

УДК 61

А.И. Гайсина

## СИНДРОМ БРУГАДА

*Статья посвящается синдрому Бругада – генетически детерминированной «электрической» болезни сердца, передающейся по аутосомно-доминантному типу наследования. Специфичная ЭКГ картина, напоминающая БПНПГ с подъемом сегмента ST в сочетании с «пируэт»-тахикардией, синкопальными состояниями, высоким риском внезапной сердечной смерти являются отличительными признаками синдрома. Проводится сравнение с синдромом удлинённого интервала QT, рассматриваются эффективные методы диагностики и лечения пациентов с СБ.*

**Ключевые слова:** Синдром Бругада, желудочковая тахикардия типа «пируэт», синкопе, синдром удлинённого интервала QTQ, имплантируемые кардиовертеры-дефибрилляторы (ИКД).

Внезапная сердечная смерть (ВСС) – естественная смерть от кардиальных проблем, чаще всего – ввиду пароксизмальной желудочковой тахикардии («torsade de pointes»), переходящая в фибрилляцию желудочков, которая возникает в течение часа с момента наступления острых симптомов. ВСС всегда оставалась нерешенной проблемой клинической кардиологии, при этом патологии сердца известны, а время смерти – непредсказуемы. [2]

Болезни сердечно-сосудистой системы остаются главной причиной смертности в развитых странах. Однако достаточно часто (до 10% случаев) ВСС развивается у лиц без структурных изменений сердечно – сосудистой системы. [2]

В 1992 году испанские кардиологи, братья Педро и Джозеф Бругада (Pedro et Josef Brugada) впервые описали необычную ЭКГ-картину у трехлетней девочки в сочетании с семейным анамнезом и клинической картиной. Наблюдалась блокада правой ножки пучка Гиса и специфический косовосходящий подъем сегмента ST в правых грудных отведениях, ребенок страдал эпизодами потери сознания, ранее погиб брат. [1]

---

© Гайсина А.И., 2018.

Научный руководитель: *Малкова Мария Игоревна* – кандидат медицинских наук, ассистент кафедры пропедевтики внутренних болезней, Казанский государственный медицинский университет, Россия.

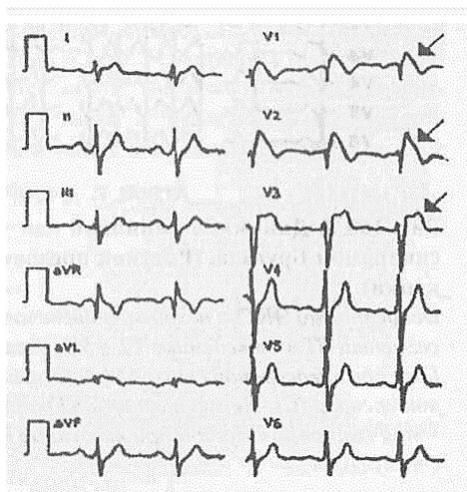


Рис. 1. ЭКГ девочки 3 лет с синдромом Бругада. Первое описание синдрома. (Рисунок предоставлен P.Brugada с разрешением к публикации)

Подобный комплекс признаков получил название «синдром Бругада» (СБ). Таким образом, СБ – это клинко-электрокардиографический синдром, объединяющий частые семейные случаи синкопальных состояний или ВСС, специфические ЭКГ-признаки – особую форму БПНПГ с косовосходящим подъемом сегмента ST.

Однако впервые синдром внезапной необъяснимой смерти (англ.: sudden unexplained death syndrome) был выделен еще в 80-х годах XX в Американским центром контроля над заболеваемостью в Атланта (США). Тогда был зарегистрирован высокий (25 случаев на 100 тыс. человек) показатель внезапной смерти ночью у молодых людей, а именно у выходцев из Юго-Восточной Азии. При этом отсутствовали какие-либо признаки поражения сердца на аутопсии. Статистические показатели стран Юго-Восточной Азии и Дальнего Востока указывают на высокую распространенность внезапной ночной смерти в молодом возрасте: 4-10 случаев на 10 тысяч жителей в год. Даже в некоторых странах дали названия таким людям: на Филиппинах – «бангунгут» («стонущий во сне»), в Таиланде – «лай таи» («смерть во сне»). [1]

В Европе СБ чаще наблюдают у народов Кавказа. В России же имеется несколько аналогичных больных среди представителей монгольского народа – бурятов. СБ не регистрируют у афроамериканцев. [1].

Синдром Бругада – генетически детерминированная «электрическая» болезнь сердца, обусловленная мутацией гена SCN5A (хромосома 3p21-24, кодирует  $\alpha$ -субъединицу Na-канала, расположен в кардиомиоцитах правого желудочка). Аутосомно-доминантный тип наследования, то есть для фенотипических проявлений заболевания достаточно одного мутантного гена (аллеля) в гетерозиготном состоянии. [2] Мутация ведет к частичной потере функции натриевых каналов, нарушениям транспорта ионов  $\text{Na}^+$ , и аномальной электрофизиологической активности эпикарда правого желудочка (ПЖ) в области выносящего тракта. [1]

На сегодняшний день известно более 80 мутаций гена SCN5A. Интересно отметить, что этот же ген поражается при третьем молекулярно-генетическом варианте синдрома удлиненного интервала QT (СУИQT, LQT3) и при синдроме Ленегра. Однако при СУИQT мутации ведут не к уменьшению, а увеличению функции канала, усилению Na-тока, а значит к увеличению длительности потенциала действия и общего интервала QT. [1]

Точный электрофизиологический механизм возникновения СБ окончательно неясен. Однако большинство авторов считают, что вследствие генетически обусловленного дефекта быстрых натриевых каналов, клиника при синдроме связана с выраженной электрической разнородностью миокарда желудочков, а именно – субэндокардиальные отделы имеют большую длительность потенциала действия по сравнению с субэпикардиальными отделами. Как следствие – возможность развития однопольной блокады проведения импульса в миокарде желудочков и формирование «пируэт»-тахикардии. [3]

Можно сказать, что синдром Бругада – это синдром удлиненного интервала QT наоборот, поскольку при СУИQT субэпикардиальные отделы имеют большую продолжительность потенциала действия, периодов относительной и абсолютной рефрактерности по сравнению с субэндокардиальными отделами. Оба синдрома правомочно отнести к группе «каналопатии».

ЭКГ-картина похожа на БПНПГ: в отведениях  $V_{1-2}$  форма комплекса QRS типа  $rSR'$ , к тому же обнаруживают не депрессию сегмента ST, как при обычной блокаде правой ножки пучка Гиса, а характерный подъем ( $>0,1$  мВ) с «зазубриной» (точка J) на восходящем колене зубца S. Отсутствуют расширение и деформация зубца S в отведении  $V_6$ , что характерно для настоящей блокады правой ножки пучка Гиса. Изменения обнаруживают в правожелудочковых отведениях ( $V_1, V_2$ ) в связи с тем, что аномальные  $Na^+$ -каналы расположены преимущественно в кардиомиоцитах правого желудочка. [1]

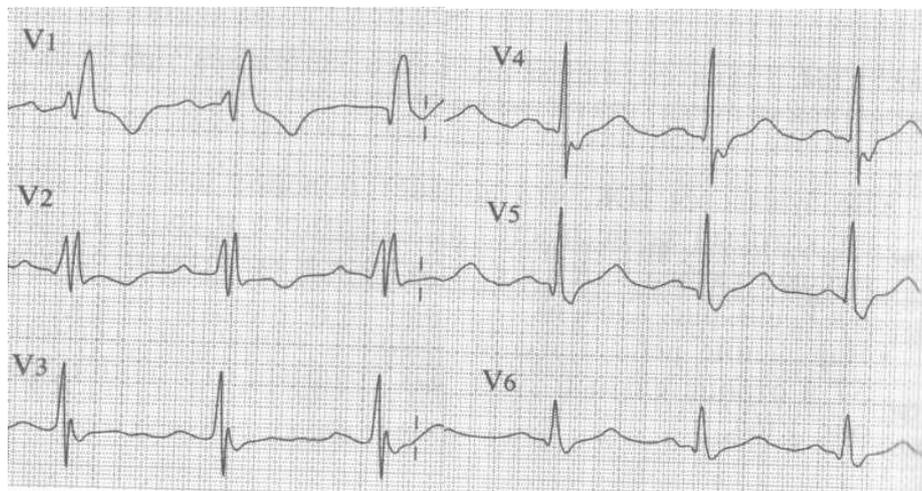


Рис. 2. Блокада правой ножки пучка Гиса

В зависимости от формы выделяют 3 типа подъема сегмента ST:

I тип – куполообразный, напоминающий спину буйвола или морду бультерьера («тип бультерьера»), характеризуется постоянным куполообразным подъемом сегмента ST в правых грудных отведениях, наиболее опасный тип, поскольку чаще происходят эпизоды фибрилляции желудочков и синкопальных состояний;

II тип – седловидный (англ.: «saddle-shaped») или ступенеобразный;

III тип - проявляется невысоким седлообразным подъемом сегмента ST от изоэлектрической линии в правых грудных отведениях, который трудно отличить от нормы (скрытая форма). [1]

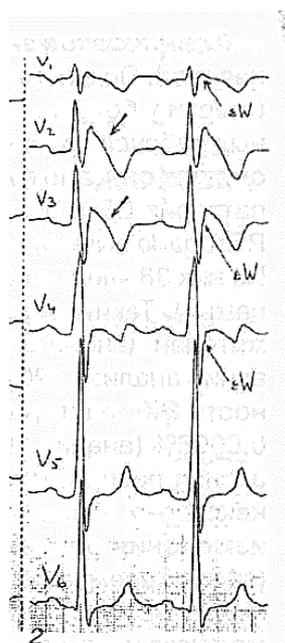


Рис. 3. Синдром Бругада

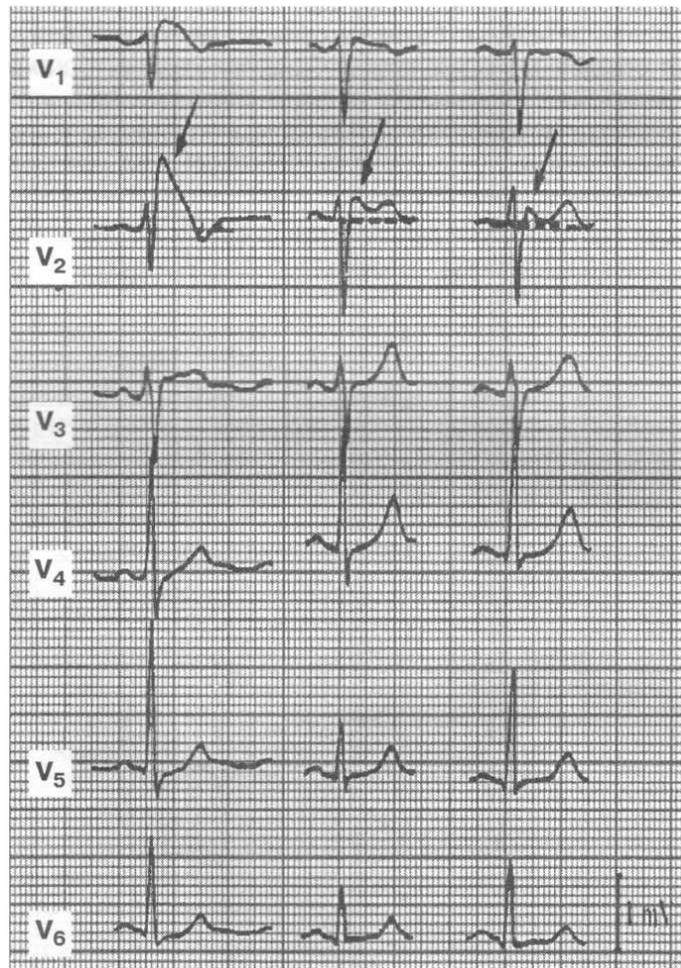


Рис. 4. ЭКГ в грудных отведениях трех пациентов. Три типа подъема сегмента ST

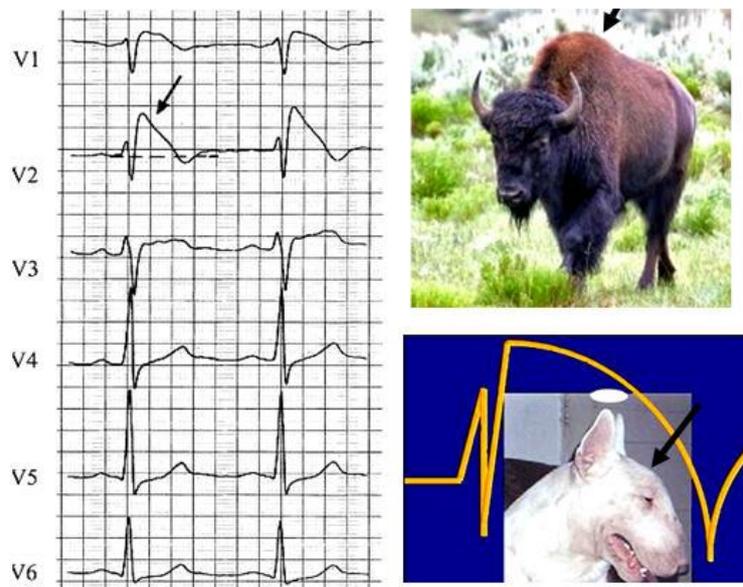


Рис. 5. I тип синдрома Бругада, «тип бультерьера»

Чаще в ночное время пациентов внезапно появляются эпизоды полиморфной (веретенообразной) желудочковой тахикардии («torsades de pointes») и фибрилляции желудочков, служащие причиной внезапной смерти. В межприступный период регистрируется SLS последовательности (феномен «каскада»). В основном запуску фатальной аритмии предшествует short-long-short последовательность, или феномен «каскада» - чередование суправентрикулярной экстрасистолы, постэкстрасистолической паузы и повторной желудочковой экстрасистолы, после которой запускается тахикардия типа «пируэт». [2]

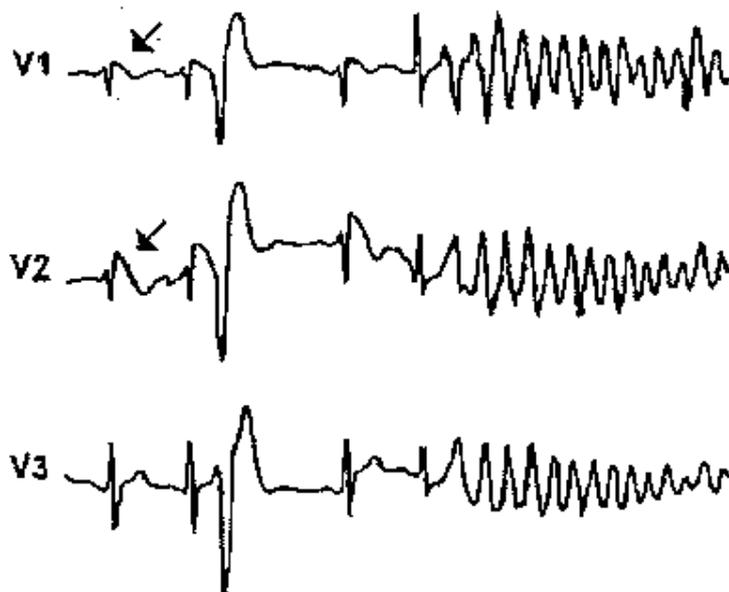


Рис. 6. Феномен «каскада» (SLS последовательность) перед развитием тахикардии «пируэт» у больного с синдромом Бругада. (Рисунок предоставлен P.Brugada с разрешением к публикации).

У 50% пациентов имеется также АВ-блокада I степени. [4]

На фоне приступов пароксизмальной желудочковой тахикардии возникают синкопе и внезапная сердечная смерть, преимущественно во сне, при повышении тонуса парасимпатической нервной системы или снижении активности симпатической. Частые тренировки у спортсменов способствуют повышению тонуса парасимпатической нервной системы, поэтому у спортсменов с СБ риск ВСС высок во время сна или отдыха. Несмотря на отсутствие связи между физической активностью, пациентов с доказанным синдромом Бругада не допускают к участию в соревнованиях. [1]

В базе данных рабочей группы по изучению синдрома Бругада по состоянию на 1999 г. было более 400 больных, и более 150 случаев описано в литературе. [3] Преимущественный возраст клинической манифестации 30-40 лет. У мужчин риск внезапной смерти в 5,5 раз выше, чем у женщин. Частота обнаружения ЭКГ- признаков синдрома составляет от 1 до 60 случаев на 10 тыс. человек [5].

Пациенты с ЭКГ-признаками синдрома Бругада, имеющие в анамнезе эпизоды клинической смерти или синкопальные эпизоды, имеют высокий риск повторных приступов злокачественных желудочковых аритмий. Даже бессимптомные пациенты могут иметь определенный риск ВСС. Поэтому таким пациентам рекомендуется проведение электрофизиологического исследования (ЭФИ) с целью провокации желудочковых тахикардий. На данный момент также получило широкое распространение нагрузочные и фармакологические пробы (с новокаином или аймалином).

Дифференциальный диагноз синдрома Бругада следует проводить, с синдромом ранней реполяризации желудочков (СРРЖ). Различия в следующем: подъем сегмента ST и положительный зубец T во всех прекардиальных отведениях. В то же время при синдроме Бругада подъем сегмента ST виден лишь на правых прекардиальных отведениях и предшествует отрицательной волне T.

Вторым важным пунктом дифференциальной диагностики синдрома Бругада является его отличие от аритмогенной дисплазии миокарда правого желудочка (АДПЖ). При АДПЖ часто отмечается наличие эpsilon-волны и отрицательный зубец T в отведениях V<sub>1</sub>-V<sub>3</sub>, нет комплекса QRS по типу БПНПГ. ЭКГ при проведении медикаментозных проб не изменяется.

Для медикаментозной профилактики внезапной смерти при синдроме Бругада использовались различные препараты (β-блокаторы, амиодарон, препараты I класса, комбинация амиодарона и β-блокаторов), однако она оказалась неэффективной, поскольку риск повторных эпизодов желудочковых

---

аритмий и ВСС оставался очень высоким (до 30%). В связи с этим показана имплантация автоматического кардиовертера-дефибриллятора (АКД). Если аритмии возникают во время сна при преобладании парасимпатического тонуса назначают имплантацию электрокардиостимулятора. [6]

Таким образом, синдром Бругада – это генетически детерминированное состояние, характеризующееся особым типом ЭКГ в правых грудных отведениях (фактически не блокада ПНПГ, а отражение аномальной активности натриевых каналов эпикарда в области выносящего тракта правого желудочка) и связанное с неблагоприятными сердечно-сосудистыми событиями аритмической природы (синкопе, остановка сердца). Повышен риск развития внезапной сердечной смерти, обусловленной желудочковой тахикардией и фибрилляцией желудочков.

*Библиографический список*

- 1.Афанасьева Т.Ю., Ослопова Ю.В., Терегулов Ю.Э., Ослопов В.Н. Долгий QT // ИД «МедДоК». – 2013. – 208 с
- 2.Бокерия О.Л., Сергеев А.В. Синдром Бругада // Журнал «Анналы аритмологии». – 2015. – Т. 12, №1
- 3.Мазур Н.А. Практическая кардиология 2-ое изд.,доп.// Медпрактика-М. – 2009.
- 4.Ослопов В.Н. Инструментальные методы исследования сердечно-сосудистой системы // М.:ГЭОТАР-Медиа, 2012. – 624 с.
- 5.Antzelevitch, C. Brugada syndrome. Report of the second consensus conference // Circulation. – 2005. – Vol. 111.
- 6.Brugada, J. Brugada syndrome // Arch. Mal. Coeur. Vaiss. – 1999. – Vol. 92.

---

*ГАЙСИНА АИДА ИЛЬШАТОВНА* – студент, Казанский государственный медицинский университет, Россия.