

Olgu sunumu-Case report

Brugada sendromuna baęlı ani kardiyak ölüm: EKG'nin doęru analizinin önemi

*Sudden cardiac death due to brugada syndrome: the importance of correct ECG
analysis*

Osman Can Yontar, İzzet Tandoęan

Kardiyoloji Klinięi (Dr. O. C. Yontar), Sivas Numune Hastanesi, TR-58040, Sivas, Kardiyoloji
Anabilim Dalı (Prof. Dr. İ. Tandoęan), Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakóltesi, TR-58140 Sivas

Özet

Brugada sendromu, sebebi bilinmeyen ani kardiyak ölümlerin önemli bir kısmında sorumludur. Yüzeysel elektrokardiografide saę dal bloęu ile karışabilse de kendine has özellikleriyle tanı konulabilir. Bu olgu sunumunda acil servise ani kardiyak ölüm nedeniyle getirilen Brugada sendromlu bir hastadan bahsettik.

Anahtar sözcükler: Ani kardiyak ölüm, Brugada sendromu, elektrokardiyografi

Abstract

Brugada syndrome is responsible for major part of the sudden cardiac deaths. It is possible to confuse electrocardiographic findings with right bundle block however there are some specific properties distinguishing one from other. In this case report, we described a patient who experienced sudden cardiac death due to Brugada syndrome.

Key words: Sudden cardiac death, Brugada syndrome, electrocardiography

Geliş tarihi/Received: 04 Aralık 2009; **Kabul tarihi/Accepted:** 31 Mart 2010

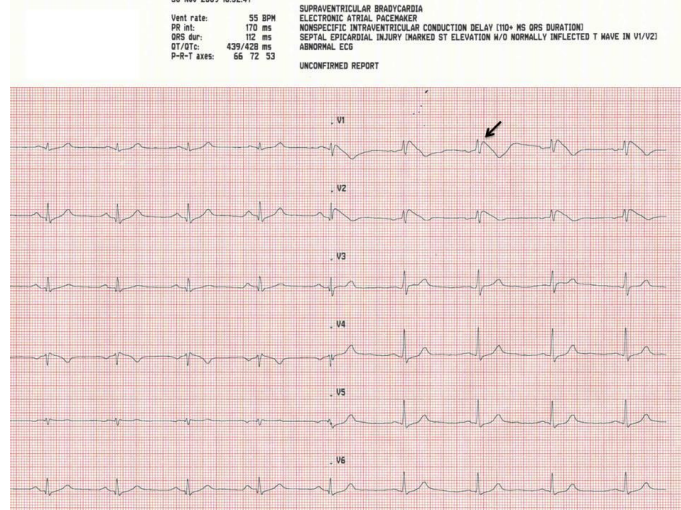
İletişim adresi:

Dr. Osman Can Yontar, Kardiyoloji Bölümü Sivas Numune Hastanesi, TR-58040 Sivas E-posta:
drcanyontar@gmail.com

Olgu sunumu

54 yaşındaki erkek hasta acil servise entübe ve solunum desteęiyle getirildi. Hastanın öğle saatlerinde işyerinde aniden yere yığıldığı ve solunumunun durduğu iş arkadaşlarından öğrenildi. Hasta acilen bir başka merkeze götürülmüş, orada monitörize edildiğinde ventriküler fibrilasyonda (VF) olduğu tespit edilmiş ve defibrile edilmişti. Yapılan kardiyopulmoner resüsitasyon sayesinde kalp atımları geri gelmiş ancak solunumu yetersiz olduğu için entübe edilmiş veambu desteęi sağlanmıştı. Hasta akut anterior miyokard infarktüsü ve saę dal bloęu (RBBB) tanısıyla merkezimize sevk edilmişti. Yapılan muayenede, genel durumu kötü, bilinci kapalı olan hastanın kendi solunumu vardı ve mekanik ventilatör desteęi ile izleniyordu. Kalp ritmik, dinlemekle üfürüm yoktu, solunum sesleri hafif kabalaşmıştı. Perifer nabızları zayıf olan hastanın kan basıncı 90/60 mmHg ölçüldü. Hastanın elektrokardiogramında (EKG) V1, V2 ve V3 derivasyonlarında J noktasında ve ST segmentinde elevasyon, T dalgasını ise negatif olduğu görüldü (Şekil 1). EKG bulguları ve klinięi Brugada Sendromu'nu düşündüren hastanın laboratuvar sonuçlarında kardiyak enzim değerleri normal sınırlarda bulundu. Hastanın yakınlarından alınan anamneze göre, hasta son 10 yıldır sık baş dönmesi atakları olduğundan şikayetçiydi ve geçen yıl içinde iki kez aniden yere yığılmış, beş dakikalık

bilinç kaybı ve sıkıntılı solunumdan sonra kendiliğinden düzelmişti. Bunun üzerine gittiği doktorlar kendisine organik hastalığı olmadığını söylemişlerdi. Aynı zamanda soygeçmişinde kuvvetli ani ölüm öyküsü vardı. Babası 47, amcası 42 ve onların babası da kırklı yaşlarda aniden ölmüşlerdi. Hastanın önceki yıllarda çekilen EKG'si elde edildi ve mevcut EKG ile bir fark gözlenmedi. Tüm bu bulgular Brugada Sendromu tanısını destekler nitelikteydi. Hasta yoğun bakımda 3 gün izlendikten sonra bilinci açıldı ve spontan solunumu yeterli hale geldi. Genel durumu düzelince olası koroner arter hastalığını ekarte etmek için koroner anjiyografi yapılan hastada aterosklerotik lezyon saptanmadı. Sonrasında, hastaya sekonder koruma amacıyla implante edilebilir kardiyoverter defibrilatör (İEKD) takılarak taburcu edildi.

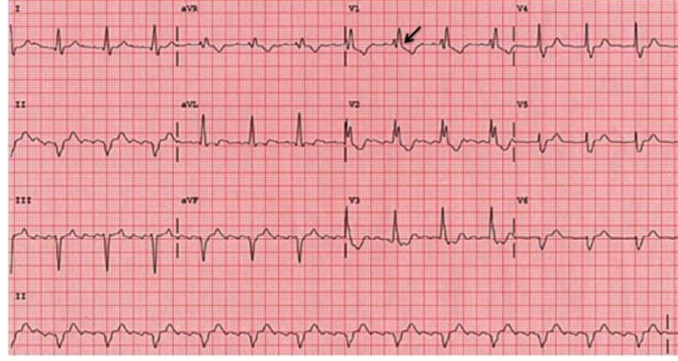


Şekil 1: Hastanın acil serviste görülen EKG'si. V1 ve V2 derivasyonlarında J noktasında >2 mm yükselme, takibinde ST yükselmesi ve negatif T dalgası ile sonlanma. Tip 1 Brugada paternine uymaktadır. Ok J noktasını göstermektedir.

Tartışma

Brugada Sendromu, ani kardiyak ölüme yol açabilen kalbin primer elektriksel hastalıklarındadır ve sebebi bilinmeyen ani kardiyak ölümlerin çoğundan sorumludur [1]. Erkeklerde kadınlara göre 8 kat daha fazla rastlanan bu sendromun nedeni SCN5A gen mutasyonudur. Bu mutasyon, hücre içine sodyum akımını sağlayan iyon kanallarında defekte yol açar. EKG anomalisinin sebebi miyokard hücresi depolarizasyonun birinci fazında hücre içine sodyum girişinin kanalopati sebebiyle azalması ve ikinci fazda repolarize edici dışa akım (Ito) kanallarının rölatif aktivite artışına bağlı ikinci faz repolarizasyon heterojenitesinin oluşmasıdır. Bu heterojenite endokard ile epikard arasında potansiyel farkı oluşmasına ve reentry'e yol açar. Ito kanalları sıklıkla sağ ventriküldeki M hücrelerinde yoğun bulunduğu için endokard-epikard potansiyel farkı sağ ventrikül çıkış yolu bölgesinde belirgindir, bu da RBBB benzeri görünüme yol açar [2]. Üç tip EKG paterni mevcuttur; bunlardan birincisi ve tanı koydurucu olanı J noktasında 2 mm'den fazla ST elevasyonu olan ve T dalgasının negatif olduğu Tip 1, ST elevasyonunun 1 mm'den fazla olduğu T dalgasının pozitif görüldüğü "konkav" Tip 2, ST elevasyonunun 1 mm'den az olduğu yine konkav şekilli ve pozitif T dalgası olan Tip 3'tür.

Hastaların şikâyeti sıklıkla bayılma, çarpıntı olmasına rağmen kimi hastada ani ölüm ilk bulgu olarak kendini gösterebilir. Bu nedenlerden dolayı tipik semptomlarla başvuran hastaların EKG'lerini yorumlarken Brugada Sendromu'nun kendine has özellikleri akılda tutulmalı ve RBBB'den ayırıcı tanısı yapılmalıdır (Şekil2).



Şekil 2: Sağ dal bloğu EKG'si. QRS süresi > 120 milisaniye, sağ tarafı gören prekordiyal derivasyonlarda intrinsik defleksiyon zamanı uzamış, büyük ve geniş R dalgaları, V6'da QS dalgası dikkati çekmektedir. Brugada EKG'sindeki ST yükselmesi burada yoktur ve J noktası da izoelektrik hattadır. V1 derivasyonunda rsR paterni mevcuttur. Ok, R dalgasını göstermektedir.

Kolayca gözden kaçabilen bu sendromun tanınmaması, olgumuzda olduğu gibi uyarıcı semptomları olan hastalarda, primer koruma şansını da ortadan kaldırabilmekte ve prognozunu kötü etkileyebilmektedir. Hastaların erken tespit edilmesi sonucunda mortaliteyi azaltan tek tedavi olan İEKD implantasyonu, tip 1 EKG'nin ve spesifik semptomların varlığında endikedir.

Referanslar

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. Yan GX, Antzelevitch C. Cellular basis for the electrocardiographic J wave. *Circulation* 1996; 93: 372-9.