

Archivos de Cardiología de México

Volumen
Volume 72

Número
Number 3

Julio-Septiembre
July-September 2002

Artículo:

Síndrome de Brugada: experiencia cubana 2001

Derechos reservados, Copyright © 2002:
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

Otras secciones de este sitio:

- ☞ Índice de este número
- ☞ Más revistas
- ☞ Búsqueda

Others sections in this web site:

- ☞ *Contents of this number*
- ☞ *More journals*
- ☞ *Search*



Medigraphic.com

INVESTIGACIÓN CLÍNICA

Síndrome de Brugada: experiencia cubana 2001

Francisco Dorticós Balea,* Margarita Dorantes Sánchez,** Jorge Luis Arbaiza Simón,** Jesús Castro Hevia,** Roberto Zayas Molina,** Miguel Ángel Quiñones Pérez,** Yanela Fayad Rodríguez**

Resumen

El síndrome de Brugada es la causa eléctrica más frecuente de muerte súbita en jóvenes sin enfermedad cardíaca estructural demostrable. Se caracteriza por supradesnivel del segmento RST en derivaciones precordiales derechas, patrón de bloqueo de rama derecha y predisposición a arritmias ventriculares malignas. El objetivo de este trabajo fue caracterizar los casos identificados en Cuba en el período 1995-2001. Se estudiaron 14 pacientes aparentemente sanos, con los signos eléctricos descritos, sintomáticos (7) o no (7). Trece del sexo masculino y uno del femenino, con edad promedio 42.8. La prueba farmacológica con bloqueadores de los canales de sodio fue muy útil (positiva en todos). El intervalo HV fue normal; resultó importante la producción de arritmias ventriculares malignas durante la estimulación eléctrica en 3 sintomáticos y 2 asintomáticos (en éstos, ello determinó la implantación de un desfibrilador). El tratamiento en los pacientes sintomáticos fue también la implantación de un desfibrilador automático (recidiva clínica de arritmias ventriculares malignas en uno); sólo por excepción se emplearon fármacos antiarrítmicos. La historia clínica y las secuencias electrocardiográficas son de gran valor para el diagnóstico de este síndrome pero debe irse en busca de las formas mínimas, transitorias o enmascaradas. El desfibrilador automático implantable es su tratamiento de elección.

Summary

BRUGADA SYNDROME: CUBAN EXPERIENCE, 2001

The Brugada syndrome is the most frequent electrical cause of sudden death in patients with structurally normal heart. It is characterized by ST segment elevation in V1-V3 leads, pseudo right bundle branch block and proneness for episodes of life-threatening ventricular cardiac arrhythmias. The aim of this study was to characterize patients with Brugada syndrome identified in Cuba between 1995 and 2001. Fourteen patients with these electrical signs (13 male and 1 female, mean age 42.8) were studied. Seven of them were symptomatic and seven were not. The pharmacological test with sodium channel blockers was very useful (it was positive for all the patients). HV interval was normal. Programmed ventricular stimulation was performed. Ventricular arrhythmia was inducible in 3 symptomatic patients and 2 asymptomatic. All the symptomatic patients and those asymptomatic in whom ventricular arrhythmia was inducible received automatic defibrillators. One clinical recurrence of ventricular arrhythmias was observed. Antiarrhythmic drugs were only used rarely. Clinical history and electrocardiographic tracings were very important to diagnose this syndrome. There were light, transient or masked electrical signs. The treatment of choice is the implantable cardioverter-defibrillator. (Arch Cardiol Mex 2002; 72:203-208).

Palabras clave: Muerte súbita. Síndrome de Brugada. Corazón sano.

Key words: Sudden death. Brugada syndrome. Normal heart.

* Jefe del Servicio de Arritmias y Estimulación Cardíaca. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular Ciudad de La Habana, Cuba.

** Médicos Especialistas e Investigadores del Servicio de Arritmias y Estimulación Cardíaca. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular Ciudad de La Habana, Cuba.

Correspondencia:

Francisco Dorticós Balea. 17 No. 702, Plaza, Ciudad de La Habana, Cuba. E-mail: marccard@infomed.sld.cu

Recepción: 4 de diciembre de 2001

Aceptado: 15 de abril de 2002

Introducción

La muerte súbita en pacientes sin enfermedad cardíaca estructural demostrable, puede ser originada por enfermedades eléctricas. Dentro de ellas, el síndrome de Brugada es la subpoblación más frecuente (50%).¹⁻⁹ Se trata de una canalopatía genéticamente determinada, caracterizada por alteraciones del electrocardiograma (elevación del segmento RST en las derivaciones precordiales derechas con morfología triangular, en domo o silla de montar, y patrón de bloqueo de rama derecha), predisposición a las arritmias ventriculares malignas (taquicardia ventricular polimórfica y fibrilación ventricular), síncope y muerte súbita. También puede cursar sin síntomas.^{1,10-12}

El objetivo de este trabajo fue caracterizar 14 pacientes con síndrome de Brugada, en Cuba, y conocer su evolución intervenida en un período de seis años.

Material y métodos

En el período de 1995-2001, se estudiaron 14 pacientes sin enfermedad cardíaca estructural demostrable (estudio clínico, exámenes de sangre, electrocardiogramas seriados, telemetría, Rx de tórax, ecocardiografía, prueba de Holter, coronariografía, ventriculografía), con criterios electrocardiográficos de síndrome de Brugada. Se descartó la presencia de displasia arritmogénica del ventrículo derecho. Sintomáticos (rescatados de muerte súbita) o no (hallazgos incidentales en pacientes que acudían por dolor precordial atípico, palpitaciones). Trece pacientes pertenecían al sexo masculino y 1 al femenino, con edad promedio 42.8 (27-59 años) (*Tabla I*).

Se estudiaron familiares de los pacientes diagnosticados pero no se incluyeron en los 14 casos.

Se realizó prueba farmacológica con procaina-mida o ajmalina endovenosa, con control del electrocardiograma y de la tensión arterial, en los casos dudosos y en otros para observar exacerbación de los signos eléctricos del síndrome. Se consideró positiva si el supradesnivel del RST aumentó 1 mv o más en V1.

No todos los pacientes con prueba farmacológica fueron llevados a estudio electrofisiológico, por ejemplo, algunos sintomáticos con episodios de arritmias ventriculares malignas registrados, aunque a todos se les provocó la arritmia en el acto de implante del desfibrilador para realizar la programación adecuada.

Tabla I. Síndrome de Brugada.

Paciente	Edad	Sexo	Sintom	Grupo A	Grupo B
JCB	49	M	MS por FV		
LSR	38	M	MS por FV		
NLC	34	M	MS por FV		
MGC	47	M	MS por FV		
OGC	37	M	MS por FV		
RMA	34	M	MS por FV		
JMR	59	M	MS por FV		
JLS	35	M	D P ATIP		
EGT	27	M	D P ATIP		
GMH	38	M	D P ATIP		
RHG	51	M	D P ATIP		
PBL	58	M	Palpit		
RMV	34	M	D P ATIP		
DCC	59	F	D P ATIP		

Sintom: sintomático. Asintom: asintomático (hallazgo incidental, síntomas menores). MS por FV: reanimado de muerte súbita por fibrilación ventricular. D P ATIP: dolor precordial atípico. Palpit: palpitaciones.

La estimulación eléctrica programada se realizó con un protocolo de 3 ciclos básicos (600, 500 y 400 ms) y hasta 3 extraestímulos en el ventrículo derecho; se realizó hisiograma. El desfibrilador automático se implantó por disección de la vena cefálica izquierda o por punción de la subclavia izquierda, con el electrodo en la punta del ventrículo derecho.

El seguimiento (máximo de 6 años y mínimo de 1 mes), se realizó por consulta externa cada 3 meses o con mayor frecuencia si así se requirió (examen físico, electrocardiograma, eventos arrítmicos, choques del dispositivo).

Resultados

De los 14 pacientes, 7 fueron sintomáticos (grupo A) (edad promedio del inicio 39.1) y 7 asintomáticos (grupo B). La aparición de los síntomas se produjo en vigilia (5 pacientes) y en sueño (2).

Existieron antecedentes familiares (muerte súbita en sujetos jóvenes), en 2 pacientes del grupo A y no los hubo en el B. Todos los del grupo A, mostraron alteraciones eléctricas típicas (*Fig. 1*) y 5 del grupo B (en 2, el diagnóstico se realizó mediante la prueba farmacológica pues el electrocardiograma era sospechoso del síndrome pero no estaba absolutamente definido) (*Fig. 2*). Esta fue positiva en los 8 pacientes a quienes se realizó (grupos A y B) (*Tabla II*).

El intervalo HV fue normal en todos los pacientes (9 en total, promedio 51 ms; en 1 no se midió aunque se realizó estimulación programada). En

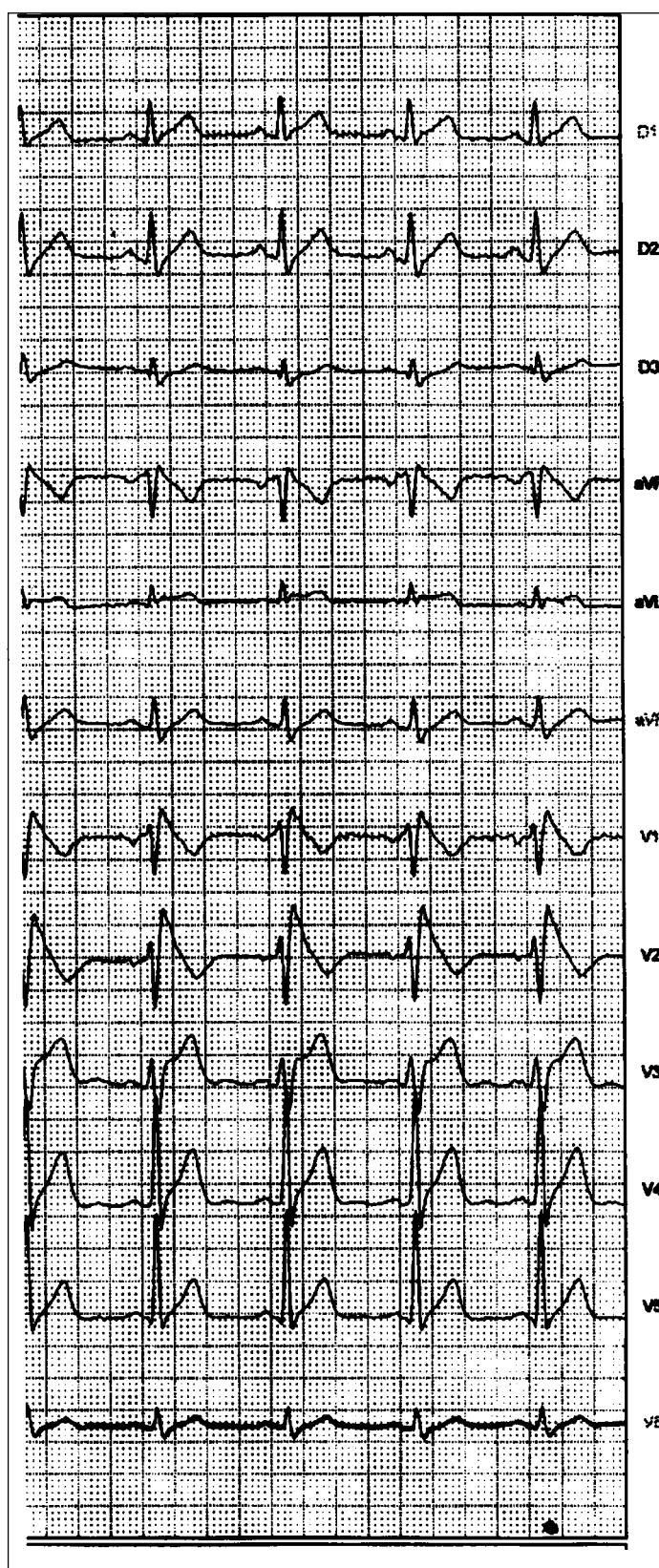


Fig. 1. Paciente RMA, sin enfermedad cardíaca estructural, reanimado de muerte súbita por fibrilación ventricular. Se observan signos eléctricos típicos de síndrome de Brugada: imagen de bloqueo de rama de recha, supradesnivel del segmento RST de forma triangular en las derivaciones V1, V2, V3. Se implantó desfibrilador automático.

3 se presentaron otras arritmias: paroxismos de fibrilación auricular, taquicardia por reentrada intranodal y taquicardia auricular (con características tales que no llevaban al síncope, se trataba de arritmias coexistentes, presentes en otros momentos).

En la estimulación eléctrica, se reprodujo arritmia ventricular maligna en 3 de 4 pacientes sintomáticos (respuestas ventriculares repetitivas polimórficas, flutter y fibrilación ventriculares) y en 2 de los 7 asintomáticos (taquicardia ventricular polimórfica y fibrilación ventricular). Algunos pacientes reanimados de muerte súbita, con documentación de la arritmia ventricular maligna (*Fig. 3*), no fueron sometidos a estimulación eléctrica programada previa aunque a todos se les provocó la arritmia durante el implante del desfibrilador, para realizar la programación adecuada. A todos los asintomáticos se les realizó estimulación pues ello definió la necesidad o no de implantar un desfibrilador, (*Tabla II*).

Se realizó estudio de postpotenciales en 2 pacientes del grupo A (positivo en ambos) y en 2 del grupo B (positivo en 1). Existieron recidivas de arritmias ventriculares malignas durante el seguimiento ambulatorio en 1 de los 7 pacientes del grupo A (de 37 años de edad, rescatado de muerte súbita y cuya primera recidiva ocurrió 10 meses después del implante, posteriormente se presentaron otras que fueron resueltas por el desfibrilador).

Se implantó desfibrilador automático a todos los pacientes del grupo A y a 2 del B (en quienes se provocó fibrilación ventricular durante la estimulación), (*Tabla II, Fig. 4*).

Discusión

En nuestro servicio (centro nacional de referencia de estos casos), se han estudiado las varias subpoblaciones de muerte súbita por causa eléctrica en sujetos sin enfermedad cardíaca estructural demostrable (vías accesorias, intervalo QT prolongado, QT disperso, síndrome de Brugada, muerte súbita nocturna inexplicada, taquicardia ventricular idiopática, taquicardia ventricular polimórfica, torsión de puntas con intervalo corto de acoplamiento y fibrilación ventricular idio-

pática). En este tiempo, se han estudiado 17 pacientes reanimados de muerte súbita, sin enfermedad cardíaca estructural demostrable, con alguna de las entidades mencionadas; 7 de ellos con síndrome de Brugada, 41.2%.

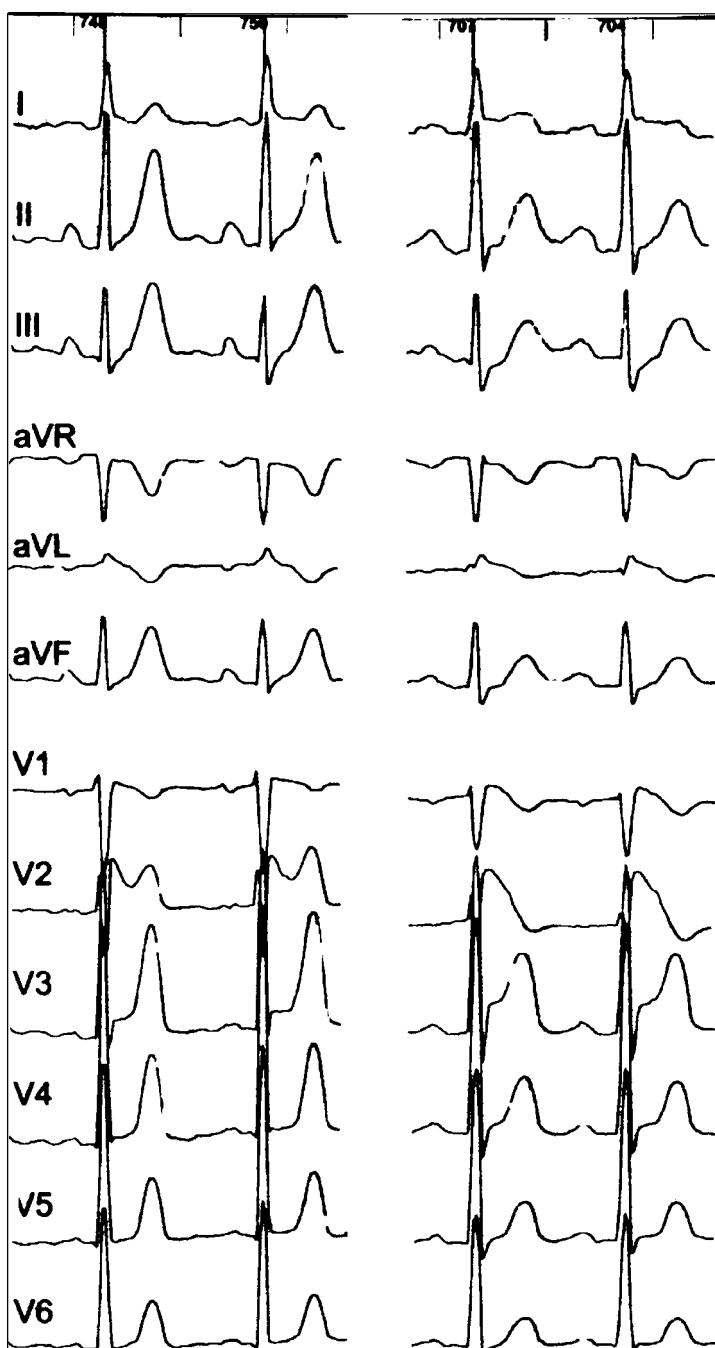


Fig. 2. Paciente RHG, sin enfermedad cardíaca estructural demostrable, asintomático. En el trazado de la izquierda se observan signos eléctricos sospechosos de síndrome de Brugada, que se acentúan después de la administración de bloqueadores de canales de sodio (de morfología en silla de montar pasa a una forma triangular).

En Cuba, con 11 millones de habitantes, es llamativo el hallazgo de 14 portadores de síndrome de Brugada, en un período de 6 años, si se compara con el registro internacional de 400 casos; aunque no se conoce la incidencia de muerte súbita en el país.^{1,3,4,13}

Existió congruencia con lo informado en la literatura en cuanto a sexo y edad.^{1-4,12-14}

Se conoce que los pacientes sintomáticos y asintomáticos, evolucionan de forma similar en cuanto a la presentación de eventos arritmogénicos malignos (33%), debidos a heterogeneidades y reentradas en la fase 2 del potencial de acción.^{1-4,11,14,15}

Sólo el interrogatorio acucioso a estos pacientes (antecedentes familiares, condiciones de aparición de los eventos arrítmicos) y el análisis cuidadoso de las secuencias eléctricas (recordar que los signos pueden ser mínimos, intermitentes o enmascarados), permitirán que no se escape el diagnóstico de esta entidad. Igualmente importante resulta no elaborar falsos positivos pues existen otras causas de supradesnivel del segmento RST en las derivaciones precordiales derechas y se crearía alarma innecesaria en pacientes y familiares.

La prueba farmacológica con bloqueadores de los canales de sodio resultó de gran utilidad,^{1,15,16} fue positiva en todos los pacientes a quienes se practicó (sintomáticos o no).

En cambio, la medición del intervalo HV fue normal en ambos grupos (promedio 51 ms), otros autores informan cifras prolongadas.^{12,13}

La reproducibilidad de arritmias ventriculares malignas por estimulación, fue mayor en los sintomáticos que en los asintomáticos (en este último grupo, ello definió la necesidad de implantar un desfibrilador automático).

El estudio de los postpotenciales pareció un hallazgo de interés, pero nuestra experiencia aún es escasa y no existió grupo control.

Las recidivas de arritmias ventriculares malignas no fueron frecuentes en el seguimiento de estos pacientes (14.3% frente al 33% informado en la literatura),^{1-3,12,13} quizás por un tiempo de seguimiento aún insuficiente. Se detectaron por los eventos registrados en la memoria del desfibrilador implantado en el seguimiento clínico.

Se evitó el empleo de fármacos antiarrítmicos, antes y después de la implantación del desfibrilador automático pues se conoce que pueden ser inefectivos para prevenir recurrencias e incluso nocivos.^{1-4,11}

Se implantó desfibrilador automático a todos los pacientes sintomáticos y a 2 asintomáticos a quie-

Tabla II. Síndrome de Brugada.

Paciente	ECG	AJMALINA	EEP	Tratamiento
JCB (A)	S BR típico	Positiva	No arritmia	DAI-EEP en el implante
LSR (A)	S BR típico	No se hizo	No se hizo	DAI-EEP en el implante
NLC (A)	S BR típico	Positiva	ARR V M	DAI-EEP en el implante
MGC (A)	S BR típico	Positiva	ARR V M	DAI-EEP en el implante
OGC (a)	S BR típico	No se hizo	ARR V M	DAI-EEP en el implante
RMA (a)	S BR típico	Positiva	no se hizo	DAI-EEP en el implante
JMR (A)	S BR típico	No se hizo	No se hizo	DAI-EEP en el implante
JLS (B)	S BR típico	No se hizo	No ARR	Ninguno
EGT (B)	S BR típico	Positiva	no ARR	Ninguno
GMH (B)	S BR típico	Positiva	ARR V M	DAI
RHG (B)	S BR sosp	Positiva	No ARR	Ninguno
PBL (B)	S BR típico	No se hizo	No ARR	Ninguno
RMV (B)	S BR sosp	Positiva	No ARR	Ninguno
DCC (B)	S BR típico	No se hizo	ARR V M	DAI

ARR V M: arritmia ventricular maligna. DAI: desfibrilador automático implantable. EEP: estimulación eléctrica programada. S BR: síndrome de Brugada. S BR SOSP: sospechoso. (A): Grupo A, Sintomático (B): Grupo B, Asintomático.

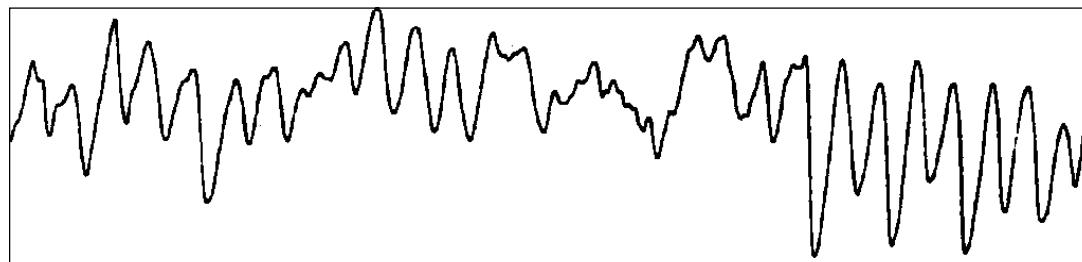


Fig. 3. Paciente LSR, sin enfermedad cardíaca estructural, reanimado de un episodio de muerte súbita. Se documentó fibrilación ventricular a su llegada al centro hospitalario. Se implantó desfibrilador automático.

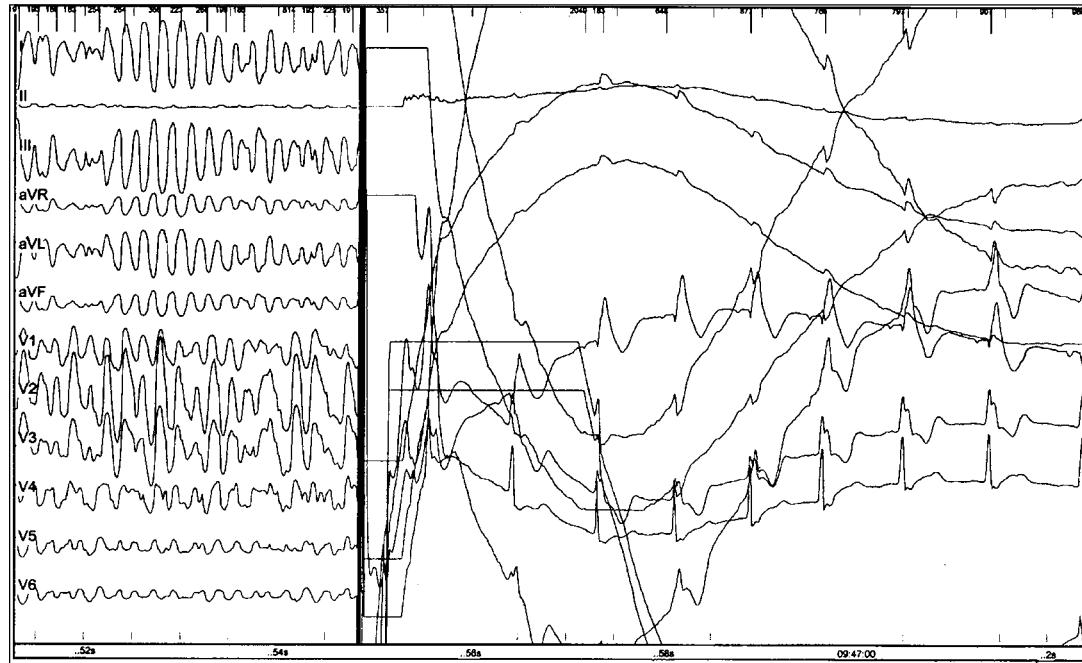


Fig. 4. Paciente RMA, sin enfermedad cardíaca estructural, reanimado de un episodio de muerte súbita. Se presenta la fibrilación ventricular inducida durante el implante del desfibrilador automático, el choque del dispositivo y el paso a ritmo sinusal, con la presencia de alteraciones eléctricas de síndrome de Brugada.

nes se provocó fibrilación ventricular durante la estimulación eléctrica.^{1-4,7,17}

Conclusiones

El síndrome de Brugada es la causa eléctrica más frecuente de muerte súbita en sujetos jóvenes (sintomáticos o no), sin enfermedad cardíaca estructural demostrable.

La historia clínica y el análisis de los electrocardiogramas, son el pilar diagnóstico de la entidad; resultan muy útiles las pruebas farmacológicas y la estimulación eléctrica programada. Deben reconocerse las formas mínimas, transitorias o enmascaradas.

El tratamiento de elección es el desfibrilador automático implantable.

Referencias

- ANTZELEVITCH C, BRUGADA P, BRUGADA J, BRUGADA R, NADEMANEE K, TOWBIN J: *The Brugada syndrome*. En: Camm AJ ed. Clinical approaches to tachyarrhythmias. New York: Future Publishing Company Inc, 1999: vol. 10.
- BRUGADA P, BRUGADA J: *Right bundle branch block, persistent ST segment elevation and sudden cardiac death: a distinct clinical and electrocardiographic syndrome*. J Am Coll Cardiol 1992; 20: 1391-6.
- BRUGADA J, BRUGADA R, BRUGADA P: *Right bundle branch block and ST segment elevation in leads V1 through V3: a marker for sudden death in patients without demonstrable structural heart disease*. Circulation 1998; 97: 457-60.
- BRUGADA J, BRUGADA P, BRUGADA R: *Clinical and electrocardiographic patterns in patients with idiopathic ventricular fibrillation*. En: Farré J, Moro C, eds. Ten years of radiofrequency catheter ablation. Armonk, NY: Futura Publishing Co, 1998: 219-30.
- MARCUS FI: *Idiopathic ventricular fibrillation*. J Cardiovasc Electrophysiol 1997; 8: 1075-83.
- Consensus statement of the joint steering committee of the unexplained cardiac arrest registry of Europe and of the United States: Survivors of out-of-hospital cardiac arrest with apparently normal heart. Need for definition and standardized clinical evaluation*. Circulation 1997; 95: 265-72.
- BRUGADA J, BRUGADA R, BRUGADA P: *Fibrilación ventricular idiopática*. En: Alzueta J, Fernández LI eds. El desfibrilador implantable. Manual para el cardiólogo clínico. 2^{da} ed. Madrid: ED Alsur 1999: 73-8.
- GARCÍA CIVERA R, RUIZ GR, MORELL CS, SANJUÁN MR, MARTÍNEZ LJ, BOTELLA SS, LÓPEZ MV: *Electrofisiología cardíaca clínica y ablación*. Madrid. McGraw-Hill Interamericana, 1999: 365-74.
- FRANK R, TONET J, HIMBERT C, HIDDEN-LUCET F, FONTAINE G: *Muerte súbita, epidemiología, prevención primaria y secundaria*. En: Valero EM ed. Tratamiento eléctrico de las arritmias. Marcapasos y cardiodesfibriladores. Buenos Aires, Ed. Tiempo, 2000: 171-8.
- ANTZELEVITCH C: *The Brugada syndrome*. J Cardiovasc Electrophysiol 1998; 9: 513-6.
- ANTZELEVITCH C, YAN GX, SHIMIZU W, BURASHNIKOV A: *Electrical heterogeneity, the ECG, and cardiac arrhythmias*. En: Zipes DP, Jalife J, eds. Cardiac electrophysiology: from cell to bedside. 3ra ed. Philadelphia: WB Saunders, 1998: 26-1, 26-34.
- GUSSAK I, ANTZELEVITCH C, BJERREGAARD P, TOWBIN JA, CHAITMAN BR: *The Brugada syndrome: clinical, electrophysiologic and genetic aspects*. J Am Coll Cardiol 1999; 33: 5-15.
- ALINGS M, WILDE A: "Brugada" syndrome. *Clinical data and suggested pathophysiological mechanism*. Circulation 1999; 99: 666-73.
- CASTRO J, DORTICÓS F, DORANTES M, ZAYAS R, QUIÑONES MA, PADRÓN G: *Síndrome de Brugada. A propósito de cinco casos*. Reblampa 2001; 14: 49-55.
- YAN GX, ANTZELEVITCH C: *Cellular basis of the electrocardiographic J wave*. Circulation 1996; 93: 372-9.
- BRUGADA R, BRUGADA J, ANTZELEVITCH C, KIRSCH GE, POTENZA D, TOWBIN J ET AL: *Sodium channel blockers identify risk for sudden death in patients with ST-segment elevation and right bundle branch block but structurally normal heart*. Circulation 2000; 101: 510-8.
- MORO C, GONZÁLEZ RJM, MADRID AH: *Resultados clínicos de la eficacia del desfibrilador en la prevención de la muerte súbita y la supervivencia total. Estudios multicéntricos*. En: Valero EM, ed. Tratamiento eléctrico de las arritmias. Marcapasos y cardiodesfibriladores. Buenos Aires, Ed. Tiempo, 2000: 275-287.

