

- blockade among symptomatic patients with familial long-QT syndrome // *J. Hum. Genet.* — 2001. — Vol. 46. — P. 38–40.
43. Vincent G. M. The molecular basis of the long QT syndrome. Genes causing fainting and sudden death // *Ann. Rev. Med.* — 1998. — Vol. 49. — P. 257–263.
 44. Vincent G. M. Long QT syndrome // *Cardiol. Clin.* — 2000. — Vol. 18 — P. 309–325.
 45. Vincent G. M. Role of DNA testing for diagnosis, management, and genetic screening in long QT syndrome, hypertrophic cardiomyopathy, and Marfan syndrome. Editorial // *Heart.* — 2002. — Vol. 86. — P. 12–14.
 46. Vincent G. M., Timothy K. W., Leppert M., Keating M. The spectrum of symptoms and QT intervals in carriers of the gene for the long-QT syndrome // *N. Engl. J. Med.* — 1992. — Vol. 327. — P. 846–852.
 47. Viskin S. Cardiac pacing in the long QT syndrome: review of available data and practical recommendations // *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* — 2000. — Vol. 11. — P. 593–600.
 48. Viskin S. Post-tachycardia QT prolongation: maladjustment of the QT interval to the normal heart rate // *PACE.* — 2003. — Vol. 26. — P. 659–802.
 49. Wang Q., Chen Q., Towbin J. A. Genetics, molecular mechanisms and management of long QT syndrome // *Ann. Med.* — 1998. — Vol. 30, № 1. — P. 58–65.
 50. Wang Q., Shen J., Splawski I. et al. SCN5A mutations associated with an inherited cardiac arrhythmia, long QT syndrome // *Cell.* — 1995. — Vol. 80. — P. 805–811.
 51. Westenskow P., Splawski I., Timothy K. W. et al. Compound mutations — a common case of severe long QT syndrome // *Circulation.* — 2004. — Vol. 109. — P. 1834–1841.
 52. Wilde A. M., Priori S. G. Brugada syndrome and sudden death // *Eur. Heart J.* — 2001. — Vol. 21. — P. 1.
 53. Wilde A. M., Jongbloed R. J. E., Doevendas P. A. Auditory stimuli as a trigger for arrhythmic events differentiate herg-related (LQTS2) patients from KVLQT1-related patients (LQTS1) // *J. Amer. Coll. Cardiol.* — 1999. — Vol. 33, № 2. — P. 327–332.
 54. Wilde A. A. Is there a role for implantable cardioverter defibrillators in long QT syndrome? // *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* — 2002 — Vol. 13. — P. S110–113.
 55. Windle J. R., Moss A. J., Zareba W. et al. Normalization of ventricular repolarization with flecainid in long QT syndrome patients with SCN5A // *Ann. Non. Electrocardiol.* — 2001. — Vol. 6, № 2. — P. 153–158.
 56. Yan G. X., Antzelevitch C., Shimizu W., Sicouri S. Cellular basis for QT dispersion // *J. Electrocardiol.* — 1998. — Vol. 30. — P. 168–175.
 57. Zaklyazminskaya E., Chuprova S., Kovalevskaya T., Polyakov A. Molecular genetic analysis of long QT syndrome in 67 Russian families // *Eur. Heart J.* — 2003. — Vol. 24 (Abstr. Suppl.). — P. 44.
 58. Zhang L., Benson D. W., Tristani-Firousi M. et al. ECG features in Andersen-Tawil Syndrome patients with KCNJ2 mutations. Characteristic T-U wave patterns predict the KCNJ2 genotype // *Circulation.* — 2005.
 59. Zhang L., Timothy K. W., Vincent G. M. et al. Spectrum of ST-T-wave patterns and repolarization parameters in congenital long-QT syndrome: ECG findings identify genotypes // *Ibid.* — 2000. — Vol. 102. — P. 2849–2855.

© И. И. ГУКАСОВА, 2005

УДК 616.12-008.318-07-08

СИНДРОМ УКОРОЧЕННОГО ИНТЕРВАЛА QT (КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ)

И. И. Гукасова

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

Общеизвестно, что удлинённый интервал QT ассоциируется у многих с риском внезапной сердечной смерти. Однако о прогностической значимости укороченного интервала QT известно мало.

Укороченный интервал QT характеризуется наличием в анамнезе пациента случаев внезапной сердечной смерти у родственников, короткими рефрактерными периодами предсердий и желудочков и возможностью индукции фибрилляции желудочков во время проведения электрофизиологического исследования.

Фибрилляция желудочков (ФЖ) — основная причина, приводящая к внезапной сердечной смерти. У большинства пациентов присутствуют явные структурные изменения сердца, однако у некоторых органическое поражение сердца не может быть идентифицировано. В таком случае фибрилляция желудочков считается идиопатической. Несмотря

на то, что внезапная смерть в отсутствие сердечного заболевания является редким случаем, клиническая значимость данного явления высока в силу того, что ему чаще подвержены молодые, в целом здоровые люди. В связи с этим неоспорима важность клинических, электрокардиографических и других методов диагностики для прогнозирования возможности возникновения фибрилляции желудочков.

Впервые связь укорочения интервала QT и жизнеугрожающих сердечных аритмий отмечена в работе L. Fei и A. Camm в 1995 г. у больных с идиопатическими желудочковыми тахикардиями. Критерии удлинения интервала QT достаточно хорошо отработаны, в то время как определению его укорочения не уделялось столь активного внимания. P. Rautaharju и соавт. на основании обследования 14379 пациентов вывели формулу, уточняющую предикторные значения интервала QT, обозначенные как QT_p:

$QT_p = 656 / (1 + ЧСС / 100)$. В данном исследовании продолжительность QT менее 88% от QT_p свидетельствует о низкой распространенности укорочения интервала QT среди здоровых лиц. Сам термин «идиопатический короткий интервал QT » был предложен I. Gussak и соавт. в 2000 г. [9]. Позднее выделены две основные формы данного синдрома:

1) постоянное идиопатическое (частотно-независимое) укорочение интервала QT , при котором величина интервала не изменяется в зависимости от длины цикла;

2) парадоксальное (брадизависимое) укорочение интервала QT , при котором наблюдаются эпизоды брадиаритмии и укороченный интервал QT , а также транзиторные изменения T -волны, которые авторы интерпретируют как нарушенную реполяризацию при внезапном увеличении интервала RR .

Прогностическое значение укорочения интервала QT было исследовано в работе A. Algra и соавт. [1]. Авторы отметили, что как удлинение, так и укорочение интервала QT является прогностически неблагоприятным признаком, ассоциированным с риском внезапной сердечной смерти. Укорочение скорректированного интервала QT (QT_c менее 400 мс) было ассоциировано с двойным риском внезапной смерти по сравнению с больными с его нормальными значениями (QT_c от 400 до 440 мс). Аналогичный риск наблюдался при среднем значении QT_c более 440 мс.

Для определения возможной роли укорочения интервала QT в патогенезе внезапной сердечной смерти проводилось большое количество исследований как русскими, так и зарубежными специалистами. Основным направлением являлось выявление тех факторов, которые насторожили бы врача и заставили его обратить внимание на данного пациента, провести весь спектр необходимых исследований. В первую очередь к ним относятся:

- наличие синкопальных состояний у обследуемого пациента и укорочение интервала QT на 12-канальной электрокардиограмме;
- наличие в семье обследуемых пробандов случаев внезапной смерти в молодом возрасте (до 45 лет);
- отсутствие у погибших родственников выявленных на аутопсии пороков сердца, поражения коронарных сосудов, заболеваний миокарда, инсульта и хронических заболеваний при жизни, которые могли бы стать причиной смерти;
- исключение у всех пробандов на основании предварительного обследования (физикальный осмотр, стандартные лабораторные тесты, 12-канальная электрокардиография, эхокардиография, тредмил-тест, 24-часовое суточное мониторирование ЭКГ по Холтеру) поражения миокарда или коронарных сосудов, пороков сердца, жизнеугрожающих нарушений ритма — полной атриовентрикулярной

блокады, синдрома слабости синусного узла, желудочковых и суправентрикулярных тахикардий;

— исключение у пробандов, имеющих синкопальные состояния в анамнезе, эпилепсии и ортостатической гипотензии.

Оценка интервала QT проводится на основании формулы P. Rautaharju: $QT_p = 656 / (1 + ЧСС / 100)$, где QT_p — должностное предикторное значение QT , а QT_{p88} — значение 88% от продолжительности QT_p . Согласно существующим рекомендациям, укороченным считается значение QT для данной ЧСС, меньшее QT_{p88} .

По данным ЭКГ-исследования и суточного мониторирования ЭКГ по Холтеру длительность интервала QT у таких пациентов всегда остается не более 300 мс (QT_c менее 320 мс) независимо от частоты сердечных сокращений (ЧСС), возраста больного и времени исследования. Внезапная смерть у пациентов с укороченным интервалом QT может наблюдаться во всех поколениях семьи, как у мужчин, так и у женщин, и наследуется по аутосомно-доминантному признаку. У данной группы пациентов при аутопсии после внезапной смерти не было выявлено структурных и органических поражений сердца.

Постоянное частотно-независимое укорочение интервала QT (укороченный QT легче идентифицировать при низкой частоте сердечных сокращений, однако даже при высокой частоте сердечных сокращений значения QT остаются меньше нормальных, что делает постановку диагноза возможной у новорожденных) связывают с генетически детерминированным укорочением потенциала действия. Молекулярным субстратом укороченного интервала QT является нарушение функционирования ионных каналов клеточных мембран кардиомиоцитов. К укорочению интервала QT могут приводить уменьшение тока ионов натрия и кальция в клетку либо увеличение выхода тока ионов калия из клетки. Реполяризация желудочков характеризуется балансом между потоком ионов натрия и кальция внутрь клетки и калия — из клетки. Изменения процессов реполяризации желудочков, в том числе мутации белков калиевых каналов, могут приводить к возникновению угрожающих жизни аритмий. В настоящее время выделены гены, мутации в которых ответственны за проявления синдрома укороченного QT : 1) две миссенс-мутации гена *HERG* (*KCNH2*), кодирующего быстрый компонент калиевого тока с задержанным выпрямлением фазы реполяризации (I_{kr}), способствующие усилению функции калиевого канала («gain of function»), ассоциированы с 1-м типом синдрома укороченного QT (*SQT1*) [3]; 2) мутации гена *KCNQ1* (*KvLQT1*), приводящие к усилению функции медленного компонента калиевого тока с задержанным выпрямлением фазы реполяризации (I_{ks}), ассоциированы

со 2-м типом синдрома укороченного QT ($SQT2$) [2]; 3) недавно выявленные мутации гена $KCNJ2$ ($Kir2.1$), приводящие к усилению функции I_{K1} компонента калиевого тока, ассоциированы с 3-м типом синдрома укороченного QT ($SQT3$) [11]. Однако следует отметить, что подобные мутации встречаются не столь часто. Так, F. Gaita и соавт. [6] выявили лишь мутации гена $HERG$ в 2-х из 6 семей с наследуемым синдромом укороченного QT . Вполне обоснованно будет предположить, что, возможно, существуют мутации других генов, как это наблюдается при синдроме удлиненного QT .

Некоторые исследования свидетельствуют о том, что укорочению интервала QT могут способствовать вторичные (внешние) факторы: увеличение частоты сердечных сокращений (которая находится в линейной зависимости от ЭРП и интервала QT), гипертермия, увеличение содержания кальция или калия в плазме крови, ацидоз и изменения вегетативной нервной системы [6]. Парадоксальное (брадикардическое) укорочение интервала QT связывают с прямым действием медиаторов парасимпатической нервной системы, ингибирующих кальциевый ток и активирующих калиевый и ацетилхолиновый токи. Очевидно, что, как и в случае удлиненного интервала QT , речь может идти о врожденном и приобретенном синдроме укороченного интервала QT , когда возможны различные генетические варианты заболевания и патогенетические механизмы.

Для понимания сущности синдрома укороченного интервала QT необходимо помнить, что интервал QT представляет собой графическое отражение реполяризации желудочков на ЭКГ и что существует постоянная взаимосвязь между эффективным рефрактерным периодом (ЭРП) желудочков и интервалом QT . Электрофизиологическое исследование, проводимое у этих пациентов, подтвердило, что ЭРП предсердий и желудочков короче нормальных значений, что предрасполагает к развитию аритмий по механизму риентри. Изменение длительности рефрактерного периода миокарда является важным параметром уязвимости электрической активности сердца, приводящим к возникновению фибрилляции предсердий и желудочков. Очевидно, что асинхронизм реполяризации любой природы повышает аритмогенную активность миокарда.

Молекулярный субстрат, предрасполагающий к укорочению интервала QT , может быть выражен как в желудочках, так и в предсердиях. Помимо наследуемой возможности внезапной смерти и индукции желудочковой аритмии у некоторых пациентов также отмечалась фибрилляция предсердий и короткий рефрактерный период предсердий. Учитывая высокую частоту встречаемости фибрилляции предсердий у данной категории пациентов, необходимо отметить, что в некоторых случаях,

особенно у молодых людей, она может являться единственным проявлением синдрома укороченного интервала QT .

Из-за высокой частоты внезапной сердечной смерти единственной альтернативой для пациентов с синдромом укороченного интервала QT является имплантация кардиовертера-дефибриллятора (ИКД) [4, 13]. Одной из особенностей, с которой сталкивались исследователи при имплантации ИКД пациентам с синдромом укороченного интервала QT , являлась вероятность, хотя и не частая, гиперчувствительности зубцов T и соответственно немотивированных разрядов, так как укороченному интервалу QT постоянно сопутствует значительное повышение амплитуды T -зубцов. Поэтому в отличие от пациентов с синдромом удлиненного интервала QT , двойная чувствительность R - и T -зубцов должна быть меньше при укороченном QT , так как T -зубец появляется рано после начала интервала RR и чувствительность наименьшая в ранней фазе алгоритма чувствительности после распознавания зубца R . В настоящее время разными производителями ИКД установлены различные алгоритмы для предотвращения гиперчувствительности высокоамплитудных сигналов T -зубцов, и наиболее подходящими среди них представляются мультипрограммируемые алгоритмы. Тем не менее вне зависимости от различных алгоритмов чувствительности необходимым условием для индивидуальной адаптации параметров чувствительности является такая позиция электрода, которая гарантирует постоянный и высокий сигнал зубца R .

F. Gaita и G. Giusteto и соавт. [5] провели исследование по изучению эффективности применения различных антиаритмических препаратов (ААП) при синдроме укороченного интервала QT . Поскольку проведенные исследования показали возможность повышения активности быстрого компонента калиевого тока с задержанным выпрямлением фазы реполяризации (I_{Kr}) в результате мутации гена $HERG$, авторы решили протестировать ААП III класса типа соталола и ибутилида, являющиеся селективными блокаторами I_{Kr} . Однако оказалось, что эти препараты не удлиняли интервал QT . По-видимому, мутации приводят к потере некоторых физиологических регуляторных механизмов, и I_{Kr} становятся нечувствительными к лекарствам, оказывающим специфическое действие на эти каналы [3]. Хинидин же приводил к значительному удлинению интервала QT и к его конечной нормализации, а также к нормализации ЭРП желудочков и предотвращению индукции ФЖ. Более того, хинидин способствовал явной нормализации сегмента ST и уширению зубца T . Механизм действия хинидина при синдроме укороченного QT не до конца ясен, но предполагается, что удлинение

интервала QT происходит благодаря его родству к I_{Kr} компоненту калиевого канала в открытом состоянии и его способности блокировать I_{Ks} компонент калиевого канала [7]. В исследование был включен 21 пациент, из них 10 имплантировали ИКД, а 11 пациентам имплантацию не проводили (2-м в связи с маленьким возрастом, а 9 отказались от имплантации ИКД). Гидрохлорид получали 11 пациентов без ИКД, а также 5 пациентов с имплантированными ИКД и симптоматическими эпизодами фибрилляции предсердий. У пациентов, получавших гидрохлорид, интервал QT увеличился от 271 ± 13 мс до 347 ± 33 мс ($p < 0,005$), а QT_c увеличился от 297 ± 15 мс до 397 ± 25 мс ($p < 0,0005$). У 6 из 11 пациентов была выявлена мутация гена *HERG*, а у остальных 5 больных известных в настоящее время мутаций найдено не было. Повторное электрофизиологическое исследование было проведено 9 взрослым пациентам, получающим гидрохлорид: ЭРП желудочков достигал значения более 200 мс у всех пациентов, и ФЖ не индуцировалась. Средний период наблюдения составил 17 ± 13 мес. В исследуемой группе летальных исходов не наблюдалось, не было зарегистрировано симптоматических или асимптоматических эпизодов фибрилляции предсердий. Два пациента прекратили прием гидрохлорида по причине развития побочных эффектов со стороны желудочно-кишечного тракта. Как уже указывалось выше, одной из характерных особенностей синдрома укороченного QT является отсутствие зависимости длительности QT от ЧСС. У 3-х пациентов, получавших хинидин, при проведении стресс-теста отмечалось восстановление нормальной зависимости интервала QT от ЧСС [14]. Хинидин может также оказаться полезным в предотвращении немотивированных разрядов (в связи с гиперчувствительностью высокоамплитудных зубцов T) у пациентов с синдромом укороченного интервала QT и имплантированными ИКД [13]. Таким образом, требуются дальнейшие исследования и отдаленные результаты наблюдения для оценки эффективности хинидина у пациентов с синдромом укороченного интервала QT .

Клинический пример. Группой ученых итальянского госпиталя Maruriziano Umberto под руководством проф. Fiorenzo Gaita в 2003 г. проведено исследование нескольких семей, члены которых имели укороченный интервал QT на ЭКГ и случаи внезапной смерти. На основании анамнеза выделены основные (синкопальные состояния, остановка сердца) и косвенные (сердцебиение, боль в области сердца, фибрилляция предсердий) признаки, а также возможность индукции фибрилляции желудочков во время программируемой стимуляции сердца.

Трое пациентов (двое взрослых и один ребенок) из одной семьи с интервалом QT , не превы-

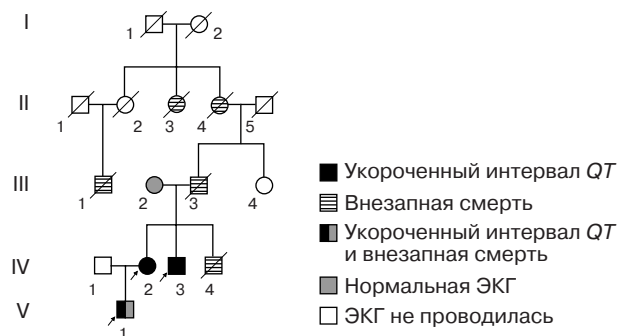
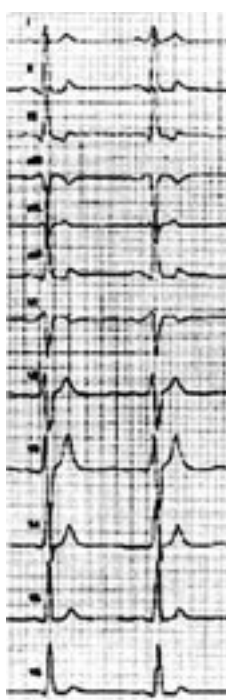


Рис. 1. Наследственные изменения ЭКГ обследуемой семьи.

шающим 280 мс, имели в анамнезе синкопальные состояния и эпизоды сердцебиения, и в одном случае наблюдалась внезапная смерть. Всем пациентам проведено клиническое обследование, включающее физикальное исследование, серию ЭКГ, нагрузочные тесты, суточное мониторирование ЭКГ по Холтеру, эхокардиографическое исследование, ЭКГ высокого разрешения, магнитно-резонансную томографию.

На рис. 1 представлены наследственные изменения ЭКГ исследуемой семьи.

Пациент 1 (IV, № 3) — 35-летний мужчина с синкопальными состояниями в анамнезе и эпизодами фибрилляции предсердий при физической нагрузке. С помощью электрокардиографического исследования и суточного мониторирования ЭКГ зарегистрированы частые мономорфные желудочковые экстрасистолы с морфологией блокады правой ножки пучка Гиса, отклонение электрической оси сердца влево, указывающие на происхождение экстрасистол из проекции задней ветви левой ножки пучка Гиса. Интервал QT во всех исследованиях колебался от 240 до 280 мс, QT_c не превышал 280 мс (рис. 2).



Пациент 2 (IV, № 2), сестра 1-го пациента, предъявляла жалобы на перебои в работе сердца, сопровождающиеся головокружением. QT -интервал на ЭКГ от 220 до 250 мс. За время мониторирования ЭКГ по Холтеру зарегистрированы экстрасистолы той же морфологии, но с разными интервалами сцепления. Во время физической активности вы-

Рис. 2. ЭКГ пациента 1. Ритм синусовый, ЧСС 75 уд/мин, QT 260 мс.

явлено укорочение интервала QT при увеличении частоты сердечных сокращений.

Пациент 3 (V, № 1) 6-летний сын пациента 2, у которого в 8-месячном возрасте зарегистрирована остановка сердца в ответ на адренергический стресс (шум). Проведены успешные реанимационные мероприятия, включающие наружную кардиовersion. На ЭКГ ребенка имелись изменения интервала QT , аналогичные изменениям на ЭКГ у матери и дяди.

При проведении большого спектра клинических обследований органических поражений сердца не было выявлено ни в одном случае.

У пациентов 1 и 2 был брат, который умер внезапно в возрасте 3-х месяцев (IV, № 4), а их отец умер внезапно в возрасте 39 лет. Кроме того, трое членов семьи также умерли внезапно. Бабушка умерла в возрасте 49 лет на фоне полного здоровья. У нее были две сестры, одна из которых также умерла внезапно. У другой сестры внезапно умер сын в возрасте 39 лет. Электрокардиографическое исследование этим больным не проводилось.

Пациентам 1 и 2 проведено электрофизиологическое исследование (программируемая стимуляция желудочков: верхушка правого желудочка и выводной тракт). Стимуляция проводилась на 2-х базовых частотах с использованием 2-х экстрастимулов.

Установка катетера в области верхушки правого желудочка привела к возникновению фибрилляции желудочков у обоих пациентов. ЭРП не превышал 150 мс, независимо от места стимуляции или длительности цикла базового ритма. Кроме того, при проведении программируемой стимуляции правого желудочка с использованием 2-х экстрастимулов у обоих пациентов индуцирована фибрилляция желудочков (рис. 3). При проведении антеградной стимуляции фибрилляция предсердий вызвана у одного пациента.

После исследования пациентам вводился флекаинид в дозе 10 мг/кг в течение 10 минут. Обще-

известно, что флекаинид является блокатором натриевых каналов и удлиняет ЭРП. После введения флекаинида проводилась программируемая стимуляция желудочков. У пациентов наблюдалось увеличение ЭРП, и фибрилляция желудочков не индуцировалась.

Обоим пациентам с профилактической целью имплантирован кардиовертер-дефибриллятор и подобрана антиаритмическая терапия, преимущественно препаратами класса IC.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Клиническое значение укорочения интервала QT у асимптоматичных лиц остается невыясненным. Часто дети и подростки не предъявляют никаких жалоб и могут считаться практически здоровыми по данным стандартного клинического обследования. Целенаправленный сбор анамнеза и семейное ЭКГ-обследование выявляет у них случаи внезапной смерти у родственников и укорочение интервала QT у членов семьи, также страдающих синкопальными состояниями. Это дает основание предполагать значение роли укороченного интервала QT в патогенезе внезапной смерти у погибших родственников.

В настоящее время генетический скрининг синдрома укороченного интервала QT находится в стадии исследования. В связи с этим решающая роль отводится анализу ЭКГ больных и прогнозированию на основании ее параметров возникновения аритмий, угрожающих жизни, так как зачастую первым симптомом данного заболевания является внезапная сердечная смерть у физически здоровых людей. Риск внезапной смерти присутствует на протяжении всей жизни, как у детей в возрасте до одного года, так и у взрослых пациентов старше 60 лет.

Открытым остается вопрос о первичности диагноза. Молекулярно-генетические исследования подтверждают многие общие патогенетические механизмы развития синдромов с высоким риском внезапной сердечной смерти, и не исключено, что со временем они будут объединены в различные клинко-генетические варианты одного заболевания. Однако в клинической практике целесообразно выделение диагноза укороченного интервала QT как основного у больных группы риска (лица с отягощенным семейным анамнезом по случаям внезапной сердечной смерти и/или синкопальными состояниями неясной этиологии), при отсутствии характерных признаков других заболеваний типа синдрома Бругада, аритмогенной дисплазии правого желудочка и др., более полно клинически очерченных на сегодняшний день. Но и при отсутствии данных заболеваний укорочение интервала QT может быть важным фиксирован-

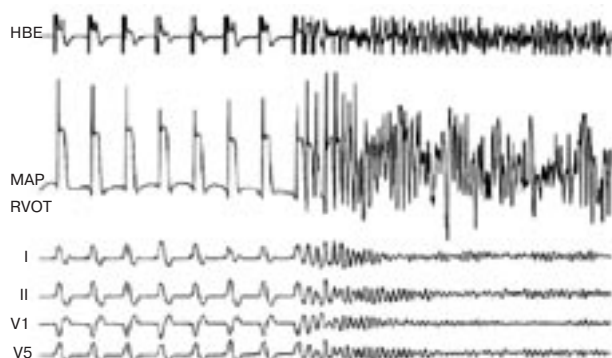


Рис. 3. Фибрилляция желудочков, индуцированная программируемой стимуляцией из выводного тракта правого желудочка двумя экстрастимулами с интервалами сцепления 170 и 150 мс.

ным дополнительным диагнозом или признаком, определяющим конкретный риск развития жизнеугрожающих аритмий и внезапной смерти, прогноз и тактику лечения больного. Поэтому выявление на ЭКГ укороченного интервала *QT*, особенно ниже 80% от должного значения, даже у асимптоматичных больных требует исключения заболеваний с риском развития жизнеугрожающих аритмий на основании данных семейного анамнеза и комплексного кардиологического обследования, включающего при необходимости электрофизиологическое обследование. С другой стороны, наличие в семье случаев внезапной смерти в молодом возрасте, синкопальных состояний неясной этиологии требует исключения синдрома укороченного интервала *QT*.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Algra A., Tijssen J. G. P., Roelandt J. R. T. C. et al.* *QT* interval variables from 24 hour electrocardiography and the two year risk of sudden death // *Brit. Heart J.* — 1993. — Vol. 70. — P. 43–48.
2. *Bellocq C., Van Ginneken A., Bezzina C.* Mutation in the *KCNQ1* gene leading to the short *QT*-interval syndrome // *Circulation.* — 2004. — Vol. 109. — P. 2394–2397.
3. *Brugada P., Hong K., Dumaine R. et al.* Sudden death associated with short *QT* syndrome linked to mutations in *HERG* // *Ibid.* — 2004. — Vol. 109. — P. 30–35.
4. *Gaita F., Giustetto C., Bianchi F. et al.* Short *QT* syndrome. A familial cause of sudden death // *Ibid.* — 2003. — Vol. 108. — P. 965–970.
5. *Gaita F., Giustetto C., Bianchi F. et al.* Short *QT* syndrome: Pharmacological treatment // *J. Amer. Coll. Cardiol.* — 2004. — Vol. 43. — P. 1294–1299.
6. *Gaita F.* Short *QT* Syndrome: How Frequent Is It and What Are Its Peculiar Features? // *Cardiac Arrhythmias / Ed. A. Raviele. Proceedings of the 9th International Workshop on Cardiac Arrhythmias (Venice, 2–5 October).* — Italia: Springer-Verlag, 2005.
7. *Giustetto C.* Quinidine to Treat Short *QT* Syndrome: A Real Alternative to ICD? // *Ibid.* — Italia: Springer-Verlag, 2005.
8. *Gussak I., Brugada P., Brugada J. et al.* ECG phenomenon of idiopathic and paradoxical short *QT* intervals // *Card. Electrophysiol. Rev.* — 2002. — Vol. 6. — P. 49–53.
9. *Gussak I., Brugada P., Brugada J. et al.* Idiopathic short *QT* interval: A new clinical syndrome? // *Cardiology.* — 2000. — Vol. 94. — P. 99–102.
10. *Priori S. G., Barhanin J., Hauer R. N. et al.* Genetic and molecular basis of cardiac arrhythmias: Impact on clinical management: Parts I and II // *Circulation.* — 1999. — Vol. 99. — P. 518–528.
11. *Priori S. G., Pandit S. V., Rivolta I. et al.* A novel form of short *QT* syndrome (SQTS3) is caused by a mutation in the *KCNJ2* gene // *Circ. Res.* — 2005. — Vol. 96. — P. 800–807.
12. *Rautaharju P. M., Zhang Z. M.* Linearly scaled, rate-invariant normal limits for *QT* interval: Eight decades of incorrect application of power functions // *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* — 2003. — Vol. 13. — P. 1211–1218.
13. *Schimpf R., Wolpert C., Bianchi F. et al.* Congenital short *QT* syndrome and implantable cardioverter defibrillator. Inherent risk for inappropriate shock delivery // *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* — 2003. — Vol. 14. — P. 1273–1277.
14. *Wolpert C., Schimpf R., Giustetto C. et al.* Further insights into the effect of guanidine in Short *QT* syndrome caused by a mutation in *HERG* // *Ibid.* — Vol. 16. — P. 1–5.

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2005

УДК 616.12-008.6-07

СИНДРОМ БРУГАДА – КЛИНИКО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ И ЛЕЧЕНИЕ

Л. А. Бокерия, А. Ш. Ревитовиц, И. В. Проничева

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

Внезапная сердечная смерть (ВСС) чаще всего является следствием желудочковых тахикардий [2]. Причины возникновения жизнеугрожающих желудочковых аритмий (ЖА) достаточно разнообразны. Зачастую развитие ВСС не удается удовлетворительно объяснить существующим ишемическим или воспалительным поражением миокарда. В настоящее время, когда развитие современной аритмологии сопряжено с активным развитием молекулярно-генетических методов исследования, появилось понимание генетических аспектов патогенеза аритмий. ВСС может быть следствием генетически детерминированных заболеваний, в основе которых

лежат изменения (мутации) в генах, кодирующих ионные каналы, их модификаторы и модуляторы, структурные и саркомерные белки миокарда, клинически проявляющиеся нарушениями ритма сердца.

Наиболее активно изучаемыми в последнее время являются аритмии, связанные с мутациями в генах, отвечающих за функционирование ионных каналов (калиевого или натриевого), экспрессирующихся в миокарде. Данные генетически детерминированные аритмии относят к группе каналопатий и, учитывая наличие наследственно обусловленного нарушения образования и/или распространения электрического импульса, их также называют бо-