

## 【檢驗小百科】心臟猝死會遺傳嗎？—淺談 Brugada 症候群

新聞報導中偶爾會看到，正值青壯年的男性，平時是沒有結構性心臟疾病問題，但突然發生心因性猝死，造成家庭無法接受的遺憾，這時就必須考慮遺傳性 Brugada 症候群的可能性。

### 心臟猝死的定義

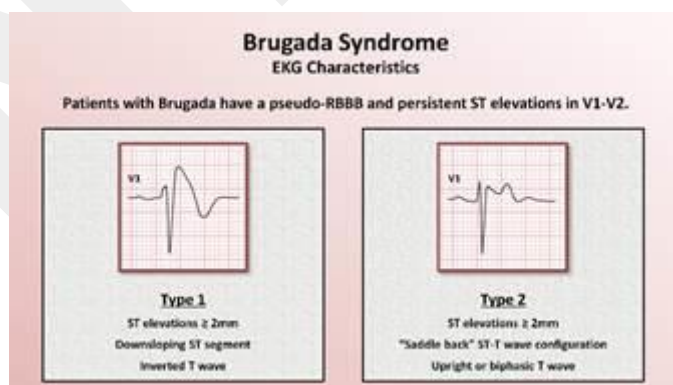
在沒有其他潛在致死的病因下，由於心臟突然跳動過快，收縮過速而造成血液輸出不足，導致腦部及其他器官缺氧，引發心臟猝死，而所謂的「猝死」是指在症狀發作後一小時之內死亡。

### 認識 Brugada 症候群

1986 年由西班牙 Brugada P 和 Brugada J 兄弟所觀察到，並在 1992 年提出，之後在 1996 年由日本 Miyazaki 等人正式命名為 Brugada Syndrome，這是一種鈉離子通道基因異常（約 20% 是 SCN5A 基因異常）所致的原發性心臟疾病，父親或母親中有一人帶有突變基因，孩子有 50% 的遺傳機率，但不一定會發病，因屬於心源性猝死的高危險群，一旦發病，心臟會產生心室顫動，患者可能暈倒、痙攣，嚴重時造成猝死，且以男性居多，又稱為「年輕男性猝死症候群」。

### 心電圖在 Brugada 症候群的應用

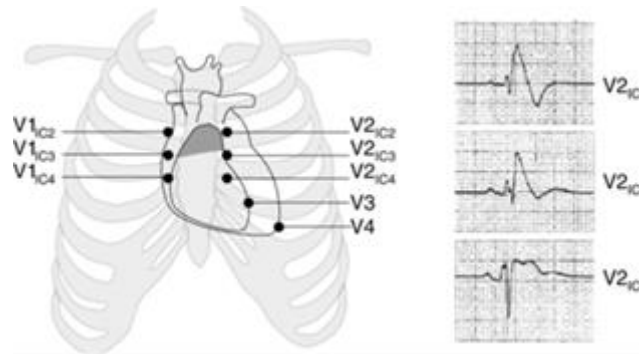
2005 年由全球專家共同訂定診斷及治療指引，心電圖是抓出疾病徵兆的主要工具，其特徵原分為三型，但在 2012 年最新標準只有 Type1（穹隆型）及 Type2（鞍背型）。



圖片來源:<https://i.ytimg.com/vi/Lm1HAmCnr9A/maxresdefault.jpg>

2013 年改版的診斷指引建議，其中兩個胸導極（V1 和 V2）需往上移至第二和第三肋間（標準位置是在第四肋間），共做 3 張心電圖，因為目前認為 Brugada 症候群是右心室出口處在胚胎發育時出問題，那個位置較接近心臟上方，導極往上貼可提高診斷率，而只要任一張出現 Brugada 症候群的型態，就能確

診。



圖片來源：<https://academic.oup.com/cardiovascres/article/67/3/367/505399>

目前本院心臟科醫師若發現有疑似病例，會開立三張心電圖醫令，由心電圖室執行檢驗。

### 治療方向

一旦確診為 **Brugada** 症候群，就要注意避免服用會誘發胸導上升的藥物，喝酒勿過量，發燒要服用退熱劑，若有心跳停止或高風險的病人則建議裝植入式心臟整流去顫器（ICD, Implantable Cardioverter-Defibrillator），對致命的心律不整可達 99% 的去顫成功率。

### 結論

雖然 **Brugada** 症候群不是最常見的心律不整疾病，但其盛行率在亞洲（尤其東南亞）高於歐美，加上會引發心因性猝死，因此家中曾有人猝死或不明原因暈厥的人，建議至醫學中心的心臟內科就診，做進一步診斷及治療。

### 參考資料

1. Pathophysiological mechanisms of Brugada syndrome: Depolarization disorder, repolarization disorder, or more? Paola G. Meregalli Arthur A.M. Wilde Hanno L. Tan. Cardiovascular Research, Volume 67, Issue 3, 15 August 2005, Pages 367–378.
2. Strong Medicine, Advanced EKGs - Sudden Cardiac Death (Hypertrophic cardiomyopathy, ARVD, Brugada syndrome, and CPVT), <https://youtu.be/Lm1HAmCnr9A>