



CARDIOLOGÍA DEL ADULTO - PRESENTACIÓN DE CASOS

Síndrome de Brugada: descripción de un caso clínico

Brugada's syndrome: description of a clinical case

Eduardo Contreras, MD.⁽¹⁾; Juan C. Díaz, MD.⁽²⁾; Sandra X. Zuluaga, MD.⁽³⁾

Cali, Colombia.

El síndrome de Brugada es un diagnóstico clínico electrocardiográfico que se basa en la presentación de episodios de síncope y/o muerte súbita en pacientes con un corazón estructuralmente normal y con un patrón electrocardiográfico que se caracteriza por elevación del segmento ST en las derivaciones precordiales V1 a V3, con una morfología que se parece a un bloqueo de rama derecha.

A continuación se presenta la descripción de un caso clínico.

PALABRAS CLAVE: síndrome de Brugada, bloqueo de rama derecha, muerte súbita.

Brugada's syndrome is a clinical and electrocardiographic diagnosis based on the appearance of episodes of syncope and/or sudden death in patients with a structurally normal heart and with an electrocardiographic pattern characterized by ST segment elevation in prechordial leads V1 to V3, with a morphology resembling a right bundle branch block.

The description of a clinical case is presented.

KEY WORDS: *Brugada's syndrome*, right bundle branch block, sudden death.

(Rev.Colomb.Cardiol. 2007; 14: 113-116)

Descripción del caso

Paciente de género masculino, de 43 años de edad, con antecedente de dislipidemia e historia familiar de hipertensión arterial y de un hermano fallecido de manera súbita a los 23 años de edad sin causa conocida. Consulta por episodios de síncope sin causa aparente. El examen físico está entre los límites normales. En el electrocardiograma se evidencia una elevación del segmento ST en V1 y V2, y en el electrocardiograma un corazón estructuralmente normal. Se le realizó estudio electrofisiológico con cateterismo, en el cual se encontró, a la

estimulación con 450/260 ms, fibrilación ventricular sostenida y colapsante, la cual se resolvió tras la administración de 300 joules; patrón electrocardiográfico tipo 1. Al paciente se le implantó un desfibrilador automático. Los electrocardiogramas de sus padres fueron normales.

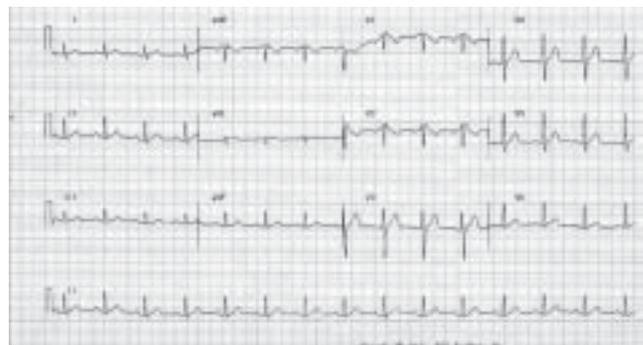


Figura 1. Electrocardiograma de 12 derivaciones. Nótese la elevación del segmento ST en las derivadas V1 y V3 con imagen típica de aleta de delfín.

(1) Médico Internista. Fundación Valle del Lili.

(2) Médico y Cirujano. Coomeva.

(3) Médica y Cirujana. Angiografía de Occidente.

Fundación Valle del Lili, Cali, Colombia.

Correspondencia: Eduardo Contreras, MD., Fundación Valle del Lili, Carrera 98 No. 18-49, Cali, Colombia. Teléfono: 3317474 ext. 4040 ó 4068, Correo electrónico: edo11@hotmail.com

Recibido: 22/10/06. Aprobado: 27/03/07.

Síndrome de Brugada

El síndrome de Brugada se caracteriza por la elevación del ST en las derivaciones precordiales derechas (V1 a V3) y la alta incidencia de muerte súbita en pacientes sin alteraciones cardíacas estructurales. Aunque la epidemiología varía de acuerdo con la región estudiada (es más común en el Sudeste asiático), afecta a pacientes adultos jóvenes (edad promedio de muerte súbita 41 ± 15 años) y representa aproximadamente el 4% al 12% de todas las muertes súbitas y el 20% de las mismas en pacientes sin patologías cardíacas estructurales (se sabe que el síndrome de Brugada y el síndrome de muerte súbita nocturna, son la misma entidad) (1-3). La prevalencia global oscila entre 5-66 casos por cada 10.000 pacientes, y afecta más a hombres que a mujeres (al parecer por los efectos de la testosterona y la corriente de salida de potasio - I_{to}) (4).

Fisiopatología

El trastorno fisiopatológico básico es una alteración en el canal de sodio, lo cual genera un enlentecimiento de la corriente de entrada de sodio a la célula cardíaca. Hasta el momento, el único gen asociado con el síndrome es el SCN5A, presente en el 18% al 30% de los casos (1, 2, 4) y es más común cuando se describe una alteración familiar; sin embargo, es posible que se relacionen otros genes aún no descritos. Independientemente del gen involucrado, el síndrome de Brugada se transmite de manera autosómica dominante con penetrancia incompleta, lo que explica la aparición de varios casos en una misma familia.

La aparición del patrón electrocardiográfico característico (al igual que la aparición de arritmias y la muerte súbita) puede ser precipitada por varias condiciones fisiológicas (hipotermia, hipokalemia, fiebre (5), isquemia, aumento del tono vagal) o fármacos (bloqueadores de los canales de sodio, cocaína (6), beta-bloqueadores, antidepresivos tricíclicos (7) y tetracíclicos, calcioantagonistas, litio (8), etc.). Dichas arritmias son las responsables de los síntomas, los cuales pueden ir desde mareo y sensación de desvanecimiento, hasta síncope y muerte súbita. Esta variedad de síntomas obliga a investigar a fondo los antecedentes familiares en pacientes que consultan por presíncope y síncope, ya que se han descrito casos en los cuales éstos son la única manifestación, y manejarlos como síncope vasovagales puede llegar a ser catastrófico (9, 10).

Diagnóstico electrocardiográfico

Hasta la fecha, se han descrito tres patrones electrocardiográficos que se relacionan con el síndrome:

Tipo 1

Este es uno de los criterios diagnósticos de síndrome de Brugada; se manifiesta como una elevación convexa del ST de más de 2 mm en las derivaciones precordiales derechas, seguido por una onda T negativa (Figuras 2 y 5).



Figura 2. Patrón electrocardiográfico tipo 1.

Tipo 2

Se observa un ST que comienza elevado y desciende (descenso de más de 1 mm) para después terminar en una onda T positiva o bifásica (denominado patrón en silla de montar) (Figuras 3 y 5).

Tipo 3

Se observa una convexidad del ST o un patrón en silla de montar, con la elevación del ST, inferior a 1 mm (Figuras 4 y 5).

El diagnóstico de síndrome de Brugada se hace cuando se encuentra un paciente con electrocardiograma tipo 1 y cualquiera de las siguientes condiciones (1, 2):

- Muerte súbita o antecedente familiar de muerte súbita en menores de 45 años.
- Electrocardiograma tipo 1 en familiares.
- Fibrilación ventricular o taquicardia ventricular polimorfa documentada.
- Síncope inexplicado o respiraciones agónicas durante el sueño.
- Inducibilidad de taquicardia ventricular con estimulación eléctrica.

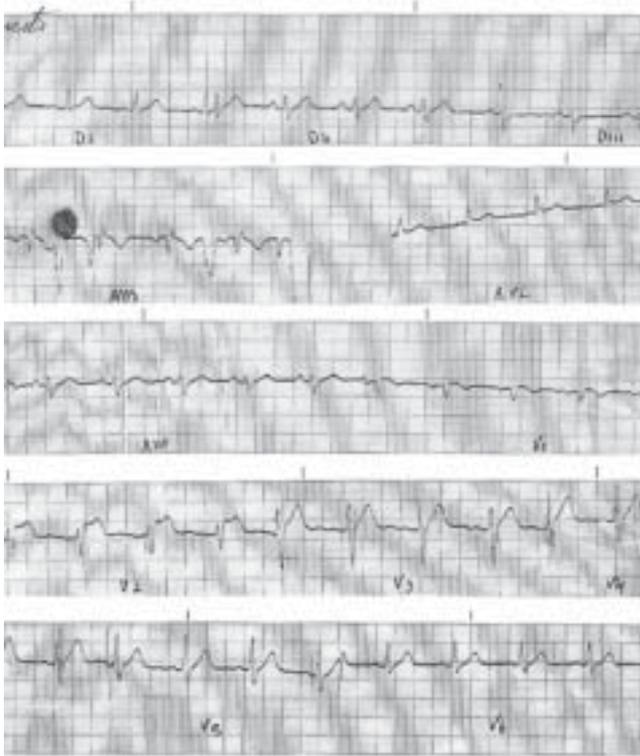


Figura 3. Patrón electrocardiográfico tipo 2.



Figura 4. Patrón electrocardiográfico tipo 3.



Figura 5. Tres tipos de patrones electrocardiográficos.

Actualmente, se acepta el uso de antiarrítmicos como flecaínida, procainamida y pilscaínida para desenmascarar los casos ocultos, revelando el patrón electrocardiográfico típico (electrocardiograma tipo 1) (1, 2, 11). Estas evaluaciones no se deben realizar en pacientes con electrocardiograma tipo 1, ya que éste de por sí es diagnóstico y el uso de sustancias antiarrítmicas acarrea riesgo de inducción de arritmias. Adicionalmente, se ha descrito cómo la colocación superior de las derivaciones V1 y V2 (en el segundo espacio intercostal) pueden desenmascarar el electrocardiograma tipo 1 independientemente de si se usan o no antiarrítmicos (1, 2, 12-14).

Estratificación de riesgo y manejo

Antes de iniciar el manejo, se debe evaluar el riesgo cardiovascular de los pacientes de manera individual, a fin de determinar la mejor estrategia terapéutica. Se han documentado varios factores de riesgo para muerte súbita, dentro de los que se encuentran (1, 2):

- Género masculino (el riesgo es 5,5 veces mayor que en mujeres).
- Electrocardiograma tipo 1 de aparición espontánea (7,7 veces el riesgo en comparación con pacientes en quienes el trazado es desenmascarado por bloqueadores de los canales de sodio).
- Inducción de arritmias ventriculares por estimulación eléctrica programada (EEP; 8 veces el riesgo, mayor predictor de muerte súbita).

Se han estudiado varios fármacos a fin de prevenir la muerte súbita en el síndrome de Brugada (algunos con ciertos beneficios, como cilostazol, quinidina (15) y tedisamil); no obstante, hasta el momento la única intervención claramente efectiva es la implantación de un cardiodesfibrilador implantable. Los candidatos a esta terapia son aquellos pacientes que presentan un electrocardiograma tipo 1 y que cumplen alguna de las siguientes condiciones (1, 2):

- Antecedente de muerte súbita.
- Síncope que no es explicado por una causa extracardiaca.
- Pacientes asintomáticos con electrocardiograma tipo 1 que aparece espontáneamente o tras el uso de bloqueadores de los canales de sodio y en quienes la EEP reproduce arritmias ventriculares.

Aunque Brugada estimó en 8,2% el riesgo de arritmias o muerte súbita en pacientes asintomáticos (16), Eckard lo encontró en 0,8% de los pacientes (17), lo cual llevó a considerar injustificada la implantación de cardiodesfibriladores en pacientes asintomáticos. Igualmente, los pacientes que muestran un electrocardiograma tipo 1 y síncope de origen extracardiaco o ausencia de arritmias ventriculares durante la EEP, no son candidatos a la implantación de un cardiodesfibrilador implantable de manera inmediata. Estos dos grupos deben evaluarse de manera periódica.

Bibliografía

1. Antzelevitch C, Brugada P, Borggrefe M, Brugada J, Brugada R, Corrado D, et al. Brugada syndrome report of the second consensus conference. *Circulation* 2005; 111: 659-670.
2. Antzelevitch C, Brugada P, Brugada J, Brugada R. Brugada syndrome: from cell to bedside. *Curr Probl Cardiol* 2005; 30 (1): 9-54.
3. Yamakawa Y, Ishikawa T, Uchino K, Mochida Y, Ebina T, Sumita S, et al. Prevalence of right bundle-branch block and right precordial ST-segment Elevation (Brugada-type electrocardiogram) in Japanese children. *Circ J* 2004; 68: 275-279.
4. Francis J, Antzelevitch C. Brugada syndrome. *Int J Cardiol* 2005; 101 (2): 173-178.
5. Dinckal MH, Davutoglu V, Akdemir I, Soyuncu S, Kirilmaz A, Aksoy M. Incessant monomorphic ventricular tachycardia during febrile illness in a patient with Brugada syndrome: fatal electrical storm. *Europace* 2003; 5: 257-261.
6. Daga B, Miñano A, de la Puerta I, Pelegrin J, Rodrigo G, Ferreira I. Electrocardiographic findings typical of Brugada syndrome unmasked by cocaine consumption. *Rev Esp Cardiol* 2005; 58 (11): 1355-1357.
7. Chow B J W, Gollob M, Birnie D. Brugada syndrome precipitated by a tricyclic antidepressant. *Heart* 2005; 91: 651.
8. Darbar D, Yang T, Churchwell K, Wilde A, Roden DM. Unmasking of Brugada syndrome by lithium. *Circulation* 2005; 112 (11): 1527-1531.
9. Plunkett A, Hulse JA, Mishra B, Gill J. Variable presentation of Brugada syndrome: lessons from three generations with syncope. *BMJ* 2003; 326: 1078-1079.
10. Brugada P, Brugada J, Brugada R. The yet unresolved dilemma of syncope in Brugada syndrome (Editorial). *Europace* 2001; 3: 157-158.
11. Hong K, Josep Brugada J, Oliva A, Berrueto-Sanchez A, Potenza D, Pollevick G, et al. Value of electrocardiographic parameters and Ajmaline test in the diagnosis of Brugada syndrome caused by SCN5A mutations. *Circulation* 2004; 110: 3023-3027.
12. Nakazawa K, Sakurai T, Takagi A, Kishi R, Osada K, Miyazu O, et al. Clinical significance of electrocardiography recordings from a higher intercostal space for detection of the Brugada sign. *Circ J* 2004; 68: 1018-1022.
13. Shin SC, Ryu HM, Lee JH, Chang BJ, Shin JK, Kim HS, et al. Prevalence of the Brugada-type ECG recorded from higher intercostal spaces in healthy Korean males. *Circ J* 2005; 69: 1064-1067.
14. Lemaitre F, Yarol N, Silance P G. Brugada syndrome unmasked by a shift of right precordial leads. *Heart* 2006; 92: 797.
15. Belhassen B, Glick A, Viskin S. Efficacy of quinidine in high-risk patients with Brugada syndrome. *Circulation* 2004; 110: 1731-1737.
16. Brugada J, Brugada R, Brugada P. Determinants of sudden cardiac death in individuals with the electrocardiographic pattern of Brugada syndrome and no previous cardiac arrest. *Circulation* 2003; 108: 3092-3096.
17. Eckardt L, Probst V, Smits J, Schulze Bahr E, Wolpert C, Schimpf R, et al. Long-term prognosis of individuals with right precordial ST-segment-elevation Brugada syndrome. *Circulation* 2005; 111: 257-263.