



Muerte súbita cardíaca en tres pacientes asintomáticos con síndrome de Brugada

Sudden Cardiac Death in Three Asymptomatic Patients with Brugada Syndrome

Jesús Antonio Castro Hevia¹, Margarita Dorantes Sánchez¹, Roylán Falcón Rodríguez¹, Frank Martínez López¹, Katherine de la Vega Varcalcel¹, Osmín Castañeda Chirino¹

¹Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana, Cuba.

Resumen

El síndrome de Brugada es una canalopatía con electrocardiograma característico y probabilidad de presentar síncope o paro cardíaco, debido a arritmias ventriculares malignas. Los pacientes asintomáticos con electrocardiograma tipo 1, solo con bloqueadores de sodio, tienen muy bajo riesgo. Los que lo tienen de forma espontánea se les recomienda la estimulación eléctrica programada para estratificarlos; aunque esto es controversial. El objetivo fue presentar tres pacientes asintomáticos con síndrome de Brugada y electrocardiograma tipo 1 espontáneo, que presentaron muerte súbita cardíaca. El electrocardiograma tipo 1 espontáneo es un marcador de riesgo. En algunas familias debe tener más valor el antecedente de tener ese síndrome o muerte súbita cardíaca. El valor predictivo negativo de la estimulación eléctrica programada no siempre es del 100 %. La estratificación de riesgo de los pacientes asintomáticos con electrocardiograma tipo 1 espontáneo continúa siendo un reto; esta debe ser individualizada para decidir la conducta más adecuada en conjunto con el paciente.

Palabras Clave: síndrome de Brugada; muerte súbita cardíaca; electrocardiograma; pacientes asintomáticos.

Abstract

Brugada syndrome is a channelopathy with characteristic electrocardiogram and probability of syncope or cardiac arrest due to malignant ventricular arrhythmias. Asymptomatic patients, with type 1 electrocardiogram on sodium blockers alone, are at very low risk. Those who have it spontaneously are recommended programmed electrical stimulation for stratification; although this is controversial. The objective was to present three asymptomatic patients with Brugada syndrome and spontaneous type 1 electrocardiogram, who had sudden cardiac death. The spontaneous type 1 electrocardiogram is a risk marker. In some families, the history of having this syndrome or sudden cardiac death should have more value. The negative predictive value of programmed electrical stimulation is not always 100%. The stratification risk of asymptomatic patients with spontaneous type 1 electrocardiogram continues to be a challenge, which must be individualized to decide, together with the patient, the most appropriate conduct.

Key Words: Brugada syndrome; sudden cardiac death; electrocardiogram; asymptomatic patients.

Introducción

El síndrome de Brugada (SB) es una canalopatía con un electrocardiograma (ECG) característico: elevación del segmento ST ≥ 2 mm con morfología convexa en una o más derivaciones precordiales derechas; V1 y/o V2 colocadas en 2^{do}, 3^{er} o 4^{to} espacio intercostal (patrón tipo 1), espontáneamente o después de la administración de bloqueadores de sodio; en ausencia de enfermedad cardíaca estructural detectada por métodos convencionales, que puede ocasionar síncope o paro cardíaco, debido a arritmias ventriculares malignas.^(1,2)

El tratamiento de elección en los pacientes sintomáticos (en los que se documenta taquicardia ventricular (TV), los que presentan síncope de supuesta causa arritmica o paro cardíaco reanimado) es el desfibrilador automático implantable (DAI).⁽²⁾ ¿Qué hacer con los asintomáticos? Aquellos con el patrón tipo 1 en el ECG tienen muy bajo riesgo solo con bloqueadores de sodio, por lo que se recomienda el seguimiento clínico; a diferencia de los que tienen ese patrón de manera espontánea, en los que se preconiza la estimulación eléctrica programada (EEP) para estratificarlos y decidir o no el implante del dispositivo,⁽²⁾ si bien ello es controversial.⁽³⁾ El objetivo de esta

investigación fue describir el caso de tres pacientes asintomáticos con el ECG tipo 1, que presentaron muerte súbita cardíaca no recuperada.

Presentación del Caso

Paciente # 1 de 27 años de edad con antecedentes de dos tíos muertos súbitamente, uno a los 60 años durante el sueño y otro en vigilia a los 47 años; padre con diagnóstico de SB sintomático (síncope, TV documentada y portador de DAI). Fue enviado a la institución por presentar ECG tipo 1 espontáneo en V2 (fig. 1); dos meses antes de ser evaluado presentó dos episodios autolimitados de palpitaciones rápidas, de pocos minutos de duración, en vigilia, sin otro síntoma acompañante. Se le realizó el estudio electrofisiológico que mostró los siguientes datos: medición del His al electrograma ventricular o QRS más precoz (HV) 63 ms, EEP negativa desde ápex y tracto de salida del ventrículo derecho a tres longitudes de ciclo básico (600, 430 y 330 milisegundos), hasta tres extraestímulos, con tres respuestas repetitivas polimórficas. Se decidió egresarlo sin tratamiento. Dos años y medio después presentó evento de muerte

súbita cardíaca (MSC) no recuperada en vigilia.

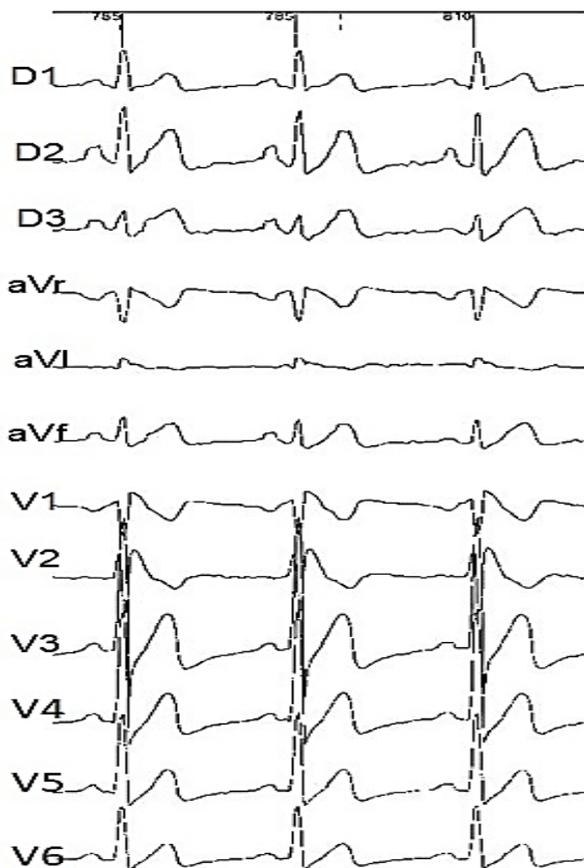
Fig. 1- Electrocardiograma del paciente #1.



Nota al pie: Obsérvese el patrón tipo 1 en V2.

Paciente # 2 de 23 años de edad, con antecedentes de salud anterior; en ocasión de un chequeo rutinario le detectaron ECG tipo 1 en V1 y V2 (fig. 2). No tenía antecedentes familiares de MSC o de SB. El estudio electrofisiológico mostró: HV 42 ms, se estimuló con longitudes de ciclo básico de 600, 500 y 400 milisegundos hasta dos extraestímulos desde ápex y tracto de salida del ventrículo derecho, sin inducirse las arritmias. Se egresó sin tratamiento. Presentó MSC no recuperada 13 años después en vigilia.

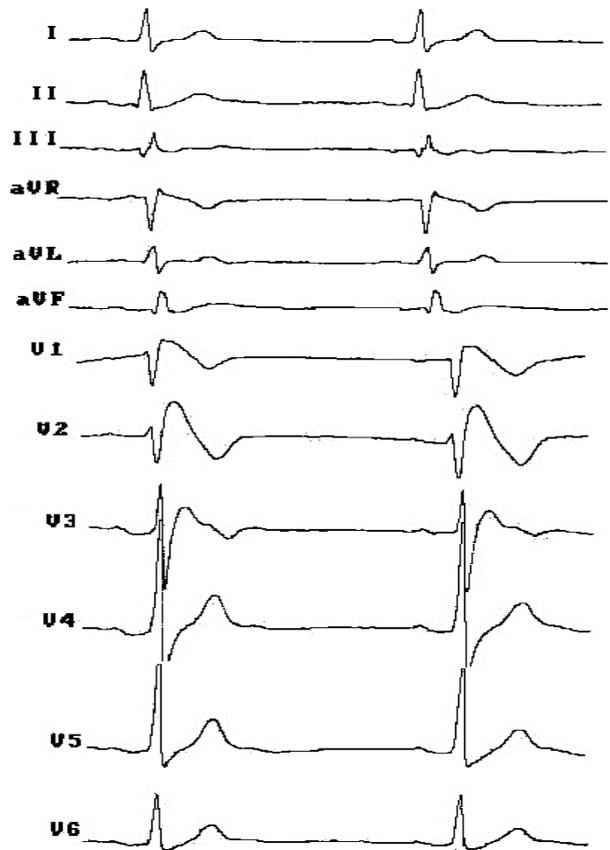
Fig. 2- Electrocardiograma del paciente #2.



Nota al pie: Véase el patrón tipo 1 en V1 y V2.

Paciente # 3 de 35 años de edad con antecedentes de salud; en ocasión de un chequeo se observó el patrón tipo 1 en V1 y V2 (fig. 3). Tenía antecedentes de padre sintomático con SB (respiración agónica nocturna y síncope; después de estar asintomático por 17 años y medio tomando sulfato de quinidina, falleció a los 84 años de causa no cardíaca). Se citó a consulta en repetidas ocasiones para evaluarlo y no asistió. Siete años después presentó MSC nocturna, posterior a haber ingerido bebidas alcohólicas.

Fig. 3- Electrocardiograma del paciente #3.



Nota al pie: Se aprecia el patrón tipo 1 en V1 y V2.

Discusión

La mayoría de los pacientes con SB son evaluados después de la detección ocasional del patrón tipo 1 en un ECG, sin haber presentado síntomas relacionados con esa entidad; el riesgo de arritmias ventriculares en ellos es menor al 1 % anual.^(4,5,6) Existe desacuerdo en el valor pronóstico de la EEP en esos pacientes; algunos con resultados a favor y otros en contra.^(5,6,7,8,9,10) El valor predictivo de la EEP negativa es muy elevado, igual o mayor al 98 %;^(7,8,9) sin embargo, el valor de los resultados de ese proceder disminuye con el tiempo,⁽¹¹⁾ de tal manera que puede ser necesario repetirla periódicamente. Además, la reproducibilidad de las arritmias es baja, 34 % en el estudio PRELUDE.⁽¹⁰⁾ Por lo tanto, en aquellos pacientes en que la EEP es negativa, ¿cada cuánto tiempo hay que realizarla para que los resultados sean confiables? Con una reproducibilidad tan baja de la EEP, ¿qué valor tendría el resultado de la primera estimulación, si no se repite?

La inducibilidad de arritmias en el laboratorio depende del sustrato (el epicardio del tracto de salida del ventrículo derecho en los casos con SB), el disparador (los extraestímulos que se emiten) y la actividad del sistema nervioso autónomo (que es variable). La utilidad clínica de la EEP presenta dudas; con una tasa de inducibilidad de hasta el 34 % conduce a un exceso de implantes de DAI con el consiguiente riesgo de complicaciones (28 al 36 % relacionados con los dispositivos) ^(12,13) y una utilidad esperada baja. ⁽¹⁴⁾ El patrón tipo 1 del ECG por sí solo no basta para identificar a los pacientes con tal riesgo que sea necesario siempre el implante de un DAI. ^(3,14)

En portadores del SB se recomienda evitar la ingestión en exceso de bebidas alcohólicas; ⁽²⁾ el evento fatal en uno de los pacientes presentados ocurrió después de esa circunstancia; en los otros dos no se detectaron desencadenantes aparentes. Dos de los pacientes tenían antecedentes familiares de primer grado de ser portadores del SB sintomáticos, uno de ellos familiares de segundo grado con MSC en edades mayores de 45 años; todos tenían el patrón tipo 1 espontáneo y fueron negativos los resultados de la EEP en los dos casos a los que se les realizó esa investigación (el evento fatal fue en uno a los dos años y medio y en el otro a los 13 años de la EEP).

Según el *score* de riesgo de Sieira del grupo de Pedro Brugada, los tres pacientes tendrían un punto, pues el antecedente familiar de SB no se recoge como factor de riesgo, sino la MSC antes de los 35 años; por lo que serían portadores de bajo riesgo. ⁽⁴⁾ Brugada defiende el uso de DAI en pacientes con bajos puntajes (2 o 3), teniendo una tasa anual de riesgo de muerte de 0,4 y 0,9 %, respectivamente; a los 10 años será de 4 y 9 % ^(15,16) y, efectivamente, se podrían salvar esas vidas, pero ¿a qué costo?

Habitualmente se implantan 10 a 11 desfibriladores automáticos a pacientes asintomáticos con SB para salvar una vida, ^(17,18) por lo que los otros nueve o 10 pacientes a quienes se les implantan esos dispositivos no los utilizarán y cerca de un 35 % presentarán complicaciones relacionadas con los desfibriladores implantados. Por otro lado, ningún modelo multiparamétrico ha demostrado un valor elevado para estratificar a los pacientes asintomáticos. ⁽¹⁹⁾

El manejo de los pacientes asintomáticos con el patrón tipo 1 espontáneo es motivo de debate y una opción sería el uso de quinidina en ellos de manera empírica. ⁽¹⁴⁾ La descripción de estos pacientes apoya el criterio generalizado de que el ECG espontáneo tipo 1 es un marcador de riesgo en el SB. Por otro lado, el antecedente de MSC o SB en familiares de primer grado no es demostrado como factor de riesgo, ⁽⁵⁾ si bien un reciente metaanálisis demostró que, si la MSC ocurre antes de los 45 años, hay riesgo añadido. ⁽²⁰⁾ Sin embargo, existen familias de alto riesgo en las que ese antecedente debe tener más peso, el valor de la EEP está en discusión, pero hay acuerdo en que su valor predictivo negativo es muy elevado; sin embargo, no siempre al 100 %. Por tanto, algunos pacientes no inducibles presentarán arritmias ventriculares malignas en su evolución.

Conclusiones

La estratificación de riesgo de los pacientes asintomáticos portadores del SB con el patrón electrocardiográfico tipo 1 espontáneo continúa siendo un reto. Esta debe ser individualizada; se debe evaluar la historia familiar de MSC o SB, los signos clínicos y electrocardiográficos de riesgo y la EEP para decidir la conducta más adecuada, en conjunto con el paciente.

Referencias bibliográficas

- Krahn AD, Behr ER, Hamilton R, Probst V, Laksman Z, Han H. Brugada syndrome. *J Am Coll Cardiol*. 2022;8:386-405. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacep.2021.12.001>.
- Zeppenfeld K, Tfelt-Hansen J, de Riva M, Gregers Winkel B, Behr ER, Blom NA, et al. 2022 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 Pediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J*. 2022;43:3997-4126. DOI: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac262>.
- Mazzanti A, Trancuccio A, Priori SG. La estimulación eléctrica programada para la predicción del riesgo en pacientes con síndrome de Brugada: ¿tiempo de cierre? *Rev Esp Cardiol*. 2022;75:545-7. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.recesp.2121.11.030>.
- Sieira J, Conte G, Ciconte G, Chierchia G, Casado-Arroyo R, Baltogiannis G, et al. A score model to predict risk of events in patients with Brugada syndrome. *Eur Heart J*. 2017;38:1756-63. DOI: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehx119>.
- Probst V, Veltmann C, Eckardt L, Merzagalli PG, Gaita F, Tan HL, et al. Long-term prognosis of patients diagnosed with Brugada syndrome: Results from the FINGER Brugada syndrome registry. *Circulation*. 2010;121:635-43. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.109.887026>.
- Gaita F, Cerrato N, Saglietto A, Caponi D, Calò L, Giustetto C. The Brugada syndrome: risk stratification. *Eur Heart J*. 2023;25:C27-31. DOI: <https://doi.org/10.1093/eurheartjsupp/suad035>.
- Brugada P, Brugada R, Mont L, Rivero M, Geelen P, Brugada J. Natural history of Brugada syndrome: the prognostic value of programmed electrical stimulation of the heart. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2003;14:455-7. DOI: <https://doi.org/10.1046/j.1540-8167.2003.02517.x>.
- Delise P, Allocca G, Marras E, Giustetto C, Gaita F, Sciarra L, et al. Risk stratification in individuals with the Brugada type 1 ECG pattern without previous cardiac arrest: usefulness of a combined clinical and electrophysiologic approach. *Eur Heart J*. 2011;32:169-76. DOI: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehq381>.
- Sieira J, Conte G, Ciconte G, de Asmundis C, Chierchia G, Baltogiannis G, et al. Prognostic value of programmed electrical stimulation in Brugada syndrome: 20 years experience. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2015;8:777-84. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCEP.114.002647>.
- Priori SG, Gasparini M, Napolitano C, Della Bella P, Ghidini Ottonelli A, Sassone B, et al. Risk stratification in Brugada syndrome: results of the PRELUDE (PRogrammed Electrical stimulation preDICTive valuE) registry. *J Am Coll Cardiol*. 2012;59:37-45. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2011.08.064>.
- Rodríguez-Mañero M, Baluja A, Hernández J, Muñoz C, Calvo D, Fernández-Armenta J, et al. Validación de escalas multiparamétricas de predicción de riesgo de muerte súbita en pacientes con síndrome de Brugada y estudio electrofisiológico. *Rev Esp Cardiol*. 2021;75:559-67. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.recesp.2021.07.006>.
- Sacher F, Probst V, Iesaka Y, Jacon P, Laborde J, Mizon-Gérard F, et al. Outcome after implantation of a cardioverter defibrillator in patients with Brugada syndrome: a multicenter study. *Circulation*. 2006;114:2317-24. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.106.628537>.
- Letsas KP, Asvestas D, Baranchuk A, Liu T, Georgopoulos S, Efremidis M, et al. Prognosis, risk stratification, and management of asymptomatic individuals with Brugada syndrome: a systematic review. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2017;40:1332-45. DOI:

<https://doi.org/10.1111/pace.13214>.

14. Viskin S, Hochstadt A, Schwartz AL, Rosso R. Will I die from Brugada syndrome? The rumination of risk stratification. *J Am Coll Cardiol*. 2021;7:223-5. DOI:

<https://doi.org/10.1016/j.jacep.2020.09.005>

15. Brugada P. The risks and rewards of risk stratification: Group versus individual risk. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2020;31:2929-30. DOI: <https://doi.org/10.1111/jce.14731>.

16. Brugada P. On risk stratification and its paradoxes. *Eur Heart J*. 2021;42:715-6. DOI: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa839>.

17. Sieira J, Ciconte G, Conte G, Chierchia G, de Asmundis C, Baltogiannis G, *et al*. Asymptomatic Brugada syndrome: clinical characterization and long-term prognosis. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2015;8:1144-50. DOI:

<https://doi.org/10.1161/CIRCEP.114.003044>

18. Hernández-Ojeda J, Arbelo E, Borrás R, Berne P, Tolosana JM, Gómez-Juanatey A, *et al*. Patients with Brugada syndrome and implanted cardioverter-defibrillators. Long-term follow-up. *J Am Coll Cardiol*. 2017;70:1991-2002. DOI:

<https://doi.org/10.1016/j.jacc.2017.08.029>.

19. Wei H, Liu W, Ma Y, Chen S. Performance of multiparametric models in patients with Brugada syndrome: a systematic review and meta-analysis. *Front Cardiovasc Med*. 2022;9:1-7. DOI: <https://doi.org/10.3389/fcvm.2022.859771>.

20. Rattanawong P, Kewcharoen J, Kanitsoraphan C, Barry T, Shanbhag A, Ko Ko NL, *et al*. Does the age of sudden cardiac death in family members matter in Brugada syndrome? *J Am Heart Assoc*. 2021;10:e019788. DOI: <https://doi.org/10.1161/JAHA.120.019788>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no tienen conflicto de intereses.

DIRECCION PARA CORRESPONDENCIA: Jesús Antonio Castro Hevia, Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana, Cuba. E-mail: jcastroh@infomed.sld.cu



Esta obra está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento-No Comercial 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/).