

# Omdlenia u mężczyzn — pamiętajmy o zespole Brugadów! Prezentacja 3 przypadków klinicznych

Syncope in male — let us think about Brugada syndrome!  
Presentation of 3 cases

Paweł Dybich<sup>1</sup>, Dawid Bąkowski<sup>1</sup>, Beata Wożakowska-Kapłon<sup>1, 2</sup>

<sup>1</sup>I Kliniczny Oddział Kardiologii, Świętokrzyskie Centrum Kardiologii, Wojewódzki Szpital Zespolony, Kielce

<sup>2</sup>Wydział Nauk o Zdrowiu, Uniwersytet Humanistyczno-Przyrodniczy Jana Kochanowskiego, Kielce

## Abstract

Brugada syndrome is a genetic disease characterised by ST segment elevation in right precordial leads and the occurrence of episodes of polymorphic ventricular tachycardia. It is also associated with a high risk of sudden death. We describe three males in whom Brugada syndrome was finally diagnosed after several hospitalisations due to syncope and ventricular tachycardia.

**Key words:** sudden cardiac death, Brugada syndrome, implantable cardioverter-defibrillator

Kardiol Pol 2010; 68, 12: 1397–1400

## WSTĘP

Złośliwe tachyarytmie komorowe występujące podczas snu lub odpoczynku, epizody utraty przytomności lub przebiecie w młodym wieku nagłego zatrzymania krążenia (NZK) mogą być objawem jednej z genetycznie uwarunkowanych arytmii — zespołu Brugadów [1]. Ta jednostka kliniczna po raz pierwszy została opisana przez braci Brugadów w 1992 roku [2]. Dotyczy osób ze strukturalnie zdrowym sercem i charakteryzuje się uniesieniem punktu J w prawokomorowych odprawieniach przedsercowych V1–V3 oraz predyspozycją do komorowych zaburzeń rytmu serca. Obecnie wiadomo, że zespół Brugadów może być spowodowany defektem kanałów sodowych. Jest to schorzenie dziedziczone w sposób autosomalny dominujący, o niepełnej penetracji genu, występujące z częstością 5 przypadków na 10 000 osób [3].

Jedynym leczeniem o udokumentowanej skuteczności u chorych z zespołem Brugadów i groźnymi arytmiami jest wszczepienie kardiowertera-defibrylatora (ICD). Mimo stale

powiększającej się wiedzy o tej jednostce klinicznej zbyt rzadko się o niej pamięta w codziennej praktyce, a rozpoznanie często ustala się dopiero po wielu hospitalizacjach, przeprowadzeniu szerokiej diagnostyki i wykluczeniu innych patologii.

W niniejszej pracy przedstawiono 3 przypadki mężczyzn w różnym wieku, u których prawidłowe rozpoznanie zespołu Brugadów i wdrożenie adekwatnego leczenia było poprzedzone kilkukrotnymi hospitalizacjami z powodu omdleń, zaburzeń rytmu serca, a nawet prawdopodobnie błędnie rozpoznanymi chorobą węzła zatokowego i ostrym zespołem wieńcowym.

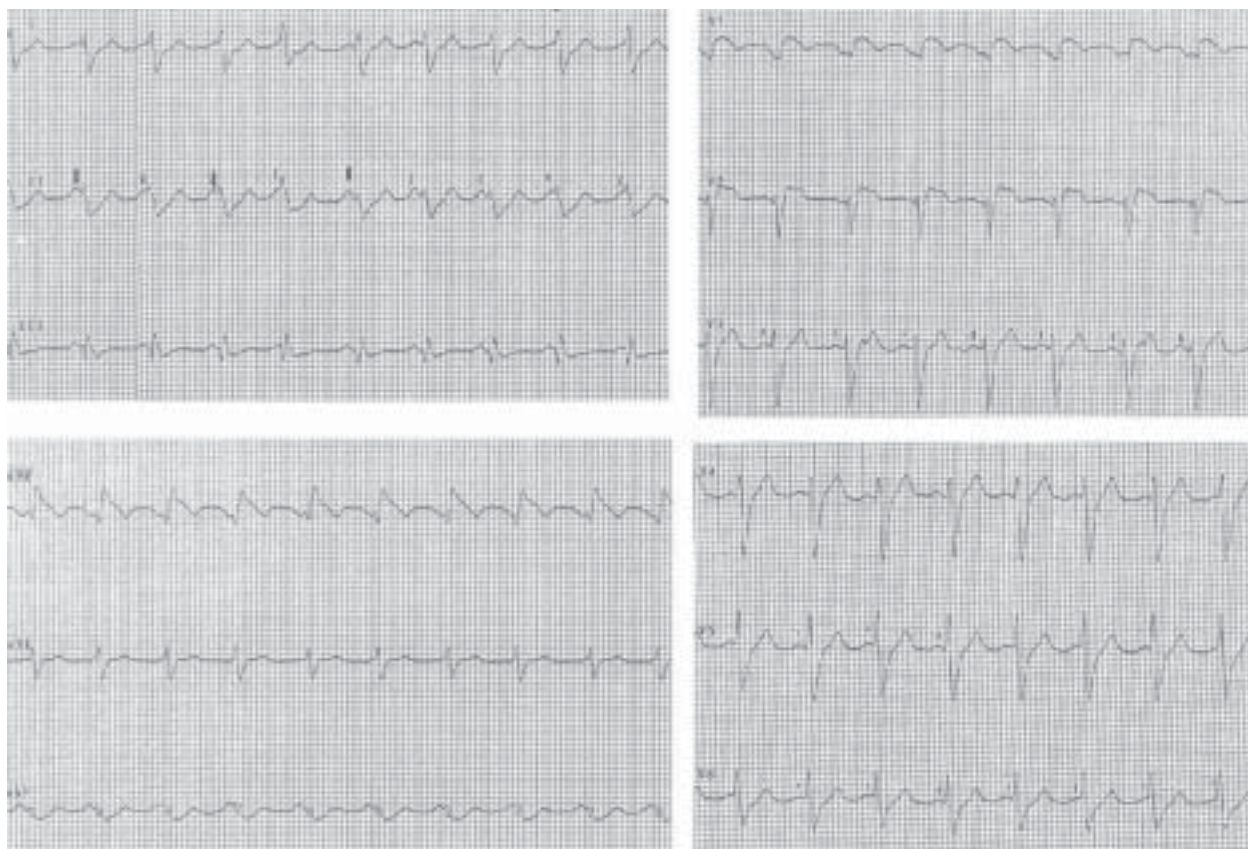
## OPISY PRZYPADKÓW

### Przypadek nr 1

Mężczyzna w wieku 35 lat przed przyjęciem do ośrodka, w którym pracują autorzy niniejszej pracy, był 2-krotnie hospitalizowany w szpitalu rejonowym z powodu omdleń. W czasie pierwszej hospitalizacji w elektrokardiogramie (EKG) przy

## Adres do korespondencji:

lek. Paweł Dybich, I Kliniczny Oddział Kardiologii, Świętokrzyskie Centrum Kardiologii, Wojewódzki Szpital Zespolony, ul. Grunwaldzka 45, 25–736 Kielce, tel: +48 41 367 13 91, e-mail: paweldybich@gmail.com



**Rycina 1.** Obraz EKG u 35-letniego mężczyzny z pierwszej hospitalizacji: nienapadowy częstoskurcz z łącza o częstotliwości 100/min z poszerzeniem zespołów QRS do 130 ms i uniesieniem odcinka ST w V1–V2 o 2 mm (różnicowano z zespołem preekscytacji)

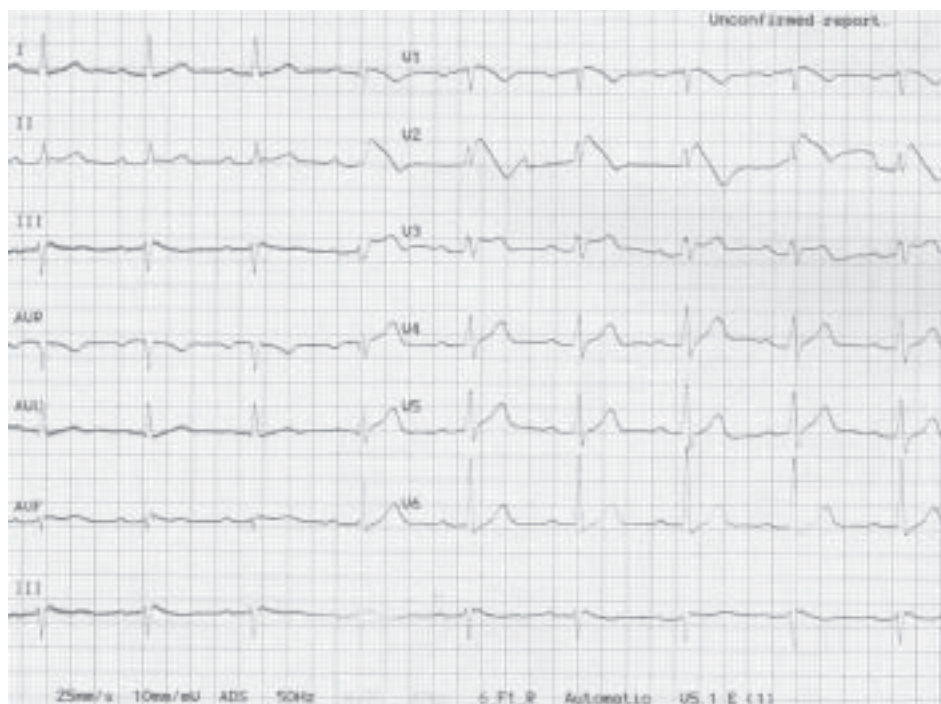
przyjęciu stwierdzono nienapadowy częstoskurcz z łącza z poszerzeniem zespołów QRS do 130 ms, uniesieniem punktu J  $>$  2 mm i wypukłym uniesieniem odcinka ST o 2 mm w odprowadzeniach V1–V2 (obraz różnicowano z zespołem preekscytacji) (ryc. 1). Po ustąpieniu arytmii w EKG stwierdzono blok przedsionkowo-komorowy I stopnia (odstęp PQ = 250 ms). W EKG metodą Holtera stwierdzono liczne pobudzenia przedwczesne, prawdopodobnie z łącza, oraz krótkie okresy migotania przedsionków i czynnego rytmu z łącza o częstotliwości 95/min. W badaniu echokardiograficznym nie zarejestrowano istotnej patologii, czynność skurczowa lewej komory pozostawała prawidłowa. W badaniu neurologicznym nie stwierdzono nieprawidłowości. Chorego wypisano do domu z zaleceniem przyjmowania metoprololu 50 mg/d. i kontrolnego monitorowania EKG metodą Holtera za 4 tygodnie.

Pacjent został przyjęty do ośrodka, w którym pracują autorzy niniejszej pracy, po kolejnym epizodzie omdlenia z obrazem częstoskurczu z szerokimi zespołami QRS. Powrót rytmu zatokowego uzyskano po kardiowersji elektrycznej. W koronarografii nie stwierdzono zmian w tętnicach wieńcowych. U chorego wykonano próbę z propafenonem, a na-

stępnie badanie elektrofizjologiczne, w czasie którego nie ujawniono dodatkowej drogi przewodzenia, podłoża arytmii komorowej i nadkomorowej poddającej się ablacji. W standardowym EKG zarejestrowano obraz odpowiadający typowi 3 zmian zespołu Brugadów, co w połączeniu z wywiadem nagłych zgonów w rodzinie zadecydowało o rozpoznaniu. Ze względu na nawracające omdlenia w przebiegu arytmii, zagrożenie nagłym zgonem sercowym u pacjenta implantowano ICD. W 8-miesięcznej obserwacji nie odnotowano interwencji ICD.

### **Przypadek nr 2**

Mężczyzna w wieku 52 lat z omdleniami w wywiadzie, z podejrzeniem choroby węzła zatokowego, został przyjęty na oddział kardiologii po utracie przytomności. W EKG przy przyjęciu stwierdzono rytm zatokowy o częstotliwości 80/min, lewogram i blok prawej odnogi pęczka Hisa. W badaniu echokardiograficznym zaobserwowano hipokinezę segmentów przegrodowych mięśnia lewej komory i frakcję wyrzutową wynoszącą ok. 50%. W 1. dobie pobytu na oddziale u chorego wystąpiło migotanie komór z NZK. W wyniku defibrylacji przywrócono rytm zatokowy i czynność hemodynamiczną



**Rycina 2.** Obraz EKG u 52-letniego pacjenta podczas hospitalizacji: zmiany odcinków ST w odprowadzeniach V1–V3 charakterystyczne dla typu 1 zespołu Brugadów

serca. Koronarografia nie wykazała istotnych zwężeń w naczyniach wieńcowych. U pacjenta rozpoznano zespół Brugadów na podstawie obrazu EKG z uniesieniem punktu J i odcinka ST o  $> 2$  mm w odprowadzeniach V1–V3 (ryc. 2), przebytego epizodu migotania komór oraz wywiadu rodzinnego (nagłego zgonu u ojca) i wszczepiono mu układ ICD w prewencji wtórnej NZK. W 2-letniej obserwacji 2-krotnie rejestrowano migotanie komór skutecznie przerwane za pomocą wysokonapięciowej interwencji ICD.

### Przypadek nr 3

Chorego w wieku 45 lat skierowano do ośrodka, w którym pracują autorzy niniejszej pracy, z rozpoznaniem 2-krotnie przebytego ostrego zespołu wieńcowego, poprzedzonego migotaniem komór. Nie obserwowano wówczas wzrostu stężenia markerów martwicy mięśnia sercowego. W powtarzanym badaniu echokardiograficznym nie wykazano odcinkowych zaburzeń kurczliwości. Przy przyjęciu na oddział w EKG zarejestrowano rytm zatokowy 55/min z uniesieniem punktu J o 1–2 mm w odprowadzeniach V1–V3. W kolejnych zapisach stwierdzono powtarzalne zmiany odcinków ST w odprowadzeniach prawokomorowych (ryc. 3). W 24-godzinny monitorowaniu EKG metodą Holtera zarejestrowano 8 epizodów nietrwałego częstoskurczu komorowego, najdłuższy złożony z 22 pobudzeń, a w godzinach nocnych 2, trwające kilka minut, epizody istotnego obniżenia odcinka ST. W ba-

daniu angiograficznym tętnic wieńcowych nie wykazano zmian zwężających światło naczyń. U chorego rozpoznano zespół Brugadów, bez testu prowokacji farmakologicznej, na podstawie przebytych epizodów migotania komór, nawrotów częstoskurczów komorowych i zmian w EKG charakterystycznych dla typu 3 zespołu Brugadów. Pacjentowi implantowano układ ICD w prewencji wtórnej NZK. W 3-letniej obserwacji po implantacji ICD u chorego 5-krotnie występowały częstoskurcze komorowe o częstości 220–260/min powodujące adekwatnie skuteczne interwencje ICD.

### OMÓWIENIE

Analiza opisanych powyżej przypadków z rozpoznaniem zespołem Brugadów przedstawia trudności z postawieniem właściwej i wczesnej diagnozy w tej chorobie; problem ten poruszają też inni autorzy [4, 5]. Diagnostyka zespołu Brugadów opiera się na ocenie standardowego EKG. Jednak utrudnia ją fakt, że w większości przypadków zmiany są utajone i pojawiają się tylko okresowo. W diagnostyce niewyjaśnionych omdleń, zwłaszcza u mężczyzn, wciąż zbyt rzadko wykonuje się testy prowokacyjne z użyciem antagonistów kanału sodowego, które mogą ujawniać charakterystyczne dla tego zespołu zmiany w EKG. Priori i wsp. [6] opracowali stratyfikację ryzyka NZK w przebiegu zespołu Brugadów, według której na wysokie ryzyko (wskaźnik ryzyka — HR 6,4) wskazują utraty przytomności i spontaniczne zmiany w EKG. Po-



**Rycina 3.** Obraz EKG u 45-letniego chorego podczas hospitalizacji: zmiany odcinków ST w odprowadzeniach V1–V3 odpowiadające typowi 3 zespołu Brugadów

średnie ryzyko (HR 2,1) dotyczy osób z izolowanymi spontanicznymi zmianami w EKG, a osoby bez zmian w EKG (niezależnie od utrat przytomności) charakteryzują się niskim ryzykiem. Ze względu na niewielką (< 5%) przeżywalność pozaszpitalnego zatrzymania krążenia i fakt, że problem ten dotyczy młodych, zdrowych dotychczas osób, dla których zaburzenia rytmu mogą stanowić śmiertelne zagrożenie, być może implantację ICD należałoby rozważyć u wszystkich chorych z zespołem Brugadów z dużym ryzykiem NZK, nawet bez udokumentowanych zaburzeń rytmu serca [7].

U opisanych pacjentów prawidłowe rozpoznanie ustalono po kolejnym wystąpieniu objawów choroby i w przebiegu kolejnej hospitalizacji. Pacjenci nadal żyją dzięki korzystnemu zbiegowi okoliczności. Nagłe zatrzymanie krążenia wystąpiło u nich w szpitalu lub w bliskiej obecności lekarza. U żadnego z nich w pierwotnym rozpoznaniu czy diagnostyce różnicowej nie brano pod uwagę zespołu Brugadów. Rozpoznania obejmowały ostry zespół wieńcowy, zaburzenia rytmu lub chorobę węzła zatokowego. Tymczasem charakterystyczny obraz EKG, wywiad nagłych zgonów w rodzinie czy przebyte NZK od początku silnie sugerowały możliwość występowania zespołu Brugadów.

Zespół Brugadów jest stosunkowo rzadką chorobą, ale ze względu na złe rokowanie pacjentów dotkniętych tą jed-

nostką kliniczną odpowiednio wczesne postawienie prawidłowej diagnozy ma dla chorego fundamentalne znaczenie. Według autorów niniejszej pracy ważnym, choć dyskusyjnym problemem jest ustalenie wskazań do implantacji ICD w profilaktyce pierwotnej NZK w przebiegu zespołu Brugadów.

### Piśmiennictwo

1. Brugada J, Brugada P, Brugada R. The syndrome of right bundle branch block ST segment elevation in V1 to V3 and sudden death: the Brugada syndrome. *Europace*, 1999; 1: 156.
2. 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.
3. Antzelevitch C, Brugada P, Brugada J et al. The Brugada syndrome. Futura Publishing Company Inc, Armonk, NY 1999: 1–99.
4. Kułakowski P, Karczmarewicz S, Mormul J. Elektrokardiogram u chorego po przebyłym zatrzymaniu krążenia z powodu migotania komór — dziwny blok prawej odnogi pęczka Hisa czy nietypowy zespół Brugadów? *Kardiologia Polska*, 2005; 63: 571–573.
5. Kucharczyk-Foltyn A, Śnieżek-Maciejewska M, Dymek M et al. Brugada syndrome: from diagnosis to treatment. *Cardiol J*, 2007; 14: 429–435.
6. Priori SG, Napolitano C, Gasparini M et al. Natural history of Brugada syndrome: insights for risk stratification and management. *Circulation*, 2002; 105: 1342–1347.
7. John RM. Sudden cardiac death. *Curr Treat Options Cardiovasc Med*, 2004; 6: 347–355.