

HOSPITAL "ABEL SANTAMARÍA"
PINAR DEL RÍO

SÍNDROME DE BRUGADA: PRESENTACIÓN DE UN CASO

Brugada syndrome: Report of a case

Frank R. Perez Nogueira¹. Santiago R. Puente Serrano², Dra. Lisbety Pérez Nogueira³.

1. Estudiante de Sexto año de Medicina.
2. Estudiante de Sexto año de Medicina.
3. Especialista de Primer Grado en MGI y Residente de Primer año en Cardiología.

RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente que tenía sintomatología no muy bien precisada de un Síndrome de Brugada; con previo consentimiento informado del paciente y sus familiares con el objetivo de realizar un diagnóstico preciso de la entidad. El Síndrome de Brugada fue descrito en 1992, caracterizado por un aparente bloqueo de rama derecha, elevación del segmento ST, con tendencia a presentar arritmias ventriculares malignas (taquicardia ventricular polimórfica (TVP) y/o fibrilación ventricular (FV) y muerte súbita cardíaca (MSC). La incidencia en países asiáticos es entre el 0,05 y 0,6 % de la población adulta. El evento arrítmico puede ocurrir en reposo, desencadenado por el *estrés* o sin relación aparente con variaciones del sistema nervioso autónomo. La enfermedad se transmite genéticamente con un patrón autosómico dominante, con predominio en varones, detectándose hasta el momento 3 mutaciones que afectan en diversas vertientes el funcionamiento de los canales de sodio. Se demostró por estudios electrofisiológicos y por sus antecedentes de muerte súbita previa, que el paciente presenta un Síndrome de Brugada y seguido a este diagnóstico se le implantó un cardiodesfibrilador automático que es hasta el momento el único tratamiento para salvar la vida de estos pacientes.

Palabras clave: SÍNDROME DE BRUGADA, TAQUICARDIA VENTRICULAR POLIMORFA, MUERTE SÚBITA CARDIACA.

SUMMARY

A case is reported of a patient who had no specific symptoms of Brugada syndrome with her consent and that of her relatives, with the objective to make a more accurate diagnosis of this entity. Brugada syndrome is a new illness with the characteristics of an apparent right bundle branch block, elevation of the ST segment, a tendency toward malignant ventricular arrhythmias (polymorphic ventricular tachycardia and/or ventricular fibrillation) and cardiac sudden death (CSD). The electrocardiographic pattern may be present, intermittent or hidden (it may be only showed by a test with Flecainidine, Procainamide or Ajmaline). The frequency in Asian countries is between 0.05 and 0.6% of the adult population. The arrhythmic event may occur at rest, be caused by stress or have no apparent association with variations of the autonomic nervous system. The disease is inherited with an autosomal dominant pattern and it is more common among men. 3 mutations affecting in different ways the functioning of the sodium channels have been detected so far. Electrophysiological studies and this patient's personal history of a syncopal event helped to arrive at a positive diagnosis of Brugada Syndrome with the consequent implantation of an automatic defibrillator, which is, so far the only treatment proved to save the patient's life.

Subject headings: ELECTROCARDIOGRAPHY/methods; DEATH, SUDDEN, CARDIAC; VENTRICULAR FIBRILLATION; TACHYCARDIA, VENTRICULAR/diagnosis.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Brugada es una entidad descrita en 1992, responsable del 10% de muertes anuales en pacientes jóvenes sin causa estructuralmente demostrada, por muerte súbita en el mundo. (1)

Desde el año 1953 hasta la década de los 80 se describieron pacientes con las imágenes de bloqueo de rama derecha (BRD) y supradesnivel del segmento ST como variantes de la normalidad (2, 3). Solo los doctores *Pedro y José Brugada* relacionaron esta alteración eléctrica con la muerte súbita (MS) al describir 3 pacientes en 1991 en la reunión anual del NASPE (2, 4) y 1 año después publicaron sus experiencias junto a la de otros colegas en 8 pacientes. (5, 6) El Síndrome Brugada es hereditario.

Nuestro caso en estudio ya ha sido tratado y diagnosticado en otras ocasiones, comentó el paciente, pero no mejoró sus síntomas, además llama la atención los antecedentes familiares y sus manifestaciones clínicas que corresponden con lo ya descrito por Brugada en 1992, como entidad poco frecuente y maligna. (6) Por tales razones se decide realizar el estudio con el objetivo de comprobar el diagnóstico del Síndrome de Brugada, interpretando los estudios electrocardiográficos y electrofisiológicos para el diagnóstico certero de la entidad.

Presentación del caso:

MI: Mareos y desmayos a repetición.

HEA: Paciente de género femenino, de 52 años de edad, de color de piel negra, de procedencia urbana con antecedentes familiares de hipertensión arterial y de un hermano fallecido de manera súbita a los 35 años de edad sin causa conocida. Consulta por episodios de síncope sin causa aparente.

Hace 5 años (2003) presentó un cuadro sincopal que motivó su hospitalización. Durante la estancia hospitalaria hizo una parada cardiorrespiratoria (PCR) en fibrilación ventricular (FV) que fue tratada exitosamente, pero sin etiología precisada, se egresa del Hospital Saturnino Lora en Oriente con el diagnóstico de FV primaria.

Recientemente acude a la consulta de Cardiología del Hospital General Abel Santamaría Cuadrado porque presentó presíncope. Se le realizó un estudio electrocardiográfico de 12 derivaciones y se constata elevación del segmento ST, desde V1 hasta V3 con trastornos de repolarización ventricular y patrón que recuerda al bloqueo de rama derecha del haz de Hiss. El ecocardiograma mostró un corazón estructuralmente sano.

Se envió al Instituto de Cardiología de Ciudad de La Habana con el diagnóstico de Síndrome de Brugada por sus antecedentes familiares y personales de muerte súbita y además por el patrón característico de Brugada, donde se corroboró con estudios electrofisiológicos.

Se le implantó un Cardiodesfibrilador Automático (CDAI), la única terapéutica eficaz hasta el momento para esta entidad. Actualmente se encuentra en su casa con una vida normal y su protección para evitar la muerte súbita, fuera de instituciones capacitadas para devolverle la vida.

DISCUSIÓN

El síndrome de Brugada consiste en episodios de síncope o muerte súbita (MS) con resucitación o no en pacientes con un corazón estructuralmente normal. En la

actualidad se conocen bien sus bases genéticas y es una entidad que debe tenerse en mente como causa de síncope y/o muerte súbita en personas con corazón de estructura normal, principalmente si hay antecedentes familiares de este tipo de manifestaciones clínicas.

Existen factores que precipitan a la MS y 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, isquemia, aumento del tono vagal) o fármacos (bloqueadores de los canales de sodio, cocaína, beta-bloqueadores, antidepresivos tricíclicos y tetracíclicos, calcioantagonistas, litio, etc.). (5 - 7)

El patrón electrocardiográfico puede encontrarse de manera espontánea o provocativa con fármacos inhibidores de los canales de sodio como: (Ajmalina, Procainamida, Flecainida). Este patrón consiste en que el QRS en precordiales derechas (V1, V2, V3) finaliza en una deflexión positiva r' u onda J, seguida de un supradesnivel del segmento ST que cae lentamente y finaliza en una onda T negativa, fundamentalmente en V1, menos prominente en V2 y V3; sin depresión en las derivaciones opuestas. (Ver figura1). (7 - 9)

En nuestro caso no fue necesario utilizar medicamentos para desenmascarar el patrón electrocardiográfico ya que el paciente era típico, además presentó síncope anteriores, un episodio de TV polimorfa y presenta antecedentes familiares, todo ello forman elementos contundentes para su diagnóstico preciso.

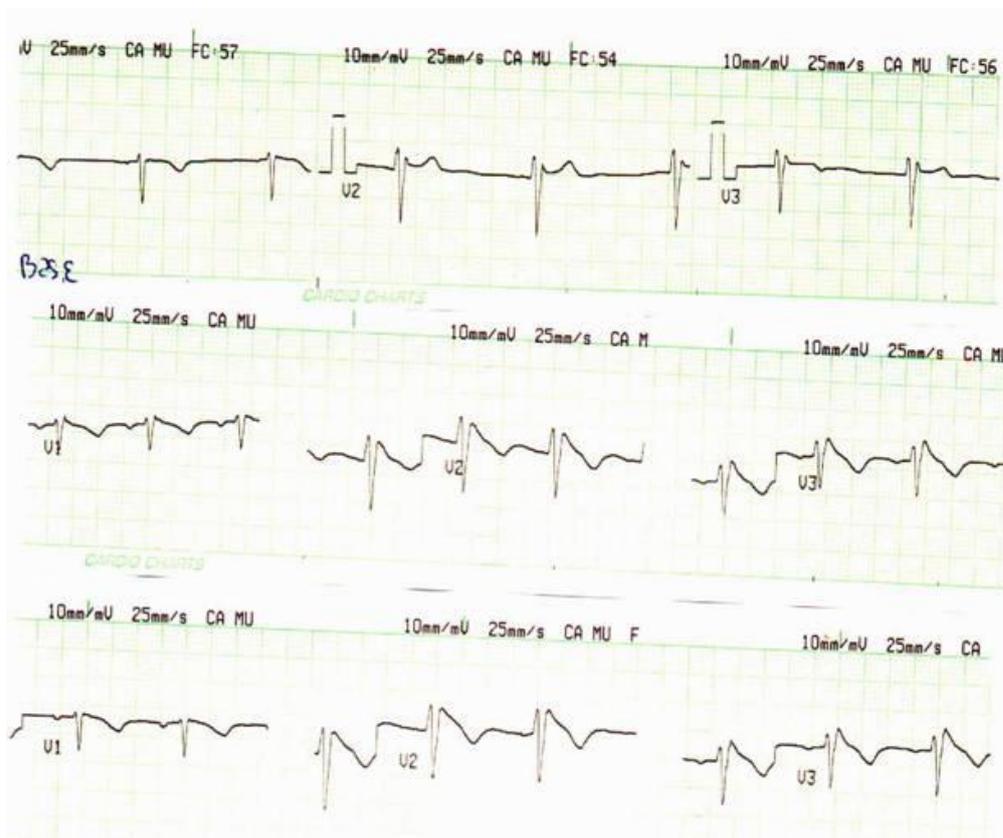


Figura 1 Diferentes patrones electrocardiográficos del Síndrome de Brugada.

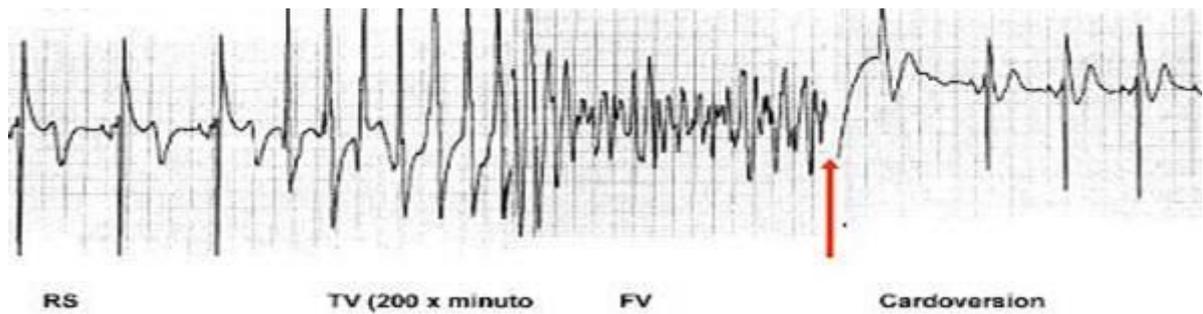


Figura 2. Trazado electrocardiográfico que muestra un ritmo sinusal (RS) que se transforma en una taquicardia ventricular (TV) que alcanza una frecuencia de 200 latidos por minuto, con descompensación hemodinámica. Seguidamente la TV evoluciona a una fibrilación ventricular y se produce la descarga (flecha roja) del CADI y el trazado recupera el ritmo sinusal.

REFERENCIAS

1. Díaz R, Padrón Camejo, Castro Hevia J, Quiñones Pérez MA. Síndrome de Brugada .Rev Cubana Cardiol Cir Cardiovasc. 2000;14(2):133-140
2. Bezzina CR, Shimizu W, Yang P, et al: Common sodium channel promoter haplotype in asian subjects underlies variability in cardiac conduction. Circulation .2006; 113(3): 338-44
3. 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.
4. Antzelevitch C, Brugada P, Brugada J, Brugada R. Brugada syndrome: from cell to bedside. Curr Probl Cardiol. 2005; 30 (1): 9-54.
5. 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.
6. Francis J, Antzelevitch C. Brugada syndrome. Int J Cardiol. 2005; 101 (2): 173-178.
7. Dinckal MH, Davutoglu V, Akdemir I, Soydinc 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.
8. 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.
9. Frustaci A, Priori SG, Pieroni M, et al: Cardiac histological substrate in patients with clinical phenotype of Brugada syndrome. Circulation. 2005 Dec 13; 112(24): 3680-7