

СЛУЧАЙ ДЛИТЕЛЬНОЙ ЖЕЛУДОЧКОВОЙ ТАХИКАРДИИ СПОНТАННО ВОЗНИКШЕЙ И ПРЕКРАТИВШЕЙСЯ В ПЕРИОД ХОЛТЕРОВСКОГО МОНИТОРИРОВАНИЯ У БОЛЬНОЙ С СИНДРОМОМ БРУГАДА

Нами наблюдался редкий случай длительной спонтанно возникшей и прекратившейся желудочковой тахикардии (ЖТ) у больной с синдромом Бругада при холтеровском мониторировании (ХМ). Синдром Бругада включает в себя триаду изменений на ЭКГ: 1) полная блокада правой ножки пучка Гиса, 2) стойкий подъем сегмента ST в правых грудных отведениях V1-3, 3) периодическое удлинение интервала PQ. Интерес случая в том, что он сопровождался появлением ЖТ, продолжавшейся в течение длительного времени (14 часов) с частотой от 150 до 190 уд/мин. ЖТ предшествовала частая политопная желудочковая экстрасистолия (ЖЭ). Приступ ЖТ спонтанно возник и также спонтанно прекратился в ночное время. Интересным является то, что у пациентки не было выявлено органического заболевания сердца. Она обследовалась в кардиологическом отделении ОКБ и консультировалась в Москве, где у нее не обнаружили органической патологии и нарушения ритма были расценены как идиопатическое. Ей была выполнена постоянная электрокардиостимуляция.

В литературе описано около 200 случаев этого синдрома. Впервые его описали Pedro и Josef Brugada в 1992 г. Этот новый клинико-электрокардиографический синдром сочетает в себе, кроме ЭКГ изменений, случаи потери сознания (синкопе) или внезапной смерти (ВС) в семье. Авторами были представлены 8 случаев повторных эпизодов переходящих синкопе, основной причиной которых была полиморфная ЖТ, переходящая в фибрилляцию желудочков (ФЖ). Причина синдрома Бругада считают первично «электрическую» болезнь сердца, связанную с ненормальной электрофизиологической активностью в эпикарде правого желудочка, обусловленную мутацией гена ионных каналов (Na каналы). С мутацией этого гена связывают также некоторые варианты синдрома удлиненного интервала QT. Электрическая гетерогенность эпикарда правого желудочка приводит к возникновению тесно сцепленных между собой сокращений по механизму re-entry, провоцирующих ЖТ и ФЖ.

В последние годы авторы этого синдрома собрали сведения о 63 пациентах из 33 центров всего мира. Анализ показал, что у 44 из них хотя бы раз наблюдался эпизод ВС. У 22 пациентов, у которых наблюдались лишь ЭКГ-признаки синдрома Бругада за время наблюдения (34 мес) у 6 возникли ЖТ и ФЖ. Проведенный анализ показал, что лишь имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор (ИКД) надежно предохраняет пациентов от внезапной смерти. Применение бета-блокаторов и амиодарона не снижает летальность по сравнению с группой больных, не получающих лечение.

Таким образом, необходимость ИКД у больных с синдромом Бругада с эпизодами ФЖ в анамнезе не вызывает сомнений. У нас в России синдром Бругада описан в 1999 г. Ю.В.Шубиком, С.М.Яшиным. Несмотря на активное изучение в других странах, в России, особенно педиатрам, это заболевание неизвестно, хотя первое наблюдение данного синдрома было сделано у ребенка 3-х лет, у которого были частые эпизоды потери сознания. Многие вопросы этиопатогенеза и лечения остаются неясными. Данные ХМ позволяют прояснить некоторые патогенетические механизмы, лежащие в основе развития жизнеугрожающих аритмий. В 1994 г. Y.Bierregard впервые опубликовал наблюдение спонтанно развившегося и прекратившегося эпизода ЖТ в период ХМ у больного с синдромом Бругада. В настоящее время изучение генетических, клинико-электрокардиографических и др. аспектов синдрома Бругада являются одним из наиболее приоритетных направлений аритмологии. Приведенный нами случай представляет интерес еще и потому, что этот синдром Бругады мало известен врачам и, вероятно, такие пациенты не так редко встречаются, а с появлением публикаций врачи будут обращать внимание на сочетание этой триады ЭКГ-признаков.