

**Харьковский национальный университет
имени В. Н. Каразина
Медицинский факультет
Кафедра внутренней медицины**

**Ведение пациента с синдромами
Фредерика и удлиненного интервала
QT**

Выполнили: студенты VI курса, гр. ВИ- 66 Рубан Н.Н., Кушнарера Л.В.

Научные руководители: д.м.н., проф. Яблучанский Н.И.,
асс. каф. Шанина И.В.

Харьков 2013

Синдром Фредерика

Синдром (феномен) Фредерика – сочетание мерцания (фибрилляции) предсердий или трепетанием и полной атриовентрикулярной блокады (III степень). Встречается у 0,6—1,5% больных, страдающих мерцательной аритмией

Причины: тяжелые органические заболевания сердца, сопровождающиеся склеротическими, воспалительными или дегенеративными процессами в миокарде (хроническая ИБС, острый ИМ, кардиомиопатии, миокардиты).

Данные ЭКГ

1. Отсутствие зубцов Р, вместо них волны мерцания (f)
2. Ритм желудочков несинусового происхождения (эктопический: узловой или идиовентрикулярный).
3. Интервалы R — R постоянны (правильный ритм).
4. Число желудочковых сокращений не превышает 40 — 60 в мин.

Синдром удлиненного интервала QT

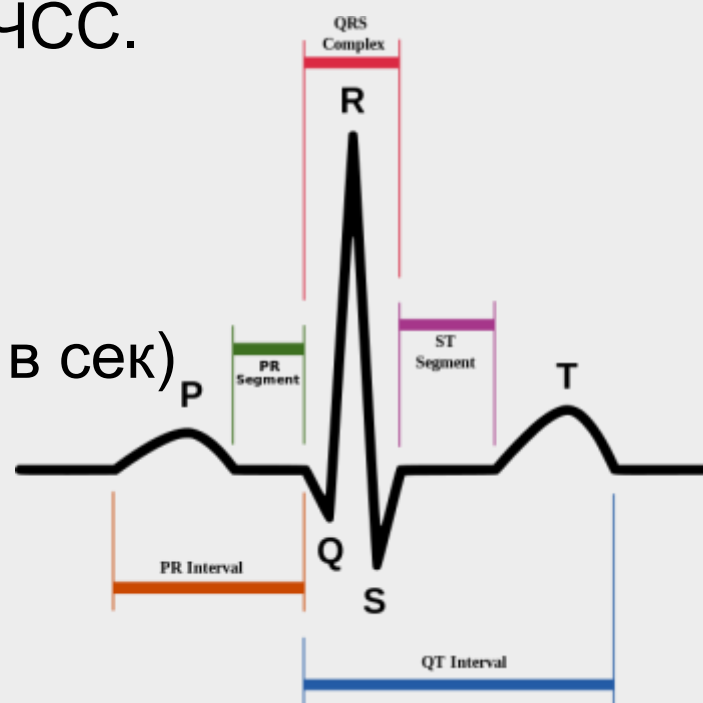
Синдром удлиненного интервала QT — электрофизиологический феномен, характеризующийся патологическим удлинением отрезка QT, отражающего процессы электрического возбуждения (деполяризации) и восстановления (реполяризации) сердечной мышцы более 440 мс.

Удлиненный QT может привести к желудочковой тахикардии типа «пируэт» (Torsade de Pointes) и фибрилляции желудочков.

Измерение интервала QT

В основе определения удлинения интервала QT лежит корректное измерение и интерпретация продолжительности интервала QT относительно ЧСС. Длительность интервала QT в норме изменяется в зависимости от ЧСС.

Bazett: $QTc = QT / \sqrt{RR}$ (QT и RR в сек)



Наш пациент

- З.И.Л.
- 77 лет
- преподаватель вуза
- житель города
- Диагноз

ИБС: атеросклеротический кардиосклероз, синдромы Фредерика и удлинённого QT, ХСН II А, II ФК, с сохранённой систолической функцией ЛЖ (ФВ - 46 %)

Жалобы

- перебои в области сердца
- урежение ритма
- слабость
- одышка на фоне перебоев и урежения ритма
- периферические отеки на уровне голеностопных суставов к концу дня

Анамнез болезни

□ 2001 – первый приступ сердцебиения со слабостью, бригадой скорой медицинской помощи была зарегистрирована фибрилляция предсердий, в больницу не обращался, лекарственные препараты не принимал, далее повторяющиеся приступы, чаще ночью. В последующем при повторных записях электрокардиограммы (ЭКГ) постоянно выявляли фибрилляцию предсердий.

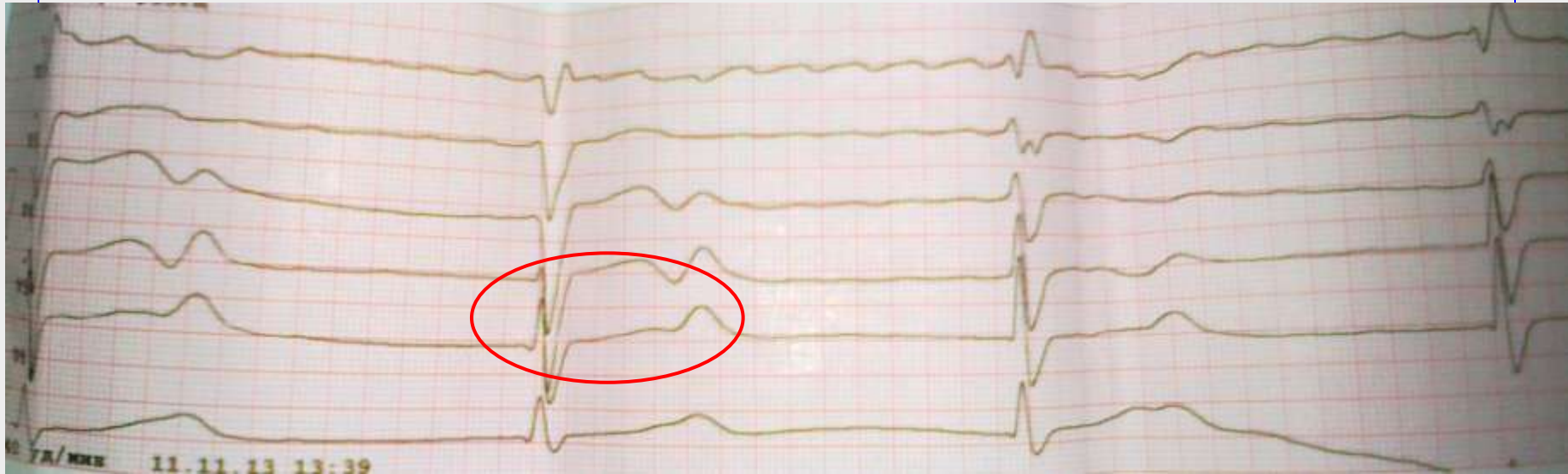
С августа 2013 неконтролируемый прием кордарона в суточной дозе 400 мг

В ноябре 2013 резкое ухудшение состояния: сильное сердцебиение, одышка, слабость, пульс- 45 уд/мин. Госпитализирован в БСМП №4. На ЭКГ брадисистолия с частотой желудочковых сокращений (ЧЖС) менее 40 уд/мин на фоне синдрома Фредерика. При суточном мониторинге ЭКГ критическое снижение ЧЖС до 31 уд/мин.

12.11.13 в ургентном порядке переведен в ИОНХ им. В.Т. Зайцева для имплантации электрокардиостимулятора (ЭКС)

ЭКГ(ECG)

11.11.13г



Синдром Фредерика (полная AV блокада, фибрилляция предсердий-брадисистолическая форма). Синдром удлинённого интервала QT (550 мс). ЧЖС менее 40 уд/мин

Frederick's syndrome (atrial fibrillation with complete AV-block). Long QT syndrome (550 мс) . VCR less than 40 beats / min

Bazett's formula $QT_B = \frac{QT}{\sqrt{RR}} = 0,66 / \sqrt{1,46} = 0,55 \text{ s}$

Объективный статус

- Состояние средней степени тяжести. Сознание ясное. Кожные покровы обычного цвета.
- □ Над легкими - везикулярное дыхание, ЧД 20 в мин.
- □ Сердечные тоны *приглушены* во всех точках аускультации, ритмичные. Во втором межреберье справа *дующий систолический шум*, проводящийся в нижнюю треть грудины. ЧЖС=65 уд/ мин. Пульс- 58 уд / мин. дефицит пульса -7 уд/мин. АД – 130/75 мм.рт.ст. Границы относительной сердечной тупости - (правая – в III м/п на 1,5 см. к наружи от L.parasternalis dextra, верхняя - в III м/п по L.parasternalis sinister, левая- в V м/п L.clavicularis media.)
- □ Живот мягкий, безболезненный во всех отделах. *Печень на 2 см ниже края реберной дуги.* Селезенка не пальпируется.
- □ Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон.
- Стул, диурез без особенностей

Предварительный диагноз

ИБС: атеросклеротический кардиосклероз,
синдромы Фредерика и удлинённого QT,
ХСН II А, II ФК, с сохранённой систолической
функцией ЛЖ (ФВ - 46 %)

План обследования

- ☐ Клинический анализ крови
- ☐ Клинический анализ мочи
- ☐ Исследование на маркеры вирусных гепатитов В, С
- ☐ Биохимические показатели (общий белок, общий билирубин, прямой билирубин, мочевины крови, креатинин, АлАт, АсАт)
- ☐ Коагулограмма
- ☐ ☐ ЭКГ в 12 отведениях



КЛИНИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ КРОВИ

Показатель	Результат	Норма
Гемоглобин, г/л	119	130-160
Эритроциты, Т/л	4,0	4,0-5,0
Цветовой показатель	0,9	0,85-1,15
Лейкоциты, Г/л	$4,0 \cdot 10^9$	$4,0-9,0 \cdot 10^9$
Палочкоядерные, %	8	1-6
Сегментоядерные, %	68	47,0-72,0
Эозинофилы, %	2	0,5-5
Лимфоциты, %	15	19-37
Моноциты, %	7	3-11
СОЭ, мм/час	8	1-10

Незначимое снижение уровня гемоглобина, палочкоядерный сдвиг формулы крови влево, лимфопения

КЛИНИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ МОЧИ

Показатель	Результат	Норма
Цвет	Светло-желтый	Светло-желтый
Прозрачность	Умеренная	Прозрачная
Удельный вес	1,020	1,001-1,040
Реакция pH	6,0	5,0-7,0
Белок	-	-
Глюкоза	-	-
Эритроциты	1-2 в п/зр	
Лейкоциты	6-8 в п/з	5-6 в п/з
Слизь	Умеренное количество	Умеренное количество
Эпителий переходной	местами	
Оксалаты	много	

Лейкоцитурия по верхней границе нормы

Антитела к вирусным гепатитам

Поверхностный антиген HBsAg вируса гепатита В	НЕ НАЙДЕН
Антитела к вирусному гепатиту С	НЕ НАЙДЕНЫ

КОАГУЛОГРАММА

Показатель	Результат	Норма
Время свертывания крови, мин	9	5-10 мин
Время рекальцификации, с	110 с	60-120 с
Протромбиновый индекс, %	85%	93—107 %
Протромбиновое отношение	1,1	0,9 — 1,3
Фибриноген, г/л	2,0 г/л	2—4 г/л

Снижение протромбинового индекса

Требуемое дообследование

- Липидограмма (липопротеины низкой плотности, липопротеины очень низкой плотности, липопротеины высокой плотности, общий холестерин, триглицериды, коэффициент атерогенности)
- Биохимический анализ крови
- Проба Реберга
- Повторный общий анализ мочи
- Анализ мочи по Нечипоренко
- Рентгенография органов грудной клетки
- ☐ Ультразвуковое исследование (УЗИ) сердца
- УЗИ органов брюшной полости

Постановка клинического
диагноза согласно
действующим классификациям

Основные клинические синдромы

- Атеросклеротический кардиосклероз (по физикальным данным)
- Синдром Фредерика
 1. фибрилляция предсердий
 2. полная АВ-блокада
- Синдром удлинённого интервала QT
- Хроническая сердечная недостаточность

Рабочая классификация ИБС

(Ассоциация кардиологов Украины, 2000)

1. Внезапная сердечная смерть (первичная остановка сердца).
2. Стенокардия
 - Стабильная стенокардия напряжения (с указанием функционального класса от I до IV).
 - Стабильная стенокардия напряжения при ангиографично интактных сосудах (метаболический синдром, коронарный синдром X)
3. Нестабильная стенокардия:
 - Впервые возникшая стенокардия – приступы, возникшие не более чем 28 дней назад
 - Прогрессирующая стенокардия (ПС).
 - Ранняя постинфарктная или послеоперационная стенокардия.
4. Острый инфаркт миокарда.
 - Инфаркт миокарда с зубцом Q (крупноочаговый, трансмуральный).
 - Инфаркт миокарда без зубца Q (мелкоочаговый).
5. Кардиосклероз
 - Постинфарктный
 - Атеросклеротический
 - Постинфарктная аневризма
6. Безболевого ишемия миокарда.

Классификация фибрилляции предсердий

(Украинское общество кардиологов, 2010)

- ☐ Впервые выявленная - впервые возникший эпизод ФП
- ☐ Пароксизмальная - приступ длится не более 7 дней (обычно менее 48 ч) и спонтанно восстанавливается в синусовый ритм
- ☐ Персистирующая - приступ длится более 7 дней
- ☐ Длительная персистирующая - приступ длится более 1 года, но принято решение о восстановлении синусового ритма
- **Постоянная**

Классификация ФП в зависимости от частоты желудочковых сокращений

(Украинское общество кардиологов, 2009)

- ☐ Брадисистолическая – ЧСС ниже 60 уд/мин
- ☐
- ☐ Эусистолическая – ЧСС 60-90 уд/мин
- ☐ Тахисистолическая – ЧСС более 90 уд/мин

Шкала тяжести клинической симптоматики фибрилляции предсердий по EHRA (2010)

Класс EHRA Проявления

I Симптомов нет

II Легкие симптомы; обычная жизнедеятельность не нарушена

III Выраженные симптомы; изменена повседневная активность

IV Инвалидизирующие симптомы; нормальная повседневная активность невозможна

Классификация синдрома удлиненного интервала QT

По этиологии

1. Врожденный:

1.1. Генетические формы – синдром Романо-Уорда(*генетически обусловленное сочетание удлиненного интервала QT и приступов потери сознания*).и
Ервелла-Ланге-Нильсена (*отличается от синдрома Романо-Уорда наличием врожденной глухоты*).

1.2. Спорадические формы

2. Приобретенный

1.1. **Последствия приема лекарственных препаратов** – хинидина, новокаинамида, дизопирамида, энкаинида, флекаинида, **амиодарона**, этацизина, пропафенона, соталола и других

1.2. В результате нарушений метаболизма

1.3. При низкокалорийной диете

1.4. Заболевания центральной и вегетативной нервной системы

1.5. Заболевания сердечно-сосудистой системы – ИБС, пролапс митрального клапана.

Классификация синдрома удлиненного интервала QT

По клиническому течению

1. Удлинения интервала QT более 440 мс с синкопальными состояниями
2. **Изолированное удлинение интервала QT более 440 мс без синкопе в анамнезе**
3. Синкопе в отсутствие удлинения интервала QT.
4. Скрытая форма – нормальная продолжительность интервала QT, внезапная смерть во время первого синкопе.

Классификация стадий хронической сердечной недостаточности

(Рекомендации Украинской ассоциации кардиологов, 2008)

I – начальная недостаточность кровообращения; выявляется только при физической нагрузке (одышка, тахикардия, утомляемость); в покое гемодинамика и функции органов не нарушены.

II – выраженная длительная недостаточность кровообращения; нарушение гемодинамики (застой в малом и большом кругах кровообращения), нарушение функции органов и обмена веществ присутствуют в покое

IIА – начало стадии, нарушение гемодинамики выражено умеренно; отмечают нарушения функции сердца или какого-то из его отделов.

IIБ – конец длительной стадии: глубокие нарушения гемодинамики, затронута вся сердечно-сосудистая система

III – конечная, дистрофическая недостаточность кровообращения, тяжелое нарушение гемодинамики, стойкие изменения обмена веществ и функции органов, необратимые изменения структуры тканей и органов.

Классификация функциональных классов хронической сердечной недостаточности (НУНА, 1964)

(Рекомендации Украинской ассоциации кардиологов, 2008)

I - нет ограничений физической активности

II - легкие ограничения физической активности

III - значительное ограничение физической активности

IV - неспособность выполнять любую физическую нагрузку без появления одышки

Классификация типа дисфункции левого желудочка при хронической сердечной недостаточности

(по Н.Д.Стражеско и В.Х.Василенко)

Варианты ХСН

**I вариант – Систолическая дисфункция левого
желудочка: фракция выброса 40% и менее**

**II вариант – Сохранный систолический
тип: фракция выброса более 40%**

Клинический диагноз

ИБС: атеросклеротический кардиосклероз,
синдромы Фредерика и удлиненного QT, ХСН II А,
II ФК, с сохраненной систолической функцией ЛЖ
(ФВ - 46 %)

Стратификация риска инсульта и тромбоэмболий

HA2DS2-VASc =congestive heart failure, hypertension, age ≥ 75 (doubled), diabetes, stroke (doubled), vascular disease, age 65–74, and sex category (female) [застойная сердечная недостаточность, артериальная гипертензия, возраст ≥ 75 лет(удвоение риска), сахарный диабет, инсульт (удвоение риска), сосудистое заболевание, возраст 65-74 лет и женский пол)

Фактор риска	Баллы
Сердечная недостаточность/ дисфункция ЛЖ (ФВ $\leq 40\%$)	1
Артериальная гипертензия	1
Возраст ≥ 75 лет	2
Сахарный диабет	1
Инсульт/ТИА/тромбоэмболия	2
Заболевание сосудов (ишемия миокарда в анамнезе, заболевание периферических артерий, бляшка в аорте)	1
Возраст 65-74 года	1
Женский пол	1

HA2DS2-VASc

Индекс CHA2DSs-VASc	Число пациентов (n=7329)	Частота инсульта, % в год
0	1	0%
1	422	1,3%
2	1230	2,2 %
3	1730	3,2%
4	1718	4,0%
5	1159	6,7%
6	679	9, 8%
7	294	9,6%
8	82	6,7%
9	14	15,2%

План лечения

ЭТАП I

ЭКС (постановка электрокардиостимулятора)

ЭТАП II

Модификация образа жизни

Медикаментозная терапия

Рекомендации для постоянной ЭКС*

АВ- блокада 3 ст и далекозашедшая АВ-блокада любого анатомического уровня, сочетающаяся с симптоматическй брадикардией (включая сердечную недостаточность) и желудочковыми аритмиями, обусловленными АВ-блокадой (Класс I, уровень доказательности C)

* у пациентов с приобретенной АВ-блокадой

ACC/AHA/HRS 2008 Guidelines for Device-Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities

Показания к имплантации однокамерного желудочкового ЭКС

а) Преходящая атриовентрикулярная блокада II–III ст. с приступами Морганьи-Эдемса-Стокса (МЭС) при условии редких эпизодов брадикардии.

б) Преходящий или хронический синдром Фредерика (атриовентрикулярная блокада III ст. при наличии фибрилляции или трепетания предсердий);

абсолютные показания, класс I

в) Врождённая полная АВ блокада в детском возрасте (менее 5 лет) при наличии приступов МЭС, критической для данного возраста брадикардии.

Установка ЭКС

15.11.13- эндокардиальная имплантация правожелудочкового эдектрода ALTRUA, под местной анестезией проекционным разрезом слева через v.axillaris в *область МЖП* проведен и закреплён электрод.

Ранний послеоперационный период без особенностей, операционная рана и ложе ЭКС без признаков воспаления. Работа ЭКС адекватна, состояние пациента улучшилось.

Обновленный единый код ЭКС – номенклатура NASPE 2001

Позиция буквы в номенклатуре кода				
I	II	III	IV	V
функциональное значение буквы в номенклатуре кода				
камера(ы) стимулируемая(ые)	камера(ы) воспринимаю- щая(ие)	ответ на восприятие	модуляция частоты	многокамерная стимуляция
0 - нет A - предсердие <u>V - желудочек</u> D - обе камеры (A+V)	0 - нет A - предсердие <u>V - желудочек</u> D - обе камеры (A + V)	0 - нет T - триггер <u>I - подавление</u> D - обе функции (T + I)	0 - нет <u>R - модуляция</u> частоты	0 - нет A - предсердная V - желудочковая D - двойная функ- ция (A+V)
S – однокамерная (A или V)	S – однокамер- ная (A или V)			

Характеристика ЭКС

- - Режим стимуляции VVIR(VVI- режим “demand” по- требованию)
 - Однокамерная стимуляция
 - Процент стимуляции желудочков- 100%
 - Частотно- адаптивная стимуляция- при повышении физической нагрузки повышается частота электростимуляций(обозначается буквой R “ rate responsive”) и как следствие увеличивается ЧСС.

ЭКГ 18.11.13. Работа ЭКС, правожелудочковая стимуляция. ЧЖС 72 уд/мин. По формуле Базетта QT=410 мсек

Пациент : 76 лет

Пол : М

Рост :

Вес :

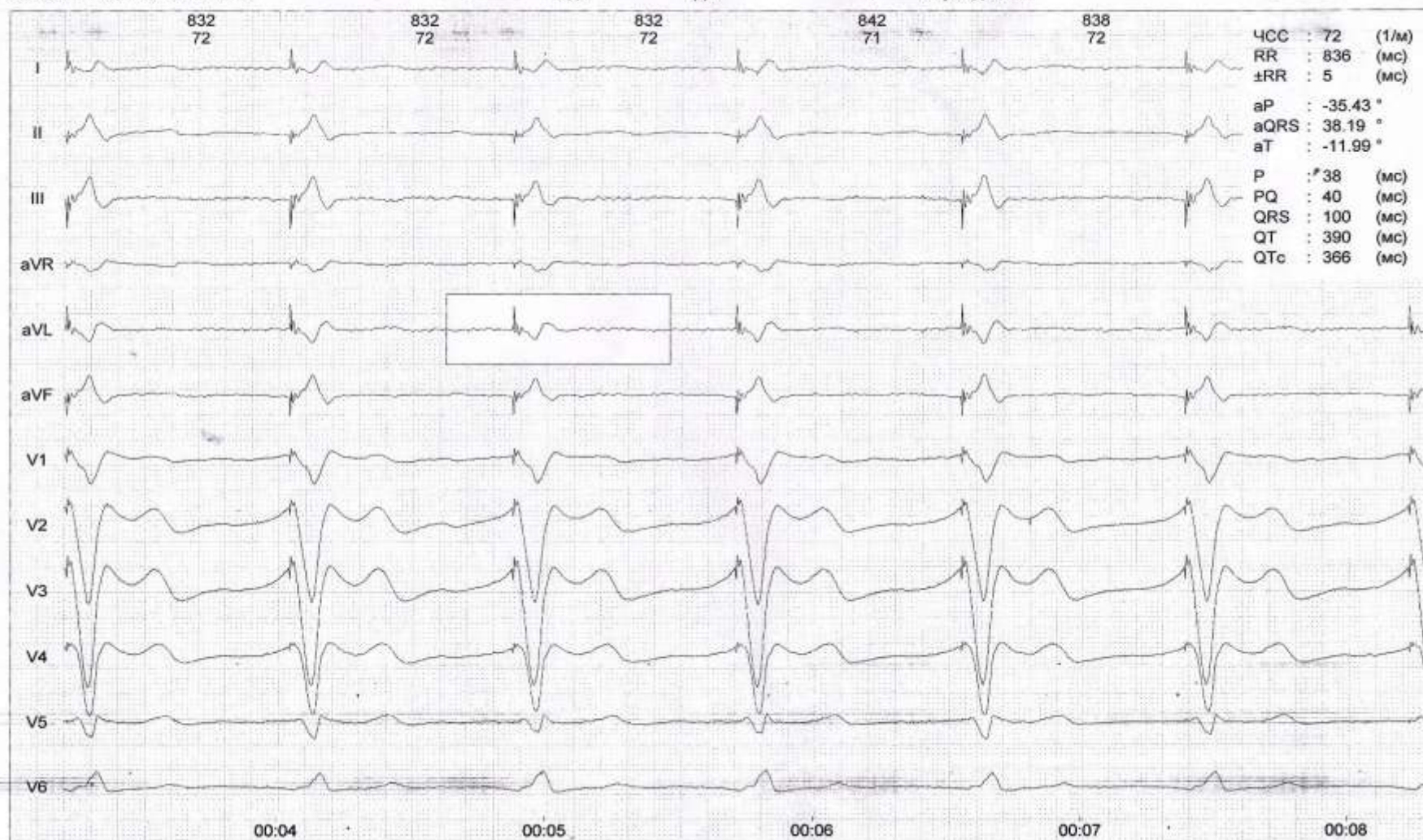
Врач :

Запись : 18.11.2013 10:17:02

Код :

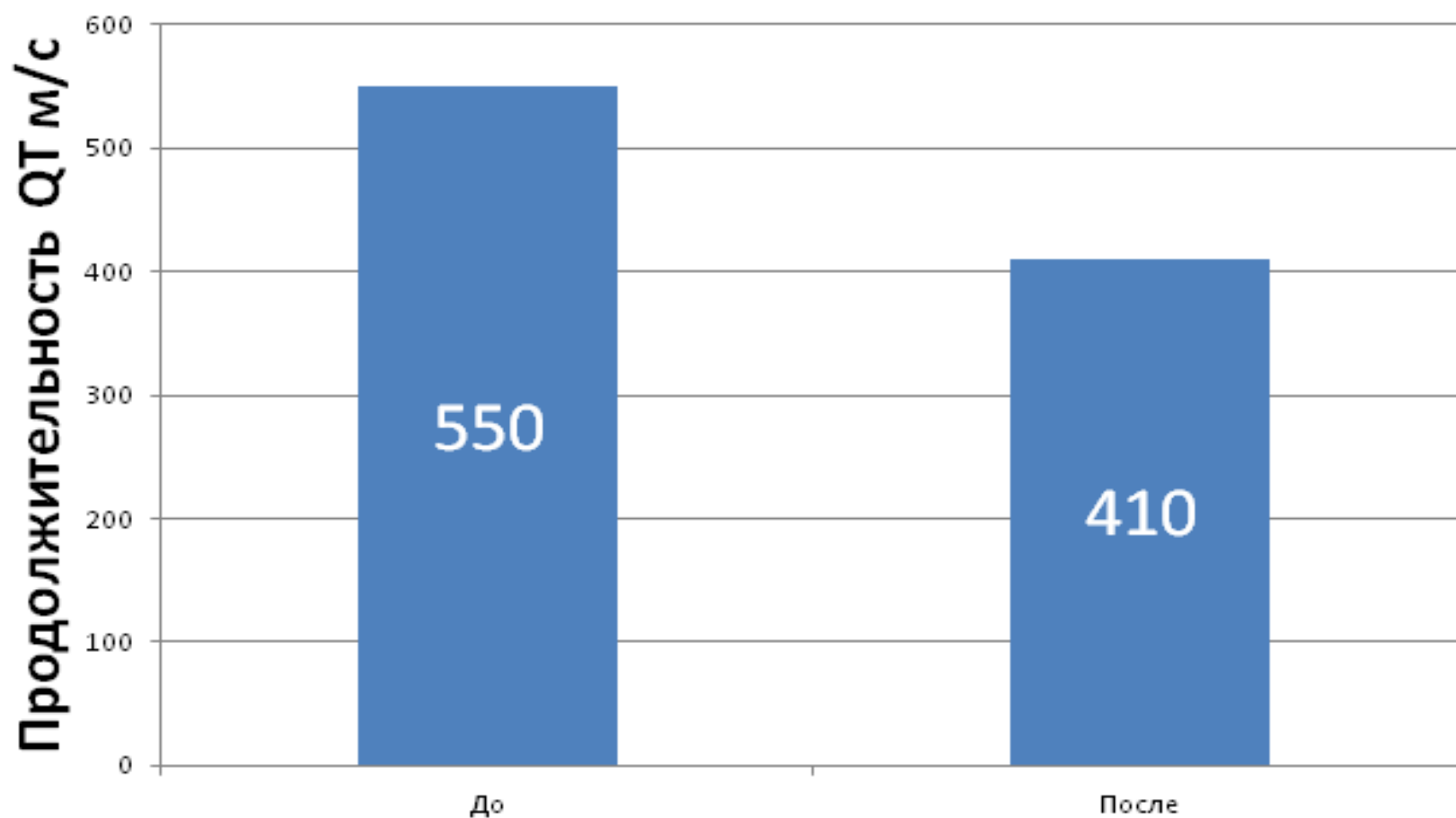
АД :

Учреждение :



QT до и после установки ЭКС

ЭКГ



Модификация образа жизни

1. Рациональное питание

(средиземноморская диета, с ограничением в рационе животных жиров. В суточном рационе количество жира не должно превышать 30%, для насыщенных жиров — не более $\frac{1}{3}$ общего количества. Количество поступающего с пищей ХС не должно превышать 200 мг/сут)

2. Физическая активность

Регулярная умеренная физическая нагрузка. 30-60-минутные аэробные нагрузки умеренной интенсивности типа быстрой ходьбы, предпочтительно ежедневно, с дополнительным увеличением бытовой активности (ходьба на работу, работа в саду и по дому).

3. Контроль массы тела

4. Устранение психологических факторов (методики стресс-контроля и релаксации)

Задачи медикаментозной терапии

- ☐ Контроль частоты - предотвращения повышения частоты собственного, конкурирующего с ЭКС, ритма
- Профилактика синдрома преэкситации - преждевременного возбуждения желудочков ☐
- Устранение симптомов заболевания - одышки, сердцебиения, повышенной утомляемости
- ☐ Защита органов-мишеней от поражения (сердце, почки, мозг, сосуды, мускулатура).
- ☐ Улучшение качества жизни.
- ☐ Уменьшение числа госпитализаций.
- ☐ Улучшение прогноза (продление жизни).

Индекс риска кровотечений HAS-BLED

HAS-BLED =hypertension, abnormal renal/liver function, stroke, bleeding history or predisposition, labile INR, elderly (>65), drugs/alcohol concomitantly [артериальная гипертония, нарушение функции почек/печени, инсульт, кровотечения в анамнезе или склонность к кровоточивости, лабильное МНО, возраст >65 лет, прием лекарств/алкоголя) (Max 9)

Буква	Клиническая характеристика	Число
Н	Гипертония 1	1
А	Нарушение функции почек или печени (по 1 баллу)	1 или 2
S	Инсульт	1
B	Кровотечение	1
L	Лабильное МНО	1
D	Лекарства или алкоголь (по 1 баллу) 1	1 или 2

Значение индекса ≥ 3 указывает на высокий риск.

Профилактика тромбоэмболических осложнений*

Категория риска	Баллы по шкале CHA2DS2-VASc	Рекомендованная анти тромботическая терапия
1 «крупный» фактор риска или ≥ 2 клинически значимых «не крупных» факторов риска	≥ 2	Пероральные антикоагулянты**
1 клинически значимый «не крупный» фактор риска	1	Пероральный антикоагулянт (предпочтительно) или аспирин 75 – 325 мг в сутки
Нет факторов риска	0	Аспирин 75 – 325 мг в сутки или отсутствие анти тромботической терапии (предпочтительно)

*у пациентов с фибрилляцией/трепетанием предсердий

** Пероральные антикоагулянты — антагонисты витамина К в дозе,
обеспечивающей поддержание МНО 2,0—3,0 (целевое значение — 2,5)

Лечение

- Варфарин под контролем МНО 2,0–3,0
- Лизиноприл 2,5–5 мг до достижения целевой дозы 20–35 мг
- Бисопролол по 2,5 мг с титрованием дозы, целевая-10 мг.
- Аторвастатин 10 мг/сут под контролем мониторингирования уровня ХС

Рекомендации пациентам с имплантированным ЭКС

Общие рекомендации

- Постоянное наблюдение у кардиолога и проведение инструментальных методов исследования
- Контроль артериального давления
- Постоянное наблюдение за частотой пульса и одышкой в покое и при движениях разного темпа.
- Оптимальные физические нагрузки для тренировки сердца.

Использование бытовой и офисной техники

- Можно использовать бытовую и офисную технику, если она в исправном состоянии и заземлена.
- Чтобы снизить возникновение помех, ручные электроприборы рекомендуется держать на расстоянии не менее 10 см от места расположения ЭКС.
- Нельзя прислоняться к экрану включенного телевизора или передней стенке микроволновой печи.
- Не следует держать магниты или намагниченные материалы близко к стимулятору.

Следует избегать возможных источников электрических помех

- Электропилы
- Сварочное оборудование;
- Диэлектрические нагреватели;
- Держать на расстоянии паяльники, размагничивающие устройства, устройства с моторами (электродрели, фены для волос, электробритвы), генераторы радиоволн (сотовые телефоны, двусторонние приемопередатчики).
- Не рекомендуется проходить через устройства предполетного контроля в аэропортах и детекторы краж в магазинах, библиотеках или музеях

Отношение к медицинским процедурам

Большинство медицинских процедур безопасны для ЭКС:

- диагностическая рентгенография, включая рентген грудной клетки, снимки зубов;
- компьютерная томография (КТ)
- лечение зубов, включая сверление и обработку ультразвуком;
- электрофорез в случае, если оборудование не нацелено на место расположения имплантированного устройства

Разрешено, при соблюдении мер предосторожности

- ультразвуковая диагностика/терапия
- искусственная вентиляция легких

Не рекомендуется применение:

- магнитно-резонансной диагностики.
- диатермии;
- токов Дарсенваля;

Medical procedures

Most medical procedures are safe for pacemaker:

- diagnostic radiography, including chest x-ray, teeth x-ray
- computed tomography (CT)
- dentistry, including drilling and sonication
- electrophoresis when the equipment is not aimed at the location of the implanted device

Permitted, subject to the precautions:

- ultrasound diagnostics / therapy
- artificial pulmonary ventilation

Not recommended for use:

- magnetic resonance diagnostics
- diathermy

Спасибо за внимание!