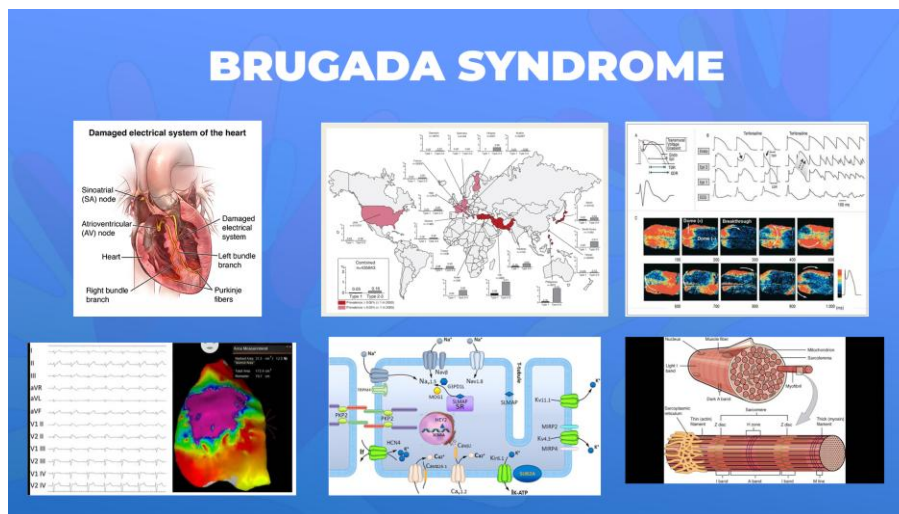


## Бругада синдром

МКБ I 47.2



Синдромот Бругада е генетско нарушување кое се карактеризира со абнормални ЕКГ наоди и зголемен ризик од ненадејна смрт. Името го носи по браќата лекари Педро и Јосеп Бругада. Тоа е наследно нарушување кое се карактеризира со електро физиолошки дисфункции на срцето. Обично пациентите немаат структурно срцево заболување, т.е. миокардот е нормален во однос на пумпањето и циркулацијата на крвта.

Синдромот Бругада е наследна патологија предизвикана од автозомно доминантна мутација на специфичен ген од 3-от хромозом. Дека оваа болест е опасна за здравјето и животот се должи на фактот дека предизвикува развој на тешки аритмии и ненадејна смрт поради срцев удар. Се појавува кај млади мажи на возраст од 25-45 години. Симптомите на овој синдром се почести во Кавкаскиот регион, Далечниот Исток, Југоисточна Азија, како и Јапонија, Тајланд и Филипинските Острови. Бругада се јавува заради нарушување во структурата на еден од 6-те познати гени. Сето ова го нарушува функционирањето на молекулите и каналите на натриум и калциум на површината на срцевите клетки. Постојат патолошки промени во процесите поврзани со работата на спроводниот дел на срцето. Во исто време, предизвикувачката мутација може да предизвика други нарушувања во телото, бидејќи оваа ДНК секвенца е одговорна за синтеза на различни ензими.

Со развојот на синдромот, се менува транспортот на натриумовиот јон, спроводливоста на мембраната и контракцијата на мускулните влакна. Пренесувањето на информациите во вид на електрични импулси помеѓу кардиомиоцитите, одговорни за натриумските канали е нарушено. Се јавува срцева слабост, нарушување во процесот на координирана контракција и релаксација на миокардните клетки. Симптомите на синдромот често се јавуваат во текот на ноќта кога лицето спие.

Вообичаени симптоми и знаци:

- аритмија
- астенија
- срцебиене
- диспнеа
- градна болка
- губење на здивот
- вентрикуларна фибрилација
- кошмари
- несоница
- немир
- бледило
- пресинкопа
- несвестица
- тахикардија

Обично симптомите се јавуваат во третата до четвртата декада од животот. Во некои случаи, синдромот Бругада не предизвикува доживотни симптоматски епизоди, и покрај откривањето на карактеристични промени во електрокардиограмот. Сепак, кај многу пациенти оваа состојба доведува до губење на свеста поради брзата и неефикасна контракција на коморите. Обично овие манифестации не се поврзани со вежбање и можат да се појават за време на одмор или за време на спиењето. Епизодите на синкопа, исто така, можат да бидат предизвикани од треска, обилни оброци и третман со некои лекови (вклучувајќи антиаритмици и антидепресиви). Луѓето со синдром Бругада исто така може да пријават палпитации со слабост и ноќна енуреза.

При тешки форми и случаи, вентрикуларната фибрилација може да доведе до срцев удар, и да предизвика ненадејна смрт на пациентот.

Дијагнозата се базира на клиничкото испитување и електрокардиограм. Во некои случаи, манифестациите на ЕКГ-то не се специфични. Во такви случаи, давањето на антиаритмици е потребно за потврдување или исклучување на дијагнозата. Исто така, достапно е и генетско тестирање. Пренаталната дијагноза се изведува ретко. Тешко е да се процени распространетоста на болеста. Преваленцата во земјите од Истокот изнесува 1/700 -1/800. Додека пак преваленцата во Европа и САД е помала: 1/3,300 до 1/10,000. Пријавено е автозомно доминантен пренос на овој синдром.

Поткожен имплантабилен кардиовертер дефибрилатор (ICD) е единствената ефикасна терапевтска опција кај пациентите кај кои има епизоди на синкопа и бараат реанимација. Овие уреди постојано го следат срцевиот ритам и интервенираат во случај на вентрикуларни аритмии, опасни по живот. Сепак, сè уште е нејасно кој е најдобриот третман за пациентите со ЕКГ промени и семејна историја, изложени на зголемен ризик од ненадејна срцева смрт. Генерално, кај пациентите со Бругада синдром им се советува да избегнуваат одредени лекови и ситуации што можат да предизвикаат аритмии опасни по живот.

SANOFI GENZYME 



B:OMARIN

