


布鲁加达综合征的麻醉管理



什么是Brugada综合征？

- 一种具有多种临床表现的常染色体显性遗传疾病
- 以典型的心电图表现及高猝死发生率为特征的一组临床综合征，临床特点主要表现为多形性室速、室颤、晕厥以及心脏性猝死，心脏结构通常无显著异常。



历史由来及流行病学特点

- 1966-1977年，美国亚特兰大疾控中心发现，越战后移民美国的亚裔难民中，男性青壮年夜间猝死率异乎寻常地升高，猝死的平均年龄仅为32岁。
- 1992年，西班牙学者Brugada两兄弟首先发表了该类疾病的报告。
- 1996年，日本Miyazaki等将此病症命名为Brugada综合征。



历史由来及流行病学特点

- 发病率约为5-20/万人，多见于**男性**，男女之比为8: 1
- 初次发病（出现晕厥或猝死）年龄在**30-40岁**之间，诊断年龄从出生后两天到**85岁**不等，猝死的平均年龄约**35-40岁**。
- 主要分布于**亚洲**，尤以东南亚发生率最高
- **Brugada**综合征猝死占有所有猝死的**4%-12%**，占心脏结构正常患者猝死的约**20%**。



病因

遗传性因素：

编码心脏钠通道基因（**SCN5A**）突变：

正常时，**Ito**（ K^+ 外流），**Ica**（ Ca^{2+} 内流）、**I_{Na}**（ Na^+ 内流）三种离子流跨心肌细胞膜的进出平衡而形成动作电位2相平台期（ST段）。**SCN5A**突变导致**Na⁺通道**异常、功能下降或数量减少，破坏了**Ito-Ica-I_{Na}**的动过电位2相平台期的平衡，使心外膜下细胞动作电位时程缩短了40-70%，这种改变主要发生在右室外膜，不在心内膜，因此心外膜电位高于心内膜，形成梯度，导致**V1-V3ST**段抬高。

病因

非遗传性因素---继发性Brugada综合征

常见因素	详细描述
药物	Ia和Ic类抗心律失常药物、 β 受体阻滞剂，钙通道阻滞剂，抗抑郁药、可卡因、麻醉药
心肌缺血	急性心梗或心肌缺血，尤其累及右室流出道时
体温	体温过高或过低均能引起Brugada波
饮酒	饮酒后猝死可能与继发性Brugada波有关
其他	电解质紊乱（高钾、高钙），自主神经张力（迷走张力过高），右室流出道的机械性压迫，急性心包炎、纵膈肿瘤，心包填塞



临床表现

- √ 反复发作的晕厥或心跳骤停，或者有心脏猝死家族史
- √ 发作前无先兆症状，发作间期无任何症状
- √ 发作时心电图几乎为室颤
- √ 多发生在夜间睡眠状态

检查

✓ 心电图※

✓ 药物激发试验（Na⁺通道阻滞剂，诱发出特征性的心电图改变）

✓ 心脏电生理检查

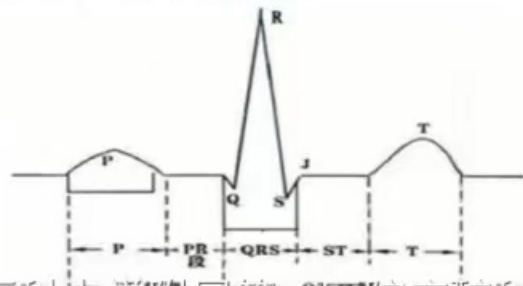
✓ 基因检查


心电图特征性改变

√心电图→Brugada波→多样性、间歇性

右胸导联（V1-V3）J波、ST段抬高和T波倒置

（**J点**：QRS波群与ST段交界处的结合点，标志着心室除极的结束，复极的开始；大多在等电位线上，当J点从基线明显偏移后，形成一定幅度，持续一定的时间，并呈圆顶状或驼峰状形态时，称为**J波**）





心电图特征性改变

√心电图类型（传统分型）

1 型：J波 $\geq 2\text{mm}$ ，**穹隆样**ST段抬高 $\geq 2\text{mm}$ ，末端逐渐降低呈下斜型，T波倒置


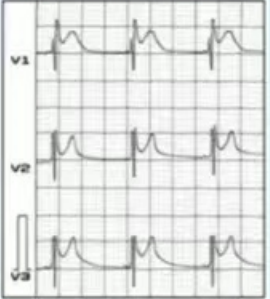

2型：**马鞍型**，J波 $\geq 2\text{mm}$ ，ST段抬高 $\geq 1\text{mm}$ ，抬高的ST段逐渐下降，最低点 $\geq 1\text{mm}$ ，正向或双向T波

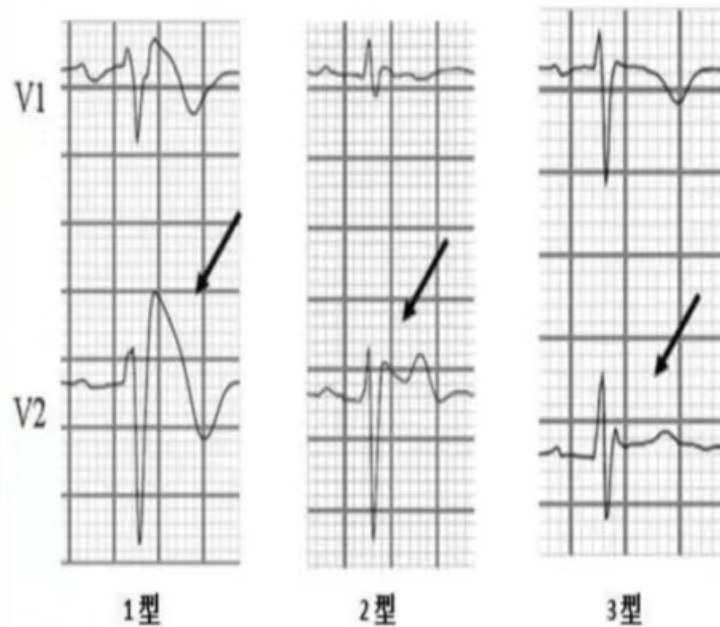
3型：J波 $\geq 2\text{mm}$ ，ST段抬高 $< 1\text{mm}$ ，**马鞍型**




心电图特征性改变

心电图表现

I 型 (穹窿型)	II 型 (高马鞍型)	III 型 (低马鞍型)
		
<ul style="list-style-type: none">• J波 ≥ 2 mm• ST 段呈穹窿样抬高 ≥ 2 mm, 末段逐渐降低呈下斜型• T 波倒置• 之间无等电位	<ul style="list-style-type: none">• J波 ≥ 2 mm• ST 段呈马鞍样抬高 ≥ 1 mm, 末段抬高 ≥ 1 mm• T 波直立或双向	<ul style="list-style-type: none">• J波 ≥ 2 mm• ST 段呈马鞍样抬高 ≤ 1 mm, 末段抬高 < 1 mm• T 波直立





心电图特征性改变

2012年Brugada波心电图诊断标准的专家共识，将Brugada波心电图分为两型：

1型为传统**1型**，即**穹隆型**；

新2型：传统**2型**和**3型**，即**马鞍型**



诊断

对于2型心电图者，**经药物激发试验阳性**，并有上述临床症状即可诊断（2型转为1型，或J点在原基础上抬高 $\geq 2\text{mm}$ ）

如无上述临床症状仅有特征性心电图改变，只能诊断Brugada模式，而非Brugada综合征。

以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：<https://d.book118.com/585344332212011133>