

Síndrome de Brugada tipo II

Acad. Dr. Raúl Carrillo-Esper,* Dra. Isis Espinoza de los Monteros-Estrada,**
Dra. Grecia Kiareth Espinoza de los Monteros-Estrada***

* Academia Nacional de Medicina. Academia Mexicana de Cirugía. Jefe de la Unidad de Terapia Intensiva de la Fundación Clínica Médica Sur.

** Terapia Intensiva, Fundación Clínica Médica Sur.

*** Universidad Autónoma de Sinaloa (UAS).

Solicitud de sobretiros:

Acad. Dr. Raúl Carrillo-Esper

Unidad de Medicina Intensiva. Fundación Clínica Médica Sur. Puente de Piedra 150. Col. Toriello Guerra, México, D.F. Tel: 54247239

E-mail: revistacma95@yahoo.com.mx

Recibido para publicación: 24-07-13.

Aceptado para publicación: 15-11-13.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en

<http://www.medigraphic.com/rma>

RESUMEN

El síndrome de Brugada es incluido dentro de las canalopatías. Fue descrito por primera vez en 1992 y se caracteriza por la presencia de síncope, arritmias ventriculares y, en ocasiones, muerte súbita en enfermos con un corazón estructuralmente sano, y por un patrón electrocardiográfico caracterizado por la elevación del segmento ST de V1 a V3 y una morfología similar a la de un bloqueo de rama derecha.

Palabra clave: Síndrome de Brugada, canalopatías, muerte súbita.

SUMMARY

Brugada syndrome is included among the channelopathies, first described in 1992. It is characterized by the presence of syncope, ventricular arrhythmias and sudden death in patients with a structurally healthy heart and an electrocardiographic pattern characterized by ST segment elevation from V1 to V3 leads and morphology of the right bundle branch block.

Key words: Brugada syndrome, channelopathies, sudden death.

SÍNDROME DE BRUGADA TIPO II

El bloqueo de la rama derecha, la elevación persistente del segmento ST y la muerte súbita –más conocido hoy en día como síndrome de Brugada– fueron descritos en 1992 como un nuevo síndrome clínico y electrocardiográfico (ECG) causante de arritmias ventriculares y muerte súbita en los pacientes sin cardiopatía estructural evidente⁽¹⁾.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 45 años de edad, con antecedente de dislipidemia y con historia familiar de hipertensión arterial; su madre y su hermano fallecieron de manera súbita a los 55 y 24 años, respectivamente, sin una causa conocida. El paciente fue programado para realizarle una colecistectomía laparoscópica.

En la evaluación preanestésica, el paciente refiere que ha presentado episodios de síncope sin alguna causa apa-

rente, de los que se ha recuperado de manera espontánea.

En la exploración física no se encontró alguna alteración. El electrocardiograma mostró elevación del segmento ST > 2 mm en las derivaciones precordiales derechas, seguida de ondas T positivas. En el ecocardiograma se encontró un corazón estructuralmente normal.

Con el diagnóstico de síndrome de Brugada se realizó un cateterismo cardíaco en el que se observaron las coronarias normales y también se llevó a cabo un estudio electrofisiológico en el que a la estimulación se presentó fibrilación ventricular, que se revirtió con la desfibrilación con 300 joules; finalmente se implantó un desfibrilador automático y se inició el tratamiento con quinidina (Figura 1).

DISCUSIÓN

El síndrome de Brugada se caracteriza por la elevación del segmento ST en las derivaciones precordiales derechas (V1

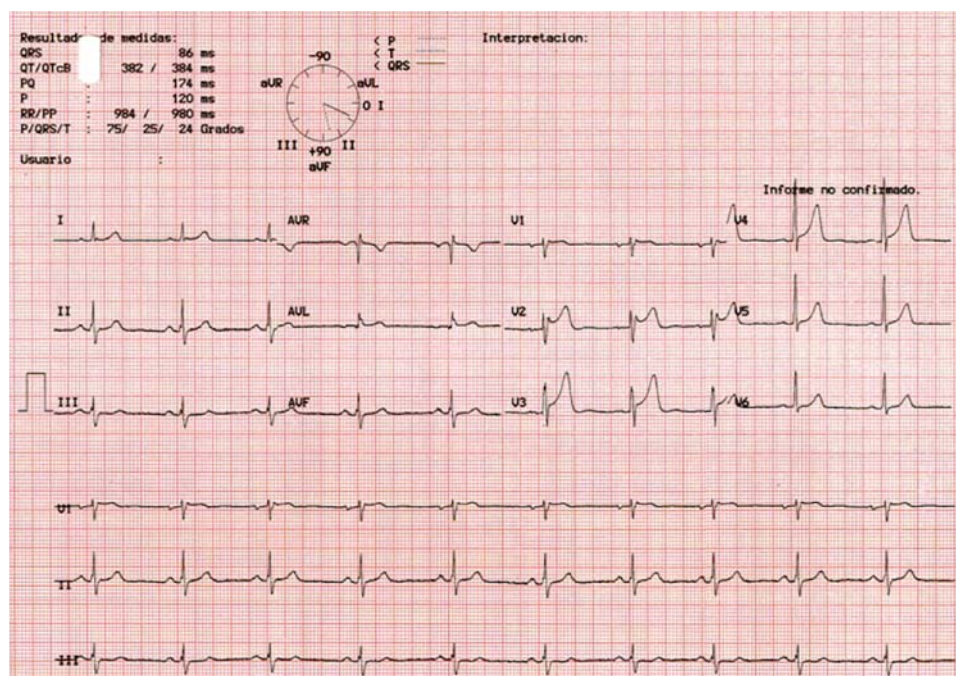


Figura 1.

Síndrome de Brugada tipo II. Elevación del segmento ST ≥ 2 mm en V2, con imagen en silla de montar y ondas T positivas y acuminadas de V2-V4.

a V3) y la alta incidencia de muerte súbita. La prevalencia global oscila de 5/10,000 habitantes, y afecta más a hombres que a mujeres.

Se han descrito tres patrones ECG distintos, a saber: a) patrón tipo I, caracterizado por una elevación descendente del segmento ST ≥ 2 mm en más de una derivación precordial derecha (V1-V3), seguida de ondas T negativas; b) patrón tipo II, caracterizado por la elevación del segmento ST ≥ 2 mm en las precordiales derechas seguida de ondas T positivas o isobifásicas, lo que confiere al electrocardiograma un aspecto de silla de montar; y c) patrón tipo III, definido como cualquiera de los dos anteriores, si la elevación del segmento ST es ≤ 1 mm (Figura 2). Aunque los tres patrones pueden observarse en el síndrome de Brugada –incluso en el mismo paciente en momentos diferentes– sólo el tipo I se considera diagnóstico de la enfermedad, tal y como se especificó en los consensos publicados en 2002 y 2005^(2,3).

El síndrome de Brugada es incluido en un grupo de entidades denominadas canalopatías; esto es, en enfermedades producidas por alteraciones de los canales iónicos transmembrana que participan en el potencial de acción celular y cuya consecuencia es la predisposición a la aparición de arritmias.

Las canalopatías son enfermedades eléctricas puras que característicamente no se asocian con cardiopatía estructural subyacente. El síndrome de Brugada es causa de un 4 a 12% de todas las muertes súbitas y hasta un 20% de las que acontecen en un corazón normal. Se transmite, característicamente,

con un patrón de herencia autosómico dominante. No obstante, en una proporción significativa de pacientes, la enfermedad puede ser esporádica, esto es, no se presenta en otros familiares^(4,5).

La reducción de la corriente transmembrana de sodio (INa) es el trastorno más frecuente en las mutaciones en SCN5A relacionadas con el síndrome de Brugada, y produce un desequilibrio entre las corrientes positivas de entrada y de salida al final de la fase 1 del potencial de acción celular. Puesto que la densidad de las corrientes transitorias de potasio (Ito) es mayor en el epicardio que en el endocardio, este fenómeno ocurre de forma heterogénea en la pared ventricular y da lugar a un gradiente transmural de voltaje, lo que produce la elevación característica del segmento ST en el electrocardiograma. El desequilibrio entre corrientes iónicas de entrada y de salida define el sustrato patológico del síndrome de Brugada⁽⁶⁾ (Figura 3).

Debido a la gran variabilidad fenotípica de los pacientes con síndrome de Brugada —la cual va desde la ausencia de síntomas hasta la muerte súbita en una edad joven— la búsqueda de parámetros que permitan ayudar a la estratificación del riesgo ha sido un interés prioritario en los últimos años, pues la muerte súbita es un factor de riesgo indiscutible y reconocido por todos los estudios; esto significa, a su vez, que estos pacientes deben manejarse con un desfibrilador automático implantable (DAI) como prevención secundaria (indicación de clase I), lo que se complementa con tratamiento medicamentoso a base de quinidina o cilostazol en los casos en los que se presenten tormentas arrítmicas^(4,7).

Conclusión

El síndrome de Brugada es una enfermedad autosómica dominante y poco frecuente que se caracteriza por presentar un patrón electrocardiográfico característico; su primera

manifestación son las arritmias ventriculares y/o la muerte súbita. Su diagnóstico temprano y oportuno es fundamental para implementar la mejor estrategia terapéutica, en especial, con la colocación de un desfibrilador automático implantable y, de esta manera, reducir el riesgo de muerte súbita.

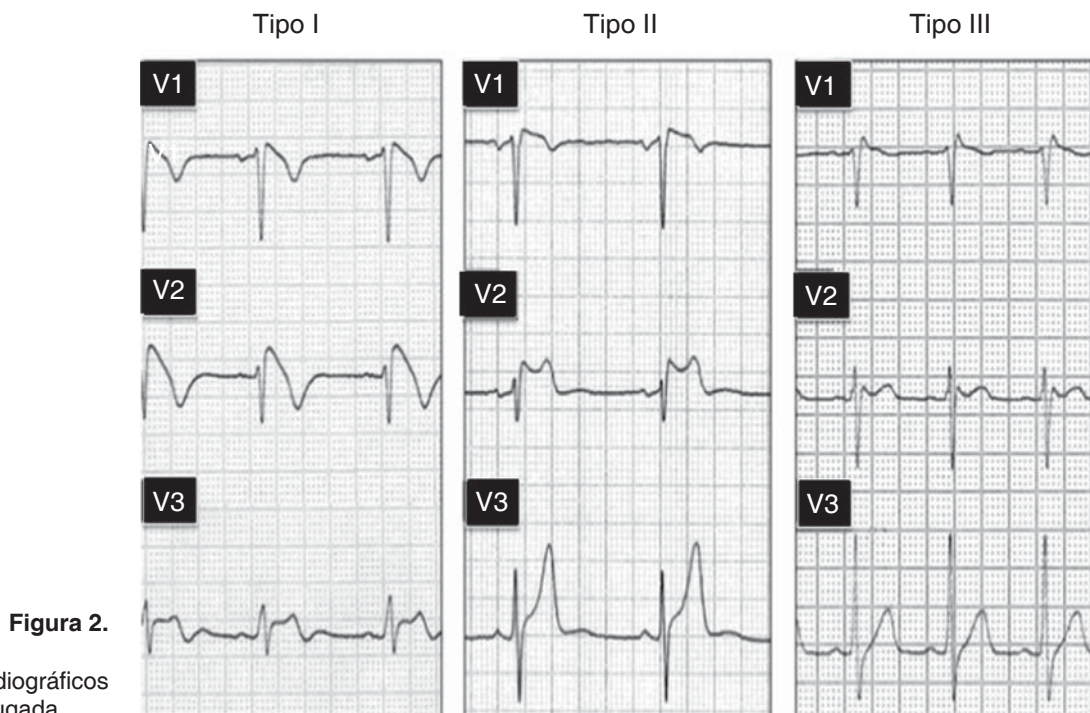


Figura 2.
Patrones electrocardiográficos del síndrome de Brugada.

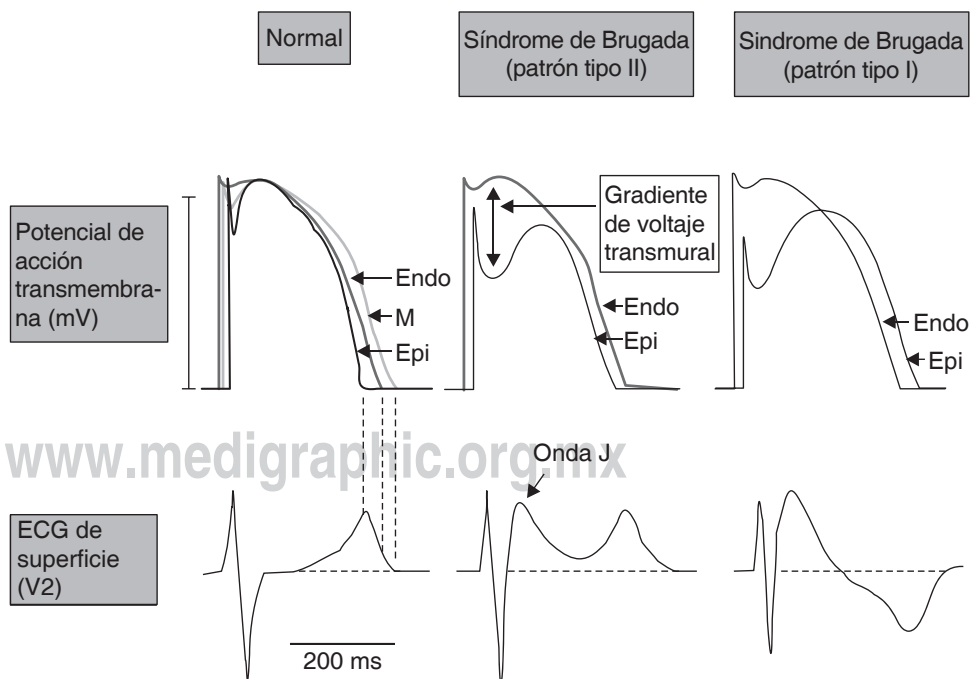


Figura 3.
Mecanismo electrofisiológico del síndrome de Brugada que fundamenta la imagen electrocardiográfica.

REFERENCIAS

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;20:1391-1396.
2. Wilde AAM, Antzelevitch C, Borggrefe M, Brugada J, Brugada R, Brugada P, et al. Proposed diagnostic criteria for the Brugada syndrome. *Eur Heart J*. 2002;23:1648-1654.
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;38:771-774.
4. 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;111:659-670.
5. Yan GX, Antzelevitch C. Cellular basis for the Brugada syndrome and other mechanisms of arrhythmogenesis associated with ST-segment elevation. *Circulation*. 1999;100:1660-1666.
6. Antzelevitch C. Brugada syndrome. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2006;29:1130-1159.
7. 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 V1 to V3. *Circulation*. 2002;105:73-78.

www.medigraphic.org.mx