

Ficha clínica: **SÍNDROME DE BRUGADA**

Fisiopatología: ¿Qué es el síndrome de Brugada?

El síndrome de Brugada es una enfermedad que predispone a arritmias mortales por alteraciones en los mecanismos de la repolarización del sistema eléctrico cardíaco.

Es una enfermedad poco común (5 casos por cada 10.000 habitantes) que afecta 10 veces más a varones que a mujeres. A pesar de esto, se le atribuyen hasta 1 de cada 5 muertes súbitas en personas con corazones estructuralmente normales. Fue descrito en 1992 por los hermanos españoles Pedro y Josep Brugada.

Es una enfermedad genética hereditaria (autosómica dominante) relacionada con mutaciones en el gen SCN5A que codifica información sobre el canal de sodio de las membranas de las células cardíacas.

Por tanto es un tipo de canalopatía (enfermedad de las proteínas encargadas de mantener el equilibrio de iones en las células) que provoca alteraciones en la repolarización cardíaca que predisponen a taquicardias ventriculares.

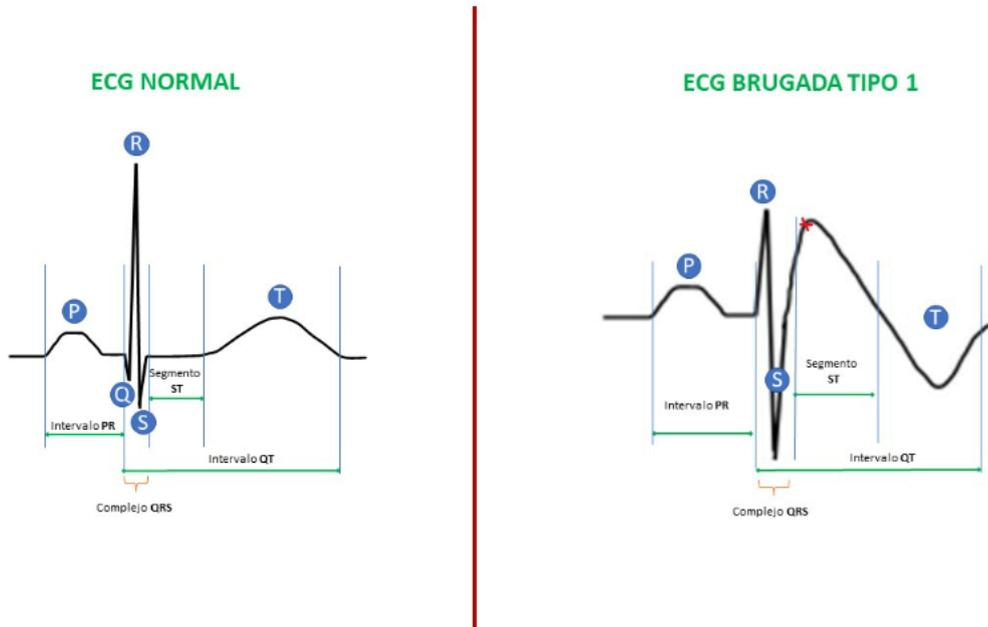
Estas arritmias en algunos casos pueden ocurrir bajo circunstancias particulares como por ejemplo la fiebre.

¿Cómo es el electrocardiograma del síndrome de Brugada?

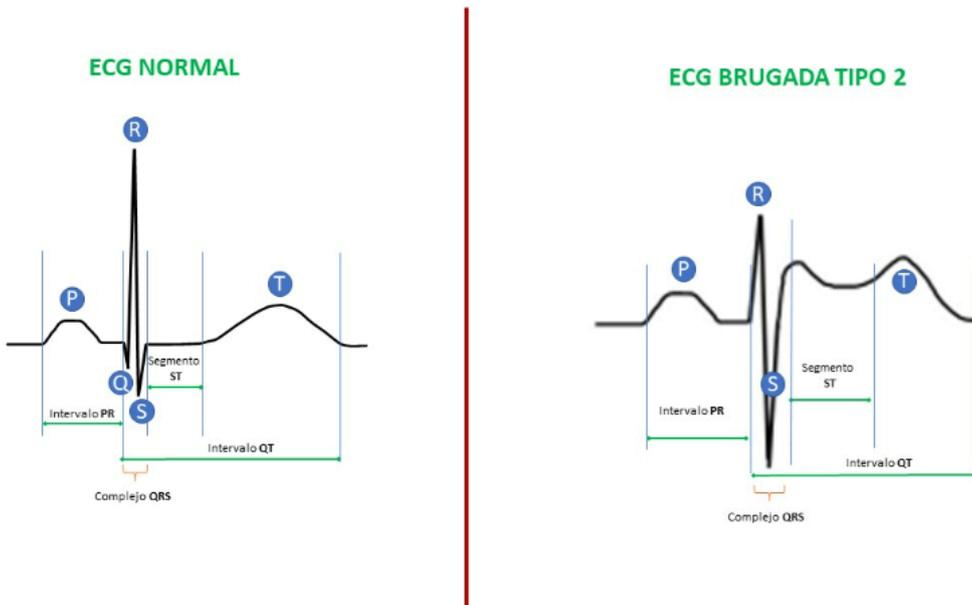
Los pacientes afectados de síndrome de Brugada tienen un electrocardiograma característico, con alteraciones en la repolarización (segmento ST), en las derivaciones precordiales derechas (V1-V2).

Se han descrito tres patrones de electrocardiograma, aunque son variables y un mismo paciente puede presentar desde cualquiera de los 3 patrones hasta un ECG normal.

- Tipo 1 (en aleta de tiburón): Es el único que sólo con su presencia ya sirve para hacer el diagnóstico. Consiste en una elevación marcada del punto J ($\geq 2\text{mm}$ [o.2mV]) con segmento ST descendiente hasta una onda T negativa.



- Tipo 2 (en silla de montar): En este patrón el ST a nivel del punto J se eleva al menos 2mm con descenso posterior (pero siempre $>1\text{mV}$) para llegar a una onda T positiva.



- Tipo 3: Similar al tipo 2 pero con una elevación $<1\text{mm}$. Últimamente se tiende a considerar al tipo 3 y al 2 como la misma entidad.

El ECG es dinámico, y las alteraciones no siempre están presentes.

¿Cómo se diagnostica el síndrome de Brugada?

El ECG sirve para el diagnóstico cuando muestra un patrón tipo 1.

En los pacientes con patrones tipo 2 o 3, se suele realizar un test de provocación. Este consiste en administrar antiarrítmicos Ic (habitualmente flecainida) mientras se realizan ECGs en derivaciones habituales así como en espacios intercostales superiores, con el objetivo de facilitar la aparición del patrón tipo 1.

El papel de estudio electrofisiológico y la ablación de arritmias está siendo estudiado para validarlo como estratificador de riesgo.

También el estudio genético está cobrando cada vez más peso a la hora de diagnosticar y de estratificar el riesgo de cada paciente.

¿Cuáles son los síntomas del síndrome de Brugada?

La edad más frecuente en que aparecen los síntomas es entre los 30 y 40 años, aunque pueden presentarse a cualquier edad.

Puede presentarse como mareos o desmayos; así como también como sensación de palpitaciones rápidas o irregulares e incluso convulsiones

Desafortunadamente a veces el primer síntoma es una muerte súbita por parada cardíaca, habitualmente durante el sueño.

Muchos casos son precipitados por situaciones como la fiebre o el consumo de algunos fármacos o drogas, particularmente la cocaína.

¿Cuál es el tratamiento del síndrome de Brugada?

El tratamiento debe individualizarse para cada caso. Existen una serie de factores que aumentan el riesgo de arritmias en pacientes con Brugada:

- Sexo masculino
- Raza asiática
- Antecedentes familiares de síndrome de Brugada

Se ha descrito peor pronóstico en los pacientes con tipo 1, así como en aquellos que ya han presentado un evento arrítmico. Por tanto estos casos son los que más se podrían beneficiar del implante de un desfibrilador automático implantable (DAI) para prevenir la muerte súbita.

Los pacientes con brugada y síncope tienen un riesgo de muerte súbita anual cercano al 3% y los asintomáticos en torno al 1%. Dado que todavía existen muchas lagunas en este campo, es preciso individualizar cada caso para optimizar el tratamiento.

Se está debatiendo sobre el valor pronóstico de la inducibilidad de arritmias durante el estudio electrofisiológico, y la mayoría de los estudios clínicos aún no han confirmado un valor predictivo positivo o negativo para la ocurrencia de eventos cardiacos en el seguimiento

Es imprescindible evitar los posibles desencadenantes como la fiebre, ciertos fármacos o tóxicos.

misDoctores

BIBLIOGRAFÍA

1. Silvia G Priori, Carina Blomström-Lundqvist, Andrea Mazzanti, Nico Blom, Martin Borggrefe, John Camm, Perry Mark Elliott, Donna Fitzsimons, Robert Hatala, Gerhard Hindricks, Paulus Kirchhof, Keld Kjeldsen, Karl-Heinz Kuck, Antonio Hernandez-Madrid, Nikolaos Nikolaou, Tone M Norekvål, Christian Spaulding, Dirk J Van Veldhuisen, ESC Scientific Document Group, 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), European Heart Journal, Volume 36, Issue 41, 1 November 2015, Pages 2793–2867, <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv316>



Javier López Pais es licenciado en medicina por la Universidad de Santiago de Compostela (USC), desde 2012, cardiólogo vía MIR en el Hospital Universitario de Getafe y acreditado como intervencionista por la SEC. Doctorado por la Universidad Autónoma de Madrid. Es también investigador principal de los proyectos CARDIOVID, FIBRA, CONFIA, FACIL y HOPE, así como investigador colaborador en múltiples proyectos del ámbito cardiovascular. En 2022 participa en la implantación del servicio de cardiología intervencionista en el

Complejo Hospitalario Universitario de Ourense.

Es Director Médico de misdoctores, garantizando la calidad y exactitud médica de los contenidos.