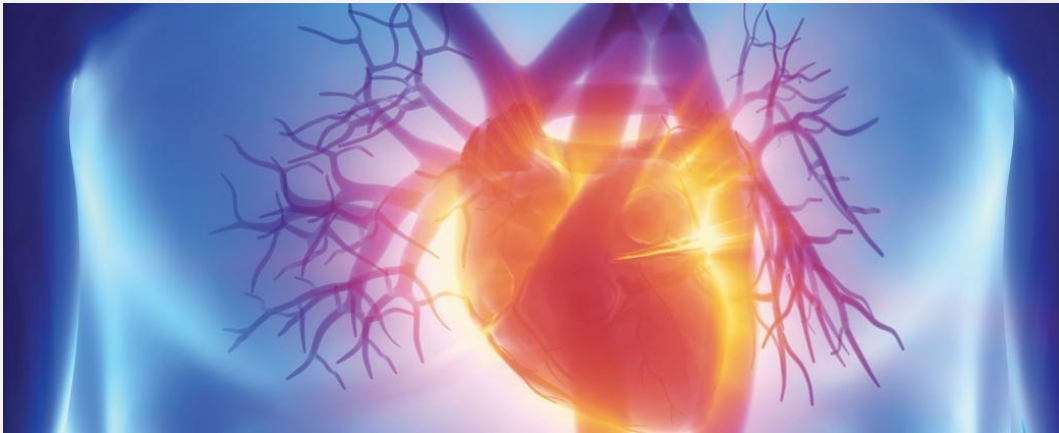




СЕЧЕНОВСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ



Синдром Бругада



Выполнила студентка 6 курса, лечебного
факультета

Трушкина Ольга



1992 г.- Испанские кардиологи Педро и Джозеф Бругада впервые описали данный синдром на примерах наблюдения за 8 пациентами с эпизодами клинической смерти в анамнезе.



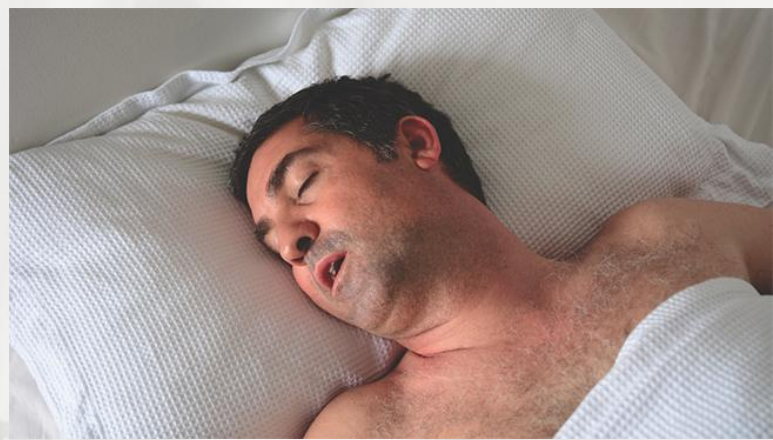
Pedro Brugada



Josep Brugada

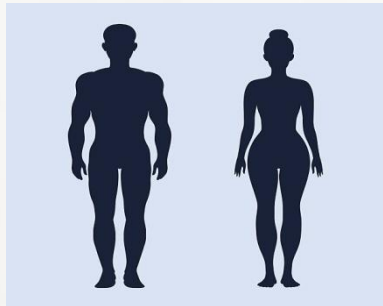


Генетически детерминированное нарушение сердечного ритма, характеризующееся синкопальными состояниями, подъемом сегмента ST в правых прекардиальных отведениях (V1-V3), полной или неполной БПНПГ и **высоким риском развития жизнеугрожающих желудочковых тахиаритмий**, обычно развивающихся во сне или спокойном состоянии.



Встречаемость **5** : 10 000

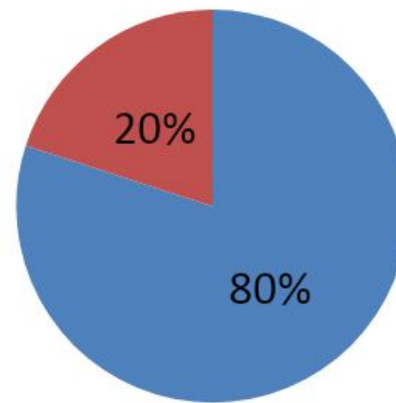
8 : 1



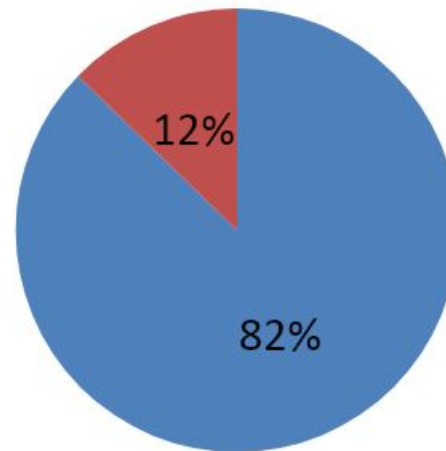
Самые эндемичные районы
– страны Юго-Восточной

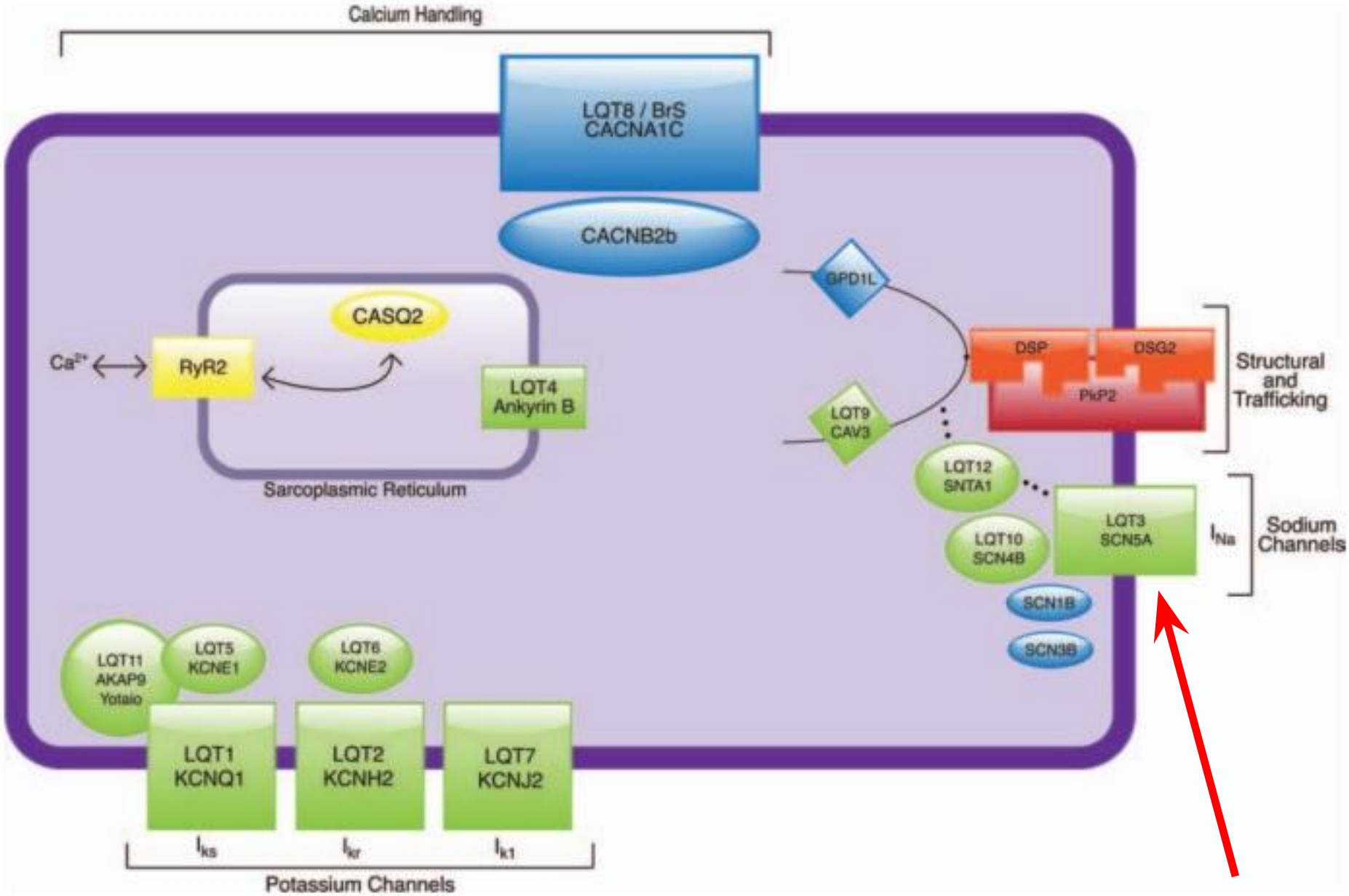


Среди случаев ВСС у
пациентов без структурных
поражений сердца



Среди всех случаев ВСС





10-30% пациентов имеют мутацию в гене натриевых каналов **SCN5A** (в 3 хромосоме)

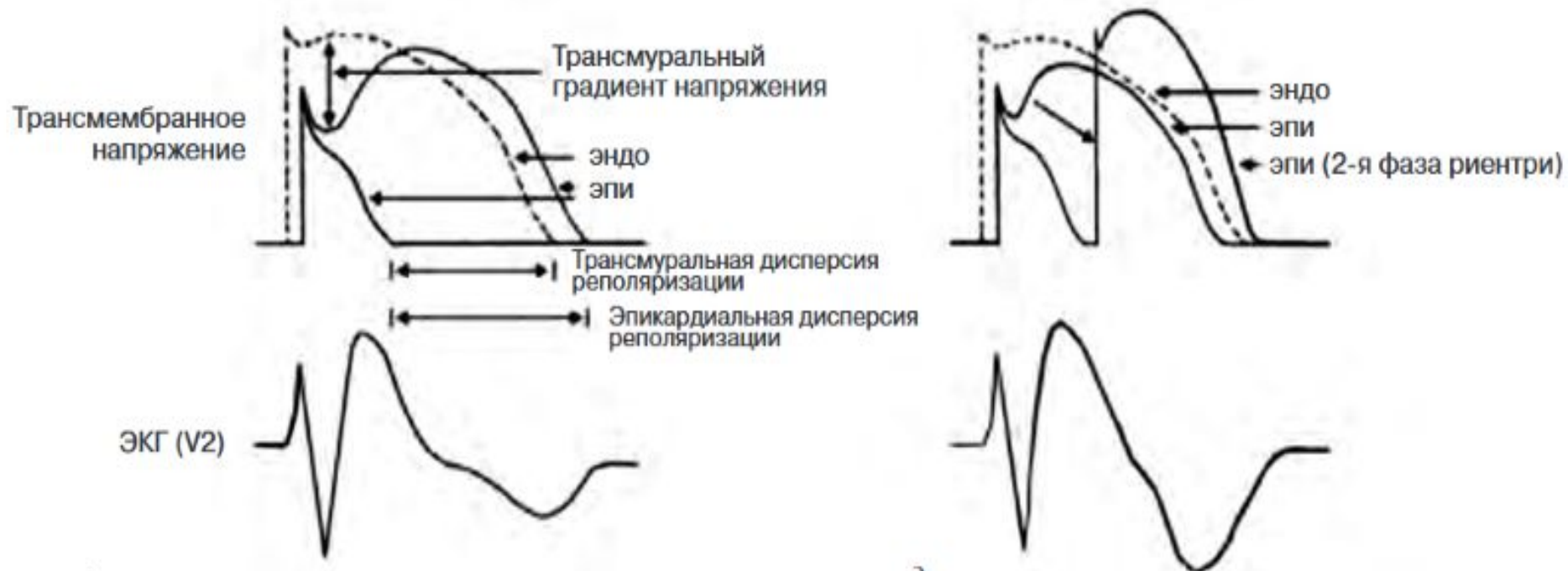
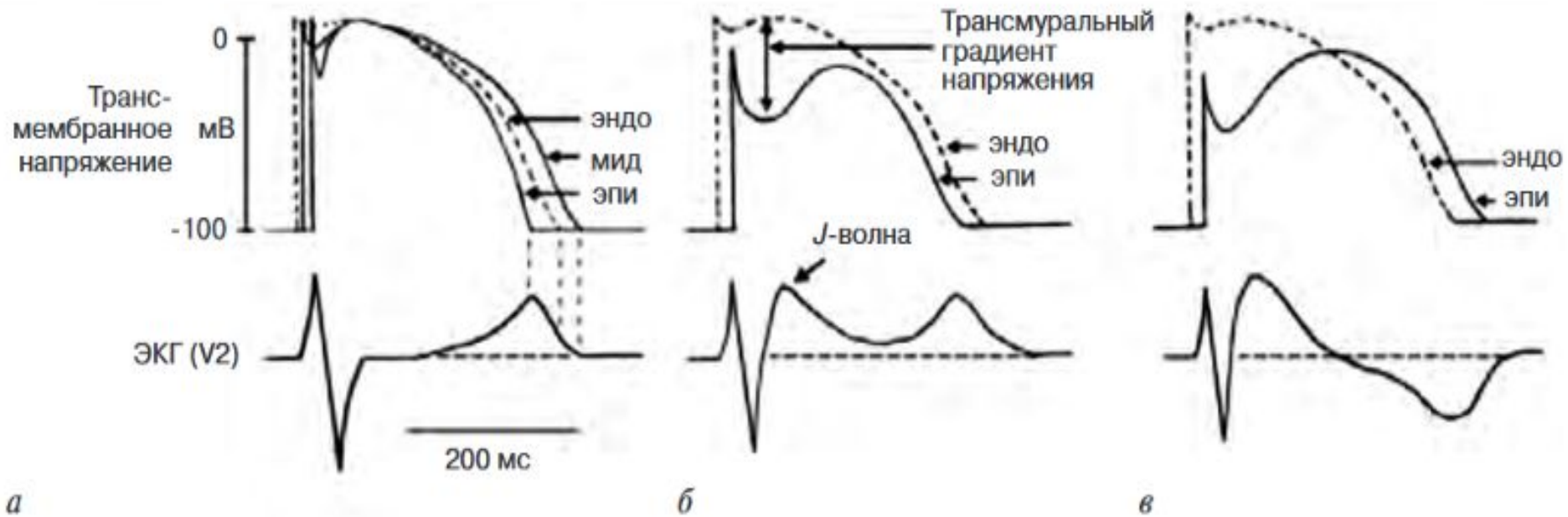
Другие известные генетические мутации, лежащие в основе Синдрома Бругада

(Circ J 2012; 76: 1054 – 1065)

Тип мутации	Локус	Ионный канал	Ген/белок	Частота выявления (%)
BS1	3p21	↓ INa	SCN5A, Nav1.5	11–28%
BS2	3p24	↓ INa	GPD1L	Редко
BS3	12p13.3	↓ ICa	CACNA1C, Cav1.2	6.6%
BS4	10p12.33	↓ ICa	CACNB2b, Cavβ2b	4.8%
BS5	19q13.1	↓ INa	SCN1B, Navβ1	1.1%
BS6	11q13–14	↑ Ito	KCNE3, MiRP2	Редко
BS7	11q23.3	↓ INa	SCN3B, Navβ3	Редко
BS8	12p11.23	↑ IK-ATP	KCNJ8, Kir6.1	2%
BS9	7q21.11	↓ ICa	CACNA2D1, Cavα2d	1.8%
BS10	1p13.2	↑ Ito	KCND3, Kv4.3	Редко
BS11	17p13.1	↓ INa	MOG1	Редко
BS12	12p12.1	↑ IK-ATP	ABCC9, SUR2A	Редко

Модулирующие белки мутации:

15q24-q25	↓ If	HCN4
7q35	↑ IKr	KCNH2, HERG
Xq22.3	↑ Ito	KCNE5 (KCNE1-like)



Диагностические критерии синдрома Бругада. Аномалии сегмента ST в V1–V3 отведениях

ЭКГ-изменения	Синдром Бругада		
	Тип 1	Тип 2	Тип 3
Волна J	>2 мм	>2 мм	>2 мм
Зубец T	Отрицат. (-)	+ или +/-	+
Тип ST–T сегмента	Сводчатый	Седловидный	Седловидный
Конечная часть ST	Постоянно отрицательная	>1 мм	Подъем < 1 мм



Главный ЭКГ критерий постановки диагноза!

V1
V2
V3

Coved ST segment elevation

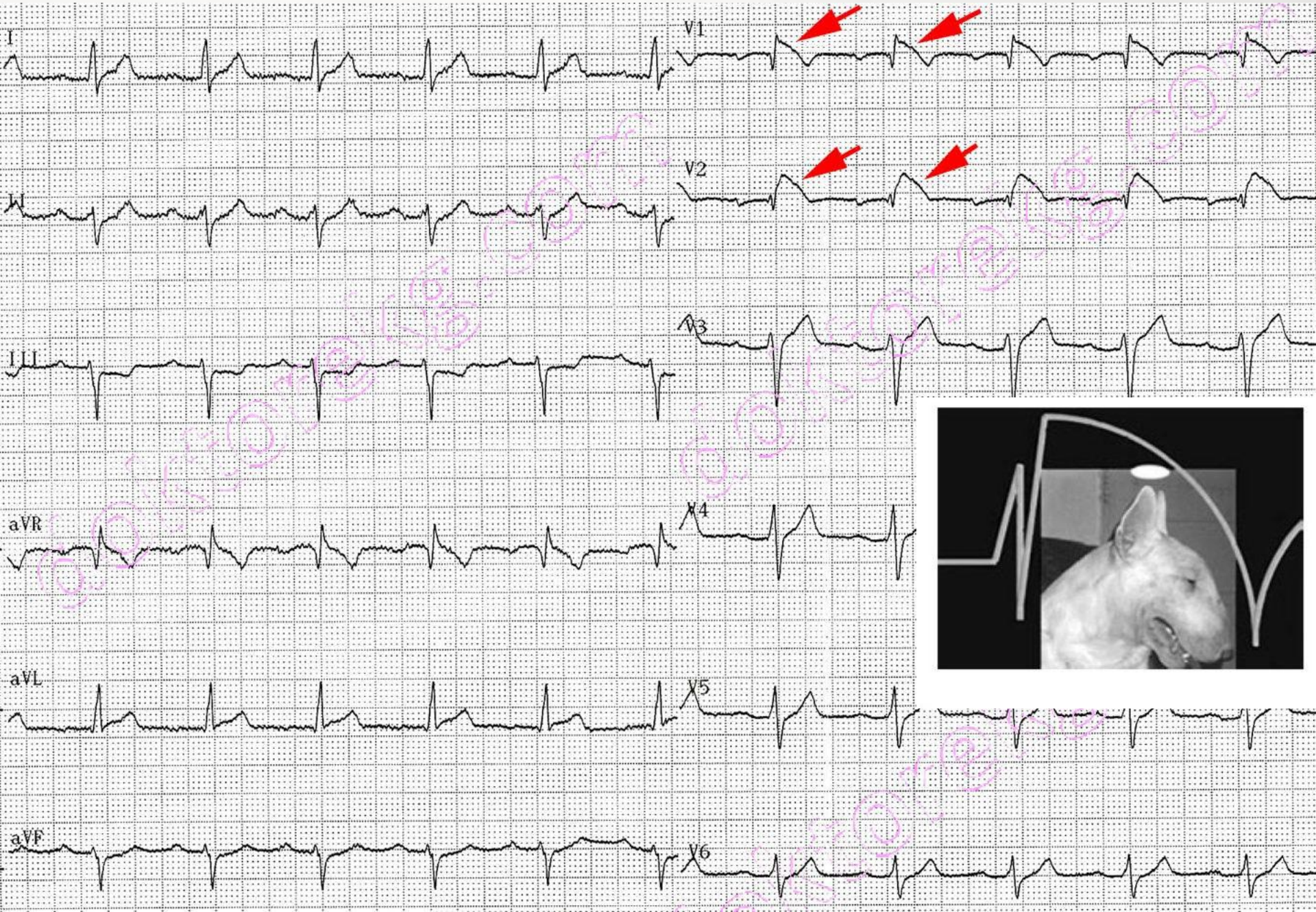
V1
V2
V3

Saddleback shaped

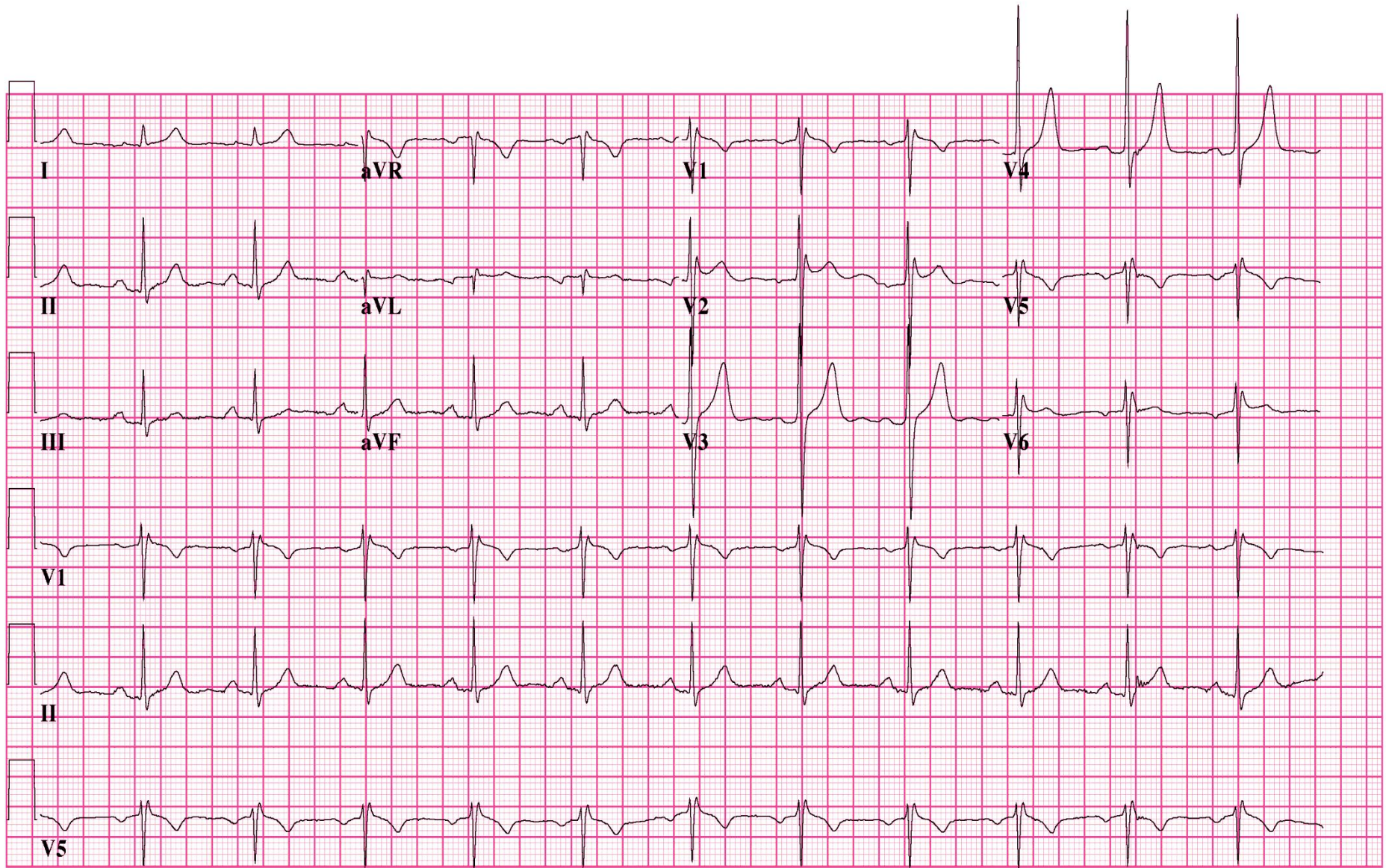
V1
V2
V3

Saddleback shaped

Тип 1 (coved ST)



Тип 2 (saddle-back)



25mm/s 10mm/mV 40Hz 005E 12SL 233 CID: 7

Courtesy of P.G. Postema, M.D., AMC

ECGPEDIA.ORG
part of cardionetwork.org

Триггеры!

- Некоторые лекарственные средства (антиаритмики IC, лс для анестезии, антигистаминные) BrugadaBrugs.org
- Лихорадка
- Кокаин
- Алкоголь



BrugadaDrugs.org

Safe drug use and the Brugada syndrome

[Home](#) [Emergencies](#) [Drug lists](#) [Update me](#) [Donate](#) [About / contact](#) [Advisory Board](#) [Disclaimer](#)



Drug lists

You can find lists of the drugs that are (preferably) avoided by Brugada syndrome patients below. Just click on the bar and you will be taken to the appropriate page. Also you can choose to see potential anti-arrhythmic drugs, diagnostic drugs including ECG examples and a page with summary letters in many different languages which list all the drugs that need to be (preferably) avoided. A translation tool is also provided, and you can find frequently asked questions [here](#).

[Drugs to be avoided](#)

[Drugs preferentially avoided](#)

[Potential anti-arrhythmic drugs](#)

[Diagnostic drugs](#)

[Patient letter](#)

Quick links

[Emergencies \(arrhythmia/anesthesia\)](#)
[Drugs to avoid](#)
[Drugs to preferably avoid](#)
[Diagnostic drugs](#)
[Potential antiarrhythmic drugs](#)
[Drugs not to be avoided](#)
[Patient letter \(advised for all patients!\)](#)
[Generic vs brand names](#)
[Frequently asked questions](#)
[Other websites](#)
[Follow @brugadadrugs](#)

Please cite as

Postema et al. Heart Rhythm 2009;6:1335-41
([PubMed ID 19716089](#))
and/or
Postema et al. Europace 2013;15:1042-9
([PubMed ID 23533266](#))

Диагностика

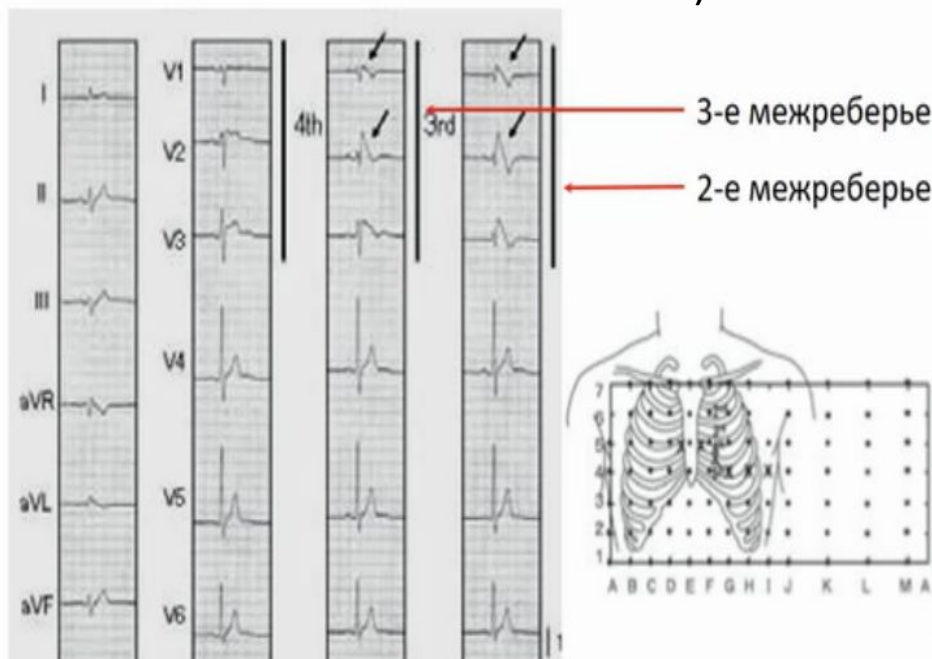
1) Обычная ЭКГ

+

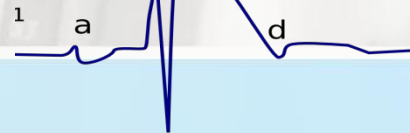
Помещение правых прекардиальных отведений во II м-е

Холтеровское мониторирование ЭКГ (с оценкой динамики амплитуды точки J)

Провокационные пробы
Новокаинамид в/в 10 мг/кг 10 мин
Флекаинид в/в 2 мг/кг 10 мин
Аймалин в/в 1 мг/кг 5 мин



Положительные при переходе типа 2 или 3 в 1 в двух и более прекардиальных отведениях!



1 тип!

Прекращение:

1. Увеличение элевации ST более 2 мм
2. Желудочковые аритмии
3. Расширение QRS более 50%

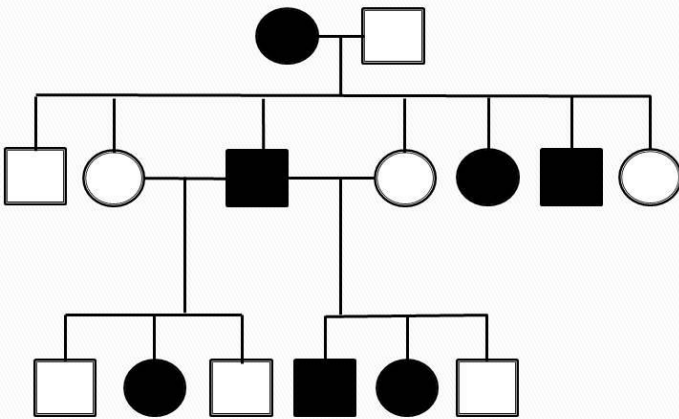
ЭФИ



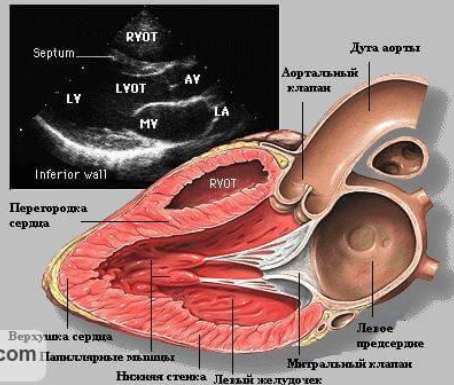
Индукция ЖТ при стимуляции правого желудочка тройным экстрастимулом



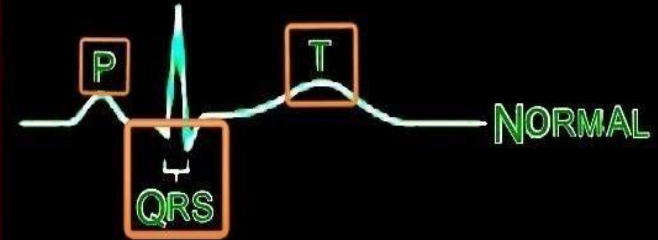
- Уровень калия и кальция
- Тропонины и КФК-МВ
- Генетическое тестирование
- Эхо-КГ, МРТ



Аутосомно-доминантный тип наследования

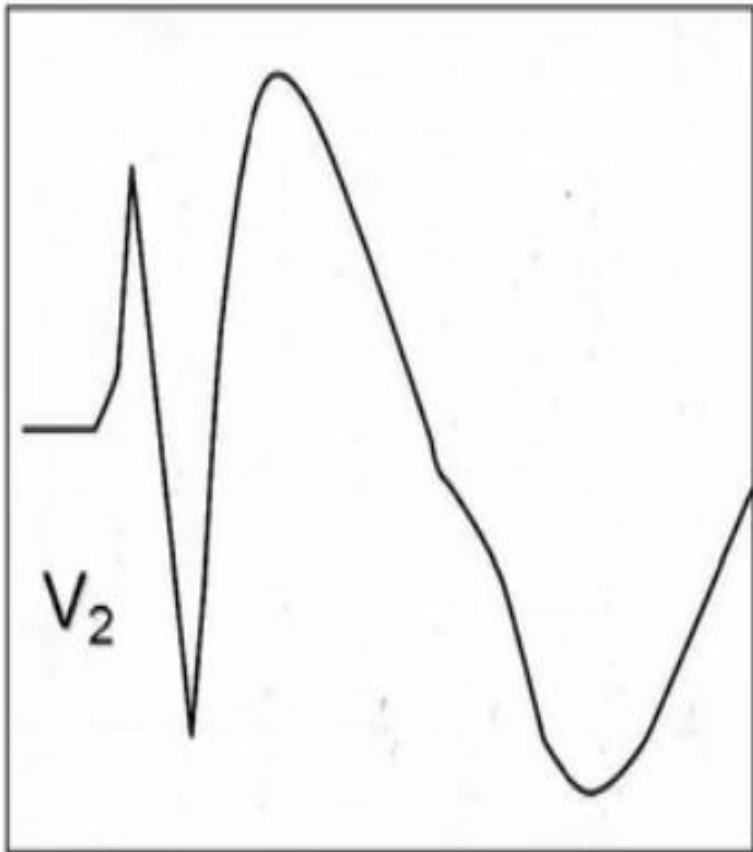


ECG & CARDIOLOGY STUDY CARDS



Electrolyte abnormalities

Критерии постановки диагноза:



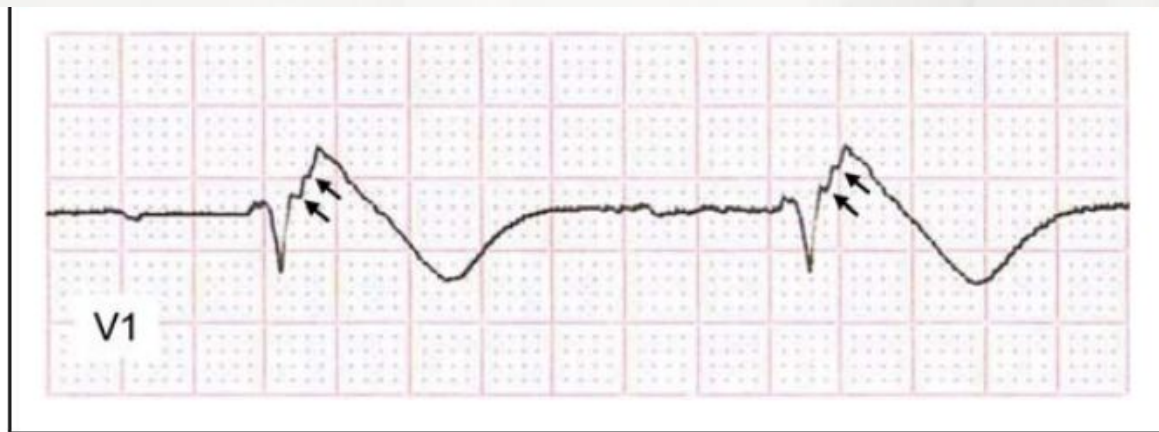
ЭКГ фенотип 1 спонтанный или индуцированный на фоне пробы :
ААП 1 класса (в ≥ 2 ЭКГ отвед.)

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ:

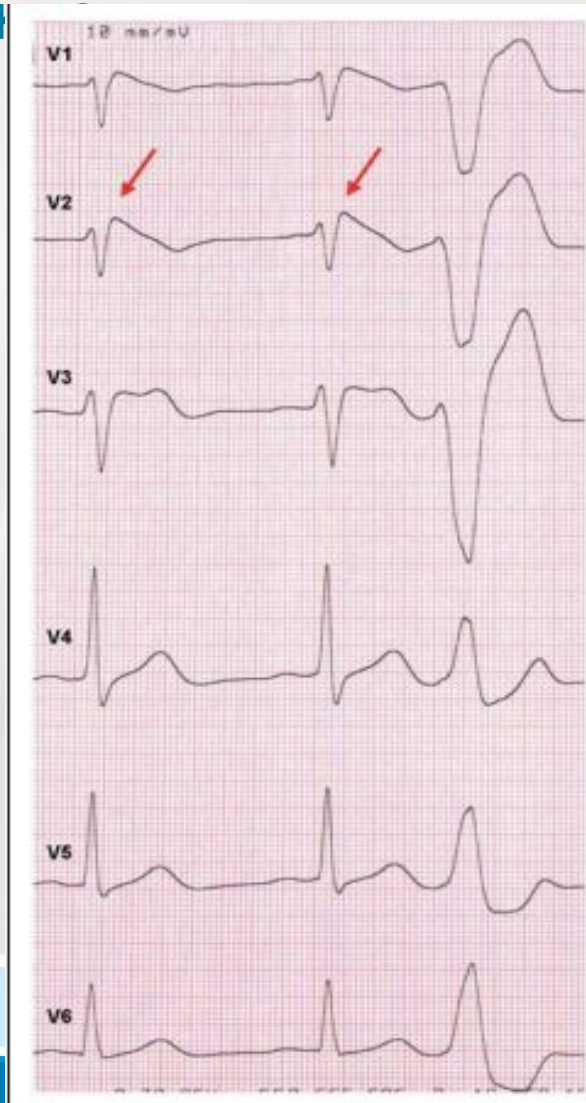
- 1) Пароксизмальные желудочковые тахикардии (документированные мономорфная ЖТ / полиморфная ЖТ или ФЖ)
и/или
- 2) Синкопальные состояния в анамнезе
и/или
- 3) Семейный анамнез внезапной смерти в молодом возрасте (до 45 л).
- 4) Отсутствие признаков органического поражения миокарда (не обязательно)

Дополнительные критерии которые могут говорить о возможном наличии синдрома у бессимптомных пациентов

- Атриовентрикулярная блокада первой степени
- Блокада ветвей ПНПГ
- Фрагментированный комплекс QRS
- Увеличение высоты сегмента ST во время тренировки или во время фазы восстановления после тренировки
- Желудочковые extrasystoles с блокадой ветвей ЛНПГ
- Фибрилляция предсердий



Fragmented QRS complex (fQRS) with two spikes (arrows) within the QRS complex in V₁ in a patient with Brugada syndrome with type 1 ECG



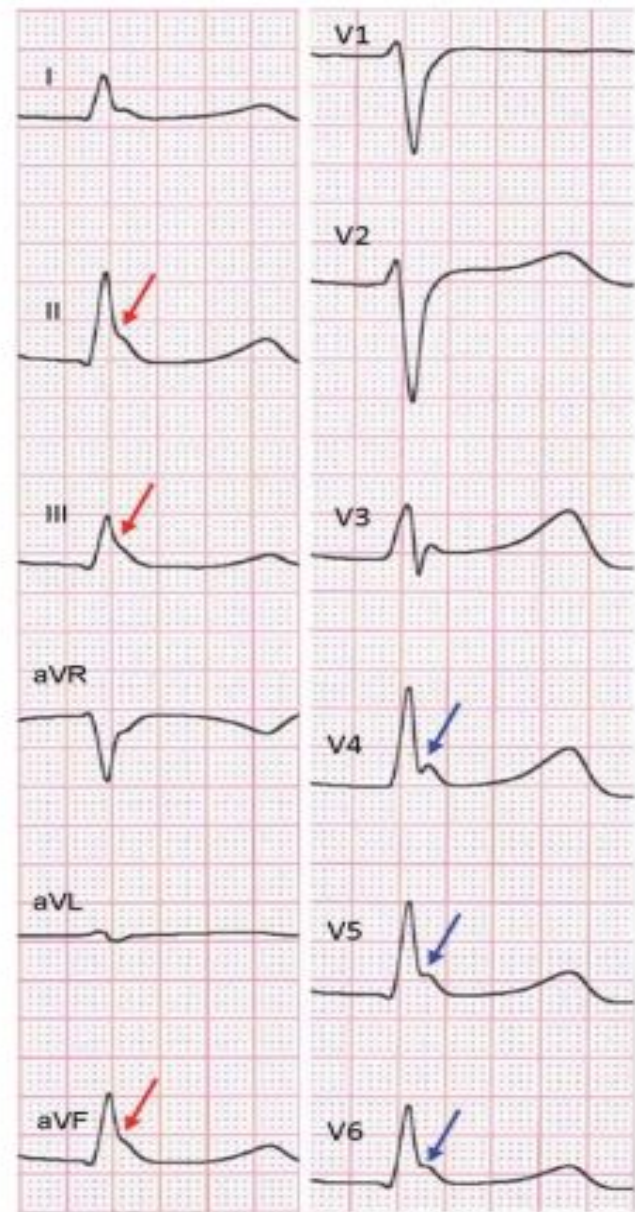
Ventricular extrasystole with left bundle branch block pattern from the right ventricular outflow tract in a patient with Brugada syndrome with spontaneous type 1 ECG in V₂ (arrows) and type 2 ECG in V₃

Около 10% пациентов с БРС демонстрируют признаки ER в нижних и боковых отведениях.

Имеют более тяжелый фенотип и риск VF

Повышенный риск «электрического шторма» (≥ 3 эпизодов VT / VF в течение 24 часов)

FIGURE 7



Early repolarization pattern in the form of QRS "slurring" (red arrows) and "notching" (blue arrows) in the inferior (II, III, aVF) and lateral (V₄₋₆) leads in a 49-year-old man with sudden cardiac arrest as the first manifestation of Brugada syndrome

Возможные причины «Бругадо-подобных» изменений ЭКГ

Атипичная блокада ПНПГ

Гипертрофия ЛЖ

Феномен ранней реполяризации желудочков

Острый коронарный синдром (ОИМ, стенокардия Принцметала)

Острый перикардит, гемоперикард

ТЭЛА

Расслаивающая аневризма аорты

Электролитные нарушения (гиперкалиемия, гиперкальциемия)

Гипотермия/ гипертермия

Аритмогенная дисплазия миокарда ПЖ

Передозировка трициклических антидепрессантов

Кокаиновая интоксикация

Различные заболевания центральной и вегетативной нервной системы.
- Атаксия Фридриха

Мышечная дистрофия Дюшена



Тактика лечения

Общие рекомендации:




- 1) Избегать приема лекарств из нерекомендуемого перечня (brugadadrugs.org)
- 2) Незамедлительно снижать проявления лихорадки (например, парацетамолом)
- 3) Избегать чрезмерного потребления алкоголя

Симптомные пациенты

Пациенты без симптомов



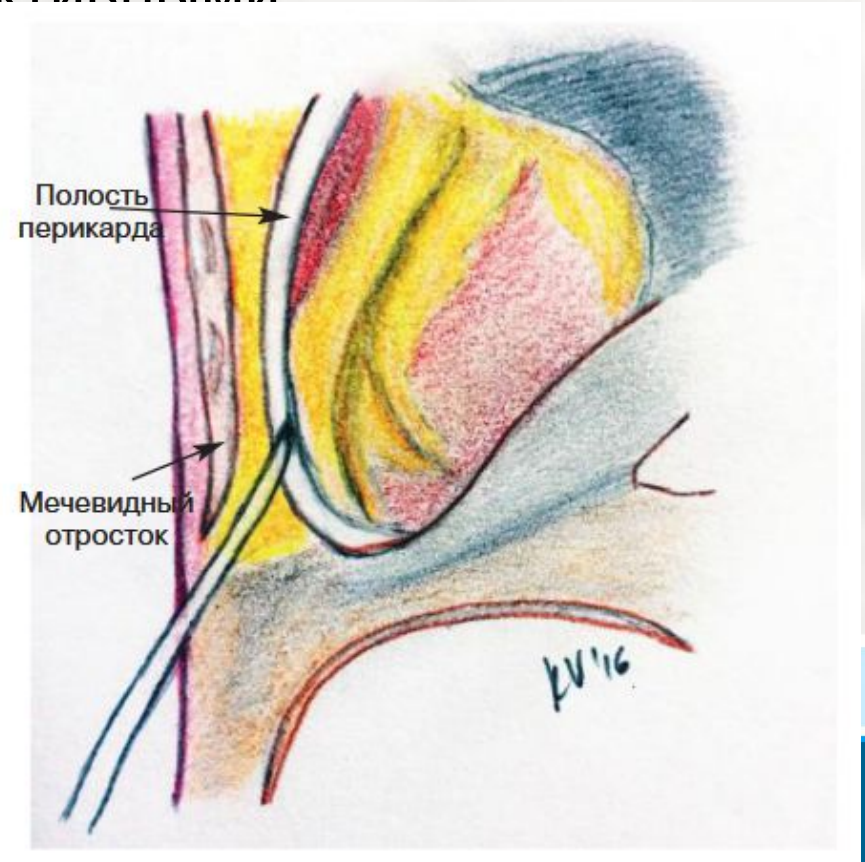
Возможности профилактической антиаритмической терапии

- Амiodарон, в-блокаторы  не защищают от ЖТ
- IA IC  противопоказаны!
- Хинидин  Блокатор I_{to} Единственный ААП



Эпикардальная катетерная абляция выносящего тракта правого желудочка

Частое рецидивирование ФЖ у симптомных пациентов, в случаях, когда все другие методы лечения оказались неэффективными



Спасибо за внимание!

