

Marcapasos desfibrilador automático implantable en familiares con síndrome de Brugada

Implantable automatic defibrillator pacemaker in relatives with Brugada syndrome

MsC. Antonio Ángel Pelegrín Martínez¹ y MsC. Lissetti Padró Suárez

¹ Especialista de I Grado en Medicina General Integral y en Cardiología. Máster en Urgencias Médicas. Instructor. Investigador Agregado. Hospital General Docente "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso", Santiago de Cuba, Cuba.

² Especialista de I Grado en Obstetricia y Ginecología. Máster en Atención Integral a la Mujer. Instructora. Hospital Provincial Ginecoobstétrico "Mariana Grajales Coello", Santiago de Cuba, Cuba.

RESUMEN

Uno de los integrantes de una familia de 5 miembros, de procedencia urbana, acudió a consulta una semana antes de su ingreso en el Servicio de Cardiología por presentar cuadros de sudoración, decaimiento y ocasionalmente palpitaciones. En el centro hospitalario se le diagnosticó un síndrome de Brugada a través del electrocardiograma, confirmado después mediante el estudio electrofisiológico; hallazgo que también se corroboró en un pariente cercano. Se colocaron 2 marcapasos desfibriladores automáticos a sendos hermanos y otros 2 familiares fueron dados de alta de la institución.

Palabras clave: síndrome de Brugada, familia, electrocardiograma, marcapasos desfibrilador automático implantable.

ABSTRACT

One of the subjects of a family composed of 5 members, from an urban area, went to a medical department of the Cardiology Service a week before being hospitalized due to perspiration events, dwindles, and occasionally heart racing. At the hospital center, he was diagnosed Brugada syndrome through a cardiogram, subsequently confirmed by electrophysiological study. This finding was also observed in a close relative. Two automatic defibrillator pacemakers were placed in both brothers. Two other relatives were discharged from the medical institution.

Key words: Brugada syndrome, family, cardiogram, implantable automatic defibrillator pacemaker.

INTRODUCCIÓN

Los hermanos Brugada publicaron en 1997 una página web en internet para registrar los casos con esta entidad clínica. A principios de ese año la cifra ascendía a 250 pacientes de diferentes continentes (Europa, Asia y América).¹ Otros investigadores también analizaron las experiencias acumuladas al respecto.²

El síndrome de Brugada es una enfermedad eléctrica primaria, caracterizada por un aparente bloqueo de la rama derecha, elevación del segmento ST y tendencia a presentar arritmias ventriculares malignas (taquicardia ventricular polimórfica y/o fibrilación ventricular) y muerte súbita cardíaca (MSC). El patrón electrocardiográfico puede ser manifiesto (siempre presente), intermitente u oculto (solo presente con test realizado y dosis terapéutica de flecainida, procainamida o ajmalina).³

Debido al poco tiempo transcurrido desde la descripción de este síndrome y por las manifestaciones electrocardiográficas no siempre manifiestas es difícil precisar su distribución e incidencia. Se ha publicado como la causa más frecuente de muerte súbita en pacientes menores de 50 años.⁴⁻⁶

El pronóstico es extremadamente desfavorable si no se instala un desfibrilador automático implantable (DAI);⁷ sin embargo, es excelente cuando ocurre lo contrario, pues aborta los episodios de arritmias (recordar que estos pacientes tienen el corazón estructuralmente normal). Es muy difícil decidir una conducta terapéutica en los pacientes asintomáticos.

Al respecto, los hermanos Brugada⁹ recomiendan implantar un DAI si hay antecedentes familiares de muerte súbita cardíaca (principalmente si las arritmias son inducibles); pero si tales precedentes no existen, solo aconsejan colocar ese dispositivo si están presentes las ya mencionadas arritmias.¹⁰

La quinidina ha demostrado ejercer un potente efecto antiarrítmico en pacientes con fibrilación ventricular sin cardiopatía estructural,^{2,6} algunos de los cuales podrían padecer el síndrome de Brugada, aunque su verdadera acción debe ser establecida.

CASOS CLÍNICOS

Cuatro pacientes del sexo masculino (de 56, 45 y 16 años) y una del femenino (de 42 años), fueron evaluados al conocer al adulto de 45 años, ingresado para ser estudiado, en el Hospital General Docente "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso" de Santiago de Cuba.

Luego de realizar los test de ergometría y flecainida se indicó tratamiento con quinidina y se remitió al Instituto de Cardiología donde se confirmó, mediante exámenes electrofisiológicos, el síndrome de Brugada, de modo que se decidió implantar un marcapasos desfibrilador automático.

Posteriormente se decidió el ingreso y el estudio de cada miembro de la familia, lo cual permitió corroborar ese hallazgo en un pariente cercano (el de 56 años), a quien también se le colocó dicho marcapasos.

En los demás miembros de la familia (la de 42 años y el de 16) solo se demostró que tenían el patrón electrocardiográfico no sugestivo de la enfermedad, por lo que fueron dados de alta de la institución.

- Datos positivos durante el examen físico en el momento del ingreso

Paciente No. 1

- Hombre de 45 años de edad, blanco, fumador, bebedor social
- Antecedentes patológicos personales: Hipertensión arterial ligera
- Mucosas: Hipocoloreadas y húmedas
- Tejido celular subcutáneo: Infiltrado por edema en el tercio inferior del miembro inferior izquierdo (signo de Godet X)
- Aparato respiratorio: Murmullo vesicular normal, ausencia de estertores pulmonares
- Frecuencia respiratoria: 19 latidos por minuto
- Aparato cardiovascular: Latido de la punta visible en V espacio intercostal izquierdo, línea mamilar. Ruidos cardíacos arrítmicos por extrasístoles ventriculares aisladas, segundo ruido reforzado a expensas del componente aórtico
- Frecuencia cardíaca: 98 latidos por minuto
- Tensión arterial: 110/60 mm de Hg
- Aparato digestivo: Ausencia de visceromegalia y de visceroptosis
- Sistema nervioso: Consciente, orientado en tiempo, espacio y persona, lenguaje claro y coherente.
- Miembro inferior izquierdo: Ligeramente doloroso al palpar las masas musculares de la pierna

- Exámenes complementarios

- Hemograma: Hemoglobina: 14,6 g/L
- Leucograma: 8×10^9 /L
- Eritrosedimentación: 14 mm/L
- Glucemia: 5,8 mmol/L
- Creatinina: 118 mmol/L
- Bilirrubina I: 6,5mmol/L
- Bilirrubina D: 12,4 mmol/L
- Bilirrubina total: 18,9mmol/L
- Transaminasa glutámico-oxalacética: 18 U/L
- Colesterol: 5,3mmol/L
- Exudado faríngeo: Negativo
- Factor reumatoide: Negativo
- Coagulograma: Normal

- Electrocardiograma: Ritmo sinusal, corazón en posición horizontal, trastornos de repolarización ventricular en cara anterolateral, bloqueo de rama derecha, ST supradesnivelado en V1-V2, ondas T negativas asimétricas (figura 1).

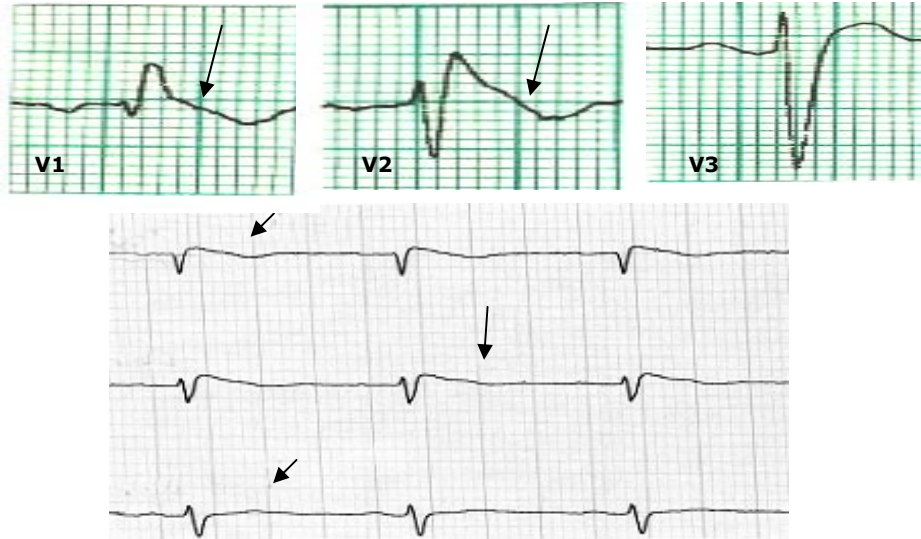


Figura 1. Patrón eléctrico síndrome de Brugada (paciente 1)

- Ecocardiograma: Contractilidad global y segmentaria conservada, sin alteraciones valvulares, aorta con ligeros puntos de calcificación, sin limitación en su apertura y cierre. Fracción de eyección: 78 % (figuras 2 y 3).

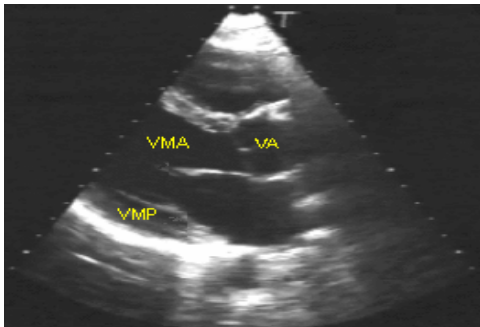


Figura 2. Eje largo, medidas de ventrículo izquierdo, fracción de eyección

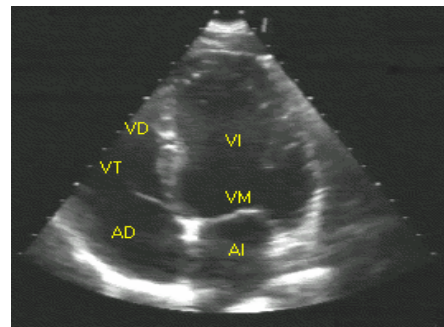


Figura 3. Eje: 3 cámaras; medidas de ventrículo izquierdo, fracción de eyección

Paciente No. 2

- Hombre de 56 años de edad, blanco, fumador
- Antecedentes patológicos personales: Hipertensión arterial moderada, infarto agudo del miocardio hacía 2 años aproximadamente y diabetes mellitus

- Mucosas: Hipocoloreadas y húmedas
 - Tejido celular subcutáneo: Infiltrado por edema en el tercio inferior de ambos miembros inferiores (signo de Godet X)
 - Aparato respiratorio: Murmullo vesicular normal, sin estertores pulmonares
 - Frecuencia respiratoria: 19 respiraciones por minuto
 - Aparato cardiovascular: Latido de la punta visible en V espacio intercostal línea media, ruidos cardíacos rítmicos, segundo ruido reforzado a expensas del componente aórtico, clic sistólico. Foco mitral.
 - Frecuencia cardíaca: 102 latidos por minuto
 - Tensión arterial: 180/90 mm de Hg
 - Aparato digestivo: Ausencia de visceromegalia y visceroptosis
 - Sistema nervioso: Consciente, orientado en tiempo, espacio y persona, lenguaje claro y coherente.
 - Miembro inferior izquierdo: Ligeramente doloroso al palpar las masas musculares de la pierna.
- Exámenes complementarios
 - Hemograma: hemoglobina 10,6 g/L
 - Leucograma: $10 \times 10^9/L$
 - Eritrosedimentación: 18 mm/L
 - Glucemia: 8,8 mmol/L
 - Creatinina: 100 mmol/L
 - Bilirrubina I: 16,5mmol/L
 - Bilirrubina D: 22,4 mmol/L
 - Bilirrubina total: 38,9 mmol/L
 - TGO: 10 mmol/L
 - Colesterol: 8,3mmol/L
 - Exudado faríngeo: Negativo
 - Factor reumatoide: Negativo
 - Coagulograma: Normal
 - Electrocardiograma: Taquicardia sinusal, corazón en posición vertical, trastornos de repolarización ventricular en cara lateral, bloqueo de rama derecha, ST supradesnivelado en V1-V3, ondas T negativas asimétricas V1-V6 (figura 4).

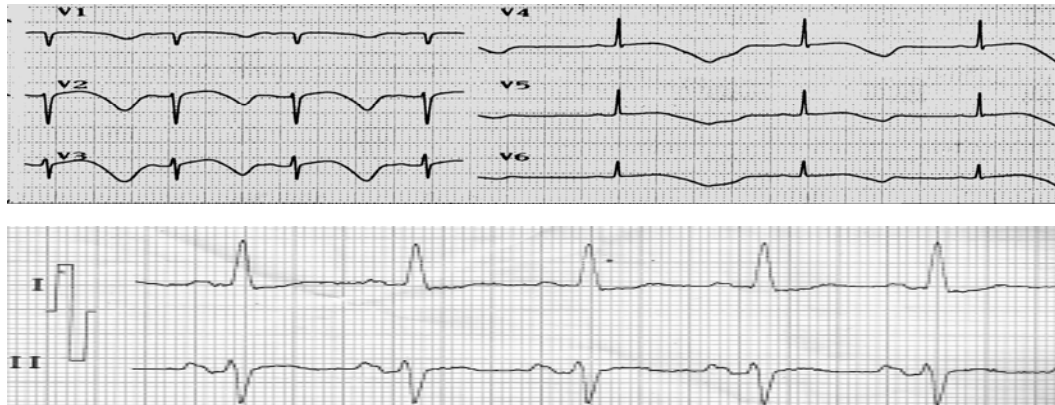


Figura 4. Patrón eléctrico síndrome de Brugada (paciente 2)

- Ecocardiograma: Contractilidad global y segmentaria ligeramente disminuida a expensas de los segmentos septoapical, medial y apical del ventrículo izquierdo, prolapso de valva septal de la mitral sin repercusión hemodinámica, movimiento asincrónico de septo, aorta con ligeros puntos de calcificación, sin limitación en su apertura y cierre. Fracción de eyección: 54,7% (figura 5).

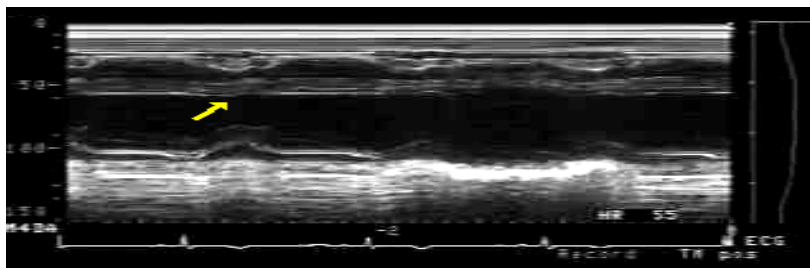


Figura 5. Eje largo, medidas de ventrículo izquierdo, fracción de eyección

Paciente No. 3

- Mujer de 42 años de edad, blanca, fumadora
- Antecedentes patológicos personales: Histerectomizada desde hacía 5 años aproximadamente
- Electrocardiograma: Ritmo sinusal, corazón en posición vertical, trastornos inespecíficos de repolarización ventricular, bloqueo de rama derecha

Paciente No. 4

- Adolescente de 16 años de edad, blanco
- Antecedentes patológicos personales: Buen estado de salud general
- Electrocardiograma: Ritmo sinusal, sin alteraciones isquémicas ni signos de crecimiento de cavidades cardíacas

COMENTARIOS

Desde 1980, cuando se implantó el primer desfibrilador automático en humanos, hasta la actualidad, las indicaciones y el número de pacientes con este dispositivo ha crecido enormemente.⁹ Así, en 1996 fueron implantados en Cuba 10 desfibriladores automáticos por millón de habitantes; al respecto, en España la cifra es inferior al de países centroeuropeos y, sobre todo, al de EE.UU., por lo que se espera que siga creciendo.

Esta enfermedad es extremadamente maligna.¹ La recurrencia en los pacientes que han presentado síncope o recuperado de muerte súbita es de 30 % en los próximos 3 años; por desgracia, la posibilidad de un primer episodio en los casos asintomáticos es la misma y la amiodarona y los betabloqueadores no previenen las recurrencias.^{2,3,8}

El tratamiento de pacientes con arritmias cardíacas ha tenido importantes cambios en los últimos años, como consecuencia lógica de la demostración de que muchos fármacos antiarrítmicos no solo son inefectivos en el control del ritmo cardíaco, sino que pueden incluso inducir y/o perpetuar dichas arritmias.⁵

Por otro lado, la aparición de la electrofisiología intervencionista (ablación con radiofrecuencia y desfibrilador automático implantable, ha modificado el tratamiento de quienes presentan taquiarritmias, de modo que ha significado un gran avance en la prevención de la muerte súbita. A pesar de ello, los fármacos antiarrítmicos continúan siendo el tratamiento de elección en la mayoría de los pacientes con arritmias cardíacas e, incluso, se requiere con frecuencia en los que tienen un DAI, para controlar las arritmias que producen los síntomas y activar dicho dispositivo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Brugada P, Brugada J. A distinct clinical and electrocardiographic syndrome: right bundle-branch block, persistent ST segment elevation with normal QT interval and sudden cardiac death (abstr). *Pacing Clin Electrophysiol* 1991; 14:746.
2. Marín Huerta E, Moro C, Novo L, Madrid AH, Lage J, Mestre IL, *et al.* Implante pectoral de desfibrilador automático por cardiólogos en un laboratorio de electrofisiología. *Rev Esp Cardiol* 1994; 47:706-9.
3. Brugada P, Brugada J. Right bundle-branch block, persistent ST segment elevation with normal QT interval and sudden cardiac death: a distinct clinical and electrocardiographic syndrome. A multicenter report. *J Am Coll Cardiol* 1992; 20:1391-6.
4. Almendral J, Beiras J, Moya A, Farré J. Indicaciones actuales del desfibrilador automático implantable. En: Asín E, Cosín J, Del Río A. *Normas de actuación clínica en Cardiología*. Madrid: Sociedad Española de Cardiología, 1996:281-93.
5. Diago JL, Madrid AH, Paylos J, Sanjuán R. Manejo del paciente con arritmias ventriculares malignas. En: *Guías de actuación clínica en Cardiología dirigidas a la Atención Primaria*. Madrid: Sociedad Española de Cardiología, 1997:207-17.
6. Antzelevitch C, Brugada P, Borggrefe M, Brugada J, Brugada R, Corrado D, *et al.* Brugada syndrome: report of the second consensus conference: endorsed by the Heart

Rhythm Society and the European Heart Rhythm Association. *Circulation* 2005; 111(5):659-70.

7. 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.
8. Tada H, Aihara N, Ohe T, Yutani C, Hamada S, Miyanuma H, *et al.* Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy underlies syndrome of right bundle branch block, ST-segment elevation, and sudden death. *Am J Cardiol* 1998; 81:519-22.
9. Syrris P, Ward D, Asimaki A, Sen-Chowdhry S, Ebrahim HY, Evans A, *et al.* Clinical expression of plakophilin-2 mutations in familial arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Circulation* 2006; 113:356-64.
10. Marín F, Gimeno JR, Payá E, García Alberola A, Pérez Álvarez L, Fernández X, *et al.* Desfibrilador automático en la miocardiopatía hipertrófica. Experiencia de 3 centros. *Rev Esp Cardiol* 2006; 59:537-44.

Recibido: 6 de septiembre de 2011

Aprobado: 22 de septiembre de 2011

MSc. Antonio Ángel Pelegrín Martínez. Hospital General Docente "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso", avenida Cebreco, km 1½, reparto Pastorita, Santiago de Cuba, Cuba.