

Brugada syndrom: syndrom vzácný, ale zákeřný – editorial

M. Štengl

Ústav fyziologie Lékařské fakulty UK Plzeň, přednostka doc. MUDr. Jana Slavíková, CSc.

Bébarová M. Brugada syndrom. Vnitř Lék 2011; 57(6): 551–560.

Brugada syndrom, poprvé popsán jako samostatný klinický syndrom v první polovině 90. let minulého století [1], je dnes znám jako významná příčina náhlé srdeční smrti u mladých, zdánlivě zdravých dospělých jedinců [2]. Přehledný článek v aktuálním čísle Vnitřního lékařství [3] čtenáře s tímto problémem důkladně seznamuje, a to od klinických projevů syndromu přes jeho molekulární a buněčné arytmogenní mechanismy až po související diagnostická a léčebná úskalí. Několik faktů si nicméně zaslouží jisté zdůraznění a další diskuzi.

Prevalence syndromu v obecné dospělé populaci je na základě elektrokardiografického nálezu odhadována na 5/10 000, s vyššími hodnotami v zemích jihovýchodní Asie [4,5] a nižšími v Evropě [6,7] a USA [8]. Určení skutečné prevalence v obecné populaci je však problematické, protože elektrokardiografický nálezu může být proměnlivý a nemusí být zachycen, na druhou stranu řada jiných srdečních anomálií může vést k podobnému elektrokardiografickému obrazu [2,3]. Podobně zatím není známo, u kolika procent pacientů s Brugada syndromem skutečně dojde ke spontánní aritmii. Nedávná metaanalýza dat dostupných ve světové odborné literatuře [9] však ukázala, že prvním projevem syndromu je neobvykle

často srdeční zástava, tedy bez časného zásahu letální událost. Z celkového počtu 1 217 pacientů s Brugada syndromem byla většina pacientů (720, 59%) asymptomatická (Brugada syndrom byl diagnostikován na základě spontánního abnormálního elektrokardiografického nálezu, nebo se jednalo o asymptomatické příbuzné pacientů s Brugada syndromem), 222 pacientů (18%) přežilo epizodu srdeční zástavy a u zbývajících 275 pacientů (23%) vedla k diagnóze Brugada syndromu nevysvětlená synkopa. U Brugada syndromu tak na každých 23 synkop připadá 18 srdečních zástav coby prvních manifestací syndromu, tedy poměr neletálních a letálních událostí je téměř 1 : 1. Pokud u pacienta s Brugada syndromem dojde ke spontánní aritmii, s téměř 50% pravděpodobností půjde o srdeční zástavu [10]. Takové vysoké riziko první letální události vedlo k agresivnímu terapeutickému přístupu a širokému profylaktickému nasazení implantovatelných kardioverterů/defibrilátorů (ICD) u pacientů s asymptomatickým Brugada syndromem a indukovatelnou komorovou fibrilací během elektrofyzilogického vyšetření srdce (EPS) [11,12]. Následující studie však ukázaly, že široké profylaktické používání ICD je spojeno s vysokou mírou komplikací u mladých pacientů s Brugada syn-

dromem [13] a rovněž byl zpochybněn význam EPS pro stratifikaci rizika [9,14]. Výsledkem byl obrat pozornosti k farmakologické léčbě a jako pravděpodobně nejvhodnější kandidát pro profylaktické nasazení u Brugada syndromu je dnes doporučován chinidin [10,15]. V současnosti je organizována mezinárodní klinická studie empirického nasazení chinidinu u asymptomatického Brugada syndromu [16].

Dalším závažným problémem je získaný, léky navozený Brugada syndrom [17]. Celá řada léčiv může ovlivňovat srdeční iontové kanály takovým způsobem (e.g. blokáda rychlého sodíkového proudu, viz [3]), že nerovnováha iontových proudů typická pro Brugada syndrom je zvýrazněna a náchylnost ke vzniku arytmií zvýšena. Postema et al [18] shrnul znalosti o účincích léků na srdce při Brugada syndromu a léčiva kategorizoval do 4 skupin:

1. léky, kterým by se pacienti s Brugada syndromem měli vyhnout;
2. léky, kterým by se pacienti s Brugada syndromem měli raději vyhnout;
3. potenciální antiarytmické léky pro pacienty s Brugada syndromem a
4. diagnostické léky pro Brugada syndrom.

Přehledně uspořádané informace jsou dostupné i na webové stránce [18].

Literatura

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: 1391–1396.
2. Antzelevitch C, Brugada P, Borggrefe M 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.
3. Bebarová M. Brugada syndrom. *Vnitř Lék* 2011; 57: 551–560.
4. Matsuo K, Akahoshi M, Nakashima E et al. The prevalence, incidence and prognostic value of the Brugada-type electrocardiogram: a population-based study of four decades. *J Am Coll Cardiol* 2001; 38: 765–770.
5. Miyasaka Y, Tsuji H, Yamada K et al. Prevalence and mortality of the Brugada-type electrocardiogram in one city in Japan. *J Am Coll Cardiol* 2001; 38: 771–774.
6. Hermida JS, Lemoine JL, Aoun FB et al. Prevalence of the brugada syndrome in an apparently healthy population. *Am J Cardiol* 2000; 86: 91–94.
7. Hermida JS, Jandaud S, Lemoine JL et al. Prevalence of drug-induced electrocardiographic pattern of the Brugada syndrome in a healthy population. *Am J Cardiol* 2004; 94: 230–233.
8. Greer RW, Glancy DL. Prevalence of the Brugada electrocardiographic pattern at the Medical Center of Louisiana in New Orleans. *J La State Med Soc* 2003; 155: 242–246.
9. Paul M, Gerss J, Schulze-Bahr E et al. Role of programmed ventricular stimulation in patients with Brugada syndrome: a meta-analysis of worldwide published data. *Eur Heart J* 2007; 28: 2126–2133.
10. Viskin S, Rosso R. Risk of sudden death in asymptomatic Brugada syndrome: not as high as we thought and not as low as we wished... but the contrary. *J Am Coll Cardiol* 2010; 56: 1585–1588.
11. Brugada J, Brugada R, Brugada P. Right bundle-branch block and ST-segment elevation in leads V1 through V3: a marker for sudden death in patients without demonstrable structural heart disease. *Circulation* 1998; 97: 457–460.
12. Brugada P, Brugada R, Mont L et al. Natural history of Brugada syndrome: the prognostic value of programmed electrical stimulation of the heart. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2003; 14: 455–457.
13. Sacher F, Probst V, Isaksson Y et al. Outcome after implantation of a cardioverter-defibrillator in patients with Brugada syndrome: a multicenter study. *Circulation* 2006; 114: 2317–2324.
14. Viskin S, Rogowski O. Asymptomatic Brugada syndrome: a cardiac ticking time-bomb? *Europace* 2007; 9: 707–710.
15. Viskin S, Wilde AA, Tan HL et al. Empiric quinidine therapy for asymptomatic Brugada syndrome: time for a prospective registry. *Heart Rhythm* 2009; 6: 401–404.
16. Empiric Quinidine for Asymptomatic Brugada Syndrome. <http://www.brugada-syndrome.info>.
17. Viskin S, Rosso R, Márquez MF et al. The acquired Brugada syndrome and the paradox of choice. *Heart Rhythm* 2009; 6: 1342–1344.
18. Postema PG, Wolpert C, Amin AS et al. Drugs and Brugada syndrome patients: review of the literature, recommendations and an up-to-date website (www.brugadadrugs.org). *Heart Rhythm* 2009; 6: 1335–1341.

doc. MUDr. Milan Štengl, Ph.D.
www.lfp.cuni.cz
e-mail: milan.stengl@lfp.cuni.cz

Doručeno do redakce: 5. 1. 2011

www.ambitmedia.cz