

Síndrome de Brugada. Reporte de caso

Brugada Syndrome. Report of a Case

Armando Romero García¹, Fabian I. Fernández Chelala², Reybert de J. Dominguez Pérez³, Dabel Padrosa Santos⁴, Aldo M. Santos Hernández⁵.

1. Máster en Urgencias Médicas en la Atención Primaria de Salud. Especialista de Primer Grado en Cardiología y Medicina General Integral. Hospital Universitario Docente Vladimir Ilich Lenin. Holguín. Cuba.
2. Máster en Urgencias Médicas en la Atención Primaria de Salud. Especialista de Segundo Grado en Cardiología y Terapia Intensiva. Asistente. Hospital Universitario Docente Vladimir Ilich Lenin. Holguín. Cuba.
3. Especialista de Primer Grado en Cardiología. Hospital Universitario Docente Vladimir Ilich Lenin. Holguín. Cuba.
4. Especialista de Primer Grado en Cardiología. Hospital Universitario Docente Vladimir Ilich Lenin. Holguín. Cuba.
5. Máster en Urgencias Médicas en la Atención Primaria de Salud. Especialista de Primer Grado en Cardiología y Medicina General Integral. Asistente. Hospital Universitario Docente Vladimir Ilich Lenin. Holguín. Cuba.

RESUMEN

El síndrome de Brugada es una manifestación clínico-electrocardiográfica caracterizada por una mutación de los canales de sodio cardíaco, más frecuente en varones. La clínica se caracteriza por episodios sincopales a repetición o de muerte súbita, en pacientes sin cardiopatía estructural evidente. El patrón típico se caracteriza por una imagen de bloqueo de rama derecha con elevación del ST de V1 a V3 y T negativa. Es vital el diagnóstico de este síndrome porque sin tratamiento la incidencia de muerte súbita es muy alta; es la implantación de un desfibrilador automático el único tratamiento útil. Se reporta el caso de una mujer de 32 años atendida por

episodios presincoales recurrentes, con electrocardiogramas iniciales normales, patrón de Brugada tipo I oculto o intermitente, test de procainamida positivo y estudio electrofisiológico negativo, a la cual se le implantó un cardioversor desfibrilador automático.

Palabras clave: síndrome de Brugada, taquicardia ventricular polimórfica, fibrilación ventricular, muerte súbita, desfibrilador automático.

ABSTRACT

Brugada syndrome is a clinical-electrocardiographic manifestation characterized by a mutation of the cardiac sodium channel, more common in males, that is characterized by recurrent episodes of syncope and sudden death in patients without apparent structural heart disease. The typical pattern is characterized by an image of right bundle branch block with ST elevation in V1 to V3 and T negative. It is important to the diagnosis of this syndrome because without treatment the incidence of sudden death is very high, the implantation of an automatic defibrillator is the only useful treatment. A young woman aged 32 attended by recurrent presyncopal episodes was reported in this article. The patient presented normal baseline electrocardiograms, with hidden or intermittent pattern of Brugada type I. The procainamide test was positive and electrophysiological study was negative, a cardioverter defibrillator was implanted.

Keywords: Brugada syndrome, polymorphic ventricular tachycardia, ventricular fibrillation, sudden death, defibrillator.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Brugada (SB) es una manifestación clínico-electrocardiográfica descrita por primera vez en 1992 por P. Brugada y J. Brugada¹. Determinado genéticamente, con una transmisión autosómica dominante², es más frecuente en varones con una proporción 9:1. En países asiáticos con respecto a Europa Occidental y Norteamérica, se diagnóstica alrededor de la tercera o cuarta década de la vida³. El cuadro clínico se caracteriza por síncope a repetición o muerte súbita (MS) recuperada secundaria a fibrilación ventricular (FV) o taquicardia ventricular polimórfica (TVP), en pacientes sin cardiopatía estructural.

El patrón típico se caracteriza por una pseudo imagen de bloqueo de rama derecha con elevación del ST de V1 a V3 y T negativa. Estos cambios en ocasiones permanecen ocultos o intermitentes,

por ello, el gran valor de los test farmacológicos con drogas bloqueadoras de los canales de sodio. Se incluye dentro de las canalopatías o trastornos eléctricos primarios, sin embargo, a pesar de los avances en los aspectos clínicos, genéticos, celulares y moleculares de la enfermedad todavía hay preguntas por resolver sobre este tema. Sin tratamiento la incidencia de muerte súbita es muy alta; es la implantación de un desfibrilador automático (DAI) el único tratamiento útil².

PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 32 años de edad, raza blanca, sin hábitos tóxicos, historia de hipertensión arterial controlada con enalapril y clortalidona; obesidad, miopía, migraña. Sin antecedentes familiares de interés. Fue atendida por episodios presíncopales recurrentes de meses de evolución, desde el mes de noviembre de 2011 (por mareos, palpitaciones, sensación de desmayos con visión borrosa; de pocos minutos de duración con recuperación espontánea, sin secuelas).

El examen físico fue normal. Se realizó hemoquímica sanguínea completa y electrocardiograma (ECG) de 12 derivaciones normales; en los ECGs seriados apareció una imagen de pseudobloqueo de rama derecha de haz de His con elevación del segmento ST de 2 mm y T negativa en derivaciones precordiales derechas V1- V2; se planteó el posible diagnóstico de SB ([fig. 1](#)).

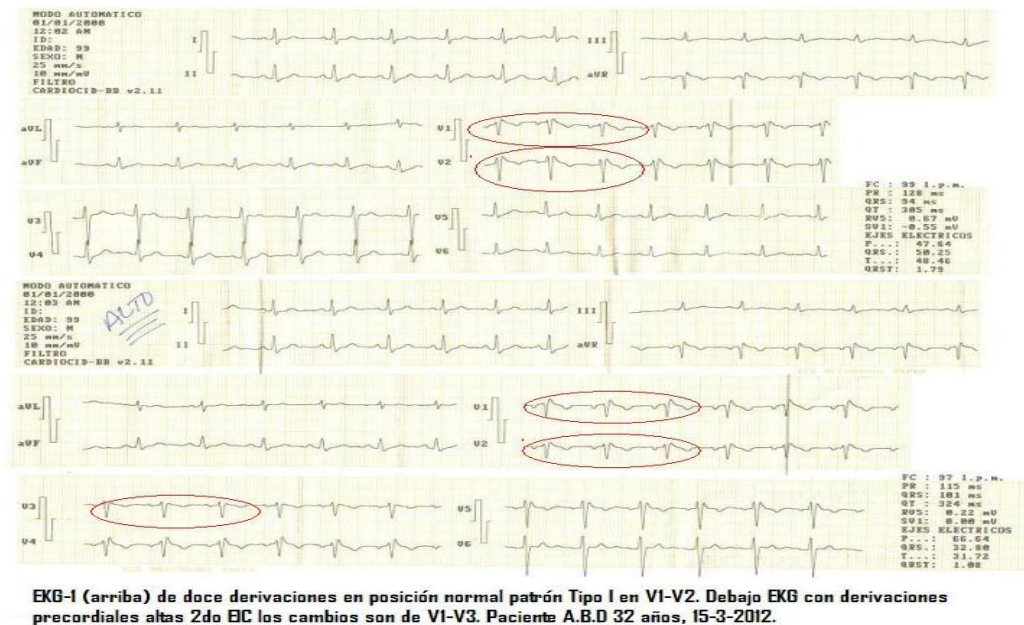


Fig. 1. ECG de doce derivaciones basal (arriba), ECG con derivaciones precordiales derechas altas (debajo)

ECG 1- ritmo sinusal, a 64 latidos por minuto, eje de QRS en más 60°, bloqueo incompleto de rama derecha (BIRD), PR en 160 ms, QRS en 110 ms, elevación del segmento ST de 2 mm

convexo con T negativa en V1-V2. El Holter de 24 h, la ergometría diagnóstica, el test de mesa basculante y la ecocardiografía transtorácica (ETT) resultaron normales.

Se realizó ECG con derivaciones precordiales derechas altas y test de provocación con procainamida (fig. 2). Consiste en administrar por vía endovenosa el fármaco a una dosis total de 10 mg/kg de peso, en dosis fraccionadas cada cinco o diez minutos y monitoreo continuo del ritmo cardíaco, el ECG y la tensión arterial; para poner en evidencia el patrón de brugada.

Se concluyó como SB y se envió al laboratorio en La Habana para realizar un estudio electrofisiológico (EEF). No se reprodujo ninguna arritmia ventricular maligna no obstante al presentar un patrón típico Tipo I, con síncope y test farmacológico positivo se decidió implantar un DAI, indicación (clase I) ² que se realizó con éxito en junio de 2012, implantándose un generador Lumax 300 VRT NS: 60627354 y un electrodo Linux-TD 65/16 NS: 10439228, ambos del fabricante Biotronik (Alemania).

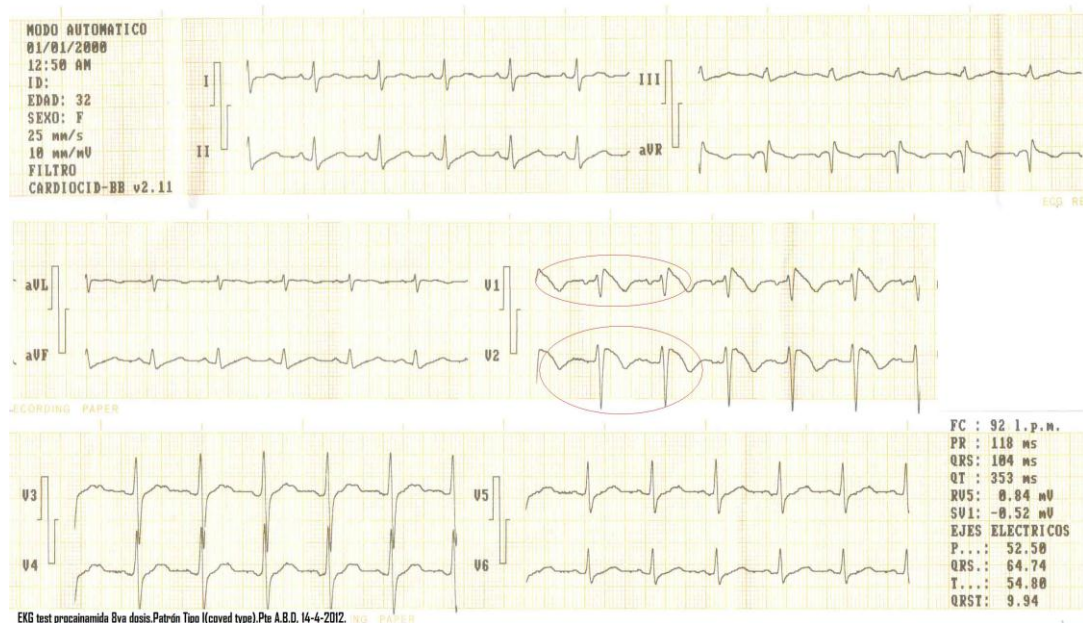


Fig. 2. ECG del test de procainamida.

La evolución fue satisfactoria, con parámetros de estimulación, sensado, e impedancias de la batería y el electrodo normales, no se reportó ningún evento arrítmico, ni descargas del dispositivo.

DISCUSIÓN

El SB es una canalopatía (enfermedad de los canales iónicos que predispone a la aparición de arritmias) caracterizada por una mutación de los canales de sodio cardíaco. La prevalencia es de 5/10 000 habitantes³. Por lo general, no se asocia a cardiopatía estructural subyacente, es la causa del 4-12 % de todas las MS y hasta el 20 % de las MS que acontecen en un corazón normal².

El patrón típico se caracteriza por una imagen de bloqueo de rama derecha con elevación del ST de V1 a V3. En algunos pacientes los cambios ECG permanecen ocultos o intermitentes, de ahí el gran valor de los test farmacológicos con drogas bloqueadoras de los canales de sodio, de ellos la ajmalina se considera el más eficaz, también resulta útil la colocación de las derivaciones precordiales altas en tercero o segundo espacio intercostal, lo cual aumenta la sensibilidad de la prueba.

La gran mayoría de los casos son asintomáticos, pero entre el 17-42 % tiene episodios sincopales o MS por arritmias ventriculares en algún momento de su vida⁴, el 20 % puede sufrir FA con palpitaciones y mareos; por lo general los síntomas aparecen en situaciones con predominio vagal en la noche y de reposo. El aumento del tono vagal mediado por acetilcolina disminuye las corrientes de calcio y favorece la arritmogénesis por reentrada en la fase 2.

El fenotipo es ocho o diez veces más prevalente en varones², entre el 71-77 % de los pacientes diagnosticados son varones, dato que se repite en todas las series⁴. Los varones se presentan frecuentemente con síntomas previos y patrón ECG Tipo I espontáneo y desarrollan mayor inducibilidad de FV durante el EEF⁵.

El patrón ECG Tipo I es el único definitivo y diagnóstico de SB. El ECG puede variar con el tiempo y puede mostrar los patrones Tipo I, II y o III en un mismo paciente en distintos momentos o ser normal transitoriamente⁶.

La variabilidad en el ECG puede estar influenciada por fármacos que exacerban el desequilibrio iónico en la fase 1 del potencial de acción transmembrana miocárdico; por la fiebre sobre todo en la edad pediátrica. La prolongación del intervalo QT corregido (QTc) en precordiales derechas \geq de 460 m/seg en V2⁷ el cual comporta peor pronóstico; el signo aVR (onda R \geq 3 mm o un cociente R/q \geq de 0,75 en la derivación Avr⁸) indica mayor retraso de la conducción ventricular y por lo tanto mayor heterogeneidad eléctrica. La alternancia de la onda T reflejo de dispersión de la

repolarización transmural después de administrar fármacos bloqueadores de sodio, identifica a un subgrupo con mayor riesgo de FV en el seguimiento⁹.

Las mujeres tienen mayor predisposición a tener trastornos de la conducción y la administración de fármacos bloqueadores de sodio produce un incremento significativo mayor del intervalo PR y de la duración del QRS⁵.

El uso de los test farmacológicos de provocación con bloqueadores de los canales de sodio se ha extendido en los últimos años. Los más usados son la ajmalina, flecainida, procainamida y la pilsicainida, utilizados por vía parenteral a las dosis normadas. Se considera que se trata de un SB si tras la administración del fármaco aparece o se acentúa el patrón ECG Tipo I. La prueba debe realizarse con monitorización continua, y debe realizarse como mínimo un ECG cada minuto hasta finalizar la prueba. Debe terminarse si aparece el patrón Tipo I, lo que confirma el diagnóstico, aparecen múltiples extrasístoles u otras arritmias ventriculares o se produce ensanchamiento del QRS >130% respecto al valor basal².

Debido al valor limitado del ECG simple se ha demostrado que la colocación de las derivaciones precordiales derechas en tercero o segundo espacio intercostal aumenta la sensibilidad del ECG basal como del provocado por fármacos, lo cual permite identificar a pacientes de riesgo que de otra forma no se habrían identificado.

La estratificación del riesgo es fundamental aunque existen controversias en ciertos aspectos. La MS recuperada es un factor de riesgo indiscutible y reconocido por todos los estudios⁴, Brugada y colaboradores confirman que el 62 % de estos pacientes presentan una nueva arritmia en un periodo de 54 meses y deben protegerse con DAI como prevención secundaria (indicación clase I)².

En pacientes sin parada cardíaca previa, la presencia de síncope previo, un ECG Tipo I espontáneo y arritmias ventriculares inducidas en el EEF son predictores del pronóstico. En las mujeres se considera que los trastornos de la conducción se relacionan con eventos graves y más específicamente el intervalo PR fue el único predictor independiente de riesgo en las mujeres⁵. La presencia de FA espontánea se relaciona con un peor pronóstico, según Kusano y otros autores el 60 % tiene síncope y el 40 % FV, esto es válido para ambos sexos¹⁰.

El único tratamiento eficaz es el DAI, indicado en sintomáticos y en asintomáticos con patrón Tipo I y EEF que indujo arritmias ventriculares. Como no es aplicable universalmente se propone el empleo de fármacos inhibidores de las corrientes del canal de salida inicial de K⁺ en fase 1

(quinidina) que reduce la incidencia de arritmias inducidas, con éxito en el tratamiento de tormentas arrítmicas. El isoproterenol que aumenta las corrientes del canal de entrada lenta de calcio en fase 2 (ICaL) se emplea con buenos resultados en casos de tormenta arrítmica.

En esta paciente que tuvo un síncope y varios episodios presincoales es muy importante destacar que fue valorada por varias especialidades sin sospechar el diagnóstico, antes de llegar a la consulta especializada en arritmias. Que el debut del SB puede ser la MS por arritmias ventriculares malignas (FV o TVP) en una persona en plena capacidad biológica, familiar y social, lo cual constituye una pérdida irreparable en una persona que con la implantación de un DAI evitaría un desenlace fatal. Por lo tanto, la correcta interpretación de los síntomas, del ECG, así como del resto de los estudios expuestos anteriormente por el personal de asistencia evitaría consecuencias fatales.

AGRADECIMIENTOS

Al colectivo de la Unidad de Arritmias y Marcapasos del Hospital Lenin de Holguín, y a los profesores del Instituto de Cardiología de Ciudad de La Habana.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. 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[citado 10 dic 2012]; 20:1391-6. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/1309182>
2. 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[citado 10 dic 2012]; 111:659-70. Disponible en: <http://circ.ahajournals.org/content/111/5/659.long>
3. Miyasaka Y, Tsuji H, Yamada K, Tokunaga S, Saito D, Imuro Y, et al. Prevalence and mortality of the Brugada-type electrocardiogram in one city in Japan. J Am Coll Cardiol. 2001 [citado 10 dic 2012]; 38:771-4. Disponible en: <http://content.onlinejacc.org/article.aspx?articleid=1127384>
4. Brugada J, Brugada R, Antzelevitch C, Towbin J, Nademanee K, Brugada P. Long-term follow-up of individuals with the electrocardiographic pattern of right bundle-branch block and ST-segment

elevation in precordial leads. *Circulation*. 2002[citado 10 dic 2012]; 1(3): 73-8. Disponible en: <http://circ.ahajournals.org/content/105/1/73.long>

5. Benito B, Sarkosy A, Mont L, Henkens S, Berrueso A, Tamborero D, et al. Gender differences in clinical manifestations of Brugada syndrome. *J Am Coll Cardiol*. 2008 [citado 10 dic 2012]; 52:1567-73. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0735109708027630>

6. Veltmann C, Schimpf R, Echternach C, Eckardt L, Kuschyk J, Streitner F, et al. A prospective study of spontaneous fluctuations between diagnostic and non-diagnostic ECGs in Brugada syndrome: implications for correct phenotyping and risk stratification. *Eur Heart J*. 2006[citado 10 dic 2012]; 27:2544-52. Disponible en: <http://eurheartj.oxfordjournals.org/content/27/21/2544.long>

7. Castro Hevia J, Antzelevitch C, Tornés Bázquez F, Dorantes Sánchez M, Dorticos Balea F, Zayas Molina R, et al. Tpeak-Tend and Tpeak-Tend dispersion as risk factors for ventricular tachycardia /ventricular fibrillation in patients with the Brugada syndrome. *J Am Coll Cardiol*. 2006 [citado 10 dic 2012]; 47:1828-34. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1474075/>

8. Babai Bigi MA, Aslani A, Shahrzad S. aVR sign as a risk factor for life-threatening arrhythmic events in patients with Brugada syndrome. *Heart Rhythm*. 2007 [citado 10 dic 2012]; 4(8):1009-12. Disponible en: <http://www.heartrhythmjournal.com/article/S1547-5271%2807%2900506-1/abstract>

9. Tada T, Kusano KF, Negase S, Banba K, Miura D, Nishii N, et al. The relationship between the magnitude of T wave alternans and amplitude of the corresponding T wave in patients with Brugada syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2008[citado 10 dic 2012]; 19(1):56-61. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17916151>

10. Kusano KF, Taniyama M, Nakamura K, Miura D, Banba K, Nagase S, et al. Atrial fibrillation in patients with Brugada syndrome relationships of gene mutation, electrophysiology, and clinical backgrounds. *J Am Coll Cardiol*. 2008 [citado 10 dic 2012]; 51:1169-75. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0735109708000648>

Recibido: 15 de noviembre de 2013

Aprobado: 18 de noviembre de 2013

Dr. *Armando Romero García*. Hospital Universitario Docente Vladimir Ilich Lenin. Holguín. Cuba.

Correo electrónico: armando.rafael@hvil.hlg.sld.cu