



КЛИНИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ

УДК 616.12-008.313

Синдром удлиненного QT и синдром Бругада: вероятное сочетание

Н.А. ЦИБУЛЬКИН, О.Б. ОЩЕПКОВА, О.Ю. МИХОПАРОВА

Казанская государственная медицинская академия
Клинический госпиталь МСЧ МВД по РТ, г. Казань

Цибулькин Николай Анатольевич

кандидат медицинских наук, доцент кафедры кардиологии,
рентгенэндоваскулярной и сердечно-сосудистой хирургии
420012, г. Казань, ул. Муштары, д. 11
тел. (843) 261-74-11, e-mail: diagnost@ksu.ru

Синдром удлиненного интервала QT и синдром Бругада являются частыми причинами врожденной предрасположенности к тяжелым желудочковым нарушениям ритма и, как правило, представляют собой отдельные заболевания. Одновременное наличие этих синдромов может быть связано с разными типами дисфункции натриевых каналов. Клинический случай демонстрирует сочетание диагностических признаков обоих заболеваний у одного пациента.

Ключевые слова: синдром удлиненного интервала QT, синдром Бругада, диагностика.

QT prolongation syndrome and Brugada syndrome: probable combination

N.A. TSIBULKIN, O.B. OSCHEPKOVA, O.YU. MIKHOPAROVA

Kazan State Medical Academy
Clinical Hospital of industrial hospital of the Ministry of Internal Affairs of the Republic of Tatarstan, Kazan

QT prolongation syndrome and Brugada syndrome are the common causes of genetic predisposition to severe ventricular rhythm disturbances and generally represent two separate diseases. Coexistence of both syndromes may be related to different types of sodium channel disfunction. The medical case shows the combination of diagnostic characters of both diseases in one patient.

Key words: QT prolongation syndrome, Brugada syndrome, diagnostics.

Данный клинический случай демонстрирует сочетание признаков двух врожденных аритмических синдромов: синдрома удлиненного интервала QT (с-м yQT) и синдрома Бругада, известных как разные заболевания. Они имеют различные проявления на ЭКГ, но сходную симптоматику в виде синкопальных состояний и эпизодов желудочковой тахикардии типа «пируэт». Их сочетание у одного больного определяется общностью патогенетических механизмов, но является достаточно редким.

Врожденные аритмические синдромы

Синдром yQT описан в 1957 г. как сочетание удлинения QT на ЭКГ с приступами потери сознания, желудочковыми аритмиями и врожденным нарушением слуха. В его основе лежит врожденная дисфункция калиевых

или натриевых каналов, нарушающая реполяризацию миокарда и повышающая риск развития желудочковой тахикардии типа «пируэт». На сегодня выявлено несколько типов с-ма yQT, что определяет разнообразие его клинической картины от бессимптомного течения до жизнеугрожающих аритмий [1].

Синдром Бругада описан в 1992 г. как сочетание признаков нарушения проводимости в правой ножке п. Гиса и подъема сегмента ST в правых грудных отведениях ЭКГ с приступами потери сознания и повышенным риском фатальных аритмий. Причиной является дисфункция натриевых каналов, приводящая к неоднородности потенциала действия в миокарде и создающая условия для тахикардии типа «пируэт». Для с-ма Бругада характерны преходящие изменения на ЭКГ и повышенный риск аритмических осложнений [2].

Несхожесть кардиографических признаков и характера дисфункции ионных каналов позволяли считать данные состояния разными заболеваниями. Семейный случай комбинации этих синдромов, описанный в 1999 г., подтвердил возможность сочетания обоих типов патологии у одного больного [3].

Клинические данные

Пациентка М., 53 года, поступила с подозрением на впервые возникшую стенокардию с не совсем типичным болевым синдромом и слабо-отрицательными Т в левых грудных отведениях. В анамнезе снижение слуха с детских лет, субтотальное удаление щитовидной железы около десяти лет назад, получает заместительную терапию. Семейный анамнез: у матери ИБС и артериальная гипертония, у отца в зрелом возрасте был синкопальный эпизод и вскоре внезапная смерть по неизвестной причине.

В лабораторных данных существенных изменений не выявлено, миокардиальные маркеры отрицательны. На ЭКГ в левых грудных отведениях периодически возникали слабо-отрицательные Т. По данным суточного мониторирования, в ночное время имелись длительные периоды выраженной брадикардии с отрицательными бессимптомными Т. На ЭХО-КС полости не увеличены, сократимость в норме, фракция выброса 60%. Терапия включала антиагреганты, нитраты, бета-блокаторы, ингибиторы АПФ. Состояние улучшилось, боли не повторялись. Диагностирована ИБС, впервые возникшая стенокардия с исходом в стабильную стенокардию. Для уточнения диагноза показаны стресс-эхо и, возможно, коронарография.

Кроме того, на ЭКГ за последние несколько лет периодически возникали следующие изменения: удлинение скорректированного интервала QT (QTc) до 0.49 с, изменчивость зубцов Т в отведениях V5 и V6, низкая частота синусового ритма, а также комплекс rSr' в отведении V2. Данные изменения дают основания предположить наличие врожденных аритмических синдромов.

Дифференциальная диагностика

Периодическое удлинение QTc > 0.44 с в течение многих лет характерно для врожденного с-ма уQT. В его диагностике используются критерии Schwartz: основные (QTc > 0.44 с, синкопальные состояния в анамнезе и с-м уQT в семье) и дополнительные (врожденное нарушение слуха, изменения реполяризации и брадикардия) [4]. Пациентка М. отвечает большинству из них: удлинение QTc до 0.49 с, синкопальные состояния с летальным исходом в семейном анамнезе, врожденное нарушение слуха, нарушения реполяризации в виде изменчивости зубца Т, склонность к урежению синусового ритма днем и выраженная брадикардия ночью.

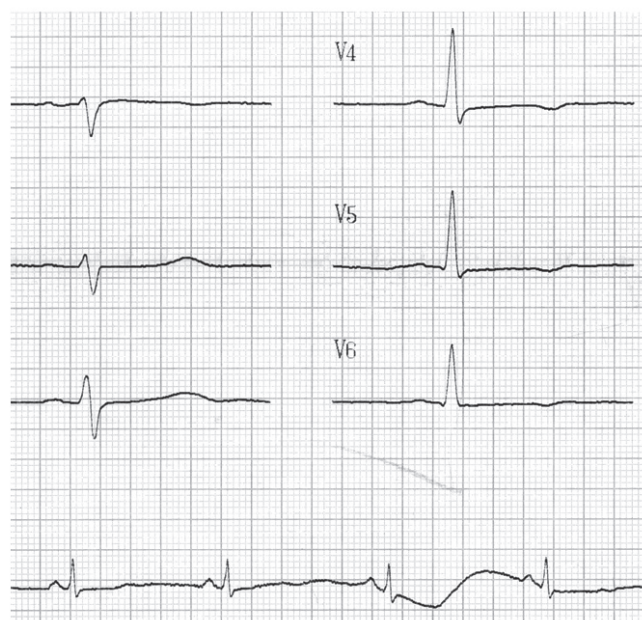
Удлинение QTc в сочетании с врожденным нарушением слуха предполагает первый тип с-ма уQT в виде варианта с-ма Джервелла – Ланге-Нильсена, однако кардиограмма в отведениях с максимальным QTc более характерна для с-ма уQT третьего типа. Максимальное удлинение QTc наблюдалось в отведениях I, V3-V6; в aVL оценка QT затруднена в связи с нечеткостью зубца Т. Различная длительность QTc в разных отведениях, достигающая 0,04-0,05 с, и непостоянство формы Т могут иметь место при обоих типах с-ма уQT и также являются диагностическими признаками данной патологии [5].

Наследственный характер заболевания находит подтверждение в семейном анамнезе: отец перенес синкопальное состояние, а следующий аналогичный эпизод закончился летально. Бессимптомность заболевания у пациентки М. не противоречит этому предположению, т.к. течение аритмических синдромов может отличаться между родственниками, но семейный анамнез повышает риск таких осложнений у самой пациентки [6].

В отведении V2 на большинстве имеющихся кардиограмм регистрировался типичный комплекс rS с сегментом ST на изолинии (рис. 1). Однако на нескольких ЭКГ, снятых в разное время, в отведении V2 имелись комплексы rSr', в том числе с r' > r, что позволяет заподозрить с-м Бругада. Основанием для такой оценки является как динамика ЭКГ, так и молекулярный механизм данного заболевания, связанный с синдромом уQT третьего типа, который предполагается у пациентки М [7]. Диагноз с-ма Бругада может рассматриваться в данном случае как вероятный в связи с его неполной кардиографической картиной: отсутствием подъема сегмента ST. Вместе с тем с-м Бругада может иметь умеренно выраженные, непостоянные проявления на ЭКГ и бессимптомное течение [8].

Рисунок 1.

ЭКГ без явных признаков аритмических синдромов, QTc = 0.43 с



Таким образом, есть основания предположить у пациентки М. сочетание синдрома уQT и синдрома Бругада. Данная патология была впервые описана около десяти лет назад и встречается нечасто [3]. Оба синдрома являются следствием врожденной дисфункции ионных каналов кардиомиоцитов, однако характер этих нарушений различен [6].

Обсуждение

Имеющиеся данные не позволяют точно определить тип с-ма уQT, но известно, что третий тип с-ма уQT и с-м Бругада являются следствием дисфункции натриевых каналов, и что в одном случае их активность повышена, а в другом случае снижена. Причины различной активности каналов у одного больного не вполне ясны. Появление признаков указанных синдромов в разных отведениях ЭКГ говорит о неодинаковом состоянии натриевых каналов в разных частях миокарда и о преобладании одного типа дисфункции в отдельных участках сердечной мышцы. Подтверждением этого у пациентки М. служат несколько меньшие значения QTc в отведении V2, где имелись признаки с-ма Бругада. Возможно, гиперфункция каналов, характерная для с-ма уQT, отчасти нивелируется на этом участке миокарда их гиподисфункцией, присущей с-му Бругада.

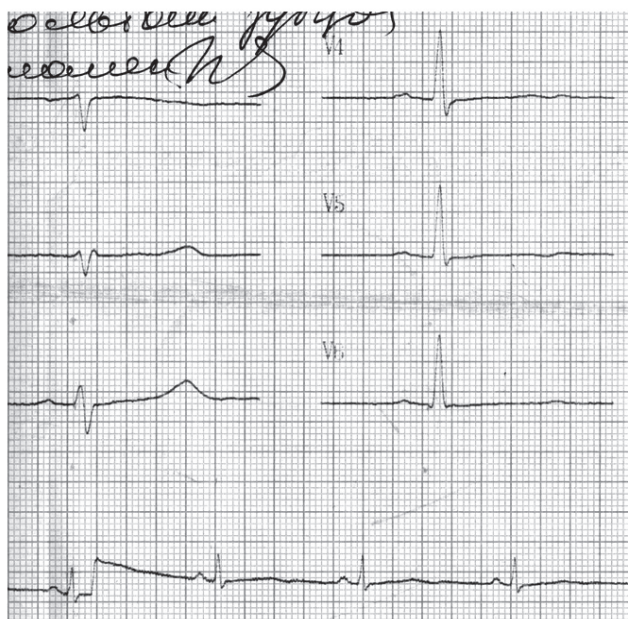
Нахождение сегмента ST в отведении V2 на изолинии говорит об отсутствии значительных нарушений реполяризации миокарда, но, исходя из патогенеза с-ма Бругада, ключевым признаком дисфункции натриевых каналов яв-

ляется преходящее нарушение деполяризации, которое в данном случае выражено достаточно четко. Локальность таких проявлений так же свидетельствует о неодинаковом функциональном состоянии натриевых каналов миокарда, что соответствует патогенезу данного синдрома и позволяет исключить блокаду правой ножки п. Гиса. Кроме того, значимых нарушений реполяризации, опосредованной функцией калиевых каналов, не наблюдается и в отведениях с признаками с-ма уQT, что так же указывает на патогенетическую роль натриевых каналов и в этом случае.

Проявления обоих синдромов на ЭКГ варьировали, но при совместном появлении оба были выражены достаточно четко (рис. 2). Это указывает на то, что, вероятнее всего, в основе описанных нарушений лежат два варианта дисфункции натриевых каналов, что имеет место сочетание признаков с-ма Бругада и с-ма уQT третьего типа, и что оба типа дисфункции ионных каналов усиливаются вследствие воздействия общего патогенетического фактора, имеющего преходящий характер.

Рисунок 2.

ЭКГ с признаками обоих аритмических синдромов, QTc = 0.46 с



Для сочетания этих синдромов также характерна дисфункция синусового узла. У пациентки М. есть признаки такой дисфункции: средняя ЧСС днем 58 в мин., иногда до 43, при стойкой брадикардии около 40 ночью. Оценка этих симптомов затруднена в связи с сопутствующей патологией щитовидной железы. Гипотиреоз может вызвать брадикардию и удлинение QT, но в норме это не связано с удлинением QTc, который выражает поправку на частоту ритма. При с-ме уQT брадикардия может вызывать удлинение QTc, но у пациентки этот показатель не был связан с редким ритмом, что подтверждает объективность выявленных изменений и отсутствие их связи с состоянием щитовидной железы. Изменения зубца Т при брадикардии в ночное время не являются редкостью и могут быть про-

явлением циркадной ваготонии. В данном случае они, вероятно, не являются следствием с-ма уQT, тем более что в эти периоды QTc существенно не удлинялся.

Сопутствующая ИБС у пациентки не исключена, но должна быть подтверждена нагрузочными пробами или коронарографией. Нагрузочные пробы могут также указать на наличие аритмического синдрома, но могут спровоцировать развитие полиморфной тахикардии, что требует согласования их проведения с аритмологом. Подтверждение диагнозов с-ма уQT и с-ма Бругада предполагает исследование генотипа. Представляется целесообразным обследовать родственников пациентки для выявления данных заболеваний.

Назначение профилактической терапии при врожденных аритмических синдромах определяется фактическим риском и предполагает участие аритмолога. Врожденное нарушение слуха у пациентки и синкопальные состояния с летальным исходом у близких родственников указывают на повышенный риск. Препаратами выбора являются бета-блокаторы, но склонность к брадикардии ограничивает возможность их использования. Пациентке рекомендована консультация аритмолога и прием бета-блокатора в дозе, переносимость которой была установлена во время стационарного лечения. Следует также избегать стресса, физических перегрузок и приема лекарств, удлиняющих интервал QT.

Заключение

Приведенный клинический случай демонстрирует сочетание у одного пациента преходящих кардиографических признаков двух врожденных аритмических синдромов: с-ма уQT и с-ма Бругада, при этом признаки последнего были не вполне типичны. Имеющиеся данные позволяют предположить, что в основе данного состояния лежат два разных варианта дисфункции натриевых каналов. Проявления обоих синдромов совпадали не во всех отведениях, что может говорить о различиях в функции ионных каналов на разных участках миокарда. Преходящий характер изменений на ЭКГ и отсутствие аритмий предполагает доброкачественное течение заболевания, но данные анамнеза указывают на повышенный риск. Лечение включает прием бета-блокаторов, ограничение физических нагрузок и исключение препаратов, удлиняющих QT интервал.

ЛИТЕРАТУРА

1. Ackerman M.J. Genotype-phenotype relations in congenital long QT syndrome // J Electrocardiol. — Oct 2005. — Vol. 38(4 Suppl). — P. 64-68.
2. Brugada P., Brugada J. Right bundle branch block, persistent ST segment elevation and sudden cardiac death: a distinct clinical and electrocardiographic syndrome. A multicenter report // J Am Coll Cardiol. — 1992. — Vol. 20. — P. 1391-1396.
3. Veldkamp M., Viswanathan P., Bezzina C. et al. Two distinct congenital arrhythmias evoked by a multidysfunctional Na(+) channel // Circ. Res. — 2000. — Vol. 86. — E91-E97.
4. Schwartz P.J. The quest for the mechanisms of the sudden infant death syndrome: doubts and progress // Circulation. — 1987. — Vol. 75. — P. 667-683.
5. Day C., McComb J., Campbell R. QT dispersion: an indication of arrhythmia risk in patients with long QT interval // Br Heart J. — 1990. — Vol. 63. — P. 342-4.
6. Zareba W., Moss A., Schwartz P. et al. Influence of the genotype on the clinical course of the long-QT syndrome // N Eng J Med. — 1998. — Vol. 339. — P. 960-5.
7. Schott J., Alshinawi C., Kyndt F. et al. Cardiac conduction defects associated with mutations in SCN5A // Nat Genet. — 1999. — Vol. 23. — P. 20-21.
8. Внезапная сердечная смерть / под ред. Н.А. Мазура — М.: Медпрактика, 2003. — 148 с.