

Информация для пациентов

Синдром удлинённого интервала QT — это заболевание, относящееся к нарушениям ритма сердца, при котором нарушается работа мембраны сердечной клетки. В зависимости от причины возникновения различают первичный и вторичный синдром удлинённого интервала QT.

Причиной первичного синдрома всегда является мутация в гене. Всего в настоящее время известно 10 генов, мутации в которых приводят к развитию синдрома удлинённого интервала QT. Генетическая мутация может быть как унаследована от одного или обоих родителей, так и появиться впервые у пациента.

Причинами вторичного синдрома удлинённого интервала QT могут быть различные состояния (электролитные нарушения, отравления ртутью и органофосфорными инсектицидами, низкобелковая диета, нервная анорексия, интракраниальные и субарахноидальные кровоизлияния, полная АВ-блокада, синусовая брадикардия, миокардиты, кардиомиопатии, заболевания эндокринной системы) и приём некоторых лекарственных средств.

Основным проявлением синдрома удлинённого интервала QT являются синкопальные состояния (обмороки), которые возникают вследствие нарушения ритма сердца — фибрилляции желудочков.

Обморок может быть спровоцирован эмоциональной или физической нагрузкой, резким звуком, водой, испугом. В некоторых случаях приступ желудочковой тахикардии возникает во сне или в покое. Иногда перед обмороком может быть ощущение сердцебиения; чаще всего предвестники отсутствуют. Во время обморока АД и пульс могут не определяться, отмечается бледность кожных покровов. При длительности обморока минуту и более возможно развитие судорог, непроизвольного мочеиспускания и/или дефекации, что зачастую приводит к ошибочному диагнозу эпилепсии. В случае возникновения обморока у пациента с СУИQT необходимо провести мероприятия сердечно-лёгочной реанимации.

При этом заболевании имеет место высокий риск внезапной сердечной смерти, которая в некоторых случаях является первым симптомом заболевания.

Диагностируется заболевание чаще всего в связи с изменениями на ЭКГ в виде удлинения интервала QT более 450 мс. Кроме того, заболевание может быть диагностировано при обследовании по поводу впервые возникшего синкопального состояния.

В случае выявления изменений на ЭКГ необходима срочная консультация кардиолога с целью выяснения причин удлинения интервала QT и определения прогноза. Обследование включает в себя кроме стандартной ЭКГ суточное мониторирование ЭКГ, эхокардиографию, пробу с нагрузкой (тредмилл-тест или велоэргометрию), определение уровня электролитов крови. При выявлении вторичного СУИQT необходимо устранить те патологические состояния, которые привели к изменениям на ЭКГ, — коррекция уровня электролитов, либо нормализации функции пораженной эндокринной железы, или прекращение приёма лекарства. В случае установления диагноза первичного СУИQT необходимо дополнительно обследовать членов семьи.

Пациент с первичным СУИQT нуждается в постоянном наблюдении кардиологом и регулярном мониторинге факторов риска возникновения синкопальных состояний, даже в отсутствие клинических проявлений заболевания.

Основной целью лечения СУИQT является профилактика развития желудочковой тахикардии и, следовательно, синкопальных состояний. Лечение включает в себя медикаментозную терапию, оперативные методы (имплантация кардиовертера-дефибриллятора, удаление левого звёздчатого ганглия), изменение образа жизни.

К медикаментозной терапии относятся бета-адреноблокаторы — антиаритмические препараты. В нашей стране используется преимущественно атенолол. Назначается он при наличии у пациента синкопальных состояний либо высокого риска их развития. Атенлол назначается постоянно по жизненным показаниям, строго регулярно. **Отменять его самостоятельно нельзя.** Даже при необходимости проведения дополнительных обследований натощак (например, гастроскопия или биохимический анализ крови), приём атенолола не пропускается.

Кроме того, все пациенты получают препараты магния и калия курсами. Калий и магний — это минералы, необходимые для нормальной работы проводящей системы сердца.

Если сохраняются обмороки на фоне антиаритмической терапии, а также при некоторых генетических вариантах синдрома, характеризующихся особенно высоким риском внезапной сердечной смерти, проводится оперативное лечение — имплантация кардиовертера-дефибриллятора. При этом антиаритмическая терапия не прекращается. Кардиовертер-дефибриллятор

необходим для того, чтобы предотвратить фатальные осложнения в случае развития желудочковой тахикардии.

Левый звёздчатый ганглий является частью симпатической нервной системы, участвует в регуляции ритма сердца. Удаление производится хирургическим путём. Процедура помогает существенно снизить частоту синкопальных состояний.

При наличии синдрома удлинённого интервала QT, даже при лёгком течении заболевания, противопоказан профессиональный спорт. Уровень допустимой физической нагрузки определяется кардиологом. Учитывая, что обморок может возникнуть в воде, рекомендовано либо воздержаться от занятий плаванием, либо не плавать в одиночестве. Необходимо исключить приём препаратов, удлиняющих интервал QT.

При возникновении состояний, сопровождающихся электролитными нарушениями (таких как диарея, многократная рвота), необходимо сразу проводить коррекцию уровня электролитов во избежание развития желудочковой тахикардии. При наличии синкопальных состояний рекомендовано по возможности избегать ситуаций, провоцирующих обморок: физических нагрузок, резких звуков, стрессовых ситуаций.

Период беременности, родов и послеродовой период у женщин с первичным СУИQT отличаются высоким риском возникновения симптомов. В этот период необходим тщательный контроль за состоянием женщины. Недопустимо отменять приём антиаритмической терапии или уменьшать дозу препаратов в этом периоде.

При появлении нового члена семьи (рождение ребёнка), необходимо его обследовать для выявления у него проявлений СУИQT.