

## BRUGADA SENDROMU: VAKA EŞLİĞİNDE YAKLAŞIMLAR

Şükrü ARSLAN<sup>1</sup>  
Onur KILIÇARSLAN<sup>2</sup>

### GİRİŞ:

Brugada Sendromu(BS) toplumda 5-50/10.000 oranında sıklıkla görülen nadir bir iyon kanal bozukluğudur. BS, 1992 yılında Pedro ve Josep Brugada kardeşler tarafından tanımlanmıştır. Bu iki kardeş, yapısal kalp hastalığı bulunmayan hastalarda ventriküler aritmilere ikincil olarak gelişen ve başarılı şekilde döndürülen ani kardiyak ölüm (AKÖ) hastalarını incelemiştir. Bu hastaların bir kısmında, V1-V3 prekordiyal derivasyonlarda özel bir ST segment yüksekliğinin bulunduğunu ve ayrıca inkomplet sağ dal bloğu görüntüsünün de eşlik ettiğini tespit etmişlerdir ve bu durumun AKÖ nedeni olabileceğini tanımlamışlardır (1). Yapılan hücrel ve genetik araştırmalar neticesinde BS'nun hücre zarındaki kardiyak sodyum iyon kanalı fonksiyon bozuklukları ile yakından ilişkili olduğu ve buna bağlı olarakta ölümcül ventriküler

aritmilere neden olduğunu bildirmişlerdir ve bunların sonucunda BS kardiyak kanalopatilerin içinde sınıflandırılmaya başlanmıştır (2). BS ile ilişkili ilk muayene 1998 yılında kardiyak sodyum iyon kanalının  $\alpha$ -alt ünitesini kodlayan SCN5A geninde olduğunu (3p21 lokusunda) saptamışlardır ve otozomal dominant geçişle kalıtımın devam ettiğini bildirmişlerdir(2,3).

### VAKA:

30 yaş erkek hasta. Son 2-3 aydır ara ara çarpıntı şikayeti olması üzerine aritmi polikliniğimize başvurdu. Bilinen kronik hastalık öyküsü yok. Aile öyküsünde amcasında ani kardiyak ölüm öyküsü mevcut. Yapılan fizik muayenesinde özellik saptanmamış. Çekilen elektrokardiyografisi Şekil-1 te verilmiştir. Hastanın yapılan transtorasik ekokardiyografisinde özellik yok.



Şekil 1: Bazal elektrokardiyografi  
\*Prof.Dr. Cengizhan Türkoğlu arşivinden  
(İ.Ü-Cerrahpaşa Kardiyoloji Enstitüsü Aritmi Birimi).

<sup>1</sup> Uzm. Dr., İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Kardiyoloji Enstitüsü, Kardiyoloji Anabilim Dalı, skruarslan@gmail.com ORCID iD: 0000-0003-0962-0540

<sup>2</sup> Uzm. Dr., Yüksekova Devlet Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği onurklicarslan@gmail.com ORCID iD: 0000-0001-5869-5536

**Tablo-2 Brugada Sendromunda ICD endikasyonları (14)**

Class I	-Kardiyak arrest sonrası hayata döndürülen hastalar -Dökümente ısrarcı spontan ventriküler taşikardisi olan hastalar
Class IIa	-Spontan olarak tip 1 EKG tanısı konulan ve senkop öyküsü olan hastalar
Class IIb	-Brugada Sendromu tanısı olan ve 2 farklı bölgeden 2'li veya 3'lü programlı ventriküler stimülasyon ile VF gelişmesi

maktadır. Bu nedenle koruyucu tedavi seçenekleri ve bunlara yönelik risk ve algoritma arayışları günümüze değin süregelen bir durumdur. Elektrofizyolojik çalışmalar(EFÇ) negatif prediktif değeri düşük olsa da bazı hasta gruplarında özellikle asemptomatik ve tipik EKG veya şüpheli EKG bulgusu olanlarda hekimlere halen bir çıkış yolu sunmaya devam etmektedir.

## KAYNAKLAR

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. Chen Q, Kirsch GE, Zhang D, et al. Genetic basis and molecular mechanism for idiopathic ventricular fibrillation. *Nature*. 1998; 392: 293-296.
4. Priori SG, Wilde AA, Horie M, et al. HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes: document endorsed by HRS, EHRA, and APHRS in May 2013 and by ACCF, AHA, PACES, and AEPC in June 2013. *Heart Rhythm* 2013; 10:1932.
5. Brugada J, Campuzano O, Arbelo E, et al. Present Status of Brugada Syndrome: JACC State-of-the-Art Review. *J Am Coll Cardiol* 2018; 72:1046.
6. Benito B, Brugada R, Brugada J, Brugada P. Brugada syndrome. *Prog Cardiovasc Dis*. 2008;51:1-22.
7. Priori SG, Napolitano C, Gasparini M, Pappone C, Bella PD, Umberto G, et al. Natural history of Brugada syndrome: insights for risk stratification and management. *Circulation*. 2002;105:1342-7.
8. Rodríguez-Mañero M, Namdar M, Sarkozy A, et al. Prevalence, clinical characteristics and management of atrial fibrillation in patients with Brugada syndrome. *Am J Cardiol* 2013; 111:362.
9. Benito B, Brugada J. Recurrent syncope: an unusual presentation of Brugada syndrome. *Nat Clin Pract Cardiovasc Med*. 2006;3:573-7.
10. Bayés de Luna A, Brugada J, Baranchuk A, et al. Current electrocardiographic criteria for diagnosis of Brugada pattern: a consensus report. *J Electrocardiol* 2012; 45:433.
11. Wilde, A. A., Antzelevitch, C., Borggrefe, M., Brugada, J., Brugada, R., Brugada, P. et al. (2002). Proposed diagnostic criteria for the Brugada syndrome. *European heart journal*, 23(21), 1648.
12. Morita H, Zipes DP, Morita ST, Wu J. Temperature modulation of ventricular arrhythmogenicity in a canine tissue model of Brugada syndrome. *Heart Rhythm* 2007; 4:188.
13. Priori SG, Wilde AA, Horie M, et al. HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes: document endorsed by HRS, EHRA, and APHRS in May 2013 and by ACCF, AHA, PACES, and AEPC in June 2013. *Heart Rhythm* 2013; 10:1932.
14. Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J*. 2015;36(41):2793-2867.