

## Komentarz do pracy kazuistycznej „Zespół Brugadów – rzadkie schorzenie, więc zachowaj czujność!” autorstwa Pawła Macińskiego i wsp.



**dr hab. n. med. Michał M. Farkowski** 

Narodowy Instytut Kardiologii w Warszawie – Państwowy Instytut Badawczy

Materiał jest tłumaczeniem komentarza: Farkowski M.M. Commentary to case report

“Brugada syndrome: rare so, beware!” by Paweł Maciński et al. *Folia Cardiol.* 2022; 17(2): 127–128

DOI: 10.5603/FC.2022.0018. Należy cytować wersję pierwotną

Zespół Brugadów (BS, *Brugada syndrome*) jest genetycznie uwarunkowanym schorzeniem kanałów jonowych, których dysfunkcja może prowadzić do indukcji złośliwych arytmii komorowych i nagłej śmierci sercowej [1]. Schorzenie to rozpoznaje się na podstawie charakterystycznej morfologii zespołów QRS w odprowadzeniach przedsercowych w warunkach spoczynkowych (spontaniczny typ 1.) lub w trakcie próby prowokacyjnej, aczkolwiek proponowane są bardziej złożone definicje BS [1, 2].

Z BS związany jest cały szereg kontrowersji: od patofizjologicznej podstawy schorzenia, przez stratyfikację ryzyka nagłej śmierci sercowej [w tym rolę programowanej stymulacji komór, badanie elektrofizjologiczne serca (EPS, *electrophysiologic study*)] po optymalne leczenie rozumiane jako implantacja kardiowertera-defibrylatora (ICD, *implantable cardioverter-defibrillator*) [1, 3–5]. Kwalifikacja do wszczepienia ICD opiera się na indywidualnej stratyfikacji ryzyka danego pacjenta i, jeśli mierzyć ją liczbą czynników ryzyka czy modeli predykcyjnych, jest trudna. W przypadku udokumentowanego zatrzymania krążenia u pacjenta ze zdiagnozowanym BS, sytuacja jest prosta: mamy do czynienia z profilaktyką wtórną nagłego zgonu, a leczeniem z wyboru jest implantacja ICD [1]. W innych przypadkach podjęcie decyzji bywa trudne. Zarówno wytyczne Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego (ESC, *European Society of Cardiology*), jak i dwie dobrze udokumentowane skale ryzyka w BS (Sieira score, BRUGADA-RISK) zwracają uwagę na obecność spontanicznego EKG typu 1. oraz omdlenie o prawdopodobnie arytmicznym charakterze jako czynniki ryzyka zdarzeń arytmicznych w przyszłości [1, 5, 6]. Natomiast pacjenci bezobjawowi, bez spontanicznego EKG typu 1. przeważnie znajdują się w „szarej strefie”. Skala opublikowana przez Sieira i wsp. [5] obejmuje: spontaniczny typ 1., wczesny zgon sercowy w rodzinie (oba po 1 punkcie), indukcję arytmii komorowej w EPS, omdlenie (oba po 2 punkty), niewydolność węzła zatokowego (3 punkty) oraz nagły zgon sercowy (4 punkty). Punktacja  $\geq 2$  wiązała się z istotnie wyższym ryzykiem wystąpienia epizodu arytmicznego, a ryzyko rosło wraz z sumą punktów [5]. Model BRUGADA-RISK bazuje na nieco odmiennych zmiennych: typowy spontaniczny typ 1., spontaniczny typ 1. w odprowadzeniach kończynowych, cechy wczesnej repolaryzacji w EKG oraz omdlenie o prawdopodobnie arytmicznym charakterze. Różne kombinacje tych czynników ryzyka tworzą indywidualny profil ryzyka pacjenta, ale każda z tych zmiennych związana jest z podwyższonym ryzykiem wystąpienia epizodu arytmicznego [6]. Skale kliniczne nie są pozbawione wad. Walidacja skali Sieira i wsp. przez inny zespół wykazała, że nawet 75% pacjentów z epizodem arytmicznym w tej populacji nie otrzymałoby ICD na podstawie oceny skalą Sieira i wsp. [4, 5]. Ze względu na powtarzającą się rolę omdleń jako czynnika prognostycznego w BS, należy dołożyć starań w celu uzyskania dokładnej oceny charakteru tych utrat przytomności oraz wykluczenia potencjalnych innych niż arytmiczne przyczyn: omdlenie odruchowe, hipotensja czy blok przedsionkowo-komorowy. W wybranych przypadkach implantacja rejestratora arytmii może wyjaśnić sytuację i uchronić pacjenta przed wszczepieniem ICD [7, 8].

Wartość EPS w stratyfikacji ryzyka arytmicznego w BS jest niejasna [1, 5, 6, 9]. Wytyczne ESC wskazują, że indukcja arytmii komorowej podczas EPS może być wzięta pod uwagę podczas kwalifikacji do implantacji ICD. Skala Sieira i wsp. przyznaje 2 punkty w takiej sytuacji, a więc plasuje pacjenta w grupie podwyższonego ryzyka. BRUGADA-RISK nie uwzględnia EPS – indukcja arytmii komorowej nie była istotnym czynnikiem prognostycznym już w analizie jednoczynnikowej. Wydaje się jednak, że nie należy całkowicie odrzucać tego narzędzia diagnostycznego. W analizie danych 1312 pacjentów z 8 różnych badań wykazano co prawda związek pomiędzy indukcją arytmii podczas EPS, a wystąpieniem epizodu arytmicznego w przyszłości, ale wartość predykcyjna EPS była silnie związana z typowymi

---

Adres do korespondencji: dr hab. n. med. Michał M. Farkowski, Narodowy Instytut Kardiologii w Warszawie, ul. Alpejska 42, 04-628 Warszawa, e-mail: mfarkowski@gmail.com

czynnikami ryzyka w BS: spontanicznym typem 1. czy omdleniem w wywiadzie. Wydaje się, że ryzyko epizodów arytmicznych u pacjentów bez tych czynników ryzyka i ujemnym EPS jest minimalne [9].

Prawidłowa kwalifikacja pacjentów do implantacji ICD z jednej strony zapewnia zabezpieczenie pacjentów w grupie wysokiego ryzyka przed zgonem arytmicznym, a z drugiej pozwala uniknąć poważnych powikłań elektroterapii takich jak: zgon, infekcyjne zapalenie wsierdza lub infekcja kieszonki urządzenia, nieadekwatne interwencje, depresja, etc. [1, 10].

### Piśmiennictwo

1. Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, et al. Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC). 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC) endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Europace*. 2015; 17(11): 1601–1687, doi: [10.1093/europace/euv319](https://doi.org/10.1093/europace/euv319), indexed in Pubmed: [26318695](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26318695/).
2. 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–e324, doi: [10.1016/j.hrthm.2016.05.024](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2016.05.024), indexed in Pubmed: [27423412](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27423412/).
3. Behr ER, Ben-Haim Y, Ackerman MJ, et al. Brugada syndrome and reduced right ventricular outflow tract conduction reserve: a final common pathway? *Eur Heart J*. 2021; 42(11): 1073–1081, doi: [10.1093/eurheartj/ehaa1051](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa1051), indexed in Pubmed: [33421051](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33421051/).
4. Chow JJ, Leong KMW, Yazdani M, et al. A multicenter external validation of a score model to predict risk of events in patients with Brugada syndrome. *Am J Cardiol*. 2021; 160: 53–59, doi: [10.1016/j.amjcard.2021.08.035](https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2021.08.035), indexed in Pubmed: [34610873](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34610873/).
5. Sieira J, Conte G, Ciconte G, et al. A score model to predict risk of events in patients with Brugada Syndrome. *Eur Heart J*. 2017; 38(22): 1756–1763, doi: [10.1093/eurheartj/ehx119](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehx119), indexed in Pubmed: [28379344](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28379344/).
6. Honarbakhsh S, Providencia R, Garcia-Hernandez J, et al. Brugada Syndrome Risk Investigators. A primary prevention clinical risk score model for patients with Brugada Syndrome (BRUGADA-RISK). *JACC Clin Electrophysiol*. 2021; 7(2): 210–222, doi: [10.1016/j.jacep.2020.08.032](https://doi.org/10.1016/j.jacep.2020.08.032), indexed in Pubmed: [33602402](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33602402/).
7. Mascia G, Bona RD, Ameri P, et al. Brugada syndrome and syncope: a practical approach for diagnosis and treatment. *Europace*. 2021; 23(7): 996–1002, doi: [10.1093/europace/euaa370](https://doi.org/10.1093/europace/euaa370), indexed in Pubmed: [33367713](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33367713/).
8. Scrocco C, Ben-Haim Y, Devine B, et al. Role of subcutaneous implantable loop recorder for the diagnosis of arrhythmias in Brugada syndrome: a United Kingdom single-center experience. *Heart Rhythm*. 2022; 19(1): 70–78, doi: [10.1016/j.hrthm.2021.08.034](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2021.08.034), indexed in Pubmed: [34487893](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34487893/).
9. Sroubek J, Probst V, Mazzanti A, et al. Programmed ventricular stimulation for risk stratification in the Brugada syndrome: a pooled analysis. *Circulation*. 2016; 133(7): 622–630, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.115.017885](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.115.017885), indexed in Pubmed: [26797467](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26797467/).
10. Blomstrom-Lundqvist C, Traykov V, Erba PA, et al. European Heart Rhythm Association (EHRA) international consensus document on how to prevent, diagnose, and treat cardiac implantable electronic device infections-endorsed by the Heart Rhythm Society (HRS), the Asia Pacific Heart Rhythm Society (APHRS), the Latin American Heart Rhythm Society (LAHRS), International Society for Cardiovascular Infectious Diseases (ISCVID) and the European Society of Clinical Microbiology and Infectious Diseases (ESCMID) in collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). *Europace*. 2020; 22(4): 515–549, doi: [10.1093/europace/euz246](https://doi.org/10.1093/europace/euz246), indexed in Pubmed: [31702000](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31702000/).