

### Síndrome de Brugada

*Sr. Director:*

En 1992, Brugada y Brugada describieron ocho pacientes con historia de muerte súbita abortada y un patrón electrocardiográfico característico consistente en bloqueo completo de rama derecha (BCRD), ascenso peculiar del segmento ST en derivaciones  $V_1$  a  $V_3$ , intervalo QT normal y ausencia de enfermedad orgánica del corazón<sup>1</sup>. La mitad de los pacientes tienen un componente familiar y en algunas familias se ha encontrado una alteración genética en el cromosoma 3 que origina una malfunción del canal de sodio cardíaco<sup>2</sup>. Se presenta un paciente afecto de síndrome de Brugada (SB) con el fin de presentar sus características electrocardiográficas.

Se trata de un varón de 43 años con múltiples ingresos hospitalarios por molestias torácicas atípicas y cambios electrocardiográficos interpretados como pericarditis aguda y/o repolarización precoz. Entre sus antecedentes familiares destacaba que su abuelo paterno murió súbitamente a los 46 años. En sus antecedentes personales llamaba la atención que desde los 14 años había sido estudiado por episodios de síncope asociado a un BCRD con ascenso del segmento ST en derivaciones precordiales  $V_1$  a  $V_3$ . A los 22 años le realizaron un cateterismo cardíaco que únicamente mostró un foramen oval permeable sin cortocircuito izquierdo-derecho. A los 36 años tuvo un síncope presenciado con relajación de esfínteres y recuperación espontánea. El electrocardiograma (ECG) mostró, al igual que todos los registros electrocardiográficos previos, datos sugerentes de SB (fig. 1). Un estudio electrofisiológico realizado en el centro de referencia indujo fibrilación ventricular mediante estimulación programada y una exacerbación de los cambios del segmento ST con la administración de 50 mg de ajmalina. Posteriormente, se le implantó un desfibrilador automático. Un hijo varón del paciente, asintomático, mostró en el ECG hallazgos similares a los del padre, aunque en ocasiones se observaba una normalización del ECG.

El SB muestra unos rasgos electrocardiográficos característicos en las derivaciones precordiales derechas, tales como ascenso del segmento ST ( $\geq 0,1$

*Fig 1. Electrocardiograma con características del síndrome de Brugada: las derivaciones  $V_1$ - $V_3$  muestran una gran elevación convexa del segmento ST con pendiente descendente que finaliza en una onda T negativa. En  $V_1$  y  $V_2$ , la porción terminal del complejo QRS está elevada como una onda R' o una onda J. Obsérvese que aunque la anchura del QRS es de 120 ms y existe una onda R' en  $V_1$ , el trazo no reúne todos los criterios de un bloqueo completo de la rama derecha pues falta la onda R terminal en aVR y la onda S en derivaciones izquierdas.*

mV) y patrón de BCRD junto a una onda R' o J al final del complejo QRS<sup>2,4</sup> (fig. 1). Para hacer el diagnóstico de SB es preciso descartar todas aquellas anomalías que pueden causar un ascenso del segmento ST en las derivaciones precordiales derechas, especialmente las alteraciones de tipo isquémico o electrolítico (tabla 1)<sup>3</sup>. También debe tenerse en cuenta que algunos pacientes con SB pueden tener una normalización temporal de su ECG, como el hijo de este paciente, lo que puede causar una infravaloración diagnóstica. En estos casos, la utilización de fármacos bloqueadores del canal del sodio, tales como la procainamida, ajmalina o flecainida, pueden provocar la aparición del ascenso del segmento

**TABLA 1. Anomalías que pueden llevar a ascenso del segmento ST en derivaciones precordiales derechas**

Bloqueo completo de rama derecha o izquierda
Hipertrofia ventricular izquierda
Infarto agudo de miocardio
Infarto de ventrículo derecho
Aneurisma ventricular izquierdo
Inducida por prueba de esfuerzo
Aneurisma disecante de aorta
Tromboembolismo pulmonar agudo
Intoxicación por cocaína
Anomalías del sistema nervioso autónomo y central
Ataxia de Friedrich o distrofia muscular de Duchene
Sobredosis de antidepresivos tricíclicos
Hipercalcemia o hiperpotasemia
Deficiencia de tiamina

ST y el patrón de BCRD. Este BCRD no tiene todos los rasgos electrocardiográficos de un verdadero bloqueo al faltar la típica onda S ancha en las derivaciones laterales izquierdas, como en nuestro caso. El intervalo QT suele ser normal.

Los pacientes con SB sintomático tienen fibrilación ventricular (73%) o síncope (27%), pero existe un gran número de enfermos asintomáticos que son diagnosticados durante la realización de un ECG de rutina o durante el estudio familiar de pacientes que han tenido muerte súbita<sup>3</sup>. La mayoría de las taquiarritmias malignas ocurren en reposo y por la noche. El intervalo de acoplamiento del primer latido ectópico respecto al latido sinusal precedente suele aparecer con fenómeno "R sobre T" y el episodio arrítmico no está precedido por una secuencia

R-R particular. El único tratamiento efectivo es la colocación de un desfibrilador automático implantable<sup>3-5</sup>.

En definitiva, el diagnóstico de SB exige los siguientes requisitos: a) ascenso del segmento ST ( $\geq 0,1$  mV) en derivaciones  $V_1$  a  $V_3$ ; b) ausencia de enfermedad cardíaca orgánica; c) cambios dinámicos del segmento ST, espontáneos a lo largo del tiempo o inducidos por agentes farmacológicos, y d) historia familiar de síncope o muerte súbita en pacientes asintomáticos.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Brugada P, Brugada J. Right bundle branch block, persistent ST segment elevation and sudden cardiac death: a distinct clinical and electrocardiographic syndrome. *J Am Coll Cardiol* 1992; 20: 1.391-1.396.
2. Cheng Q, Kirsch GE, Zhang D, Brugada R, Brugada J, Brugada P, et al. Genetic basis and molecular mechanism for idiopathic ventricular fibrillation. *Nature* 1998; 392: 293-296.
3. Gussak I, Antzelevitch C, Bjerregaard P, Towbin JA, Chaitman BR. The Brugada syndrome: clinical, electrophysiologic and genetic aspects. *J Am Coll Cardiol* 1999; 33: 5-15.
4. Alings M, Wilde A. Brugada Syndrome. Clinical date and suggested pathophysiological mechanism. *Circulation* 1999; 99: 666-673.
5. Brugada J, Brugada R, Brugada P. Right bundle branch block and ST segment elevation in leads V1 through V3: a marker for sudden death in patients without demonstrable structural heart disease. *Circulation* 1998; 97: 457-460.

J. ORTEGA CARNICER, L. RUIZ-VALDEPEÑAS HERRERO  
Y J. BENEZET PEÑARANDA  
*Medicina Intensiva y \*Servicio de Cardiología.  
Complejo Hospitalario de Ciudad Real. Ciudad Real.*