

PATRÓN ELECTROCARDIOGRÁFICO VARIABLE EN EL SÍNDROME DE BRUGADA

VARIABLE ELECTROCARDIOGRAPHIC PATTERN IN BRUGADA SYNDROME

JUAN C JAUREGUI¹, IGNACIO M CIGALINI¹, CAROLA CRIMELLA¹, JOAQUÍN PEREA¹, MELISA ELFMAN¹, MATÍAS GRIECO², JUAN ARMENTANO³, RODOLFO SANSALONE⁴

RESUMEN

El síndrome de Brugada se caracteriza por un patrón electrocardiográfico típico asociado a la predisposición de presentar arritmias ventriculares y muerte súbita. Se presenta el caso de un paciente de sexo masculino que cursó internación por síncope en contexto de electrocardiograma con imagen de bloqueo completo de rama derecha y elevación del segmento ST compatible con patrón electrocardiográfico de Brugada de tipo variable. Recibió implante de cardiodesfibrilador al realizarse el diagnóstico de síndrome de Brugada.

Palabras clave: síndrome de Brugada; bloqueo de rama; muerte súbita.

ABSTRACT

Brugada syndrome is characterized by a typical electrocardiographic pattern associated with the predisposition to present ventricular arrhythmias and sudden death. We present the case of a male patient who attended hospitalization for syncope with electrocardiogram showing right bundle branch block and ST segment elevation compatible with variable electrocardiographic pattern in Brugada syndrome. In this context, he received an implantable cardioverter defibrillator.

Keywords: Brugada syndrome; bundle-branch block; sudden death.

REVISTA CONAREC 2016;32(137):285-287 | VERSIÓN WEB WWW.REVISTACONAREC.COM.AR

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Brugada, descrito por primera vez por los hermanos Brugada en el año 1992¹, se caracteriza por un patrón electrocardiográfico típico asociado a la predisposición de presentar arritmias ventriculares y muerte súbita.

Se trata de una canalopatía de etiología genética² con herencia autosómica dominante que resulta en un desequilibrio entre las corrientes iónicas de la fase 1 del potencial de acción (especialmente corrientes de sodio transmembrana – I_{Na}). Este desequilibrio se traduce en el electrocardiograma como un bloqueo de rama derecha con patrón variable y elevación del segmento ST, y representa el sustrato con potencial generación de arritmias ventriculares.

Se presenta el caso de un paciente que ingresa por síncope asociado a los tres patrones electrocardiográficos típicos durante la internación.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 57 años, hipertenso, diabético no insulino requiriente, tabaquista de 10 paquetes/año, con antecedentes heredo-familiares de muerte súbita de un hermano y del padre a los 26 y 50 años, respectivamente. Consulta por episodio sincopal en clase funcional IV, sin pródromos, seguido de sudoración profusa. No se observaron particularidades en el examen físico y laboratorio de ingreso.

En el electrocardiograma se evidenció bloqueo auriculoventricular de 1er grado con PR de 240 ms, asociado a bloqueo completo de rama derecha, hemibloqueo anterior izquierdo y supradesnivel del segmento ST de concavidad superior de 2 mm en V2 seguido de ondas T positivas, con morfología resultante en silla de montar compatible con el patrón electrocardiográfico de Brugada tipo II (**Figura 1**). En el ecocardiograma presentaba hipertrofia moderada a predominio septal y leve dilatación de la aurícula izquierda como únicos hallazgos positivos.

Durante su evolución, se pudo evidenciar en forma espontánea el patrón electrocardiográfico tipo 3 (**Figura 2**) y tipo 1 (**Figura 3**) que permitieron realizar el diagnóstico de síndrome de Brugada. Se prosiguió entonces con el implante de un cardiodesfibrilador DDD-R en forma exitosa, evolucionando sin complicaciones.

No presentó nuevos eventos durante el seguimiento, y se realizó además pesquisa electrocardiográfica a familiares sin evidenciar particularidades.

DISCUSIÓN

El síndrome de Brugada es un trastorno eléctrico primario que característicamente no se asocia a cardiopatía estructural concomitante, producido

1. Residente, Servicio de Cardiología.
2. Jefe de Residentes, Servicio de Cardiología.
3. Médico de Staff, Servicio de Electrofisiología.
4. Coordinador, Servicio de Electrofisiología.

Sanatorio Güemes, CABA, Rep. Argentina.

✉ **Correspondencia:** Juan Carlos Jauregui | Güemes 4837, C1425BLM CABA, Rep. Argentina | jaureguijc89@gmail.com.

Los autores declaran no poseer conflictos de intereses.

Recibido: 07/04/2016 | Aceptado: 22/10/2016



Figura 1. Patrón electrocardiográfico de Brugada tipo II.



Figura 3. Patrón electrocardiográfico de Brugada tipo I.



Figura 2. Patrón electrocardiográfico de Brugada tipo III.

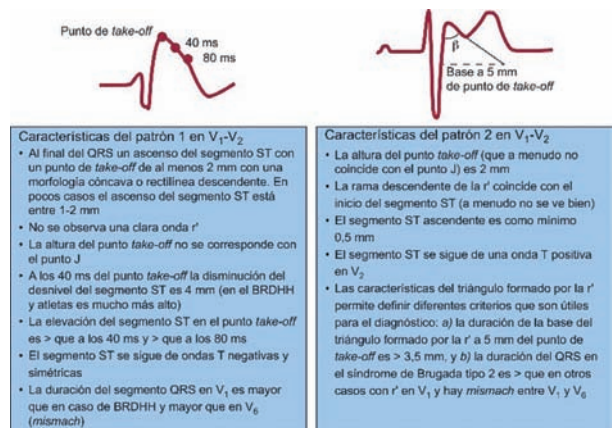


Figura 4. Características de los patrones electrocardiográficos tipo I y II de Brugada. BRDHH, bloqueo de rama derecha. Extraído de Rev Esp Cardiol 2014;67:211.

por mutación de los canales transmembrana². Esta mutación genera un desequilibrio entre las corrientes positivas de entrada y salida al final de la fase 1 del potencial de acción, principalmente a expensas de los canales de sodio. Sin embargo, estos canales no son el único mecanismo descripto, ya que pueden estar involucradas mutaciones en los canales de entrada de calcio (I_{CaL}) o aumento en la corriente de salida de potasio (I_{To}). Independientemente del mecanismo, se produce un predominio de las corrientes de salida sobre las de entrada en la fase 1 resultando en cierto grado de repolarización, lo cual se manifiesta como una muesca característica en el potencial de acción. Puesto que la densidad de los canales es mayor en el epicardio que en el endocardio, este fenómeno ocurre de manera heterogénea en la pared ventricular, dando lugar a una elevación del segmento ST³.

El desequilibrio iónico al final de la fase 1 explica la aparición de arritmias ventriculares ya que, en circunstancias en las que la muesca de la fase 1 alcanza los -30 mV ocurre un fenómeno de repolarización transmural, dando sustrato para la aparición de complejos ventriculares prematuros con posterior degeneración en taquicardia y fibrilación ventricular.

Los pacientes portadores de las mutaciones del síndrome de Brugada suelen permanecer asintomáticos hasta la aparición de síncope o muerte súbita⁴. No obstante, poseen alteraciones electrocardiográficas detectables previo a la aparición de síntomas, habiéndose descrito tres patrones típicos en derivaciones unipolares (V₁, V₂ y V₃).

- Tipo 1: sobreelevación del punto J de 2 mm o más, con elevación descendente del segmento ST en por lo menos una derivación precordial derecha, seguida de ondas T negativas.
- Tipo 2: elevación del punto J de 2 mm o más, con supradesnivel del segmento ST de concavidad superior en por lo menos una derivación precordial derecha, seguida de ondas T positivas o bifásicas.

- Tipo 3: elevación del segmento ST menor de 1 mm, con morfología cóncava o convexa. Este patrón es controvertido, y ha sido excluido en guías recientes de la especialidad⁵.

Es posible que a lo largo de la vida un paciente presente más de uno de los patrones electrocardiográficos pudiendo incluso ser transitoriamente normal. Sin embargo, el patrón tipo 1 espontáneo o inducido por bloqueantes de canales de sodio (ajmalina o flecainida) es el único que se asocia a muerte súbita siendo por sí solo suficiente para el diagnóstico de síndrome de Brugada. Dada la trascendencia del reconocimiento de los diferentes patrones electrocardiográficos para el diagnóstico de la enfermedad en forma independiente a la presencia o no de síntomas o antecedentes heredo-familiares, se han presentado nuevos criterios para su correcta identificación (Figura 4).

El implante de cardiodesfibrilador implantable (CDI)⁶ es el único tratamiento eficaz y se recomienda a pacientes con historia de muerte súbita o taquicardia ventricular sostenida espontánea (Indicación Clase I, Nivel de Evidencia C). Se debería valorar también en pacientes con historia de síncope (Indicación Clase IIa, Nivel de Evidencia C) pudiendo considerarse además en aquellos que desarrollan taquicardia ventricular durante la inducción por estudio electrofisiológico (Indicación Clase IIb, Nivel de Evidencia C).

El tratamiento con restauradores del equilibrio iónico como la quinidina (bloqueador de las corrientes I_{To}) o el isoprotenerol (activador de

I_{CaL}) debería considerarse solamente en caso de tormenta eléctrica o contraindicación o negación al implante de CDI (Indicación Clase IIa, Nivel de Evidencia C)⁶.

El reconocimiento de un sustrato anatómico con repolarización prolongada y conducción enlentecida a nivel del tracto de salida del ventrículo derecho por medio de técnicas de imagen no invasivas que combinan electrogramas de superficie con imágenes tomográficas⁷ introduce a la ablación como alternativa terapéutica, especialmente en aquellos pacientes con tormenta eléctrica o descarga apropiada repetida del CDI (Indicación Clase IIb, Nivel de Evidencia C)⁶.

Es recomendable la realización de electrocardiogramas seriados en los pacientes con sospecha de síndrome de Brugada, como también la pesquisa familiar luego del diagnóstico.

CONCLUSIÓN

Se presentó el caso de un paciente con síncope y patrón electrocardiográfico variable típico del síndrome de Brugada con implante exitoso de cardiodesfibrilador.

Si bien en el último tiempo se han realizado muchos progresos en cuanto al entendimiento de la fisiopatología y el diagnóstico de esta entidad, jerarquizando especialmente al patrón electrocardiográfico tipo 1 como único requisito para su diagnóstico, el único tratamiento que se demuestra efectivo es el implante de un CDI, mientras que se reservan otros tipos de terapias exclusivamente para pacientes con tormenta eléctrica o contraindicaciones de implante de cardiodesfibrilador. Sin embargo, para la colocación de un CDI deben seleccionarse a aquellos pacientes con mayor riesgo, según las recomendaciones actuales basadas en consenso de expertos.

BIBLIOGRAFIA

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. *JACC* 1992;20(6):1391-96.
2. Sarquella-Brugada G, Campuzano O, Arbelo E, Brugada J, Brugada R. Brugada syndrome: clinical and genetic findings. *Genet Med*. 2016;18(1):3-12.
3. Benito B, Brugada J, Brugada R, Brugada P. Síndrome de Brugada. *Rev Esp Cardiol* 2009;62(11):1297-315.
4. Priori SG, Wilde AA, Horie M, Cho Y, Behr ER, Berul C, et al. HRS/EHRA/APHRS Expert Consensus Statement on the Diagnosis and Management of Patients with Inherited Primary Arrhythmia Syndromes. *Heart Rhythm* 2013;10(12):1932-63.
5. 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.
6. Priori S, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, Camm J, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *European Society of Cardiology. Eur Heart J* 2015;36(41):2793-867.
7. Zhang J, Sacher F, Hoffmayer K, O'Hara T, Strom M, Cuculich P, et al. Cardiac electrophysiological substrate underlying the ECG phenotype and electrogram abnormalities in Brugada syndrome patients. *Circulation* 2015;131(22):1950-9.