

Chẩn đoán hội chứng Brugada

Copyright NWSPI 2007

Tài liệu:

Wilde AAM, Antzelevitch C, Borggrefe M, Brugada J, Brugada R, Brugada P, et al. Proposed diagnostic criteria for the Brugada Syndrome – Consensus Report. *Circulation* 2002; 106: 2514-2519

Brugada P, Brugada R, Brugada J. Patients with an asymptomatic Brugada electrocardiogram should undergo pharmacological and electrophysiological testing. *Circulation* 2005; 112: 279-285.

Priori SG, Napolitano C. Management of patients with Brugada syndrome should not be based on programmed electrical stimulation. *Circulation* 2005; 112: 285-292.

Các bác sĩ nghiên cứu về hội chứng Brugada (HCB) báo cáo là hội chứng có 3 hình dạng trên điện tâm đồ, như trong Hình 1. Các chuyển đạo trước tim V1, V2 và V3 là các chuyển đạo chính để chẩn đoán HCB. Tuy nhiên cũng cần xét tất cả 12 chuyển đạo để xác minh là không có nguyên do khác.

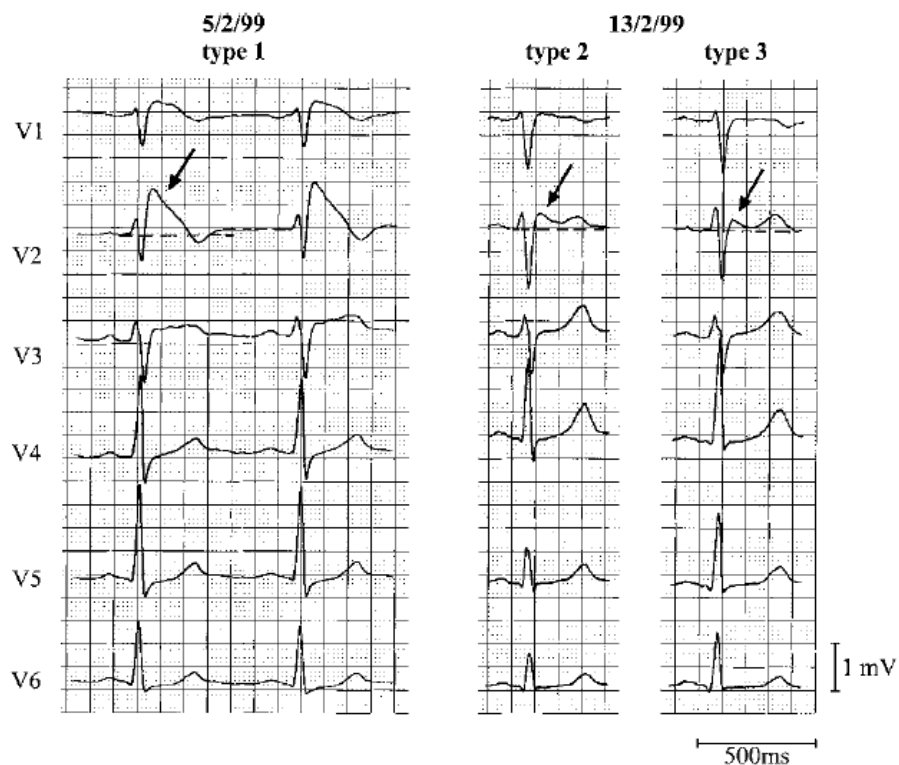


Figure 1. Precordial leads of a resuscitated patient with Brugada syndrome. Note the dynamic ECG changes in the course of a couple of days. All 3 patterns are shown. Arrows denote the J-wave (see text for definition). The left panel shows a clear type 1 ECG. Between 7-2-99 and 13-2-99, types 2 and 3 are shown. Calibrations are given.

Hình 1. Hội chứng Brugada trên điện tâm đồ. Chuyển đạo trước tim của bệnh nhân Brugada được cứu sống lại. Chú ý sự thay đổi điện tâm đồ trong vòng một tuần. Cả 3 hình dạng được trình bày ở trên. Mũi tên chỉ sóng J. Bảng bên trái là hình dạng type 1. Từ ngày 7/2/99 đến ngày 13/2/99, type 2 và 3 được nhận thấy.

Týp 1 hình vòm (cove) là dấu hiệu xác định hội chứng rõ ràng nhất. Týp 2 và 3, hình yên ngựa (saddle-back) khi gặp cần phải được thử lại với thuốc kích thích để xác định cụ thể hơn HCB. Xét nghiệm thử thách (challenge test) thường dùng thuốc ajmaline (1mg/kg; 10 mg/phút) hoặc flecainide (2 mg/kg, tối đa 150 mg; trong vòng 10 phút) hoặc procainamide (10 mg/kg; 100 mg/phút) để nâng cao khoảng ST. Hiệu quả procainamide thấp nên không được dùng nhiều. Xét nghiệm được làm với điện tâm đồ 12 chuyển đạo và với máy phá rung ở gần đó, và nếu cần thì có phương tiện can thiệp mạch vành. Ngưng thuốc khi có triệu chứng rõ ràng (týp 1) hoặc có loạn nhịp tim rõ ràng (kể cả ngoại tâm thu thất), hoặc bề rộng QRS tăng quá 30%.

- Nếu điện tâm đồ bình thường khi bắt đầu, chuyển sang sóng J >2 mm ở chuyển đạo V1 hay/cùng V2 hay/cùng V3, với hay không có RBBB (blocs nhánh phải) là xét nghiệm dương tính,
- Với bệnh nhân với týp 1, thì không cần xét nghiệm
- Với týp 2 và 3, nếu chuyển sang týp 1 vì thuốc, thì xét nghiệm dương tính
- Nếu sóng J tăng quá 2 mm mà không đổi sang týp 1, cũng là dương tính, nhưng hiếm xảy ra.
- Thay đổi từ týp 3 sang týp 2, là không xác định được (inconclusive)

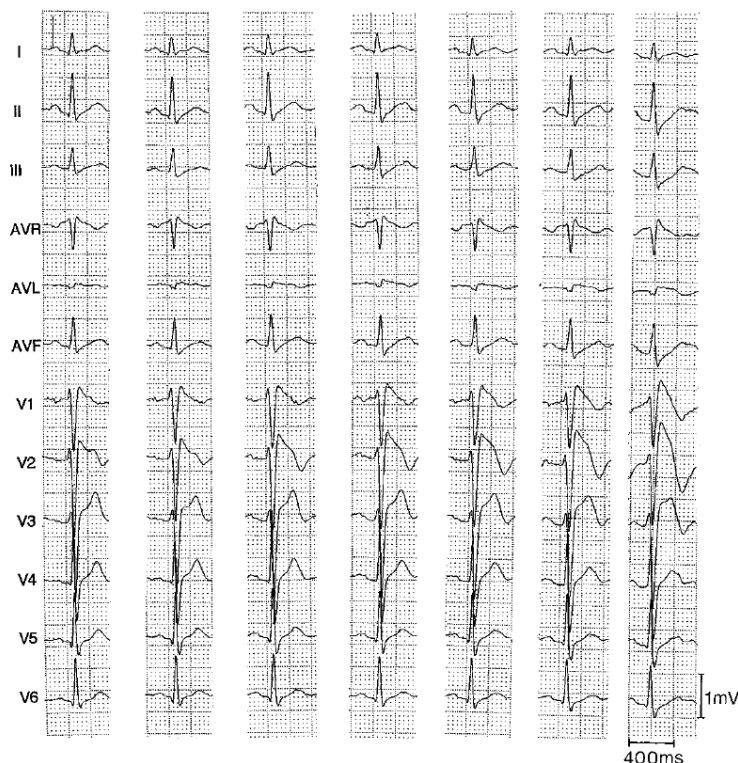


Figure 2. ECGs from a 35-year-old male who has been successfully resuscitated. From left to right: 2 control ECGs and 1, 2, 3, 4, and 5 minutes during IV infusion of 50 mg ajmaline. The ECG is "saddle back" type (type 2) in the left panels and becomes coved in the right panels (type 1). Calibrations are standard.

Hình 2. Thử nghiệm với ajmaline chuyển từ týp 2 sang týp 1. Bệnh nhân 35 tuổi đã được cứu sống lại. Từ trái sang phải: 2 ĐTD kiểm tra và 1, 2, 3, 4, 5 phút truyền 50 mg ajmaline. ĐTD yên ngựa (týp 2) trong 2 bảng trái đã trở thành hình vòm (týp 1).

Cần phải theo dõi người bệnh cho tới khi thuốc tan hết và ĐTD trở lại bình thường. Thời gian tan nửa liều thuốc (half life) là

- Flecainide: 20 tiếng
- Ajmaline: một vài phút
- Procainamide: 3-4 tiếng

Loạn nhịp có thể xảy ra trong xét nghiệm, kể cả rung thất. Hãy ngưng thuốc tức khắc, và có thể cần truyền isoprotenerol (1 to 3 µg/phút) để trị loạn nhịp.

Nói chung cần càng nhiều chất cản natri (Sodium blocker) để tạo nên hiện tượng Brugada, thì bệnh nhân càng ít nguy hiểm nếu có ĐTĐ bình thường lúc bắt đầu. Các kết quả thử nghiệm gần đây cho thấy là nếu chỉ có triệu chứng khi dùng thuốc để tạo nên triệu chứng, thì hiểm hoạ đột tử rất nhỏ. Các BN với triệu chứng Brugada trên ĐTĐ lúc bình thường có nguy cơ đột tử gấp 2 lần BN chỉ có triệu chứng khi được kích thích với thuốc.

Ngất cũng là một triệu chứng của HCB. BN với triệu chứng (týp 1) có quá trình ngất có nguy cơ gấp 6 lần BN chỉ có triệu chứng.

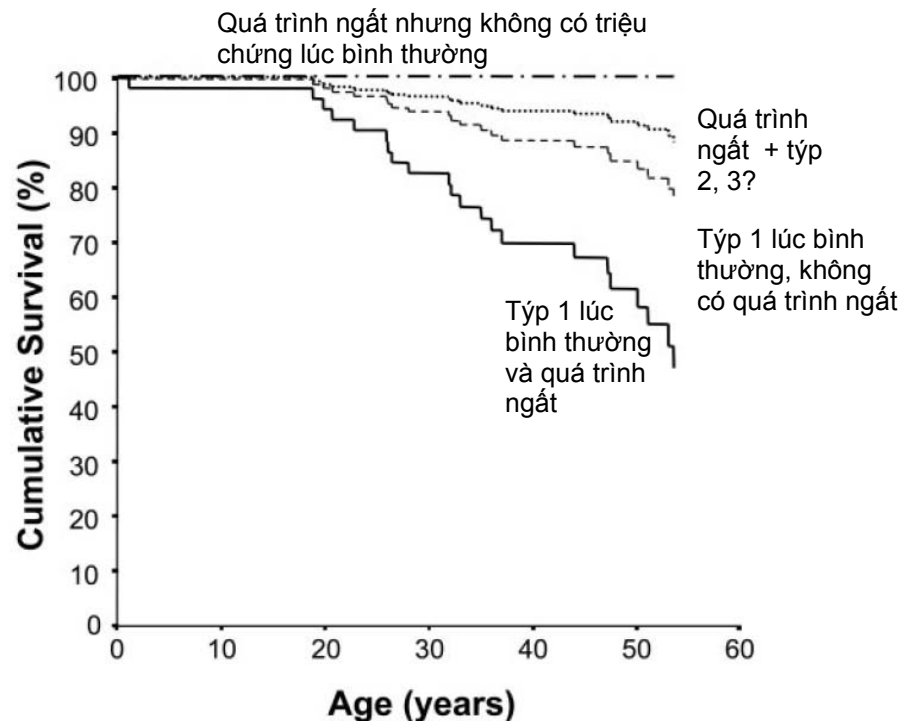


Figure 3. Cumulative cardiac arrest-free survival according to presence of positive ECG at baseline plus history of syncope (solid line), positive ECG at baseline only (hatched line), history of syncope (dotted line), and history of syncope with negative ECG pattern at baseline (dotted-hatched line). Reprinted with permission from *Circulation*.³⁵ Copyright 2002, American Heart Association.

Hình 3. Tỷ lệ tồn vong không đột tử.

Hiện nay các bác sĩ đồng ý là nếu ĐTĐ là týp 1 lúc bình thường hay với kết quả dương tính trong test thuốc và có quá trình ngất, hay đã qua một cơn đột tử được cứu sống thì nên cấy máy phá rung vì tỷ lệ tử vong khá cao.

TABLE 5. Approach to the Individual With Documented or Suspected Brugada Syndrome

Category of Clinical Presentation	ECG	Pharmacological Challenge	Diagnosis	Further Risk Stratification
Spontaneous ventricular fibrillation—resuscitated—with normal heart	Normal	Negative	Idiopathic	No PVS needed
		Positive	Brugada syndrome	
	Spontaneous coved type		Brugada syndrome	
Syncopal of unknown cause, normal heart	Normal	Negative	Other causes	No PVS needed
		Positive	Brugada syndrome	
	Spontaneous coved type		Brugada syndrome	
Screening asymptomatic family member	Normal	Negative	Not a carrier	PVS needed for carriers
		Positive	Brugada syndrome	
	Spontaneous coved type		Brugada syndrome	
Diagnostic or suspicious ECG found at screening of asymptomatic individual	Suspicious (type 2 or 3 in Figure 1)	Negative	Not a carrier	PVS needed for carriers
		Positive	Brugada syndrome	
	Spontaneous coved type (type 1)		Brugada syndrome	

PVS indicates programmed ventricular stimulation.

Bảng I. Chương trình xét nghiệm do 3 BS Brugada đề ra.

Trong đề nghị của các BS Brugada, thì hai trường hợp đầu (đã qua một cơn đột tử hay bị ngất vì nguyên do không rõ) nếu khám phá típ 1 lúc bình thường hay với thuốc, thì là đủ bằng chứng HCB với nguy cơ cao nên cần cấy máy phá rung. Trong hai trường hợp sau (người nhà của người bệnh HCB, tình cờ khám phá với người không triệu chứng ngất hay đột tử), nếu có típ 1 lúc bình thường hay với thuốc, thì cần phải thêm xét nghiệm điện sinh lý. Nếu xét nghiệm điện sinh lý có thể tạo loạn nhịp nhanh thất ở mỏm thất phải hay ở vùng gần van động mạch phổi (outflow track) với 3 chu kỳ (600, 430 và 330 ms) với 1, 2 và 3 xung kép (extra stimuli), và với thời gian nối (coupling interval) 200 ms, thì nên cấy máy phá rung. Một số bác sĩ không đồng ý với các bác sĩ Brugada trong hai trường hợp sau cần phải làm xét nghiệm điện sinh lý vì họ cho là nguy cơ thấp.

Nói chung thì với hai nhóm sau cùng trong Bảng I, thì nguy cơ thấp (khoảng 1%/năm), nên đây là quyết định giữa người bệnh và bác sĩ điều trị có nên tiếp tục làm xét nghiệm điện sinh lý và tiến tới đặt máy phá rung. Tuy nhiên nếu kết quả xét nghiệm với thuốc là dương tính, thì cũng nên có chương trình theo dõi thường xuyên và người bệnh nên ghi lại và bàn với bác sĩ về những cơn ngất. Ngoài ra các người thân trong gia đình cũng nên học phương pháp cấp cứu tim (Cardiopulmonary resuscitation, CPR) để có thể can thiệp khi cần.

Một vài thống kê

Các thống kê về HCB cho thấy là hầu như 75% là nam, chỉ có 25% là nữ bị HCB.

80% các người với HCB có quá trình rung thất hay nhịp nhanh thất đa dạng (polymorphic ventricular tachycardia) đều có những cơn ngất. Nhịp nhanh thất đơn dạng (monomorphic ventricular tachycardia) rất hiếm. Các loạn nhịp trên thất cũng thường xảy ra trong các người với HCB.

Tuổi trung bình có triệu chứng là trong thập niên 3 và 4, nhưng đã có báo cáo những trường hợp xảy ra lần đầu vào 1 tuổi đến 77 tuổi.

Đột tử thường xảy ra trong giấc ngủ lúc gần sáng.