

Paciente masculino de 28 años que desarrolla BCRI durante ergometría – 2017

Dr. Fortunato Garcia Vasquez

Quiero preguntar qué experiencias han tenido sobre la aparición de un BCRI en una Ergometría a baja carga entre la 2 y 3 etapa; yo decidí no continuar con la prueba aún no manifestando síntomas, es un masculino de 28 años que concurrió a hacer una evaluación para hacer actividad deportiva.

Realicé un estudio de perfusión miocárdica descartándose isquemia miocárdica , Ecocardiograma normal.

Pedí una RNMC pensando en una miocardiopatía y dependiendo de los resultados , completaré estudios con un EEF

Pero antes de continuar necesito de su experiencia. Desde ya muchas gracias.

Cordial saludos

Dr. Fortunato Garcia Vasquez

OPINIONES DE COLEGAS

Disculpas por si no es la vía para comentarles sobre el caso en cuestión que envíé hace unos meses sobre la aparición de BCRI en fase 3 en una PEG.

Finalmente pude confirmar que la causa era un puente muscular en 1/3 medio de DA. El diagnóstico se hizo con AngioTAC.

Bueno, quería compartir este hallazgo con ustedes y todo el foro.

Muchas gracias

Saludos cordiales

Dr. Fortunato Garcia Vasquez

Alguna consideraciones:

Muchas gracias Fortunato por la actualización acerca de este caso.

Los puentes musculares son muy comunes en la población (alrededor del 5%) y la mayoría son asintomáticos. Este paciente además no tenía evidencia de isquemia en el estudio de perfusión miocárdica.

Por lo tanto quisiera saber ¿porqué se pensó que el puente muscular causaba la aparición de BRI?. Además, ya que la rama izquierda recibe perfusión por la descendente anterior y de la posterior, es poco probable que un puente muscular en el tercio medio de la DA resulte en BRI.

Saludos,

Mario D. Gonzalez

Estimado Dr. Mario Gonzalez.

Muchas gracias por las consideraciones.

No se pensó en puentes musculares, si llamó la atención que el BRI se expresaba con el esfuerzo tanto PEG y el estudio con SPECT, sin manifestaciones clínicas de isquemia .
No encontrando patología estructural en estudios previos, y con la ayuda que recibí por un integrante del FORO por un caso similar encontró una anomalía coronaria, decidí realizar Angiotomografía computada C.....

Disculpas por la interferencia.

Decía que se realizó dicho estudio y el puente muscular fue un hallazgo y relacioné con el trastorno electrofisiológico .

Acepto otra opiniones

Fortunato García Vasquez

Estimado Dr. Garcia Vasquez,

Me parece bien estudiar al paciente para descartar otras patologías. Solamente quiero enfatizar que el BRI no es usualmente de causa isquémica por la forma en que el sistema de conducción es irrigado. Lesiones de la primera perforante de la descendente anterior generalmente resultan en bloqueo de rama derecha con sin hemibloqueo anterior izquierdo.

Por supuesto que el BRI se puede asociar a enfermedad coronaria, pero su presencia no indica en si misma isquemia.

Saludos y gracias nuevamente por compartir el caso.

Mario D. González

Muchas gracias

Cordial saludo

Fortunato García Vasquez

Hola Dr. Fortunato:

No encuentro correlación, en un paciente asintomático, con un BRI en fase 3. Sin deterioro de la función sistólica, ni signos de isquemia en el estudio de perfusión, no presenta indicación de estudio de la anatomía coronaria.

Como bien refirió el Dr. González, lo considero un hallazgo incidental, sin relación con la presencia de BRI en fase 3. Es el dilema que se mete uno al solicitar estudios sin una clara indicación clínica.

¿Y ahora que hago con esto?

Un cordial saludo

Martín Ibarrola

Estimados colegas. Linda e interesante discusión sobre el caso. Comparto el punto de vista de Mario sobre el caso. Queda abierta la pregunta: ¿por qué tiene el BRI intermitente si no hay enfermedad de base clínicamente demostrable?. Lo más probable es que se trate de Enfermedad de Lenegre (degeneración primaria del sistema de conducción) o Enfermedad de Lev (invasión de la RI por el tejido fibroso desde el anillo aórtico o desde la cúspide del séptum IV).

Saludos

Gerardo Nau

Estimado Dr. Martin

Entiendo lo que me quiere decir y gracias por aclararme .

Dado que no tenia explicación de la aparición del BRI, en un paciente joven que pide un Aptitud para realizar actividad física avancé con estudios.

Según sus conocimientos aportados que los agradezco.

Entonces sigo sin tener la causa de la aparición de dicho bloqueo.

Agradezco linda aclaración.

Saludos

Fortunato García Vasquez

Lindo desafío nos proponen no pocas veces los hallazgos cardiologicos en el estudio por diversas causas de personas asintomáticas, especialmente los jóvenes...

El tema es, una vez aparecidos los hallazgos qué hacer...

Un caso de hace un par de años, una señora que quería ir al gimnasio me pide hacerle una ergometría, le hago también un eco, tenía unos 50 años, y me aparece un tumor en VI, estadísticamente un fibroelastoma; le propuse cirugía y no se quiso operar.... ahora el BCRI, ayer tuve una mujer sana de 37 años prequirúrgico, con un PR de 280 mseg. La estoy estudiando.... pero es difícil entrarle al hallazgo con desiciones a veces un poco bruscas..... y muchas veces sin certeza diagnóstica.... En este caso del BCRI.... ¿por qué es? ¿será un Lenegre o Lev?.... ¿hasta dónde llegar con estudios.?.. ¿qué seguridad diagnóstica y terapéutica ofrecemos?.... todo un tema...

Gracias.

Ricardo Paz

Sgo del Estero

Buenas Tardes, sólo quería comentar la experiencia de una mujer de 37 años sin antecedentes que refería un malestar precordial similar a una opresión de pocos segundos de duración a los 3 o a 5 min luego de iniciar la actividad física y luego desaparecía toda la clase.

Le realicé una ergometría y observé un BCRI en fase 3 en la segunda etapa de la ergometría, coincidente con el síntoma, que desaparecía en los minutos siguientes. Repetó un ecocardiograma estres y repitió lo mismo. Sin cardiopatía por eco y sin isquemia demostrable.

Una especie de bloqueo de rama izquierda sintomático como en esos pacientes que sienten la estimulación esporádica por marcapasos en el VD.

Lisandro Soriano

Existe una confusión en la literatura. Lenegre y Lev ocasionan ambos progresivo compromiso en la conducción intraventricular, no obstante ambas entidades son totalmente diferentes.

Encuanto el Lenegre es causada principalmente por mutaciones en el gen SCN5A consecuentemente es un alelo del síndrome de Brugada y de la variante 3 del SQT.

Por ese motivo esta entidad se observa en el adulto diferentemente del Lev que es patrimonio del viejo

Les mando las diferencias (disculpen que está en inglés)

Progressive dromotropic disorders of the His Purkinje system: "Lenègre disease"

Both entities, called Progressive Cardiac Conduction Defects (PCCD), are grouped together as primary conduction diseases (Lev-Lenègre).

Both Lenègre diseasen—known as "primary" PCCD— as well as the secondary mechanic lesion —sclerosis of the left "cardiac skeleton" or Lev disease— usually cause LBBB or RBBB, frequently associated with fascicular blocks.

Occasionally, they develop into more advanced degrees of block with a potential to cause SCD due to total AV block, to the extent that they represent the most important cause of pacemaker implantation in the first world: 0.15 per 1,000 inhabitants a year.

The same mutation in novel single SCN5A missense mutation can lead either to Brugada syndrome or to an PCCD.

Modifier gene(s) may influence the phenotypic consequences of a SCN5A mutation.

A G-to-T mutation at position 4372 was identified by direct sequencing and was predicted to change a glycine for an arginine (G1406R) between the DIII-S5 and DIII-S6 domain of the Na⁺ channel protein.

Differences Between Lenègre and Lev Disease

- **Lenègre disease:** Age adults
- **Lev disease:** Age *Elderly*

- **Lenègre disease:** Progressive sclerosis of the intraventricular His-Purkinje conduction system.
- **Lev disease:** Mechanical progressive fibrosis of the left “cardiac skeleton.” Calcification of the mitral valve ring, fibrous central body, membranous part of the aorta base, apex muscular septum, and direct Hisian system and antero-superior fasciculus of the left branch
- **Lenègre disease:** Allelic heterozygotic mutation with Brugada syndrome located in the alpha subunit of the sodium channel in the SCN5A gene.
- Substitution of asparagine by aspartic acid within the IV domain of S3 (D1595N)
- Substitution of 514 cysteine by glycine (G514C)
- Substitution of glycine by threonine in the 4372 position and glycine by arginine (G1405R) between the DIII-S5 domains of the sodium channel.
- **Lev disease:** Idiopathic. Mechanical acceleration of the aging process.
- **Lenègre disease:** Identification of genetic defect1) Substitution of the serine amino acid by glycine (G298S) in the domain of the I S5-S6 loop.

Brugada syndrome and Lenègre disease relationship

Tan et al ([Tan 2001](#)) have identified a single mutation in five affected family members; this mutation results in the substitution of cysteine 514 for glycine (G514C) in the channel protein.

Biophysical characterization of the mutant channel shows that there are abnormalities in voltage-dependent 'gating' behaviour that can be partially corrected by dexamethasone, consistent with the salutary effects of glucocorticoids on the clinical phenotype.

Computational analysis predicts that the gating defects of G514C selectively slow myocardial conduction, but do not provoke the rapid cardiac arrhythmias associated previously with SCN5A mutations.

A two new allelic heterozygotic mutations with Brugada syndrome, located in the alpha subunit of the Na⁺ channel in the SCN5A gene, what has been clinically translated into AV block. They are the result of the substitution of the serine amino acid by glycine (G298S) in the domain of the I S5-S6 loop, and asparagine by aspartic acid within the S3 of the IV domain (D1595N).

Both mutations prevent fast inactivation, reduce sodium channel density, and accentuate the slow component of inactivation. This combination causes a decrease in conduction velocity and leads to AV block.

A mutation was identified, which causes intraventricular dromotropic disorder secondary to substitution of the cysteine amino acid by glycine (G514C) in the Na⁺ proteic fast channel

In Brugada syndrome, the PR interval and the HV of the electrogram are prolonged in nearly 50% of cases. HV can reach a duration of approximately twice its maximal normal limit.

Lenègre disease should not continue to be classified as an idiopathic progressive disease of the His-Purkinje system. It should be called a Progressive Cardiac Conduction Defect or PCCD.

It has been identified as a disease of the Na⁺ fast channel or channelopathy by mutation in the SCN5A gene, and as allele of Brugada syndrome with a different phenotypic expression, in a similar fashion to the LQT3 variant of the hereditary-familial LQTS. The same missense mutation in the SCN5A gene can cause both phenotypes: Brugada disease and Lenègre disease.

References

Ø Lenègre J. The pathology of complete atrioventricular block. *Progr Cardiovasc Dis* 1964; 6:317-323.

Ø Lev M. Anatomic basis of atrioventricular block. *Am J Med* 1964; 37:742.

Ø Kyndt F, Probst V, Potet F, et. al. Novel SCN5A Mutation Leading Either to Isolated Cardiac Conduction Defect or Brugada Syndrome in a Large French Family. *Circulation* 2001; 104: 3081-3086.

Ø VanDer Merwe PJ, Weimar HW, Torrington M et al. Progressive familial heart block (type I): A follow up study after ten years *S Med J* 1988; 73: 275-18

Ø Torrington M, Weimar HW, Van Der Merwe P. Progressive familial heart block: Ptl. Extent of the disease. 1986; 70:354.

Ø Wang DW, Viswanathan PC, Balsler JR, et al. Clinical, Genetic, and Biophysical Characterization of SCN5A Mutations Associated With Atrioventricular Conduction Block. *Circulation* 2002; 105:341-346.

Ø Tan HL, Bink-Boelkens MT, Bezzina CR, et al. A sodium-channel mutation causes Isolated cardiac conduction disease. *Nature* 2001; 409:1043-1047

Andrés R. Pérez Riera

Adendum: por su constancia el BCRI pode ser:

According to steadiness:

a) Permanent or definite: most of them.

b) Intermittent, transient, episodic or of second degree LBBB that could be:

I) Rate-dependent intermittent LBBB (Arias 2006):

Ø Tachycardia-dependent or in “phase 3”;

Ø Bradycardia-dependent or in “phase 4”.

II) Independent from heart rate: mechanism

Mobitz type I; Mobitz type II by Wenckebach phenomenon; and by significant hypopolarization.

Etiologies: general, local, and epidural anesthesia;(Pratila 1978) acute pulmonary embolism (Kasmani 2009); during cardiac interventions; (Shimamoto 1998) mad honey poisoning; (Sayin 2012) acute pancreatitis; (Pezzilli 1999) drugs effect; coronary fistulas connecting main pulmonary artery with coronary arteries, (Juraschek 2011) chest contusion, (Pizzo 2005) cervical wound, (Ishikawa 2014) Guillain-Barre syndrome, (Serrano Junior 1987) takotsubo cardiomyopathy, (Di Cori 010) Graves-Basedow disease, (Lubczynska-Kowalska 1971) hemorrhagic stroke, (Martynov 2004) myocarditis in enteric fever, (Prabha1995) myocarditis along with acute ischemic cerebellar, pontine and lacunar infarction following viper bite, (Bhatt 2013) electroconvulsive therapy, (Adams 2014) endoscopic retrograde cholangiopancreatography, (Kounis 2003) athletic heart syndrome, (Chapman 1977) tachycardia induced cardiomyopathy, (Senoo 2014) endoscopic brachytherapy for lung cancer, (Vasic 2009) and propionic aciduria. (Ardoin 2009)

Andrés R. Pérez Riera

Estimados amigos del foro.

¡En primer lugar quiero desearles que tengan un buen día!

Y luego agradecer a todos por sus aportes en conocimiento y experiencias sobre el tema en cuestión.

Me generó un gran interés de seguir estudiando sobre el caso.

Un gran abrazo

Fortunato García Vasquez

Estimado Lisandro,

Sí, es bien conocido que el inicio de BRI se asocia a dolor precordial en algunos pacientes. La fisiopatología no es clara, pero posiblemente se deba al cambio brusco de la secuencia de contracción del VI.

NO es necesario buscar isquemia como causa del BRI.

Saludos,

Mario D González

Estimados colegas. No tengo las estadísticas, pero estoy seguro que la etiología del BRI fijo o intermitente que ocurre en la población general es mucho más frecuente debido a las enfermedades de Lev y Lenegre o secuela de una miocardiopatía, previa que por Cardiopatía isquémica.

Para evaluar estos pacientes es muy importante agotar el interrogatorio (antecedentes de fiebre prolongada, Chagas, ángor, mareos o síncope, etc) y conseguir ECGs y ECO previos,

Tanto en Lenegre como en Lev el único tratamiento es la colocación del un marcapaso en el momento apropiado. Si es la secuela de una miocarditis no hay que hacer nada. Si es una miocardiopatía o MC Chagásica hay que seguirlos muy de cerca a través de los síntomas, variaciones del PR y eventual EEF.

Saludos

Gerardo Nau

Estimados Colegas:

Antes que nada agradecer la publicación de esta casuística interesante. Solo quería hacer un humilde aporte desde mi lugar de cardiólogo nuclear. En este caso se halló un puente muscular y se refiere que el estudio de perfusión miocárdica no mostró isquemia.

Siempre es aconsejable en paciente portadores de bloqueo completa de rama izquierda, a los fines diagnósticos de descartar enfermedad coronaria solicitar que el apremio sea farmacológico. En particular con el uso de Dipyridamol. Está bien descripto que en en pacientes portadores de BCRI se observan falsos positivos de hipoperfusión septal.

Estos falsos positivos se acentúan con apremio que acorten el periodo diastólico, como son el ejercicio y el empleo de apremio con Dobutamina.

El dipyridamol actúa por un mecanismo diferente reduciendo la incidencia de estos falsos positivos-

Atte

Dr Roberto Agüero

