



CASO CLÍNICO

Síncope e padrão de Brugada intermitente

Bruno Cordeiro Piçarra^{a,*}, Pedro Silva Cunha^b, Mário Oliveira^b, Bruno Valente^b,
Manuel Nogueira da Silva^b, Sofia Santos^b, Rui Cruz Ferreira^b

^a Serviço de Cardiologia, Hospital do Espírito Santo, Évora, Portugal

^b Serviço de Cardiologia, Hospital de Santa Marta, Lisboa, Portugal

Recebido a 4 de julho de 2011; aceite a 11 de outubro de 2012

Disponível na Internet a 26 de abril de 2013

PALAVRAS-CHAVE

Síndrome de Brugada;
Estudo
eletrofisiológico;
Cardioversor-
desfibrilhador
implantável

KEYWORDS

Brugada syndrome;
Electrophysiological
study;
Implantable
cardioverter-
defibrillator

Resumo A síndrome de Brugada é uma síndrome rara, com uma prevalência aproximada na Europa de 1-5/10 000 habitantes, mas cuja apresentação clínica inicial pode ser morte súbita. Embora com um padrão eletrocardiográfico típico, este é por vezes intermitente. Os autores apresentam o caso clínico de um doente de sexo masculino, de 32 anos, sem fatores de risco pessoais conhecidos e história familiar de morte súbita, que recorre ao Serviço de Urgência por síncope sem pródromos. O primeiro eletrocardiograma (ECG) em ritmo sinusal documenta a presença de uma elevação isolada e inespecífica do segmento ST em V2. Da restante investigação diagnóstica realizada, salienta-se a repetição do ECG, que revelou a presença de padrão de Brugada tipo 1. Este mesmo padrão é exacerbado posteriormente numa situação de infeção respiratória. O doente foi submetido a estudo eletrofisiológico, seguido de implantação de cardiodesfibrilhador (CDI), tendo tido um episódio de fibrilhação ventricular convertido com choque via CDI 2 meses após a implantação.

© 2011 Sociedade Portuguesa de Cardiologia. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos os direitos reservados.

Syncope and intermittent Brugada ECG pattern

Abstract Brugada syndrome is a rare syndrome, with an estimated prevalence in Europe of 1-5/10 000 population, whose initial clinical presentation can be sudden death. Although it has a characteristic electrocardiographic pattern, this can be intermittent. The authors present the case of a 32-year-old man, with no family history of syncope or sudden death, who went to the emergency department for syncope without prodromes. The initial electrocardiogram (ECG) in sinus rhythm documented an isolated and non-specific ST-segment elevation in V2. During further diagnostic studies, a repeat ECG revealed type 1 Brugada pattern. This pattern was later seen in a more marked form during a respiratory infection. The patient subsequently underwent

* Autor para correspondência.

Correio eletrónico: bcpicarra@hotmail.com (B. Cordeiro Piçarra).

electrophysiological study, followed by implantation of an implantable cardioverter-defibrillator (ICD), with an episode of ventricular fibrillation converted via ICD shock two months after implantation.

© 2011 Sociedade Portuguesa de Cardiologia Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introdução

A síndrome de Brugada, descrita pela primeira vez em 1992, é uma síndrome rara, estimando-se uma prevalência na Europa de 1-5/10 000 habitantes, mas com um elevado impacto social e mediático, pois a sua primeira manifestação clínica pode ser a morte súbita. Trata-se de uma doença arritmogénica hereditária, caracterizada no eletrocardiograma (ECG) por padrão de bloqueio de ramo direito acompanhada de uma elevação, em rampa descendente, do segmento ST nas derivações precordiais direitas (V1-V3)¹. Todavia, este padrão eletrocardiográfico é dinâmico, podendo ser revelado e mimetizado por diversas situações clínicas ou farmacológicas, como, por exemplo síndromes febris, hipo ou hipercaliémia ou antagonistas dos canais de sódio².

Caso clínico

Doente do sexo masculino, de 32 anos sem antecedentes pessoais ou familiares de relevo do ponto de vista cardiovascular, que recorre ao Serviço de Urgência por episódio sincopal em repouso, sem pródromos ou outros sintomas prévios, com cerca de 2 min de duração e com recuperação espontânea. O exame objetivo não apresentava alterações relevantes, constando-se pressão arterial de 104/58 mmHg e frequência cardíaca de 76 bpm.

O ECG convencional de 12 derivações na admissão revelava ritmo sinusal com frequência de 60 bpm, elevação do ponto J de cerca de 1 mm com ST em rampa descendente em V1 e do segmento ST em rampa horizontal de 1 mm em

V2, sem outras alterações (Figura 1). Para esclarecimento do episódio sincopal, ficou monitorizado na Sala de Observação da urgência hospitalar, não se evidenciando nenhuma extrasístole ou outra arritmia no período subsequente.

Repetiu ECG cerca de 24 h depois, documentando-se a presença de ritmo sinusal com frequência de 60 bpm, presença de padrão de bloqueio incompleto de ramo direito com elevação, em rampa descendente do segmento ST em V1 e V2, compatível com padrão de Brugada tipo 1 (Figura 2).

Realizou ecocardiograma, que evidenciou: ventrículo esquerdo não dilatado, de paredes não espessadas, com boa função sistólica global e segmentar; aurícula esquerda e cavidades direitas não dilatadas; aparelho valvular e restante exame sem alterações relevantes.

Face à presença de síndrome de Brugada em doente com síncope, o doente foi encaminhado à nossa consulta de arritmologia. O ECG realizado no momento da consulta era sobreponível ao da Figura 1; todavia, o doente trazia outro ECG realizado no contexto de febre acompanhada de tosse e expetoração, onde se verificava uma exacerbação do padrão eletrocardiográfico de Brugada tipo 1 (Figura 3).

Posteriormente, realizou estudo eletrofisiológico (EEF) para estratificação de risco, tendo-se verificado:

- Intervalos: AH: 96 ms; HH: 31 ms; HV: 51 ms;
- Sem indução de disritmias ventriculares mediante a aplicação de estimulação ventricular apical direita com introdução de extraestímulos até S4 (200 ms).

Apesar de não se terem induzido disritmias ventriculares no EEF, de acordo com as recomendações atuais,

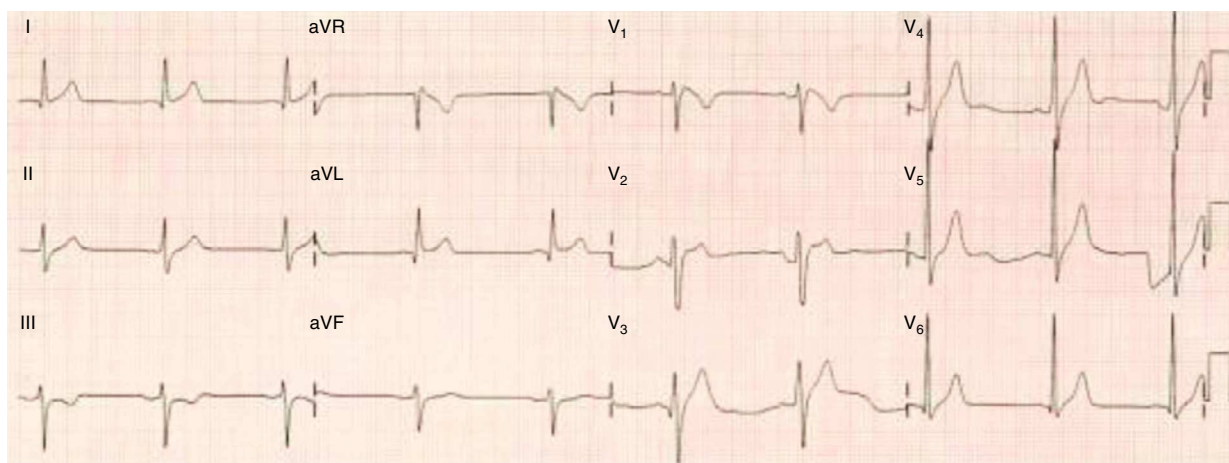


Figura 1 ECG revelando elevação do ponto J em V1 com ST em rampa descendente e elevação, em rampa horizontal, do segmento ST em V2.

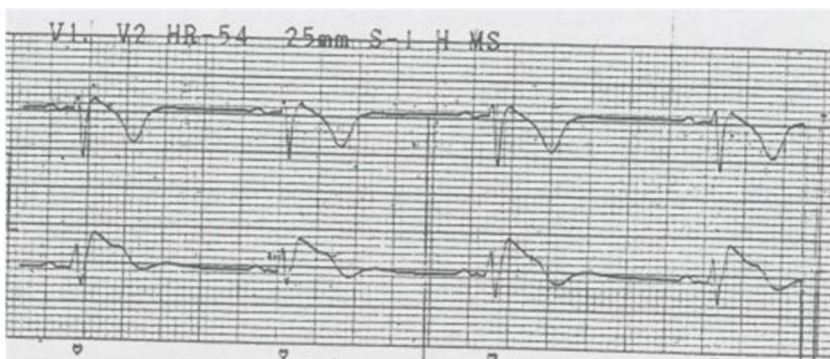


Figura 2 ECG com padrão de Brugada tipo 1.

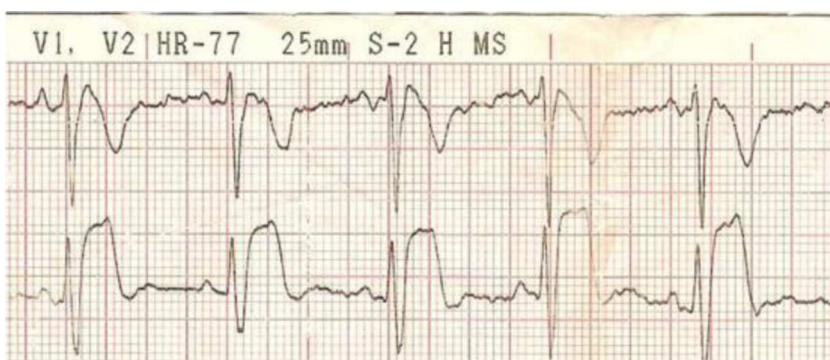


Figura 3 ECG com padrão de Brugada no contexto de uma infecção respiratória.

a presença de síncope em doente com padrão eletrocardiográfico espontâneo de Brugada tipo 1 deve levar à implantação de CDI¹. Assim sendo, o doente foi submetido a implantação de cardiofibrilador (CDI) Biotronik® Lumax 340 Vr-T xi para prevenção primária.

Cerca de 2 meses após a implantação do CDI, o doente teve um episódio de fibrilhação ventricular (FV) (Figura 4) revertido com aplicação de um choque de 40 J via CDI.

Discussão

A síndrome de Brugada define-se por ser um distúrbio elétrico primário em doentes com corações estruturalmente normais que se associa frequentemente a morte súbita cardíaca. Trata-se de uma doença hereditária de transmissão autossômica dominante³, estando identificadas mutações genéticas no gene SCN5A (responsável pelos canais de sódio

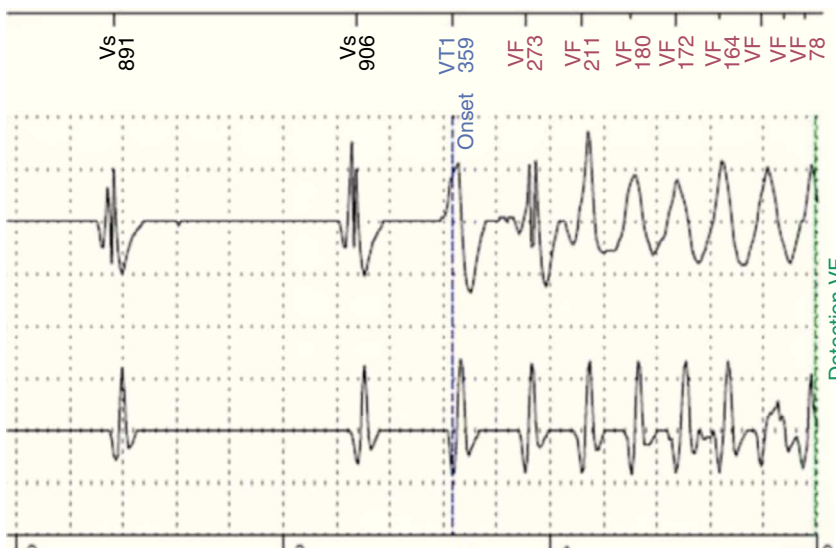


Figura 4 Traçado de Home Monitoring documentando o início de fibrilhação ventricular.

cardíacos) em cerca de ¼ dos doentes. A expressão fenotípica destas alterações caracteriza-se pela presença no ECG de padrão de bloqueio de ramo direito, acompanhada de uma elevação, em rampa descendente, do segmento ST nas precordiais direitas^{1,3}. Todavia, este padrão eletrocardiográfico apresenta um carácter intermitente, podendo ser desencadeado por diversos fatores clínicos ou farmacológicos, em especial situações que afetem as correntes dos canais de sódio cardíacos².

Esta característica intermitente foi observada no caso do nosso doente. De facto, o primeiro ECG realizado no Serviço de Urgência apresentava uma elevação do ponto J de 1 mm com ST em rampa descendente em V1 e elevação de 1 mm, em rampa horizontal, do segmento ST em V2 (sem critérios clássicos para síndrome de Brugada), sendo que apenas no segundo ECG se verificou o padrão típico de Brugada tipo 1. Este mesmo padrão de Brugada foi encontrado, de forma exacerbada, neste doente no contexto de uma infeção respiratória. A este respeito, estão descritos alguns casos de padrões de Brugada precipitados por síndromes febris ou hipo/hipercaliémia^{2,4}.

De acordo com as recomendações efetuadas por Brugada sobre a abordagem de síndrome de Brugada, a presença de síncope em doente com padrão eletrocardiográfico de Brugada tipo 1 deverá implicar a implantação de CDI, tal como foi efetuado no nosso doente.

O doente realizou ainda, antes da implantação de CDI, EEF que não desencadeou arritmias ventriculares. Na realidade, a realização de EEF em doentes com síndrome de Brugada continua a ser um motivo de controvérsia, não existindo consenso quanto às indicações para a sua realização, assim como para a interpretação do valor prognóstico dos resultados obtidos neste exame. Algumas das possíveis razões para este facto poderão residir na ausência de um protocolo *standard* de estimulação elétrica, que deve ser adotado nos estudos eletrofisiológicos em doentes com síndrome de Brugada⁵. Assim sendo, a indução de taquicardia ventricular (TV) e/ou FV em doentes com síndrome de Brugada constitui, segundo Brugada et al., um forte fator predizente da ocorrência de TV/FV e morte súbita⁶. Este valor predizente do EEF na estratificação dos doentes com síndrome de Brugada foi também encontrado por Giustetto et al., que estudaram prospetivamente a incidência de eventos arritmicos em 166 doentes com padrão eletrocardiográfico de Brugada tipo 1, tendo verificado que os únicos fatores predizentes foram a presença de síncope, de morte súbita abortada e de EEF positivo⁷. Pelo contrário, Piori et al. verificaram que a que a indutibilidade de TV/FV no EEF não prediz a ocorrência de arritmias malignas ou morte súbita⁸. Na mesma sequência, Gehi et al. concluíram que a realização de EEF não acrescenta informações importantes na abordagem dos doentes com síndrome de Brugada⁹. Mais recentemente, a análise multivariada do maior registo de doentes com síndrome de Brugada, o *FINGER Brugada Syndrome Registry*, evidenciou que os resultados do EEF não

eram predizentes do tempo para a ocorrência do primeiro evento arritmico destes doentes¹⁰.

Esta ausência de consenso é verificada na prática no nosso doente, que, apesar de um EEF sem indução de TV ou FV, implantou CDI, tendo-se verificado, cerca de 2 meses após a implantação deste dispositivo, a ocorrência de um episódio de FV convertido com um choque de 40 J via CDI.

O presente caso clínico vem realçar que o padrão eletrocardiográfico de Brugada se apresenta muitas vezes de modo intermitente, podendo ser precipitado por diversas situações, como a presença de uma síndrome febril. Além disso, o facto de este doente ter tido um episódio de FV quando o EEF realizado previamente não tinha desencadeado nenhuma arritmia revela na prática a controvérsia sobre a aplicabilidade prognóstica deste exame na estratificação de risco em doentes com síndrome de Brugada, reforçando também a necessidade de uniformização tanto na seleção dos doentes, como nos protocolos de estimulação adotados no estudo eletrofisiológico.

Conflito de interesses

Os autores declaram não haver conflito de interesses.

Bibliografia

- Berne P, Brugada J. Management of patients with a Brugada ECG pattern. E-Journal of the ESC Council for Cardiology Practice. vol. 7.
- Antzelevitch C, Brugada P, Brugada J, et al. Brugada syndrome: from cell to bedside. *Curr Probl Cardiol*. 2005;30:9–54.
- Keller DI, Rougier JS, Kucera JP, et al. Brugada syndrome and fever: Genetic and molecular characterization of patients carrying SCN5A mutations. *Cardiovasc Res*. 2005;67:510–9.
- Antzelevitch C, Brugada R. Fever and Brugada syndrome. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2002;25:1537–9.
- Wolpert C, Echternach C, Veltmann C, et al. Electrophysiological study in Brugada syndrome: More questions than answers? *Cardiac Arrhythmias 2005*. 2006;(Part 4):317–21.
- Brugada J, Geelen P, Brugada R, et al. Prognostic value of electrophysiological investigations in Brugada syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2001;12:1004–7.
- Giustetto C, Drago S, Demarchi PG, et al. Risk stratification of the patients with Brugada type electrocardiogram: A community-based prospective study. *Europace*. 2009;11:507–13.
- Piori SG, Napolitano C, Gasparini M, et al. Natural history of Brugada syndrome: Insights for risk stratification and management. *Circulation*. 2002;105:1342–7.
- Gehi AK, Duong TD, Metz LD, et al. Risk stratification of individuals with the Brugada electrocardiogram: A meta-analysis. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2006;17:577–83.
- Probst V, Veltmann C, Eckardt L, et al. Long-term prognosis of patients diagnosed with Brugada syndrome: Results from the FINGER Brugada Syndrome Registry. *Circulation*. 2010;121:635–43.