

Editorial: Hospital Metropolitano

ISSN (impreso) 1390-2989 - **ISSN (electrónico)** 2737-6303

Edición: Vol. 29 (suppl 2) 2021 - noviembre

DOI: <https://doi.org/10.47464/MetroCiencia/vol29/supple2/2021/44-48>

URL: <https://revistametrociencia.com.ec/index.php/revista/article/view/352>

Pág: 44-48

Síndrome de Brugada: diagnóstico acertado

RESUMEN

El Síndrome de Brugada (SB) fue descrito en 1992 como una entidad clínica caracterizada por bloqueo de rama derecha, elevación persistente del segmento ST y muerte súbita. En la mayoría de los casos cursa asintomática. Existen condiciones que pueden desencadenar este síndrome. La importancia de conocer esta entidad patológica radica en la presentación de arritmias ventriculares que provocan muerte súbita, por ende el diagnóstico y estadificación de factores de riesgo es crucial para evitar este desenlace en pacientes con SB. Se ejemplifica mediante un caso clínico el factor desencadenante de aparición del SB, su diagnóstico y terapéutica propuesta.

I. INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Brugada (SB) fue descrito en 1992 como una entidad clínica caracterizada por bloqueo de rama derecha, elevación persistente del segmento ST y muerte súbita.

El SB es una canalopatía que pertenece a un grupo de enfermedades conocidas como síndromes arritmogénicos primarios, de base genética similar y ausencia de daño cardíaco estructural. La principal mutación del SB se encuentra en el gen de canal de Na SCN5A localizado en el cromosoma 3p 21-24 que codifica la subunidad α del canal de Na.

Tiene una incidencia mundial entre 5 y 66 casos por cada 10.000 personas, se manifiesta entre los 30 a 40 años, predomina en el género masculino en razón 8:1.

La mayoría de los paciente con SB permanecen asintomáticos, sin embargo, aquellos que manifies-

tan la enfermedad lo hacen a través de síncope y muerte súbita, debido a alteraciones arritmogénicas como taquicardia ventricular polimorfa o fibrilación ventricular.

Se conoce que ciertas condiciones pueden desencadenar el SB como la hipertermia, fármacos, condiciones vagales, hormonas, alteraciones electrolíticas.

En 2002 se publicó un documento de consenso para el diagnóstico de SB. En ese momento se describieron tres patrones de ECG diferentes.

Tipo 1: elevación del segmento ST cóncavo que muestra una amplitud de onda J o una elevación del segmento ST > 2 mm en su pico, seguida de una onda T negativa con poca o ninguna separación de la línea isoeletrica.

Tipo 2: elevación del segmento ST, con amplitud de la onda J (≥ 2 mm) que da lugar a un descenso gradual del segmento ST (permaneciendo ≥ 1 mm por encima de la línea de base), seguida de una T positiva o bifásica, lo cual da la configuración de silla de montar.

Tipo 3: elevación del segmento ST < 1 mm con la configuración en silla de montar, tipo cóncavo o ambos.

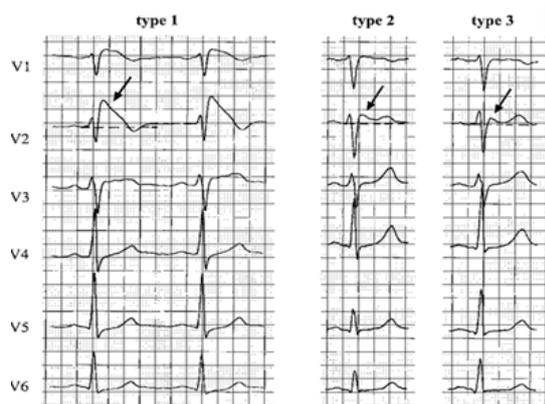


Figura 1. Patrones electrocardiográficos del SB.

Dado que el patrón ECG en los pacientes con el SB es variable en el tiempo o incluso puede ser transitoriamente normal, el uso de pruebas farmacológicas de provocación se ha extendido en los últimos años. Los Bloqueadores del canal de Na como procainamida, flecainida, ajmalina son los más utilizados.

En 2013, se publicó una nueva declaración de consenso de expertos sobre el diagnóstico y el tratamiento de pacientes con síndromes de arritmia primaria hereditaria. El síndrome de Brugada se diagnostica en pacientes con elevación del segmento ST con morfología tipo 1 ≥ 2 mm en ≥ 1 derivación en las derivaciones precordiales derechas V1, V2, ubicadas en el segundo, tercer o cuarto espacio intercostal que se produce de forma espontánea o después de una prueba de provocación de drogas con administración intravenosa de fármacos antiarrítmicos de clase I.

El riesgo de muerte súbita en los pacientes con SB difiere según la presencia o no de factores de riesgo tales como: síncope, patrón de Brugada tipo 1 en el ECG, sexo masculino, historia familiar y genética de SB, fibrilación auricular.

El manejo de elección en el SB es el implante de un cardiodesfibrilador, o se sugiere el uso de antiarrítmicos como prevención de la aparición de arritmias típicas del SB (taquicardia, fibrilación ventricular) siempre y cuando la frecuencia e intensidad de aparición de éstas no se consideren como mortales para el paciente pues de lo contrario se optaría por el cardiodesfibrilador.

Tabla 1. Recomendaciones para uso del DAI durante el tratamiento de un paciente con SB.

Clase I
Los siguientes cambios de estilo de vida se recomiendan en todos los pacientes con diagnóstico de SB.
Evitar fármacos que pueden inducir o agravar la elevación del segmento ST en derivaciones precordiales derechas.
Evitar la ingesta excesiva de alcohol.
Tratar la fiebre inmediatamente con medicamentos antipiréticos.
El DAI se recomienda en pacientes con diagnóstico de SB que:
Son sobrevivientes de un paro cardíaco y/o,
Tienen una TV sostenida espontánea documentada con o sin síncope.
Clase IIa
El implante de DAI puede ser útil en pacientes con un ECG tipo I de diagnóstico espontáneo que tienen un historial de síncope, probablemente causado por arritmias ventriculares.
La quinidina puede ser útil en pacientes con un diagnóstico de SB e historia de tormentas arrítmicas definidas como más de dos episodios de VT/V en 24 horas.
La quinidina puede ser útil en pacientes con un diagnóstico de SB cuando:
El paciente califica para un DAI pero presenta una contraindicación para usarlo o se rehusa y/o,
El paciente tiene un historial de arritmias supraventriculares documentadas que requieren tratamiento.
La infusión de isoproterenol puede ser útil para suprimir las tormentas arrítmicas en pacientes con SB.
Clase IIb
La implantación de DAI se puede considerar en pacientes con un diagnóstico de SB que desarrollan FV durante la estimulación eléctrica programada.
La quinidina se puede considerar en pacientes asintomáticos con un diagnóstico de SB con un ECG de tipo I espontáneo.
La ablación con catéter se puede considerar en pacientes con un diagnóstico de SB e historia de tormentas arrítmicas o descargas repetidas del DAI.
Clase III
El implante de DAI no está indicado en pacientes con SB asintomático con un ECG de tipo I inducido por fármacos, con historial familiar de solo una muerte cardíaca súbita.

Fuente: adaptado de Priori et al. (2013)

II. DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente masculino, de 73 años de edad, referido de una unidad de segundo nivel de salud con cuadro clínico de 10 días de evolución que inicia con dolor abdominal localizado en hipocondrio derecho, acompañado de náuseas y fiebre, hace 3 días realiza dolor precordial irradiado a brazo izquierdo, acude a centro hospitalario donde se evidencia cambios electrocardiográficos de supra desnivel de ST en V1-V2, por lo que es referido hacia nuestra casa de salud con diagnóstico de infarto agudo de miocardio + litiasis vesicular.

Antecedentes patológicos personales: Hipertensión arterial hace 10 años mal controlada con losartan 100 mg.

Antecedentes patológicos familiares: no refiere.

Antecedentes quirúrgicos: no refiere

Alergias: no refiere

Durante interrogatorio paciente sin dolor precordial, niega otros antecedentes cardiovasculares: episodios de síncope, arritmias, hábito tabáquico, alco-

holismo. No refiere antecedentes en la familia de síncope, arritmias, muerte por causa cardíaca no conocida, Síndrome de Brugada.

A la exploración física:

Signos vitales: TA: 130/75, FC: 70 LPM, FR: 18 RPM, SAT O₂ 97%, T: 37.5°C

Tórax: simétrico, campos pulmonares ventilados, ruidos cardíacos R1 y R2 tono, ritmo e intensidad normal sincrónicos con el pulso.

Abdomen: dolor en hipocondrio derecho, a la palpación superficial y profunda.

Exámenes complementarios:

Laboratorio: Leucocitos 12.180, Neutrófilos 78%, Linfocitos 10%, Hb 13.0, Hct 39.9, Plaquetas 257.000, Na 137, K 3.7, Cl 99, Troponina T <40

Prueba rápida covid 19: negativa

Prueba cuantitativa covid 19: IgM 0.02, IgG 0.05

EKG de referencia: ritmo sinusal, FC 69 lpm. Eje desviado a la izquierda. Bloqueo incompleto de rama derecha con elevación del segmento ST con T negativa en derivaciones precordiales V1-V2 (Figura 2).

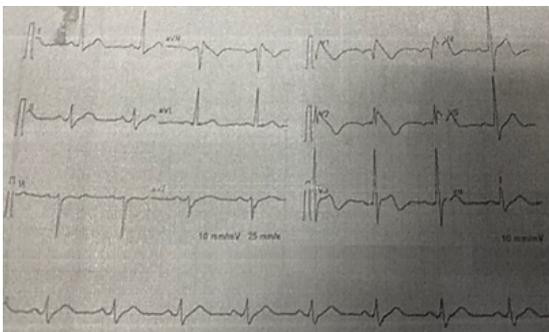


Figura 2. EKG derivación: Patrón de Brugada tipo 1.

EKG de ingreso con ritmo sinusal, FC 77 lpm. Elevación del segmento ST con T negativa en derivación precordial V1, con Elevación del segmento ST en derivación precordial V2 con descenso gradual del ST imagen en silla de montar (Figura 3).

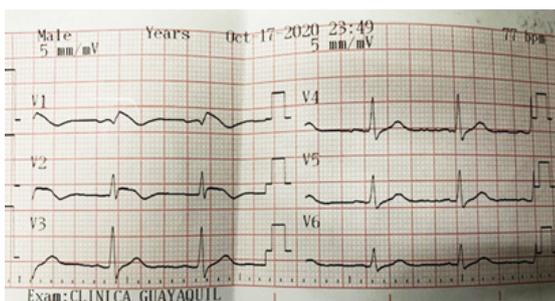


Figura 3. EKG ingreso: Patrón de Brugada tipo 1-2.

Al Ecocardiograma cámaras cardíacas de tamaño normal, función sistólica preservada, aumento del grosor parietal relativo sugestivo de remodelamiento concéntrico del VI, sin alteración de la movilidad segmentar, FEVI 70%, sin evidencia de valvulopatías,

Después de la valoración cardiológica se descarta infarto agudo de miocardio (IAM) por ausencia de síntomas isquémicos, enzimas cardíacas normales, con cambios electrocardiográficos de patrón de Brugada, ecocardiograma sin anomalía estructural por lo que se diagnostica Síndrome de Brugada tipo 1

En su tratamiento paciente a quien se envió referido con diagnóstico de IAM el cual había recibido anticoagulación, antiagregación dual con dosis de carga de ácido acetil salicílico y clopidogrel, se discontinúa medicación antiagregante y se continúa con anticoagulación profiláctica con enoxaparina, tratamiento antihipertensivo, analgesia y antibiótico terapia. Durante su monitorización hospitalaria y en ECG realizados no se evidencio arritmias ventriculares. Por parte del servicio de cardiología se indica seguimiento ya que no hay antecedentes de síncope para cardíaco previo, arritmias ventriculares que indiquen DAI. Se sugiere cirugía de litiasis vesicular ya que el Síndrome de Brugada no es contraindicación al momento, procedimiento que se realizó diferido por la toma de antiagregantes plaquetarios por el diagnostico presuntivo inicial de IAM en otra casa de salud.

III. DISCUSIÓN DEL CASO:

Si bien el SB es una entidad patológica descrita hace casi 3 décadas, aún persisten dificultades en su diagnóstico, ya sea por la variabilidad de su presentación clínica o electrocardiográfica, como por el desconocimiento en el ámbito médico.

Como se conoce la mayoría de los casos del SB cursan asintomáticos, pero se ha descrito que un 17-42% presentan síncope o muerte súbita como consecuencia de arritmias ventriculares en algún momento de su vida, lo que la hace una enfermedad con desenlace mortal. Una proporción de pacientes, alrededor del 20% pueden sufrir arritmias supraventriculares particularmente fibrilación auricular por lo que pueden presentar palpitaciones y mareo.

Es importante conocer la clínica y los datos electrocardiográficos para realizar un correcto diagnóstico diferencial con otras entidades de presentación común como el infarto agudo de miocardio, pericarditis, bloqueo de rama derecha atípico, displasia arritmogénica del ventrículo derecho, síncope me-

diados neuralmente, entre otros. Actualmente conocemos que el patrón ECG para el diagnóstico de SB debe interpretarse solo en V1 y V2 ya que las otras derivaciones no ofrecen más ventajas.

El caso que se presenta corresponde a un paciente con patrón electrocardiográfico de Brugada tipo 1, el cual se había mantenido asintomático hasta que presenta dolor precordial, inicialmente por la elevación del segmento ST se confunde con un IAM y es tratado con terapia antiagregante y anticoagulante en centro de segundo nivel de salud. Al recibir el paciente, a pesar de tener un patrón de Brugada característico, por el antecedente de dolor precordial se descarta IAM al no presentar en ese momento clínica de isquemia, ni Troponina T elevada y ecocardiograma sin alteraciones de la movilidad segmentar; se lo cataloga como SB tipo 1, se realiza el interrogatorio correspondiente para estatificar el factor de riesgo de gran importancia para tomar decisiones terapéuticas, nos encontramos con un paciente masculino en la 7ma década de la vida, sin antecedentes de síncope, arritmias ventriculares o supraventriculares, ni paro cardíaco, y que no refiere antecedentes de familiares con síntomas o diagnóstico de SB.

Siendo más frecuente la presentación del Síndrome de Brugada entre los 30 y 40 años de edad, nos lleva a pensar que en nuestro paciente este síndrome ha pasado desapercibido, a pesar de que se trata de un paciente con controles médicos por su antecedente de hipertensión arterial.

Sin embargo, como se conoce el SB puede ser asintomático y no presentar un patrón electrocardiográfico característico al menos que se realice un test de provocación con fármacos. Es importante recalcar que existen factores que desencadenan el Síndrome de Brugada como hipertermia, fármacos, condiciones vagales, hormonas, alteraciones electrolíticas. En el caso de nuestro paciente tiene el antecedente de presentación de un cuadro previo de litiasis vesicular con dolor abdominal y fiebre, siendo la fiebre el posible desencadenante de la aparición del patrón electrocardiográfico del SB, ya que posteriormente a la resolución del cuadro vesicular y desaparición de la fiebre el ECG del alta hospitalaria denota normalidad.

Hoy en día sabemos que el patrón electrocardiográfico típico puede experimentar variaciones espontáneas, tanto en la morfología como en el grado de elevación del segmento ST. Además el hecho de que el patrón electrocardiográfico del tipo 1 pueda estar presente de forma intermitente es de gran importan-

cia, ya que aunque no se encuentre en ocasiones, una vez realizado el diagnóstico se debe estatificar el riesgo frecuentemente en busca de complicaciones que sean criterios de DAI y así evitar muerte súbita en pacientes de alto riesgo.

Este hecho también tiene importancia para el pronóstico, ya que aquellos pacientes que presentan el patrón de Brugada tipo 1 de forma espontánea tienen peor pronóstico de que puedan ocurrir eventos arrítmicos y muerte súbita cardíaca.

En nuestro paciente el diagnóstico de SB se realiza por el hallazgo electrocardiográfico del patrón de Brugada tipo 1 en las derivaciones precordiales derechas V1-V2 de forma espontánea, no siendo necesario el test de provocación farmacológico con bloqueadores de los canales del Na; y a pesar de no encontrar al momento indicaciones de DAI, la evidencia científica nos indica que es importante el seguimiento del paciente por el hecho de aparición del patrón de Brugada de forma espontánea que implica peor pronóstico de complicaciones y el reconocimiento de factores de riesgo que en algún momento puedan indicar el implante de un DAI.

Sería importante e ideal la investigación de los familiares del paciente para estatificar su riesgo ya que el SB se trata de una enfermedad con base genética y potencialmente fatal; pero debido a las dificultades de nuestro sistema de salud y por ser nuestra unidad hospitalaria una entidad privada que forma parte de la Red Pública Integral de Salud (RPIS) resulta complicado la realización de dicha investigación.

Como se ha descrito el SB es una enfermedad que puede ser mortal por sus manifestaciones clínicas y forma de presentación. El conocimiento de la enfermedad y su diagnóstico son indispensables para la estatificación del riesgo y tratamiento oportuno para evitar complicaciones futuras que lleven a la muerte del paciente.

IV. CONCLUSIONES

El SB se describió inicialmente como el síndrome de "bloqueo de rama derecha, elevación del ST persistente y muerte súbita". Ahora sabemos que los pacientes no tienen bloqueo de rama derecha, la elevación del ST no es necesariamente persistente, puede ser transitorio, este patrón característico del SB puede manifestarse de forma espontánea o ser necesario test de provocación con fármacos para que pueda ser evidente.

La presentación clínica de esta patología es variable, los pacientes pueden transcurrir asintomáticos

o hasta debutar con episodios de síncope o muerte súbita.

Solo la presencia de un patrón tipo 1 confirma el diagnóstico. A pesar de toda la información genética disponible, no hemos podido trasladar su utilidad al proceso diagnóstico. El uso de pruebas genéticas en la práctica de la cardiología se ha generalizado. Sin embargo, dada la complejidad y las limitaciones de las pruebas genéticas, los kits de prueba disponibles comercialmente complican el procedimiento diagnóstico.

V. AGRADECIMIENTOS

Ha sido grato y esencial el aporte científico y orientación del Dr. Danny Silva Médico Tratante de la clínica Guayaquil, para él nuestro sincero agradecimiento por siempre estimular con las palabras acertadas nuestro espíritu educativo e investigativo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- [1]. O. Phillips "Actualización del síndrome de Brugada", Revista Médica Sinergia, Diciembre 2019 Vol. 4 (12).
- [2]. J. Rodríguez, N. López, C. Navia, D. Mora, R. Dueñas "Síndrome de Brugada. Aspectos fisiopatológicos, clínicos y su asociación con enfermedades infecciosas", IATREIA, 2019 Jul-Sep, Vol 32(3):217-231.
- [3]. J. Seira, P. Brugada "The definition of the Brugada syndrome", European Heart Journal (2017) 38, 3029-3034.
- [4]. G. Tomé, J. Freitas "Induced Brugada syndrome: Possible sources of arrhythmogenesis", Rev Port Cardiol. 2017;36(12):945-956.
- [5]. J. Gehshan, D. Rizzolo "Understanding Brugada syndrome", Journal of the American Academy of Physician Assistants, June 2015, Volume 28, number 6.
- [6]. C. Jaramillo, L. Perdomo, E. Cardona, G. Londoño "Síndrome de Brugada en un paciente con síncope. Presentación de un caso y revisión de la literatura", Rev Colomb Cardiol 2010; 17:177-186
- [7]. B. Benito, J. Bugada, R. Brugada, P. Brugada "Síndrome de Brugada", Rev Esp Cardiol. 2009;62(11):1297-315.

Danny Silva Cevallos¹

Especialista Medicina Interna
Clínica Guayaquil, Guayaquil, Ecuador
 <https://orcid.org/0000-0003-1014-7607>

Fabrizio García Matamoros²

Servicio de Cardiología
Clínica Guayaquil, Guayaquil, Ecuador
 <https://orcid.org/0000-0003-2799-9603>

César Arreaga Pérez³

Médico Postgradista Cardiología
Clínica Guayaquil, Guayaquil, Ecuador
 <https://orcid.org/0000-0002-5645-9721>

Diana Evangelista Barragán⁴

Médico Postgradista Cardiología
Clínica Guayaquil, Guayaquil, Ecuador
 <https://orcid.org/0000-0001-6542-9930>

Angélica Zarate Zapata⁵

Médico Postgradista Cardiología
Clínica Guayaquil, Guayaquil, Ecuador
 <https://orcid.org/0000-0002-1731-3914>

Mirella Barrera Rivera⁶

Médico Postgradista Medicina Interna.
Servicio Medicina Interna y Cardiología
Clínica Guayaquil, Guayaquil, Ecuador
 <https://orcid.org/0000-0002-7766-410X>