

Савчук Д.А., Драгун А.П.

ПАТОГЕНЕТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ СИНДРОМА БРУГАДА

Научный руководитель: ассист. Шуляк Е.В.

Кафедра патологической физиологии

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Синдром Бругада — редкое, но потенциально опасное для жизни наследственное заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования, способствующее возникновению сердечных аритмий, не совместимых с жизнью. Распространенность синдрома Бругада составляет примерно от 3 до 5 на 10 000 человек. Данная патология примерно в 8-10 раз чаще встречается у мужчин, чем у женщин. Средний возраст больных составляет 41 год. На синдром Бругада приходится 4% всех внезапных сердечных смертей.

Целью исследования являлось изучение современной научной литературы о патогенетических аспектах данного синдрома.

Сердечная деполяризация возникает в результате активации натриевых каналов и обычно длится менее 1 мс. Фаза активации включает конформационные изменения в α -субъединице натриевого канала, что приводит к быстрому притоку ионов натрия. В состав натриевых каналов также входит β -субъединица, играющая важную роль в связи со способностью модулировать плотность натриевых каналов в клеточной мембране и привлекать вспомогательные белки, необходимые для нормальной функции натриевых каналов.

Первоначальные генетические исследования показали, что синдром Бругада в первую очередь связан с потерей функциональной активности в гене SCN5A, который кодирует α -субъединицу натриевых каналов Na V1.5 (сердечная изоформа) и может влиять на различные компоненты, включая трансмембранные белки, междоменные линкеры, N- или C-концы белков. Нарушение функционирования натриевых каналов у пациентов с синдромом Бругада приводит к более поздней деполяризации и более ранней реполяризации с последующим сокращением продолжительности потенциала действия.

Клиническими проявлениями данного заболевания являются обмороки и аритмии различного происхождения (чаще встречаются предсердные). Клиническая картина развивается при воздействии различных факторов, таких как лихорадка, некоторые лекарства, употребление алкоголя. Существует две теории, лежащие в основе развития аритмий при данном синдроме – первичное расстройство деполяризации и первичное расстройство реполяризации.

Сторонники первичного расстройства деполяризации из-за сниженного натриевого тока и нарушения проводимости импульсов в миокарде отмечают наличие задержки проведения импульсов в выносящем тракте правого желудочка (RVOT) в связи с наличием поздних потенциалов действия у пациентов с синдромом Бругада. Это приводит к задержке проведения импульсов и неоднородности деполяризации вокруг RVOT, которая считается аритмогенной.

Напротив, те, кто выступает за первичное нарушение реполяризации из-за относительно повышенного калиевого тока наружу во время фазы реполяризации потенциала действия, отмечают разнородность трансмуральных (эпикардially-эндокардиальных градиентов) потенциалов действия. Постулируется, что гетерогенность реполяризации между эпикардом и эндокардом вызывает аритмии по механизму re-entry.

Своевременная диагностика и лечение данного синдрома снижает риск развития серьезных осложнений, одним из которых является внезапная сердечная смерть на фоне развившейся аритмии. Серьезные аритмические явления редко являются первыми проявлениями синдрома Бругада, поэтому важное значение у таких пациентов имеет стратификация риска, которая как раз и выявляет пациентов с большей вероятностью развития этих проявлений.