

Brugada-fenokópia

Tomcsányi János dr.

Budai Irgalmasrendi Kórház, Kardiológia, Budapest

„Élete során az ember gyakran attól fél, amitől nem kellene, vagy nem úgy fél, ahogyan kellene, vagy nem akkor, amikor kellene.” (Arisztotelész)

A Brugada-fenokópia egy megkülönböztető új fogalma a Brugada-EKG-t utánzó kórképeknek. A Brugada-fenokópia jellemzője, hogy ha a kiváltó okot megszüntetjük, megszűnik az EKG-eltérés is. A közleményben a szerző az ismert okokat rendszerezi. A legfontosabb etiológiai kategóriák a következők: metabolikus eltérések (leginkább hyperkalaemia), myocardialis infarctus, tüdőembólia (masszív), a jobb kamra mechanikus kompressziója, egyebek. Ennek az elkülönítésnek a jelentőségét az adja, hogy míg a Brugada-szindróma hirtelen szívhalált megelőző kezelését az implantábilis defibrillátor jelenti, addig a Brugada-fenokópia esetén a minél korábban megkezdett etiológiaszpecifikus kezeléssel lehet a túlélést javítani. Orv. Hetil., 2016, 157(13), 495–499.

Kulcsszavak: Brugada-fenokópia, Brugada-szindróma

Brugada phenocopy

Brugada phenocopies are clinical entities that are different from the true Brugada syndrome which is a channelopathy. Brugada phenocopy has reversible underlying conditions and, if underlying conditions resolve, the ECG pattern disappears. In this paper the author reviews and illustrates the known Brugada phenocopies. The most important etiologic categories of Brugada phenocopy include metabolic abnormalities (most commonly hyperkalemia), myocardial infarction, pulmonary embolism (massive), right ventricular mechanical compression, and others. The most important clinical issue is the different treatment of the Brugada syndrome and phenocopies in order to prevent cardiac death. In Brugada syndrome the implantable cardioverter defibrillator is the only effective treatment, while in Brugada phenocopies early, etiology-specific treatment can prevent cardiac death.

Keywords: Brugada phenocopy, Brugada syndrome

Tomcsányi, J. [Brugada phenocopy]. Orv. Hetil., 2016, 157(13), 495–499.

(Beérkezett: 2015. december 31.; elfogadva: 2016. január 21.)

Rövidítések

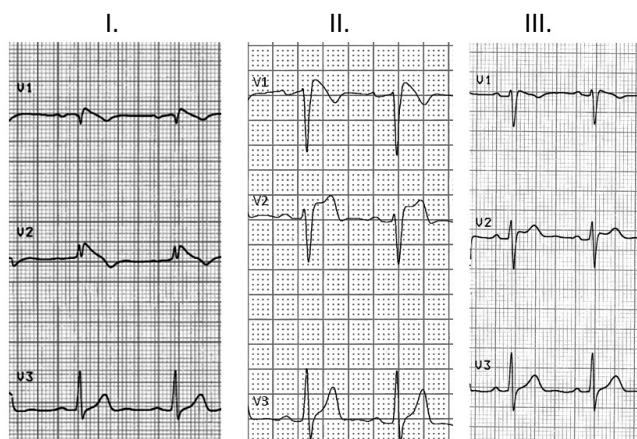
ICD = beültethető újraélesztő készülék; JTSZB = jobb-Tawara-szár-blokk; LAD = bal elülső leszálló coronariaág

A *Brugada testvérek* által leírt, majd genetikailag verifikált EKG-entitásnak [1] számos hasonmása van, amit napjainkban Brugada-fenokópiának neveznek [2].

Az elkülönítés fontosságát az adja, hogy míg egyik esetben strukturális szívbetegség nélküli csatornabetegség áll az EKG-eltérés hátterében, ami azonnali beavatkozást nem igényel – kivéve, ha éppen malignus ritmuszavar van –, addig a másik esetben általában súlyos

klinikai állapot jele az EKG-eltérés, és életet menthet a gyors beavatkozás. Ugyanakkor a Brugada-szindrómára jellemző EKG-eltérésekben, a V_{1-2-3} elvezetésekben jelentkező ST-elevációban és jobb-Tawara-szár-blokkos ingerületvezetési zavarban nincsen különbség. Azaz a Brugada-szindróma mindkét ST-elevációs formája, az úgynevezett coved vagy 1-es típusú ST-eleváció és az úgynevezett nyereg alakú vagy kétharmados típusú ST-eleváció is megjelenhet a Brugada-fenokópiában is (1. ábra).

A Brugada-EKG-jeleknek három klinikai megjelenési formája lehet:



1. ábra A Brugada-szindróma három különböző EKG-megjelenési formája. Az I. típusos, klasszikus, úgynevezett coved típus, ahol nagyon valószínű a Brugada-szindróma. A II. és III. formák a nyereg alakú ST-elevációkat mutatják (különböző mértékben), ahol gyanús az EKG Brugada-szindrómára

- **Brugada-jel:** Van EKG-eltérés, de nincs pozitív családi anamnézis vagy syncope, abortált szívhalál az anamnézisben [3].
- **Brugada-szindróma:** EKG-eltérés mellett pozitív családi anamnézis vagy syncope, vagy abortált szívhalál/dokumentált malignus kamrai ritmuszavar.
- **Brugada-fenokópia:** Van EKG-eltérés, aminek megvan a klinikai oka.

A Brugada-fenokópia 5 pontban különböztethető meg a Brugada-szindrómától. Ezek a következők:

- általában van kiváltó ok,
- a kiváltó ok megszűnésével megszűnik a Brugada-jel is,
- nincs családi halmozódás,
- nem provokálható Na-csatorna-blokkoló antiaritmiás szerrel,
- a genetikai vizsgálatok negatívak.

Érdeemes a fontosabb Brugada-fenokópia okait ismerni, mert ezek tudatában az EKG nagy segítségünkre lehet az etiológia mielőbbi megtalálásában és az adekvát terápia megkezdésében.

A Brugada-fenokópia etiológiai okai

- Metabolikus eltérések.
- Myocardialis ischaemia-infarctus.
- Tüdőembólia.
- Mechanikus kompressziók.
- Egyéb.

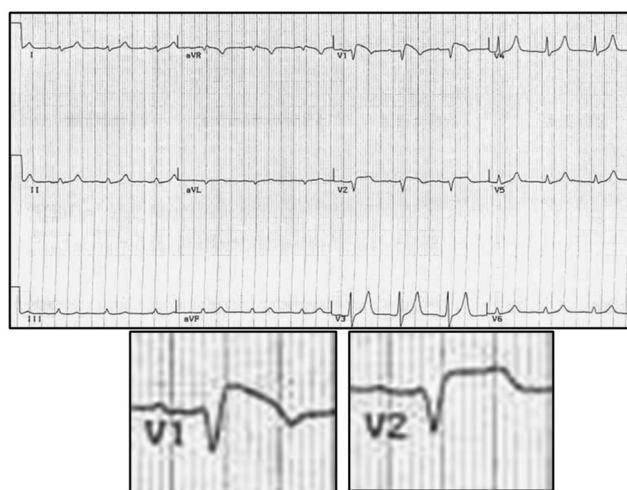
A továbbiakban néhány eset bemutatása következik, amelyeket saját klinikai munkám során észleltem.

Hyperkalaemia okozta Brugada-fenokópia

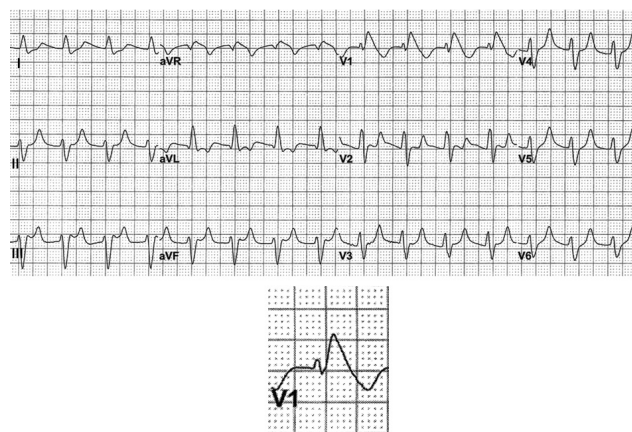
Súlyos hyperkalaemiában gyakran előfordul, hogy nemcsak a megszokott magas csúcsos T-hullámokat látjuk,

hanem Brugada-jelre jellemző QRS- és ST-eltérések láthatók [4]. A hyperkalaemiát kísérő, ilyen formájú EKG-eltéréseket már közel 50 évvel ezelőtt ismertették [5]. Ennek súlyosság szerint három típusa kerül bemutatásra. Az első esetben minimális a jobb-Tawara-szár-blokk (JTSZB) mintájú QRS-kiszélesedés, de a V₁₋₂ elvezetésekben már látható az ST-eleváció (2. ábra). A második esetben már jobban kiszélesedett a QRS, és a V₁-elvezetésben látható a markáns ST-eleváció (3. ábra). A harmadik esetben igen jelentős JTSZB-mintájú QRS-kiszélesedést kísér coved típusú ST-eleváció és negatív T-hullám a V₁₋₂ elvezetésekben (4. ábra).

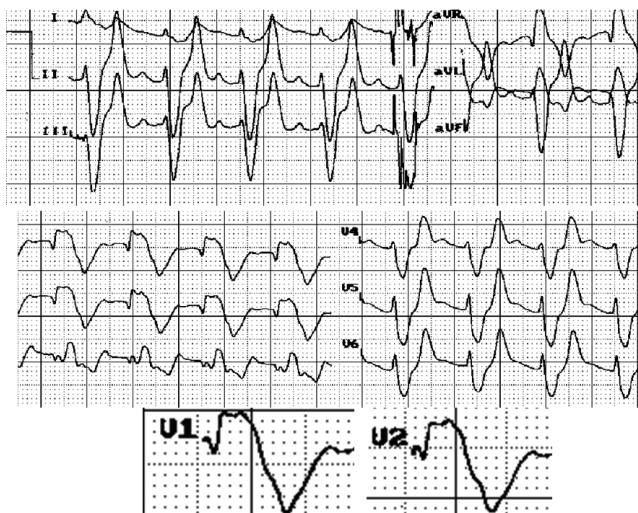
A bemutatott esetekből látszik, hogy önmagában az EKG nagyon megtévesztő lehet, mert utánozhat Brugada-szindrómát, ioncsatorna-betegséget, myocardialis infarctust vagy kamrai tachycardiát. Az is látható, hogy



2. ábra A beteg szérum-K-értéke 8 mmol/l volt. A V₁-ben a típusos coved ST-eleváció látszik, míg a V₃₋₅ elvezetésekben felismerhetők a keskeny alapú csúcsos T-hullámok is



3. ábra Szérum-K-érték 7,1 mmol/L. P-hullám nem látszik, ezért a reguláris kiszélesedett ritmust kamrai eredetűnek is lehetne gondolni. A mellkasi elvezetésekben V₁ elvezetésben jelentkezik egyedül a típusos coved ST-eleváció és terminálisan negatív T-hullám. Az inferior elvezetésekben (III-aVF) nyereg alakú, míg az aVR-ben a V₁-hez hasonló ST-eleváció látszik (Littmann L. anyagából, engedéllyel)



4. ábra Szérum-K-érték 9,0 mmol/l. A QRS szélessége 200 ms, amit markáns coved ST-eleváció és negatív T-hullám kísér

nem állapítható meg szoros összefüggés a hyperkalaemia súlyossága és az EKG-eltérések súlyossága között. Általában azonban az mondható, hogy 7 mmol/l szérumkálium-érték felett szokott Brugada-fenokópia jelentkezni. Fontos a hyperkalaemia mellett az ezt kísérő metabolikus acidózis is, ami szintén hozzájárulhat a Brugada-fenokópia megjelenéséhez. Tehát általában akkor gondoljunk hyperkalaemiára, mint kiváltó okra, ha súlyos állapotban lévő betegnél ismert vesebetegség, szepszis vagy káliumspóroló gyógyszeres kezelés szerepel az anamnézisen. Ilyen esetekben a gyors felismerés és ezt követő beavatkozás életet menthet.

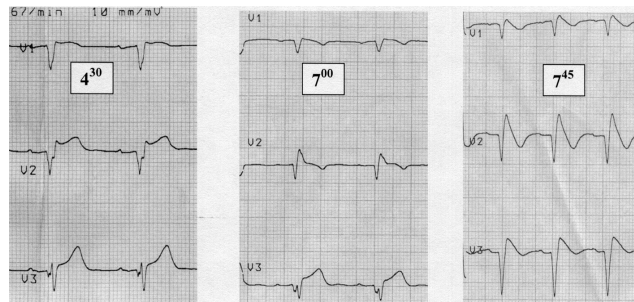
A hyperkalaemiás Brugada-fenokópiának 3 legfontosabb megkülönböztető jele a valódi Brugada-jeltől a következő: 1. P-hullám hiánya, 2. QRS jelentősen kiszélesedett és kóros tengelyállású, 3. csúcsos keskeny T-hullámok.

Myocardialis infarctus okozta Brugada-fenokópia

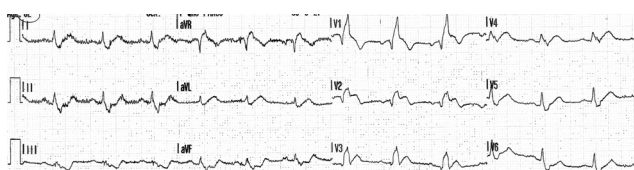
A Brugada-fenokópiát leginkább a bal elülső leszálló coronaria (LAD) vagy a jobb coronaria jobb kamrai ág leadása előtti occlusiója okozza [6].

Az 5. ábrán egy korai repolarizációs zavar típusos Brugada coved ST-elevációjába való átmenetét lehet látni. A 6. ábra egy korai proximális LAD-elzáródás EKG-ját mutatja, ahol a jobb-Tawara-szár-blokk mellett csak a V₁₋₂ elvezetésekben van ST-eleváció, Brugada-EKG-t utánozva. Mindkét kórkép malignus ritmuszavart válthat ki, ugyanakkor a kezelésben nagy a különbség. Brugada-fenokópiával járó infarctus esetén mindig proximális coronariabetegség van, ahol a korai revascularisatio nagyon fontos.

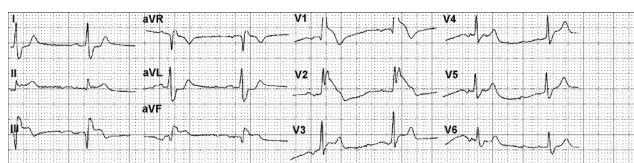
A Brugada-fenokópia megkülönböztető jelei a mellkasi fájdalom és a dinamikus EKG repolarizációs változások, amelyek nem jellemzőek Brugada-szindrómára.



5. ábra A nyereg alakú ST-elevációból az idővel fokozatosan kialakuló, úgynevezett coved típusú ST-eleváció. A bal elülső coronaria teljes occlusióját igazolta a koronarográfia



6. ábra Jobb-Tawara-szár-blokk mellett V₁₋₂ elvezetésekben jelentkező ST-eleváció elnézhető Brugada-szindrómának és pulmonalis emboliának is. A V₃₋₄ elvezetésekben jelentkező szinte a QRS-be csúszó T-hullámok segítenek az ischaemia felismerésében

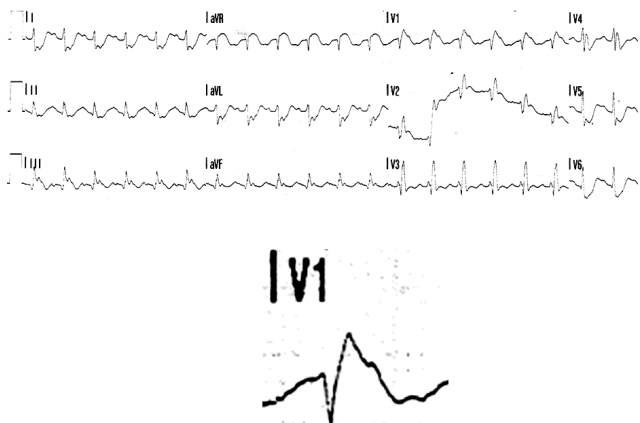


7. ábra Troponinpozitivitás és praecordialis negatív T-hullámok miatt készült koronarográfia (negatív). Sheat húzás után a mellékhelelységben elektromechanikus disszociáció és JTSZB descendáló ST-szakaszokkal a V₁₋₂ elvezetésekben, igen tág jobb kamra. A sectio igazolta a pulmonalis főtrözsre terjedő embolisatiót

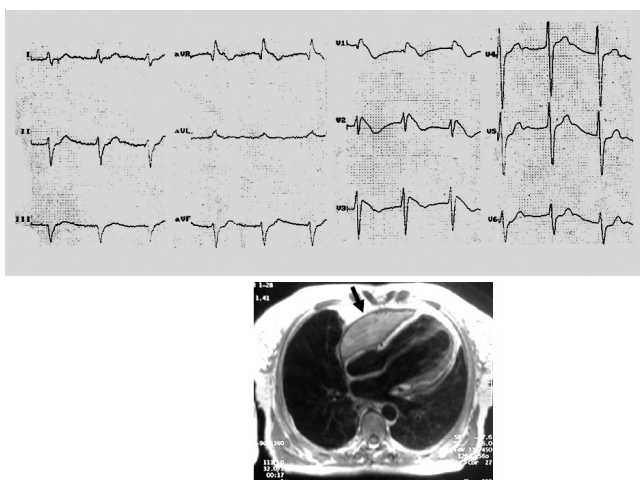
Tüdőembólia okozta Brugada-fenokópia

A Brugada-fenokópiát utánozó tüdőembóliára a myocardialis infarctushoz hasonlóan jellemző, hogy gyors beavatkozást igényel, mert különben fatális következménye lehet. Ilyenkor a heparin, illetve a thrombolysis helyett az ICD-beültetés vagy várakozás az ICD-re igen súlyos következményekkel járhat [7-9]. A differenciáldiagnosztikában sokat segít a szív-ultrahangvizsgálat, mert ilyen esetekben a masszív embolisatio következtében mindig van jobbkamra-tágulat és pulmonalis hipertoniát igazoló tricuspidalis regurgitatio, ami viszont nincs Brugada-szindrómában.

A 7. ábrán elektromechanikus disszociációt okozó kétoldali masszív tüdőembólia EKG-képe látható, jobb-Tawara-szár-blokkal és praecordialis ST-elevációval. A 8. ábrán markáns I-es típusú Brugada-jel látható, de emellett masszív ST-eleváció az aVR-elvezetésben és ST-depresszió az I és V₄₋₆ elvezetésekben. Ezen EKG-jelek együttesen a masszív tüdőembólia EKG-jelei [10].



8. ábra | A prostatacarcinomás férfit otthonában eszméletlenül, sokban találták. A koronarográfia negatív volt, a sectio mindkét oldali pulmonalis törzs embolisatióját igazolta. A V₁-ben jelentkező coved ST-eleváció mellett aVR-ben is van ST-eleváció és a V₅₋₆ elvezetésekben ST-depresszió



9. ábra | Rheumatoid arthritises nőbetegnél a jobb kamrát komprimáló pericardialis haematoma okozott Brugada-szerű ST-elevációt a V₁₋₃ elvezetésekben

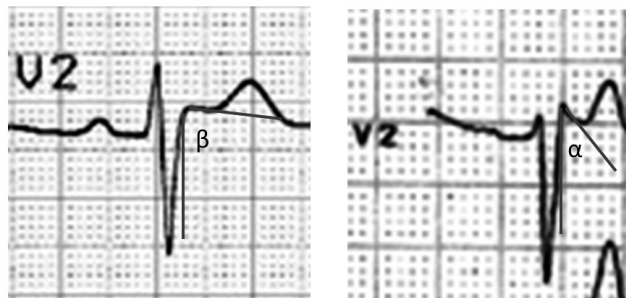
Mechanikus kompresszió okozta Brugada-fenokópia

A mechanikus kompressziók általában akkor okoznak Brugada-fenokópiát, ha a jobb kamrát komprimálják [11, 12]. A többi Brugada-fenokópiához hasonlóan itt is fontos, hogy a kiváltó ok megszűntével szűnjön meg az EKG-eltérés is.

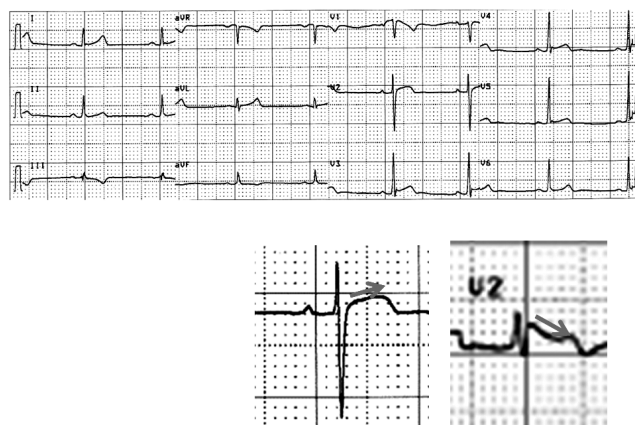
A 9. ábra pericardialis haematoma okozta jobb kamrai kompresszió Brugada-fenokópiáját mutatja be. A szervült haematoma műtéti eltávolítása után megszűnt az EKG-n a Brugada-jel is.

Egyéb okok által kiváltott Brugada-fenokópia

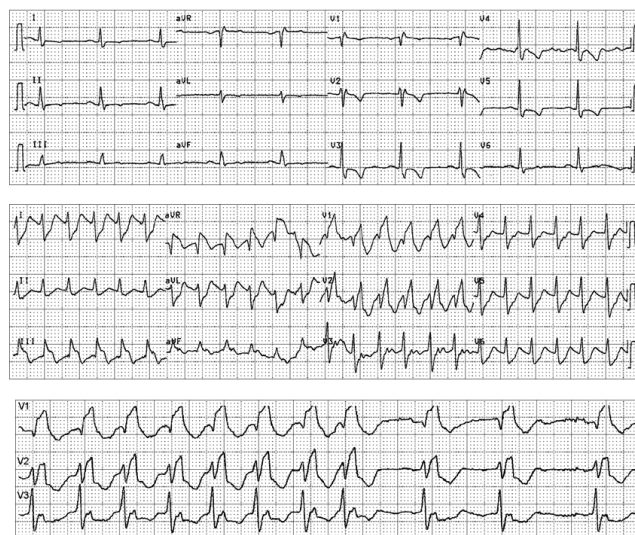
Leggyakrabban mellkasi deformitás, illetve fiziológiásnak tekinthető inkomplett jobb-Tawara-szár-blokk miatt jelentkező Brugada-jelek fordulnak a gyakorlatban elő.



10. ábra | A gyakori inkomplett jobb-Tawara-szár-blokk és Brugada-jel elkülönítése



11. ábra | Fiatal élsportoló EKG-ja korai repolarizációs zavarral. Alul nagyítva a V₂ elvezetés és összehasonlítva egy brugadás ST-elevációval



12. ábra | 72 éves nőbeteg 3×150 mg propafenont szedett. Emellett inkomplett jobb-Tawara-szár-blokk és praecordialis negatív T-hullámok régóta ismertek voltak (EKG felül). Ismételten jelentkező paroxysmus miatt a meglévő kezelés mellé 140 mg iv. propafenonterápiában részesítették, aminek hatására ST-elevációs EKG-eltérés alakult ki (EKG közepén), és akut coronariaszindrómára gondolva a beteget coronariaintervencióra küldték. Carotismaszázsa a ritmus lelassult, és jól láthatóvá vált a QRS terminális részének kiszélesedése is. EKG-eltérése Na-bikarbonát infúzió után megszűnt, amit ellensúlyozásul kapott a Na-csatorna-blokkoló, I/C antiaritmias szer toxikus dózisa miatt

Nagyon fontos itt annak elkülönítése, hogy csak egy Brugada-fenokópiáról van szó vagy valódi Brugada-szindrómáról, amit az adott helyzet idéz elő. Az irodalomból ismert, hogy a láz, különböző gyógyszerek, hirtelen nagyfokú étkezés, villámcsapás stb. nem tekinthető Brugada-fenokópiának, hanem valódi Brugada-szindróma megjelenési formájának kell tartani és e szerint kell kivizsgálni és kezelni a beteget [13–16].

Az egyik leggyakoribb probléma az inkomplett jobb-Tawara-szár-blokk és nyereg alakú (2-es vagy 3-as típusú) Brugada-jel elkülönítése. Mivel az inkomplett jobb-Tawara-szár-blokk egészségesekben is viszonylag gyakran fordul elő, fontos kérdés a csatornabetegségtől való elkülönítés. A legegyszerűbb elkülönítés a felületi EKG alapján történik [17]. Ha a J-pont és az ST-szakasz közötti szög meredekebb, kevesebb, mint 60 fok, akkor csak inkomplett jobb-Tawara-szár-blokkról van szó, míg ha több mint 60 fok, akkor nagy valószínűséggel Brugada-EKG-jellel állunk szemben (10. ábra).

Gyakran a korai repolarizációs zavar, ami főleg sportolóknál jelentkezik, okozhat differenciáldiagnosztikai problémát [18]. Míg coved típusú ST-elevációnál a J-pont után descendál az ST-szakasz, addig az atléták repolarizációs zavaránál a J-pont után ascendál a V₂₋₃ elvezetésekben és csak utána megy át negatív T-hullámba (11. ábra).

Végezetül a Na-csatorna-blokkoló (I/C típusú) antiaritmiás szerek toxikus dózisban szintén tudnak olyan személyeknél is Brugada-szerű képet mutatni, akiknek nincs Brugada-szindrómájuk (12. ábra). Hazánkban ez gyakorlatilag a propafenont jelenti, míg külföldön a flecainidet [19, 20].

Következtetések

Számos kórkép okozhat Brugada-csatorna-betegséghez hasonló EKG-képet. Ezek felismerése fontos. Míg Brugada-szindrómában az ICD a kezelés alapja, addig Brugada-fenokópia esetén az alapbetegség felismerése és célzott kezelése a fontos, ami sokszor sürgősebb, mint Brugada-szindrómában az ICD-beültetés. Ezért fontos, hogy Brugada-EKG-jel esetén minél előbb tisztában legyünk a beteg klinikumával. Brugada-szindróma gyanúja esetén érdemes kardiológus szakorvossal konzultálni a betegség megerősítése vagy kizárása céljából.

Anyagi támogatás: A közlemény megírása anyagi támogatásban nem részesült.

A szerző a cikk végleges változatát elolvasta és jóváhagyta.

Érdekltségek: A szerzőnek nincsenek érdekltségei.

Irodalom

- [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(6), 1391–1396.
- [2] Bayés de Luna, A., Brugada, J., Brugada, A., et al.: Current electrocardiographic criteria for diagnosis of Brugada pattern: a consensus report. *J. Electrocardiol.*, 2012, 45(5), 433–442.
- [3] Littmann, L., Monroe, M. H., Kerns, W. P. 2nd, et al.: Brugada syndrome and “Brugada sign”: clinical spectrum with a guide for the clinicians. *Am. Heart J.*, 2003, 145(5), 768–778.
- [4] Littmann, L., Monroe, M. H., Taylor, L. 3rd, et al.: The hyperkalemic Brugada sign. *J. Electrocardiol.*, 2007, 40(1), 53–59.
- [5] Levine, H. D., Wanzer, S. H., Merrill, J. P.: Dialyzable currents of injury in potassium intoxication resembling acute myocardial infarction and pericarditis. *Circulation*, 1956, 13(1), 29–36.
- [6] Tomcsányi, J., Zsoldos, A., Bózsik, B.: Brugada-like acute myocardial infarction. *Heart*, 2003, 89(10), 1199.
- [7] Vavricka, S. R., Himmelmann, A., Schaffner, A.: Brugada syndrome. *Lancet*, 2002, 360(9349), 1913.
- [8] Wynne, J., Littmann, L.: Brugada electrocardiogram associated with pulmonary embolism. *Int. J. Cardiol.*, 2013, 162(2), e32–e33.
- [9] Anselm, D. D., Branchuk, A.: Brugada phenocopy in the context of pulmonary embolism. *Int. J. Cardiol.*, 2013, 168(1), 560.
- [10] Zhong-Qun, Z., Chong-Quan, W., Nikus, K. C., et al.: A new electrocardiogram finding for massive pulmonary embolism: ST elevation in leads aVR with ST depression in lead I and V₄ to V₆. *Am. J. Emerg. Med.*, 2013, 31(2), 456.e5–456.e8.
- [11] Tomcsányi, J., Simor, T., Papp, L.: Haemopericardium and Brugada-like ECG pattern in rheumatoid arthritis. *Heart*, 2002, 87(3), 234.
- [12] Sasaki, A., Nakazato, Y.: Brugada-like electrocardiogram detected after reconstructive operation for oesophageal cancer. *Europace*, 2010, 12(11), 1542.
- [13] Antzelevich, C., Brugada, R.: Fever and Brugada syndrome. *Pacing Clin. Electrophysiol.*, 2002, 25(11), 1537–1539.
- [14] Yap, Y. G., Behr, E. R., Camm, A. J.: Drug-induced Brugada syndrome. *Europace*, 2009, 11(8), 989–994.
- [15] Talib, S., van de Poll, S. W.: Brugada syndrome diagnosed after Ramadan. *Lancet*, 2013, 382(9886), 100.
- [16] Tomcsányi, J., Bózsik, B., Arabadzisz, H.: Electric shock and Brugada syndrome. *Am. J. Emerg. Med.*, 2010, 28(4), 540.e7–540.e8.
- [17] Chevallier, S., Forclaz, A., Tenkorang, J., et al.: New electrocardiographic criteria for discriminating between Brugada types 2 and 3 patterns and incomplete right bundle branch block. *J. Am. Coll. Cardiol.*, 2011, 58(22), 2290–2298.
- [18] Zorzi, A., Leoni, L., Di Paolo, F. M.: Differential diagnosis between early repolarization of athlete’s heart and coved-type Brugada electrocardiogram. *Am. J. Cardiol.*, 2015, 115(4), 529–532.
- [19] Hudson, C. J., Whitner, T. E., Rinaldi, M. J., et al.: Brugada electrocardiographic pattern elicited by inadvertent flecainide overdose. *Pacing Clin. Electrophysiol.*, 2004, 27(9), 1311–1313.
- [20] Chhabra, L., Spodick, D. H.: Brugada pattern masquerading as ST-segment elevation myocardial infarction in flecainide toxicity. *Indian Heart J.*, 2012, 64(4), 404–407.

(Tomcsányi János dr.,
Budapest, Árpád fejedelem u. 7. II. em., 1023
e-mail: tomcsanyij@gmail.com)