



САНКТ- ПЕТЕРБУРГСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
УНИВЕРСИТЕТ
МЕДИЦИНСКИЙ ФАКУЛЬТЕТ

Синдром Бругада

Докладчик: Степочкина Анна Михайловна,
306 группа

Внезапная сердечная смерть

Внезапная сердечная смерть (ВСС) является одной из ведущих причин смертности в развитых странах. Частота ее развития составляет 15–20% от всех ненасильственных случаев смерти.

Заболевания, ассоциированные с высоким риском ВСС в молодом возрасте:

- синдром внезапной смерти младенцев
- синдром удлиненного интервала Q–T
- синдром внезапной необъяснимой смерти
- аритмогенная дисплазия правого желудочка
- идиопатическую фибрилляцию желудочков
- синдром Бругада

Синдром Бругада

Синдром Бругада — семейный, генетически наследуемый синдром, относящийся к каналопатиям.

В 1992 г. испанские кардиологи, братья Pedro и Josef Brugada, впервые описали клинико-электрокардиографический синдром, объединяющий частые семейные случаи синкопальных состояний и/или внезапной смерти вследствие полиморфной желудочковой тахикардии, переходящей в фибрилляцию желудочков.

- Наследуется приблизительно в 50% случаев по аутосомно-доминантному типу;
- Ответственен за 50% случаев внезапной смерти молодых больных со структурно нормальным сердцем;
- Более 70 мутаций, в основном, в Na⁺ каналах кардиомиоцитов;
- Основная опасность - жизнеугрожающие желудочковые аритмии: *полиморфная желудочковая тахикардия и фибрилляция желудочков.*

Критерии диагностики с. Бругада

А) Грудные отведения

Морфология QRS-T в отведениях V_1 - V_3 , элевация сегмента ST:

- Тип 1. «Сводчатый» подъем ST ≥ 2 мм, медленно снижающийся, выгнутый или прямой со стремлением к изолинии и отрицательным симметричным зубцом T.
- Тип 2. «Седловидный» — высота $r' \geq 2$ мм со стремлением к изолинии, за ним следует подъем ST не менее 0,5 мм с положительным/плоским зубцом T в отведении V_2 и переменным T в отведении V_1 . Если есть какие-либо сомнения ($r' < 2$ мм), необходимо зарегистрировать ЭКГ во 2 и 3 межреберьях.

Б) Новые ЭКГ критерии

- Индекс Коррадо: соотношение

$$\frac{\text{высота перехода QRS-ST}}{\text{высота сегмента ST через 80мс в отведениях } V_1-V_2} > 1,$$

так как ST носит косо-нисходящий характер (рис. 1).

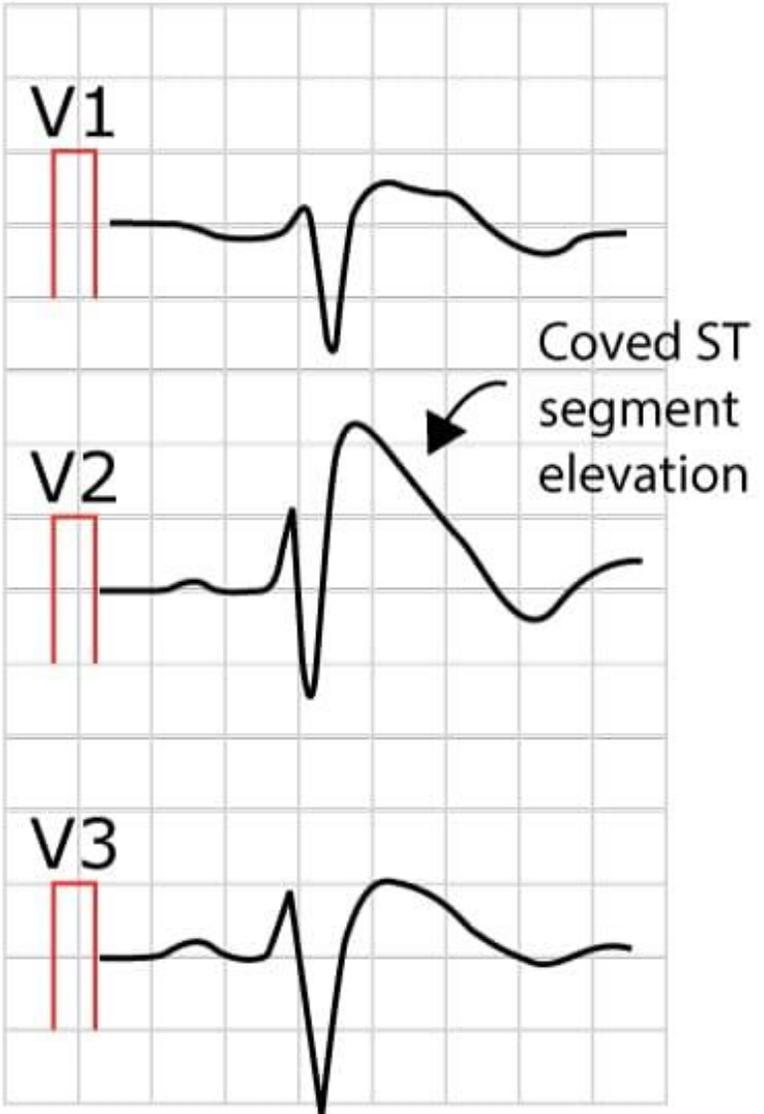
У спортсменов сегмент ST в отведении V_2 носит косо-восходящий характер и индекс Коррадо < 1 .

- Угол β , формируемый восходящим зубцом S и нисходящим зубцом r' , $> 58^\circ$ при типе 2 (рис. 2).
- Размер основания треугольника, сформированного r' , с высотой 5 мм от вершины перехода QRS-ST составляет более 3,5 мм при типе 2.

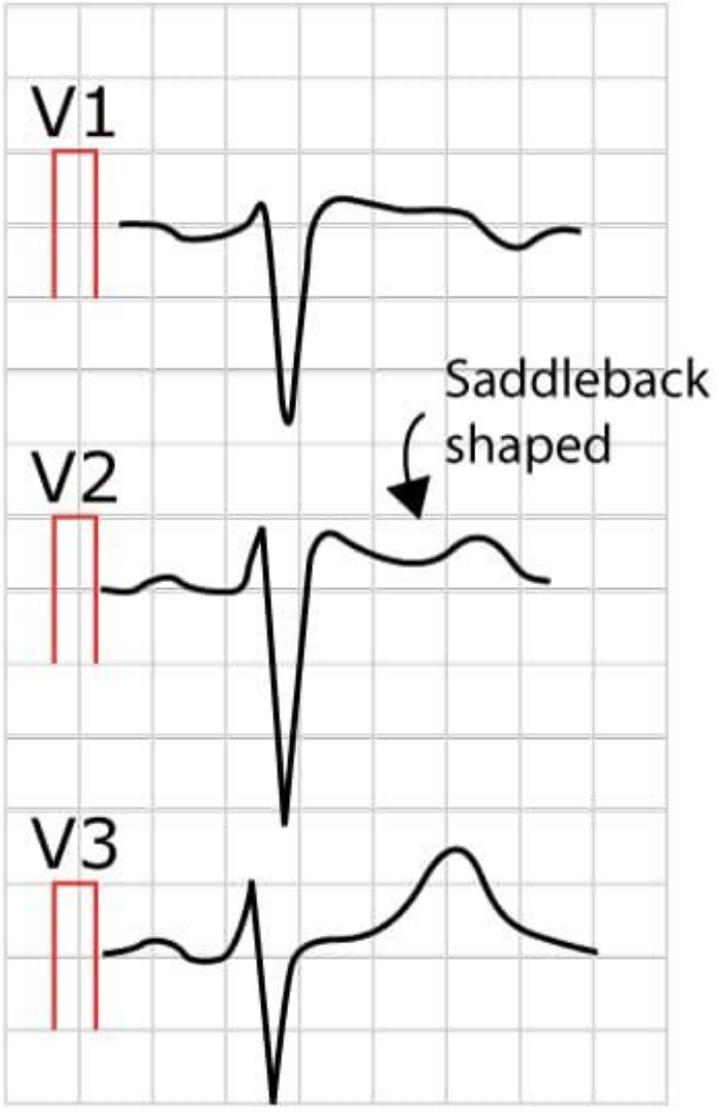
Другие находки на ЭКГ:

- QT обычно в норме, но может быть удлинен в правых грудных отведениях
- Иногда удлинен PR
- Замедление проводимости в ПЖ: наличие r' и удлиненный комплекс QRS в правых грудных отведениях по сравнению с левыми
- Наджелудочковые аритмии, в основном ФП
- Иногда могут наблюдаться: r' в aVR ≥ 3 мм, феномен ранней реполяризации в нижних отведениях, расщепление QRS, альтернация зубца T после введения аймалина и др.

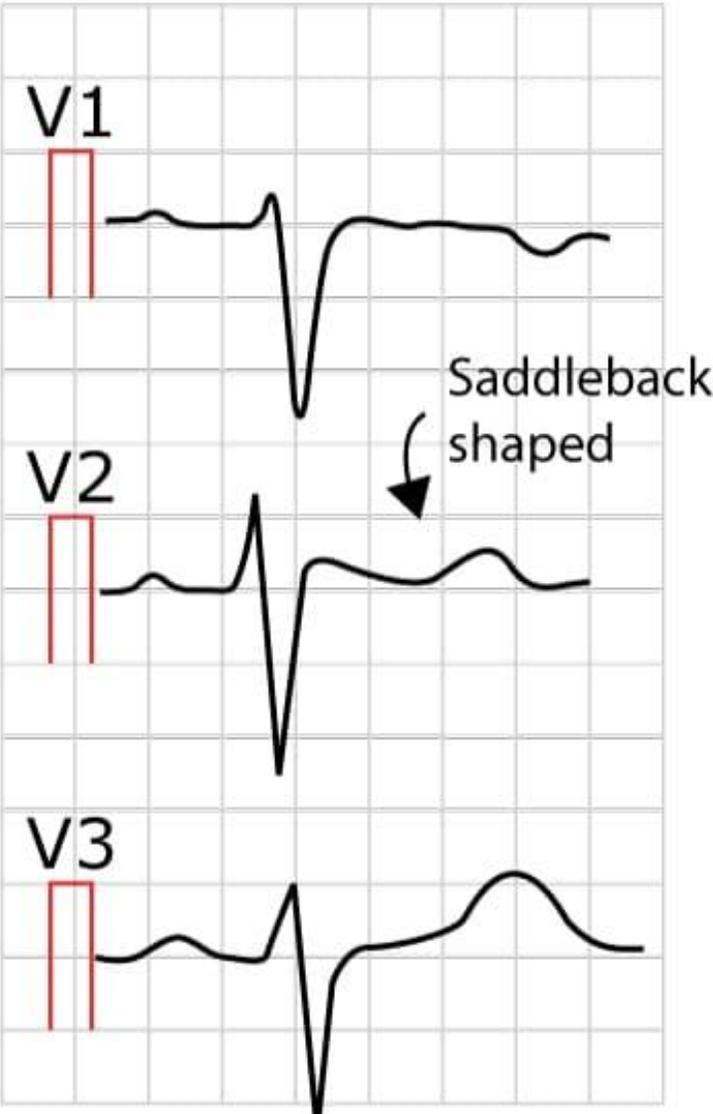
A Type 1 Brugada



B Type 2 Brugada



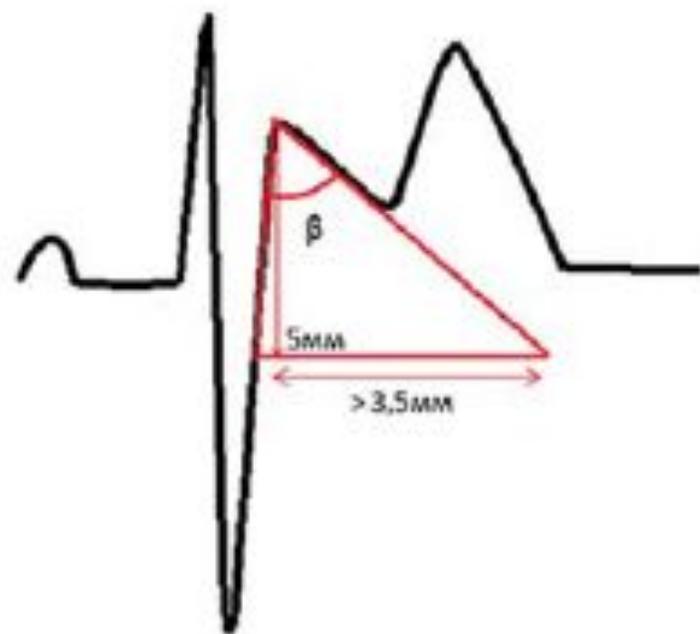
C Type 3 Brugada





тип 1

Рисунок 1. Синдром Бругада 1 типа. Индекс Коррадо



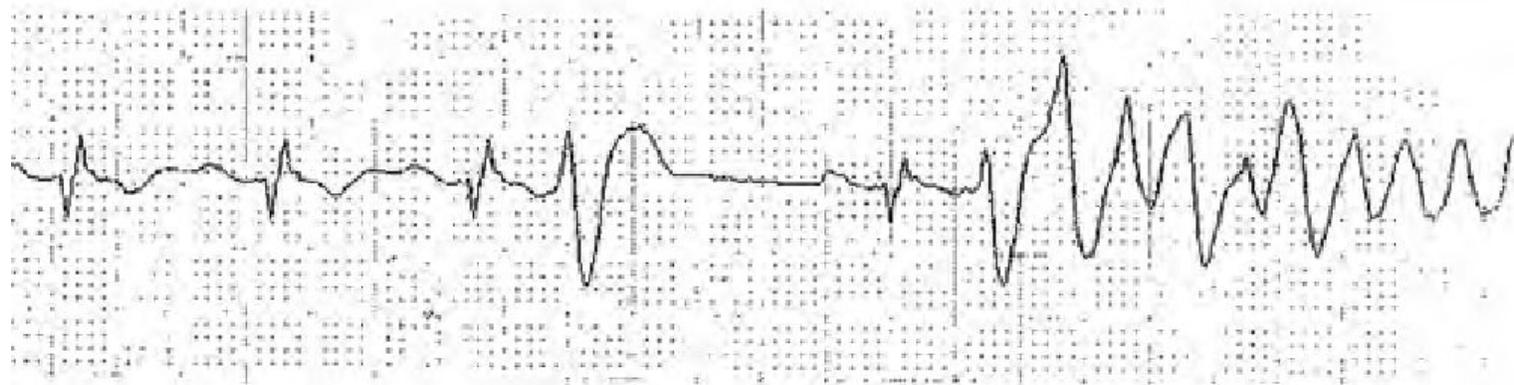
тип 2

Рисунок 2. Синдром Бругада 2 типа. Угол β

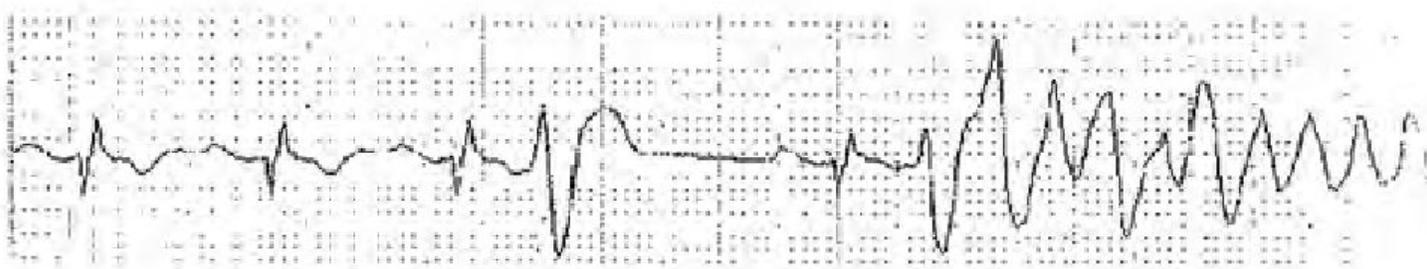
При наличии Бругада-паттерна синдром Бругада диагностируется, если присутствует 1 и более критериев:

- пациент перенес клиническую смерть
- была зарегистрирована полиморфная ЖТ
- в анамнезе присутствует синкопе не вазовагального происхождения
- у кого-либо из родственников моложе 45 лет была внезапная смерть при отсутствии ОКС
- паттерн с. Бругада 1 типа зарегистрирован у кого-либо из родственников

В противном случае, выявленные изменения на ЭКГ будут носить название феномена Бругада.



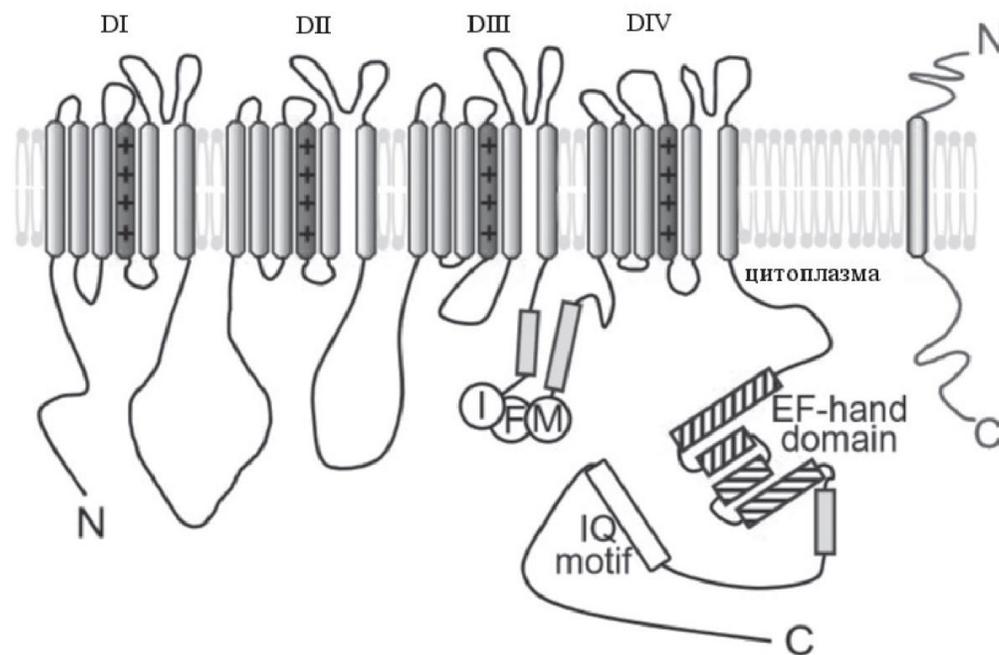
I



Этиология

BrS1	SCN5A
BrS2	GPD1L
BrS3	CACNA1C
BrS4	CACNB2
BrS5	SCN1B
BrS6	KCNE3
BrS7	SCN3B
BrS8	HCN4
BrS9	KCND3

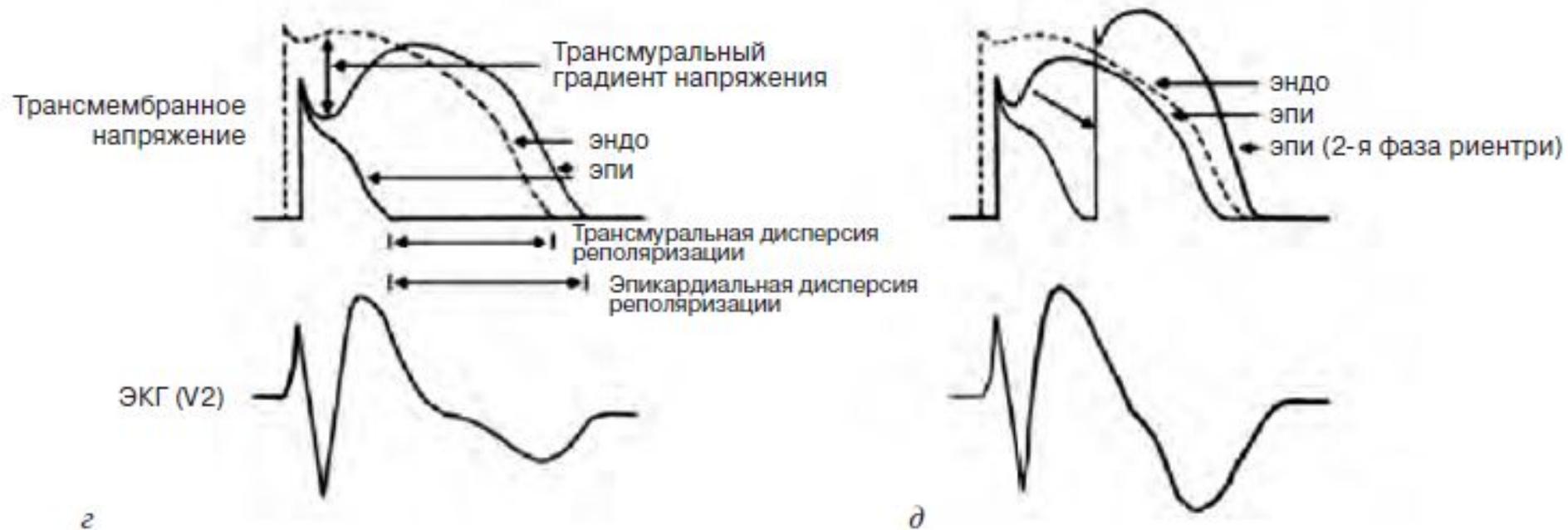
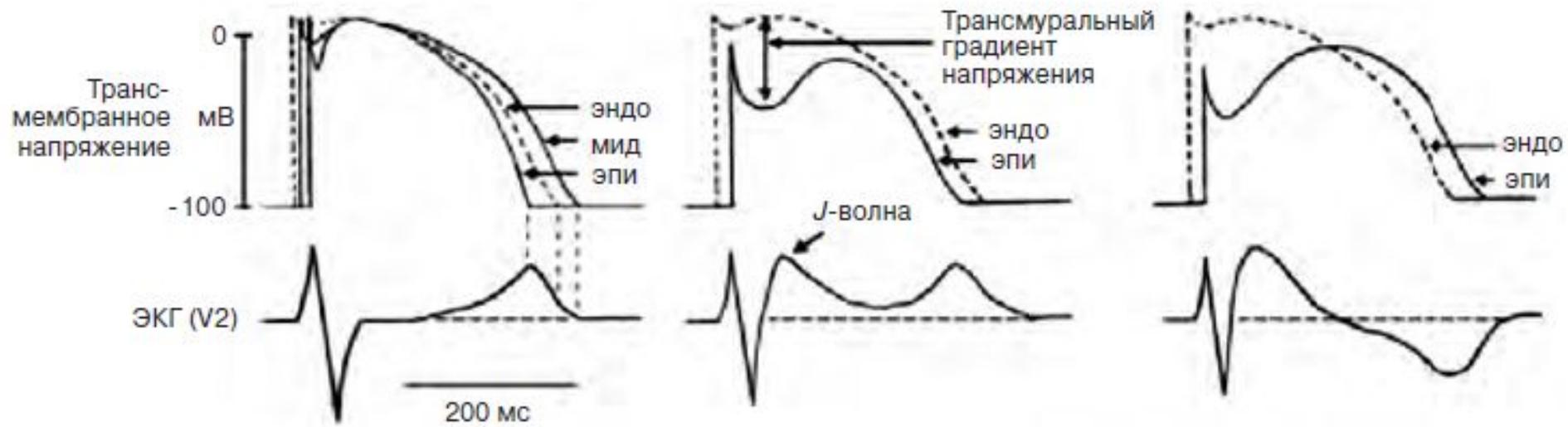
- СБ наследуется по аутосомно-доминантному типу;
- в 20% случаев связан с мутациями в гене SCN5A, расположенном в коротком плече 3-й хромосомы 3p21-24, кодирующей субъединицу альфа-



Патогенез

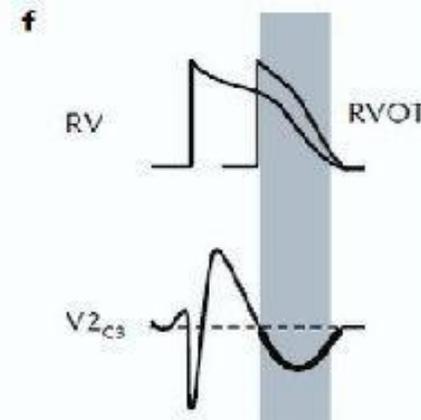
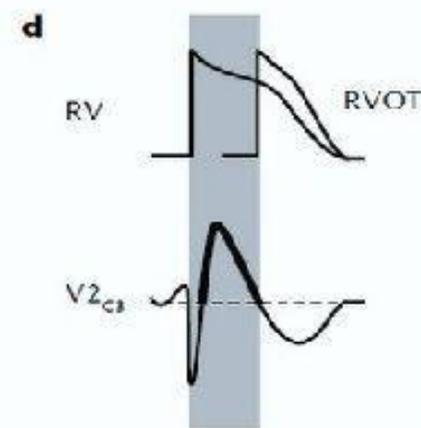
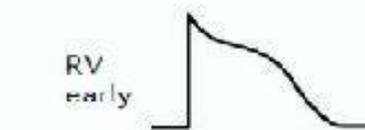
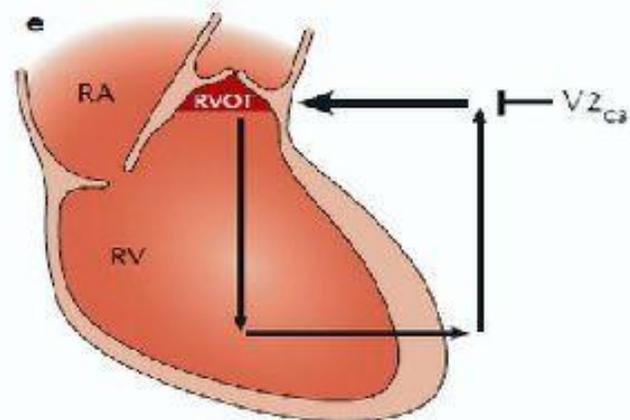
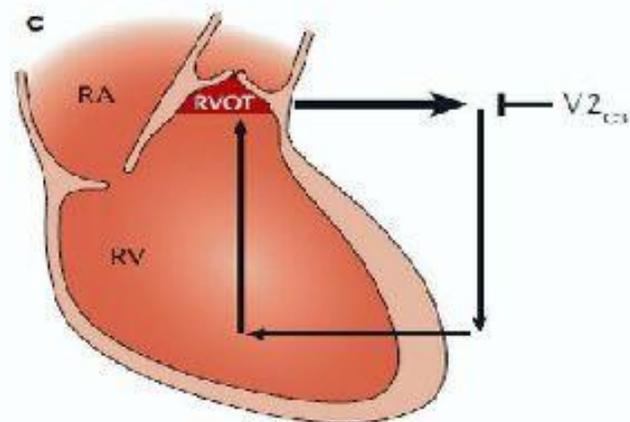
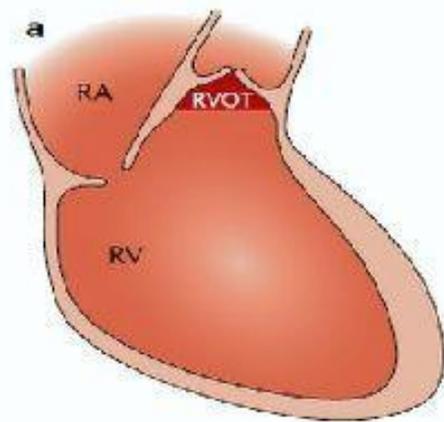
Три основных механизма, объясняющих подъем сегмента ST при синдроме Бругада:

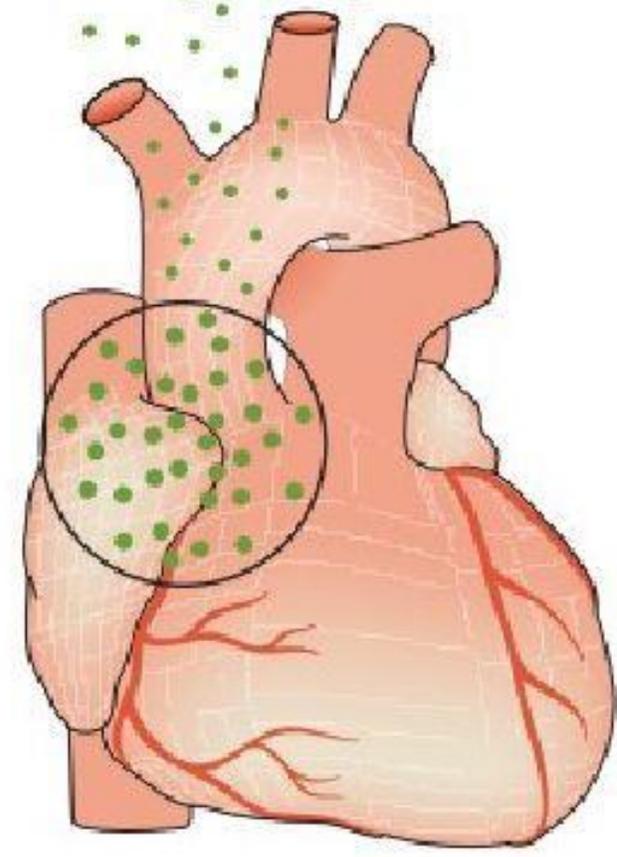
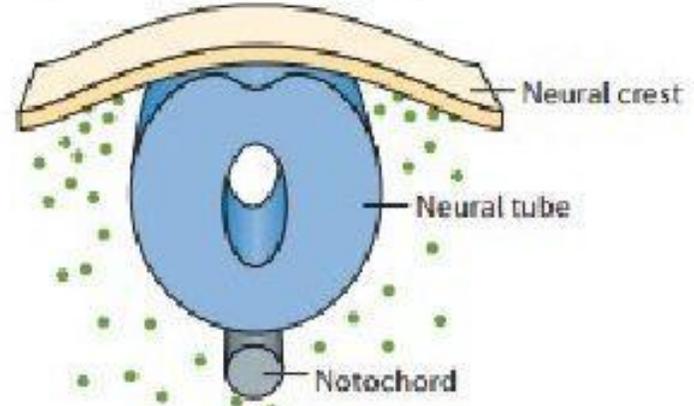
1. Гипотеза реполяризации: ранняя реполяризация субэпикардального миокарда правого желудочка
2. Гипотеза деполяризации: замедление проведения в выходном тракте правого желудочка
3. Рассогласование выходящего транзиторного тока
 - Гипотеза миграции клеток нервного гребня



C-d: Ход
возбуждения от
RV к RVOT

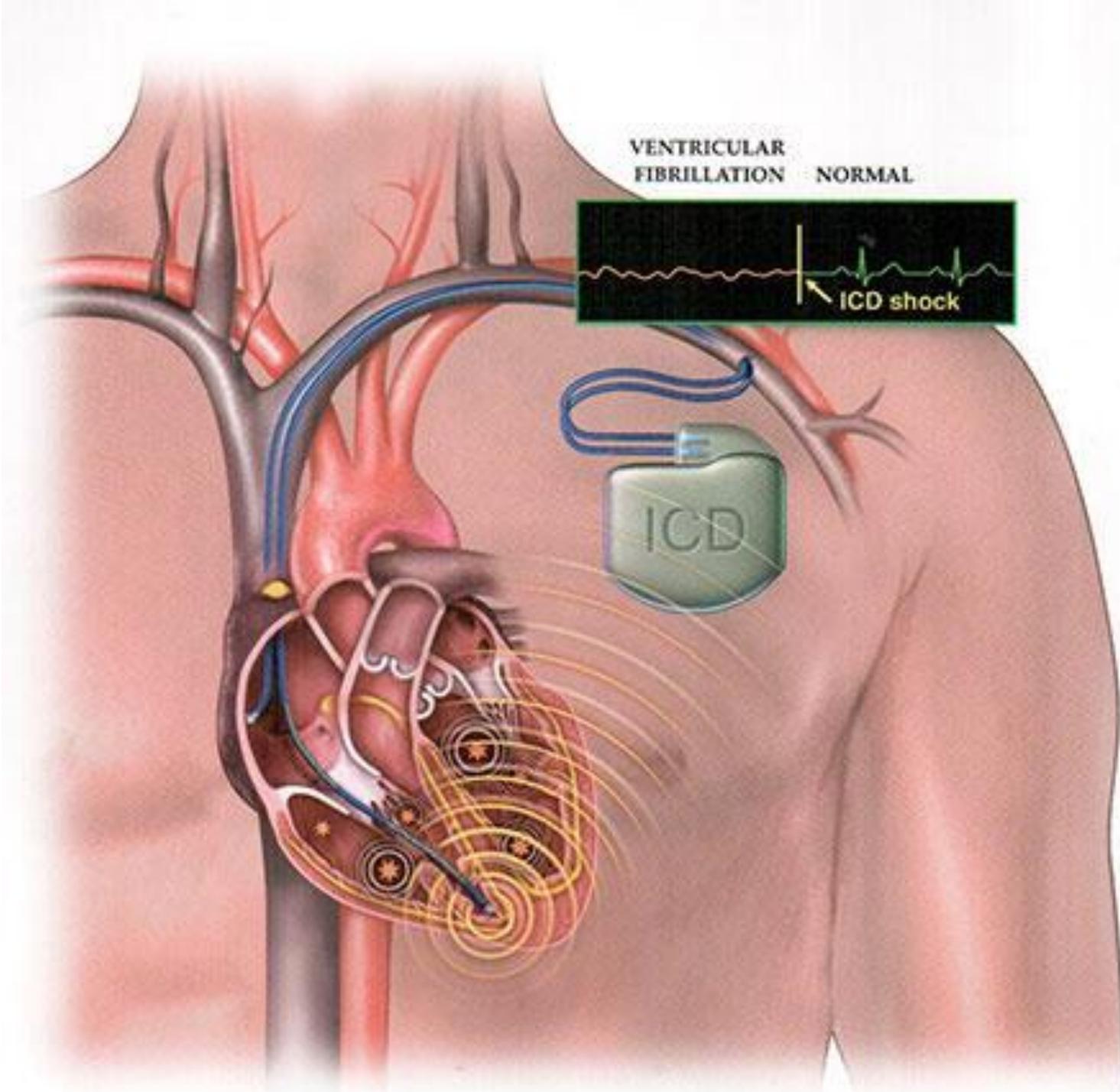
E-f: Разворот
градиентов ПД
между RV и RVOT





Клинические проявления:

- Синкопе
- Судорожные приступы
- Агональное дыхание во сне
- Полиморфная желудочковая тахикардия и фибрилляция желудочков
- Внезапная смерть. Чаще во сне или во время лихорадки. Лихорадка может демаскировать ЭКГ-признаки



Спасибо за внимание!