

*Боричевский Д. С., Девяткова А. В.*  
**КЛИНИКО-ЭЛЕКТРОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ  
СИНДРОМА БРУГАДА ПОДТИПА 1**  
*Научный руководитель: канд. мед. наук, доц. Александров Д. А.*  
*Кафедра нормальной физиологии*  
*Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

Внезапная сердечная смерть почти всегда является результатом желудочковых тахикардий, и причины могут быть разными. Одной из причин могут быть генетически обусловленные заболевания, которые основаны на мутациях в генах, кодирующих ионные каналы, их модификаторы и модуляторы, структурные саркомерные белки миокарда, и клинически проявляющиеся сердечными аритмиями.

В последнее время наиболее активно изучаются аритмии, связанные с мутациями в генах, отвечающих за функционирование ионных каналов калия или натрия, экспрессируемых в миокарде. Эти генетически-детерминированные аритмии относятся к группе каналопатий. Синдром Бругада — моногенное полилокальное заболевание, имеющее самый высокий риск опасных для жизни аритмий и внезапной сердечной смерти. По мнению экспертов, этому синдрому принадлежит более чем 50% внезапных некоронарогенных смертей в молодом возрасте.

Целью данной работы является анализ, сбор данных и систематизация информации по клинико-электрофизиологическим проявлениям синдрома Бругада подтипа 1, изучение молекулярных механизмов, лежащих в основе патогенеза данного заболевания.

Синдром Бругада делится на 9 типов, в зависимости от того, мутация какого гена приводит к развитию соответствующего симптомокомплекса. Синдром Бругада первого подтипа связан с мутациями в гене SCN5A, кодирующем альфа-субъединицу потенциалзависимого натриевого канала Nav1.5. Типичная электрокардиографическая (ЭКГ) картина синдрома — подъем сегмента ST в правых грудных отведениях (V1-V3), а также изменение комплекса QRS, подобное такому изменению при блокаде правой ножки пучка Гиса с появлением на этом фоне эпизодов полиморфной желудочковой тахикардии и фибрилляции желудочков. Было предложено три основных механизма для элевации сегмента ST при синдроме Бругада: 1) гипотеза деполяризации; 2) гипотеза реполяризации; 3) асинхрония выходящего транзитного тока. Феномен ЭКГ, характерный для синдрома Бругада, встречается у 0,5-0,7% населения, преимущественно у мужчин. Возникновение клинических проявлений происходит реже и зависит от этнической принадлежности. В частности, люди азиатского происхождения имеют более высокий риск внезапной смерти. Риск внезапной смерти увеличен у людей с самопроизвольным подъёмом сегмента ST по сравнению с пациентами, у которых наблюдается характерный для синдрома Бругада тип ЭКГ, обнаруживаемый после введения блокатора натриевого канала. Известно, что повышение температуры тела может индуцировать проявления этой аритмии. Заболевание проявляется в основном у взрослых пациентов и среднего возраста, при котором наблюдается внезапная смерть, составляет 40 лет, но в клинической практике встречаются случаи, когда заболевание проявляется в младенчестве (2 дня) и в пожилом возрасте (84 года).

В заключение отметим серьезные прогнозы этого синдрома. Пациенты часто умирают в результате острой сердечно-сосудистой недостаточности. По данным разных авторов, частота внезапной смерти при отсутствии адекватного лечения колеблется от 10 до 40% в год и риск у пациентов с постоянными или эпизодическими изменениями на ЭКГ одинаков. В настоящее время единственным эффективным методом предотвращения внезапной смерти является установка кардиовертер-дефибриллятора.