



Ani Kardiyak Ölüm İçin Önemli Bir Risk Faktörü: Tip 2 Brugada Sendromu

An Important Risk Factor for Sudden Cardiac Death: Type 2 Brugada Syndrome

Burak ACEM ^{ID}, Merve OSOYDAN SATICI ^{ID}, Serdar ÖZDEMİR ^{ID}, Serkan Emre EROĞLU ^{ID}

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim Araştırma Hastanesi, Acil Tıp Kliniği, İstanbul, Türkiye

ORCID ID: Burak Acem 0000-0002-9713-4966, Merve Osoydan Satıcı 0000-0002-3169-0724, Serdar Özdemir 0000-0002-6186-6110, Serkan Emre Eroğlu 0000-0002-3183-3713

Bu makaleye yapılacak atıf: Acem B ve ark. Ani kardiyak ölüm için önemli bir risk faktörü: Tip 2 brugada sendromu. Med J West Black Sea. 2023;7(1):92-94.

Sorumlu Yazar

Serdar Özdemir

E-posta

dr.serdar55@hotmail.com

Geliş Tarihi

25.12.2022

Revizyon Tarihi

18.02.2023

Kabul Tarihi

25.03.2023

ÖZ

Amaç: Brugada sendromunun hızlı ve doğru teşhisi, semptomatik hastalarda aritmiden kaynaklanan ani kardiyak ölüm riskinin yüksek olması nedeniyle çok önemlidir. Acil serviste Tip 2 Brugada EKG paterni tespit edilen bir olguyu, klinik tanı güçlüğü ve nadir görülmesi sebebi ile sunmayı ve tartışmayı amaçladık.

Olgu: Kırkdokuz yaşında erkek hasta acil servise 45 dakika önce başlayan sol göğüste ve epigastrik bölgede lokalize sıkıştırıcı tarzda göğüs ağrısıyla başvurdu. Tekrarlayan senkop öyküsü, ailede erken ölüm hikâyesi mevcuttu. Hız kontrolü sağlandıktan sonra çekilen EKG'sinde kalp tepe atımı 99/dk, V1-V2 derivasyonlarında ST segmentinde elevasyonu takiben 1mm'den fazla çökme ile karakterize 'eğer tipi' görünüm tespit edildi.

Sonuç: Tip 1 Brugada paterni olan hastalara göre ani kardiyak ölüm açısından daha az riskli olarak kabul edilse de BrS EKG'si dinamik ve değişkendir, Tip 2 kısa sürede Tip 1'e dönüşebilir; bu nedenle gözden kaçırılmamalıdır.

Anahtar Sözcükler: Brugada sendromu, ventriküler taşikardi

ABSTRACT

Aim: Rapid and accurate diagnosis of Brugada syndrome is very important because of the high risk of sudden cardiac death from arrhythmia in symptomatic patients. We aimed to present and discuss a case in whom ECG pattern of Type 2 Brugada was detected in the emergency department due to clinical diagnosis difficulty and rarity.

Case: A forty-nine-year-old male patient presented to the emergency department with localized compressive chest pain in the left chest and epigastric region that started 45 minutes ago. There was a history of recurrent syncope and a family history of premature death. In his ECG, which was taken after the rate control was achieved, an 'if-type' appearance was detected, which is characterized by a peak heart rate of 99/min, and a depression of more than 1 mm following elevation in the ST segment in leads V1-V2.

Conclusion: Although Type 1 is considered to be less risky in terms of sudden cardiac death compared to patients with Brugada pattern, BrS ECG is dynamic and variable, Type 2 can turn into Type 1 in a short time; therefore it should not be overlooked.

Keywords: Brugada syndrome, ventricular tachycardia

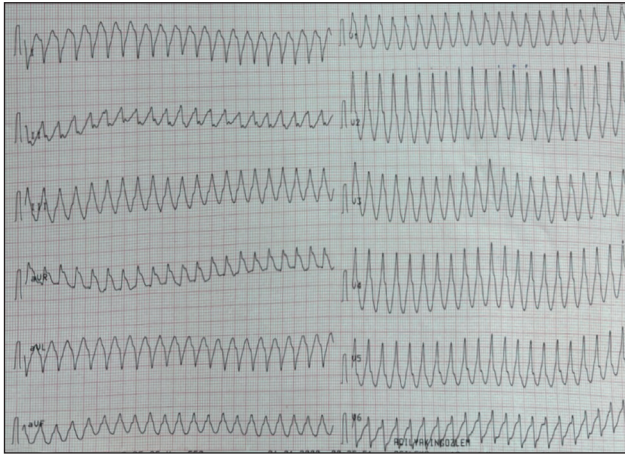


Bu eser "Creative Commons Atıf-GayriTicari-4.0 Uluslararası Lisansı" ile lisanslanmıştır.

GİRİŞ

Kardiyak acil durumlar, konjestif kalp yetmezliği, kardiyak tamponad, aritmojenik hastalık ve tromboembolik hastalık dahil olmak üzere çeşitli farklı hastalıkları içerir. Erişkin hastada göğüs ağrısı değerlendirilirken acil servis pratiğinde öncelikle akut koroner sendromların ekartasyonu hedeflenir (1). Bununla birlikte daha nadir görülen yaşamı tehdit eden patolojilerden Brugada sendromu da (BrS) acil servise göğüs ağrısı, malign aritmiler veya ani kardiyak ölüm ile başvurabilen bir patolojidir. Sendrom ilk olarak 1992'de vakalar temelinde tanımlanmış, dokümanite edilmiş ventriküler fibrilasyon (VF), ventriküler taşikardi (VT), vağal olmayan senkop veya ani kardiyak ölüm gibi önemli klinik olaylarla ilişkili olan, kalpteki transmembran iyon kanallarındaki otozomal dominant bir genetik bozukluktur (2). Genel prevalansının 2–15/10.000 olduğu tahmin edilmektedir ve Güneydoğu Asya'da daha yüksek prevalans görülmektedir. Erkeklerde kadınlara göre yaklaşık 10:1 oranında daha sık görülür sahiptir ve genellikle daha şiddetli bir fenotip gösterirler (3).

Brugada Sendromlu hastalarının yaklaşık %20'sinde kardiyak Na⁺ kanallarını kodlayan SCN5A geninde mutasyon raporlanmıştır. Ca⁺ kanalları ve gliserol 3 fosfat dehidrojeaz 1 geninde de defektler raporlanmıştır (4). Tipik elektrokardiyogram (EKG) bulguları sağ dal bloğu ile V 1-3 derivasyonlarında karakteristik aşağı eğimli ST-segment yükselmesi ile belirgin bir J dalgasını takiben negatif T dalgasıdır ancak tüm hastalarda bu patognomonik Brugada işareti bulunmayabilir. Tip 2 ve Tip 3 Brugada paterni tanısal olmasa da spontan ya da provokatif testlerle Tip 1'e dönüşebileceğinden ileri değerlendirme gerektirir, bu sebeple EKG bulgularının tanınması hayat kurtarıcıdır (5).



Şekil 1: Hastanın başvuru anında çekilen EKG'sinde kalp tepe atımı 235/dk, QRS: 160ms, prekordiyal derivasyonlarda pozitif konkordans ve RSR' kompleksi ile prezante olan ventriküler taşikardi.

Acil serviste Tip 2 Brugada EKG paterni tespit edilen bir olguyu, klinik tanı güçlüğü ve nadir görülmesi sebebi ile sunmayı ve tartışmayı amaçladık.

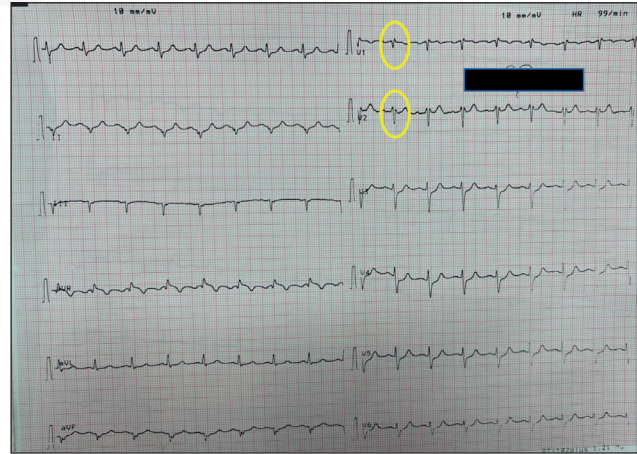
OLGU

Kırk dokuz yaşında erkek hasta acil servise 45 dakika önce başlayan sol göğüste ve epigastrik bölgede lokalize sıkıştırıcı tarzda göğüs ağrısıyla başvurdu. Tıbbi geçmişinde herhangi bir kronik hastalık öyküsü olmayan hastanın devamlı kullandığı bir ilacı olmadığı öğrenildi. Tekrarlayan senkop öyküsü, ailede erken ölüm hikâyesi mevcuttu.

Fiziki muayenesinde bilinci açık, oryante ve koopere idi. Hastanın vital parametrelerinden kan basıncı 97/54 mm/Hg, nabız dakika sayısı 221 atım/dk, parmak ucu oksijen satürasyonu 94 (oda havası), ateş 36,7 °C, solunum sayısı 22/dk idi. Sistemik fizik muayenesi taşikardi dışında olağandı.

Kardiyak monitörize edilen hastanın çekilen EKG'sinde kalp tepe atımı 235/dk, QRS süresi 160 ms, prekordiyal derivasyonlarda pozitif konkordans ve RSR' kompleksi görülmesi üzerine ventriküler taşikardi düşünüldü (Şekil 1). Hastada hipotansiyon ve devam eden iskemik tarzda göğüs ağrısı olması sebebiyle instabil taşiaritmi olarak değerlendirildi ve direkt akım kardiyoversiyon (DCCV) uygulanması planlandı. Hastanın midazolam 4 mg eşliğinde sedasyonu sağlanıp, DCCV 100 joule ile yapıldı ve normal sinüs ritmine dönüş sağlandı. Hız kontrolü sağlandıktan sonra çekilen EKG'sinde kalp tepe atımı 99/dk, V1-V2 derivasyonlarında ST segmentinde elevasyonu takiben 1mm'den fazla çökme ile karakterize 'eğer tipi' görünüm tespit edildi (Şekil 2).

Brugada Tip 2 paterni düşündüren hasta acil kardiyak değerlendirmeye alındı. Kardiyoloji uzmanı tarafından yapılan ekokardiyografide; ejeksiyon fraksiyonu (EF) % 45-50



Şekil 2: Hastanın kardiyoversiyon sonrası çekilen EKG'sinde V1-V2 derivasyonlarında ST segmentinde elevasyonu takiben 1mm'den fazla çökme ile karakterize 'eğer tipi' görünüm

ve global duvar hipokinezi görüldü. Harici ciddi kapak patolojisi izlenmedi, sağ kalp boşlukları ve asendan aort normal olarak görüldü ve perikardiyal efüzyon izlenmedi.

Majör fizyolojik kardiyak patolojisi olmayan ve akut kalp yetmezliği kliniği olmayan hastaya, iskemik patolojilerin ekartasyonu açısından acil koroner anjiyografi planlandı. Koroner anjiyografisinde sol koroner arterde plak ve sirkumfleks arterde orta bölgede dolunum defekti dışında patoloji görülmedi ve medikal tedavi kararı verildi. Laboratuvar bulgularında high sensitive troponin değerleri (hs-Tn) başlangıçta ve birinci saatte sırasıyla 12 ng/dL ve 81 ng/dL (normal değer 0-14 ng/dL) ölçüldü. Diğer biyokimyasal belirteçler (karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, sodyum, potasyum, klor, magnezyum, kalsiyum) ve enzimleri normal sınırdı saptandı. Acil serviste yapılan ilk müdahalesinden sonra hemodinamisi stabil seyreden hasta BrS ön tanısı ile yoğun bakımda takibine alındı ve klinik stabilizasyon sonrası implantable kardiyak defibrilatör (ICD) uygulandı. Komplikasyon gelişmeksizin taburcu edildi.

TARTIŞMA

Genel popülasyonda, BrS prevalansının çok düşük olduğu bilinmekte iken; BrS her 10.000 kişiden 5'ini etkilemektedir. Ayrıca olguların 2/3'ünün tanı anında asemptomatik olduğu bildirilmiştir. Semptomatik olgularda ise pre-senkop, senkop, çeşitli aritmiler ve VT ve/veya VF gözlenebilmektedir (6). EKG paternindeki dinamik değişiklikler ve asemptomatik hastaların çokluğu nedeniyle, genel popülasyon üzerine hastalık yükünü tahmin etmek güç olmakla beraber; BrS'nin, yapısal kalp hastalığı olmayan bireylerde gözlenen ani kardiyak ölümlerin %20'sinden sorumlu olduğu düşünülmektedir. Ani kardiyak ölüm ve hayatı tehdit eden aritmi riski nedeniyle tanı almış hastalarda kanıtlanmış tek tedavi yöntemi ICD yerleştirilmesidir (7). Nadir gözlenen ancak hayatı tehdit eden BrS tanısının mevcudiyeti nedeniyle, olgumuzun klinisyenlere BrS'ye ilişkin hatırlatıcı ve dikkat çekici nitelikte olduğunu düşünmekteyiz.

Avrupa Kardiyoloji Derneğinin (European Society of Cardiology [ESC]) güncel tanımına göre BrS EKG paterni (tip 1); 2., 3. veya 4. interkostal boşluğa yerleştirilen, ≥ 1 sağ prekordiyal derivasyonda (V1 ve/veya V2) kendiliğinden veya provokatif ilaç testinden sonra ortaya çıkan ≥ 2 mm ST-segment yükselmesi ile karakterizedir. ST elevasyonunu takiben negatif T dalgası izlenmektedir. Tanısal olmayan ancak BrS düşündürülen ve ileri tetkik gerektiren tip 2 EKG paterninde ise eğer şekilli ST elevasyonu (J noktasında ≥ 2 mm) gözlenmektedir. Tip 2 EKG paterninde BrS tanısı, kendiliğinden veya indüksiyon (sodyum kanal blokerleri aracılığıyla gerçekleştirilen) sonucu tip 1 EKG paternine dönüşüm görüldüğünde konabilmektedir. Bu gerçek aynı zamanda prognoz açısından da önemlilik arz etmektedir. Tip 1 EKG paterni kendiliğinden gözlenmeyen hastalar daha iyi prognoza sahip iken, aritmik olaylar ve ani kardiyak ölüm yine de ortaya çıkabilmektedir (3). Klinik stabilizasyon ve tip 2

EKG paterni gözlenmesi öncesinde DCCV gerektiren, klinik stabilizasyon sonrası ise ICD planlanan olgumuz; tip 2 EKG paterninin klinik önemi ve progresyonuna ilişkin kayda değer bir olgu niteliğindedir.

Brugada Sendromunun hızlı ve doğru teşhisi, semptomatik hastalarda aritmiden kaynaklanan ani kardiyak ölüm riskinin yüksek olması nedeniyle çok önemlidir. Özellikle Tip 2 Brugada EKG'lerini tanımak zor olabilmektedir. Tip 1 Brugada paterni olan hastalara göre ani kardiyak ölüm açısından daha az riskli olarak kabul edilse de BrS EKG'si dinamik ve değişkendir, Tip 2 kısa sürede Tip 1'e dönüşebilir; bu nedenle gözden kaçırılmamalıdır.

Teşekkür

Yazımızın hazırlanmasında sağladığı teknik destekten dolayı uzman Doktor İbrahim Altunok'a teşekkür ederiz

Yazar Katkı Beyanı

Yazarların eşit katkıları vardır

Çıkar Çatışması

Çıkar çatışması bulunmamaktadır.

Finansal Destek

Finansal destek bulunmamaktadır.

Etik Kurul Onayı

Olgu sunumu yapıldığından etik kurul oluru gerekmemiştir. Hastadan sözlü ve yazılı onam alınmıştır.

Hakemlik Süreci

Kör hakemlik süreci sonrası yayınlanmaya uygun bulunmuş ve kabul edilmiştir.

KAYNAKLAR

- Özkan A, Sönmez E, Özdemir S, et al. The Diagnostic Value of SCUBE1 in Unstable Angina Pectoris Patients. *Eurasian J Emerg Med.* 2016;15:167-171.
- 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(6):1391-96.
- Tekcan E, Tural S. Ani açıklanamayan ölümlerde moleküler otopsi. *Adli Tıp Dergisi.* 2022; 36(2): 40-47.
- Benito B, Sarkozy A, Mont L, et al. Gender differences in clinical manifestations of Brugada syndrome. *J Am Coll Cardiol.* 2008 Nov 4;52(19):1567-73. doi: 10.1016/j.jacc.2008.07.052.
- Sieira J, Brugada P. The definition of the Brugada syndrome. *Eur Heart J.* 2017 Oct 21;38(40):3029-3034.
- Gourraud JB, Barc J, Thollet A, et al. Brugada syndrome: Diagnosis, risk stratification and management. *Arch Cardiovasc Dis.* 2017 Mar;110(3):188-195.
- Brugada J, Campuzano O, Arbelo E, et al. Present Status of Brugada Syndrome: JACC State-of-the-Art Review. *J Am Coll Cardiol.* 2018 Aug 28;72(9):1046-1059.