

© Khairutdinov Y.R., 2006.

Е.Р. Хайрутдинов

СИНДРОМ БРУГАДА – КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

ФГУ Российский Кардиологический Научно-Производственный Комплекс Росздрава, Москва, Россия

АБСТРАКТ:

Мы наблюдали случай синдрома Бругада в отделении неотложной кардиологии РКНПК МЗ РФ.

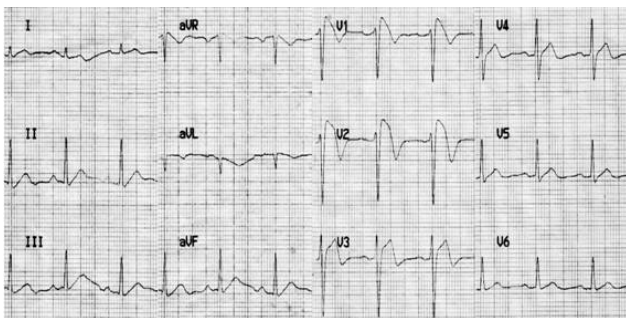
Представленный клинический случай продемонстрировал необходимость широкого диагностического поиска и настороженности, которую должен иметь врач в диагностике острого инфаркта миокарда. Наличие электрокардиографических признаков характерных для острого инфаркта миокарда могло привести в данном случае к диагностической ошибке и неправильному лечению. Правильный сбор анамнеза, учет всех клинических данных, а также проведение дополнительных диагностических исследований позволили поставить верный диагноз и рекомендовать необходимое лечение.

Ключевые слова:

синдром Бругада, внезапная смерть, диагноз

Пациент Г., 37 лет, поступил в блок интенсивного наблюдения отделения неотложной кардиологии РКНПК МЗ РФ 30 января 2004 года с диагнозом острый инфаркт миокарда. Из анамнеза стало известно, что 30.01.04 больной внезапно почувствовал сердцебиение, дурноту, при измерении АД его уровень составил 140/80 мм рт.ст. После приема 50 мг эгилока самочувствие пациента улучшилось, однако впоследствии в связи с неудачной попыткой измерить артериальное давление (поломка тонометра) была вызвана скорая медицинская помощь. На ЭКГ снятой скорой помощью был зарегистрирован подъем сегмента ST в отведениях V₁-V₃, блокада правой ножки пучка Гиса. С подозрением на острый инфаркт миокарда пациент был госпитализирован в БИН РКНПК.

На снятой при поступлении ЭКГ выявлена блокада правой ножки пучка Гиса, элевация сегмента ST в отведениях V₁-V₃ (см. рис. 1).

**Рис. 1.**

ЭКГ пациента с синдромом Бругада

Диагноз острого инфаркта миокарда вызвал сомнения в связи с отсутствием характерной клиники заболевания. Пациенту было выполнено экстренное эхокардиографическое исследование, при котором отмечалось отсутствие нарушений локальной сократимости миокарда, фракция выброса более 60%, нормальные размеры камер сердца. В ходе дальнейшего расспроса удалось выяснить, что подобные изменения на ЭКГ у него постоянно регистрируются с 2000 года, при этом типичных приступов стенокардии у больного никогда не было.

Также ни у него, ни у его родственников никогда не было эпизодов головокружения, потери сознания, внезапной смерти. На основании данных эхокардиографического исследования, отсутствия динамики кардиоспецифических ферментов (тропонина Т, МБ КФК, КФК), а также учитывая характер изменений на ЭКГ у пациента был заподозрен синдром Бругада.

В ходе обследования при проведении холтеровского мониторирования эпизодов желудочковой тахикардии зарегистрировано не было. Ни в ходе суточного мониторирования ЭКГ, ни во время тредмилл теста не было зарегистрировано ишемических изменений на ЭКГ. С целью индукции желудочковых нарушений ритма пациенту было выполнено внутрисердечное электрофизиологическое исследование сердца с программной стимуляцией, во время которого были индуцированы неустойчивые эпизоды полиморфной желудочковой тахикардии, сопровождавшиеся ощущением сердцебиения, слабым головокружением, купировавшиеся самостоятельно. С целью подтверждения диагноза синдрома Бругада в Медико-Генетический Научный Центр РАМН был отправлен анализ крови на генетическое исследование, выявившее мутацию в гене SCN5A. Больному рекомендована имплантация кардиовертера-дефибрилятора с функцией стимулятора, с целью купирования жизнеугрожающих желудочковых аритмий в случае их возникновения.

Обсуждение

В 1992 году, братья Р. и J. Brugada описали новый клинко-электрокардиографический синдром, характеризующийся блокадой правой ножки пучка Гиса и элевацией сегмента ST в отведениях V₁-V₃, который в дальнейшем получил название синдрома Бругада.

В популяции синдром Бругада встречается с частотой 0.05-0.6% среди взрослого населения, причем у мужчин он встречается в 9 раз чаще, чем у женщин. Обычно заболевание манифестирует в возрасте от 30 до 40 лет. Риск внезапной смерти у пациентов с синдромом Бругада составляет около 30% в течение трех лет.

Синдром Бругада характеризуется типичными электрокардиографическими признаками – элевацией сегмента ST в отведениях V₁-V₃ с признаками блокады правой ножки пучка Гиса, а также эпизодами полиморфной желудочковой тахикардии и желудочковой фибрилляции, которые являются причиной внезапной смерти [1].

Contact Information:

Dr. Y. R. Khairutdinov

E-mail: eugkh@yandex.ru

Синдром Бругада генетически детерминирован, наследуется по аутосомно-доминантному типу. Чаще всего он обусловлен мутацией гена натриевых каналов SCN5A в 3-й паре хромосом, однако известны и другие виды мутаций [2].

Клиническая картина синдрома Бругада чаще всего связана с эпизодами жизнеугрожающих желудочковых нарушений ритма, проявляющихся в виде головокружений, обмороков или внезапной смерти, а также отсутствием признаков органического поражения миокарда при аутопсии. Этот синдром может быть заподозрен у пациентов с документированной идиопатической желудочковой фибрилляцией, полиморфной желудочковой тахикардией, эпизодами внезапной смерти или обмороков среди кровных родственников моложе 45 лет, с характерными электрокардиографическими признаками. Наличие только одних электрокардиографических признаков является проявлением ЭКГ феномена, а не синдрома Бругада [3].

Обследование пациентов с синдромом Бругада, помимо сбора анамнеза, осмотра, стандартной электрокардиограммы, эхокардиографии, суточного мониторирования ЭКГ, включает проведение ряда проб. ЭКГ-проявления синдрома Бругада усиливаются при проведении пробы с медленным введением антиаритмических препаратов блокирующих натриевые каналы (аймалин, новокаиномид, флекаинид). Также необходимо проведение инвазивного электрофизиологического исследования, при котором у больных с синдромом Бругада часто индуцируются желудочковые аритмии. Тем не менее, ЭФИ вряд ли можно считать «золотым стандартом» диагностики полной клинической формы синдрома, так как известны случаи внезапной смерти среди пациентов с типичными ЭКГ признаками синдрома Бругада, синкопальными состояниями и нормальными показателями при ЭФИ [4].

Наиболее эффективным методом предотвращения развития жизнеугрожающих аритмий у больных с синдромом Бругада на сегодняшний день является имплантация кардиовертера-дефибрилятора. Различные варианты медикаментозного лечения, включающие терапию амиодароном и бета-блокаторами, не улучшали прогноз пациентов с синдромом Бругада.

В настоящее время существует следующая тактика

ведения пациентов с синдромом Бругада: 1 - показана имплантация кардиовертера-дефибрилятора пациентам с клинико-электрокардиографическими проявлениями синдрома Бругада; 2 - показана имплантация кардиовертера-дефибрилятора бессимптомным пациентам с электрокардиографическими признаками синдрома Бругада и индуцируемой при ЭФИ желудочковой фибрилляцией или полиморфной желудочковой тахикардией; 3 - бессимптомные пациенты, у которых не удалось индуцировать желудочковые нарушения ритма, и у которых электрокардиографические признаки синдрома Бругада определяются только при проведении проб с введением антиаритмических препаратов, должны находиться под тщательным динамическим наблюдением [5].

Широкое распространение синдрома Бругада в мире и низкая его выявляемость в России, вероятнее всего свидетельствует о низкой ориентации врачей на данный клинико-электрокардиографический синдром. Таким образом, у пациентов с синкопальными состояниями, эпизодами внезапной смерти в семье, типичными электрокардиографическими признаками, в дифференциально-диагностический ряд необходимо включать синдром Бругада.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Wilde A., Antzelevitch C., Borggreffe M. Proposed Diagnostic Criteria for the Brugada Syndrome. *Circulation*, 2002; 106; 2514 – 2519.
2. Gussak I., Antzelevitch C., Bjerregaard P. et al. The Brugada syndrome: clinical, electrophysiologic and genetic aspects. *JACC*, 1999; 33(1); 5-15.
3. Brugada J., Brugada R., Brugada P. Right bundle-branch block and ST-segment elevation in leads V1 through V3: a marker for sudden death in patients without demonstrable structural heart disease. *Circulation*, 1998; 10; 97(5); 457-460.
4. Fujiki A., Usui M., Nagasawa H. et al. ST segment elevation in the right precordial leads induced with class IC antiarrhythmic drugs: insight into the mechanism of Brugada syndrome. *J.Cardiovasc.Electrophysiol.*, 1999; 10(2); 214-218.
5. Brugada P., Brugada R., Brugada J., Geelen P. Use of the prophylactic implantable cardioverter defibrillator for patients with normal hearts. *Am.J.Cardiol.*, 1999; 11; 83(5B); 98D-100D.

Y. R. Khairutdinov

BRUGADA SYNDROME – CLINICAL CASE

Russian Cardiology Research and Production Center, Moscow, Russia

ABSTRACT:

We've observed a case of the Brugada syndrome in the emergency department of RCSPC.

The given case has shown necessity of the broad diagnostic knowledge and circumspection from the clinician in acute myocardial infarction diagnostic. The presence of the electrocardiographic signs that are common for acute myocardial infarction could have led in this case to diagnostic mistake and incorrect treatment.

The complete collection of anamnesis, analysis of all clinical data and carrying out of additional diagnostic procedures have allowed to establish the correct diagnosis and recommend appropriate treatment.

Key words:

Brugada syndrome, sudden death, the diagnosis.