

## Artículos

- [Síndrome de Brugada tipo 1 a propósito de un caso](#)
- [Introducción](#)
- [Caso clínico](#)
- [Discusión](#)
- [Referencias](#)

Elirub Rojas

Médico Cardióloga. Municipio Peñalver. Estado Anzoátegui

**Cardiología****Síndrome de Brugada tipo 1 a propósito de un caso**

Fecha de recepción: 17/10/2016

Fecha de aceptación: 15/03/2017

**Introducción:** El síndrome de Brugada es un síndrome clínico electrocardiográfico causante de muerte súbita y arritmias ventriculares letales en pacientes sin cardiopatía estructural. **Objetivo:** Presentar un caso de Síndrome de Brugada (SBr) en un deportista de alta competición y procedencia rural, el cual presenta características de especial relevancia por su presentación clínica y repercusión hemodinámica. **Caso clínico :** se trata de paciente masculino de 38 años de edad, ciclista, con antecedentes de pérdida súbita de consciencia de segundos de duración en el 2005, asintomático cardiovascular hasta enero de 2016 cuando presenta sensación de desvanecimiento posterior a una práctica deportiva, por lo que acude a la consulta de cardiología . En el electrocardiograma se observó ritmo sinusal, morfología de bloqueo de rama derecha del haz de his, y elevación persistente del st desde v1 a v3. Se realizó Holter de arritmias donde se evidenciaron salvos de taquicardia ventricular no sostenida. Se diagnosticó como síndrome de Brugada tipo 1 y se colocó un desfibrilador automático implantable, el paciente ha permanecido en condición estable

**Palabras Claves:** electrocardiograma; síncope; Síndrome de Brugada

**Title**

Brugada syndrome type 1 A propos of a case

**Abstract**

Brugada's syndrome is a clinical and electrocardiographical syndrome which may cause lethal ventricular arrhythmias and sudden death. **Objective:** To present a case of Brugada's Syndrome in a high competition sportsman of rural origin. This case presents characteristics of special relevancy for his clinical presentation and hemodynamic repercussion. **Clinical Case:** Male patient 38 years old, cyclist with a history of sudden loss of consciousness lasting seconds in 2005, asymptomatic until January 2016 when he presents lightheadedness after a sports practice. The patient then consulted the cardiological clinic where he was studied. Electrocardiogram showed sinus rhythm, morphology of right bundle branch block, persistent ST elevation was observed from v1 to v3. Holter arrhythmias where salvos of unsustained ventricular tachycardia. Diagnosed as Brugada syndrome type 1 and treated with an implantable defibrillator, the patient remains in a stable condition.

**Key Word**

electrocardiogram; syncope; Brugada syndrome

**Introducción**

El Síndrome de Brugada (SBr) es un trastorno eléctrico primario sin cardiopatía estructural, asociada a síncope recurrentes y riesgo de muerte súbita (MS) en adultos jóvenes y con menor frecuencia en lactantes y niños<sup>(1)</sup>. Es considerado una patología eléctrica primaria o canalopatía cardíaca de base genética y penetrancia variable cuyo diagnóstico se basa en la presencia de alteraciones de la repolarización en las derivaciones precordiales derechas<sup>(2)</sup>.

El SBr y MS en jóvenes fue descrito a mediados de los años 80 por Martini et al ; pero no fue hasta 1992 que los hermanos Brugada publicaron su primer estudio sistemático en el que demostraron una mayor propensión a MS debido a arritmias ventriculares graves como taquicardia ventricular polimorfa y fibrilación ventricular en pacientes masculinos, para una revisión reciente y las referencias originales ver Baranchuck A y Femenía F<sup>(3)</sup>.

La prevalencia se estima en 5/10.000 habitantes, (4) menor prevalencia en Europa y mas frecuente en el suroeste asiático. Ha sido reconocida como la misma entidad que el síndrome de muerte súbita inesperada nocturna (SUNDS) en Japón y Tailandia (2).

El SBr es considerado de base genética con transmisión autosómica dominante con penetrancia variable (2). Las primeras mutaciones fueron halladas en 1998 en el gen SCN5A(locus 3p21) que codifica el canal de sodio (Na<sup>+</sup>) cardíaco . Se han descrito mas de 100 mutaciones en genes como GPS1-L (glicerol 3 phosphatedeshidrogenasa 1 –like) descrito por London et al en 2007 en locus 3p22-p24. Han sido demostradas mutaciones en A280v en GDP-1 las cuales producen hipofunción del canal de Na<sup>+</sup>. (2) Se han encontrado al menos 293 mutaciones en un mismo gen. Weiss et al describieron un segundo locus en el cromosoma 3; no ligado a SCN5A. (3)

La edad media del diagnóstico es de 40 años; la mayoría de los eventos arrítmicos ocurren entre la tercera y cuarta década ; relacionados con el sueño; reposo o tras comidas copiosas<sup>(1)</sup>. El signo característico es un patrón electrocardiográfico caracterizado por supradesnivel del segmento ST y el punto J en las derivaciones precordiales derechas V1;V2;V3<sup>(3)</sup>.

Se han descrito tres tipos de patrones electrocardiográficos; sin embargo la confirmación diagnóstica se realiza con la presencia del patrón tipo 1; que consiste en la elevación del segmento ST >2mm con onda T negativa de V1 a V3 y al menos uno de los siguientes criterios: Muerte súbita en familiares <45años; ECG tipo 1 en familiares cercanos; síncope; convulsiones; respiración nocturna agónica; taquicardia ventricular polimorfa y fibrilación ventricular (1)

La mayoría de los pacientes con SBr son asintomáticos, diagnosticados incidentalmente y pueden permanecer asintomáticos toda la vida. Otros pueden presentar taquicardia o respiración agónica nocturna, síncope o palpitaciones<sup>(4)</sup>. Aproximadamente el 20% puede desarrollar arritmias supra ventriculares; incluidas la fibrilación auricular (FA), flutter, taquicardia supraventricular por reentrada nodal y síndrome de pre-excitación Wolf Parkinson White. Los casos de FA ha sido reportados aproximadamente en 10-20% de los casos; así mismo la inducibilidad ventricular tiene correlación positiva con una historia de arritmia auricular (5)

Existen cuatro teorías acerca de los cambios electrocardiográficos en el SBr y su asociación con las arritmias malignas. 1-Cambios en la despolarización ventricular (Los cambios se inician antes de la terminación del complejo QRS, la elevación del segmento ST sería causada por el retraso de la conducción en el tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD) y la arritmia ventricular sería inducida por la corriente anormal creada por una despolarización retardada). 2-Cambios en la repolarización ventricular (Los cambios electrocardiográficos se originan luego del complejo QRS; Las anomalías características se deberían a la creación de un gradiente de voltaje transmural epi-endocárdico del ventrículo derecho que se manifestaría con la característica elevación del segmento ST y algunas regiones epicárdicas; al final de la fase 1; tendrían un comportamiento de repolarización con respuestas “todo o nada”; favoreciendo mecanismos de reentrada “en fase 2” con la precipitación de taquicardia ventricular polimórfica). 3- Cambios Mixtos.(Los cambios electrocardiográficos se deben a alteraciones en la despolarización-repolarización). (5;6) 4- Trastornos de la cresta neural (Las anomalías en la formación del corazón derecho relacionadas con el origen extracardíaco de la cresta neural podrían explicar todas las anomalías eléctricas que se manifiestan en pacientes con SBr)<sup>(1)</sup>.

En el Síndrome de Brugada el trastorno mas frecuente es la mutación en el canal de sodio del miocardiocito ; que provoca una disfunción de dicho canal lo cual ocasiona una disminución de la corriente de sodio (desequilibrio en las corrientes de entrada (de sodio; calcio y de salida de potasio del potencial de acción al final de la fase 1)<sup>(7)</sup> .

Los diagnósticos diferenciales deben contemplar el bloqueo de rama derecha del haz de His atípico; la repolarización precoz; la hipertrofia ventricular izquierda; el infarto del miocardio en el

ventrículo derecho; la pericarditis/miocarditis aguda; el hemopericardio; el aneurisma disecante de la aorta; el tromboembolismo pulmonar ; la distrofia muscular de Duchenne; la ataxia de Friedreich; la compresión mecánica del tracto de salida del ventrículo derecho; la displasia arritmogénica del ventrículo derecho; la post-cardioversión eléctrica y la hipotermia<sup>(4)</sup>

Recientemente se ha considerado el termino fenocopia al patrón electrocardiográfico con idéntica morfología SBr que presenta una causa subyacente ( metabólica como hipopotasemia; hiponatremia;hipercalcemia ; compresión miocárdica; etiología isquémica ) y que desaparece al corregir dicha causa ; con test farmacológico de inducción negativa para SBr.<sup>(7)</sup>

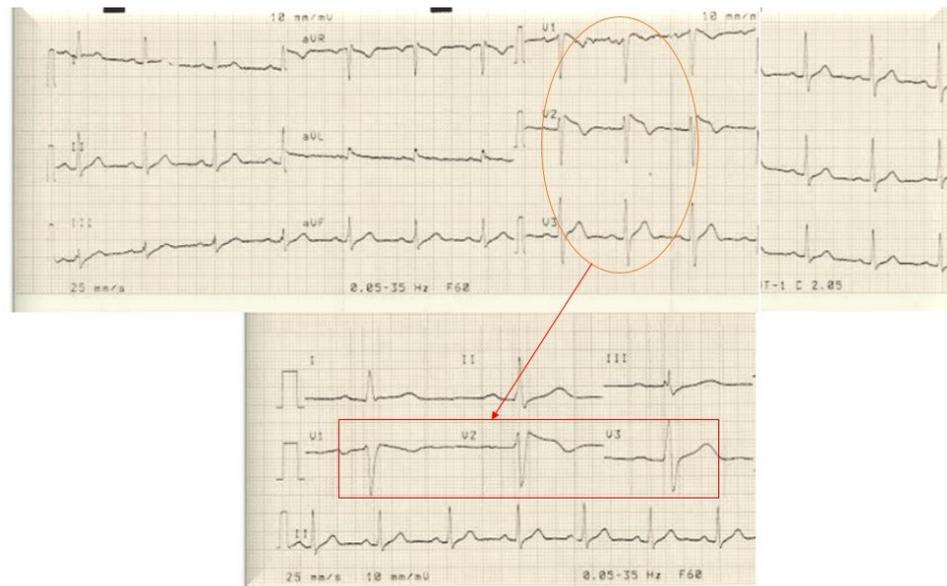
se presenta un caso de Síndrome de Brugada en un joven deportista, de procedencia rural, el cual presenta características de especial relevancia por su manifestación clínica y repercusión hemodinámica.

## Caso clínico

Se trata de un paciente masculino de 38 años de edad, natural del Estado Anzoátegui, ciclista de alta competición, con antecedentes de perdida súbita de consciencia de segundos de duración durante una caminata, catalogado como síncope en 2005, sin realizar otros estudios posteriormente. El paciente estuvo asintomático cardiovascular hasta enero de 2016 cuando presenta sensación de desvanecimiento posterior a práctica deportiva, por lo que acude a la consulta de cardiología . Al examen físico TA: 120/80 mmHg, Fc: 75 lpm, Respiración: 14 rpm. Pulso venoso yugular seno X+2cm. Ápex en 5to espacio intercostal izquierdo/línea medio clavicular, ruidos cardiacos rítmicos y regulares, R1 único, R2 único. Abdomen plano, blando, ruidos hidro aéreos presentes. Extremidades eutróficas. Consciente, orientado, fuerza muscular V/V.

Radiografía postero-anterior de tórax: Silueta cardíaca de tamaño normal, cayado aórtico pequeño , arteria pulmonar principal normal, hilios y periféricos normales.

Electrocardiograma: Ritmo sinusal, morfología de bloqueo de rama derecha del haz de His, elevación persistente del segmento st desde V1 a V3 sugestivo de síndrome de Brugada, patrón tipo 1. (Figura 1)



**Figura 1.** Trazado electrocardiográfico mostrando los cambios encontrados consistentes con Brugada tipo 1

Holter de arritmia de 24 horas: Se observaron salvas de taquicardia ventricular no sostenida (TV), 3 salvas en 24 horas

Exámenes de laboratorio: Hematología completa: leucocitos 8200mm<sup>3</sup>; 70% segmentados, 30%linfocitos, Hemoglobina 14,8g/dl, Plaquetas 256000/mm<sup>3</sup>, glicemia 81mg/dl, urea 31mg/dl, acido úrico 3,2 mg/dl, electrolitos séricos: sodio 145meq/l, potasio 4meq/l, cloro 102meq/l, magnesio 2,4.meq/l

Ecocardiograma transtorácico : Ventrículo izquierdo de grosor normal, cavidad normal, fracción de eyección 65-70%, sin trastornos de contractilidad, aurícula derecha normal, ventrículo derecho normal, válvula mitral normal, válvula aortica trivalva, válvula tricúspide normal, válvula pulmonar normal, presión sistólica de arteria pulmonar principal 20mmHg, pericardio normal.

Paciente con indicación de desfibrilador automático implantable (DAI) para prevención primaria de muerte súbita. A finales del 2016 se realizó el implante del DAI. Actualmente el paciente se encuentra asintomático, no ha presentado nuevos episodios sincopales y se mantiene en evaluación cardiológica de rutina.

## Discusión

A nivel mundial los reportes han sido de casos aislados. En Europa se han reportados casos de SBr en pacientes pediátricos como adultos desenmascarados en el contexto de un síndrome febril; debido a que la fiebre produce inactivación prematura del canal de sodio.<sup>(8)</sup>

En el año 2006 se realizó un metanálisis de estratificación de riesgo en pacientes con SBr; que incluyó 30 estudios prospectivos con una data de 1545 pacientes ; concluyendo que la historia de síncope o MS en presencia espontánea de ECG tipo 1; así como el género masculino son predictores de alto riesgo en el curso natural de la enfermedad; con un riesgo relativo para MS en pacientes con historia de síncope de 3;24 ( 95% CI 2.13 ; 4.93) y RR para hombres en comparación con mujeres de 3;47 ( 95% CI 1.58; 7.63) <sup>(9)</sup>

Posterior a las publicaciones de los hermanos Brugadas; registros como el FINGER( el cual incluyó 1029 individuos de Francia; Italia; Holanda y Alemania)<sup>(7)</sup> y PRELUDE<sup>(7)</sup> (incluyó 308 individuos), concluyeron la incapacidad de la TV/FV inducida durante un estudio electrofisiológico (EEF) para identificar el mayor riesgo en pacientes asintomáticos <sup>(10)</sup>

En Venezuela se han reportados 2 casos aislados; ambos en sexo femenino; con trazado electrocardiográfico oculto para SBr . En el 2013 se describió un caso en una paciente embarazada con trazado electrocardiográfico paroxístico para Brugada; sintomática por presentar síncope y taquicardia ventricular<sup>(11)</sup>. En el año 2015 se reportó otro caso en un paciente de 35años a quien se le realizó un test de provocación farmacológico; quedando desenmascarado el patrón de Brugada en el electrocardiograma<sup>(12)</sup>. En nuestro caso se trató de un paciente de sexo masculino; con trazado electrocardiográfico espontáneo de SBr tipo 1; sin inducción farmacológica ni bajo efectos hormonales como en los casos anteriormente descritos.

Ningún antiaritmico ha sido efectivo en la prevención de la muerte súbita; por lo que en el caso expuesto se decidió por la terapia de electro estimulación por medio de un desfibrilador automático implantable para la prevención de MS por ser considerado Clase I, según las guías ACC/AHA/ESC 2008, y en vista de encontrarse sintomático por síncope y por presentar TV no sostenida en el holter de 24 horas.

A nuestro paciente se le realizó el implante del DAI sin complicaciones; permaneciendo asintomático durante el seguimiento, sin evidencia de TV en evaluaciones posteriores al implante del dispositivo. Actualmente en control cardiovascular por consulta externa.

## Referencias

1 Renata-Puigmarti,M, Frutos –Echaniz,E, Castro Acuña , I et al. Diagnosticar un Síndrome de Brugada: el papel de la atención primaria. SEMERGEN-Medicina de familia-2011,volumen 37, (10)

2 Berne,P,Aguinaga, LE. Brugada,J. Síndrome de Brugada.Rev Fed Arg Cardiol 2012,41(4):225-234

3 Baranchuk,A, Fermentia,F- Que 20 años no es nada : Síndrome de Brugada 20 años después. Rev Electro y arritmia 2012,5:50-5

4 Benito, B,Brugada,J, Brugada R,Brugada P. Síndrome de Brugada. Rev Esp Cardiol.2009,62(11):1297-1315.

5 Patacskai,B, Antzelevitch, . Novel therapeutic for the management of ventricular arrhythmias associated with Brugada Syndrome. Expert Opin Orphan drug,2005,3(6):633-651

6 Sieira, J, Dendramis ,G, Brugada,P Pathogenesis and management of Brugada Syndrome .Nat Rev Cardiol 2016,sept 15

7 Faval,Gustavo. Síndrome de Brugada desde la genética hasta el tratamiento. PROSAC.2014 .Modulo 11, fascículo 1

8 S Domínguez Lenogue, R Amoroso-Garcia , B Sierra Bergua, et al. Fiebre que desenmascara a propósito de 2 casos de Síndrome de Brugada. Semergen 2014,40:347-9

9 Gehi A, Duong T, Metz L,Gomez J Menhta D. Risk stratification of individual with the Brugada Electrocardiogram:A meta-analysis. J. Cardiovas Electrophysiol 2006,17:577-583

10 Picon Heras,R. Síndrome de Brugada :puesta al día . Cardiocore 2013,48:69-74

11 Reyna Villasmil,E y et al- Síndrome de Brugada durante el embarazo. Rev Avances en Biomedicina, diciembre 2013,vol 2.p154-7

12 Rodriguez,C, Sanchez,D, Ortega JF. Síndrome de Brugada desenmascarado por flecainida via oral. Avances Cardiol 2015,35(1):50-51

**NOTA:** Toda la información que se brinda en este artículo es de carácter investigativo y con fines académicos y de actualización para estudiantes y profesionales de la salud. En ningún caso es de carácter general ni sustituye el asesoramiento de un médico. Ante cualquier duda que pueda tener sobre su estado de salud, consulte con su médico o especialista.