

# Brugada syndrom

## Beran P.

### Kardiologická klinika FN a LF Plzeň

„Bangungut“ - výkřik ve spánku (Filipíny)  
 „Lai – Tai“ - smrt ve spánku (Thajsko)  
 „Pokkuri“ – nečekaná noční smrt (Japonsko)

## Historie

Tento syndrom spojený s náhlou smrtí první popsal bratři Pedro a Josep Brugadové v roce 1992 u 8 pacientů

Bylo popsáno 8 pacientů

- Epizody oběhových zástav při maligních arytmiích
- Specifické změny v EKG z pravého prekordia

JACC Vol. 20, No. 6  
 November 15, 1992:1391-6

**Right Bundle Branch Block, Persistent ST Segment Elevation and Sudden Cardiac Death: A Distinct Clinical and Electrocardiographic Syndrome**  
 A Multicenter Report  
 PEDRO BRUGADA, MD, JOSEP BRUGADA, MD\*  
 Anst., Belgium and Barcelona, Spain

**Table 1. Clinical and Electrocardiographic Characteristics of the Eight Patients Studied**

Pt No.	Age (yr)* Gender	Cycle Length (ms)	Interval (ms)		
			PR	QRS	QT
1	2/M	600	170	130	340
2	2/F	740	130	120	360
3	46/M	705	180	145	410
4	48/M	750	180	150	380
5	44/M	660	160	130	345
6	53/M	840	190	140	405
7	8/F	740	180	135	330
8	26/M	760	170	120	340

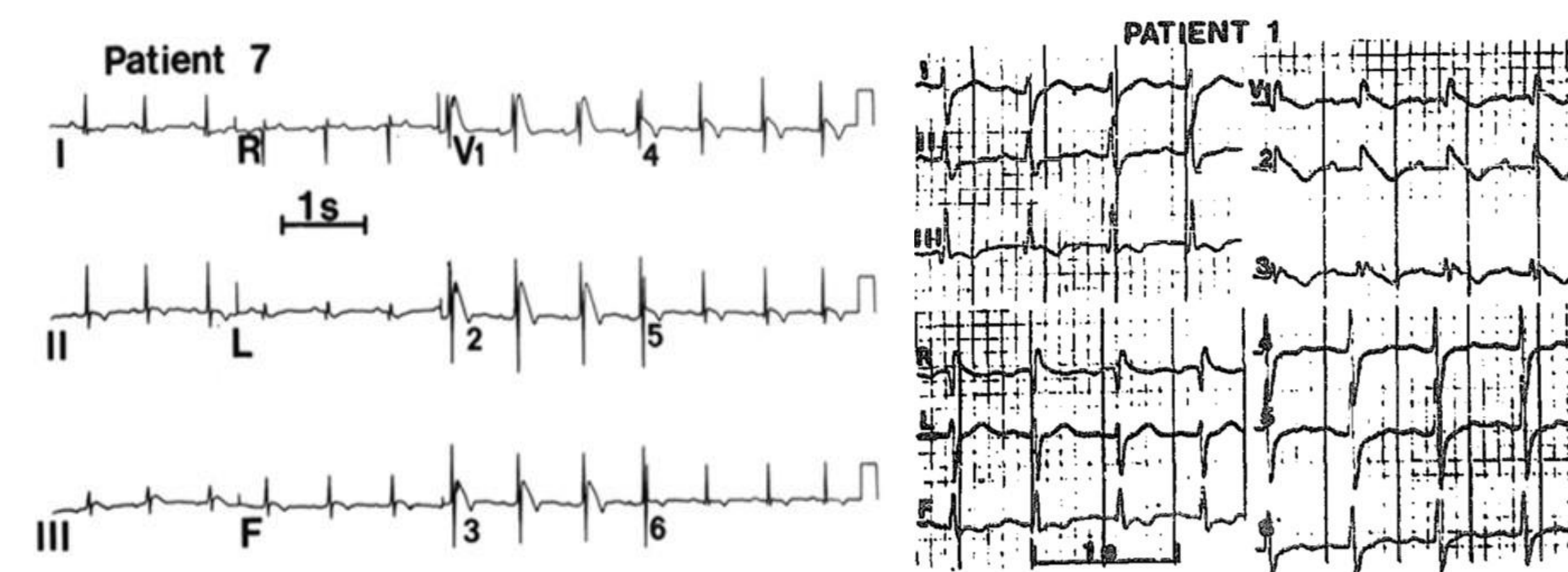
\*Age at the time of the first episode of (aborted) sudden cardiac death.  
 F = female; M = male; Pt = Patient.

Brugada P., Brugada J. JACC 1992;20:1391-6

## EKG změny

Původně popsány jako

- Blok pravého raménka Tawarova
- ST elevace ve svodech od V1 do V2-V3

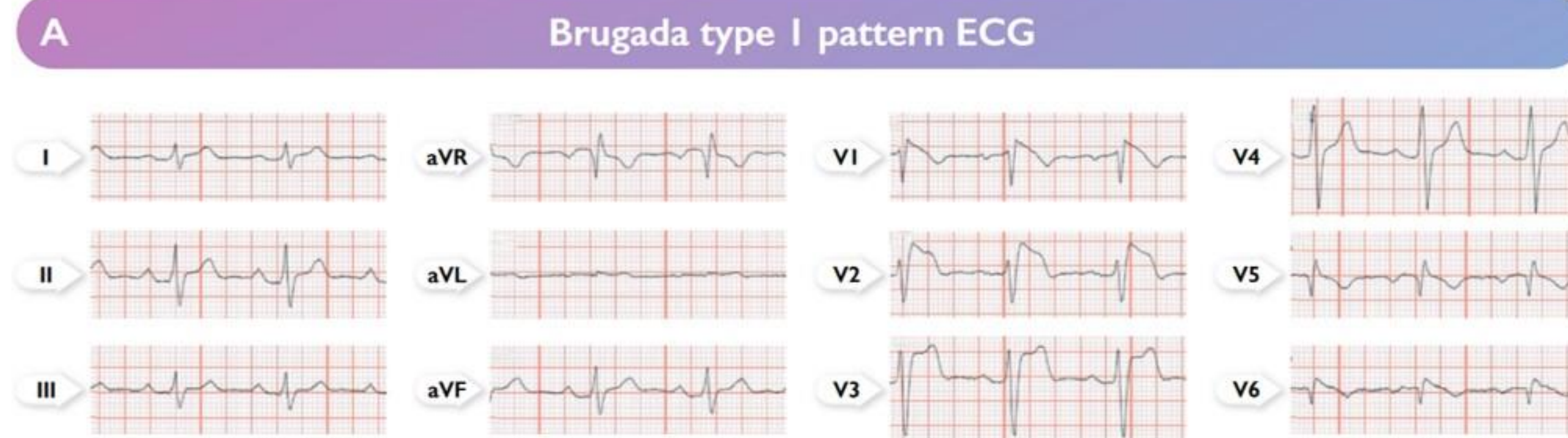


Brugada P., Brugada J. JACC 1992;20:1391-6

## Současná doporučení

Dnes se popisuje jako změny V1 až V2-V3:

- Elevace bodu J (junkce – spojení QRS a ST úseku) > 0,2 mV
- Klenutý („coved“) ST úsek
- Inverze T vln

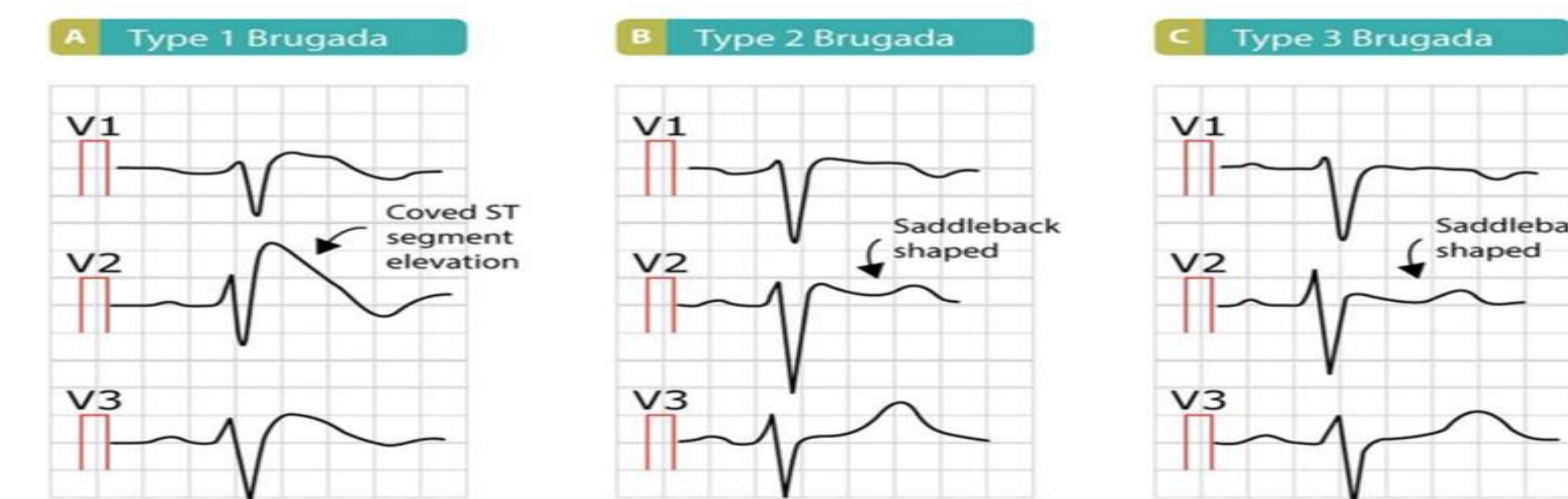


Doporučení ESC 2022 pro management komorových arytmií

Další (nediagnostické) typy EKG křivek spojené s Brugada sy.

- ST elevace z pravého prekordia:
  - Typ 2 a 3 má velké „sedlovité“
  - Typ 3 má ST elevaci < 1 mm

- Nelze na nich založit diagnózu
- Ta se opírá pouze o typ 1



<https://ecgwaves.com/topic/brugada-syndrome-ecg-treatment-type-1-2-3/>

## Ajmalinový test

K vyvolání EKG změn slučitelných s typem 1 EKG křivky

- 1 mg/kg tělesné hmotnosti v průběhu 5 minut

Důvod k přerušení podávání

- Vznik EKG křivky typu 1
- Rozšíření QRS > 140%
- Arytmie:



- Četné KES, páry KES, komorové tachykardie, AV blok

Při vzniku arytmií: infuze s isoprenalinem

## Diagnóza

Typ 1 EKG křivky

- K diagnóze je nezbytný, pokud je indukován ajmalinem, není zcela specifický

U ajmalinem indukované EKG křivky typu 1 nutné další projevy:

- Dokumentovaná polymorfní komorová tachykardie/fibrilace komor

- Arytmická synkopa
- Rodinná anamnéza

Onemocnění je často familiární

- Asi u 20-30% nemocných lze identifikovat genetickou mutaci
  - V naprosté většině případů v genu SCN5A (stavební kameny rychlého Na kanálu)

# Brugada syndrom

## Beran P.

### Kardiologická klinika FN a LF Plzeň

„Bangungut“ - výkřik ve spánku (Filipíny)  
 „Lai – Tai“ - smrt ve spánku (Thajsko)  
 „Pokkuri“ – nečekaná noční smrt (Japonsko)

#### Klinické projevy

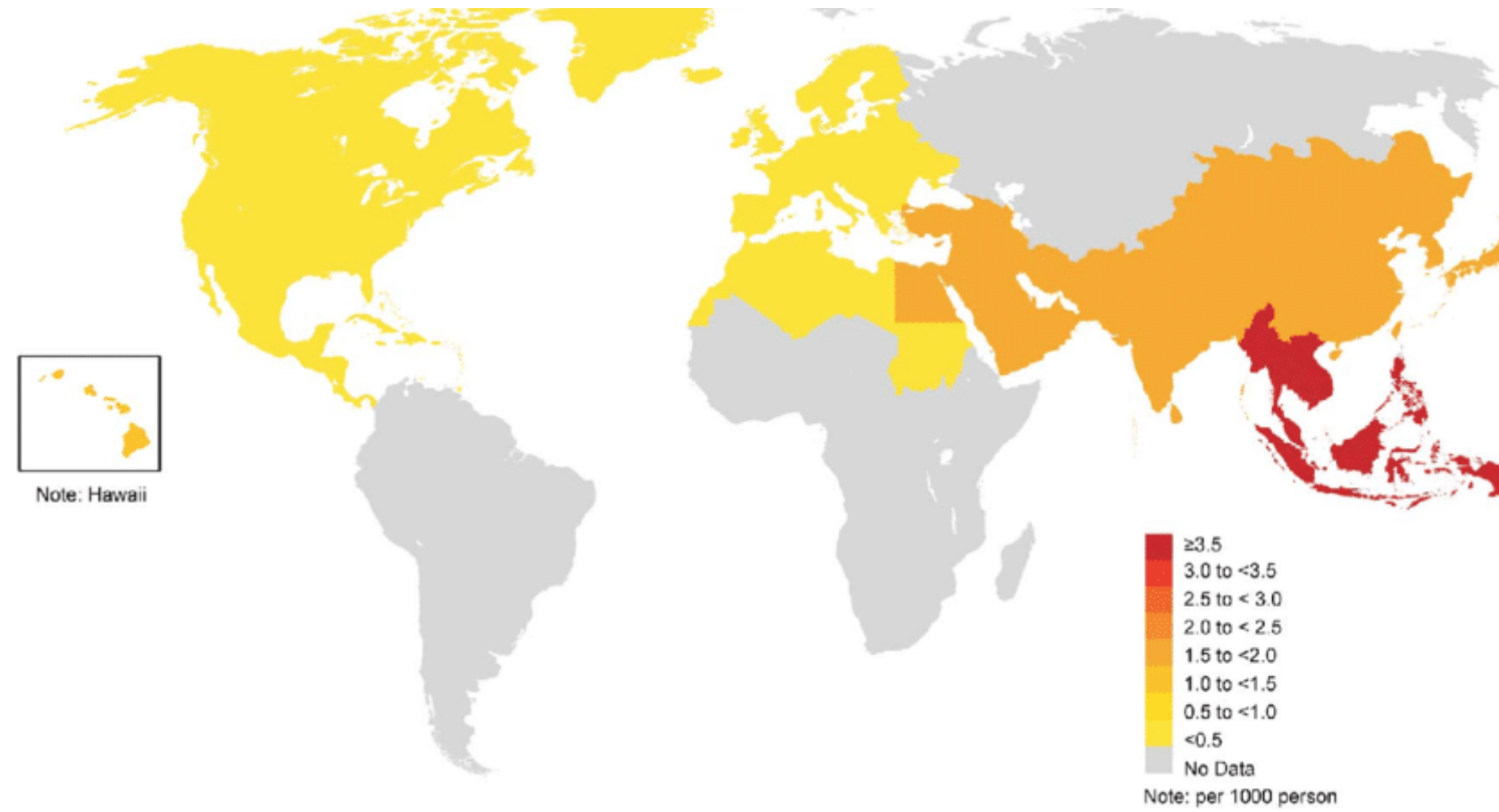
Nejčastěji postižení muži (80-90%)

Projevy:

- První arytmiická událost ve věku 5- 30 roků
- Náhlá smrt zejména ve spánku
- Za horečky
- Po objemném jídle

- Riziko arytmiických událostí zvyšují některé léky
- [www.brugadadrugs.org](http://www.brugadadrugs.org)

- Nejvíce postižených v jihovýchodní Asii



<https://www.semanticscholar.org/paper/Prevalence-of-Brugada-Syndrome-%3A-A-Systematic-and-Vutthikraivit-Rattanawong/84bf3c236eaeffcd6f86a309415bba2ed475d07>

#### Úloha sestry

Schopnost rozpoznat typickou EKG křivku

- Diagnostikovat závažné poruchy rytmu
- Zahájit život zachraňující kroky
- Rozpoznat další významné a varovné změny
- V indikovaných případech doplnit specifické záznamy

Upozornit na přibývajících ektopii u nemocného s Brugada syndromem

Pomoci při odebrání rodinné anamnézy

- Pacient si často potřebuje ujasnit některé události z rodinné anamnézy

Participace při provádění ajmalinového testu

#### Doporučení v prevenci náhlé smrti

##### Riziková stratifikace, prevence NSS a léčba komorových arytmií

Implantace ICD je doporučena u pacientů s BrS, kteří:

- prodělali oběhovou zástavu a/nebo
- mají dokumentovanou spontánní setrvalou KT

Implantace ICD by měla být zvážena u pacientů s obrazem syndromu Brugada typu 1 na EKG a arytmiickou synkopou.

Implantace ILR by měla být zvážena u pacientů s BrS s neobjasněnou synkopou.

Podávání chinidinu by mělo být zváženo u pacientů s BrS s kontraindikací nebo odmítnutím implantace ICD nebo s opakovanými výboji ICD.

Podání infuze s isoprenalinem by mělo být zváženo u pacientů s BrS a arytmiickou bouří.

Katetrizační ablace spouštějících KES a/nebo epikardiálního substrátu v RVOT by měla být zvážena u pacientů s BrS s opakovanými adekvátními výboji ICD refrakterními na farmakoterapii.

PSK může být zvážena u asymptomatických pacientů se spontánním obrazem syndromu Brugada typu 1 na EKG.

Implantace ICD může být zvážena u vybraných asymptomatických pacientů s BrS s FK indukovanou při PSK maximálně 2 extrastimuly.

Katetrizační ablace u asymptomatických pacientů s BrS není doporučena.

I	C
IIa	C
IIa	C
IIa	C
IIa	C
IIa	C
IIb	B
IIb	C
III	C

Doporučení ESC 2022 pro management komorových arytmií