

Síndrome de Brugada en un niño de 11 años asintomático - 2015

Dr. Miguel Fiol Sala

Estimados foristas,

Mando un caso interesante que está en proceso de valoración y todavía no se ha tomado ninguna actitud terapéutica. Por tanto, vuestras opiniones sobre la conducta a seguir son muy importantes. Es como si vierais el paciente en vuestra consulta. Os iré informando si tengo ms datos.

Se trata de un niño de 11 años que ha consultado al cardiólogo pediatra por un soplo (ecocardiograma normal, se ha catalogado de soplo inocente). Está totalmente asintomático. Hace deporte en el colegio. No tiene antecedentes familiares de muerte súbita ni de ningún tipo de cardiopatía.

El prmer ECG es estandar.

El segundo se ha practicado en el 3º espacio intercostal.

Se ha practicado un Holter que no muestra ningún tipo de arritmia y una ergometría que os muestro. También mandaré los ECG de sus padres también asintomáticos.

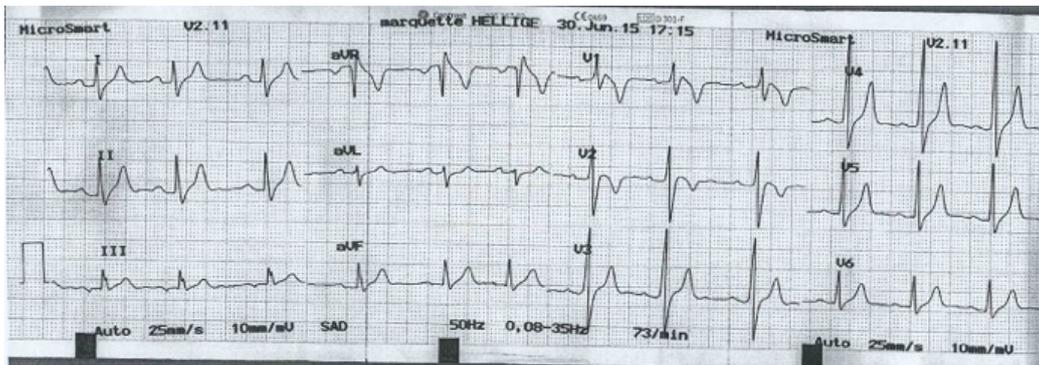
Saludos

Nota: mando los ECG en sucesivos correos porque mi servidor no me permite mas de 14 megas a la vez

Miquel Fiol Sala, MD, PhD

Director Científico del Instituto de Investigación

Sanitaria de Palma (IdISPa)



OPINIONES DE COLEGAS

Me parece un caso muy interesante y desde ya, agradezco habérmelo enviado.

Saludos.

Dr Bruno Guarino.

Médico Cardiólogo Universitario UBA/SAC

Con respecto al niño de 11 años que envía el Dr. Fiol Salas según mi opinión es un electro posicional normal con syndrome SI, SII, SIII que va acompañado con R tardía en aVR y V1 desde V1 A V6 y sin ondas Q en V5, V6

Las ondas T invertidas en V1 y V2 es propia de los niños, porque todavía no han aparecido en el septo alto los receptores de potasio atrasado lento que forman la punta de la onda T en las derivaciones ánterosepatales

Con la maduración sexual los andrógenos estimulan estos receptores y las ondas T se positivizan

Un fraternal abrazo

Samuel Sclarovsky

No me parece que ese electro tenga patrón de Brugada; habría que ver el segundo que no se mandó aún

José Mauricio Arce Carreón

Hola colegas

Duración del QRS en V1-V2 > V5-V6

Ondas T invertidas en las derivaciones V₁ y V₂ (no se olvide de que el paciente tiene <14 años de edad)

Onda épsilon en la derivación V1?

Creo que debemos incluir en el diagnóstico diferencial a la miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho

Mis sugerencias:

1- Una modificación de la posición de las derivaciones de las extremidades (derivación del brazo derecho colocada en el manubrio esternal, derivación del brazo izquierdo colocada sobre el xifoides y derivación de la pierna izquierda colocada sobre una costilla entre las posiciones habituales de V₄ y V₅) puede mejorar la sensibilidad (Fontaine G, Fontaliran F, Herbert JL, Cheamia D, Zenati O, Lecarpentier Y, et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia. Annu Rev Med. 1999; 50:17-35.)

2- RNM

Saludos

Raimundo Barbosa Barros

Querido Raimundo

No he visto el caso, pero para enseñar la posición de Fontaine, te remito a un paper que hemos escrito juntos (y con Andrés también!) y junto al **Prof Fontaine**, y que se busca como Gottschalk et al. Annals of Noninvasive Electrocardiology 2014.

Se lo mandaré a Edgardo para que lo pueda distribuir.

Según palabras del mismo Guy Fontaine, este es el mejor trabajo que explica el uso de las derivaciones de Fontaine.

Saludos!

Dr. Adrián Baranchuk MD FACC FRCPC

Queridos amigos, interesante este ECG que nos envía Miguel Fiol.

En mi opinión el ECG sugiere Brugada por dos motivos:

- Derivación V1 muy sugestiva de Brugada con índice de Corrado positivo (pero no en V2).
- La depresión del ST en derivaciones de los miembros* sugiere Brugada (al igual que de V4-V6).

*ST Segment Depression in the Inferior Leads in Brugada Pattern: A New Sign G. Oreto . ANE. 2014- Prevalence, characteristics, and prognosis role of type 1 ST elevation in the peripheral ECG leads in patients. A. Rollin. Heart Rhythm.)

No veo onda epsilon, aunque lo que dice Raimundo es cierto: Duración del QRSV1-V2 > V5-V6, que también va a favor de Brugada.

Subiendo electrodos seguramente en V1 observaremos un patrón tipo 1 claro.

Un abrazo

[Javier García-Niebla](#)

Querido Adrian

Tengo el paper que publicamos juntos. EU solo quería citar el artículo original.

Raimundo Barbosa Barros

Estimado Miguel:

El niño presenta RS 90 por minuto con AQRS cercano a los 80° (normal). El eje de la onda P es normal también.

Observo un BAV de 1er grado con un PR ligeramente mayor de 0,20 seg (anormal para la edad).

En V1 y V2 RS y retraso final de las fuerzas finales del QRS sin patrón de BRD, al igual que se observa en V% mayormente y V6 (me impresiona el electrodo explorador está desplazado hacia la izquierda en esta derivación).

En V1 hay una variación de la onda P y de la R del QRS que se acompaña en los diferentes latidos de una disminución del componente negativo de la onda P y disminución ligera de la onda R con incremento de la onda S con disminución del punto J, como si variara con la respiración.

No observo onda epsilon y las onda T negativas invertidas en V1 y V2 pueden corresponderse con un patrón juvenil.

Me gustaría observar precordiales altas y bajas.

No me impresiona presente un patrón de Brugada tipo I espontáneo y no encuentro hallazgos para sospechar DARV.

Aguardo el resto de los electros, tal vez nos depara una sorpresa, me gustaría conocer si practica alguna actividad deportiva. Se encuentra asintomático, sin arritmias en el Holter.

Un saludo

Martín Ibarrola

En mi análisis debería decir ondas S, s desde V1 A V6. Únicamente en este syndrome no hay ondas Q en V5, V6, en niños

Samuel Sclarovsky

Ya lo se amigo, pero me diste pié para promocionar un paper que me encanta, ya que trae el análisis de una taquicardia de QRS ancho y como uno llega al diagnostico de ARVD. Es un excelente paper educacional y creo que muchos en el FIAI se beneficiarán leyéndolo.

En el paper se discuten:

1. Algoritmos de taquicardia de QRS ancho (Brugada vs Vereckeï)
2. Diferenciación entre RVOT VT y ARVD VT
3. Análisis de ECG en RS para ARVD, posición de electrodos de Fontaine
4. Criterios mayores/menores para ARVD incluyendo el rol del RNM

Es decir, un ejercicio intelectual completo.

Este paper fue aceptado sin críticas y trae la genialidad de tipos como Raimundo y Andrés y el aval de Li Zhang y Guy Fontaine.

Ni más ni menos.

Salud!

[Dr. Adrián Baranchuk, MD FACC FRCPC](#)

Adrian estoy de acuerdo que es un hermoso paper. ¿Sabe usted que este artículo fue citado en una conferencia en el Congreso ICE 2015 en Comandatuba ?

Raimundo Barbosa Barros

No lo recordaba. ¿Se acuerda quién lo hizo y en qué circunstancias?

Lo que si puedo decirle, es que el gráfico con las derivaciones de Fontaine es el primer artículo que las describe tan precisamente. Su imagen Raimundo, es una verdadera joya!

El mismo Fontaine me dijo que era mejor que la que aparece en su libro....

[Dr. Adrián Baranchuk, MD FACC FRCPC](#)

Sería este el dibujo?

MODIFIED PROTOCOL TO OBTAIN ECG IN PATIENTS WITH SUSPICION OF ARVC/D

The tracing should run at a double velocity (50 mm/s) and double voltage (20 mm/s) to compare the duration of QRS complexes (QRSd) in different leads, as well as to try to record Epsilon waves.

The Fontaine bipolar precordial leads

The tracing should be obtained from I and aVF at double velocity and amplitude, placing the electrode of the left arm on the xiphoid appendix, the one from the right arm on the manubrium sternum, and the one from the left leg on the rib at the fourth or fifth space with the aim of improving the ability to detect Epsilon waves.

The Fontaine bipolar precordial leads are placed at the manubrium of sternum, xiphoid, and V4 positions using the right arm connection, left arm connection, and left foot connection, respectively.

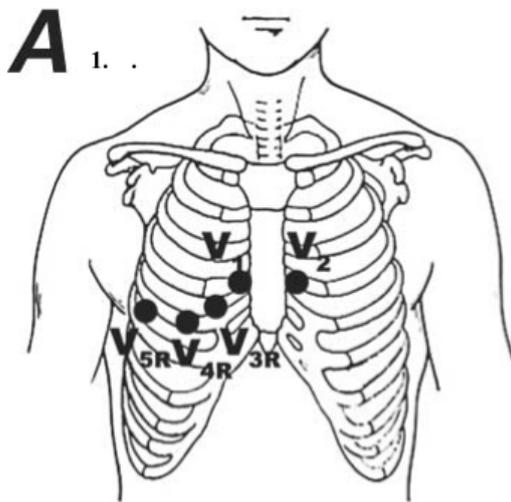
Epsilon waves are detected by:

- 1) Standard 12-lead electrocardiography (S-ECG)
- 2) Right-sided precordial lead electrocardiography (R-ECG)
- 3) Fontaine bipolar precordial lead electrocardiography (F-ECG).

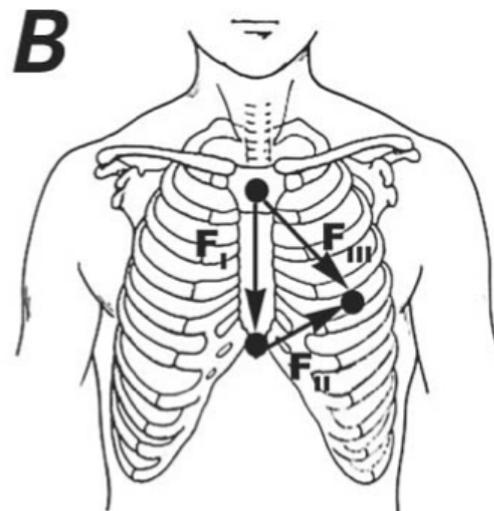
The detection rate using combined methods is significantly higher than that by S-ECG alone.

Fontaine bipolar precordial lead have the best sensitivity among the three options. the placement of the foot lead (positive) in position V4 provides, instead of regular leads I, II, and III, three bipolar chest leads that can be called FI, FII, and FIII. Tracings are then produced by setting the machine on regular leads I, II, and III. This arrangement is used to record specifically the potentials developed in the RV, from the RVOT to the diaphragmatic area. The vertical bipolar lead FI (similar to aVF lead), seems to be the most appropriate to record epsilon waves; it also magnifies the atrial potentials. As late potentials were supposed to be the result of late activation of a limited group of fibers, the term "post-excitation" looked logical, since it was observed after the main excitation of the ventricle, leading to the QRS complex. The term "epsilon" was appropriate, because it occurs in the Greek alphabet after delta; thus, delta represents the preexcitation and epsilon the post-excitation phenomenon.

1. Fontaine G, et al. *Annu Rev Med.* 1999;50:17-35.



Right precordial leads



The Fontaine bipolar precordial leads

Querido Edgardo ,

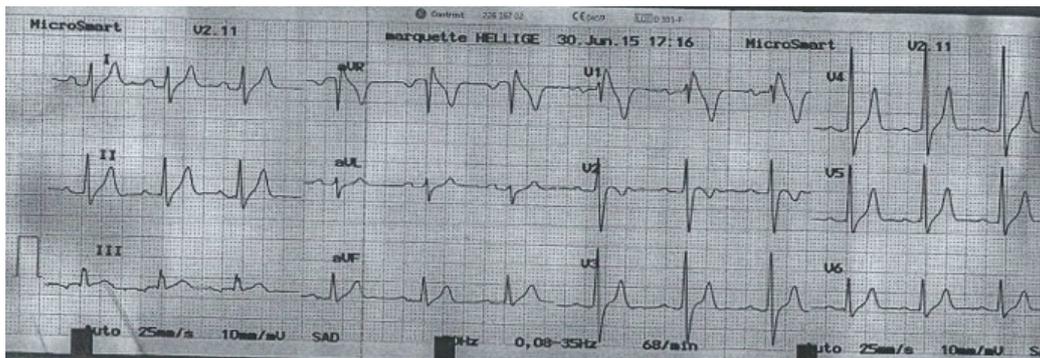
Te mando en un primer e-mail el 2º ECG del niño con V1 y V2 registrado en el 3er espacio intercostal, y un powerpoint* con 3 imágenes de la ergometria practicada al niño. El Holter y el ecocardiograma practicados por el cardiólogo pediatra son normales.

¿Pregunta: debe realizarse alguna exploración más al niño ?

Si quieren más datos ya los reponderé

Gracias

Miguel Fiol Sala



IMÁGENES COMPLEMENTARIAS DE LA ERGOMETRÍA PRACTICADA AL NIÑO DE 11 AÑOS CONTENIDAS EN ARCHIVO POWER POINT ENVIADO POR MIGUEL FIOL

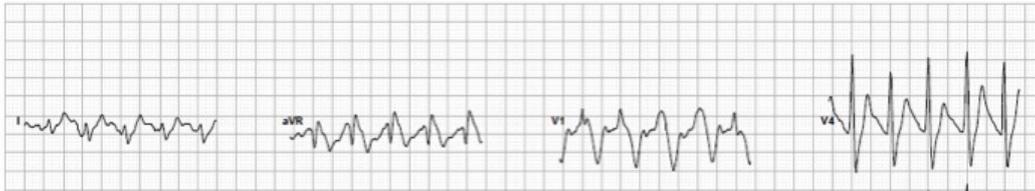
Reposo

FC: 81
PA: 90/ 50
Intervalos:
RR: 740 ms
P: 130 ms
PQ: 282 ms
QRS: 146 ms
QT: 300 ms
QTc: 418 ms



Tiempo 08:50

Tiempo 08:50
Nivel 3
5,4 km/h 14,0%
FC 156 #/min



Fin prueba

Fin
Tiempo 13:40
Nivel Rec. 2'
-0,5 km/h 0,0%
FC 103 #/min



Estimado Fiol:

Considerando que es un patrón de Brugada e se fui atento ao algoritmo FBI de Baranchuk: NON, ninguna exploración más para estratificación de riesgo.

Más pergunto: 1. Alguién consideraria el patrón de V1 (isolado!!!) fragmentario e fator de riesgo?

2. La onda S de V1 es fator de riesgo?

Gracias e congratulacion pelo extraordinario caso

Abrazos

Adail Paixao Almeida

Hola colegas,

Muy bueno el caso.

Llama la atención cuán bizarro se torna el QRS de V1 en la recuperación de la PEG. Casi parece una gran R mellada.

A propósito....una pregunta para Adrián... ¿hay alguna serie publicada acerca de cuál es el comportamiento habitual del QRS en el esfuerzo en estos pacientes con una posible fenocopia de Brugada?

Gracias

Gustavo Adamowicz

Gustavo tu pregunta es excelente, pero no tiene relación con el caso. No pude seguir el caso (me disculpo, estoy hasta las manos), pero el patrón este NO corresponde a un patrón de Brugada.

Sugiero leer los papers que escribimos con Bayes de Luna y Javier Garcia-Niebla, sobre la base del triángulo y el ángulo beta.

Gustavo, hay un review de Brugada y ejercicio muy lindo en Clin Cardiol. La mayoría de los casos son post-ejercicio, por descarga vagal.

Tenemos un caso, que estamos escribiendo, de Brugada en ejercicio, que ya te lo contaré mejor.

Escribime por privado que te mando ese review.

Saludos

Adrián Baranchuk

Perdon, estoy medio perdido. ¿No se podría poner más énfasis en la secuencia, el patrón durante ejercicio NO parecía Brugada pero este sí.

Perdon, estoy medio desorientado.

Adrián Baranchuk

Estimado Miguel: este no es el primer electro que enviaste, en éste sí presenta un patrón de Brugrada espontaneo tipo I.

¿Es esto correcto?

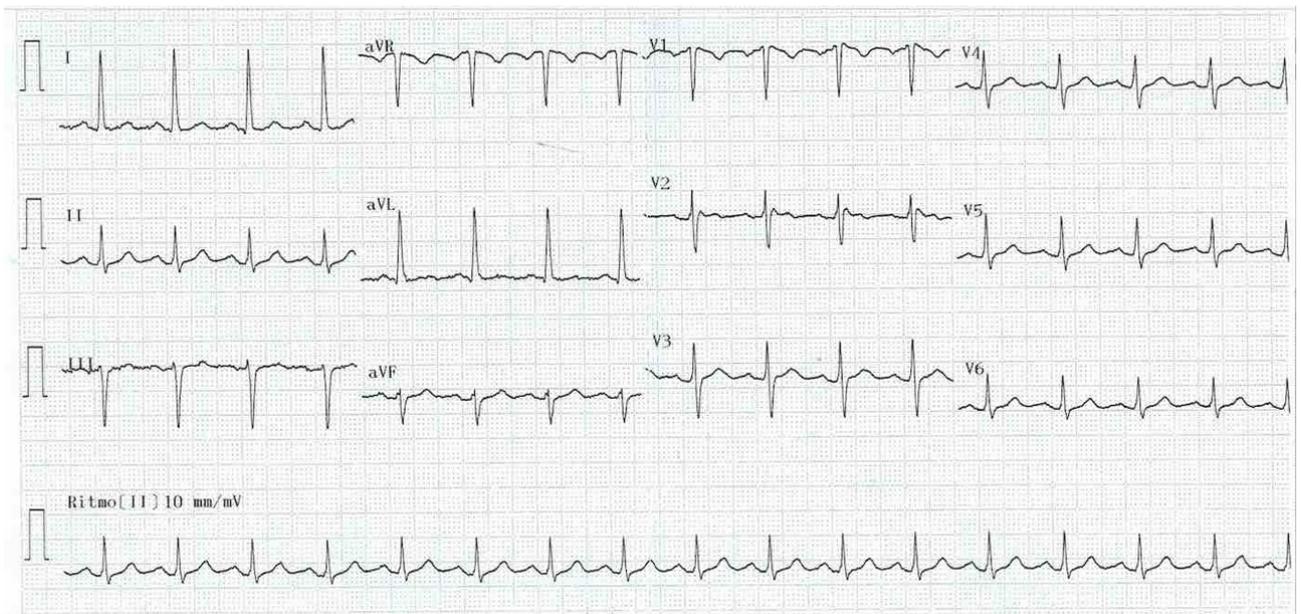
Un abrazo

Martín Ibarrola

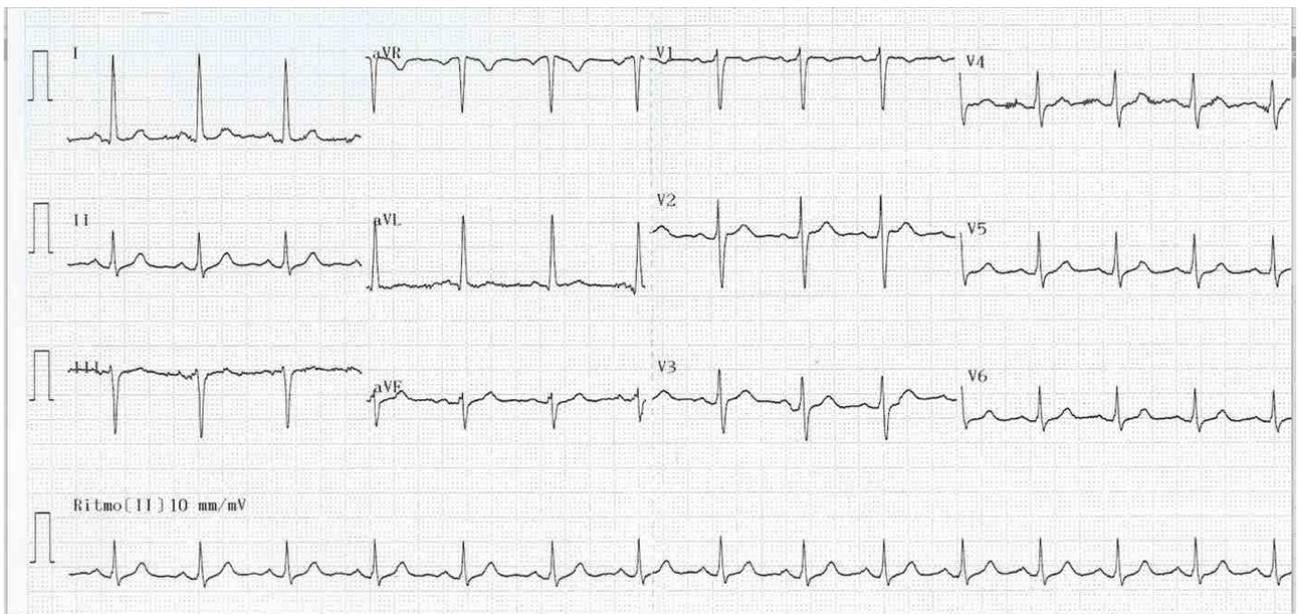
Se muestras los ECG del padre obtenidos en 3º y 4º EII respectivamente.

¿Es necesario practicar más exploraciones al padre?

Miquel Fiol Sala, MD, PhD



3° EII



4° EII

Patrón de Brugada tipo 2. Le haría una prueba farmacologica (ajmalina, flecainida).

Raimundo Barbosa Barros

El padre presenta patrón de HVI ($aVL > 11\text{mm}$). Hay que descartar cardiopatía estructural.

Base del triángulo positiva con rango entre 4.4 mm y 5 mm en V2 por tanto sugestivo de Brugada tipo 2.

Saludos

[Javier García-Niebla](#)

Buenos días, Dr. Albistur desde Uruguay.

No identifico patrón de Brugada en el ECG del padre.

AVR es Normal o ¿Aporta algo para el patrón de Brugada en este caso? Gracias

Emilio Marigliano

Queridos foristas,

Estoy esperando que alguien diga algo sobre criterios de mal pronóstico en el ECG y ergometría del niño

Miguel Fiol Sala

Estimado Dr Fiol

Dos estudios han documentado que aumento de elevación del segmento ST en el ejercicio, especialmente temprano en la recuperación, es un factor de riesgo para eventos cardíacos posteriores. Este aumento inmediatamente después del ejercicio es probable debido al aumento del tono parasimpático, debido a reactivación vagal ocurre pronto

después del ejercicio. No sabemos mucho de Brugada pediátrico. Creo que todavía debe eliminarse una cardiopatía estructural. Para mi el siguiente paso sería una RNM.

Raimundo Barbosa Barros

1-Makimoto H, Nakagawa E, Takaki H, et al. Augmented ST segment elevation during recovery from exercise predicts cardiac events in patients with Brugada syndrome. *J Am Coll Cardiol.* 2010;56:1576–1584.

2-Amin AS, de Groot EA, Ruijter JM, et al. Exercise-induced ECG changes in Brugada syndrome. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2009;2:531–539.

Estimado Dr Miguel

En relación a su pregunta considero que los criterios de mal pronóstico o mayor riesgo en este paciente:

1- además del patrón tipo 1, son:

2- R de AVR mayor de 3mm

3- PR algo demorado para su edad en 210 -220 ms

4- QRS fragmentado que se manifiesta en final de la recuperación de PEG (por acción vagal)

Por último, sería de interés tener PTV POTENCIALES TARDÍOS VENTRICULARES. . ¿se realizaron ?

PTV - indican bajo riesgo

PTV + indican alto riesgo

(ver bibliografía de VISKIN S. y col)

Pido a Edgard o alguien del foro si puede anexarla para los foristas, no la tengo en estos momentos o comentarla con mayor precisión

Todo esto serviría para tomar una conducta racional EN ESTE NIÑO DE 11 años

Saludos cordiales

Juan José Sirena
Sgo del Estero - Argentina

¿Debe realizarse alguna exploración más a la madre?

Miquel Fiol Sala, MD, PhD

Amigo Juan José

Gracias por el email. No concuerdo en algunas cosas. Estas se refieren al peso estadístico de sus comentarios. El hecho que se hayan visto algunos pacientes con mala evolución NO indica ni avala en lo absoluto que sean marcadores de riesgo. Vayamos uno por uno:

1. aVR (signo de Babai): no hay nada de peso en al literature, solo algunos reportes. Si es >3 mm no le importa a nadie. Lo seguimos repitiendo, porque en una serie minúscula, hubo un par de casos. NADA demostrado.

2. PR largo: Absolutamente NADA. Era de suponer que si la teoria de la despolarización progresaba (aún en duda) podría haber un HV más largo en Brugada... en fin. No hay absolutamente NADA al respecto y las series que hicieron EPS (FINGER PRELUDE) no encontraron nada.

3. PVT: solo la serie Japonesa encontró algo. Es totalmente prematuro decir que los PVT confieren riesgo. Lo mismo pasó en la cardiopatía isquémica, y todo falló cuando lo probaron en series más largas.

Ahora a los que SI, son criterios comprobados (al menos en 1 serie larga)

1. Tipo 1 espontáneo
2. Antecedente de MS propia (la familiar NO dió)
3. QRS fragmentado (solo en estudio PRELUDE de S. Priori)
4. EPS + (dió en serie Brugada, no en S Priori)
5. Período Refractario del VD < 200ms (Solo en Prelude)
6. TVNS

Sexo, historia familiar y GENÉTICA, no fueron encontrado marcadores.

Por eso SIRENA, ojo al ser taxativo con series pequeñas. Hay que mirar todo el espectro

Saludos!

Dr Adrian Baranchuk, MD FACC FRCPC

Hola estimado Miguel,

¿Hubo algún planteo acerca de realizar RMN cardíaca?

y a todos los foristas... ¿qué pacientes con Brugada infantil ameritan una RMN?

Gracias

Gustavo Adamowicz

Hola foristas,

No hubo ningún planteamiento para pedir RNM, si lo considerais necesario, lo pido

Miguel Fiol Sala

Amigo Adrian

Acepto tus observaciones . Está claro.

Ahora te pregunto y al Dr Fiol ¿cómo sigue la conducta con el niño?

¿seguimiento?

si la RNM es - , ¿otra conducta?

Abrazos

Juan José Sirena

Estimados foristas

Como dije en el primer e mail, es un caso todavía en estudio, su resolución depende también de vuestros comentarios.

Alguien sugiere una RNM, se la pediré esta semana. Pregunta: ¿qué esperamos

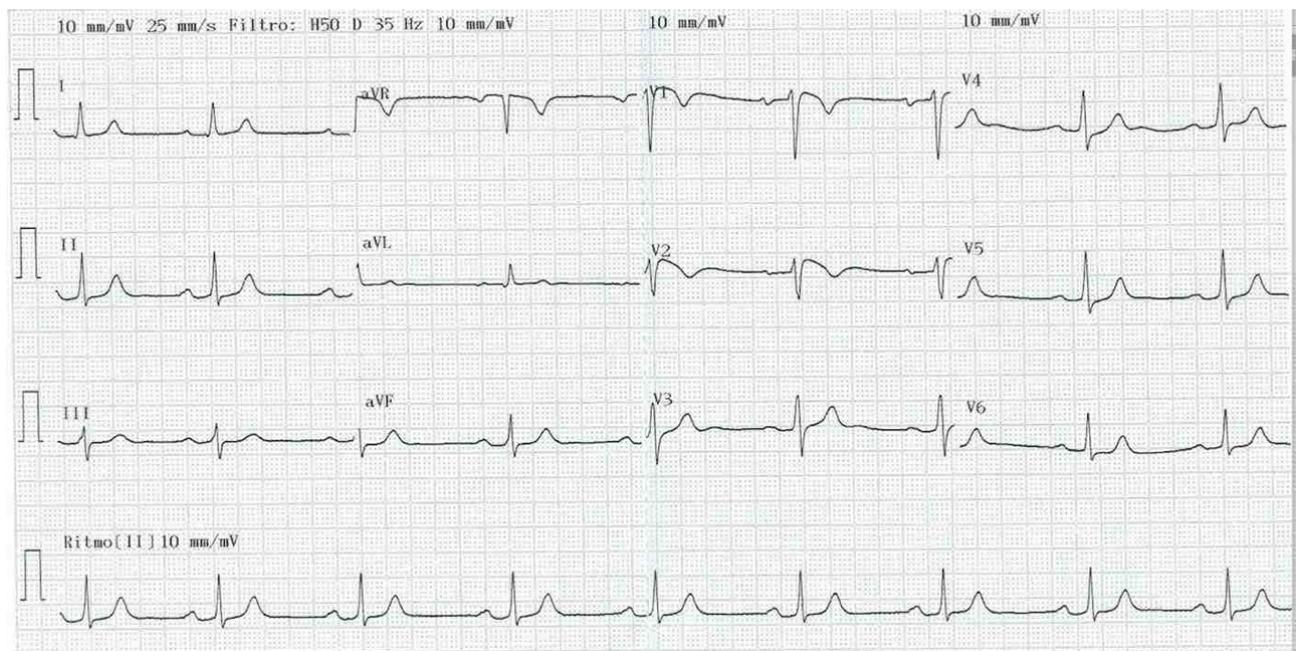
descartar?

¿Pedimos un test de flecainida a su padre o esperamos a ver el ECG de su madre?

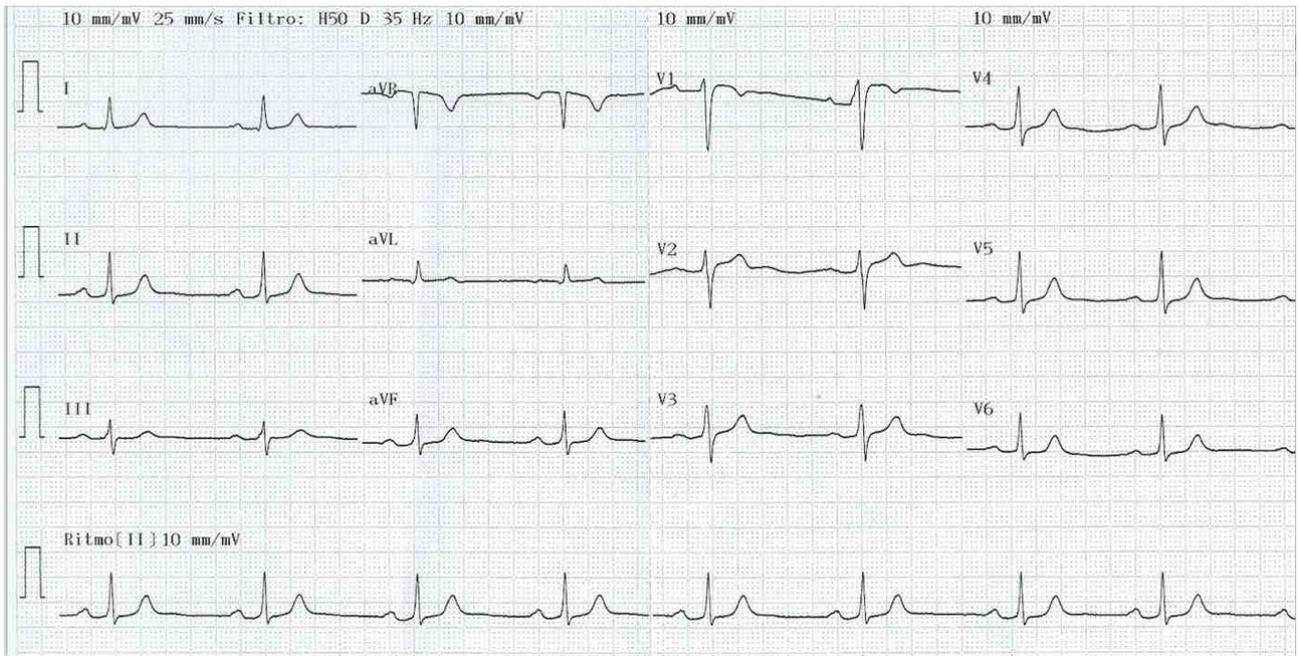
Edgardo, enseña el ECG de la madre que te mandé

Saludos

Miguel Fiol Sala



3º EII



4º EII

Estimado Dr. Fiol, Miguel Sala

Considerando:

1. Padrón espontâneo de BRUGADA en el niño
2. Padron tipo 2 en el padre en derivaciones arriba, haria una prueba con ajmalina
3. Padrón espontâneo de BRUGADA en lá madre en el 3º EIE

Pregunto:

¿Hay consangüinidad entre lo padre e la madre?

- Realizaría mapa genético (non para estratificación) de lá familia.

Abrazos

Hasta Palma de Mallorca 2016

Adail Paixao Almeida

Estimado Miguel:

1. No recuerdo la patente electrocardiográfica de los padres el niño (trataré de buscarlos y revisarlos) no me impresionaron presentaran patente de Brugada tipo I espontánea. Si les realizas el test farmacológico, estratificará esto el riesgo del niño? A mi parecer, NO.

2. Sugerían la realización de RNM cardíaca, no me impresiona una DAVD y a la edad de 11 años por las dificultades para observar la pared del VD, se puede realizar la misma, ¿aportará con estas limitaciones a descartar la misma?, pero no encuentro criterios para sospecharla.

3. Del mismo podría sugerir la realización de una angiotomografía coronaria, para descartar nacimiento anómalo de la CD y se trate de una fenocopia como en un artículo publicado (1) y por esto lo anormal de la ergometría.

No soy un especialista en Brugada, lo son Adrian y Andrés. El único indicador de riesgo hasta el momento es la patente de Brugada tipo I espontánea. No síncope, no arritmias documentadas en la ergometría ni Holter, totalmente asintomático.

Lo más importante me parece evitar los episodios febriles y el ejercicio vigoroso.

Los especializados en este tema no han brindado una determinación concluyente, ¿por qué? porque encuentro que no la tiene.

Si Sami opinara te diría que le dieras quinidina, como al buscar referencias encontré referencias a la utilización de ésta, pero la serie incluía a pacientes sintomáticos, o síncope, con arritmias documentadas, cosa que tu paciente no presenta.

Te mando un abrazo grande

Martín Ibarrola

(1) Cardiac arrest with "pseudo-Brugada" ECG pattern in the setting of a coronary artery anomaly. [Sharma AK. J Card Surg. 2010 Sep;25\(5\):614-7](#)

Martín Ibarrola

Estimado Martin,

El niño y la madre presentan patente de Brugada tipo I espontánea. El padre presenta dudosa patente de Brugada tipo 2 en V2 3er espacio.

Estoy totalmente de acuerdo con tus comentarios

De momento se practicará una RNM al niño (será normal imagino) y un estudio genético primero al niño y, si se detecta alguna mutación genética, a los padres.

Saludos

Miquel Fiol Sala, MD, PhD

Martin mi humilde opinión: Si ese niño es asintomático prefiero dejarlo en obsevación lo único que tú pudieras hacer es implantar un desfibrilador para prevenir muerte súbita y precisamente la población mas susceptible a complicaciones con desfibrilador son los niños, no he seguido la discusión pero pinta bonita. Estratificar el riesgo en Brugada asintomático en adulto ya es controversial, en niños aun más difícil,

Otra cosa importante es hablar claramente con la familia. Pro y contra de lo único que puede salvar en caso de TV/FV de DAI y recordar siempre niño con DAI son 2 problemas

Carlos Rodríguez Artuza

Estimados foristas:

Días atrás le comentaba al prof Edgardo mi interés por participar en el intercambio sobre este interesante caso publicado por Miguel pero el Internet donde me encuentro me jugó

una mala pasada debido a las intensas lluvias.

Desde un inicio me pareció acertada la opinión del amigo Martin que sin ser especialista en Brugada, tampoco yo lo soy, mantiene su criterio de que este niño no es portador de un S. Brugada a pesar de que posee un ECG tipo 1 y uno de los realizados a la madre sea sospechoso de tipo 1.

Como la historia de la enfermedad del paciente, ni la historia misma de la propia enfermedad pueden ser ignoradas, por ahí tiene Adrián publicado un hermoso artículo sobre los 20 años de la enfermedad, considero lo siguiente:

1. Sería oportuno recordar que los 2 primeros dos niños con Brugada eran tipo 1 (al menos el que sobrevivió inicialmente) y muy sintomáticos, ambos murieron.
2. En Cuba donde esta enfermedad no es para nada infrecuente, al parecer causado por la numerosa inmigración china desde el siglo 19 y la consiguiente mezcla de razas al ser uno de los países mas esclavistas de América, se han podido observar ECG en niños en pesquizajes de población abierta tipo 2 y tipo 3, estos casos se siguen en consulta. Anecdóticamente podríamos agregar que tuvimos entre los primeros 100 casos un adolescente moreno con Brugada tipo 1 jugador del equipo nacional juvenil de baloncesto el cual se recupero de una MS, aún hoy vive con un DAI y se le prohibió continuar la práctica de deportes. Esta casuística la lleva en Cuba el Prof. Castro Hevia quien tiene un artículo publicado en el JACC con Antzelevich, dicho artículo, muy interesante por cierto, ha sido citado por Adrian en sus publicaciones.
3. El Brugada "nació" gracias al poder de observación genial sus descubridores cuales clásicos de la medicina a lo Heberden, Osler, Herrick, Mines, Prinzmetal y llegar hasta nuestro genial M. Rosenbaum, dando crédito al método clínico a pesar de vivir en una época donde los adelantos científico-técnicos son de vértigo. En el caso que discutimos hasta hablamos de realizarle una RNM al niño, me pregunto qué hay en contra de observarlo, es decir, seguirlo periódicamente en la consulta luego de hablar con los padres y advertirles del riesgo ante la práctica de deportes...el propio Joseph Brugada lo hace en su consulta y ha declarado en entrevistas que se le debería hacer un ECG a todo joven que se inicie en el deporte entre los 12 y 14 años. Deberíamos tener presente que este niño tiene 11 y ya practica deportes, con este ECG sería de las primeras cosas que deberíamos prevenir a los padres.

Martin coincido contigo, quizás nos quemem pero al menos ya no estás solo en la hoguera. Edgardo cumpli la promesa de dar mi opinión, ruego me disculpen Ud y los colegas por haberme extendido.

Un abrazo a todos desde la Amazonia venezolana, aquí no tengo más que el ECG y el Método Clínico, doy gracias a Dios por tenerlos también a Uds a traves del FIAI.

Dr. Arnaldo Rodriguez, Puerto Ayacucho, Amazonas, Venezuela.

