

## Profil kliniczny chorych z zespołem Brugadów, u których wystąpił epizod arytmii – dane z rejestru Survey on Arrhythmic Events in BRUGada Syndrome (SABRUS)

Na podstawie: Milman A, Andorin A, Gourraud JB, Postema PG, Sacher F, Mabo P, Kim SH, Juang JJM, Maeda S, Takahashi Y, Kamakura T, Aiba T, Conte G, Sarquella-Brugada G, Leshem E, Rahkovich M, Hochstadt A, Mizusawa Y, Arbelo E, Huang Z, Denjoy I, Giustetto C, Wijeyeratne YD, Napolitano C, Michowitz Y, Brugada R, Casado-Arroyo R, Champagne J, Calo L, Tfelt-Hansen J, Priori SG, Takagi M, Veltmann C, Delise P, Corrado D, Behr ER, Gaita F, Yan GX, Brugada J, Leenhardt A, Wilde AAM, Brugada P, Kusano KF, Hirao K, Nam GB, Probst V, Belhassen B. Profile of patients with Brugada syndrome presenting with their first documented arrhythmic event: Data from the Survey on Arrhythmic Events in BRUGada Syndrome (SABRUS). *Heart Rhythm*. 2018;15(5):716-724. doi: 10.1016/j.hrthm.2018.01.014.

Dr n. med. Ewa Jędrzejczyk-Patej

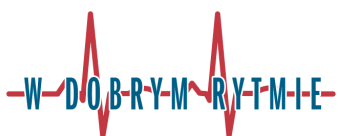
Katedra Kardiologii, Wrodzonych Wad Serca i Elektroterapii, Oddział Kliniczny Kardiologii, Śląskie Centrum Chorób Serca w Zabrzu

Zespół Brugadów (ang. *Brugada syndrome* – BrS) to schorzenie związane z ryzykiem nagłego zgonu sercowego (ang. *sudden cardiac death* – SCD). Implantacja kardiowertera-defibrylatora (ang. *implantable cardioverter-defibrillator* – ICD) jest jedyną terapią o udowodnionym znaczeniu przedłużającym życie w tej grupie chorych. Doświadczenia w zakresie prowadzenia chorych z BrS i wszczepionym ICD są ograniczone, a profil pacjentów z pierwszym komorowym zdarzeniem arytmicznym (ang. *arrhythmic event* – AE) po profilaktycznej implantacji ICD nie został dotychczas dokładnie określony.

Celem badania opublikowanego na łamach *Heart Rhythm* było porównanie profilu klinicznego pacjentów z BrS, u których zdarzenie arytmiczne miało postać zatrzymania krążenia i mieli implantowany ICD w ramach prewencji wtórnej SCD z pacjentami, u których arytmia wystąpiła po profilaktycznym wszczepieniu ICD. Badanie oparto na wynikach wielośrodkowego rejestru (the Survey on Arrhythmic events In BRUGada Syndrome (SABRUS)).

Do badania włączono 678 pacjentów:

- Grupę A (n=426) stanowili chorzy z zatrzymaniem krążenia, u których diagnoza BrS została postawiona po tym zdarzeniu.



- Grupę B (n=252) stanowili pacjenci z wcześniejszą diagnozą BrS, u których ICD implantowano w prewencji pierwotnej SCD i w dalszej obserwacji wystąpiła arytmia komorowa wymagająca interwencji wysokoenergetycznej ICD.

Odsetek mężczyzn w obu grupach był podobny. U pacjentów z grupy B AE wystąpił o 6.7 lat później niż u chorych z grupy A ( $46.1 \pm 13.3$  lat vs  $39.4 \pm 15.1$  lat;  $P < 0.001$ ). Większość pacjentów włączonych do rejestru była probandami (80%), przy czym stwierdzono większy odsetek probandów w grupie A (84% vs 74% w grupie B,  $P < 0.001$ ).

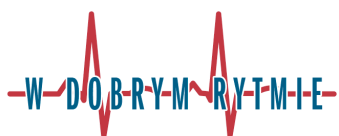
Dodatni wywiad rodzinny w kierunku SCD był częstszy w grupie B (29% vs 17%,  $P < 0.0001$ ), częściej również w tej grupie występowały omdlenia w wywiadzie (63% vs 25%,  $P < 0.001$ ). Spontaniczny typ 1 był stwierdzony z podobną częstością w obu grupach badanych. Pacjenci z grupy B częściej mieli wykonywane badanie elektrofizjologiczne i częściej indukowano u nich utrwaloną arytmie komorową podczas tego badania (72% vs 55% w grupie A,  $P < 0.001$ ). W grupie A większy odsetek pacjentów miało badania genetyczne, natomiast mutację SCN5A częściej stwierdzano w grupie B (36% vs 26%,  $P = 0.016$ ).

Pacjentów z grupy B podzielono dodatkowo na 3 podgrupy zgodnie ze wskazaniami do implantacji ICD wg konsensusu dot. wrodzonych zespołów arytmicznych z 2013 r.:

- Grupa B1 – pacjenci ze wskazaniami do ICD w klasie IIa (omdlenie + spontaniczny typ 1 w EKG) – 112 chorych (44%)
- Grupa B2 – pacjenci ze wskazaniami w klasie IIb do implantacji ICD (indukowane VF w badaniu elektrofizjologicznym) – 77 chorych (31%)
- Grupa B3 – pozostali chorzy nie mający wg konsensusu wskazań klasy IIa i IIb do implantacji ICD – 63 chorych (25%)

Dodatni wywiad rodzinny w kierunku SCD stwierdzono częściej w grupie B2 i B3 w porównaniu z grupą B1 (39% vs 30% vs 22%,  $P = 0.01$ ). Analiza pacjentów z grupy B zgodnie z datą implantacji ICD wykazała ponadto, że w przeciągu lat wzrastał odsetek pacjentów, u których implantowano ICD bez wskazań klasy IIa lub IIb, a w obserwacji długoterminowej mieli epizody arytmii komorowej ( $P = 0.021$  dla trendu). Analiza regresji logistycznej nie wykazała by jakiegokolwiek parametr charakterystyki pacjenta identyfikował chorych z grupy B3.

Podsumowując, u pacjentów z BrS i ICD implantowanym w ramach prewencji pierwotnej SCD epizod arytmiczny wystąpił w starszym wieku niż u chorych z zatrzymaniem krążenia i następową diagnozą BrS. Chorzy ci mieli również częściej dodatni wywiad rodzinny w kierunku SCD oraz mutację SCN5A. Jedynie 75% pacjentów, którzy doświadczyli arytmii dopiero po implantacji ICD miało wszczepione urządzenie zgodnie z konsensusem z



2013r., a zatem 25% chorych z BrS bez wskazań do ICD wg konsensusu doświadczyło arytmii komorowej wymagającej interwencji wysokoenergetycznej ICD po implantacji urządzenia.

**KOMENTARZ: Maria Trusz-Gluza**

Omówione badanie zawiera informacje z największego dotąd rejestru chorych z zespołem Brugada, co decyduje o jego wartości, zarówno naukowej jak i dla codziennej praktyki. Nie zmienia to jednak faktu, że nadal nie bardzo wiemy jacy chorzy wymagają profilaktycznego zabezpieczenia wszczepieniem ICD. Z badania wynika, że coraz częściej są to osoby nie spełniające kryteriów wskazań klasy IIa i IIb zawartych w zaleceniach eksperckich, u których wraz z upływem czasu występują zdarzenia arytmiczne mogące zagrażać życiu. Dlatego zasadne wydaje się, aby przy podejmowaniu decyzji o ICD dodatkowo uwzględniać inne potencjalne czynniki ryzyka: rodzinny wywiad SCD, obecność fragmentowanego QRS, poszerzonego QRS, głębokiego/szerokiego S w odprowadzeniu I, cech wczesnej repolaryzacji, wydłużonego PQ, wydłużonego Tp-Te, dysfunkcji węzła zatokowego czy migotania przedsionków.

