

El electrocardiograma convencional normal con test de provocación farmacológico negativo no descarta el síndrome de Brugada

Soledad Cabezón Ruiz, Francisco Errazquin Sáenz de Tejada, Alonso Pedrote Martínez, Juan Enrique Morán Risco, Jesús Marín Morgado y José María Fernández Pérez

Laboratorio de Electrofisiología Cardíaca. Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España.

El diagnóstico del síndrome de Brugada, bloqueo de rama derecha con segmento ST elevado y ondas T negativas de V1-3, se encuentra dificultado por la normalización transitoria del electrocardiograma, y puede ser desenmascarado por los bloqueadores de los canales de sodio. Recientemente se ha comunicado su posible infravaloración con la sola utilización de las derivaciones precordiales convencionales. Presentamos los casos de 2 pacientes asintomáticos, madre e hijo, con antecedentes familiares de primer grado de muerte súbita. Los ECG basales en las derivaciones precordiales convencionales y en uno y dos espacios intercostales por encima fueron similares, normal en la madre y en «silla de montar» en el hijo. Tras test de flecainida, ambos desarrollaron el patrón electrocardiográfico típico del síndrome de Brugada exclusivamente en las derivaciones superiores. El test de provocación farmacológico con las derivaciones convencionales no descarta el síndrome de Brugada, y es necesario incluir sistemáticamente las derivaciones precordiales en el segundo y tercer espacios intercostales.

Palabras clave: *Síndrome de Brugada. Arritmia ventricular. Electrofisiología.*

Normal Conventional Electrocardiogram with Negative Pharmacological Stress Test does Not Rule Out Brugada Syndrome

The diagnosis of Brugada syndrome, or right bundle-branch block with an elevated ST segment and negative T waves in V1-3, is obscured by the transitory normalization of the electrocardiogram, which can be unmasked by administering sodium-channel blockers. It has been recently reported that the condition can be underdiagnosed if only conventional precordial leads are used. We present the cases of two asymptomatic patients, a mother and son, with a family history of sudden cardiac death in first-degree relatives. Baseline ECGs obtained in conventional leads and one and two intercostal spaces above conventional electrocardiogram sites were similar, normal in the mother and «saddle-like» in the son. A flecainide stress test elicited the characteristic pattern of Brugada syndrome in both patients, but only in the high leads. Pharmacological stress testing with conventional precordial lead recordings does not rule out Brugada syndrome. We recommend that ECG recordings should include leads in the second and third intercostal spaces.

Key words: *Brugada syndrome. Ventricular arrhythmia. Electrophysiology.*

Full English text available at: www.revespcardiol.org

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Brugada engloba a un grupo de pacientes con riesgo de fibrilación ventricular sin cardiopatía estructural y patrón electrocardiográfico

de BRD y elevación del segmento ST en las precordiales derechas¹. Éste puede ser transitorio hasta en un 40% de los casos, y puede ser desenmascarado por los bloqueadores de los canales de sodio². Recientemente se ha descrito la posible infravaloración diagnóstica, incluso con el test de provocación farmacológico, con la sola utilización de las derivaciones electrocardiográficas convencionales³. Presentamos dos casos en los que fue posible el diagnóstico del síndrome exclusivamente con el empleo de derivaciones precordiales en el segundo y tercer espacios intercostales (EII).

Correspondencia: Dra. S. Cabezón Ruiz.
Calvo Sotelo, 1. 41809 Albaida del Aljarafe. Sevilla. España.
Correo electrónico: scabezonzruiz@hotmail.com

Recibido el 29 de abril de 2002.
Aceptado para su publicación el 4 de julio de 2002.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1

Mujer de 42 años cuyo padre falleció a los 47 años súbitamente. En un ECG rutinario se observaba el patrón típico de síndrome de Brugada, BRD con elevación del segmento ST y pendiente descendente, o «en lomo», y ondas T negativas de V1 a V3. Tras descartar la existencia de una enfermedad cardíaca estructural se estableció el diagnóstico de síndrome de Brugada asintomático, con patrón electrocardiográfico característico espontáneo. Ante este hallazgo se indicó la realización de un estudio electrofisiológico (EEF), en el que se apreció un ECG basal normal en las derivaciones convencionales y en el segundo y tercer EII (fig. 1A y B). Mediante test de flecainida (2 mg/kg durante 10 min i.v.) con los electrodos de las precordiales de V1 a V3 en las posiciones habituales tampoco se observó el patrón de Brugada típico (fig. 1C). Sin embargo, con la elevación de los electrodos a una y dos posiciones por encima se objetivó el ECG característico (fig 1D). Durante el EEF efectuado según el protocolo recomendado no se indujeron arritmias ventriculares sostenidas. A los 3 meses la paciente continuaba asintomática.

Caso 2

Varón de 23 años, hijo de la paciente del caso 1, también asintomático y sin cardiopatía estructural, que presentaba un ECG basal con imagen de BRD y elevación del segmento ST de V1 a V3 en patrón de «silla de montar», similar tanto en las derivaciones precor-

diales convencionales como en el segundo y tercer EII (fig. 2A y B). De nuevo, tras llevar a cabo un test de flecainida, el paciente sólo desarrolló el patrón típico del síndrome de Brugada en las derivaciones superiores (fig. 2C y D). Durante el EEF tampoco se indujeron arritmias ventriculares sostenidas y el paciente permanece asintomático en la actualidad.

Este paciente tenía una hermana de 19 años con síndrome de Brugada diagnosticado tras realizar un test de provocación farmacológico en las derivaciones precordiales convencionales, y un hermano pequeño que aún no había sido estudiado (fig. 3).

DISCUSIÓN

El síndrome de Brugada engloba a un grupo de pacientes sin cardiopatía estructural, con riesgo de presentar fibrilación ventricular, con una mortalidad media del 10% por año entre los pacientes sintomáticos⁴. Más del 25% de las familias presenta un patrón de herencia autosómica dominante con expresión variable⁵. Aproximadamente la mitad de los pacientes afectados desarrollará la enfermedad⁶.

Inicialmente se incluyeron dos posibles patrones electrocardiográficos con imagen de BRD y elevación del segmento ST en las precordiales derechas, el tipo en «lomo» y el tipo en «silla de montar». Actualmente, este último no permite diagnosticar el síndrome sin inducción farmacológica del patrón en «lomo»⁷. Por otro lado, en una proporción importante de casos, hasta en un 40%, el patrón electrocardiográfico se normaliza transitoriamente, dificultando su diagnóstico².

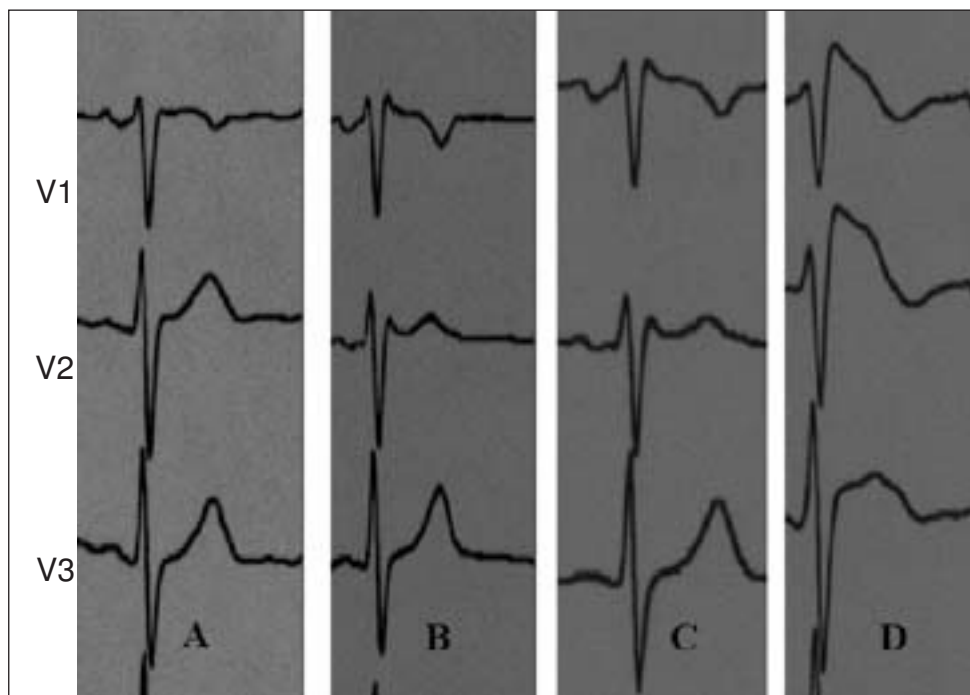


Fig. 1. ECG basal en las derivaciones precordiales derechas convencionales (A) y uno y dos espacios intercostales (EII) por encima (B), correspondiente a la paciente del caso 1. ECG tras la realización de un test de flecainida en las derivaciones precordiales derechas convencionales (C) y uno y dos EII por encima (D).

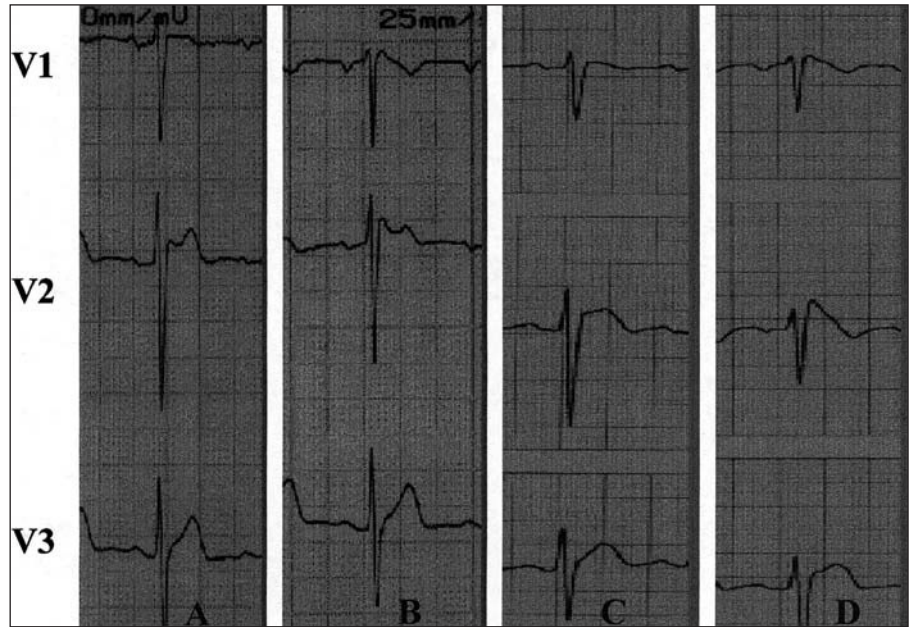


Fig. 2. ECG basal en derivaciones precordiales derechas convencionales (A) y uno y dos espacios intercostales (EII) por encima (B), correspondiente al paciente del caso 2. ECG tras efectuar un test de flecainida en las derivaciones precordiales derechas convencionales (C) y uno y dos EII por encima (D).

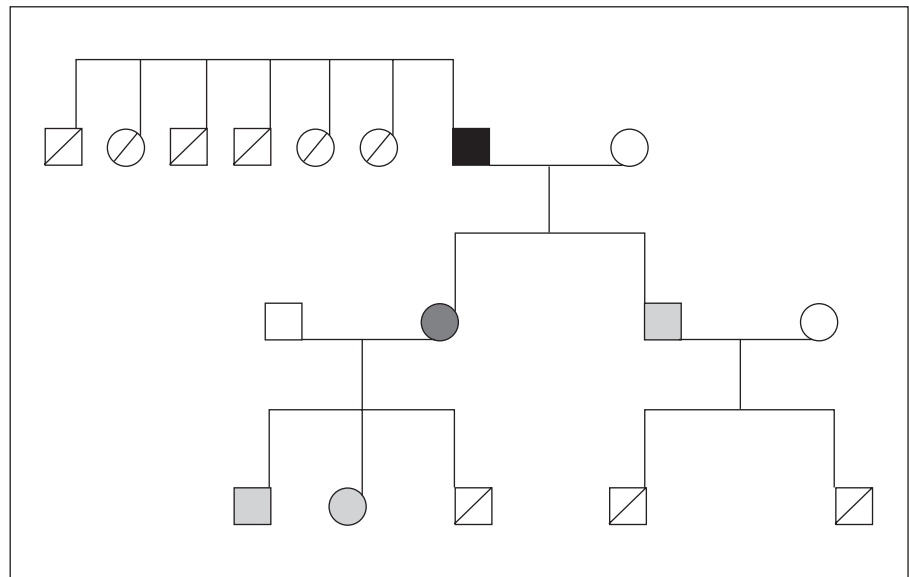


Fig. 3. Árbol genealógico. Los cuadros representan a los varones y los círculos a las mujeres. El color negro indica pacientes con síndrome de Brugada sintomáticos, el gris indica pacientes asintomáticos con electrocardiograma típico espontáneo y el punteado indica asintomáticos con desarrollo del patrón tras test farmacológico. Los símbolos tachados representan familiares no estudiados y los blancos a familiares sanos.

Este síndrome está determinado genéticamente, causado por mutaciones en los canales de sodio (SCN5A) codificados en el cromosoma 3². La disminución de estos canales de sodio determina un gradiente de voltaje entre el epicardio y endocardio ventricular, con una prolongación del potencial de acción y dispersión de la repolarización en el epicardio, lo cual determina una gran vulnerabilidad para el desarrollo de arritmias ventriculares por reentrada⁸. La acción de los bloqueadores de los canales de sodio sobre unos canales ya enfermos puede facilitar estos cambios y desenmascarar el patrón electrocardiográfico².

Recientemente, Sangwatanaroj et al³, basándose en el trabajo de Shimizu et al⁹ con mapeo electrocardiográfico de superficie corporal, concluyeron que una disposición más alta de los electrodos precordiales aumentaba la sensibilidad diagnóstica del síndrome, especialmente tras efectuar un test de provocación farmacológica. Según estos autores, la mayor sensibilidad de esta disposición de las derivaciones precordiales se debería a una mejora en la capacidad de detección del retraso existente en la conducción entre la pared anterior y el tracto de salida del ventrículo derecho, por el aumento del área de registro, donde pueden prevalecer alteraciones de la repolarización no manifiestas.

Los dos casos presentados apoyan la necesidad de modificar el protocolo habitualmente empleado en el cribado del síndrome de Brugada, debiéndose incluir sistemáticamente las derivaciones precordiales en el segundo y tercer EII. Lo contrario puede llevar a un alto porcentaje de falsos negativos en una entidad en la que el desenlace puede ser fatal.

BIBLIOGRAFÍA

1. Brugada P, Brugada J. Right bundle-branch block, persistent ST segment elevation and sudden cardiac death: a distinct clinical and electrocardiographic syndrome. A multicenter report. *J Am Coll Cardiol* 1992;20:1391-6.
2. Gussak I, Antzelevitch C, Bjerregaard P, Towbin J, Chaitmn B. The Brugada syndrome: clinical, electrophysiological and genetics aspects. *J Am Coll Cardiol* 1999;102:54-60.
3. Sangwatanaroj S, Prechawat S, Sunsaneewitayaku B, Sitthisook S, Tosukhowong P, Tungsanga K. New electrocardiographic leads and procainamide test for the detection of the Brugada syndrome sign in sudden unexplained death syndrome survivors and their relatives. *Eur Heart J* 2001;22:2290-6.
4. Atarashi H, Ogawa S, Harumi K, Sugimoto T, Inoue H, Murayama M, et al. Three year follow-up of patients with right bundle branch block and ST segment elevation in the right precordial leads. *J Am Coll Cardiol* 2001;37:1916-20.
5. Belhassen B, Viskin S, Fish R, Glick A, Setbou I, Eldae M. Effects of electrophysiologic-guided therapy with class IA antiarrhythmic drugs on the long-term outcome of patients with idiopathic ventricular fibrillation with or without the Brugada syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1999;10:1301-12.
6. 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.
7. Brugada J, Brugada R, Antzelevitch C, Towbin J, Nademance K, Brugada P. Long-term follow-up of individuals with the electrocardiographic pattern of righth bundle-branch block and ST-segment elevation in precordial leads V1 to V3. *Circulation* 2002;105:73-8.
8. Antzelevitch C. The Brugada syndrome: ionic basis and arrhythmia mechanisms. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2001;12:268-72.
9. Shimizu W, Matsou K, Takagi M, Tanabo Y, Aiba T, Taguchi A, et al. Body surface distribution and response to drugs of ST segment elevation in Brugada syndrome: clinical implication of eighty-seven-lead body surface potential mapping and its application to twelve-lead electrocardiograms. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2000; 11:396-404.