



Síndrome de Brugada en una mujer con presín- copes recurrentes. Reporte de caso.

Brugada's syndrome in a young female with recurrent presyn- copes. Case report.

Dr. Armando Rafael Romero García¹, Dr. Jesús Castro Hevia², Dr. Reybert de Jesús Do-
mínguez-Peréz¹, Dr. Aldo Santos Hernández¹, Dr. Elier Ricardo Infanzón¹, Dr. William
Arias-Salazar¹

¹ Servicio de Cardiología. Hospital General Docente Vladimiro Ilich Lenin. Holguín.

² Servicio de Arritmología. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana. Cuba

RESUMEN

Presentamos el caso de una mujer joven atendida por episodios presinco-pales 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 implantable.

Palabras clave: Síndrome de Brugada, taquicardia ventricular polimórfica, fibrilación ventricular, muerte súbita.

ABSTRACT

We report the case of the young female with recurrent presyncopal episodes, with initial electrocardiogram was normal, pattern of Brugada Type I hidden or intermittence, positive procainamide stress testing, and negative electrophysiological studies, and who had received an automatic cardioverter defibrillator implantable for the treatment.

Key words: Brugada syndrome, ventricular polymorphic tachycardia, ventricular fibrillation, sudden death, automatic defibrillator.

Correspondencia: Dr. Armando Rafael Romero García. Hospital Universitario Docente V.I.Lenin Holguín, Cuba. Avenida Lenin # 2 % 18 y 26 Reparto Lenin Provincia Holguín. Tel (53-24) 427830. Email: armando.rafael@hvil.hlg.sld.cu





INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Brugada es un síndrome clínico-co-electrocardiográfico, que fue descrito por primera vez en 1992 por P. Brugada y J. Brugada¹. Es determinado genéticamente, con una transmisión autosómica dominante², es más frecuente en varones que en hembras 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 episodios sincopales a repetición o de muerte súbita recuperada secundaria a fibrilación ventricular o taquicardia ventricular polimórfica, en pacientes sin cardiopatía estructural.

Cuestiones para recordar:

- El síndrome de Brugada es aún una patología desconocida para muchos clínicos, por lo que es necesario recordar el patrón electrocardiográfico típico para evitar desenlaces fatales.
- Dicho síndrome se caracteriza desde el punto de vista electrocardiográfico por una imagen de pseudobloqueo de rama derecha y elevación del ST con T negativa en las derivaciones precordiales derechas de V1 a V3.
- Actualmente se han descrito tres patrones electrocardiográficos diferentes, el Tipo I (covedtype) con elevación del punto J ≥ 2 mm en más de una derivación precordial derecha (V1-V3) con segmento ST descendente, seguida de ondas T negativas; el Tipo II, caracterizado por elevación del segmento ST ≥ 2 mm en precordiales derechas seguida de ondas T positivas o isobifásicas, confiriéndole al electrocardiograma un aspecto de silla de montar (saddle back) y el patrón Tipo III si la elevación del segmento ST es ≥ 1 mm.
- Solo el Tipo I se considera diagnóstico de la enfermedad según el consenso del 2005², y será definitivo si se documenta al menos uno de los siguientes criterios clínicos: fibrilación ventricular (FV) documentada, taquicardia ventricular (TV) polimórfica documentada, inducibilidad de arritmias ventriculares en el estudio electrofisiológico (EEF), síncope o respiración agónica nocturna, historia familiar de muerte súbita (MS) en edad previa a los 45 años o patrón electrocardiográfico Tipo I en otros miembros de la familia.
- Pacientes con historia previa de síncope y elevación del ST espontáneo tienen un alto riesgo de muerte súbita.
- Es recomendable realizar estudio electrofisiológico en pacientes asintomáticos con patrón típico de Brugada para estratificar el riesgo.
- Solamente la implantación de un desfibrilador automático implantable puede prevenir la muerte súbita en estos enfermos.

Caso clínico

Mujer de 32 años de edad, raza blanca, sin hábitos tóxicos.

APP: HTA I-B controlada con IECA, y diuréticos tiazídicos.

Obesidad, Miopía, Migraña.

APF: N/R.

MC: Desde el mes de noviembre del año 2011 comienza a ser atendida, porque hacía dos meses atrás venía presentando episodios presíncopales recurrentes, dados por mareos, palpitaciones, sensación de desmayos con visión borrosa y de pocos minutos de duración con recuperación espontánea. Acudiendo al cuerpo de guardia de su área de salud resultando que los parámetros vitales eran normales, incluyendo hemoquímica sanguínea, glicemia, electrocardiograma (ECG) de doce derivaciones normales.

Examen Físico:

- Aparato respiratorio: no disnea, no tiraje, mv audible, no estertores, FR: 16'

- Aparato cardiovascular: ruidos cardiacos regulares, R1 y R2 normales, no soplos, no roces, no galopes. FC: 74 lpm. TA: 120/80 mmHG.

- SNC: consciente, orientada, no déficit motor, sensorial, ni de pares craneales.

- Resto del Examen: no datos de interés clínico.

Exámenes Complementarios:

Fue valorada en consulta de **Medicina Interna, Oftalmología y Neurología**; realizándose varios estudios: **Rx de cráneo AP, lateral,**

Town, EEG, TAC de cráneo simple, RMN, examen oftalmológico, resultando normales sin concluir un diagnóstico definitivo del caso.

Fue referida a consulta externa de Cardiología del Hospital Lenin, y después de realizar un examen cardiovascular exhaustivo que resultó normal se decidió realizar **ECG seriados** buscando una posible arritmia como causa de su sintomatología. En uno de ellos apareció una imagen de pseudo-bloqueo de rama derecha de haz de Hiss con elevación del segmento ST de 2mm y T negativa en derivaciones precordiales derechas V1- V2, por lo cual se planteó el posible diagnóstico de síndrome de Brugada para estudio. (Figura 1). ECG 1- ritmo sinusal, a 64 lpm, eje de QRS en más 60°, bloqueo incompleto de rama derecha, PR en 160 mseg, QRS en 110 mseg, elevación del segmento ST de 2mm convexo con T negativa en V1-V2.

Se solicitó realizar **Ecocardiografía Transtorácica (ETT) modo M, BD y Doppler** con el siguiente resultado: Ao:30 mm, AI: 31mm, TIVd:12mm, TIVs: 12mm, DTdVI:42mm, DTsVI: 24mm, Ppd:10 mm, PPs: 11mm, FEVI: 60%, contractilidad global y segmentaria conservada, no derrames, no trombos, no defectos septales, aparatos valvulares mitral, aórtico, pulmonar y tricúspideo normales con buena apertura y cierre, no yet de regurgitación patológico, función diastólica del VI normal. Realizamos además **Holter de 24 horas**: en dos ocasiones con resultados

normales, **Ergometría diagnóstica:** normal,
Test de mesa basculante: normal.

Se discutió el caso en el servicio de cardiología y se decidió realizar, **ECG con derivaciones precordiales derechas altas y test de provocación con procainamida a una dosis total de 10 mg × kg de peso. (Figura 1, 2, 3).**

Se decidió el envío del caso al servicio nacional de arritmias del Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular (ICCCV) en Ciudad de la Habana donde fue valorada y se realizó el **Estudio electrofisiológico (EEF)** en el cual no fue posible reproducir ninguna arritmia ventricular, no obstante por las características antes descritas con un patrón típico Tipo I y síncope se decidió implantar un **cardioversor desfibrilador automático implantable (CDAI), indicación (clase I)** el cual se realizó con éxito el pasado mes de mayo, se utilizó un generador Lumax 300 VRT NS:60627354 y electrodo Linux-TD 65/16 NS:10439228 el día 11 de mayo del 2012 sin complicaciones, ambos del fabricante Biotronik (Germany).

Hasta el momento actual la evolución ha sido satisfactoria, con parámetros de estimulación, sentido, e impedancias de la batería y el electrodo normales, no reportándose ningún evento arrítmico ni descargas del dispositivo.

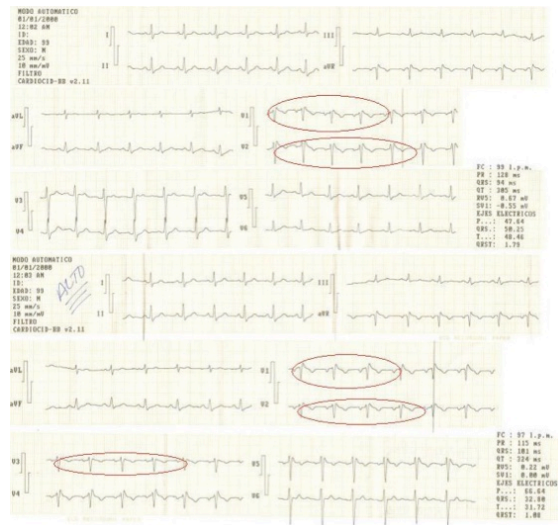


Figura 1: ECG de doce derivaciones basal (arriba), ECG con derivaciones precordiales derechas altas (debajo).

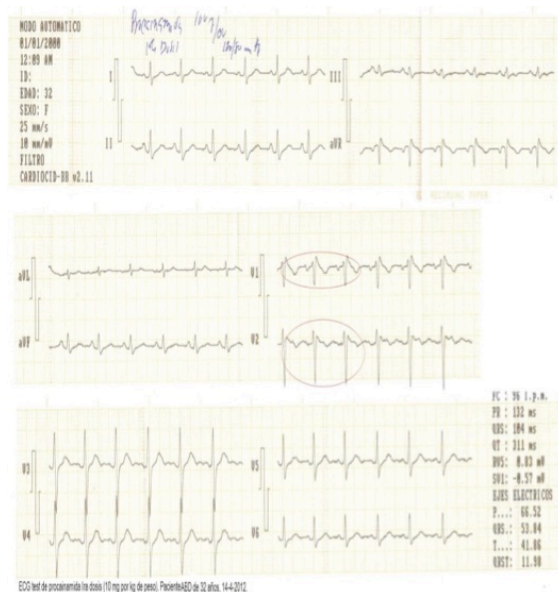


Figura 2: ECG del test de procainamida 1ra dosis.

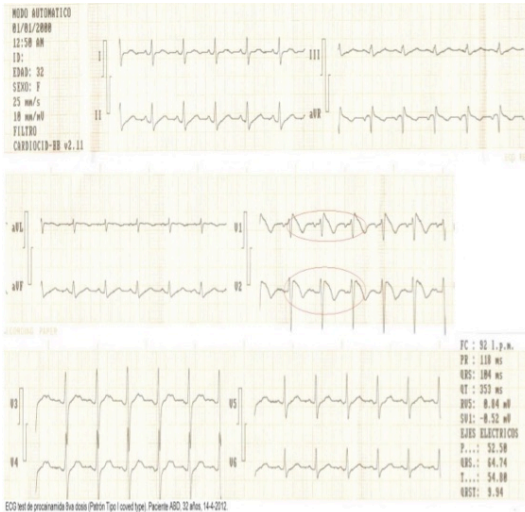


Figura 3: ECG del test de procainamida última dosis.

DISCUSIÓN

El síndrome de Brugada es una canalopatía (enfermedad de los canales iónicos que predispone a la aparición de arritmias) caracterizada por una mutación de los canales de sodio cardiaco, que se transmite al parecer según un patrón de herencia autosómico dominante². Más frecuente en varones que en hembras, en la tercera y cuarta década de la vida y en los países del Asia, con una prevalencia de 5/10.000 habitantes³. Que por lo general no se asocia a cardiopatía estructural subyacente, es la causa de un 4- 12% de todas las muertes súbitas (MS) y hasta un 20% de las MS que acontecen en un corazón normal².

El patrón típico se caracteriza por una pseudo imagen de bloqueo de rama derecha con elevación del ST de V1 a V3; aunque se han descrito tres patrones diferentes el Tipo I solo se considera diagnóstico de la enfermedad según el consenso del 2005². En algunos pacientes los cam-

bios ECG permanecen ocultos o son intermitentes, de ahí que se le da un gran valor a los test farmacológicos con drogas bloqueadoras de los canales de sodio, también resulta útil la colocación de las derivaciones precordiales altas en 3ro o 2do espacio intercostal, lo cual aumenta la sensibilidad de la prueba.

Los síntomas varían, desde los casos asintomáticos la gran mayoría, pero entre un 17-42% tienen episodios sincopales o MS por arritmias ventriculares en algún momento de su vida⁴, un 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 favoreciendo la arritmogénesis por reentrada en la fase 2.

El fenotipo es 8-10 veces más prevalente en varones², entre un 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. Además en el seguimiento las tasas de FV y MSC son superiores, proponiéndose 2 hipótesis, la 1ra es que existen diferencias constitucionales en las corrientes iónicas transmembranas entre uno y otro sexo. Se ha comprobado que las corrientes de Ito en epicardio son significativamente mayores en varones que en hembras, lo cual predispone a una mayor elevación del segmento ST y una mayor susceptibili-

dad en la aparición de arritmias ventriculares. Por otro lado la influencia hormonal parece jugar su papel, se ha comprobado regresión del patrón Tipo I tras la castración en pacientes con síndrome de Brugada y neoplasia de próstata concomitante, además la concentración de testosterona parece ser mayor en pacientes con síndrome de Brugada que en los controles.

El patrón ECG Tipo I es el único definitivo y diagnóstico de síndrome de Brugada. Ciertos contextos clínicos pueden cursar con patrón ECG similar, Ej: bloqueo de rama derecho atípico, infarto miocárdico agudo en especial del ventrículo derecho (VD), pericarditis, miopericarditis aguda, derrame pericárdico, TEP, aneurisma disecante de la aorta, ataxia de Friedreich, HVI, displasia arritmogénica del VD, tumor mediastínico, pectus excavatum, tras cardioversión eléctrica, repolarización precoz, hipotermia, hiperpotasemia, hipercalcemia, intoxicación por alcohol, cocaína, fármacos antiarrítmicos (bloqueadores de los canales de sodio IA y IC), bloqueadores de los canales del calcio, betabloqueadores, nitratos, fármacos antidepresivos tricíclicos, fenotiacinas, litio, etc.

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. Dicha variabilidad en el ECG puede estar influenciada por fármacos que exacerbaban el desequilibrio iónico en la fase 1 del PAT miocárdico; por la fiebre sobre todo en la edad pediátrica, la prolongación del intervalo QT corregido (QTc)

en precordiales derechas \geq de 460 mseg en V2⁷ el cual comporta peor pronóstico; el signo aVR (onda R \geq 3mm o un cociente R/q \geq de 0,75 en la derivación Avr⁸ esto 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 que los varones y la administración de fármacos bloqueadores de sodio produce un incremento significativo mayor del intervalo PR y de la duración del QRS⁵.

Debido a que el patrón del ECG es variable, cambia en el tiempo y puede ser normal, el uso de **los test farmacológicos de provocación** con bloqueadores de los canales de sodio se han extendido en los últimos años, por su fácil disponibilidad, acción rápida y su efectividad. Los más usados son la **ajmalina, flecainida, procainamida y la pilsicainida**, utilizados por vía parenteral a las dosis normadas, considerándose como el más eficaz el primero. Se considera que se trata de un síndrome de Brugada si tras la administración del fármaco aparece o se acentúa el patrón ECG Tipo I. La prueba debe realizarse con monitorización continua, tomando 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 extra-

sístoles u otras arritmias ventriculares, 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 3ro o 2do EIC aumenta la sensibilidad del ECG basal como del provocado por fármacos y esto permite identificar a pacientes de riesgo que de otra forma no se habrían identificado.

La estratificación del riesgo es fundamental en estos pacientes aunque hoy sigue siendo controvertida en ciertos aspectos. La MS recuperada es un factor de riesgo indiscutible y reconocido por todos los estudio⁴, Brugada et al 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 cardiaca 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 han considerado 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 ha relacionado con un peor pronóstico, según Kusano et al el 60% tienen síncope y el 40% FV, esto es válido para ambos sexos¹⁰.

El único tratamiento eficaz es el DAI, las indicaciones son las del II Consenso del 2005².

Indicado en sintomáticos y en asintomáticos con patrón Tipo I y EEF que indujo arritmias ventriculares. Como no es aplicable universalmente se han buscado opciones farmacológicas; para reducir el desequilibrio al final de la fase I del PAT se ha propuesto empleo de fármacos inhibidores de las corrientes de Ito (quinidina) que reduce la incidencia de arritmias inducidas, con éxito en el tratamiento de tormentas arrítmicas y como tratamiento coadyuvante al DAI en pacientes con múltiples descargas, o alternativa terapéutica al DAI en niños con riesgo de arritmias. El isoproterenol que aumenta las corrientes de ICaL se ha empleado con buenos resultados en casos de tormenta arrítmica.

En nuestra provincia con una población superior al millón de habitantes, la tercera del país, el síndrome de Brugada no es frecuente y anualmente se diagnostican alrededor de 1 ó 2 casos, los cuales son enviados a la capital para el EEF, que nos permitiría estratificar el riesgo de estos enfermos. En este caso esta paciente divagó por varios meses por varias especialidades clínicas sin llegar a un diagnóstico definitivo hasta llegar a la consulta especializada de arritmias de nuestro hospital donde se sospechó y corroboró su entidad, de ahí la importancia capital que adquiere una buena anamnesis y examen clínico exhaustivo descartando otras posibles causas de sus síncopec recurrentes, y así orientarnos mejor hacia una metodología diagnóstica lógica que nos permita concluir una entidad, más sino contamos todavía

con Holter implantable de larga duración con monitoreo a distancia que nos permitiría un registro ECG más continuo y por mucho más tiempo buscando arritmias ocultas o trastornos intermitentes que explicarían sus síntomas.

Limitaciones:

No contamos con laboratorio de electrofisiología en nuestro centro por lo que los casos deben ser remitidos al ICCCV para realizar el EEF, tampoco contamos con ajmalina para el test de provocación. Así como todavía no tenemos acceso a los dispositivos de Holter implantable de larga duración con monitoreo en casa (Home Monitoring), por ser muy costosos, lo cual nos permitiría definir mejor nuestros casos. Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Agradecimientos.

Al colectivo de trabajo de la unidad de arritmias y marcapasos del hospital Lenin de Holguín, y al colectivo de arritmias y marcapasos del ICCCV de Ciudad de la Habana por su cooperación incondicional con nosotros.

BIBLIOGRAFÍA

- 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 CollCardiol.* 1992; 20:1391-6.
- 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;111:659-70.
- 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 CollCardiol.* 2001; 38:771-4.
- 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 V1 to V3. *Circulation.* 2002; 105:73-8.
- 5- Benito B, Sarkosy A, Mont L, Henkens S, Berruoso A, Tamborero D, et al. Gender differences in clinical manifestations of Brugada syndrome. *J Am CollCardiol.* 2008; 52:1567-73.
- 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. *EurHeart J.* 2006;27:2544-52.
- 7- Castro J, Antzelevitch C, Tornés F, Dorantes M, Dorticós F, Zayas 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 CollCardiol.* 2006;47:1828-34.
- 8- BabaiBigi MA, Aslani A, Shahrzad S. aVR sign as a risk factor for life-threatening arrhythmic events in patients with Brugada syndrome. *HeartRhythm.* 2007;4:1009-12.
- 9- Tada T, Kusano KF, Negase S, Banba K, Miura D, Nishii N, et al. Clinical significance of macroscopic T-wave alternans after sodium channel blocker administration in patients with Brugada syndrome *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2008;19:56-61.
- 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 CollCardiol.* 2008; 51:1169-75.

Recibido: 12-08-2014

Aceptado: 22-11-2014

