

DOI:10.3724/SP.J.1008.2015.00577

• 病例报告 •

藏族 Brugada 综合征 I 型 1 例报告

王磊¹, 李洋², 成建国², 张启高^{1*}

1. 南京军区南京总医院心脏内科, 南京 210000
2. 西藏自治区第二人民医院, 拉萨 850000

[关键词] Brugada 综合征; 室性心动过速; 心力衰竭

[中图分类号] R 541.71 [文献标志码] B [文章编号] 0258-879X(2015)05-0577-03

Type I Brugada syndrome in a Tibetan patient

WANG Lei¹, LI Yang², CHENG Jian-guo², ZHANG Qi-gao^{1*}

1. Department of Cardiology, Nanjing General Hospital, PLA Nanjing Military Area Command, Nanjing 210000, Jiangsu, China
2. Second People's Hospital of the Tibet Autonomous Region, Lhasa 850000, Xizang Autonomous Region, China

[Key words] Brugada syndrome; ventricular tachycardia; heart failure

[Acad J Sec Mil Med Univ, 2015, 36(5): 577-579]

1 临床资料 患者,男,42岁,藏族,因“反复胸闷气促伴下肢水肿9d”于2014年8月12日入院。既往有长期饮酒史及脂肪肝史,家族无遗传性心脏病史及直系亲属猝死病史。入院后查体:血压90/60 mmHg (1 mmHg=0.133 kPa),黄疸面容,呈端坐位,呼吸急促,双侧颈静脉怒张,双侧中上肺呼吸音增粗,下肺呼吸音减低。心率200次/min,律齐,心音低,未及病理性杂音。腹部胀,腹水征阳性,肝脏肋下可及3横指,有叩击痛。双下肢及骶髂部重度凹陷性水肿。入院后生化检查提示肝肾功能异常。心电图示:宽QRS波心动过速,心室率200次/min,呈完全性左束支传导阻滞,为右房室瓣环游离壁起源室性心动过速(图1A)。经静推胺碘酮及利多卡因治疗未能终止,经200 J同步电复律后转复窦律。复查心电图示:窦性心律, V₁₋₃导联可见典型的I型Brugada波(图1B)。此后持续给予胺碘酮泵入,至第3日再次出现心悸、胸闷并呼吸困难,心室率180次/min,复查心电图示另一种室性心动过速(图1C),再次给予200 J电复律后转复窦律,复查心电图与图1B一致。胸片示:心影扩大,双侧肺水肿伴胸腔积液(图2A);心脏超声示:右心扩大呈球状伴搏动减弱,伴室间隔及左室后壁逆向运动减弱,左室大小正常,射血分数(EF)62.4%(图3)。继续抗心律失常

常治疗同时给予利尿、扩血管、补充白蛋白、保肝等治疗,患者水肿逐渐消退,心室率逐渐降低至80次/min左右,黄疸及肝肾功能逐步好转。患者于2014年8月29日出院后继续给予胺碘酮(0.2 g, 1次/d)及美托洛尔(12.5 mg, 2次/d)口服治疗,并于2014年9月24日来院复查,无特殊不适主诉,复查心电图提示V₁导联Brugada波(图1D);胸片提示双侧肺水肿及胸腔积液消失,心影较住院时明显缩小(图2B)。

2 讨论 自1992年Brugada兄弟^[1]首次报道以特征性的胸前导联QRS波形变化伴随恶性心动过速或猝死为主要表现的临床综合征以来,Brugada综合征被认为与12%的心源性猝死有关,约占心脏结构正常猝死患者的20%^[2]。其全球发病率约5~20/万人^[3]。在我国,Brugada综合征发病率缺乏大范围的流行病学调查资料支持,现有最大样本资料提示约为13.4/万人^[4],尚未见藏族人群发生Brugada综合征的报道。

Brugada综合征的病因与编码心肌细胞离子通道的基因如SCN5A等异常有关,该基因异常可导致内外膜心肌细胞离子通道分布异常,使得跨心肌复极时心电离散度增加,局部容易形成折返导致心律失常。但基因诊断缺乏特异性,即使典型Brugada综合征患者SCN5A基因阳性检出率亦不超过25%^[5]。因此Bru-

[收稿日期] 2014-12-10 [接受日期] 2015-01-22

[作者简介] 王磊,博士,主治医师. E-mail: wangleiyes@sina.com

*通信作者 (Corresponding author). Tel: 025-80863482, E-mail: zhang_qigao@163.com

gada 综合征的诊断主要依赖于病史及典型心电图检查,即所谓的 1+1/5 的诊断标准^[6];Brugada I 型心电图+以下 5 种情况之一:(1)室颤或多发性室速;(2)有晕厥或夜间濒死样呼吸;(3)电生理诱发室速;(4)家族

有 45 岁以下猝死病史;(5)家族成员出现 Brugada I 型心电图改变。本例患者入院后心电图记录到 2 种室性心动过速,经电复律后心电图呈典型的 I 型 Brugada 波,因此该患者 Brugada 综合征诊断成立。

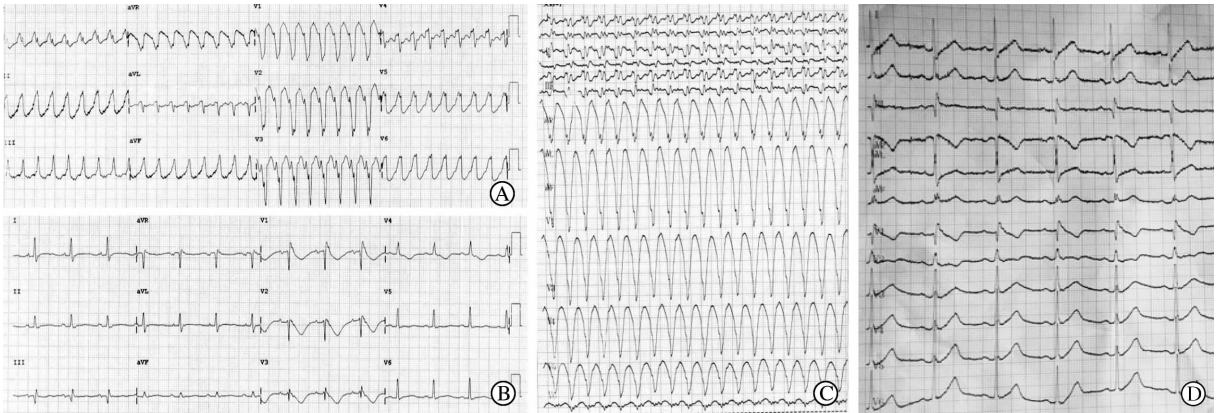


图 1 入院后及随访时心电图

A:入院时持续发作的心动过速心电图;B:首次电复律后心电图;C:入院后第 3 日发作的另一种心动过速心电图;D:出院后 1 个月随访时心电图

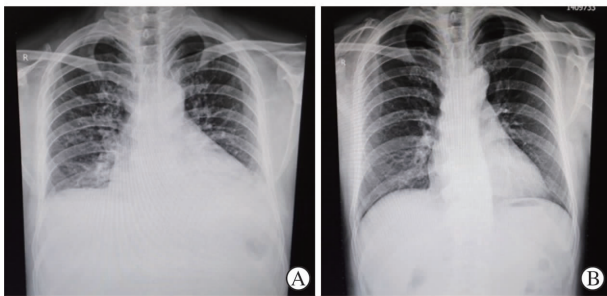


图 2 住院期间(A)与出院后 1 个月随访时(B)胸片检查



图 3 住院期间心脏超声:右室直径 37 mm

患者入院时不能平卧并伴有双肺湿性啰音,体循环淤血导致水肿,有明显肝肾功能异常,同时胸片提示心影增大及双侧胸腔积液,心脏超声提示右心室明显扩大,支持全心衰竭导致有效灌注不足及淤血性肝、肾功能损害的诊断。而患者在复律成功后全身情况逐步

好转,肝肾功能呈进行性改善,出院后 1 个月的随访观察提示心影进一步缩小,以上情况应考虑心律失常相关性心肌病可能。尽管主流观点认为 Brugada 综合征患者的心脏多无器质性改变,但新近的影像学检查如心肌 MRI 及超声检查提示其可伴有右室心肌的萎缩或被脂肪组织替代,并可出现右心扩大及功能异常^[7-9],患者入院初期超声即提示右心室明显增大,很遗憾由于随访时未能复查心脏超声,无法明确心脏扩大是否系疾病原发抑或继发于心律失常导致的电-机械重构。

Brugada 综合征公认最有效的治疗手段为安置心律转复除颤器(ICD)^[10],对于既往发生恶性心律失常以及心内电生理检查可诱发室速或室颤的患者,均应置入 ICD 治疗,显然本例患者具有置入 ICD 的 II a 类指征^[11]。但在进行多次宣教后患者因自身原因表示拒绝,因此给予药物治疗。目前研究表明,有特异性 Ito 钠通道阻滞作用的抗心律失常药物如奎尼丁可减少患者的发病风险,被认为可能对 Brugada 综合征有治疗作用^[12],但由于医疗条件限制且患者住院期间心功能不全合并频发室性早搏,因此一直使用胺碘酮及小剂量美托洛尔治疗。本例服用胺碘酮期间病情稳定,可能与胺碘酮减少可诱发恶性心动过速的室性早搏有关。但有研究表明胺碘酮治疗 Brugada 综合征不能改善患者预后,而且可导致部分非 Brugada 综合征患者心电图呈现可逆性 Brugada 波样改变^[13-14],因此长期治疗效果及是否存在不良后果尚有待进一步观察。

[参考文献]

- [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]. *J Am Coll Cardiol*, 1992,20:1391-1396.
- [2] Juang J M, Huang S K. Brugada syndrome—an under-recognized electrical disease in patients with sudden cardiac death[J]. *Cardiology*,2004,101:157-169.
- [3] Jellins J, Milanovic M, Taitz D J, Wan S H, Yam P W. Brugada syndrome[J]. *Hong Kong Med J*, 2013, 19:159-167.
- [4] 陈哲明,孟素荣,彭健,崔英凯,易绍东,谢志斌. 非心脏病住院患者 Brugada 心电图征发生率的初步调查[J]. *中华心血管病杂志*,2004,32:20-22.
- [5] Kapplinger J D, Tester D J, Alders M, Benito B, Berthet M, Brugada J, et al. An international compendium of mutations in the SCN5A-encoded cardiac sodium channel in patients referred for Brugada syndrome genetic testing[J]. *Heart Rhythm*,2010,7:33-46.
- [6] Wilde A A, Antzelevitch C, Borggrefe M, Brugada J, Brugada R, Brugada P, et al. Proposed diagnostic criteria for the Brugada syndrome [J]. *Eur Heart J*, 2002,23:1648-1654.
- [7] Frustaci A, Priori S G, Pieroni M, Chimenti C, Napolitano C, Rivolta I, et al. Cardiac histological substrate in patients with clinical phenotype of Brugada syndrome [J]. *Circulation*,2005,12:3680-3687.
- [8] Catalano O, Antonaci S, Moro G, Mussida M, Frascaroli M, Baldi M, et al. Magnetic resonance investigations in Brugada syndrome reveal unexpectedly high rate of structural abnormalities [J]. *Eur Heart J*, 2009,30:2241-2248.
- [9] Iacoviello M, Forleo C, Puzzovivo A, Nalin I, Guida P, Anaclerio M, et al. Altered two-dimensional strain measures of the right ventricle in patients with Brugada syndrome and arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy[J]. *Eur J Echocardiogr*,2011,12:773-781.
- [10] Benito B, Brugada R, Brugada J, Brugada P. Brugada syndrome[J]. *Prog Cardiovasc Dis*,2008,51:1-22.
- [11] Epstein A E, DiMarco J P, Ellenbogen K A, Estes N A 3rd, Freedman R A, Gettes L S, et al. 2012 ACCF/AHA/HRS focused update incorporated into the ACCF/AHA/HRS 2008 guidelines for device-based therapy of cardiac rhythm abnormalities: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2013,61:e6-e75.
- [12] viskin S, Wilde A A, Tan H L, Antzelevitch C, Shimizu W, Belhassen B. Empiric quinidine therapy for asymptomatic Brugada syndrome: time for a prospective registry[J]. *Heart Rhythm*,2009,6:401-404.
- [13] Lee C W, Jassam Y, Braganza D, Virdee M. Oral amiodarone provoking inferior ST elevation and unmasking Brugada-like electrocardiogram feature [J]. *Europace*, 2012,14:1065-1066.
- [14] Paul G, Yusuf S, Sharma S. Unmasking of the Brugada syndrome phenotype during the acute phase of amiodarone infusion[J]. *Circulation*,2006,114:e489-e491.

[本文编辑] 孙岩