

Brugada Sendromu ve Kafa Karışıklığı - Nasıl Tanıyalım ve Tedavi Edelim?

Brugada Syndrome and Confusion - How to Know and Treat?

Muhammed Oylumlu¹, Behçet Al², Vedat Davutoğlu¹

¹Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Gaziantep, Türkiye

²Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Acil Tıp Anabilim Dalı, Gaziantep, Türkiye

Özet

Brugada Sendromu olarak bilinen hastalık, ilk kez 1992 yılında yapısal kalp hastalığı olmayan hastalarda ventriküler aritmi ve ani kardiyak ölüm ile karakterize yeni bir klinik ve elektrokardiyografik sendrom olarak tanımlanmıştır. Bu sendromun komponentleri; sağ dal bloğu, prekordiyal göğüs derivasyonlarında (V1-V3) ST segment elevasyonu ve ani kardiyak ölümdür. Brugada sendromunda tanımlanan 3 tip EKG patterni vardır. Tip 1: Sağ prekordiyal derivasyonlarda (V1-V3) ≥ 2 mm ST elevasyonu ve takip eden T negatifliği olması (coved tip) Tip 2: Sağ prekordiyal derivasyonlarda ≥ 2 mm ST segment elevasyonu ve takip eden pozitif veya bifazik T dalgası izlenmesi (saddleback tip) Tip 3: Tip 1 ve Tip 2'deki EKG ST elevasyonunun ≤ 1 mm olması. (JAEM 2011; 10: 133-5)

Anahtar kelimeler: Sağ dal bloğu, ST segment elevasyonu, ventriküler aritmi, ani ölüm

Alındığı Tarih: 19.04.2011

Kabul Tarihi: 16.06.2011

Abstract

The disease known as Brugada Syndrome, the first time in 1992 in patients without structural heart disease characterized by ventricular arrhythmias and sudden cardiac death was defined as a new clinical and electrocardiographic syndrome. Components of this syndrome are as follows: right bundle branch block, precordial chest leads (V1-V3) ST segment elevation and sudden cardiac death. Our aim in this short review is to determine how should we correctly diagnose and approach to this syndrome in the light of recent information. (JAEM 2011; 10: 133-5)

Key words: Right bundle branch block, ST segment elevation, sudden cardiac death

Received: 19.04.2011

Accepted: 16.06.2011

Brugada Sendromu kesin tanısı nasıl konulur?

Brugada sendromunda aynı hastada farklı zamanlarda üç EKG paterni de görülebilmeye rağmen sadece Tip 1 EKG değişikliği hastalık için diagnostiktir (Şekil 1) (1). Bu sendromun kesin tanısı için Tip 1 EKG paterni ile birlikte aşağıdaki klinik kriterlerden en az biri olmalıdır (2, 3):

- Dökümanite VF
- Dökümanite polimorfik ventriküler taşikardi
- Elektrofizyolojik çalışmada indüklenebilir ventriküler aritmi gözlenmesi
- Senkop veya gece olan agonal solunum
- Ailede 45 yaşından küçük ani kardiyak ölüm öyküsü veya diğer aile üyelerinde Tip 1 EKG paterni görülmesi

Aslında güncel bilgiler gösterdi ki, diğer klinik bulgular olmasa bile yalnız tip 1 EKG paterni takiplerde ani kardiyak ölüm ile ilişkili olabilir (4). Bu yüzden tip 1 EKG paterni olan tüm hastalar risk altında kabul edilmelidir. Bunun dışındaki EKG değişikliklerinin yalnız başına görülmesi Brugada sendromu tanısı için yeterli değildir. Bu durum ancak "Brugada benzeri EKG" olarak yorumlanır.

Brugada sendromunun prevalansı 5/10000 olarak tahmin edilmesine rağmen bu tablo muhtemelen gerçek prevalanstan daha düşüktür. Çünkü birçok hasta hastalığın sessiz formunda olabilir.

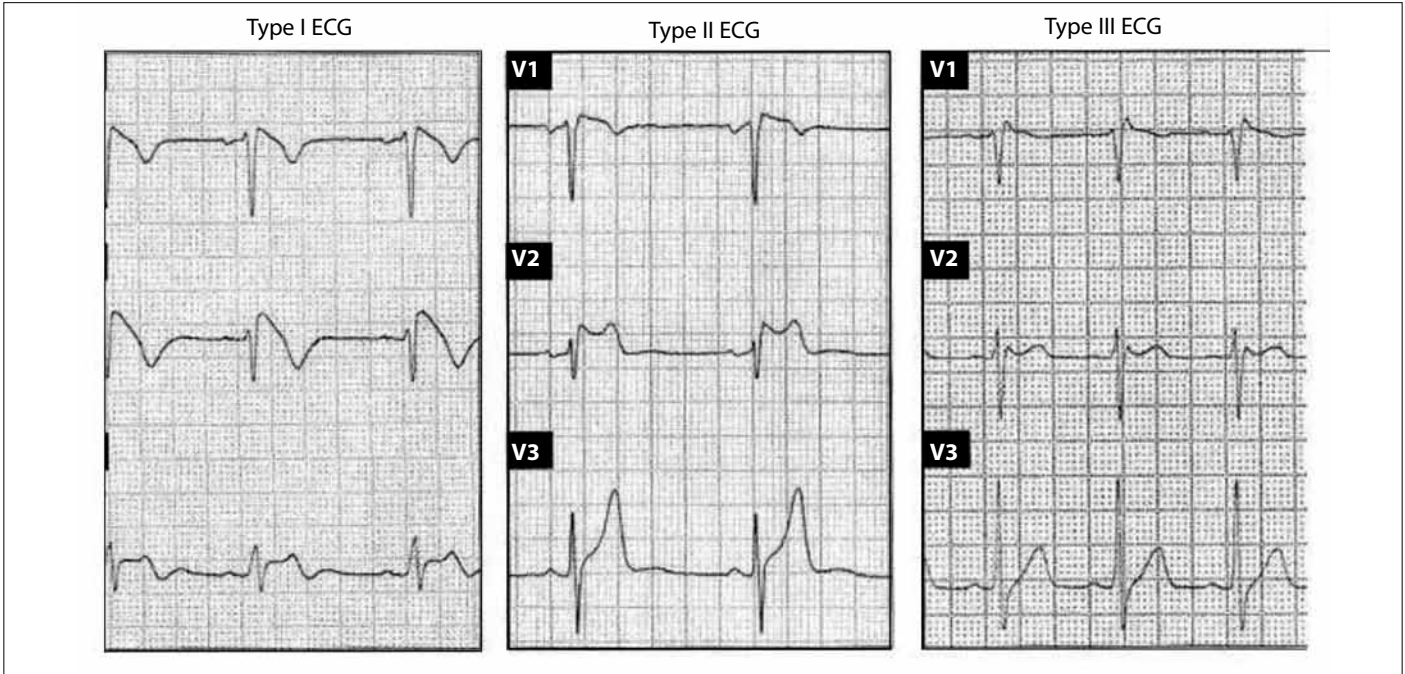
Büyük coğrafi çeşitlilik rapor edilmiştir. Örneğin bu sendrom Asyada, Batı Avrupa ve Kuzey Amerika'dan daha sık görülmektedir. Aslında Güneydoğu Asya'nın belli bölgelerinde endemik olduğu düşünülmüştür (5).

Brugada Sendromu tipik olarak otozomal dominant kalıtımla geçer (3). Yine de hastaların önemli bir bölümünde sporadik olabilir (6). Brugada Sendromu ile ilişkili ilk mutasyon 1998'de kardiyak sodyum kanallarını kodlayan SCN5A geninde bulundu. Bugüne dek aynı gende Brugada Sendromuna yol açan 100'den fazla mutasyon tanımlandı.

Klinik seyir

Brugada sendromlu hastalar genellikle asemptomatiktir. Yaşamlarının bir bölümünde ventriküler aritmilerin bir sonucu olarak senkop veya ani kardiyak ölüm hastaların %17-42'sinde rapor edilmiştir (7, 8).

Hastaların önemli bir kısmında supraventriküler aritmi görülür (%20). Bu aritmilerin çoğunluğu atrial fibrilasyondur (9). Bazı hastalar çarpıntı ve baş dönmesinden yakınır (10). Brugada Sendromunda aritmiler tipik olarak predominant vagal aktivite esnasında örneğin, istirahat veya uyku esnasında görülür.



Şekil 1. Brugada Sendromlu hastalarda bulunabilen EKG paternleri

Brugada Sendromu erkeklerde, kadınlara göre 8-10 kat daha fazla görülmektedir (3). Brugada Sendromlu hastada EKG'de farklı zamanlarda EKG paterni farklılık gösterebilir veya geçici olarak normal bile olabilir. Brugada Sendromlu hastalarda ST segment elevasyonunu artıran ve potansiyel olarak aritmi indükleyebilen tetik faktörler şunlardır: hiperkalemi, yüksek ateş, hiperkalsemi, kokain ve alkol intoksikasyonu, antiaritmik ilaçlar, Na kanal blokerleri (class 1A, class 1C), kalsiyum kanal blokerleri, beta-blokerler, kalsiyum kanal blokerler, nitratlar, psikotropik ilaçlar, trisiklik/tetrasiklik antidepresanlar, fenotiazinler, SSRI, lityum.

Ayırıcı Tanı

Brugada Sendromunun teşhisinde tip 1 EKG paterni önemlidir. Fakat bazı klinik durumlar benzer EKG paternine yol açabilir. Bunlar;

- Atipik sağ dal bloğu
- Akut myokard enfarktüsü (özellikle sağ ventrikül)
- Akut perikardit/myokardit, perikardiyal effüzyon
- Pulmoner tromboemboli
- Disseke aort anevrizması
- Duchenne muskuler distrofisi
- Friedreich ataksisi
- Sol ventrikül hipertrofisi
- Aritmojenik sağ ventrikül displazisi
- Sağ ventrikül çıkış yoluna mekanik kompresyon
- Mediastinal tümör
- Pektus ekskavatum
- Elektriksel kardiyoversiyon sonrası
- Erken repolarizasyon; özellikle atletlerde.
- Hipotermi

Hastanın EKG'sinde Tip 1 dışında ST elevasyonu var ne yapmalıyım?

Bu hastalarda yanı diagnostic olan Tip 1 dışında EKG var ve asemptomatikse provakasyon Testi yapmak gerekir. Bu amaçla sıklıkla Na kanal blokerleri kullanılmaktadır. (14). Bu ilaçlardan birisiyle

yapılan test sonrası eğer tip 1 EKG paterni oluşursa Brugada Sendromu doğrulanmış olur. Bu test sırasında, test sonuna kadar dakikada 1 EKG alınmalı, Tip 1 EKG paterni olduğunda (böylelikle tanı doğrulanmış olur), multipl ventriküler ekstrasistol veya diğer ventriküler aritmiler izlendiğinde veya QRS süresi başlangıç ile karşılaştırıldığında %130 genişlediğinde test sonlandırılmalıdır (3). Günümüzdeki bilgiler göstermiştir ki Brugada Sendromunun teşhisinde en etkili ilaç ajmalin 1 mg/kg, 5 dakikada uygulanır ve dakikalık EKG çekilir. Ülkemizde temini zor olan bu ajan yerine Propafenon uygulanabilir.

Sağ kalım ve risk belirleme

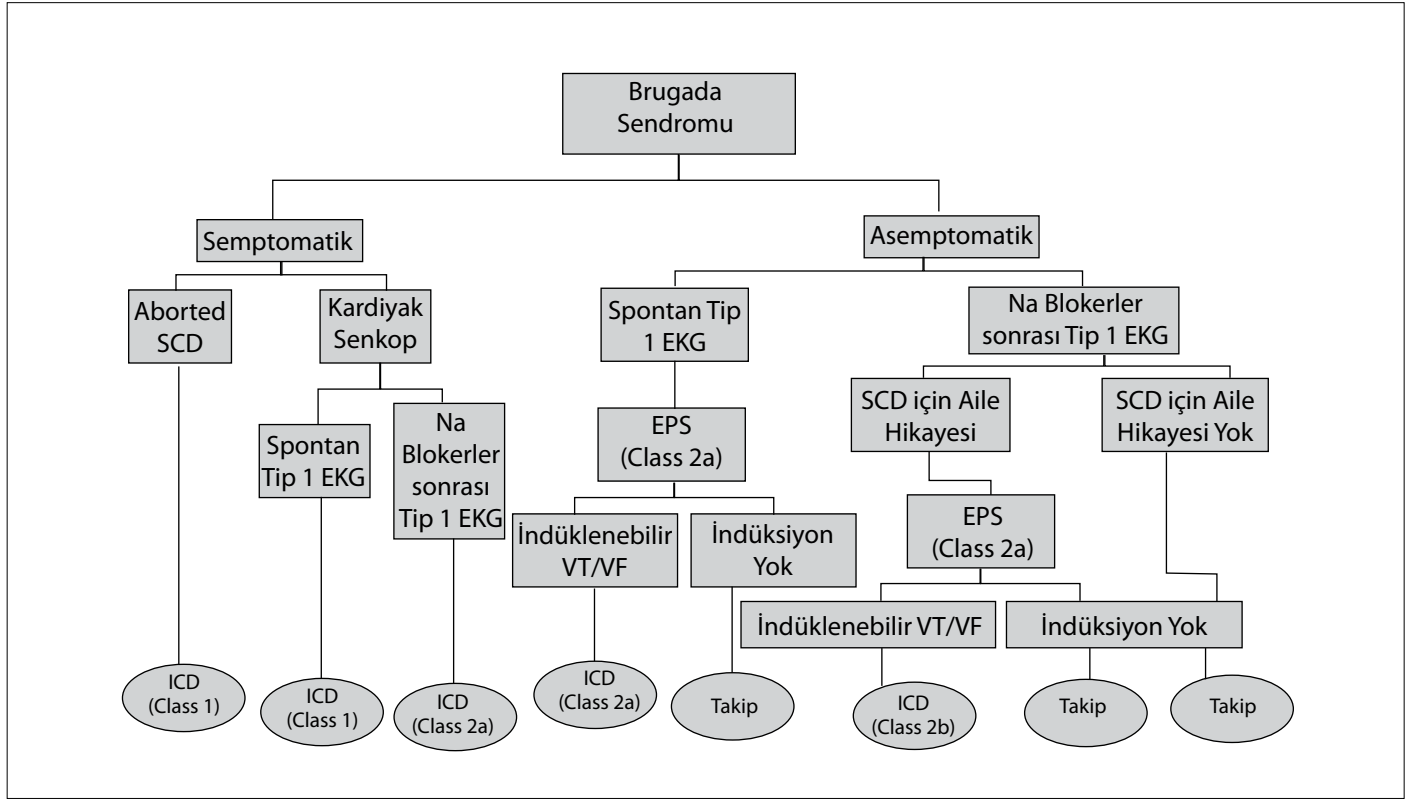
Brugada sendromlu hastalar, semptomların yokluğu ile ani kardiyak ölüme kadar değişen geniş bir fenotipik çeşitlilik gösterir. Ani kardiyak ölüm tüm çalışmalar tarafından kesin bir risk faktörü olarak tanınmıştır (7, 8). Hastalarda daha önce kardiyak arrest olmaksızın, önceki senkop varlığı, spontan Tip 1 EKG paterni ve elektrofizyolojik çalışmada uyarılabilir ventriküler aritmi varlığı prognostik belirteçlerdir. Brugada Sendromlu hastaların %10-54'ünde spontan atrial fibrilasyon olabilir ve AF varlığının kötü prognozla ilişkili olduğu bulunmuştur.

Tedavi

Brugada sendromunda etkinliği gösterilmiş tek tedavi ICD (intra-cardiac cardioverter defibrilatör) implantasyonudur. Brugada sendromlu hastalarda yaklaşım ve kime ICD takılması gerektiği Şekil 2'de gösterilmiştir. Medikal tedavi olarak tartışmalı da olsa potasyum blokerleri ve kinidinin bu hastalarda faydaları bilinmektedir. Betamimetik ajanlar örneğin isoproterenol, aritmi fırtınalı hastalarda başarılı bir şekilde kullanılabilir.

Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.



Şekil 2. Brugada Sendromlu hastaya yaklaşım ve ICD endikasyonlar

(Class1: mutlaka yapılmalı, Class2a: yapılması faydalı, Class2b: yapılması hekim görüşüne bırakılır). (SCD: ani kardiyak ölüm, EPS: elektrofizyolojik çalışma)

Kaynaklar

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: 1391-6. [\[CrossRef\]](#)
2. Wilde AA, Antzelevitch C, Borggrefe M, Brugada J, Brugada R, Brugada P, et al. Proposed diagnostic criteria for the Brugada syndrome. Eur Heart J 2002; 23: 1648-54. [\[CrossRef\]](#)
3. Antzelevitch C, Brugada P, Borggrefe M, Brugada J, Brugada R, Corrado D, et al. Brugada syndrome: Report of the Second Consensus Conference: Endorsed by the Heart Rhythm Society and the European Heart Rhythm Association. Circulation 2005; 111: 659-70. [\[CrossRef\]](#)
4. Benito B, Brugada J, Brugada R, Brugada P. Brugada syndrome or Brugada electrocardiogram? Authors' repli. J Am Coll Cardiol 2009; 53: 1569-70. [\[CrossRef\]](#)
5. Hermida JS, Lemoine JL, Aoun FB, Jarry G, Rey JL, Qiret JC. Prevalence of the Brugada syndrome in an apparently healthy population. Am J Cardiol 2000; 86: 91-4. [\[CrossRef\]](#)
6. Benito B, Brugada R, Brugada J, Brugada P. Brugada syndrome. Prog Cardiovasc Dis 2008; 51: 1-22. [\[CrossRef\]](#)
7. Brugada J, Brugada R, Antzelevitch C, Towbin J, Nademanee K, Brugada P. Long-term follow-up of individuals with the electrocardiographic pattern of right bundle-branch block and ST-segment elevation in precordial leads V1 to V3. Circulation 2002; 105: 73-8. [\[CrossRef\]](#)
8. Priori SG, Napolitano C, Gasparini M, Pappone C, Bella PD, Umberto G, et al. Natural history of Brugada syndrome : insights for risk stratification and management. Circulation 2002; 105: 1342-7. [\[CrossRef\]](#)
9. Morita H, Kusano-Fukushima K, Nagase S, Fujimoto Y, Hisamatsu K, Fujio H, et al. Atrial fibrillation and atrial vulnerability in patients with Brugada syndrome. J Am Coll Cardiol 2002; 40: 1437-44. [\[CrossRef\]](#)
10. Benito B, Brugada J. Recurrent Syncope: an unusual presentation of Brugada syndrome. Nat Clin Pract Cardiovasc Med 2006; 3: 573-7. [\[CrossRef\]](#)