

Zespół Brugadów — tym razem do dwóch razy sztuka

Alicja Nowowiejska-Wiewióra, Bartosz Hudzik, Elżbieta Adamowicz-Czoch

III Katedra i Oddział Kliniczny Kardiologii Śląskiego Uniwersytetu Medycznego,
Śląskie Centrum Chorób Serca w Zabrze

Streszczenie

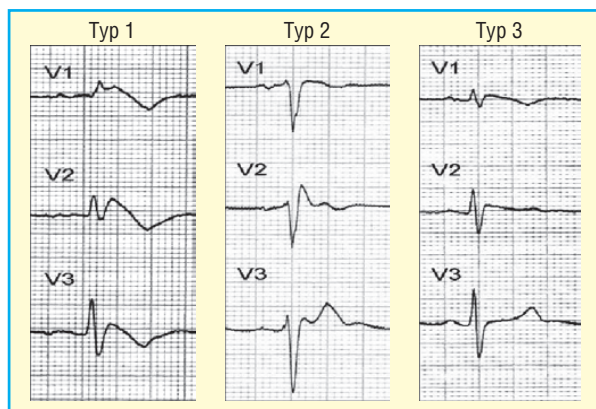
Zespół Brugadów to rzadka, uwarunkowana genetycznie choroba dziedziczona w sposób autosomalny dominujący. Charakteryzuje się stałym lub okresowym występowaniem zmian w EKG oraz skłonnością do komorowych zaburzeń rytmu. Często pierwszym objawem klinicznym choroby jest nagłe zatrzymanie krążenia, wobec czego jedyną skuteczną metodą zapobiegającą nagłej śmierci sercowej jest implantacja kardiowertera defibrylatora. W pracy przedstawiono przypadek 2 chorych, u których rozpoznano zespół Brugadów. (Folia Cardiologica Excerpta 2010; 5, 5: 310–314)

Słowa kluczowe: zespół Brugadów, kardiowerter defibrylator, nagła śmierć sercowa

Wstęp

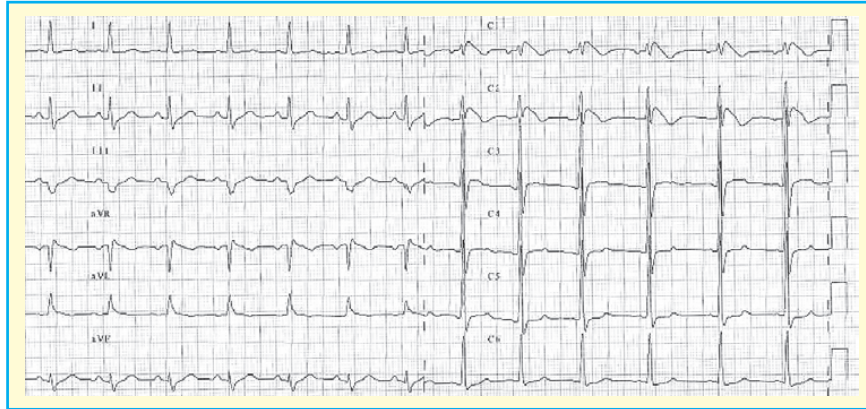
Bracia Brugada w 1992 roku opisali 8 chorych bez organicznej choroby serca z nagłym zatrzymaniem krążenia w wywiadzie. W zapisie elektrokardiograficznym (EKG) stwierdzono u nich blok prawej odnogi pęczka Hisa, któremu towarzyszyło uniesienie odcinka ST w odprowadzeniach V_1 – V_3 [1].

Obecnie już wiadomo, że zespół Brugadów to rzadka, uwarunkowana genetycznie choroba dziedziczona w sposób autosomalny dominujący [2]. Charakteryzuje się stałą lub okresową obecnością typowych zmian w EKG (ryc. 1) oraz skłonnością do komorowych zaburzeń rytmu (z migotaniem komór włącznie). Zespół Brugadów występuje z częstością 5–66/10 000 osób, przez co na co dzień nie spotyka się takich pacjentów, jednak jak się pojawiają, to najczęściej parami [2].



Rycina 1. Obraz EKG — poszczególne typy zespołu Brugadów. Typ 1 — wypukłe uniesienie odcinka ST i ujemny załamek T; typ 2 — wklęsłe uniesienie odcinka ST o co najmniej 1 mm z dodatnim lub dwufazowym załamekiem T; typ 3 — wklęsłe uniesienie odcinka ST poniżej 1 mm z dodatnim załamekiem T

Adres do korespondencji: Dr n. med. Alicja Nowowiejska-Wiewióra, III Katedra i Oddział Kliniczny Kardiologii Śląskiego Uniwersytetu Medycznego, Śląskie Centrum Chorób Serca, ul. Szpitalna 2, 41–800 Zabrze, e-mail: anwiewiora@o2.pl



Rycina 2. Zapis EKG chorego po podaniu ajmaliny — charakterystyczne uniesienie odcinka ST w odprawdzeniach V₁–V₂

Opis przypadków

Poniżej przedstawiono 3 przypadki chorych, spośród których u 2 rozpoznano zespół Brugadów.

Przypadek 1

Mężczyzna w wieku 58 lat przyjęty z podejrzeniem ostrego zespołu wieńcowego. W EKG uniesienie odcinka ST w odprawdzeniach V₁–V₂ z zespołami rsr'. W koronarografii obraz drożnych, bez przewężeń, z prawidłowym przepływem kontrastu naczyń wieńcowych. W badaniu ultrasonokardiograficznym (ECHO) prawidłowa funkcja skurczowa lewej i prawej komory, bez wad zastawkowych. W zapisie EKG metodą Holtera liczna ekstrasystolia komorowa układająca się w bi- i trigeminie. Ze względu na zmiany w EKG oraz wywiad (kołatania serca) wykonano próbę z ajmaliną, na podstawie której rozpoznano zespół Brugadów typu 1 — cha-

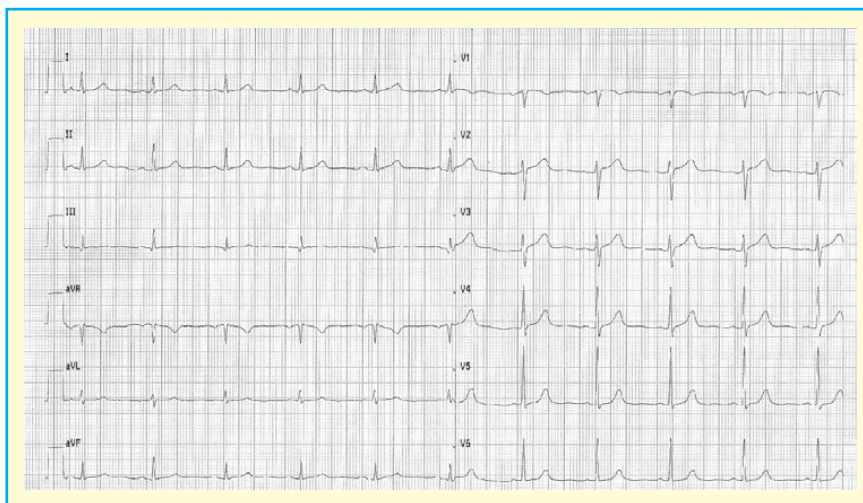
rakterystyczne uniesienie odcinka ST o więcej niż 2 mm w odprawdzeniach V₁–V₂ (ryc. 2).

Na podstawie wyniku alternasu załamka T — znaczna zmienność, równoznaczna z dużym zagrożeniem zgonem — podjęto decyzję o implantacji kardiowertera defibrylatora (ICD, *implantable cardioverter defibrillator*). Choremu implantowano ICD i wypisano go do domu.

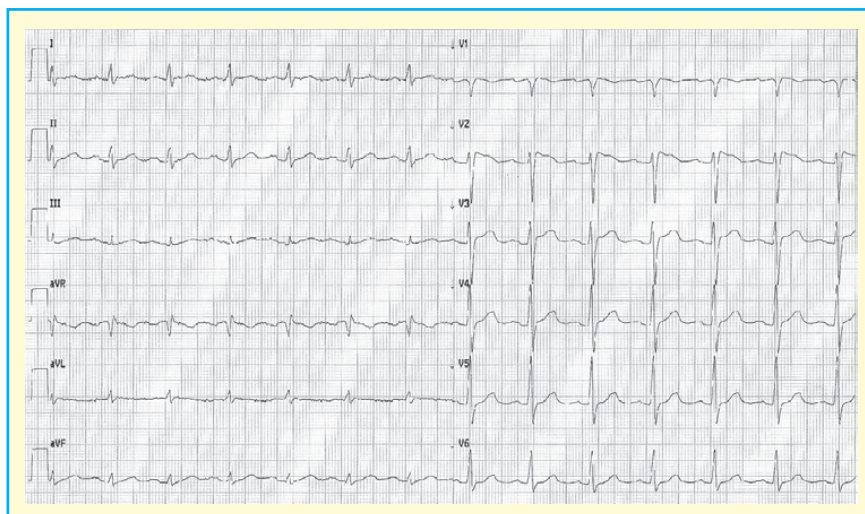
Przypadek 2

Kobieta w wieku 54 lat przyjęta z podejrzeniem zespołu Brugadów na podstawie EKG wykonanego w trakcie gorączki. Wywiad rodzinny bez obciążeń, zapis EKG metodą Holtera bez komorowych i nadkomorowych zaburzeń rytmu, w ECHO prawidłowa funkcja skurczowa lewej i prawej komory, bez wad zastawkowych. Wykonana próba z ajmaliną ujemna (ryc. 3 i 4).

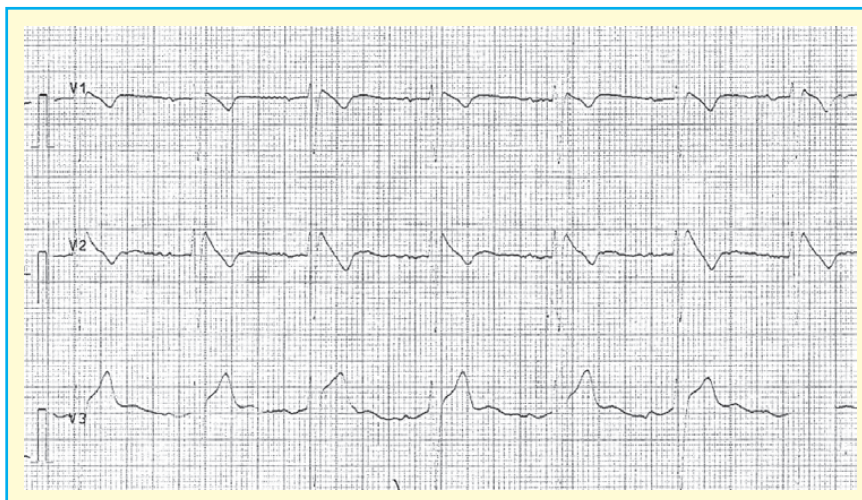
Wobec powyższego nie potwierdzono rozpoznania zespołu Brugadów. Chorą wypisano do domu.



Rycina 3. Wyjściowy zapis EKG chorej



Rycina 4. Zapis EKG chorej po podaniu ajmaliny — brak charakterystycznego dla zespołu Brugadów typu 1 uniesienia odcinka ST w odprowadzeniach V_1 – V_3



Rycina 5. Zapis EKG chorego — charakterystyczne uniesienie odcinka ST (typ 1) w odprowadzeniach V_1 – V_3

Przypadek 3

Mężczyzna w wieku 31 lat przyjęty z podejrzeniem zespołu Brugadów. Wywiad rodzinny obciążający, a w jednym z EKG spontaniczny obraz charakterystyczny dla zespołu Brugadów (typ 1) — uniesienie odcinka ST o więcej niż 2 mm z ujemnymi załamkami T w odprowadzeniach V_1 – V_3 (ryc. 5).

Wobec powyższego odstąpiono od wykonania próby z ajmaliną. W ECHO stwierdzono prawidłową funkcję skurczową lewej i prawej komory, bez wad zastawkowych. Decyzję o implantacji ICD podjęto w oparciu o wynik badania elektrofizjologicznego po wykluczeniu obecności arytmogenicznej dysplazji prawej komory (w badaniu rezonansu magnetycznego

serca). W trakcie stymulacji typu BURST o częstotliwości 300/min indukowano migotanie komór, które przerwano defibrylacją 200 J. W związku z powyższym choremu implantowano ICD i wypisano go do domu.

Dyskusja

Rozpoznanie zespołu Brugadów w głównej mierze opiera się na elektrokardiogramie. Nowe elektrokardiograficzne kryteria rozpoznania zespołu Brugadów obejmują [3]:

- uniesienie odcinka ST w punkcie J o co najmniej 2 mm w odprowadzeniach V_1 – V_2 (V_3);
- brak znanej innej przyczyny uniesienia odcinka ST.

Należy podkreślić, że typowe elektrokardiograficzne cechy zespołu Brugadów mogą występować tylko okresowo. Do ujawnienia zmian w EKG może dojść na przykład w trakcie gorączki [4] lub można je wyzwolić, podając leki blokujące kanał sodowy. Spośród leków antyarytmicznych klasy Ia i Ic najczęściej wykorzystuje się ajmalinę podawaną dożylnie w dawce 1 mg/kg w ciągu 5 min [5]. Należy pamiętać, że uniesienie odcinka ST w odprowadzeniach V_1 – V_3 może występować również w innych sytuacjach klinicznych (tab. 1) [6].

Zespół Brugadów można rozpoznać, jeśli zmianom w EKG [spontaniczny typ 1 (lub typ 2 i 3 ulegający konwersji do typu 1 w teście prowokacyjnym)] towarzyszy jedno z poniższych [7]:

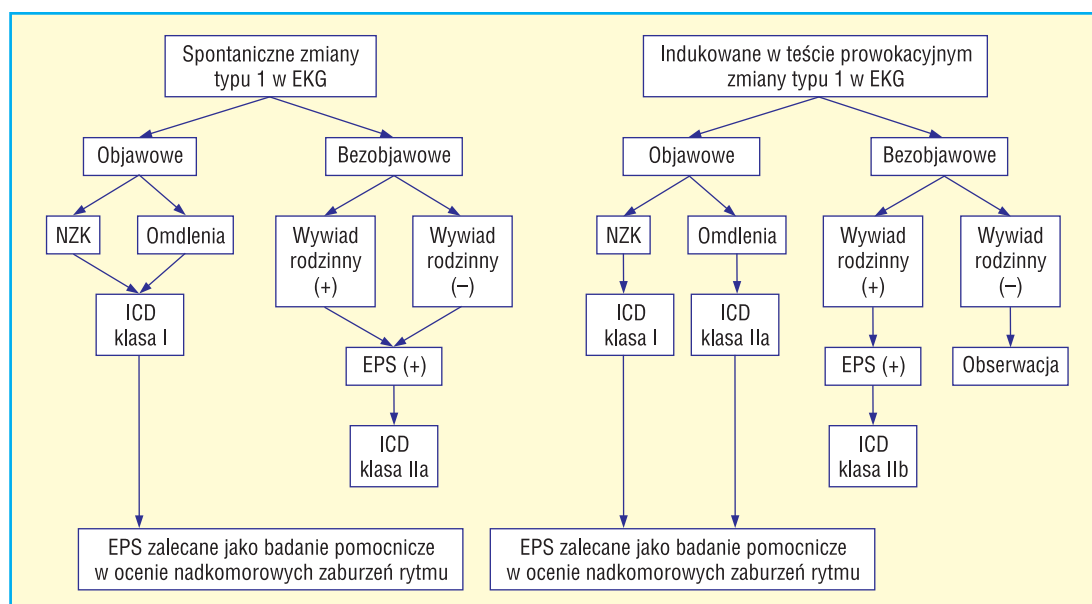
- udokumentowane migotanie komór;
- udokumentowany polimorficzny częstoskurcz komorowy;
- obciążający wywiad rodzinny — nagły zgon sercowy osoby poniżej 45. rż.;
- zmiany typu 1 w EKG u członków rodziny;
- wydukowany częstoskurcz komorowy w czasie programowanej stymulacji komór;
- utrata przytomności.

Najczęstszym i niejednokrotnie jedynym objawem klinicznym zespołu Brugadów jest nagłe zatrzymanie krążenia [1]. Wobec powyższego jedyną skuteczną metodą zapobiegającą nagłej śmierci sercowej jest implantacja ICD [3, 8]. U chorych po zatrzymaniu krążenia takie postępowanie określono jako I klasę zaleceń. W klasie IIa znaleźli się chorzy z objawami, bez zatrzymania krążenia, u których

Tabela 1. Możliwe przyczyny uniesienia odcinka ST w odprowadzeniach V_1 – V_3

Ostry zespół wieńcowy
Tętniak rozwarstwiający aorty
Hiperkalcemia
Zapalenie mięśnia sercowego
Hiperkaliemia
Zatrucie kokainą
Dystrofia mięśniowa Duchenne’a
Ataksja Friedricha
Niedobór tiaminy
Przedawkowanie heterocyklicznych leków przeciwdepresyjnych
Guz śródpiersia uciskający prawą komorę
Arytmogenna dysplazja prawej komory
Zespół długiego QT
Zespół wczesnej repolaryzacji
Zator tętnicy płucnej
Wariant normy

wyindukowano w czasie programowanej stymulacji komór częstoskurcz komorowy. Z kolei chorym bez objawów, z dodatnim testem prowokacyjnym i programowaną stymulacją komór przyporzadkowano klasę zaleceń IIb. Szczegółowy schemat wskazań do wszczęcia ICD przedstawiono na rycinie 6 [3]. Zaprezentowani w niniejszej pracy pacjenci, zarówno pierwszy, jak i trzeci, znaleźli się w II klasie zaleceń dotyczących implantacji ICD.



Rycina 6. Wskazania do implantacji kardiowertera defibrylatora (ICD) dla pacjentów z zespołem Brugadów [3]. NZK — nagłe zatrzymanie krążenia; EPS (*electrophysiologic study*) — badanie elektrofizjologiczne

Piśmiennictwo

1. 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: 1391–1396.
2. Antzelevitch C., Brugada P., Brugada J. i wsp. The Brugada Syndrome. Futura Publishing Company Inc., Armonk, Nowy Jork 1999; 1–99.
3. Antzelevitch C., Brugada P. i wsp. Brugada syndrome: Report of the second consensus conference: endorsed by the Heart Rhythm Society and the European Heart Rhythm Association. *Circulation* 2005; 111: 659–670.
4. Venkata M.A., Prakash G.S., Manu K. Temperature Twist. *Am. J. Med.* 2010; 123: 127–130.
5. Brugada P., Brugada J., Antzelevitch C. i wsp. Sodium Channel bloker identify risk for sudden cardiac death in patients with ST-elevation and right bundle branch block but structurally normal hearts. *Circulation* 2000; 101: 510–515.
6. Mechowska B., Drożdż J. Zespół Brugadów. *Forum Kardiologów* 2005; 10: 1–5.
7. Hudzik B., Poloński L. Ciekawe EKG — zespół Brugadów. *Folia Cardiologica Excerpta* 2010; 5: 228–229.
8. Probst V., Veltmann C., Eckardt L. i wsp. Long-term prognosis diagnosed with Brugada syndrome. *Circulation* 2010; 121: 635–643.