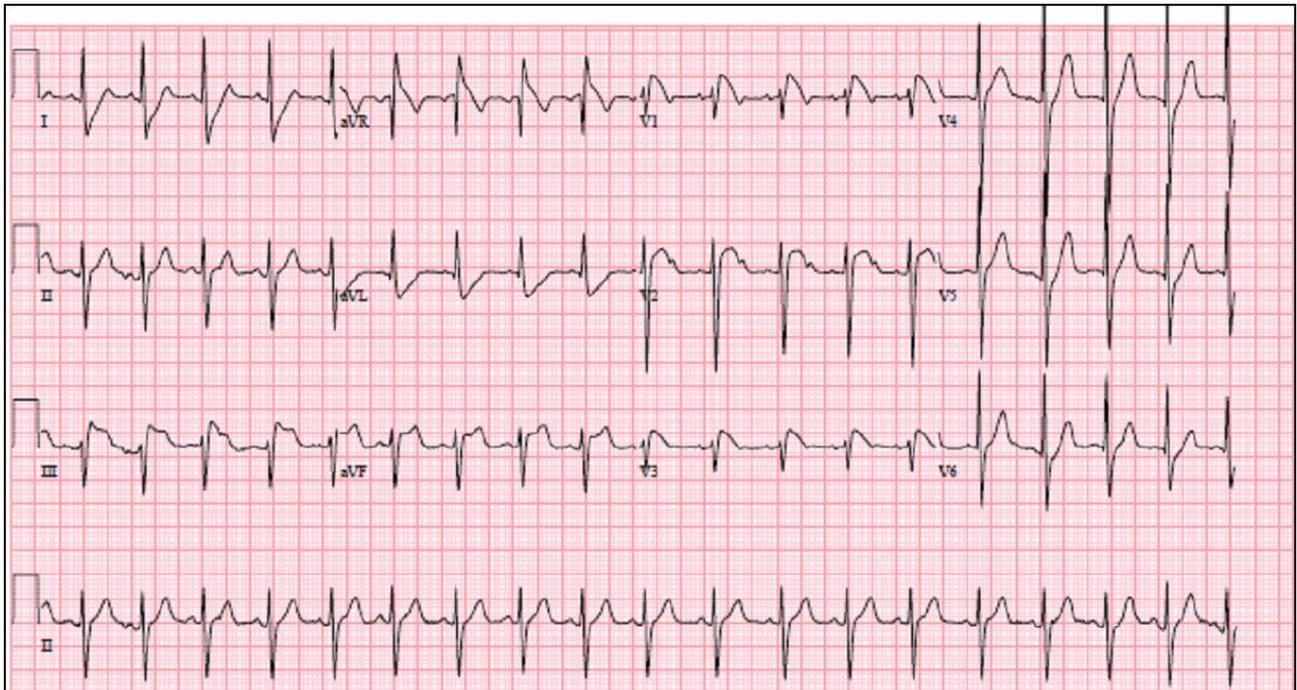


Niña de 16 años con palpitaciones por presencia de rabdomioma intramiocárdico – 2010

Dr. Adrián Baranchuk

Datos: muchacha de 16 a Palpitaciones. No antecedentes familiares.

Dr Adrian Baranchuk, MD FACC



OPINIONES DE COLEGAS

Querido Adriansinho: meu chute o palite longe de estar seguro é o seguinte:

Complexos QRS com padrão SI, SII, SIII ou síndrome SI-SII-SIII com eixo superior: deflexão predominantemente negativa da onda S: ondas S \geq à onda R em cada derivação "standard". "A síndrome SI-SII-SIII é frecuente nas entidades que diminuem o diâmetro antero-posterior do tórax como a síndrome das costas retas ("straight back syndrome") e no pectus excavatum. Adicionalmente observa-se supra desnivelamento de parcial convexidade superior nas derivações situadas a direita III, aVR, y de V1 a V3 e em aVF simulando um padrão Brugada tipo 1 e 2 incompleto com imagem especular recíproca confinada nas derivações esquerdas altas I e aVL. Este fato tem sido observado uma vez na literatura no pectus excavatum (1).

A onda T de V2 me parece bífida?

O fenômeno também poderia ser explicado por um artefato: inércia do aparelho?

Another possibilities related in literature are:

- 1) Young pattern
- 2) Astenic habit
- 3) Technical problem of inertia with the recording device
- 4) Acute phase of myocardial infarction:
- 5) **Acute myocardial ischemia (Atarashi H, Ogawa S, For The Idiopathic Ventricular Fibrillation Investigators. New ECG Criteria for High-Risk Brugada Syndrome. Circ J. 2003;67:8-10.) (Morita H, Takenaka-Morita S, et al. Risk stratification for asymptomatic patients with brugada syndrome. Circ J. 2003; 67:312-316.)**
- 6) **Dissecting aortic aneurysm (Kanda M,W, Matsuo K, et al. Electrophysiologic characteristics and implications of induced ventricular fibrillation in symptomatic patients with Brugada syndrome. J Am Coll Cardiol. 2002;39:1799-1805.)**
- 7) **Acute pulmonary embolism (Eckardt L, Kirchhof P, Johna R, Haverkamp W, Breithardt G, Borggreffe M. Wolff-Parkinson-White syndrome associated with Brugada syndrome. PACE. 2001;24:1423-1424.)**
- 8) **Hypothermia (RuDusky BM. The electrocardiogram in hypothermia-the J wave and the Brugada syndrome. Am J Cardiol. 2004; 93:671-672.**
- 9) LQTS 3 variant

10) Mediastinum tumor that compresses the RVOT;

11) Hyperkalemia: The hyperkalemic Brugada ECG pattern differs in substantial ways from the ECG of patients with the genetic BrS. Many patients have wide complex rhythms without visible P waves, marked QRS widening, and an abnormal QRS axis. Most patients are male, and many are critically ill. Prompt recognition of this clinical and electrocardiographic entity may expedite the initiation of appropriate treatment for hyperkalemia. (Littmann L, Monroe MH, Taylor L 3rd, Brearley WD Jr. The hyperkalemic Brugada sign. J Electrocardiol. 2007; 40:53-59.) (Ansari E, Cook JR. Profound hypothermia mimicking a Brugada type ECG. J Electrocardiol. 2003; 36: 257-260.)

12) Hypercalcemia

13) Anti-depressants overdose; Pseudo-Brugada electrocardiographic pattern due to tricyclic antidepressant overdose. J Electrocardiol. 2006;39(3):336-9.

14) Thiamine Deficiency

15) Duchenne-Erb paralysis or Duchenne muscular dystrophy

16) Friederich's ataxia

17) Acute Myocarditis

18) Aortic aneurysm dissection

19) ANS abnormalities

20) Pericarditis: (Ginzton LE, Laks MM: The differential diagnosis of acute pericarditis form the normal variant: New electrocardiographic criteria Circulation 1982; 65:1004-1009) (Kurusu S, Inoue I, Kawagoe T, Ishihara M, Shimatani Y, Mitsuba N, Hata T, Nakama Y, Kijima Y, Kisaka T. Acute pericarditis unmasks ST-segment elevation in asymptomatic Brugada syndrome. Pacing Clin Electrophysiol. 2006; 29: 201-203.)(Ozeke O, Aras D, Devenci B, Yildiz A, Maden O, Selcuk MT. Brugada-like early repolarization pattern misdiagnosed as acute anterior myocardial infarction in a patient with myocardial bridging of the left anterior descending artery. Mt Sinai J Med. 2006; 73:627-630.) Hermida JS, Six I, Jarry G. Drug-induced pericarditis mimicking Brugada syndrome. J Electrocardiol. 2007; 40: 67.)

21) Cocaine intoxication: acute cocaine poisoning

22) Profound Electrolyte Disturbance induced by diabetic ketoacidosis.

1. Kataoka H. Electrocardiographic patterns of the Brugada syndrome in 2 young patients with pectus excavatum. J Electrocardiol. 2002 Apr;35:169-171.

Andrés R. Pérez Riera

Entre descartar algo benigno y maligno, yo primero prefiero descartar lo maligno, además tiene palpitations, yo me inclino a pensar que es un Brugada, aún cuando no hay historia familiar y tampoco síncope, utilizo la escuela de los Brugada, estudio electrofisiológico, si es negativo observación, igual respeto los seguidores de la escuela italiana de la Dra Priori.

Carlos Rodríguez Artuza

Estimado Adrián, como siempre tu sabiduría nos genera desafíos a los que nos interesan generará controversias y posturas diferentes entre los interesados.

En principio pienso que tiene una patente electrocardiográfica de Brugada. El síntoma palpitations creo que es débil para considerarlo como un síndrome.

Como otra opción y ligado al gen SCN5A sería un defecto progresivo de la conducción (Lenegre). No recuerdo que el Brugada presente patente de hemibloqueo anterior como tiene esta paciente. Aunque recientemente se describió que las mujeres tienen mayor trastornos de la conducción que los hombres. Habría que evaluar el HV basal y ante apremio farmacológico. Pero esto sería para una etapa ulterior e investigativa-académica.

La alteración de la repolarización en V2 que semeja a alteraciones tipo QTL ha sido descrito, especialmente después de bloqueadores de sodio y tendría significado pronóstico si el QTc es mayor de 460 mseg. Esta paciente tiene en V2 esta alteración pero el QT no parece prolongado.

Asimismo el signo de aVR definido como la presencia de una onda R se asociaría con un riesgo mayor de arritmias ventriculares y sería a un mayor retraso de la conducción ventricular y mayor heterogeneidad eléctrica. Este caso tiene más de R.

El supradesnivel del ST en cara inferior se ha visto cuando se realizó bloqueadores de los canales de sodio en aquellos que presentaban cierta repolarización precoz en la zona infero-lateral. Si en esta paciente ocurrió o persistentemente permaneció así no sé explicarlo. Si hubo ajmalina en el medio eso está descrito.

Este sería mi pensamiento hasta aquí, que es la descripción electrocardiográfica. Seguramente vendrá una segunda parte con el diagnóstico definitivo. Saludos.

Oscar Pellizzón

Querido Oscar: El eje eléctrico del QRS en el plano frontal puede mostrar extremo desvío a la izquierda $\geq -30^\circ$. Este se observó en 9,5% de los casos de SBr en trabajadores de Tokio (1). El extremo desvío es sugestivo de Bloqueo Fascicular Anterior Izquierdo (BFAI) y se observa preferencialmente en los portadores de mutación.

Nosotros demostramos empleando el VCG (2) que el extremo desvío del eje puede ser consecuencia de bloqueo periférico divisional de la rama derecha (BPRD) dentro de diferenciación entre ambos disturbios dromótopos es importante porque el BPRD tiene un significado más benigno por no afectar el sistema Hisiano intraventricular.

Los elementos ECG/VCG de diferenciación entre ambos son:

- $S_{II} > S_{III}$ = BPRD. ; $S_{II} < S_{III}$ = BFAI
- Patrón R_s o R en DI y aVL = BDRD. Patrón qR en DI y aVL = BFASI.
- Vector De los 20ms iniciales dirigidos para abajo y a la izquierda = BPRD.; Vector de los 20ms iniciales para abajo y a la derecha = BFASI
- Atraso final de conducción localizado en el cuadrante superior **derecho** = BPRD;,. Atraso final de conducción localizado en el cuadrante superior **izquierdo** = BFASI.

Referencias

1. Atarashi H, Ogawa S, Harumi K, Sugimoto T, Inoue H, Murayama M, et al. Idiopathic Ventricular Fibrillation Investigators. Three-year follow-up of patients with right bundle branch block and ST segment elevation in the right precordial leads: Japanese Registry of Brugada Syndrome. Idiopathic Ventricular Fibrillation Investigators. J Am Coll Cardiol. 2001; 37: 1916-1920.

2. Pérez Riera A, Ferreira C, Schapachnik E. Value of 12 Lead ECG and Derived Methodologies in the Diagnosis of Brugada Disease Chapter The Brugada Syndrome From Bench to Bedside. Edited By: Antzelevitch, 2005 Blackwell Publishing

Criterios de Domenico Corrado para diferenciar DAVD de SBr

EDAD MEDIA DEL DIAGNÓSTICO

DAVD: 25-35

SBr: 35-40

GÉNERO

DAVD: M>F 3:1

SBr: M>F 8:1

DISTRIBUCIÓN GEOGRÁFICA

DAVD: Predominante en Véneto, e isla griega de Naxos

SBr: Tailandia, Filipinas y Japón

HERENCIA

DAVD: esporádica o autosómica dominante o recesiva

SBr: esporádica o autosómica dominante con variable penetrancia

GENES

DAVD: plakobin, desmoplakin, Hryr2

SBr: SCN5A (SBr tipo 1), GPD1L (SBr tipo 2), CACNA1C.Cav1.2 (SBr tipo 3) o en el gen CACNB2b.CAv□2b (SBr tipo 4).

CROMOSOMAS AFECTADOS

DAVD: 1, 2, 3, 6, 10, 14, 17

SBr: 3

SINTOMAS

DAVD: palpitaciones, síncope y parada cardíaca

SBr: síncope o MS

CIRCUNSTANCIA DE LOS EVENTOS

DAVD: Esfuerzos

SBr: reposo nocturno

ECG DESPOLARIZACIÓN

DAVD: ondas epsilon, prolongación del QRS, potenciales tardíos.

SBr: BCRD, BFASI, atraso final de conducción

ECG REPOLARIZACIÓN

DAVD: ondas T invertidas de V1 a V3

SBr: supradesnivel del punto J y segmento ST con T invertidas de V1 a V3.

ARRITMIAS AURICULARES

DAVD: tardías y secundarias.

SBr: precoces

PERMANENCIA DE LOS CAMBIOS ELECTROCARDIOGRÁFICOS

DAVD: fijos

SBr: dinámicos

ARRITMIAS VENTRICULARES

DAVD: predominio monomórficos

SBr: predominio polimórficas

MECANISMO PREDOMINANTE DE LA ARRITMIA VENTRICULAR

DAVD: reentrada anatómica

SBr: reentrada funcional em fase 2

DROGAS CLASE I

DAVD: disminuye

SBr: aumenta

DROGAS CLASE II

DAVD: disminuye

SBr: aumenta

DROGAS CLASE III

DAVD: disminuye

SBr: pequenos cambios

DROGAS CLASE IV

DAVD: no modifica o disminuye

SBr: no modifica.

HISTORIA NATURAL

DAVD: ICC, MS

SBr: MS

Andrés R. Pérez Riera

Queridos Maestros:

No saben lo importante y enriquecedor es para los que soñamos con algún día tener el entrenamiento necesario para hacer esto que uno ama que es Cardiología y Electrofisiología; los aportes a los que uno tiene acceso en el foro. Y que lo ponen a uno a leer con pasión y más pasión, así que aquí estoy disfrutando del calorcito de la biblioteca de McMaster (porque afuera hace un frío polar!!!!) donde pude encontrar el libro de Brugada!!!! (Brugada Syndrome: From Bench to Bedside) ya terminando.....habiendo disfrutado particularmente el capítulo 7 (Value of 12 lead electrocardiogram and derived methodologies in the diagnosis of Brugada Disease) y el capítulo 8 (Brugada Syndrome: relationship to other arrhythmogenic syndromes) y disfrutando de unos matecitos..... ya 40 personas me han preguntado que es eso???? y gracias a Dios que la hermosísima rubia que atiende en el café me da agua caliente en el termo.....

Disculpas, tengo que pedirte yo, Adrian porque no creo que vaya a ser posible subir hasta Kingston, porque parto para Argentina este viernes nuevamente.... con las ganas que tenía de conocerlo personalmente maestro.....

Gracias, nuevamente..... es un verdadero honor aunque a uno le cueste quedarse hasta bien entrada la noche tratar de abarcar cada libro, cada paper recomendado por ustedes.

Jorge Palazzolo.

PD: ¡Como estamos todos!!!! Esperando que entre el mail que nos diga qué tiene la paciente de Adrian!!!! ¿Es pasión? ¿o qué? ese sentimiento.....

¡Qué lástima Jorge, que no hayas venido a conocer Kingston, estando tan cerca!

Será la próxima.

Lo bueno es que sigas enganchado en el foro, y que nos cuentes además como sigue tu formación en esta hermosa carrera.

La paciente de 16 años, con ese interesante ECG, tiene un **Rabdomioma del Septum Interventricular, con infiltración de VD.**

Les mandaré las imágenes del Eco. Pienso pedirle una RNM, y discutiré con la familia el test genético. Haremos ECG a los padres y hermanos.

Como esta familia sufrió, y sufre mucho con la condición de esta niña, lo plantearemos como una remotísima posibilidad, que además del tumor tenga una canalopatía.

Yo creo que todo se podría explicar con el tumor. En caso de test genético negativo, mi opinión será NO hacerle ningún otro estudio.

Ahora que saben el diagnóstico, me gustaría escuchar vuestra opinión, la cual valoraré muchísimo,

Saludos

Adrián Baranchuk

Hola a todos....

Debido a problemas de copyright a favor de PACE, no es posible postear en el foro la publicación (cuestión que no sabía) del Dr Farre del año 1999, a propósito del caso presentado por el Dr Baranchuk.

El maestro Edgardo me ha sugerido hacer un comentario de la publicación y ponerlo a disposición de quien la solicite, ya que el envío individual de material para fines académicos no constituiría delito alguno.

El mismo es el reporte de un caso de una paciente de 66 años que fue admitida por historia de palpitaciones y dolor torácico recurrente de tres meses de duración.

A su admisión la paciente se encontraba en fibrilación auricular. Posterior a administración de amiodarona endovenosa para restaurar el ritmo, el ECG mostraba un patrón sugestivo de Síndrome de Brugada.

La misma no presentaba historia de síncope ni historia de muerte súbita en familiares.

La RNM puso en evidencia un tumor del mediastino anterior que desplazaba el tracto de salida de ventrículo derecho.

A disposición para quien lo solicite se lo estaré enviando.

Brugada-Like Electrocardiographic Pattern in a Patient With a Mediastinal Tumor. PACE 1999; 22: 1264-1266.

Un abrazo....

Jorge Palazzolo

Estimados Colegas: Si yo fuera el infeliz poseedor de este paciente seguramente empezaría a pedir socorro. Al menos con estos pocos datos.

Mirando el ECG desde un ángulo que me parece lógico diría que no da solo para S. de Brugada porque es un ECG demasiado expresivo en cuanto al trastorno de lo que sería la rama derecha. ME parece que el paciente tendría algo del lado derecho. He visto algunos pacientes operados de Fallot por ejemplo con un patrón parecido en D1, no en V1 de hecho. De todas maneras digo parecido. Investigaría alguna cardiopatía derecha, quizás congénita,

Sin descartar el S. de Brugada. Un abrazo a todos

Emilio Marigliano

Querido Jorge el artículo mencionado no es Farre e autor es de Tarín,

Tarín N, Farre J, Rubio JM et al. Brugada-like electrocardiographic pattern in a patient with a mediastinal tumor. Pacing Clin Electrophysiol. 1999; 22: 1264-1266.

Andrés R. Pérez Riera

—

Estimados maestros:

Perez Riera y Baranchuk

¿Por qué no hacemos una recopilación latinoamericana de todos esos casos que tenemos de Brugada? , algunos completamente y otros parcialmente estudiados y hacemos un consenso latinoamericano de Dx y aproximación .

Hacer un plan de estudio organizado para estos pacientes

Hacer la aproximación genética donde mejor se pueda hacer Igualmente decidir con un sistema de puntaje para medir riesgo de MS y proceder al implante de ICD

Planificar un seguimiento a 5 años y publicar esto como debe ser

Propongo que a través del foro, y en esas reuniones que se van a comenzar a producir en cada evento donde podamos ir, se hará un software de base de datos Brugada-Latino y que ustedes sean los coordinadores de ese estudio y entre todos armamos algo bonito y de publicación obligatoria en cualquier revista

Igualmente esto lo debemos hacer con Chagas y muchas otras patologías que tenemos en cantidades variables en cada país, pero que no terminamos de entender que debemos juntar cargas de pensamiento y poder publicar con alta cantidad y calidad .

Espero no sonar desagradable, pero cada día que leo cosas en el foro, me doy cuenta de la maravilla de cerebros que tenemos ahí en el congelador de la ciencia personal y particular de cada país y no lo compartimos para aprender todos

Dr Mauricio Rondón

Estimado amigo Rondon

Gracias por su email, no creo merecer el mote de maestro al lado de Andrés. Póngame: ayudante de cátedra, si le place.

Me parece una idea genial, al estar yo viviendo en Canada, comandar un Registro Latinoamericano de Brugada me parece un poco soberbio, asi que le dejaría la batuta a Andrés un verdadero representante latino de esta enfermedad.

Con gusto participaré en la logística de tamaña empresa.

Lo felicito por la idea, genial de veras.

Ya hay un Registro Latino de Chagas, que dirige Claudio Muratore y creo que envuelve a Medtronic, no estoy seguro.

Abrazo

Adrián Baranchuk

Adrian, hay datos del Chagas en el registro de implante de DAI de Medtronic, solo pacientes con Medtronic, sin embargo, Biotronik también tiene una base de datos interesantes de pacientes con Chagas y seguidos durante un lapso de tiempo mayor, hay varios subestudios publicados con esa base de datos por brasileños y argentinos, si no me falla la memoria el Dr Sergio Dubner ha presentado eso en diferentes congresos, la Dra Elina Valero nos puede aclarar mejor ese tema.

Carlos Rodríguez Artuza

Paso algunos datos que lei:

Los rabdomiomas, son de origen desconocido, benignos por su histología, suelen ser múltiples en la primera infancia para luego disminuir en número y tamaño, habiendo una regresión espontánea en el 90% de los casos, comprometen especialmente la pared libre del VI o el SIV y se pueden manifestar de 3 maneras: asociados a esclerosis tuberosa, como lesiones esporádicas o asociado a enfermedades cardíacas congénitas

Habitualmente son asintomáticos, y las manifestaciones clínicas van a depender del tamaño y la localización de la lesión intracardíaca. Comprometen habitualmente el sistema eléctrico de conducción, con bloqueos de rama y bloqueos del NAV, arritmias auriculares tipo TA focales y arritmias ventriculares que pueden ser refractarias al tratamiento. De acuerdo al tamaño pueden dar manifestaciones de obstrucción mecánica, tipo MCHO. Si se producen estas últimas, la resección quirúrgica está indicada. En los otros casos sin manifestaciones clínicas, observación ya que muchos resuelven espontáneamente.

El ECG además puede mostrar signos de HVI, alteraciones de la repolarización y aunque poco frecuentes preexcitación ventricular

Por ahora no encontré mucho más, estoy esperando si me manda un autor un artículo sobre hallazgos ECG, y no encontré nada asociado o comunicado con cambios electrocardiográficos tipo Brugada, creo que tenés un case report espectacular,

Saludos y si encuentro algo más lo mando,

Francisco Femenia