

گزارش یک مورد نادر سندرم بروگادا به دلیل ایست قلبی

باقر صادقی^۱، مریم منتظری^{۲*}، آرش رضایی شه‌میرزادی^۲، فرزانه سرای لو^۲

۱. متخصص قلب و عروق، استادیار، دانشگاه علوم پزشکی گلستان

۲. کمیته تحقیقات دانشجویی، دانشگاه علوم پزشکی گلستان

*نویسنده مسئول: مریم منتظری. دانشجوی پزشکی، کمیته تحقیقات دانشجویی، دانشگاه علوم پزشکی گلستان.

تلفن: ۰۹۳۶۵۲۵۵۷۸۶. ایمیل: marine.montazeri@yahoo.com

تاریخ دریافت مقاله ۱۳۹۴/۳/۱۰ تاریخ پذیرش مقاله: ۱۳۹۴/۱۰/۱۰

چکیده

حوادث قلبی - عروقی در سنین مختلف به علل گوناگون رخ می دهند، یکی از علل ناشایع ایست قلبی ناگهانی که می تواند منجر به مرگ انسان نیز شود، سندرم بروگادا است. شیوع آن در آسیای جنوب شرقی و در میان مردان جوان، بالا است. بهترین روش درمانی در افراد با ECG تشخیصی اما بدون سابقه مرگ ناگهانی قلبی، این است که پیش اگهی از متغیرهای بالینی و ECG در افراد با ECG سازگار با سندرم بروگادا بدون سابقه قبلی از ایست قلبی، بطور موثر تجزیه و تحلیل شود.

بیمار، آقای جوانی است که صبح زود پس از برخاستن از خواب دچار کاهش سطح هوشیاری شده و به اورژانس بیمارستان آورده شد. در معاینه اولیه، بیمار نبض نداشت و نوار قلب، خط صاف را نشان می داد و مردمک دو طرفه گشاد و عدم واکنش به نور را داشت، بلافاصله اقدامات (CPR) آغاز و پس از حدود ۴۰ دقیقه، ریتم بیمار به صورت سینوسی در آمده و به ICU منتقل شد. پس از انتقال به ICU و انجام EKG، تغییرات مشخصه سندرم بروگادا مشاهده شد. در حدود یک ماه بستری بیمار در ICU، سطح هوشیاری وی تغییری نداشته و پس از تراکوستومی و گذاشتن (N.G Tube)، بیمار ترخیص و به منزل منتقل شد و از طریق لوله معده به مدت زمان طولانی تغذیه وی ادامه یافت و پس از مدتی با کمک اطرافیان تغذیه از راه دهان آغاز شد. در حال حاضر بیمار قادر به تحرک و فعالیت نبوده و به صورت نباتی با کمک اطرافیان به زندگی ادامه می دهد.

واژگان کلیدی: سندرم بروگادا، پره سنکوپ، سنکوپ، قطعه ST، ایست قلبی ناگهانی

بخشهای مراقبتهای ویژه بستری و تحت درمان قرار گرفته بود، معرفی میگردد.

معرفی مورد

بیمار آقای جوان، ۲۷ ساله که صبح زود پس از برخاستن از خواب دچار Syncope و اختلال سطح هوشیاری شده و توسط همراهان پس از حدود ۲۰ دقیقه به اورژانس بیمارستان ۵ آذر آورده شده است. هنگام ورود به اورژانس به گفته همراهان، که پرسنل پرستاری بوده اند، بیمار در وضعیت ایست کامل قلبی - تنفسی بوده و EKG خط صاف و بدون موج خاصی بوده است و مردمک های دو طرف گشاد و عدم واکنش به نور و تحریکات عصبی داشته است. بلافاصله تحت اقدام CPR قرار گرفت و پس از حدود ۴۰ دقیقه ریتم بیمار سینوسی شد. (B.P = 100/70 , P.R 70/m) و به ICU منتقل شد.

در سابقه بیمار یک هفته قبل، یکبار در حالیکه در اورژانس بیمارستان ۵ آذر، همراه بیمار دیگری بوده است، یک faint episode داشته است که بلافاصله بهبودی خود به خود داشته و متاسفانه، مراجعه پزشکی نداشته و E.C.G انجام نداده است. در سابقه و family history نکته مثبت دیگری نداشت. در E.C.G انجام شده، پس از CPR که در زیر مشهود است، ریتم سینوسی نرمال همراه با تغییرات Incomplete Right Bundle Branch بطور تیپیک نشانه سندرم بروگادا (Brugada Syn) دیده میشود. آزمایشات روتین و CXR نرمال بود.

بیمار فوق، به علت مدت زمان طولانی ایست قلبی - تنفسی و عارضه شدید Hy poxia- Anoxia- Encephopathy به مدت یکماه در ICU بستری بود ولی متاسفانه به علت شدت ضایعه و علائم نورولوژیک برگشت پذیر نبود و پس از اقدام تراکوستومی و گذاشتن لوله تراشه و Nasogastric Tube از ICU مرخص شد و همچنان با کمک اطرافیان به شکل نباتی به زندگی ادامه می دهد.

تشخیص: بر مبنای معیار های بین المللی، بالا بودن قطعه S.T > 2mm حداقل در دو لید از لید های سمت راست (V1-V3) بر آمده (Coved Type) همراه با بلوک کامل یا ناکامل، شاخه راست هدایتی قلب برای تشخیص لازم می باشد که در E.C.G بیمار مشهود است.

برای دیگر اعضای خانواده ی کسی که این بیماری را دارد، باید نوار قلب ساده و در صورت لزوم، بررسی نوار قلب بعد از تزریق داروهای تحریکی و همچنین پژوهشهای ژنتیکی انجام شود.

سندرم بروگادا برای اولین بار در سال ۱۹۹۲ میلادی توصیف شد (۱). این سندرم به صورت تغییرات الکتروکاردیوگرام به شکل صعود قطعه ST در اشتقاقهای V3-V2-V1 الکتروکاردیوگرام، همراه یا بدون بلوک شاخه راست (Right Bundle Branch Block = RBBB) با میزان بالای بروز مرگ و میر ناگهانی قلبی و یک جهش ژن در کد پایانی SCN5A کانال سدیمی قلبی میباشد (۱، ۲). منجر به تاکی کاردیای دهلیزی و سنکوپ قلبی میشود. در اکوکاردیوگرام این بیماران علاوه بر بلند شدن قطعه ST، طولانی شدن فاصله QT هم دیده میشود (۳). شیوع این بیماری حدود ۵ به ۱۰۰۰۰ نفر تخمین زده می شود و جدا از تصادفات، علت اصلی مرگ و میر در مردان ۴۰ سال بخصوص در کشورهایی که در آن سندرم اندمیک است، میباشد (۴).

بطور کلی شیوع سندرم بروگادا در اروپا و ایالات متحده بسیار پایین تصور میشود. اگرچه در میان مهاجران جنوب شرقی آسیا به اندازه آسیای جنوب شرقی شیوع بالایی دارد (۳).

تقریباً ۲۰٪ از بیماران مبتلا به سندرم بروگادا با توسعه آریتمی بطنی و ۱۰٪-۲۰٪ با فیبریلاسیون دهلیزی همراهند. به تازگی نشان داده شده است که سندرم بروگادا یک اختلال فنوتیپی ژنتیکی و عملکردی است (۳).

توارث این سندرم ژنتیکی بصورت اتوزومال غالب است که میزان وخامت آن در افراد یک خانواده متفاوت است (۵). بیماران مبتلا به ECG سازگار با تشخیص سندرم بروگادا که از نزدیک به مرگ ناگهانی آریتمی احیا شده است، در معرض خطر بالایی از فیبریلاسیون بطنی مکرر قرار دارد (۱). سندرم، معمولاً در طی بلوغ و با مرگ ناگهانی با میانگین سنی ۱۵ تا ۴۵ سال همراه است. جوانترین بیمار از نظر بالینی با سندرم تشخیص داده شده ۲ روزه و مسن ترین ۸۴ ساله است (۶). قربانیان این سندرم، غالباً مردان جوانی هستند که از نظر ظاهری کاملاً سالم اند و مرگ آنها، بیشتر در نیمه های شب در طی خواب رخ میدهد (۱). شناخت الگوی کاردیوگراف و عوامل تحریک کننده و ملاحظات بیهوشی آنها برای متخصص بیهوشی حائز اهمیت است (۷). بهترین روش درمانی در افراد با ECG تشخیصی، اما بدون سابقه مرگ ناگهانی قلبی، این است که پیش آگهی از متغیر های بالینی و ECG در افراد با ECG سازگار با سندرم بروگادا بدون سابقه قلبی از ایست قلبی، بطور موثر تجزیه و تحلیل شود (۱).

در این مقاله یک مورد تشخیص سندرم بروگادا که بدلیل ایست قلبی و هیپوکسیک ایسکمیک انسفالوپاتی ناشی از آن، در

منابع

1. Brugada J, Brugada R, Brugada P. Determinants of sudden cardiac death in individuals with the electrocardiographic pattern of brugada syndrome and no previous cardiac arrest. ACC Current Journal Review. 2004;13(4):52.
2. Heydari R, Hashemi SM. Brugada syndrome In electrocardiogram healthy people referred to the center of city. Journal of Isfahan Medical School. 2004;21(71):32-4.
3. Antzelevitch C, Brugada P, Borggrefe M, Brugada J, Brugada R, Corrado D, 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(5):659-70.
4. Khatami M, Ghanei Yakhdan Z. Novel Nucleotide Changes in Mitochondrial COXII, Cytochrome B and tRNAGlu Genes in Patients with Brugada Syndrome. SSU_Journals. 2014 Apr 15;22(1):981-8.
5. Coronel R, Casini S, Koopmann TT, Wilms-Schopman FJ, Verkerk AO, de Groot JR, et al. Right Ventricular Fibrosis and Conduction Delay in a Patient With Clinical Signs of Brugada Syndrome A Combined Electrophysiological, Genetic, Histo-pathologic, and Computational Study. Circulation. 2005;112(18):2769-77.
6. Alings M, Wilde A. "Brugada" Syndrome Clinical Data and Suggested Pathophysiological Mechanism. Circulation. 1999;99(5):666-73.
7. Moradimoghadam O, Sedaghat AR, Niakan M, Hajiesmaeili MR, Seifi S, Soleimanirad R. Sudden Cardiac Arrest due to Brugada Syndrome: a Case Report and Literature Review. SSU_Journals. 2013 Apr 15;21(1):113-7.
8. Probst V, Veltmann C, Eckardt L, Meregalli P, Gaita F, Tan H, et al. Long-term prognosis of patients diagnosed with Brugada syndrome results from the FINGER Brugada Syndrome Registry. Circulation. 2010;121(5):635-43.

درمان: متاسفانه درمان دارویی در این بیماران تاثیری نداشته و تنها درمان پیشگیری کننده، کار گذاری زیر پوستی دستگاه کوچکی به نام Implantable Cardioverter- Defibrillator (ICD) می باشد که با بی نظمی های کشنده بطنی (VF) مبارزه میکند، اما متاسفانه به علت شدت و آثار باقیمانده از ضایعات مغزی در این بیمار انجام نشده است.

بحث

سندرم برودگادا يك الكوى الكتروكاردیوگرافیک منحصر به فرد دارد و بیشتر در مردان جوان دارای قلب با ساختار طبیعی به صورت ایست ناگهانی قلبی ظاهر می کند. سندرم بروگادا سه تیپ دارد که این سه تیپ، خطر مرگ و میر متفاوتی دارند. تشخیص این سه نوع، با مطالعات الکتروفیزیولوژیک صورت می گیرد و گاهاً بیماران بدون علامت، نیاز به مطالعه الکتروفیزیولوژیک ندارند.

یک سوم بیماران بدون علامت در معرض خطر آریتمی های بطنی هستند. تحلیل اطلاعات رجیستری بروگادای FINGER نشان داده است که خطر بروز حوادث قلبی در این بیماران ۰.۵ درصد در سال است و نوع سندرم، بهترین پیشگویی کننده این حوادث قلبی، جنسیت بیمار و سابقه خانوادگی مرگ ناگهانی نیستند (۸).

در مطالعه ای که بر روی ۵۰۰۰ نفر در سال ۸۱ انجام شد، تنها ۲ مورد بیمار مبتلا به سندروم بروگادا در بین افراد مورد مطالعه مشاهده گردید که یک مرد و یک زن بود. سن یکی از افراد ۵۰ سال و دیگری ۵۴ سال بود. یکی از افراد مبتلا به سندرم بروگادا دارای نمای RBBB و دیگری فاقد نمای RBBB در نوار الکتروکاردیوگرام بود. هر دو مورد افرادی بودند که دارای سابقه مرگ ناگهانی قلبی در فامیل های خود بودند، ولی خود آنها علامت دار نبودند. در مطالعه انجام گرفته، میزان شیوع سندروم بروگادا در جمعیت مورد مطالعه ۰.۰۴ درصد محاسبه گردید که این میزان شیوع کمتر از میزان گزارش شده از ژاپن (۰.۰۵ درصد) و اروپا (۰.۱ درصد) بود. با توجه به کم بودن تعداد افراد مبتلا، فراوانی سنی، جنسی و میزان همراهی آن با RBBB را نمیتوان به دقت محاسبه نمود.

نتیجه گیری

با توجه به وضعیت بیمار گزارش شده و نیز بیماران مشابه این سندروم، به دلیل شیوع کمی که بیماری دارد، معمولاً جدی تلقی نمی شود و همین امر سبب می شود که پیامد بسیار جبران ناپذیری را شامل شود، درحالی که با تشخیص به موقع می توان برای درمان آن اقدام کرد (۲).

Sudden Cardiac Arrest due to Brugada Syndrome: a Case Report

Bagher Sadeghi¹, Maryam Montazeri^{2*}, Arash Rezaei Shahmirzadi², Farzaneh Sarayloo²

1. Cardiologist, professor, Golestan University of Medical Sciences, Golestan, Iran

2. Student Research Committee, Golestan University of Medical Sciences, Golestan, Iran

*Corresponding Author: Maryam Montazeri. Student Research Committee, Golestan University of Medical Sciences, Golestan, Iran. Email:marine.montazeri@yahoo.com. Tel:09365255786

Abstract:

Cardiovascular events occur at different ages for different reasons, One of the uncommon causes of sudden cardiac arrest that can be fatal in humans, is Brugada syndrome. The victims are often young men Appearance quite healthy .Its prevalence is high in Southeast Asia.The best treatment method in patients with ECG recognize But without a history of sudden cardiac death, Is that prognosis of clinical variables And ECG in patients with ECG Compatible with Brugada syndrome without previous history of cardiac arrest Effectively be analyzed.

The patient is a young man who in the early morning after waking up from sleep with Syncope and decreased level of consciousness And was brought to hospital emergency. On initial examination, patient had no pulse rate and electrocardiogram showed a straight line And bilateral pupillary dilation And had no reaction to light immediately (CPR) started after about 40 minutes rhythm of the patient was converted to sine and was transferred to the ICU . After transfer to the ICU and perform E.C.G characteristic changes Brugada syndrome was observed. In about a month hospitalization in ICU , and after tracheotomy and insertion(N.G Tube) patient was discharged and transferred to home and through a gastric tube feeding for a long time, he continued, And then with the help of those around him began oral feeding. Currently the patient is not able to mobility and activities and with the help of others continue to vegetative state life.

Keywords: Brugada syndrome, Pre-syncope, Syncope, ST segment, Sudden cardiac arrest