



Síndrome de Brugada durante el embarazo (Brugada syndrome during pregnancy)

Eduardo Reyna-Villasmil¹✉, Duly Torres-Cepeda¹, Joel Santos-Bolívar¹, Juan Perozo Romero¹.

¹ Servicio de Obstetricia y Ginecología, Maternidad "Dr. Nerio Belloso", Hospital "Dr. Urquinaona", Maracaibo - Venezuela.

[CASO CLÍNICO]

Recibido: 31 de Diciembre de 2012. Aceptado: 25 de Abril de 2013.

Resumen

El síndrome de Brugada es una causa común de muerte súbita de origen cardíaco. Los cambios electrocardiográficos característicos del síndrome están relacionados con las alteraciones de los canales de sodio. Las características clínicas y moleculares del síndrome han progresado rápidamente desde la descripción inicial. Existen escasos reportes de esta enfermedad en el embarazo. Se describe un caso de síndrome de Brugada durante el embarazo en una mujer joven que se presentó con síncope y taquicardia ventricular.

Palabras clave

Síndrome de Brugada, Embarazo, Canales de Sodio.

Abstract

Brugada syndrome is a common cause of cardiac-origin sudden death. The characteristic electrocardiographic changes of the syndrome are linked to sodium channel alterations. Clinical and molecular characterization of the syndrome has progressed rapidly since its initial description. There are few reports of this disease in pregnancy. We describe a case of revelation of Brugada syndrome during pregnancy in a young woman who presented syncope and ventricular tachycardia.

Keywords

Brugada syndrome, Pregnancy, Sodium channel.

Introducción

El síndrome de Brugada (SB) es un desorden heredado de los canales de sodio. Se caracteriza por un patrón electrocardiográfico de bloqueo de la rama cardíaca derecha y elevación ST en las derivaciones precordiales derechas en ausencia de enfermedad cardíaca estructural (1,2). La principal preocupación es la tendencia a desarrollar taquiarritmias ventriculares y muerte súbita. Se sospecha que es responsable del 40-60% de los casos de "fibrilación ventricular idiopática" (3). Se presenta el caso de una paciente con SB sintomático desencadenado por el embarazo.

Caso Clínico

Se trata de paciente de 19 años, primigesta, con embarazo de 34 semanas, quien acude a la emergencia por presentar episodio de síncope, sin presencia de convulsiones. A la llegada a la emergencia la paciente estaba alerta y no recordaba el episodio. Además negaba la presencia de taquicardia, palpitaciones o dolor torácico. De igual forma, los familiares de la paciente refirieron que la paciente no consumía ningún tipo de fármaco diferentes a la vitaminoterapia. Entre sus antecedentes familiares estaba la muerte súbita de la madre a los 40 años sin diagnóstico establecido.



Figura 1. Hallazgos electrocardiográficos al ingreso de la paciente.

El examen físico de ingreso fue: presión arterial 112/65 mmHg, frecuencia cardiaca 85 latidos por minuto y frecuencia respiratoria de 17 respiraciones por minuto. Los ruidos cardiacos eran rítmicos sin soplos y no se escuchaban agregados en los campos pulmonares. Los exámenes de laboratorio (incluyendo electrolitos y creatinina) no mostraron alteraciones. El electrocardiograma reveló ritmo sinusal, una ligera elevación (> 2 milímetros) en el segmento ST y ondas T negativas en las derivaciones V1-V2 similar a bloqueo de la rama derecha compatible con un patrón electrocardiográfico de Brugada tipo I (Figura 1).

La paciente es hospitalizada presentando nuevamente episodio de síncope a los 3 días, se le realiza un nuevo electrocardiograma encontrando la presencia de taquicardia ventricular polimórfica, procediéndose a la administración de magnesio y a la cardioversión. El ecocardiograma no mostró enfermedad cardiaca estructural. Se decide interrumpir el embarazo por vía abdominal obteniéndose recién nacido de 2.900 gramos en buenas condiciones generales. Se repitió el electrocardiograma con 12 derivaciones a la semana del ingreso, observándose reversión del patrón Brugada hasta la normalidad. Durante el estudio electrofisiológico, no se observaron arritmias ventriculares, sin embargo, la prueba con procainamida (10 mg/Kg) produjo la aparición dinámica de un patrón electrocardiográfico similar al previamente descrito. En vista de estos hallazgos, los antecedentes personales de síncope y los familiares de

muerte súbita, a los 3 meses, la paciente fue operada para implantarle un cardiovertor.

Discusión

El síndrome fue descrito por Pedro y Joseph Brugada en 1992 y está caracterizado por un patrón electrocardiográfico consistente en una elevación del segmento ST en las derivaciones precordiales V1-V3 y una morfología similar al bloqueo de la rama derecha lo que lleva al posible desarrollo de una taquiarritmia ventricular (3). Cualquier condición o medicamento que incremente la salida o disminuya la entrada de sodio puede revelar el síndrome. Se ha demostrado que el mecanismo iónico responsable del SB es dependiente de la temperatura (1).

Se han propuesto otros factores como el tono vagal, ciertos alimentos, algunas drogas anti-arrítmicas y estados hormonales también pueden influir sobre el patrón electrocardiográfico en la aparición del síndrome. Los efectos de las hormonas sexuales sobre la cinética de los canales iónicos se han examinado con los efectos de la progesterona. En condiciones basales, la progesterona potencia los canales sin cambios aparentes en la dependencia del voltaje y en el tiempo de activación-desactivación. La progesterona revierte el cambio dependiente del voltaje hacia la dirección despolarizada. Los efectos de la progesterona sobre los canales iónicos pueden ser reproducidos con gran precisión solo cambiando los parámetros de conductancia (4).

La mayor prevalencia de la enfermedad es en hombres y en algunas regiones, como el Sudeste asiático, la relación de hombre a mujer es de 8:1 (5,6). Se han descrito varias mutaciones en el gen *SCN5A* en el cromosoma 3 implicadas en el SB de origen genético. Las mutaciones en el *SNC5A16* llevan a una pérdida de la función de los canales de sodio por diferentes mecanismos, siendo el genotipo más común encontrado en estos pacientes (alrededor del 20% de los casos). Hasta la fecha, casi 300 mutaciones del *SCN5A* han sido descritas en asociación con el SB (7). Las mutaciones en el gen 1 de la deshidrogenasa glicerol 3 fosfato (*GPDL1*) causa tráfico anormal en los canales de sodio cardiacos en la superficie celular y una reducción de aproximadamente 50% en la entrada de sodio. Las mutaciones en los genes que codifican las subunidades alfa1 y beta2b de los canales de calcio tipo L lleva a una disminución de la corriente de sodio (8). Otros genes recientemente reportados relacionados al síndrome son el *SNC1B*, que modifican la función de las sub-unidades de los canales de calcio, llevando a una disminución de la corriente de sodio afectando el tráfico del ion. El *SNC•B* que codifica las subunidades beta3 de los canales de calcio y lleva a la pérdida de la función de los canales de sodio cardiacos (7,8).

Existen 2 teorías principales para explicar el mecanismo fisiopatológico responsable del SB: las teorías de repolarización y despolarización. La teoría de repolarización es apoyada por estudios en modelos animales al igual que en humanos (3). Aquellos que apoyan esta teoría explican que las manifestaciones electrocardiográficas del SB y el incremento en el riesgo de arritmias ventriculares son consecuencia directa en el cambio del balance en las corrientes iónicas activas durante el final de la fase 1 del potencial de acción (3); la disminución de las corrientes positiva de ingreso y/o aumento de las corrientes positivas de egreso, produciendo un aumento en la hendidura del potencial de acción, llevando a elevación del segmento ST (4,7). Con respecto a la teoría de despolarización, se ha propuesto que el retardo de la conducción es el principal evento fisiopatológicos del SB, lo cual es evidente en algunas electrocardiografías basales (intervalo PR largo, bloqueo completo de rama derecha, etc.). También se propone que mínimas anomalías estructurales son una parte del síndrome, lo cual podría explicar los potenciales tardíos y también puede explicar las anomalías en la conducción (7). La

controversia continua, debido a que existen evidencias que apoyan ambas teorías, lo cual podrían no ser mutuamente excluyentes.

La presentación típica del SB es el síncope, convulsiones o la muerte súbita, dependiendo de la duración de la taquicardia ventricular. Si esta es persistente, degenera en fibrilación ventricular y muerte súbita. Si la taquicardia ventricular es autolimitada y de corta duración produce el síncope (2). Cerca del 10% de los pacientes tienen taquicardia ventricular polimórfica o fibrilación ventricular (9,10). También son importantes los antecedentes familiares de muerte súbita de algún miembro antes de los 45 años y presencia de alteraciones electrocardiográficas tipo I en miembros de la familia (9). Debido a la naturaleza silenciosa e intermitente de los signos electrocardiográficos, el diagnóstico puede ser difícil (10).

En el presente caso, y en ausencia de otra condición, el embarazo desencadenó la presencia de un patrón electrocardiográfico similar al síndrome con presencia de taquicardia ventricular. Las alteraciones electrocardiográficas persistieron después de la cesárea. Aunque el embarazo es una causa común de síncope benigno y de hipotensión postural, en las pacientes que desarrollan el síndrome puede estar asociado a taquiarritmias ventriculares malignas (1). La muerte súbita en los pacientes con el SB generalmente ocurre durante el sueño, particularmente en las primeras horas de la mañana, en pacientes durante la tercera o cuarta década de la vida, aunque se han descrito casos en pacientes de 1 año al igual que en pacientes de 77 años (5,6).

La mortalidad en el síndrome es aproximadamente de 30% en los 2 años siguientes al diagnóstico. El tratamiento del síndrome es difícil debido a que los agentes farmacológicos no son efectivos (3). El abordaje terapéutico debe enfocarse en resolver la patología subyacente y la eventual implantación de un cardiovertor (11).

El SB es una causa prevenible de muerte súbita, y su aparición durante el embarazo, puede llevar a fallos en el diagnóstico que producirían una alta mortalidad. El diagnóstico temprano puede reducir la frecuencia de taquicardias ventriculares y mejorar el diagnóstico de las pacientes.

Referencias

1. Shalev A, Zeller L, Galante O, Shimony A, Gilutz H, Illia R. Symptomatic Brugada unmasked by fever. *Isr Med Assoc J.* 2008;10:548-9. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
2. Mattu A, Rogers RL, Kim H, Perron AD, Brady WJ. The Brugada syndrome. *Am J Emerg Med.* 2003;21:146-51. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
3. Aksay E, Okan T, Yanturali S. Brugada syndrome, manifested by propafenone induced ST segment elevation. *Emerg Med J.* 2005;22:748-50. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
4. Kurokawa J, Furukawa T. Non-genomic action of sex steroid hormones and cardiac repolarization. *Biol Pharm Bull.* 2013;36:8-12. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
5. Sarkozy A, Chierchia GB, Paparella G, Boussy T, De Asmundis C, Roos M, Henkens S, Kaufman L, Buyl R, Brugada R, Brugada J, Brugada P. Inferior and lateral electrocardiographic repolarization abnormalities in Brugada syndrome. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2009;2:154-61. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
6. Bernal O, Moro C. Cardiac arrhythmias in women. *Rev Esp Cardiol.* 2006; 59: 609-18. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
7. Antzelevitch C, Brugada P, Borggrefe M, Brugada J, Brugada R, Corrado D, Gussak I, LeMarec H, Nademanee K, Perez Riera AR, Shimizu W, Schulze-Bahr E, Tan H, Wilde A. Brugada syndrome: report of the second consensus conference. *Circulation* 2005;111:659-70. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
8. Petitprez S, Jespersen T, Pruvot E, Keller DI, Corbaz C, Schläpfer J, Abriel H, Kucera JP. Analyses of a novel SCN5A mutation (C1850S): conduction vs. repolarization disorder hypotheses in the Brugada syndrome. *Cardiovasc Res.* 2008;78: 494-504. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
9. 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;97:457-60. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
10. Schimpf R, Giustetto C, Eckardt L, Veltmann C, Wolpert C, Gaita F, Breithardt G, Borggrefe M. Prevalence of supraventricular tachyarrhythmias in a cohort of 115 patients with Brugada syndrome. *Ann Noninvasive Electrocardiol.* 2008;13:266-9. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
11. Gallahue FE, Uzgiris R, Burke R, Abrahams W. Brugada syndrome presenting as an "acute myocardial infarction". *J Emerg Med.* 2009;37:15-20. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]

Como citar este artículo: Reyna-Villasmil E, Torres-Cepeda D, Santos-Bolívar J, Perozo-Romero J. Síndrome de Brugada durante el embarazo. *Avan Biomed* 2013;2: 154-7