

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА БРУГАДА У БОЛЬНОГО С ПОЛИМОРФНОЙ ЖЕЛУДОЧКОВОЙ ТАХИКАРДИЕЙ

Харьковский национальный медицинский университет (г. Харьков)

*КУОЗ Харьковская городская клиническая больница № 27

(г. Харьков)

Одной из ведущих причин смертности в развитых странах мира является внезапная сердечная смерть (ВСС). Распространенность ВСС составляет 15–20% от всех ненасильственных случаев смерти [1].

К заболеваниям, ассоциированным с высоким риском ВСС в молодом возрасте, относят синдром удлиненного интервала QT, аритмогенную дисплазию правого желудочка, идиопатическую фибрилляцию желудочков и др. Одним из наиболее значимых заболеваний в этом ряду является синдром Бругада.

Синдром Бругада – это наследственное заболевание [4], обусловленное мутацией гена SCN5A, расположенного в плече р 3-й хромосомы, кодирующего биосинтез белковых субъединиц α -натриевых каналов кардиомиоцитов. Заболевание имеет аутосомно-доминантный тип наследования. Мужчины болеют в 8-10 раз чаще, чем женщины. Клинические проявления синдрома Бругада развиваются обычно в молодом возрасте (30-40 лет). На сегодняшний день известны около пяти генов, ответственных за развитие этого заболевания, мутация в любом из них может привести к развитию заболевания. Однако у большинства пациентов генетическая природа синдрома Бругада пока еще не поддается объяснению [7, 10].

Несмотря на то, что во всем мире опубликовано значительное количество научных работ [9, 8, 12], посвященных данному заболеванию, диагностика синдрома Бругада вызывает затруднения у практикующих врачей. В Украине имеются лишь единичные описания синдрома [2, 5], далеко не всегда полностью отражающие типичную картину заболевания. Синдром Бругада является, по мнению многих специалистов, «ответственным» за более чем 50% внезапных некоронарогенных смертей в молодом возрасте.

Впервые это понятие предложили испано-бельгийские кардиологи – братья Педро и Хосеп Бругада в 1992г. [6].

Частота встречаемости синдрома Бругада более низкая в западных странах (1-2 случая на 10000

человек) и повышается в Юго-Восточной Азии и странах Дальнего Востока (в год от 4 до 10 случаев на 10000 жителей), в том числе в Лаосе – 1 случай на 10000 жителей; в Таиланде и на Филиппинах – 26-38 на 100000) [3].

Клиническая картина заболевания характеризуется частым возникновением синкопе на фоне приступов желудочковой тахикардии (ЖТ) и ВСС, преимущественно во сне, а также отсутствием признаков органического поражения миокарда при аутопсии.

Выделяют, по меньшей мере, 9 клинико-электрокардиографических форм и вариантов синдрома Бругада [11].

Описание случаев диагностики синдрома Бругада в популяции, развитие осложнений и связанный с ними риск ВСС демонстрируют актуальность данного вопроса. В связи с этим, представляем вниманию врачей клинический случай.

Больной Е. М. С., 36 лет, доставлен в приёмное отделение ХГКБ № 27 в ургентном порядке из дома с жалобами на чувство нехватки воздуха, чувство учащенного сердцебиения, общую слабость.

Из анамнеза известно, что данные жалобы больной отмечает в течение нескольких лет, однако за медицинской помощью не обращался. Приступы купировались самостоятельно в покое. Настоящее ухудшение отмечает с вечера обращения, когда после приема алкоголя появились вышеописанные жалобы, больной потерял сознание продолжительностью до 5 минут. Родственниками была вызвана бригада скорой медицинской помощи. На ЭКГ зафиксирована полиморфная ЖТ (**рис. 1**).

Больному оказана помощь на догоспитальном этапе (кордарон 150 мг в/в болюсно и 300 мг в/в капельно). С учетом неэффективности медикаментозной дефибрилляции, больному была проведена кардиоверсия разрядом 100 кДж, после чего был восстановлен синусовый ритм. Больной доставлен в приемное отделение Харьковской городской клинической больницы № 27, госпитализирован в отделение интенсивной терапии.

Из анамнеза жизни известно, что отец больного умер в возрасте 34 лет.



Рис. 1. ЭКГ на догоспитальном этапе.

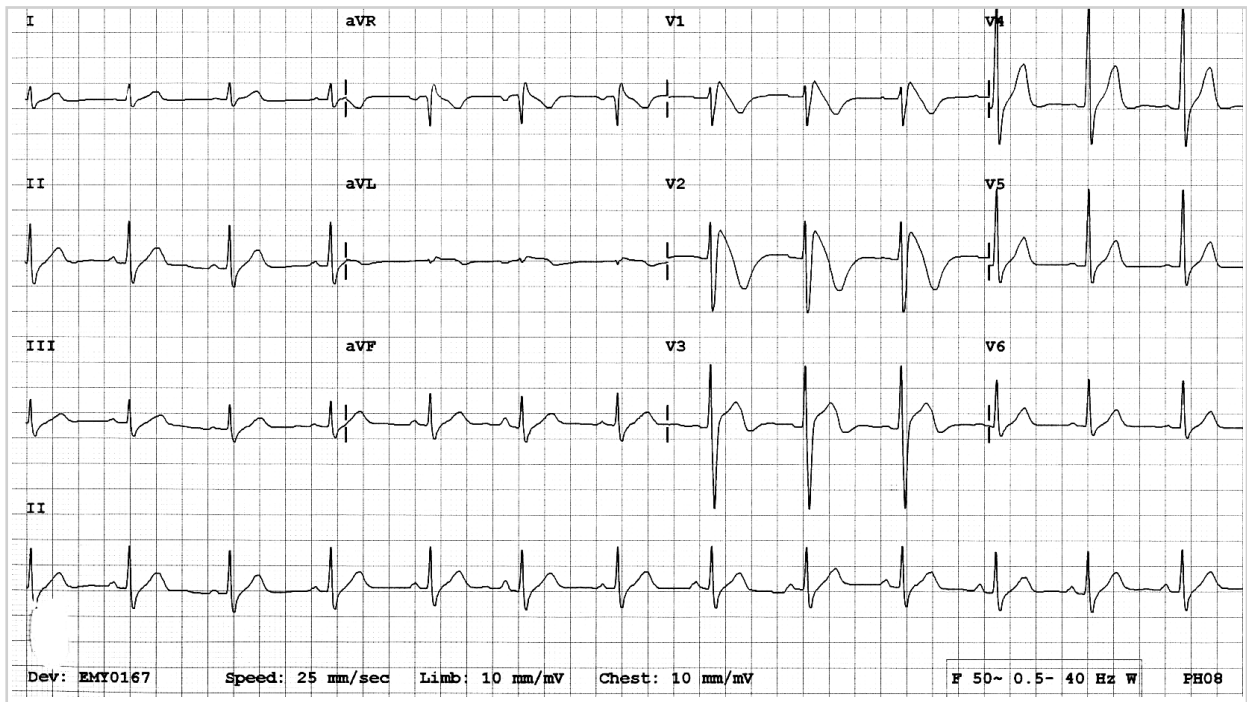


Рис. 2. ЭКГ на момент перевода больного в кардиологическое отделение.

При осмотре состояние больного средней степени тяжести. В сознании. Положение активное. Температура тела – 37,8°C. Кожа чистая, бледная. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Над легкими: перкуторно – легочной звук, аускультативно – везикулярное дыхание. Частота дыхательных движений – 19 в 1 минуту. Границы относительной сердечной тупости не расширены. Тоны сердца несколько приглушены, ритмичны, тахикардия. Артериальное давление_{dex} 100/70 мм рт. ст. Артериальное давление_{sin} 100/70 мм рт. ст. Частота сердечных сокращений 100 ударов в 1 минуту. Пульс 100 ударов в 1 минуту. Живот мягкий, безболезненный. Печень не увеличена. Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон. Стул и мочеиспускание без особенностей. Периферических отеков нет. В условиях отделения интенсивной терапии больному была продолжена инфузия антиаритмических препаратов.

После стабилизации состояния для дальнейшего обследования и лечения больной переведен в кардиологическое отделение.

При обследовании больного в клиническом анализе крови, мочи патологических изменений не выявлено; в биохимическом анализе крови без

патологии; дислипидемии выявлено не было; при выполнении рентгенографии органов грудной клетки без очагово-инфильтративных изменений; по данным эхокардиографии сердца у больного визуализирован пролапс митрального клапана 1 степени с регургитацией 1 степени; на ЭКГ: ритм синусовый, неполная блокада правой ножки пучка Гиса, косонисходящая элевация сегмента ST и инверсия зубца T в правых грудных отведениях, удлинение интервала PQ=0,26'' (рис. 2).

При холтеровском мониторингировании ЭКГ регистрировалась лишь редкая одиночная мономорфная правожелудочковая экстрасистолия. Ни в ходе суточного мониторингирования ЭКГ, ни при велоэргометрии не было зарегистрировано ишемических изменений.

Принимая во внимание молодой возраст больного, жалобы на чувство нехватки воздуха, чувство учащенного сердцебиения, данные анамнеза: потеря сознания, смерть родственника в молодом возрасте; объективный статус: бледность кожных покровов, наличие тахикардии, субфебрильной температуры; изменения на электрокардиограмме: неполная блокада правой ножки пучка Гиса, элевация сегмента ST и инверсия зубца T в правых грудных отведениях,

удлинение интервала PQ=0,26'', у больного был заподозрен синдром Бругада.

Больной был направлен на консультацию в «Институт общей и неотложной хирургии им. В. Т. Зайцева», где ему было проведено чреспищеводное электрофизиологическое исследование, в ходе которого была индуцирована ЖТ.

Проведенные исследования позволили сделать вывод о том, что у больного имеет место синдром Бругада 1 типа.

Для верификации диагноза больному было рекомендовано обратиться в специализированный медико-генетический центр. Проведенное молекулярно-генетическое исследование подтвердило мутацию гена SCN5A.

Для дальнейшего лечения больной направлен в «Институт общей и неотложной хирургии им. В. Т. Зайцева» для имплантации

кардиовертера-дефибриллятора с учетом наличия у больного угрожающих жизни нарушений ритма.

Этот случай обратил на себя внимание благодаря наличию у больного молодого возраста сложного нарушения ритма в виде полиморфной ЖТ, не поддающейся медикаментозной коррекции; с наличием изменений на ЭКГ после кардиоверсии. Учитывая редкую встречаемость данного синдрома в клинической практике, сложность проведения диагностических процедур и отсутствие четких алгоритмов ведения таких пациентов, данный клинический случай будет полезен для ознакомления врачами разных специальностей.

Представленное наблюдение показательно, по мнению авторов, в двух аспектах: во-первых, в связи с высокой точностью верификации диагноза (подтвержден в медико-генетическом центре); во-вторых – в связи с непростой дорогой к постановке этого диагноза.

Литература

1. Внезапная сердечная смерть / Л. А. Бокерия, А. Ш. Ревиншвили, Н. М. Неминуший. – М.: Гэотар-Медиа, 2011. – 272 с.
2. Кочет К. Клінічний випадок синдрому Бругада в клініці внутрішньої медицини / К. Кочет // Актуальні питання фармацевтичної та медичної науки та практики. – 2012. – №2. – С. 96–97.
3. Макаров Л. М. Синдром Бругада / Л. М. Макаров // Лечащий врач. – 2008. – №7. – С. 23–28.
4. Синдром Бругада: клеточные механизмы и подходы к лечению / Л. А. Бокерия, О. Л. Бокерия, Л. Н. Киртбая // Анналы аритмологии. – 2010. – №3. – С. 45–49.
5. Успадковані каналопатії та міокардіальні причини раптової серцевої смерті / О. Й. Жарінов // Здоров'я України. – 2009. – №6 (62). – С. 23–28.
6. Brugada Syndrome: 1992-2002: a historical perspective / P. Brugada, J. Brugada, R. Brugada [Et Al.] // J. Am. Coll. Cardiol. – 2003. – Vol. 41(10). – P. 1665-1671.
7. Brugada Syndrome: a review of the literature / A. S. Sheikh, K. Ranjan // Clin. Med. – 2014. – Vol. 14(5). – P. 482-489. Doi: 10.7861/Clinmedicine.
8. Common variants at SCN5A-SCN10A and HEY2 are associated with brugada syndrome, a rare disease with high risk of sudden cardiac death / C. Bezzina, J. Barc, Y. Mizusawa [et al.] // Nature genetics. – 2013. – Vol. 45(9). – P. 1044-1049.
9. Complex Brugada syndrome inheritance in a family harbouring compound SCN5A and CACNA1C mutations / D. M. Bïziau, J. Barc, T. O'hara [et al.] // Basic Res Cardiol. – 2014. – Vol. 109(6). – P. 446. Doi: 10.1007/s00395-014-0446-5.
10. Shimizu W. Clinical and genetic diagnosis for inherited cardiac arrhythmias / W. Shimizu // J. Nippon. Med. Sch. – 2014. – Vol. 81(4). – P. 203-210.
11. Sustained ventricular tachycardia and coved-type electrocardiogram in peripheral leads: a particularly malignant phenotype of Brugada syndrome? / V. Carinci, G. Barbato, G. Di Pasquale // Europace. – 2014. – Vol. 16(10). – P. 1507. Doi: 10.1093/Europace/Euu204.
12. Syncope in Brugada syndrome: prevalence, clinical significance, and clues from history taking to distinguish arrhythmic from non-arrhythmic causes / L. R. Olde Nordkamp, A. S. Vink, A. A. Wilde [Et Al.] // Heart Rhythm. – 2014. – Vol. S1547-5271 (14). – P. 1142-1144. Doi: 10.1016/J.Hrthm.2014.10.014.

УДК 616.124.7 – 008.311 – 008.6 – 056.7 – 036 – 07

КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК СИНДРОМУ БРУГАДА У ХВОРОГО З ПОЛІМОРФНОЮ ШЛУНОЧКОВОЮ ТАХІКАРДІЄЮ

Кравчун П. Г., Ломакіна О. В., Кожин М. І., Паштіані Р. В., Молотягін Д. Г.

Резюме. Матеріал викладено на прикладі клінічного випадку. У чоловіка 36 років був діагностований синдром Бругада. Опис випадків діагностики синдрому Бругада в популяції, розвиток ускладнень і пов'язаний з ними ризик раптової серцевої смерті демонструють актуальність даного питання. Цей випадок звернув на себе увагу завдяки наявності у хворого молодого віку складного порушення ритму у вигляді поліморфної шлуночкової тахікардії, яка не коригується медикаментозно; за наявності змін на електрокардіограмі після кардиоверсії. Враховуючи не високу розповсюдженість даного синдрому в клінічній практиці, складність проведення діагностичних процедур і відсутність чітких алгоритмів ведення таких пацієнтів, даний клінічний випадок буде корисний для ознайомлення лікарям різних спеціальностей.

Ключові слова: синдром Бругада, поліморфна шлуночкова тахікардія.

УДК 616. 124. 7 – 008. 311 – 008. 6 – 056. 7 – 036 – 07

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА БРУГАДА У БОЛЬНОГО С ПОЛИМОРФНОЙ ЖЕЛУДОЧКОВОЙ ТАХИКАРДИЕЙ

Кравчун П. Г., Ломакина О. В., М. И. Кожин, Паштиани Р. В., Молотягин Д. Г.

Резюме. Материал изложен на примере клинического случая. У мужчины 36 лет был диагностирован синдром Бругада. Описание случаев диагностики синдрома Бругада в популяции, развитие осложнений и связанный с ними риск внезапной сердечной смерти демонстрируют актуальность данного вопроса. Этот случай обратил на себя внимание благодаря наличию у больного молодого возраста сложного нарушения ритма в виде полиморфной желудочковой тахикардии, не поддающейся медикаментозной коррекции; с наличием изменений на электрокардиограмме после кардиоверсии. Учитывая редкую встречаемость данного синдрома в клинической практике, сложность проведения диагностических процедур и отсутствие четких алгоритмов ведения таких пациентов, данный клинический случай будет полезен для ознакомления врачам разных специальностей.

Ключевые слова: синдром Бругада, полиморфная желудочковая тахикардия.

UDC 616. 124. 7 – 008. 311 – 008. 6 – 056. 7 – 036 – 07

Clinical Case of Brugada Syndrome in Patient with Polymorphic Ventricular Tachycardia

Kravchun P., Lomakina O., Kozhyn M., Pashtiani R., Molotyagin D.

Abstract. Brugada syndrome is a disorder characterized by sudden death associated with one of several electrocardiographic patterns. In the initial description of Brugada syndrome, the heart was reported to be structurally normal, but this concept has been challenged. Subtle structural abnormalities in the right ventricular outflow tract have been reported.

Brugada syndrome is genetically determined and has an autosomal dominant pattern of transmission in about 50% of familial cases. Patients with Brugada syndrome are prone to develop ventricular tachyarrhythmias that may lead to syncope, cardiac arrest, or sudden cardiac death. Infratrial conduction delay and atrial fibrillation may also be manifestations of the syndrome.

In parts of Asia (eg, the Philippines, Thailand, Japan), Brugada syndrome seems to be the most common cause of natural death in men younger than 50 years. It is known as Lai Tai (Thailand), Bangungot (Philippines), and Pokkuri (Japan). In Northeast Thailand, the mortality rate from Lai Tai is approximately 30 cases per 100,000 population per year.

About 5% of survivors of cardiac arrest have no clinically identified cardiac abnormality. About half of these cases are thought to be due to Brugada syndrome.

Brugada syndrome is a cause of polymorphic ventricular tachycardia, which may degenerate into ventricular fibrillation and cause cardiac arrest. Prolonged hypoxia during cardiac arrest may leave patients with neurologic sequelae. Implantable cardioverters-defibrillators are often used to treat patients with Brugada syndrome, exposing them to complications related to device implantation and the potential for inappropriate shocks.

Material was based on the example of clinical case. A man of 36 was diagnosed Brugada syndrome.

36 years old man, was taken to the receiving department city clinical hospital №27 in urgent order from home, with complains of feeling short of breath, palpitations and general weakness.

Considering the young age of the patient, the complaints, personal and family history, loss of consciousness, death of a relative at a young age; objective status: pale skin, the presence of tachycardia, low-grade temperature; changes in the electrocardiogram: incomplete right bundle branch block, ST segment elevation and T wave inversion in the right chest leads, lengthening the interval PQ=0. 26", the patient was suspected Brugada syndrome.

The patient was sent for consultation to the "Institute of General and Emergency Surgery " where he was held transesophageal electrophysiological study, during which ventricular tachycardia was induced.

The research led to the conclusion that the patient holds Brugada syndrome type 1.

To verify the diagnosis, the patient was advised to contact a qualified medical-genetic center. Molecular genetic study confirmed the mutation of the gene SCN5A.

For further treatment, the patient is directed to the "Institute of General and Emergency Surgery " for implantation of cardioverter-defibrillator based on the availability in the patient life-threatening arrhythmias.

The clinical case attracted attention. In young patient was presented difficult arrhythmia such as polymorphic ventricular tachycardia which was refractory to medical correction, with the presence of changes like Brugada's syndrome on the electrocardiogram after cardioversion and complex diagnostic search.

Keywords: Brugada syndrome, polymorphic ventricular tachycardia.

Рецензент – проф. Катеренчук І. П.

Стаття надійшла 12. 09. 2014 р.