

DOI: 10.34921/amj.2020.2.017

UDC: 616.12-036.886-079.6:340.6

Əliyev R.Ə.¹, Bəşirov V.Ə.¹, Şirinov M.A.², Məmmədov F.E.³**BRUQADA SİNDROMU: KLİNİK ASPEKTLƏRİ VƏ QƏFLƏTİ ÜRƏK ÖLÜMLƏRİNİN SƏBƏBLƏRİ ARASINDAKI YERİ**¹*Azərbaycan Respublikası Müdafiə Nazirliyinin Məhkəmə Tibbi Ekspertiza və Patoloji Anatomiya Mərkəzi, Bakı;*²*Azərbaycan Tibb Universitetinin Hərbi Tibb Fakültəsi, Bakı;*³*Əlahiddə Ümumqoşun Ordusunun Məhkəmə Tibbi Ekspertizası, Naxçıvan*

Məqalədə tibb ədəbiyyatına istinad edilməklə, Bruqada sindromunun (BS) klinikası və diaqnostikasına dair məlumatlar verilmişdir. Həmçinin, bu patologiya nəticəsində baş vermiş qəfləti ürək ölümlərinin məhkəmə-tibbi ekspertizası məsələsinə də toxunulmuşdur. Müəlliflər ədəbiyyat mənbələrinə və öz şəxsi müşahidələrinə əsaslanmaqla göstərirlər ki, BS-yə tamamilə sağlam görünən və heç bir şikayəti olmayan cavan şəxslərdə daha çox rast gəlinir. BS Hiss dəstəsinin sağ ayaqcığının keçici hissəvi və ya tam blokadası, sağ döş aparmalarında ST segmentinin elevasiyası və təkrarlanan paroksizmal polimorf mədəcik taxikardiyası ilə xarakterizə edilir. BS-nin etiologiyası məlum olmasa da, genetik amillərlə əlaqəsi təsdiq edilmişdir. BS zamanı klinik təzahürlər natrium kanallarının zədələnmə dərəcəsindən və 3-cü xromosomda yerləşən SCN5A genində baş verən mutasiyanın növündən asılıdır. Bu sindroma vaxtında diaqnoz qoymağın və müalicəyə mümkün qədər tez başlanılmasının qəfləti ölümə nəticələnən ağırlaşmaların profilaktikası üçün böyük əhəmiyyəti vardır. Buna görə də məqalədə BS-nin diaqnostikasına xüsusi yer verilmişdir.

Açar sözlər: qəfləti ölüm, mutasiya, mədəcik fibrillyasiyası

Ключевые слова: внезапная смерть, мутация, фибрилляция желудочков

Key words: sudden death, mutation, ventricular fibrillation

Son illərdə təbabətin bütün sahələrinin dinamik inkişafına baxmayaraq hər il dünyada təxminən 17 milyon insan ürək-damar sistemi xəstəlikləri səbəbindən dünyasını dəyişir. Onlardan təxminən 25%-i qəfləti ürək ölümünün qurbanı olur. Qəfləti ürək ölümü hallarının 4%-ni BS təşkil edir. Patoloji-anatomik müayinə zamanı ürəkdə struktur dəyişikliyi tapılırsa belə qəfləti ürək ölümlərinin 20%-ni məhz BS təşkil edir [1]. Ölkəmizdə müayinə olunmuş meyitlərin təxminən 30-32%-nin ölüm səbəbləri qəfləti ölümlərdir. Yaşlı şəxslər arasında qəfləti ölüm faizi çox olsa da, cavanlar arasında da bu növ ölümlərin sayı artmaqdadır. Yaşlı və cavan şəxslərdə qəfləti ürək ölümünün səbəbləri fərqlidir. Yaşlılarda ürəyin isemik xəstəliyi əsas səbəb olduğu halda, cavanlarda iltihabi proses (miokardit), kardiomiopatiyalar, anadangəlmə ürək qüsurları, spirtli içki və narkotiklərin miokarda toksik təsiri, eləcə də ritm və keçiricilik pozulmaları əsas səbəb kimi meydana çıxır [2].

Ümumiyyətlə qəfləti ölüm dedikdə, hər hansı bir xəstəliyin kəskin inkişafı və yaxud gizli keçən xəstəliyin kəskinləşməsi nəticəsində, qəflətən və ya nisbətən sürətli baş vermiş ölüm nəzərdə tutulur [3]. M.İ.Rayskiyə görə, qəfləti ölüm üç əsas əlamətlə təzahür edə bilər:

- 1) Xəsarət olmadan, gizli, yaxud kəskin gedişə malik müəyyən xəstəlik səbəbindən;
- 2) Bir neçə saniyə, dəqiqə yaxud saat ərzində, sürətlə;
- 3) Sanki şəxsin nəzərə çarpan sağlamlığı fonunda – gözlənilmədən.

Aparılmış tədqiqatlar nəticəsində qəfləti ürək ölümünə genetik meyillilik aşkar edilmişdir. Ailə anamnezlərinin öyrənilməsi nəticəsində məlum olmuşdur ki, əgər ailədə bir qəfləti ürək ölümü halı qeydə alınmışdırsa, risk 1,89 dəfə, eyni ailədə iki qəfləti ürək ölümü qeydə alınmışdırsa, risk 9,44 dəfə artmış olur. Fremingem tədqiqatı çərçivəsində aparılmış araşdırmalara görə, ailə anamnezində qəfləti ölüm halının

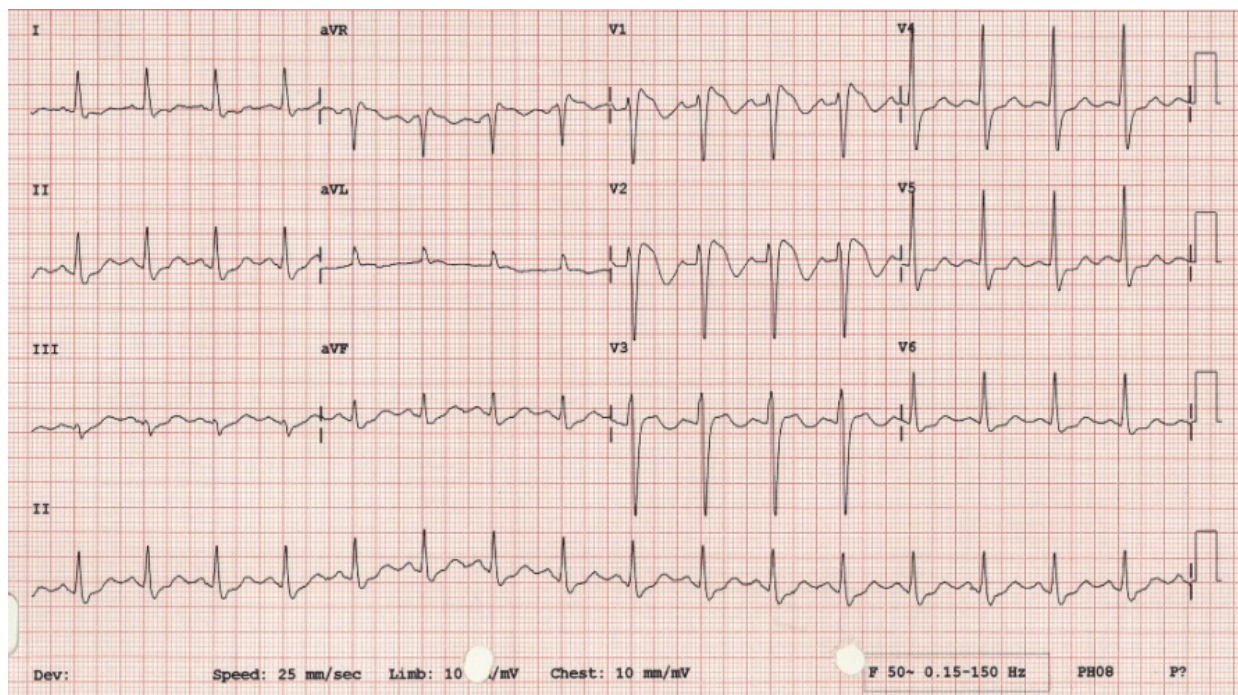
olması xəstəlik riskini 50% artırır. Ürək-damar xəstəlikləri və eləcə də qəfləti ürək ölümünün genetik amillərlə əlaqəsi molekulyar-genetik analizlərin aparılmasının vacibliyi ortaya çıxır [3, 4].

BS Hiss dəstəsinin sağ ayaqcığının keçici hissəvi və ya tam blokadası, sağ döş aparmalarında (V_1 - V_3) ST segmentinin çəp-enən formalı elevasiyası, təkrarlanan paroksizmal polimorf mədəcik taxikardiyası və yüksək qəfləti ölüm riski ilə müşayiət olunan xəstəlikdir. Xəstəliyi ilk dəfə 1992-ci ildə ispan kardioloqları Xosep və Pedro Bruqada qardaşları təsvir etmişlər [5]. Onlar 8 xəstənin (6 kişi və 2 qadın) anamnezində sinkopal (bayılma) halları və klinik ölüm faktını araşdırmış, lakin bütün müayinələrin nəticələri normal olmuşdur. Xəstələrdə yalnız His dəstəsinin sağ ayaqcığının blokadası, xüsusilə də ST segmentinin elevasiyası ilə müşayiət olunan forması aşkar edilmişdir. Araşdırmalardan məlum olmuşdur ki, tez-tez təkrarlanmalar polimorf mədəcik taxikardiyası ("torsade de pointes") tipli ritm pozulması ilə müşayiət oluna bilər [6]. Bu proseslə əlaqədar olan patoloji vəziyyətə Bruqada sindromu adı verilmişdir.

BS-nin epidemiologiyası kifayət qədər öyrənilməmişdir. Bu patologiya bütün ölkələrdə rast gəlinərsə də, Yaponiya, Filippin və Tailandın cə-

nub regionlarında daha çox (tədqiqat 7-64 yaşlılar arasında aparılmışdır) yayılmışdır. BS-nin birinci tipinə Asiyada 0,36%-dək, Avropada 0,25%-dək, Amerikada isə 0,03%-dək, ikinci və üçüncü tiplərinə isə Asiyada 0,12-2,23%, Avropada 0,6%, Amerikada 0,02% rast gəlinir. BS-yə bütün yaş qruplarında rast gəlinərsə də, bu patologiya cavan şəxslərdə daha geniş yayılmışdır və qadınlara nisbətən kişilərdə 8-10 dəfə artıq rast gəlinir. Bu xəstələrin tipik nümayəndəsi təqribən 30-40 yaşlarındakı (70-80%) kişilərdir. Bunun səbəbi qanda testosteronun yüksək səviyyədə olması ilə əlaqələndirilir [7].

BS-nin etiologiyası tam məlum deyil. Lakin xəstəliyin əmələ gəlməsində irsiyyətin rolu təsdiq edilmişdir. Xəstəlik bir çox hallarda ailəvi xarakterli olduğuna görə yaxın qohumlar arasında da aşkar edilə bilər. BS 50% hallarda nəslə autosom-dominant, 10% hallarda autosom-resessiv tiplə ötürülə bilər. 25% hallarda irsi ötürülmə tipi naməlum qalmaqla yanaşı, 15% hallarda irsiyyətlə əlaqəsi ümumiyyətlə müəyyən edilmir. Qəfləti ölümə məruz qalmış şəxslərin təxminən 60%-nin ailə üzvləri və yaxın qohumlarında qəfləti ölüm və müvafiq EKQ dəyişiklikləri aşkar etmişlər [8, 9]. 1-ci şəkildə BS üçün xarakterik olan elektrokardiogram verilmişdir.



Şəkil 1. I tip BS zamanı xəstədə müşahidə edilən EKQ dəyişiklikləri – V_1 - V_3 aparmalarında mənfi T dişi, ST segmentinin elevasiyası qeyd edilir.

Tədqiqat nəticəsində BS olan xəstələrin SCN5A genində mutasiya aşkar edilmişdir [1, 10]. Bu gen kardiomyositlərin natrium kanallarının alfa-subvahidinin zülalının quruluşunu kodlaşdırır. SCN5A geninin mutasiyası zamanı natrium kanallarının sayı azalır və ya bu kanalların inaktivasiyası sürətlənir [11]. Bu isə refrakter dövrlərdə heterogenliyə səbəb olmaqla “reentry” tipli mədəcik aritmiyasının baş verməsi üçün əlverişli şərait yaradır. BS-nin klinik mənzərəsi də natrium kanallarının zədələnmə dərəcəsindən asılıdır. Sonrakı araşdırmalar nəticəsində SCN5A genində 160-dan artıq müxtəlif mutasiyalar müəyyən edilmişdir. Bu mutasiyalar BS-nin əsas səbəbi hesab edilir [10]. Qeyd edilən genin mutasiyası QT intervalının uzanması, sinus düyününün zəifliyi sindromu, atriyoventrikulyar blokada, progressivləşən keçiricilik pozulması və qəfləti uşaq ölümü sindromunun yaranmasına səbəb ola bilər. Hazırda bu sindromu əmələ gətirə bilən bir neçə gen mutasiyası (GPD1L, CACNA1b, CACNA2c, SCN4B) məlumdur [10, 12].

Səbəbindən asılı olaraq BS-nin aşağıdakı tipləri vardır [7, 13]:

- BS-1 – ən çox yayılmış tiptir. 3-cü xromosomda yerləşən SCN5A geninin mutasiyası ilə bağlıdır;

- BS-2 – natrium kanallarına təsir edən amilin kodlaşdırılmasında iştirak edən GPD1L geninin defekti nəticəsində yaranır;

- BS-3 – 12-ci xromosomun genlərinin zədələnməsi nəticəsində yaranır;

- BS-4 – 10-cu xromosomda yerləşən CACNB2 geninin zədələnməsi ilə əlaqədar əmələ gəlir;

- BS-5 – kardiomyositlərin kiçik natrium kanallarının sintezi üçün zəruri olan zülalı kodlaşdıran 11-ci xromosom geninin mutasiyası ilə əlaqədardır;

- BS-6 – 19-cu xromosomda yerləşən SCN1B geninin defekti nəticəsində yaranır.

Son illər aparılmış tədqiqatlar nəticəsində BS-nin “qazanılmış” forması haqqında məlumatlar əldə edilmişdir [1]. Hazırda müxtəlif xəstəlik, patoloji vəziyyət və dərman preparatlarının bu sindromu yaratmaq xüsusiyyətləri məlum olmuşdur ki, bunlara bədən temperaturunun artması, hiperkaliemiya, hiperkalsiemiya, B₁ vitamini çatışmazlığı, kokainlə zəhərlənmə, hiperparatireoidizm, hipertestosteronemiya, divaralığının şişləri, perikardit, miokard infarktı,

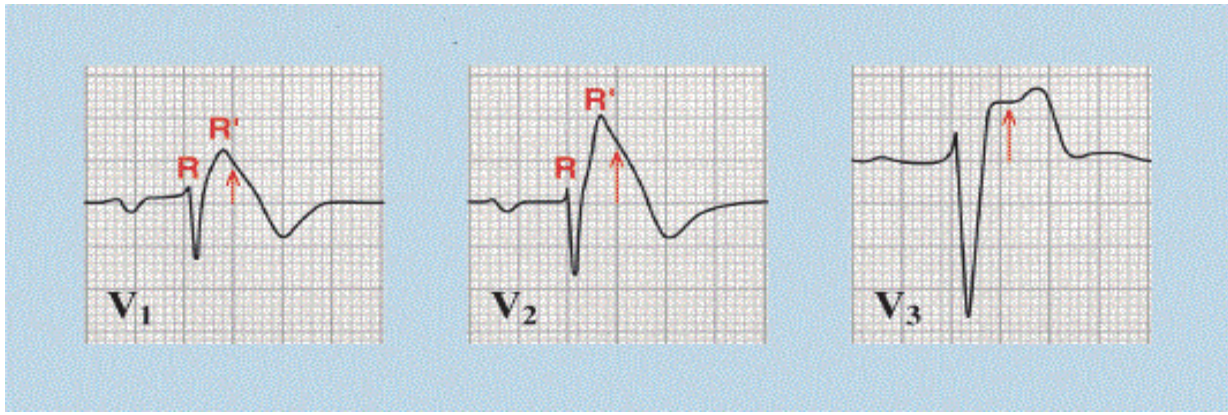
Prinsmetal stenokardiyası, ağciyər arteriyasının trombemboliyası, vegetativ və mərkəzi sinir sistemi anomaliyaları, Düşən əzələ distrofiyası, Fridreyx ataksiyası və s. aiddir. Müxtəlif dərman preparatlarının qəbulu da BS-nin yaranmasına səbəb ola bilər. Bu dərmanlar arasında əsas yerlərdən birini natrium kanallarını inhibisiya edən preparatlar tutur [1]. Eyni zamanda mesalazin, beta-adrenoblokatorlar, vaqotoniklər, 1-ci nəsil antihistamin preparatları, sedativ dərman preparatları, antidepressantlar və litium preparatları BS yarada bilər [1, 7].

İn vitro və in vivo eksperimentlər zamanı seksion və klinik araşdırmalar nəticəsində anti-depresant, neyroleptik, anksiolitiklərin sürətli hERG (human Ether-a-go-go-Related Gene) – kalium kanallarını, L-tip kalsium və natrium kanallarını (SCN5A geninin defekti nəticəsində) blokada etmək xüsusiyyətləri aşkar edilmişdir ki, bu da göstərilən kanalların fəaliyyətinin pozulması ilə nəticələnir [6]. Bu preparatların qəbulu ilə bağlı meydana çıxan BS əsasən özünəqəsd məqsədi ilə yüksək doza qəbul etmiş xəstələrdə müşahidə edilmişdir [14].

BS-li insanlarda daha çox rast gəlinən SCN5A mutasiyası 1-ci fazada daxili və xarici müsbət ion axınları arasında disbalans yaradır [6]. Bayıra doğru kalium axınları vasitəsilə yaranan fəaliyyət potensialında tipik “notch” (“kəsik”) görüntüsü ortaya çıxır. Fəaliyyət potensialında normada 1-ci fazada zəif dərəcədə “notch” görünsə də, BS-da bu daha çox nəzərə çarpır və epikardla endokard arasında voltaj qradientini artıraraq xarakterik ST segmentinin elevasiyasına səbəb olur [15].

Genetik patologiyalarla yanaşı, BS zamanı təhlükəli aritmiyaların əmələ gəlməsində vegetativ sinir sisteminin də əhəmiyyətli rolu vardır. Parasimpatik sinir sisteminin fəallaşması və ya simpatik sinir sisteminin tormozlanması BS zamanı mədəcik taxikardiyası və səyirici aritmiyanın yaranmasını başlıdan faktorlardandır. Aritmiyaların əsasən gecələr baş verməsi də bununla izah edilə bilər [3].

BS mədəcik taxikardiyası fonunda bayılma tutmaları və qəfləti ölümə təzahür edir. Klinik təzahürlər natrium kanallarının zədələnmə dərəcəsindən asılıdır. Əgər zədələnmiş kanalların sayı 25%-dən azdırsa, EKQ əlamətləri və ritm pozulması natrium kanalı blokatorlarının istifadəsindən sonra əmələ gəlir [6]. Zədələnmiş kanalların sayı 25%-dən çox olduqda qəfləti ölüm



Şəkil 2. BS zamanı sağ döş aparmalarında EKQ dəyişiklikləri (izahat mətnindədir).

riski artır. Bəzi xəstələrdə bayılma olmur, hal-sızlıq və müxtəlif növ ritm pozulmaları baş verir. BS zamanı supraventrikulyar taxikardiya, atrioventrikulyar düyün taxikardiyası, qulaqcıqların səyriməsi baş verə bilər. Lakin ən çox rast gəlinən və həyati təhlükə törədən aritmiya “torsade de pointes” və mədəcik fibrilliyasıdır. Aritmiyalar əsasən saat 00:00 – 06:00 arasında, istirahət və yuxu vaxtı baş verir. Günün digər vaxtlarında isə aritmiya az hallarda əmələ gəlir [7].

Qeyd etdiyimiz kimi, BS-li xəstələrin əsas klinik əlamətləri təhlükəli aritmiya (mədəcik taxikardiyası və ya fibrilliyası, ventrikulyar komplekslər, səyirici aritmiya və s.) nəticəsində baş vermiş bayılma halları ilə təzahür edir [16].

Bu sindromun diaqnostikası üçün böyük və kiçik meyarlar işlənib hazırlanmışdır [17].

Böyük meyarlar:

1. Üzvi ürək xəstəliyi olmayan xəstələrdə bayılmalar və müvafiq EKQ dəyişiklikləri;

2. Natrium kanalı blokatorlarının (flekainid, prokainamid, aymalin, pilsikainid və s.) qəbulundan sonra xarakterik EKQ əlamətlərinin üzə çıxması.

Kiçik meyarlar:

1. Ailədə qəfləti ölüm halları;
2. Səbəbi bilinməyən bayılma tutmaları;
3. Təsdiq edilmiş mədəcik taxikardiyası və ya mədəcik fibrilliyası;
4. Müsbət elektrokardiostimulyasiya testi;
5. İon kanallarında genetik mutasiyanın olması.

BS-nin ilkin diaqnostikasının əsasını xarakterik EKQ əlamətləri təşkil edir. Əsas əlamət isə Hiss dəstəsinin sağ ayaqcığının tam və ya hissəvi blokadasıdır. Uzun illər cavan şəxslərdə bu dəyişikliklərlə rastlaşan kardioloqlar (əsasən hissəvi blokada zamanı) bu dəyişikliyə ciddi

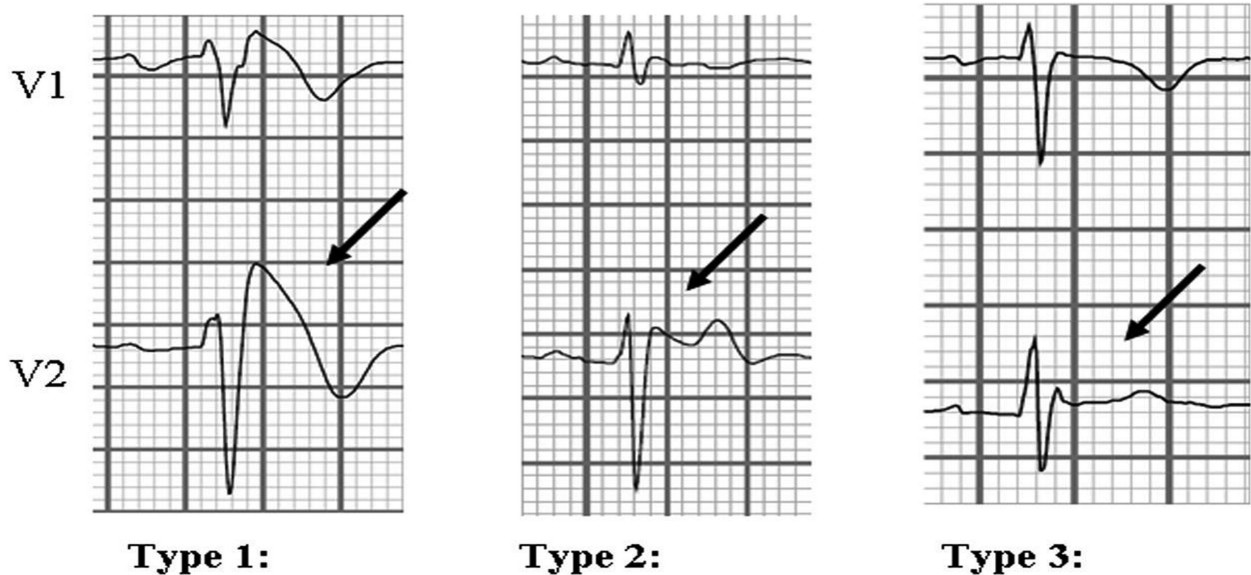
əhəmiyyət vermir və adətən əlavə müayinəyə ehtiyac görmürdülər. BS haqqında məlumatlar meydana çıxdıqdan sonra EKQ dəyişikliklərinə daha ciddi yanaşılmağa başlandı. Bu, EKQ əlamətlərinin dəqiq araşdırılmasının zəruriliyini bir daha təsdiq edir [8].

Aparılmış araşdırmalar nəticəsində sindromun EKQ mənzərəsinin 3 komponenti aşkar edilmişdir [8]. (Şəkil 2):

1. QRS kompleksinin terminal hissəsində elevasiya;
2. ST seqmentinin ənən hissəsində idio-patik elevasiya;
3. Sağ döş aparmalarında mənfi T dalğası.

Ən bariz əlamətlər V_1 - V_3 aparmalarında aşkar edilir. ST seqmentinin elevasiyası digər aparmalara (V_1 -dən V_6 -a) doğru getdikcə azalır. Təhlükəli aritmiya və ölüm halları ST seqmentinin elevasiyası ilə bağlıdır. BS olan xəstələrdə EKQ keçici olaraq normallaşa bilər. Natrium kanalı blokatorlarının qəbulu V_1 - V_3 aparmalarındakı ST seqmentinin elevasiyasını artırdığından diaqnostika üçün test kimi istifadə edilə bilər. Betta-adrenoreseptorların stimulyasiyası və alfa-adrenoreseptorların blokadası ST seqmentinin elevasiyasını azaldarkən, betta-adrenoreseptorların blokadası və muskarinəhəssas reseptorların stimulyasiyası bu elevasiyanı artırır [18].

BS-nin EKQ əlamətlərinə görə 3 növü müəyyən edilmişdir (Şəkil 3). 1-ci tip üçün - mənfi T dişi ilə tamamlanan, ST seqmentinin 2 mm və daha çox yüksəlməsilə (“joved type”) “qübbəşəkilli” elevasiyası; 2-ci tip üçün müsbət və ya ikifazlı T dişi ilə tamamlanan ST seqmentinin (“saddle-back-type”) “yəhərəbənzər” elevasiyası; 3-cü tip üçün isə ST seqmentinin “yəhər” və ya “qübbə” formalı 1 mm-dən az elevasiyası xarakterik-



Şəkil 3. BS-nin EKQ əlamətlərinə görə tipləri (izahat mətnindədir).

dir [9, 15].

BS-nin genetik diaqnostikasının da əhəmiyyətini qeyd etmək lazımdır. Yalnız SCN5A və SCN4B genlərinin mutasiyasını (1-ci və 5-ci tip) laborator müayinə ilə təyin etmək mümkündür. Digər tipləri laborator üsulla müəyyən etmək mümkün deyil [7, 10].

BS olan xəstələrin EKQ mənzərəsinə xas olan bəzi komponentlər (Hiss dəstəsinin sağ ayaqcığının blokadası, sağ döş aparmalarında ST seqmentinin elevasiyası) müxtəlif başqa patologiyalarda da tez-tez rast gəlindiyindən bu xəstəliklər arasında diferensial diaqnostika aparılmalıdır. Bu patologiyalara sol mədəciyin hipertrofiyası, erkən repolyarizasiya sindromu, perikardit, ürəyin işemik xəstəliyi, Prinsmetal stenokardiyası, ağciyər arteriyasının tromboemبولiyası, divararalığının şişləri, sağ mədəciyin aritmogen displaziyası, mərkəzi və avtonom sinir sistemi patologiyaları, döş qəfəsinin deformasiyası, hiperkaliemiya, hiperkalsiemiya və hipotermiya aiddir. Ürək damar sisteminin ətraflı müayinəsi (EKQ, ExoKQ, Tredmil, koronar angiografiya, troponin, CKMB analizləri, DQF və s.) əksər hallarda göstərilən patologiyaları inkar etməyə imkan verir [9].

ST seqmentinin elevasiyası (əsasən gənclərdə) erkən repolyarizasiya sindromu üçün də xarakterikdir. Qeyd edilən sindrom irsiyyətlə bağlıdır, tamamilə sağlam görünən şəxslərdə rast gəlinir və heç bir şikayətlə müşayiət olunmur. Erkən repolyarizasiya sindromu da EKQ

mənzərəsi və dərmanlara verdiyi cavaba görə BS-na bənzəyir. BS-da olduğu kimi, erkən repolyarizasiya sindromunda da izoproterenol ST seqmentini endirir, propranolol isə qaldırır. Lakin BS-da ST elevasiyası V₁-V₃ aparmalarında olursa, bu dəyişiklik erkən repolyarizasiya sindromu olan şəxslərdə sol döş aparmalarında (V₄-V₆) baş verir. BS-da ST intervalı enərək mənfi T dişinə keçirsə, erkən repolyarizasiya sindromu olan şəxslərin EKQ-də T dişı müsbət qalır [19].

BS-li xəstələri 2 qrupa bölmək olar: onlardan **birinci qrupa** xarakterik EKQ dəyişiklikləri ilə yanaşı, anamnezində təsdiq olunmuş ciddi aritmiya qeyd edilən xəstələr aiddir. Bu qrup xəstələrdə qəfləti ölüm riski yüksəkdir. Bəzi müəlliflərin verdiyi məlumatlara görə, bu xəstələrin illik ölüm faizi 10%-dən artıqdır. Buna görə də bu qrup xəstələrə nəzarət artırılmalı və ciddi müalicə aparılmalıdır. **İkinci qrupa** isə xarakterik EKQ əlamətləri aşkar edilmiş, lakin klinik simptomların müşahidə edilmədiyi xəstələr aid edilir. Bu qrupda risk birinci qrupdan azdır. Müxtəlif araşdırmalar nəticəsində məlum olmuşdur ki, həyati təhlükəli aritmiyanın profilaktikası məqsədilə aparılmış antiaritmik müalicə effekt vermir [16]. Bu məqsədlə betta-adrenoblokatorlar, amidaron və s. antiaritmik preparatlar istifadə edilmiş, lakin müsbət nəticə alınmamışdır. Buna görə də hazırda qeyd etdiyimiz birinci qrup xəstələrin yeganə effektiv müalicəsi kardioverter defibrilyator implan-

tasiyasıdır [20]. BS-nin gizli formalarını aşkarlamaq üçün natrium kanallarını blokada edən antiaritmik preparatlardan istifadə edilir. Bu məqsədlə aymalin, flekainid, propafenon, novokainamid kimi preparatlardan istifadə edilir [6]. Bu zaman baş verən EKQ dəyişiklikləri BS diaqnozunun təsdiqlənməsinə və proqnostik qiymətləndirilməsinə kömək edir. Qeyd etmək lazımdır ki, bu üsul yalnız gizli BS olan xəstələr üçün əhəmiyyətlidir. Anamnezində təhlükəli aritmiyası olan xəstələrdə bu üsuldən istifadə etmək olmaz. Əgər antiaritmik preparatlardan istifadə edildikdə müayinə zamanı aritmiya əmələ gəlsə, belə xəstələrə də kardioverter defibrilyator implantasiyası məsləhət görülür. Digər simptomuz BS-li xəstələr isə müşahidəyə götürürlər [21]. Simptomuz BS-li xəstələrin proqnozunun qiymətləndirilməsi və müalicə taktikasının seçilməsi məqsədilə elektrofizioloji müayinə üsullarından da istifadə edilir [22].

Xəstədə bu diaqnoz aşkarlanması tək onun müayinə və müalicəsi ilə bitməməlidir. Belə xəstələrin ailə üzvləri və yaxın qohumlarının ətraflı müayinəsi aparılmalı, lazım gəldikdə dərman preparatları ilə provokasiya metodundan istifadə edilməlidir. Eyni zamanda genetik araşdırmanın da aparılması faydalı ola bilər [12].

Avropa Kardioloqlar Cəmiyyəti BS-li xəstələrin həyat tərzinin korreksiyası üçün 2015-ci ildə aşağıdakı tədbirləri təklif etmişdir: sağ döş aparmalarında ST elevasiyasına səbəb ola bilən preparatlardan imtina, ifrat alkohol qəbulundan və izafi qidalanmadan çəkinmək, istənilən səbəbdən baş verən hipertermiya zamanı dərhal qızdırma əleyhinə preparatlar qəbul etmək. Döş qəfəsidaxili defibrilyatora ehtiyacı olan xəstələrin bundan imtinası zamanı xininin təyini məsləhət görülür [23].

Xəstəliyin proqnozuna gəldikdə, ailə anamnezində qəfləti ölüm halları, bayılma və ya təsdiq olunmuş təhlükəli aritmiyası olan xəstələrdə qəfləti ölüm riski yüksəkdir. Xüsusilə 1-ci tipinin proqnozu daha ciddidir və belə hallarda defibrilyatorun implantasiyası zəruridir. Yalnız EKQ dəyişikliyi olan və simptomuz xəstələrin proqnozu müsbətdir [1].

BS-dən ölmüş şəxslərin meyitlərinin autopsiyası zamanı ürəkdə və digər orqanlarda adətən üzvi dəyişiklik müşahidə edilmir

və çox vaxt histoloji müayinədən də bir nəticəyə gəlmək mümkün olmur. Ölkəmizdə cavan şəxslərin tibbi müayinəsi zamanı kardioloqların və qəfləti ölümlər zamanı məhkəmə-tibb ekspertlərinin nadir hallarda BS diaqnozu nadir hallarda qoymasının əsas səbəbləri bunlardır:

- bayılma halları olmuş şəxslərin ixtisaslı müayinə üçün hospitallara kardioloqun baxışına göndərilməməsi (ola bilər ki, bayılma halları təhlükəli aritmiya ilə əlaqədar baş versin və bu əlamət kardioloqu BS haqqında düşündürməlidir);

- hər hansı bir şikayəti olmayan cavan şəxslərdə xarakterik EKQ dəyişiklikləri ilə (əsasən Hiss dəstəsinin sağ ayaqcığının hissəvi blokadası zamanı) rastlaşan kardioloqlar bu dəyişikliyə ciddi əhəmiyyət verməməsi və əlavə müayinə təyin etməməsi;

- ölkəmizdə BS haqqında metodik vəsait, metodik tövsiyə, protokol və araşdırma materiallarının olmaması, tibbi tədqiqatların aparılmaması və diaqnostik imkanların zəif olması [24].

Qəfləti ölüm hallarında meyitlərin müayinəsi zamanı: zərərli ölümün inkar olunması, kəskin infeksiya və tənəffüs orqanları xəstəliklərinin olmaması, ürəkdə və digər orqanlarda üzvi dəyişiklik olmaması, histoloji müayinə zamanı əsaslı əlamətlər olmaması, ailə üzvləri və yaxın qohumlarında qəfləti ölüm olması, keçirilmiş bayılma tutmalarının olması və əvvəlki tibbi müayinələrdə xarakterik EKQ əlamətlərinin olması məhkəmə-tibb ekspertini və patoloq-anatomu BS haqqında düşündürməlidir [24].

Beləliklə, bizim fikrimizcə bayılma tutmaları baş vermiş və ailə anamnezində qəfləti ürək ölümü olan şəxslərdə Bruqada sindromunun erkən aşkar olunması üçün vaxtında EKQ müayinəsi aparılmalıdır. Həmçinin, BS-nin gizli formalarını aşkar etmək üçün natrium kanallarını blokada edən antiaritmik preparatlardan (aymalin, flekainid, novokainamid, propafenon və s.) istifadə edilməlidir. SCN5A və SCN4B genlərinin mutasiyasının laborator müayinə ilə təyin oluna bilməsini nəzərə alaraq BS diaqnozunu təsdiq etmək üçün genetik müayinə aparılmalıdır. BS aşkar edilmiş xəstələrin ailə üzvləri və yaxın qohumları da ətraflı müayinə olunmalıdır. Əgər xəstənin yaxın qohumlarında bu

sindroma şübhə varsa dərman preparatları ilə provakasiya metodundan istifadə olunmalıdır. Fikrimizcə, qəfləti ölümlərdə Bruqada

sindromunun yoxlanılması naməlum mənşəli ölümlərin bir hissəsinin tapılmasına imkan verəcəkdir.

REFERENCES

1. Brugada J., Campuzano O., Arbelo E. et al. Present Status of Brugada Syndrome // *Journal of the American College of Cardiology*, 2018, vol. 72, pp. 1046-1056.
2. Finocchiaro G., Papadakis M., Sharma S. et al. Sudden cardiac death // *European Heart Journal*, 2017, vol. 38, pp. 1280-1282.
3. de Luna A.B., van-Roessel A.M., Escobar-Robledo L.A., Arimany-Manso J. Update on sudden cardiac death: Epidemiology and risk stratification // *Spanish Journal of Legal Medicine*, 2018, vol. 44, pp. 5-12.
4. Isbister J., Semsarian C. Sudden cardiac death: an update // *Internal Medicine Journal*, 2019, vol. 49, pp. 826-833.
5. Casado-Arroyo R., Berne P., Rao J.Y. et al. Longterm trends in newly diagnosed Brugada syndrome: implications for risk stratification // *Journal of the American College of Cardiology*, 2016, vol. 68, pp. 614-623.
6. Poli S., Toniolo M., Maiani M. et al. Management of untreatable ventricular arrhythmias during pharmacologic challenges with sodium channel blockers for suspected Brugada syndrome // *Europace*, 2018, vol. 20, pp. 234-242.
7. Sarquella-Brugada G., Campuzano O., Arbelo E. et al. Brugada syndrome: clinical and genetic findings // *Genet. Med.*, 2016, vol. 18, pp. 3-12.
8. Serra G., Baranchuk A., Bayes-De-Luna A. et al. Base of the triangle to determine a Brugada electrocardiogram pattern // *Europace*, 2015, vol. 17, pp. 505-512.
9. Rai M.K., Prabhu M.A., Shenthur J. et al. Evaluation of baseline ECG in patients undergoing oral flecainide challenge test for suspected Brugada syndrome: an analysis of lead II // *Indian Pacing Electrophysiol J.*, 2017, vol. 17, pp. 102-107.
10. Richards S., Aziz N., Bale S. et al. Standards and guidelines for the interpretation of sequence variants: a joint consensus recommendation of the American College of Medical Genetics and Genomics and the Association for Molecular Pathology // *Genet. Med.*, 2015, vol. 17, pp. 405-424.
11. Kosmidis G., Veerman C.C., Casini S. et al. Readthrough-promoting drugs gentamicin and PTC124 fail to rescue Nav1.5 function of human-induced pluripotent stem cell-derived cardiomyocytes carrying nonsense mutations in the sodium channel gene SCN5A // *Circ. Arrhythm. Electrophysiol.*, 2016, vol. 9, pp. 33-46.
12. Jyh-Ming Jimmy Juang, Minoru Horie. Genetics of Brugada syndrome // *Journal of Arrhythmia*, 2016, vol. 32, pp. 418-425.
13. Juang J.M., Tsai C.T., Lin L.Y. et al. Unique clinical characteristics and SCN5A mutations in patients with Brugada syndrome in Taiwan // *J. Formos Med. Assoc.*, 2015, vol. 114, pp. 620-626.
14. Therasse D., Sacher F., Petit B. et al. Sodium-channel blocker challenge in the familial screening of Brugada syndrome: safety and predictors of positivity // *Heart Rhythm*, 2017, vol. 14, pp. 1442-1448.
15. Cerrato N., Giustetto C., Gribaudo E. et al. Prevalence of type 1 Brugada electrocardiographic pattern evaluated by twelve-lead twenty-four-hour Holter monitoring // *Am. J. Cardiol.*, 2015, vol. 115, pp. 52-56.
16. Sieira J., Dendramis G., Brugada P. Pathogenesis and management of Brugada syndrome // *Nat. Rev. Cardiol.*, 2016, vol. 13, pp. 744-756.
17. Priori S.G., Blomstrom-Lundqvist C. European Society of Cardiology guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death summarized by co-chairs // *Eur. Heart J.*, 2015, vol. 36, pp. 2757-2759.
18. Juang J.M., Chen C.Y., Chen Y.H. et al. Prevalence and prognosis of Brugada electrocardiogram patterns in an elderly Han Chinese population: a nation-wide community-based study (HALST cohort) // *Europace*, 2015, vol. 17, pp. 54-62.
19. Abdi Ali, Nida Butt, Azeem S. Sheikh. Early repolarization: A cause of sudden cardiac death // *World Journal of Cardiology*, 2015, vol. 7, pp. 466-475.
20. Pappone C., Santinelli V. Implantable cardioverter defibrillator and catheter ablation in Brugada syndrome // *J. Cardiovasc Med. (Hagerstown)*, 2017, vol. 18, pp. 35-39.
21. Gonzalez Corcia M.C., Sieira J., Pappaert G. et al. Implantable cardioverter-defibrillators in children and adolescents with Brugada syndrome // *J. Am. Coll. Cardiol.*, 2018, vol. 71, pp. 148-157.
22. Georgopoulos S., Letsas K.P., Liu T. et al. A meta-analysis on the prognostic significance of inferolateral early repolarization pattern in Brugada syndrome // *Europace*, 2018, vol. 20, pp. 134-137.
23. Hernandez-Ojeda J., Arbelo E., Borrás R. et al. Patients with Brugada syndrome and implanted cardioverter-defibrillators: long-term follow-up // *J. Am. Coll. Cardiol.*, 2017, vol. 70, pp. 1991-2002.
24. Aliyev R.A., Bashirov V.A., Mammadov F.E., Karimov S.M., Shirinov M.A. Bruqada sindromunun əlamətləri, müayinə usulları və qəfləti ölümlərin aşkar olunmasındakı əhəmiyyəti [Signs of Brugada syndrome, methods of examination and importance in detection of sudden deaths] // *Silahlı Qüvvələrin Baş Klinik Hospitalının Bülleteni [Bulletin of the General Clinical Hospital of the Armed Forces]*, 2019, No3, vol. 22, pp. 27-39.

Алиев Р.А.¹, Баширов В.А.¹, Ширинов М.А.², Мамедов Ф.Э.³

СИНДРОМ БРУГАДА: КЛИНИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ И МЕСТО СРЕДИ ПРИЧИН ВНЕЗАПНЫХ СЕРДЕЧНЫХ СМЕРТЕЙ

¹Центр судебно-медицинской экспертизы и патологической анатомии
Министерства Обороны Азербайджанской Республики, Баку;

²Военно-медицинский факультет Азербайджанского Медицинского Университета, Баку;

³Судебно-медицинская экспертиза Отдельной Общевоинской Армии, Нахичевань

Резюме. Внезапные сердечные смерти всегда были одной из актуальных тем судебной медицины, притом причинами смертей могут быть различные сердечные патологии. Среди этих патологий синдром Бругада (СБ) находится в первых рядах. В статье приводится информация о клинике и диагностике СБ со ссылкой на различную мировую литературу. Также здесь затронут вопрос о судебно-медицинской экспертизе внезапных сердечных смертей, наступивших в результате данной патологии. СБ зачастую встречается у молодых людей, которые с виду кажутся совершенно здоровыми и не предъявляют никаких жалоб. Характеризуется наличием преходящей полной или неполной блокады правой ножки пучка Гиса, элевацией сегмента ST в правых грудных отведениях, рецидивирующей пароксизмальной полиморфной желудочковой тахикардией. Этиология заболевания неизвестна, тем не менее наличие генетических факторов подтверждается. Клинические проявления при СБ зависят от степени поражения натриевых каналов и вида мутации, происходящей в гене SCN5A, расположенном в 3-й хромосоме. Основная цель заключается в том, чтобы своевременно поставить диагноз больному и по возможности быстро начать лечение. Поэтому особое место в статье отводится диагностике заболевания.

Aliyev R.A.¹, Bashirov V.A.¹, Shirinov M.A.², Mammadov F.E.³

BRUGADA SYNDROME: ITS CLINICAL ASPECTS AND THE PLACE IN CAUSES OF SUDDEN CARDIAC DEATHS

¹Forensic Medicine Expertise and Pathological Anatomy Center, Ministry of Defense
of The Republic of Azerbaijan, Baku

²Faculty of Military Medicine of Azerbaijan Medical University, Baku

³Forensic Medical Examination of Detached Combined Arms Army, Nakhchivan

Summary. Sudden cardiac deaths is one of the most pressing topics in forensic medicine, and the cause of death can be various heart pathologies. Among these pathologies, Brugada syndrome (BS) is in the first place. The article provides information on the clinic and diagnosis of BS with reference to various world literature. The issue of forensic medical examination of sudden cardiac deaths caused as a result of this pathology was also touched upon. BS is more common among young people who look completely healthy and have no complaints. It is characterized by transient partial or complete blockade of the right branch of the His bundle, elevation of the ST segment in right thoracic conduction, and recurrent paroxysmal polymorphic ventricular tachycardia. Although the etiology of the disease is unknown, the presence of genetic factors has been confirmed. The clinical manifestations of BS depend on the degree of damage of the sodium channels and the type of mutation in the SCN5A gene located on 3rd chromosome. The main goal is to diagnose the patient in time and start treatment as soon as possible. Therefore, the article pays special attention to the diagnosis of the disease.

Müəlliflərlə əlaqə üçün:

Əliyev Rasim Əbdüləli oğlu – tibb üzrə fəlsəfə doktoru Müdafiə Nazirliyinin Məhkəmə Tibbi Ekspertiza və Patoloji Anatomiya Mərkəzinin Komissiyon və Təkrar ekspertiza bölməsinin eksperti
Əlaqə telefonu: (+994) 50-312-73-53

Şirinov Minacəddin Adil oğlu – Azərbaycan Tibb Universiteti, Hərbi Tibb Fakültəsi, Patoloji anatomiya ixtisası üzrə rezident

E-mail: sirinov91@bk.ru

Rəyçi: tibb e.d., prof. Y.Z.Qurbanov