

Adolescente assintomático com fortes antecedentes de morte súbita em familiares jovens de primeiro grau - 2014

Dr. Raimundo Barbosa Barros

Bom dia maestro Andrés

Gostaria de ouvir a opinião dos colegas sobre este caso. Trata-se de um adolescente de 13 anos, assintomático (joga futebol) com importante história familiar de morte súbita (pai sofrera morte súbita aos 28 anos no banheiro, irmã aos 9 anos durante o sono e um irmão com 17 anos). Este último, foi realizada uma autópsia que revelou anomalia na artéria coronária direita (em anexo relatório do estudo).

ECO normal;

Holter normal.

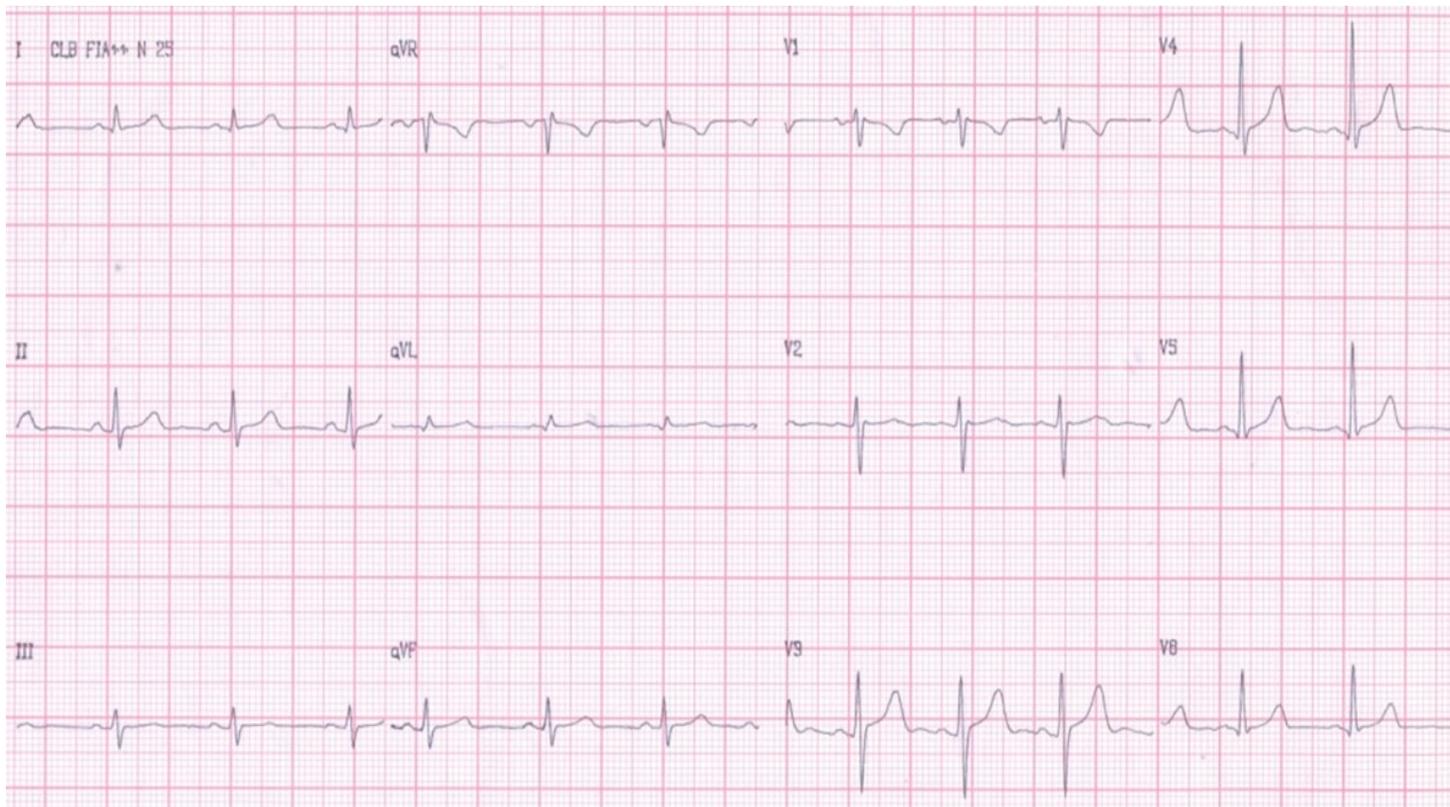
Adjunto 2 ECGs.

Pergunta: Quais seriam os próximos passos adequados a serem seguidos num caso como este?

Um abraço

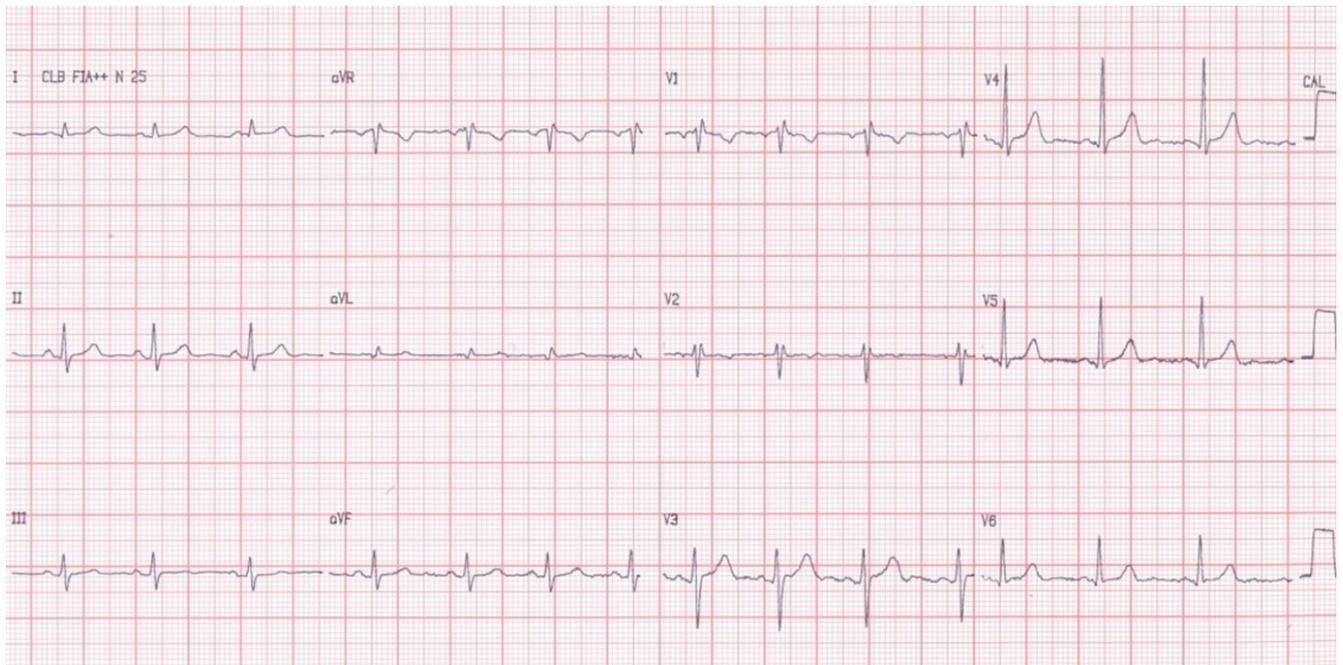
Raimundo Barbosa-Barros M.D. Fortaleza Brasil

ECG-1 CONVENTIONAL 12-LEAD



ECG-2MODIFIEDPRECORDIAL LEADS:

RIGHT PRECORDIAL LEADS AT HIGHER INTERCOSTAL SPACE POSITIONS: V1H-
V2H-V3H;



OPINIONES DE COLEGAS

Prezados Edgardo. El Potro e Maestro The Fox e demais foristas

Não me impressiona padrão Brugada. A história É IMPRESSIONANTE para canalopatias como a família de SQTs já discutida anteriormente em nosso Forum, mas o QT é normal nestes ECGs,. A anomalia de coronária direita relatada (não veio o resultado da autópsia mas para causar morte súbita pensaria em Tronco coronario único do Seio Aórtico Direito com Alcapa - Coronaria Esquerda com trajeto inter aortico-pulmonar). O ECG com V1, V2 e V3 altas não muda muito o padrão para sugerir Brugada.- Javier com a palavra - exceto que evidencia melhor uma alteração no final de J/ST de V1!que poderia configurar uma onda Êpsilon para ARVD

Abraços

Adail



Hola querido Raimundo: presenta en RS de 78 por minuto con eje eléctrico 80° . En V1 y V2 un patrón de rSR' con T negativa, no logro medir por la definición si presenta un aumento de la duración del QRS con respecto a V5 y V6. El intervalo QTc es normal.

Frente a los fuertes antecedentes familiares positivos y MS en el sueño uno con este ECG sospecharía de un patrón de Brugada tipo I espontáneo asintomático, confirmaría la sospecha diagnóstica ya que no encuentro retraso de las fuerzas finales en V5 y V6 que corroboren la presencia de BIRD, si no es por hábito longilíneo del paciente, y el ángulo de Chevalier que no logro medir por la escasa definición al aumentarlo, pero me impresiona positivo lo logro medir en V1 y V2 en 67° y también en AVR. Obviamente descartaría Chagas.

No tiene incidencia familiar la asociación de malformaciones coronarias o al menos no está descrito hasta el momento pero sería interesante previo a otras pruebas la realización de una ergometría, complementaria con ECO y observaría la derivación V1 en el sueño si magnifica el patrón de Brugada o presenta bradicardias extremas. No

encuentro motivos para RNM cardíaca pero no la descartaría si el eco es normal para descartar ARVD, sería un complemento que puede o no sumar a los diagnósticos diferenciales.

Mi impresión es que se trata de un patrón de Brugada tipo I espontáneo, los demás estudios y la prueba de ajmalina que sería la prueba final para evidenciar con claridad si se trata de un Brugada o de una fenocopia. El estudio genético no aportará a la estratificación de riesgo, si a confirmar el diagnóstico y realizar screening familiar.

Hace poco una controversia de Viskin y Brugada restaba valor al estudio electrofisiológico para estratificar riesgo de MS.

Si confirma el diagnóstico y no se trata de una fenocopia (remitir a Adrian en este caso), se trata de un paciente asintomático.

Allí se encontrará con el dilema de un Brugada asintomático con antecedentes familiares positivos. Si me pregunta, no realizar deportes. Pero no me convence CDI profiláctico, a pesar de los antecedentes familiares, según las guías tendría que colocarle un CDI profiláctico, la opción sería evitar medicamentos que puedan bloquear los canales de Na y consultaría con Sami Viskin si lo considera un paciente que podría beneficiarse con quinidina, se que faltan estudios prospectivos que lo avalen pero los trabajos realizados por Sami nos dan una nueva herramienta para la prevención de MS en los pacientes con patrón de Brugada asintomático.

Un cordial saludo

Martín Ibarrola

Querido Martín otra cosa que a mi juicio no tiene pie ni cabeza en lo que expresas es lo siguiente: tu escribes textualmente:

"Frente a los fuertes antecedentes familiares positivos y MS en el sueño uno con este ECG sospecharía de un patrón de Brugada tipo I espontáneo asintomático"

Que tenga fuertes antecedentes familiares de MS y que una de las muertes en familiar joven de primer grado tenga ocurrido durante el sueño son elementos sugestivos de Brugada. Mas los 2 ECGs en ningún momento se ve el patrón tipo 1 ESPONTANEO. ¿Por qué dices que sospecharías de un patrón Brugada tipo 1 espontáneo? O tiene o no tiene eso no se sospecha. Me temo que quisiste expresar alguna otra cosa y te salió esta incongruencia incomprensible. ¿Quisiste decir que harías prueba farmacológica para ver

si se desenmascara? Espontáneo es cuando el patrón está presente sin la acción de drogas. En este caso en ninguno de los 2 ECGs está presente el patrón tipo 1.

Andrés R. Pérez Riera

Las anomalías coronarias constituyen el 2,2% de las cardiopatías congénitas. De ellas, la más frecuente es el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda a partir del tronco de la arteria pulmonar, también conocido como síndrome de Bland-White- Garland. Las manifestaciones clínicas se derivan de la isquemia miocárdica secundaria a la creación de una derivación arteriovenosa . Existen formas infantiles con una tasa de mortalidad elevada por insuficiencia cardiaca grave. En edades posteriores de la infancia o en la edad adulta suelen presentarse como infarto de miocardio, arritmias, muerte súbita o signos de insuficiencia cardiaca progresiva . Existen varias estrategias de abordaje quirúrgico, siendo de elección la reimplantación directa de la arteria coronaria izquierda en la aorta. Una técnica alternativa es la creación de un túnel intrapulmonar (intervención de Takeuchi).

Referencia: Isquemia coronaria secundaria a anomalías congénitas de las arterias coronarias. Arce Cassa, Concheiro Guisan, F.J. Cambra Lassaosa, M. Pons Ódena, A. Palomeque Rico, C. Mortera Perez.

Saludos

Eduardo Quiñones

Andrés,

Es cierto que no había logrado observar el electro basal sin precordiales altas y no es un tipo I espontáneo de acuerdo a lo que observo en este. Pero si mi diagnóstico presuntivo es el de una canelopatía.

Me llama la atención al realizar precordiales altas si presenta un patron rsR' que no se evidencia en el ECG basal y mido el ángulo y puede que me equivoque pero me da 67°. ¿Si el error está en mi medición? ¡es lo más probable!

Si Ud plantea origen anómalo de arteria coronaria obviamente la dirección es otra debería realizarle una angiotomografía o una CCG y descartar la misma previo a mi impresión diagnóstica.

La prevalencia de anomalías coronarias en la población no supera el 0,61% en pacientes sometidos a la misma, me parece brillante plantee una asociación familiar y comparto que así se aprende y se investigan nuevas asociaciones, entonces su secuencia sería la de primero descartar una anomalía coronaria por lo que interpreto.

Encantado de recibir la información de Raimundo de una malformación coronaria, obviamente se merecerá un reporte de caso.

Un abrazo

Martín Ibarrola

Queridos colegas Realmente el caso merece mucha atención y cuidado. Es un adolescente con pesados antecedentes familiares de muerte súbita en familiares jóvenes de primer grado (3 integrantes de la familia murieron súbitamente siendo que en uno la autopsia revelo origen anómala de la coronaria (ALCAPA) lo que nos obliga a realizar estudios de rastreamiento en forma obligatoria mismo que el adolescente sea asintomático y sus 2 ECG sean absolutamente normales. Realmente el trazado realizado con las precordiales derechas altas no tiene nada de patrón Brugada tipo 2, apenas un patrón trifásico normal con r final pequeña y de ángulo agudo inocente y el intervalo QT es normal tanto en precordiales derechas como izquierdas, así como la duración del QRS.

No se observa R prominente en aVR ni QRS fragmentado o Tpeak-Tend prolongado. La muerte de la hermana ocurriera durante el sueño lo que nos obliga a no descartarla posibilidad de mutación en el gen SCN5A sea Brugada o LQT3 oculto.

La pregunta de Raimundo es concreta: ¿Cuáles son los pasos que debemos dar en este caso concreto?

Propongo la realización de los siguientes exámenes complementarios:

1. **ECG de alta resolución (“ECG de señales promediadas”)**: examen barato, no invasivo y de elevado poder predictivo en caso de Brugada. La presencia de potenciales tardíos (LPs) es de gran utilidad en la identificación de pacientes Brugada con alto riesgo. Mas todavía si en el centro de Raimundo se pudiera hacer LPs con variaciones circadianas. En un reciente trabajo, 25 voluntarios sanos (controles) fueron comparados con pacientes Brugada. Los pacientes con SBr, presentaron LPs con periodicidad circadiana apreciable así como aumento en duración filtrada QRS (fQRS) y la duración de la señal de terminal de baja amplitud <40 mV (LAS40) aumentaron, mientras raíz cuadrada de los 40ms terminales fQRS (RMS40) disminuyó durante la noche en comparación con el día. Los voluntarios no mostraron esta periodicidad tal circadiana.(1) Si el ECG-AR resultara normal sin Lps se haría acompañamiento clínico. Si LP están presentes sugiero prueba farmacológica con ajamlina en ambiente apropiado. Los criterios de positividad en el ECG de señal promediada son:

- Root Mean Square (RMS): La amplitud media de los 40 ms finales del complejo QRS, filtrados < 25microvolts. Valor normal: > 25 microvoltios (mV).
- Amplitud de la señal baja (LAS): El componente terminal de amplitud baja del complejo con una amplitud de menos de 40 mV excede 40 milisegundos. Duración total de las señales eléctricas de baja amplitud superior a 40 mV hasta el final del complejo QRS filtrado. Valor normal: inferior a 40mV si se utilizan de 25 a 250Hz filtros y menores de 35 años si se utilizan filtros de 40 a 250Hz.
- QRSD: Duración total del complejo QRS filtrado en ausencia de bloqueo de rama (QRSD) > 114 ms (o 120 ms).

2. **Teste de esfuerzo: también puede tener algún valor en caso de Brugada y en otras canalopatías sin cardiopatía estructural** La prueba de esfuerzo o ergometría pueden revelar mejora repolarización durante el esfuerzo, como consecuencia de los aumentos del tono adrenérgico y la consecuente disminución del tono vagal, ya que la fase 1 canal Ito1 se vuelve menos prominente durante altas frecuencias cardiacas, lo que lleva a una disminución en el la elevación del punto J y del segmento ST, y menor incidencia de arritmias ventriculares. En la fase de recuperación, cuando el tono vagal aumenta la elevación del ST, se hace más evidente lo que se

podría simular una corriente de lesión subepicárdica, (3)El aumento en la elevación del segmento ST durante la recuperación es específico de los pacientes Brugada y puede ser un predictor de pobre pronóstico en especial en pacientes con síncope o asintomático (4)

3. Ecocardiograma transtorácico con Doppler: serviría para confirmar ausencia o no de cardiopatía estructural y además es relevante si estuviéramos ante una forma oculta de ALCAPA, la cual cuando ha superado la edad infantil puede tener ECG normal. Imágenes de la ecocardiografía y Doppler demuestran en caso de anomalía de coronaria asintomática lo siguiente:

(1) signos directos: el ostium coronario anormal nasciendo del tronco pulmonar con flujo retrógrado de la arteria coronaria y

(2) signos indirectos: abundantes colaterales septales intercoronarias con flujo anterógrado (ARCAPA) o flujo retrógrado (ALCAPA) y la dilatación de la coronaria contralateral. (2). Como Raimundo ha comentado que el ECO era normal sugerimos la repetición del método procurando ahora lo comentado. Como expresé recientemente se postula el valor del rastreamiento de rutina en familiares de ALCAPA (5) como en este caso.

4. Rastreamiento "Screening" electrocardiográfico y genético del probando y todos los componentes de la familia que eventualmente podría dar alguna luz

Referencias

1. Yoshioka K, Amino M, Zareba W, Shima M, Matsuzaki A, Fujii T, Kanda S, Deguchi Y, Kobayashi Y, Ikari Y, Kodama I, Tanabe T. Identification of high-risk Brugada syndrome patients by combined analysis of late potential and T-wave amplitude variability on ambulatory electrocardiograms. *Circ J.* 2013;77(3):610-8.
2. Kudumula V, Mehta C, Stumper O, Desai T, Chikermane A, Miller P, Dhillon R, Jones TJ, De Giovanni J, Brawn WJ, Barron DJ. Twenty-year outcome of anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery: management of mitral regurgitation *Ann Thorac Surg.* 2014 Mar;97(3):938-44.
3. Guevara-Valdivia ME, Iturralde Torres P, de Micheli A, et al Exercise test Unmask Apparent Right Bundle Branch and ST segment elevation in the Brugada syndrome. *Arch Cardiol Mex.* 2001;71:66-72.
4. (Makimoto H, Nakagawa E, Takaki H, Yamada Y, Okamura H, Noda T, et al. Augmented ST-Segment Elevation During Recovery From Exercise Predicts Cardiac Events in Patients With Brugada Syndrome. *J Am Coll Cardiol.* 2010 Nov 2;56:1576-584.

5. Brothers JA, Stephens P, Gaynor JW, Lorber R, Vricella LA, Paridon SM. Anomalous aortic origin of a coronary artery with an interarterial course: should family screening be routine?. J Am Coll Cardiol. May 27 2008;51(21):2062-4.

Andres R. Perez-Riera

Aduendum: As anomalias das artérias coronárias são uma entidade rara e sua verdadeira incidência na população em geral continua por definir. Na sua maioria após certa idade são assintomáticas; no entanto, constituem a segunda ou terceira causa de morte súbita no atleta jovem, aparentemente saudáveis. A AngioTC e a RM, permitem o diagnóstico e a caracterização não invasiva desta patologia em forma conclusiva o que eu proporia neste caso também

Hola saludos a todos los foristas muy interesante el caso ...mi duda es .. ¿no tendríamos manifestaciones electrocardiográficas, en el caso de arteria coronaria anómala, como ondas Q profundas en laterales altas en DI y aVL y cara inferior? Disculpen la pregunta Y agradezco que me aclaren
Marílina Ortega

Mi querido Maestro Andres

Não sei se chegou até o amigo nossa observação de uma possível onda épsilon nos ECGs deste paciente inclusive com imagem enviada e setas apontando. Gostaria de ouvir sua resposta

Adail

