

UDK BROJEVI: 616.127-005:575.21
COBISS.SR-ID 217241612

ISSN 1451-1053 (2015) br.2 p.18-23

RECIDIVANTNE EPIZODE VENTRIKULARNE TAHIKARDIJE KOD PACIJENTA SA BRUGADA SINDROMOM KONVERTOVANE IMPLANTIRANIM KARDIOVERTER DEFIBRILATOROM (ICD)**RECURRENT EPISODES OF VENTRICULAR TACHYCARDIA IN A PATIENT WITH BRUGADA SYNDROME WAS CONVERTED BY IMPLANTABLE CARDIOVERTER DEFIBRILLATOR (ICD)***Zoran Milanov(1), Miloš Kilibarda (2)*

(1)DOM ZDRAVLJA "VELJKO VLAHOVIĆ", SLUŽBA HITNE MEDICINSKE POMOĆI, VRBAS, (2)OPŠTA BOLNICA VRBAS, PRIJEMNO ODELJENJE

Sažetak: Uvod: Brugada sindrom (BS) je genetski električni poremećaj bez strukturnih oštećenja miokarda. EKG manifestacije su dinamične i raznolike. Neka stanja kao hipo i hiperkalijemija, hiperkalcijemija, vagotonija, febrilnost itd. mogu indukovati razvoj VT, VF i NSS (naprasna srčana smrt). Implantacija ICD kod simptomatskih pacijenata sa BS tip 1 i neobjašnjivim sinkopama, VT ili NSS je terapija izbora. Za sve ostale, posebno one asimptomatske ima još prognostičkih dilema.

Cilj rada: je da se ukaže na značaj implantacije ICD kod simptomatskih pacijenata sa BS.

Materijal i metode: Korišćena je retrospektivna analiza medicinske dokumentacije pacijenta sa BS kod koga je implantiran ICD zbog životno ugrožavajućih ventrikularnih poremećaja ritma.

Prikaz slučaja: Mladić, starosti 17 godina sa lupanjem srca dva puta je izgubio svest. SHMP ga je transportovala u Opštu bolnicu Vrbas bez TA, sa repetitivnom VT i febrilnošću. Konvertovan je antiaritmikima. Na IKVB Vojvodine: EKG, EHO i Holter ritma na prijemu i otpustu su u granicama. NMR je pokazao uvećan volumen DK i 2 fokusa diskinezije zida. Elektrofiziološko ispitivanje je pokazalo česte VES, lako se indukovala VT. Pokušana je ablacija fokusa, bez uspeha. Kateterizacija i koronarografija su bile uredne, a PH nalaz odgovara aktivnom miokarditisu. Kontrolni EKG ukazuju na BS. 3 godine kasnije posle kupanja u reci se ataci VT ponavljaju. Konvertovan medikamentozno, a na IKVB Vojvodine mu je implantiran ICD. Godinu kasnije primljen u IKVB zbog učestalih ataka VT koje je prekidao ICD. Dan ranije imao mučninu sa profuznim povraćanjem (vagotonija) i hipokalijemijom. Posle korekcije K⁺ prestaju ataci VT. Godinu dana kasnije dolazi u SHMP Vrbas zbog febrilnosti i nepravilnog rada srca. Hipotenzivan, u sinus tahikardiji, bez nove EKG dinamike. U toku transporta na Kardiologiju Vrbas ulazi u 10-ak epizoda VT koje prekida ICD, bez gubitaka svesti. Napadi VT su zaustavljeni po korekciji respiratorne infekcije i febrilnosti pa je otpušten kući posle 10-ak dana u dobrom opštem stanju.

Zaključak: BS je jedan od najčešćih uzroka NSS kod osoba sa strukturno normalnim srcem. Svaki pacijent sa neobjašnjivom sinkopom zahteva razmatranje BS. Svaka EKG promena u odvodima V1-4 može biti BS, koji se može demaskirati postavljanjem prekordijalnih odvoda za I/II međurebarna prostora više. Svi simptomatski pacijenti sa verifikovanim BS tip 1 zahtevaju neodložnu primenu ICD koji je jedina životno-spašavajuća opcija.

Ključne reči: Brugada sindrom, polimorfna ventrikularna tahikardija, konverzija, ICD

KORESPONDENCIJA/CORRESPONDENCE*Zoran Milanov*

Dom zdravlja "Veljko Vlahović", Služba hitne medicinske pomoći, Vrbas

Telefon: 063 1661 429, E-pošta: zomilanov@gmail.com

UVOD

Brugada sindrom (BS) je poremećaj električne provodljivosti jonskih kanala, bez strukturnih oštećenja miokarda [1] u čijoj se osnovi nalazi više od 80 mutacija na genu SCN5A[2]. EKG manifestacije su dinamične i raznolike od skrivenih do tipičnog oblika Brugada tip 1 sa ST elevacijom ≥ 2 mm tipa zaliva od V1-3, negativnim T talasima i BDG. Skriveni EKG znaci se mogu demaskirati Na⁺-kanal blokerima, antiaritmikima IA i IC, psihofarmakima, hipo i hiperkalijemijom, vagotonijom, febrilnošću itd [3,4,5].

Ovi faktori nose visoki rizik za razvoj VT, VF i NSS (naprasna srčana smrt) u BS. BS je odgovoran za najmanje 4% svih NSS i najmanje 20% svih NSS sa strukturno normalnim srcem, sa pikom u 41 \pm 15 god. [6,11] i 8-10 puta većom učestalosti kod muškaraca[5]. Neke studije sugerišu da je BS električna manifestacija strukturnog oštećenja u desnoj komori (RV) koja je višezročna: genetska, infektivna ili inflamatorna [7]. Tipični EKG bez ijednog kliničkog simptoma je idiopatski Brugada ECG model. BS bi trebalo razmotriti samo ako je EKG tip 1 udružen sa dokumentovanom VF, polimorfnom VT, porodičnom istorijom NSS <45 god., inducibilnom VF u elektrofiziološkim studijama, tip 1 EKG u članova porodice, sinkopalne epizode ili noćne agonalne respiracije [8]. EKG tip 1 je dijagnostički za BS. EKG tipovi 2 i 3 nazvani i "saddle-back type" zahtevaju konverziju u tip 1 farmakološkim putem (propafenski test) [9] ili genetsku potvrdu, koja se ne radi u Srbiji [1,9]. Prekordijalni odvodi postavljeni u više interkostalne prostore (2 ili 3) mogu povećati osetljivost za detekciju latentnog BS. Primena Na⁺ kanal blokera za "demaskiranje" EKG tipa 2 i 3 u tip 1 zahteva hemodinamski i kontinuirani 12-kanalni EKG monitoring i reanimacionu opremu i ekipu[5]. Implantacija ICD kod simptomatskih pacijenata sa BS tip 1 EKG i neobjašnjivim sinkopama, VT ili NSS je terapija izbora. Za sve ostale, posebno one asimptomatske ima još prognostičkih dilema[10].

CILJ RADA

Cilj rada je da se kroz prikaz slučaja ukaže na značaj implantacije ICD u simptomatskih pacijenata sa BS.

MATERIJAL I METODE

Korišćena je retrospektivna analiza medicinske dokumentacije pacijenta sa BS kod koga je implantiran ICD zbog životno ugrožavajućih ventrikularnih poremećaja ritma.

PRIKAZ SLUČAJA

04.12.2009. godine mladić, star 17 godina u dva navrata je izgubio svest, preznojio se, imao tahikardiju. Pozvana SHMP ga transportuje u Opštu bolnicu Vrbas bez TA, sa salvama VT. Slične tegobe imao pre tri godine pri naporu (stepenice, kros). Pušač. negativna porodična anamneza. Telesne temperature 38,2°C Le=15,25 (gran.75%, lym16%, mono6,8%). U KJ konvertovan Amiodaronom i Presololom uz Longaceph. Premešten na IKVB Vojvodine.

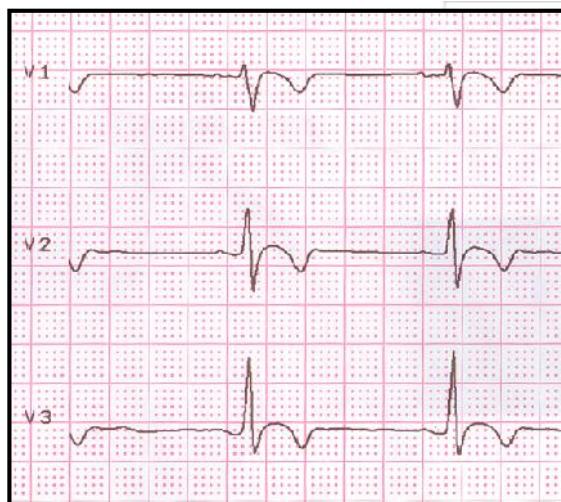
EKG na prijemu i otpustu-b.o., EHO - elong. horda i baloniranje prednjeg mitralnog kuspisa, MR(+1), bez znakova za aritmogenu displaziju DK. Lab: CRP 77,1 (prijem)/1,9(otpust)

EKG Holter-retke SVES, retke VES, bez ST-T promena. MR srca - uvećan volumen DK i 2 fokusa diskinezije zida, ne prikazuju se svi elementi ARVD. Elektrofiziološko ispitivanje - česte VES, lako se indukuje VT sa SF=150/min. Pokušana ablacija fokusa VT sa 10-ak pulseva radiofrekventne energije, bez uspeha. Kateterizacija i koronarografija bez signifikantnih patoloških promena. PH nalaz odgovara u srednjoj meri izraženom aktivnom miokarditisu sa povišenim titrom IgG na adeno, Epstein-Barr i citomegalovirus. Bez indikacija za implantaciju ICD.

Kontrolni EKG su bez dinamike, sa neg.T u D3, aVF, V1-4, i ST segmentom "coved type" i ukazuju na mogući Brugada sindrom tip 1 (slika 1).



Slika 1. – EKG pacijenta sa mogućim Brugada sindromom tipa 1 u miru
Figure 1. – ECG in patient with possible Brugada syndrome type 1 at rest



Slika 2. – QRS=0,12" i ST elevacija "tipa zaliva" ~2mm praćena dubokim negativnim T talasom u odvodima V2-3 sugeriše Brugada sindrom tip 1
Figure 2. – QRS=0,12" and ST segment elevation 'coved type' ~2mm accompanied by deep negative T wave in leads V2-3 suggests Brugada syndrome type 1

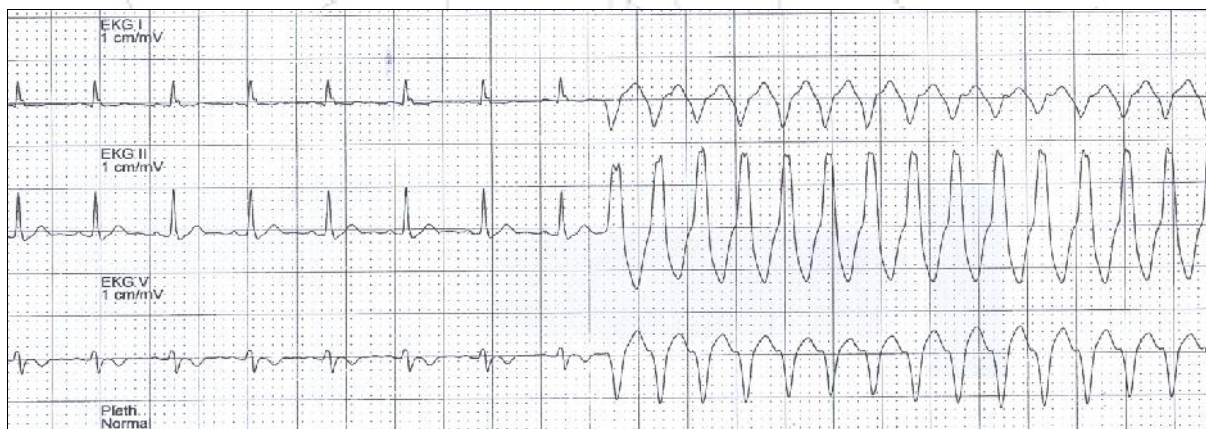
Na 24-h Holter monitorinzima su registrovane retke pojedinačne VES, povremeno parovi, bigeminija VES, salve i jedna epizoda VT koja je spontano prekinuta (slika 2).

EHO i ergometrijski nalazi u naredne 3 godine uredni.

09.07.2012. godine se kupao u kanalu i osetio nepravilan srčani rad, malaksalost, dispneju. Pozvana SHMP koja ga dovodi u O B Vrbas bledog, preznojenog, prostriranog, TA=0/0, EKG=VT frekvence >200/min. Konvertovan medikamentozno (presolol+amiodaronska inf.+Mg). Kasnije i dalje maligne VES, više desetina epizoda VT. Premešten na IKVB Vojvodine, gde mu je 17.07.2012. godine ugrađen ICD zbog Brugada sindroma.

05.06.2013. godine je primljen u IKVB zbog učestalih ataka VT koje je prekidao ICD. Dan ranije imao mučninu sa profuznim povraćanjem (vagotonija). Lab. Hipokalijemija. Posle korekcije K+ prestaju ataci VT.

22.10.2014. godine oko 03,55h ujutro dovoze ga u SHMP Vrbas zbog malaksalosti, febrilnosti, nepravilnog rada srca. Ima prehladu nekoliko dana unazad. Obj: kardijalno kompenzovan, hipotenzivan TA=80/60, febrilan >38, bled, malaksao, svestan, uplašen, EKG pokazuje sinus tahikardiju bez VES i bez nove dinamike. Uključen O₂, infuzija fiziološkog, antipiretik, vitamini, kontinuirani EKG monitoring. U toku transporta na kardiologiju Vrbas ulazi u 10-ak epizoda polimorfne VT koje prekida ICD, bez gubitaka svesti (slika 2).



Slika 3. – Epizoda monomorfne VT zabeležena na 24-časovnom Holter monitoringu kod ovog pacijenta
Figure 3. – Episode monomorphic VT was recorded on 24-hour Holter monitoring in this patient



Slika 4. – EKG trake ritma sa epizodama polimorfne VT u pacijenta sa Brugada sindromom koje su prekinute ICD

Figure 4. – EKG rhythm strips with episodes of polymorphic VT in patients with Brugada syndrome that were terminated ICD

Po korekciji respiratorne infekcije i febrilnosti prestaju ataci VT i otpušta se kući posle 10-ak dana u dobrom opštem stanju sa preporučenom terapijom.

DISKUSIJA

Pedro i Hoze Brugada su 1992. godine opisali sindrom sa ST elevacijom, BDG i visokim rizikom za VT/VF i NSS[11]. BS je poremećaj električne provodljivosti jonskih kanala, bez strukturnih oštećenja miokarda. EKG manifestacije su često skrivene. One se mogu demaskirati postavljenjem prekordijalnih odvoda u I ili II međurebrna prostora više (što daje značajne mogućnosti za detekciju BS u prehospitalu)[5], Na⁺-kanal blokerima, antiaritmicima, psihofarmacima, hipo i hiperkalijemijom, vagotonijom, febrilnošću[11]. Ovi faktori nose visoki rizik za razvoj VT, VF i NSS[11]. BS bi trebalo razmotriti samo ako je EKG tip 1 udružen sa dokumentovanom VF, polimorfnom VT, porodičnom istorijom NSS >45 godina,

inducibilnom VF u elektrofiziološkim studijama, tip 1 EKG u članova porodice, sinkopalne epizode ili noćne agonalne respiracije, kada je implantacija ICD jedina terapijska opcija.

U ovom slučaju mladić je imao sinkope i dokumentovane epizode VT sa znacima infekcije. EKG-i u miru su normalni. Negativna porodična istorija. NMR ukazuje na uvećan volumen DK i 2 fokusa diskinezije zida, bez sigurnih znakova za ARVD. Elektrofiziološki se lako se indukuje VT. Kateterizacija i koronarografija su bili normalnog nalaza, a PH nalaz odgovara aktivnom miokarditisu. Neke studije ukazuju na slične strukturne promene miokarda kod pacijenata sa BS[7]. Izgled kontrolnih EKG ukazuje na verovatni Brugada tip 1. Sledeći ataci VT se javljaju posle 3 godine nakon kupanja u hladnoj vodi. S obzirom na recidivantne simptomatske verifikovane atake VT, laku inducibilnost iste, provokativne faktore i visok rizik od NSS implantiran je ICD. Iduće godine posle povraćanja i hipokalijemije, kao i

naredne usled visoke febrilnosti ponovo se javljaju napadi simptomatske polimorfne VT koja se prekida ICD, a povlači posle saniranja istih, što snažno govori u prilog dijagnoze BS i opravdanosti ugradnje ICD kao jedine i životno-spašavajuće terapijske opcije.

ZAKLJUČAK

BS je jedan od najčešćih uzroka NSS kod osoba sa strukturno normalnim srcem. Svaki pacijent sa neobjašnjivom sinkopom zahteva razmatranje BS. Svaka EKG promena u odvodima V1-4 može biti BS, koji se može demaskirati postavljanjem prekordijalnih odvoda za I/II međurebarna prostora više. Svi simptomatski pacijenti sa verifikovanim BS tip 1 zahtevaju neodložnu primenu ICD koji je jedina životno-spašavajuća opcija.

LITERATURA

- Jurčević R, Angelkov L, Vukajlović D, Ristić V, Tomović M, Kojić D et al. Sindrom Brugada-naše prvo iskustvo. *Vojnosanit Pregl* 2009;66(8):667
- Mivelaz Y, Di Bernardo S, Pruvot E, Meijboom EJ, Sekarski Brugada syndrome in childhood: a potential fatal arrhythmia not always recognised by paediatricians. A case report and review of the literature. *N. Eur J Pediatr* (2006);165:507-511.
- Antzelevitch C, Brugada R (2002) Fever and Brugada syndrome. *Pacing Clin Electrophysiol* 25(11):1537-1539
- Pores JM, Brugada J, Urbistondo V, Garcia F, Reviejo K, Marco P (2002) Fever unmasking the Brugada syndrome. *Pacing Clin Electrophysiol* 25(11):1646-1648
- Herbert E and Chahine M. Clinical aspects and pathophysiology of Brugada syndrome: review of current concepts. *Can. J. Physiol. Pharmacol.* 84:795-802(2006)
- 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(5):659-670
- Frustaci A, Priori SG, Pieroni M, Chimenti C, Napolitano C, Rivolta I et al.(2005)Cardiac histological substrate in patients with clinical phenotype of Brugada syndrome. *Circulation* 112(24):3680-3687
- Wilde AA, Antzelevitch C, Borggrefe M, Brugada J, Brugada R, Brugada P et al. Study Group on the Molecular Basis of Arrhythmias of the European Society of Cardiology (2002) proposed diagnostic criteria for the Brugada syndrome: consensus report. *Circulation* 106(19):2514-2519
- Meregalli PG, Wilde AA, Tan HL (2005) Pathophysiological mechanisms of Brugada syndrome: depolarization disorder, repolarization disorder, or more? *Cardiovasc Res* 67(3):367-378
- Paul M, Schulze-Bahr E. J Risk Assessment in Brugada syndrome *Cardiovasc Electrophysiol*, Vol. 19, pp. 384-385, April 2008.
- Kalra S, Iskandar SB, Duggal S, Smalligan RD. Fever induced ST-Segment Elevation with a Brugada Syndrome-Type Electrocardiogram. *Annals of Internal Medicine*. Volume 148. Number 1:82-84 (January 2008)

RECURRENT EPISODES OF VENTRICULAR TACHYCARDIA IN A PATIENT WITH BRUGADA SYNDROME WAS CONVERTED BY IMPLANTABLE CARDIOVERTER DEFIBRILLATOR (ICD)

Summary: INTRODUCTION: Brugada syndrome (BS) is a genetic electric disorder without structural damage to the myocardium. ECG events are dynamic and diverse. Some conditions as hypo- and hyperkalemia, hypercalcemia, vagotonia, fever, etc. can induce the development of VT, VF and SCD (sudden cardiac death). ICD implantation for symptomatic patients with BS type 1 and unexplained syncope, VT or NSS is the treatment of choice. For all others, especially those asymptomatic, still has prognostic dilemmas.

THE AIM: *is* to point out the importance of ICD implantation for symptomatic patients with BS.

MATERIALS AND METHODS: We used a retrospective analysis of medical records of patient with BS in which the ICD have implanted because of life-threatening ventricular rhythm disorders.

CASE REPORT: The young man, 17 years old, had palpitations and lost consciousness for two times. Emergency Medical Service (EMS) transported him to General Hospital of Vrbas without TA, with repetitive VT and fever. He converted with antiarrhythmic agents. On Institute for Cardiovascular Diseases (ICVD) of Vojvodina: ECG, ECHO and Holter rhythm at admission and discharge were within the limits. NMR has shown increase volume of RV and 2 focus dyskinesia of wall. Electrophysiological studies have shown frequent VES which induced VT easily. Attempts ablation of focus were without success. Catheterization and coronary angiography were normal. PH findings corresponded to the active myocarditis. Control EKG have suggested a BS. 3 years later after bathing in the river to repeated episodes of VT. Its converted and on ICVD of Vojvodina and him has implanted ICD. One year later he was admitted into ICVD due to frequent attacks VT which interrupted with ICD. The day before he had nausea with profuse vomiting (vagotonic) and hypokalemia. After correction K⁺ ceased attacks of VT. A year later he came to the EMS of the Vrbas because a fever and irregular heartbeat. He was hypotensive and ECG showed sinus tachycardia, no new dynamics. During transport to the Cardiology of Vrbas, he had 10-odd episodes of VT that was interrupted with ICD, without loss of consciousness. The attacks of VT were stopped after correction the respiratory infection and fever and he was released back home after 10 days in good general condition.

CONCLUSION: BS is one of the most common causes of SCD in patients with structurally normal hearts. Any patient with unexplained syncope requires consideration of BS. Each ECG changes in leads V1-4 can be BS, which can be unmasked by putting precordial leads I / II intercostal space more. All symptomatic patients with verified BS type 1 require immediate implementation of ICD, which is the only life-saving option.

Key words: Brugada syndrome, polymorphic ventricular tachycardia, conversio, ICD