою інформацією. Див. місцеві настанови щодо збору й відправлення зразків.
 - Популяційний скринінг є неможливим через множинність генетичних пошкоджень.
- Виявлення генетичної мутації підтверджує діагноз LQT, але негативний результат не дозволяє виключити LQT; діагноз виставляється на основі клініки.

- Генетичне дослідження також дозволяє виявити асимптомних носіїв мутації та допомагає у виборі профілактичних заходів та методів лікування. У разі виявлення в родині випадку генетичної мутації, близькі родичі можуть також, за бажання, пройти молекулярно-генетичне тестування.
 - Якщо результат показує відсутність мутації, така особа не страждає на LQT, випадки якого зафіксовані в його/її родині.
- Диференційну діагностику слід проводити, наприклад, з нормальним вазовагальним синкопе, епілепсією, іншими спадковими порушеннями структури іонних каналів, що можуть викликати подібні симптоми (синдром Бругада, катехоламінергічна поліморфна шлуночкова тахікардія) та органічними ураженнями серця, які впливають на реполяризацію.

Таблиця Т1. Шкала оцінки LQTS. Діагноз вродженого LQTS виставляється при загальній сумі балів ≥ 4 .

Критерій		Бали
QTc	≥ 480 мс	3
	460–479 мс	2
	450–459 мс (чоловіки)	1
Тахікардія по типу "пірует"		2
Зміни зубця Т		1
Зазубрений зубець Т в 3 відведеннях		1
Частота серцевих скорочень нижче вікової норми (частота серцевих скорочень в спокої нижче другого перцентиля)		0,5
Синкопальні стани при навантаженні		2
Синкопальні стани за відсутності навантаження		1
Вроджена глухота		0,5
Випадок достовірного LQTS в родині		1
Сімейний анамнез раптової смерті до 30 років без відомої причини		0,5

Лікування

- При підозрі, що симптоматика пацієнта є наслідком вродженого LQT, пацієнт повинен бути проконсультований у відповідному кардіологічному відділенні з метою планування профілактичних заходів та початку можливого лікування.
- Щоб зменшити ризик аритмії, слід проконсультувати пацієнта щодо можливих провокуючих факторів, що збільшують ризик шлуночкової тахікардії за типом "пірует".

- Найголовніше — уникати лікарських засобів, що подовжують інтервал QT. Релевантна інформація про такі лікарські засоби доступна на інтернет ресурсах, наприклад:
[веб]<http://www.qtdrugs.org/>].
- Інші лікарські засоби, яких краще уникати, включають діуретики, що призводять до гіпокаліємії, та системні бета₂-симпатоміметики, що викликають тахікардію.
- Фахівцю слід проконсультувати щодо обмежень у виборі професії, водіння автомобіля та дозвілля. У цілому, протипоказані види діяльності, що збільшують ризик синкопальних епізодів (наприклад, професійне водіння, змагальні види спорту, плавання).
- Основними лікарськими засобами для лікування симптоматичних пацієнтів є бета-блокатори. Блокада бета-адренорецепторів знижує частоту синкопальних епізодів і покращує прогноз.
- Серед бета-блокаторів найчастіше використовується пропранолол. Альтернативно, можна призначати дозу бісопрололу один раз на добу. Соталол протипоказаний через свою здатність подовжувати інтервал QT. У разі потреби відміни призначеного лікарського засобу, завжди слід проконсультуватися з кардіологом, який має досвід ведення аритмії.
- Бета-блокатори також рекомендовані асимптомним носіям дефектного гену.
- Якщо лікування бета-блокаторами викликає симптоматичну брадикардію, рекомендована імплантація електрокардіостимулятора. Метою є запобігти епізодам піруетної тахікардії, спровокованих брадикардією або паузами синусового вузла.
- Якщо синкопальні стани виникають на фоні прийому бета-блокатора або у пацієнта був епізод фібриляції шлуночків, показана імплантація кардіовертера-дефібрилятора (див. також [настанова 001016 | Імплантований кардіоверт...]). Якщо імплантований кардіовертер-дефібрилятор часто генерує розряди, слід розглянути призначення додаткових лікарських засобів, а також виконання високої лівої грудної симпатектомії.

Подальше спостереження

- Незалежно від прояву симптомів, спостереження за всіма пацієнтами з LQT, до досягнення ними 20 років, повинно проводитись на спеціалізованій медичній допомозі, після чого асимптомні пацієнти можуть спостерігатись на первинній медичній допомозі.
- Спостереження таких пацієнтів має передбачати заохочення до прийому лікарських засобів та дотримання запобіжних заходів. Слід відстежувати симптоми пацієнтів та контролювати ЕКГ.
- У разі виникнення симптомів, пацієнт повинен знову звернутися до лікаря-кардіолога, який має досвід ведення пацієнтів із аритміями.

Набутий LQT

Причини

- Крім дефектів іонних каналів, подовження інтервалу QT і піруетна тахікардія можуть бути спричинені, наприклад, гіпокаліємією, гіпокальціємією, гіпомагніємією, тривалим голодуванням та прийомом деяких лікарських засобів. Багато захворювань серця збільшують схильність до подовження інтервалу QT та небезпечних аритмій.
- Спочатку подовження інтервалу QT та виникнення піруетної тахікардії внаслідок вживання лікарського засобу було описано для антиаритмічних лікарських засобів. Однак, пізніше здатність продовжувати інтервал QT було виявлено у багатьох інших лікарських засобів, включаючи деякі антигістамінні засоби, антибіотики (еритроміцин та кларитроміцин), протимікробні лікарські засоби (хлорокін), а також, антипсихотичні лікарські засоби; цей ефект може реалізуватись або через зв'язування лікарського засобу безпосередньо з калієвими каналами, які кодуються геном HERG, або через побічні взаємодії лікарських засобів (див. [\[вєб\]http://www.qtdrugs.org/](http://www.qtdrugs.org/)).
- Прихована мутація в будь-якому іонному каналі, що впливає на процес реполяризації, збільшує ймовірність виникнення у пацієнта небажаних побічних реакцій на лікарський засіб.
- Антиаритмічні лікарські засоби IA класу (дизопірамід та хінідин) та препарати III класу (аміодарон, ібутилід та соталол) подовжують інтервал QT.

- Серед антипсихотичних лікарських засоби інтервал QT здатні подовжувати, зокрема, трициклічні антидепресанти. Серед поширених антипсихотичних лікарських засобів ризик виникнення піруетної тахікардії є найвищим при прийомі тіорідазину, але галоперидол і флуфеназин також здатні подовжувати інтервал QT і викликати небезпечні для життя аритмії. У цьому аспекті новіші антипсихотичні лікарські засоби другого покоління виглядають більш безпечними.
- Комбіноване застосування двох лікарських засобів, які є безпечними при застосуванні поодиночі, може мати проаритмогенний ефект навіть у здорових осіб, якщо взаємодія лікарських засобів підвищує концентрацію лікарського засобу, здатного подовжувати інтервал QT. На практиці ця проблема, зокрема, може виникати при використанні лікарських засобів, які метаболізуються через систему цитохрому P450, наприклад триазольні протигрибкові засоби (кетоконазол, ітраконазол), макролідні антибіотики та деякі селективні інгібітори зворотнього захоплення серотоніну (C133C).

Заходи безпеки

- При призначенні нового лікарського засобу перевірте всі можливі несприятливі взаємодії лікарських засобів.
- Навчіть пацієнта розпізнавати симптоми, що вказують на проаритмогенний ефект та уникати факторів, що провокують аритмію.
- Слід завжди уникати лікарських засобів, які подовжують інтервал QT, якщо доступна більш безпечна альтернатива. Наприклад, при лікуванні фібриляції передсердь, замість соталолу слід надати перевагу звичайним бета-блокатором.
- Проконтролюйте ЕКГ перед призначенням лікарського засобу, що подовжує інтервал QT, після досягнення терапевтичної концентрації лікарського засобу, та в подальшому — регулярно протягом періоду спостереження, а також, завжди, в разі зміни в клінічному стані пацієнта або при появі певних проаритмогенних факторів.
 - Подовження інтервалу QT внаслідок вживання лікарського засобу, більш ніж на 25%, або QTc < 500 мсек є небезпечною ознакою.
- Перевірте і за потреби скоригуйте концентрації електролітів перед призначенням лікарського засобу.
 - Гіпокаліємія завжди є значимим додатковим фактором ризику.

- Проявляйте особливу обережність при призначенні лікарських засобів, здатних подовжувати інтервал QT, пацієнтам із супутньою кардіальною патологією або тим, які не здатні повноцінно співпрацювати через психіатричні стани або з інших причин.

Пов'язані ресурси

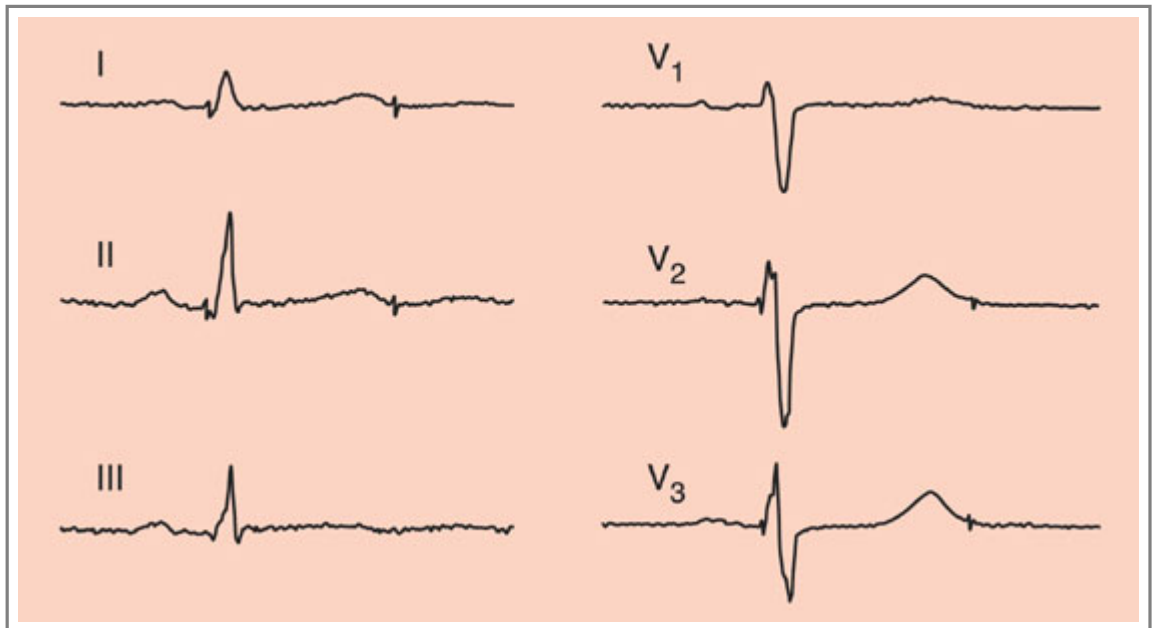
- Інтернет-ресурси [\[пов'язані 00477\] Long QT syndrome \(LQTS\) ...\]](#)
- Література [\[пов'язані 00477\] Long QT syndrome \(LQTS\) ...\]](#)

Настанови

- [Настанова 01016](#). Імплантований кардіовертер-дефібрилятор (ІКД).

Зображення

- [Зображення 00853](#). Long QT syndrome.



Автори та власники авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

Авторські права на оригінальні тексти належать Duodecim Medical Publications, Ltd.
Авторські права на додані коментарі експертів належать МОЗ України.
Published by arrangement with Duodecim Medical Publications Ltd., an imprint of Duodecim Medical Publications Ltd., Kaivokatu 10A, 00100 Helsinki, Finland.

Дата оновлення англomовного оригіналу: 2017-03-07

Автор(и): Pekka Raatikainen Автор(и) попередніх версій статті: Markku Ellonen Редактор(и): Anna Kattainen Juhani Airaksinen
Лінгвіст(и)-консультант(и) англomовної версії: Kristian LampeMaarit Green Видавець: Duodecim Medical Publications Ltd
Власник авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

Навігаційні категорії
EBM Guidelines Cardiology

Ключові слова індексу

mesh: acquired long QT syndrome mesh: hereditary long QT syndrome mesh: Long QT Syndrome mesh: long QT time LQT
LQTS mesh: QTc mesh: QT time speciality: Cardiology mesh: Anti-Arrhythmia Agents
mesh: Antidepressive Agents, Tricyclic mesh: antihistamines mesh: Astemizole mesh: Bazett's formula
mesh: biphasic T wave mesh: Ciprofloxacin mesh: Cisapride mesh: class Ia antiarrhythmic agents
mesh: class III antiarrhythmic agents mesh: conazoles mesh: Disopyramide mesh: Doxepin mesh: Electrocardiography
mesh: Erythromycin mesh: Haloperidol Jervell and Lange-Nielsen syndrome mesh: LQT1 mesh: LQT2 mesh: LQT3
mesh: Macrolides mesh: Phenothiazines mesh: QT dispersion mesh: Quinidine mesh: Romano-Ward Syndrome
mesh: stress syncope mesh: torsades de pointes mesh: T wave mesh: Terfenadine mesh: Thioridazine mesh: Sotalol
mesh: Syncope icpc-2: A91