Adolescent with Brugada Syndrom

Maria Miszczak-Knecht
The Children's Memorial Health Institute,
Warsaw, Poland

17-years old boy reported to Ambulatory Clinic for diagnosis

Personal history

15 years of age first syncope episode post exertion

6 month later second episode of post exertion syncope

Diagnosed in referral cardiology center in Poland – sick sinus syndrome was recognized with no indication for pacing therapy
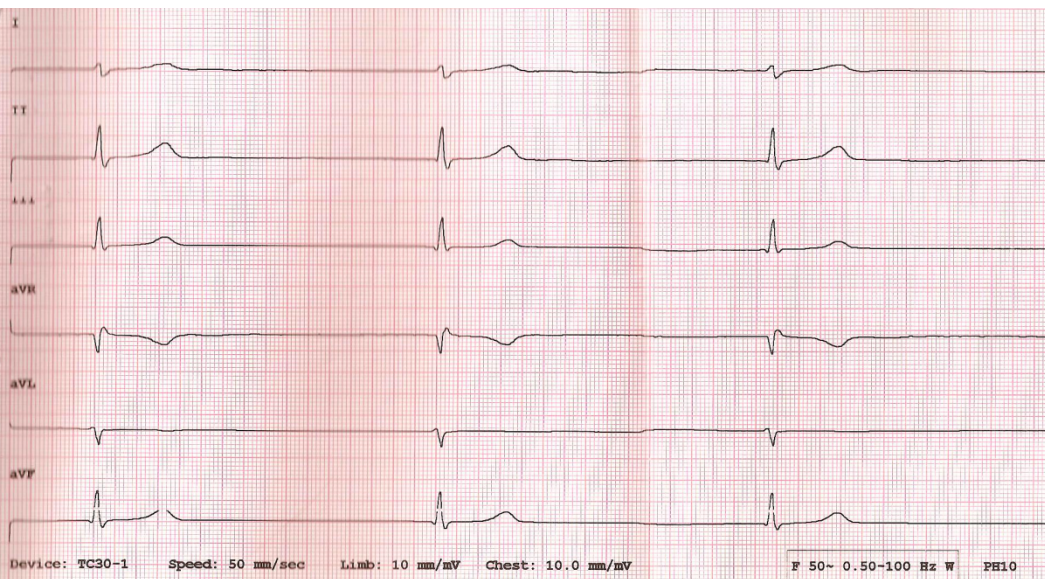
Family history- negative

O/E

good general condition
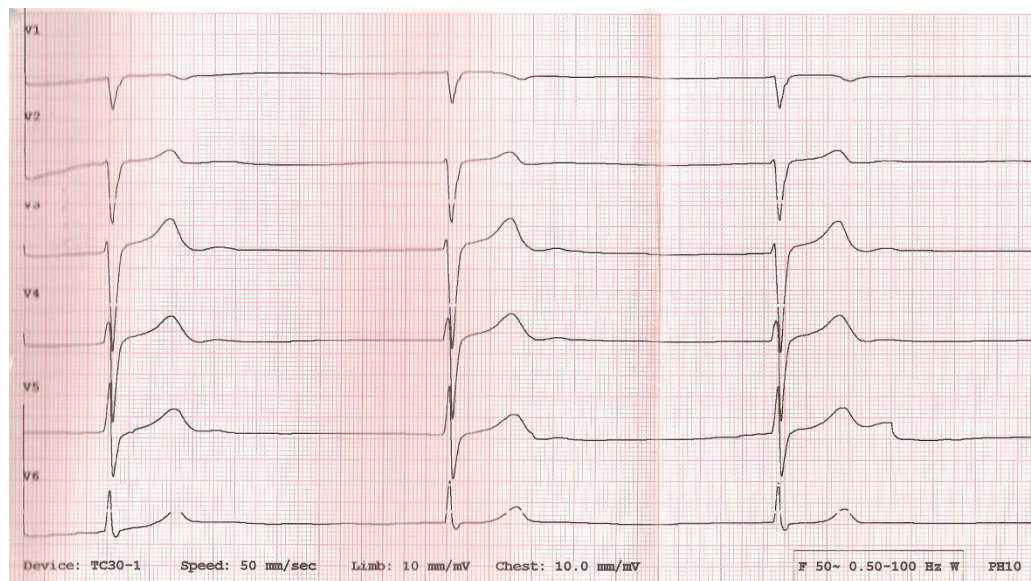
heart rate 56/min, normal sounds, no murmur

No signs of heart failure
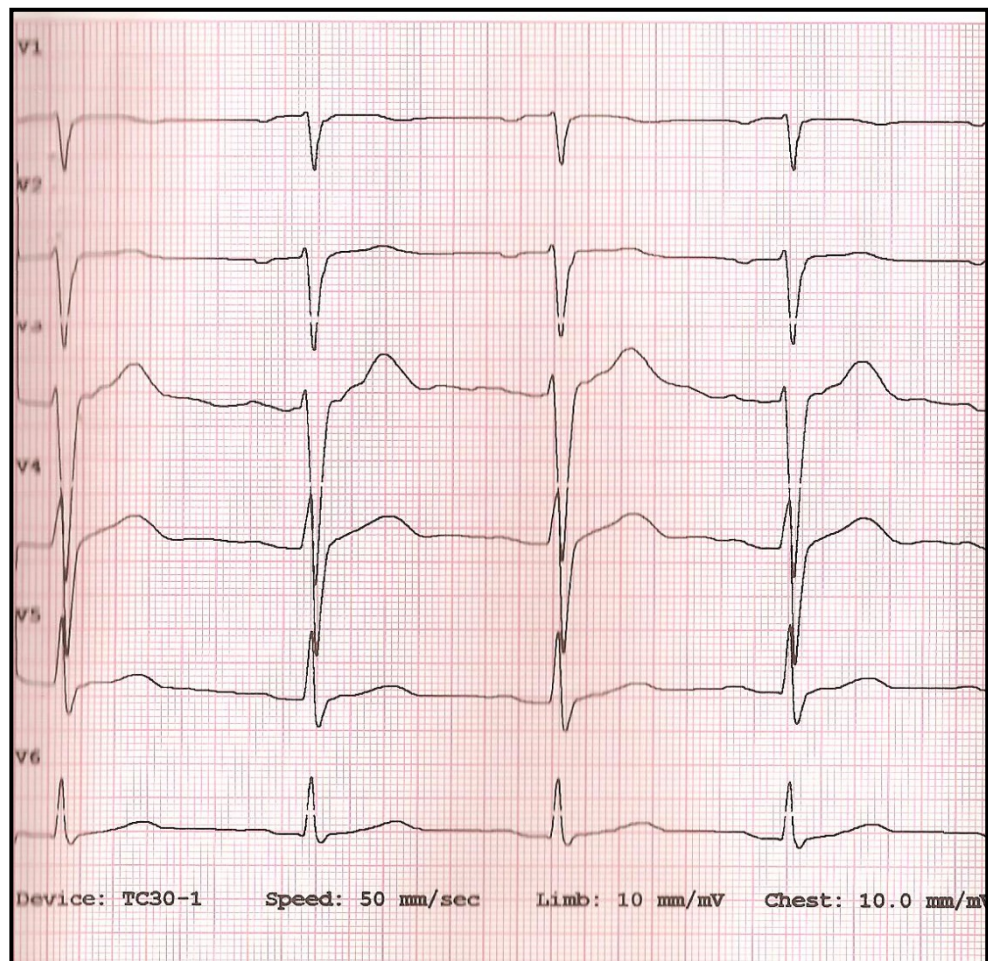
ECHO no cardiac defect
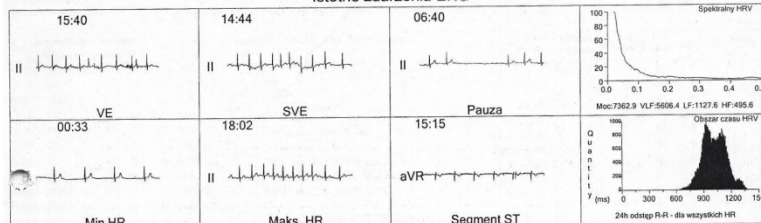
Good LV function

ECG at admission
V1 and V2 in 4ics

ECG at admission
V1 and V2 in 3rd incs

Adres	O.KA.	Wiek: 16 Rok	Data ur.: 22/2/2000	Płeć:
Stymulator:	Brak	Waga:	Wzrost:	
Opisujący		Kierujący		
Lekarz:	a	Placówka: a		
Wskazania:				
Leki:				

HR
Minimum HR-5 R-R:	33 bpm at 0:33
Maksimum HR-5 R-R:	110 bpm at 18:02
Średnie HR 24h:	53 bpm
Minimum HR-godz.:	38 bpm at 0:00
Maksimum HR-godz.:	63 bpm at 2:00
Analizowane pobudzenia:	61294
Przeanalizowane minuty:	1156
Okres monitorowania EKG:	19 godzin 34 minut

Arytmie komorowe
VE razem:	7
Pary VE:	0
V-Tach.:	0
Najdłuższa V-Tach.:	N/A
Najszybsza V-Tach.:	N/A
Najwolniejsza V-Tach.:	N/A
VE na 1000 /VE na godz.:	1/1
VE "R na T" / Escape:	N/A

HRV
SDNN-24h:	151
Indeks SDANN:	132
Indeks SDNN:	84
rMSSD:	60
pNN50:	32
Moc widma-24 Godz:	7362.9
Godz. minimalna moc widma:	1593.9
Godz. maksymalna moc widma:	18133.8

Analiza ST
Razem min. ST Kan.1:	71 (aVR)
Razem min. ST Kan.2:	4 (aVL)
Razem min. ST Kan.3:	3 (III)
Maks. obniżenie ST:	-2.9 at 15:15@aVL
Maks. uniesienie ST:	+1.7 at 01:51@V3
Najdłuższy epizod ST:	12 minut o 2:44
Maks. HR w epizodzie ST:	72

Arytmie nadkomorowe
Łącznie SVE:	6
SVE liczba par:	1
SV-Tachy.:	0
Najdłuższa SV-Tachy.:	N/A
Najszybsza SV-Tachy.:	N/A
SVE na 1000 / na godz.:	1/1
Liczba pobudzeń z aberracją:	0/0
Mig/Trzep. przedsionków:	0.3%

Bradykardia
Pauza powyżej 1.9 sek:	1635
Maks. Pauza:	3.5 sec at 06:40

QT
Maks. QT:	426 ms (II)
Maks.QTc:	439 ms
Maks. QT/QTc:	o godz. 09:21. HR 70 p/min
VE	N/A

Istotne zdarzenia EKG

15:40	14:44	06:40	Spektralny HRV
VE	SVE	Pauza	Moc:7362.9 VLF:5606.4 LF:1127.6 HF:495.6

| 00:33	18:02	15:15	Obszar czasu HRV
Min HR	Maks. HR	Segment ST	24h odstęp R-R - dla wszystkich HR

Wniosek

Średnia częstość rytmu wynosiła 53. rytm zatokowy Minimalna częstość rytmu wynosiła 33 o godz. 00:33. Maksymalna częstość rytmu wynosiła 110 o godz. 18:02. Pauz dłuższych od 1.9 s. wystąpiło 1635. Pobudzeń komorowych zarejestrowano 7, w tym 0 V-Tach. i 0 par, bigemnii komorowych 0 i trigemnii komorowych 0 . Pobudzeń nadkomorowych zarejestrowano 6, w tym 0 SV-Tachy i 1 SV-Par(y), Bigemnii nadkomorowych wystąpiło 0 , trigeminii nadkomorowych wystąpiło 0 .   Łącznie FA/UA 3. Pierwszy epizod migotania/trzepotania przedsionków wystąpił o 07:00:00. Epizody ST minut 77. Maks. zmiana ST wynosiła -2.9 i wystąpiła o godz. 15:15. Pacjent użył przycisku zdarzeń 0 razy .

Podpis lekarza: _____
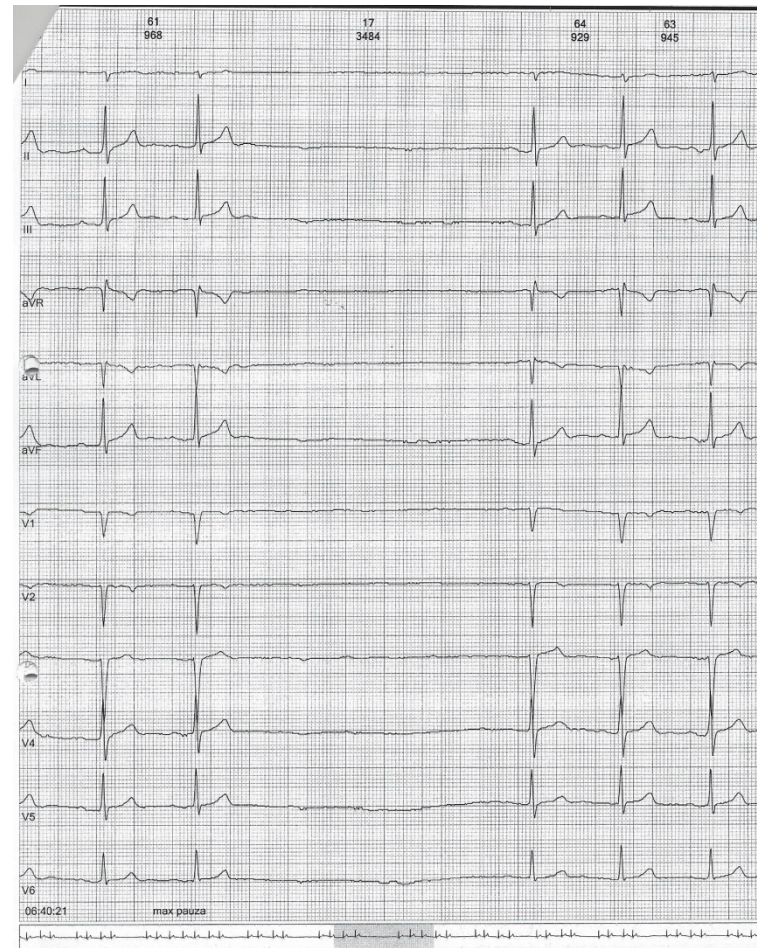
Holter monitoring

Before exercise test

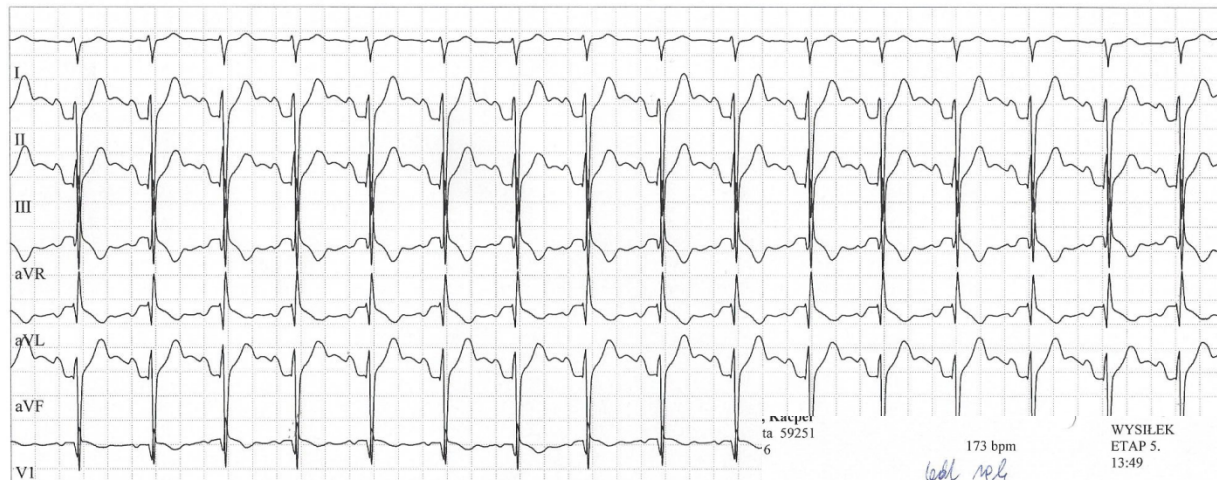Raport 12-odprowadz. EKG
Centrum Zdwowia Dziecka

, Kacper
ta 59251
6

99 bpm

WYPOCZ.
#1
03:50

BRUCE
0.0 km/h
0.0 %
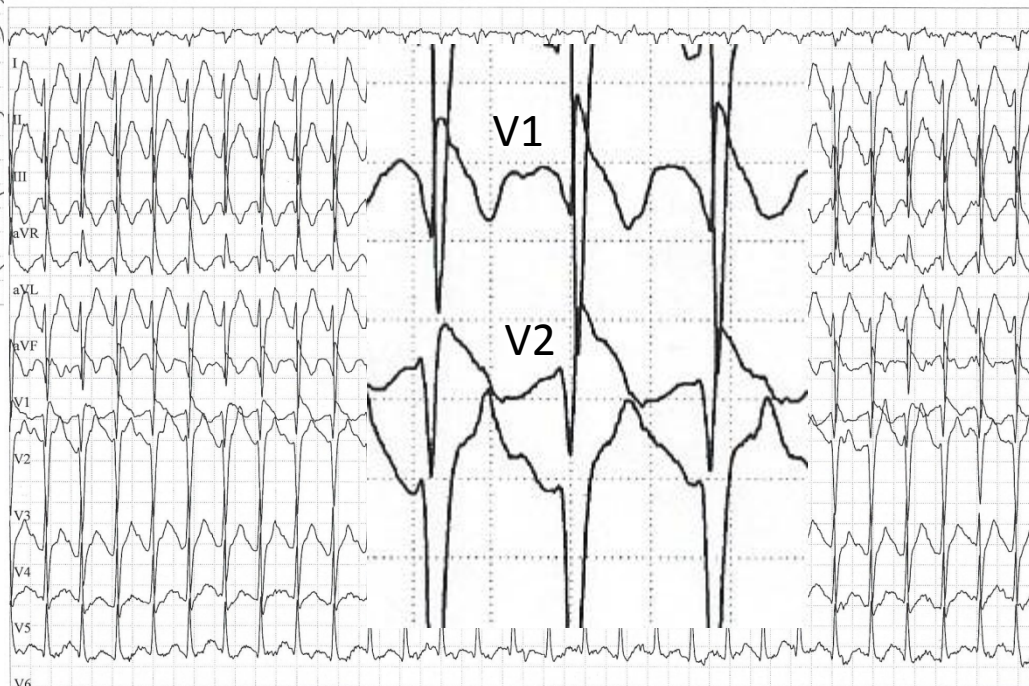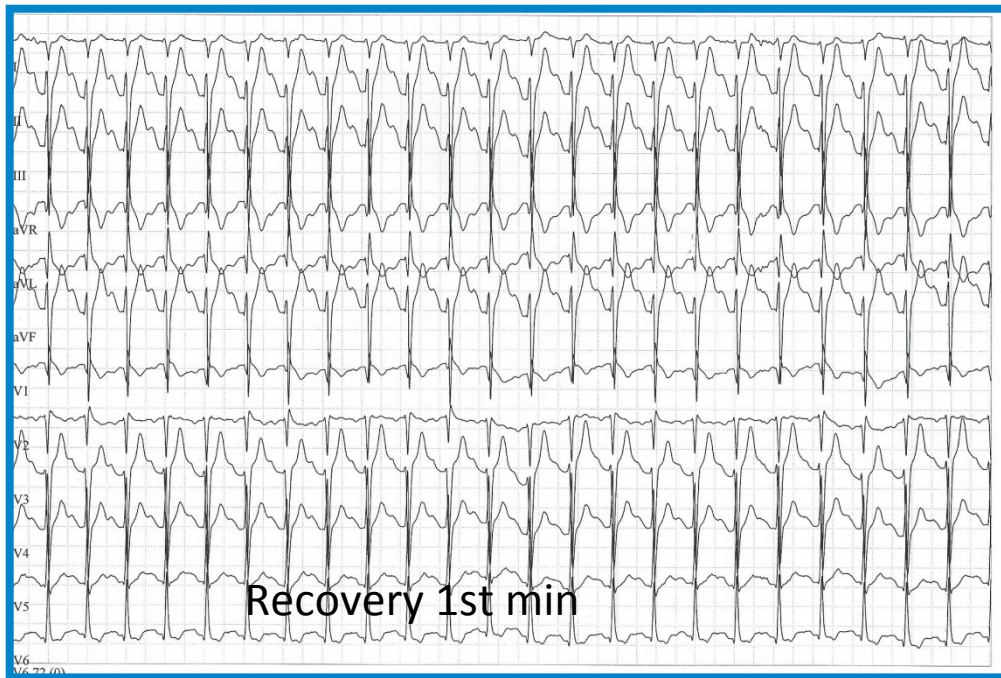
I

II

III

aVR

aVL

aVF

V1

V2

V3

V4

V5

V6

, Kacper
ta 59251
6

173 bpm

WYSIŁEK
ETAP 5.
13:49

BRUCE
8.0 km/h
18.0 %

Centrum Zdwowia Dziecka

Peak exercise

I

II

III

aVR

aVL

aVF

V1

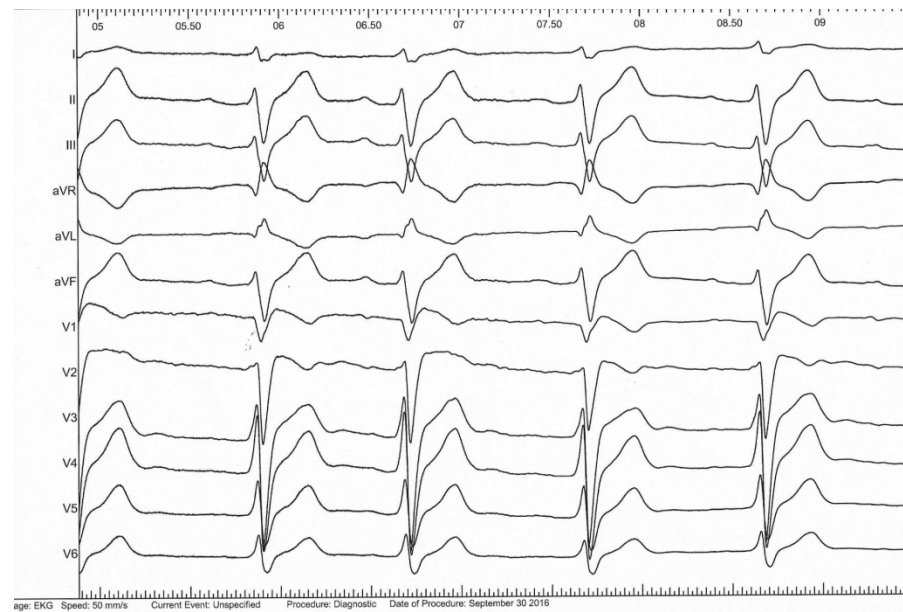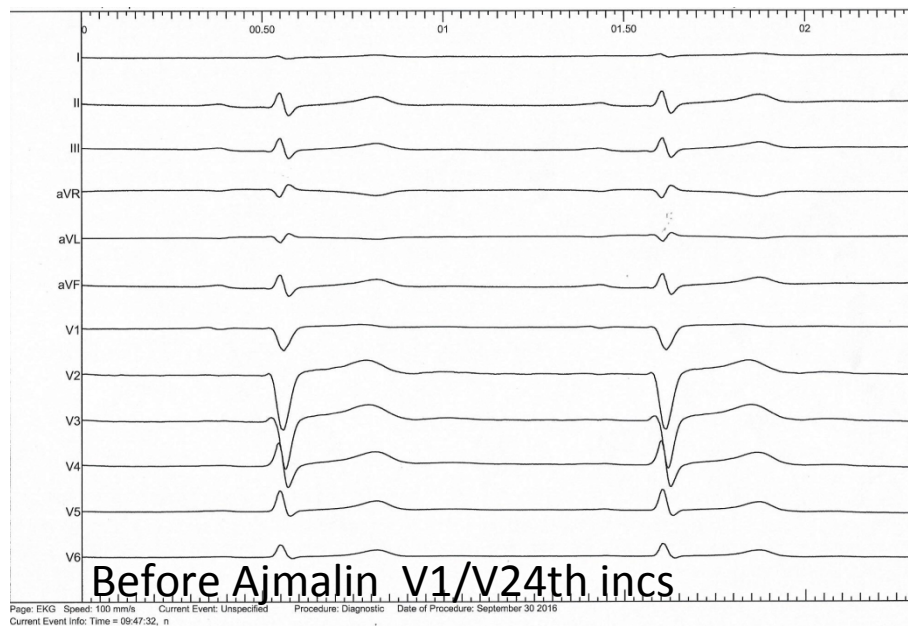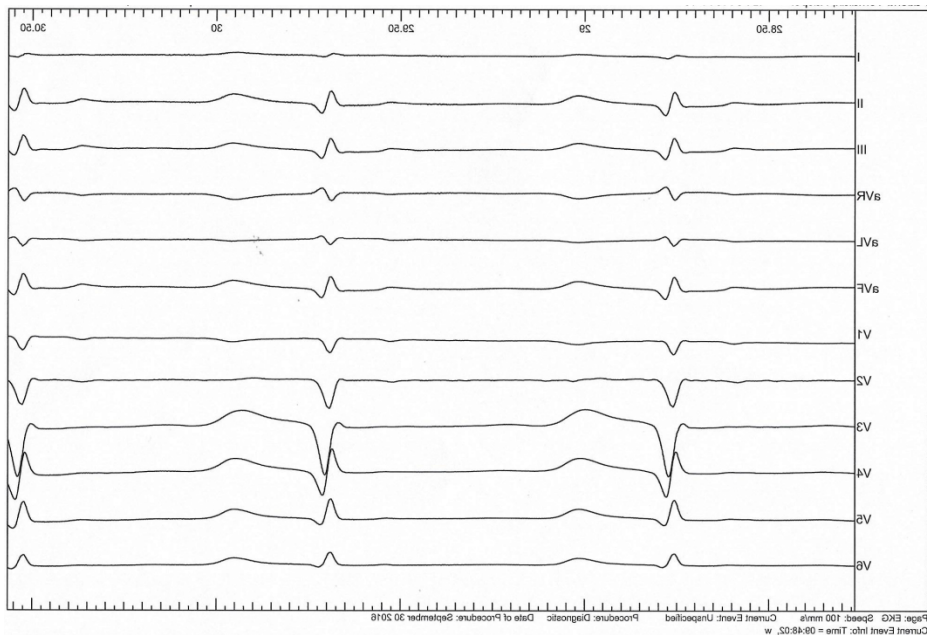V2

V3

V4

V5

V6

V1

V2

Recovery 1st min

Raport 12-odprowadz. EKG

Centrum Zdwowia Dziecka

99 bpm

WYPOCZ.
#1
03:50

BRUCE
0.0 km/h
0.0 %

Before Ajmalin V1/V24th incs

After Ajmaline 4th incs
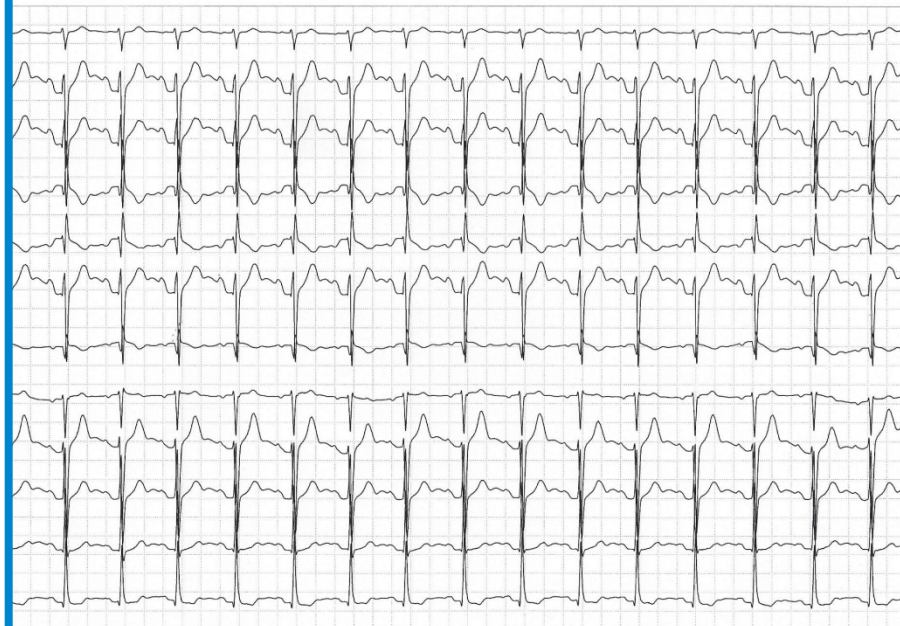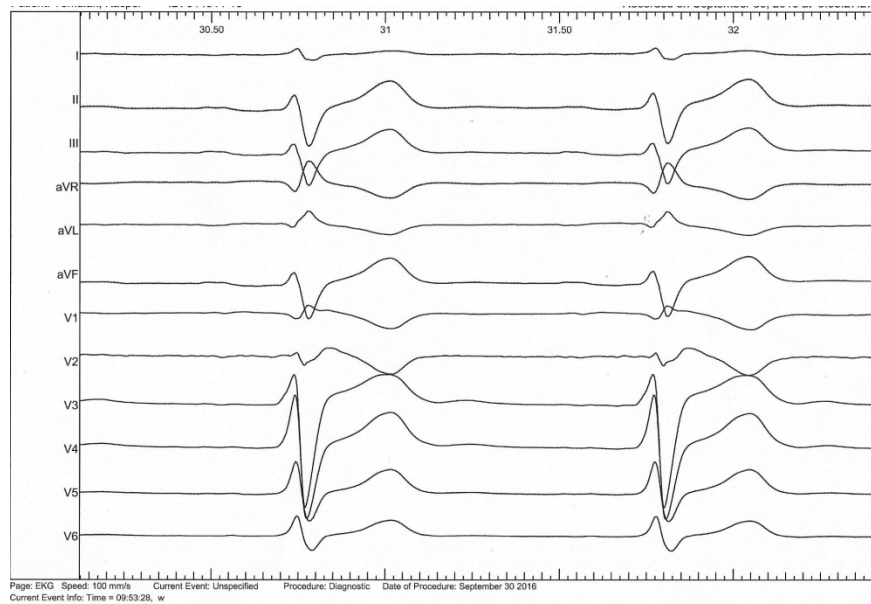
Before Ajmaline V1/V2 in 3rd incs

Post Ajmaline V1/V2 in 3rd incs

?

Due to high risk for SCD ICD implantation as primary prevention

Free of cardiac events

Log-rank, P = 0.0029

Group 2

Group 1

Follow-up (Month)

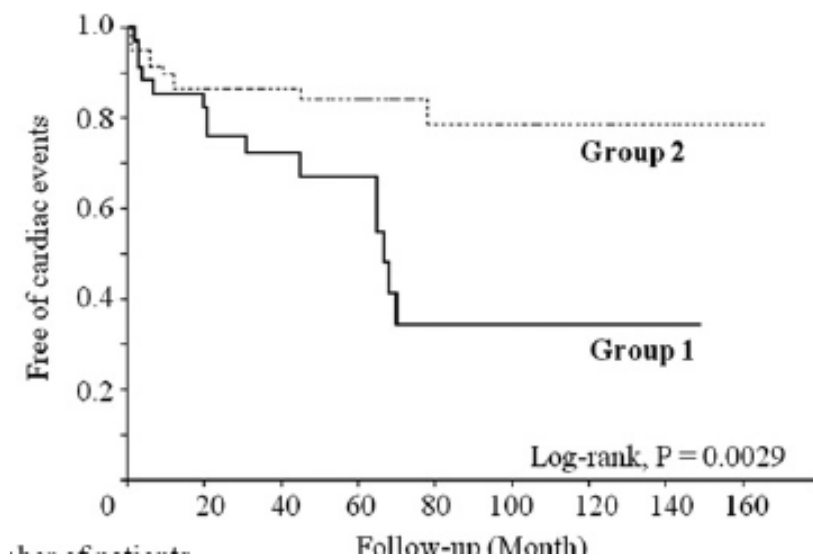Makimoto, JACC 2010

Gonzalez Corcia Europace 2016

Table 1 Clinical characteristics, family history, and ECG parameters of young asymptomatic and symptomatic patients with BS

Group	Asymptomatic	Symptomatic	P-value
Number	88	40	
Male	45 (51)	26 (65)	0.18
Age at diagnosis (year)	15.88 ± 6.39	14.92 ± 6.82	0.44
Family history			
Family history SCD	42 (47)	13 (32)	0.12
Age familiar SCD	33.38 ± 13.55	37.69 ± 21.49	0.39
SCD <20 yo (n)	8 (9)	3 (7)	>0.99
SCD <12 yo (n)	1 (1)	2 (5)	0.23
≥2 SCD in the family	11 (12)	4 (10)	0.77
SCD in females	8 (9)	3 (7)	>0.99
Electrical characteristics			
Spontaneous ECG type I	4 (4)	12 (30)	<0.001*
Sinus node dysfunction	0 (0)	10 (22)	<0.001*
Maximal PR (ms)	154.73 ± 29.64	181.35 ± 44.72	<0.001*
First-degree AV block	19 (21)	20 (50)	0.001*
Maximal QRS (ms)	101.66 ± 18.34	122.17 ± 35.85	<0.001*
QRS fragmentation	12 (13)	6 (15)	0.79
R ≥ 3 mV aVR	3 (3)	6 (15)	0.05
Tpeak–Tend (ms)	85.37 ± 17.18	90.27 ± 18.12	0.16
Tp–e dispersion (ms)	23.35 ± 15.37	23.33 ± 19.79	0.99
QTc DII (ms)	405.51 ± 28.57	405.56 ± 31.22	0.99
Atrial arrhythmias	0 (0)	7 (17)	<0.001*
Conduction abnormalities	32 (36)	26 (65)	<0.001*