

Министерство здравоохранения и социального развития РФ
ФГБОУ ВО Красноярский государственный медицинский
университет

Кафедра кардиологии, функциональной и клинико-лабораторной
диагностики ИПО

Зав.каф.: дмн, проф. Матюшин Г. В.

РЕФЕРАТ на тему «Синдром Бругада».

Выполнила: ординатор 1 года обучения, по специальности

«Кардиология»

Мелехова П.А.

Проверил: к.м.н, доцент Кузнецова О.О.



Красноярск, 2021 г.

Содержание

Введение	3
История	4
Определение	4
Этиология	5
Эпидемиология	5
Диагностика	6
Лечение	8
Список литературы	9

Введение

Внезапная смерть — наиболее грозное проявление заболеваний сердечно-сосудистой системы. Основными причинами внезапной сердечной смерти у взрослых можно считать ишемическую болезнь сердца и инфаркт миокарда, однако в последние годы все большую остроту приобретает проблема внезапной смерти в отсутствие явных заболеваний миокарда или коронарных сосудов, особенно в молодом возрасте.

Сегодня накоплено достаточное количество данных о природе заболеваний, сопряженных с риском внезапной смерти. Определено, что многие из них генетически детерминированы, а это представляет особую опасность, так как под угрозой находится не только больной, у которого выявили заболевание, но и его дети и близкие родственники. Данные заболевания пока крайне редко выявляются в обычной клинической практике. Больные умирают, как правило, не в специализированных стационарах, а дома или на улице, и врачу поликлиники или бригаде скорой помощи остается констатировать смерть. При этом ставится достаточно неопределенный диагноз: острая сердечно-сосудистая недостаточность. При аутопсии не выявляется поражений мышцы сердца или коронарных сосудов. У детей, как ни парадоксально, чаще всего посмертно диагностируется острая респираторная вирусная инфекция, минимальными проявлениями которой пытаются объяснить внезапную смерть. Внимание специалистов-кардиологов нередко привлекают только первые симптомы заболевания, прежде всего синкопе и приступы сердцебиения. Однако нередко первым и последним проявлением заболевания является внезапная смерть.

В современной клинической медицине выделен ряд заболеваний и синдромов, тесно ассоциированных с высоким риском внезапной смерти в молодом возрасте. Одно из наиболее «загадочных» заболеваний в этом ряду — это синдром Бругада (СБ). Вместе с тем именно СБ является, по мнению многих специалистов, «ответственным» за более чем 50% внезапных, некоронарогенных смертей в молодом возрасте.

История

Официальная дата открытия синдрома — 1992 год. Именно тогда испанские кардиологи, братья П. и Д. Бругада, работающие в настоящее время в различных клиниках мира, впервые описали клинко-электрокардиографический синдром, объединяющий частые семейные случаи синкопальных состояний или внезапной смерти вследствие полиморфной желудочковой тахикардии, и регистрацию специфического электрокардиографического паттерна.

В 1992 году испанские кардиологи Педро и Джозеф Бругада опубликовали наблюдение за 8 пациентами (6 мужчин и 2 женщины) с эпизодами клинической смерти в анамнезе. Инструментальные методы исследования (эхокардиография, ангиография, электрофизиологическое исследование, биопсия миокарда у 4 пациентов) не выявили какое-либо органическое заболевание сердца. Единственной особенностью у этих пациентов было наличие на ЭКГ особой формы блокады правой ножки пучка Гиса (БПНПГ) с подъёмом сегмента ST. Синкопальные состояния сопровождались регистрацией на ЭКГ полиморфной желудочковой тахикардии, возникавшей после ранних парных желудочковых экстрасистол и при программированной стимуляции. В дальнейшем 4 пациентам имплантировали кардиовертеры-дефибрилляторы, у 2 нарушения ритма исчезли на фоне приёма бета-блокаторов, седьмой пациент принимал амиодарон и дифенилгидантоин (дифенин) на фоне электрокардиостимуляции в режиме VVI, восьмой пациент неожиданно скончался во время имплантации кардиостимулятора. Таким образом, братья Бругада впервые подробно описали характерный паттерн ЭКГ, позволяющий определить высокий риск возникновения жизнеугрожающих желудочковых аритмий у лиц без органической патологии сердца.

Определение

В настоящее время СБ - это клинко-электрокардиографический синдром, характеризующийся синкопальными состояниями и эпизодами ВС у пациентов без органических изменений сердца и проявляющийся на ЭКГ постоянной или транзиторной БПНПГ с подъёмом сегмента ST в правых грудных отведениях (V1-V3).

По клинической картине различают симптомный (синкопальный) и бессимптомный (бессинкопальный) вариант СБ, по выраженности изменений на ЭКГ - классический (явный), интермиттирующий и латентный (скрытый) СБ.

Синдром Бругада - генетически детерминированное нарушение сердечного ритма, характеризующееся синкопальными (обморочными) состояниями, подъемом сегмента ST над изоэлектрической линией в правых прекардиальных отведениях (V1-V3), полной или неполной блокадой правой ножки пучка Гиса и высоким риском развития жизнеугрожающих желудочковых тахикардий, обычно развивающихся во сне или в спокойном состоянии. Нередко у больных обнаруживаются также наджелудочковые аритмии, чаще - фибрилляция предсердий. Наибольшей диагностической значимостью обладает ЭКГ типа Бругада Ia (или тип "бультерьера").

Однако важно помнить, что этот вариант ЭКГ, имеющий высокую диагностическую ценность, встречается достаточно редко, кроме того, даже у больных с подтвержденным синдромом Бругада, специфические изменения могут

выявляться непостоянно. Наличие большого изменения на ЭКГ, описываемых как Бругада, тип 2, или "седловидный" тип сегмента S-T, позволяет только заподозрить синдром Бругада. Для верификации диагноза необходимо проведение нагрузочных проб с лекарственной нагрузкой (антиаритмические препараты IA класса).

Этиология

Предполагается, что при СБ имеет место аутосомно-доминантный путь наследования с поражением гена SCN5a в 3-й хромосоме. Этот же ген поражен у больных с третьим молекулярно-генетическим вариантом синдрома удлиненного интервала QT (LQT3) и при синдроме Ленегра — заболеваниях, также сопряженных с высоким риском внезапной аритмогенной смерти.

Эпидемиология

Преимущественный возраст клинической манифестации СБ — 30-40 лет, однако впервые данный синдром был описан у трехлетней девочки, имевшей частые эпизоды потери сознания и впоследствии внезапно погибшей, несмотря на активную антиаритмическую терапию и имплантацию кардиостимулятора.

Эпидемиология СБ изучена недостаточно. С одной стороны, в связи с недавним описанием синдрома лишь немногие кардиологи хорошо знают его клинические проявления, а с другой стороны, диагностика СБ затрудняется наличием интермиттирующих и скрытых форм синдрома и манифестацией его в виде ВС. Реальная частота встречаемости заболевания пока не определена, особенно в некоторых этнических группах. Считается, что у мужчин СБ встречается в 8-10 раз чаще, чем у женщин, и риск ВС выше в 5,5 раз. По данным различных исследований, распространенность ЭКГ-признаков СБ составляет от 1 до 60 на 10000 человек, среди жителей Европы - 1-5 на 10000 человек. В странах Юго-Восточной Азии и Японии распространенность СБ значительно выше. В данном регионе значительно распространены случаи внезапной ночной смерти в молодом возрасте (в год от 4 до 10 случаев на 10000 жителей, в том числе в Лаосе - 1 случай на 10000 жителей; в Таиланде - 26-38 на 100000 жителей). Для обозначения людей, умерших во сне, в этих странах даже существуют специальные названия: бангунгут («стонущий во сне») на Филиппинах, поккури в Японии, лаи таи («смерть во сне») в Таиланде. Существует мнение, что до 50% случаев ВС среди пациентов без органических поражений сердца в этом регионе может быть вызвано СБ. Интересно, что СБ не регистрируется у афроамериканцев, с другой стороны, в Европе СБ чаще выявляется у представителей «кавказского» этнического типа и выходцев из стран Восточной Европы. По-видимому, следует ожидать достаточно высокой распространенности СБ в российской популяции.

Диагностика

Клиническая картина заболевания характеризуется частым возникновением синкопе на фоне приступов желудочковой тахикардии и внезапной смертью, преимущественно во сне, а также отсутствием признаков органического поражения миокарда при аутопсии. В 93,3% случаев приступы при СБ возникают в вечернее и ночное время (с 18 до 06 часов), причем чаще во второй половине ночи. Это, несомненно, подтверждает роль усиления вагусных влияний в возникновении фибрилляции желудочков при СБ.

Кроме типичной клинической картины, при СБ выделяют специфический электрокардиографический паттерн. Он включает блокаду правой ножки пучка Гиса, специфический подъем сегмента ST в отведениях V1-V3, периодическое удлинение интервала PR, приступы полиморфной желудочковой тахикардии во время синкопе.

Выделяются следующие клинико-электрокардиографические формы синдрома Бругада: Полная форма (типичная электрокардиографическая картина с синкопе, пердсинкопе, случаями клинической или внезапной смерти вследствие полиморфной желудочковой тахикардии).

Клинические варианты:

- типичная электрокардиографическая картина у асимптоматичных больных без семейной истории внезапной смерти или синдрома Бругада;
- типичная электрокардиографическая картина у асимптоматичных больных, членов семей больных с полной формой синдрома;
- типичная электрокардиографическая картина после проведения фармакологических тестов у асимптоматичных обследуемых, членов семей больных с полной формой синдрома;
- типичная электрокардиографическая картина после проведения фармакологических тестов у больных с повторными синкопе или идиопатической фибрилляцией предсердий.

Электрокардиографические варианты:

- 1 тип - типичная электрокардиографическая картина с явной блокадой правой ножки пучка Гиса, элевацией сегмента ST и удлинением PR-интервала;
- 2 тип - типичная электрокардиографическая картина с элевацией сегмента ST, но без удлинения PR-интервала и блокады правой ножки пучка Гиса;
- 3 тип - неполная блокада правой ножки пучка Гиса с умеренной элевацией сегмента ST;
- изолированное удлинение интервала PR.

Мировая статистика свидетельствует о широком распространении СБ в мире. Вместе с тем низкая его выявляемость в настоящее время в России, очевидно, связана с меньшей ориентацией врачей на весь клинико-электрокардиографический симптомокомплекс, часто не имеющий особенностей в отдельных составляющих, позволяющих уверенно поставить диагноз. Поэтому у всех больных с синкопальными состояниями неясной этиологии, ночными пароксизмами удушья, случаями внезапной смерти в семье (особенно в молодом возрасте и в ночное время), типичным ЭКГ-паттерном необходимо исключить

синдром Бругада. Для этого таким пациентам следует проводить фармакологические пробы, динамическое ЭКГ-обследование как самого больного, так и его родственников, холтеровское мониторирование. Кроме того, одним из наиболее достоверных методов диагностики СБ является молекулярно-генетическое исследование.

Характерно, что типичный ЭКГ-паттерн чаще регистрируется у больных в период перед развитием фибрилляции желудочков, что свидетельствует о необходимости динамического наблюдения за больными с подозрением на СБ.

При пробе с дозированной физической нагрузкой и лекарственной пробе с симпатомиметиками (изадрин) ЭКГ-проявления СБ уменьшаются, в то время как при пробе с медленным внутривенным введением антиаритмических препаратов, блокирующих натриевый ток, увеличиваются.

Согласно стандартному протоколу обследования больных с подозрением на СБ, рекомендуется использовать для проб следующие антиаритмические препараты: гилуритмал (аймалин) в дозе 1 мг/кг, новокаинамид (прокаинамид) в дозе 10 мг/кг или флекаинид в дозе 2 мг/кг. Необходимо учитывать, что при введении указанных препаратов у больных с СБ могут развиваться опасные желудочковые тахикардии, вплоть до фибрилляции, поэтому проводимые такие пробы должны при условии полной готовности к оказанию экстренной помощи. Но, несмотря на это, пробы на сегодняшний день — наиболее достоверный критерий выявления опасного, угрожающего жизни заболевания, требующего постоянного наблюдения и многолетней антиаритмической терапии.

При проведении инвазивного электрофизиологического исследования (ЭФИ) у больных с СБ часто индуцируются желудочковые аритмии, однако ЭФИ вряд ли можно считать «золотым стандартом» диагностики полной клинической формы синдрома.

В последние годы в диагностике больных с риском опасных желудочковых аритмий, особенно «микроаномалий ЭКГ», значительно возросла роль стандартной электрокардиографии. Так, у пациентов с СБ, по нашим наблюдениям, нередко регистрируется эпсилон-волна, характеризующая замедленную деполяризацию в области выводного тракта правого желудочка. Данный признак представляет собой «большой» диагностический критерий другого заболевания, сопряженного с высоким риском внезапной смерти, — аритмогенной дисплазии правого желудочка. Однако, учитывая единый источник возникновения аритмии при обоих заболеваниях — выводной тракт правого желудочка, его можно отнести и к диагностически значимым ЭКГ-проявлениям СБ. У больных с риском внезапной смерти большое внимание уделяется удлинению интервала QT как фактору риска желудочковых аритмий. Однако ряд наблюдений, проводившихся в последнее время, показал, что проаритмогенную роль играет и укорочение QT, наблюдаемое именно у больных с СБ и идиопатической фибрилляцией желудочков. Предлагается даже термин «синдром укороченного интервала QT». Наши наблюдения свидетельствуют о том, что у всех больных с СБ отмечены значения интервала QT менее 50 перцентили, а у наиболее тяжелых больных — менее 5. Эти изменения могут быть связаны с особенностями электрофизиологии кардиомиоцита при СБ — значительным укорочением 2-й фазы потенциала действия в эпикарде правого желудочка (при удлинении интервала QT задействован противоположный электрофизиологический механизм). Очевидно, асинхронизм реполяризации любой природы повышает аритмогенную готовность

миокарда. При холтеровском мониторингировании может отмечаться высокий циркадный индекс (ЦИ — отношение средней дневной к средней ночной ЧСС) — более 1,45 (норма от 1,24 до 1,44).

Лечение

Для предупреждения фибрилляции желудочков при СБ используются классические антиаритмические препараты, обеспечивающие эффект в 60% случаев. Генетически детерминированное поражение натриевых каналов теоретически предполагает меньшую эффективность препаратов 1-й группы, а также возможность проявления проаритмогенного эффекта при их использовании. Согласно алгоритму формирования антиаритмической терапии антиаритмическими препаратами, обеспечивающими активную блокаду натриевых каналов, являются новокаинамид, дизопирамид, хинидин, ритмонорм, гилуритмал, флекаинид, энкаинид. Менее выраженное блокирующее действие отмечено у лидокаина, мексилетина, токаида, бепридила, верапамила, кордарона и обзидана. Можно предположить, что при СБ более безопасно применять препараты, не блокирующие натриевые каналы, — дилтиазем, бретилийум, соталекс, надолол (коргард). Однако целенаправленных исследований в этой области пока не проводилось. Наиболее эффективным методом предотвращения развития жизнеугрожающих аритмий у больных СБ на сегодняшний день является имплантация кардиовертеров-дефибрилляторов.

Список литературы:

1. Ардашев А.В., Шляхто Е.В., Арутюнов Г.П., Беленков Ю.Н. Национальные рекомендации по определению риска и профилактике внезапной сердечной смерти. / Ардашев А.В. // Клиническая практика. -2012. - № 4 (12). - С. 1-77.
2. Макаров Л.М. Синдром Бругада. / Макаров Л.М. // Функциональная диагностика. - 2010. - № 3. - С. 24-28.
3. Благова О.В., Недоступ А.В., Сулимов В.А. и др. «Идиопатические» аритмии: возможности комплексной нозологической диагностики и дифференцированного лечения. / Благова О.А. // Кардиология. - 2014. -Т. 54. - № 4. - С. 28-38.
4. Вестник аритмологии N50 от 21/01/2008, стр. 40-46 Синдром Бругада и бругадоподобные изменения на ЭКГ при лечении психотропными препаратами, Н. Лиманкина, Санкт-Петербургская психиатрическая больница №1 им. П.П. Кащенко.
5. Частота выявления признаков синдрома Бругада в ходе регистрации ЭКГ, Дупляков Д.В., Глухова В.Л., Максимова С.В., Вожаева З.И., Старостина И.В., Васильева Е.Н., Сысуенкова Е.В., Светлакова Л.П., Голева С.В., Сорокина Т.Т. Журнал Кардиология №11 от 2007года.
6. Шубик Ю.В., Яшин С.М. Синдром Бругада: клинико-электрофизиологические проявления. Вестник аритмологии 1999;14:49-53.
7. Бокерия, Л. А. Синдром Бругада - клинико-диагностические критерии и лечение / Л. А. Бокерия, А. Ш. Ревитшвили, И. В. Проничева // Анналы аритмол. - 2005. - № 4. - С. 35.