

Brugada-szindróma és primer aldosteronismus együttes előfordulása

Tomcsányi János dr.¹ ■ Sármán Beatrix dr.²

¹Budai Irgalmasrendi Kórház, Kardiológia, Budapest

²Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, II. Belgyógyászati Klinika, Budapest

A szerzők egy 42 éves, palpitiós panaszok miatt vizsgált beteg kórtörténetét mutatják be, akinél az elvégzett vizsgálatok Brugada-szindróma és primer aldosteronismus együttes fennállását igazolták. Az eset kapcsán felhívják a figyelmet a hypokalaemia okozta malignus kamrai ritmuszavar lehetséges veszélyére, amely Brugada-szindrómában különösen nagy kockázatot jelenthet. Orv. Hetil., 2012, 153, 1797–1799.

Kulcsszavak: Brugada-szindróma, hypokalaemia, primer aldosteronismus, kamrai tachycardia

Simultaneous presentation of Brugada syndrome and primary aldosteronism

The authors present a case of a 42-year-old male patient, who was referred for evaluation for tachycardia. Detailed studies revealed Brugada syndrome and hypokalaemia due to primary aldosteronism. With this case report the authors draw attention to the risk of malignant ventricular tachycardia in a patient with low potassium level, especially in case of coexisting Brugada syndrome. Orv. Hetil., 2012, 153, 1797–1799.

Keywords: Brugada syndrome, hypokalemia, primary aldosteronism, ventricular tachycardia

(Beérkezett: 2012. szeptember 20.; elfogadva: 2012. október 11.)

Rövidítések

ICD = implantabilis cardioverter defibrillátor; PRA = plazma-renin-aktivitás

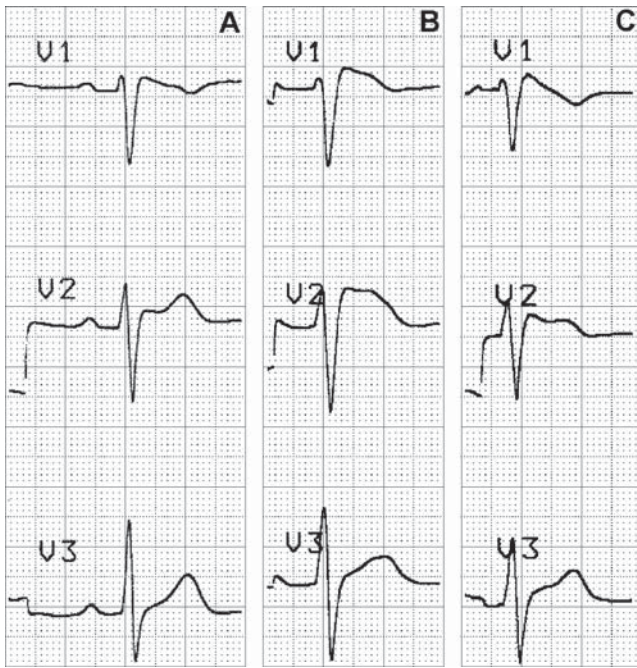
A hirtelen szívhalál egyik legújabban megismert formája a Brugada-szindróma [1]. A tünetegyüttes döntően a nátriumcsatorna zavarához köthető, familiáris halmozódással és az EKG-n jellegzetes ST-elevációval.

A Brugada-szindróma jellemzője a strukturális szívbetegség nélküli ST-eleváció a V1-3 elvezetésekben legálább két elvezetésben, ami jelentkezhet spontán vagy különböző precipitáló tényezők hatására. Ilyen tényezők lehetnek a nátriumcsatorna-blokkoló antiarrhythmiaszerek és a láz is [2, 3]. A Brugada-szindróma és a hypokalaemia kiváltotta ritmuszavarok súlyos formái közé tartozik a polimorf kamrai tachycardia és a kamrafibrilláció, amelyek syncopés epizódokhoz, illetve hirtelen halálhoz vezethetnek.

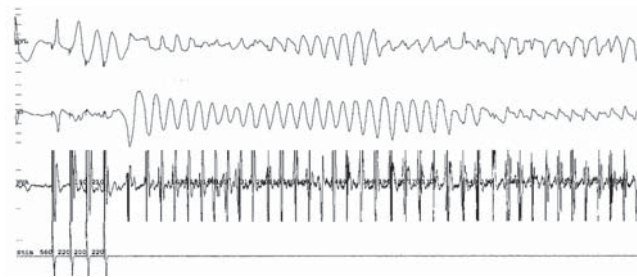
A dolgozat egy beteg kórtörténetét ismerteti, akinél a Brugada-szindróma mellett hypokalaemiát okozó primer aldosteronismus igazolódott.

Esetismertetés

A 42 éves, enyhén túlsúlyos férfi anamnézisében 10 éve cholecystectomy és kalciumantagonistával kezelt hypertonia szerepelt. Néhány napja halálfélelemmel járó palpitiós panaszok miatt jelentkezett vizsgálatra. A felvételekor panaszmentes betegnél a laboratóriumi vizsgálat ismételt alacsony szérumszódium-értékeket mutatott (3,1 mmol/l; normális: 3,5–5,0 mmol/l) normális tartományba eső szérumnátriumszint mellett. Az EKG-n a V1-2 elvezetésekben Brugada-szindrómára utaló, nyereg alakú ST-elevációt észleltünk, normális QT- és QT_c-idők mellett (360 ms, illetve 384 ms).



1. ábra A nyereg alakú ST-eleváció: A) felvételekor, B) 600 mg propafenon után és C) primer aldosteronismus megszüntetése után



2. ábra Elektrofiziológiai vizsgálat során a jobb kamra csúcsából 3-as extrastimulussal indukált polimorf kamratanycardia, amely 30 szekundum után DC-sokra szűnt meg

A szérumkáliumszint rendezése utáni propafenonprovokációs teszt (600 mg per os) az ST-eleváció további fokozódását mutatta (1. ábra). Elektrofiziológiai vizsgálatot végeztünk. A vizsgálat során eszméletvesztéssel járó polimorf kamrai tachycardia jelentkezett (2. ábra). Tovább erősítette a BS gyanúját, hogy a beteg családjában korai (33 éves korban) hirtelen szívhalál fordult elő. A beteg profilaktikus ICD (implantable cardioverter defibrillator) implantációban részesült.

Egyéb kardiológiai betegségre utaló eltérést nem találtunk. A laboratóriumi vizsgálatok a hypokalaemián kívül hyperlipidaemiát, hyperurikaemiát és csökkent glükóztoleranciát jeleztek. Statin és allopurinol adása mellett fogyást és szénhidrátszegény diétát javasoltunk. A szérumkáliumszint (napi 5,4 g per os kálium) normalizálását és a hypokalaemia egyéb okainak kizárását követően primer aldosteronismus irányában szűrővizsgálatot végeztünk. A bazális (reggel, ülő helyzetben végzett) plazmaaldoszteron- és plazmarenin-aktivitás

(PRA) hányadosa 126,5 ng/dl/ng/ml/h volt (normális: 30 ng/dl/ng/ml/h). A pozitív eredményű szűrőteszt után a primer aldosteronismus igazolására sóterheléses vizsgálatot végeztünk, amelynek eredménye egyértelműen primer aldosteronismust igazolt. A mellékvese-CT-vizsgálat egyik mellékvesében sem mutatott ki adenomára gyanús képletet, ezért az aldoszterontútermelés jobb vagy bal mellékvese forrásának tisztázására szelektív mellékvesevénás mintavétel történt. A jobb mellékvesevénából nyert mintában az aldoszteron/kortizol hányados 5,8 ng/dl/μg/dl, a bal mellékvesevénából nyert mintában 1,9 ng/dl/μg/dl, míg a vena cava inferiorból nyert mintában 2 ng/dl/μg/dl volt. A vizsgálat eredménye alapján a primer aldosteronismus műtéti megszüntetésére jobb oldali adrenalectomiát javasoltunk. A laparoszkópos jobb oldali adrenalectomia szövődmenymentesen lezajlott. A műtéttel eltávolított mellékvese patológiai és hisztológiai vizsgálata zona glomerulosa hyperplasiát igazolt, ami a primer aldosteronismus ritka, primer adrenocorticalis hyperplasia (unilateralis adrenocorticalis hyperplasia) formájának felelt meg. A műtét után, a káliumpótlás megszüntetését követően, a beteg szérumkáliumszintje normálissá vált, hypertóniája javult, bár továbbra is vérnyomáscsökkentő kezelésre szorult. Az egyéves utánkövetés során arrhythmias esemény nem volt detektálható.

Megbeszélés

Brugada-szindrómára utaló EKG-eltérések esetén további farmakológiai, illetve elektrofiziológiai vizsgálatok szükségesek, amelyek szerepe részben a diagnózis megerősítése, részben pedig a malignus kamrai arrhythmia kockázatának felmérése. A betegség diagnóza részben jellegzetes EKG-jelek, részben klinikai tünetek (syncope vagy abortált hirtelen szívhalál) alapján állapítható meg, ha egyéb lehetséges okok kizárásra kerülnek. A szindrómára jellemző EKG-jelek a következők: a V_{1-2} -esetleg V_3 -elvezetésben a QRS terminális részének $>0,2$ mV-os elevációja (J-pont vagy r'-eleváció), amit egy lassan descendáló ST-eleváció követ lapos vagy negatív T-hullámmal. Az esetünkben is észlelt nyereg alakú ST-eleváció gyanús, de nem diagnosztikus jel. Diagnosztikussá akkor válik, ha nátriumcsatorna-blokkoló hatására megváltozik a fent részletezett úgynevezett „coved” formára.

Esetünkben az EKG önmagában nem elégítette ki a Brugada-szindróma diagnózisának kritériumait, ezért elektrofiziológiai vizsgálat történt, ami – a családi anamnézissel együtt – pozitív eredményt adott és egyben az ICD-implantáció indikációját is megerősítette. Az elektrofiziológiai vizsgálat akkor tekinthető ebben a betegségben pozitívnak, ha maximálisan 3-as kamrai extrastimuláció történik, nem rövidebb, mint 200 milliszekundumos kapcsolási idővel és ennek során 30 sze-

kundumot meghaladó intervenciót igénylő malignus kamrai ritmuszavar jelentkezik.

Primer aldosteronizmusban a malignus kamrai ritmuszavar nagyon ritka és rendszerint súlyos hypokalaemiához társul [4, 5]. Brugada-szindrómás betegeknél azonban már a mérsékelt hypokalaemia is rekuráló kamrafiibrillációhoz vezethet olyan esetekben is, amikor nincs hypokalaemiát kísérő QT-megnyúlás [6, 7].

A hypokalaemia és Brugada-szindróma feltételezetten egymást potencírozó hatásának patomechanizmusa nem tisztázott. Ismert, hogy a hypokalaemia emeli a nyugalmi potenciált, megnyújtja az akciós potenciál idejét és fokozza a szívizomsejtek automatizációját, de a Brugada-szindrómában kulcsszerepet játszó nátriumcsatornára való hatása nem ismert.

Esetünk arra hívja fel a figyelmet, hogy Brugada-szindróma esetén nagyon fontos a hypokalaemiát okozó betegségek tisztázása és a kezelés mielőbbi elkezdése, mert ilyen esetekben az enyhébb hypokalaemia QT-megnyúlás nélkül is malignus ritmuszavart provokálhat. Ha nem egyértelmű az EKG, a Brugada-szindróma gyanúja provokációs próbával, illetve a családi anamnézis alapos feltérképezésével tisztázható.

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, 1391–1396.
- [2] *Matana, A., Goldner, V., Stanic, K.*: Unmasking effect of propafenone on the concealed form of Brugada syndrome. *Pacing Clin. Electrophysiol.*, 2000, 23, 416–418.
- [3] *Smith, J., Hannah, D., Birnie, D. H.*: Effect of temperature on the Brugada ECG. *Heart*, 2003, 89, 272.
- [4] *Aydin, A., Okmen, E., Erdinler, I., et al.*: Adrenal adenoma presenting with ventricular fibrillation. *Tex. Heart Inst. J.*, 2005, 32, 85–87.
- [5] *Abdo, A., Bebb, R. A., Wilkins, G. E.*: Ventricular fibrillation: an extreme presentation of primary hyperaldosteronism. *Can. J. Cardiol.*, 1999, 15, 347–348.
- [6] *Notarstefano, P., Pratola, C., Toselli, T., et al.*: Atrial fibrillation and recurrent ventricular fibrillation during hypokalemia in Brugada syndrome. *Pacing Clin. Electrophysiol.*, 2005, 28, 1350–1353.
- [7] *Araki, T., Konno, T., Itoh, H., et al.*: Brugada syndrome with ventricular tachycardia and fibrillation related to hypokalemia. *Circ. J.*, 2003, 67, 93–95.

(Tomcsányi János dr.,
Budapest, Frankel Leó út 54., 1023
e-mail: tomcsanyi.janos@t-online.hu)

SEMMEIWEIS ALUMNI TALÁLKOZÓ

2012. november 17. (szombat) 10³⁰–23⁰⁰
1094 Budapest, Tűzoltó u. 37–47. (EOK)

A rendezvényre szeretettel várjuk az Egyetem, ill. jogelődjeinek (PPTE, BOTE, SOTE, HIETE, TE) volt hallgatóit, oktatóit és kutatóit.

Különösen várjuk a jubiláns évfolyamokban, azaz az **1937-ben, 1942-ben, 1947-ben, 1952-ben, 1962-ben, 1972-ben, 1982-ben és a 2002-ben** végzetteket.

Az Alumni Iroda elérhetőségei:

Postacím: 1085 Budapest, Röck Szilárd u. 13. fszt.
Ügyfélfogadási idő: hétfőn és szerdán 9–11 óra, csütörtökön 14–16 óra
Telefon: (+36-1) 266-7359 – Fax: (+36-1) 317-1042
E-mail: alumni-iroda@semmelweis-univ.hu

A gazdag szakmai és kulturális program (évfolyam-találkozók, egyetemi látogatások, szakmai előadások, kiállítás és kulturális program, gálavacsora) megtalálható honlapunkon: <http://alumni.semmelweis-egyetem.hu>

Támogatott részvételi díj: a teljes programon 2000 Ft, gálavacsora nélkül 500 Ft

A szervezők szeretettel várják az érdeklődők jelentkezését.