

Brugada Syndrome

Korea University Cardiovascular Center

Hong Euy Lim, M.D., Young-Hoon Kim, M.D.

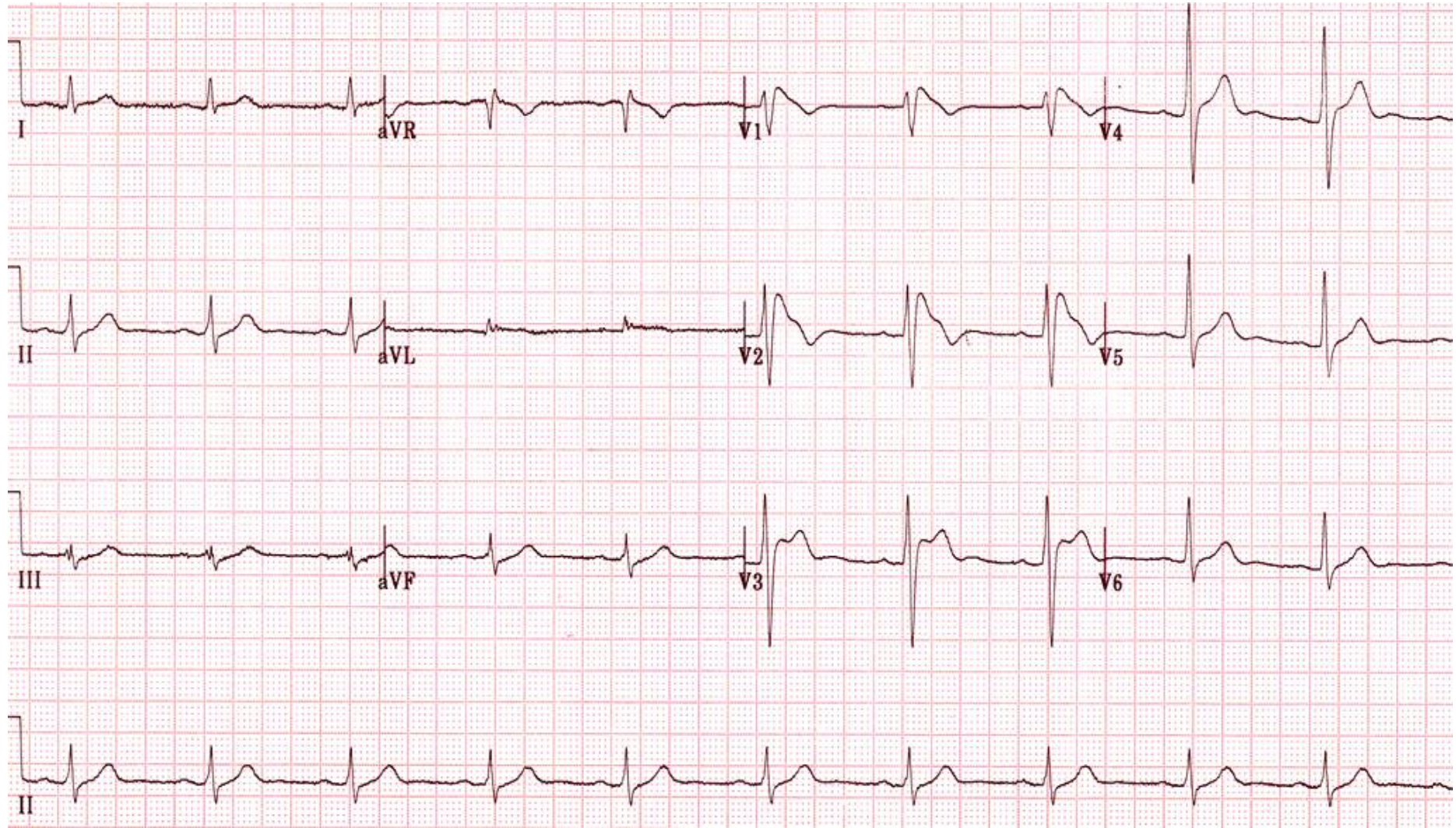
증례 1

- M/43
- C.C: 실신
- P.I: 전날 과음 후 아침에 출근 차 운전하던 중, general weakness, diaphoresis, sweating 등의 증상이 발생되어 차를 잠시 멈추려고 하다 의식 소실되면서 가로수를 받는 교통사고를 낸 후, 인근 병원으로 후송되어 시행한 심전도상 심근경색증이 의심된다고 하여 본원으로 전원된 환자임.

의식은 교통사고 직후 회복되었으나 general weakness는 응급실 내원 후에도 한 동안 지속되었다고 함.

- 과거력: 특이 소견 없음.
- 가족력: 큰 형님이 40대 중반에 새벽에 갑자기 체한 듯 한 증상을 보여 병원으로 가는 도 중 급성 심장사를 하였다고 함. 그 당시 급성 심근경색증에 의한 급성 심장사로 진단 받았다고 함.
- 내원 당시 혈압은 90/60 mmHg, 맥박수 60회/분,
- 응급실 전해질 및 cardiac enzyme 등은 정상 범위

심전도



History

History

Sudden onset
Unrelated to posture
No prodrome



Possible Cause

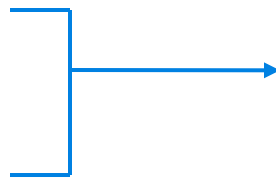
Ventricular tachycardia
AV block, SA block, sick sinus syndrome
Seizure disorder

Onset after arising



Orthostatic

Onset of varying duration when upright (prodrome of warmth, nausea, diaphoresis, light-headedness)



Neurocardiogenic

Exercise-induced



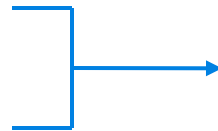
Cardiac obstruction, cardiac arrhythmia, subclavian steal, neurocardiogenic

Gradual onset



Hypoglycemia, drug toxicity

Associated with vertebrobasilar symptoms, postevent drowsiness, confusion, headache, incontinence



Seizure disorder
Cerebrovascular

Onset with micturition, defecation, cough, swallowing



Situational (neurogenic)

The value of history for distinguishing seizure from syncope

Clinical findings that suggest the diagnosis		
	Seizure likely	Syncope likely
Symptoms before the event	Aura (such as funny smell)	Nausea, vomiting, abdominal discomfort, feeling of cold sweating (neurally mediated) Lightheadedness, blurring of vision
Findings during T-LOCTT (as observed by an eyewitness)	Tonic-clonic movements are usually prolonged and their onset coincides with loss of consciousness Hemilateral clonic movement Clear automatisms such as chewing or lip smacking or frothing at the mouth (partial seizure) Tongue biting Blue face	Tonic-clonic movements are always of short duration (<15 s) and they start after the loss of consciousness
Symptoms after the event	Prolonged confusion Aching muscles	Usually of short duration Nausea, vomiting, pallor (neurally mediated)
Other clinical findings of less value for suspecting seizure (low specificity)		
Family history		
Timing of the event (night)		
'Pins and needles' before the event		
Incontinence after the event		
Injury after the event		
Headache after the event		
Sleepy after the event		
Nausea and abdominal discomfort		

Risk stratification

Short-term high risk criteria which require prompt hospitalization or intensive evaluation

Severe structural or coronary artery disease (heart failure, low LVEF, or previous myocardial infarction)

Clinical or ECG features suggesting arrhythmic syncope

- syncope during exertion or supine
- palpitations at the time of syncope
- family history of SCD
- Non-sustained VT
- Bifascicular-block (LBBB or RBBB combined with left anterior or left posterior fascicular block) or other intraventricular conduction abnormalities with QRS duration ≥ 0.12 ms
- Inadequate sinus bradycardia (<50 bpm) or sinoatrial block in absence of negative chronotropic medications or physical training
- Pre-excited QRS complex
- Prolonged or short QT interval
- RBBB pattern with ST-elevation in leads V1-V3 (Brugada pattern)
- Negative T waves in right precordial leads, epsilon waves, and ventricular late potentials suggestive of ARVC

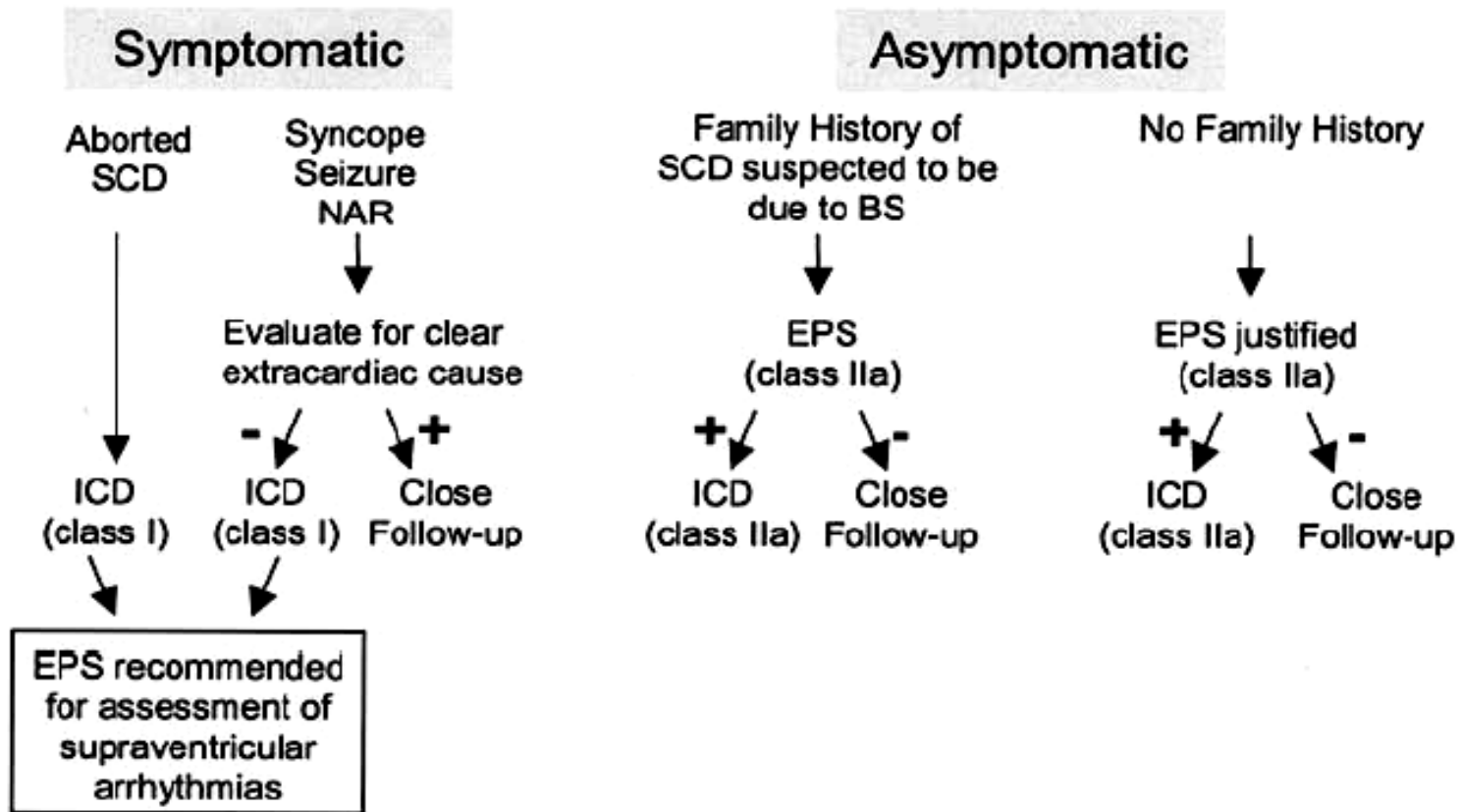
Important co-morbidities

- Severe anemia
- Electrolyte disturbance

ARVC = arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy; b.p.m = beats per minute; LBBB = left bundle branch block; LVEF = left ventricular ejection fraction; RBBB = right bundle branch block; SCD = sudden cardiac death; VT = ventricular tachycardia

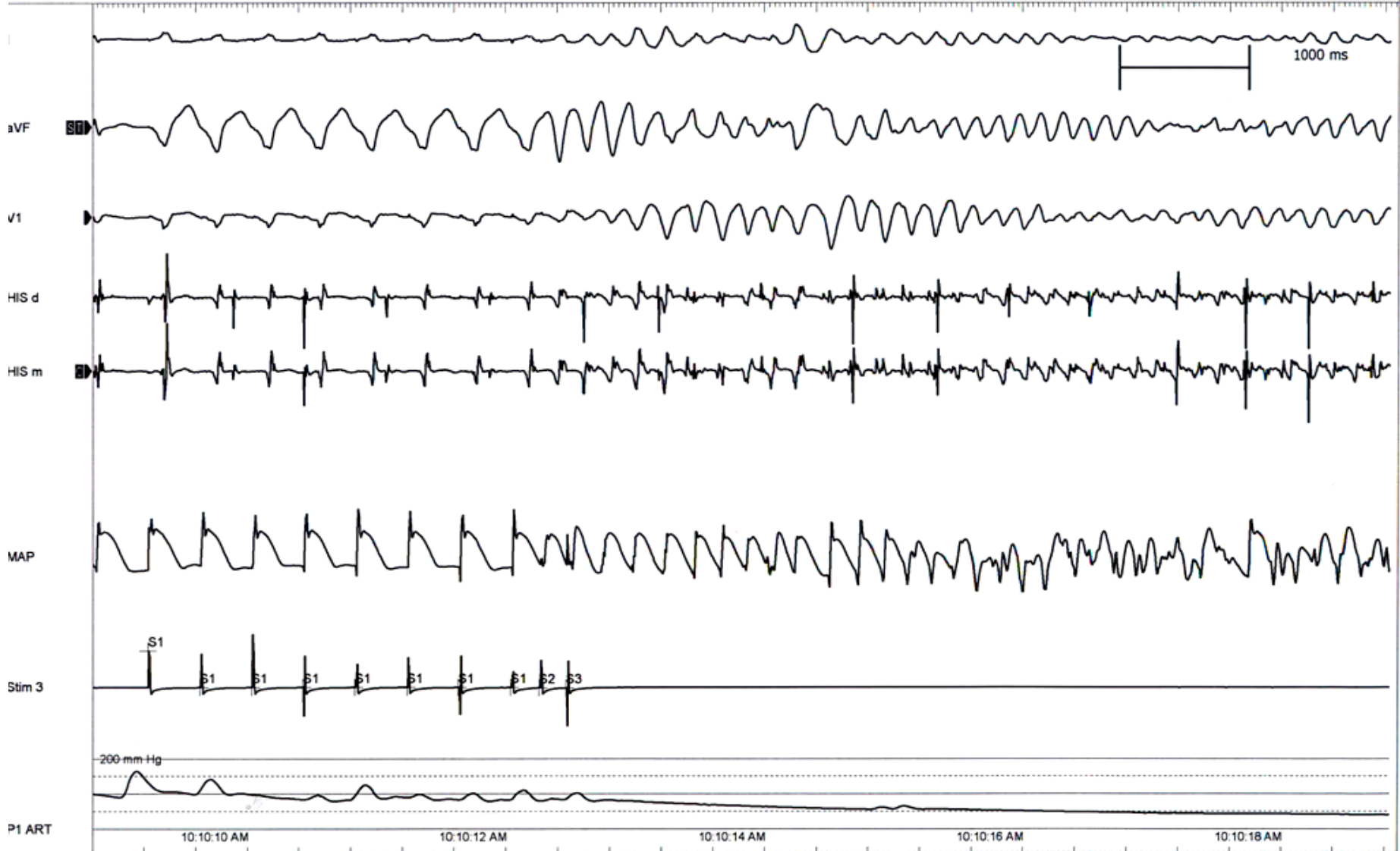
Second Consensus Conference

Spontaneous Type 1 ECG

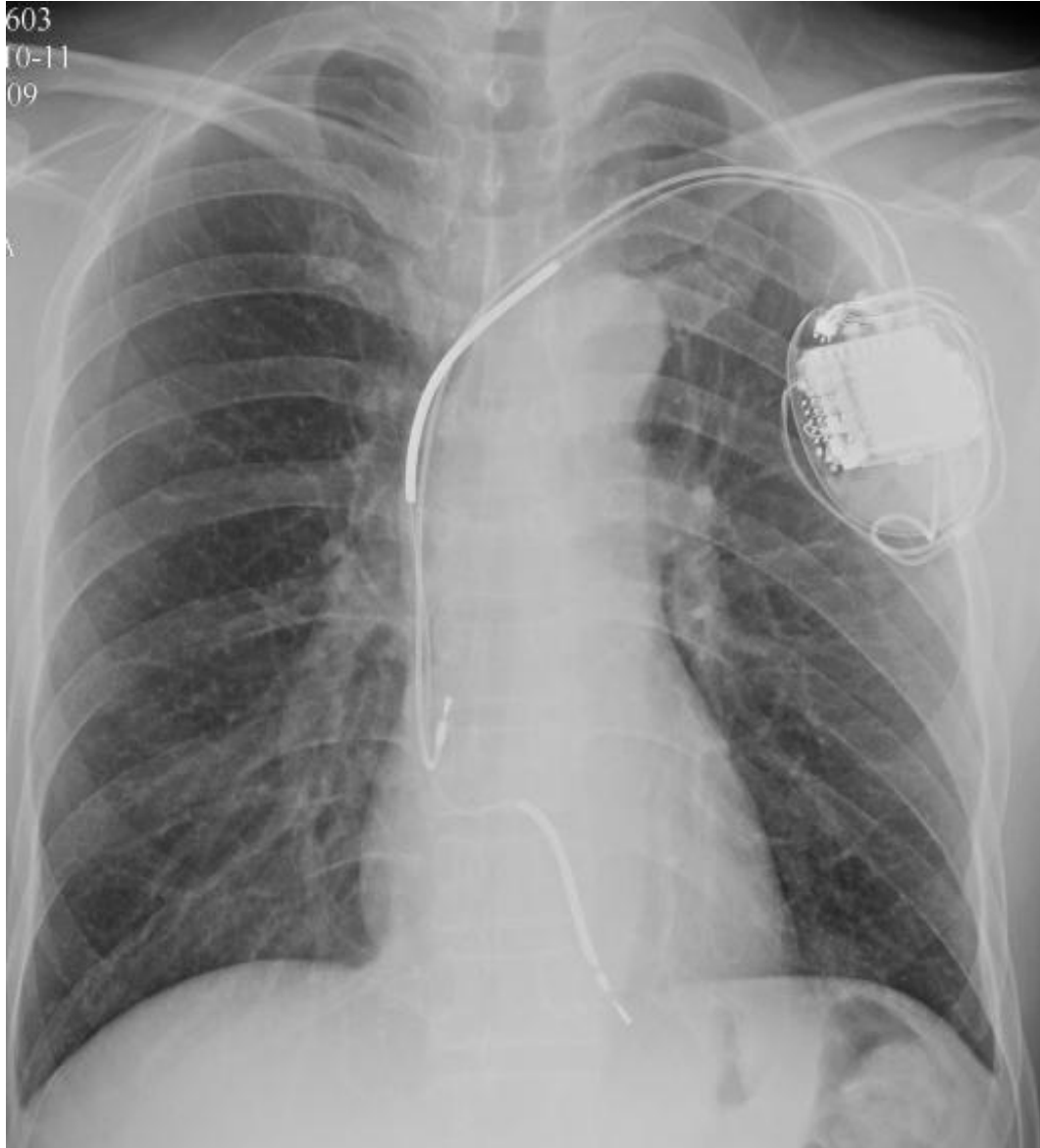


전기 생리학 검사 (EPS)

RVA 400/220/210-VF induction



삽입형 제세동기 (ICD)



경과

- No VF or VT event during 7 years
(현재 ERI에 근접함)
- **환자의 질문 사항 - ICD를 교체해야 하나요?**

증례 2

- M/38
- C.C: 의식소실에 의한 뇌출혈
- P.I: 점심식사 후 음식점 앞에서 택시를 기다리던 중, 아무런 전구 증상 없이 의식 소실되어 쓰러지면서 옆에 있던 큰 바위에 머리를 부딪힌 후 경련성 움직임 보여 응급 구급차로 제주대학교 응급실로 후송됨.

응급실에서 시행한 Brain CT상 traumatic EDH 발견되어 신경외과에서 응급 수술하고 의식 회복되어 실신 원인을 규명하기 위해 본원으로 전원됨.

진료 의뢰서

주 소 : 제주특별자치도 제주시 아라1동 1759
 전화번호 : 064-717-1652
 홈페이지 : <http://www.jejunuh.co.kr>

수신자	성 명	양석진	주민등록번호	720218 - 1951511
	전화번호	010 - 7170 - 9982	등록번호	00506416
	주 소	제주 제주시 화북1동 주공a 111/701		
상병명	두피의 열린 상처			S01.0
진료결과 제공기간	2010년 03월 03일 ~ 2011년 03월 03일 : 설정기간 동안의 진료결과가 최종본문에 제공됩니다.			

[본의 및 소견] 본의 및 소견창 입니다.

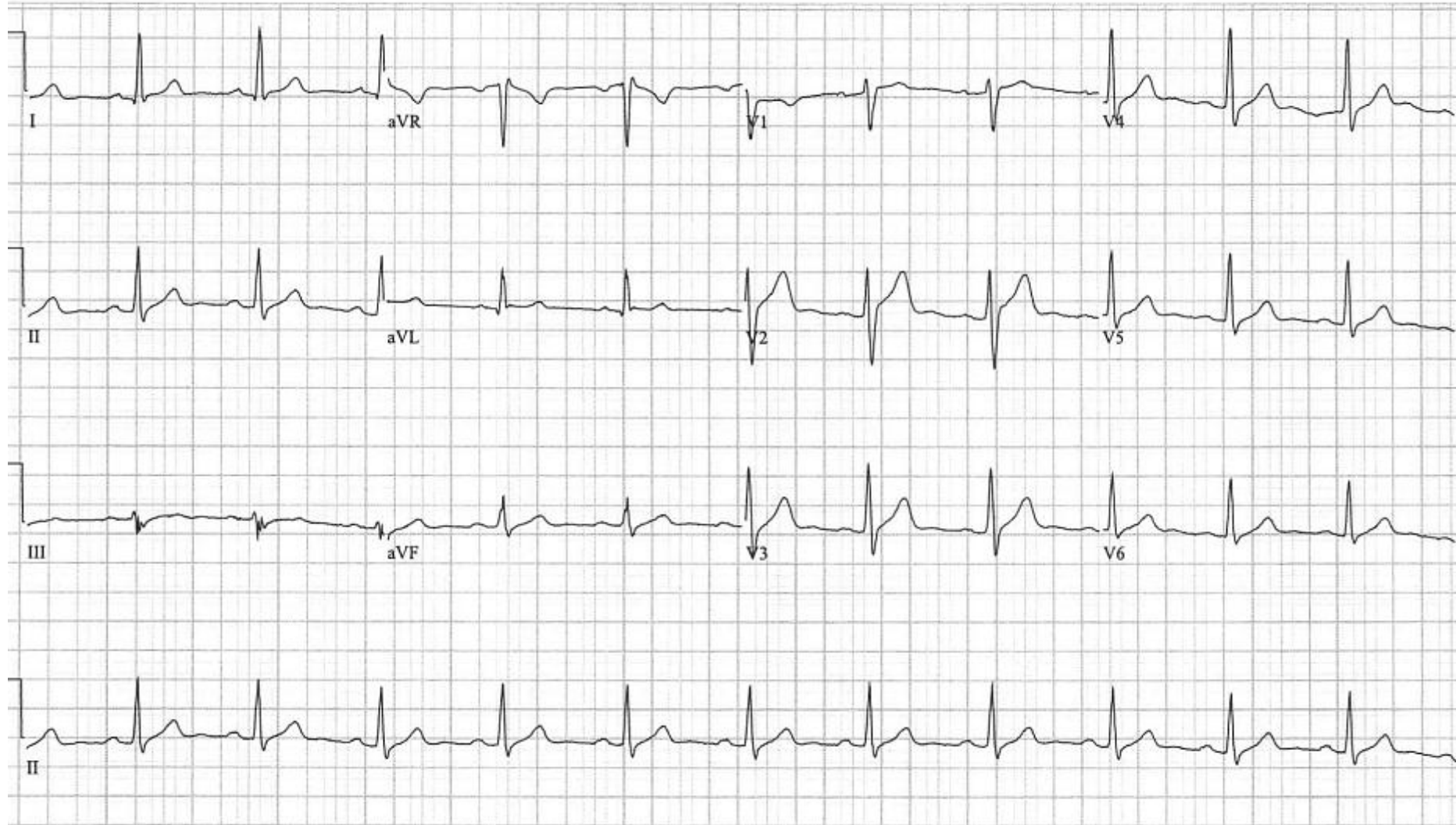
작년 10월에 syncope attack으로 EDH 생겨 수술하였던 환자입니다. W.U상 부정맥증 소견 **BRUGADA SYNDROME** 보어 이에 의뢰 드립니다.

보보자 SCALP WOUND 도 치료 원합니다. 감사합니다.

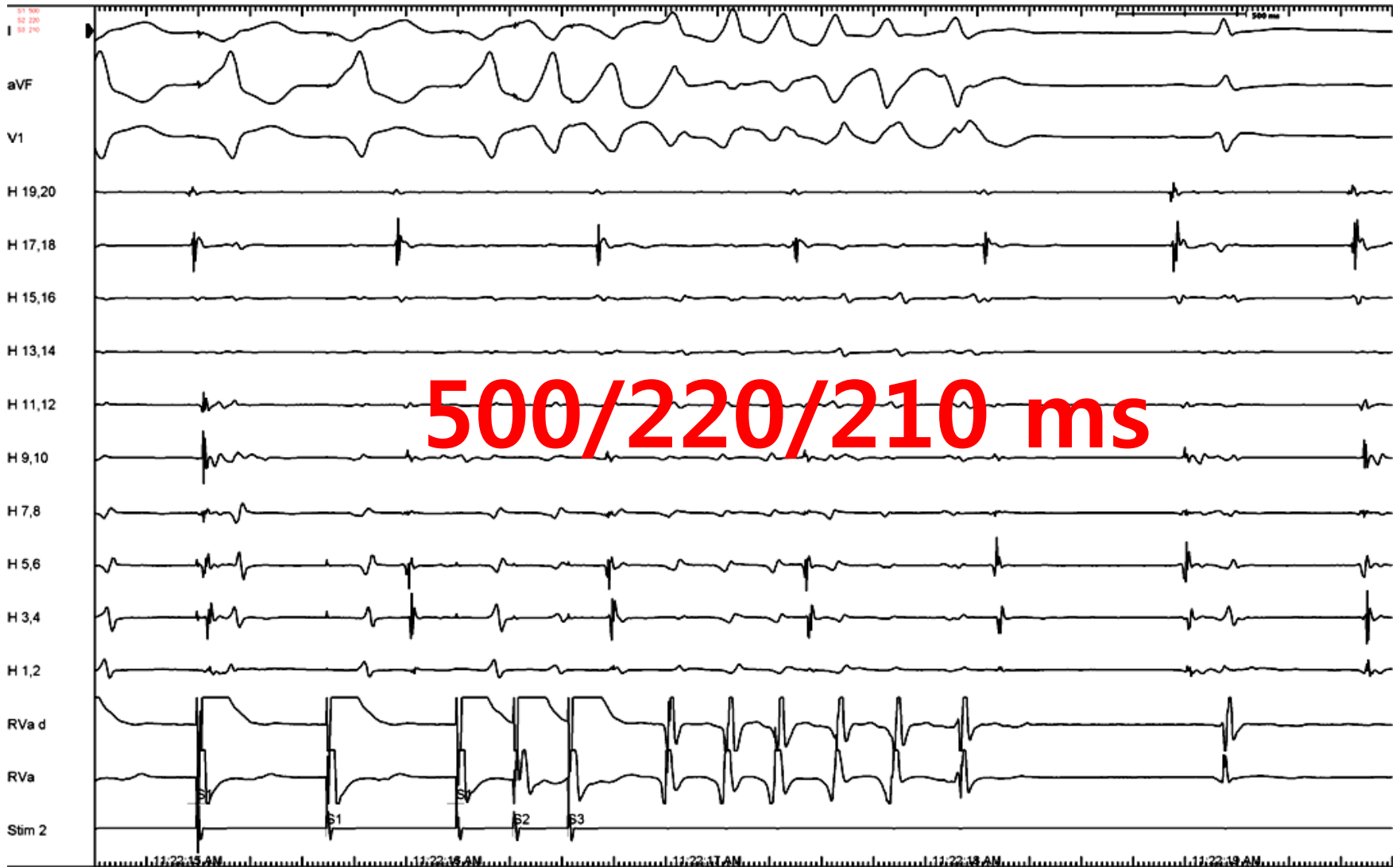
심전도(제주대 응급실)



심전도(본원 내원시)

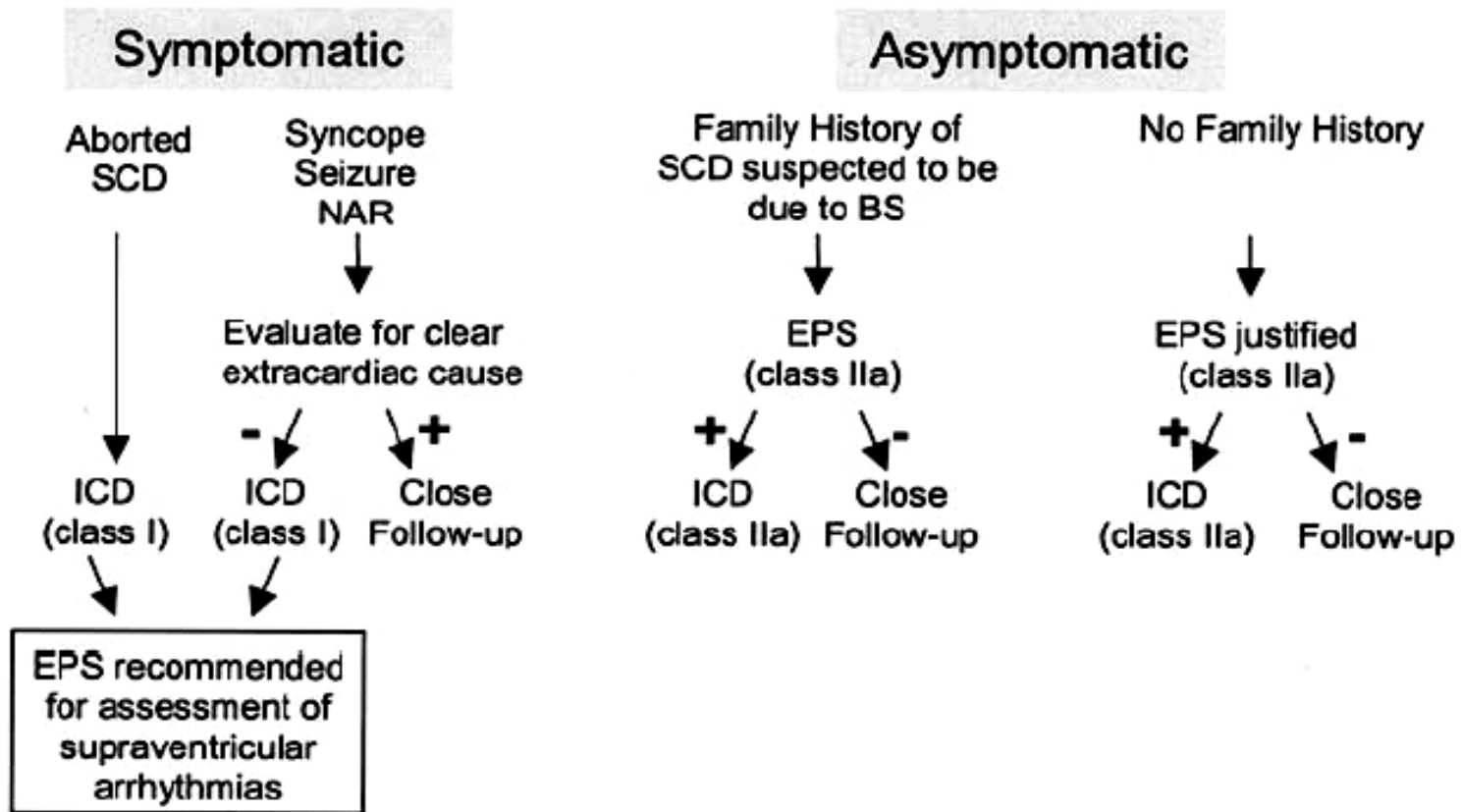


전기 생리학 검사 (EPS)



Second Consensus Conference

Spontaneous Type 1 ECG



경과

- 실신이 있는 Brugada syndrome환자에서 충분한 평가로도 실신의 원인을 알 수 없거나, 임상전기생리학 검사에서 심실세동 또는 심실빈맥이 유발되는 경우. (ICD 보험 인정 기준)
- ICD 시행하지 못함.
- **환자 및 보호자 질문 사항**
 - **이대로 퇴원해서 살아도 괜찮을까요?**

- 1. Risk stratification for patients with a Brugada-type ECG, but who have not had arrhythmia symptoms, remains challenging.**
- 2. Adverse effects related to ICD are common in this population and exceed the frequency of ventricular arrhythmias.**
- 3. These considerations should help inform patient discussions and decisions regarding the evaluation and management of patients with a Brugada syndrome electrocardiogram.**