

39. SÍNDROME DE BRUGADA

Dr. Luis Ruiz Guerrero, Dr. Jose M. Larrañaga Moreira

¿Qué es?

El **síndrome de Brugada** fue inicialmente descrito por los hermanos Brugada en el año 1992. Es una enfermedad hereditaria que se caracteriza por una alteración en la actividad eléctrica del músculo del corazón debida a una inadecuada función de los canales de sodio de las células miocárdicas, que tienen la función de activar eléctricamente dichas células.

Es poco frecuente en Europa, con una incidencia de **1 cada 1000-2000 habitantes** y mucho más prevalente en países del suroeste de Asia, como en Tailandia, pudiendo llegar a 1 en 200 habitantes. Es una potencial causa de muerte súbita cardíaca porque puede provocar arritmias cardíacas malignas espontáneamente. El riesgo anual de padecer una arritmia maligna es del 1-2 de cada 100 personas con Sd Brugada (es decir, el 1-2%), aunque dependiendo de las características de cada individuo este riesgo puede ser menor del 1% o mayor hasta el 7-8%. En general, las mujeres y los niños antes de la pubertad tienen un riesgo menor del 0,5% al año. La fiebre alta, el calor, la deshidratación, el ejercicio extenuante o ciertos medicamentos, pueden hacer que aumente el riesgo de padecer arritmias malignas.

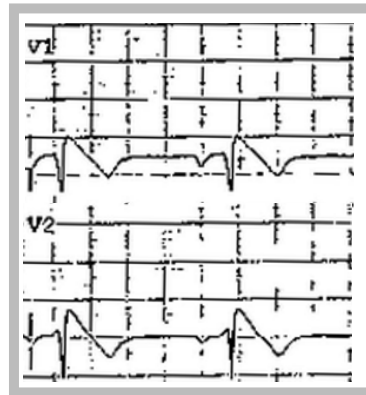
¿Cómo se manifiesta?

Suele cursar de forma **asintomática** y a veces se diagnostica en electrocardiogramas realizados de forma rutinaria, pero habrá que sospecharlo en caso de que un paciente se presente con una arritmia maligna o desmayos y sobre todo si se tiene antecedentes en la familia de esta condición o de muerte súbita a edades jóvenes.

¿Cómo se diagnostica?

La herramienta diagnóstica principal es el electrocardiograma. En caso de sospecha, se debe hacer un electrocardiograma colocando las “pegatinas” o **electrodos en una posición especial**, en una zona más superior en el tórax de lo que suele ser habitual en el ECG convencional.

En ocasiones es posible que el patrón electrocardiográfico típico no este presente todo el tiempo, pues, como sabemos, el ECG es algo



Patrón electrocardiográfico tipo 1 de Brugada en derivaciones V1 y V2.

dinámico que puede cambiar a lo largo del día y la noche, por las diferentes situaciones en el estado de cada persona. Por este motivo, uno de las pruebas que se puede llevar a cabo es un **holter o registro del ECG, durante 24 horas**.

Otra alternativa que a veces se ofrece a las personas con sospecha de síndrome de Brugada para determinar si padecen o no la enfermedad, es el **Test Farmacológico de Ajmalina o Flecainida**. Este test se fundamenta en hacer que se exprese el ECG característico del síndrome tras administrar un fármaco que bloquea los canales de sodio en el corazón. Si **el test es negativo, su valor predictivo para descartar la enfermedad es muy alto**. Ocasionalmente, este test es positivo en personas sanas (si este test se realiza a personas sin ninguna enfermedad cardíaca, solo 2-4 de cada 100 resultarían falsos positivos). Esto se cumpliría siempre que hayamos descartado mediante una prueba de imagen (resonancia cardíaca o ecocardiografía) la existencia de enfermedad estructural en el corazón. Respecto al test de ajmalina, conviene destacar que su realización antes de la pubertad se considera controvertido y se prefiere esperar a que pase esta etapa, pues puede dar lugar a una interpretación errónea de la prueba el hecho de que la persona no esté completamente desarrollada.



Me han diagnosticado síndrome de Brugada. ¿Qué pasa ahora?

Una vez realizado el adecuado diagnóstico del síndrome de Brugada, hay que **conocer cuál es el riesgo que tiene usted de padecer arritmias** en el corazón que le expongan a padecer muerte súbita. En caso de que el riesgo sea muy elevado, la única solución eficaz que tenemos hoy en día es la **implantación de un desfibrilador**.

Ya hemos comentado que **en general el riesgo de muerte súbita es muy bajo**, pero es importante identificar aquellos pacientes en los que el riesgo sea elevado. **Son factores que aumentan el riesgo los siguientes:** haber padecido una muerte súbita reanimada previamente, tener arritmias malignas documentadas en un holter, tener asociada enfermedad del nodo sinusal, tener historia familiar de muerte súbita a edad joven causada por el síndrome de Brugada, padecer síncope de causa no aclarada y presentar el patrón de Brugada tipo 1 de forma espontánea (es decir, no inducido por el test farmacológico).

Existe un estudio que puede aportarnos información en cuanto al riesgo de padecer arritmias. Se llama **Estudio Electrofisiológico (EEF)** y consiste en estimular el corazón internamente con catéteres para comprobar que no se desencadenan arritmias malignas. Su uso no es aceptado para este fin por todos los expertos en este campo, generando diversas opiniones.

Una vez que su cardiólogo especialista ha evaluado el riesgo, si este es alto, podría estar indicada la implantación de un desfibrilador automático (*ver capítulo “¿Que es un marcapasos y un desfibrilador?”*).

¿Y si no quiero implantarme un desfibrilador aunque el riesgo sea elevado? ¿Hay otras alternativas?

En la actualidad no existen alternativas que se hayan visto igual o más eficaces que el desfibrilador para prevenir la muerte súbita. No obstante, algún grupo de expertos utiliza el fármaco **“quinidina”** como alternativa en caso de que no se pueda implantar el desfibrilador. Este fármaco también se utiliza en pacientes con desfibrilador en los que hay arritmias incontrolables.

Recientemente se ha implementado la ablación epicárdica del corazón derecho, un procedimiento invasivo, que ha presentado buenos resultados pero en la actualidad aún no podemos decir que vaya a sustituir al desfibrilador como tratamiento de elección.

¿Es recomendable el estudio genético si padezco esta enfermedad?

La utilidad de la genética en el estudio de estas enfermedades que se consideran hereditarias es cada vez más importante (*ver capítulo ¿Qué utilidad tiene el estudio genético?*). En el caso del síndrome de Brugada, la rentabilidad del estudio

genético es baja, **en torno a un 10-20%**. Esto es debido a que actualmente no conocemos en profundidad todos los genes que son responsables de esta enfermedad y que incluso es posible que esta enfermedad no se deba a la alteración de un único gen sino de alteraciones en varios genes con efecto aditivo. Por tanto, en caso de que el estudio sea negativo no quiere decir que no existe la enfermedad en ese individuo. Por otra parte, un estudio genético positivo en alguien que no expresa ninguna característica electrocardiográfica de síndrome de Brugada tampoco nos dice que el paciente tenga la enfermedad ya que, tener alterado un gen no siempre se traduce en que se desarrolle la enfermedad.

¿Con qué frecuencia me tiene que reevaluar mi médico si padezco el síndrome de Brugada?

Esta pregunta no tiene una respuesta única pues cada paciente es diferente y la decisión será adoptada **de forma individualizada**. El seguimiento puede ser tan estrecho y frecuente como sea necesario pero tampoco es infrecuente espaciar seguimientos con frecuencia bi o tri anual si existe estabilidad y el riesgo de padecer arritmias es muy bajo.



Sumario de recomendaciones de modificación de estilo de vida en pacientes con Síndrome de Brugada:

1. Siempre que vaya a recibir una nueva prescripción de medicamento, debe mencionar que usted tiene el Síndrome de Brugada. **Evitar ciertas medicaciones**, incluido los antidepresivos tricíclicos, algunos anestésicos, antiarrítmicos de clase 1a y 1c y determinados antibióticos. La lista completa de medicamentos a evitar se puede encontrar en la web www.brugadadrugs.org.



2. Evite las **drogas** recreacionales (éxtasis, cocaína, cannabis, etc.).



3. Evite consumir cantidades excesivas de **alcohol**.

4. Evite ir a dormir con el **estómago lleno**, dejando al menos dos o tres horas entre la última comida del día y el descanso nocturno.



5. Trate de forma intensa **la fiebre**, con antitérmicos como el paracetamol o los AINES (ibuprofeno, dexketoprofeno, etc.).



6. Evite **actividad física** extenuante que pueda subir mucho la temperatura corporal. Si hace ejercicio físico, preferiblemente con clima no caluroso y siempre bien hidratado.



7. Si presenta síntomas de gastroenteritis, recuerde mantenerse siempre bien hidratado y haga una reposición adecuada de sales minerales (suero oral, bebidas isotónicas, etc.). Si no es capaz de tolerar la vía oral por náuseas o vómitos, debe acudir a urgencias para una **reposición hidrosalina adecuada**.



Sumario de estudios y pruebas complementarias que es conveniente realizar:

- Buena interrogación al paciente. Exploración física con auscultación.
- Detallada recogida de datos de la historia familiar en forma de árbol familiar.
- Electrocardiograma normal y especial con las derivaciones en zonas superiores.
- Ecocardiograma. Resonancia magnética en caso de que el ecocardiograma no resulte suficiente.
- Prueba de esfuerzo. En ocasiones se puede mostrar el patrón electrocardiográfico de Brugada durante o después del ejercicio.
- Holter.
- Test Farmacológico (individualizado).
- Estudio electrofisiológico (individualizado).
- Estudio genético.

