

# Brugada syndrom a nebo jen EKG obraz Brugada syndromu

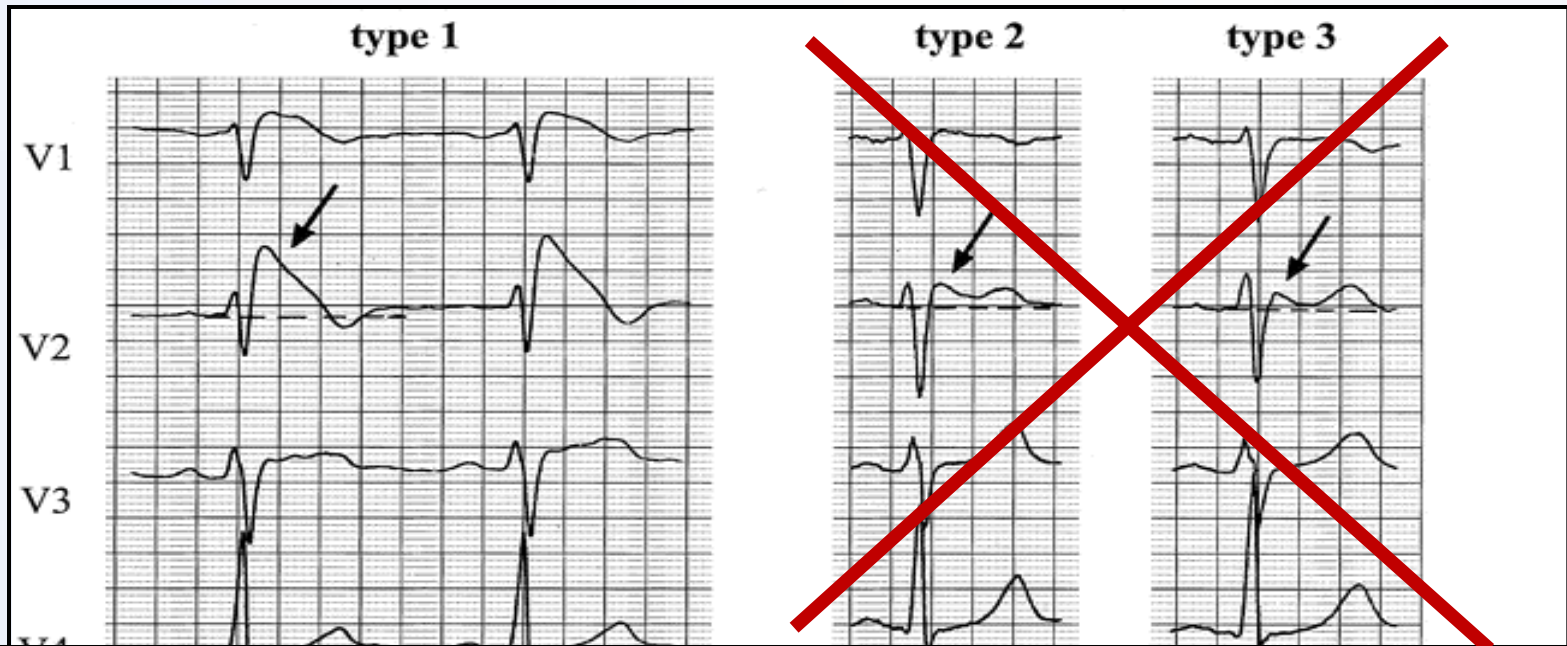


Petr Peichl

# Brugada syndrom

- Syndrom charakterizován elevacemi ST segmentu  $\geq 2\text{mm}$  (**typ 1**) v pravostranných prekordiálních svodech (V1-V3) a zvýšeným rizikem náhlé srdeční smrti
  - EKG obraz může být přítomen v 2., 3., 4. mezižebří
  - Spontánní či po provokaci blokátory sodíkových kanálů
  - Není způsoben ischemií, iontovou dysbalancí či strukturálním srdečním onemocněním
- Incidence: 5-66/10 000
- Vliv pohlaví 8:1 (muži:ženy), AD dědičnost
- Manifestace okolo 40 věku života, příhody obvykle v klidu či spánku, spouštěcí faktor: horečka, alkohol, těžké jídlo
- Organický nález na srdci je normální
  - prodloužené HV vedení, zvýšená incidence síňových arytmií

# EKG obraz:



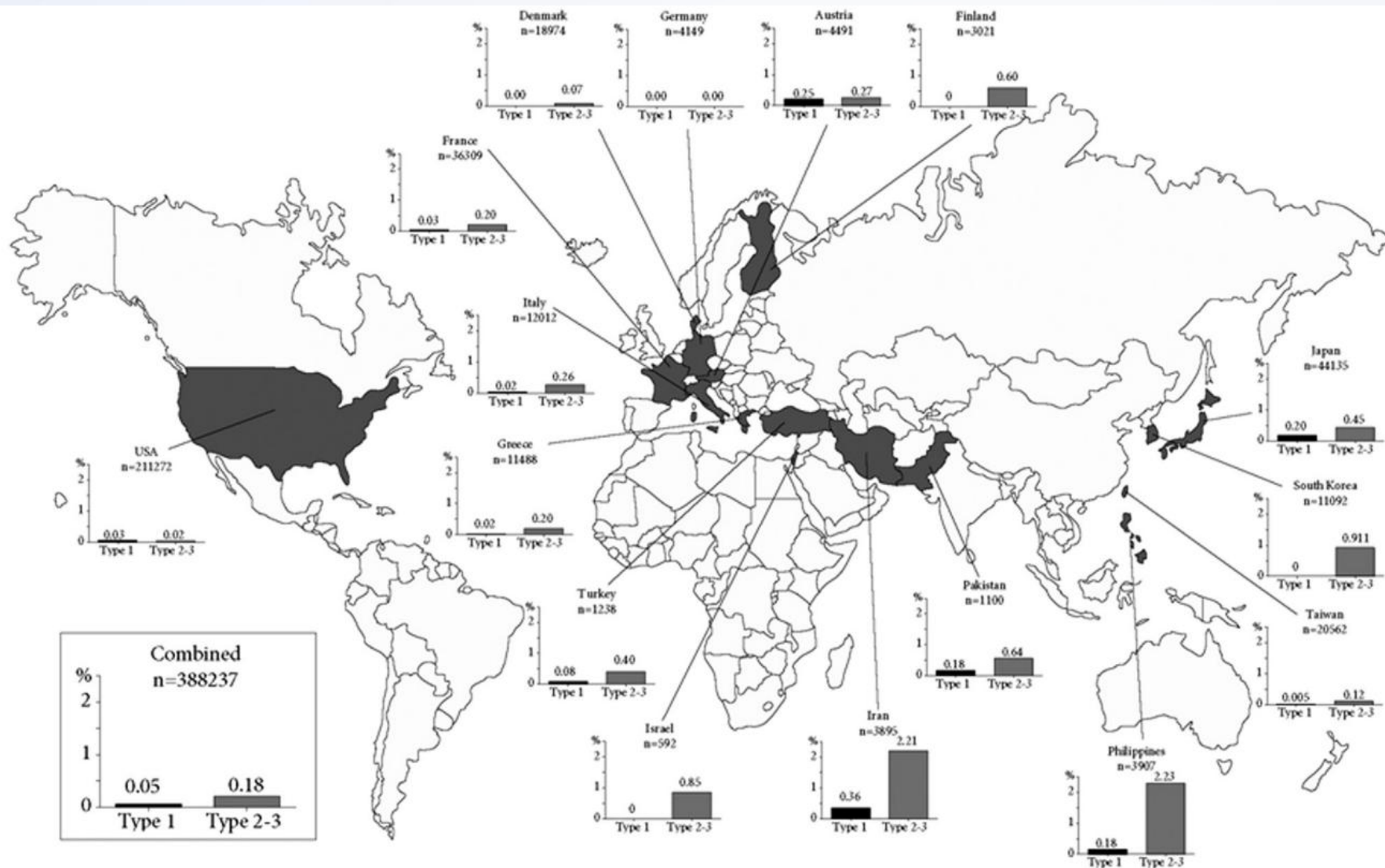
**TABLE 1. ST-Segment Abnormalities in Leads V<sub>1</sub> to V<sub>3</sub>**

	Type 1	Type 2	Type 3
J wave amplitude	≥2 mm	≥2 mm	≥2 mm
T wave	negative	positive or biphasic	positive
ST-T configuration	coved type	saddleback	saddleback
ST segment (terminal portion)	gradually descending	elevated ≥1 mm	elevated <1 mm

1 mm=0.1 mV. The terminal portion of the ST segment refers to the latter half of the ST segment.

# The differential diagnosis of right precordial ST-segment elevation

- Atypical right bundle-branch block
- Left ventricular hypertrophy
- Early repolarization
- Acute pericarditis
- Acute myocardial ischemia or infarction
- Prinzmetal angina
- Pulmonary embolism
- Dissecting aortic aneurysm
- Mediastinal tumor or hemopericardium compressing the right ventricular outflow tract
- Arrhythmogenic right ventricular dysplasia and/or cardiomyopathy
- Various abnormalities of the central and autonomic nervous systems
- Overdose of a heterocyclic antidepressant
- Cocaine intoxication
- Duchenne muscular dystrophy
- Friedreich ataxia
- Thiamine deficiency Hypercalcemia
- Hyperkalemia
- Hypothermia
- Pectus excavatum
- Effects of athletic training



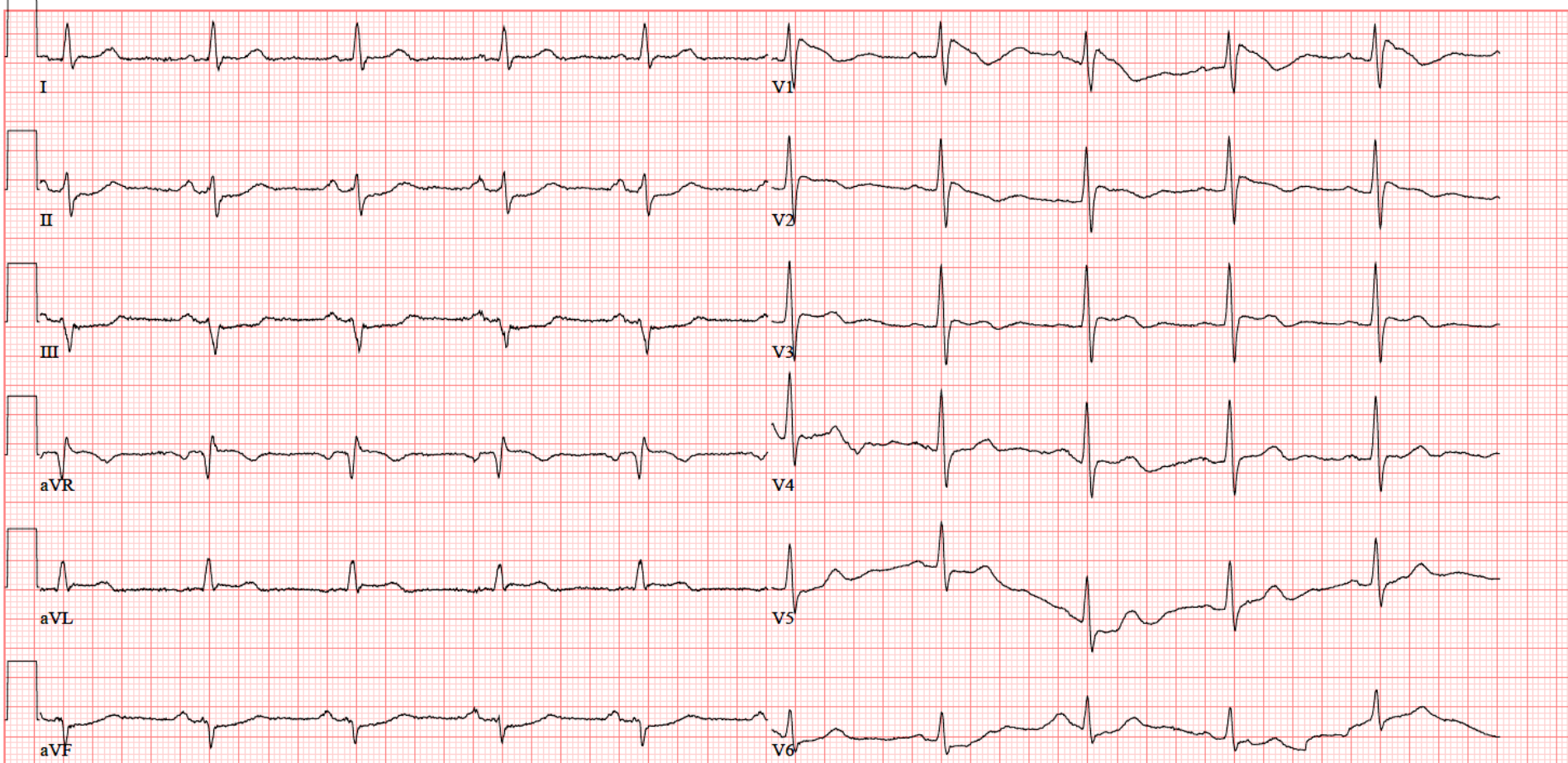
**Figure 1.** Prevalence of Brugada syndrome ECG is shown on the world map. Overall, type 1 and 2 Brugada ECG is more frequently observed in Asia than in Europe or the United States.

# Kazuistika 1



- 63-letá pacientka s HT, normální echo nález
- Negativní rodinná anamnéza z hlediska NSS
- Symptomatické paroxysmy FiS verifikované na Holterovské monitoraci
- Pro akceleraci obtíží navýšena dávka propafenonu na 900mg/den
- Odeslána pro bolesti na hrudi a prekolapsový stav





25mm/s 10mm/mV 150Hz 8.0.1 12SL 241 HD CID: 64

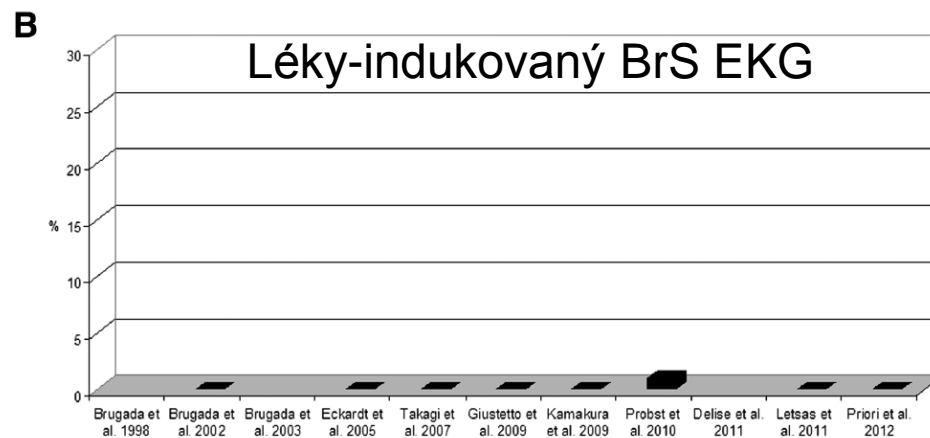
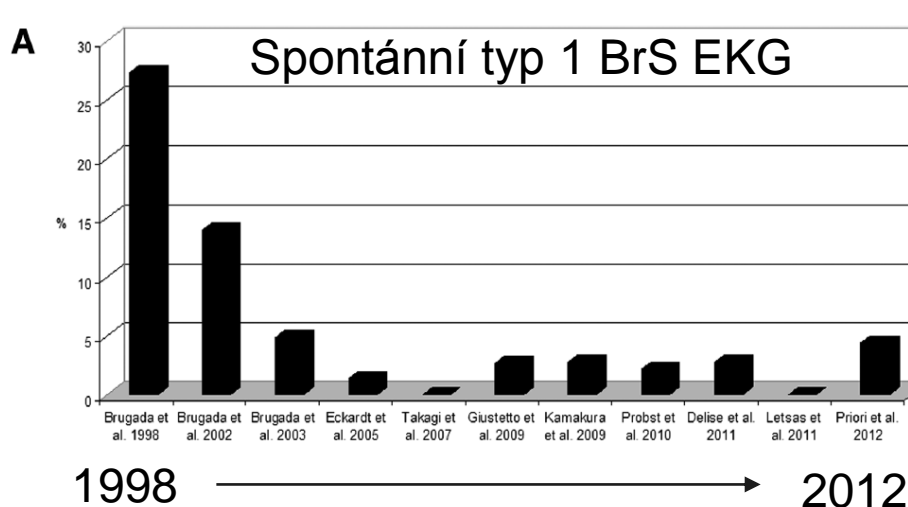
AKS vyloučen, CT angiografie s normálním nálezem

**Pacientka má EKG obraz Brugada syndromu - další postup?**

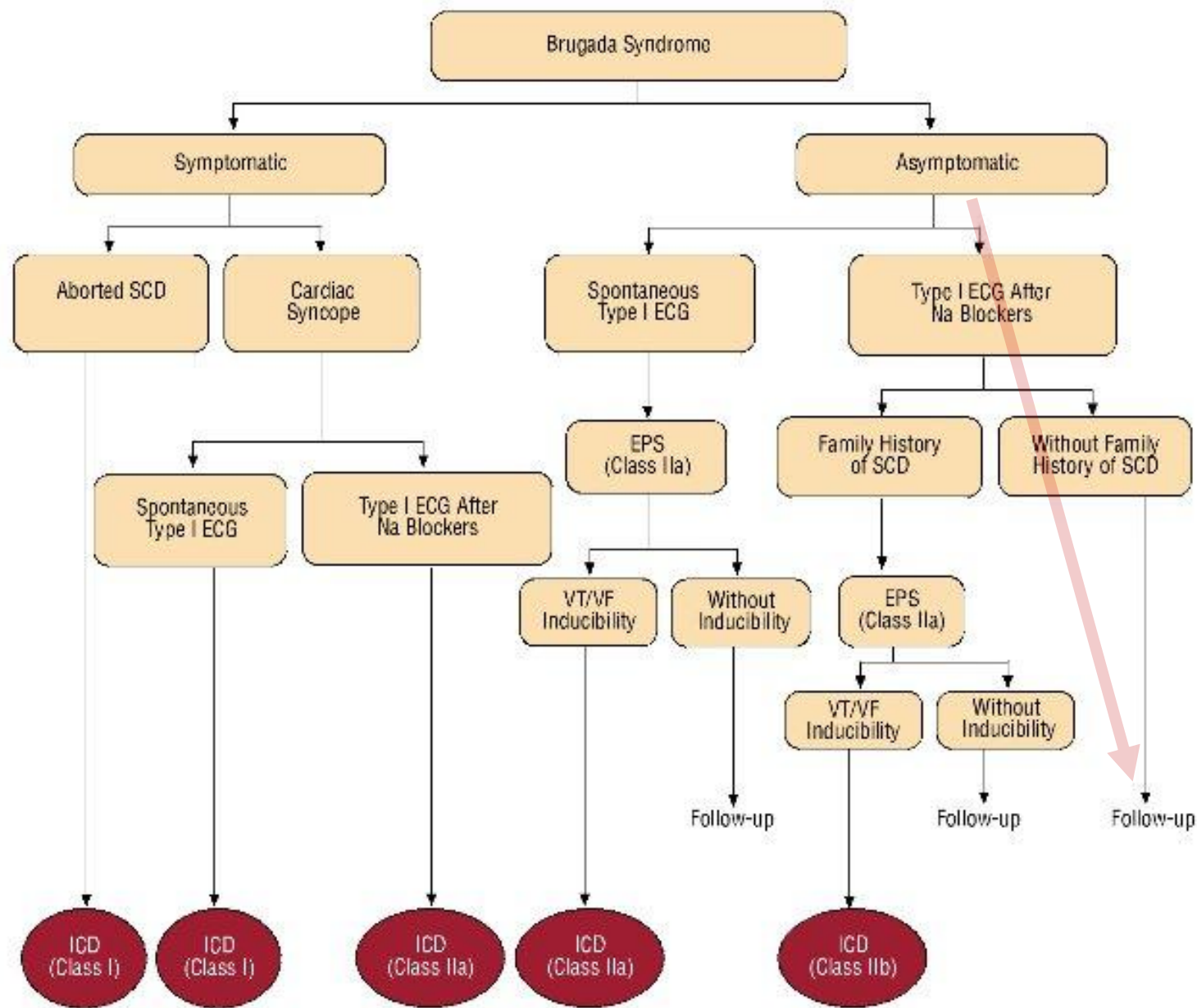
1. Je indikována implantace ICD
2. Je indikována programovaná stimulaci komor a v případě pozitivního výsledku implantace ICD
3. Implantace ICD není indikována, vysadit propafenon



# Léky indukovaný EKG BrS má nízké riziko....



Percentage of event rates (ventricular fibrillation or an appropriate implantable cardioverter-defibrillator discharge) during follow-up (app. 3 years).

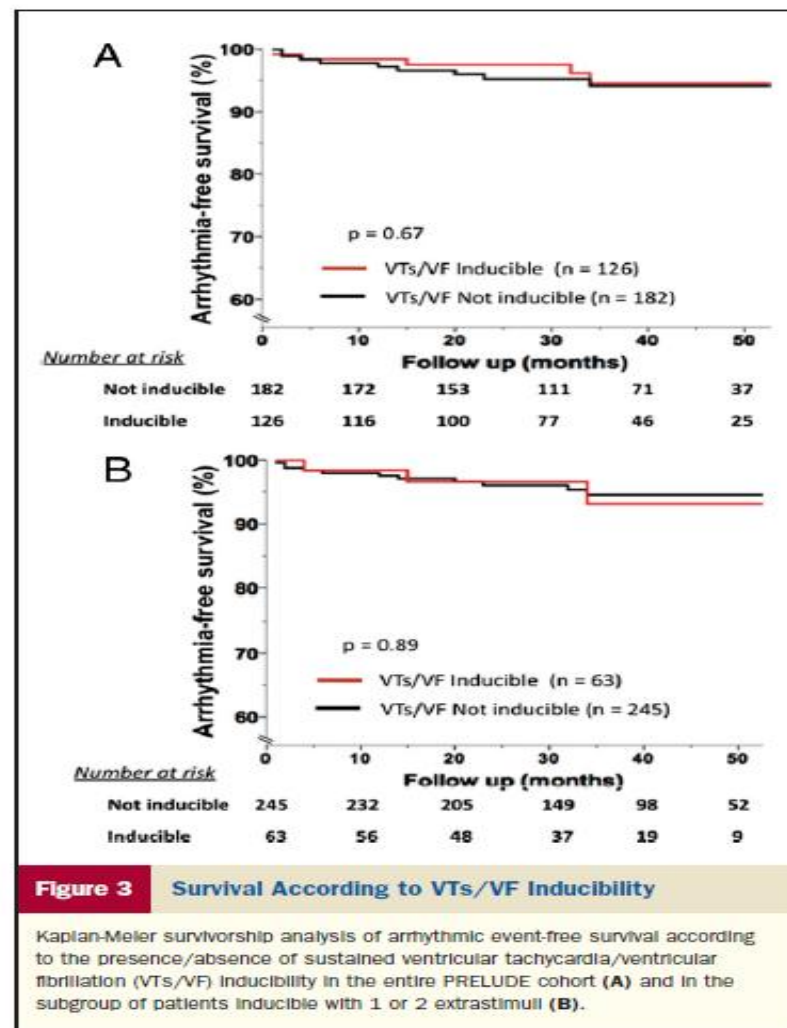


# Jaký je význam PSK u Brugada syndromu?

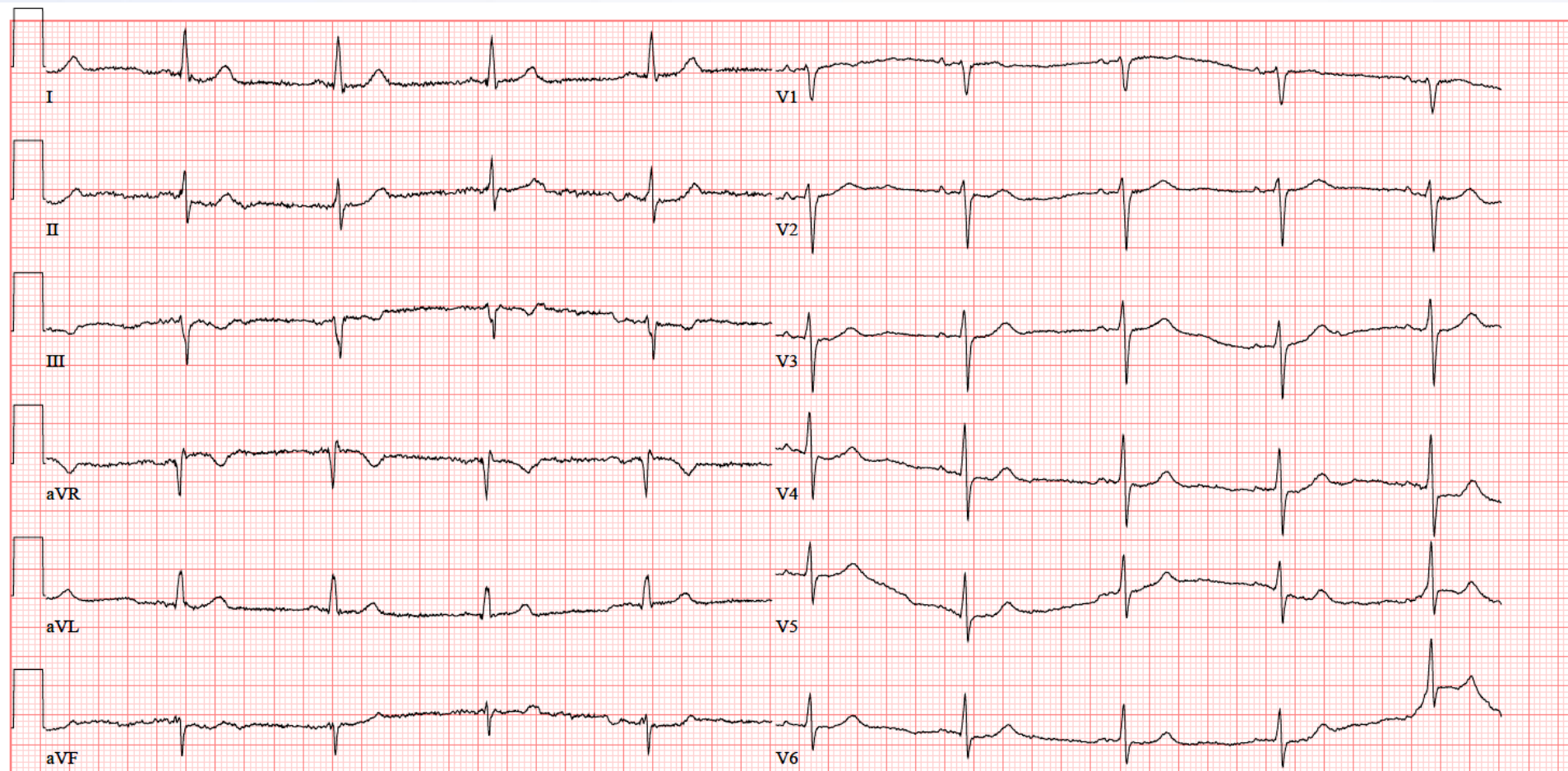
- 308pts s spontánním či léky navozeným obrazem BrS podstoupilo programovanou stimulaci komor
- Follow up 34 měsíců
- **4.5% arytmiických příhod**
- Prediktory arytmií:
  - **Synkopa + spontánní typ I EKG HR 4.2**
  - RP komorové stim. <200ms
  - Fragmentace QRS

ICD implantation may be considered in patients with a diagnosis of Brugada syndrome who develop VF during PVS with two or three extrastimuli at two sites.

IIb	C	120
-----	---	-----



# EKG po vysazení propafenonu



25mm/s 10mm/mV 150Hz 8.0.1 12SL 241 HD CID: 70

EID:16 EDT: 07:01 05-SEP-2017 ORDER:

# Follow up

- Provedena katetrizační ablace FiS s efektem
- 2 roční follow up bez synkopy či dokumentovaných komorových arytmií

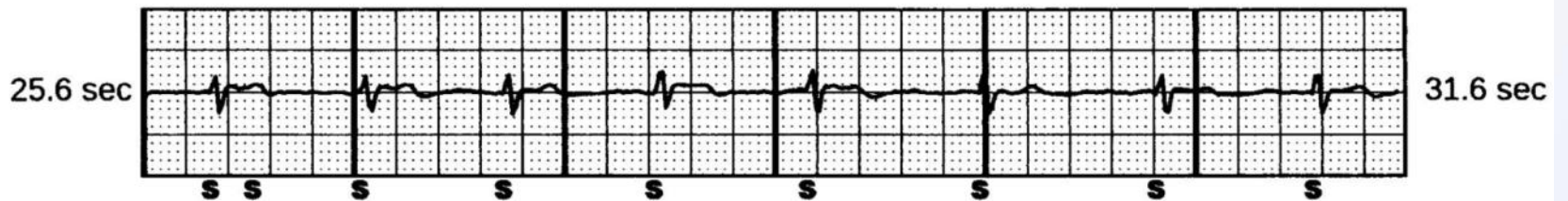
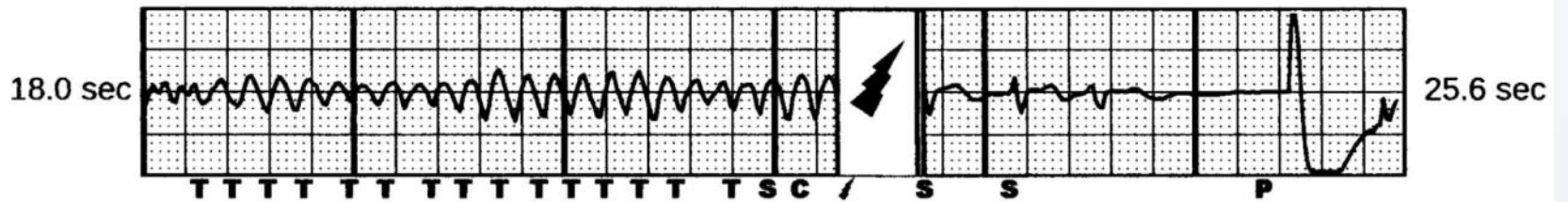
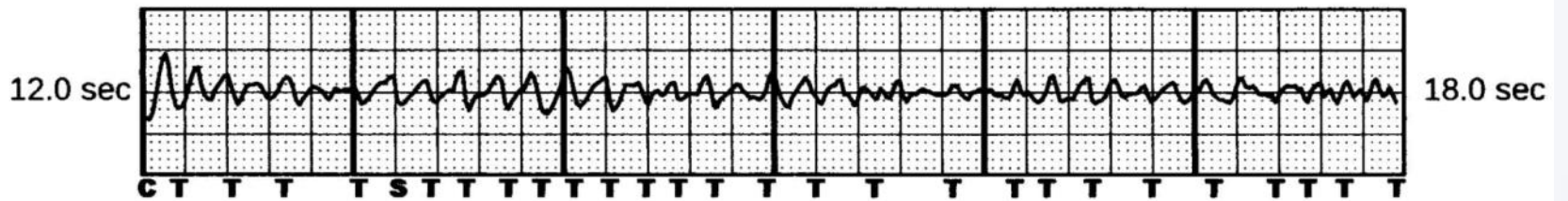
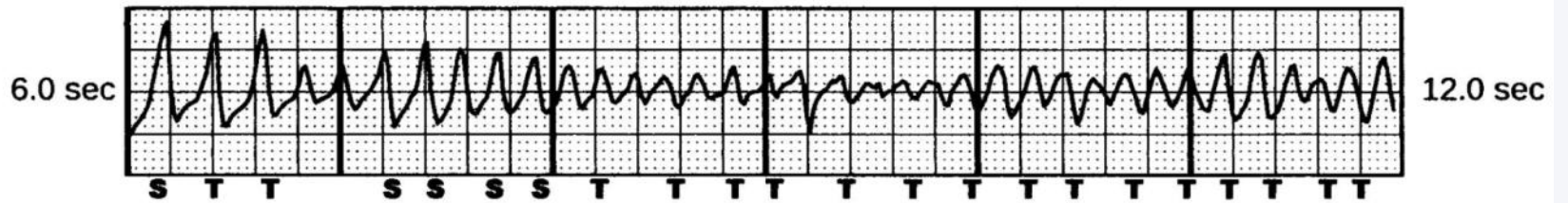
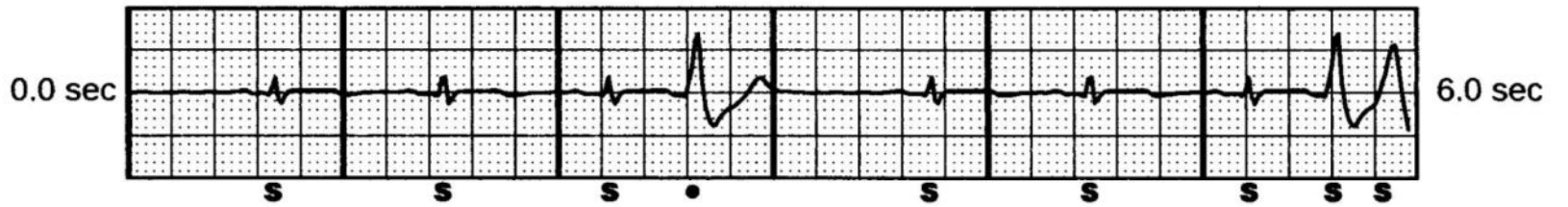


# Kazuistika 2



# Anamnéza

- 32-letý pacient (Číňan) žijící v ČR
- Stp. KPCR pro FiK, stp. implantaci SICD
- Normální ECHO + SKG
- Hospitalizován pro opakované výboje ICD indikované pro polymorfní KT

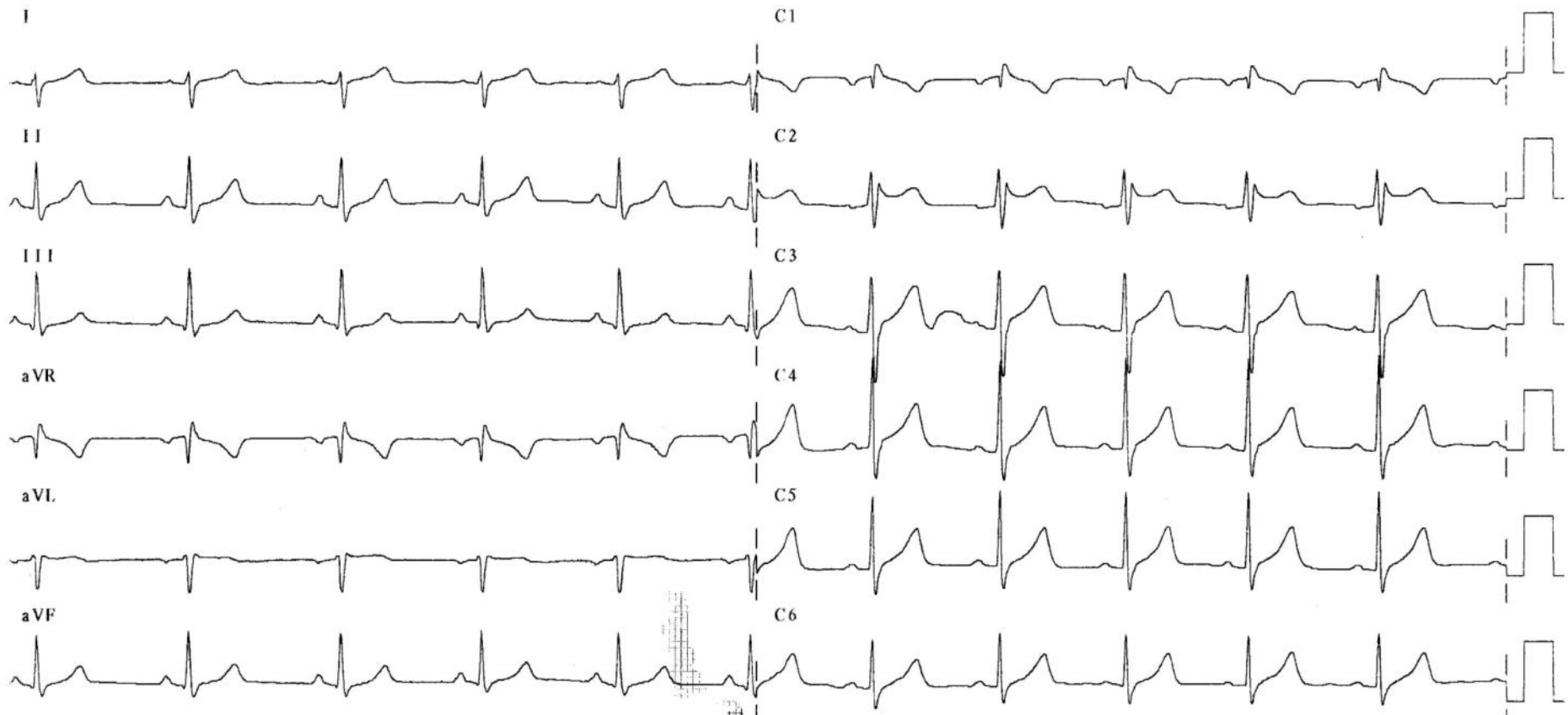




# Iniciace pKT



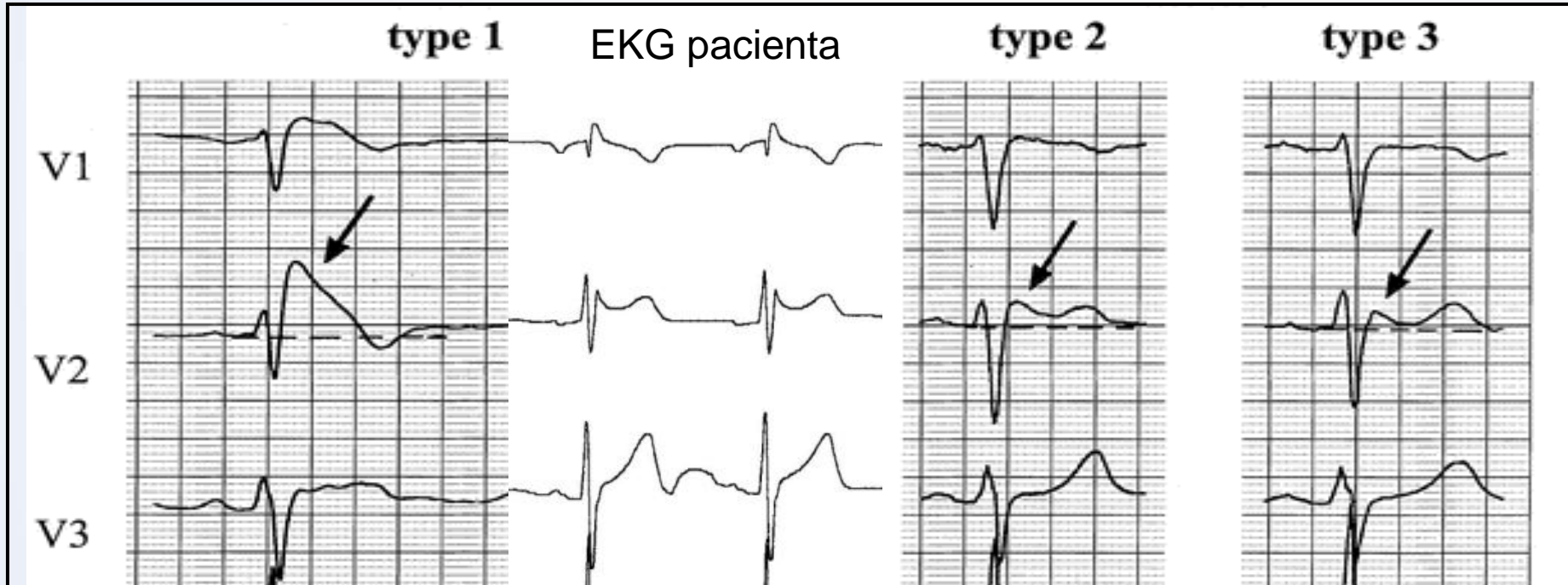
# EKG v době epizod pKT



**Jaká je Vaše diagnóza?**

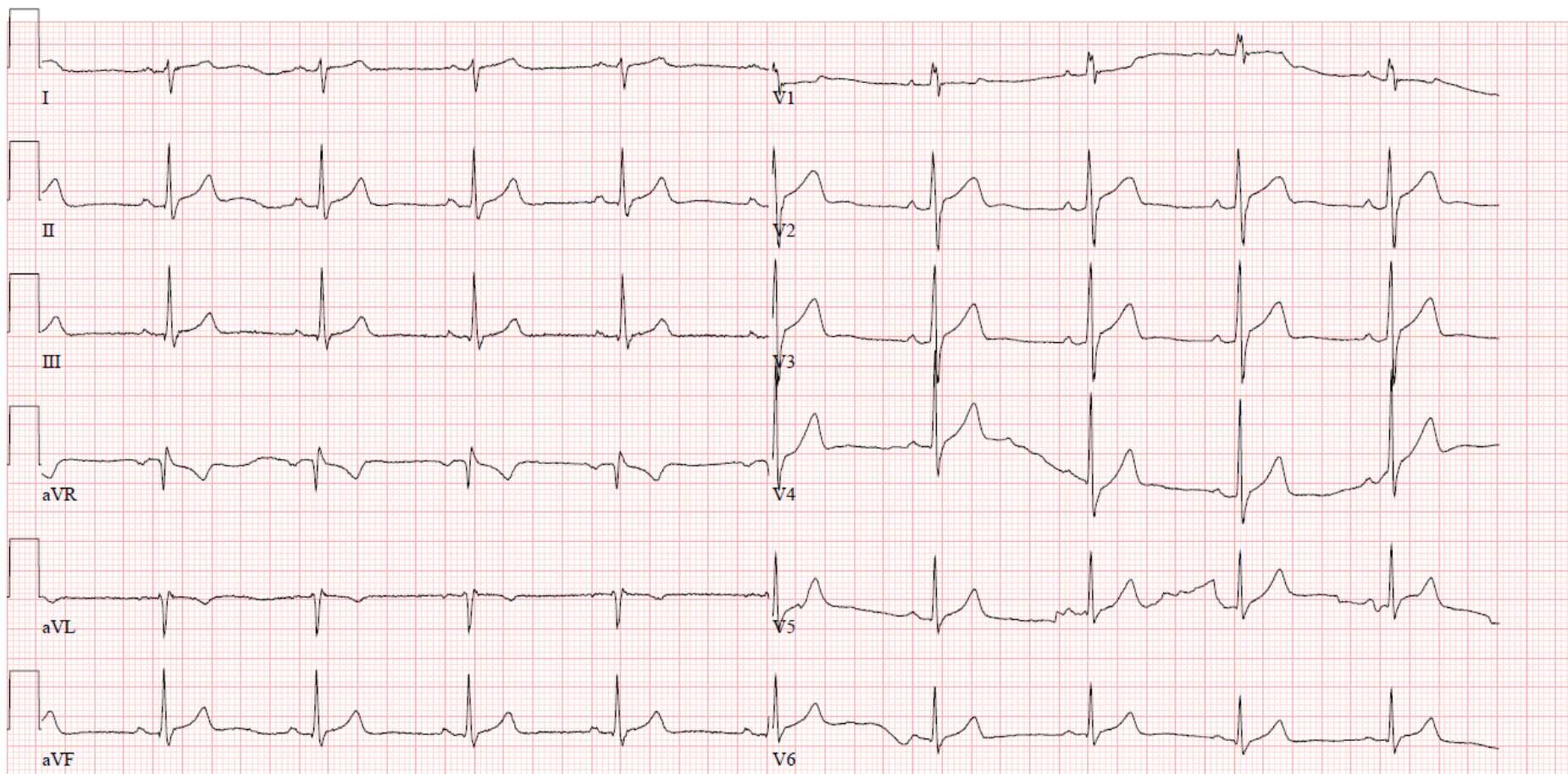
1. Typický obraz Brugada syndromu
2. Nejedná se typický EKG obraz typ 1 Brugada syndromu

# Jedná se o typ 1 BrS?



- Genetické vyšetření
  - NGS v rozsahu 228genů, bez průkazu příčinné varianty DNA

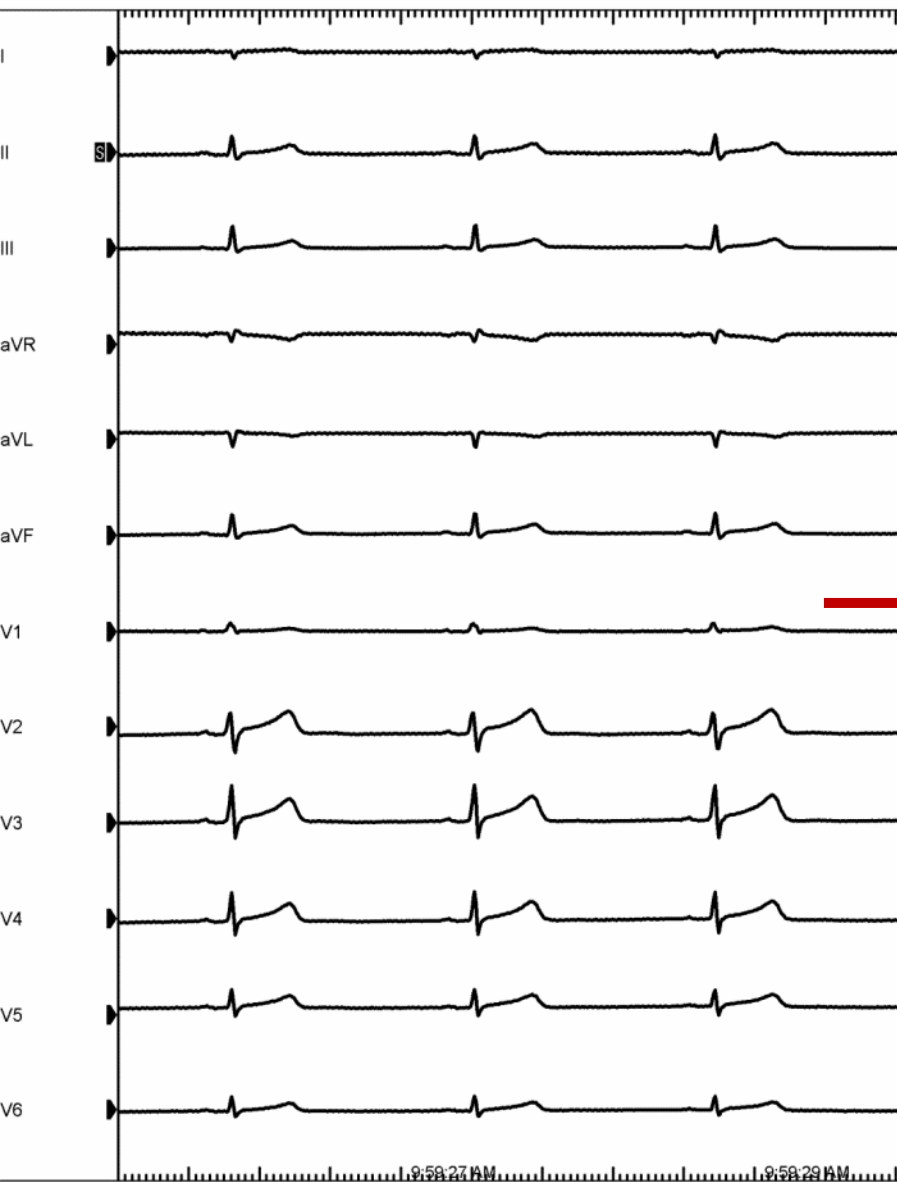
# EKG v IKEM



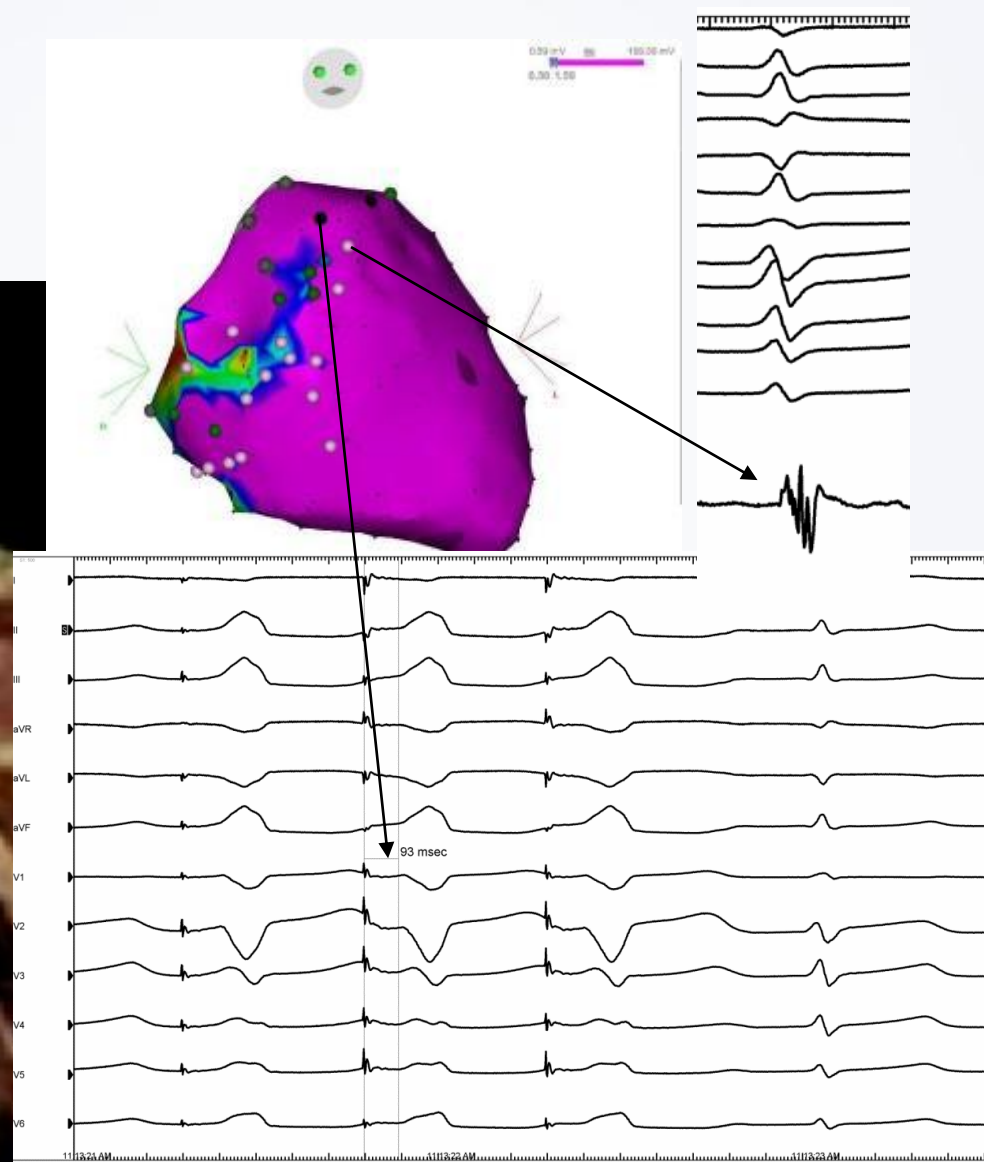
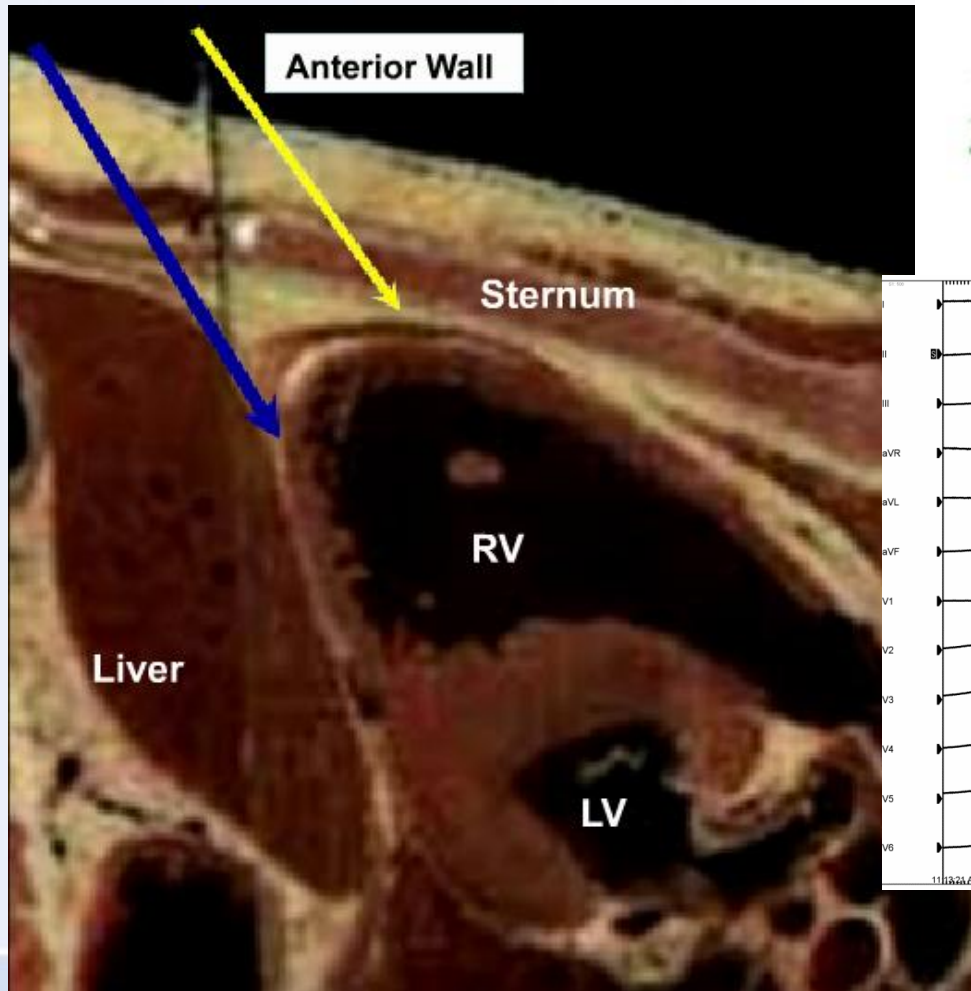
25mm/s 10mm/mV 150Hz 8.01 12SL 241 HD CID: 1

EID:16 EDT: 07:03 21-FEB-2017 ORDER:

# Podání Aimalinu 75mg i.v.



# Epikardiální RF ablace



Oblast pomalého vedení v epikardu RVOT

# Follow up

- Od ablace 9měsíců bez recidivy KT

# Brugada syndrom

## **zkušenosti IKEM**

- Metoda: vyhledání klíčového slova „Brugada“ ve zlatokopu (NIS IKEM), období 01/2000-02/2017
- Nalezeno 20 pacientů:
  - 10pts s EKG obrazem BS asymptomatických
    - konzervativní řešení – nikdo nezemřel (k 04.2017)
  - 6pts s implantací ICD ze sekundární prevence
    - U 2 byla indikována RF ablace
  - 4pts s implantací ICD z primární prevence
    - Pozit PSK 2x, Aimalin 2x (+ RA/synkopa)
    - U žádného nebyla intervence ICD



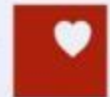
# Závěry

- Diagnostika BrS je obtížná :
  - intermitentní STE na EKG, absence reakce na aimalin, nutnost použití 2.-3. mezižebří
  - dif dg ARVC, fok. spouštěná FiK z RVOT
- Riziková stratifikace BrS je problematická
  - Indikace k implantaci ICD u pacienta po oběhové zástavě
  - Prim profylaktická indikace u nemocných se synkopou + spontánní obraz typu 1?
- Prognóza u asymptomatických pacientů, léky indukovaným EKG obrazem je dobrá

**Děkuji za pozornost...**



# Diskuze



### 3. Brugada Syndrome (BrS) Expert Consensus Recommendations on Brugada Syndrome Diagnosis

1. BrS is *diagnosed* in patients with ST-segment elevation with type 1 morphology  $\geq 2$  mm in  $\geq 1$  lead among the right precordial leads V<sub>1</sub>, V<sub>2</sub>, positioned in the 2nd, 3rd or 4th intercostal space occurring either spontaneously or after provocative drug test with intravenous administration of Class I antiarrhythmic drugs.
2. BrS is *diagnosed* in patients with type 2 or type 3 ST-segment elevation in  $\geq 1$  lead among the right precordial leads V<sub>1</sub>, V<sub>2</sub> positioned in the 2nd, 3rd or 4th intercostal space when a provocative drug test with intravenous administration of Class I antiarrhythmic drugs induces a **type I** ECG morphology.

### Expert Consensus Recommendations on Brugada Syndrome Therapeutic Interventions

- |           |  |
|-----------|--|
| Class I   | <ol style="list-style-type: none"><li>1. The following lifestyle changes <i>are recommended</i> in all patients with diagnosis of BrS:<ol style="list-style-type: none"><li>a) Avoidance of drugs that may induce or aggravate ST-segment elevation in right precordial leads (for example, visit <a href="http://Brugadadrugs.org">Brugadadrugs.org</a>),</li><li>b) Avoidance of excessive alcohol intake.</li><li>c) Immediate treatment of fever with antipyretic drugs.</li></ol></li><li>2. ICD implantation <i>is recommended</i> in patients with a diagnosis of BrS who:<ol style="list-style-type: none"><li>a) Are survivors of a cardiac arrest and/or</li><li>b) Have documented spontaneous sustained VT with or without syncope.</li></ol></li></ol>  |
| Class IIa | <ol style="list-style-type: none"><li>3. ICD implantation <i>can be useful</i> in patients with a spontaneous diagnostic type I ECG who have a history of syncope judged to be likely caused by ventricular arrhythmias.</li><li>4. Quinidine <i>can be useful</i> in patients with a diagnosis of BrS and history of arrhythmic storms defined as more than two episodes of VT/VF in 24 hours.</li><li>5. Quinidine <i>can be useful</i> in patients with a diagnosis of BrS:<ol style="list-style-type: none"><li>a) Who qualify for an ICD but present a contraindication to the ICD or refuse it <i>and/or</i></li><li>b) Have a history of documented supraventricular arrhythmias that require treatment.</li></ol></li><li>6. Isoproterenol infusion <i>can be useful</i> in suppressing arrhythmic storms in BrS patients.</li></ol> |
| Class IIb | <ol style="list-style-type: none"><li>7. ICD implantation <i>may be considered</i> in patients with a diagnosis of BrS who develop VF during programmed electrical stimulation (inducible patients).</li><li>8. Quinidine <i>may be considered</i> in asymptomatic patients with a diagnosis of BrS with a spontaneous <b>type I</b> ECG.</li><li>9. Catheter ablation <i>may be considered</i> in patients with a diagnosis of BrS and history of arrhythmic storms or repeated appropriate ICD shocks.</li></ol>   |
| Class III | <ol style="list-style-type: none"><li>10. ICD implantation <i>is not indicated</i> in asymptomatic BrS patients with a drug-induced <b>type I</b> ECG and on the basis of a family history of SCD alone.</li></ol>   |