

## **Blocco di Branca Destro o Fenomeno di Brugada?**

Analizziamo l'ECG del nostro paziente che ha presentato una pre-sincope in ortostatismo, nel contesto di un rialzo febbrile.

Osserviamo un ritmo sinusale con frequenza di 90 b/min. Il QRS è largo (circa 0,20 secondi) con morfologia rsR' in V1. Nelle derivazioni laterali osserviamo un'onda S profonda, 'impastata'. Si tratta di un blocco di branca destro completo (BBD).

Dal punto di vista elettrocardiografico il Blocco di Branca Destro completo è caratterizzato da un QRS slargato ( $\geq 3$  quadratini o 0,12 secondi), con morfologia del QRS in V1 variabile: rSR', o rsR', o rR', o rsR', o rSr' (ricordando che la lettera è minuscola se l'onda è inferiore a 5 mm). L'onda S in V5-6, D1-aVL è larga e rallentata. L'onda T risulta negativa in V1-3 dove il QRS è positivo, di aspetto asimmetrico.

Il BBD è comune nella popolazione generale, spesso senza cardiopatia sottostante. Ha una prevalenza del 1.4% nei maschi, 0,5% nelle donne e dopo gli 80 anni la prevalenza aumenta fino a un 14% negli uomini.

Talvolta il BBD è secondario a patologie che inducono ipertrofia e dilatazione del ventricolo destro, quali BPCO e cuore polmonare cronico, embolia polmonare acuta, o a cardiopatie congenite quali il difetto interatriale e la tetralogia di Fallot, o a cardiopatia ischemica.

Spesso, la morfologia rsr' o rsR' nelle precordiali ci lascia il dubbio che possa trattarsi di un pattern o fenomeno di Brugada.

Cerchiamo di analizzare con dettaglio quali possono essere gli elementi diagnostici differenziali all'ECG di superficie.

A tale scopo confrontiamo gli ECG di un paziente con blocco di branca destra (figura 1) e di uno con sindrome di Brugada (figura 2).

Nel blocco di branca destra osserviamo che è soprattutto la seconda parte del complesso QRS quella che presenta un maggior grado di aberranza, pertanto ne deriva che la R' terminale è solitamente di maggior ampiezza e durata rispetto alla r iniziale. Tuttavia la R' risulta appuntita e la sua branca discendente è ripida verso l'isoelettrica, senza sopreslivellamento ST. Un altro elemento diagnostico è rappresentato dalla concomitante presenza di profonde onde S nelle derivazioni laterali (DI, V6 e talvolta aVL), che non si osserva nel fenomeno di Brugada.

Ricordiamo che la Sindrome di Brugada rientra nel gruppo delle cosiddette canalopatie ed è caratterizzata da un aumentato rischio di sincope e morte cardiaca improvvisa, in assenza di cardiopatia strutturale.

Le aritmie ventricolari minacciose si verificano soprattutto di notte, a riposo, durante episodi febbrili o in situazioni di aumento del tono vagale, quali pasti copiosi o intossicazione alcolica.

Descritta dapprima dal gruppo di Padova alla fine degli anni '80 (Nava, Martini e Thiene), la sindrome porta il nome dei fratelli Pere e Josep Brugada, catalani, che la descrissero in maniera più estesa nel 1992 sulla rivista JACC.

Si tratta di una malattia ereditaria, nel 10-30% dei casi si evidenzia una mutazione del gene SCN5A, che codifica la sub-unità alfa di un canale del sodio (causandone malfunzionamento), tuttavia sono descritte numerose altre mutazioni responsabili di alterato funzionamento di altri canali ionici.

La diagnosi elettrocardiografica di sindrome di Brugada viene effettuata in presenza di sopraslivellamento del punto J  $\geq 2$  mm in V1 o V2 (il punto J è parte terminale del QRS, prima dell'inizio del tratto ST). A seconda della morfologia del sopraslivellamento, si distinguono due tipi:

**Tipo 1:** punto J sopraslivellato di almeno 2 mm in almeno una derivazione tra V1-2, che sembra un'onda R'. Il segmento ST è convesso superiormente (cosiddetto **coved**) e discende lentamente verso l'isoelettrica fino a terminare in una T negativa finale.

**Tipo 2:** punto J sopraslivellato di almeno 2 mm in almeno una derivazione tra V1-2, con morfologia dell'ST a sella (cosiddetto **Saddle Back**), a concavità superiore e con T positiva o bifasica. Il tratto ST è sopraslivellato di 1 mm o 0.5 mm (anzitutto il sopraslivellamento inferiore a 1 mm era classificato con Tipo 3, recentemente è stato inglobato nel tipo 2)

Queste alterazioni elettrocardiografiche possono essere visibili nella posizione standard delle derivazioni V1-V2 o spostando gli elettrodi più in alto, nelle cosiddetta **posizione superiore** (2° - 3° spazio intercostale).

Pertanto, qualora ci siano dubbi, è consigliato realizzare le derivazioni superiori per rendere più manifesto il fenomeno elettrocardiografico.

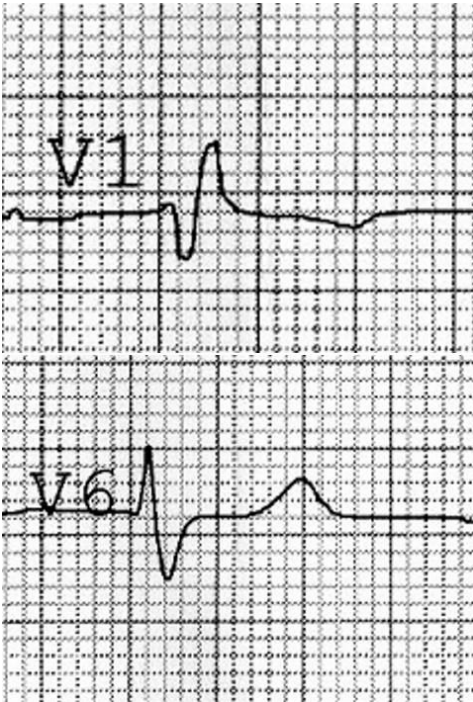
In uno stesso paziente si può osservare il passaggio dal tipo 1 al tipo 2 spontaneamente, registrando l'ECG in epoche diverse.

Inoltre, in pazienti con Sindrome di Brugada possiamo riscontrare anche un allungamento del QT nelle derivazioni precordiali destre e un BAV di I grado.

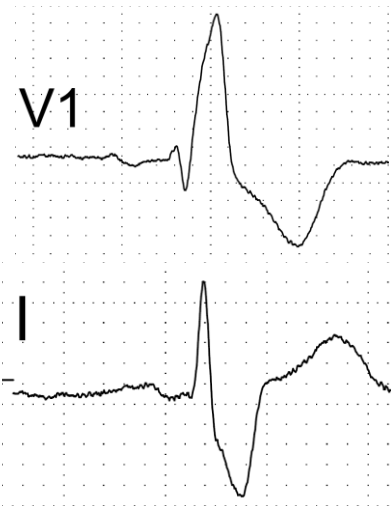
I farmaci antiaritmici di classe IC, bloccanti dei canali del calcio (tipo la Flecainide), controindicati nei pazienti con Sindrome di Brugada, possono essere utilizzati in ambiente specialistico per smascherare un ECG dubbioso (attenzione, è un test pericoloso, da realizzare solo in sala di elettrofisiologia e da equipe esperta!)

Sul sito <https://www.brugadadrugs.org> sono elencati tutti i farmaci pericolosi e controindicati nella Sindrome di Brugada.

a)



b)



## BBD

QRS  $\geq 0,12$  (3 quadratini)

Morfologia rsR' in V1

T negativa e asimmetrica in V1

Onda S 'impastata' nelle derivazioni laterali (V6 in questo caso)

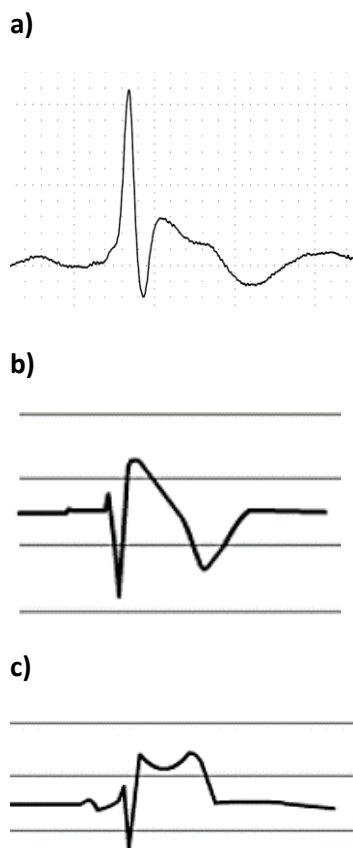
QRS  $\geq 0,12$  (3 quadratini)

Morfologia rsR' in V1

T negativa in V1

Onda S allargata in derivazioni laterali (DI in questo caso)

**Figura 1.** Due esempi di BBD completo in pazienti senza cardiopatia. Osserviamo un complesso QRS allargato, con morfologia rsR', con S 'impastata' nelle derivazioni laterali V6 (caso a) e DI (caso b).



## Sd. Brugada

### Tipo I (casi a e b)

Punto J soprasslivellato  
> 2 mm in V1 o V2

ST convesso  
superiormente  
(cosiddetto *coved*) con  
T negativa finale

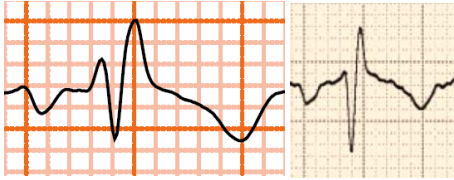
### Tipo II (caso c)

Punto J soprasslivellato  
> 2 mm in V1o V2, con  
morfologia dell'ST a  
sella con T positiva

**Figura 2.** Osserviamo la derivazione V1 di tre ECG di altrettanti pazienti con diagnosi di Sindrome di Brugada. I primi due (a e b) rappresentano un pattern **Tipo I**, con punto J soprasslivellato > 2 mm in V1, il segmento ST è convesso superiormente (cosiddetto *coved*) e discende lentamente verso l'isoelettrica fino a terminare in una T negativa finale. Il terzo esempio (c) mostra un punto J soprasslivellato > 2 mm in V1, con morfologia dell'ST a sella (**Saddle Back**), a concavità superiore e con T positiva (pattern **Tipo II**). Il segmento ST è soprasslivellato

Pertanto elementi diagnostici differenziali tra blocco di branca destro completo e il pattern o fenomeno di Brugada sono essenzialmente la morfologia del complesso QRS in V1, essendo l'onda R' del fenomeno di Brugada un'onda ben più vistosa, arrotondata, la cui branca discendente è un'onda lenta che degrada verso una T negativa e con segmento ST soprasslivellato (si tratta in realtà di un'onda J e non di una vera e propria R', espressione di un prolungamento del potenziale d'azione a livello delle cellule del tratto di efflusso del ventricolo destro, la cui attività elettrica è appunto registrata dalle derivazioni V1-2). Inoltre, un altro criterio differenziale è presenza di onde S 'impastate', profonde, osservabili nelle derivazioni laterali (DI, aVL, V5 e V6) del blocco di branca destra ed assenti nel fenomeno di Brugada.

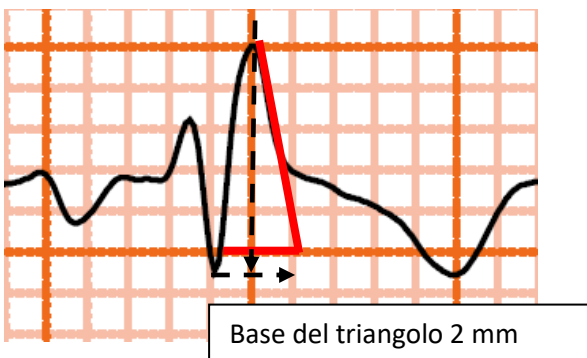
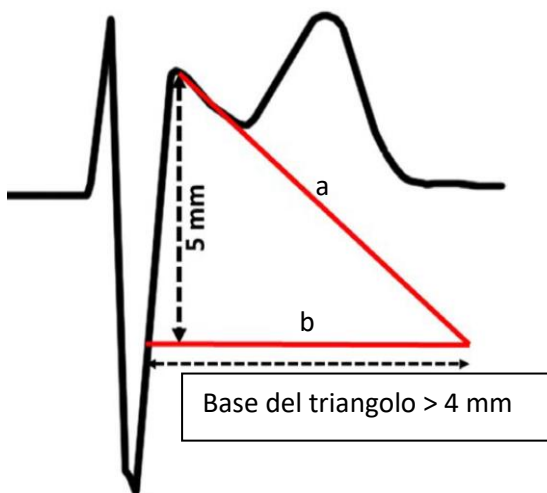
Talvolta, anche in casi di blocco di branca destra incompleto o nella 'variante normale' con aspetto rSr' in V1 possono sorgere dei dubbi interpretativi. In tal caso vale sempre le considerazioni fatte riguardo l'aspetto della r', in quanto nel blocco di branca destra è una piccola onda appuntita, mentre nel pattern di Brugada è un'onda ben più ciiccottella (Figura 3).



**Figura 3.** Due esempi di blocco di branca destra incompleto. Il QRS

ha un'ampiezza inferiore a 0,12 sec, e osserviamo un complesso una morfologia rSr' in V1, con r' appuntita e con T negativa finale.

Recentemente il gruppo di Brugada ha proposto un ulteriore criterio che può essere di aiuto nel discriminare la R' di un fenomeno di Brugada da un BBD o BBD incompleto benigno (che si riscontra soprattutto nei giovani e negli atleti), con una sensibilità di 81% e specificità 85%. Armandoci di righello e matita, tracciamo una linea che parte dall'apice della R' e che decorre parallela al segmento ST soprasslivellato, fino ad incontrare la linea di base a 5 mm di distanza dall'apice della R'. Se la base del triangolo appena tracciato è di almeno 4 mm, si tratta molto probabilmente di un Brugada. In fin dei conti tale criterio ribadisce il concetto che la R' del BBD o BBD incompleto è appuntita e stretta, mentre nel pattern di Brugada è più grossolana ed arrotondata.



**Figura 4.**

Immagine in alto: criterio per discriminare una sindrome di Brugada da un BBD o BBD incompleto. Tracciamo una linea che dall'apice della R' incontra la linea di base a 5 mm di distanza (linea rossa 'a'). Misuriamo la base del triangolo appena tracciato (linea rossa 'b') e qualora superi i 4 mm è più alta la probabilità che si tratti di un Brugada (Da A. Bayés De Luna, Current Cardiology Review 2014).

Nell'immagine in basso applichiamo tale criterio a un paziente con BBD incompleto e cuore sano, osservando che la base del triangolo tracciato è di 2 mm.

## Punti CHIAVE

**Blocco di Branca Destra:** è comune nella popolazione generale, spesso senza cardiopatia sottostante, più frequente negli uomini e che raggiunge una prevalenza superiore al 10% negli uomini ultrasessantenni.

Dal punto di vista **elettrocardiografico** il Blocco di Branca Destro completo è caratterizzato da un **QRS slargato** ( $\geq 3$  quadratini o 0,12 secondi), con morfologia del QRS in V1 variabile: **rSR', o rsR', o rR', o rSR', o rSr'**, associato a **onda S in V5-6, D1, aVL larga e rallentata**. L'onda T risulta negativa in V1-3 dove il QRS è positivo, ed è di aspetto asimmetrico.

**Sindrome di Brugada:** rientra nel gruppo delle cosiddette canalopatie ed è caratterizzata da un aumentato rischio di sincope e morte cardiaca improvvisa, in assenza di cardiopatia strutturale.

La definizione di pattern o fenomeno di Brugada è preferibile a quella di sindrome, a meno che non ci siano sintomi propri della malattia (sincope, morte improvvisa resuscitata, familiarità)

La diagnosi elettrocardiografica di sindrome di Brugada viene effettuata in presenza di sopraslivellamento del punto J  $\geq 2$  mm in V1 o V2 (il punto J è parte terminale del QRS, prima dell'inizio del tratto ST). A seconda della morfologia del sopraslivellamento, si distinguono due tipi:

- **Tipo 1:** punto J sopraslivellato di almeno 2 mm in almeno una derivazione tra V1-2, che sembra un'onda R'. Il segmento ST è convesso superiormente (cosiddetto **coved**) e discende lentamente verso l'isoelettrica fino a terminare in una T negativa finale.
- **Tipo 2:** punto J sopraslivellato di almeno 2 mm in almeno una derivazione tra V1-2, con morfologia dell'ST a sella (cosiddetto **Saddle Back**), a concavità superiore e con T positiva o bifasica. Il tratto ST è sopraslivellato di 1 mm o 0.5 mm (anzitutto il sopraslivellamento inferiore a 1 mm era classificato con Tipo 3, recentemente è stato inglobato nel tipo 2)

Queste alterazioni elettrocardiografiche possono essere visibili nella posizione standard delle derivazioni V1-V2 o spostando gli elettrodi più in alto, nelle cosiddetta posizione superiore (2° - 3° spazio intercostale).

### Come differenziare un Blocco di Branca Destra da un fenomeno di Brugada

L'onda R' del fenomeno di Brugada (che corrisponde a un punto J) è un'onda ben più vistosa, arrotondata, la cui branca discendente è un'onda lenta che degrada verso una T negativa e con segmento ST sopraslivellato. Inoltre, nel blocco di branca destro osserviamo onde S 'impastate', profonde, nelle derivazioni laterali (DI, aVL, V5 e V6) assenti nel fenomeno di Brugada.

Talvolta, anche in casi di blocco di branca destra incompleto o nella 'variante normale' di soggetti giovani, longilinei e atleti, con aspetto rSr' in V1 possono sorgere dei dubbi interpretativi. In tal caso vale sempre le considerazioni fatte riguardo l'aspetto della r', in quanto nel blocco di branca destra è una piccola onda appuntita, mentre nel pattern di Brugada è un'onda ben più cicciottella.

**Bibliografia consigliata:**

1. Expert Consensus Statement on the Diagnosis and Management of Patients with Inherited Primary Arrhythmia Syndromes, 2013
2. New Electrocardiographic Features in Brugada Syndrome, Antonio B. de Luna et al., Current Cardiology Review 2014
3. 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
4. Pathogenesis and management of Brugada syndrome, Brugada P, Nature Review 2016

*Link per scaricare gli articoli:*

[https://drive.google.com/open?id=1Sl\\_hhzEJJ4TLxAlvgrCrjnhIUaNozdzi](https://drive.google.com/open?id=1Sl_hhzEJJ4TLxAlvgrCrjnhIUaNozdzi)