

Módulo 3. Canalopatías cardiacas y deporte

El diagnóstico de una condición arritmogénica hereditaria en un deportista conlleva, en algunas condiciones, la readaptación de su día a día, a fin de evitar potenciales riesgos arritmogénicos y muerte súbita; la rápida progresión de la enfermedad, y los efectos colaterales de las medicaciones que suelen requerir.

La variabilidad de estas enfermedades, de su manifestación y de los varios tipos de deportes, hace que las recomendaciones tengan que ser siempre individualizadas y llevadas a cabo por profesionales con amplia experiencia, no solo en medicina del deporte, sino también en cardiología y arritmias.

Las canalopatías

Este grupo de enfermedades incluye los síndromes arritmogénicos familiares causados por alteraciones patogénicas en genes que codifican canales iónicos o proteínas asociadas. Las canalopatías cardiacas se identifican, en general, por anomalías características del electrocardiograma (ECG) con corazón estructuralmente normal. Sin embargo, la penetrancia incompleta y la expresividad variable en los trastornos arritmogénicos hereditarios implican que los patrones distintivos de ECG que caracterizan estos trastornos pueden estar enmascarados. Las enfermedades suelen tener una penetrancia baja, pero la muerte súbita cardiaca (MSC) puede ser la primera manifestación de la enfermedad. El deporte, en alguna de estas entidades, puede ser un desencadenante de arritmias, y, por tanto, la detección precoz y la toma de medidas preventivas, puede resultar de un cambio importante en el pronóstico.

El diagnóstico genético puede ayudar a identificar tanto la variante patogénica como los portadores genéticos, con el objetivo de mejorar sus estrategias de diagnóstico, prevención y tratamiento.

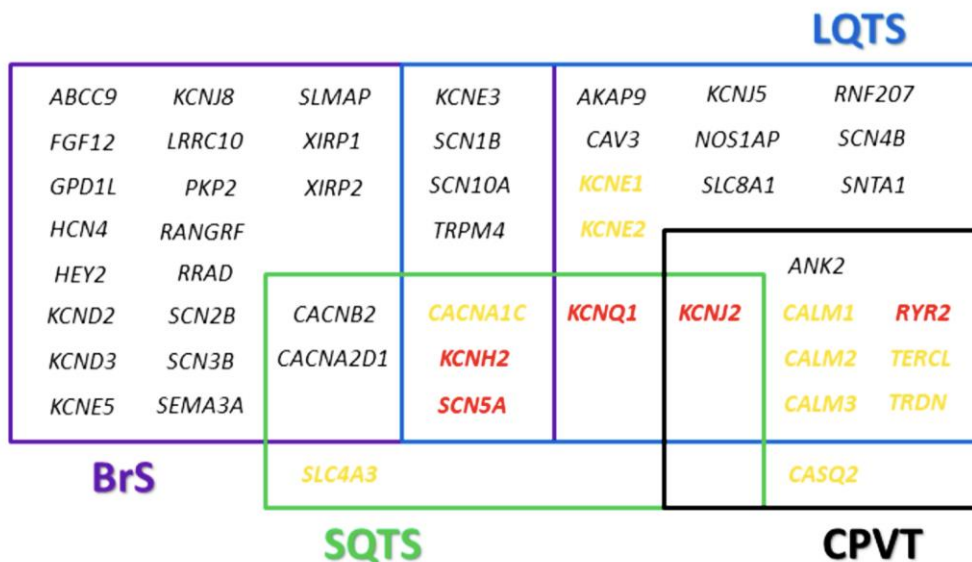
Numerosas alteraciones patogénicas asociadas con enfermedades arritmogénicas que afectan las corrientes de iones de sodio (Na^+), potasio (K^+) o calcio (Ca^{2+}), han sido reportadas, afectando la generación del potencial de acción cardiaco o la homeostasis del calcio. Así, dependiendo de qué canal iónico esté afectado, se presentarán diferentes síndromes.



Hay cuatro canalopatías principales: el síndrome de QT largo (LQTS), la taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica (CPVT), el síndrome de Brugada (BrS) y el síndrome de QT corto (SQTS). Además, existen muchos otros síndromes arrítmicos hereditarios que pueden estar relacionados con muerte súbita en el deporte, pero por su extremada rareza, no se comentarán en este capítulo.

A la fecha, hasta un 35 % de los casos de las muertes súbitas cardíacas en jóvenes pueden estar causados por una alteración patogénica en los canales iónicos. Si bien algunos genes son exclusivos y característicos de una sola enfermedad, la superposición de genes es frecuente en las canalopatías cardíacas, como se observa en la figura 1.

Figura 1. Representación esquemática de la superposición génica en canalopatías cardíacas con alto riesgo de MSC



Fuente: Campuzano et al., 2018, <https://goo.su/IwGyr>

Referencias de la figura: **BrS: síndrome de Brugada; CPVT: taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica; LQTS: síndrome de QT largo; SQTS: síndrome de QT corto. Cortesía del Dr. O.**

Clásicamente, a los pacientes con canalopatías se les ha prohibido el deporte de forma sistemática. Las últimas corrientes buscan la individualización del abordaje del paciente/deportista, con el fin de buscar la alternativa mejor y más segura según su condición y su preferencial personal.

A continuación, se detallarán las características de las principales canalopatías.

Síndrome de QT largo



El síndrome de QT largo (LQTS) es una entidad hereditaria relacionada con la muerte súbita en el deporte. Es la más frecuente de todas las canalopatías cardíacas, afectando en global hasta en 1 de cada 2500 individuos (Priori et al., 2003). Este síndrome se define por una prolongación patológica del intervalo QT corregido en el ECG de superficie en condiciones basales o a los 4 minutos de recuperación en una prueba de esfuerzo. En general, se admite un intervalo de QT corregido, según fórmula de Bazett $\rightarrow 470$ ms (varones) o $\rightarrow 480$ ms (mujeres). Un QTc de $\rightarrow 500$ ms es claramente diagnóstico (Priori et al., 2003).

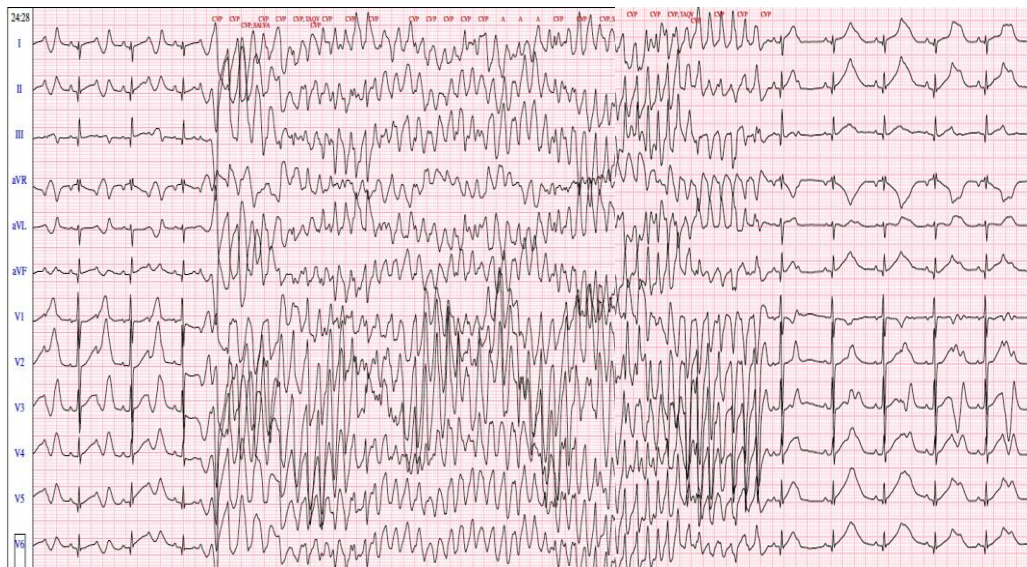
La dificultad del diagnóstico radica en el hecho que los intervalos QT y QTc varían según la edad, el sexo y la preparación física. Además, la presencia de las ondas U, muy frecuentes en deportistas, dificultan la correcta medición del intervalo QT.

En los deportistas, el QTc suele estar más prolongado y, sumado al hecho de que la bradicardia habitual hace que la fórmula de Bazett no sea aplicable al 100 %, algunos individuos pueden estar sobre diagnosticado de QT largo (Sharma et al., 2018; Basavarajaiah et al., 2007).

La prueba de esfuerzo permite evaluar tanto el comportamiento del intervalo QT como detectar arritmias durante el esfuerzo y, especialmente, en la fase de recuperación. En pacientes con sospecha de LQTS con QT normal en reposo pueden presentar prolongación del intervalo QT a los 4 minutos de la recuperación posesfuerzo como único hallazgo. Además, la prueba de esfuerzo no solamente es útil para el diagnóstico, sino también para la monitorización del tratamiento y para el seguimiento de estos pacientes, permitiendo hacer una adecuada prescripción de ejercicio.

La detección de arritmias subclínicas o asintomáticas mediante sistemas de monitorización como camisetas inteligentes (*Nuubo*[®], entre otros) o Holter subcutáneo para determinar bien la morfología del QT, el intervalo QTc y la presencia de arritmias, puede ayudar a catalogar al paciente como portador o no de LQTS (Fabregat-Andrés et al., 2014).

Figura 2. Paciente con prolongación del QT y aparición de arritmia ventricular en forma de *torsade des pointes* asintomática



Fuente: elaboración propia.

En estas circunstancias, el estudio genético es claramente de gran ayuda para determinar los individuos con riesgo de padecer estas arritmias. Aunque existen hasta 17 subtipos de LQTS según el gen que se afecta, se ha observado una clara predisposición a arritmias con el deporte acuático en los casos de LQTS tipo 1 (por variante genéticas en el gen *KCNQ1*) (Sharma et al., 2018).

Manejo del deportista con LQTS

Como todos los pacientes con LQTS, los deportistas afectados de LQTS deben evitar los fármacos que prolongan el intervalo QT, la deshidratación y los trastornos hidroelectrolíticos. Como curiosidad, la única limitación dietética es la ingesta de pomelo (toronja o *grapefruit*), una fruta que tiene efecto sobre el citocromo p450 y que puede prolongar el intervalo QT, así como interferir en el metabolismo de numerosos fármacos. Por tanto, es muy importante asegurar una buena hidratación durante la práctica de ejercicio físico. A menudo, los aportes suplementarios de magnesio son indispensables para asegurar una correcta repolarización, así como para disminuir el riesgo de padecer arritmias.

Los deportistas sintomáticos no deben participar en deportes de ningún tipo hasta que el tratamiento no logre controlar las arritmias. En concreto, los pacientes con LQTS1 deberían evitar los deportes que implican sumersión en agua fría, ya que es este subtipo el que más riesgo tiene en estas condiciones.



El tratamiento con fármacos β bloqueantes (especialmente, el nadolol) es la terapia más efectiva, especialmente en LQTS tipo 1. Otros subtipos pueden requerir otras medicaciones específicas (mexiletina en el tipo 3, entre otros), según indican Vincent et al. (2009).

El efecto secundario más habitual de estos fármacos β bloqueantes es la bradicardización y la incompetencia para aumentar la frecuencia cardiaca. Este efecto suele ser mal tolerado en deportistas ya de por sí bradicárdicos, limitando su capacidad de taquicardización y, por tanto, presentando mala tolerancia al ejercicio. Este es el motivo principal por el que los deportistas tienden a rechazar o incumplir esta recomendación. Es importante tener en cuenta las decisiones compartidas en la prescripción y recomendación y ser cauto al preguntar específicamente por el adecuado cumplimiento terapéutico. Ante la presencia de arritmias en el seguimiento en un paciente con dosis prescritas adecuadas de β bloqueantes, es fundamental asegurar la toma correcta de estos.

La denervación simpática cardiaca izquierda es un tratamiento coadyuvante de gran ayuda para los pacientes intolerantes a los β bloqueantes o con arritmias, pese a tratamiento adecuado. Asimismo, se puede considerar como protección extra en pacientes que quieren hacer deporte.

Cierto es que los pacientes que presenten síntomas, arritmias o síncope aun con un buen tratamiento, deben tener en cuenta el riesgo de muerte súbita y, por tanto, la necesidad de una denervación simpática cardiaca con implante de un desfibrilador.

En relación con este síndrome y las recomendaciones deportivas, las guías americanas y europeas difieren. Las guías americanas consideran que un paciente con LQTS considerado de alto riesgo sin desfibrilador puede no estar descualificado para la práctica deportiva, siempre que tenga un desfibrilador externo disponible. Por el contrario, las guías europeas no recomiendan el deporte competitivo en este perfil de pacientes (Johnson et al., 2013; Ackerman et al., 2015).

Tabla 1: Recomendaciones de la Sociedad Europea de Cardiología en relación con la práctica deportiva en pacientes con síndrome de QT largo

Recomendaciones	Clase	Nivel
Se recomienda que los deportistas con LQTS con historia de síntomas o intervalo QT alargado estén bajo tratamiento β bloqueante a dosis terapéuticas.	I	B

Se recomienda que los deportistas con LQTS deberían evitar los medicamentos que prolongan el intervalo QT y desequilibrios electrolíticos como hipopotasemia e hipomagnesemia.	I	B
Se debe considerar una estrategia de decisión compartida en cuanto a la realización de deporte en pacientes con LQTS genotípicamente positivos sin fenotipo (QTc <470/480 ms en hombres/mujeres, respectivamente). Se tendrá en cuenta el tipo de deporte (individual vs. equipo), tipo de mutación y extensión de medidas preventivas en este contexto.	IIa	C
No se recomienda la participación en deportes de alta intensidad, tanto a nivel recreativo como competitivo, aun bajo tratamiento con β bloqueantes, en pacientes con QTc>500 ms o en pacientes con LQTS con Qtc>470 ms (en varones) o >480 ms (en mujeres).	III	B
No se recomienda la participación en deporte competitivo (con o sin desfibrilador implantado) a individuos diagnosticado de LQTS con historia de muerte súbita recuperada o síncope arrítmico.	III	C

Fuente: Ackerman et al., 2015, <https://goo.su/PzSpOA>

Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica

La taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica (CPVT) es un trastorno arritmogénico familiar relacionado con la muerte súbita en el deporte. Descrito por primera vez en 1975, se caracteriza por una taquicardia ventricular bidireccional que se presenta en pacientes jóvenes con corazones aparentemente normales, especialmente en situación de estrés y/o deporte. Suele desencadenarse por estímulos adrenérgicos (ejercicio de alto impacto, emociones, miedo o estrés). Estas condiciones se suelen presentar de forma asociada en las competiciones deportivas, donde el deportista se juega una clasificación o campeonato importantes.

Es una cardiopatía arritmogénica asociada a una alta mortalidad (alrededor del 30 % a la edad de 30 años) en pacientes no tratados, siendo la muerte súbita la primera manifestación en una parte importante de los pacientes. De hecho, cuanto más precoces aparecen los episodios, peor es el pronóstico y existe una correlación entre la edad en la que se presenta el síncope por primera vez y la gravedad de la enfermedad. Muchos de estos pacientes han sido inicialmente catalogados de epilépticos, pero con pruebas



Fuente: elaboración propia.

Hasta la fecha, 6 genes se han asociado con la enfermedad, siendo responsables de casi el 60 % de todos los casos diagnosticados clínicamente (RyR2, CASQ2, KCNJ2, TRDN, CALM1 y CALM2). El principal gen responsable de la CPVT es RYR2, que codifica para el receptor de rianodina (autosómica dominante). Es responsable de casi el 50 % de todos los casos. Todos los demás genes juntos son responsables de casi el 10 % de los casos de CPVT. CASQ2 codifica la proteína calsequestrina (autosómica recesiva, tipo 2). Tanto RyR2 como CASQ2 están implicados en la regulación del calcio intracelular, y las mutaciones patogénicas conducen a una mayor función de codificación de proteínas y, en consecuencia, aumentan la salida de calcio del retículo sarcoplásmico. La prueba genética del gen RyR2 debería ser la mejor opción costo-efectiva en casos *post mortem* de familias sin antecedentes de eventos cardíacos y con sospecha de CPVT como causa de muerte.

El abordaje de los pacientes con CPVT ha evolucionado a lo largo de los últimos años. Inicialmente, se consideraba que estos pacientes eran candidatos directos al implante de un desfibrilador. El tiempo ha demostrado que una parte importante de las taquicardias ventriculares son autolimitadas. La estimulación por parte del desfibrilador al detectar una arritmia ventricular podría desencadenar una tormenta eléctrica, debido al dolor percibido durante una descarga eléctrica, provocando más adrenalina y, por tanto, perpetuando la situación adrenérgica que provoca las arritmias. En estos pacientes, los desfibriladores deben ser programados con tiempos de detección muy largos.

Tras años de estudio, se ha visto que el tratamiento β bloqueante es de gran ayuda para minimizar la susceptibilidad a las arritmias. En pacientes poco tolerantes a los efectos secundarios de los β bloqueantes (hecho que se produce a menudo debido a la bradicardia habitual que suelen tener), se ha visto que la biterapia con flecainida permite minimizar las arritmias ventriculares. Tanto es así que, sumado a la denervación simpática cardíaca, esta patología raramente requiere el implante de un desfibrilador, habiendo pasado este a estar casi contraindicado en estos pacientes.

La modificación del estilo de vida, especialmente limitando al máximo el estrés emocional (lo más importante) y el deporte de competición (claramente, responsable de arritmias ventriculares), sumado a la medicación, permite que estos pacientes puedan desarrollar una vida normal. Se ha visto que, pasados los 25-30 años, disminuye drásticamente el riesgo arrítmico, aunque no se puede descartar completamente el riesgo.

Hay que tener en cuenta que el 50 % de los pacientes con RYR2 asocian déficit cognitivo y son dependientes. RYR2 se expresa en corazón y cerebro, entre otros. Esto implica que

algunos de los factores externos que fácilmente podrían ser controlables, no lo son necesariamente, por las limitaciones cognitivas.

Por tanto, en estos pacientes, el deporte de competición está contraindicado. En los pacientes que quieren hacer deporte recreacional, es recomendable su monitorización y la evaluación de la carga de ejercicio mediante pruebas de esfuerzo seriadas.

Síndrome de QT corto

Este raro síndrome fue descrito en el año 2000. Es una enfermedad cardíaca hereditaria caracterizada por taquiarritmias ventriculares que conducen a la muerte súbita. Es considerada la arritmia más letal, responsable de muerte súbita principalmente en fetos, lactantes y jóvenes. El ECG basal se caracteriza por un intervalo QT corto en el ECG (<330 ms), con una onda T alta y aguda y un intervalo corto entre el pico y el final de la onda T, lo que lleva algunas manifestaciones clínicas, desde la ausencia de síntomas hasta la fibrilación auricular, síncope recurrente y muerte súbita, ya en la infancia, y se considera una de las principales causas de muerte súbita del lactante (Arai et al., 1989).

El origen genético ha sido reportado con un patrón de herencia autosómico dominante y alta penetrancia. Hasta la fecha, se han identificado varias mutaciones relacionadas con SQTs en 6 genes: 3 de ellos (KCNQ1, KCNJ2 y especialmente KCNH2) que codifican canales de potasio y 3 más (CACNA1C, CACNB2B y CACNA2D1) que codifican canales de calcio. Todos estos genes encierran casi el 50 % de los casos de SQT clínicamente diagnosticados.

Los pacientes con QT corto son pocos y no se conoce con total claridad si el deporte puede influir en la aparición de arritmias. En todo caso, y dada la rareza y las pocas referencias bibliográficas, es adecuado un planteamiento individualizado en estos pacientes mediante el uso de sistemas de monitorización para detallar concretamente la indicación del deporte.

Síndrome de Brugada

Descrito por primera vez en 1992, el síndrome de Brugada (BrS) se caracteriza por un patrón de ECG particular (elevación del segmento ST de tipo cóncavo en un bloqueo atípico de rama derecha en las derivaciones V1 a V3) y episodios de muerte súbita cardíaca con corazón estructural normal. Los últimos reportes indican que podrían asociarse, además, a alteraciones estructurales en el epicardio del tracto de salida del ventrículo derecho (Priori et al., 2002; Brugada et al., 2018).

El aumento del riesgo de muerte súbita se debe a episodios de taquiarritmias ventriculares polimórficas. Aunque los hombres de alrededor de 40 años tienen un mayor riesgo de sufrir arritmias, el BrS puede afectar a personas de todas las edades y sexos.

La penetrancia y la expresividad del trastorno son muy variables. El patrón de ECG puede estar presente en situación basal de forma continua o puede ser intermitente. En este último, puede desenmascarse durante una provocación farmacológica con un bloqueador de los canales de sodio (ajmalina, preferentemente o flecainida). La descripción de los inductores agudos del patrón ECG es de suma importancia, ya que algunos individuos pueden estar en riesgo durante la anestesia, cuando toman algunos medicamentos orales (antidepresivos o antiarrítmicos) o, de especial importancia en niños, durante un episodio febril. De hecho, la fiebre es un desencadenante de arritmias ventriculares de mucho peso, y además puede desenmascarar el patrón electrocardiográfico (Frustaci et al., 2005).

De los pacientes con BrS, entre el 20 y el 50 % tienen antecedentes familiares de muerte súbita. Desde la identificación del primer gen asociado a BrS en una familia (el gen SCN5A), se clasificó como una enfermedad hereditaria con un patrón de herencia autosómico dominante. En la actualidad, se ha informado que más de 250 variaciones patogénicas en 19 genes están asociadas con BrS, codificando principalmente para canales de sodio, potasio y calcio de miocitos o proteínas asociadas con ellos. Actualmente, se considera una entidad poligénica y multifactorial. A pesar de estos desarrollos en curso, menos del 30 % de los casos de BrS diagnosticados clínicamente tienen un resultado genético acorde a los hallazgos, quedando un 70 % de pacientes afectados sin causa genética.

La mayoría de las personas con BrS permanecen asintomáticas durante toda su vida. Cuando se presentan, los eventos se producen durante el sueño o el reposo, en situación posprandial y durante los estados febriles o golpes de calor. Por tanto, el ejercicio no es un inductor de arritmias en los pacientes con BrS. Aun así, algunos pacientes presentan patrón de Brugada en la fase de recuperación de la prueba de esfuerzo, pero este hecho no ha demostrado correlación con peor riesgo. Se podría especular con que una reacción vagal intensificada durante la recuperación y un tono vagal predominante en reposo pueden aumentar la susceptibilidad de las personas muy entrenadas a desarrollar arritmias durante la recuperación o en reposo. Sin embargo, no hay informes que vinculen directamente el ejercicio o el entrenamiento deportivo con eventos cardíacos y no hay grandes estudios prospectivos que evalúen el efecto del ejercicio y los deportes en BrS (Michowitz et al., 2018).



Figura 4. Paciente de 24 años que practica baloncesto. Se observa aparición de patrón de Brugada tipo 1 de espontáneo en fase de recuperación de una prueba de esfuerzo. Las derivaciones precordiales están colocadas en primer, segundo y cuarto espacio intercostal



Fuente: elaboración propia.

En pacientes asintomáticos con aparición del patrón de ECG de Brugada tipo 1 después de una prueba de provocación (*test* farmacológico), se recomiendan medidas preventivas, como evitar los fármacos desencadenantes, desequilibrio electrolítico y aumentos de la temperatura central mayor a 39 °C. Durante la fiebre, esta debe tratarse agresivamente.

Los individuos que han sufrido una muerte súbita recuperada o un síncope arrítmico deben ser sometidos a implante de DAI, ya que es el único tratamiento que ha demostrado disminuir la mortalidad.

Los pacientes asintomáticos con el patrón de ECG BrS tipo 1 espontáneo pueden competir en todos los deportes, excepto en aquellos de resistencia asociados con un aumento de la temperatura central mayor a 39 °C (especialmente, maratones y triatlones). En los pacientes con genotipo positivo, incluso sin fenotipo, también se recomiendan las mismas indicaciones.

En resumen, un paciente con síndrome de Brugada no tiene contraindicación para la práctica deportiva, siempre y cuando se hidrate correctamente y evite las competiciones largas en condiciones de calor extremo (nivel de evidencia IIb).

Tabla 2: Recomendaciones de la Sociedad Europea de Cardiología en relación con la práctica deportiva en pacientes con síndrome de Brugada

Recomendaciones	Clase	Nivel
Se recomienda el implante de desfibrilador en pacientes con síndrome de Brugada con síncope arritmogénicas y/o muerte súbita recuperada.	I	C
Después del implante de un desfibrilador, se puede considerar la reanudación del deporte competitivo o recreacional después de una decisión consensuada en pacientes que no han tenido eventos arrítmicos en los últimos 3 meses después del implante.	IIa	C
Se puede considerar la participación en actividades deportivas en pacientes asintomáticos con síndrome de Brugada, en portadores de mutaciones y en deportistas asintomáticos con solo ECG inducible, siempre que no implique el aumento de temperatura corporal >39 °C (por ejemplo, deporte de resistencia bajo condiciones de calor y/o humedades extremas).	IIb	C
No se recomiendan los fármacos que pueden agravar el síndrome de Brugada, las alteraciones electrolíticas y el deporte que provoque un aumento de temperatura corporal >39 °C. Esto incluye individuos con síndrome de Brugada oculto o pacientes portadores de mutaciones sin fenotipo claro.	III	C

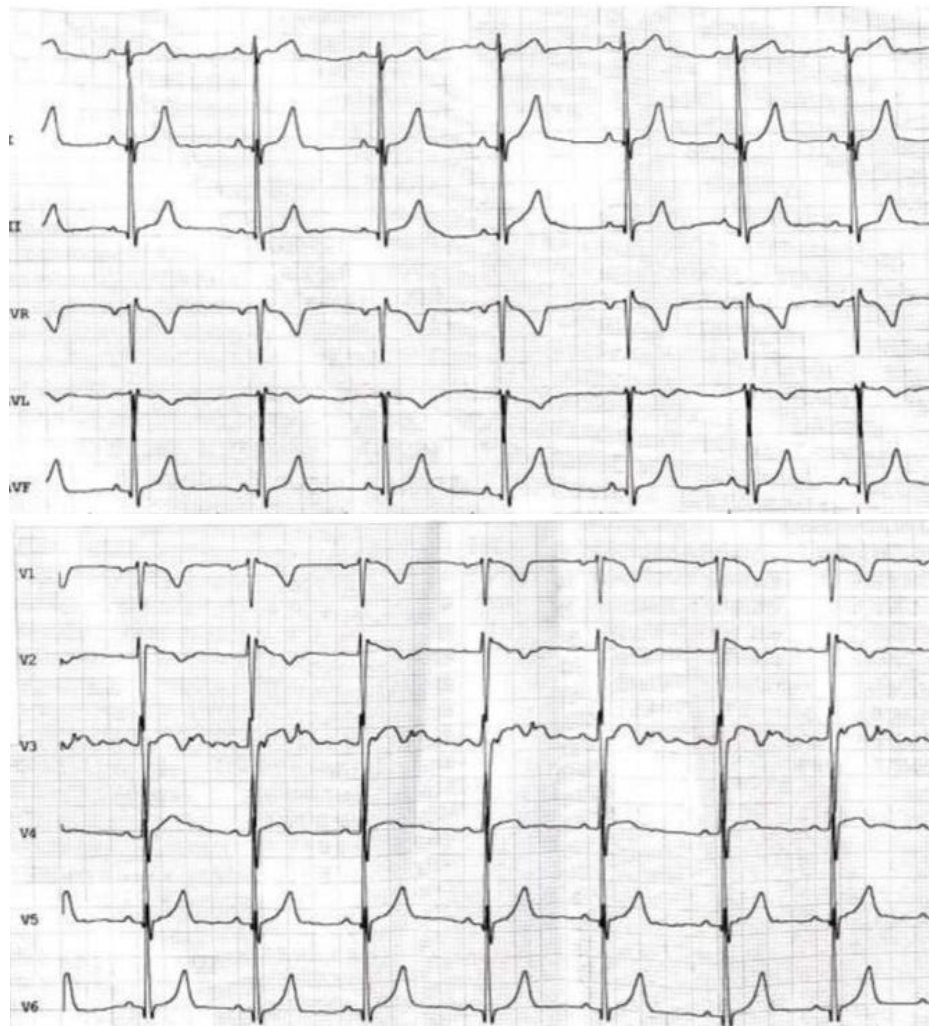
Fuente: Ackerman et al., 2015, <https://goo.su/PzSpOA>

Caso clínico

Paciente de 16 años, jugador de *hockey* sobre césped de nivel profesional. En la revisión deportiva se realiza ECG de superficie en reposo observándose el siguiente ECG.



Figura 5: Caso clínico



Fuente: elaboración propia.

¿Qué actitud tomaríamos ante este ECG?

- Ninguna, puede hacer deporte. Es un ECG normal y no precisa más pruebas.
- Realizar algún otro tipo de ECG para descartar que no tenga un síndrome de Brugada.
- Este paciente tiene un síndrome de Brugada, ya que se observa dicho patrón en este ECG de superficie. Por tanto, tendremos que descualificarlo para la práctica deportiva.
- Realizar una historia familiar completa, preguntando si hay antecedentes de muerte súbita en varones de 40 años. Si no los hay, podemos quedarnos tranquilos, porque seguro que no será un síndrome de Brugada.
- Realizaría un *test* farmacológico de provocación (con ajmalina idealmente o flecainida), ya que este ECG es muy sospechoso de síndrome de Brugada.

Respuesta y justificación

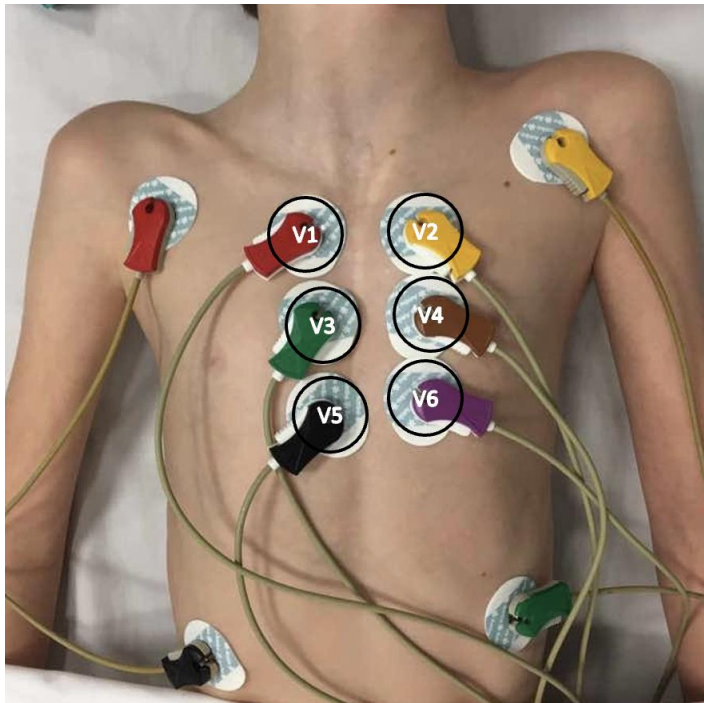
- a. Ninguna, puede hacer deporte. Es un ECG normal y no precisa más pruebas. **Incorrecto.**

En este ECG, se observa ritmo sinusal, con intervalo PR normal, y ejes normales. En derivación V2, se observa una discreta onda r' con un leve ascenso del segmento ST (<2 mm). V3 está artefactado y no permite pronunciarnos.

- b. Realizar algún otro tipo de ECG para descartar que no tenga un síndrome de Brugada. **Correcto.**

Aunque podría considerarse normal, sería adecuado realizar un nuevo ECG con las derivadas precordiales en el primer, segundo y cuarto espacio intercostal, tal como se muestra en el siguiente esquema. La posición de las derivaciones precordiales permite explorar eléctricamente la zona del tracto de salida del ventrículo derecho, por tanto, aumentar la sensibilidad del ECG de superficie para el diagnóstico de un patrón de Brugada.

Figura 6. Representación gráfica de la posición de los electrodos de derivaciones precordiales en el primer, segundo y cuarto espacio intercostal, para aumentar la sensibilidad del ECG para la detección de patrón de Brugada

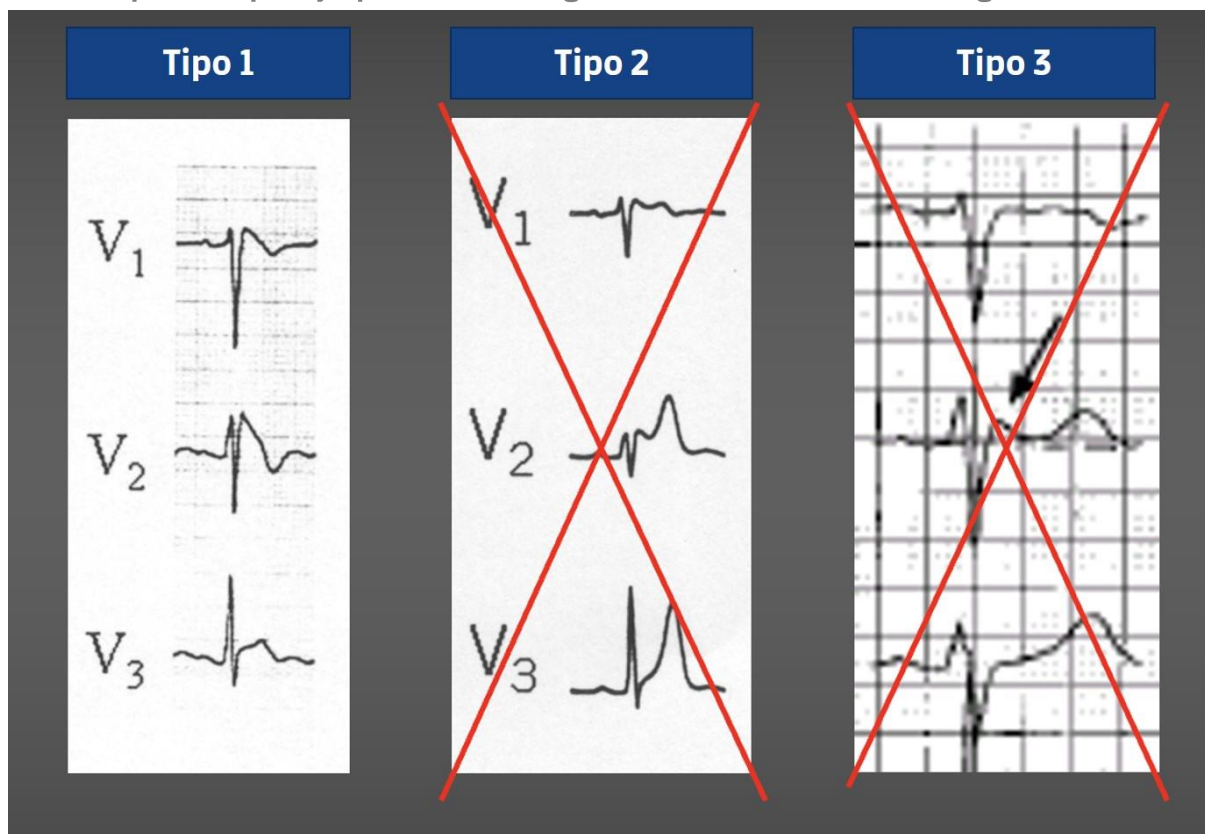


Fuente: elaboración propia.

- c. Este paciente tiene un síndrome de Brugada, ya que se observa dicho patrón en este ECG de superficie. Por tanto, tendremos que descualificarlo para la práctica deportiva. **Incorrecto**

El diagnóstico de síndrome de Brugada solo se puede realizar si se registra un ECG con patrón tipo 1 (de forma espontánea o después de un *test* farmacológico de provocación). El hallazgo de los anteriormente denominados patrones tipo 2 y tipo 3 no es diagnóstico de nada y no debe confundirse con un patrón de menos riesgo. Lo único que implica el hallazgo de dichos patrones es que requiere más estudios, pero de ninguna manera se puede considerar diagnóstico.

Figura 7. Patrón tipo 1, único patrón diagnóstico de síndrome de Brugada. El mal llamado patrón tipo 2 y tipo 3 no son diagnósticos de síndrome de Brugada



Fuente: elaboración propia.

Finalmente, aunque tuviera un síndrome de Brugada no sería motivo suficiente para descualificarlo de la práctica deportiva, ya que los eventos arrítmicos se presentan mayoritariamente durante el sueño profundo y las situaciones vagales.

- d. Realizar una historia familiar completa, preguntando si hay antecedentes de muerte súbita en varones de 40 años. Si no los hay, podemos quedarnos tranquilos porque seguro que no será un síndrome de Brugada. **Incorrecto**

Aunque la mayor incidencia de arritmias en el síndrome de Brugada se presenta en varones alrededor de los 40 años, esto no implica que pueda haber sintomatología en otras edades (incluso niños) y en mujeres. Además, una parte muy importante de los pacientes siempre se mantiene asintomático. Por tanto, la ausencia de antecedentes familiares en cualquier edad y sexo no descarta la posibilidad de síndrome de Brugada.

- e. Realizar un *test* farmacológico de provocación (con ajmalina idealmente o flecainida), ya que este ECG es muy sospechoso de síndrome de Brugada.

Incorrecto

Aunque el *test* de provocación farmacológica con ajmalina (idealmente) o flecainida es la prueba ideal para desenmascarar un patrón de Brugada, no podemos decir que este ECG sea «muy» sospechoso de síndrome de Brugada, porque simplemente se trata de un bloqueo incompleto de rama derecha. Esto está presente en muchos pacientes jóvenes y deportistas.

Pacientes portadores de desfibrilador y marcapasos

La indicación principal para el implante de un marcapasos es que el paciente pueda tener una vida lo más normal posible. Por tanto, de por sí, el propio marcapasos no debería ser una contraindicación para la práctica deportiva.

Si bien es cierto que existe riesgo de daño del sistema por golpes directos, la aplicación de técnicas de implante específicas puede minimizar este riesgo. El abordaje mediante implante submuscular de la carcasa del dispositivo permite ofrecer una protección extra al dispositivo.

Asimismo, existen sistemas de protección específicos que permiten ofrecer una protección exterior que absorbe de manera eficiente los impactos mediante el uso de tejidos especiales (Daiprox® y similares).

Figura 8. Sistema de protección para la absorción de impactos mediante el uso de material D30® y adaptación personalizada



Fuente: Daiprox, s.f., <https://goo.su/i0wL>

Con el desfibrilador, técnicamente nos encontramos con la misma situación. De por sí, el dispositivo no es una contraindicación. Lo puede ser la patología de base (véase los anteriores apartados, especialmente en las miocardiopatías arritmogénica y dilatada), que podría empeorar con la práctica deportiva. Por tanto, el portador de desfibrilador no tiene contraindicación para el deporte después de pasados tres meses del implante si no hubo ninguna arritmia (Campuzano et al., 2018; Rahman et al., 2012).

Resumen

Las canalopatías son enfermedades hereditarias que pueden desencadenar la muerte súbita. No todas ellas contraindican el deporte. Se debe considerar el síndrome de QT largo, especialmente el tipo 1, como especial riesgo en el deporte, así como la taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica. El síndrome de Brugada no confiere un riesgo aumentado de arritmias durante la práctica deportiva, por tanto, no contraindica el deporte de competición. Lo que sí comparten todas estas entidades, es la importancia de mantener siempre una adecuada hidratación, así como evitar los desequilibrios hidroelectrolíticos. Los dispositivos cardiacos, como marcapasos y desfibriladores, no contraindican de por sí la práctica deportiva, siempre y cuando se tomen medidas de protección para evitar daños del sistema. Finalmente, es de crucial importancia la individualización de las indicaciones y recomendaciones, teniendo en cuenta la variabilidad de los pacientes, deportes e intensidad. Es fundamental que los pacientes estén en manos de expertos en patología cardiaca hereditaria con profundos conocimientos de deporte para poder aportar el mejor acompañamiento.

Referencias

- Ackerman, M.J.; Zipes, D.P.; Kovacs, R.J.; Maron, B.J.** (2015). Eligibility and disqualification recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities: Task Force 10: The cardiac channelopathies: a scientific statement from the American Heart Association and American College of Cardiology. *Circulation*, *132*, 326–9.
- Arai, Y.; Saul, J.; Albrecht, P.; Hartley, L.H.; Lilly, L.S.; Cohen, R.J.; Colucci, W.S.** Modulation of cardiac autonomic activity during and immediately after exercise. *Am J Physiol*, *256*, 32–41.
- Basavarajaiah, S.; Wilson, M; Whyte, G.; Shah, A.; Behr, E.; Sharma, S.** (2007). Prevalence and significance of an isolated long QT interval in elite athletes. *Eur Heart J*, *28*, 2944–2949.
- Brugada, J.; Brugada, R.; Brugada, P.** (2007). Channelopathies: a new category of diseases causing sudden death. *Herz*, *32*(3), 185–91. doi: 10.1007/s00059-007-2976-1. PMID: 17497250.
- Brugada, J.; Campuzano, O.; Arbelo, E.; Sarquella-Brugada, G.; Brugada, R.** (2018). Present status of Brugada syndrome: JACC state-of-the-art review. *J Am Coll Cardiol.*, *72*, 1046–1059.
- Brugada, P.; Brugada, J.** (1992). Right bundle branch block, persistent ST segment elevation and sudden cardiac death: a distinct clinical and electrocardiographic syndrome. A multicenter report. *J Am Coll Cardio*, *20*, 1391–1396.
- Campuzano, O.; Sarquella-Brugada, G.; Cesar, S.; Arbelo, E.; Brugada, J.; Brugada, R.** (2018). Recent Advances in Short QT Syndrome. *Front Cardiovasc Med*, *29*(5). doi: 10.3389/fcvm.2018.00149
- Daiprox**, (s.f.). *DAIPROX® PRO 1.0*. <https://www.daiprox.com/products/daiprox%C2%AE-1-0-con-proteccion-d3o%C2%AE>
- Fabregat-Andrés, O.; Muñoz-Macho, A.; Adell-Beltran, G.; Ibáñez-Catalá, X.; Macia, A.; Facila, L.** (2014). Evaluation of a New Shirt-Based Electrocardiogram Device for Cardiac Screening in Soccer Players: Comparative Study with Treadmill Ergospirometry. *Cardiol Res.*, *5*(3–4).
- Frustaci, A.; Priori, S.G.; Pieroni, M.; Chimenti, C.; Napolitano, C.; Rivolta, I.; Sanna, T.; Bellocci, F.; Russo, M.A.** (2005). Cardiac histological substrate in patients with clinical phenotype of Brugada syndrome. *Circulation*, *112*, 3680–3687



- Heidbuchel, H.; Willems, R.; Jordaens, L.** (2019). Intensive recreational athletes in the prospective multinational ICD Sports Safety Registry: results from the European cohort. *Eur J Prev Cardiol*, 26, 764–775.
- Johnson, J.N.; Ackerman, M.J.** (2013). Return to play? Athletes with congenital long QT syndrome. *Br J Sports*, 47, 28–33.
- Michowitz, Y.; Milman, A.; Sarquella-Brugada, G.; Andorin, A.; Champagne, J.** (2018). Fever-related arrhythmic events in the multicenter survey on arrhythmic events in Brugada syndrome. *Heart Rhythm*, 15, 1394–1401
- Olshansky, B.; Atteya, G.; Cannom, D.; Heidbuchel, H.; Saarel, E.V.** (2019). Competitive athletes with implantable cardioverter-defibrillators – how to program? Data from the Implantable Cardioverter-Defibrillator Sports Registry. *Heart Rhythm*, 16, 581–587.
- Pelliccia, A.; Sharma, S.; Gati, S.; Bäck, M.; Börjesson, M.; Caselli, S.; Collet, J.P.; Corrado, D.; Drezner, J.A.; Halle, M.; Hansen, D.; Heidbuchel, H.; Myers, J.; Niebauer, J.; Papadakis, M.; Piepoli, M.F.; Prescott, E.; Roos-Hesselink, J.W.; Graham Stuart, A.; Taylor, R.S.; Thompson, P.D.; Tiberi, M.; Vanhees, L.; Wilhelm, M.** (2021). ESC Scientific Document Group. 2020 ESC Guidelines on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease. *Eur Heart J*, 42(1), 17-96. doi: 10.1093/eurheartj/ehaa605
- Priori, S.G.; Napolitano, C.; Memmi, M.; Colombi, B.; Drago, F.; Gasparini, M. DeSimone, L.; Coltorti, F.; Bloise, R.; Keegan, R.; Cruz Filho, F.E.; Vignati, G.; Benatar, A.; DeLogu, A.** (2002). Clinical and molecular characterization of patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation*, 106, 69-74
- Priori, S.G.; Schwartz, P.J.; Napolitano, C.; Bloise, R.; Ronchetti, E.; Grillo, M.; Vicentini, A.; Spazzolini, C.; Nastoli, J.; Bottelli, G.; Folli, R.; Cappelletti, D.** (2003). Risk stratification in the long-QT syndrome. *N Engl J Med*, 348, 1866–1874.
- Rahman, B.; Macciocca, I.; Sahhar, M.; Kamberi, S.; Connell, V.; Duncan, R.E.** (2012). Adolescents with implantable cardioverter defibrillators: a patient and parent perspective. *Pacing Clin Electrophysiol*, 35, 62–72.
- Sharma, S.; Drezner, J.A.; Baggish, A.; Papadakis, M.; Wilson, M.G.; Prutkin, J.M.** (2018). International recommendations for electrocardiographic interpretation in athletes. *Eur Heart J*, 39, 1466–1480.
- Vincent, G.M.; Schwartz, P.J.; Denjoy, I.; Swan, H.; Bithell, C.; Spazzolini, C.; Crotti, L.; Piippo, K.; Lupoglazoff, J.M.; Villain, E.; Priori, S.G.; Napolitano, C.; Zhang, L.** (2009). High efficacy of beta-blockers in long-QT syndrome type 1: contribution of



noncompliance and QT-prolonging drugs to the occurrence of beta-blocker treatment “failures”. *Circulation*, 119, 215–221.

