

La importancia de los antecedentes familiares: Síndrome de Brugada

Yohaina Souki K.¹, Juan F. Ollarves², M^a Carmen Castiñeira P.³

Cad Aten Primaria
Año 2015
Volume 21
Páx. 70-71

1 MÉDICO DE FAMILIA. LUGO.
2 RESIDENTE DE MEDICINA FAMILIAR Y COMUNITARIA. LUGO.
3 MÉDICO DE FAMILIA. LUGO.

INTRODUCCIÓN:

Varón de 29 años con antecedentes familiares de muerte súbita de primo hermano a los 23 años. Antecedentes personales sin interés. Niega consumo de fármacos, tabaquismo, drogas ilícitas. Acude a consulta derivado de su Mutua Laboral porque en la revisión de empresa presenta los cambios ECG que se observan en la figura 1. Anamnesis por órganos y aparatos sin interés. No antecedentes de cuadros sincopales ni dolor torácico.

Exploración física: PA 120/70 FC: 80 latidos/min. Carótidas laten simétricas sin soplos AC: Rítmica No soplos AP: Murmullo vesicular conservado. Resto de la exploración normal.



Figura 1

FORMULACIÓN DE PREGUNTAS

Considerando los datos clínicos aportados y el trazado del ECG: ¿Cuál sería su principal sospecha diagnóstica?

- 1 Imagen ECG característica de persona deportista.
- 2 Tromboembolismo pulmonar
- 3 Pericarditis.
- 4 Hemopericardio.
- 5 Patrón tipo 1 de Síndrome de Brugada.

¿Qué pruebas complementarias estarían indicadas?

- 1 Radiografía de tórax.
- 2 Ecocardiograma de stress.
- 3 Realización de Dímero D y Marcadores Cardíacos.
- 4 Estudio electrofisiológico

DIAGNÓSTICO:

Patrón tipo 1 de Síndrome de Brugada.

Realización de estudio electrofisiológico

EXPLICACIÓN FINAL

El Síndrome de Brugada (SBr) es una enfermedad cardíaca hereditaria, en la mayoría de los casos de carácter autosómico dominante con penetrancia variable, sin cardiopatía estructural de base, que se caracteriza por la presencia de un trazado electrocardiográfico (ECG) específico. La importancia de su diagnóstico estriba en el incremento de riesgo de muerte súbita cardíaca (MS) arritmogénica.

Su fisiopatología es desconocida, aunque se ha relacionado con trastornos de la conducción en el tracto de salida del ventrículo derecho o con alteraciones en el gradiente de los canales de sodio y calcio.

Es la causa principal de MS en menores de 40 años, responsable del 4% de todas las MS y del 20% de fallecimientos sin patología cardíaca estructural. Es más frecuente en hombres y en determinadas áreas geográficas (sureste de Asia).

La mayoría de los pacientes con SBr están asintomáticos, el diagnóstico suele realizarse al valorar un ECG de rutina (Figura 1) o durante la realización del estudio familiar de SBr. Si se manifiesta clínicamente, suele ser a partir de la tercera o cuarta década de la vida como síncope (28-40% de los pacientes), parada cardíaca recuperada, palpitaciones o arritmias supraventriculares (lo que aumenta el riesgo de MS entre 10-40%).

El diagnóstico se basa en la presencia de uno de los patrones característicos del SBr y uno o más de los siguientes factores clínicos:

- MS Recuperada.
- Taquicardia Ventricular polimórfica documentada.
- Antecedentes de Síncope Cardíaco (no vasovagal)
- Antecedentes familiares de MS en menores de 45 años.
- Familiares con patrón ECG tipo 1 de SBr.

Los patrones ECG son:

- **Tipo 1:** Es el patrón diagnóstico de SBr. Su presencia es un factor predictor independiente de desarrollo de arritmias ventriculares. Los cambios se presentan en V1-V2:
 - a. La duración del QRS es mayor que en el Bloqueo de rama derecha y existe una discordancia entre V1 y V6.
 - b. Existe una elevación del segmento ST de 2mm o más, seguida de una elevación cóncava o rectilínea en relación a la línea isoeletrica y descenso en relación a ésta del segmento ST (imagen en "silla de montar").
- **Tipo 2:** No es diagnóstico de SBr. Existe elevación del segmento ST, pero seguido de una onda T positiva o bifásica.

- Tipo 3: No es diagnóstico de SBr. Existe una elevación del segmento ST inferior o igual a 1 mm y la imagen de la onda T puede corresponder a la del patrón tipo 1 o tipo 2.

Los patrones ECG pueden ser cambiantes en el tiempo, de tal forma que pueden presentar un patrón normal e incluso coexistir dos patrones en diferentes situaciones como cuadros febriles, intoxicación, estimulación vagal o desequilibrios hidroelectrolíticos. En algunas ocasiones las pruebas de provocación farmacológica (habitualmente con ajmalina o flecainida) son necesarias para hacer evidente la aparición de los cambios ECG.

Algunos procesos clínicos pueden provocar estos patrones ECG de SBr (principalmente el tipo 1), que desaparecen al ser tratados: Infarto Agudo de Miocardio de Ventrículo Derecho, Tromboembolismo Pulmonar, Pericarditis, Miocarditis Aguda, Aneurisma Disecante de Aorta, Hipotermia, Electrocuación, Trastornos metabólicos y consumo de fármacos y drogas (cocaína, anfetaminas, alcohol, ketamina, litio, anestésicos, inhibidores de la recaptación de serotonina). El patrón tipo 2 puede aparecer en pacientes con Pectum Excavatum o en atletas.

Una parte fundamental del estudio, principalmente en pacientes asintomáticos, es la estratificación del riesgo de arritmias. Sin embargo, no existe un consenso definitivo sobre cuáles han de ser los estudios a realizar ni los factores a valorar, principalmente en este grupo de pacientes. Ha de tenerse en cuenta:

- Los pacientes con SBr y antecedentes de MS recuperada y/o síncope son aquellos con más riesgo de arritmias ventriculares.
- El valor de los estudios electrofisiológicos (EFF) es controvertido sobre todo si los pacientes están asintomáticos. Sin embargo, si el patrón de SBr se induce durante el mismo, esto demuestra mayor excitabilidad cardíaca, con aumento de la capacidad de desarrollo de arritmias cardíacas y mayor riesgo de MS.
- La historia familiar de muerte súbita cardíaca no ha sido identificado como un factor que aumente el riesgo en pacientes con SBr.
- Actualmente se están tratando de desarrollar análisis de métodos computarizados de despolarización y repolarización electrocardiográfica que, junto con estudios genéticos, permitan establecer mejor este riesgo.

La única estrategia actual para prevenir la MS es la colocación de un desfibrilador automático implantable (DAI) que está indicado en pacientes sintomáticos con historia de síncope recurrentes, historia de convulsiones de origen desconocido, MS recuperada, episodios de TV sostenida con o sin síncope asociado, o que durante el estudio EEF presenten TV sostenida o FV. La implantación es más controvertida en pacientes asintomáticos.

Los tratamientos farmacológicos con Isoproterenol, quinidina o inhibidores de la fosfodiesterasa III, están en estudio. También se están desarrollando técnicas de ablación con catéter del sustrato epicárdico a nivel del tracto de salida del VD.

En el ámbito de Atención Primaria es importante informar al paciente sobre la precaución que deben tener con el consumo de sustancias estupefacientes o fármacos que puedan desencadenar los eventos clínicos asociados a esta entidad. En la página <http://www.brugadadrugs.org/drug-lists/> se dispone del listado actualizado periódicamente. Debe indicarse la abstención del uso de sustancias taquicardizantes como Cocaína, LSD, Anfetaminas y alcohol, además de realizar un control adecuado de los síndromes febriles, desencadenante más habitual del patrón de SBr.

BIBLIOGRAFIA

1. Arbelo E, Brugada J. Síndrome de Brugada 2013. Cuadernos de Estimulación Cardíaca. 2013;17:3-14.
2. Bayés de Luna A, Brugada J, Baranchuk A, Borggrefe M, Breithardt G, Goldwasser D, et al. Current electrocardiographic criteria for diagnosis of Brugada pattern: a consensus report. *J Electrocardiol.* 2012;45(5):433-42.
3. Berne P, Brugada J. Brugada syndrome 2012. *Circ J.* 2012;76(7):1563-71.
4. Postema PG, Wolpert C, Amin AS, Probst V, Borggrefe M, Roden DM, et al. Drugs and Brugada syndrome patients: review of the literature, recommendations, and an up-to-date website (www.brugadadrugs.org). *Heart Rhythm.* 2009;6(9):1335-41.
5. Priori SG, Wilde AA, Horie M, Cho Y, Behr ER, Berul C, et al.; Document Reviewers, Ackerman M, Belhassen B, Estes NA 3rd, Fatkin D, Kalman J, Kaufman E, et al.; Heart Rhythm Society; European Heart Rhythm Association; Asia Pacific Heart Rhythm Society. Executive summary: HRS/EHRA/APHS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes. *Europace.* 2013;15(10):1389-406.
6. Rodríguez-Mañero M, Namdar M, Sarkozy A, Casado-Arroyo R, Ricciardi D, de Asmundis C, et al. Prevalence, clinical characteristics and management of atrial fibrillation in patients with Brugada syndrome. *Am J Cardiol.* 2013;111(3):362-7.
7. Sacher F, Arsac F, Wilton SB, Derval N, Denis A, de Guillebon M, et al. Syncope in Brugada syndrome patients: prevalence, characteristics, and outcome. *Heart Rhythm.* 2012;9(8):1272-9.
8. The Cardiac Society of Australia and New Zealand. Guidelines for the diagnosis and management of Brugada Syndrome. CSANZ; 2011.
9. University of York. Centre for Reviews and Dissemination. National Institute for Health Research (NHS). Brugada syndrome. Lansdale: HAYES, Inc.. Genetic Testing Publication; 2010.