Muerte resucitada

Sheila Segura Sánchez
Servicio Cardiología Pediátrica
Tutores: Ismael Martin de Lara
Ana Elena Fernández Bernal
Octubre 2015

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Introducción

- Presentación del caso
- Síndrome de Brugada
  - Definición
  - Clínica
  - ECG
  - Diagnóstico
  - Tratamiento
- Evolución del caso clínico
- Estudio familiar
- Peculiaridades del caso clínico

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Caso clínico

Niña de 11 meses

AP: Sin interés.

AF: Madre sana

Padre sano

Hermano de 8 años sano

Hermano de 3 años sano

- Tras fiesta en el colegio
  - Pérdida de conciencia
  - Desviación de la mirada hacia el lado derecho
  - Rigidez de miembros
  - Estridor inspiratorio
- Acude a Hospital de San Juan → **Parada cardiorespiratoria**

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Caso clínico

RCP AVANZADA
ESTABILIZACIÓN
TRASLADO **UCI PEDIÁTRICA**

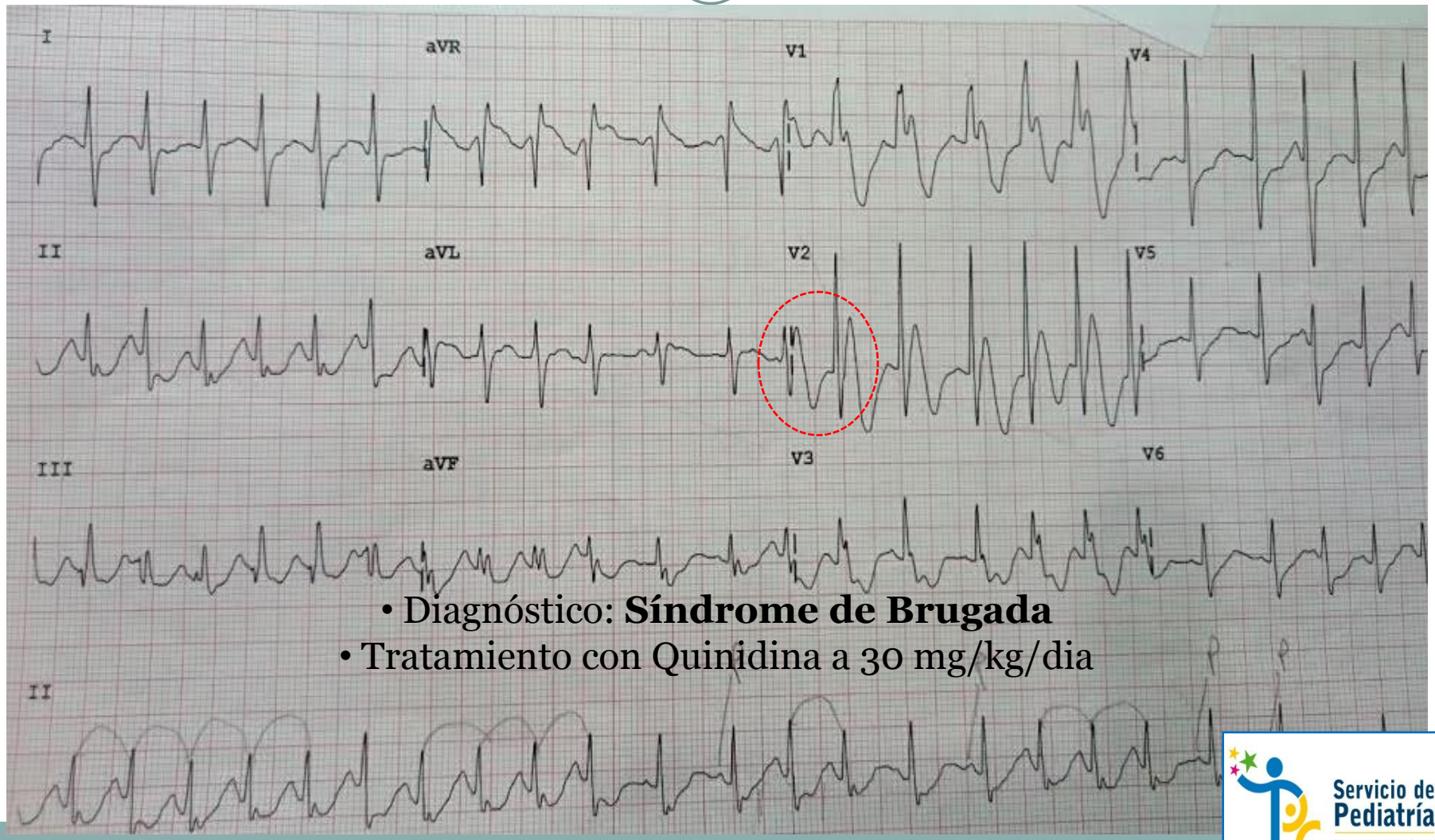
Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Caso clínico

- Presenta **Fibrilación ventricular** (FV), que precisa **Cardioversión eléctrica**
- Taquicardia con QRS estrecho → Ritmo sinusal (Amiodarona)
- ECG seriados: trastorno de la repolarización

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Caso clínico



- Diagnóstico: **Síndrome de Brugada**
- Tratamiento con Quinidina a 30 mg/kg/dia

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Síndrome de Brugada

- Enfermedad que se caracteriza por:
  - signos electrocardiográficos típicos en **precordiales derechas**
  - predispone a la muerte subita (MS) secundaria a **taquicardia ventricular polimórfica** (TVP) y/o **fibrilación ventricular** (FV)
  - en ausencia de cardiopatúa **estructural**.
- Canalopatías

- Descrita 1992:
  - Pedro y Josep Brugada
- 4-12% muerte súbita
- Prevalencia real?
  - 1-5/10.000 Europa y America
  - 12/10.000 Asia
- 8-10/1
- Mayor riesgo de muerte súbita

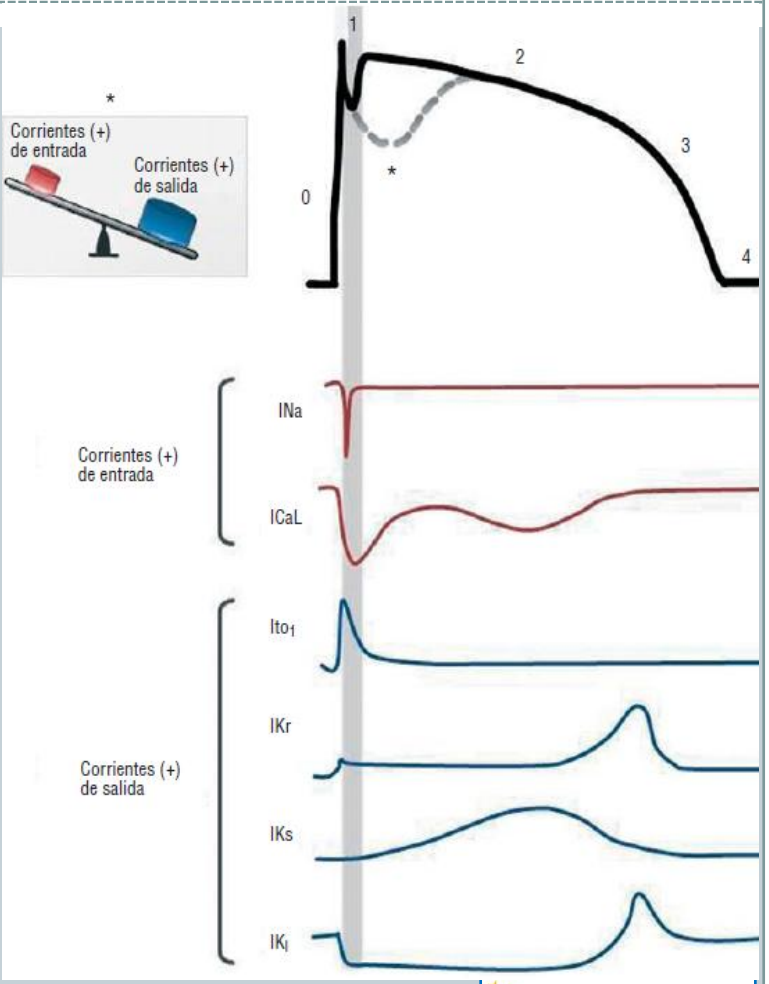
Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Síndrome de Brugada

- Enfermedad hereditaria:
  - AUTOSOMICA DOMINANTE
  - Penetrancia variable

- SCN5A (>75%) → subunidad alfa del canal de Na.
  - Identificada en el 15-30% afectos.
  - Otras mutaciones canales Ca y K

El desequilibrio de corrientes iónicas al final de la fase 1 produce una muesca característica. Este fenómeno ocurre de forma asimétrica en la pared ventricular y da lugar a un gradiente transmural de voltaje → Elevación típica ST y favorece las arritmias.

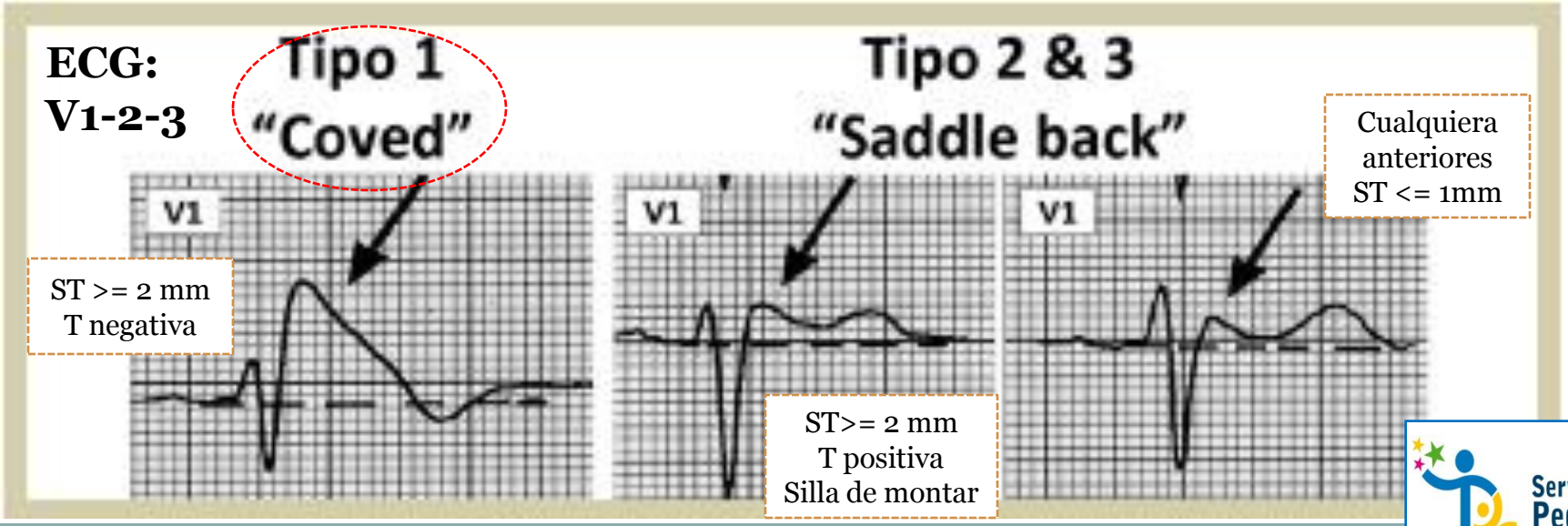


Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Síndrome de Brugada

Clínica:
Asintomáticos, síncopes, palpitaciones
Se manifiesta de forma más frecuente en la edad adulta
41+-15
Síntomas: en reposo, sueño, episodios febriles y condiciones de predominio vagal

ECG:
V1-2-3



Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Síndrome de Brugada

Diagnóstico:

- Cuando lo sospechamos pero no aparece en ECG:
  - Test farmacológico con drogas → Bloquean el canal de Na
    - **Ajmalina**, Flecainida, Procainamida
  - **Diagnóstico** (Consenso de expertos 2005):
    - **Patrón de ECG tipo 1** (espontáneo o tras test)
    - **>= 1:**
      - Muerte súbita recuperada
      - TVP documentada
      - Historia clínica de síncope no vasovagal
      - Antecedentes familiares de muerte súbita en < de 45 años sin síndrome coronario
  - Estudio Electrofisiológico

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Síndrome de Brugada

Pronóstico y estratificación del riesgo

Variables que predicen peor pronóstico pero la estratificación es controvertida:

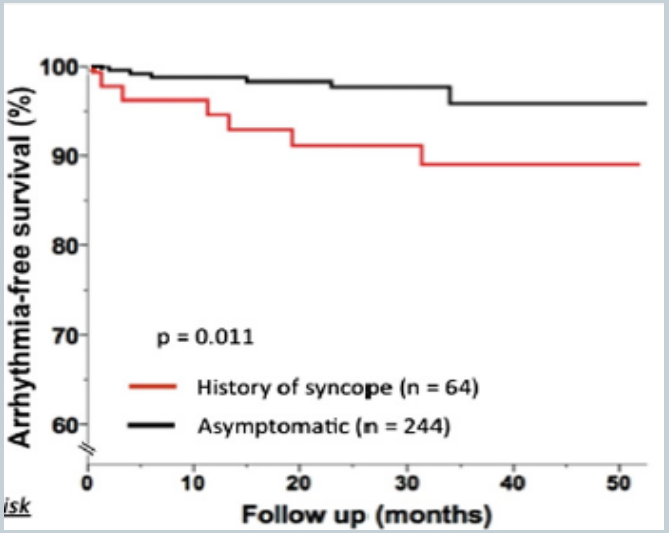
- **MS recuperada**
- **Síncope y ECG tipo 1**
- Varón
- Inductibilidad de arritmias en estudio electrofisiológico
- Muerte súbita familiar

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

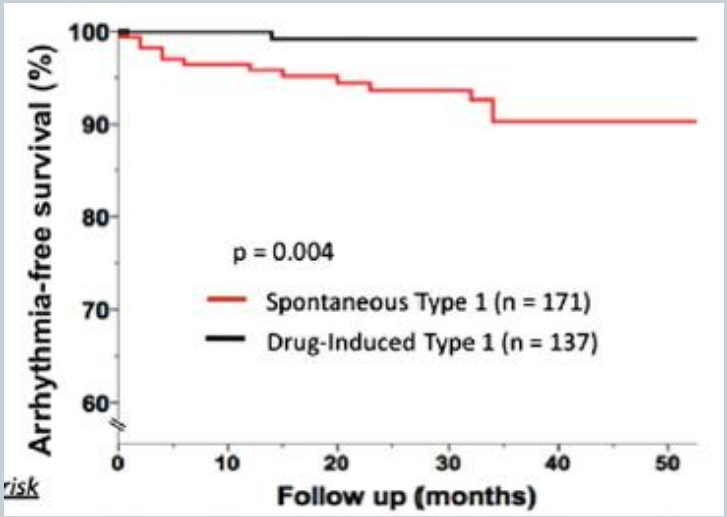
Pronóstico. Estratificación de riesgo.

Sintomáticos :

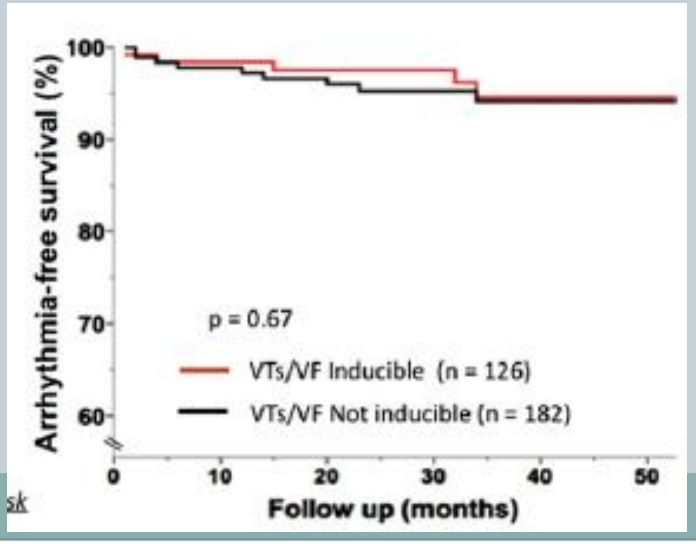
- Muerte súbita
- Síncope



Tipo I espontáneo.



3. **Controvertidos :**
   - Inducibilidad EEF
   - MS familiar



Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Síndrome de Brugada

Pronóstico y estratificación del riesgo

Variables que predicen peor pronóstico pero la estratificación es controvertida:

- **MS recuperada**
- **Síncope y ECG tipo 1**
- Varón
- Inductibilidad de arritmias en estudio electrofisiológico
- Muerte súbita familiar

Tratamiento

- Medidas generales:
  - Control de la fiebre
  - Fármacos : www.brugadadrugs.org
  - Evitar ingesta excesiva alcohol
- DAI: único tratamiento que disminuye la MS
  - Clase I:
    - Pacientes que han sobrevivido a muerte súbita
    - TV sostenida espontánea con o sin sincope
- Fármacos
  - Inhibidores corrientes K: QUINIDINA
  - Aumentan corrientes Ca: ISOPROTERENOL
- Ablación con catéter

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Caso clínico

Evolución

Hemodinámica	Neurológico	Respiratorio
• No nuevas arritmias tras quinidina • Tratamiento agresivo de la fiebre • Se evitan fármacos relacionados	• Exploración neurológica alterada •RMN: Hallazgos compatibles con **encefalopatía hipóxico-isquémica** que afecta a sustancia blanca y ganglios de la base. •EEG: **Crisis** electro-clínicas con focalidad dominante hemisferica izquierda con generalización secundaria. • Potenciales evocados: tiempos de conduccion en las vias acusticas tronculares conservados, **pronóstico favorable.**	• Conectada a Ventilación mecánica invasiva •Fracaso extubación •Traqueostomía (al mes del episodio)

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Caso clínico

HOSPITAL MATERNOINFANTIL
UNIVERSITAT DE BARCELONA

Estudio electrofisiológico:
Tratamiento médico vs desfribilador automático implantable (DAI)

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Caso clínico

- Cateterismo cardiaco:
  - 1º estudio electrofisiológico con quinidina sin incidencias.
  - 3º día ingreso: taquicardia ventricular
    - 2º estudio electrofisiológico: gran alteración del sistema de conducción → episodios de taquiarritmias
      - **Ablación de la rama derecha del Haz de His**
- Se reinicia Quinidina

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Caso clínico

- Mejoría neurológica
- Retirada cánula de traqueostomía
- Nutrición oral + enteral nocturna
- No nuevos episodios de Taquicardia ventricular.
  - Quinidina 32 mg/kg/día

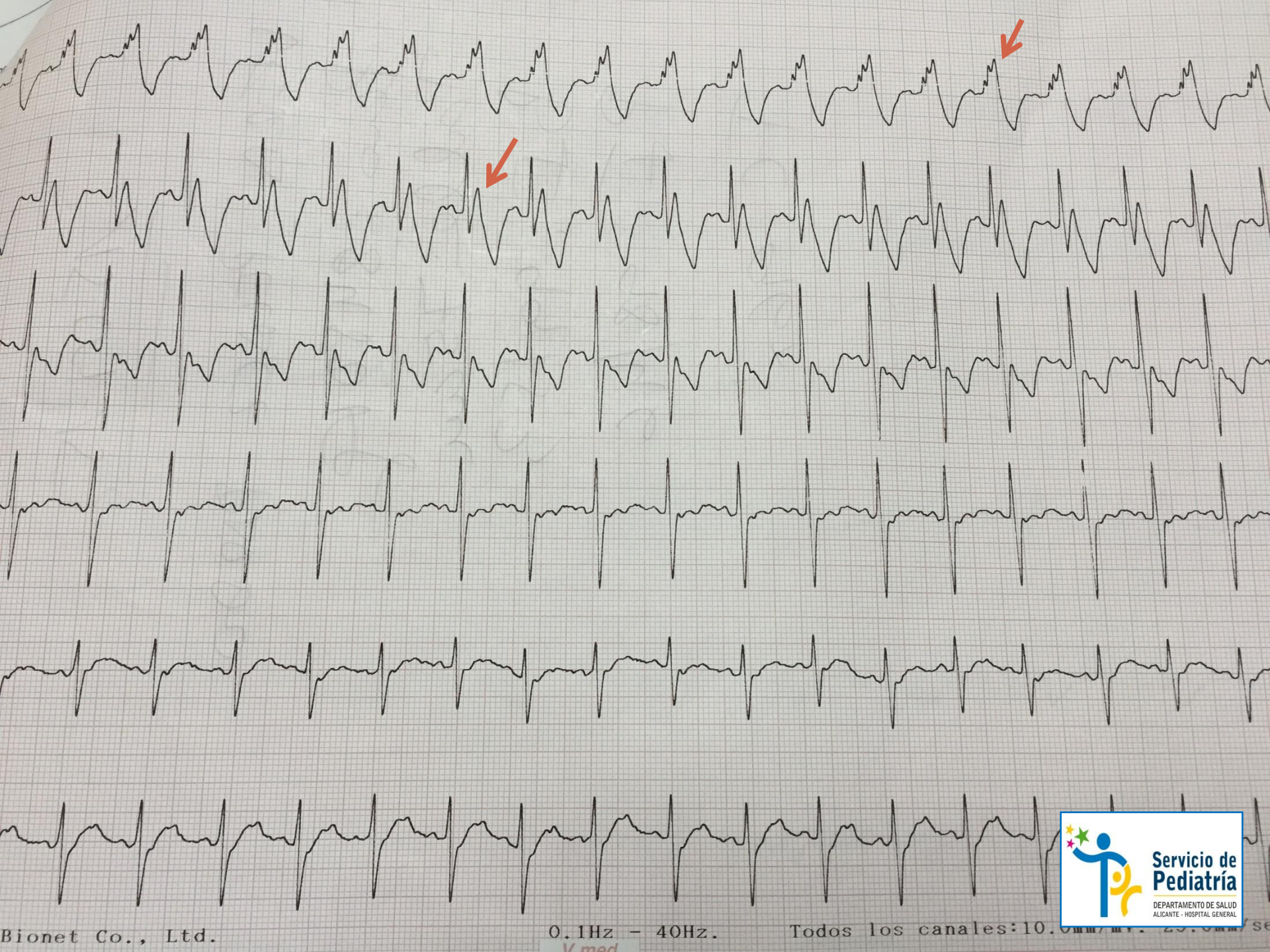
Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Caso clínico

Caso clínico

- Pasa a pediatría
- Situación actual:
  - Seguimiento por Neurología. Tratamiento anticomicial
  - Tratamiento rehabilitador
  - Seguimiento por Gastroenterología Pediátrica
  - Seguimiento por Cardiología Pediátrica
  - Seguimiento por UHDP
- Ingresada 15/09/15 para administración de vacunas:
  - Vacuna antineumocócica 13-valente
  - Triple vírica

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

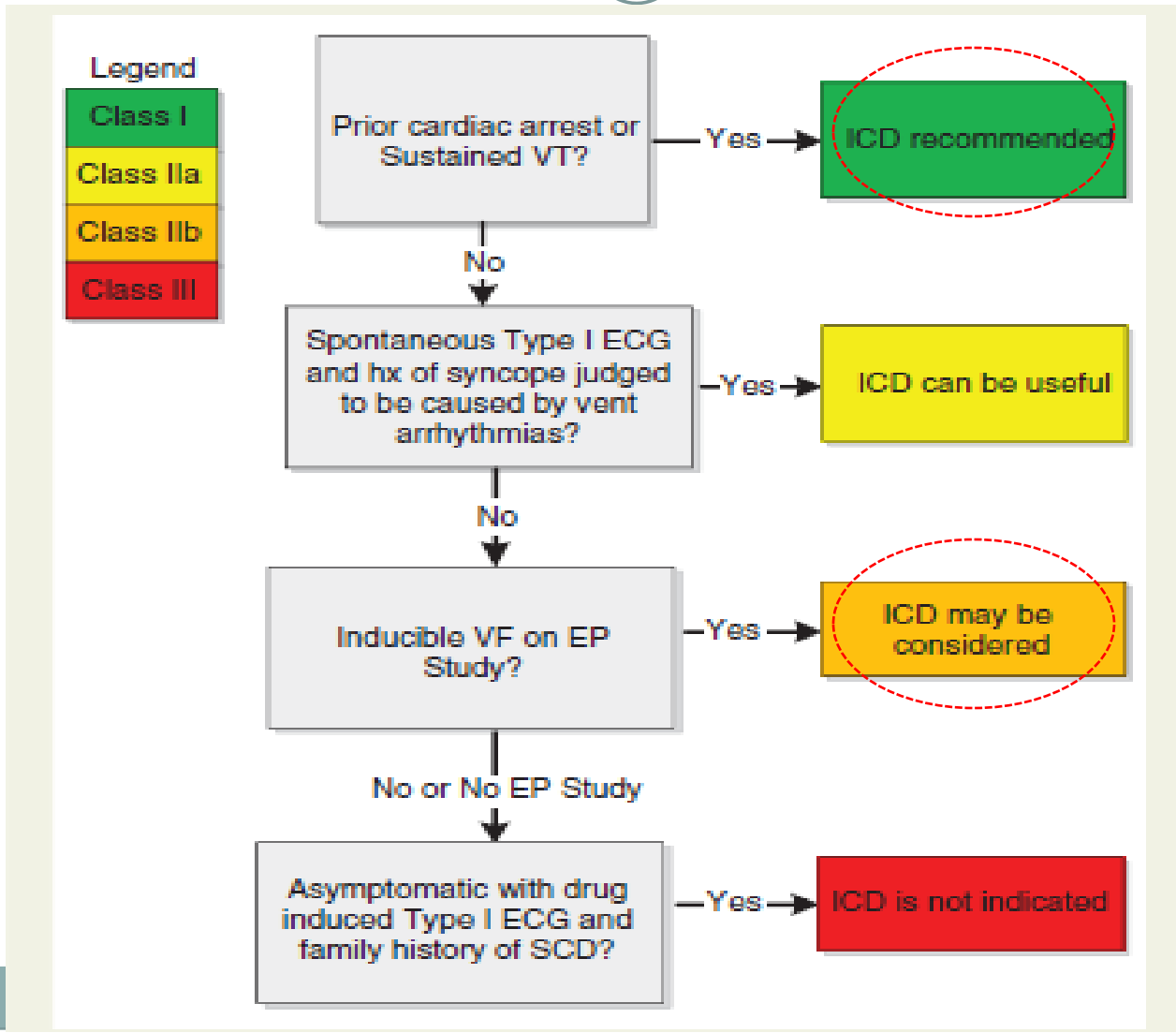

Bionet Co., Ltd.
0.1Hz - 40Hz.
Todos los canales:10.
Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Estudio familiar

	Padre	Abuela paterna	Madre	Hermano 8 años	Hermano 3 años
Estudio genético	+	+	-	-	+
Test de ajmalina	+	No realizado	No realizado	No realizado	+
Estudio electrofisiológico Tratamiento	+ DAI	No realizado	No realizado	No realizado	- No síntomas No

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Síndrome Brugada



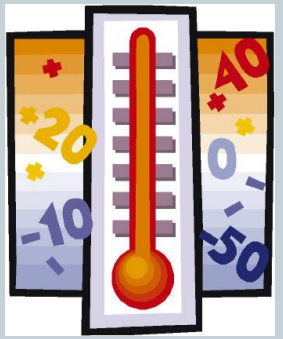
PACIENTE

PADRE

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Peculiaridades del caso clínico

- Características de la paciente:
  - Lactante
  - Mujer
  - Riesgo de padecer frecuentes procesos febriles



- Controversia del tratamiento
  - Tamaño del DAI
  - Recambios, rotura, infecciones
  - Descargas del DAI

- Estudio familiar

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL