



Зыбалова Т.С.¹ ✉, Астрейко А.В.², Белявская Е.К.², Тихонович Е.О.², Пристром А.М.^{1,3}

¹ Белорусский государственный медицинский университет, Минск, Беларусь

² 2-я городская клиническая больница, Минск, Беларусь

³ Республиканский научно-практический центр «Кардиология», Минск, Беларусь

Фармакологическая проба в диагностике синдрома Бругада у бессимптомных пациентов: обзор литературы

Конфликт интересов: не заявлен.

Вклад авторов: Зыбалова Т.С. – концепция статьи, обзор литературы, написание и редактирование; Астрейко А.В. – концепция статьи, обзор литературы, редактирование; Белявская Е.К. – проведение диагностического теста и интерпретация результатов, написание текста; Тихонович Е.О. – проведение и интерпретация диагностического теста; Пристром А.М. – концепция статьи, научное редактирование.

Подана: 14.06.2025

Принята: 22.09.2025

Контакты: gvamo@mail.ru

Резюме

Среди патологических состояний, ассоциированных с высоким риском внезапной сердечной смерти у молодых лиц, особый интерес представляет синдром Бругада, так как является сложным для диагностики, имеет полиморфную клиническую манифестацию, не до конца ясный этиопатогенез и большой риск сердечной смерти. Выделяют скрытое течение заболевания, когда у пациентов без клинических проявлений характерные электрокардиографические маркеры синдрома Бругада носят транзиторный характер или вовсе отсутствуют. Фармакологические пробы, в частности с использованием блокаторов натриевых каналов, играют важную роль в диагностике синдрома Бругада. Эти тесты вызывают характерные электрокардиографические изменения, позволяя выявить скрытые случаи заболевания.

В статье представлен обзор ранее опубликованных работ о роли провокационных фармакологических тестов с блокаторами натриевых каналов в диагностике синдрома Бругада. Сравнивается прогностическая значимость спонтанного и лекарственно-индуцированного электрокардиографического феномена 1-го типа синдрома Бругада. Изложена информация о специфичности нагрузочных фармакологических тестов и предполагаемой высокой частоте ложноположительных результатов у пациентов с изолированными электрокардиографическими признаками заболевания. Освещена проблема завышенной диагностики синдрома Бругада, особенно в случае использования аймалина.

Представлен собственный опыт проведения лекарственных проб с блокатором натриевых каналов новокаиномидом у 17 пациентов с предполагаемым синдромом Бругада. Проанализированы достоинства и недостатки данного теста, а также его прогностическое значение при изолированном электрокардиографическом феномене синдрома Бругада.

Ключевые слова: синдром Бругада, бессимптомные пациенты, диагностика, нагрузочный медикаментозный тест, блокаторы натриевых каналов, прокаиномид

Zybalova T.¹ ✉, Astreika A.², Bialiauskaya A.², Tsikhanovich K.², Prystrom A.^{1,3}

¹ Belarusian State Medical University, Minsk, Belarus

² 2nd City Clinical Hospital, Minsk, Belarus

³ Republican Scientific and Practical Centre "Cardiology", Minsk, Belarus

Pharmacological Test in the Diagnostics of Brugada Syndrome in Asymptomatic Patients: A Literature Review

Conflict of interest: nothing to declare.

Authors' contribution: Zybalova T. – article concept, literature review, writing and editing; Astreika A. – article concept, literature review, editing; Bialiauskaya A. – conducting a diagnostic tests and interpreting the test results, text writing; Tsikhanovich K. – conducting a diagnostic test and interpreting the test results; Prystrom A. – article concept, scientific editing.

Submitted: 14.06.2025

Accepted: 22.09.2025

Contacts: gvamo@mail.ru

Abstract

Among pathological conditions associated with a high risk of sudden cardiac death in young people, Brugada syndrome is of particular interest, as it is difficult to diagnose, has a polymorphic clinical manifestation, unclear pathogenesis, and a high risk of cardiac death. A latent form of the disease is distinguished, when patients without clinical manifestations present transient or no characteristic electrocardiographic markers of Brugada syndrome. These tests evoke characteristic electrocardiographic changes, allowing latent disease cases to be identified.

The article presents an overview of previously published works on the role of exercise drug tests with sodium channel blockers in the diagnosis of Brugada syndrome. The prognostic significance of spontaneous and drug-induced electrocardiographic pattern of type 1 Brugada syndrome is compared. The information on exercise drug tests specificity and the expected high rate of false-positive results in patients with isolated electrocardiographic signs of the disease is presented. The issue of overdiagnosis of Brugada syndrome is highlighted, especially in case of ajmaline use.

Our own experience of conducting drug tests with sodium channel blocker novocainamide in 17 patients with suspected Brugada syndrome is described. Both advantages and disadvantages of this test, as well as its prognostic value in isolated electrocardiographic pattern of Brugada syndrome, are analyzed.

Keywords: Brugada syndrome, asymptomatic patients, diagnostics, exercise drug test, sodium channel blockers, procainamide

■ ВВЕДЕНИЕ

Синдром Бругада (СБ) – это наследственный аритмический синдром, который встречается у людей со здоровым сердцем, характеризуется подъемом сегмента ST >2 мВ в отведениях V₁–V₃ на электрокардиограмме (ЭКГ), клинически проявляется в виде рецидивирующих обмороков или эпизодов внезапной сердечной смерти (ВСС)

вследствие желудочковой тахикардии (ЖТ), значимо чаще полиморфной, или фибрилляции желудочков (ФЖ).

Частота встречаемости СБ различается по всему миру, оценивается в 10 случаев на 10 000 в Европе/США с самой высокой распространенностью (до 94 случаев на 10 000) в Юго-Восточной Азии, что связывают с несколькими факторами, включая представленные в данном регионе генетические мутации, увеличивающие риск развития этой болезни [1]. Синдром Бругада наследуется по аутосомно-доминантному типу, преимущественный возраст клинической манифестации – 30–40 лет, мужской пол является значимым предиктором неблагоприятного исхода [2]. В клиническом исследовании была выявлена взаимосвязь между высоким уровнем тестостерона и возникновением аритмического синдрома при СБ [3]. Некоторые исследования указывают на то, что наличие фибрилляции предсердий и положительный результат генетического теста на изменения в гене SCN5A у женщин имеют большую прогностическую ценность, чем у мужчин [4]. Следует отметить, что связь генетических вариантов с риском развития аритмий и прогнозом до конца не ясна. Сами по себе мутации в гене SCN5A не определяют группу пациентов с высоким аритмическим риском, однако раннее распознавание бессимптомных носителей СБ может предотвратить ВСС [5].

■ ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Изучение диагностической и прогностической значимости фармакологической пробы с блокаторами натриевых каналов при выявлении синдрома Бругада у бессимптомных пациентов.

■ ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

Наиболее распространенными симптомами (около 30%) при СБ являются синкопальные состояния и эпизоды сердцебиения [6]. Отмечают, что манифестации обморока может предшествовать бессимптомный период продолжительностью 10–12 лет, в течение которого единственным признаком патологии являются изменения на ЭКГ [3]. Непосредственной причиной обморока являются пароксизмы ЖТ. Практическая важность выявления ЖТ при СБ связана с высоким риском трансформации в ФЖ и развитием ВСС, причем это состояние может развиться уже во время первого в жизни пациента эпизода потери сознания. Европейское общество кардиологов в своих рекомендациях указывает на целесообразность применения имплантируемых кардиовертеров-дефибрилляторов (ИКД) у пациентов с высоким риском прерванной ВСС и гемодинамически значимыми желудочковыми аритмиями [7]. Однако большинство пациентов с СБ являются молодыми, бессимптомными, имеют большую продолжительность жизни и низкий риск ВСС. Текущие рекомендации не дают четких указаний в отношении тактики ведения бессимптомных пациентов с СБ, для которых риск долгосрочных осложнений, связанный с имплантацией ИКД, может быть равен риску возникновения аритмических событий заболевания или даже превышать его, поэтому становится очень важным выявить пациентов с более высоким риском остановки сердца [8].

С целью первичной профилактики имплантация ИКД должна рассматриваться у пациентов с типичными для СБ ЭКГ-признаками и анамнезом аритмических обмороков, если риск внезапной смерти превышает риск долгосрочных осложнений,

связанных с ИКД [7]. Наиболее высокий риск развития ВСС в течение 1 года (7,7%) отмечается у пациентов, переживших фатальную аритмию; высокий риск (1,9%) – у пациентов, имеющих синкопе в анамнезе; наименьший риск (0,5%) – у бессимптомных пациентов с ЭКГ-признаками СБ 1-го типа [9].

На сегодняшний день по-прежнему остается неясным, компенсируются ли потенциальные неблагоприятные последствия имплантации ИКД ее эффективностью. Как известно, наличие электродов у пациента повышает риски кратко- и долгосрочных осложнений: тромботических, окклюзионных поражений и инфицирования системы имплантируемого устройства [10]. Также возможны различные нарушения стимуляции и индуцирование жизнеугрожающих аритмий электродами. К ним следует добавить осложнения имплантируемого устройства: перелом или неисправность электрода (5,4%), перфорация катетером (0,7%), смещение катетера (1,7%), инфекция (3,9%), боль в месте ИКД (0,4%), тромбоз подключичной вены (0,3%), перикардиальный выпот (0,1%), эндокардит (0,1%), пневмоторакс (0,7%) и, наконец, психиатрические проблемы (1,5%) [11]. Ученые из университета Барселона (Испания) представили более чем 20-летний опыт клинического наблюдения за 370 пациентами с СБ [12]. 104 пациентам (28%) был установлен ИКД. Среди пациентов с ИКД 9,6% были реанимированы после эпизода ВСС, у 47,1% в анамнезе были зарегистрированы эпизоды вазовагальных обмороков и 43,3% не имели симптомов при постановке диагноза. Всего у 21 пациента (20,2%) было зарегистрировано 81 обоснованное срабатывание ИКД (нанесение шока). У девяти пациентов (8,7%) было зафиксировано 37 случаев необоснованного срабатывания ИКД. Из поздних осложнений были выявлены: дисфункция электродов (12 случаев замены), миграция ИКД (1 случай реимплантации) и ИКД-ассоциированные тревожные состояния (2 случая, потребовавшие психиатрической помощи). По мнению исследователей, решение об имплантации ИКД требует индивидуального подхода и тщательного анализа каждого конкретного случая.

Для диагностики СБ первостепенное значение имеют типичные изменения на ЭКГ: элевация сегмента ST в отведениях V1–V3, проявляющаяся постоянно или эпизодически. ЭКГ-критерии синдрома Бругада представлены тремя типами: 1-й тип – элевация сегмента ST по типу «свода» (covered-type) с элевацией сегмента ST ≥ 2 мм в точке J с последующим косонисходящим спадом и отрицательной T-волной в правых (V1–V3) грудных отведениях; 2-й тип – элевация сегмента ST седловидной (saddleback) формы > 1 мм в точке J с высоким подъемом сегмента и углублением, а затем положительной или двухфазной T-волной; 3-й тип – элевация сегмента ST любой из обеих конфигураций (чаще отмечают «седловидную») в тех же грудных отведениях < 1 мм в точке J [5]. Кроме типичных электрокардиографических проявлений, выделяют скрытое течение заболевания, при котором у бессимптомных пациентов характерные ЭКГ-изменения носят преходящий характер и выявляются непостоянно или совсем отсутствуют. Для повышения диагностической значимости ЭКГ используют высокие (на 1–2 межреберья выше) правые грудные отведения [5, 7]. Выявление типичных изменений ЭКГ в этих позициях имеет такую же диагностическую значимость, как и при стандартном расположении электродов. Следует отметить, что у одного пациента могут последовательно наблюдаться все три типа характерных для СБ изменений сегмента ST [5].



ЭКГ-признаки СБ 1-го типа могут присутствовать спонтанно, провоцироваться широким спектром лекарств и факторов: лихорадкой, ваготоническими препаратами и вагусными пробами, α -адренергическими агонистами, β -адреноблокаторами, антиаритмическими препаратами, нейролептиками, три- и тетрациклическими антидепрессантами, препаратами лития, гиперкалиемией, гиперкальциемией, а также интоксикацией алкоголем или кокаином [13]. После коррекции терапии наблюдается быстрая обратная динамика ЭКГ-изменений. Диагностировать СБ необходимо после исключения заболеваний, способных вызывать схожие изменения на ЭКГ. В случае нормализации ЭКГ после устранения причины, а также если фармакологическая проба не индуцирует ЭКГ-признаки 1-го типа СБ и/или генетическое тестирование отрицательно, используют термин «фенокопия Бругада» [14]. В отличие от пациентов с СБ и генетической дисфункцией, для пациентов с фенокопией Бругада характерна низкая вероятность ВСС. Критерием диагностики СБ служит регистрация на ЭКГ в правых грудных отведениях (V1 и/или V2) со стандартным или высоким (до 2-го межреберья) расположением электродов подъема сегмента ST ≥ 2 мм с морфологией 1-го типа, который может быть спонтанным или вызванным введением блокаторов натриевых каналов (антиаритмических препаратов I класса) [7]. При изменениях сегмента ST, специфичных для 2-го и 3-го типов, с целью верификации диагноза СБ необходимо проведение лекарственных нагрузочных проб [15]. Введение блокатора натриевых каналов индуцирует появление или усиление типичных ЭКГ-признаков, что указывает на наличие синдрома Бругада. ЭКГ-картина может быть непостоянной даже у лиц с СБ, подтвержденным генетическими исследованиями. Мониторинг частоты спонтанного подъема сегмента ST и изменения его морфологии целесообразно проводить как у пациентов с клиническими проявлениями заболевания, так и у бессимптомных пациентов, а также у их ближайших родственников, особенно в тех случаях, когда подъем сегмента ST развивается только в результате выполнения провокационных фармакологических проб или на фоне приема антиаритмических препаратов [16]. Лекарственная проба имеет ограничения. У пациентов с 1-м типом ЭКГ-проявлений данный тест не применяется ввиду отсутствия дополнительных диагностических данных, а также если ранее документированные ЭКГ-признаки 1-го типа были ассоциированы с лихорадкой [5, 7, 15]. Бессимптомные пациенты с наличием в семейном анамнезе случаев синдрома Бругада или перенесшие ВСС должны быть информированы о возможности проведения такого теста для установления более точного диагноза СБ [16]. Также необходимо предупредить пациента о том, что результат теста не повлияет на терапию, так как долгосрочный риск у пациентов с СБ, диагностированным с помощью лекарственного теста, значительно ниже, чем у пациентов со спонтанным 1-м типом. Согласно актуальным клиническим рекомендациям пациентам с изолированными ЭКГ-признаками СБ 1-го типа в отсутствие клинических проявлений необходимо выполнить стратификацию риска ВСС с последующим решением о целесообразности имплантации кардиовертера-дефибриллятора [7].

При клиническом подозрении на СБ при отсутствии спонтанного подъема сегмента ST 1-го типа рекомендуется проведение фармакологических тестов с блокаторами натриевых каналов. С этой целью используют следующие препараты: прокаинамид – 10–15 мг/кг внутривенно в течение 10 мин., максимально до 1000 мг; аймалин – 1 мг/кг внутривенно в течение 5 минут, максимально до 100 мг; флекаинид – 2 мг/кг внутривенно в течение 10 минут, максимально до 150 мг; пилсикаинид – 1 мг/кг

внутривенно в течение 5 минут, максимально до 100 мг). Аймалин в большей степени вызывает диагностически значимую ЭКГ 1-го типа СБ по сравнению с прокаинамидом и флекаинидом [17]. Лекарственная проба вызывает подъем сегмента ST или усиливает уже имеющуюся элевацию. Для пациентов со 2-м и 3-м типом ЭКГ проводят провокационную пробу для верификации диагноза. Тест считается положительным, если в его результате наблюдается преобразование 2-го или 3-го типа ЭКГ-изменений в 1-й тип или увеличение амплитуды J-волны больше 2 мм без развития «сводчатой» конфигурации в отведениях V1, V2 и/или V3 с блокадой правой ножки пучка Гиса или без нее [5, 7, 15]. Проба считается сомнительной при изменении третьего типа ЭКГ на второй [5].

Применение блокаторов натриевых каналов во время проведения теста увеличивает вероятность индукции жизнеугрожающих аритмий, поэтому он должен проводиться при постоянном мониторинговании сердечной деятельности и готовности к реанимационным мероприятиям [7, 17]. Данная лекарственная проба должна быть прекращена в случае возникновения частых желудочковых экстрасистол, других нарушений ритма или расширения комплекса QRS свыше 130% от исходного значения [5, 7].

■ СОБСТВЕННЫЕ ДАННЫЕ

В кардиологическое отделение для пациентов со сложными нарушениями ритма и проводимости 2-й городской клинической больницы города Минска в период с 2022 по 2024 г. для проведения провоцирующего фармакологического теста с блокатором натриевых каналов (новокаинамидом) было направлено 20 пациентов (17 мужчин, 3 женщины) в возрасте от 18 до 42 лет (медиана возраста 29 [20; 41] лет). Двое (10%) пациентов были симптомными и предъявляли жалобы на однократные обмороки и дискомфорт в области сердца, не связанный с физической нагрузкой. Клинико-инструментальное исследование на амбулаторном этапе включало регистрацию электрокардиограммы в 12 отведениях, суточное мониторирование ЭКГ, эхокардиографию, сбор генеалогического анамнеза с выявлением случаев ВСС в семье. По данным ЭКГ оценивали: частоту сердечных сокращений (ЧСС), скорректированный интервал QT (QTc), морфологию и альтернацию зубца Т (отрицательный, положительный или двухфазный), элевацию точки J, конфигурацию (куполообразная или седловидная) и конечную часть (плавно нисходящая или элевация) сегмента ST в правых грудных отведениях, наличие блокады правой ножки пучка Гиса (БПНПГ) и периодическое удлинение интервала PR. При суточном мониторировании ЭКГ оценивали среднюю ЧСС за сутки, фрагментацию QRS, различные нарушения ритма и проводимости, ЭКГ-признаки ранней реполяризации, ЭКГ-признаки синдрома Бругада (преходящий или перманентный), а также изменения сегмента ST и зубца Т. Наблюдались следующие нарушения проводимости и сердечного ритма: пароксизмальная наджелудочковая тахикардия – у 2 пациентов, единичная экстрасистолия – у 2 пациентов, фибрилляция предсердий (анамнестически) – у 1 пациента, атрио-вентрикулярная блокада 1-й степени – у 1 пациента. Структурная патология сердца и другие возможные сердечные заболевания были исключены эхокардиографией, 2 пациентам была проведена магнитно-резонансная томография сердца. Все пациенты не имели в семейном анамнезе случаев внезапных и необъяснимых сердечных смертей среди близких кровных родственников в возрасте до 45 лет, а также



родственников, уже имеющих имплантированные кардиовертеры-дефибрилляторы или подтвержденный генетический дефект. При проведении дифференциальной диагностики фенокопии Бругада и истинного СБ были проанализированы возможные причины ЭКГ-изменений, в том числе оценен прием лекарственных препаратов. Кроме того, исключалось наличие острых инфекционных состояний, которые могли предшествовать появлению на ЭКГ картины, типичной для синдрома Бругада. У троих (15%) пациентов зарегистрирован спонтанный ЭКГ-феномен СБ 1-го типа. Этим пациентам провоцирующая проба не проводилась, так как она не имела дополнительного диагностического значения. Наличие на ЭКГ покоя в правых грудных отведениях спонтанного Бругада-феномена 1-го типа является достаточным основанием для постановки диагноза СБ [7]. У 15 (75%) пациентов с ЭКГ-признаками 2-го типа и у двоих (10%) пациентов с ЭКГ-признаками 3-го типа проводились фармакологические нагрузочные пробы в условиях кардиотерапевтической реанимации под постоянным мониторингом ЭКГ и артериального давления. Использовали новокаинамид по стандартному протоколу (10 мг/кг внутривенно в течение 10 мин.). Пациенты были проинформированы о потенциальном риске фармакологического теста. Ни у одного из 17 наблюдаемых пациентов с ЭКГ-признаками 2-го или 3-го типа СБ не был зарегистрирован положительный результат при проведении фармакологического теста с использованием блокатора натриевых каналов новокаинамида.

Международное консенсусное экспертное заключение и текущие рекомендации по предотвращению внезапной смерти (HRS/EHRA) не препятствуют проведению эндокардиального электрофизиологического исследования (ЭФИ) для стратификации СБ с уточнением, что имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор может рассматриваться в случаях индуцируемых желудочковых аритмий (класс IIb) [7, 16]. Инвазивное ЭФИ было проведено 3 пациентам со спонтанным ЭКГ-феноменом 1-го типа. Исследование соответствовало стандартному протоколу, использующему стимуляцию 2 областей – в области верхушки правого желудочка и выходного тракта правого желудочка с нанесением одиночным – тройным экстрасимулами. Желудочковые нарушения ритма индуцированы не были. Все пациенты были выписаны из стационара под наблюдение кардиолога (терапевта) без лечения. Даны рекомендации избегать избыточного употребления алкоголя, переедания, приема медикаментов, которые снижают доступность и/или функциональность натриевых каналов, избегать экзогенной гипертермии (посещения парных) и незамедлительно принимать жаропонижающие препараты при возникновении лихорадки любой этиологии.

С целью уточнения причины заболевания 3 пациентам с 1-м ЭКГ-типом СБ после выписки из стационара были проведены медико-генетическое консультирование и ДНК-диагностика. Поиск мутаций в кодирующих последовательностях генов, ассоциированных с развитием каналопатий и других наследственных нарушений сердечного ритма, проводили методом высокопроизводительного секвенирования. При генотипировании у пациентов не выявлены варианты в генах, кодирующих натриевые каналы и ассоциированные с ними белки.

Фармакологическая нагрузочная проба с блокаторами натриевых каналов является важным методом в диагностике СБ, но ее результаты необходимо интерпретировать с осторожностью. По данным исследований, чувствительность такого теста в выявлении синдрома Бругада может достигать 70–80% [18], но специфичность может быть снижена из-за влияния факторов, вызывающих фенокопию СБ. При проведении

лекарственной пробы пациенты с фенокопией СБ демонстрируют отрицательный результат, в то время как у лиц с генетически обусловленным СБ ответ на провокационный тест положительный [14].

Последние исследования выдвинули на передний план проблему высокой частоты ложноположительных результатов фармакологических нагрузочных проб [19]. В недавнем исследовании, включавшем 100 здоровых добровольцев (средний возраст $26,8 \pm 8,01$ года; 52% мужского пола), не имевших семейного анамнеза ранней ВСС и демонстрировавших нормальные результаты ЭКГ покоя и эхокардиографии, был проведен провокационный тест с аймалином (внутривенное введение 1 мг/кг в течение 5 минут). В ходе теста у троих участников была зарегистрирована ЭКГ, соответствующая 1-му типу синдрома Бругада [20]. Предполагают, что полученный показатель в 3% ложноположительных результатов провокационных тестов может быть ниже реального уровня ложноположительных проб, регистрируемых в реальной клинической практике при применении блокаторов натриевых каналов [19]. Во-первых, в данном исследовании здоровые мужчины составили всего 52%, несмотря на тот факт, что мужской пол ассоциирован с большей вероятностью развития лекарственно-индуцированного СБ 1-го типа на ЭКГ [3]. Кроме того, исключение пациентов даже с незначительными отклонениями на исходной ЭКГ (в том числе выявленными в правых прекардиальных отведениях при высоком расположении электродов) привело к формированию чрезмерно строго отобранной когорты. Благодаря такому отбору, авторы, вероятно, избежали включения здоровых участников с ложноположительными данными. Согласно другим исследованиям, частота ложноположительных результатов диагностических тестов с аймалином составила 4,5% у здоровых лиц контрольной группы и варьировалась от 16% до 27% у пациентов с доброкачественными наджелудочковыми аритмиями [21]. Таким образом, неопределенная специфичность провокационного теста снижает его диагностическую значимость. После выполнения теста особое внимание следует обратить на изменения ЭКГ, которые могут иметь не только диагностическое, но и прогностическое значение, например, появление сводчатой элевации сегмента ST в стандартных отведениях [22] и макроскопическую альтернацию T-волны в любом отведении, а также появление поздних потенциалов [23]. Желудочковые аритмии редко провоцируются во время тестов с блокаторами натриевых каналов, и их долгосрочное прогностическое значение остается неясным. В исследовании для диагностики СБ 677 пациентам выполнили фармакологическую пробу с аймалином (внутривенное введение) [24]. Только у одного пациента (0,15%) во время провокационного теста развилась устойчивая желудочковая тахикардия (фибрилляция желудочков).

■ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Диагностика СБ по-прежнему затруднена, прежде всего из-за бессимптомного течения, отсутствия изменений на ЭКГ в состоянии покоя и недостаточно точной интерпретации результатов исследований. У части пациентов внутривенное введение блокаторов натриевых каналов может привести к манифестации ЭКГ-проявлений или их изменению, что позволяет поставить диагноз и/или провести стратификацию риска. Провокационная проба может помочь стратифицировать риск у пациентов с клиническими проявлениями и диагностически незначимой ЭКГ. Тем не менее для пациентов без симптомов это не характерно. Следует различать

электрокардиографический феномен СБ и само заболевание. Роль ЭФИ в стратификации риска при СБ также окончательно не установлена. Генетическое тестирование важно для раннего выявления членов семей с потенциальным риском. Только пациентам высокого риска должен быть имплантирован ИКД, но всем пациентам следует избегать известных триггеров (лихорадка, прием противопоказанных препаратов). Очень важно динамическое наблюдение за лицами с преходящими типичными для СБ изменениями на ЭКГ в связи с тем, что у них могут появиться симптомы и измениться тип ЭКГ.

■ ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Offerhaus J.A., Bezzina C.R., Wilde A.A.M. Epidemiology of inherited arrhythmias. *Nat Rev Cardiol.* 2020;17:205–215. doi: 10.1038/s41569-019/0266-2
2. Postema P.G., Wilde A.A.M. Aging in Brugada Syndrome: What about risks? *JACC Clin Electrophysiol.* 2017;3:68–70. doi: 10.1016/j.jacep.2016.05.014
3. Shimizu W., Matsuo K., Kokubo Y. Sex hormone and gender difference-role of testosterone on male predominance in Brugada syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2007;18(4):415–421. doi: 10.1111/j.1540-8167.2006.00743.x
4. Stazi F., Battisti P. When Brugada syndrome is at risk of sudden death: clinical and anatomical aspects. *European Heart Journal Supplements.* 2022;24(1):165–169. doi: 10.1093/eurheartj/suac088
5. Priori S.G., Wilde A.A., Horie M. HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes. *Heart Rhythm.* 2013;10(12):1932–1963. doi: 10.1016/j.hrthm.2013.05.014
6. Bergonti M., Sacher F., Arbelo E. Implantable loop recorders in patients with Brugada syndrome: the BruLoop study. *Eur Heart J.* 2024;45:1255–1265. doi: 10.1093/eurheartj/ehae133
7. Zippenfeld K., Tel-Hansen J., de Riva M. ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Eur Heart J.* 2022;43(40):3997–4126. doi: 10.1093/eurheartj/ehac262
8. Gaita F., Cerrato N., Giustetto C. Asymptomatic Patients With Brugada ECG Pattern: Long-Term Prognosis From a Large Prospective Study. *Circulation.* 2023;148:1543–1555. doi: 10.1161/circulationaha.123.064689
9. Rattanawong P., Kewcharoen J., Techorueangwiwat C. QRS complex and the risk of major arrhythmic events in Brugada syndrome patients: a systematic review and meta-analysis. *J Arrhythm.* 2019;36(1):143–152. doi: 10.1002/joa3.12290
10. Wilkoff B.L., Love C.J., Byrd C.L. Transvenous lead extraction: Heart Rhythm Society's expert consensus on facilities, training, indications, and patient management. *Heart Rhythm.* 2009;6(7):1085–1104. doi: 10.1016/j.hrthm.2009.05.019
11. El-Battrawy I., Roterberg G., Liebe V. Implantable cardioverter-defibrillator in Brugada syndrome: long-term follow-up. *Clin Cardiol.* 2019;42:958–965. doi: 10.1002/clc.23247
12. Hernandez-Ojeda J., Borrás E.A.R., Berne P. Patients with Brugada syndrome and implanted cardioverter-Defibrillators, Long-Term Follow-U. *JACC.* 2017;70(16):1991–2002. doi: 10.1016/j.jacc.2017.08.029
13. Postema P.G., Neville J., de Jong J.S. Safe drug use in long QT syndrome and Brugada syndrome: comparison of website statistics. *Eurpace.* 2013;15(7):1042–1049. doi: 10.1093/europace/eut018
14. Anselm D., Evans J., Baranchuk A. Brugada phenocopy: A new electrocardiogram phenomenon. *World J Cardiol.* 2014;6(3):81–86. doi: 10.4330/wjc.v6.i3.81
15. Antzelevitch C., Gan-Xin Yan., Ackerman M.J. J-Wave syndromes expert consensus conference report: Emerging concepts and gaps in knowledge: endorsed by the Asia Pacific Heart Rhythm Society, the European Heart Rhythm Association, the Heart Rhythm Society, and the Latin American Society of Cardiac Pacing and Electrophysiology (Sociedad Latinoamericana de Estimulación Cardíaca y Electrofisiología [SOLAECE]). *Heart Rhythm.* 2016;0:1–30. doi: 10.1093/europace/euw235
16. Sroubek J., Probst V., Mazzanti A. Programmed ventricular stimulation for risk stratification in the Brugada syndrome: a pooled analysis. *Circulation.* 2016;133(7):622–630. doi: 10.1161/circulationaha.115.017885
17. Cheung C.C., Mellor G., Deyell M.W. Comparison of ajmaline and procainamide provocation tests in the diagnosis of Brugada syndrome. *JACC Clin Electrophysiol.* 2019;5:504–512. doi: 10.1016/j.jacep.2019.01.026
18. Batchvarov V. The Brugada Syndrome – diagnosis, clinical implications and risk stratification. *European cardiology review.* 2014;9(2):82–87. doi: 10.15420/ecr.2014.9.2.82
19. Viskin S., Chorin E., Rosso R. Diagnosis of Brugada syndrome with a sodium-channel-blocker test: who should be tested? Who should not? *Circulation.* 2024;150:642–650. doi: 10.1161/circulationaha.124.069138
20. Ensam B., Scrocco C., Johnson D. The type 1 Brugada ECG pattern may be provoked by ajmaline in some healthy subjects: results from a clinical trial. *Circulation.* 2024;149:1693–1695. doi: 10.1161/circulationaha.123.067223
21. Hasdemir C., Juang J.J., Kose S. Coexistence of atrioventricular accessory pathways and drug-induced type 1 Brugada pattern. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2018;41:1078–1092. doi: 10.1111/pace.13414
22. Rollin A., Sacher F., Gourraud J.B. Prevalence, characteristics, and prognosis role of type 1 ST elevation in the peripheral ECG leads in patients with Brugada syndrome. *HeartRhythm.* 2013;10:1012–1018. doi: 10.1016/j.hrthm.2013.03.001
23. Tada T., Kusano K.F., Nagase S. Clinical significance of macroscopic T-wave alternans after sodium channel blocker administration in patients with Brugada syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2008;19(1):56–61. doi: 10.1111/j.1540-8167.2007.00967.x
24. Veltmann C., Wolpert C., Sacher F. Response to intravenous ajmaline: a retrospective analysis of 677 ajmaline challenges. *Eurpace.* 2009;11(10):1345–1352. doi: 10.1093/europace/eup189