

- H. Tandri, C. Bomma, H. Calkins et al. // J. Magn. Reson. Imaging. — 2004. — Vol. 19. — P. 848–858.
51. *Tandri, H.* Magnetic resonance imaging findings in patients meeting task force criteria for arrhythmogenic right ventricular dysplasia / H. Tandri, H. Calkins, K. Nasir et al. // J. Cardiovasc. Electrophysiol. — 2003. — Vol. 14. — P. 476–482.
52. *Tandri, H.* MRI of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia / H. Tandri, M. G. Friedrich, H. Calkins et al. // Cardiovasc. Magn. Reson. — 2004. — Vol. 6. — P. 557–563.
53. *Tandri, H.* Noninvasive detection of myocardial fibrosis in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy using delayed-enhancement magnetic resonance imaging / H. Tandri, M. Saranathan, E. R. Rodriguez et al. // J. Am. Coll. Cardiol. — 2005. — Vol. 45. — P. 98–103.
54. *Thiene, G.* Right ventricular cardiomyopathy and sudden death in young people / G. Thiene, A. Nava, D. Corrado et al. // N. Engl. J. Med. — 1988. — Vol. 318. — P. 129–133.
55. *Wichter, T.* Regional myocardial sympathetic dysinnervation in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. An analysis using 123I-Meta-Iodobenzylguanidine scintigraphy / T. Wichter, G. Hindricks, H. Lerch et al. // Circulation. — 1994. — Vol. 89. — P. 667–683.

Поступила 14.10.2010

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2010

УДК 616.12-008.318-08

СИНДРОМ УДЛИНЕННОГО ИНТЕРВАЛА Q-T И МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ

Л. А. Бокерия, О. Л. Бокерия, М. Э. Мусаева*

Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева (дир. — академик РАМН Л. А. Бокерия)
РАМН, Москва

ДИАГНОСТИКА

Р. J. Schwartz и соавт. в 1985 г. были впервые предложены диагностические критерии для синдрома удлиненного интервала (СУИ) Q-T. Эти критерии включали основные признаки — удлинение интервала Q-Tс>440 мс на ЭКГ покоя, синкопальные состояния, удлинение интервала Q-T у членов семьи, а также дополнительные признаки — врожденную глухоту, альтернацию зубца T, брадикардию и нарушение процессов реполяризации миокарда желудочков. Однако увеличение объема знаний в области СУИ Q-T и его клинических вариантов течения потребовало уточнения диагностических критериев. Гетерогенность клинических проявлений заболевания делает затруднительной не только его диагностирование, но и оценку степени риска внезапной смерти [1]. В 1993 г. была сформулирована модифицированная шкала Шварца, содержащая новые критерии и балльную систему оценки, основанную на диапазоне значений Q-T, клиническом течении заболевания и семейном анамнезе [10]. Диагностические критерии наследственного СУИ Q-T включают клинко-электрокардиографические параметры, учитывающие клиническую вариабельность заболевания, они оцениваются в баллах, сумма которых может быть от 0 до 9: результат менее 1 балла оценивается как низкая вероятность СУИ Q-T, от 2 до 3 баллов —

средняя и более 3,5 баллов — высокая вероятность СУИ Q-T при 100% достоверности.

Важно, однако, что критерии Шварца применимы только для диагностики клинически проявляющегося СУИ Q-T. С помощью этих критериев нельзя идентифицировать пациентов или членов семьи с латентным течением синдрома. Диагностические исследования показывают, что значительная часть больных с СУИ Q-T имеет скрытое течение заболевания, и пенетрантность данного варианта течения определяется как соотношение между пациентом с клиническим фенотипом и общим числом членов семьи носителей мутации СУИ Q-T и может быть снижена до 25%.

Хотя частота внезапной смерти у пациентов со скрытым течением СУИ Q-T намного ниже, чем у пациентов с клиническими проявлениями синдрома, риск неблагоприятного сердечного приступа существует, в связи с чем необходимо своевременно обследовать всех членов семьи. Таким образом, обследование родственников первой степени пробаанда с СУИ Q-T необходимо, даже если удлинение Q-Tс сомнительно или общий балл по шкале Шварца низкий. Проведение молекулярно-генетического обследования семей позволило выявить, что 75% являются носителями мутации гена СУИ Q-T, и результаты ДНК-диагностики служат единственным диагностическим критерием заболевания [9].

* Адрес для переписки: e-mail: leoan@online.ru

Симптоматичные больные, которые имеют нормальные или пограничные ЭКГ-критерии заболевания ($Q-T_s$ 440–460 мс), относятся к группе со средней вероятностью наличия синдрома (оценка по шкале Шварца от 2 до 3 баллов). В этой ситуации больным необходимо провести неоднократное электрокардиографическое исследование, так как $Q-T_s$ может изменяться время от времени. Более того, тщательное изучение семейного анамнеза, случаев внезапной смерти, а также скрининг ЭКГ других членов семьи могут быть информативными для постановки диагноза. Проведение проб с дозированной физической нагрузкой или фармакологического стресс-теста тоже может быть полезным в диагностике заболевания, особенно $LQ-T1$.

РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ЛЕЧЕНИЮ

На сегодняшний день существует единогласное мнение, что всем симптоматичным пациентам с СУИ $Q-T$ показано лечение, поскольку риск внезапной смерти без терапии крайне высокий. Традиционная медикаментозная терапия базируется на длительном применении бета-блокаторов. Изучение данных клинического обследования, состояния сердечно-сосудистой системы, центральной, вегетативной нервной системы, психологических особенностей личности, а также семейного анамнеза привело к пониманию того, что план лечения симптоматичного пациента должен быть индивидуализирован. В то же время потребность в лечении асимптоматичных пациентов спорна. В 1993 г. A. Garson Jr и соавт. [14] сообщили, что остановка сердца была фактором риска у 9% пациентов с $LQ-TS$. Кроме того, у 12% диагностированных асимптоматичных пациентов симптомы заболевания развились позже, включая внезапную смерть у 4%. Это послужило убедительным аргументом в пользу универсального лечения всех пациентов с СУИ $Q-T$. Ранее S. G. Priori и соавт. [18] высказали предположение, что все молодые асимптоматичные пациенты должны лечиться, поскольку риск внезапной смерти крайне высокий. M. G. Ackerman [11] продемонстрировал необходимость обследования близких родственников больного, по его мнению, кардиолог должен создавать базы данных семей с СУИ $Q-T$, симптоматичные пациенты должны получать лечение, а выбор метода лечения для асимптоматичных пациентов должен осуществляться особенно тщательно.

На сегодняшний день существуют рекомендации по фармакотерапии. Например, асимптоматичный больной — мужчина в возрасте старше 30 лет с $LQ-T1$ или $Q-T_s < 440$ мс должен получать лечение, которое снизит риск развития жизнеугро-

жающих состояний и, вероятно, обеспечит асимптоматичное долголетие. Фактически имеется много больных с СУИ $Q-T$, которые не нуждаются в терапии. Однако до того как клиническое обследование, генетическое тестирование исключат факторы риска ВСС, почти всем больным рекомендована рациональная терапия. Обсуждение продолжается и относительно лечения асимптоматичных пожилых пациентов, у которых риск внезапной смерти снижается с возрастом. Однако исследования показывают наличие симптомов заболевания и в возрасте 30, 40, 50 и даже 60 лет. Таким образом, предложение рассматривать конкретный возраст как конечную точку для принятия решения о проведении профилактической терапии у асимптоматичного пациента является не рациональным.

Конечная цель лечения СУИ $Q-T$ — предотвращение внезапной сердечной смерти, вторичного удлинения интервала $Q-T$, снижение риска развития жизнеугрожающей аритмии — полиморфной желудочковой тахикардии. В настоящее время лечение СУИ $Q-T$ представлено медикаментозной терапией, имплантацией кардиовертера-дефибриллятора, электрокардиостимулятора, а также хирургическими вмешательствами — левосторонней симпатической денервацией и генотип-направленной терапией.

ФАРМАКОТЕРАПИЯ

Среди терапевтических методов лечения СУИ $Q-T$ общепринятым является длительный, нередко пожизненный прием бета-блокаторов, которые являются препаратами выбора для большинства вариантов данного заболевания, особенно для типов 1 и 2 $LQ-TS$ [16]. Рандомизированные исследования показали, что бета-блокаторы снижают смертность среди этих больных до 71%.

По результатам исследования, проведенного Педиатрическим электрофизиологическим обществом, отмечено, что бета-блокаторы были эффективны у детей — наблюдалось уменьшение проявления симптомов, снижение эктопической желудочковой активности и частоты случаев внезапной смерти [14].

Крупное ретроспективное исследование, включавшее 869 пациентов с СУИ $Q-T$, из которых 69% были симптоматичными и лечились бета-блокаторами, показало положительное действие терапии — значительное снижение числа сердечных приступов, включая внезапную смерть; общая смертность составила 2% [16].

Считается, что бета-блокаторы эффективны при использовании в эквивалентных дозах: пропранолол в дозе 2–4 мг/кг/день, надолол 0,5–2,0 мг/кг/день, метопролол 0,5–1,0 мг/кг/день и

атенолол в дозе 0,5–1,0 мг/кг/день (М. J. Askergaard и соавт.). Частой ошибкой является назначение неадекватной терапевтической дозы. При назначении бета-блокаторов необходимо учитывать дозу, время приема препарата и его побочное действие. Пропранолол и надолол являются неселективными бета-адреноблокаторами, а атенолол и метопролол — относительно кардиоселективные бета-блокаторы. Пропранолол имеет короткий период полураспада и требует частой дозировки, более того, вызывает побочные действия со стороны центральной нервной системы. При лечении СУИ $Q-T$ атенолол применяется чаще, чем пропранолол, из-за меньшего количества побочных эффектов, незначительного проникновения через гематоэнцефалический барьер и более длительного периода полувыведения. Однако доказано, что атенолол может быть мало эффективен, особенно при однократной дневной дозе, поэтому рекомендуется его прием 2 раза в день [9]. Для детей, подростков и взрослых рекомендуется также надолол или пропранолол, если пациент не способен глотать таблетки, — жидкий пропранолол, а во время беременности — надолол, пропранолол или метопролол (предпочтительным бета-блокатором среди врачей-акушеров является метопролол) [9].

Бесспорный защитный эффект бета-блокаторов несколько переоценен. На основании практики использования однократной дозы атенолола доказано, что этот метод не является фармакокинетически оправданной терапией. Другие фармакологические стратегии, которые включают назначение блокаторов кальциевых и калиевых каналов, были расширены, однако их эффективность не доказана при СУИ $Q-T$ и они не должны использоваться как монотерапия.

В настоящее время проводятся исследования по изучению терапевтического эффекта блокаторов кальциевых каналов (верапамил) и препаратов, влияющих на калиевые каналы (никорандил), у пациентов с тяжелым течением заболевания, резистентного к бета-блокаторам, и после неэффективной хирургической денервации и имплантации кардиовертера-дефибриллятора (ИКД).

ИМПЛАНТАЦИЯ ЭЛЕКТРОКАРДИОСТИМУЛЯТОРА И КАРДИОВЕРТЕРА-ДЕФИБРИЛЛЯТОРА

S. Viskin и соавт. [21] показали, что большинство спонтанных аритмий при врожденном СУИ $Q-T$ являются паузозависимой желудочковой тахикардией, которой обычно предшествует внезапное уменьшение длины цикла. Пациенты с СУИ $Q-T$ имеют меньшую частоту сердечных сокращений в состоянии покоя, чем здоровые об-

следуемые, особенно это свойственно больным с $LQ-T3$ [5].

Терапия бета-блокаторами может быть причиной критической брадикардии и паузы ритма сердца более 2 с. В то же время имплантация электрокардиостимулятора (ЭКС) в дополнение к терапии бета-блокаторами оказывает благоприятное воздействие, особенно у пациентов с $LQ-T2$ [13]. При лечении СУИ $Q-T$ у пациентов с атриовентрикулярной блокадой или паузозависимой аритмией электрокардиостимулятор тоже рассматривается как дополнение к терапии бета-блокаторами. Однако терапия бета-блокаторами и имплантация ЭКС не исключают риска внезапной смерти [13]. Таким образом, имплантация электрокардиостимулятора является адъювантной терапией в дополнение к лечению бета-блокаторами у больных с брадикардией, АВ-блокадой и с паузозависимым нарушением ритма у больных при $LQ-T2$ или $LQ-T3$.

Имплантация электрокардиостимулятора применяется редко. В случае, если больному требуется постоянный водитель ритма, имплантация кардиовертера-дефибриллятора является предпочтительным методом лечения.

Вопреки современной распространяющейся тенденции использования ИКД как лечения первой линии при СУИ $Q-T$ лишь 10% пациентов, наблюдаемых в центрах нарушения ритма, получают ИКД-терапию. Большинство же успешно лечатся без нее. Тем не менее ИКД-терапия представляет собой одно из самых крупных достижений медицины XX столетия. Однако если она используется неумело, беспорядочно, то в некоторых случаях является очень травматичной.

Наличие клинической смерти в анамнезе в 13 раз увеличивает вероятность повторной остановки сердца или внезапного случая смерти и служит основанием для ИКД с целью вторичной профилактики внезапной смерти [2, 4]. При применении ИКД-терапии следует тщательно соотносить сопутствующий риск и положительное действие. Показаниями к ИКД являются синкопальные состояния, несмотря на адекватную терапию бета-блокаторами [3], непереносимость первичной фармакотерапии, значительное удлинение интервала $Q-T$ ($Q-Tc > 550$ мс) [13], наличие генотипа $LQ-T3$, АВ-блокада у младенцев [14], синдром JLNS (особенно 1 тип JLNS) [15] и $LQ-TS$ с синдактилией (синдром Тимоти).

В некоторых случаях хирургическая денервация могла бы рассматриваться как альтернатива первичной профилактике внезапной смерти или быть следующим этапом у больного с СУИ $Q-T$, получающего соответствующее лечение, в том числе ИКД-терапию по поводу фибрилляции желудочков [15].

ЛЕВОСТОРОННЯЯ СИМПАТИЧЕСКАЯ ДЕНЕРВАЦИЯ

Концепция специфического симпатического дисбаланса при СУИ $Q-T$ (повышение активности левого звездчатого ганглия) [6] лежит в основе оперативного лечения — левосторонней симпатической денервации. С точки зрения электрофизиологии аритмогенные эффекты вегетативной нервной системы у больных с СУИ $Q-T$ могут иметь два возможных механизма: повышение или подавление ранней постдеполяризации, а также дисперсии реполяризации, которые повышают вероятность развития желудочковой тахикардии [8, 20].

В настоящее время нет рандомизированных клинических исследований, в ходе которых была бы проведена систематическая оценка эффективности хирургического лечения. Однако А. J. Moss и соавт. [17] в 1971 г. сообщили о первом успешном применении левосторонней симпатэктомии у отдельных симптоматичных пациентов, резистентных к лечению бета-блокаторами.

Недавно Р. J. Schwartz и соавт. [20] представили результаты оперативного лечения у 147 пациентов с СУИ $Q-T$ со средним значением $Q-Tc$ 543 ± 65 мс, из них 99% были симптоматичными и 48% имели в анамнезе остановку сердца. После левосторонней симпатэктомии у 46% больных течение заболевания стало асимптоматичным, синкопе возникали у 31%, асистолия — у 16%, внезапная смерть отмечена у 7% пациентов. Пятилетняя смертность составила 3%, среди умерших были пациенты с высоким риском внезапной смерти, у которых продолжительность $Q-Tc$ более 500 мс сохранялась и через 6 мес после операции. Исследователями сделан вывод, что левосторонняя симпатэктомия снижает риск внезапной смерти, частоту синкопальных состояний и должна рассматриваться как следующий этап лечения у всех пациентов с СУИ $Q-T$, у которых сохраняются высокая частота синкопальных состояний, несмотря на терапию бета-блокаторами, и пароксизмы желудочковой тахикардии, купирующиеся ИКД-терапией [7].

Частота летальных исходов, связанных с хирургическим вмешательством, у опытного хирурга должна быть около нуля, а осложнений (птоз левого века) — менее 3%. По сравнению с ИКД-терапией, сопровождающейся осложнениями, связанными с неадекватной терапией, переломами электродов, инфекцией, после симпатэктомии проявление симптомов заболевания намного слабее и качество жизни намного лучше.

На сегодняшний день в ведущих центрах нарушения ритма левосторонняя симпатэктомия является

ся операцией выбора у больных со злокачественным течением заболевания (СУИ $Q-T$), сопровождающимся неоднократными срабатываниями кардиовертера-дефибриллятора при рецидивировании фибрилляции желудочков.

ГЕН-СПЕЦИФИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ

Пациенты с $LQ-T1$. Жизнеугрожающие нарушения ритма происходят в результате активации симпатической системы в 90% случаев, у пациентов с $LQ-T1$ терапия бета-блокаторами наиболее эффективна [9]. При рецидивировании синкопальных состояний, несмотря на терапию бета-блокаторами, эффективна левосторонняя симпатэктомия [10]. Большинство пациентов с $LQ-T1$ не нуждаются в ИКД-терапии [10].

Пациенты с $LQ-T2$. При $LQ-T2$ бета-блокаторы эффективны [6]. Попытки увеличить содержание калия в сыворотке крови с помощью назначения препаратов калия, спиронолактона привели к сокращению интервала $Q-T$ в период исследования и в отдаленном периоде. Однако, учитывая небольшой опыт применения дополнительной терапии, неполные данные по результатам исследования и чрезвычайно плохую переносимость бета-блокаторов такими больными, эта стратегия не получила большого распространения. Однако при лечении $LQ-T2$ особое внимание должно уделяться содержанию калия в сыворотке крови.

Недавние исследования продемонстрировали, что у больных с $LQ-T2$ злокачественные аритмии сердца зависят от продолжительности сердечного цикла, носят браздизависимый характер. В настоящее время обычно рекомендуется ИКД с функцией контроля базовой частоты сердечных сокращений.

Пациенты с $LQ-T3$. Лечение больных с $LQ-T3$ сложное и трудное. К счастью, этот вариант СУИ $Q-T$ встречается только у 5–10% семейств. Результаты исследований убедительно показывают, что терапия бета-блокаторами недостаточна для больных с $LQ-T3$, потому что частота асистолии сердца или внезапной смерти составляет 14–17% [8, 9]. Фактически бета-блокаторы оказываются проаритмогенными в *in vitro* моделях $LQ-T3$ [8].

Блокада натриевых каналов является рациональным подходом при ген-специфической терапии $LQ-T3$, так как большинство мутаций при данном варианте приводят к увеличению потока натрия через Nav1.5 канал. *In vitro* доказано, что блокатор натриевых каналов мексилетин эффективно уменьшает дисперсию и предотвращает аритмию и в $LQ-T2$, и в $LQ-T3$ -моделях [14]. Мексилетин также сокращает продолжительность потенциала действия кардиомиоцитов, таким образом уменьшая трансмуральную дисперсию [19]. Р. J. Schwartz и соавт. [20] впервые показали, что

мексилетин значительно сокращает $Q-T_c$ и нормализует морфологию T -волны у пациентов с $LQ-T3$. Полученные данные позволяют предполагать, что применение мексилетина в сочетании с бета-блокаторами увеличивает терапевтический эффект и сокращает $Q-T$ у большинства пациентов. Данная комбинированная терапия может быть чрезвычайно полезна, особенно при лечении новорожденных с угрожающими жизни формами $LQ-T3$. Помимо мексилетина в семьях с $LQ-T3$ испытывался флекаинид и тоже показал способность уменьшать $Q-T_c$.

Однако флекаинид также блокирует IKR-поток и у части пациентов с $LQ-T3$ имитирует некоторые паттерны синдрома Brugada [20].

Практически определена степень сокращения $Q-T_c$, вызываемого оральным приемом мексилетина; в том случае, если это сокращение было значительным (более 50 мс), рекомендовано продолжение фармакотерапии мексилетином. Однако нет никаких данных, демонстрирующих, что мексилетин уменьшает частоту синкопе, повышает качество жизни, увеличивает ее продолжительность. Таким образом, для большинства пациентов с $LQ-T3$ очень важно рассмотреть возможность проведения ИКД. Для асимптоматичных младенцев и маленьких детей риск ИКД, по некоторым данным, перевешивает терапевтический эффект. В этом случае могут быть оправданы стратегия лечения мексилетином, мониторинг активности симпатической системы и применение автоматического внешнего дефибриллятора.

ОБРАЗ ЖИЗНИ И ФИЗИЧЕСКИЕ НАГРУЗКИ

Помимо вышеупомянутых методов лечения больным рекомендуются коррекция образа жизни, соблюдение режима сна, отдыха, работы и рациона питания. Диета должна быть богата калием, так как гипокалиемия может увеличивать риск жизнеугрожающих состояний при $LQ-T3$. Особое внимание следует уделять контролю электролитов крови, очень важно контролировать водно-электролитный баланс при дегидратации (рвота, диарея и т. д.).

Рекомендуется проводить контроль массы тела, исключить голодание, нерациональные диеты, поскольку потеря веса ассоциируется с увеличением интервала $Q-T$. Сок грейпфрута, особенно бордовый, подавляет активность IKr-кальциевых каналов.

Больным с СУИ $Q-T$, а особенно с $LQ-T2$, рекомендуется избегать источников громкого звука (типа будильников и телефонов), особенно во время сна [8–10].

Пациенты с СУИ $Q-T$ должны иметь при себе карточку или браслет с указанным диагнозом забо-

левания. Важно, чтобы взрослые члены семейства были проинструктированы о том, как выполнять реанимационные мероприятия на догоспитальном этапе, проводить кардиоверсию «ударом», который может купировать приступ желудочковой тахикардии, восстанавливая синусовый ритм.

Больные должны быть информированы о том, что смена или отмена терапии проводится под контролем врача, а также о том, что перед началом приема препаратов по поводу сопутствующей патологии должна быть проведена консультация с доктором. Больные должны знать, что при случайной однократной отмене препарата базисной терапии на 4% повышается риск развития жизнеугрожающих аритмий.

Все пациенты с СУИ $Q-T$ должны избегать приема лекарств, удлиняющих интервал $Q-T$.

В том случае, если пациенту потребует терапия препаратом, находящимся в списке опасных для больных с СУИ $Q-T$, врач вместе с пациентом должны тщательно проанализировать потенциальные риск и пользу лечения. Если врач располагает альтернативным методом лечения, характеризующимся такой же эффективностью, то решение простое. Однако не так просто решается вопрос терапии астмы альбутеролом, лечения сопутствующей депрессии селективными ингибиторами серотонина, лечения дефицита внимания препаратами, снижающими гиперактивность больного. В каждом случае врач должен тщательно взвесить данные о потенциальном побочном действии и оценить риск и пользу лечения.

Наконец, большую значимость приобретает проблема занятий спортом, особенно у больных подросткового возраста. Согласно рекомендациям Bethesda Guidelines от 2005 г., спортивные состязания должны быть запрещены для больных с симптоматичным течением СУИ $Q-T$, даже если они получают лечение [10], это также относится к генотип-положительным больным.

Вообще, модификация образа жизни – необычайно сложная проблема. Если регулярно фиксировать в дневнике все виды физической активности за день и отслеживать факторы, провоцирующие приступ у больных с СУИ $Q-T$, наблюдаемых в центрах нарушения ритма, то врачи должны были бы ограничить почти любую деятельность: сон, пробуждение, прием пищи, чистку зубов, просмотр телепередач и т. д. Достоверно рациональными остаются рекомендации по исключению участия в спортивных состязаниях, поскольку соревнование приводит в действие основные пусковые механизмы, которые провоцируют удлинение интервала $Q-T$ [10]. Кроме того, приведенные выше рекомендации особенно важны для больных с $LQ-T1$, поскольку при этой форме СУИ $Q-T$ физические уп-

ражнения, такие как плавание, являются ключевыми аритмогенными пусковыми механизмами.

Однако для пациентов, страдающих ожирением и ведущих малоподвижный образ жизни, целью должно быть приобщение к активной, полноценной жизни. Когда же пациенты слышат указания придерживаться умеренной физической нагрузки и исключать занятия спортом, они сразу же чувствуют логическое несоответствие между запретом на спортивные состязания и разрешением активного отдыха и интересуются, до какой степени мы рассчитываем на сознательность пациентов, когда даём такие рекомендации.

В идеале врачи должны детально изучить риск и пользу лечения и помочь каждому пациенту/семье сделать собственные выводы относительно оправданности риска.

Таким образом, правильная постановка диагноза наследственного синдрома удлиненного интервала $Q-T$ (учитывая выраженный клинко-генетический полиморфизм данного заболевания) зачастую оказывается для врачей трудной задачей [14]. Однако внимательное отношение к больному, тщательно собранный анамнез заболевания, проведение полного обследования (в том числе родственников больного) с правильной интерпретацией результатов и знание диагностических критериев данного синдрома позволяют правильно поставить диагноз и своевременно назначить лечение, тем самым значительно снизив риск внезапной смерти.

ЛИТЕРАТУРА

1. Белоконов, Н. А. Синдром удлиненного интервала QT—причина внезапной смерти у детей / Л. А. Бокерия, М. А. Школьников. — М.: Союзмединформ, 1989. — С. 11–13.
2. Бокерия, Л. А. Имплантируемые кардиовертеры-дефибрилляторы. Выбор алгоритмов и результаты клинического применения / Л. А. Бокерия, А. Ш. Ревшвили, Е. З. Голухова, Н. М. Неминуший // Тез. докл. I Конгресса Ассоциации кардиологов стран СНГ. — М., 1997.
3. Бокерия, Л. А. Преимущества применения многокамерных имплантируемых кардиовертеров-дефибрилляторов у больных с тахикардиями / Л. А. Бокерия, А. Ш. Ревшвили, С. Г. Суханов и др. // Вестник аритмол. — 2006. — №26. — С.17–21.
4. Бокерия, Л. А. Роль имплантируемых кардиовертеров-дефибрилляторов в лечении и профилактике тахикардий / Л. А. Бокерия, А. Ш. Ревшвили, И. Ш. Хасанов // Вестник аритмол. — 2004. — № 4. — С. 11–14.
5. Бокерия, Л. А. Электрофизиологическая неомогенность миокарда у больных с желудочковыми аритмиями различного генеза / Л. А. Бокерия, Е. З. Голухова, И. П. Полякова // Кардиология. — 1997. — №2. — С. 22–26.
6. Голухова, Е. З. Неинвазивная аритмология / Е. З. Голухова. — М.: НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 2002. — 148 с.
7. Ревшвили, А. Ш. Алгоритм топической диагностики правожелудочковых аритмий / А. Ш. Ревшвили, М. В. Носкова // Неинвазивная электрокардиология в клинической медицине. — 2007. — №12. — С. 45.
8. Ревшвили, А. Ш. Имплантируемые кардиовертеры-дефибрилляторы в профилактике внезапной сердечной смерти / А. Ш. Ревшвили, Н. М. Неминуший // Вестник аритмол. — 2007. — № 47. — С. 42–47.
9. Школьников, М. А. Жизнеугрожающие нарушения ритма у детей / М. А. Школьников. — М.: Нефтяник, 1999. — 232 с.
10. Школьников, М. А. Синдром удлиненного интервала QT / М. А. Школьников. — М.: Медпрактика, 2001.
11. Ackerman, M. J. The long QT syndrome: Ion channel diseases of the heart / M. J. Ackerman // Mayo Clin. Proc. — 1998. — Vol. 73, № 3. — P. 250–269.
12. Chatrath, R. Beta-blocker therapy failures in symptomatic probands with genotyped long QT syndrome / R. Chatrath, C. M. Bell, M. J. Ackerman // Pediatr. Cardiol. — 2004. — Vol. 25, № 5. — P. 459–465.
13. Dorostkar, P. C. Long-term follow-up of patients with long QT syndrome treated with beta-blockers and continuous pacing / P. C. Dorostkar, M. Eldar, B. Belhassen, M. M. Scheinman // Circulation. — 1999. — Vol. 100, № 24. — P. 2431–2436.
14. Garson, A. Jr. The long QT syndrome in children. An international study of 287 patients / A. Garson Jr, M. Dick 2nd, A. Fournier et al. // Circulation. — 1993. — Vol. 87, № 6. — P. 1866–1872.
15. Monnig, G. Implantable cardioverter-defibrillator therapy in patients with congenital long QT syndrome: A long-term follow-up / G. Monnig, J. Kobe, A. Loher et al. // Heart Rhythm. — 2005. — Vol. 2, № 5. — P. 497–504.
16. Moss, A. J. Effectiveness and limitations of beta-blocker therapy in congenital long QT syndrome / A. J. Moss, W. Zareba, W. J. Hall et al. // Circulation. — 2000. — Vol. 101, № 6. — P. 616–623.
17. Moss, A. J. Unilateral cervicothoracic sympathetic ganglionectomy for the treatment of long QT interval syndrome / A. J. Moss, J. McDonald // N. Engl. J. Med. — 1971. — Vol. 285, № 16. — P. 903–904.
18. Priori, S. G. The risk of sudden death as first cardiac event in asymptomatic patients with the long QT syndrome / S. G. Priori, F. S. Maugeri, P. J. Schwartz // Circulation. — 1998. — Vol. 98. — P. 777 (abstract) (Suppl. 1).
19. Shimizu, W. Cellular basis for the ECG features of the LQT1 form of the long QT syndrome: Effects of beta-adrenergic agonists and antagonists and sodium channel blockers on transmural dispersion of repolarization and torsade de pointes / W. Shimizu, C. Antzelevitch // Circulation. — 1998. — Vol. 98, № 21. — P. 2314–2322.
20. Schwartz, P. J. The elusive link between LQT3 and Brugada syndrome: The role of flecainide challenge / P. J. Schwartz, R. Bloise, L. Crotti, E. Ronchetti // Circulation. — 2000. — Vol. 102. — P. 945–947.
21. Viskin, S. Arrhythmias in the congenital long QT syndrome: How often is 482 M.J. Ackerman et al. torsade de pointes pause dependent? / S. Viskin, R. Fish, D. Zeltser et al. // Heart. — 2000. — Vol. 83, № 6. — P. 661–666.

Поступила 14.10.2010