

Masculino de 43 años y sensación imprecisa de desvanecimiento – 2003

Dr. José Luis Serra

Hombre de 43 años, arquitecto, estresado como todo argentino hoy en día, aún teniendo trabajo, con problemas.

Sin antecedentes patológicos relevantes. Un tío fallecido súbitamente a los 40 años, pero con antecedentes de dislipidemia y de dolor epigástrico en los días previos. Sin diagnóstico preciso de muerte.

El paciente luego de una reunión con unos clientes, se sube a su camioneta y toma una ruta interurbana.

Comienza a sentirse "mal": mareo, sensación de angustia, de "irse", cierta sudoración fría.

En ningún momento sensación de palpitaciones. En un momento empeora, sale de la ruta, tiene suerte, un comedido toma el volante y comienza a llevarlo a un Hospital.

En el camino, paran en un puesto sanitario, en ese momento algo habían mejorado los síntomas, una enfermera le controla la TA, la cual estaba "bien" sin hacer ninguna referencia a su Frecuencia cardíaca.

Tuvo otro momento de peoría antes de llegar al hospital. El primer ECG realizado allí, mientras, según el paciente todavía tenía los síntomas, aunque en menor grado, es el primer ECG escaneado.

Es trasladado a Córdoba. Enzimas cardíacas normales, ECGs subsiguientes se fueron normalizando. Ecocardiograma: ligera hipertrofia concéntrica y ligero agrandamiento de aurícula izquierda. Ergometría normal. TEst de flecainida vo, 200 mgs: SE envían escaneados 2 ECGS: el basal y a las 3 hs. V1, V2 y V3 se repiten un espacio intercostal mas arriba.

Se realiza 24 hs post flecainida EEF.: Intervalo H-V: 66 msecs. Estimulación apex y tracto de salida de VD a 60 y 400 msecs, con S2, S3 y S4, luego en TSVD a 400 msec durante goteo con isoproterenol: sólo se indujo latidos eco únicos.

El ECG del ingreso no está especificado la precisión de donde se colocó el electrodo en el precordio.

El cuadro clínico no es un síncope, es una situación sospechosa de taquicardias iterativas, pero sin ninguna seguridad.

El paciente no tiene antecedentes de episodios de pánico.

Me parece Brugada. ¿CDI?

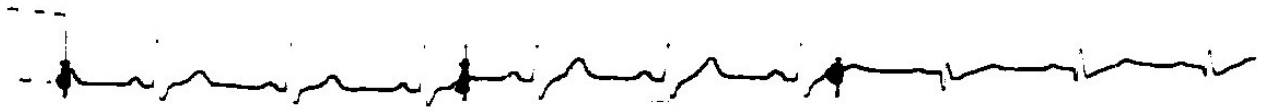
¿Que opinan los que saben del tema?

Jose Luis Serra

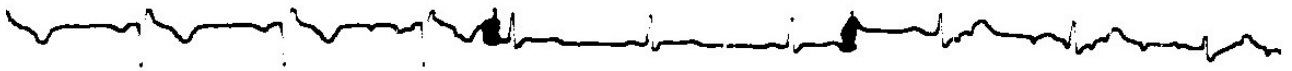
Córdoba. Argentina

D.G. 2-10-03

DI



VR



V1

V2

V3

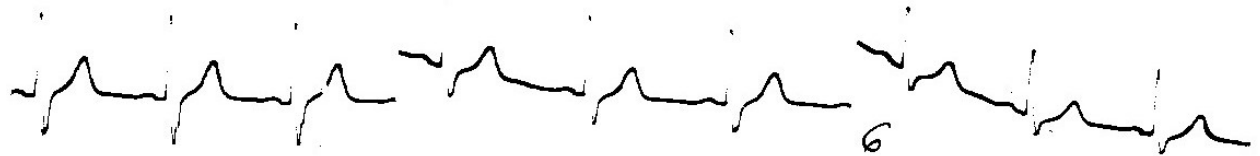


2

V4

V5

V6

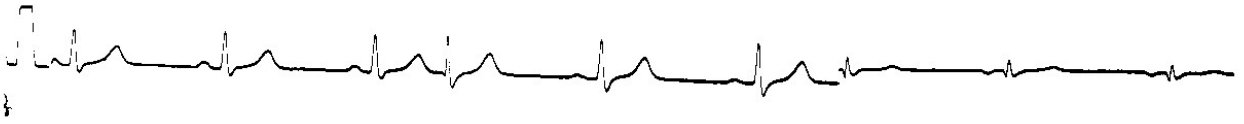


6

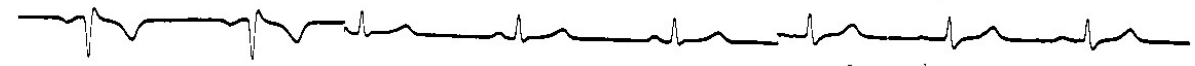
BASAL.

I DI

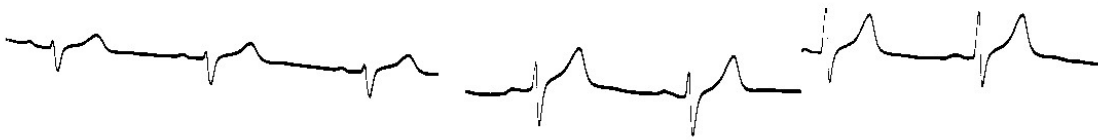
0.5



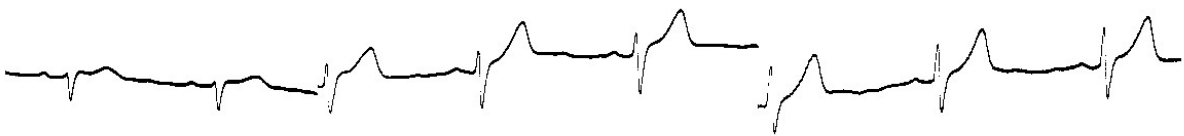
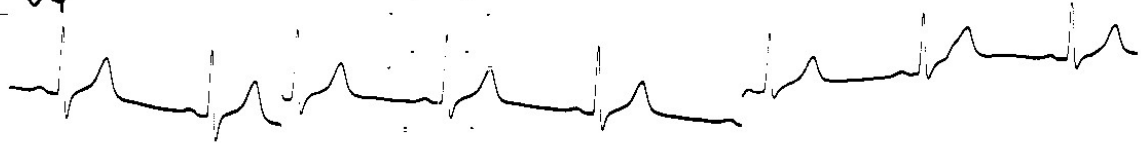
aVR



V1



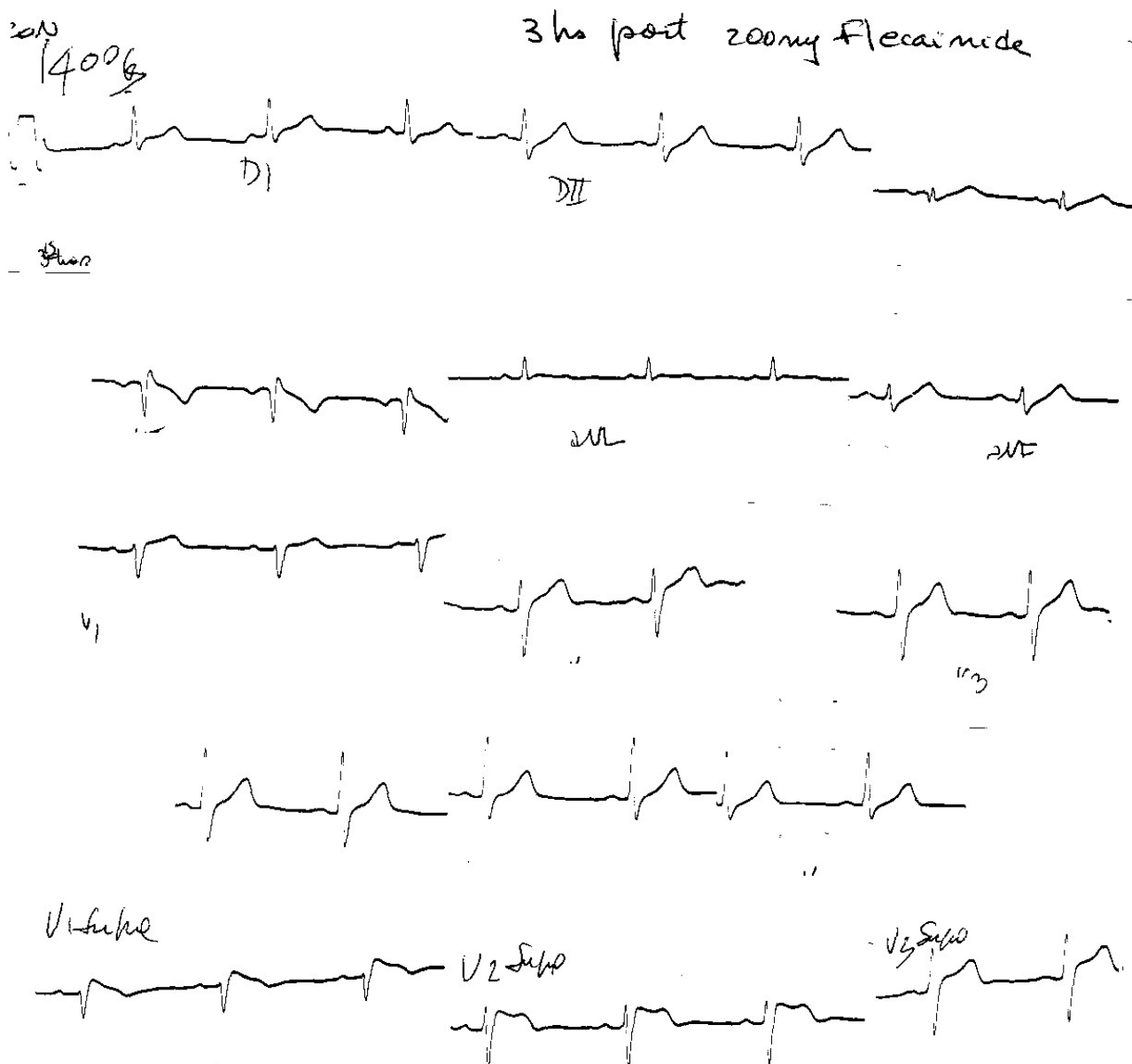
V4



V1 Sup.

V2 Sup.

V3 Sup.



OPINIONES DE COLEGAS

Prezado e brilhante coterrâneo Dr José Luis Serra, apesar que você dirige a formulação da pergunta "aos que sabem do tema" (Que opinan los que saben del tema?) me atrevo na minha consciência clara que em materia de Brugada Syndrome (BS) a medida que mas leo mas ignorante me sinto ("solo se que não se nada").

Tenta lhe responder Andrés Ricardo Perez Riera from SP Brasil (porém Cordobés de raiz). Pensemos por um momento que de fato seu arquiteto de 43 anos estressado seja portador de um BS.

Pela manifestação clínica ¿onde colocar este paciente?

¿Entre os sintomáticos?

¿Entre os assintomáticos?

Na BS para considerar um paciente sintomático é necessário que esteja na classe III (pré-síncope ou síncope) ou IV (parada cardio pulmonar abortada).

Pelo seu relato o paciente teve apenas tontura (mareo) sensação de morte iminente e sudorese fria.

¿Podéramos considerar que teve um pré-síncope?

Me parece que não.

Mas sugere uma crise de pânico em um estressado o que se ve reforçado pelo manutenção da PA no segundo evento intrahospitalar.

Pelo ECG de base (tira superior) a onda P quase não é perceptível (insinuada em V1) e o intervalo PR não é possível medir mas parece normal.

A duração do QRS me parece de 100ms (considere 50% de um quadrado grande de 200ms).

V1 apresenta QRS do tipo rS seguido de ST normo nivelado (Segmento ST no mesmo nível do segmento PR do batimento considerado) seguido de onda T negativa;

V2 patente trifásica tipo rSr' com segmento ST de aspecto em sela de montar (saddleback appearance) e supradesnivelamento do ponto J e segmento ST igual ou menor do que 1mm seguido de onda T positiva (saddleback appearance) e finalmente em V3 observamos alternância espontânea da polaridade da onda T: o primeiro batimento negativa e o segundo positivo.

Conclusão o ECG de base espontâneo do paciente poderia ser classificado como tipo 3. Este tipo poderíamos chamar "problematic type" porque nada tem de especial e qualquer "morfologia de BIRD (IRBBB) ou atraso final de condução por uma das divisões do ramo direito poderia dar esta patente sem nada ter a ver com um BS.

Em seguida se realiza apos traslado teste de flecainida vo, 200 mgs.?

Entendo que VO significa via oral.

O teste da flecainida para prova farmacológica no BS deve ser realizado pela via EV na dose de 2mg/Kg (até 150mg) dados em pelo menos 10 minutos. Mesmo assim os traçados realizados a seguir (2 e 3) são extremamente sugestivos de BS:

¿Que mudanças ocorreram?

1) encontramos agora apenas em V2-V3 um tipo 1 o seja supradesnivelamento do ponto J e do segmento ST = ou > que 2mm tipo coved, seguido de onda T negativa de V1 a V3;

2) Apenas V1 não mostra supradesnivelamento do ST que atija os 2mm;

3) Verifica-se um alargamento (ensanchamento em espanhol) na duração do QRS que me parece que agora tem próximo dos 120ms (3 quadradinhos): o seja, passou de IRBBB (100ms) para CRBBB (120ms).

4) O intervalo PR, que agora pode ser visto me parece que pode ter aproximadamente 180ms.

O estudo invasivo PES revelou 2 fatos:

1) HV prolongado discretamente (66ms)

2) Não indutível.

Que respondo então ao seu questionamento:

Paciente não sintomático, com ECG de base duvidoso (no máximo tipo 3) (sem sintomas classe III ou IV definidos).

Este individuo não apresenta os critérios definitórios de síncope: perda abrupta, completa e transitória ou momentânea da consciência e do tônus postural com recuperação espontânea, sem seqüelas neurológicas. Por outra parte e negativo ao PES não teria indicação de ICD.

Agora você me poderá perguntar:

¿Como explica o comportamento do ECG pos flecainida?

Resposta: em pessoas sem BS pode existir discretas modificacoes no ECG (mesmo que aqui passam de discretas).

¿Como explicar o HV longo?

Resposta:

O PR interval do ECG possui valor normal máximo no adulto é de 200ms para freqüências entre 70bpm e 90bpm e corresponde no eletrograma (His bundle electrogram (HBE) à somatória do intervalo PA (30 a 50ms); intervalo AH (valor normal de 60 a 125ms); e intervalo HV entre a espícula H e o início da deflexão ventricular da ativacao septal (V) Valor normal: 35 a 55ms).

Por lo tanto seu paciente excede em 11ms o máximo normal.

Na BS o intervalo PR do ECG e o intervalo HV do eletrograma em aproximadamente 50% dos casos estão prolongados, podendo atingir 100m.

Este prolongamento do intervalo PR observa-se predominantemente nos casos onde a mutação no gene SCN5A pode ser demonstrada (carriers).

É possível a presença de um intervalo HV prolongado no eletrograma pela existência de bloqueio intra-His ou infra-His permanecendo o intervalo PR do ECG de superfície

dentro do valor normal ($= \text{or} < 200\text{ms}$). Isto explica-se porque a despolarização do feixe de His (deflexão H) representa apenas 10% da totalidade da duração do intervalo PR do ECG (15 to 30 ms.).

Estes casos são denominados bloqueios AV de primeiro grau ocultos.

O feixe de His tem duas porções sucessivas:

- 1) PORÇÃO PENETRANTE localizada dentro do corpo fibroso central do septo membranoso e responsável pela espícula H1;
- 2) PORÇÃO NÃO PENETRANTE, DISTAL OU RAMIFICANTE: já fora do corpo fibroso central é responsável pela espícula H2 (o lado direito desta porção distal origina a espícula H2).

A duração normal do potencial do feixe de His (H) é de 15 a 30 ms. e o distúrbio de condução intra-His está caracterizado pelo registro de duas espículas H (H1 e H2), isto é, observa-se fragmentação do potencial hisiano com um tempo $H1 - H2 > 30\text{ms}$ e no bloqueio intra-His pela presença da espícula H1 não seguida da espícula H2, registrado com um catéter com distância inter-eletrodo de 2mm. A espícula H2, quando presente segue-se do potencial intracavitário ventricular (V), sendo o intervalo $H2-V > 35\text{ms}$.

Durante o eletrograma intracavitário HBE posicionam-se 3 catéteres em:

- 1) Atrio alto;
- 2) Atrio próximo do folheto septal da válvula tricúspide (registro do potencial do His bundle);
- 3) Apex do VD.

As principais causas de splitz-His são:

- 1) fibrose na região penetrante do feixe de His com ou sem calcificação: observa-se na cardiopatia hipertensiva e aterosclerótica. As mulheres idosas são as que mais apresentam degeneração cálcica mitro-aórtica;
- 2) Doença de Lev's. ("esclerosis of cardiac skeleton");
- 3) IMA (bloqueio agudo intra-His);
- 4) causas congênitas;
- 5) feridas penetrantes;
- 6) feridas cirúrgicas;
- 7) Cardiomiopatia dilatada idiopática;
- 8) Colagenopatias: Dermatomiosite, síndrome de Sjogrenn etc;
- 9) toxoplasmose (em menores de 40 anos);
- 10) uso crônico de amiodarone;
- 11) Brugada syndrome.

Entonces ¿qual seria minha conduta?

- 1) Quinidina vo
- 2) Imediata colheita de sangue para estudo genético e mandar a Ramon Brugada
- 3) Realização de Looper 15 dias. Looper: Registradores de eventos prévios ou pré-eventos ("loop monitors"), Gravadores de eventos sintomáticos ou monitores de eventos sintomáticos (Loop Memory ECG Recorder, "loop event recorder" ou Looping memory system):

Estes devices realizam o ECG em forma continua numa memória de estado sólido (Rhythm Card. Instrumedinc inc, Hillsboro, Oregon, USA).

O ECG comum é registrado sobre o já feito na memória digital. Utiliza um eletrodo bipolar (o eletrodo negativo no segundo espaço intercostal direito e o positivo na quinta costela na linha médio-clavicular) derivação MC5.

Possui um tamanho comparável a um cartão de crédito, pesa apenas 100g ou pode ser usado como um relógio de pulso.

Permite gravar longos períodos (várias semanas) até que ocorra o sintoma que estamos tentando esclarecer.

Possui a vantagem de não ser molesto por seu pequeno tamanho e escasso peso e poder registrar os eventos quando o paciente apresente sintomas é acionando de imediato um botão de registro. Ao ser acionado, o botão registra-se 60s antes e após o evento e outro programável com capacidade de registro de acordo ao protocolo.

Recentes comentários de Alves Barbosa, S. e Gruppi, C. J. assinalam que o tempo com melhor custo-benefício de gravação é de 15 dias.

Segundo estudos realizados no InCor 64,9% dos diagnósticos realizam-se até o quinto dia de gravação, 82,3% até o décimo dia, e 85,5% até o décimo quinto dia (Arq. Bras.

Cardiol. 70: 309-14, 1998).

Indicações

síncope com elevada probabilidade de ser de origem arritmica que no tenham podido ser detectadas pelo Holter.

limitações do método

1) incapacidade do paciente de conseguir operá-lo corretamente: 7% a 15% dos casos.

2) ocorrência de sintomas incapacitantes.

3) ocorrência muito rara de sintomas.

Monitores implantáveis com memória digital extensa - Monitor de eventos implantáveis (Reveal R):

Método de recente uso (1992) indicado apenas nos casos de pacientes que tenham sofrido mais de 2 episódios sincopais (síncope recorrentes) de causa não esclarecida com os seguintes procedimentos diagnósticos: exame clínico, ECG, Holter, escanografia, prova da mesa basculante, ("Till test") ecocardiografia e até o estudo EPS no qual pesquisou-se e resultou negativo o tempo de recuperação do nó sinusal, condução sino-atrial e função anterôgrada e retrôgrada do nó AV (Krahn, A. D. et. al. Circulation 98:I-366 [abstract], 1998).

Permite monitorização a longo prazo o que aumenta muito a possibilidade de registros decisivos: o diagnóstico pode ser realizado em mais de 90% dos casos quando o tempo de registro estende-se por 4,6 meses. Realizando-se este método Morillo, C. A. e cols. encontrou que na metade dos casos a síncope era de origem arritmico: 80% bradiarritmia e 20% taquiarritmia. O 50% foi de origem vasodepressor vaso-vagal neuralmente mediada.

Trata-se pequenos monitores (61x19x8mm), leves (17g), com bateria que dura mais de um ano (14 meses) implantáveis na região pectoral esquerda para-esternal ou submamária com extensa memória digital e capacidade de acesso à telemetria (Krahn, A. D.; e col.; Circulation 92:1819-1824, 1995).

Os monitores implantáveis com memória digital extensa ainda não estão disponíveis em nosso meio.

De todas maneiras querido Serra Seu caso como decimos aqui no Brasil es um verdadeiro Abacaxi !!! (una papa caliente!!!)

¿Es o não um Brugada?

Não sei mais pode ser que si e pode ser que tenha a mutação SCN5A. ¿Por qué?

Resposta: Apenas 15% dos portadores da BS apresentam a mutação demonstrável no gene SCN5A do cromossômo 3.

Smits e col. provaram a existência de uma relação fenotípica do ECG com o genótipo em um estudo multicêntrico de 57 pacientes dos quais 23 eram portadores da mutação SCN5A (carriers) e 54 não portadores.

Os autores comprovaram que:

1) Não existem diferenças demográficas, da história clínica e familiar entre os dois grupos;

2) O grupo dos portadores da mutação apresentaram intervalo PR do ECG e o intervalo HV do eletrograma significativamente mais longo que os não portadores;

3) Valores de intervalo PR no ECG > do que 210ms e de intervalo HV do eletrograma > do que 60ms apresentavam valores preditivos da positividade da mutação;

4) Perante as provas farmacológicas endovenosas com bloqueadores dos canais rápidos de Na⁺ os portadores da mutação apresentaram maior prolongamento na duração do complexo QRS;

5) Os autores concluem que ambos grupos podem ser diferenciados pelo fenótipo do ECG e do eletrograma.

Gostaria de saber se eu viajando a Cordoba lhe poderia realizar um Vectorcardiograma

Eu tenho o device no meu Lap top.

Grato

Andrés R. Pérez Riera

Estimado Dr. Serra,

Su caso es muy interesante y estuvo muy bien presentado. Los ECG, H-V prolongado y la respuesta a flecainida son típicos del síndrome de Brugada.

Aun así, las cardiopatías chagásicas y coronarias deben descartarse primero.

Si el paciente presenta síncope o historia familiar de muerte súbita, entonces precisa un CDI, incluso si el EEF resulta negativo. Este paciente presentó como máximo un presíncope, y su tío se desmayó luego de algunos días de dolor epigástrico, lo que puede sugerir enfermedad vascular.

La decisión final debe realizarse entre el paciente y el médico, después de discutir los beneficios y complicaciones potenciales del implante del CDI.

Mario D. Gonzalez, M.D.

Associate Professor of Medicine

Director, Electrophysiology Laboratory

University of Florida

Estimado Dr. Pérez Riera:

Muchas gracias por su tan completa opinión.

¿Qué valor tiene para usted en el ECG las alteraciones que uno puede detectar cuando realiza V1 y V2 un espacio intercostal más arriba que el estándar? En este caso las alteraciones son mucho más evidentes!

Me parece que el punto crucial en este caso es cómo calificar el evento clínico: si es un equivalente a "presíncope", junto a los cambios en ECGs uno podría catalogarlo de alto riesgo y sugerir un CDI. Pero si no es catalogado de esa manera, sólo quedan las alteraciones del ECG y pasaría a ser de bajo riesgo. En ese caso, al catalogarlo de esa manera, no sólo no tendría indicación de CDI pero tampoco de tratamiento oral con quinidina según mi modesta opinión. ¿Por qué usted le indicaría la misma?

Me contactaré con el Dr P Brugada para enviarle una muestra de sangre.

¿Será posible realizarle un vectocardiograma cuando usted esté por Córdoba?

¿Tiene una fecha próxima?

Estimado Dr. Mario González:

Estimo, aún sin experiencia propia importante, por los ECGs que uno ven en la bibliografía, que los ECGs de este paciente son muy sugestivos de Síndrome de Brugada. Creo que su historia familiar no sugiere MS por Síndrome de Brugada.

El problema está en ¿cómo interpretar su episodio clínico!?

No creo tenga enfermedad coronaria significativa. Una ergometría fue suficiente y negativa para isquemia y la epidemiología para Chagas es negativa.

Creo que en la discusión con un paciente sobre los pro y contras del implante de un CDI el médico tiene que ir "armado" de una idea para sugerirle al paciente, de lo contrario la decisión la puede tomar el paciente influenciado por elementos muy sugestivos y sin base científica.

Personalmente no tengo claro como definir dicho episodio clínico.

Atentamente

Jose Luis Serra

Dear friend Serra: I agree with you. I'm sending the utility of right precordial leads at higher intercostal space positions to diagnose Brugada syndrome.

Best Regards

MODIFIED PRECORDIAL LEADS:

RIGHT PRECORDIAL LEADS AT HIGHER INTERCOSTAL SPACE POSITIONS:

V1H-V2H-V3H: Several works carried out conclude that 12-lead ECG sensitivity increases by applying accessory leads located in the high right precordial area (V1H ñ V2H), over the 3rd or 2nd intercostal space, just to the right (V1H) or left (V2H) of the sternum. In certain cases, Brugada sign that was not observed using only the 12 conventional leads, is now visualized.

The procedure is founded on the fact that modified precordial leads on right precordial leads (V1H - V2H) or on anteroseptal wall (V1H to V3H) at higher intercostal space positions are located exactly opposite to the RVOT

V1 over the 4th intercostal space, just to the right of the sternum.

V2 over the 4th intercostal space, just to the left of the sternum

V3 midway between V2 and V4.

V1H over the 3rd or 2nd intercostal space, just to the right of the sternum.

V2H over the 3rd or 2nd intercostal space, just to the left of the sternum.

RIGHT VENTRICLE REGIONS AND THEIR CORRESPONDING LEADS

The right ventricle has five regions that are better detected by the following leads:

- 1) V2 and V3.: trabecular area;
- 2) V3 V4. : Low right paraseptal area;
- 3) V1 to V4.: Free wall;
- 4) aVF, V4R and V5R: Right Ventricle Inflow Tract (RVIT);
- 5) aVR, V1H, V2H, V3H :

RVOT: the area affected in the Brugada syndrome.
