

УДК 612.17

М.М. МАНГУШЕВА, Г.И. АЛИАКБЕРОВА, А.Р. ВАЛЕЕВА, Ю.Э. ТЕРЕГУЛОВРеспубликанская клиническая больница Министерства здравоохранения Республики Татарстан
Казанский государственный медицинский университет

Синдром Бругада

Мангушева Марзия Мухаметшевнакандидат медицинских наук, доцент кафедры функциональной диагностики
420139, г. Казань, ул. Р. Зорге, д. 99, кв. 20, тел. (843) 268-47-22

В статье представлены литературные данные о синдроме Бругада — определение, клинические проявления, варианты согласно Международному регистру, методы диагностики и лечения. Приводится описание случая синдрома Бругада, который наблюдали авторы.

Ключевые слова: синдром Бругада, варианты синдрома Бругада, диагностика.

M.M. MANGUSHEVA, G.I. ALIAKBEROVA, A.R. VALEEVA, Y.E. TEREGULOVRepublican Clinical Hospital of Ministry of Health Care of the Republic of Tatarstan
Kazan State Medical University

Brugada syndrome

The article presents data from the literature on Brugada syndrome — definition, clinical manifestations, options according to the International Registry, methods of diagnosis and treatment. The case of Brugada syndrome, which is observed by the authors are described.

Keywords: Brugada syndrome, variants of Brugada syndrome, diagnosis.

Синдром Бругада — генетически детерминированное заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования, обусловленное мутацией гена ионных каналов SCN5A в 3-й паре хромосом. Первое сообщение о синдроме Бругада появилось в 1992 году, когда братья P. Brugada и J. Brugada описали случаи внезапной смерти молодых мужчин в странах Юго-Восточной Азии. В настоящее время показано, что это заболевание встречается практически во всех странах, включая Россию [1]. Частота синдрома Бругада в Европе и Америке составляет около 1:10000 населения [2]. У мужчин встречается в 9 раз чаще, чем у женщин [1]. Он является причиной летального исхода в 26% случаев внезапной смерти [1].

При синдроме Бругада возникает электрическая гетерогенность эпикарда правого желудочка, приводящая к формированию желудочковых экстрасистол по механизму re-entry, вызывающих приступы желудочковой тахикардии и фибрилляции желудочков. Клинически проявляется приступами полиморфной желудочковой тахикардии (ЖТ) и фибрилляцией желудочков (ФЖ) в сочетании с подъемом сегмента ST в правых грудных отведениях [3, 4]. Желудочковые тахикардии могут приводить к внезапной гибели больных [1]. Из группы генетически детерминированных аритмий синдром Бругада имеет наиболее высокий риск развития жизнеугрожающих аритмий и внезапной сердечной смерти (ВСС) [5].

Электрокардиографические признаки данного синдрома:

- 1) элевация сегмента ST (конфигурация свода либо конфигурация спинки седла) в правых грудных отведениях;
- 2) изменение комплекса QRS по типу блокады правой ножки пучка Гиса.

Согласно Международному регистру синдрома Бругада выделяют три варианта симптомов, необходимых для постановки диагноза [6].

Вариант 1:

— Электрокардиографические признаки первого типа синдрома (подъем сегмента ST имеет конфигурацию свода с постепенным снижением и переходом в отрицательный зубец T) более чем в одном правом прекардиальном отведении (V1-V3), зарегистрированные исходно и/или с трансформацией в первый тип ЭКГ морфологии (для 2-го и 3-го типов) в результате проведения медикаментозной пробы с антиаритмическими препаратами I класса (блокаторы натриевых каналов).

— Наличие одного или нескольких дополнительных клинических признаков: документированные эпизоды полиморфной ЖТ или ФЖ; синкопальные состояния; в семейном анамнезе — внезапная сердечная смерть в возрасте менее 45 лет; первый тип ЭКГ морфологии синдрома у членов семьи; индукция ЖТ при проведении ЭФИ.

Вариант 2:

— Электрокардиографические признаки второго типа синдрома (подъем ST имеет конфигурацию спинки седла и превышает 1 мм, а зубец T может быть двухфазным) более чем в одном правом прекардиальном отведении (V1-V3), зарегистрированные исходно и/или с трансформацией в первый тип ЭКГ морфологии (для 2-го и 3-го типов) в результате проведения медикаментозной пробы с антиаритмическими препаратами I класса (блокаторы натриевых каналов).

— Наличие одного или нескольких дополнительных клинических признаков (см. выше).

Вариант 3:

— Электрокардиографические признаки третьего типа синдрома (подъем ST имеет конфигурацию спинки седла и не достигает 1 мм, а зубец T — положительный) более чем в одном правом прекардиальном отведении (V1-V3), зарегистрированные исходно и/или с трансформацией в первый тип ЭКГ морфологии (для 2-го и 3-го типов) в результате проведения медикаментозной пробы с антиаритмическими препаратами I класса (блокаторы натриевых каналов).

— Наличие одного или нескольких дополнительных клинических признаков (см. выше).

При отсутствии клинических проявлений у больных с ЭКГ изменениями типа седла в отведениях V1-V3 для диагностики синдрома Бругада необходимо проведение лекарственной пробы с в/в введением антиаритмических препаратов I класса (аймалин в дозе 1 мг/кг массы тела либо новокаинамид в дозе 10 мг/кг массы тела), которая является высокоспецифичной и чувствительной для идентификации носителей синдрома среди кровных родственников. При синдроме Бругада имеет место генетически детерминированное снижение функции натриевых каналов, поэтому после введения антиаритмика изменения на ЭКГ не исчезают, а сохраняются и могут даже усиливаться, т.е., например, отмечается нарастание элевации сегмента ST в правых грудных отведениях по сравнению с исходной ЭКГ.

Поскольку синдром Бругада является генетически детерминированным заболеванием, для верификации диагноза необходимо определение данной мутации при молекулярно-генетическом исследовании.

В настоящее время существует единственный метод лечения больных с синдромом Бругада — имплантация кардиовертера-дефибриллятора [1].

Приводим описание клинического наблюдения за пациентом с синдромом Бругада.

Пациент X., 39 лет, поступил в кардиологическое отделение РКБ МЗ РТ при отсутствии жалоб. Из анамнеза заболевания: ночью проснулся от «ломающей» боли в грудной клетке, чувства жара, при попытке встать — холодный пот, головокружение, чувство нехватки воздуха, вызвал бригаду скорой медицинской помощи. Оказанная помощь: нитроглицерин под язык. Больной облегчения не почувствовал. Снятие ЭКГ. Доставлен в больницу скорой медицинской помощи с подозрением на ОКС, рекомендована госпитализация для уточнения диагноза. От госпитализации пациент отказался. Боль сохранялась в течение последующих 2 дней, пациент связывал возникновение боли с поворотами тела, лечился мазями с нестероидными противовоспалительными средствами наружно, болевой синдром постепенно купировался. Обратился к кардиологу по месту жительства, проведено холтер-мониторирование ЭКГ (ХМ ЭКГ). Заключение ХМ ЭКГ: Ритм синусовый, средняя частота сердечных сокращений (ЧСС) 81 в мин., максимальная ЧСС — 141, минимальная ЧСС — 47 в минуту. Нормальный циркадный профиль ритма. Зарегистрирована 1 желудочковая

экстрасистола (ЖЭС). Редкие одиночные наджелудочковые экстрасистолы (НЖЭС) (всего 56 НЖЭС). Паузы зарегистрированы в количестве 275, обусловлены синусовой аритмией, миграцией водителя ритма по предсердию. По каналу 1 (V5) динамики сегмента ST не зарегистрировано. По каналу 2 (V2) — желудочковый тип RSR с постоянной элевацией сегмента ST с переходом в слабо(-), реже слабо(+), сглаженный зубец T (по сравнению с предыдущей ЭКГ без существенной динамики; анализируя серию ЭКГ не исключается синдром Бругада). Направлен на консультацию к кардиологу в Республиканскую клиническую поликлинику (РКП). Госпитализирован в кардиологическое отделение ГАУЗ РКБ для уточнения диагноза и определения дальнейшей тактики терапии. Лекарственные препараты на момент поступления не принимал.

Рисунок 1.

ЭКГ больного X. перед проведением пробы с новокаинамидом. На исходной ЭКГ деформация комплекса QRS по типу rS¹ подъем выпуклого сегмента ST до 1 мм и положительный зубец T в V2 грудном отведении

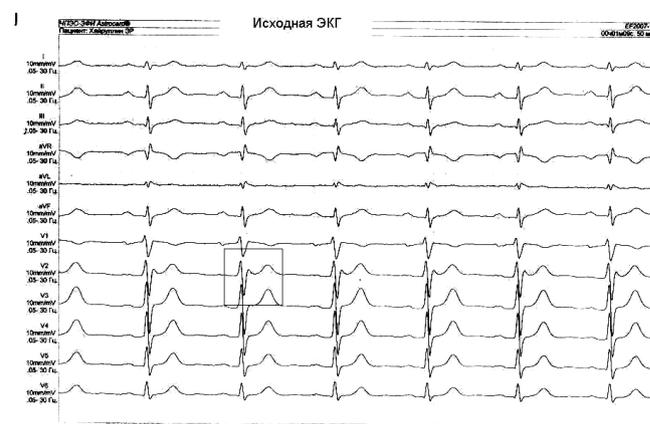
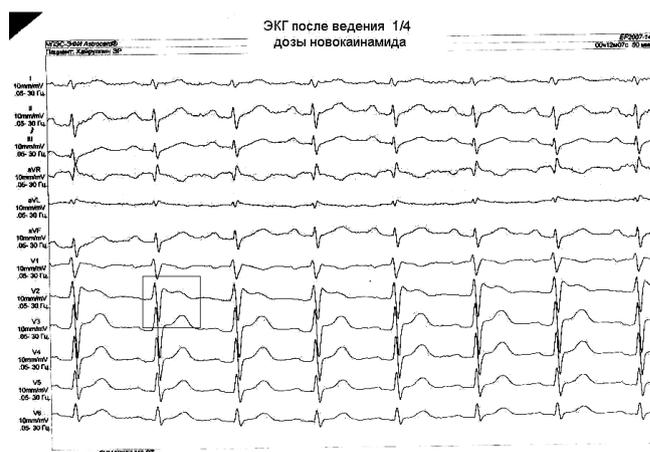


Рисунок 2.

ЭКГ больного X. Проба с новокаинамидом

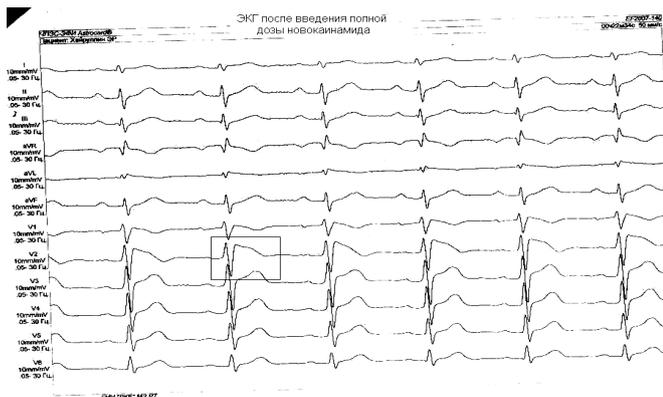


Из анамнеза жизни: Наследственность не отягощена. Внезапную сердечную смерть у близких родственников отрицает. При осмотре патологии не выявлено: Состояние удовлетворительное. Сознание ясное. Температура тела 36.6°C, рост 184 см, вес 87 кг, ИМТ — 25,6. Кожные покровы физиологической

окраски, чистые. В легких дыхание везикулярное, хрипы отсутствуют. Сердце тоны ритмичные, ясные. Границы сердца не расширены. АД 110/65 мм рт. ст., пульс 80 ударов в минуту. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Периферических отеков нет. Стул и диурез в норме.

Рисунок 3.

По окончании пробы отмечается подъем сегмента ST до 3,5 мм и инверсия зубца Т в V2. Проба положительная



Пациенту был проведен ряд исследований: Биохимический анализ крови без патологии. ЭКГ: синусовый ритм с частотой сердечных сокращений 58 уд/мин. Замедление проведения по правой ножке пучка Гиса — комплекс QRS по типу rSr'. Обращает внимание, что наиболее выраженные признаки проявления блокады определяются в отведении V2, а не V1, как это типично для блокады правой ножки пучка Гиса. Проведена ЭХО КС: обнаружено пролабирование передней створки митрального клапана до 0,4 см, небольшая митральная и трикуспидальная регургитация. ХМ ЭКГ — за 21 час мониторирования регистрируется синусовый ритм с частотой сердечных сокращений (ЧСС) 45-119 в мин. Среднесуточная ЧСС 72 в мин. Единичные суправентрикулярные экстрасистолы. Достоверных изменений сегмента ST не выявлено. Вариабельность ритма сердца в норме. SDNN — 144 мс. Тредмил-тест: достижение субмаксимальной ЧСС. Достоверных изменений ST сегмента не выявлено. В фазе реабилитации зарегистрированы единичные суправентрикулярные экстрасистолы. Зарегистрированы поздние потенциалы желудочков.

Учитывая исходные изменения ЭКГ по типу блокады правой ножки п. Гиса с подъемом сегмента ST, для подтверждения диагноза «синдром Бругада» проведена лекарственная проба

с новокаиномидом в дозе 10 мг/кг веса (850мг) в течение 10 мин. Заключение: На исходной ЭКГ подъем выпуклого сегмента ST до 1мм в V2 и положительный зубец Т (рис. 1). По окончании пробы отмечается подъем сегмента ST до 3,5 мм и инверсия зубца Т в V2 (рис. 2, 3). Проба положительная. Синдром Бругада подтвержден на основании положительной пробы с новокаиномидом.

С целью оценки риска внезапной сердечной смерти (ВСС) пациенту назначено проведение: ХМ ЭКГ; тредмил-тест; регистрация поздних потенциалов желудочков; консультация генетика.

Был установлен клинический диагноз: синдром Бругада, пролапс митрального клапана 1-й степени.

Учитывая данные функциональных методов исследования (ППЖ, ХМ ЭКГ, тредмил-тест), отсутствие зафиксированных достоверных приступов в анамнезе больному было рекомендовано: наблюдение у кардиолога РКП, проведение ХМ ЭКГ через 1 месяц с последующим решением вопроса об имплантации кардиовертера-дефибриллятора (ИКД) с целью предупреждения опасных желудочковых нарушений ритма сердца (ЖТ, ФЖ). На момент госпитализации пациент от установки ИКД отказался.

ЛИТЕРАТУРА

1. Коллектив авторов под ред. Р.Г. Оганова, И.Г. Фоминой. — Кардиология: Руководство для врачей. — М.: Медицина, 2004. — 848 с.
2. Brugada P., Geelen P., Brugada R. et al. Prognostic value of electrophysiologic investigations in Brugada syndrome // J Cardiovasc Electrophysiol. 2001; 12: P. 1004-1007.
3. Bezzina C.R., Wilde A.A.M., Roden D.M. The molecular genetics of arrhythmias // Cardiovasc. Res. 67 (2005); 343-346.
4. Brugada J., Brugada R., Antzelevitch C. et al. Long-term follow-up of individuals with the electrocardiographic pattern of right bundle-branch block and ST-segment elevation in precordial leads V1 to V3 // Circulation. 2002; 105: 73-78.
5. Ревшвили А.Ш., Проничева И.В., Заклязьминская Е.В и др. Молекулярно-генетические и клинические особенности синдрома Бругада и его фенокопий. Российский научно-практический рецензируемый журнал ISSN 1561-8641. — Вестник аритмологии: ВА-N54 от 11/06/2009. — С. 10-14.
6. Коллектив авторов под ред. Е.И. Чазова, С.П. Голицына. Руководство по нарушениям ритма сердца. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008. — 416 с.
7. Макаров Л.М. Холтеровское мониторирование. Руководство для врачей по использованию метода у детей и лиц молодого возраста. — М.: Медпрактика, 2000. — С. 216.