

УДК 616.12-008.6-07

БРУГАДА СИНДРОМЫ

Л.Қ. Қаражанова, Н.Т. Аубакирова

Семей Мемлекеттік медициналық университеті

1992 жылы ағайынды Р және J Brugada бірінші рет клинико-электрокардиографиялық синдром туралы жазды. Бұл синдром Гис шоғырының оң жақ аяқшасының блокадасымен, оң жақ кеуде тіркемесінде ST сегментінің элевациясымен және күрт жүректік өліммен сипатталады. Бругада синдромы батыс елдерінде сирек (10000 адамның ішінде 1-2 жағдай) Оңтүстік Шығыс Азияда жоғары (10000 адамға 5 жағдайдан жоғары), әсіресе Таиланд және Филиппин елдерінде кездеседі. Орташа кездесу жасы 22-40. Осы синдромға тән ЭКГ-нің типтік өзгерісі 5 жастан кейін көрінеді. Бругада синдромы аутасомды-доминантты жолмен тұқымқуалайды және SCN5A генінің мутациясымен байланысты.

Жіктелуі:

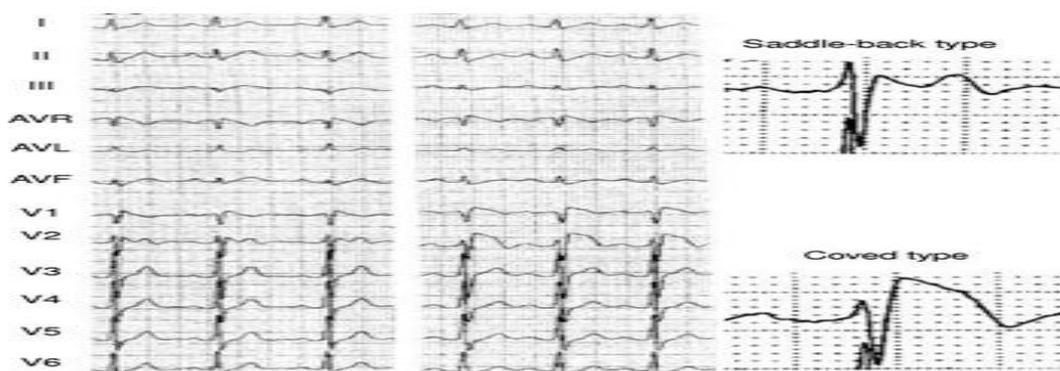
1. Клиникалық көріністеріне байланысты
 - симптомды (синкопальді) синкопальді ұстамалар немесе күрт жүректік өлім.
 - симптомды (симкопальсіз) клиникалық көрініссіз тек ЭКГ дегі көріністерге байланысты.
2. ЭКГ өзгерістеріне байланысты.
 - классикалық синдром көріністері ЭКГ да әркезде болуы.

- интермиттирленген ЭКГ лық көріністер периодты көрініп, спонтанды жоғалады.

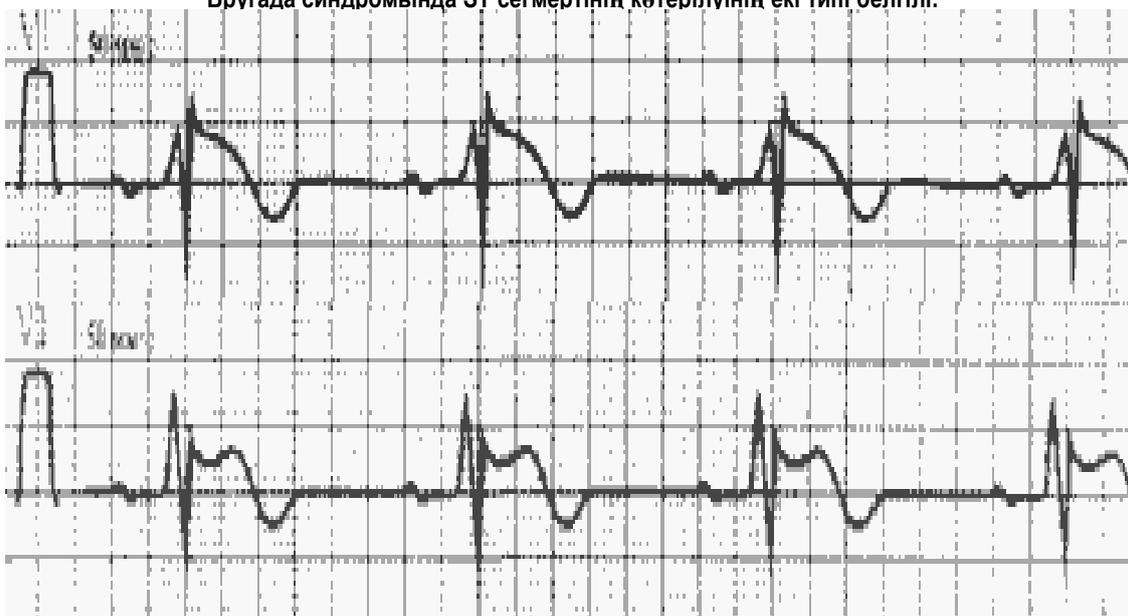
- жасырын ЭКГ ге типтік өзгерістер дәрілерден кейін көрінеді.

Эпидемиологиясы. Әйелдермен салыстырғанда ерлерде Бругада синдромы 8-10 рет жиі кездеседі. Жағдайда жүректік органикалық зақымдалусыз осы ауданда Бругада синдромы табылуы мүмкін. Японияның аурухана-ларында 8612 науқасқа жекелеген зерттеулер жүргізілген. Осылардың ішінде 12 (0,14 %) зерттеушіде ЭКГ өзгерісі табылған.

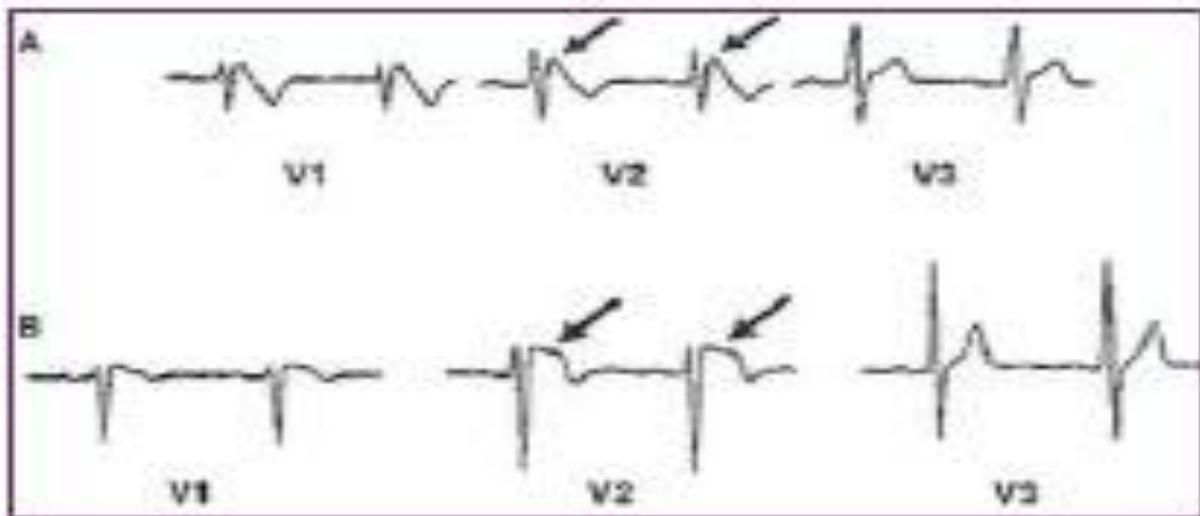
Клиникалық диагностикасы. Бругадада синдромының негізгі - клиникалық өлім эпизодтары болып табылады. Күрт жүрек өлімін басынан кешірген 80% науқастарда анамнезінде осыған дейін синкопальді жағдай болған. Есінен таңудың ауыр жағдайында тырысулармен жалғасады. Науқастар талуы кезінде естері сақталады және тез арада көрінетін әлсіздікпен, бозарумен жүрек соғысының жилеуімен көрінеді. Қарыншалық аритмия эпизодтары жиі үлкен адамдарда (38 жас) кездеседі, бірақ балалар және қарт адамдарда да кездесуі мүмкін.



Бругада синдромында ST сегментінің көтерілуінің екі типі белгілі:



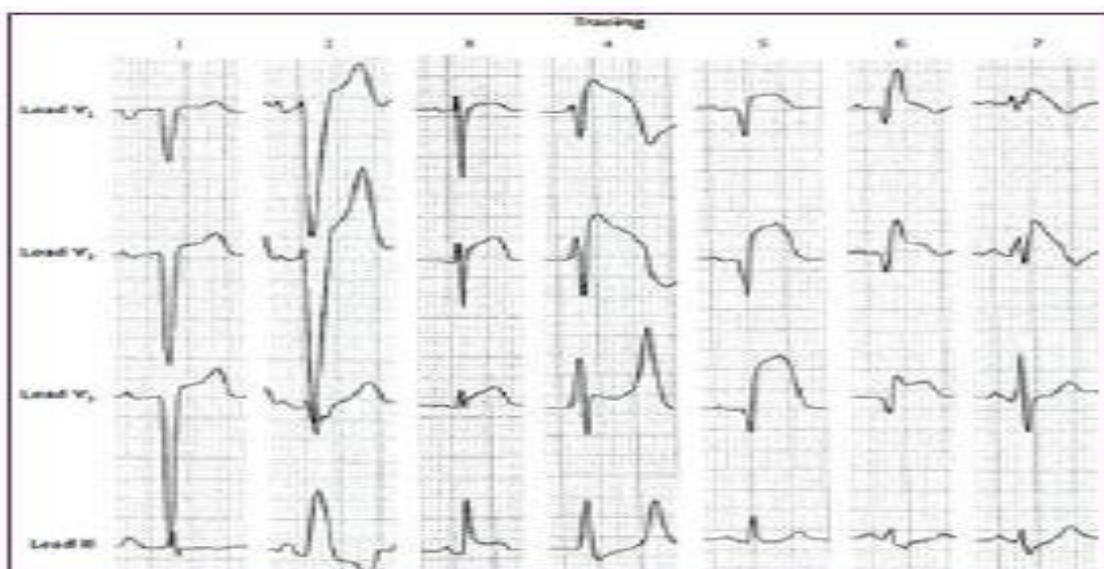
Бругада синдромының негізгі ЭКГ көріністері күмбез және ершік формалары (ST сегментінің элевациясының) болып табылады.



А: “күмбез тәрізді” ST; В: “ершік тәрізді” ST;

Бругада синдромында ST сегментінің элевациясының 3 типі көрсетілкен.

ЭКГ-изменения	Тип 1	Тип 2	Тип 3
Точка (волна) J	> 2 мм	> 2 мм	> 2 мм
Зубец Т	Отрицат. (-)	+ или +/-	+
Тип ST-T сегмента	«сводчатый»	«седловидный»	«седловидный»
Конечная часть ST	Постоянно отриц.	+ > 1 мм	Подъем < 1 мм



Электрофизиологияның негізі.

Натрилік токтың шығысын генетикалық детерминирленген болуы оң жақ қарыншаның эпикард

клеткасындағы өткізгіш трактысының трансмембранды потенциал әсерінің екі фазада өзгеруіне әкеледі. Бұл өз алдына жүректің осы бөлігіндегі асинхронды

реполяризацияға және электрлік тұрақсыздыққа әкеледі. Миокардтың аритмиясының негізгі факторлары болып табылады: парасимпатикалық әсерлер (ұйқы, ас қабылдау, суық суға түсу, жүзу) дене қызуының көтерілуі, натрий және кальций каналдарының блокадасы, миокард ишемиясы т.б. Осы жағдайда қайталап кіретін потенциал әсерінің механизмі басым түсіп, қатерлі аритмияның пайда болуына әкеледі. Ал, бір жағынан Бругада синдромы науқастарында бетта-адренергиялық стимуляторға немесе фосфодиэстеразалар үш ингибиторларды енгізгенде ST сегменті қалыпқа келетіні көрінеді.

Дифференциалды диагноз

Анемнезде оң жақ кеуде лақтырысында ЭКГ өзгерістерін патологиялық жағдаймен (сегментінің элевациясына әкелетін) дифференциалды диагноз жасау керек.

Емі.

- Қарыншалық ритмнің бұзылысында эффективті ескерту ретінде пропранолол және дизопиромид қолданады, бірақ бұлар ST сегментінің одан сайын көтерілуіне әкеледі.
- Науқастарға амидарон беруді қолданған, бірақ ағайынды Бругадалар көз қарасы бойынша амидарон қабылдағанда күрт жүректік өлімді ескертпейді.
- Цилостазол (фосфодиэстераза ингибиторлары) кең қолданылады.
- Негізгі эффективті ем күрт жүректік өлім эпизодтарын жоятын кардиовертедефибрилляторды имплантациялау.

Литература:

1. O'Brien P, Oyebode F. Psychotropic medication and the heart. // *Advances in Psychiatric Treatment*. 2003; 9: 414-423.
2. Buckley N.A., Sanders P. Cardiovascular Adverse Effects of Antipsychotic Drugs // *Drug Safety* 2000; 23(3): 215-228.
3. Abdelmawla N., Mitchel A.J. Sudden cardiac death and antipsychotics // *Advances in Psychiatric Treatment* 2006; 12:35-44; 100-109.
4. Herxheimer A., Healy D. Arrhythmias and sudden death in patients taking antipsychotic drugs. // *BMJ* 2002; 325: 1253-1254.
5. Ray W. A., Meredith S., Thapa P. B. et al. Antipsychotics and the risk of sudden cardiac death. // *Archives of General Psychiatry* 2001; 58:1161-1167.
6. Liperotti R., Gambassi G., Lapane K. L. et al. Conventional and atypical antipsychotics and risk of hospitalization for ventricular arrhythmias or cardiac arrest. // *Archives of Internal Medicine* 2005; 165: 696-701.
7. FDA issues public health advisory for antipsychotic drugs used for treatment of behavioral disorders in elderly patients (FDA talk Paper) Rochvill (MD): US Food and Drug Administration (2006).
8. Brugada P., Brugada R., Antzelevitch C., Brugada J. The Brugada syndrome // *Arch Mal Coeur Vaiss* 2005; 98(2): 115-122.
9. Di Diego J.M., Cordeiro J.M., Goodrow R.J. et al. Ionic and cellular basis for the predominance of the Brugada syndrome phenotype in males. // *Circulation* 2002; 106: 2004-2011.
10. Antzelevitch C., Brugada P., Borggrefe M et al. Brugada syndrome. Report of the second consensus conference. // *Circulation* 2005; 111: 659-670.
11. Shimizu W., Aiba T., Kurita T., Kamakura S. Paradoxical abbreviation of repolarization in epicardium of the right ventricular outflow tract during augmentation of Brugada-type ST segment elevation. // *J Cardiovasc Electro-physiol* 2001; 86: 161-166.
12. Brugada J., Brugada R., Brugada P. Channelopathies: a new category of diseases causing sudden death. // *Herz* 2007; 32(3):185-191.
13. Smits JP, Eckardt L, Probst V et al. Genotype-phenotype relationship in Brugada syndrome: electrocardiographic features differentiale SCN5A-related patients from nonSCN5A-related patients. // *J Am Coll Cardiol* 2002; 40: 350-356.
14. Schulze-Bahr E., Eckardt L., Breithardt G. et al. Sodium channel gene (SCN5A) mutation in 44 index patients with Brugada syndrome: different incidences in familial and sporadic disease. // *Hum Mutat* 2003; 21: 651-652.
15. Antzelevitch C. The Brugada syndrome: ionic basis and arrhythmia mechanisms. // *J Cardiovascular Electro-physiol* 2001; 12: 268-272.
16. Tan H.L., Kupersmidt S., Zhang R. et al. A calcium sensor in the sodium channel modulates cardiac excitability. // *Nature* 2002; 415: 442-447.
17. Baroudi G., Pouliot V., Denjoy I et al. Novel mechanism for Brugada syndrome: defective surface localization of an SCN5A mutant (R1432G). // *Circ Res* 2001; 88: E78-E83.
18. Kurita T., Shimizu W., Inagaki M. et al. The Electro-physiologic mechanism of ST-segment elevation in Brugada syndrome. // *J Am Coll Cardiol* 2002; 40: 330-334.
19. Wichter T., Matheja P., Eckardt L. et al. Cardiac autonomic dysfunction in Brugada syndrome. // *Circulation* 2002; 105: 702-706.
20. Priori S.G., Allot E., Blomstrom-Lundqvist C. et al. Task Force on Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology. // *Eur Heart J* 2001; 22: 1374-1450.
21. Ватулин Н.Т., Склянная Е.В. Синдром Бругада. // *Кардиология* 2003; 11: 80-85.
22. Генерозов Э.В., Гиляров Н. А., Новикова М.В. и др. Синдром Бругада: обзор литературы и клиническое наблюдение необычного течения заболевания // *Кардиология* 2006; 46(9): 77-87.
23. Unlu M., Bengi F., Amasyali B., Kose S. Brugada-like electrocardiographic changes induced by fever. // *Emerg Med J*. 2007; 24(1): e4.
24. Shimizu W., Matsuo K., Kokubo Y. et al. Sex hormone and gender difference-role of testosterone on male predominance in Brugada syndrome // *J Cardiovasc Electro-physiol* 2007; 18(4): 415-421.
25. Littmann L., Monroe M.H., Taylor L. et al. The hyperkalemic Brugada sign. // *J Electrocardiol* 2007; 40(1): 53-59.
26. Wu L.S., Wu C.T., Hsu La et al. Brugada-like electrocardiographic pattern and ventricular fibrillation in a patient with primary hyperparathyroidism. // *Europace* 2007; 172-174.
27. Ortega-Camicer J., Bertos-Polo J., Gutierrez-Tirado C. Aborted sudden death, transient Brugada pattern and wide Qrs dysrhythmias after massive cocaine ingestion. // *J Electrocardiol* 2001; 34: 345-349.
28. Ozeke O., Selsuk M.T., Topaloglu S. et al. Brugada-like early repolarisation pattern associated with acute pericarditis // *Emerg Med J* 2006; 23(12): 957-959.
29. Roberts-Thomson K.S., Teo K.S., Young G.D. Drug-induced Brugada Syndrome with ST-T wave alternans and long QT. // *Intern Med J* 2007; 37(3): 199-200.
30. Hermida J-S., Six I., Jarry G. Drug-induced pericarditis mimicking Brugada syndrome // *Europace* 2007; 9(1): 66-68.
31. Wataru & Shimizu .Gender Difference and Drug Challenge in Brugada syndrome // *J Cardiovasc Electro-physiol* 2004; 15: 70-71.

32. Aouate P., Clerc J., Viard P., Seoud J. Propranolol intoxication revealing a Brugada syndrome // *J Cardiovasc Electrophysiol* 2005; 16(3): 348-351.
33. Rouleau F., Asfar P., Boulet S. et al. Transient ST segment elevation in right precordial leads induced by psychotropic drugs: relationship to the Brugada syndrome. // *J Cardiovasc Electrophysiol* 2001; 12: 61-65.
34. Goldgran-Toledano D., Sideris G., Kevorkian J. Overdose of cyclic antidepressants and the Brugada syndrome. // *N Engl J Med* 2002; 346: 1591-1592.
35. Shah S.U., Iqbal Z., White A., White S. Heart and mind: psychotropic and cardiovascular therapeutics. // *Postgrad Med J* 2005; 81: 33-40.
36. Thanacoody, Ruben H.K., Thomas, Simon H.L. Tricyclic Antidepressant Poisoning: Cardiovascular Toxicity. Review Article. // *Toxicological Reviews* 2005; 24: 3.
37. Brahmi N., Thabet H., Kouraihi N. et al. Brugada syndrome and other cardiovascular abnormalities related drugs intoxication // *Arch Mal Coer Vaiss* 2007; 100(1): 28-33.
38. Akhtar M., Goldschlager N.F. Brugada electrocardiographic pattern due to tricyclic antidepressant overdose. // *J Electrocardiol* 2006; 39(3): 336-339.
39. Bebarta V.S., Waksman J.C. Amitriptyline-induced Brugada pattern fails to respond to sodium bicarbonate. // *Clin Toxicol (Phila)* 2007; 45(2): 186-188.
40. Darbar D., Yang T., Churchwell K. et al. Unmasking of Brugada syndrome by lithium. // *Circulation* 2005; 112(11): 1527-1531.
41. Al Aloul B., Adabag A.S., Houghland M.A., Tholakanahalli V. Brugada pattern electrocardiogram associated with supratherapeutic phenytoin levels and the risk of sudden death. // *Pacing Clin Electrophysiol* 2007; 30(5): 713-715.
42. Fish J.M., Antzelevitch C. Role of sodium and calcium channel block in masking the Brugada syndrome. // *Heart Rhythm* 2004; 1: 210-217.
43. Jo S.H., Youm J.B., Lee C.O. et al. Blockade of the HERG human cardiac K⁺ channel by the antidepressant drug amitriptyline. // *Br J Pharmacol* 2000; 129: 1474-1480.
44. Wilma E. Monteban-Kooistra, Maarten P. van den Berg, Jaap E. Tulleken et al. Brugada electrocardiographic pattern elicited by cyclic antidepressants overdose // *Intensive Care Medicine* 2006; 32(2): 281-285.
45. Tada H., Sticherling C., Oral H., Morady F. Brugada syndrome mimicked by tricyclic antidepressant overdose // *J Cardiovasc Electrophysiol* 2001; 12: 275. Casa report.
46. Chadwick B., Waller D.G., Edwards G. Potentially hazardous drug interactions with psychotics // *Advances in Psychiatric Treatment* 2005; 11: 440-449.
47. Rogers J.F., Nafziger A.N., Bertino J.S. Pharmacogenetics affects dosing, efficacy and toxicity of cytochrome P450 metabolized drugs // *Amer J of Medicine* 2002; 113: 746-750.
48. Meyer U.A. Genotype or phenotype: the definition of a pharmacogenetic polymorphism // *Pharmacogenetics* 1991; 1: 66-67.
49. Camm A. John. Drug-induced Long QT Syndrome // Vol.6, Futura Publishing Company, Inc., Armonk, NY, 2002: 20-24; 36.
50. Kiang T.K.L., Ensom M.H.H, Chang T.K.H. UDP-glucuronosyltransferases and clinical drug-drug interactions. // *Pharmacology and Therapeutics* 2005; 106: 97-132.
51. Lin J.H. and Yamazaki M. Role of P-glycoprotein in pharmacokinetics // *Clinical Pharmacokinetics* 2003; 42: 59-98.
52. Daniel W.A. Mechanisms of cellular distribution of psychotic drugs. Significance for drug action and interaction. // *Progress in Neuropsychopharmacology and Biological Psychiatry* 2003; 27: 65-73

Синдром Бругада (СБ) является, по мнению многих специалистов, «ответственным» за более чем 50% внезапных, некоронарогенных смертей в молодом возрасте. СБ - клинко-электрокардиографический синдром, объединяющий частые семейные случаи синкопальных состояний или внезапной смерти вследствие полиморфной желудочковой тахикардии, и регистрацию специфического электрокардиографического паттерна.

According to opinion of many specialists Brugada syndrome is “responsible” for more than 50% sudden non-coronarogeneous deaths at young age. Brugada syndrome – clinic – ECG syndrome characterized family cases of syncope conditions or sudden death due to polymorphic ventricular tachycardia and registration of specific pattern.

УДК 616.12-008.3-073.96

ҚАРЫНШАЛАРДЫҢ ЕРТЕ РЕПОЛЯРИЗАЦИЯСЫ СИНДРОМЫ

Л.Қ. Қаражанова, Д.Д. Жанпейсова

Семей Мемлекеттік медициналық университеті

Қарыншалардың ерте реполяризация синдромы (ҚЕРС) – бұл миокардтың субэпикардальді бөліктерінің уақытынан бұрын реполяризациясы нәтижесіндегі электрокардиограммадағы ерекше өзгеріс. Бұл электрокардиографиялық феномен – ST сегментінің биіктеуімен және жүректің электрлік осінің бойлық ось бойынша сағат тіліне

қарсы бұрылуымен сипатталады. Бұл жағдай африкандық типті жас ер адмдарда көбінесе кездеседі.

Жалпы ҚЕРС жүректің туа пайда болған электрофизиологиялық қасиеттерінің ерекшеліктерімен байланысты. Өте сирек жүректің жүре пайда болған электрофизиологиялық ерекшеліктерімен байланысты.