

Синдром Бругада

В 1992 году испанские кардиологи братья Педро и Джозеф Brugada впервые описали новый клинико-электрокардиографический синдром, характеризующийся:

- блокадой правой ножки пучка Гиса;
- элевацией сегмента ST в правых грудных отведениях;
- внезапной сердечной смертью.

Частота встречаемости СБ более низкая в западных странах (1-2 случая на 10 000 человек) и повышается в Юго-Восточной Азии (более 5 на 10 000), особенно в Таиланде и на Филиппинах. Средний возраст больных в момент постановки диагноза составляет 40 ± 22 лет. Типичные для синдрома изменения ЭКГ начинают проявляться лишь после 5-летнего возраста. У мужчин СБ встречается в 8-10 раз чаще, чем у женщин

В настоящее время Синдром Бругада считается первичной «электрической» болезнью сердца, наследуется аутосомно-доминантным путем и связан с мутациями в гене *SCN5A*, расположенном в 3-й хромосоме и кодирующем субъединицу альфа-натриевых каналов кардиомиоцитов. Мутации в этом гене также могут приводить к синдрому удлиненного интервала QT (LQT 3) и нарушениям сердечной проводимости. Совсем недавно Antzelevitch С. и соавт. открыли 2 новых гена, вызывающих элевацию сегмента ST и укорочение интервала QT, что приводит к комбинации СБ с синдромом короткого интервала QT.

За 15 лет изучения СБ накопились данные о приобретённом СБ. В настоящее время описаны следующие состояния и заболевания, вызывающих СБ: лихорадка, гиперкалиемия, гиперкальциемия, дефицит тиамина, отравление кокаином, гиперпаратиреозидизм, гипертестостеронемия, опухоли средостения, аритмогенная дисплазия правого желудочка, перикардит, инфаркт миокарда, стенокардия Принцметала, механическая обструкция выходящего тракта правого желудочка опухолями или при гемоперикарде, тромбоэмболия лёгочной артерии, расслаивающая аневризма аорты, различные аномалии центральной и вегетативной нервной системы, мышечная дистрофия Дюшенна, атаксия Фредерика.

Приём лекарственных препаратов, ингибирующих натриевые каналы, также может вызывать СБ. Лекарственно-индуцированный СБ описан при лечении месалазином, ваготоническими препаратами, α -адренергическими агонистами, β -адреноблокаторами, антигистаминовыми препаратами 1-ого поколения, антималярийными средствами, седативными, антиконвульсантами, нейролептиками, три- и тетрациклическими антидепрессантами, препаратами лития

В основе заболевания лежит угнетение входящего натриевого тока, в результате которого наблюдается укорочение 1 и 2 фазы ПД в эпикарде выносящего тракта правого желудочка, что приводит к дисперсии его реполяризации.

Электрическая гетерогенность эпикарда ПЖ способствует возникновению тесно сцепленных желудочковых сокращений по механизму re-entry, провоцирующих в свою очередь ЖТ или ФЖ.

Выделяют следующие клинико-электрокардиографические формы синдрома Бругада:

1. Полная форма – типичная ЭКГ-картина в сочетании с синкопальными и пресинкопальными состояниями, случаями клинической или внезапной смерти (особенно в ночное время) вследствие полиморфной желудочковой тахикардии.

2. Клинические варианты:

2.1. Типичная ЭКГ-картина у "асимптомных" больных без семейной истории внезапной смерти.

2.2. Типичная ЭКГ-картина у "асимптомных" больных, членов семей больных с полной формой синдрома.

2.3. Типичная ЭКГ-картина после проведения фармакологических тестов у "асимптомных" членов семей больных с полной формой синдрома.

2.4. Типичная ЭКГ-картина после проведения фармакологических тестов у больных с повторными синкопальными состояниями или идиопатической фибрилляцией желудочков.

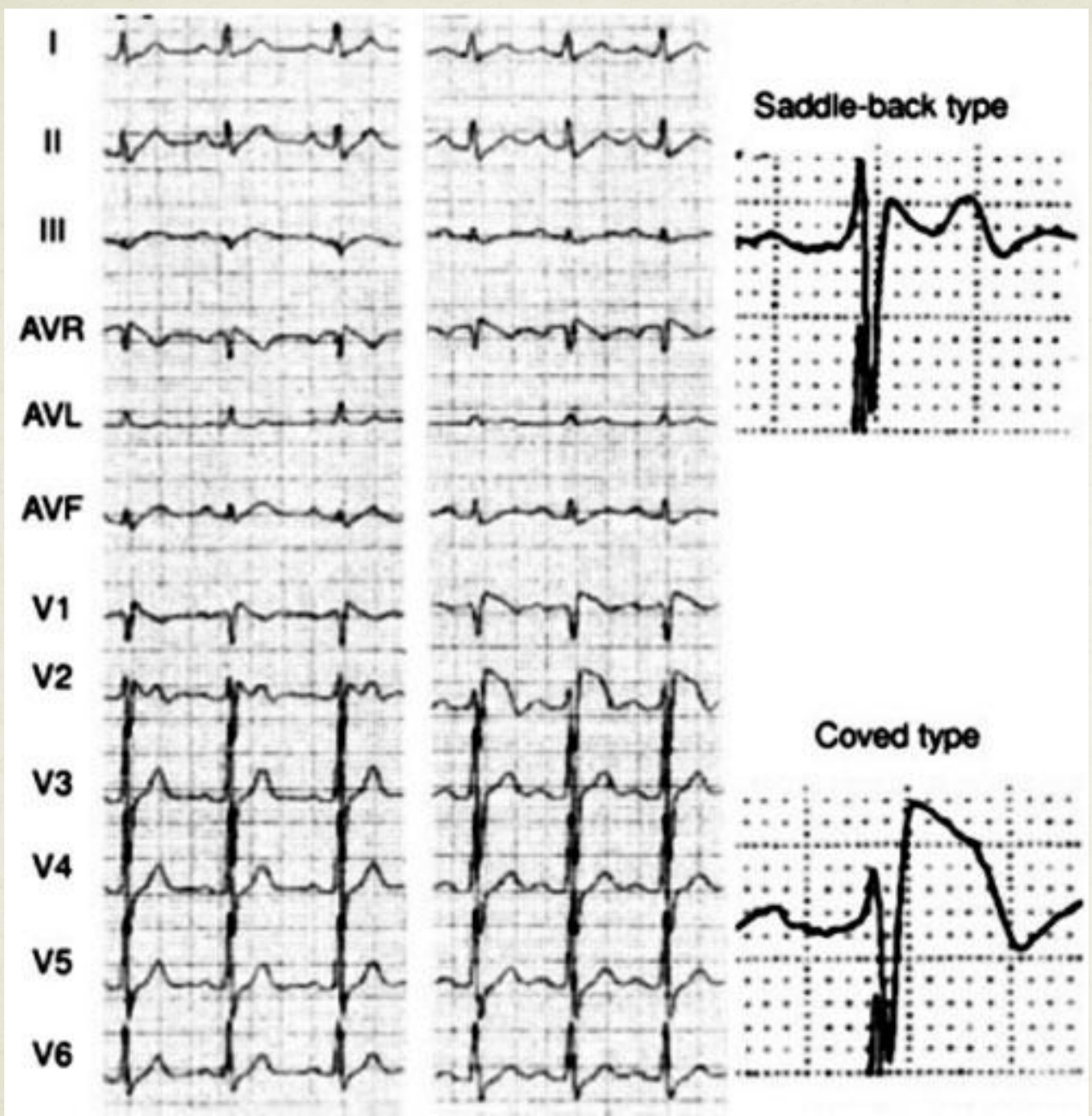
3. ЭКГ варианты:

3.1. Типичная ЭКГ-картина – блокада ПНПГ, косонисходящая элевация сегмента ST в правых грудных отведениях и удлинение интервала P-R.

3.2. Типичная элевация сегмента ST без сопутствующих изменений ЭКГ.

3.3. Неполная блокада ПНПГ с умеренной элевацией сегмента ST.

3.4. Изолированное удлинение интервала P-R.



Основными электрокардиографическими проявлениями СБ являются

«седловидная»

и

«сводчатая»

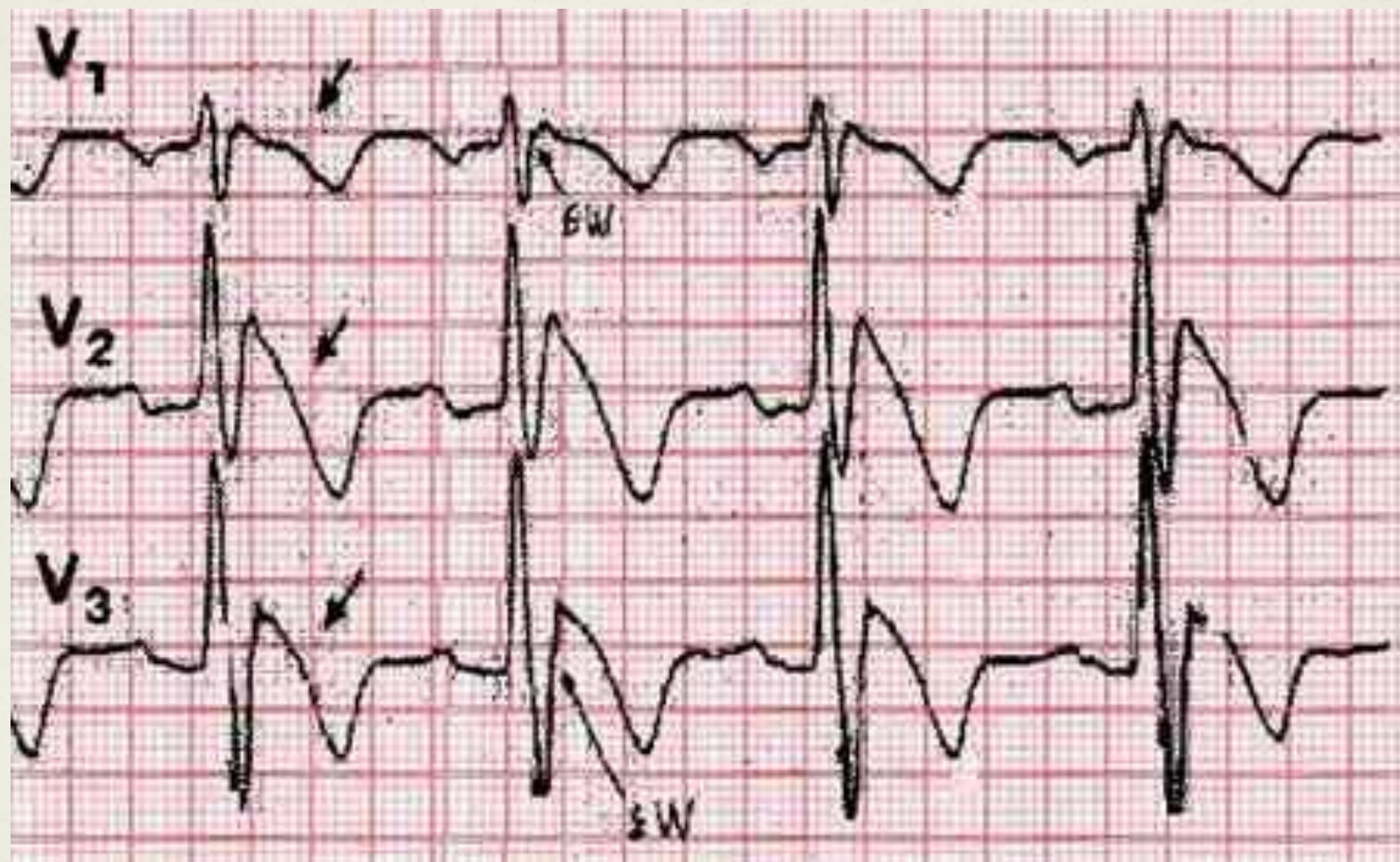
формы элевации сегмента ST

Обязательными критериями для постановки диагноза синдрома Бругада являются:

- 1) клинические критерии (синкопе, внезапная смерть),
- 2) ЭКГ критерии (блокада правой ножки пучка Гиса, подъем сегмента $ST > 0,1\text{mm}$ в отведениях $V_1 - V_3$, желудочковые аритмии, а именно желудочковые тахикардии и фибрилляции желудочков)
- 3) отсутствие других патологий сердца, которые могли вызвать эти клинико-электрокардиографические изменения.

Повышение симпатической активности (проба с физической нагрузкой, адреностимуляторами) может привести к нивелированию ЭКГ-картины синдрома Бругада. Назначение блокаторов быстрых натриевых каналов, напротив, может усугубить нарушение генерации ПД, изменения на ЭКГ и клинические проявления заболевания. Для выявления скрытого синдрома Бругада рекомендуется использовать **гилуритмал (аймалин)** внутривенно в дозе 1 мг/кг, **новокаинамид** 10 мг/кг или **флекаинид** 2 мг/кг.

При проведении фармакологических проб или спонтанно на ЭКГ может фиксироваться ϵW волна (эпсилон-волна) на восходящем колене зубца S, что является следствием замедления деполяризации в области выходного тракта ПЖ, которая характерна для аритмогенной дисплазии миокарда ПЖ.



В лечении синдрома Бругада не рекомендуется использовать блокаторы быстрых натриевых каналов, так как они могут провоцировать возникновение злокачественных желудочковых аритмий и ухудшить прогноз заболевания. Применение амиодарона, β -адреноблокаторов или их сочетания достоверно не снижает летальность. Проведенный мета-анализ убедительно показал, что лишь имплантация кардиовертера-дефибриллятора надежно предохраняет пациентов от внезапной смерти.