



Гипертрофическая кардиомиопатия в сочетании с синдромом Бругада. Клинический случай

Поздняков С. В., Пресова В. В., Егоров Л. В., Калачанова Е. П.

Введение. Сочетание синдрома Бругада и гипертрофической кардиомиопатии является крайне редким, характеризуется высоким риском развития неблагоприятного исхода и вызывает множество вопросов относительно тактики ведения таких пациентов.

Краткое описание. Представлен клинический случай девочки с сочетанием фенотипа гипертрофической кардиомиопатии и электрокардиографического (ЭКГ) паттерна Бругада. Заболевание дебютировало в 4 года, когда при обследовании выявлены гипертрофия миокарда левого желудочка и преходящий ЭКГ-паттерн по типу "свода" в правых грудных отведениях. ЭКГ изменения изначально были расценены как вторичные — на фоне гипертрофической кардиомиопатии. В возрасте 7 лет, после появления специфических жалоб и получения результатов полногеномного секвенирования, был верифицирован синдром Бругада. Сочетание двух заболеваний потребовало коррекции терапии и тактики ведения.

Дискуссия. Наш пример представляет сочетание генетически верифицированных гипертрофической кардиомиопатии и синдрома Бругада. В мировой литературе у детей подобные случаи ранее не описаны. Комбинация двух редких потенциально летальных заболеваний требует от лечащего врача крайне внимательного подхода к подбору медикаментозной терапии, особенно бета-адреноблокаторов, динамическому наблюдению и тактике дальнейшего ведения.

Ключевые слова: гипертрофическая кардиомиопатия, синдром Бругада, полногеномное секвенирование, *MYH7*, *MYL3*, *SCN5A*, метопролол, клинический случай.

Отношения и деятельность: нет.

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия.

Поздняков С. В.* — ординатор по специальности детская кардиология кафедр инновационной педиатрии и детской хирургии ИНОПР на базе научно-

исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии им. акад. Ю. Е. Вельтищева, ORCID: 0009-0006-6567-0963, Пресова В. В. — врач-детский кардиолог детского кардиологического отделения Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии им. акад. Ю. Е. Вельтищева; ассистент кафедры инновационной педиатрии и детской хирургии ИНОПР, ORCID: 0009-0004-1607-1417, Егоров Л. В. — врач-детский кардиолог детского кардиологического отделения Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии им. акад. Ю. Е. Вельтищева, ORCID: 0000-0002-6561-3460, Калачанова Е. П. — врач-детский кардиолог детского кардиологического отделения Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии им. акад. Ю. Е. Вельтищева, ORCID: 0000-0002-1226-1369.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author): babikus10@yandex.ru

ВСС — внезапная сердечная смерть, ГКМП — гипертрофическая кардиомиопатия, ЖУА — жизнеугрожающая аритмия, ПЖ — правый желудочек, СБ — синдром Бругада, ЭКГ — электрокардиография, ЭРП — эффективный рефрактерный период.

Рукопись получена 08.09.2025

Рецензия получена 22.10.2025

Принята к публикации 15.12.2025



Для цитирования: Поздняков С. В., Пресова В. В., Егоров Л. В., Калачанова Е. П. Гипертрофическая кардиомиопатия в сочетании с синдромом Бругада. Клинический случай. *Российский кардиологический журнал*. 2026;31(1S):6579. doi: 10.15829/1560-4071-2026-6579. EDN: UPTALP

Hypertrophic cardiomyopathy associated with Brugada syndrome. A case report

Pozdnyakov S. V., Presova V. V., Egorov L. V., Kalachanova E. P.

Introduction. The combination of Brugada syndrome and hypertrophic cardiomyopathy is extremely rare, characterized by a high risk of adverse outcomes, and raises numerous questions regarding the management of these patients.

Brief description. We present a case of a girl with a combined hypertrophic cardiomyopathy and Brugada ECG pattern. The disease onset occurred at age 4, when examination revealed left ventricular myocardial hypertrophy and a transient coved-type ECG pattern in the right precordial leads. The electrocardiographic changes were initially considered secondary to hypertrophic cardiomyopathy. At the age of 7, following the onset of specific complaints and receipt of whole-genome sequencing results, Brugada syndrome was confirmed. The combination of the two conditions required adjustments to therapy and management.

Discussion. Our case presents a combination of genetically verified hypertrophic cardiomyopathy and Brugada syndrome. Similar cases have not previously been described in pediatric literature. The combination of two rare, potentially fatal conditions requires the physician to carefully select therapy, particularly beta-blockers, as well as monitoring and subsequent management.

Keywords: hypertrophic cardiomyopathy, Brugada syndrome, whole-genome sequencing, *MYH7*, *MYL3*, *SCN5A*, metoprolol, case report.

Relationships and Activities: none.

Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia.

Pozdnyakov S. V.* ORCID: 0009-0006-6567-0963, Presova V. V. ORCID: 0009-0004-1607-1417, Egorov L. V. ORCID: 0000-0002-6561-3460, Kalachanova E. P. ORCID: 0000-0002-1226-1369.

*Corresponding author: babikus10@yandex.ru

Received: 08.09.2025 **Revision Received:** 22.10.2025 **Accepted:** 15.12.2025

For citation: Pozdnyakov S. V., Presova V. V., Egorov L. V., Kalachanova E. P. Hypertrophic cardiomyopathy associated with Brugada syndrome. A case report. *Russian Journal of Cardiology*. 2026;31(1S):6579. doi: 10.15829/1560-4071-2026-6579. EDN: UPTALP

Ключевые моменты

- Гипертрофическая кардиомиопатия и синдром Бругада являются наследственными заболеваниями с высоким риском внезапной сердечной смерти, а их сочетание увеличивает вероятность летальных аритмических событий.
- При наличии фенотипических проявлений этих двух заболеваний требуется расширенное обследование, в том числе проведение генетического исследования в объеме секвенирования полного генома.
- Пациент с сочетанием редких генетических заболеваний подлежит особо внимательному наблюдению детского кардиолога, взвешенному подбору терапии и требует тщательно выверенной тактики ведения и лечения.

Введение

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) — генетически обусловленное заболевание, характеризующееся гипертрофией миокарда, чаще асимметричного характера, не связанной с повышением постнагрузки на миокард, клапанной патологией, пороками сердца и сосудов [1]. Это этиологически гетерогенное заболевание, только у 30–60% пациентов удается определить каузативные варианты [2]. Более 50% случаев ассоциировано с мутациями в генах, кодирующих саркомерные белки — это саркомерная или первичная ГКМП. Наиболее часто встречаются мутации в генах *MYH7* и *MYBPC3*, реже в *TNNT2*, *TNNI3* и *ACTC1* [3]. В отдельную группу выделяют фенокопии ГКМП (болезни накопления, нейромышечные заболевания, митохондриальные болезни, RAS-опатии) [4]. ГКМП имеет неблагоприятный прогноз и высокую летальность. В детском и молодом возрасте смерть в большинстве случаев наступает внезапно в результате развития жизнеугрожающих аритмий (ЖУА) [5]. При обследовании пациентов с ГКМП встречаются различные электрокардиографические (ЭКГ) феномены: нарушение внутрижелудочковой проводимости, ЭКГ-паттерн Бругада, феномен преэкситации, удлинение интервала QT [6]. В таких случаях дифференциальный диагноз сложен и требует углубленного обследования для определения генеза изменений электрической активности миокарда — первично, вследствие нарушения работы ионных каналов или вторично, на фоне изменения морфологической структуры миокарда.

Синдром Бругада (СБ) — это первичное электрическое заболевание сердца, которое характеризуется специфическим ЭКГ-паттерном в виде нарушения проводимости по правому желудочку (ПЖ), элевацией

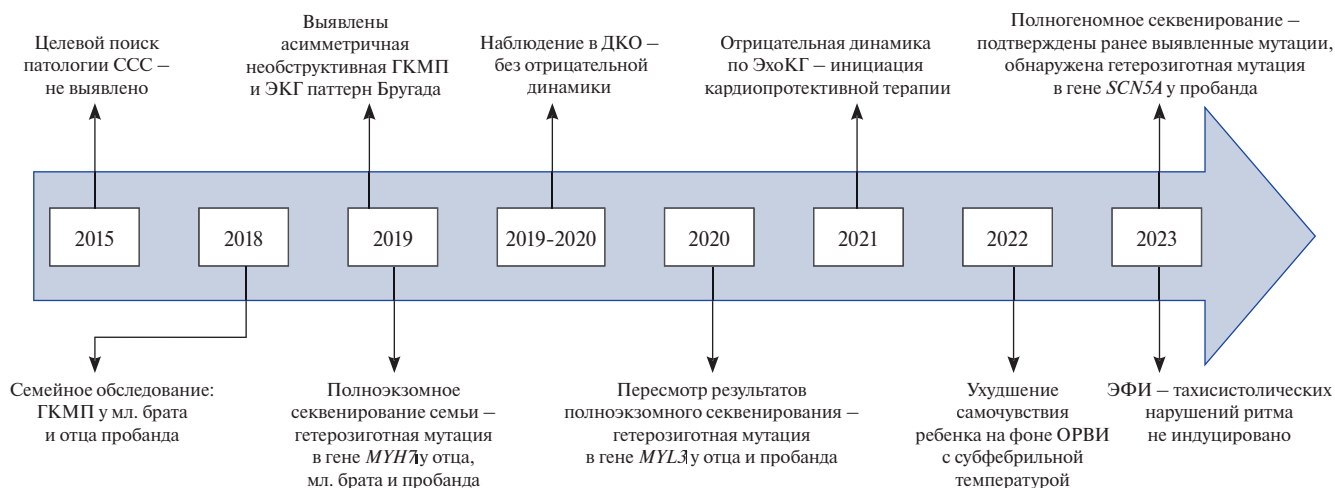
Key messages

- Hypertrophic cardiomyopathy and Brugada syndrome are inherited conditions with a high risk of sudden cardiac death, and their combination increases the likelihood of fatal arrhythmias.
- If phenotypic manifestations of these two conditions are present, extensive testing is required, including genetic testing with whole genome sequencing.
- Patients with a combination of rare genetic diseases require particularly close monitoring by a pediatric cardiologist, careful selection of therapy, and a carefully calibrated management and treatment strategy.

сегмента ST в правых грудных отведениях и высоким риском внезапной сердечной смерти (ВСС) из-за желудочковых аритмий [7, 8]. Сроки манифестации СБ варьируют от раннего детства до пожилого возраста. Наиболее часто развернутая клиническая картина СБ проявляется в возрасте 30–45 лет, чаще у лиц мужского пола, а средний возраст ВСС составляет 41 ± 15 лет [9]. Для верификации СБ используется Шанхайская балльная система, в которой оцениваются ЭКГ-критерии, клинические признаки, семейный анамнез, результаты генетического исследования. Выделяют три ЭКГ-типа СБ (первый — выраженный подъём точки J, изменение сегмента ST сводчатое и инверсия Т-волны в отведениях V1 и V2; второй — седловидный подъём сегмента ST более чем на 1 мм; третий — подъём сегмента ST менее чем на 1 мм)¹ [10]. В настоящее время основной причиной СБ принято считать мутации в гене *SCN5A*, которые обнаруживаются в 20–30% случаев. С этим заболеванием связаны ещё 23 гена, но в совокупности они встречаются лишь в 5–10% случаев. Таким образом, ~70% случаев СБ остаются необъяснёнными. На сегодняшний день рекомендованный генетический скрининг ограничивается геном *SCN5A* [10, 11].

Точная распространенность ГКМП среди пациентов детского возраста неизвестна. На основании последнего исследования о частоте первичных кардиомиопатий среди детей (0,002%), предполагаемая распространенность ГКМП составляет 0,0007–0,001%, что в сравнении со взрослыми значительно ниже (0,2%) [12]. СБ также является крайне редким в детской популяции и имеет крайне низкую распространенность (0,0098%), в сравнении со взрослыми частота встречаемости в 10–50 раз ниже [13]. Сочетание генетически верифицированных ГКМП и СБ в литературе не описано — распространенность неизвестна. Представляем

¹ Клинические рекомендации "Синдром Бругада". Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России. 2020 г. <https://racvs.ru/clinic/files/2020/brugada.pdf>.



Временная шкала

Сокращения: ДКО — детское кардиологическое отделение, ГКМП — гипертрофическая кардиомиопатия, ОРВИ — острая респираторная вирусная инфекция, ССС — сердечно-сосудистая система, ЭКГ — электрокардиография, ЭФИ — электрофизиологическое исследование, ЭхоКГ — эхокардиография.

клиническое наблюдение девочки с определенными мутациями в генах *MYH7*, *MYL3* и *SCN5A*, с сочетанием фенотипа ГКМП, являющейся наиболее частой причиной ВСС в детском и молодом возрастах, и СБ, ответственного за 4-12% всех случаев ВСС [13, 14].

Клинический случай

Ребенок от 3 беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания на 8 нед., стресса вследствие внезапной смерти старшего ребёнка. Роды вторые, срочные, стремительные. Массо-ростовые показатели при рождении в пределах нормальных значений. Раннее физическое и нервно-психическое развитие — в соответствии с возрастом.

Учитывая отягощенный семейный анамнез по ГКМП (отец пациентки) и ВСС (смерть сибса во сне в возрасте 11 мес.) (рис. 1), в 2015г при рождении ребенка проведено прицельное инструментальное обследование — структурной патологии не выявлено. После диагностирования у младшего брата в 2018г обструктивной ГКМП у членов семьи взят биоматериал с целью проведения молекулярно-генетического исследования в объёме полноэкзомного секвенирования. По результатам исследования был выявлен гетерозиготный вариант в гене *MYH7*, приводящий к аминокислотной замене p.Asn897His, у пробанда, отца и младшего брата.

В 2019г ребенок впервые госпитализирован в детское кардиологическое отделение (Временная шкала). При физикальном осмотре грудная клетка без изменений, аускультативно тоны сердца ясные ритмичные, шум не выслушивается. По данным трансторакальной эхокардиографии выявлена асимметричная гипертрофия миокарда левого желудочка с максимальной толщиной миокарда до 11 мм (3,78 Z-score, N до 2 Z-score) (рис. 2). На ЭКГ зарегистрированы

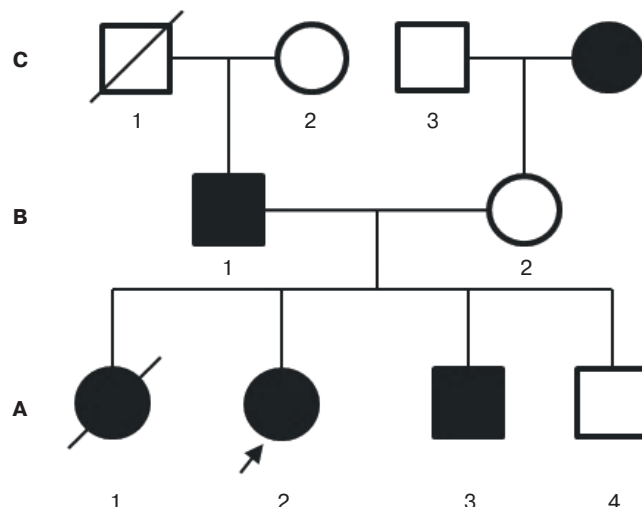


Рис. 1. Генеалогическое древо: А1 — ВСС во сне в 11 мес. жизни (на вскрытии без патологии сердечно-сосудистой системы); А2 — пробанд; А3 — обструктивная ГКМП, гетерозиготная мутация в гене *MYH7* (миосептоэктомия в 2022г); А4 — не обследован; В1 — ГКМП, мутации в генах *MYH7*, *MYL3*, синкопальные состояния в анамнезе; В2 — здорова. Дополнительно: ВСС по линии отца — у двоюродных братьев и сестер (в т.ч. во сне).

нарушение проведения по правой ножке пучка Гиса и высокие зубцы Т в отведениях V3-V4, которые были расценены как вторичные изменения на фоне структурной патологии миокарда (рис. 3).

Далее ребенок наблюдался ежегодно — состояние без отрицательной динамики по данным лабораторных и инструментальных методов обследования. В 2020г проведен пересмотр результатов полноэкзомного секвенирования — дополнительно выявлена гетерозиготная мутация в гене *MYL3*, приводящая к аминокислотной замене p.Ala57Asp. Вариант также обнаружен у отца пробанда.

При обследовании в 2021г по результатам трансторакальной эхокардиографии толщина миокарда без изменения (11 мм/3,05 Z-score), однако отмечена тенденция к дилатации левого предсердия (индекс объема 33 мл/м²). В связи с чем с кардиопротективной целью ребенку были назначены спиронолактон и пропранолол. При стратификации риска ВСС по шкале HCM Risk-Kids определен низкий риск аритмических событий, показаний для имплантации кардиовертера-дефибриллятора нет.

В конце 2022г на фоне острой респираторной инфекции, со слов матери, ребенок предъявлял жалобы на ухудшение самочувствия в виде повышенной утомляемости, ощущений сердцебиения. По данным суточного ЭКГ-мониторирования на фоне терапии пропранололом выявлены преходящие ЭКГ паттерны по типу "свода" и "седла" в отведениях V1, V2 в виде полной блокады правой ножки пучка Гиса и элевации сегмента ST.

В 2023г получены результаты полногеномного секвенирования — ранее описанные мутации выявлены и подтверждены, а также выявлен не описанный в литературе вариант в гетерозиготном состоянии в гене *SCN5A*, приводящий к аминокислотной замене р.Asp1041His. Вариант также обнаружен у матери пробанда (спонтанный ЭКГ-паттерн Бругада отсутствует).

С учётом выявленной мутации в гене *SCN5A*, регистрации преходящих ЭКГ-паттернов Бругада, внезапной смерти родственника 1 линии родства — было принято решение о проведении медикаментозной пробы с использованием антиаритмического препарата 1А класса новокаинамида в условиях отделения реанимации. Доза препарата выбрана из расчёта 10 мг/кг — 2,9 мл внутривенно капельно в течение 10 мин.

Исходно на ЭКГ регистрировался синусовый ритм, комплекс QRS в отведениях V1-V2 имел морфологию Rsr', также в этих отведениях был отрицательный зубец T. На 4 мин введения препарата (введено ≈1,16 мл новокаинамида) отмечено появление косонисходящей элевации сегмента ST в правых грудных отведениях, а также удлинение интервала QT в правых прекардиальных отведениях V1-V2 и альтернация зубца T. Через 6,5 мин (введено ≈1,9 мл новокаинамида) зарегистрированы такие ЭКГ-паттерны Бругада 1 типа, как расположение самой высокой точки комплекса QRS-ST выше 2 мм над изолинией, морфология сегмента ST в виде свода с последующим отрицательным симметричным зубцом T, снижение сегмента ST после пика QRS происходит медленно (менее 0,4 мВ за 40 мс), индекс Коррадо >1 (соотношение между пиковой высотой комплекса QRS-ST и пиком сегмента ST через 80 мс), длительность комплекса QRS в отведениях V1-V2 больше, чем в средних и левых прекардиальных отведениях, появление фрагментации QRS-комплекса в отведениях V1-V2 (рис. 4), в связи с чем введение препарата прекращено, проба за-

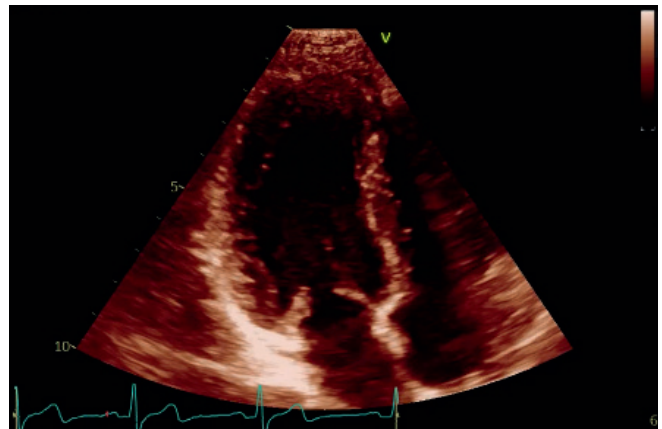


Рис. 2. Трансторакальная эхокардиография, 4-х камерная проекция.

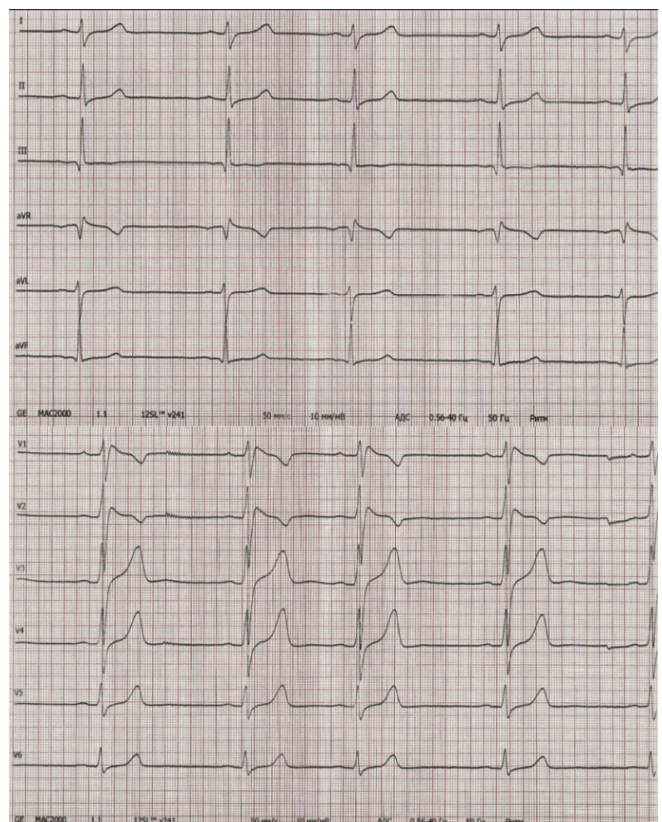


Рис. 3. Поверхностное 12-канальное ЭКГ.

вершена. Примечательный факт, что медикаментозно спровоцированные ЭКГ-изменения регистрировались на протяжении двух суток после проведения пробы с восстановлением исходных показателей на третьи сутки.

Учитывая положительный результат медикаментозной пробы, согласно клиническим рекомендациям 2022г Европейской ассоциации кардиологов [15], у ребенка выявлены показания для проведения электрофизиологического исследования с целью стратификации риска ВСС. По результатам: антеград-

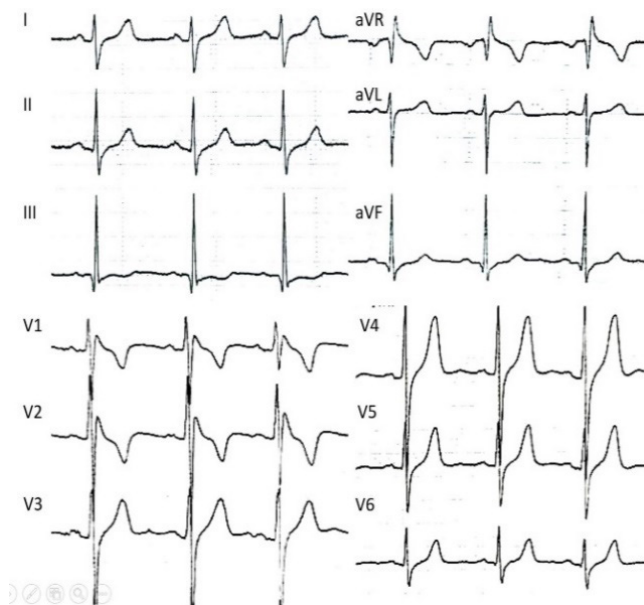


Рис. 4 А. ЭКГ. Проба с новокаином, исход.

но — АН-интервал 65 мс, НВ-интервал 75 мс, точка Венкебаха 215 имп/мин, эффективный рефрактерный период (ЭРП) атриовентрикулярного узла меньше ЭРП предсердий и составил 260 мс; ретроградно-вентрикулоатриальная диссоциация, ЭРП ПЖ 240 мс; при проведении учащающей и программированной стимуляции из выводного отдела ПЖ и верхушки ПЖ с 1, 2 и 3 экстрастимулами тахисистолических нарушений ритма не индуцировано.

Принимая во внимание генетически подтвержденный СБ, опираясь на анализ литературы и рекомендаций, проведена смена пропранолола на метопролол [16]. Стратификация риска развития ЖУА проведена в двух направлениях. У пациентки с ГКМП имелся один большой фактор риска ВСС (отягощенная наследственность по ВСС в молодом возрасте), расчетный 5-летний риск ВСС (HCM Risk-Kids) составлял 3,19%, что указывает на низкий риск возникновения аритмических событий. У больной с СБ, имеющей нарушения проводимости без клинической симптоматики, на основании шкалы, разработанной Gonzalez Corcia MC, et al. в 2018г вероятность возникновения ЖУА в течение 5 лет составила 0% [17]. Таким образом, показаний для имплантации кардиовертера-дефибриллятора нет.

На основании комплексного обследования у пациентки диагностированы ГКМП, ассоциированная с гетерозиготными вариантами в генах *MYH7* и *MYL3*, и СБ, ассоциированный с гетерозиготным вариантом в гене *SCN5A*. При динамическом наблюдении в течение 6 лет состояние без отрицательной динамики.

Обсуждение

ГКМП и СБ являются редкими заболеваниями с высоким риском возникновения ЖУА. Их сочета-

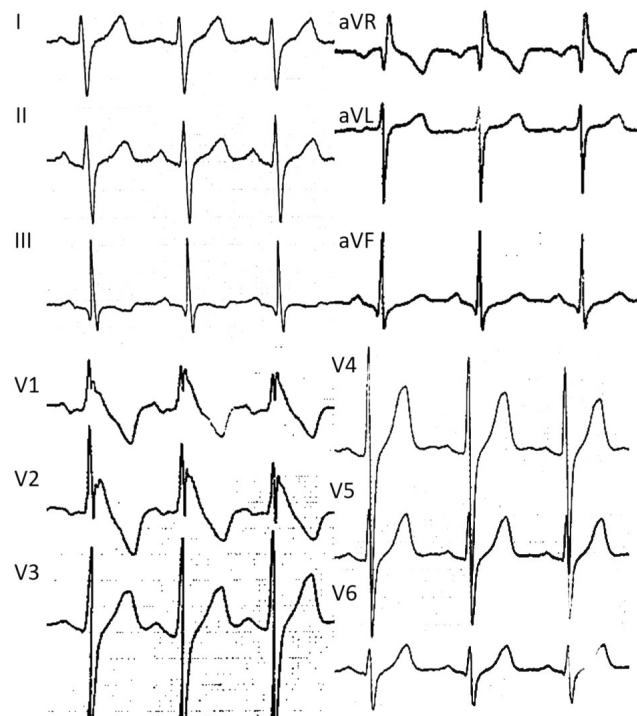


Рис. 4 Б. ЭКГ. Проба с новокаином, 4 мин.

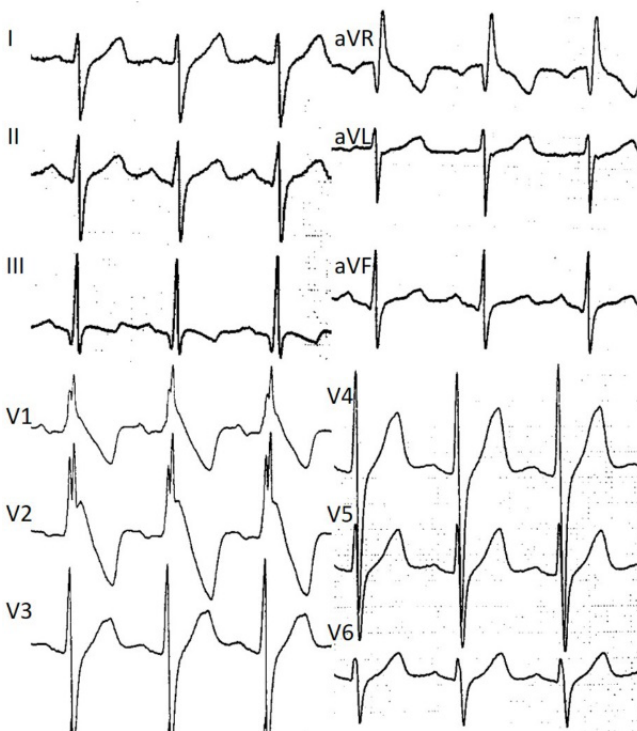


Рис. 4 В. ЭКГ. Проба с новокаином, 6,5 мин.

ние потенцирует вероятность неблагоприятного исхода, однако предполагаемая частота встречаемости крайне мала. Так, в проанализированной литературе не было обнаружено описаний генетически подтвержденных комбинаций этих двух заболеваний.

Сообщается о 8 случаях регистрации ЭКГ-паттерна Бругада у взрослых больных с ГКМП без доказанной генетической причины СБ. Возраст больных варьировал от 22 до 66 лет, 75% были мужчинами, у 6 была отягощенная наследственность по ВСС (3 из одной семьи) [18]. Из них у 2 неродственных больных была мутация в гене *MYBP3* (с.1458-1G>A), у 4 членов одной семьи определен вариант в гене *TPM1* (с.574G>A) и 2 не были генотипированы [19]. Farnè M, et al. сообщили о 4 неродственных взрослых пациентах без фенотипических проявлений ГКМП с наличием вариантов в генах *MYH7* или *MYBP3* и ЭКГ-паттерном СБ при отсутствии мутаций, ассоциированных с СБ [20]. В публикации Rappone C, et al. в рамках одной семьи, носителей мутации в гене *MYBP3*, фенотипические проявления были различны: у отца ГКМП без ЭКГ-паттерна Бругада, у дочери лекарственно индуцированный ЭКГ-паттерн Бругада, у сына спонтанный ЭКГ-паттерн Бругада [21].

Вышеописанные случаи в совокупности с неясной клинической значимостью выявленной мутации в гене *SCN5A* (D1041H) и отсутствием специфических нарушений проводимости у матери пробанда, которая также является носителем варианта, не позволяют исключить возможность ассоциации ЭКГ-паттерна Бругада с мутациями в генах саркомерных белков. Так, в работе Baruteau AE, et al. из 442 детей с мутацией в гене *SCN5A* только 8,6% детей (n=38) имели СБ, из них изолировано от других нарушений ритма и проводимости 21,5% (n=8) [22]. Вместе с тем среди детей с диагностированным СБ в грудном возрасте >90% случаев были обусловлены вариантами в гене *SCN5A* [23].

В связи с возможностью синергизма вариантов в генах *MYH7*, *MYL3* и *SCN5A*, относительно риска ВСС, при определении тактики ведения пациента оценивается риск неблагоприятного исхода, ассоциированный и с ГКМП, и с СБ. Стоит отметить, что риск ЖУА при СБ наиболее высок во взрослом возрасте. Это подтверждается в работе Righi D, et al. (n=43), в которой только у 5% детей отмечены ЖУА, против представленной Шишко В.В. и др. частоты возник-

новения аритмических событий у взрослых, равной 17-62% [24, 25]. В то время как при ГКМП риск ВСС наиболее высок в детском и молодом возрастах — частота возникновения ВСС у детей в 2,5-3 раза выше, чем у взрослых [14]. В целом решение об имплантации кардиовертера-дефибриллятора как средства профилактики ВСС является трудным в отношении молодых пациентов и требует взвешенной оценки пользы и риска осложнений.

Одним из факторов, усложняющих ведение данного пациента, является то, что для лечения ГКМП у детей препаратом первого выбора являются β-блокаторы, которых при СБ рекомендовано избегать (brugadadrugs.org). В связи с чем неселективный β-адреноблокатор пропранолол был заменен на селективный β1-адреноблокатор метопролол.

Как пациенту с ЭКГ-паттерном Бругада, нашей больной было рекомендовано соблюдать ряд предосторожностей: раннее снижение температуры тела при возникновении лихорадки любого генеза; избегать приема лекарственных средств, которые могут привести к усилению выраженности изменений комплекса QRS-ST; избегать обильного приема пищи с высоким содержанием углеводов, особенно перед сном [13]. Также рекомендовано ограничение физических и психоэмоциональных нагрузок, учитывая фенотип ГКМП.

Заключение

Таким образом, данный пациент подлежит особому внимательному наблюдению детского кардиолога, тщательному подбору терапии и взвешенной тактике дальнейшего лечения.

Информированное согласие. От законных представителей пациента было получено информированное добровольное согласие.

Отношения и деятельность: все авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье.

Литература/References

- Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, et al. ESC Scientific Document Group. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies. Eur Heart J. 2023;44(37):3503-626. doi:10.1093/eurheartj/ehad194.
- Ommen SR, Mital S, Burke MA, et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. Circulation. 2020;142(25):e558-e631. doi:10.1161/cir.0000000000000937.
- Chen J, Xing Y, Sun J, et al. Hypertrophic Cardiomyopathy: Genes and Mechanisms. Front Biosci (Landmark Ed). 2025;30(2):25714. doi:10.31083/FBL25714.
- Bakalakov A, Monda E, Elliott PM. The Diagnostic and Therapeutic Implications of Phenocopies and Mimics of Hypertrophic Cardiomyopathy. Can J Cardiol. 2024;40(5):754-65. doi:10.1016/j.cjca.2024.02.025.
- Sclafani M, Falasconi G, Tini G, et al. Substrates of Sudden Cardiac Death in Hypertrophic Cardiomyopathy. J Clin Med. 2025;14(4):1331. doi:10.3390/jcm14041331.
- De Maria E, Borghi A, Tonelli L, et al. Brugada ECG pattern in hypertrophic cardiomyopathy: Brugada phenocopy or overlapping syndrome? J Electrocardiol. 2021;69:132-5. doi:10.1016/j.jelectrocard.2021.10.004.
- Brugada P, Brugada J. Right bundle branch block, persistent ST segment elevation and sudden cardiac death: a distinct clinical and electrocardiographic syndrome. A multicenter report. J Am Coll Cardiol. 1992;20(6):1391-6. doi:10.1016/0735-1097(92)90253-j.
- Gaita F, Cerrato N, Giustetto C, et al. Brugada syndrome: identification of subjects at risk and therapy. Eur Heart J Suppl. 2024;26(Suppl 1):i69-i73. doi:10.1093/eurheartjsupp/suae021.
- Shimizu W, Matsuo K, Kokubo Y, et al. Sex hormone and gender difference role of testosterone on male predominance in Brugada syndrome. J Cardiovasc Electrophysiol. 2007;18(4):415-21. doi:10.1111/j.1540-8167.2006.00743.x.
- Antzelevitch C, Yan GX, Ackerman MJ, et al. J-Wave syndromes expert consensus conference report: Emerging concepts and gaps in knowledge. Heart Rhythm. 2016;13(10):e295-324. doi:10.1016/j.hrthm.2016.05.024.
- Allegue C, Coll M, Mates J, et al. Genetic Analysis of Arrhythmogenic Diseases in the Era of NGS: The Complexity of Clinical Decision-Making in Brugada Syndrome. PLoS One. 2015;10(7):e0133037. doi:10.1371/journal.pone.0133037.
- Oh JH, Hong YM, Choi JY, et al. Idiopathic cardiomyopathies in Korean children. — 9-Year Korean Multicenter Study-. Circ J. 2011;75(9):2228-34. doi:10.1253/circj.cj-11-0051.

13. Fedorets VN, Vasilenko VS, Skorobogatova EI, Gonchar NO. Brugada Syndrome. Peculiarities in children. *Medicine: Theory and Practice*. 2022;7(2):50-61. (In Russ.) Федорец В.Н., Василенко В.С., Скоробогатова Е.И. и др. Синдром Бругада. Особенности у детей. *Медицина: теория и практика*. 2022;7(2):50-61. doi:10.56871/6834.2022.84.64.007. EDN: GEOCVI.
14. Polovina M, Tschöpe C, Rosano G, et al. Incidence, risk assessment and prevention of sudden cardiac death in cardiomyopathies. *Eur J Heart Fail*. 2023;25(12):2144-63. doi:10.1002/ehf.3076.
15. Zeppenfeld K, Tfelt-Hansen J, de Riva M, et al. ESC Scientific Document Group. 2022 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.
16. Savilova VV, Kondrat'ev AI, Stotskiy AO, et al. Oxymortia in the Brugada syndrome: successful reanimation, ecg-diagnostics and tertiary prevention. *Messenger of anesthesiology and resuscitation*. 2016;13(1):59-63. (In Russ.) Савилова В.В., Кондратьев А.И., Стоцкий А.О. и др. Внезапная смерть при синдроме Бругада: успешная реанимация, ЭКГ-диагностика и третичная профилактика. *Вестник анестезиологии и реаниматологии*. 2016;13(1):59-63. EDN: VRWBHL.
17. Gonzalez Corcia MC, Sieira J, Pappaert G, et al. A Clinical Score Model to Predict Lethal Events in Young Patients (≤ 19 Years) With the Brugada Syndrome. *Am J Cardiol*. 2017;120(5):797-802. doi:10.1016/j.amjcard.2017.05.056.
18. Mango R, Luchetti A, Sangiuolo R, et al. Next Generation Sequencing and Linkage Analysis for the Molecular Diagnosis of a Novel Overlapping Syndrome Characterized by Hypertrophic Cardiomyopathy and Typical Electrical Instability of Brugada Syndrome. *Circ J*. 2016;80(4):938-49. doi:10.1253/circj.CJ-15-0685.
19. Bernardelli A, Dossi F, Raccis M, et al. Brugada ECG phenocopy in hypertrophic cardiomyopathy: The time matter. *J Electrocardiol*. 2023;77:1-3. doi:10.1016/j.jelectrocard.2022.11.006.
20. Farnè M, Balla C, Margutti A, et al. Mutations in MYBPC3 and MYH7 in Association with Brugada Type 1 ECG Pattern: Overlap between Brugada Syndrome and Hypertrophic Cardiomyopathy? *Cardiogenetics*. 2021;11(3):139. doi:10.3390/cardiogenetics11030016.
21. Pappone C, Monasky MM, Ciccone G. Epicardial ablation in genetic cardiomyopathies: a new frontier. *Eur Heart J Suppl*. 2019;21(Suppl B): B61-B66. doi:10.1093/eurheartj/suz028.
22. Baruteau AE, Kyndt F, Behr ER, et al. SCN5A mutations in 442 neonates and children: genotype-phenotype correlation and identification of higher-risk subgroups. *Eur Heart J*. 2018;39(31):2879-87. doi:10.1093/eurheartj/ehy412.
23. Umapathi KK, Godsey V, Chang HT, et al. Brugada syndrome in infants (<12 months): A case report and literature review. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2024;47(6):820-30. doi:10.1111/pace.14835.
24. Righi D, Porco L, Calvieri C, et al. Clinical characteristics and risk of arrhythmic events in patients younger than 12 years diagnosed with Brugada syndrome. *Heart Rhythm*. 2021;18(10):1691-7. doi:10.1016/j.hrthm.2021.06.1177.
25. Shyshko VV, Goncharik DB, Plashchinskaya LI, et al. Phenomenon or Brugada syndrome? Emergency cardiology and cardiovascular risks. 2023;7(2):1980-90. (In Russ.) Шишко В.В., Гончарик Д.Б., Плащинская Л.И. и др. Феномен или синдром Бругада? Неотложная кардиология и кардиоваскулярные риски. 2023;7(2):1980-90. doi:10.51922/2616-633X.2023.7.2.1980. EDN: NGTLNU.

Адреса организаций авторов: ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Талдомская ул., д. 2, Москва, 125412, Россия.

Addresses of the authors' institutions: Pirogov Russian National Research Medical University, Taldomskaya str., 2, Moscow, 125412, Russia.