

A. V. Полянская

СИНДРОМ БРУГАДА В КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ

УО «Белорусский государственный медицинский университет»

Синдром Бругада – врожденная каналопатия с аутосомно-доминантным типом наследования и низкой пенетрантностью, характеризующаяся наличием типичного клинико-электрокардиографического симптомокомплекса, включающего особую форму блокады правой ножки пучка Гиса с элевацией сегмента ST в одном или нескольких правых грудных отведениях на электрокардиограмме, отсутствием органической патологии сердца и различными жизнеугрожающими желудочковыми аритмиями, которые могут привести к развитию внезапной сердечной смерти. В статье дается определение понятия «синдром Бругада», география и частота встречаемости заболевания. Указывается, что в развитии синдрома Бругада задействовано более 450 патогенетических вариантов в 24 генах. В статье излагаются две основные гипотезы патогенеза, описываются электрокардиографическая картина, три типа изменений ЭКГ, клинические проявления и классификация синдрома Бругада. Перечислены заболевания, с которыми надо проводить дифференциальную диагностику синдрома Бругада. Представлены различные аспекты лечения синдрома Бругада: немедикаментозные методы, фармакотерапия, установка имплантируемого автоматического кардиовертера-дефибриллятора, эпикардиальная катетерная абляция аномальных областей передней части выносящего тракта правого желудочка.

Ключевые слова: синдром Бругада, этиология, патогенез, ЭКГ-критерии, клиника, диагностика, лечение.

A. V. Polyanskaya

BROGADA SYNDROME IN CLINICAL PRACTICE

Brugada syndrome is a congenital channelopathy with an autosomal dominant type of inheritance and low penetrance, characterized by the presence of a typical clinical and electrocardiographic symptom complex, including a special form of blockade of the right bundle branch block with ST segment elevation in one or more right chest leads on the electrocardiogram, the absence of organic pathology of the heart and various life-threatening ventricular arrhythmias, which can lead to the development of sudden cardiac death. The article defines the concept of «Brugada's syndrome», the geography and frequency of occurrence of the disease. It is indicated that more than 450 pathogenic variants in 24 genes are involved in the development of Brugada syndrome. The article presents two main hypotheses of pathogenesis, describes the electrocardiographic picture, three types of ECG changes, clinical manifestations and classification of the Brugada syndrome. Listed diseases with which it is necessary to carry out differential diagnosis of Brugada syndrome. Various aspects of the treatment of Brugada syndrome are presented: non-drug methods, pharmacotherapy, installation of an implantable automatic cardioverter-defibrillator, epicardial catheter ablation of abnormal areas of the anterior part of the outflow tract of the right ventricle.

Key words: Brugada syndrome, etiology, pathogenesis, ECG criteria, clinic, diagnosis, treatment.

Синдром Бругада – первичная (наследственная) болезнь аритмогенеза, характеризующаяся наличием типичного клинико-электрокардиографического симптомокомплекса, включающего особую форму блокады правой ножки пучка Гиса (БПНПГ) с подъёмом сегмента ST в одном или нескольких правых грудных отведениях на электрокардиограмме (ЭКГ), отсутствием структурной патологии сердца и различными жизнеугрожающими желудочковыми аритмиями (ЖА), которые приводят к резкому повышению риска развития внезапной сердечной смерти (ВСС) [1, 2].

Синдром Бругада был впервые описан в 1992 г. испанскими кардиологами, братьями Pedro и Josef Brugada. Они выявили 6 мужчин и 2 женщины с наличием специфического электрокардиографического синдрома, сопровождавшегося частыми семейными случаями обморочных состояний и внезапной сердечной смерти вследствие полиморфной желудочковой тахикардии, переходящей в фибрилляцию желудочков. Термин «синдром Бругада» был официально принят в 1995 г. на конференции в Кардиологическом Центре города Aalast (Бельгия), для обозначения вышеописанного клинико-электрокардиографического паттерна.

Эпидемиология синдрома Бругада

Синдром Бругада наблюдается практически повсеместно, но чаще встречается в странах Юго-Восточной Азии и Дальнего Востока. На Филиппинах, в Таиланде, Японии он является одной из основных причин смерти молодых мужчин без структурной патологии сердца. Данные о выявляемости синдрома Бругада в популяции неоднозначны. Признаки, соответствующие этому заболеванию, обнаруживаются у 0,001–0,07% людей [3, 4]. Частота синдрома Бругада в разных странах варьирует, в Европе и Америке она составляет около 1–3 человек на 10 000 населения. Истин-

ная распространенность синдрома Бругада в мире, по всей видимости, неизвестна, так как не во всех случаях проводится генетическое исследование. Синдром Бругада наиболее часто встречается в возрасте 30–50 лет, однако имеются сообщения о его возникновении в любом возрасте, даже у новорожденных и у людей старческого возраста. Синдром Бругада чаще диагностируется у мужчин (до 70–80%) [5]. Мужчины, страдающие этим заболеванием, имеют тенденцию и к более частому развитию по сравнению с женщинами, что связывают с зависимостью между повышенным уровнем тестостерона и возникновением аритмического синдрома у мужчин при синдроме Бругада.

Синдром Бругада является причиной внезапной смерти в 4–12% случаев и до 20% – у лиц без органического поражения сердца [6, 7].

Этиология и патогенез синдрома Бругада

Синдром Бругада является врожденной ионной каналопатией с аутосомно-домinantным типом наследования и низкой пенетрантностью. Аномальный ген наследуют одинаково мужчины и женщины, в 50% случаев, но не у всех людей развивается заболевание. Наиболее частой причиной синдрома Бругада является мутация в гене SCN5A на коротком плече 3-й хромосомы Зр21-24, описанная впервые в 1998 году. Ген SCN5A кодирует синтез сердечной α -субъединицы потенциал-зависимого натриевого канала Nav1.5, обеспечивающего поступление в клетку ионов натрия, проведение сердечного сокращения, поддержание нормального сердечного ритма, а также поздний входящий натриевый ток (I_{NaL}), оказывающий влияние на реполяризацию и рефрактерность [9, 10]. В настоящее время описано около 300 мутаций в гене SCN5A. Известно, что всего в развитии синдрома Бругада задействованы

вано более 450 патогенных вариантов в 24 генах: ABCC9, CACNA1C, CACNA2D1, CACNB2, FGF12, GPD1L, HCN4, HEY2, KCND2, KCND3, KCNE3, KCNE5, KCNH2, KCNJ8, PKP2, RANGRF, SCN10A, SCN1B, SCN2B, SCN3B, SCN5A, SEMA3A, SLMAP, и TRPM4) [7]. Эти гены кодируют сердечные натриевые, калиевые и кальциевые ионные каналы, участвующие в формировании потенциала действия (ПД) в миокарде. В большинстве случаев блокируются натриевые каналы, нарушается поступление ионов натрия в кардиомиоциты, что не позволяет мышце сердца адекватно расслабляться. Изменениям подвергается эпикардиальный слой клеток миокарда правого желудочка в области выносящего тракта, в этой зоне появляется патологическая активность, вызывающая пароксизмы желудочковой тахикардии и фибрилляции желудочеков. Может развиваться синкопе, остановка сердечной деятельности и внезапная сердечная смерть.

Генетический «базис» синдрома Бругада подтверждается только в 30–35% случаев этого заболевания, что может быть связано с его молекулярно-генетической гетерогенностью [11, 12].

Выделяют две основные гипотезы патогенеза синдрома Бругада: гипотеза нарушения процессов реполяризации и гипотеза нарушения процессов деполяризации/проведения. Первая гипотеза состоит в том, что наличие трансмурального градиента напряжения в результате гетерогенной продолжительности потенциала на субэпикардиальные/субэндокардиальные зоны миокарда правого желудочка приводит к нарушению реполяризации и создает трансмуральную дисперсию реполяризации. Гипотеза нарушения процессов деполяризации/проведения утверждает, что синдром Бругада связан с замедлением проведения импульсов в конце деполяризации, их задержкой в миокарде правого желудочка, в основном, в его выносящем тракте.

Изменения ЭКГ при синдроме Бругада

Электрокардиографическая диагностика синдрома Бругада основывается на выявлении на ЭКГ покоя характерных для заболевания изменений в виде полной или неполной БПНПГ с косонисходящим подъемом сегмента ST (с точки J) над изоэлектрической линией в одном или более правых прекардиальных отведениях (V1 и/или V2), которые могут транзиторно исчезать, инвертированный зубец Т, а также периодического удлинения интервала PR.

Выделяют три типа синдрома Бругада [13]:

- Тип 1. «Coved type» – «сводчатый» подъем сегмента ST ≥ 2 мм (0,2 мВ), медленно снижающийся, выгнутый или прямой со стремлением к изолинии и последующим негативным симметричным зубцом Т.
- Тип 2. «Saddle-back type» – «седловидный». Характеризуется также подъемом сегмента ST, который приобретает седловидную форму, постепенным убыванием элевации сегмента ST, застывающим на уровне более 1 мм (0,1 мВ) выше изолинии, и наличием положительного или плоского зубца Т в отведении V2 и вариабельного зубца Т в отведении V1. Чаще встречается при бессимптомных формах синдрома Бругада.
- Тип 3 характеризуется элевацией сегмента ST менее 1 мм (0,1 мВ), которая может быть обеих конфигураций, но чаще регистрируется «седловидная» (см. рисунок).

По сути, выделяют две морфологии ЭКГ при синдроме Бругада: первый – «coved type» и второй – «saddle-back type», включающий в себя 2 и 3-й типы [14].

Особенности ЭКГ при синдроме Бругада:

- QT обычно в норме, но может быть укорочен в связи с уменьшением второй фазы трансмембранныго потенциала действия в эпикарде.
- Иногда удлинен интервал PR

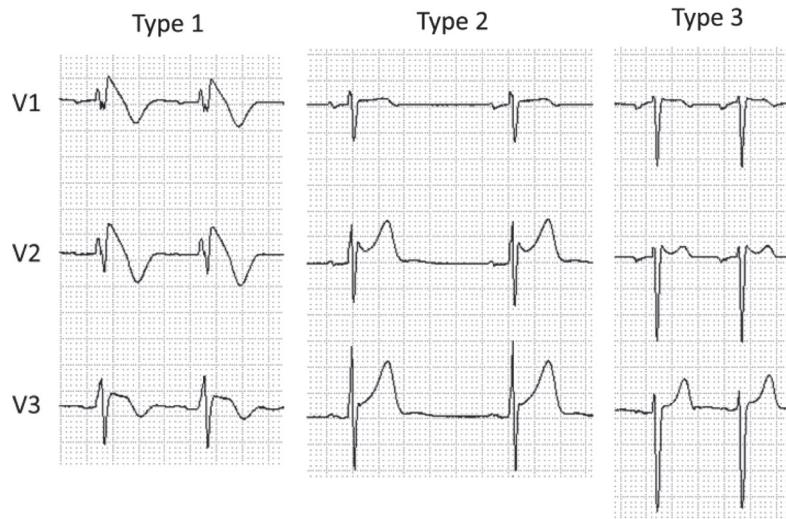


Рисунок. Три типа ЭКГ – паттерна синдрома Бругада [14]

- Замедление проводимости в правом желудочке: наличие зубца r' и удлиненный комплекс QRS в правых грудных отведениях по сравнению с левыми грудными отведениями
- Наблюдаются наджелудочковые аритмии, в основном, фибрилляция предсердий, пароксизмы желудочковой тахикардии (ЖТ) и фибрилляции желудочков (ФЖ).
- Иногда могут наблюдаться зубец r' в $aVR \geq 3$ мм, феномен ранней реполяризации желудочков в нижних отведениях, расщепление комплекса QRS, альтернация зубца Т после введения аймалина и другие изменения.

Клинические проявления синдрома Бругада

Нарушения ритма сердца при синдроме Бругада проявляются приступами оглушенности, потливости, головокружения, мелькания мушек перед глазами, перебоев в работе сердца, учащенного сердцебиения, которые могут сопровождаться синкопальными состояниями, судорогами, нарушением дыхания и клинической смертью. Приступы возникают в состоянии покоя, преимущественно в вечернее или ночное время, и развиваются на фоне ЖА – ЖТ и ФЖ. В ряде случаев пароксизм ЖТ воз-

никает без потери сознания. ФЖ и остановка сердца наблюдаются только у 11% пациентов. Может отмечаться асимптомное течение синдрома Бругада, когда его диагноз ставится при случайном выявлении характерных изменений на ЭКГ. Независимо от наличия или отсутствия симптомов синдрома Бругада, частота возникновения аритмий и клинической смерти в течение 3 лет достигает 30%. Провоцировать приступы ЖА при синдроме Бругада могут лихорадка, переохлаждение, гипертестостеронемия, электролитные нарушения: гиперкалиемия, гипокалиемия, гиперкальциемия, гипонатриемия; прием алкоголя, кокаина, каннабиса, антиаритмических препаратов: блокаторов натриевых каналов (класс IC и IA), антагонистов кальция, бета-адреноблокаторов; антиангинальных препаратов: антагонистов кальция, нитратов, открывателей калиевых каналов; психотропных препаратов: трициклических и тетрациклических антидепрессантов, фенотиазинов, селективного ингибитора обратного захвата серотонина, лития, бензодиазепинов; анестетиков и анальгетиков: пропофола, бупивакaina, новокаина; антагонистов Н 1-гистаминовых рецепторов, алкалоида спорыни эргоновина [15].

Классификация синдрома Бругада

Выделяют полную и неполную формы синдрома Бругада [16].

Диагностика полного синдрома Бругада основывается на характерной ЭКГ-картины в сочетании с одним или более следующих признаков:

1. Наличие у пациента в анамнезе невазовагальных рецидивирующих синкопальных состояний;
2. Регистрация у пациента полиморфной ЖТ, ФЖ;
3. Наличие у пациента в анамнезе клинической смерти;
4. Наличие внезапной смерти у родственников моложе 45 лет при отсутствии острого коронарного синдрома;
5. Паттерн синдрома Бругада 1 типа зарегистрирован у кого-либо из родственников пациента.

Неполная форма синдрома Бругада объединяет несколько клинических вариантов:

1. Типичные изменения ЭКГ при отсутствии симптомов и семейной истории внезапной смерти или синдрома Бругада;
2. Типичные изменения ЭКГ при отсутствии симптомов заболевания у пациентов – членов семей больных с полной формой синдрома;
3. Типичные изменения ЭКГ после проведения фармакологических тестов при отсутствии симптомов заболевания у пациентов – членов семей больных с полной формой синдрома;
4. Типичные изменения ЭКГ после проведения фармакологических тестов у пациентов с повторными синкопе или идиопатической фибрилляцией предсердий.

Помимо классического синдрома Бругада выделяют также скрытое его течение, когда у асимптоматичных пациентов характерная ЭКГ-картина имеет транзиторный характер и регистрируется непостоянно (интерmittирующий Бругада-паттерн) или вообще отсутствует. Кроме того, у одного

пациента в разное время могут наблюдаться все три типа изменений сегмента ST, характерные для синдрома Бругада.

Диагностика синдрома Бругада

Диагностика синдрома Бругада производится на основании характерного клинического симптомокомплекса, электрокардиографических данных и изучения наследственного анамнеза. Некоторые формы патологии определяются молекулярно-генетическими методами [16].

Дифференциальная диагностика синдрома Бругада

Синдром Бругада диагностируют после исключения патологических состояний и заболеваний, способных вызывать бругадо-подобные изменения на ЭКГ [17]. Дифференциальная диагностика синдрома Бругада проводится с полной блокадой правой ножки пучка Гиса, аритмогенной дисплазией миокарда правого желудочка, острым коронарным синдромом с подъемом сегмента ST, острым перикардитом, синдромом ранней реполяризации желудочков, вазоспастической стенокардией, тромбоэмболией легочной артерии, расслаивающей аневризмой аорты, опухолью сердечной мышцы или гемоперикардом, сдавливающим выводной отдел правого желудочка; мышечной атрофией Дюшена, атаксией Фридрайха, передозировкой антиаритмических средств, некоторых противоопухолевых, антибактериальных препаратов, диуретиков, антидепрессантов; нарушениями электролитного баланса (гиперкальциемией, гиперкалиемией) и другой патологией [15, 17].

Лечение синдрома Бругада

Применяются немедикаментозные меры воздействия: всем пациентам с установленным диагнозом «синдром Бругада» рекомендуется избегать избыточного упо-

требления алкоголя, переедания, приема медикаментов, которые снижают доступность и/или функциональность натриевых каналов, независимо от наличия или отсутствия симптомов, или электрокардиографических проявлений заболевания. Также пациентам необходимо избегать экзогенной гипертермии (например, посещения парных) и незамедлительно принимать жаропонижающие препараты при возникновении лихорадки любой этиологии [18].

Риск серьезных неблагоприятных сердечных событий у бессимптомных пациентов без спонтанного ЭКГ-Бругада-паттерна типа 1, или только с электрокардиографическими изменениями, индуцированными приемом лекарств, является низким, и такие пациенты обычно находятся под наблюдением врача без лечения. Пациенты с обмороком в анамнезе имеют промежуточный риск, а пациенты со спонтанным ЭКГ-паттерном Бругада типа 1, выжившие после остановки сердца, подвергаются наибольшему риску сердечных событий. Положительная семейная исто-

рия синдрома Бругада или ВСС не является значимым предиктором нежелательных явлений при синдроме Бругада.

Медикаментозная терапия синдрома Бругада не разработана. Для лечения непрерывно рецидивирующих ЖА предлагается использовать хинидин, изопротеренол и тедисамил, но применение этих препаратов не имеет доказательной клинической базы [16]. Всем пациентам с синдромом Бругада и остановкой сердечной деятельности в анамнезе, и/или имеющим историю документированной спонтанной устойчивой ЖТ, показана установка имплантируемого автоматического кардиовертера-дефибриллятора, которая является на сегодняшний день единственным методом, позволяющим статистически достоверно снизить риск ВСС симптомным пациентам [16, 19]. Имеются сведения, что эпикардиальная катетерная абляция аномальных областей передней части выносящего тракта правого желудочка способствует снижению частоты повторных эпизодов ФЖ и нивелированию подъема сегмента ST на ЭКГ [20].

Литература

1. Brugada syndrome: report of the second consensus conference: endorsed by the Heart Rhythm Society and the European Heart Rhythm Association / C. Antzelevitch, P. Brugada, M. Borggrefe [et al.] // Circulation. 2005;111(5):659–670
2. Proposed diagnostic criteria for the Brugada syndrome: consensus report / A.A.Wilde, C. Antzelevitch, M. Borggrefe [et al.] // Circulation. 2002; 106(19): 2514–2519 DOI: 10.1161/01.cir.0000034169.45752.4a
3. Профилактика внезапной смерти: синдром Бругада – электрокардиографический синдром высокого риска // Информационно-инструктивные материалы. – Самара, 2007. 20 с.
4. Antzelevitch, Ch. Brugada syndrome: overview. In: Antzelevitch Ch., Brugada P, Brugada J, Brugada R. The Brugada syndrome. From bench to bedside // Blackwell Publ., 2005. P. 1-22.
5. Clinical presentation and outcome of Brugada syndrome diagnosed with the new 2013 criteria / A. Curcio, A. Mazzanti, R. Bloise [et al.] // J Cardiovasc Electrophysiol 2016; 27 (8): 937–43. DOI: 10.1111/jce.12997
6. Brugada Syndrome: Progress in Genetics, Risk Stratification and Management / Jorge Romeo, Dan L Li, Ricardo Avendano [et al.] // Arrhythmia Electrophysiol Rev. 2019 Mar; 8(1): 19–27. <https://doi.org/10.15420/aer.2018.66.2>
7. Update on Brugada Syndrome 2019 / G. Coppola, E. Corrado, A. Curnis [et al.] // Curr Probl Cardiol. 2019 Aug 23:100454. <https://doi.org/10.1016/j.cpcardiol.2019.100454>
8. Brugada syndrome / R. Brugada, O.Campuzano, G. Sarquella-Brugada // Methodist Debakey Cardiovasc J. 2014, 10: 25–28
9. Genetic basis and molecular mechanism for idiopathic ventricular fibrillation / Q. Chen, G.E. Kirsch, D. Zhang [et al.] // Nature. 1998; 392(6673):293–296
10. The cardiac sodium channel gene SCN5A and its gene product NaV1.5: Role in physiology and pathophysiology / CC Veerman, AAM Wilde, EM Loder // Gene. 2015;573:177–187

11. An international compendium of mutations in the SCN5A-encoded cardiac sodium channel in patients referred for Brugada syndrome genetic testing / D Kapplinger, DJ Tester, M. Alders, [et al.] // Heart Rhythm. 2010; 7(1): 33–46
12. Testing the burden of rare variation in arrhythmiasusceptibility genes provides new insights into molecular diagnosis for Brugada syndrome / S. Le Scouarnec, M. Karakachoff, J.B. Gourraud [et al.] // Hum Mol Genet. 2015; 24: 2757–2763
13. J-wave syndromes expert consensus conference report: Emerging concepts and gaps in knowledge / C. Antzelevitch, GX Yan, MJ Ackerman [et al.] // Heart Rhythm. 2016;13(10): e295-324
14. Current electrocardiographic criteria for diagnosis of Brugada pattern: a consensus report / A.B. De Luna, J. Brugada, A. Baranchuk [et al.] //Journal of Electrocardiology. 2012. 45: 433–442
15. Бокерия, О.Л. Синдром Бругада / О.Л. Бокерия, А.В. Сергеев // Анналы аритмологии. 2015; 12(1): 38-47. DOI:10.15275/annaritmol.2015.1.5
16. Бокерия, Л.А. Синдром Бругада: клинические рекомендации / Бокерия Л.А. и соавт. //
- Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России. Москва: 2020: 70 с.
17. New methodologies for measuring Brugada ECG patterns cannot differentiate the ECG pattern of Brugada syndrome from Brugada phenocopy / B.H. Gottschalk, J. Garcia-Niebla, D.D. Anselm [et al.] // J. Electrocardiol. 2016; 49: 187–191
18. HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes: document endorsed by HRS, EHRA, and APHRS in May 2013 and by ACCF, AHA, PICES, and AEPC in June 2013 / S.G. Priori, AA Wilde, M. Horie [et al.] // Heart Rhythm. 2013; 10(12):1932-63. doi:10.1016/j.hrthm.2013.05.014
19. Евдокимова, А.Г. Синдром Бругада в практике врача-кардиолога. Клиническое наблюдение / А.Г. Евдокимова, Л.В. Жуколенко, О.А. Шуйская, Е.В. Киякбаева // Cardio-Somatika. 2021; 12 (1): 54–58. <https://doi.org/10.26442/22217185.2021.1.200773>
20. Brugada syndrome phenotype elimination by epicardial substrate ablation / J. Brugada, C. Papone, A. Beruezo [et al.] // Circ. Arrhythm. Electrophysiol. 2015; 8: 1373–1381.

References

1. Brugada syndrome: report of the second consensus conference: endorsed by the Heart Rhythm Society and the European Heart Rhythm Association / C. Antzelevitch, P. Brugada, M. Borggrefe [et al.] // Circulation. 2005;111(5): 659–670
2. Proposed diagnostic criteria for the Brugada syndrome: consensus report / A.A. Wilde, C. Antzelevitch, M. Borggrefe [et al.] // Circulation. 2002; 106(19): 2514-2519 DOI: 10.1161/01.cir.0000034169.45752.4a
3. Profilaktika vnezapnoj smerti: sindrom Brugada – elektrokardiograficheskij sindrom vy'sokogo riska // Informacionno-instruktivny'e materialy` . – Samara, 2007. 20 s.
4. Antzelevitch, Ch. Brugada syndrome: overview. In: Antzelevitch Ch., Brugada P, Brugada J, Brugada R. The Brugada syndrome. From bench to bedside // Blackwell Publ., 2005. P. 1-22.
5. Clinical presentation and outcome of Brugada syndrome diagnosed with the new 2013 criteria / A. Curcio, A. Mazzanti, R. Bloise [et al.] // J Cardiovasc Electrophysiol 2016; 27 (8): 937-43. DOI: 10.1111/jce.12997
6. Brugada Syndrome: Progress in Genetics, Risk Stratification and Management / Jorge Romeiro, Dan L Li, Ricardo Avendano [et al.] // Arrhythm Electrophysiol Rev. 2019 Mar; 8(1): 19–27. <https://doi.org/10.15420/aer.2018.66.2>
7. Update on Brugada Syndrome 2019 / G. Coppola, E. Corrado, A. Curnis [et al.] // Curr Probl Cardiol. 2019 Aug 23:100454. <https://doi.org/10.1016/j.cpcardiol.2019.100454>
8. Brugada syndrome / R. Brugada, O.Campuzano, G. Sarquella-Brugada // Methodist Debakey Cardiovasc J. 2014, 10: 25–28
9. Genetic basis and molecular mechanism for idiopathic ventricular fibrillation / Q. Chen, G.E. Kirsch, D. Zhang [et al.] // Nature. 1998;392(6673): 293–296
10. The cardiac sodium channel gene SCN5A and its gene product NaV1.5: Role in physiology and pathophysiology / CC Veerman, AAM Wilde, EM Lodder // Gene. 2015;573:177-187
11. An international compendium of mutations in the SCN5A-encoded cardiac sodium channel in patients referred for Brugada syndrome genetic testing / D Kapplinger, DJ Tester, M. Alders, [et al.] // Heart Rhythm. 2010; 7(1): 33–46
12. Testing the burden of rare variation in arrhythmiasusceptibility genes provides new insights into molecular diagnosis for Brugada syndrome / S. Le Scouarnec, M. Karakachoff, J.B. Gourraud [et al.] // Hum Mol Genet. 2015; 24: 2757–2763

13. *J-wave syndromes expert consensus conference report: Emerging concepts and gaps in knowledge / C. Antzelevitch, GX Yan, MJ Ackerman [et al.] // Heart Rhythm. 2016;13(10):e295-324*
14. *Current electrocardiographic criteria for diagnosis of Brugada pattern: a consensus report / A.B. De Luna, J. Brugada, A. Baranchuk [et al.] //Journal of Electrocardiology. 2012. 45: 433-442*
15. *Bokeriya, O.L. Sindrom Brugada / O.L. Bokeriya, A.V. Sergeev // Annaly` aritmologii. 2015; 12(1): 38-47. DOI:10.15275/annaritmol.2015.1.5*
16. *Bokeriya, L.A. Sindrom Brugada: klinicheskie rekomendaczii / Bokeriya L.A. i soavt. // Asso-ziacziya serdechno-sosudisty` kh khirurgov Rossii. Moskva: 2020: 70s.*
17. *New methodologies for measuring Brugada ECG patterns cannot differentiate the ECG pattern of Brugada syndrome from Brugada phenocopy / B.H. Gottschalk, J. Garcia-Niebla, D.D. Anselm [et al.] // J. Electrocardiol. 2016; 49: 187-191*
18. *HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes: document endorsed by HRS, EHRA, and APHRS in May 2013 and by ACCF, AHA, PACES, and AEPC in June 2013 / S.G. Priori, AA Wilde, M. Horie [et al.] // Heart Rhythm. 2013; 10(12):1932-63. doi:10.1016/j.hrthm.2013.05.014*
19. *Evdokimova, A.G. Sindrom Brugada v praktike vracha-kardiologa. Klinicheskoe nablyudenie / A.G. Evdokimova, L.V. Zhukolenko, O.A. Shujskaya, E.V. Kiyakbaeva // CardioSomatika. 2021; 12 (1): 54-58. https://doi.org/10.26442/22217185.2021.1.200773*
20. *Brugada syndrome phenotype elimination by epicardial substrate ablation / J. Brugada, C. Pap-pone, A. Berrezzo [et al.] // Circ. Arrhythm. Electro-physiol. 2015; 8: 1373-1381.*

Поступила 21.10.2022 г.