

Síndrome de Brugada: A propósito de un caso

AUTORES

M^a Isabel Tello Marcos; Inmaculada Romero Cerezal; Delia García Lozano; Concepción Lara López; Susana Gil Sánchez; Cesar Otero Gutiérrez.

isatell22@yahoo.es; C/ VÍA LACTEA N° 1 D; 4° A, 28023 MADRID.;
HOSPITAL DE FUENLABRADA, SERVICIO DE URGENCIAS

INTRODUCCIÓN

La muerte súbita de un paciente joven que acude a urgencias causa un gran desánimo en el personal, como nos sucedió a nosotros, así que queremos contar nuestra experiencia ante un caso, por lo novedoso de la enfermedad y sus peculiaridades.

OBJETIVO

Describir y conocer el síndrome de Brugada, para que el personal de enfermería de los servicios de urgencias se familiarice con los hallazgos electrocardiográficos de este síndrome, ya que es un potente marcador de muerte súbita cardíaca.

MATERIAL Y MÉTODO

Método descriptivo de un caso clínico.

RESULTADOS

CASO CLINICO:

Varón de 40 años, natural de Perú, que acude a urgencias por realizar 25 deposiciones acuosas en las últimas 24 horas, sin productos patológicos. Sensación febril no termometrada en casa. Nauseoso con tolerancia oral conservada. Dolor abdominal moderado. Astenia intensa.

Su hermano y cuñada presentan cuadro similar (han estado comiendo lo mismo hace 4 días) el cual acudió a MAP indicando metoclopramida y paracetamol, el paciente toma desde ayer la medicación pautaada al hermano sin consultar a MAP. No otra sintomatología asociada.

A su llegada a Urgencias presenta 2 cuadros sincopales en aseo, se tumba al paciente para valoración. TA: 120/78, FC: 90; T^a 37.5 °C. Tras la exploración por facultativo se acude al box para pruebas complementarias, al llegar se aprecia parada respiratoria y ausencia de pulso.

Se activa el *box vital*: fibrilación ventricular en el monitor. Se procede a desfibrilación a 360 J y se inicia reanimación cardiopulmonar avanzada: intubación orotraqueal y conexión a ventilación mecánica, masaje cardíaco, administración de fluidos (cristaloides 2.000 cc, expansores 500 cc), medicación (adrenalina 4 mg, atropina 3 mg, amiodarona 300 mg, bicarbonato 1 M 200 cc, cloruro potásico, gluconato cálcico) y desfibrilaciones múltiples a 360 J.

Analítica: Gasometría venosa: pH7.233, PCO₂ 62.2, pO₂ 15.9, Bic 25.3, EB -2.8.

HG: leu 8.68, neutro 59.32. Bioq: glu 146, cl 104, K 3.7, Na 135, Creat 1.24, Urea 29, CPR 9.55.

Se mantiene maniobras de reanimación durante 40 min., registrándose en monitor fibrilación ventricular y posteriormente asistolia, sin conseguirse en ningún momento ritmo efectivo ni pulso. Realizado ecocardiograma que no demuestra derrame pericárdico ni alteraciones estructurales (realizado en asistolia). Exitus. Se solicita autopsia judicial (No alteraciones macroscópicas).

Como los hermanos han acudido a la urgencia con el fallecido, se les realiza pruebas:

Hermano de 31 años, EKG: RS. BIRD. Elevación ST en precordiales derechas. Compatible con patrón de brugada tipo 1.



Hermano de 34 años: EKG: ritmo sinusal, PR largo, elevación del punto J en V1-2 y ascenso de ST y ensanchamiento de QRS.

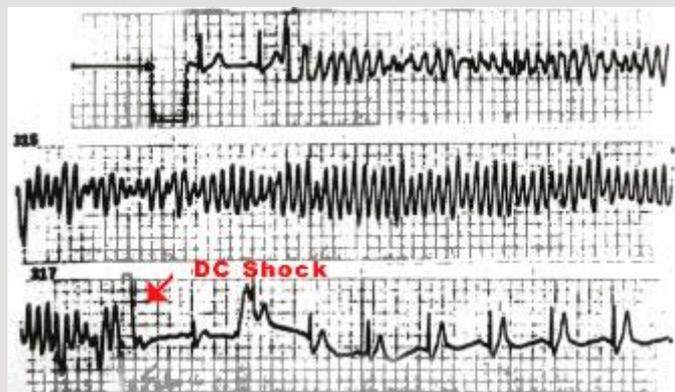
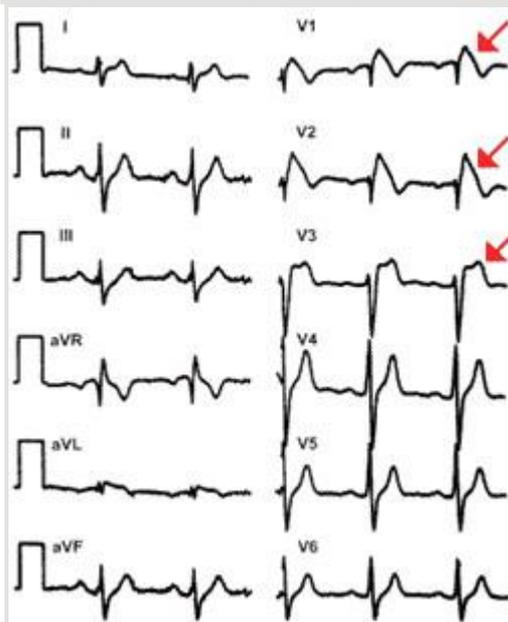
Hermana de 46 años: EKG: S en I, ausencia de R en V1 y T negativa en V1-2.

A los tres se les cita en consulta de cardiología. Solo acude el de 31 años, los otros dos deben de haber vuelto a su país. A él se le realiza RM, y se le aconseja implantación de DAI.

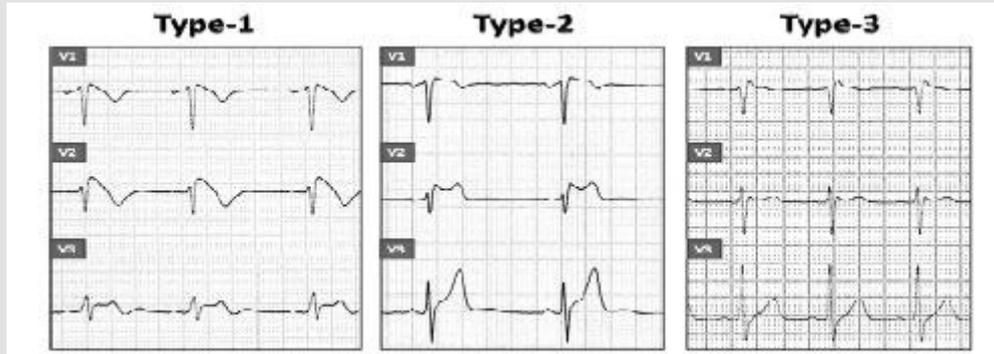
SINDROME BRUGADA:

DEFINICIÓN:

Es un síndrome clínico electrocardiográfico donde en el EKG se caracteriza por una elevación del segmento ST en más de una precordial derecha (V1-V3), con una morfología que se parece a un bloqueo de rama derecha (patrón tipo 1), con la presencia o no de agentes bloqueadores del canal del sodio, además de uno de estos: documentación de fibrilación ventricular o taquicardia ventricular polimórfica, presencia de muerte súbita en un familiar menor de 45 años, inductibilidad a las arritmias con una estimulación programada, presencia de alguno de los tipos de patrón contemplados, síncope o respiración nocturna agónica.



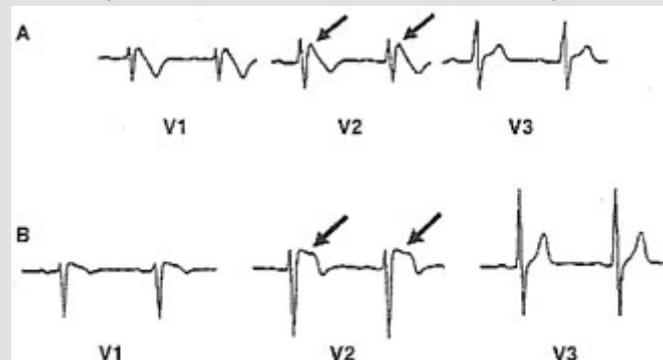
Existen situaciones que pueden simular un cuadro electrocardiográfico típico del SB, el llamado "Pseudo-Brugada", que generalmente es debido a otras causas como intoxicación por cocaína, psicotrópicos, entidades asociadas como la enfermedad de Steinert, pectum excavatum y algunos tumores mediastínicos



Estos son los 3 patrones electrocardiográficos, pero solo el tipo 1 es el que establece el diagnóstico de síndrome de Brugada.

ETIOLOGÍA:

Origen genético, de predominio en el sexo masculino y de transmisión autosómica dominante, y penetrancia variable. La manifestación biológica es una alteración en el cromosoma 3, que se traduce en afectación del canal de sodio de la célula miocárdica, con la consecuente aparición de trastornos de conducción y arritmias ventriculares malignas.



El patrón electrocardiográfico es variable en el tiempo dependiente del ambiente autónomo, de la temperatura (cuanto más alta la temperatura más rápida la inactivación del canal del sodio) y de la administración de drogas vasoactivas. Se produce un aumento en la elevación del ST en la estimulación vagal, las drogas vasoactivas, disminución de la frecuencia cardíaca y paradójicamente en el ejercicio. Se disminuye la elevación del ST en la estimulación adrenérgica, en el ejercicio y en el aumento de la frecuencia cardíaca.

Estos datos son concordantes con los datos clínicos que indican que hay mayor incidencia de muerte súbita durante los periodos de bradicardia, especialmente durante el sueño. La normalización del segmento ST durante el ejercicio es muy típico, y debido al aumento de la frecuencia cardíaca y la estimulación adrenérgica.

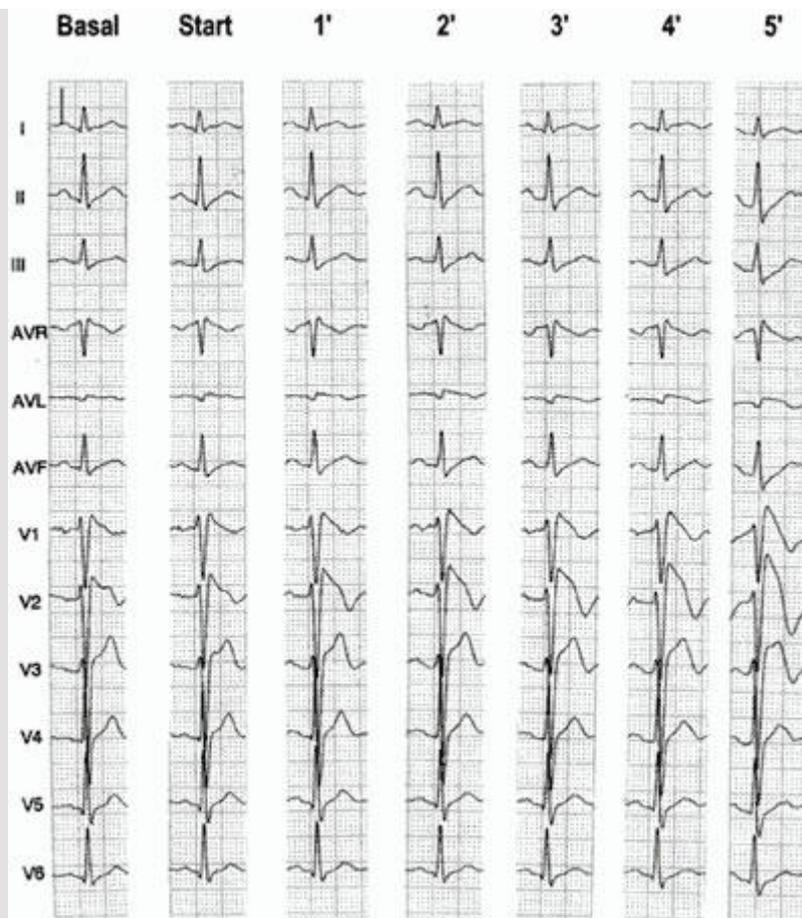
INCIDENCIA:

4-12 % de las muertes súbitas en pacientes jóvenes sin cardiopatías, y responsable del 50% en pacientes menores de 50 años, con un corazón estructuralmente sano. Aunque son datos difíciles de determinar, por lo reciente y desconocida de esta nueva entidad, y por las distintas manifestaciones de la enfermedad. La edad media de muerte súbita es a los 40 años, aunque el paciente más joven tenía 2 años y el más viejo 74.

CLASIFICACIÓN:

1. ELECTROCARDIOGRAFICA:

1. **Manifiesto:** El ECG muestra las características típicas descritas.
2. **Latente:** Las alteraciones en el electrocardiograma aparecen con la administración de un agente bloqueante de los canales de sodio (ajmalina, flecainida, procainida).



Si el test farmacológico da positivo, se debe realizar un estudio electrofisiológico para determinar la inducibilidad a arritmias ventriculares y para medir los tiempos de conducción.

3. **Oculto:** Portadores de la mutación genética sin expresión electrocardiográfica ni clínica.

2. CLINICA:

1. **Completo:** Con antecedentes familiares de síncope o muerte súbita, patrón de ECG típico e inducción de electrofisiológico.
2. **Incompleto:** Solamente posee patrón electrocardiográfico.

De acuerdo a la sintomatología, inducibilidad de arritmias y antecedentes familiares los pacientes con SB se clasifican en 5 grupos de importancia para la determinación de su tratamiento.

- i. **Grupo I: Riesgo muy alto de muerte súbita:** Pacientes sintomáticos por síncope debido a TV polimorfa no sostenida o resucitados después de muerte súbita por TV polimorfa sostenida y FV.
- ii. **Grupo II: Riesgo alto:** Pacientes asintomáticos con antecedentes familiares de muerte súbita e inducibilidad de TV polimorfa o FV.
- iii. **Grupo III: Riesgo mayor:** Pacientes asintomáticos sin antecedentes familiares de MS e inducibilidad de TV polimorfa o FV con intervalo HV prolongado.
- iv. **Grupo IV: Riesgo elevado:** Pacientes asintomáticos con antecedentes familiares de MS y sin inducibilidad de TV polimorfa o FV.
- v. **Grupo V: Riesgo indeterminado:** Pacientes asintomáticos sin antecedentes familiares de MS.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

No es una variante de la displasia arritmogénica ventricular derecha (DAVD), porque los defectos genéticos del brugada no tienen nada que ver con los locus descritos para la DAVD.

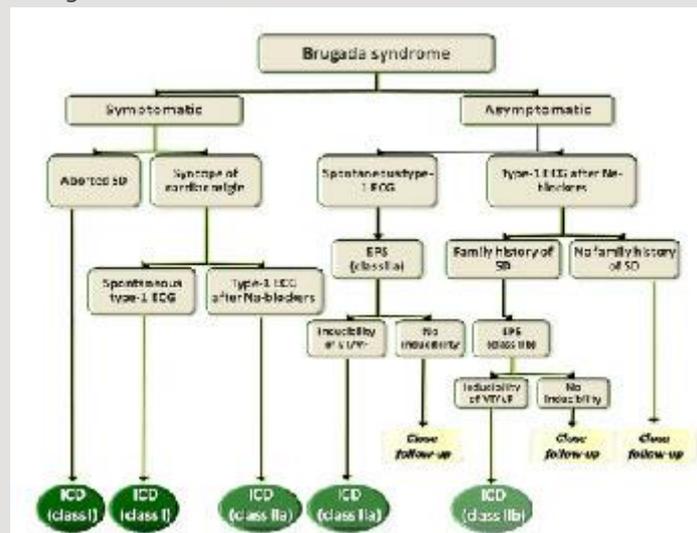
Ni con el síndrome de repolarización precoz (SRP) considerado benigno y que se caracteriza por una concavidad superior del segmento ST, que termina en una onda T positiva en las derivaciones de V2 a V4; ni pericarditis, formación de aneurisma ventricular, ni en isquemia aguda del septo.

TRATAMIENTO

–Grupo I, II, III: Indicación clase I B: Implante de cardiodesfibrilador automático.

–Grupo IV: Indicación clase II C: Opción a implante de CDI.

–Grupo V: Indicación clase III C: Seguimiento.



Abreviaturas: EPS: Estudio electrofisiológico; ICD: Cardiodesfibrilador implantable; SD: Muerte súbita; VF: Fibrilación ventricular; VT: Taquicardia ventricular.

Tratamiento con drogas antiarrítmicas: Amiodarona y los bloqueadores beta, aunque no ofrecen protección contra las arritmias.

Todo paciente con diagnóstico de SB debe realizarse las pruebas genéticas correspondientes para su confirmación.

CONCLUSIONES

El síndrome de bloqueo de rama derecha, elevación del segmento ST en las derivaciones V1 a V3 y muerte súbita es una nueva entidad. El síndrome está determinado genéticamente. Las anomalías genéticas son bien definidas y afectan el canal de sodio.

La mortalidad en el síndrome de Brugada es muy alta en gente joven. En el momento actual el único tratamiento que podemos ofrecer a estos pacientes es un desfibrilador implantable. Sin ninguna duda los métodos de la biología molecular ofrecerán en el futuro una curación definitiva para esta enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Benito B, Brugada R, Brugada J. Brugada Síndrome. Progress in Cardiovascular Diseases, Vol 51, N° 1 (July/August), 2008: 1–22.
2. Brugada J, Brugada P, Brugada R. El síndrome de Brugada y las miocardiopatías derechas como causa de muerte súbita. Diferencias y similitudes. Rev Esp Cardiol 2000;53:275–85.
3. Brugada J, Brugada R, Brugada P. Brugada Syndrome. Arch Mal Coeur Vaiss 1999 Jul; 92(7):847–50
4. Gussak I, Antzelevich C, Bjerregaard P, Towbin J, Chaitman B. The Brugada syndrome: clinical, electrophysiological and genetics aspects. J Am Coll Cardiol. 1999;102:54–60.
5. 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. J Am Coll Cardiol. 1992;20:1391–6
6. <http://www.brugada.org/about/about-es.html>
7. http://bvs.sld.cu/revistas/car/vol14_2_00/car08200.htm
8. <http://www.medigraphic.com/espanol/e-htms/e-archi/e-ac2002/e-ac02-1/em-ac021p.htm>
9. http://www.revespcardiol.org/cgi-bin/wdbcgi.exe/cardio/mrevista_cardio.fulltext?pidet=13080965