

HỘI CHỨNG BRUGADA

BS Lê Hữu Quỳnh Trang

Trung tâm Y Khoa MEDIC

Vào những năm 1980, đột tử về đêm không giải thích được là 1 hội chứng có tần suất cao ở các nước Đông Nam Á, người ta phát hiện những người đàn ông trẻ di cư từ các nước Đông Nam Á sang Mỹ bị chết đột ngột trong lúc ngủ nhưng hoàn toàn khỏe mạnh trước đây và không có bệnh tim thực thể. Sau đó, ở đầu thập niên 1990 bệnh này được mô tả ở Thái lan, Philippine, Nhật ... Do đó bệnh lý này có tên là *Lai Tai* theo tiếng Thái hoặc *Bangungut* theo tiếng Philippines hoặc *Pokkuri* theo tiếng Nhật đều mang nghĩa là chết đột ngột khi ngủ đêm. Hội chứng này được xem là nguyên nhân hàng đầu gây tử vong ở người đàn ông trẻ ở Thái Lan và là thách thức lớn đến nền y tế và xã hội nước này¹. Nguyên nhân tử vong chính là rung thất nhưng không có tiền triệu, không có yếu tố thúc đẩy và bệnh lý thực thể tại tim. Có rất nhiều nghiên cứu về căn nguyên của rung thất ở các bệnh nhân này, nhưng năm 1992 Brugada P. và Brugada J. là tác giả đầu tiên mô tả 8 bệnh nhân đột tử và có biểu hiện rất giống nhau trên ECG được gọi là hội chứng Brugada². Năm 1998 bệnh này được giải thích cơ chế bệnh sinh và đề xuất cách điều trị tốt nhất³. Sau nhiều năm nghiên cứu, người ta thấy rằng đột tử về đêm xảy ra ở khắp nơi trên thế giới, có biểu hiện trên lâm sàng và cận lâm sàng giống nhau và nó không giới hạn ở 1 vùng địa lý nào¹.

1. Định nghĩa: Hội chứng Brugada là hội chứng bao gồm: block nhánh phải có ST chênh lên V1V2V3 trên ECG, không có bệnh tim thực thể, trong bối cảnh có nguy cơ đột tử hoặc ngất.

2. Cơ chế bệnh sinh:

25% là do di truyền tính trạng trội ở nhiễm sắc thể thường. Đa số là do đột biến ở gen có chức năng mã hoá bán đơn vị alpha của kênh natri (SCN5A) nằm trên nhiễm sắc thể số 3^{3,4}. Từ đó gây giảm sự tập trung ở kênh natri và gây ra sự biến đổi về điện sinh lý tim.

Điều này giải thích nguyên nhân thuốc chống loạn nhịp nhóm IA (làm chẹn kênh Natri tế bào cơ tim gồm: quinidine, procainamide, disopyramide...) làm ST chênh lên nhiều hơn và isoproterenol là giảm ST chênh lên⁵.

Bất thường trên ECG có thể thay đổi, nặng lên hay nhẹ đi thay đổi theo thời gian, kích thích giao cảm được xem là có vai trò quan trọng trong việc điều chỉnh sự bất thường trên ECG⁶. Rung thất trong hội chứng Brugada là có lẽ do về đêm tăng cường hoạt động của phó giao cảm và giảm sút của hệ giao cảm.

3. Chẩn đoán:

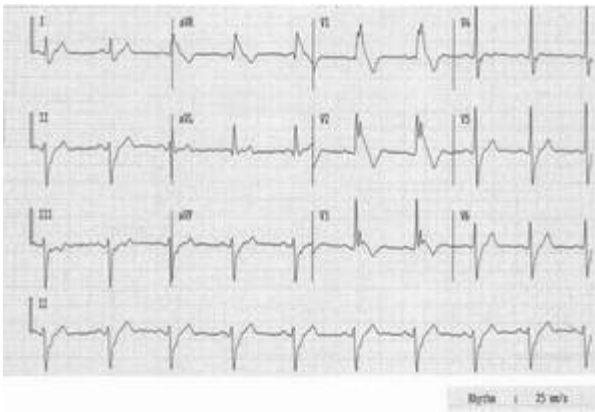
Có thể bệnh nhân chỉ phát hiện tình cờ do khám sức khỏe hoặc kiểm tra do có người trong gia đình đột tử, hoặc đến khám vì có lún ngất⁸, ngưng tim hay đột tử được cứu sống hoặc/và có người thân trong gia đình có các triệu chứng này.

Có thể người bệnh đến khám vì hay mệt mỏi, khả năng gắng sức kém, hồi hộp, đánh trống ngực⁸. ...

2. ECG có Block nhánh phải, ST chênh lên V1V2V3. QT bình thường.

Bởi vì biểu hiện trên ECG có thể thay đổi nên có thể dùng thuốc chống loạn nhịp nhóm IA như là cách giúp chẩn đoán ở trường hợp ST chênh lên không rõ.

Cần khảo sát ECG của những người trong gia đình (và của cả người đã đột tử nếu có) vì có thể có cùng biểu hiện của hội chứng này.



Hình 1: Một bệnh nhân được chẩn đoán hội chứng Brugada có hình ảnh block nhánh phải kèm ST chênh lên ở các chuyển đạo trước tim phải, trục trái gợi ý block phân nhánh trái trước.

Không có bệnh tim thực thể được chứng minh bằng siêu âm tim, chụp mạch vành, chụp thất đồ, MRI tim ... Các kỹ thuật hình ảnh nhằm loại trừ một số bệnh tim thực thể gây loạn nhịp (như bệnh cơ tim phì đại, bệnh thiếu máu cơ tim, bệnh cơ tim thất phải sinh loạn nhịp). Trong một số trường hợp, siêu âm tim qua lồng ngực và thậm chí cả sinh thiết nội mạc cơ tim cho thấy bình thường vẫn không loại trừ bệnh cơ tim thất phải sinh loạn nhịp và MRI tim sẽ giúp phát hiện tổ chức mỡ được thay thế mô cơ tim ở vùng phễu thất phải ⁴.

Những bệnh nhân sau khi đã xác định là hội chứng Brugada cần đánh giá thêm nguy cơ loạn nhịp bằng Holter ECG, điện sinh lý trong buồng tim, điện tâm đồ trung bình điện thế....

4. Điều trị:

Theo Brugada tất cả bệnh nhân không có bệnh tim thực thể nhưng có ST chênh lên V1 đến V3 và block nhánh phải đều có thể có nguy cơ đột tử do rối loạn nhịp, thường nhất là nhịp nhanh thất đa dạng và rung thất ⁹. Các bệnh nhân có ngất hay trước đây có lần đột tử được cứu sống có nguy cơ rung thất tái phát đến 34%. Tuy nhiên nếu phát hiện tình cờ do làm ECG thường qui thì tỉ lệ xuất hiện loạn nhịp lên đến 27% ⁷. Điều này cho thấy cần phải đánh giá một cách chính xác những bệnh nhân không có triệu chứng và cần tầm soát tất cả người trong gia đình của những bệnh nhân sống sót sau cơn ngưng tim, nếu có hội chứng này thì cần điều trị thích hợp để tránh đột tử xảy ra.

Dùng thuốc chống loạn nhịp (amiodarone, ức chế beta) là không hiệu quả vì không phòng ngừa hay ngăn chặn sự phát triển của rối loạn nhịp thất hay rung thất ^{4,7,10}.

Máy khử rung cấy vào cơ thể (implantable- cardioverter defibrillator :ICD) được xem là hiệu quả nhất vì nó tự đánh shock phá rung một khi có rối loạn nhịp thất hay rung thất xuất hiện ^{7,10}.

4. Kết luận:

Hội chứng Brugada phát hiện dựa vào những bất thường trên ECG với Block nhánh phải, ST chênh lên V1V2V3 không có bệnh tim thực thể và có nguy cơ đột tử cao do loạn nhịp thất. Nên khuyến cáo những người trong gia đình có người đột tử không rõ nguyên nhân làm ECG để phát hiện bệnh sớm từ đó phòng ngừa khả năng bệnh diễn tiến xấu xảy ra. Máy khử rung cấy vào cơ thể là phương pháp điều trị hiệu quả nhất để tránh tử vong xảy ra, nhất là ở bệnh nhân trẻ tuổi là nguồn nhân lực lao động quan trọng của gia đình và xã hội.

Tài liệu tham khảo:

1. Nademanee K, Veerakul G, Nimmannit S, Chaokawul V, Bhuripanyo K, Likittanasobat K, Tunsanga K, Kunsirikul S, Malasit P, Tansupasawadikul S, Tatsanavivat P. Arrhythmogenic marker for the sudden unexplained death syndrome in Thai men. *Circulation*. 1997; 96:2595-2600.
2. 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 Nov 15;20(6):1391-6.
3. Gerald V. Naccarelli and Charles Antzelevitch. The Brugada syndrome. *American Journal of Medicine*. June, 2000.
4. Marco Alings, Arthur Wilde. "Brugada" syndrome. *Circulation*. 1999; 99:666-673.

5. Miyazaki T, Mitamura H, Miyoshi S, Soejima K, Aizawa Y, Ogawa S. Autonomic and antiarrhythmic drug modulation of ST segment elevation in patients with Brugada syndrome. J Am Coll Cardiol 1996 Apr;27(5):1061-70.
6. Arrhythmogenic marker for the sudden unexplained death syndrome in Thai men ; Koolawee Nademanee , Circulation 1997; 96:2595-2600.
7. Brugada J, Brugada R, Brugada P. Right bundle branch block and ST-segment elevation in leads V1 through V3. Circulation. 1998;97:457-460.
8. Teo WS, Kam R, Tan RS, Maglana M, Lim YL. The Brugada syndrome in a Chinese population. Int J Cardiol 1998 Aug;65 (3):281-6.
9. Ikeda T, Sakurada H, Sakabe K, Sakata T, Takami M, Tezuka N, Nakae T, Noro M, Enjoji Y, Tejima T, Sugi K, Yamaguchi T. Assessment of noninvasive markers in identifying patients at risk in the Brugada syndrome: insight into risk stratification. J Am Coll Cardiol 2001 May;37(6):1628-34.
10. **S H Wong, N T Mulvihill, M Norton.** Assessing the risk of sudden cardiac death. Heart 2001;86:624-625 (December)