

# Zespół Brugadów – niedoceniana przyczyna zgonów u osób bez organicznej choroby serca

Brugada syndrome – underestimated cause of sudden cardiac death in patients without an organic cardiac disease – a case report

Małgorzata Kołodziej<sup>1</sup>, Janusz Śledź<sup>1</sup>, Marianna Janion<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup> II Oddział Kardiologii, Świętokrzyskie Centrum Kardiologii, Kielce

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

## Abstract

We present a case of a 61-year-old man with a history of syncope and sudden cardiac arrest due to ventricular fibrillation, with the symptoms of spontaneous electrocardiographic changes characteristic for the Brugada syndrome. The patient received an implantable cardioverter-defibrillator. This patient was previously hospitalised in 2003, when the diagnosis of atrio-ventricular block has been established and in 2006, when he had chest pain and was operated because of the right coronary artery ostium haematoma. However, the diagnosis of Brugada syndrome was not established.

**Key words:** the Brugada syndrome, sudden cardiac death, ventricular fibrillation

Kardiologia Polska 2009; 67: 159-161

## Wstęp

Zespół Brugadów (ang. *Brugada syndrome*, BS) odpowiada za co najmniej 4–12% wszystkich nieprzewidywalnych, nagłych zgonów i 20–50% zgonów osób bez stwierdzonej organicznej choroby serca [1]. Częstość występowania choroby ocenia się na 5/10 000 osób w Ameryce i Europie [2]; w Azji jest ona znacznie wyższa (typ 1 – 12/10 000 osób, a typ 2 i 3 – 58/1000 osób) [3] i poza wypadkami BS jest najczęstszą przyczyną nagłych zgonów u mężczyzn przed 40. rokiem życia. W tym kontekście niezmiernie ważna jest znajomość kryteriów diagnostycznych tej choroby oraz skutecznego leczenia, a właściwie zapobiegania nagłemu zgonowi sercowemu. Kryteria diagnostyczne opierają się głównie na cechach zmian w EKG. Należą do nich 3 typy zmian: typ 1 jest diagnostyczny dla BS i charakteryzuje się wypukłym uniesieniem odcinka ST  $\geq 2$  mm w co najmniej jednym odprowadzeniu z  $V_1$ – $V_3$ , po którym następuje ujemny załamek T; typ 2 to siodłkowate uniesienie odcinka ST z wysokim odejściem punktu J  $\geq 1$  mm oraz dodatnim bądź dwufazowym załamek T; typ 3 ma wygląd siodłkowaty lub wypukły z uniesieniem odcinka ST  $< 1$  mm. Typy 2 i 3 nie są diagnostyczne dla BS [4].

Należy nadmienić, że zmiany w EKG mogą nie występować spontanicznie, lecz być prowokowane przez gorączkę, czynniki zwiększające napięcie nerwu błędnego, hipotonię i hiperkaliemię, glukozę z insuliną, alkohol, kokainę i leki: blokery kanału sodowego (wykorzystywane w prowokacyjnych testach diagnostycznych), agonistów beta-adrenergicznych, beta-blokery, trój- i czteropierścieniowe leki przeciwdepresyjne [5–7]. Ze względu na ryzyko nagłego zatrzymania krążenia (NZK) lekarze powinni przywiązywać szczególną uwagę do analizy zmian w EKG. W leczeniu osób dorosłych stosuje się implantację ICD jako jedyne działanie o udowodnionej skuteczności [8–10].

## Opis przypadku

Chory w wieku 61 lat po epizodzie nagłej utraty przytomności został przyjęty na oddział Świętokrzyskiego Centrum Kardiologii w Kielcach. Przy przyjęciu nastąpiło NZK w mechanizmie migotania komór (VF). Po defibrylacji 200 J uzyskano powrót rytmu zatokowego. Mężczyzna odzyskał przytomność, ciśnienie tętnicze wynosiło 120/80 mmHg, chory był wydolny krążeniowo, osłuchowo, akcja serca miarowa, tony prawidłowe. W EKG obser-

---

### Adres do korespondencji:

lek. med. Małgorzata Kołodziej, II Oddział Kardiologii, Świętokrzyskie Centrum Kardiologii, Wojewódzki Szpital Zespolony, ul. Grunwaldzka 45, 25-736 Kielce, tel.: +48 32 367 13 01, e-mail: malkol@esculap.pl

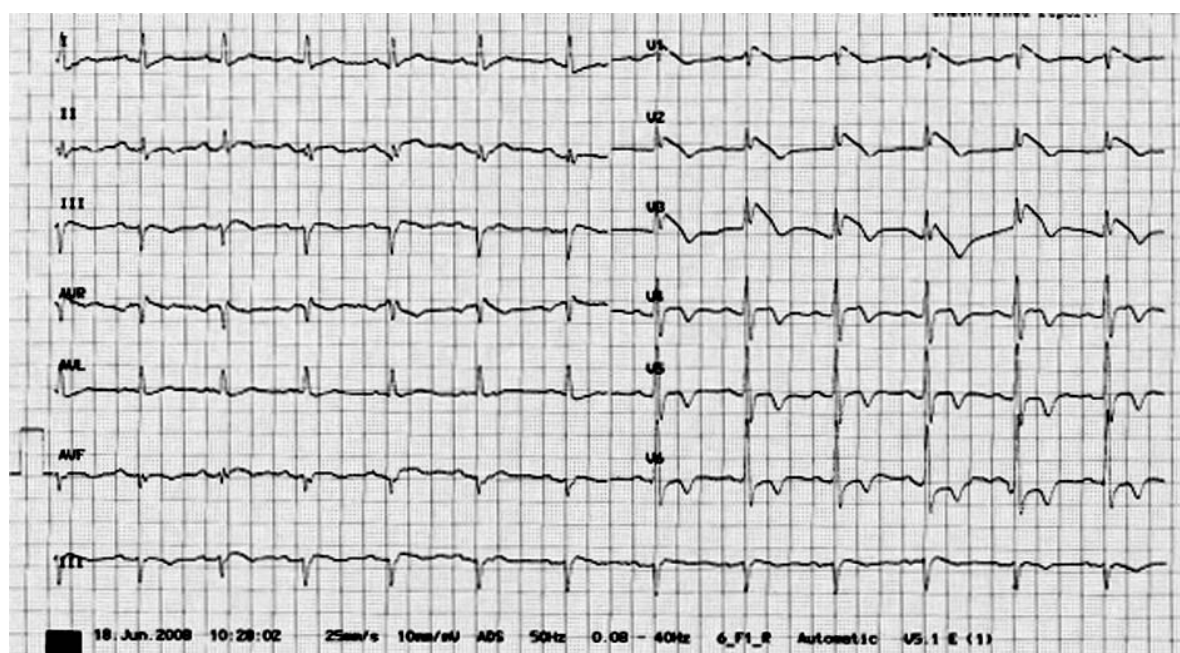
Praca wpłynęła: 06.07.2008. Zaakceptowana do druku: 16.07.2008.

wowano rytm zatokowy 96/min, sinistrogram, siodełkowe uniesienie odcinka ST i ujemny załamek T w  $V_1-V_3$  (Rycina 1). Badania laboratoryjne, w tym markery martwicy komórek mięśnia sercowego, były prawidłowe. W wywiadzie: pierwsza utrata przytomności miała miejsce w 2003 r. – wówczas chory był diagnozowany w kierunku zaburzeń przewodzenia, w badaniu holterowskim stwierdzono blok przedsionkowo-komorowy (AV) I stopnia, a w godzinach nocnych periodykę Wenckebacha, bez istotnych pauz. Rozważano wtedy implantację stymulatora, ale ostatecznie zakwalifikowano chorego do dalszej obserwacji. Już podczas tej hospitalizacji opisywano w EKG „blok prawej odnogi pęczka Hisa z uniesieniem odcinka ST w odprowadzeniach  $V_2-V_3$ ”. Wówczas nie rozpoznano zmian w EKG jako typowych dla BS typu 1. W 2006 r. chory był diagnozowany z powodu bólu w klatce piersiowej, który wystąpił po spożyciu alkoholu i „współistniejącego uniesienia odcinka ST w odprowadzeniach prawokomorowych” (identycznych jak na Rycinie 1). Wykonano w trybie pilnym koronarografię, w której nie stwierdzono zmian w naczyniach wieńcowych, ale z powodu podejrzenia rozwarstwienia aorty wstępującej w przeprowadzonym badaniu tomograficznym – angio-CT klatki piersiowej, chorego przekazano do kliniki kardiokirurgicznej, gdzie był operowany i ostatecznie rozpoznano krwaka ujścia prawej tętnicy wieńcowej, prawdopodobnie jako powikłanie po koronarografii. Podczas obecnej hospitalizacji wykonano koronarografię, w której nie stwierdzono zmian w naczyniach wieńcowych. W badaniu echokardiograficznym nie ujawniono żadnej patologii. W spoczynkowych zapisach EKG i w badaniu holterowskim stwierdzono blok AV I stop-

nia z czasem PQ – 0,24 s. Nie ujawniono innych zaburzeń przewodzenia przedsionkowo-komorowego. W trybie pilnym choremu implantowano dwujamowy kardiowerter-defibrylator (ICD). Zabieg i dalsza hospitalizacja odbyły się bez powikłań. U chorego stale utrzymywały się zmiany EKG, jak opisano powyżej. W czasie kontroli ICD uzyskano prawidłową detekcję migotania komór i defibrylację. Mężczyznę w stanie ogólnym dobrym wypisano do domu z zaleceniem stałej kontroli kardiologicznej. Z wywiadu rodzinnego: ojciec chorego zmarł nagle w wieku 55 lat. U żyjących bliskich krewnych chorego, tj. matki i brata, wykonano EKG i nie stwierdzono zmian typowych dla BS. Matka nie wyraziła zgody na dalszą diagnostykę, natomiast brat zgodził się na wykonanie badania elektrofizjologicznego, które jednak odroczył ze względów osobistych.

## Dyskusja

Prezentowany przypadek skłania nas do zastanowienia, dlaczego wcześniej nie rozpoznano BS. W 2003 r. opisywano w EKG zmiany, które powinny były skłonić lekarzy do postawienia rozpoznania „zespół Brugadów” u chorego po utracie przytomności. Już wówczas należało implantować choremu ICD, który uchroniłby go zapewne przed niebezpieczeństwem zgonu podczas kolejnej utraty przytomności i VF. W 2006 r. mężczyzna był diagnozowany z powodu bólu w klatce piersiowej i miał wykonany zabieg kardiokirurgiczny z powodu krwaka ujścia prawej tętnicy wieńcowej. Chory przez ostatnie 2 lata był pod stałą kontrolą lekarzy. Pomimo to rozpoznanie BS zostało po-



Rycina 1. Zapis EKG chorego. Cechy zespołu Brugadów typu 1

stawione dopiero po incydencie NZK w 2008 r. Zmiany w EKG typu 1 były spontaniczne i z perspektywy czasu i wydarzeń wydawały się trudne do przeoczenia. Decyzja o implantacji ICD była niewątpliwie jedynym możliwym działaniem, które może obecnie uchronić chorego przed nagłym zgonem. Wskazania nie pozostawiają cienia wątpliwości (zmiany typu 1, spontaniczne, wywiad NZK). Trudności w postawieniu rozpoznania, nawet w ewidentnych przypadkach nie należą do rzadkości [11, 12]. Oczywiście przy ustalaniu diagnozy należy brać pod uwagę rozpoznanie różnicowe, głównie z arytmogenną dysplazją prawej komory [13]. Należy także nadmienić, że istnieją atypowe warianty BS z uniesieniem odcinka ST znad ściany dolnej lub bocznej [14]. U naszego chorego zmiany w EKG były oczywiste, a w badaniu echokardiograficznym obraz prawej komory nie budził żadnych podejrzeń. Mając na uwadze powyższe fakty, trudno nie pokusić się o wyciągnięcie wniosku, że my, lekarze, powinniśmy dużo wnikliwiej przyglądać się zapisom EKG z „blokiem prawej odnogi pęczka Hisa”, bo być może to, co wydaje nam się „zwykłym” RBBB, w rzeczywistości jest jednym z trzech typów BS, a nasze rozpoznanie i konsekwentne działania mogą uchronić chorego przed nagłym zgonem lub inwalidztwem [15]. Ponadto w analizowanym przypadku BS zwraca uwagę obecność niezaawansowanych zaburzeń przewodzenia przedsionkowo-komorowego dotychczas opisywanych, które można także spotkać w tym zespole, chociaż nie należą do obrazu choroby.

#### Piśmiennictwo

1. Antzelevitch C, Brugada P, Brugada J, et al. Brugada syndrome: a decade of progress. *Circ Res* 2002; 91: 1114-8.
2. Hermida JS, Lemoine JL, Aoun FB, et al. Prevalence of the Brugada syndrome in an apparently healthy population. *Am J Cardiol* 2000; 86: 91-4.
3. Miyasaka Y, Tsuji H, Yarnada K, et al. Prevalence and mortality of the Brugada type electrocardiogram in one city in Japan. *J Am Coll Cardiol* 2001; 38: 771.
4. Wilde AA, Anzelevitch C, Borggrefe M, et al. Proposed diagnostic criteria for the Brugada syndrome. *Eur Heart J* 2002; 23: 1648-52.
5. Takenaka S, Kusano KF, Hisamitsu K, et al. Relatively benign clinical course in asymptomatic patient with Brugada-type electrocardiogram without family history of sudden death. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2001; 12: 2-8.
6. Brugada J, Brugada P. What to do in patients with no structural heart disease and sudden arrhythmic death? *Am J Cardiol* 1996; 78: 69-75.
7. Littmann L, Monroe MH, Svenson RH. Brugada-type electrocardiographic pattern induced by cocaine. *Mayo Clin Proc* 2000; 75: 845.
8. Brugada J, Brugada R, Brugada P. Pharmacological and device approach to therapy of inherited cardiac diseases associated with cardiac arrhythmias and sudden death. *J Electrocardiol* 2000; 33: 41-7.
9. Brugada J, Brugada R, Brugada P, et al. Use of prophylactic implantable cardioverter defibrillator for patients with normal hearts. *Am J Cardiol* 1999; 83: 98D-1000D.
10. Anzelevitch C, Brugada P, Borggrefe M, et al. Brugada syndrome. Report of second consensus conference. *Circulation* 2005; 111: 659-70.
11. 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: 571-3.
12. Kucharczyk-Foltyn A, Śnieżek-Maciejewska M, Dymek M, et al. Brugada syndrome: From diagnosis to treatment. *Cardiol J* 2007; 14: 429-35.
13. Włodarska KE, Wójcik A, Walczak F, et al. Arytmogenna kardiomiopatia prawej komory i zespół Brugadów u chorego z wielopoziomowym uszkodzeniem układu bodźcoprzewodzącego. *Folia Cardiol* 2003; 10, 6: 837-45.
14. Kukla P, Jastrzębski M, Baciór B, et al. Wariant zespołu Brugadów – chory z uniesieniem odcinka ST w zakresie ściany dolnej i nagłym zatrzymaniem krążenia. *Kardiologia Polska* 2007; 65: 1494-8.
15. Uziębło-Życzkowska B, Kubik L, Michałkiewicz D, et al. Nagłe zatrzymanie krążenia z następczym anoksemicznym uszkodzeniem mózgu u pacjenta z zespołem Brugadów. *Kardiologia Polska* 2007; 65: 977-81.