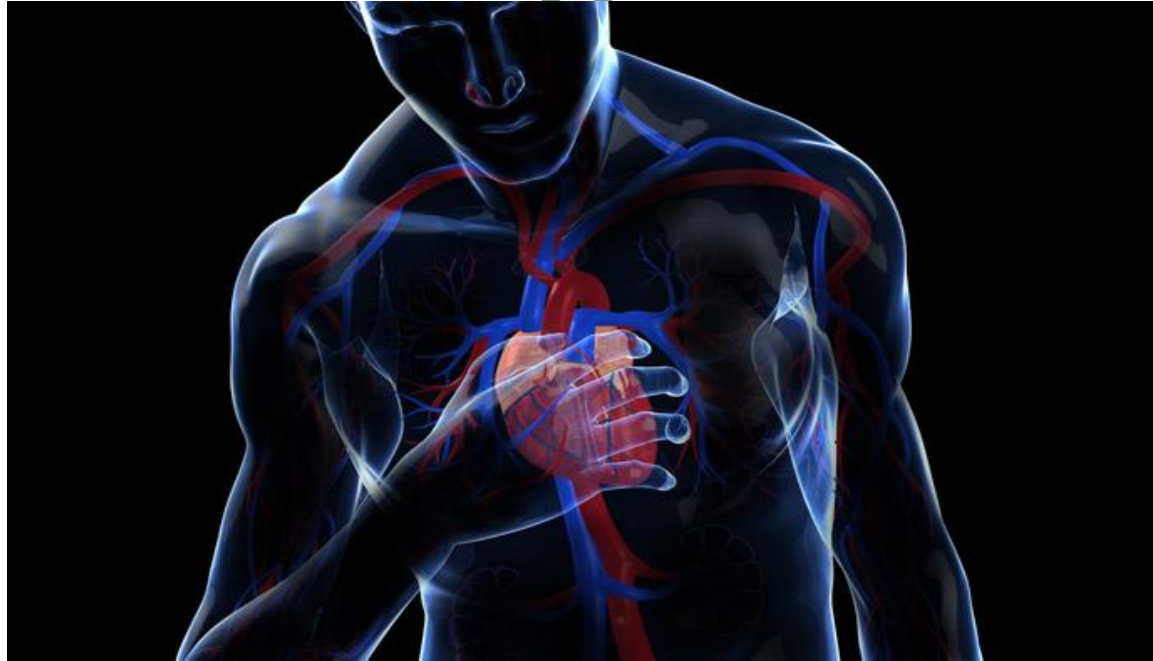


Síndrome de Brugada



Eduardo Pérez Fernández (Rotatorio Pediatría)
Tutor: Germán Lloret (Urgencias Pediátricas)

Servicio de Pediatría

Hospital General Universitario de Alicante



Enfermedad actual, antecedentes y exploración

□ **EA:** varón de 3 años de edad que acude UPED por fiebre de 38,3°C de 2 horas de evolución en contexto de cuadro catarral

□ **A. familiares:** hermana de 16 meses con muerte súbita resucitada, diagnosticada de Síndrome de Brugada. En estudio familiar, padre diagnosticado de Sme de Brugada y tratado con DAI

□ **A. personales:** no RAMc. No TTO habitual. No antecedentes médico-quirúrgicos de interés

Junio 2015: ECG basal con BCRDHH y tras administración de Ajmalina se observa patrón sugestivo de Síndrome de Brugada tipo I

□ **EF:** BEG. SatO₂ 99%; FR: 30 rpm; FC: 128 lpm; TA 100/30 mmHg; T^a: 38,3°C
Exploración física por aparatos normal

Pruebas complementarias

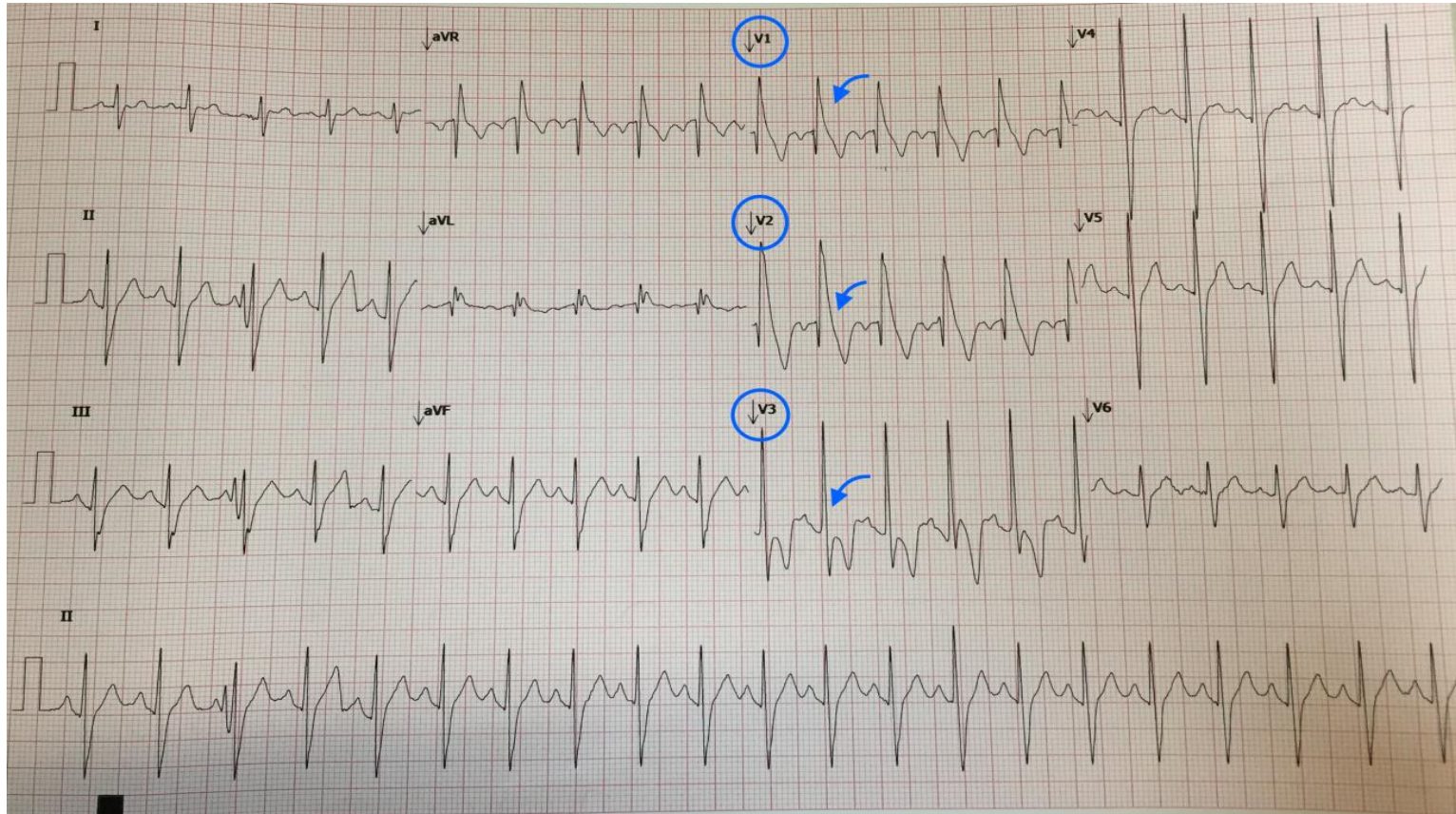
ECG: Eje indeterminado. FC: 128 lpm. Morfología de BCRDHH y patrón sugestivo de Síndrome de Brugada tipo I

Monitorización. Tto con antipiréticos orales e ingreso en UCI Pediátrica

Evolución clínica:

- Resultados de Serología y Hemocultivos negativos
- RX de tórax sin alteraciones patológicas
- Antibioterapia empírica con Cefuroxima
- ECG sin fiebre: normalización del trazado
- Se inicia tratamiento con Quinidina V.O. 20 mg/kg/día
- Buena evolución clínica, pasa a planta

Pruebas complementarias



SÍNDROME DE BRUGADA

□ **Definición:** canalopatía, típicamente de los canales de Na cardíacos, cuya consecuencia es la predisposición a la aparición de **arritmias y muerte súbita**

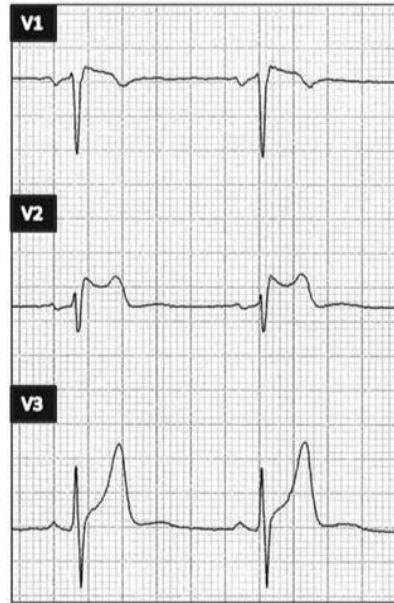
□ **Expresividad ECG:**

□ Tipo I) elevación descendente del segmento ST > 2 mm en más de una derivación precordial derecha (V1-V3) seguida de ondas T negativas

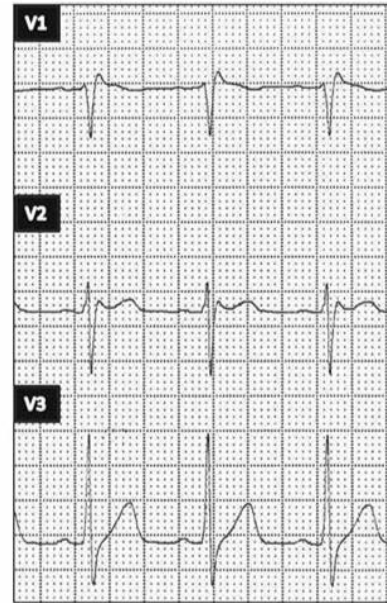
ECG tipo I



ECG tipo II



ECG tipo III



□ Tipo II) elevación del segmento ST > 2 mm en precordiales derechas seguida de ondas T positivas o isobifásicas.

□ Tipo III) cualquiera de los anteriores si la elevación del segmento ST < 1 mm.

- **Incidencia:** 5/10.000 habitantes. Asia
- **Genética:** **SCN5A**, **GPD1L**, **CACNA1c** y **CACNB2b**, **KCNE3**
-
- **Fisiopatología:**
 - Los **desequilibrios iónicos** alteran el potencial de acción
→ aparición de arritmias ventriculares (mecanismo de reentrada)
 - La diferente densidad de los canales Ito del epicardio y endocardio justifica la elevación del segmento ST
- **Clínica:** la mayoría **asintomáticos**
 - Arritmia ventricular y muerte súbita (17-42%)
 - Más raro: FA, palpitaciones, mareo y síncope neurogénico
 - Más frecuentemente durante el descanso, en varones y durante episodios febriles

TABLA 1. Condiciones que pueden cursar con ECG similar al del síndrome de Brugada

Diagnóstico diferencial	¿Predisposición genética?
Bloqueo de rama derecha atípico	Hiperpotasemia
Infarto agudo de miocardio, especialmente de ventrículo derecho (VD)	Hipercalcemia
Pericarditis/miopericarditis aguda, derrame pericárdico	Intoxicación por cocaína, alcohol
Tromboembolia pulmonar	Tratamiento con:
Aneurisma disecante de aorta	I. Fármacos antiarrítmicos: bloqueadores del canal de Na (clase IC, clase IA), bloqueadores del calcio, bloqueadores beta
Trastornos de los sistemas nerviosos central y autonómico	II. Fármacos antianginosos: bloqueadores del calcio, nitratos
Distrofia muscular de Duchenne	III. Fármacos psicotrópicos: Antidepresivos tricíclicos/tetracíclicos, fenotiacinas, inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina, litio
Ataxia de Friedreich	
Hipertrofia ventricular izquierda	
Displasia arritmogénica de VD	
Compresión mecánica del tracto de salida de VD	
Tumor mediastínico	
<i>Pectus excavatum</i>	
Tras cardioversión eléctrica	
Repolarización precoz, especialmente en atletas	
Hipotermia	

□ **Diagnóstico diferencial** y factores moduladores del ECG

▫ Herramientas diagnósticas: test de provocación farmacológico con Ajmalina 1mg/kg (bloqu. del canal de Na)

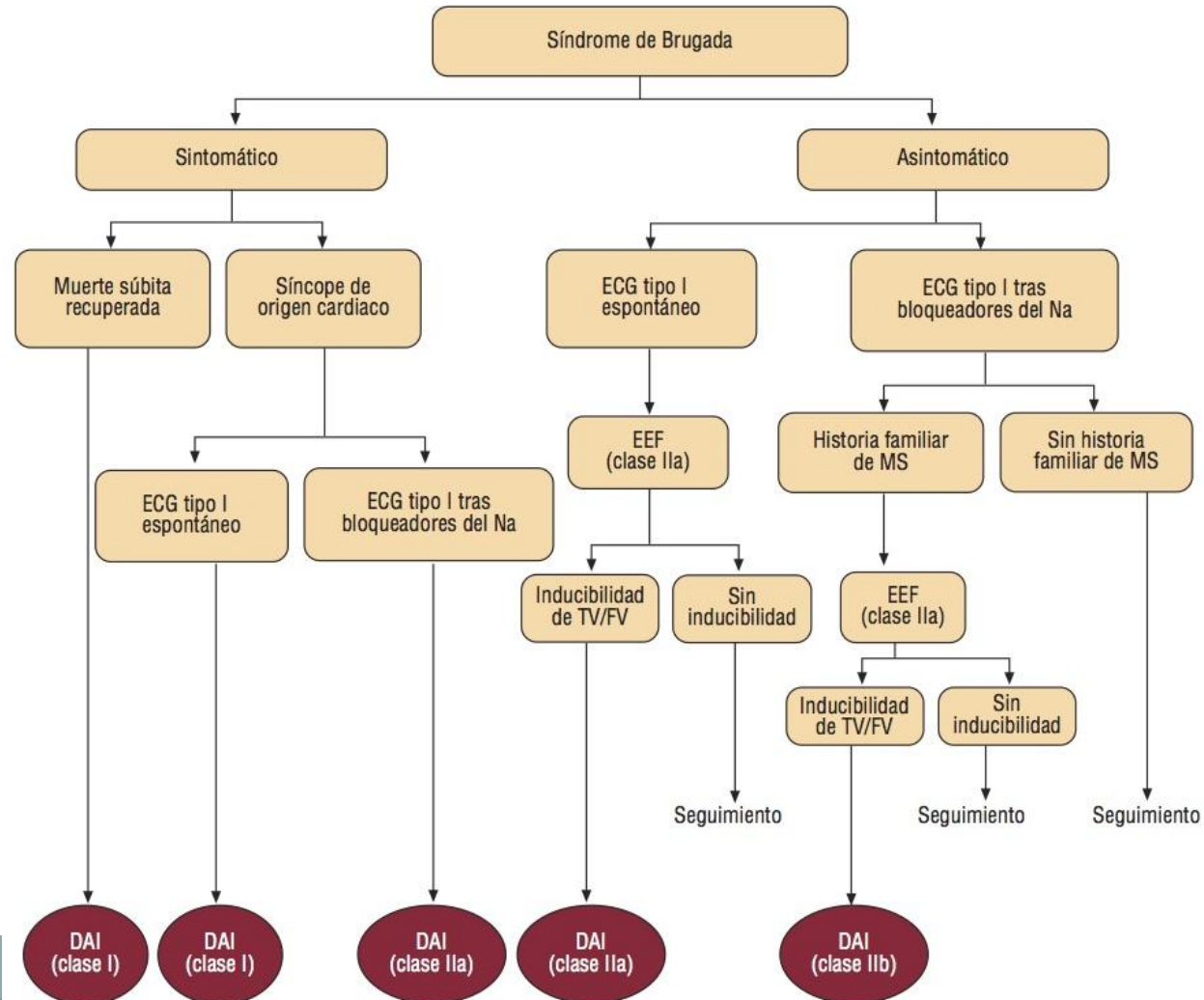
▫ **Pronóstico y estratificación del riesgo:**

▫ FR: síncope previo, patrón ECG tipo I espontáneo, el sexo masculino y la inductibilidad de arritmias ventriculares en el EEF

Diferencias entre hombres y mujeres

□ Tratamiento:

- Definitivo: implantación de DAI
- Farmacológico: Quinidina (antiarrítmico con actividad bloqueadora en las corrientes de Ito)



Puntos clave en el Síndrome de Brugada en niños



- La crisis febril es el principal factor precipitante de eventos arritmogénicos
- Importancia de la rápida identificación y tratamiento con antipiréticos de la fiebre en niños con Síndrome de Brugada
- La familia tiene que estar concienciada de la necesidad de acudir a urgencias para ECG y monitorización ante episodio febril
- La implantación del DAI, aunque es más compleja que en adultos, previene efectivamente los síntomas
- La Quinidina también es igualmente eficaz, pudiendo ser propuesta como alternativa o TTO puente antes del DAI



Bibliografía



-Benito B., Brugada J., Brugada R., Brugada P. Síndrome de Brugada, Rev. Esp Cardiol. 2009;62-:1297-315

-ProbstV, Denjoy I., Merengalli PG, Amirault JC, Sacher F., Mansourati J, et al. Clinical aspects and prognosis of Brugada Syndrome in children. Circulation. 2007;115:2042-8

-Michael J, Griksaitis, James A. Rosengarten, James P. Gnanapragasam, Marcus P. Haw, John M. Morgan- Implantable cardioverter defibrillator therapy in paediatric practice: a single-centre UK experience with focus on subcutaneous defibrillation. Europace 15, 523-530

Agradecimientos:

A todo el servicio de Urgencias Pediátricas, especialmente a Germán, Marco, Jorge, Mayte, Loli y Laura

