

Когда редкие – не значит неопасные.

Какие изменения нельзя пропустить на ЭКГ

Журнал «Практикующие врачи лучевой и функциональной диагностики»

Мария Лысенко, врач функциональной диагностики ФГБУ НМИЦ ТИО им. ак. В.И. Шумакова, к. м. н.

1. Синдром Бругада

Синдром Бругада — наследственная каналопатия, чаще всего связанная с мутациями в гене SCN5A, кодирующем альфа-субъединицу натриевого канала. Также встречаются дефекты генов GPD1L, CACNA1C, KCND3, PKP2, LRRC10. Нарушение развивается у мужчин значительно чаще, чем у женщин — до 10:1. Клинические проявления варьируют от бессимптомного течения до синкопальных состояний, эпизодов остановки дыхания во сне и внезапной сердечной смерти (ВСС). Провоцировать их могут гипертермия, фебрильные состояния, прием определенных лекарственных средств и наркотиков — трициклических антидепрессантов, блокаторов натриевых каналов, кокаина.

Внимание

Изначально синдром Бругада считали чисто каналопатией, связанной с реполяризационными аномалиями, такими как усиление тока I_{to} в эпикарде правого желудочка (ПЖ). Новые исследования показывают, что при этом также развиваются микроархитектонические изменения — интерстициальный фиброз, дисперсия проведения, нарушения экспрессии коннексинов (Cx43) и патологии в области выходного тракта ПЖ. Деполяризационная гипотеза предполагает замедление проведения в выносящем тракте ПЖ, реполяризационная — акцентирует внимание на неравномерности тока I_{to} между эпикардом и эндокардом. Более современные модели включают объединенную теорию с участием фазы 2 повторного входа (re-entry) как субстрата для злокачественных аритмий.

Критерии диагноза. Для диагностики синдрома Бругада необходим мультипараметрический подход — комбинированный анализ клинических, электрокардиографических и генетических данных. Критерий диагноза — бругадоподобный паттерн типа 1 на ЭКГ в сочетании с одним из дополнительных клинических признаков. Подробнее смотрите в памятке 1.

Синдром Бругада — причина до 20% случаев ВСС у людей с морфологически интактным миокардом.

ЭКГ-паттерны Бругада. Самый частый и диагностически значимый ЭКГ-признак синдрома Бругада — паттерн типа 1. ЭКГ-признаки всех паттернов — в памятке 2. Как он выглядит на ЭКГ — на рисунке 1.

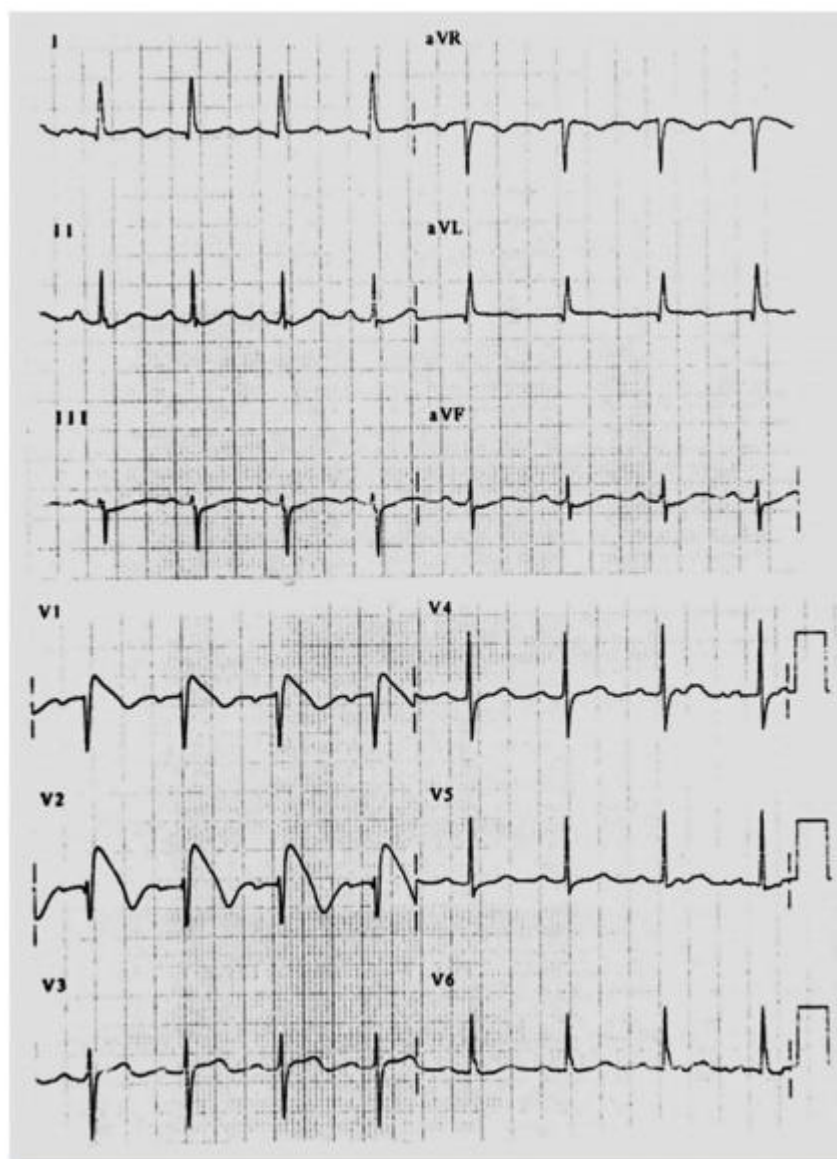


Рисунок 1. Типичный паттерн Бругада, тип 1 — «плавник акулы» в отведениях v1—v2 (Источник: Brugada P. Brugada Syndrome: 30 Years of Scientific Adventure. Turk Kardiyol Dem Ars. 2022; 50(6): 452–458)

Признаки паттернов

- Паттерн 1** – куполообразный подъем сегмента ST более чем на 2 мм (0,2 мВ) по виду «плавника акулы» с инверсией зубца Т в правых прекардиальных отведениях V1–V3
- Паттерн 2** – седловидный подъем сегмента ST высотой не менее 2 мм (0,2 мВ) и глубиной не менее 1 мм (0,1 мВ) с положительным или двухфазным зубцом Т
- Паттерн 3** – подъем ST на 1–2 мм (0,1–0,2 мВ) вогнутой формы

Нарушения типа 2 и 3 на ЭКГ могут появляться спонтанно, но при этом их не считают самостоятельными диагностическими признаками. Для верификации заболевания нужен провокационный тест с блокаторами натриевых каналов — аймалином, флекаинидом или прокаинамидом. Если после пробы тип 2 или 3 перешел в бругадоподобный паттерн 1 и у пациента есть хотя бы один из характерных клинических признаков, можно поставить диагноз — синдром Бругада.

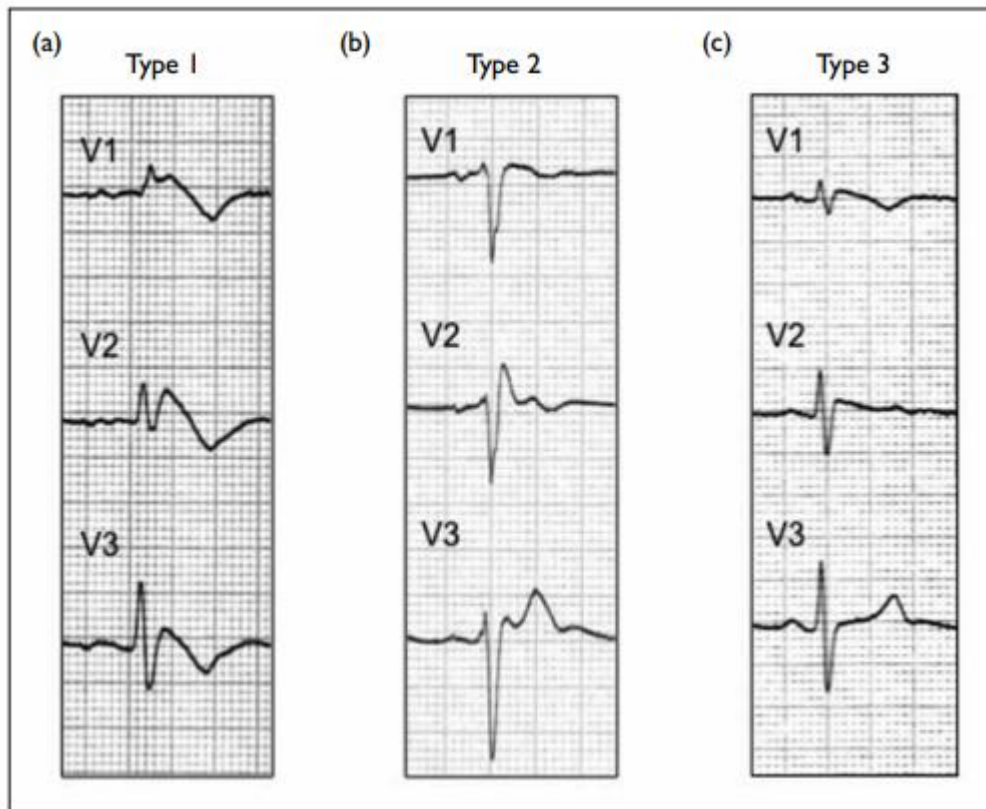


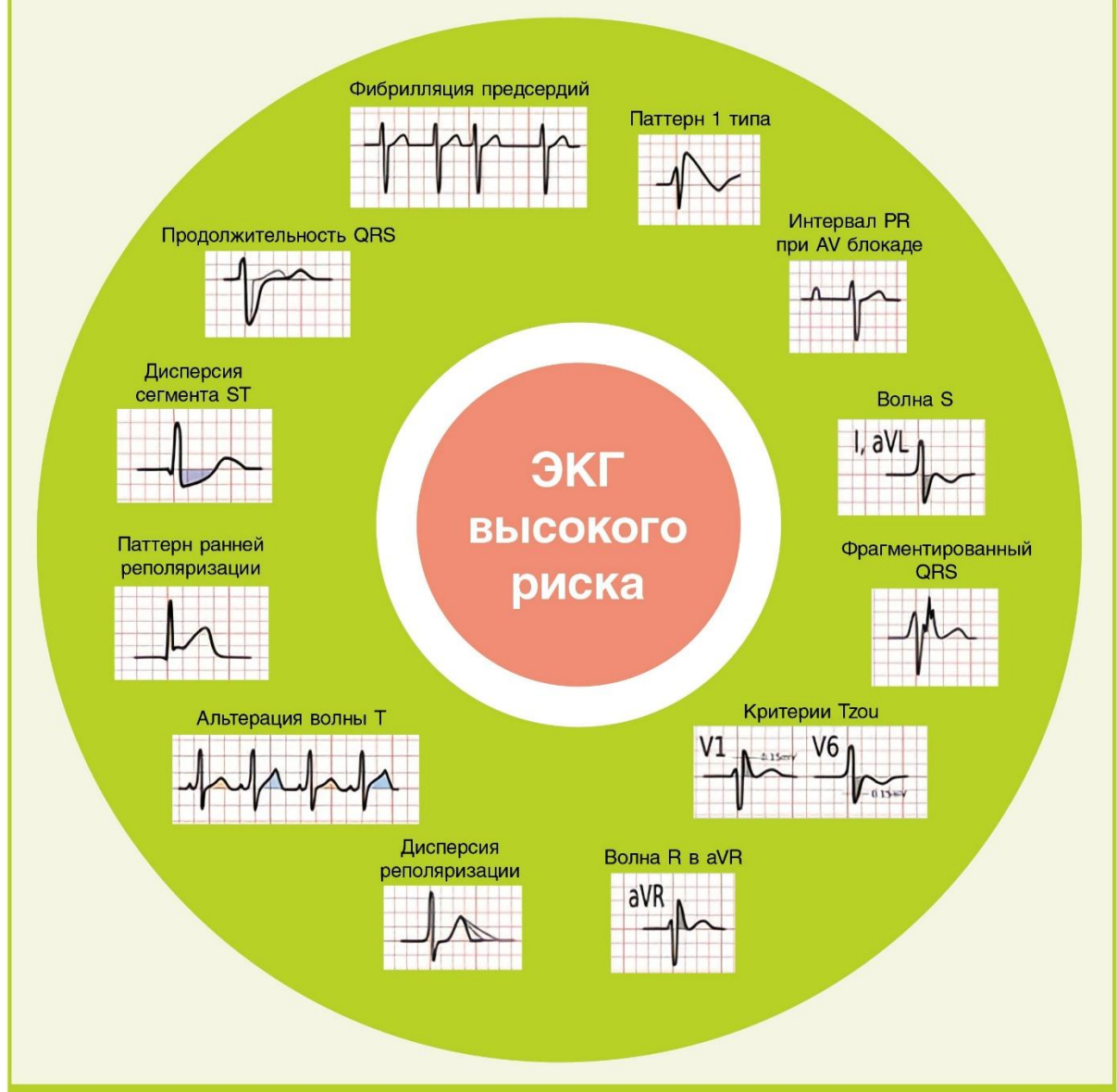
Рисунок 2. ЭКГ-паттерны типов Бругада (тип 1, тип 2, тип 3) (Источник: Jellins J, et al. Brugada Syndrome. Hong Kong Med J. 2013; 19(2): 159–167)

При дифдиагностике также нужно выделять фенокопии Бругада. Это ЭКГ-паттерны, схожие с классическими признаками синдрома, но вызванные потенциально обратимыми состояниями. Такие нарушения могут развиваться при гиперкалиемии, метаболическом ацидозе, ишемии, перикардите, интоксикации. Отличительная черта фенокопий — полное исчезновение изменений после устранения их причины.

Стратификация риска ВСС при ЭКГ. В 2021 году определили 12 дополнительных ЭКГ-признаков, указывающих на высокий риск аритмогенных событий при синдроме Бругада, включая синкопе, ФЖ и ВСС. Все критерии смотрите в памятке 3 и на рисунке 3.



Рисунок 3. Признаки на стандартной ЭКГ, ассоциированные с высоким риском у пациентов с синдромом Бругада (Figure 3 из Vitali et al., 2021).
Источник: Vitali F et al. J Am Heart Assoc. 2021;10: e020767



2. Синдром WPW

Синдром Вольфа — Паркинсона — Уайта (WPW, Wolff — Parkinson — White) — это преждевременное возбуждение желудочков из-за активации дополнительного атриовентрикулярного проводящего пути (ДПП), чаще всего пучка Кента. Главная опасность WPW — осложнения в виде АВ-реципрокной тахикардии и фибрилляции предсердий (ФП), проходящей по ДПП с высокой частотой сердечных сокращений на желудочки.

ЭКГ-признаки синдрома Вольфа — Паркинсона — Уайта. Смотрите в памятке 4.



ЭКГ-признаки синдрома Вольфа – Паркинсона – Уайта

- 1 Нормальные зубцы Р
- 2 Укороченный интервал P–R <0,12 сек.
- 3 Расширенный комплекс QRS $\geq 0,12$ сек. с плавной восходящей «ступенькой» – дельта-волной продолжительностью 0,02–0,07 сек.
- 4 Продолжительность R-пика $\geq 0,06$ сек.

* Все признаки должны быть в одном и том же комплексе и преобладать в большинстве комплексов в отведении I, II, aVL, V4, V5 или V6

Ключевой ЭКГ-признак WPW во всех отведениях — дельта-волна, которая отражает медленное проведение возбуждения от места вхождения ДПП до системы Пуркинье. При этом нужно учитывать, что иногда она может быть изоэлектричной и трудно различимой в отведениях, ЭОС которых почти перпендикулярна начальному вектору возбуждения. Кроме того, измененная последовательность активации желудочков у пациентов с WPW приводит к вторичным нарушениям реполяризации. Чаще всего смещение сегмента ST и полярность зубца Т противоположны направлению дельта-волны и основного зубца комплекса QRS.

Внимание

При полном предвозбуждении желудочков интервал PR меньше нормы — он совпадает с длительностью зубца Р или его начальной части и, как правило, составляет от 0,06 до 0,11 секунды. Поскольку желудочки деполяризуются исключительно по дополнительному проводящему пути (ДПП), комплекс QRS расширяется, обычно до 0,11–0,16 секунды. Однако почти в трети случаев продолжительность QRS бывает меньше 0,10 секунды — феномен слияния предвозбужденных и нормально проведенных комплексов. Суммарная длительность PR и QRS при этом чаще всего остается в пределах нормы.

Предвозбужденную ФП часто ошибочно интерпретируют как полиморфную ЖТ, особенно при нестабильной гемодинамике.

ЭКГ-диагностика фибрилляции предсердий при WPW. При синдроме WPW фибрилляция предсердий может привести к жизнеугрожающей аритмии и внезапной сердечной смерти. Причем повышение риска есть даже у пациентов без аритмий в анамнезе. Kosiuk et al. установили, что летальность при первом эпизоде предвозбужденной ФП может достигать 3–5%, особенно у молодых людей без структурного поражения сердца. Из-за короткого эффективного рефрактерного периода ДПП вероятность развития ФЖ значительно повышается. Дополнительные пути проводят импульсы на желудочки быстро и хаотично, иногда с ЧСС >300 в минуту, и это вызывает ФЖ, а в тяжелых случаях — ВСС (рисунок 4).

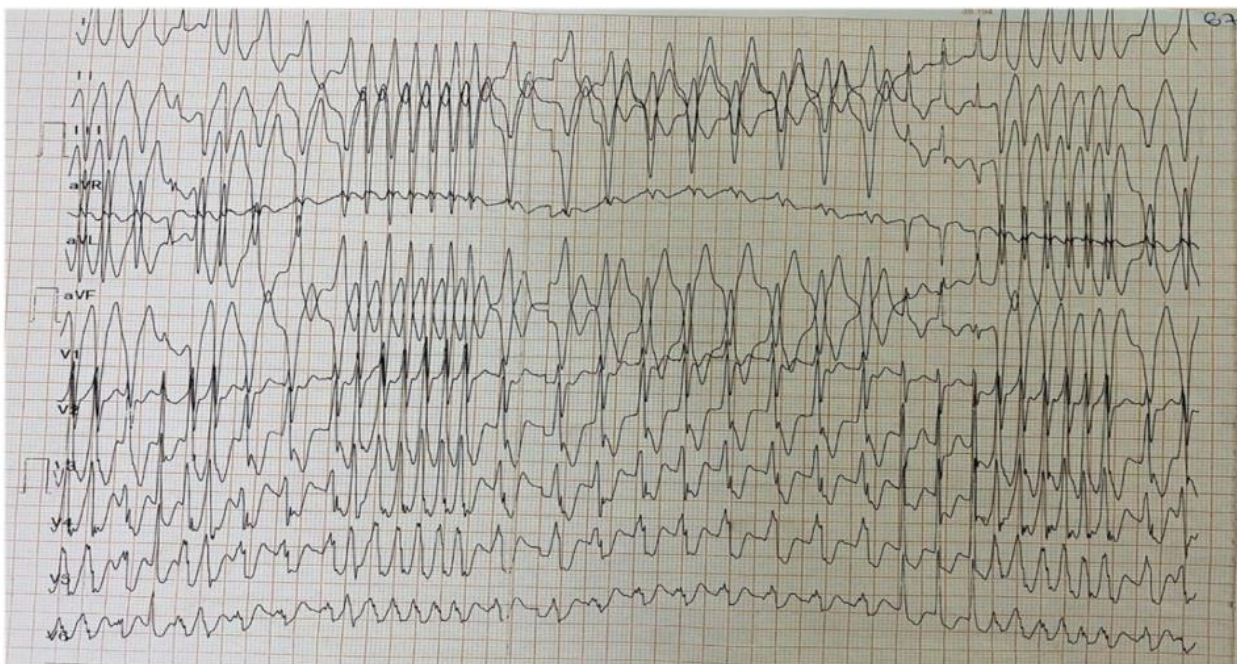


Рисунок 4. WPW с фибрилляцией предсердий и ЧСЖ 300 уд/мин (Источник: Mbour, W.N., Dia, K., Ka, M.M., Ndao, S.C.T., Balde, D.W., Ba, D.M., Mbour, M.C. and Kane, A.(2023). Atrial Fibrillation in Wolff Parkinson White Syndrome: About a Case in Senegal. World Journal of Cardiovascular Diseases, 13, 1–6)

Всех пациентов с WPW нужно тщательно обследовать на ФП при скрининговых ЭКГ (памятка 5).



Признаки предвозбужденной ФП при синдроме WPW

- 1 Нерегулярная тахикардия с широкими комплексами QRS
- 2 Варьирующая морфология комплексов QRS
- 3 Нет четко различимых зубцов P
- 4 Частота желудочкового ритма может быть более 200–250 уд/мин, в отличие от максимальных 180–190 при ФП без ДПП

Необходимо провести превентивное ЭФИ с оценкой параметров ДПП. Короткий эффективный рефрактерный период ДПП ≤ 250 мс и способность к быстрому антероградному проведению ≥ 220 уд/мин на желудочки — главные факторы риска фатальных аритмий.

3. Синдром короткого интервала QT

Синдром короткого интервала QT (SQTS) — это редкая, но потенциально летальная наследственная аритмогенная патология из группы каналопатий. Главную роль в ее патогенезе играет ускоренная реполяризация миокарда, которая ведет к укорочению потенциала действия и снижению эффективного рефрактерного периода, особенно в эндокарде и клетках типа М. Это усиливает трансмуральную дисперсию реполяризации и способствует ре-энтри-механизмам. В результате возникают синкопальные состояния, ощущения сердцебиения, пароксизмы ФП. При злокачественных формах появляются ФЖ и ВСС, в том числе у молодых людей без структурной патологии сердца.

Внимание

Существует как минимум 5 генетических подтипов SQTS по характеру нарушений. 1–3 варианты («gain-of-function») — это мутации калиевых каналов *KCNH2* (*HERG*), *KCNQ1* и *KCNJ2*, 4–5 («loss-of-function») — изменения кальциевых каналов *CACNA1C* и *CACNB2*.

ЭКГ-признаки SQTS. Несмотря на редкость, SQTS необходимо исключать у пациентов с необъяснимой предсердной или желудочковой аритмией, особенно у молодых людей и при случаях ВСС в семье. Для верификации диагноза обязательна комплексная оценка — ЭКГ, генетическое тестирование и динамическое наблюдение. ЭКГ-критерии — в памятке 6 и на рисунке 5.

✍ ЭКГ-критерии SQTS

- 1 Основной критерий – QT-интервал ≤ 340 мс или QTc < 345 мс по формуле Базета
- 2 Дополнительные признаки
 - ▶▶ Высокие, заостренные зубцы Т, особенно в V2–V4
 - ▶▶ Укороченный или отсутствующий сегмент ST
 - ▶▶ Деадаптация интервала QT к частоте сердечных сокращений
 - ▶▶ Интервал J–Треак < 120 мс



Рисунок 5. Укорочение интервала QT 280 мс, QTc = 320 мс при ЧСС 80 уд/мин, высокий заостренный T-зубец (Reproduced from Moreno-Reviriego S, Merino JL. Short QT syndrome. E-Journal of the European Society of Cardiology Council for Cardiology Practice 2010; 9, with permission from the European Society of Cardiology. http://www.esccardio.org/communities/councils/ccp/e-journal/volume9/Pages/Short_Qt_Syndrome_Reviriego.aspx#.UFiL-o1mS18.)

При изменениях на ЭКГ следует исключить вторичные причины — гиперкальциемию и гиперкалиемию, метаболический ацидоз, повышенное влияние парасимпатической нервной системы. Также QT-интервал может уменьшаться из-за приема дигоксина и андрогенов, очень редко — при хронической усталости.

Диагностические критерии SQTS по Gollob. При QTc, особенно при высокой ЧСС, можно переоценить истинную длительность реполяризации. Для более точной диагностики можно использовать систему, предложенную Майклом Голлобом (M.H. Gollob et al.). Она учитывает ЭКГ-параметры, клинические проявления, семейный анамнез и генетические данные (таблица). Диагноз устанавливают при 4 и более баллах. При

результате в 3 балла авторы рекомендуют динамическое наблюдение и ЭКГ-скрининг ближайших родственников.

Таблица. Диагностические критерии и баллы по Gollob, 2011 год

Критерий	Баллы
1. ЭКГ-признаки Корригированный интервал QT (QTc), измеренный после исключения всех факторов, укорачивающих его, например приема лекарств и электролитных нарушений	(необходим минимум 1 балл из этой категории)
- <370 мс	1
- <350 мс	2
- <330 мс	3
Интервал от точки J до пика зубца T <120 мс в грудном отведении с самым высокоамплитудным зубцом T	1
2. Клинические проявления без структурной патологии сердца (можно выбрать только один пункт из группы: асистолия / ЖТ / синкопе)	
- Асистолия в анамнезе	2
- Документированная полиморфная ЖТ или фибрилляция желудочков	2
- Необъяснимые обмороки (синкопе)	1
- Фибрилляция предсердий	1
3. Семейный анамнез (можно выбрать только один из пунктов)	
Родственник 1–2 степени с вероятным диагнозом SQTS	2
Родственник 1–2 степени с внезапной смертью без выявленной причины (на аутопсии – норма)	1
Синдром внезапной детской смерти (SIDS) у родственника	1
4. Генетика	
- Обнаружена патогенная мутация в гене, ассоциированном с SQTS	2
- Мутация с неясной значимостью в потенциально связанном гене	1

Интерпретация суммы баллов

Сумма баллов	Вероятность диагноза SQTS
≥4 баллов	Высокая
3 балла	Промежуточная
2 балла	Низкая