

ВИПАДКИ ІЗ ПРАКТИКИ

УДК 616.12-008.318+613.955+616-071

СИНДРОМ БРУГАДА В ПРАКТИЦІ ЛІКАРЯ-ПЕДІАТРА

О.Б. Синовєрська, Т.М. Величко*, Р.Й. Котурбаш, О.В. Тимошук, І.В. Шлімкевич,
І.В. Сушко*, О.О. Дащенко*, В.П. Глухий*

ДВНЗ «Івано-Франківський Національний медичний університет»

*Івано-Франківська обласна дитяча клінічна лікарня

СИНДРОМ БРУГАДА В ПРАКТИКЕ ВРАЧА-ПЕДИАТРА

О.Б. Синовєрская, Т.М. Величко*, Р.Й. Котурбаш, О.В. Тимошук, И.В. Шлимкевич,
И.В. Сушко*, О.О. Дащенко*, В.П. Глухий*

ГВУЗ «Ивано-Франковский национальный медицинский университет»

*Ивано-Франковская областная детская клиническая больница

BRUGADA SYNDROME IN PRACTICE OF PEDIATRICIAN

О.В. Synoverska, Т.М. Velychko*, R.Y. Koturbash, O.V. Tymoshchuk, I.V. Shlimkevych,
I.V. Sushko*, O.O. Dashchenko*, V.P. Hluhi*

Ivano-Frankivsk National Medical University

*Ivano-Frankivsk Oblast Children's Clinical Hospital

Резюме. У статті проводиться огляд літератури і продемонстровано клінічний випадок синдрому Бругада в хлопчика 15р., який знаходився на лікуванні в ОДКЛ м. Івано-Франківська. Синдром Бругада є патологією, яка має свої клінічні (синкопальні стани, епізоди раптової смерті) і ЕКГ-критерії (блокада правої ніжки пучка Гісса, «сідловидна» або «куполоподібна» елевація сегменту ST у V₁-V₃, інверсія зубця Т), про яку слід пам'ятати кардіологам, педіатрам, лікарям загальної практики і сімейної медицини, при обстеженні молодих людей з синкопальними станами та епізодами раптової нез'ясованої смерті в сім'ї.

Ключові слова: синдром Бругада, діти, синкопальні стани, раптова серцева смерть.

Резюме. В статье проводится обзор литературы и демонстрируется клинический случай синдрома Бругада у мальчика 15 лет, который находился на лечении в ОДКБ г. Ивано-Франковска. Синдром Бругада является патологией, которая имеет свои клинические (синкопальные состояния, эпизоды внезапной смерти) и ЭКГ-критерии (блокада правой ножки пучка Гисса, «седловидная» или «куполообразная» элевация сегмента ST в V₁-V₃, инверсия зубца Т), о которой следует помнить кардиологам, педиатрам, врачам общей практики и семейной медицины при обследовании молодых людей с синкопальными состояниями и эпизодами внезапной необъяснимой смерти в семье.

Ключевые слова: синдром Бругада, дети, синкопальные состояния, внезапная сердечная смерть.

Abstract. The article gives a review of the literature and clinical case of Bruhada syndrome in a boy of 15 years old, who was treated at the Regional Pediatric Hospital in Ivano-Frankivsk. Bruhada syndrome is a pathology that has clinical (syncope, episodes of sudden death) and electrocardiographic criteria (block right bundle Hissa, "saddle-back" or "coved" ST-segment elevation in the right precordial leads, T-wave inversion), which cardiologists, pediatricians, family physicians should remember when examining young people with syncope and sudden episodes of unexplained death in the family.

Keywords: Brugada syndrome, children, syncope, sudden cardiac death

Патологія іонних каналів – група спадкових захворювань, причиною яких є мутації в генах, що кодуєть протеїни натрієвих та калієвих каналів. До цієї групи належать синдроми подовженого та вкороченого інтервалу QT, синдром Бругада (Brugada) та катехоламінінергічна поліморфна шлуночкова тахікардія (шлуночкова тахікардія, яка спричинюється фізичним навантаженням або емоційними переживаннями, без виявлення ЕКГ-порушень чи анатомічних аномалій) [1].

Синдром Бругада (СБ) – це клініко-електрокардіографічний синдром, який характеризується синкопальними станами і епізодами раптової смерті (РС) у хворих без органічних змін у серці і проявляється на ЕКГ постійною або транзиторною блокадою правої ніжки пучка Гісса (БПНПГ) з підйомом сегменту ST в правих грудних відведеннях (V₁–V₃).

Історія вивчення цього синдрому бере початок з 1992 р., коли іспанські кардіологи Педро і Джозеф Бругади опублікували своє спостереження за 8 пацієнтами з епізодами клінічної смерті в анамнезі, у яких інструментальні методи дослідження (ехокардіографія, ангиографія, електрофізіологічне дослідження, біопсія міокарда) не виявляли якогонебудь органічного захворювання серця. Єдиною особливістю цих пацієнтів була наявність на ЕКГ особливої БПНПГ з підйомом сегменту ST. Синкопальні стани супроводжувалися реестрацією на ЕКГ поліморфної шлуночкової тахі-

кардії «torsade de pointes» (TdP) [2].

Епідеміологія: частота СБ є найбільш низькою у західних країнах (1-2 випадки на 10000 осіб) і підвищується в Південно-Східній Азії (більше 5 на 10000 осіб), особливо в Таїланді і на Філіппінах. У даному регіоні значно поширені випадки раптової нічної смерті в молодому віці (на рік від 4 до 10 випадків на 10000 жителів, у тому числі в Лаосі – 1 випадок на 10000 жителів; в Таїланді – 26-38 на 100000 жителів). Для позначення людей, що померли уві сні, в цих країнах навіть існують спеціальні назви: бангунгут («стогнучий уві сні») на Філіппінах, поккурі – в Японії, лай тай («смерть уві сні») – в Таїланді. Існує думка, що до 50 % випадків РС серед пацієнтів без органічних уражень серця в цьому регіоні може бути викликано власне СБ. Цікаво, що СБ не рееструється у афро-американців. З іншого боку, в Європі СБ частіше виявляється у представників «кавказького» етнічного типу і вихідців з країн Східної Європи [3].

Доведено, що генетичною основою СБ є мутація гена SCN5A на короткому плечі 3-ї хромосоми, який кодує структуру білка альфа-субодиниці натрієвих каналів кардіоміоцитів, що зумовлює асинхронну реполяризацію і електричну нестабільність серця [4]. СБ успадковується по ауто-сомно-домінантному типу: має місце генетично детерміноване пригнічення вхідного натрієвого потоку, що призводить до змін 2-ої фази трансмембранного потенціалу дії в

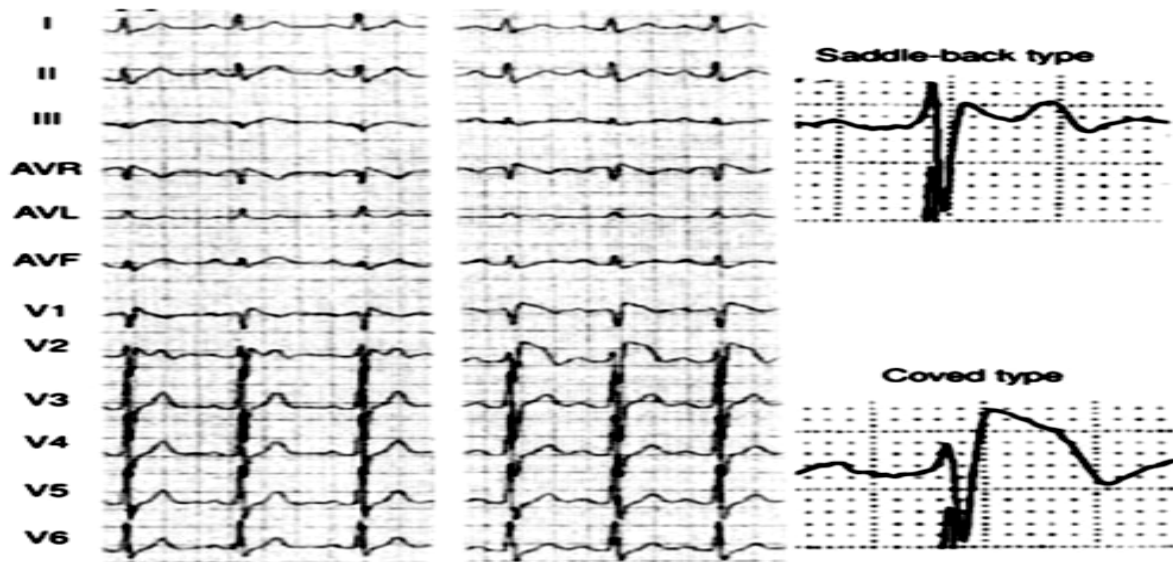


Рис.1 ЕКГ зміни при синдромі Бругада

клітинах епікарду вихідного тракту правого шлуночка. Зростання градієнта між ендокардом і епікардом, коли на різних ділянках епікарду реполяризація проходить з різною швидкістю, призводить до вираженої дисперсії реполяризації і рефрактерності між епікардом і ендокардом та утворення «вразливого вікна», потрапивши в яке, екстрасистола може викликати аритмію за механізмом re-entry. За таких умов потенціал дії з тих місць, де він протікає швидше, проводиться до місць, де його утворення затримується, і виникає додаткове збудження за типом повторного входу у 2-у фазу потенціалу дії. Ранні екстрасистоли, що з'являються внаслідок цього, потрапляють у «вразливе вікно» і запускають шлуночкову тахікардію та / або фібриляцію шлуночків (ФШ) [5].

Крім генетичних порушень, велике значення в розвитку правошлуночкової тахікардії та ФШ при СБ має дисрегуляція автономної нервової системи. Так, у ряді досліджень показано, що активація парасимпатичної або гальмування симпатичної нервової системи посилює аритмогенез (в 93,3 % випадків синкопальні напади при СБ виникають у вечірній і нічний час (з 18 до 6 годин), причому частіше у другій половині ночі) [6]. Крім того, у патогенезі СБ відіграє роль дисбалансу між α - і β -адренергічною стимуляцією. Так, при введенні пацієнтам α -адреноміметиків або β -адреноблокаторів спостерігалось збільшення підйому сегмента ST, а при введенні α -блокаторів та β -адреноміметиків – його зменшення [7].

За клінічною картиною розрізняють симптомний (синкопальний) і безсимптомний (безсинкопальний) варіант СБ; по вираженості змін на ЕКГ – класичний (явний), інтермітентний і латентний (прихований) СБ.

Основні клінічні ознаки СБ – синкопальні стани та епізоди РС. Виразність клінічних проявів СБ визначається ступенем пошкодження натрієвих каналів: при пошкодженні менше 25 % каналів ЕКГ – патерн і порушення ритму спостерігаються тільки після введення блокаторів натрієвих каналів, при збільшенні кількості пошкоджених натрієвих каналів понад 25% різко зростає ризик РС (приблизно 80 % хворих, які перенесли РС, до цього мали в анамнезі непритомність, у тому числі з судомми) [8]. У низки пацієнтів напади протікають без втрати свідомості, у вигляді різкої загальної слабкості і перебоїв у роботі серця. Описано різні порушення ритму при СБ: суправентрикулярні аритмії, фібриляція передсердь, атривентрикулярна вузлова тахікардія, однак найбільш частими і життєво небезпечними є TdP і ФШ [9].

Основним діагностичним критерієм СБ є виявлення на

ЕКГ ознак БПНПГ з підйомом сегмента ST (точка J) у відведеннях V1 – V3 та інвертований зубець T. Описано два типи підйому сегмента ST при СБ: «saddle-back type» («сідло») і «coved type» («склепіння») (рис. 1).

Підйом «coved type» достовірно переважає при симптомних формах СБ з TdP і ФШ в анамнезі, в той час як «saddle-back type» частіше зустрічається при безсимптомних формах СБ. Проте зміни на ЕКГ при СБ можуть мати тимчасовий характер, що вимагає пошуку додаткових методів верифікації. Деякі автори для діагностики СБ пропонують використовувати високі (на 1-2 міжребер'я вище) праві грудні відведення. Для верифікації СБ використовують також тести з введенням блокаторів натрієвих каналів (аймалін, новокаїнамід, пілскаїнід).

Наводимо клінічний випадок СБ. Хлопчик, 15р., поступив у нефрологічне відділення ОДКЛ м. Івано-Франківська (на кардіоревматологічне ліжко) 25.07.13р. по направленню кардіолога обласної дитячої поліклініки узв'язку зі скаргами на періодичні кардіалгії, задишку при фізичному навантаженні середньої інтенсивності, сухий кашель та виявленими при обстеженні змінами на ЕКГ.

З анамнезу встановлено: в березні хлопчику під час планового обстеження проведено реєстрацію ЕКГ, тоді ж виявлені зміни. Рекомендоване дообстеження, проте за медичною допомогою батьки дитини не звертались, оскільки стан хлопчика, на їхню думку, залишався задовільним. Через 3 місяці узв'язку з почастішанням скарг на кардіалгії, задишку при фізичному навантаженні обстежений повторно направлений на консультацію до кардіолога ОДКП для вирішення подальшої тактики лікування. З анамнезу відомо, що хлопчик народився від III доношеної вагітності. Ріс і розвивався відповідно до віку. Рідко хворів ГРВІ. Синкопальних станів в анамнезі не було. Спадковий анамнез не обтяжений (зі слів батька, двоє старших дітей в сім'ї здорові). ЕКГ іншим дітям, як і батькам, раніше не проводилася.

При об'єктивному огляді виявлено: правильна тілобудова, задовільне відживлення. Шкіра і помітні слизові чисті, звичайного кольору. Периферичні лімфатичні вузли не збільшені. Над легенями: перкуторно – ясний легеневий звук, аускультативно – везикулярне дихання. Частота дихання – 16/хв. Межі відносної серцевої тупості відповідають віку. Тони серця аритмічні (брадиаритмія), чисті, задовільної звучності. Частота серцевих скорочень (ЧСС) = 40 – 65 уд/хв. $AT_{BK} = 120/75$ мм рт.ст. $AT_{HK} = 150/90$ мм рт.ст. Живіт м'який, не болочий. Печінка не виступає з-під реберної дуги. Селезінка не пальпується. Сечопуск і стілець не порушені.

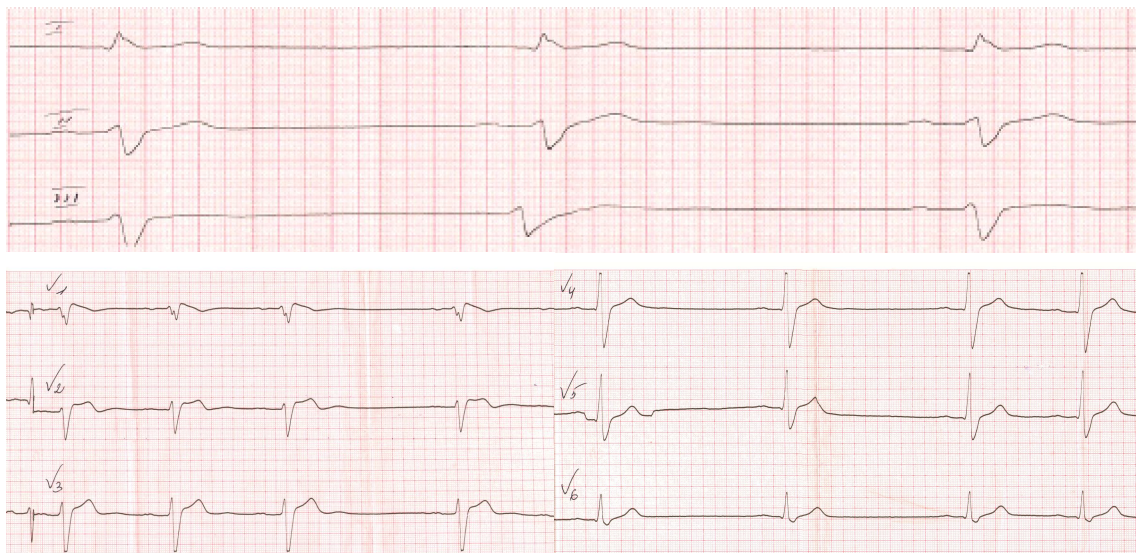


Рис. 2 ЕКГ хлопчика 15 років

Периферійних набряків немає.

У загальноклінічних аналізах крові і сечі відхилень від норми не виявлено. В біохімічному аналізі крові – дисліпідемія (помірне підвищення ЛПВЩ, зниження ЛПДНЩ), маркери міокардіального ушкодження (КФК, тропонін-Т) в межах норми. Коагулограма – без відхилень від норми.

ЕКГ від 25.07.13р (рис.2): ритм синусовий, ЧСС – 37-62 за 1 хв, брадиаритмія, ЕВС різко відхилена вліво, біоелектрична систола нормальна. Неповна АВ-блокада I ст. БПНПГ та передньої гілки ЛНПГ. ЕхоКС від 25.07.13р.: камери серця не поширені, стінки міокарда не потовщені, сумарна скоротливість добра (ФВ – 60%), патології клапанів не виявлено. Рентгенографія органів грудної клітки від 26.07.13р.: границі серця в межах норми. За даними цілодобового холтер-моніторингу ЕКГ від 23–24.07.13р.: середня ЧСС – 51 уд/хв, максимальна ЧСС – 101 уд/хв, мінімальна ЧСС – 29 уд/хв; реєструється епізоди міграції водія ритму, сино-аурикулярні паузи різної тривалості із замісними скороченнями (максимальна тривалість паузи 2,79 с), 19 суправентрикулярних екстрасистол. Максимальна тривалість інтервалу QT – 450 мс, максимальна тривалість інтервалу QTc – 538 мс. Пароксизмальних порушень ритму, шлуночкових екстрасистол не зареєстровано.

На підставі типової ЕКГ-картини (елевація сегменту ST у V1-V2 > 2 мм, блокада правої ніжки пучка Гіса, неповна АВ-блокада I ст.), даних холтер-моніторингу ЕКГ (тривалість інтервалу QT 450 мс, QTc 538 мс), було встановлено клінічний діагноз: Синдром Бругада, I тип, з подовженням інтервалу QT, неповною АВ-дисоціацією, сино-атріальною блокадою II ст.

Хворий скерований на консультацію в Національний інститут серцево-судинної хірургії ім. М.Амосова. Діагноз верифіковано. Рекомендовано спостереження кардіолога за місцем проживання, обстеження на генетичні маркери синдрому Бругада, проте в зв'язку з високою вартістю обстеження, батьки тимчасово утрималися від нього.

Висновок

Таким чином, синдром Бругада є патологією, яка має свої клінічні (синкопальні стани, епізоди РС) і ЕКГ-критерії (БПНПГ, «сідловидна» або «куполподібна» елевація сег-

менту ST у V₁-V₃, інверсія зубця Т), про яку слід пам'ятати кардіологам, педіатрам, лікарям загальної практики і сімейної медицини при обстеженні молодих людей з синкопальними станами та епізодами раптової нез'ясованої смерті в сім'ї. Поза тим, слід пам'ятати про наявність безсимптомних та малосимптомних варіантів СБ, верифікація яких можлива лише при проведенні ЕКГ-скринінгу. Обов'язкове ЕКГ-обстеження повинно бути проведене усім пацієнтам із синкопальними чи ліпотимічними станами та СРС у особистому чи родинному анамнезі.

Література

1. Волосовець О.П. Кардіоміопатії у дитячому віці / О.П. Волосовець, С.П. Кривоустов, А.Я. Кузьменко [та ін.] // Дитячий лікар. - 2013. - № 3 (24). - С. 11.
2. Никонова В.В. Внезапная кардиальная смерть у детей и подростков. Проблемы диагностики. Направления профилактики (обзор литературы) / Никонова В.В. // Новости медицины и фармации. - 2013. - № 482. - С. 13 – 18.
3. Школьникова М.А. Генетически детерминированные нарушения ритма сердца / М.А. Школьникова, М.С. Харлак, Р.А. Ильдарова // Российский кардиологический журнал. - 2011. - № 1 (87). - С. 8-25.
4. Бова А.А. Первичные электрические заболевания сердца: синдром Бругада: подходы к диагностике и лечению / А.А. Бова // Военная медицина. - 2011. - № 1. - С. 18-23.
5. Smits J.P. Genotype-phenotype relationship in Brugada syndrome: electrocardiographic features differentiale SCN5A-related patients from non SCN5A-related patients / Smits J.P. Eckardt L., Probst V. [et al.] // J Am Coll Cardiol. - 2002. - № 40. - P. 350-356.
6. Wichter T. Cardiac autonomic dysfunction in Brugada syndrome / Wichter T., Matheja P., Eckardt L. [et al.] // Circulation. - 2002. - № 105. - P. 702-706.
7. Priori S.G. Task Force on Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology / Priori S.G., Allot E., Blomstrom-Lundqvist C. [et al.] // Eur Heart J. - 2001. - № 22. - P. 1374-1450.
8. Brugada P. The Brugada syndrome / Brugada P., Brugada R., Antzelevitch C. [et al.] // Arch Mal Coeur Vaiss. - 2005. - № 98(2). - P. 115-122.
9. Antzelevitch C. Brugada syndrome. Report of the second consensus conference / Antzelevitch C., Brugada P., Borggrefe M [et al.] // Circulation. - 2005. - №111. - P. 659-670.

Надійшла 05.05.2014 року.