

PRÓXIMA PARADA BRUGADA

INTRODUCCIÓN

Desde que el síndrome de Brugada fue descrito por primera vez como una entidad propia en 1992 por los hermanos Brugada¹ se han reportado numerosos casos tanto en edad adulta como en edad pediátrica. Se calcula que la prevalencia de este síndrome es del se sitúa en torno a 5/10.000 habitantes, aunque esta cifra puede estar subestimada frente a la prevalencia real, puesto que la mayoría de los pacientes se mantienen asintomáticos².

La prevalencia en edad pediátrica está pobremente definida y sería necesario trabajar con mayor población de estudio para poder establecer una cifra determinada, sin embargo estudios japoneses proponen una prevalencia/incidencia mucho menor en la población pediátrica frente a la adulta³. El síndrome de Brugada suele manifestarse ya en edad adulta, muchas veces en forma de muerte súbita a una media de edad de 41 (±15) años, calculándose que ésta es la causa de un 4-12% de todas las muertes súbitas y hasta un 20% de las MS que se dan con corazón estructuralmente normal.

La muerte súbita suele estar desencadenada por arritmias como FV o TV, aunque el síndrome se puede acompañar también de otras arritmias como el flutter y la fibrilación auricular; aproximadamente en el 20% de los pacientes². Sin embargo, son numerosos los casos en los que se desenmascara en los niños, muchas veces, tras un episodio febril, el cual es el principal desencadenante a esta edad⁴.

EXPOSICIÓN DEL CASO

El 7 de junio de 2015, la niña de 11 meses de edad, ingresó en la UCI Pediátrica del HGUA, trasladada desde el servicio de Urgencias del Hospital de San Juan donde la niña entró en situación de parada cardiorrespiratoria (PCR) asociada a crisis convulsiva en contexto de síndrome febril. Cinco minutos antes de llegar a Urgencias la niña, sufrió un episodio de pérdida de conciencia con desviación de la mirada a lado derecho y estridor acompañado de rigidez de miembros superiores. En Urgencias se realizaron maniobras de RCP avanzadas, intubación y tras la estabilización hemodinámica se le trasladó.

Sus constantes al ingreso en UCIP fueron presión sanguínea TA 130/90mmHg y presentaba fiebre con una temperatura de 38,4°C. La frecuencia cardíaca era 190 lpm y saturaba al 100% conectada al respirador de transporte. En la exploración física la auscultación cardiopulmonar resultó anodina y también el resto de maniobras; no se objetivaron signos que pudieran explicar una causa específica de la fiebre. Se le había realizado traqueostomía tras el ingreso en PCR.

Durante la primera hora de su ingreso en UCI, se registró un ECG donde presentó FV a 300 lpm sin pulso que precisó cardioversión eléctrica en 2 ocasiones, con recuperación de pulso y salida de taquicardia con QRS estrecho a 160 lpm. Se administró sobrecarga de Potasio y se inició perfusión de Amiodarona con recuperación del ritmo, que pasó a ser taquicardia sinusal a 125 lpm. Se realizaron ECG seriados en los que se documentaron otras arritmias (Tabla 1).

ECG 15:51h	Taquicardia QRS estrecho alternando ritmo sinusal a 128 lpm y TSV a 170 lpm. Los latidos sinusales presentan PQ 120 ms, QRS 80 ms y QT 320 ms. Morfología compatible con BIRDHH y descenso ST difuso en probable relación a alteraciones secundarias de la repolarización.
ECG 15:53h	En registro a 50 mm/s se objetiva alterancia de RS con extrasístoles ventriculares y supraventriculares
ECG 16:26h	Rítmico a 150 lpm, impresiona Flutter 2:1
ECG 17:22h	Alterna taquicardia sinusal a 130 lpm con taquicardia nodal a 110 lpm y CVP ocasionales.
ECG 18:02h	Alterna taquicardia sinusal a 120 lpm, con QT 320 ms, se registra pausa sinusal seguida de contracción ventricular, posteriormente ritmo nodal y recupera de nuevo ritmo sinusal

Tabla 1. ECG seriados tras FV.

Se comunicó el caso con el servicio de Cardiología infantil del HGUA y la Unidad de Arritmias para la valoración de los ECG seriados. En estos ECG presentó alternancia de ritmo sinusal con ritmo nodal y flutter auricular e importante trastorno de la repolarización con supradesnivel del punto J, unos 3 mm en V1 y 5 mm en V2, con T negativa hasta V3 y QT prolongado (QTc 520ms), así como extrasístoles ventriculares frecuentes.

Con los hallazgos electrocardiográficos y tras descartar cardiopatía estructural y ausencia de disfunción miocárdica o dilatación de cavidades mediante ecocardiografía, se sospechó Síndrome de Brugada. Para confirmar el diagnóstico se decidió a realizar test de provocación con ajmalina, previo a su infusión presentaba patrón de BIRDHH, con supradesnivel del punto J 1,5mm en V2.

El test resultó positivo, provocando supradesnivel del punto J hasta 7 mm en V1 y 5 mm en V2 con patrón coved-type (BrS tipo I) y aparición de extrasístola ventricular monofórmula frecuente, por lo que se tuvo que suspender la perfusión de ajmalina y se administró isoproterenol, desapareciendo así la extrasístola y provocando descenso del punto J. Se tuvo que administrar isoproterenol (ALEUDRINA®) también posteriormente tras un pico febril en el que la niña presentó bigeminismo ventricular. Se inició después (9/06/2015) tratamiento con Quinidina (dosis 30mg/kg/día) tras lo cual el ECG se normalizó y el QTc se mantuvo en valores normales.

Debido a la situación de PCR con la que la niña acudió al hospital, y su exploración neurológica patológica se decidió realizar tanto RMN de cerebro como EEG. Las RMN cerebral fueron realizadas al ingreso y una semana después. En la primera no se encontraron hallazgos patológicos, sin embargo en la segunda se objetivaron hallazgos compatibles con secuelas de encefalopatía anóxico-isquémica afectando la sustancia blanca de ambos hemisferios cerebrales y en los ganglios de la base. En el EEG que se solicitó a las 48h de ingreso se describió una afectación encefálica grave con actividad cerebral basal muy desestructurada y lentificada y presencia de episodio comicial electro-clínico que desaparece tras la administración de midazolam. En los EEG realizados los días posteriores se observó una leve mejoría de la actividad cerebral tras comenzar el tratamiento. La niña evolucionó desde una exploración neurológica muy patológica a una situación estable al alta.

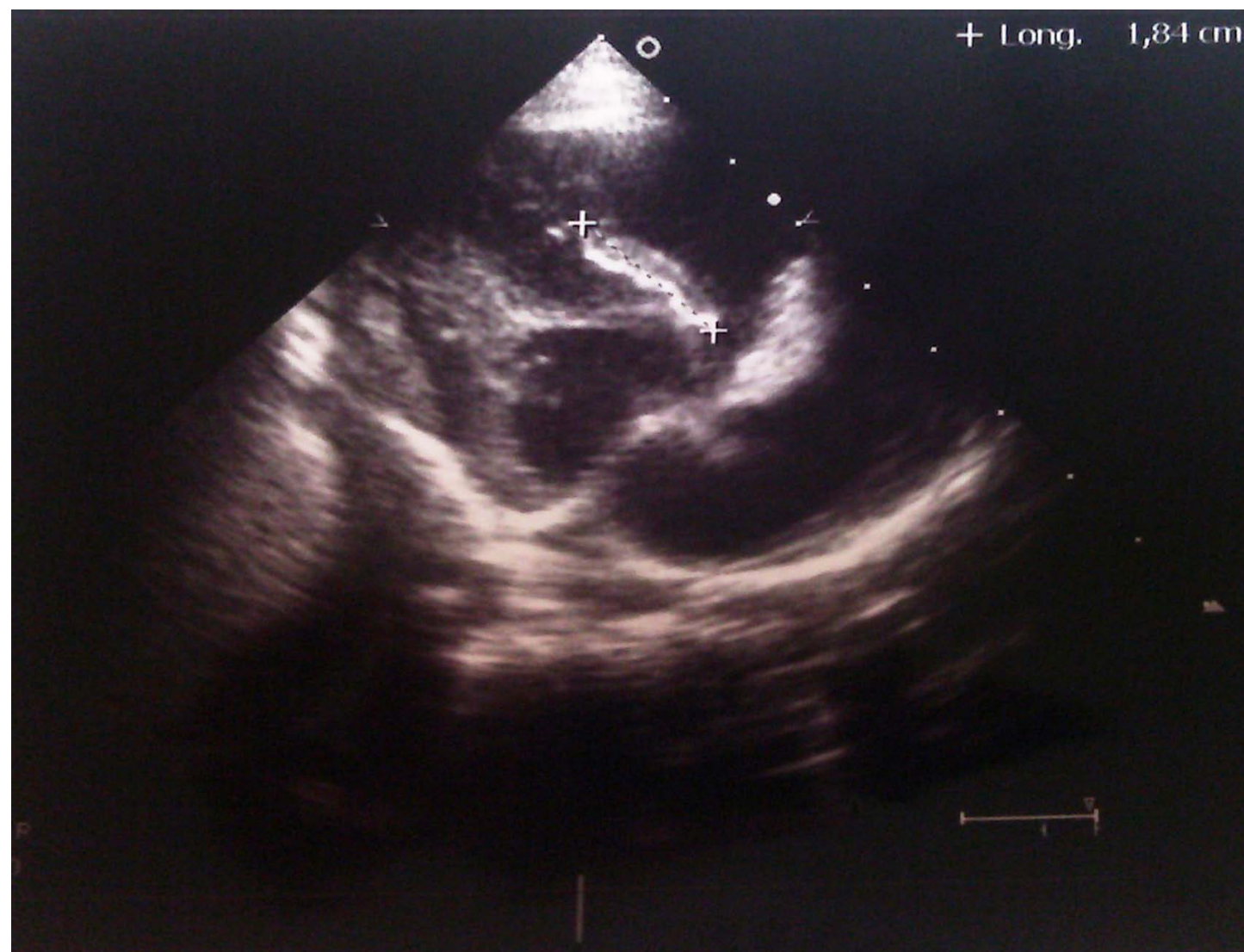
Se estableció el diagnóstico de muerte súbita resucitada con dudoso patrón ECG basal de Brugada con test de provocación con ajmalina positivo que confirma el diagnóstico. El día 27/07/2015 se procedió a darle el alta y dado la edad de la niña y que se precisaría un tiempo para valorar mejor la evolución neurológica, se contactó con el Dr. Joseph Brugada y se decidió de forma conjunta con los padres, la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, el Servicio de Pediatría, la Unidad de Arritmias y el Dr J Brugada, remitir a la niña al Hospital Sant Joan de Déu para realizar estudio electrofisiológico por ser éste centro de referencia y valorar inductibilidad con quinidina. Se pactó que si no fuera inducible se podría optar temporalmente por mantener tratamiento médico y demorar la indicación de desfibrilador.

El día 07/08/2015 la niña con 13 meses de edad volvió a ser ingresada desde el Hospital Sant Joan de Déu a la UCIP de su hospital de procedencia para seguir la evolución. Desde su ingreso en UCIP el tratamiento que seguía la niña incluía levetiracetam, clonazepam, quinidina. Tras test de ajmalina positivo que confirmó el síndrome de Brugada, se realizó screening familiar con test de ajmalina positivo para padre, hermano de 3 años, hermanos del padre y abuela paterna de la niña. En el Hospital Sant Joan de Déu se realizó cateterismo y no se consiguió inductibilidad de la taquicardia bajo el tratamiento con quinidina.

Al tercer día de ingreso la niña presentó episodio de taquicardia con QRS ancho con ligera disminución de la TA, aunque se mantuvo estable. Se administraron 4 bolos de adenosina iv, sin mejoría por lo que se orientó como TV sin pulso, presentando resolución de la misma. Se trasladó de manera urgente a sala de hemodinámica para nuevo estudio electrofisiológico. En ECG de base se objetivó una taquicardia con QRS ancho, con bloqueo de rama derecha y empastamiento final. Se mapeó dicha arritmia sugiriendo una taquicardia rama-rama.

Durante la exploración sin haber aplicado radiofrecuencia, presentaba bloqueo completo, que se quedó como bloqueo de primer grado lo que evidenció alteración del sistema de conducción. Una vez se recuperó, se indujo de nuevo la taquicardia rama-rama, por lo que se decidió ablationar la rama derecha del Haz de Hiss. Posteriormente, tras tres días sin tratamiento, se reinició la quinidina, permaneciendo monitorizada en UCI del Hospital Sant Joan de Déu. En los días posteriores, presentó episodios de taquicardia hasta 180 lpm, bien tolerada, de 30-60 minutos tras la administración de quinidina. Se ajustó la dosis de quinidina, administrando a dosis más cortas, cada 6 horas.

Ya en UCIP del HGUA las constantes al ingreso eran: TA: 120/80mmHg, T:36,3°C, FC: 130 lpm y saturación de oxígeno al 100% en aire ambiente. Su ECG basal al ingreso presentaba RS a 120 lpm, PR 120 ms, QRS 130 ms con BCRDHH, QT 360 ms, QTc 440 ms. Su evolución clínica fue favorable, sin nuevos episodios de TV y continuó en tratamiento con quinidina 68mg cada 6 horas vía oral. Se realizó ecocardiograma de seguimiento el 10/08/2015 en el que se objetivó función sistólica y diastólica normal y placa cicatricial hiperecogénica visible en septo interventricular anterior, derivada de la operación.



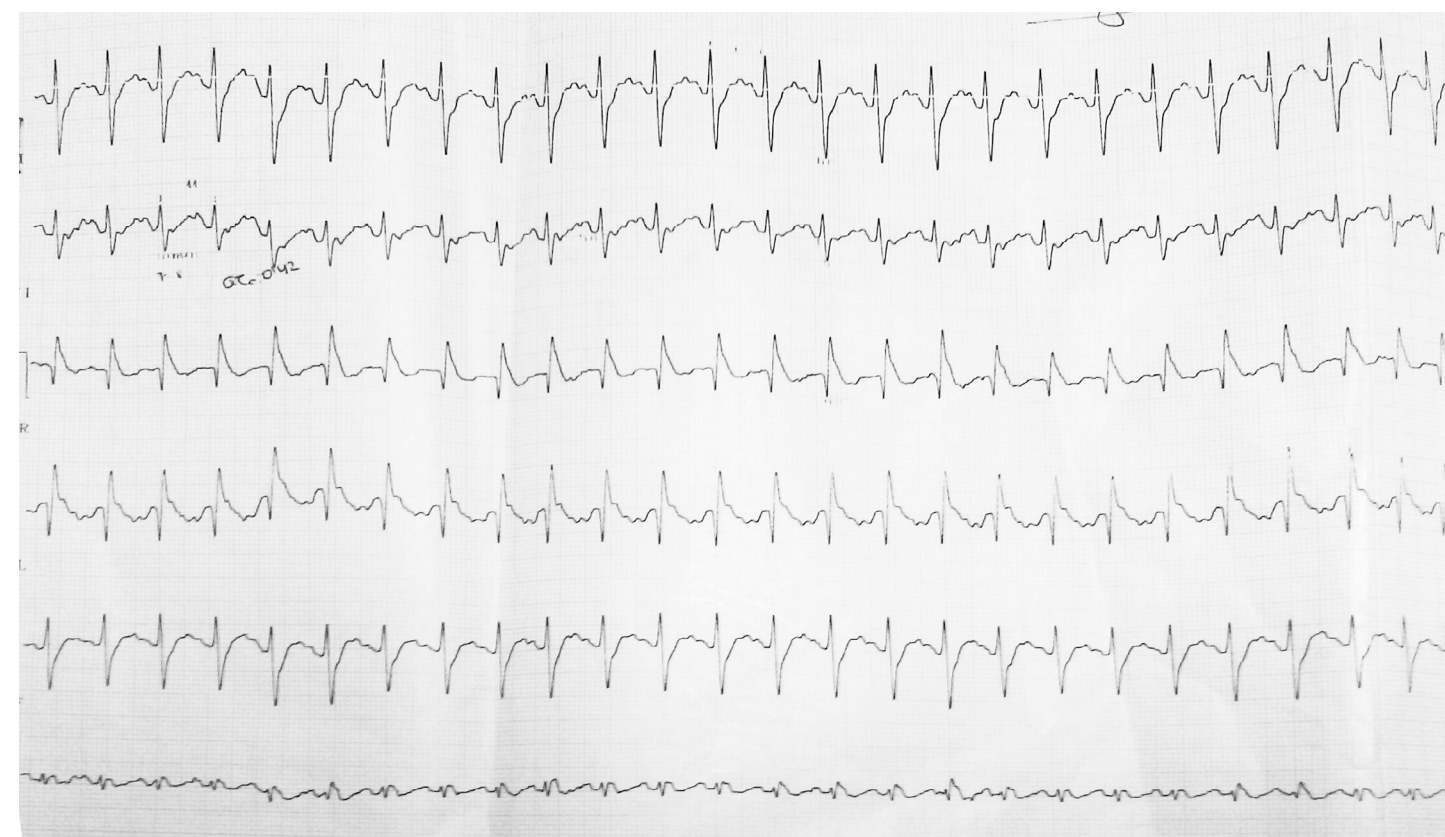
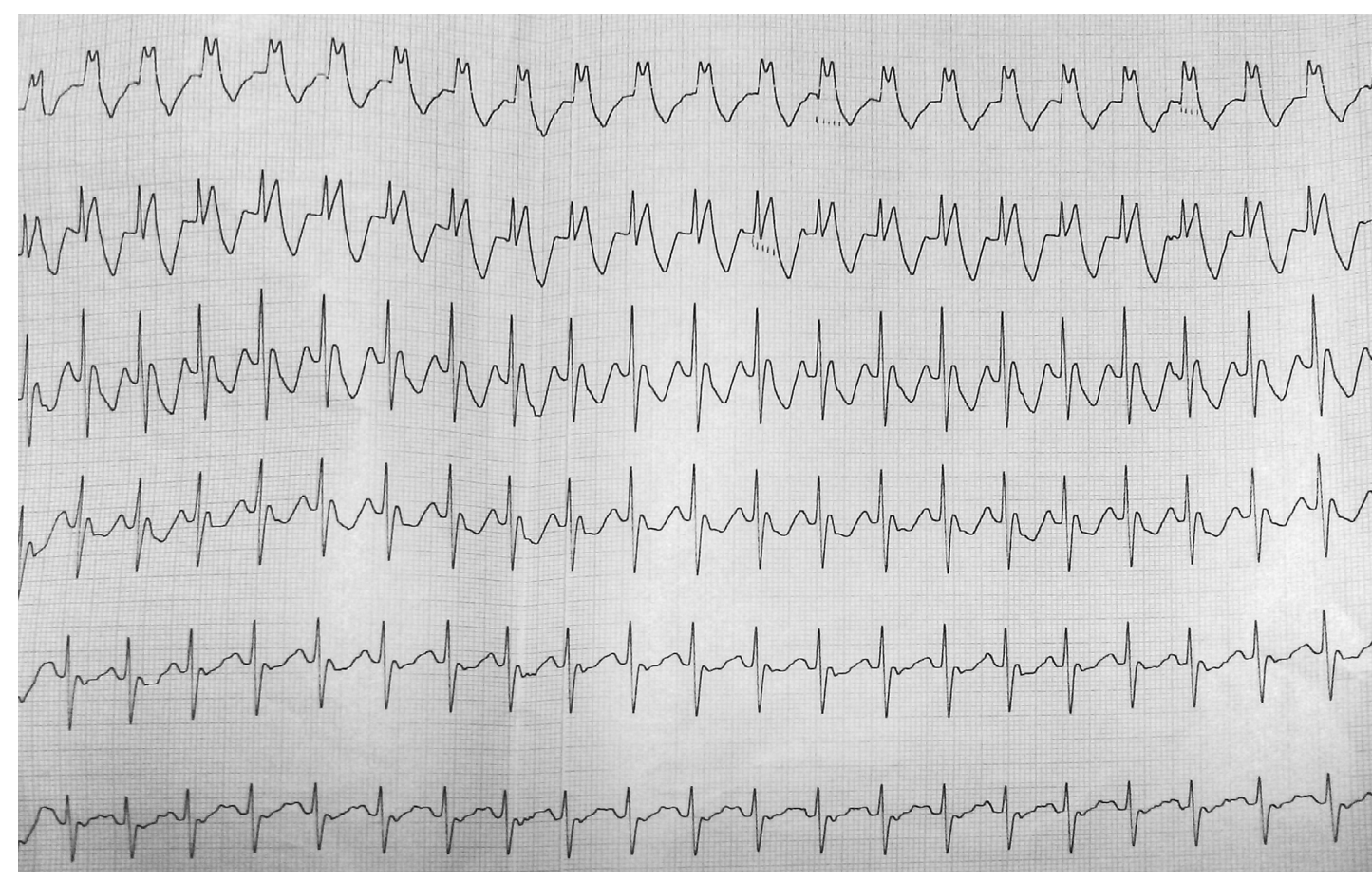
ECOCARDIOGRAMA DE CONTROL REALIZADO POR EL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA A PIE DE CAMA EN EL SEGUNDO INGRESO DE LA NIÑA EN UCIP. ECOCARDIOGRAFÍA: 10/07/2015. Se observa una placa hiperecogénica de aproximadamente 2 cm de longitud con área de 0,618 cm² en la mitad derecha del septo interventricular, cerca del tracto de salida del VD, sin repercusión hemodinámica. Función cardíaca sistólica y diastólica normal. FEVI 0,789, TAPSE 22,9 mm, E/A 1,08, DTI mitral 6,9/9,1/6,1, DTI tricúspide 15,3/21,6/9, E/E 1,0 (límite superior de la normalidad). No hay signos de hipertensión pulmonar. Mínima línea de derrame pericárdico en relación a VD que desaparece en diástole. Conclusión: Función normal con E/E: 1,0. Placa cicatricial visible en SV superior.

La evolución neurológica fue también favorable, estando consciente, reactiva, dirigió la mirada, movilizaba las cuatro extremidades coordinadamente.

La niña permaneció estable durante su ingreso en UCIP y se decidió darle el alta de esta unidad el día 17/08/2015 y se trasladó a la planta de Pediatría del HGUA donde pasó a ser paciente del servicio de Cardiología Infantil. Desde el punto de vista cardiológico se decidió concertar una cita en tres semanas (15/09/2015) coincidiendo para cuando la niña tuviera que ser vacunada de la triple vírica para poder valorarla cardiológicamente en el caso de fiebre postvacunal. Tras valoración por los pediatras de la planta se realizó un ECG basal y fue auscultada por el cardiólogo infantil para poder compararlos con los que se realizaron durante sus probables futuros cuadros febriles, si estos requerían visita a Urgencias.

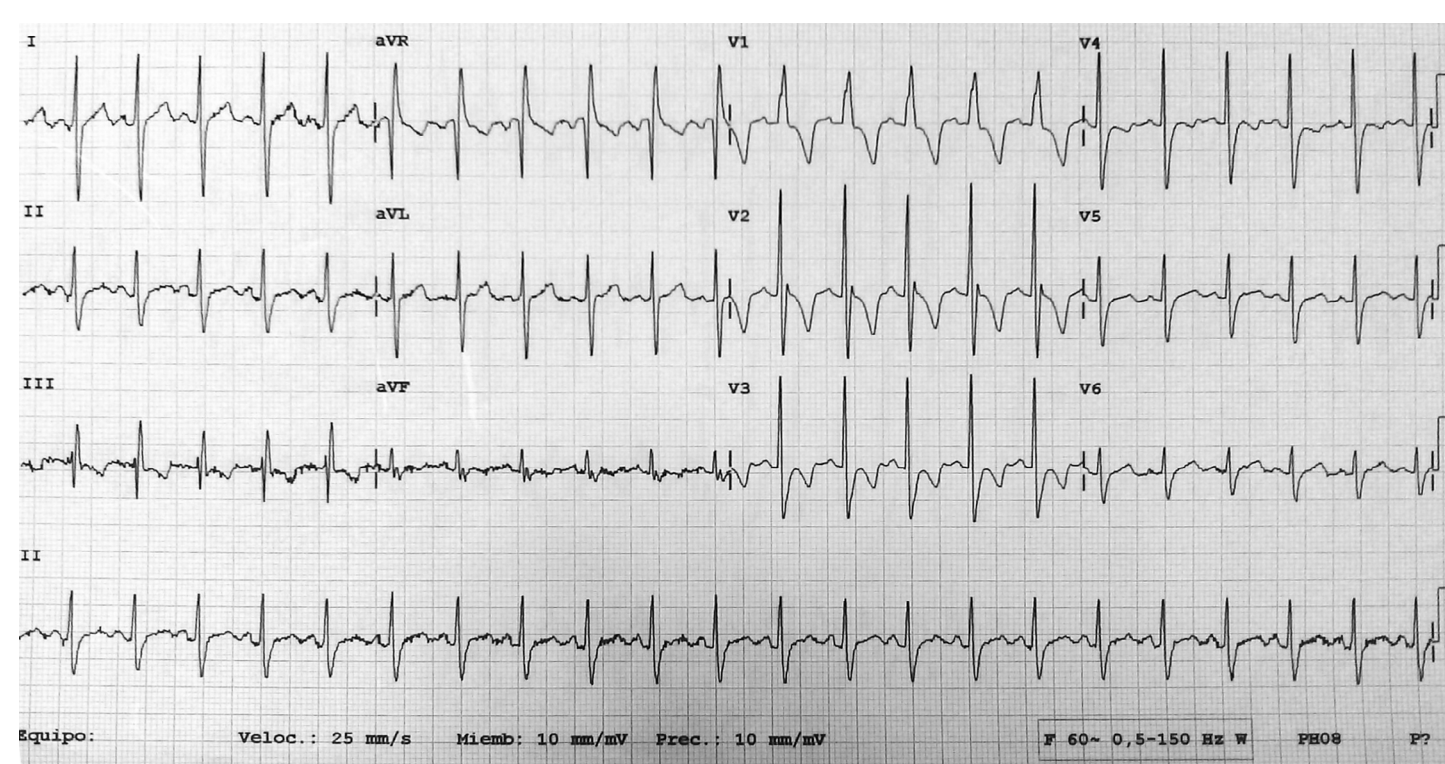
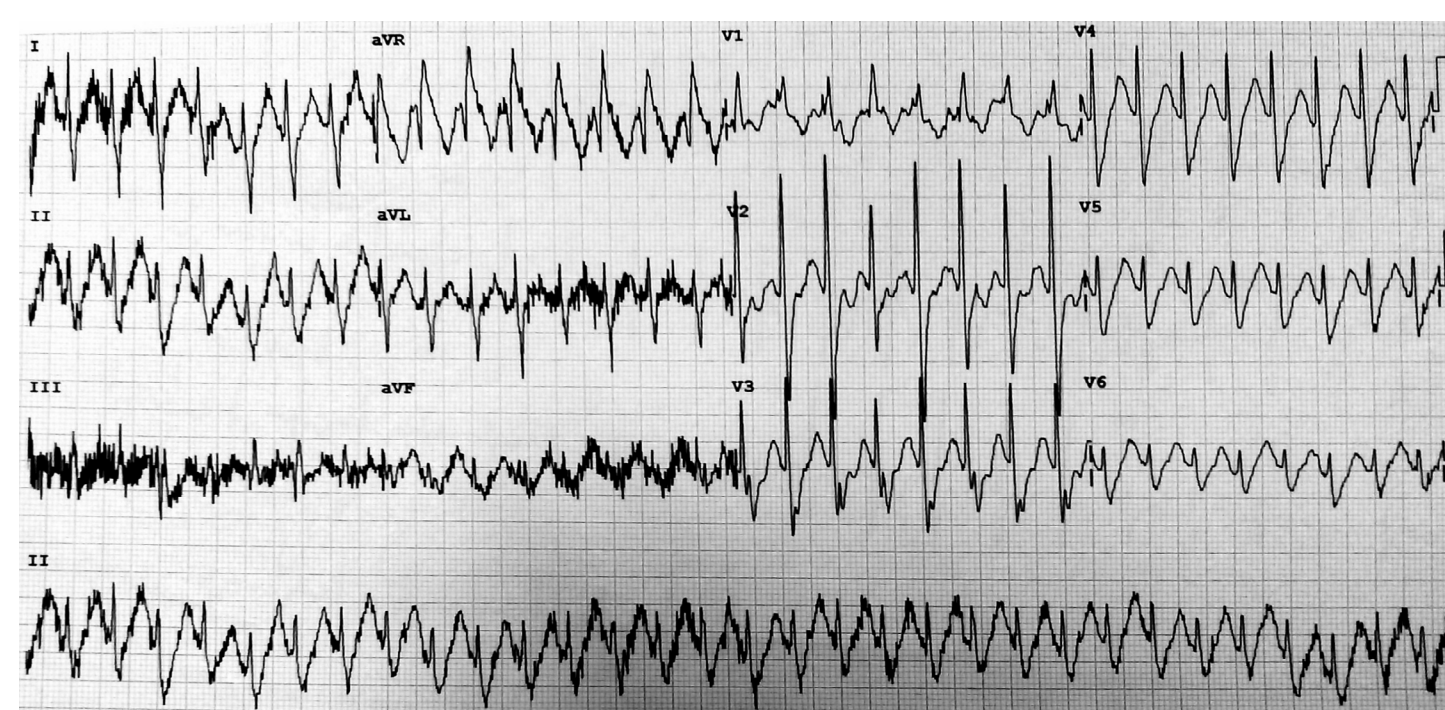
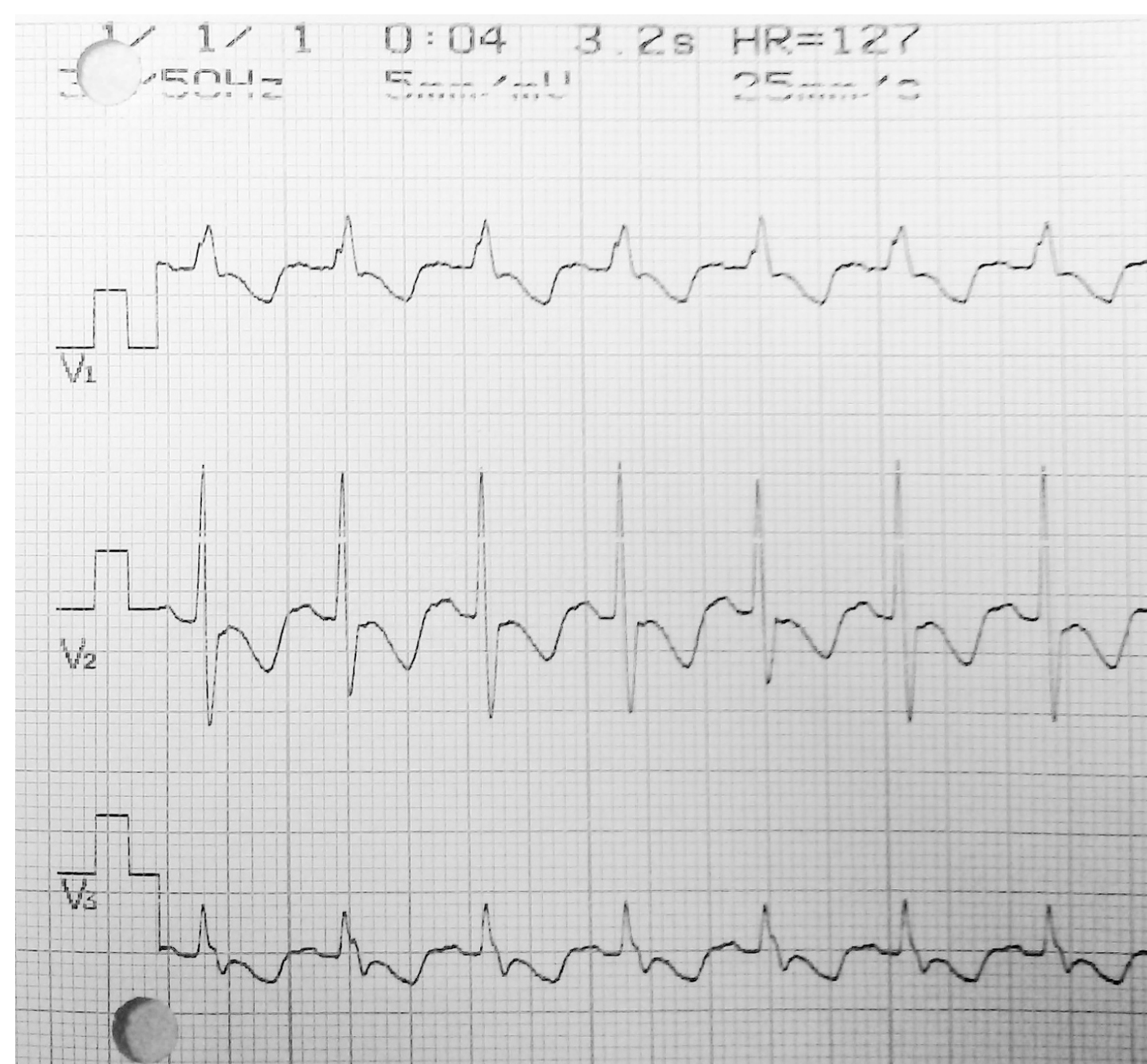
El día 19/08/2015 e realizaron tanto auscultación cardíaca como un ECG que serían los basales que se tendrían como referencia de lo "fisiológico" en esta niña en caso de reingresos. La auscultación cardíaca basal no presentaba soplos ni arritmias y había desdoblamiento fijo del segundo. El ECG basal mostraba: Ritmo sinusal a 140 lpm, PR de 0,12 segundos, QRS ancho con BRDHH Completo. QRS de 0,14 segundos de duración máxima. Trastorno de la repolarización con onda T invertida en precordiales derechas y elevación del punto J de 6 mm en V2 y 3 mm en V3. Eje de T aproximadamente de 0°. Eje QRS indeterminado. Eje de P 0-30°. QTc de 0,42 segundos. Voltajes normales.

Autora: **Castillo Martínez María**
Tutor: **Martín de Lara Ismael**
Servicio Cardiología Pediátrica Hospital General Universitario de Alicante (HGUA)



ECG BASAL DE REFERENCIA REALIZADO EL DÍA 19/08/2015 PREVIO A ALTA. Ritmo sinusal a 140 lpm, PR de 0,12 segundos, QRS ancho con BRDHH Completo. QRS de 0,14 segundos de duración máxima. Trastorno de la repolarización con onda T invertida en precordiales derechas y elevación del punto J de 6 mm en V2 y 3 mm en V3. Eje de T aproximadamente de 0°. Eje QRS indeterminado. Eje de P 0-30°. QTc de 0,42 segundos. Voltajes normales.

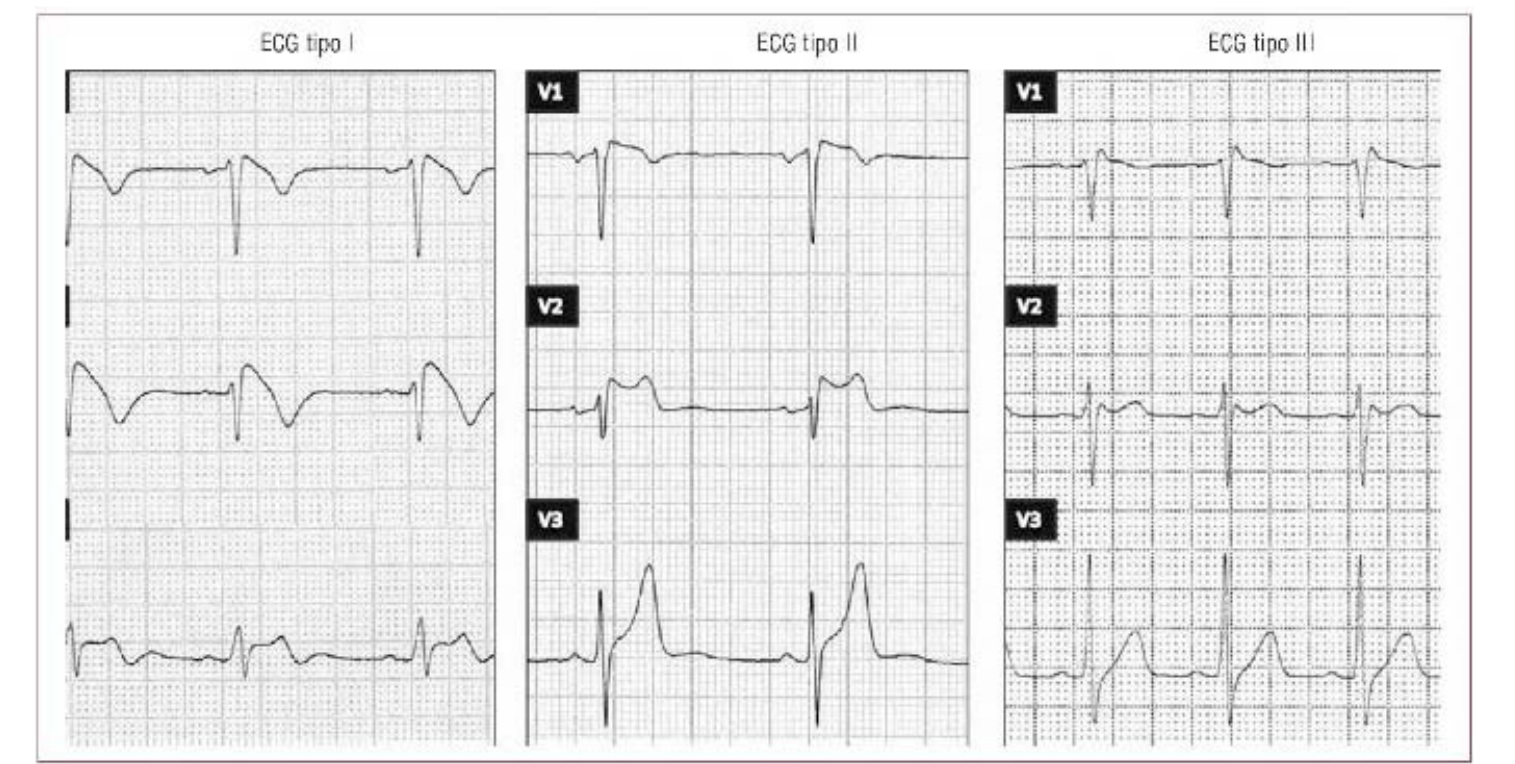
Se procedía a darle el alta el día 21/08/2015 pero mientras es en la planta de Pediatría realiza un pico febril, se hizo un ECG de la niña con fiebre que resultó tener el mismo aspecto que el ECG basal que se le hizo el día anterior pero a una frecuencia cardíaca mayor. En cuanto a su evolución clínica posterior; ingresó para vacunarse de la triple vírica y resto de vacunas el día 15 de septiembre. El ECG no presentaba cambios. Estuvo ingresada 24 horas y se fue a casa, avisando a la madre de que la triple vírica puede dar fiebre diferida entre el 7-11 día tras su administración para que estuviera atenta. Se repitió también la ECO en la que se sigue viendo la placa cicatricial pero algo menos ecogénica y ha aparecido movimiento paradójico del septo (la contracción del septo no es coordinada con la de la pared posterior del VI), sus cardiólogos lo atribuyen a la cicatriz. Mantuvieron dosis de quinidina igual, a aproximadamente 30 mg/kg/día dividida en 4 dosis y le dieron cita en 1 mes para control de ECG. Recientemente le llegaron los niveles de Quinidina en 5,6 (rango de 2-5), un poco altos, pero han decidido mantener la dosis actual ya que la niña va ganando peso y esos niveles son de una muestra sanguínea extraída el 4 de agosto y por otra parte no hay datos de toxicidad ni efectos secundarios por quinidina. El único cambio en el plan de tratamiento será próximamente dividir su dosis en 3 tomas en lugar de en 4 para mayor comodidad para la madre. No ha vuelto a tener arritmias y el ECG está estable. Ha iniciado seguimiento por Neuropediatría para seguir la evolución neurológica y está ingresada en la UHD pediátrica (Unidad de Hospitalización a Domicilio). Además continúa el estudio del resto de la familia.



ECG REALIZADOS DURANTE EL PRIMER INGRESO DE LA PACIENTE EN UCIP. Correspondientes a los días 12, 13 y 14 de julio de 2015, respectivamente.

DISCUSIÓN Y/O CONCLUSIÓN

Según el patrón ECG e BrS se puede clasificar en tres tipos: el patrón tipo I (coved-type), que está caracterizado por una elevación descendente del segmento ST ≥ 2 mm en más de una derivación precordial derecha (V1-V3), seguida de ondas T negativas. El patrón tipo II, caracterizado por elevación del segmento ST ≥ 2 mm en precordiales derechas seguida de ondas T positivas o isodifásicas "en silla de montar", y patrón tipo III, definido como cualquiera de los dos anteriores si la elevación del segmento ST es ≤ 1 mm.

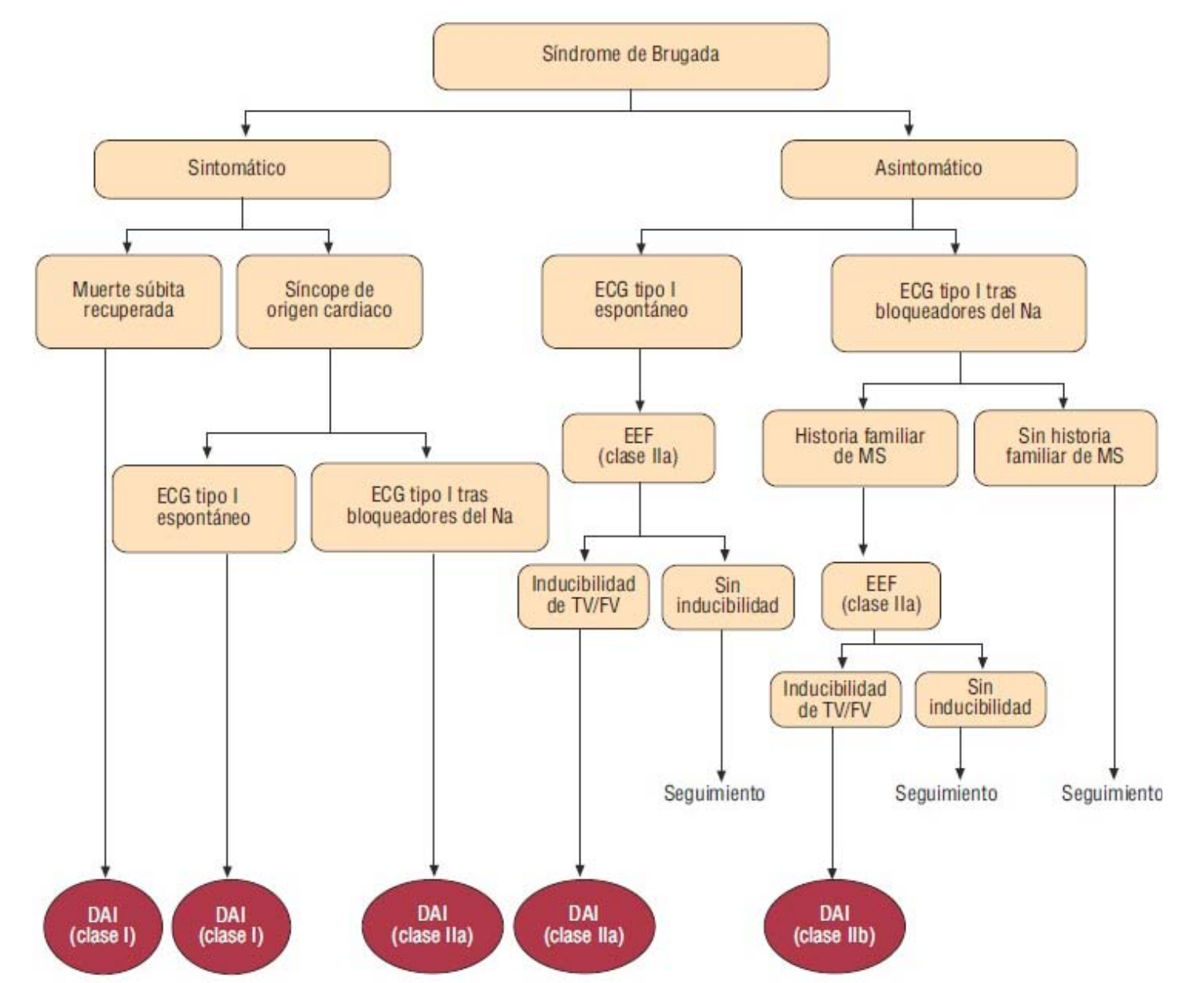


TIPOS DE PATRONES ECG DE SÍNDROME DE BRUGADA. Solo el tipo I o "coved-type" es diagnóstico.

Un paciente con BrS puede manifestar cualquiera de ellos pero solo el tipo I se considera diagnóstico y el diagnóstico definitivo debe establecerse solo se acompaña de clínica como FV, TV polimórfica, inductibilidad de arritmias ventriculares durante el estudio electrofisiológico), síncope o respiración agónica nocturna, historia familiar de MS en edad previa a los 45 años o patrón ECG tipo I en otros miembros de la familia^{5,2}. Actualmente hay datos demuestran que la sola presencia de un patrón ECG tipo I, incluso cuando no se cumplen otros criterios clínicos, puede asociarse con MS en el seguimiento. Ello hace que se considere como pacientes en riesgo a todos los que presentan este patrón electrocardiográfico³. Los niños con BrS tipo I según el patrón ECG y sintomáticos, tienen un riesgo aumentado de sufrir taquicardias ventriculares y MS. El DAI es el único tratamiento que ha demostrado tener efecto en la prevención de MS. Sin embargo, las complicaciones son frecuentes al implantarlos en niños por lo que se puede optar por seguir un tratamiento basado en hidroquinidina y así posponer la implantación⁴.

Como conclusión destacar que el BrS puede dar síntomas, aunque sea menos frecuente, en la población pediátrica, siendo éste caso clínico de un lactante el ejemplo. Aunque la mayoría de los pacientes se mantienen asintomáticos o se suele desenmascarar el síndrome en la edad adulta, puede manifestarse en forma de arritmia, siendo la TV y la FV las más preocupantes o en peores casos, como el de esta niña, directamente en forma de MS pudiendo llegarnos a la puerta de Urgencias en situación de PCR. Por tanto es importante tener presente la posibilidad de BrS en ciertas situaciones como en MS o PCR en contexto de cuadro febril en niños. Para ello resulta imprescindible la realización de ECG y Ecocardiografía, la cual debe evidenciar un corazón estructuralmente normal.

En caso de sospecha resulta esencial conocer tanto los Antecedentes Personales como Familiares de los pacientes y realizar los pertinentes test de ajmalina, pudiendo así prevenir posibles eventos en pacientes asintomáticos así como definir lo que es patológico de lo que no lo es. Por ello importante recalcar la necesidad de realizar ECG basales como lo hicieron los compañeros de Cardiología Infantil, porque cualquiera de nosotros podría haber pensado que es el ECG basal (19/08/2015) suponía una situación de urgencia cuando la niña se encontraba totalmente asintomática en el momento en el que se realizó. Es importante el seguimiento ecocardiográfico y electrocardiográfico en estas edades, teniendo en cuenta la alta incidencia de episodios febriles en la población pediátrica y compararlos con el de referencia. Así como señalar la importancia del tratamiento basado en quinidina y control hasta poder implantar el DAI.



ALGORITMO DE TRATAMIENTO EN PACIENTES CON SÍNDROME DE BRUGADA EN ADULTOS. En niños con patrón tipo I y síntomas el tratamiento se basa en hidroquinidina hasta poder implantar el DAI.

BIBLIOGRAFÍA

- Brugada P, Brugada J. Right bundle branch block, persistent ST segment elevation and sudden cardiac death: a distinct clinical and electrocardiographic syndrome. A multicenter report. J Am Coll Cardiol. 1992; 20:1391-6.
- Antzelevitch C, Brugada P, Borggrefe M, Brugada J, Brugada R, Corrado D, et al. Brugada syndrome; report of the Second Consensus Conference, endorsed by the Heart Rhythm Society and the European Heart Rhythm Association. Circulation 2005; 111:659-70
- Benito B, Brugada J, Brugada R, Brugada P. Síndrome de Brugada. Rev Esp Cardiol. 2009;62(11):1297-315 -Vol. 62 Núm. 1
- Probst V, Denjoy I, Meregalli PG, Amirault JC, Sacher F, Mansourati J et al. Clinical aspects and prognosis of Brugada syndrome in children. Circulation 2007; 115:2042-8
- Wilde AAM, Antzelevitch C, Borggrefe M, Brugada J, Brugada R, Brugada P, et al. Proposed diagnostic criteria for the Brugada syndrome. Eur Heart J. 2002;23:1648-54.