

UNIVERSIDAD LAICA “ELOY ALFARO” DE  
MANABÍ  
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS  
CARRERA DE MEDICINA

**Síndrome de Brugada**

**Docente:** Dr. Carlos García Escovar

**Estudiante:** Kleber Salazar Murillo

**Curso:** IV “B”

ES2 Kleber Salazar Murillo 27 12 2016

Manta – Ecuador

## **RESUMEN**

En este trabajo se presentará una patología conocida como el síndrome de Brugada, se describió inicialmente en la década de los 90 y hasta el momento se ha avanzado significativamente en el entendimiento de su fisiopatología, procurando cada vez más su diagnóstico temprano.

Este síndrome es una patología de naturaleza cardíaca que consiste en alteraciones en los canales de sodio que puede llevar a la persona que lo padece a una muerte súbita. Existen pacientes que lo presentan debido a una alteración genética los cuales son alrededor del 30% de los casos. Los pacientes que han sido afectados por esta patología tienen historia de episodios repetidos de fibrilación ventricular llevándolos incluso como ya se mencionó a la muerte súbita. El síndrome de Brugada presenta alteraciones en las corrientes iónicas durante las fases iniciales del potencial de acción en los miocitos cardíacos generan un gradiente transmural potencialmente arritmogénico,

Este síndrome puede ser detectado en el electrocardiograma este se muestra por medio de una elevación del segmento ST característica de las derivaciones precordales V1, V2 y V3 sin presencia de cambios estructurales.

Este síndrome afecta principalmente a hombres mayores de 40 años, además presenta su mayor prevalencia en el sureste de Asia.

Palabras clave: síndrome de Brugada, canales de sodio, muerte súbita.

## **ABSTRACT.**

In this paper, a pathology known as the Brugada syndrome will be presented. It was initially described in the 1990s and so far has progressed significantly in the understanding of its pathophysiology, increasingly seeking its early diagnosis.

This syndrome is a pathology of cardiac nature that consists of alterations in the channels of sodium that can take to the person who suffers it to a sudden death. There are patients who present it due to a genetic alteration which are about 30% of the cases. Patients who have been affected by this pathology have a history of repeated episodes of ventricular fibrillation leading to them even as already mentioned to sudden death. Brugada syndrome presents alterations in the ionic currents during the initial phases of the action potential in cardiac myocytes generate a potentially arrhythmogenic transmural gradient,

This syndrome can be detected in the electrocardiogram, which is shown by means of an elevation of the ST segment characteristic of the precordial leads V1, V2 and V3 without presence of structural changes.

This syndrome mainly affects men older than 40 years, and has its highest prevalence in Southeast Asia.

## **INTRODUCCIÓN**

El síndrome de brugada fue descrito por primera vez en 1992 por Pedro y Joseph Brugada quienes lo hicieron en los primeros 8 pacientes de esta patología. Este es un síndrome que se caracteriza por la presencia de muerte súbita o síncope en enfermos quienes presentan un corazón estructuralmente sano y con un patrón marcado en el electrocardiograma de elevación del segmento ST en V1, V2 y V3 y que muestra gran similitud a un bloqueo de la rama derecha. Para tener una idea cuando se habla de muerte cardíaca súbita se está hablando de una muerte inesperada de origen cardíaco la cual va a tener lugar en menos de una hora una vez el paciente empiece a presentar los síntomas.

El nivel de mortalidad y letalidad que este conlleva, el cual es de alrededor de 12000 muertes al año en los Estados Unidos ha sido un fuerte motivante para su investigación genética en cardiología. Las modificaciones que presentan en el electrocardiograma y la presentación clínica son los elementos diagnósticos más importantes en los pacientes con esta patología, además de la existencia de pruebas farmacológicas que se realizan a personas de quienes se sospeche pueda presentar el síndrome o en familiares de los que la padecen. Como se trata de un síndrome de alta letalidad es de suma importancia que tanto los internistas como los especialistas de esta rama conozcan sus características para así poder detectarlo lo más rápidamente posible y dar un tratamiento oportuno al paciente, en especial a la porción de la población más afectada que es la población joven.

## DESARROLLO

En la actualidad con respecto a la epidemiología del síndrome de Brugada se considera que el síndrome es responsable del 4 al 12% de todas las muertes súbitas y de hasta un 50% de las muertes súbitas en pacientes con un corazón estructuralmente sano. Esta incidencia es aún mayor en hombres asiáticos menores de 50 años sin cardiopatía estructural. Estudios realizados en Japón para determinar la incidencia de los cambios electrocardiográficos sugestivos del síndrome en la población adulta, encontraron que el 0.05% de una muestra de 22,027 sujetos y el 0.6% de otra muestra de 10,420 sujetos los tenían. La incidencia en un grupo de 163,110 niños japoneses fue del 0.0006%. Esto sugiere que el síndrome se manifiesta predominantemente en la edad adulta, lo que concuerda con la mayor incidencia de muerte súbita entre los 35 y los 40 años de edad en los portadores del problema. (Asensio LE, Álvarez MB, Lozano DE, Farías VA y col. Elevación del ST, bloqueo de rama derecha y muerte súbita: Síndrome de Brugada. Arch Inst Cardiol Mex 2000; 70 (2): 301-311)

En los Estados Unidos ocurren 300.000 nuevos casos de muerte súbita por año. De ellos, el 85% en pacientes con cardiopatía estructural (265.000/año) y el 15% restante (45.000/año) ocurre en ausencia de cualquier cardiopatía demostrable. De este último contingente, aproximadamente 24.000/año son por fibrilación ventricular idiopática (FVI) y es posible que el 50% de estas últimas correspondan a síndrome de Brugada (12.000/año) que pueden presentar o no en forma espontánea el típico patrón electrocardiográfico. (Perez Riera AR, Fortunato de Cano S, Fleury de Padua Neto LA, Schapachnik E. Síndrome de Brugada: nuevos conceptos y expectativas futuras. Rev Argent Cardiol 2001; 69: 652-662.)

Como podemos observar esta es una patología que presenta una incidencia importante, con un porcentaje alto de los pacientes que fallecen a causa de cardiopatías, por lo cual se torna especialmente importante su estudio para estar preparados para su pronto reconocimiento, ya que si no se realiza su diagnóstico de la manera más pronta posible su alta letalidad puede llevar al paciente a la muerte sin que haya nada que el médico pueda hacer.

El síndrome de Brugada es una alteración cardíaca que se caracteriza por electrocardiograma (ECG) con patrón de bloqueo de rama derecha (BRD) y manifiesta alteración de la repolarización ventricular, que consiste en supradesnivel persistente del punto J y del segmento ST de V1 a V2 o V3 (onda J idiopática), QTc normal, episodios sincopales y/o paro cardiorrespiratorio con tendencia elevada al desarrollo de taquicardia ventricular polimorfa (TVP) muy rápida (de 260 a 352 lpm) que a menudo degenera en fibrilación ventricular (FV) y muerte súbita. La sola presencia del patrón electrocardiográfico, en ausencia de los eventos de TVP/ FV, no debe considerarse síndrome de Brugada y es mejor denominarlo “patrón Brugada” del ECG. (Perez Riera AR, Fortunato de Cano S, Fleury de Padua Neto LA, Schapachnik E. Síndrome de Brugada: nuevos conceptos y expectativas futuras. Rev Argent Cardiol 2001; 69: 652-662.)

A diferencia con lo que sucede con otras enfermedades, la fibrilación ventricular y la muerte súbita acontecen principalmente en reposo, y durante el sueño. Los patrones electrocardiográficos característicos con imagen del bloqueo de rama derecha y evaluación del segmento ST en derivaciones derechas varían en el curso del tiempo y pueden ser alterados por el ejercicio o por fármacos que influyen en el sistema nervioso autónomo. (Kasanuki H, Ohnishi S, Ohtuka M, Matsuda N, Nirei T, Isogai R, et al: *Idiopathic ventricular fibrillation induced with vagal activity in patients without obvious heart disease*. Circulation 1997; 95: 2277–2285.)

Las arritmias ventriculares son característicamente arritmias rápidas polimórficas. Previo al episodio de arritmia, la mayoría de los pacientes presenta un ritmo sinusal normal, sin cambios en la repolarización ni en el intervalo QT. Se ha sugerido que la iniciación de las arritmias es bradicardia-dependiente. Esto podría muy bien explicar la incidencia más alta de muerte súbita durante la noche en los pacientes con Brugada. Un 10% de los pacientes con este Síndrome presenta también fibrilación auricular paroxística o crónica, que puede comenzar a una edad muy joven, sugiriendo un origen genético. (Bosque GA. Síndrome de Brugada. Gac Med Mex 2001; 137 (1): 53-58.)

Existen pacientes asintomáticos en quienes el electrocardiograma típico del Síndrome se encuentra por casualidad durante un examen rutinario. El

electrocardiograma de estos pacientes no difiere del que presentan los pacientes sintomáticos. De cualquier manera, en los años subsecuentes al descubrimiento electrocardiográfico diagnóstico, el 40% de esta población desarrollará un nuevo o su primer episodio de taquicardia ventricular polimórfica rápida que puede resultar en muerte súbita. (Bosque GA. Síndrome de Brugada. Gac Med Mex 2001; 137 (1): 53-58.)

En este síndrome existe menor expresión de los canales de sodio Nav1.5 del miocardio. Estos canales son proteínas heteromultiméricas de membrana integral que pertenecen a la superfamilia de los canales iónicos, y son puertas que cambian el potencial de acción de la membrana, conformados por una subunidad  $\alpha$  con una o dos unidades  $\beta$ . (George AL Jr. Inherited disorders of voltage-gated sodium channels. J Clin Invest 2005;115:1990-9.)

El síndrome de Brugada es una enfermedad hereditaria de transmisión autosómica dominante. (Leenhardt A, Hamdaoui B, Di Fusco S y col. Syndrome de Brugada. Archives des Maladies du Coeur et des Vaisseaux. May 2003; 96(4):30-37.)

Los defectos genéticos conocidos se localizan en el cromosoma 3 y afectan el canal de sodio (SCN5A). Hasta ahora tres mutaciones distintas y un polimorfismo han sido identificados en el canal de sodio en dos familias y en un paciente esporádico. Una afecta el exón 28 (error en la lectura omisense mutations), una el intrón 7 (introducción de dos bases M), y la última representa una sustracción de un nucleótido A en el gen SCN5A. (Bosque GA. Síndrome de Brugada. Gac Med Mex 2001; 137 (1): 53-58.)

El síndrome de Brugada se puede definir como un conjunto de sucesos clínicos y electrocardiográficos que pueden anticipar o ser el prelude de episodios sincopales o muerte súbita, esto se puede dar en pacientes que no presentan ninguna clase de patología evidente a nivel estructural y que además presentan un electrocardiograma característico, lo cual es la marca particular del síndrome de Brugada.

Las Características particulares del ECG de este síndrome se podrían enumerar de la siguiente manera: bloqueo de rama derecha, elevación del segmento ST

en las derivaciones V1-V3, a menudo se encuentra, además, un intervalo PR discretamente prolongado en relación a trastornos de conducción que se encontraran por debajo del nivel del haz de His.

Las personas que presentan este síndrome pueden tener episodios sincopales y muerte súbita como ya se dijo previamente, esto se debe a arritmias ventriculares polimórficas que, de no ser sostenidas, producen un episodio sincopal y, si son sostenidas, pueden producir la muerte súbita del paciente.

Además de todo lo previamente mencionado la genética es supremamente importante en la predisposición para las arritmias, y en el caso del síndrome de Brugada no es la excepción, y esto se demuestra en el patrón familiar de transmisión de este síndrome además de la manera en la que se encuentra su distribución geográfica.

Podríamos clasificar a los pacientes que presentan esta patología en ciertos grupos como: los sintomáticos con quienes hay que utilizar un desfibrilador, los asintomáticos pero que presentan un antecedente en su historia familiar de muerte súbita, también tenemos a los pacientes asintomáticos que no presentan ninguna historia familiar de muerte súbita.

Existen diversas situaciones que pueden desenmascarar el patrón electrocardiográfico de Brugada, entre las que están la fiebre, el clima templado, la hipopotasemia. (Kum LC, Fung JW, Sanderson JE. Brugada syndrome unmasked by febrile illness. *Pacing Clin Electrophysiol* 2002;25:1660- 1.) (González Rebollo JM, Hernández Madrid A, García A, García de Castro A y col. Fibrilación ventricular recurrente durante un proceso febril en un paciente con síndrome de Brugada. *Rev Esp Cardiol* 2000;53:755-7.)

Los criterios diagnósticos para el síndrome de Brugada son: elevación del segmento ST tipo 1 coved en una o más de las derivaciones precordiales de la derecha V1 a V3 con o sin bloqueadores de los canales de sodio y al menos una de las siguientes condiciones: fibrilación ventricular comprobada, taquicardia ventricular polimorfa que cede espontáneamente, antecedentes familiares de muerte súbita antes de los 45 años de edad, electrocardiograma con elevación

del ST tipo coved en un familiar, inducibilidad electrofisiológica con bloqueadores de los canales de sodio parenterales (flecainida, procainamida, ajmalina, propafenona) (Guevara Valdivia ME, Iturralde Torres P, de Micheli A, Huarte Hernández Y y col. Desenmascaramiento del síndrome de Brugada con propafenona endovenosa. Arch Cardiol Mex 2002;72:45-48.)

En este síndrome existen patrones que se pueden describir según lo descrito previamente, pero esta tarea ya ha sido realizada y es conocida como los criterios de Gussak los cuales se dividen en criterios mayores, en los que podemos mencionar el Patrón Brugada en el ECG en pacientes con corazón estructuralmente normal y la Aparición del patrón Brugada con la inyección de bloqueadores de los canales de Na<sup>+</sup>, y los criterios menores entre los que podemos mencionar, historia familiar de muerte súbita, síncope de origen desconocido, episodio documentado de TV/FV, inducibilidad en el estudio electrofisiológico y por último la positividad de los estudios genéticos.



## CONCLUSIÓN

El síndrome de Brugada, fue descrito por primera vez hace apenas un poco más de una década, pero sus altos niveles de incidencia y mortalidad han llevado a el campo clínico, farmacológico, electrofisiológico, genético y terapéutico, a intensificar su esfuerzo por el entendimiento de esta patología, logrando grandes avances en su entendimiento, logrando establecer parámetros que ayudan de gran manera al personal médico en su identificación, lo que se ve directamente reflejado en su pronto tratamiento, y esto ayuda a combatir positivamente su letalidad.

Este esfuerzo ha permitido identificar o clasificar un subgrupo que hasta hace poco se había clasificado como fibrilación ventricular idiopática, que representa el 50% de todo los casos.

Se conoce varios tipos de pacientes que pueden tener esta patología pero en los que se manifiesta de diferentes maneras, para los que se han también descrito procedimientos para poder dar con el diagnostico apropiadamente.

Siempre deben someterse a estudios farmacológicos, genéticos y electrofisiológicos todos los familiares o portadores sanos en caso de sospechas o precedentes en su historia familiar.

## BIBLIOGRAFÍA

Perez Riera AR, Fortunato de Cano S, Fleury de Padua Neto LA, Schapachnik E.

2001 Síndrome de Brugada: nuevos conceptos y expectativas futuras. Rev Argent Cardiol 2001. URL:

<https://www.sac.org.ar/wp-content/uploads/2015/03/PDFs201503/14.pdf>

Kasanuki H, Ohnishi S, Ohtuka M, Matsuda N, Nirei T, Isogai R

1997 *Idiopathic ventricular fibrillation induced with vagal activity in patients without obvious heart disease.* Circulation 1997. URL:

<http://circ.ahajournals.org/content/95/9/2277>

Bosque GA.

2001 Síndrome de Brugada. Gac Med Mex 2001. URL:

<http://www.medigraphic.com/pdfs/gaceta/gm-2001/gm011f.pdf>

George AL Jr.

2005 Inherited disorders of voltage-gated sodium channels. J Clin Invest 2005. URL:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1180550/>

Kum LC, Fung JW, Sanderson JE.

2002 Brugada syndrome unmasked by febrile illness. Pacing Clin Electrophysiol 2002. URL:

[https://www.jstage.jst.go.jp/article/jhj/45/1/45\\_1\\_163/article](https://www.jstage.jst.go.jp/article/jhj/45/1/45_1_163/article)

González Rebollo JM, Hernández Madrid A, García A, García de Castro A y col.

2000 Fibrilación ventricular recurrente durante un proceso febril en un paciente con síndrome de Brugada. Rev Esp Cardiol 2000. URL:

<http://www.revespcardiol.org/es/fibrilacion-ventricular-recurrente-durante-un/articulo-resumen/9725/>

Guevara Valdivia ME, Iturralde Torres P, de Micheli A, Huarte Hernández Y y col.

2002            Desenmascaramiento del síndrome de Brugada con propafenona  
endovenosa. Arch Cardiol Mex 2002. URL:

<http://www.scielo.org.mx/pdf/acm/v72n1/v72n1a7.pdf>