



Mustafa Kemal Yıldırım,
Semiha Orhan,
Pınar Karabacak,
Berit Gökçe Ceylan,
Fusun Eroğlu,
Mustafa Karabacak

Nadir Görülen Bir Olgu: Brugada Sendromu

A Rare Case: Brugada Syndrome

Geliş Tarihi/Received : 06.01.2016
Kabul Tarihi/Accepted : 30.05.2016

©Telif Hakkı 2017 Türk Yoğun Bakım Derneği
Türk Yoğun Bakım Derneği Dergisi, Galenos Yayınevi
tarafından basılmıştır.

*Bu olgu sunumu "20. Uluslararası Yoğun Bakım Sempozyumu
2015"te elektronik poster olarak sunulmuştur.*

Mustafa Kemal Yıldırım, Berit Gökçe Ceylan
Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı,
Isparta, Türkiye

Semiha Orhan, Pınar Karabacak, Fusun Eroğlu
Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı,
Yoğun Bakım Bilim Dalı, Isparta, Türkiye

Mustafa Karabacak
Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Kardiyoloji Anabilim Dalı, Isparta, Türkiye

Pınar Karabacak (✉),
Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı,
Yoğun Bakım Bilim Dalı, Isparta, Türkiye

E-posta : drpinara@gmail.com

Tel. : +90 505 684 62 86

ORCID ID: orcid.org/0000-0001-5197-1622

ÖZ Brugada sendromu, hastalarda ani ölüm insidansı yüksek olan bir elektrokardiyografi (EKG) anomalisidir. Prekordiyal derivasyonlarda ST elevasyonu gibi tipik EKG anomalileri ile karakterizedir. Brugada sendromuna kardiyak sodyum kanal genlerindeki mutasyon yol açar. Bu sendrom, ventriküler fibrilasyon gibi tehlikeli ritm bozukluklarına yol açabilir. Bu olgumuzda kalp hastalığı, ventriküler taşikardi ve kardiyak arrest ile görülen ve EKG'de tip 1 Brugada sendromu olan olguyu sunduk.

Anahtar Kelimeler: Brugada sendromu, kardiyak arrest, elektrokardiyografi

ABSTRACT Brugada syndrome is an electrocardiography (ECG) abnormality with a high incidence of sudden death in patients. It is characterized by typical ECG abnormalities such as ST elevation in precordial leads. Brugada syndrome is due to a mutation in the cardiac sodium channel genes. This syndrome can lead to a dangerous rhythm disorders such as ventricular fibrillation. Herein we presented a case who did not have any cardiac disorder, however had ventricular tachycardia and type 1 Brugada ECG pattern seen with cardiac arrest.

Keywords: Brugada syndrome, cardiac arrest, electrocardiography

Giriş

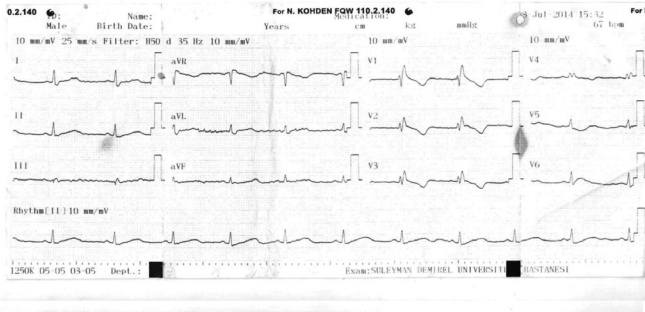
Brugada sendromu (BS) ilk kez 1992 yılında, genç yaşta hastalarda ventrikül aritmisi ve ani ölümle karakterize bir sendrom olarak tanımlanmıştır. Bu hastalıkta elektrokardiyografi (EKG) bulgusu olarak elektrolit bozukluğu, kalp hastalığı, kardiyak iskemi olmaksızın V1-V3 derivasyonlarında ST yüksekliği görülür. Genetik bir hastalıktır ve otozomal dominant kalıtım gösterir (1). Kalpte bulunan sodyum kanallarının düzenlenmesinden sorumlu olan *SCN5A* genindeki mutasyon hastalıktan sorumlu tutulan mekanizmadır (2). BS genellikle erkeklerde görülmekte

olup tüm ani ölümlerin yaklaşık %4'ünden sorumlu olduğu düşünülmektedir (3).

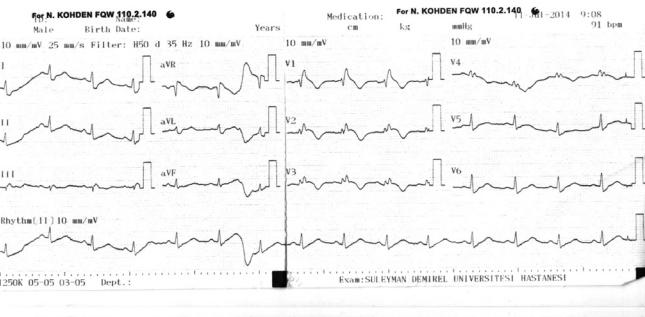
Olgu Sunumu

Otuz iki yaşında erkek hasta ani bayılma öyküsü nedeniyle ambulans ile acil servise getirildi. İlk EKG bulguları VF olarak değerlendirilen hastada kardiyak arrest gelişmesi üzerine kardiyopulmoner resüsitasyon (KPR) başlandı. Yaklaşık 35 dakika süre ile KPR sonrası spontan dolaşımı geri dönen hastaya kan basınçlarının düşük olması nedeniyle dopamin

infüzyonu başlandı. Yatışının ikinci gününde hasta yoğun bakımımıza kabul edildi. Hastanın yapılan fizik muayenesinde yaşamsal bulguları istikrarlı, kan basıncı 70/40 mmHg, kalp hızı 140 atım/dk olarak kaydedildi. Kan basınçlarının düşük olması nedeniyle 10 µg/kg/dk dozunda dopamin infüzyonu devam etti ve kan basıncı normale gelen hastanın yatışının üçüncü gününde dopamin infüzyonu azaltılarak kesildi. Bilinci kapalı olan hastaya çekilen bilgisayarlı beyin tomografisinde minimal ödem ile uyumlu görünüm saptanması üzerine anti ödem tedavi başlandı. Hastanın geçmişinde 20 paket/yıl sigara öyküsü mevcut ve astım hastalığı nedeniyle inhalasyon ile kullandığı bir ilaç öyküsü haricinde ek problemi yoktu. Hastaya yapılan tetkiklerde, kreatinin 2,07 mg/dL; alanin aminotransferaz 574 U/L; aspartat aminotransferaz 819 U/L; kreatin fosfokinaz 10581 IU/L; kreatin kinaz-MB 277 U/L; Troponin T 7,61 µg/L; beyaz kan hücreleri 30,2/103 haricindeki tetkikler normal olarak değerlendirildi. Hastanın çekilen akciğer grafisinde anormal bulguya rastlanmadı. Hastanın EKG'sinde RBBB ve V1-V3 2,5 mm ST yükselmesi olması nedeniyle geldiği serviste akut koroner sendrom (AKS) ön tanısı ile aspirin, klopidogrel, düşük molekül ağırlıklı heparin ve beta bloker, amiodorone tedavisi başlanmıştı (Şekil 1). Yapılan kardiyoloji konsültasyonunda hastaya yapılan ekokardiyografide ejeksiyon fraksiyonu %30 olarak değerlendirildi ve yaygın hipokinetik alanların KPR sonucu olduğu düşünüldü. Troponin ve kardiyak enzimlerin takibi önerildi. Enzimlerde yükseklik olmadı ve günler içinde normal



Şekil 1. Giriş elektrokardiyografi



Şekil 2. Takiplerindeki elektrokardiyografi görüntüsü

seviyelere geriledi. Tipik EKG bulguları (RBBB ve V1-V3 2,5 mm ST yükselmesi) olan ve genç yaşta VF, VT, kardiyak arrest gelişen hastada BS düşünüldü (Şekil 1, 2). Bilinci kapalı olan hastaya yeniden kontrol bilgisayarlı tomografi (BT) çekilerek nöroloji konsültasyonu istendi. Elektroensefalografi ve kontrol BT sonucu hipoksik iskemik ensefalopati düşünülen hastada beyin ödemi tedavisinin devamı önerildi. Genel durumu düzeldikten sonra ICD takılması önerildi. Yatışının üçüncü günü sekresyonları artması ve posteror anterior grafide sol akciğerde atelectazi tespit edilmesi üzerine yapılan bronkoskopide hastanın sekresyonları temizlendi. Ventilatör ilişkili pnömoni veya aspirasyon pnömonisi ön tanısı ile kültürleri alınarak piperasilin tazobaktam tedavisi başlandı. Hastaya yatışının 10. gününde trakeostomi açıldı. Yatışının 50. gününde perkütan gastrostomi açılarak enteral beslenme devam edildi. Hastamız BS, hipoksik ensefalopati tanılarıyla halen yoğun bakımımızda tedavisi devam etmektedir ve ICD takılması sonrası ev tipi ventilatör ile haliyle taburculuğu planlanmaktadır.

Tartışma

BS bilinen kalple ilgili bir hastalığı olmayan kişilerde tipik EKG bulguları bulunan ve artmış ani ölüm riskiyle karakterize bir sendromdur (3). Çocukluk çağından ileri yaşa kadar her yaş aralığında görülmesine rağmen en sık dördüncü on yılda ve erkek cinsiyette görülmektedir. Olguların %15-20'sinde asıl sorumlu tutulan mekanizma, sodyum iyon kanallarında bulunan bir gende (*SCN5A*) meydana gelen bir mutasyon olduğu düşünülmektedir (2,4). Hastaların senkop ve ani ölüm açısından yaklaşık %22'sinde aile öyküsü bulunmaktadır. Bizim olgumuzda bunların aksine aile öyküsü mevcut değildi. Olgumuzda genetik test uygulamadık fakat birinci derece yakınlarına EKG çekilerek, kardiyoloji muayenelerini yapılarak, sendromla ilgili bilgilendirdik.

Tipik EKG bulguları RBBB, V1-V3 derivasyonlarında ST yükselmesi ve J nokta yüksekliğidir. Bizim hastamızda olduğu gibi bazen hızlı polimorfik VT ya da VF'ye bağlı ani ölüm hastalığın ilk bulgusu olabilmektedir (3). EKG görünümü zaman içinde değişiklik gösterebilir, zaman zaman normal EKG bulguları görülebilir. Bazı hastalarda 3 farklı tip EKG şekli izlenebilir (Şekil 3) (3).

Tip 1; V1-V3 derivasyonlarında 2 mm (0,2 Mv) veya daha fazla içbükey (coved) ST segment yüksekliği ve T dalga negatifliği görülmektedir. Bu değişiklik bazen hastalarda görülmeyip, ilaç sonrası görülebilir.

Tip 2; En az 1 mm semer (saddleback) şeklinde çökük olan ST yüksekliği ve bifazik veya normal T dalgası görülür.

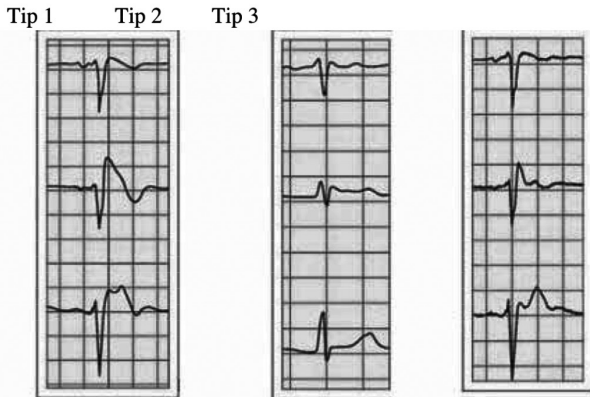
Tip 3; İçbükey veya semer şeklinde ST segment yüksekliği vardır fakat bu 1 mm'yi geçmez.

Tip 1 EKG bulguları olan hastalara BS tanısı konulabilir fakat tip 2 ve 3 EKG bulguları olan hastalarda klinik olarak bayılma, aile öyküsü gibi BS şüphesi olan durumlarda hastalara sodyum kanal blokörü bir ilaç (flecainid, ajmalin, prokainamid, profenon gibi) uygulanarak EKG tip 1'e dönerse BS tanısı konulabilir. Bu test sırasında hastalara ciddi aritmi riski nedeniyle iyi bir ritm kontrolü yapılmalıdır (5). Biz de hastamızda tip 1 uyumlu EKG bulgusu olması nedeniyle ileri testleri uygulamadık.

Miyokard enfarktüsü, Chagas hastalığı, sağ ventrikül displazisi, tümörler gibi pek çok neden BS ile benzer EKG görünümü yaparak BS ile karışabileceği bildirilmiştir (6-8). Ayrıca Akdemir ve ark.'nın (9) yayınladıkları bir olguda BS olan bir olgunun bizim olgumuzda olduğu gibi, akut miyokard enfarktüsü ile karışabileceği gösterilmiştir. Miyokard enfarktüsü düşünülerek takip edilen hastada manyetik rezonans görüntüleme ve anjiyografinin normal bulunması üzerine BS düşünülerek propafenon ile uyarı testi yapılmış ve pozitif bulunarak tanı desteklenmiştir (9).

Bizim olgumuzda da hasta akut koroner sendrom olarak düşünülmüş ve tedavi başlanmıştır. Primer koroner anjiyografi hasta akut dönemde görülmediği için yapılamamıştır. Genç yaşta olması ve EKG'deki RBBB ve V1-V3 ST elevasyonlarının bulunması, Brugada benzeri EKG bulguları bize BS düşündürmüştür.

Bazı klinik durumların (ilaç kullanımı, hipertiroidi, elektrolit bozukluğu, ateş) BS'de aritmi sıklığını artırabileceği için düzeltilmesi önerilmektedir (3,10). Olgumuzda gelişinde bakılan tiroid fonksiyon testleri normal bulunmuştur. Hastamızda takiplerinde enfeksiyona bağlı ateş yükseklikleri olmuş fakat VF gibi bir ritim bozukluğuna rastlanmamıştır. Aritmi görülmemesi sebebinin kullandığı amidorone nedeniyle olabileceğini düşünüyoruz. Aynı zamanda pek çok anestezi ilacı ve lokal anesteziğin de bu sendromda dikkatli kullanılması



Şekil 3. Brugada sendromu elektrokardiyografi paternleri

veya kullanılmaması önerilmektedir (Tablo 1). Postema ve ark. (11) BS'de kullanılacak ilaçlar ile ilgili bir web sitesi (Brugadadrugs.org) hazırlamışlardır. Biz de yoğun bakımda kaçınılması gereken ilaçları hastamızda kullanmamaya özen gösterdik (10-12).

Pek çok tedavi yöntemi denenmesine rağmen şu an için en etkili tedavi ICD yerleştirilmesidir. Daha önceden ani kardiyak arrest, EKG bulguları varken senkop gibi klinik bulguları olan yüksek riskli BS'li hastalara ICD takılması önerilmektedir. EKG değişikliği olan fakat asemptomatik olan orta riskli hastalarda ICD takılması halen tartışmalıdır

Tablo 1. Brugada benzeri elektrokardiyografi paterni oluşturan ilaçlar

I. Antiaritmik ilaçlar

1. Sodyum kanal blokerleri
 - Klas IC ilaçlar (flecainid, pilsikainid, propafenon)
 - Klas IA ilaçlar (ajmalin, prokainamid, disopiramid, cibenzolin)
2. Kalsiyum kanal blokerleri
 - Verapamil
3. Beta blokerler
 - Propranolol VD

II. Antianginal ilaçlar

1. Kalsiyum kanal blokerleri
 - Nifedipin, diltiazem
2. Nitrat
 - Isosorbid dinitrat, nitroglicerine
3. Potasyum kanal açıcıları
 - Nikorandil

III. Psikotropik ilaçlar

1. Trisiklik Antidepresanlar
 - Amitriptilin, nortriptilin, desipramin, clomipramin
2. Tetrasiklik antidepresanlar
 - Maprotilin
3. Fenotiazin
 - Perfenazin, cyamemazin
4. Selektif serotonin reuptake inhibitörleri
 - Fluoksetin

IV. Diğer ilaçlar

1. Dimenhidrinat
2. Kokain intokasyonu
3. Alkol intokasyonu
4. Anestetik- Analjezik ilaçlar
 - Bupivakain, procaïne, propofol, ketamin, tramadol

(3,5,13). Biz de hastamız yüksek risk grubunda bulunması nedeniyle genel durum stabil olduktan sonra ICD takılmasını planladık.

Sonuç

Sonuç olarak genç yaşta ani kardiyak arrest ile karşımıza çıkan hastalarda BS'nin tanısı ve tedavinin planlanması açısından önemlidir. Akut koroner sendrom ile karışabileceği akılda tutulmalıdır. Aynı zamanda bu hastaların hiç bulgu olmadan da preoperatif tetkik sırasında karşımıza çıkacağı unutulmamalı ve bu hastalarda kullanılacak ilaçlar konusunda dikkatli olunmalıdır. Aynı zamanda genetik geçişli bir hastalık olması nedeniyle

aile öyküsünün iyi sorgulanması ve aile bireylerinin de bu açıdan uyarılmasına dikkat edilmelidir.

Etik

Hasta Onayı: Alındı.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: S.O., Konsept: M.K.Y., Dizayn: P.K., Veri Toplama veya İşleme: M.K., Analiz veya Yorumlama: F.E., Literatür Arama: B.G.C., Yazan: P.K.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

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.
2. Chen Q, Kirsch GE, Zhang D, Brugada R, Brugada J, Brugada P, et al. Genetic basis and molecular mechanism for idiopathic ventricular fibrillation. *Nature* 1998;392:293-6.
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;111:659-670.
4. Antzelevitch C, Brugada P, Brugada J, Brugada R, Towbin JA, Nademanee K. Brugada syndrome: 1992-2002: a historical perspective. *J Am Coll Cardiol* 2003;41:1665-71.
5. Yüce M, Yavuz F, Çakıcı M, Sarı İ, Yıldırım C, Al B, et al. Brugada syndrome: Case Report and Overview: *Eurasian J Emerg Med* 2012;11:245-8.
6. Kataoka H. Electrocardiographic patterns of the Brugada syndrome in right ventricular infarction/ischemia. *Am J Cardiol* 2000;86:1056.
7. Hermida JS, Lemoine JL, Aoun FB, Jarry G, Rey JL, Quiet JC, et al. Prevalance of the Brugada syndrome in an apparently healthy population. *Am J Cardiol* 2000;86:91-4.
8. Nakazato Y, Kurata T, Yamaguchi H. ST segment elevation in the precordial leads mimicking Brugada syndrome. *Heart* 2000;83:216.
9. Akdemir I, Davutoğlu V, Dinçkal HM, Aksoy M. A Case with Brugada Syndrome Misdiagnosed as Acute Myocardial Infarction: A case report. *Arch Turk Soc Cardiol* 2001;29:723-6.
10. Manohar S, Dahal BR, Gitler B. Fever-Induced Brugada Syndrome. *J Investig Med High Impact Case Rep* 2015;23;3.
11. Postema PG, Wolpert C, Amin AS, Probst V, Borggrefe M, Roden DM, et al. Drugs and Brugada syndrome patients: review of the literature, recommendations, and an up-to-date web-site (brugadadrugs.org). *Heart Rhythm* 2009;6:1335-41.
12. Letsas, KP, Kavvouras C, Kollias G, Tsirikas S, Korantzopoulos P, Efremidis M, et al. Drug-Induced Brugada Syndrome by Noncardiac Agents. *Pacing Clin Electrophysiol* 2013;36:1570-7.
13. European Heart Rhythm Association; Heart Rhythm Society, Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M, Buxton AE, et al. ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death). *J Am Coll Cardiol* 2006;48:247-346.