ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ И СТРАТИФИКАЦИИ РИСКА ВНЕЗАПНОЙ СЕРДЕЧНОЙ СМЕРТИ У ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ БРУГАДА

Федорец Виктор Николаевич, Василенко Владимир Станиславович, Скоробогатова Екатерина Игоревна

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет. 194100, Санкт-Петербург, ул. Литовская, д.2; СПБ ГБУЗ «Городская Мариинская больница» 191014, Санкт-Петербург, Литейный проспект, 56.

E-mail: skorobogatovaekat@gmail.com

Ключевые слова: синдром Бругада; внезапная сердечная смерть; педиатрия; диагностика; стратификация риска

Введение. Синдром Бругада (СБ) — это генетически детерминированная болезнь аритмогенеза, характеризующаяся элевацией сегмента ST по типу «свода» в правых прекардиальных отведениях. Как и у взрослых, у детей это заболевание сопровождается высоким риском развития жизнеугрожающих желудочковых аритмий, кардиогенных обмороков и внезапной сердечной смерти. Несмотря на то, что СБ крайне редко встречается в детской популяции и имеет крайне низкую распространенность (0,0098%) по сравнению с распространенностью среди взрослых (от 0,1% до 0,5%), именно данный синдром является причиной 4–12% всех случаев внезапной сердечной смерти. Согласно недавно проведенным исследованиям средний возраст педиатрических пациентов составляет 15,7 лет с преобладанием пациентов мужского пола.

Цель исследования. Изучить особенности диагностики и стратификации риска внезапной сердечно смерти у детей с синдромом Бругада.

Материалы и методы. Был проведен поиск и анализ научных статей, посвященных синдрому Бругада. Поиск литературы проводился с использованием научных баз данных PubMed, eLIBRARY и CyberLeninka, используя термины «Brugada syndrome», «sudden cardiac death», «синдром Бругада», «внезапная сердечная смерть». В результате поиска было отобрано 35 научных публикаций (3 отечественные и 32 зарубежных).

Результаты. Клиническое проявление СБ у детей варьирует от полного отсутствия симптомов (72% пациентов) до внезапной сердечной смерти, как первого проявления заболевания. Согласно проведенным исследованиям начальным проявлением СБ в 47% является семейный анамнез, 25% — случайные электрокардиографические находки, 14% — обморок, 13% — аритмии и в 1% прерванная внезапная сердечная смерть. Как правило, обмороки у детей с СБ возникают в покое ночью и часто вызываются лихорадкой. Лихорадка является основным фактором, провоцирующем возникновение злокачественных аритмий у детей. Поэтому детям с семейным анамнезом СБ и внезапной сердечной смертью, а также всем детям с фебрильными припадками во время эпизодов лихорадки рекомендуется проведение электрокардиографии в 12 отведениях. Стандартным методом диагностики для выявления типичной ЭКГ-картины у пациентов с подозрением на СБ является проведение провокационных тестов с блокаторами натриевых каналов. В настоящее время в педиатрической практике наиболее часто используется внутривенная инфузия аймалина в дозе 1 мг/кг (максимум 50 мг). Также важной особенностью проведения ЭКГ при подозрении на СБ является высокое расположение правых грудных отведений (на одно межреберье выше стандартного расположения). Такое размещение электродов увеличивается чувствительность данного диагностического метода.

Примерно в 10% случаев у детей с СБ развиваются жизнеугрожающие аритмические события. Имплантация кардиовертера-дефибриллятора (ИКД) является единственным способом контроля и предотвращения развития жизнеугрожающих желудочковых аритмий и внезапной сердечной смерти. Однако ИКД имеет больше количество осложнений, вследствие чего ИКД показана не всем, а только пациентам с высоким и очень высоким риском развития жизнеугрожающих желудочковых аритмий и внезапной сердечной смерти. С целью стратификации риска в педиатрической практике, также как и у взрослых, применяют шкалу Sieira et al., которая включает в себя 6 факторов риска развития летальных аритмий: синкопе, спонтанный ЭКГ-паттерн I типа, семейный анамнез ВСС, синдром слабости синусового узла, перенесенная ВСС в анамнезе, желудочковые тахиаритмии, индуцируемые электрофизиологическим исследованием. Каждому критерию соответствует определенное количество баллов, так наличие ВСС в анамнезе соответствует 4 баллам, а спонтанный ЭКГ-паттерн I типа — 1 баллу. Чем больше сумма набранных баллов, тем более высокий риск развития летальных аритмий.

Заключение. СБ с высокой вероятностью осложняется развитием летальных ЖА, которые могут привести к внезапной смерти ребенка. Поэтому совершенствование диагностики и стратификации риска СБ у детей остается актуальным на сегодняшний день.