

UNIVERSIDAD SAN FRANCISCO DE QUITO USFQ

Colegio de Ciencias de la Salud

**Síndrome de Brugada: presentación, diagnóstico
electrocardiográfico y tratamiento.**

Análisis de caso

María Emilia Romero Noboa

Medicina

Trabajo de titulación presentado como requisito
para la obtención del título de
Médico

Quito, 02 de octubre de 2018

UNIVERSIDAD SAN FRANCISCO DE QUITO USFQ
COLEGIO DE CIENCIAS DE LA SALUD

**HOJA DE CALIFICACIÓN
DE TRABAJO DE TITULACIÓN**

**Síndrome de Brugada: presentación, diagnóstico electrocardiográfico y
tratamiento.**

María Emilia Romero Noboa

Calificación:

Nombre del profesor, Título académico

Mario Viteri, MD

Firma del profesor

Quito, 02 de octubre de 2018

Derechos de Autor

Por medio del presente documento certifico que he leído todas las Políticas y Manuales de la Universidad San Francisco de Quito USFQ, incluyendo la Política de Propiedad Intelectual USFQ, y estoy de acuerdo con su contenido, por lo que los derechos de propiedad intelectual del presente trabajo quedan sujetos a lo dispuesto en esas Políticas.

Asimismo, autorizo a la USFQ para que realice la digitalización y publicación de este trabajo en el repositorio virtual, de conformidad a lo dispuesto en el Art. 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior.

Firma del estudiante: _____

Nombres y apellidos: María Emilia Romero Noboa

Código: 00107872

Cédula de Identidad: 1714559380

Lugar y fecha: Quito, octubre de 2018

RESUMEN

El síndrome de Brugada, descrito por primera vez en 1992, se caracteriza por un patrón electrocardiográfico típico en las derivaciones precordiales derechas y alto riesgo de taquiarritmias ventriculares y muerte súbita cardíaca. (Benito, 2009) Esta entidad clínica entra en el 5-10% de casos de muerte súbita cardíaca que no se asocia a un problema estructural del corazón. (Wylie, 2018) Al ser un síndrome cardíaco raro que se atribuye a casos de muerte súbita cardíaca en paciente adultos jóvenes, se presenta un caso clínico interactivo que se enfoca en el difícil diagnóstico de esta entidad y en su tratamiento respectivo. El diagnóstico de esta entidad se basa en una serie de exámenes cardiológicos que incluyen un electrocardiograma (ECG) que distingue entre tres tipos de patrones de Brugada, uno siendo diagnóstico y los otros dos solamente causan sospecha, un examen de imagen como ecocardiograma o resonancia magnética cardíaca para descartar una enfermedad estructural cardíaca, una prueba de esfuerzo y/o test farmacológico con bloqueadores de sodio para desenmascarar el Síndrome de Brugada en caso de que no sea evidente en el ECG y un test electrofisiológico para estratificación de riesgo y decisión terapéutica. A través de este caso se llega a un diagnóstico de síndrome de Brugada que requirió de todos los exámenes mencionados para desenmascararlo y poder dar un tratamiento eficaz. Así mismo se debate el uso de la propafenona sin ser un fármaco indicado en las guías de síndrome de Brugada en el test farmacológico con bloqueadores de sodio y la implantación de un desfibrilador automático implantable (DAI) como terapia de primera línea.

Palabras clave: síndrome de Brugada, patrón de Brugada, taquicardia, taquicardia ventricular, electrocardiograma, test farmacológico, bloqueadores de sodio, propafenona, desfibrilador automático implantable.

ABSTRACT

Brugada syndrome, described for the first time in 1992, is characterized by a typical electrocardiographic pattern in the right precordial leads and high risk of ventricular tachyarrhythmias and sudden cardiac death. (Benito, 2009) This clinical entity represents 5-10% of cases of sudden cardiac death that is not associated with a structural problem of the heart. (Wylie, 2018) Being a rare cardiac syndrome that is attributed to cases of sudden cardiac death in young adult patients, we present an interactive clinical case that focuses on the difficult diagnosis of this entity and its respective treatment. The diagnosis of this entity is based on a series of cardiological examinations that include an electrocardiogram (ECG) that distinguishes between three types of Brugada patterns, one being diagnostic and the other two raise suspicion, an imaging test such as echocardiography or cardiac magnetic resonance to rule out a structural heart disease, an effort test and / or pharmacological test with sodium channel blockers to unmask Brugada Syndrome in case it is not evident in the ECG and an electrophysiological test for risk stratification and therapeutic decision. Through this case we arrive at a diagnosis of Brugada syndrome that required all the aforementioned examinations to unmask it and be able to give an effective treatment. We discuss the use of propafenone in the pharmacological test with sodium channel blockers since it isn't a drug indicated in the Brugada syndrome guidelines and the implantation of an implantable cardioverter defibrillator (ICD) as first-line therapy.

Key words: Brugada syndrome, Brugada pattern, tachycardia, ventricular tachycardia, electrocardiogram, pharmacological test, sodium blockers, propafenone, implantable automatic defibrillator.

TABLA DE CONTENIDO

Presentación de caso.....	9
Evaluación del caso.....	13
<i>Pregunta No. 1 De los siguientes tipos de palpitaciones, cual se relaciona con la descripción de la paciente.....</i>	<i>13</i>
<i>Pregunta No. 2 Aquí se encuentran los 5 grupos principales para clasificar a las palpitaciones, seleccione cada categoría para ver las causas principales.</i>	<i>14</i>
<i>Pregunta No. 3 ¿Cuál sería la prueba que pediría en este momento?</i>	<i>16</i>
<i>Pregunta No. 4 Recordemos como analizar un ECG. Elija las descripciones que corresponden a cada inscripción electrocardiográfica.....</i>	<i>16</i>
<i>Pregunta No. 5 ¿Qué significa una sospecha de patrón de Brugada en el ECG?</i>	<i>21</i>
<i>Pregunta No. 6 ¿Cómo de distingue entre un síndrome de Brugada y un patrón de Brugada?..</i>	<i>23</i>
<i>Pregunta No. 7 ¿Cómo se diagnostica el Síndrome de Brugada?</i>	<i>24</i>
<i>Pregunta No. 8 ¿Cuál sería el siguiente paso a realizar? (Puede elegir más de uno)</i>	<i>25</i>
<i>Pregunta No. 9 Seleccione la información que sea característica de cada antiarrítmico.....</i>	<i>27</i>
<i>Pregunta No. 10 ¿Es adecuado el uso de propafenona es este caso?</i>	<i>31</i>
<i>Pregunta No. 11 ¿Cómo se debe realizar la evaluación en paciente en donde se sospecha de Síndrome de Brugada?</i>	<i>33</i>
<i>Pregunta No. 12 En este ECG se observa:.....</i>	<i>34</i>
<i>Pregunta No. 13 Dentro de las taquicardias ventriculares cual sería la que este ECG demuestra:</i>	<i>35</i>
<i>Pregunta No. 14 De acuerdo a su conocimiento en los tipos de patrón de Brugada estamos frente a un patrón:</i>	<i>38</i>
<i>Pregunta No. 15 ¿La dosis de la propafenona es la que causo la taquicardia ventricular en esta paciente como efecto adverso o en verdad esta desenmascarando el Síndrome de Brugada?</i>	<i>38</i>
<i>Pregunta No. 16 En el caso de esta paciente se debe diferenciar entre un patrón electrocardiográfico de Brugada, una fenocopia de Brugada y un verdadero Síndrome de Brugada. Marque con una X lo que la paciente presenta.....</i>	<i>39</i>
<i>Pregunta No. 17 ¿Cuál es el tratamiento de síndrome de Brugada?</i>	<i>41</i>
<i>Pregunta No. 18 Seleccione la información que sea característica de cada antiarrítmico.....</i>	<i>44</i>
<i>Pregunta No. 19 Según lo revisado sobre el tratamiento del síndrome de Brugada, aparte de cambios en el estilo de vida, cual sería de su elección:.....</i>	<i>46</i>
<i>Pregunta No. 20 ¿Qué sabes en cuanto a epidemiología, patogénesis y genética en el síndrome de Brugada?</i>	<i>49</i>
<i>Pregunta No. 21 Seleccione que sucede en cada fase:.....</i>	<i>50</i>
<i>Pregunta No. 22 ¿Qué pasa en el síndrome de Brugada?</i>	<i>51</i>
<i>Pregunta No. 23 ¿Cómo se producen las arritmias ventriculares en el síndrome de Brugada?.</i>	<i>51</i>
Conclusiones	54
Referencias bibliográficas.....	56

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1. Tipos de patrón de Brugada	22
Tabla 2. Antiarrítmicos	27
Tabla 3. Antiarrítmicos - propafenona	32
Tabla 4. Diferencia entre patrón de Brugada, fenocopia de Brugada y síndrome de Brugada	39
Tabla 5. Antiarrítmicos - quinidina y amiodarona	44

ÍNDICE DE FIGURAS

Figura 1. Exámenes de laboratorio	12
Figura 2. Algoritmo diagnóstico de palpitaciones	16
Figura 3. Primer ECG	18
Figura 4. Segundo ECG	20
Figura 5. Interpretación de patrón de Brugada en ECG	22
Figura 6. Interpretación de patrón de Brugada en ECG	23
Figura 7. Estudio electrofisiológico	28
Figura 8. ECG basal - Test farmacológico	29
Figura 9. ECG 10 minutos - Test farmacológico.....	29
Figura 10. ECG 20 minutos - Test farmacológico.....	30
Figura 11. ECG 30 minutos - Test farmacológico.....	30
Figura 12. ECG 45 minutos - Test farmacológico.....	30
Figura 13. ECG 1 hora - Test farmacológico	31
Figura 14. Algoritmo diagnóstico síndrome de Brugada	33
Figura 15. ECG 12 derivaciones	34
Figura 16. Algoritmo de Brugada para el diagnóstico de taquicardias con QRS ancho.....	35
Figura 17. Exámenes de laboratorio UCI.....	37
Figura 18. ECG patrón de Brugada	38
Figura 19. Recomendación para colocación de DAI Guía HRS/EHRA/APHRS.....	42
Figura 20. Recomendación para colocación de DAI Guía Española	43
Figura 21. Algoritmo para tratamiento de síndrome de Brugada	46
Figura 22. Fisiología del síndrome de Brugada	52

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente femenina de 30 años de edad acude a la consulta de cardiología y refiere que hace 4 meses y sin causa aparente presenta palpitaciones de inicio y terminación súbitas en reposo descritas como una sensación fuerte en el pecho. El primer episodio sucedió luego de la ingesta de comida y alcohol. Además refiere que se acompañan de malestar general, cansancio, enrojecimiento facial, diaforesis y mareo. Niega dolor torácico y disnea. Al presentar un segundo episodio con la misma sintomatología pero más leve acude a emergencias en donde es referida a medicina interna quienes solicitan perfil hepático, función renal, perfil tiroideo, metanefrinas y catecolaminas. Se reportan valores alterados de metanefrinas atribuyendo a esto el cuadro de palpitaciones, por lo que le realizan tomografía abdominal en donde se evidencia quiste de la glándula suprarrenal. Es valorada por endocrinología quien repite exámenes y descarta feocromocitoma. Es derivada a cardiólogo quien prescribe carvedilol 6.5 miligramos dos veces al día para arritmia cardiaca no especificada por lo que acude a nueva consulta de cardiología.

Historia

Historia social:

- Nacida y residente en Quito
- Estado civil: soltera
- Religión: católica
- Lateralidad: diestra
- Nivel de educación: superior
- Ocupación: asistente contable
- Tipo de sangre: O RH+

- Transfusiones: no refiere
- Alergias: no refiere

Historia médica personal:

Antecedentes patológicos personales:

- Colelitiasis sin tratamiento diagnosticada hace 4 meses.
- Tumor ovárico derecho benigno de células de la granulosa a los 15 años, recibió dos ciclos de quimioterapia que no especifica.

Antecedentes patológicos quirúrgicos:

- Oforectomía derecha a los 15 años por tumor ovárico derecho benigno de células de la granulosa en seguimiento por 10 años sin encontrar recidiva.

Antecedentes gineco-obstétricos:

- FUM: hace 15 días
- Ciclos menstruales regulares, duración de 3 días
- Niega gestas

Historia familiar:

- Abuelo paterno: Diabetes mellitus tipo 2
- Abuelo materno: cáncer de estómago

Hábitos:

- Ejercicio: al momento sedentaria, hace 2 meses realizaba ejercicio 1 hora por semana.
- Dieta: 3 veces al día normocalórica, hipograsa, sin cafeína ni estimulantes.
- Miccional: 6 veces al día.
- Defecatorio: 1 vez cada 2 días.
- Tabaco, alcohol y drogas: niega

Medicación:

- Carvedilol 6.5 miligramos dos veces al día para arritmia cardiaca no especificada

Examen físico

Signos vitales:

- PA: 90/60
- FC: 50 lpm
- SatO2: 91%
- Peso: 55 kg
- Altura: 1.65m
- IMC: 20.2

Aspecto general: Buena apariencia.

Neurológico: Paciente consciente y orientada en las 3 esferas. Sin focalidad neurológica.

Cabeza: Normocefálica.

Ojos: Pupilas isocóricas reactivas a la luz. Conjuntivas rosadas.

Boca: Mucosa oral húmeda.

Cuello: No se palpan masas ni adenopatías.

Tórax: Simétrico. Sin deformaciones.

Respiratorio: Buena ventilación y oxigenación. Murmullo vesicular conservado en ambos campos pulmonares.

Cardiovascular: Corazón rítmico, sincrónico sin soplos aparentes a la auscultación. Buena perfusión tisular.

Digestivo: Abdomen suave, depresible y sin dolor a la palpación. Ruidos hidroaéreos presentes.

Miembros inferiores: Pulsos distales palpables. Sin edema.

Figura 1. Exámenes de laboratorio

BIOMETRIA HEMATICA

Leucocitos	5.16	K/uL	[4.50 - 10.00]
Neutrófilos	2.68	K/uL	[1.93 - 6.50]
Linfocitos	2.14	K/uL	[0.90 - 4.50]
Monocitos	0.30	K/uL	[0.22 - 1.10]
Eosinófilos	0.01	K/uL	[0.00 - 0.30]
Basófilos	0.01	K/uL	[0.00 - 0.10]
Neutrófilos %	51.9	%	[43.0 - 65.0]
Linfocitos %	41.5	%	[20.0 - 45.0]
Monocitos%	5.8	%	[5.0 - 11.0]
Eosinófilos %	0.2	%	[0.0 - 3.0]
Basófilos %	0.2	%	[0.0 - 1.0]
Glóbulos Rojos	5.22	M/uL	[4.20 - 5.40]
Hemoglobina	14.7	g / dl	[12.5 - 16.0]
Hematocrito	43.1	%	[38.0 - 47.0]
Volumen Corpuscular Medio	82.6	fL	[80.0 - 100.0]
Hemoglobina Corpuscular Media	28.2	pg	[27.0 - 32.0]
Concentración Hb Corpuscular M	34.1	g / dl	[28.0 - 36.0]
Ancho De Distribución G R Sd	39.4		[0.0 - 54.0]
Ancho De Distribución G R Cv	13.2	%	[0.0 - 15.5]
Plaquetas	209.00	K/uL	[150.00 - 400.00]
Volumen Medio Plaquetario	* 10.8		[7.4 - 10.4]

QUÍMICA

Glucosa Basal	89	mg / dl	[80 - 100]
Urea	15.6	mg / dl	[10.0 - 50.0]
Nitrógeno Ureico (Bun)	7.3	mg / dl	[7.0 - 24.0]

EVALUACIÓN DEL CASO

Pregunta No. 1 De los siguientes tipos de palpitations, cual se relaciona con la descripción de la paciente.

Palpitación de tipo extrasistólica

- Descripción: "Como si se saltara un latido."
- Latido: Irregular
- Inicio y terminación: Súbita
- Desencadenante: Reposo
- Síntomas asociados: Ninguno

Palpitación de tipo taquicardia

- Descripción: "Como alas batiendo en el pecho"
- Latido: Regular o irregular, aceleradas
- Inicio y terminación: Súbita
- Desencadenante: Esfuerzo físico o en reposo
- Síntomas asociados: Cansancio, síncope, disnea, dolor torácico

Palpitación relacionada con ansiedad

- Descripción: Ansiedad, agitación
- Latido: Regular
- Inicio y terminación: Gradual
- Desencadenante: Estrés, ataque de ansiedad
- Síntomas asociados: Parestesias en las manos y cara, dificultad para tragar, dolor torácico atípico, disnea leve

Palpitación de tipo pulsación

- Descripción: “Como si el corazón se fuera a salir.”
- Latido: Regular, frecuencia normal
- Inicio y terminación: Gradual
- Desencadenante: Esfuerzo físico
- Síntomas asociados: Astenia

(Raviele et al, 2011)

Estamos hablando de palpitations taquicárdicas al ser palpitations de inicio y terminación súbitas en reposo descritas como una sensación fuerte en el pecho y acompañadas de malestar general, cansancio, enrojecimiento facial, diaforesis y mareo.

Pregunta No. 2 Aquí se encuentran los 5 grupos principales para clasificar a las palpitations, seleccione cada categoría para ver las causas principales.

Arritmias cardiacas

- Extrasístoles supraventriculares/ventriculares
- Taquicardias supraventriculares/ventriculares
- Bradiarritmias
- Anomalías en el funcionamiento de marcapasos o DAI

Enfermedad estructural del corazón

- Prolapso de válvula mitral
- Regurgitación mitral o aórtica severa
- Enfermedad congénita cardiaca
- Cardiomegalia o falla cardiaca
- Cardiomiopatía hipertrófica
- Válvulas prostéticas mecánicas

Desorden psicossomático

- Ansiedad, ataque de pánico
- Depresión, desorden de somatización

Causas sistémicas

- Hipertiroidismo, hipoglicemia, síndrome postmenopáusico, fiebre, anemia, embarazo, hipovolemia, hipotensión ortostática, síndrome de taquicardia postural ortostática, feocromocitoma, fístula arteriovenosa.

Efectos de drogas médicas y recreacionales

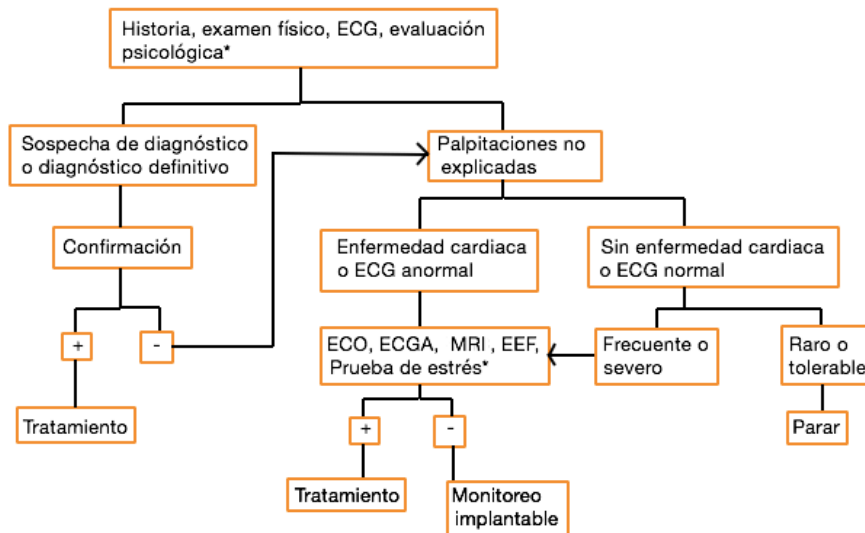
- Agentes simpaticomiméticos
- Alcohol, cocaína, heroína, anfetaminas, cafeína, nicotina, cannabis
- Medicación para reducir de peso

(Raviele et al, 2011)

Se pueden descartar algunas causas sistémicas ya que al momento que llega la paciente a consulta referida por endocrinólogo ya se habían realizado estudios pertinentes que no indican este tipo de etiología. Se puede descartar drogas recreacionales debido a que la paciente no refiere el uso de las mismas y efecto de drogas médicas ya que al momento de presentar el cuadro de palpitations no estaba usando ninguna medicación ni carvedilol, un antiarrítmico del grupo de β -bloqueante no selectivo. Así mismo se debe considerar desorden psicosomático luego de que se haya descartado una causa orgánica.

Hay que tomar en cuenta que se deben realizar exámenes complementarios para clasificar su palpitation como arritmia cardiaca o como enfermedad estructural del corazón y al tener como síntoma principal a las palpitations taquicárdicas, se debe seguir el siguiente algoritmo para su evaluación.

Figura 2. Algoritmo diagnóstico de palpitaciones



*Indicado en algunos casos, ECG: electrocardiograma, ECO: ecocardiograma, ECGA: ECG ambulatorio, MRI: imagen por resonancia magnética, EEF: estudio electrofisiológico.
Fuente: Raviele et al. (2011). Management of patients with palpitations: a position paper from the European Heart Rythm Association. *Europace*.

Pregunta No. 3 ¿Cuál sería la prueba que pediría en este momento?

- ECG (electrocardiograma)
- ECG ambulatorio (Holter)
- Prueba de estrés
- Ecografía transtorácica
- Estudio electrofisiológico

En este momento se debe pedir un ECG como siguiente prueba cardiológica.

Pregunta No. 4 Recordemos como analizar un ECG. Elija las descripciones que corresponden a cada inscripción electrocardiográfica.

Onda P

- Despolarización auricular
- Duración: 60 a 100 ms

- Amplitud: 2.5 mV
- Morfología: positiva en todas las derivaciones excepto en aVR. En V1 puede ser positiva, negativa o bifásica

Intervalo PR

- Despolarización auricular y nodo auroculoventricular (AV)
- Inicio de P al inicio de QRS
- Duración: 120 a 200 ms (<120 es PR corto y >200 es PR alargado)

Complejo QRS

- Representa los vectores de despolarización ventricular
- Duración: 60 a 100 ms
- Amplitud: 25mm en mujeres y 32mm en hombres
- Morfología en las derivaciones precordiales: existe progresión del complejo QRS
- Morfología en las derivaciones de miembros: positivo en todas las derivaciones excepto aVR

Segmento ST

- Punto J: final del complejo QRS al inicio de ST
 - En la línea isoeletrica ± 1
- Duración: 60 a 80 ms siguientes del punto J

Onda T

- Duración: 40 a 80 ms
- Morfología: Negativa en aVR y en mujeres negativa en V1 y V2.
- Simétrica

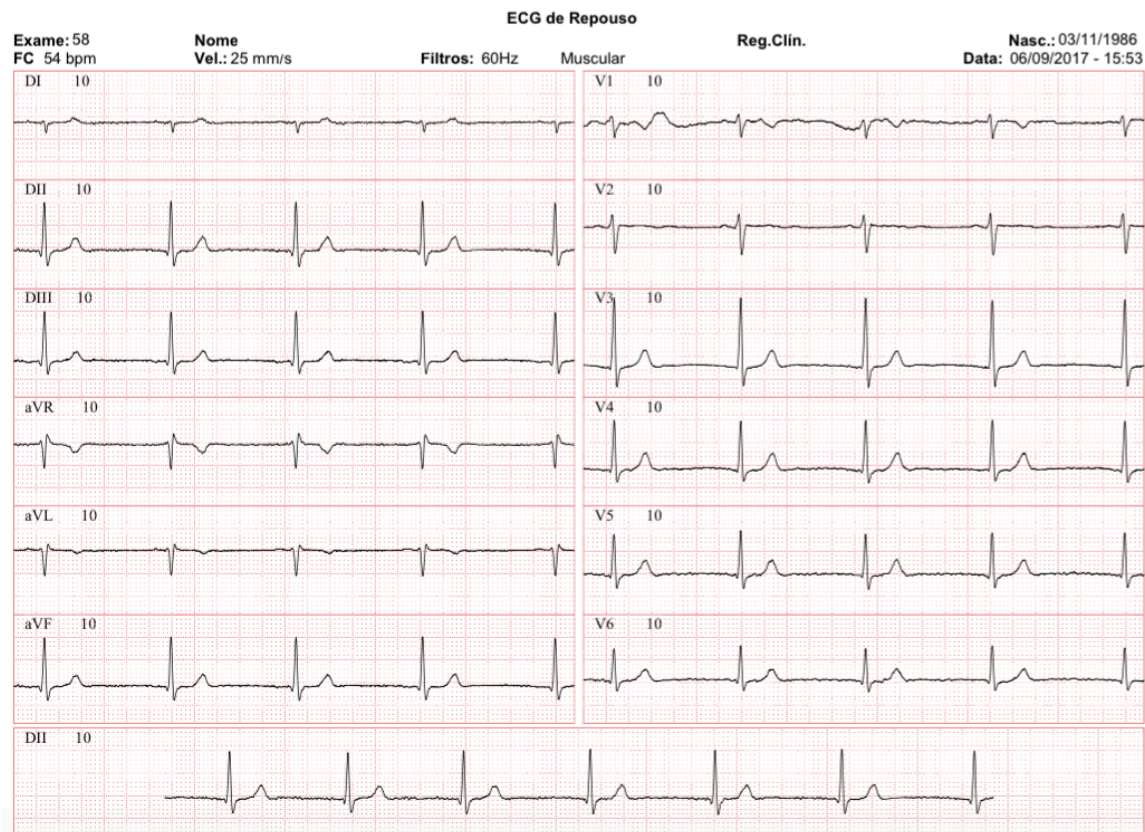
Intervalo QT

- Mide el periodo refractario absoluto y relativo
- $QT_c = \frac{\text{Duración QT}}{\sqrt{R-R}}$
- Duración: 300 a 440 ms

(Castellano, 2004)

Se realiza a la paciente el siguiente ECG:

Figura 3. Primer ECG



Reporte del ECG:

Ritmo Sinusal regular.

Eje QRS preservado izquierdo 101 grados.

Frecuencia Cardíaca 58 bpm.

Onda P (Atrial): Duración 90 ms , eje 26 grados y morfología preservados.

PR: Conducción AV normal 133 ms.

QRS (Despolarización Ventrículo): duración 112 ms, morfología y amplitud normales. La duración del QRS es mayor a 100 ms por lo que se clasifica como un QRS ancho. Al estar frente a un QRS ancho entre 101 y 120ms se debe considerara bloqueo de rama derecho o izquierdo sin embargo no presenta la morfología característica que se encuentra en bloqueo de rama (rSR' o rsR' en V1 con S ancha y empastada en V6 para rama derecha o S ancha y empastada en V1 con R anchas y mechadas en V6 para rama izquierda). En caso de que habría una frecuencia cardiaca mayor a 100, que no es el caso, se debería considerar una taquicardia con complejo QRS ancho que dure más de 120 ms. (Castellano, 2004)

Segmento ST: sin supra ni infradesnivelamiento.

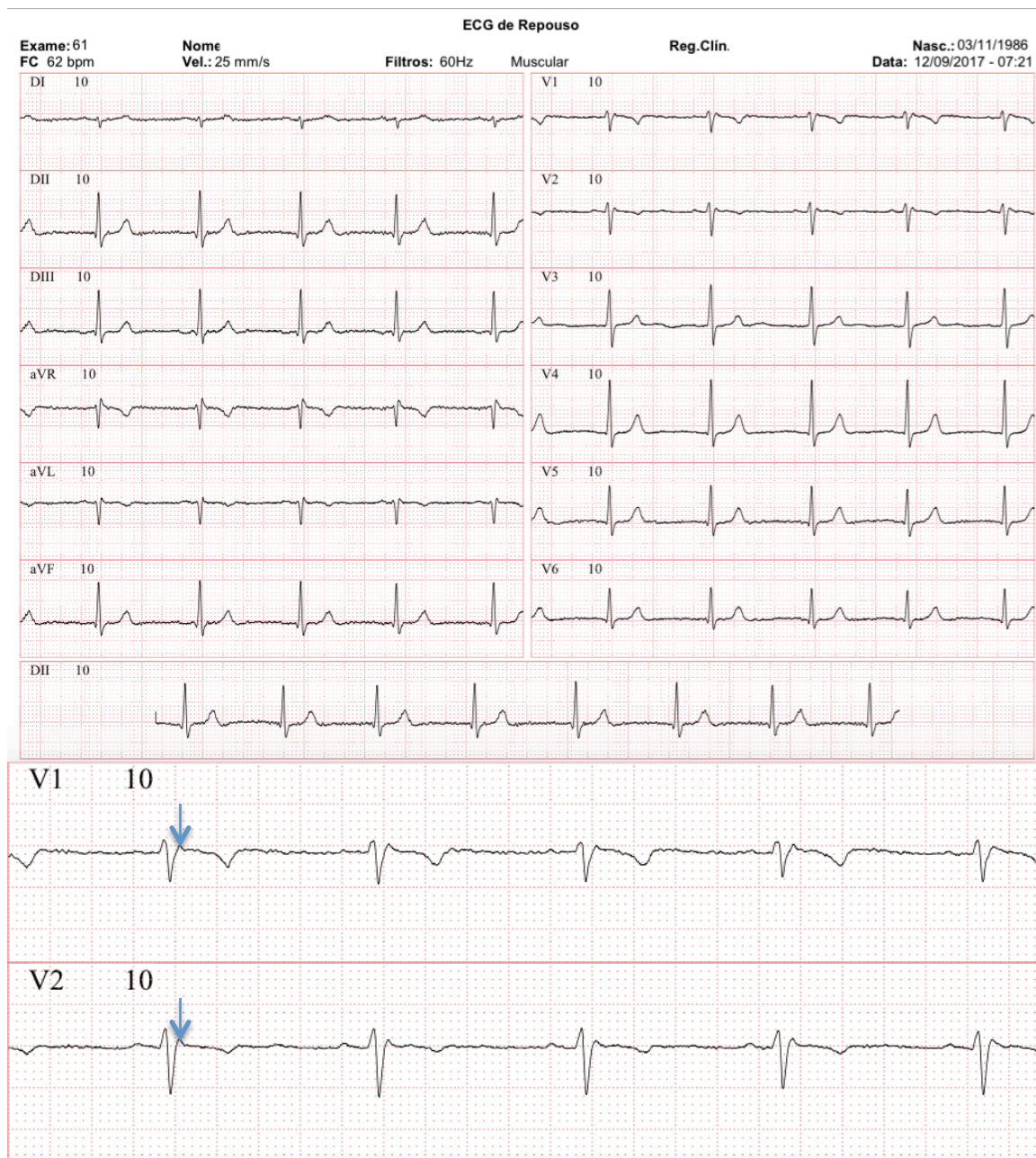
Onda T (Repolarización Ventrículo): morfología normal, sin alteraciones que sugieran isquemia.

QTc: Normal 405 ms.

Conclusión: Electrocardiograma con patrón dentro de la normalidad.

En la segunda consulta: post destete progresivo de carvedilol se realiza el siguiente ECG.

Figura 4. Segundo ECG

Reporte del ECG:

Ritmo Sinusal regular.

Eje QRS preservado izquierdo 104 grados.

Frecuencia Cardiaca 64 bpm.

Onda P (Atrial): Duración 83 ms , eje - 20 grados y morfología preservados.

PR: Conducción AV normal 135 ms.

QRS (Despolarización Ventrículo): duración 107 ms, morfología y amplitud normales. Al estar frente a un QRS ancho entre 101 y 120ms se debe considerar bloqueo de rama derecho o izquierdo sin embargo no presenta la morfología característica que se encuentra en bloqueo de rama (rSR' o rsR' en V1 con S ancha y empastada en V6 para rama derecha o S ancha y empastada en V1 con R anchas y mechadas en V6 para rama izquierda). En caso de que habría una frecuencia cardiaca mayor a 100, que no es el caso, se debería considerar una taquicardia con complejo QRS ancho que dure más de 120 ms. (Castellano, 2004)

Segmento ST: sin supra ni infradesnivelamiento.

Onda T (Repolarización Ventrículo): morfología normal, sin alteraciones que sugieran isquemia.

QTc: Normal 420 ms.

Conclusión: Electrocardiograma con patrón dentro de la normalidad. En las derivaciones V1 y V2, donde señalan las flechas azules, se podría sospechar de un patrón sugestivo de Brugada tipo 3 al observar elevación del segmento ST de tipo silla de montar <1 mm sin embargo. Este hallazgo es inconcluso ya que el patrón de Brugada tipo 3 ya no se lo considera en las últimas publicaciones como se va a explicar adelante.

Además se realiza un ECG ambulatorio (Holter) que tiene como resultado taquicardia sinusal/ sinoatrial.

Pregunta No. 5 ¿Qué significa una sospecha de patrón de Brugada en el ECG?

Es importante saber los tipos de patrones de Brugada que se pueden encontrar en un ECG.

Existen tres tipos de patrón de Brugada, junto el tipo de patrón con su descripción:

- Tipo 1: elevación del segmento ST (≥ 2 mm) de tipo convexo que desciende con una convexidad hacia arriba y termina en una onda T invertida.

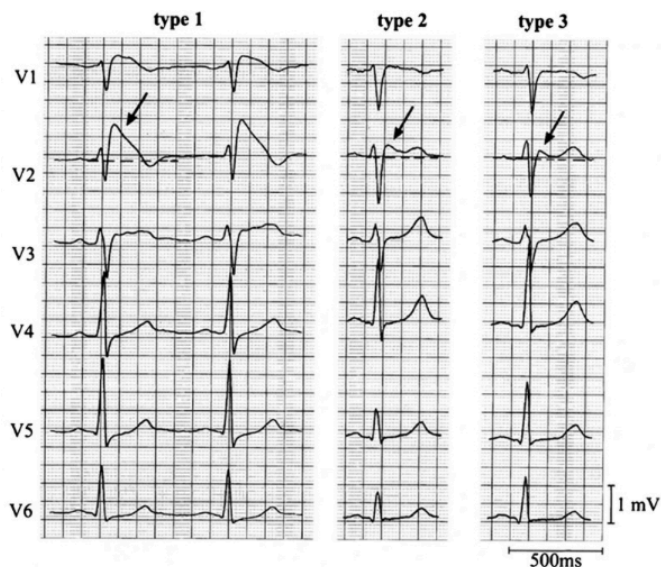
- Tipo 2: elevación del segmento ST de tipo silla de montar que desciende hasta la línea base y luego se eleva a una onda T vertical o bifásica.
- Tipo 3: elevación del segmento ST de tipo silla de montar o de tipo convexo <1 mm.
(este ya no se lo considera en las últimas publicaciones)
(Nishizaki, 2013)

Tabla 1. Tipos de patrón de Brugada

	Tipo 1 (patrón diagnóstico de SB)	Tipo 2	Tipo 3
Amplitud onda J	≥2 mm	≥2 mm	≥2 mm
Onda T	Negativa	Positiva o bifásica	Positiva
Configuración ST-T	Tipo cóncava	En silla de montar	En silla de montar o cóncava
Segmento ST (porción terminal)	Desciende gradualmente	Elevado ≥1mm	Elevado <1mm

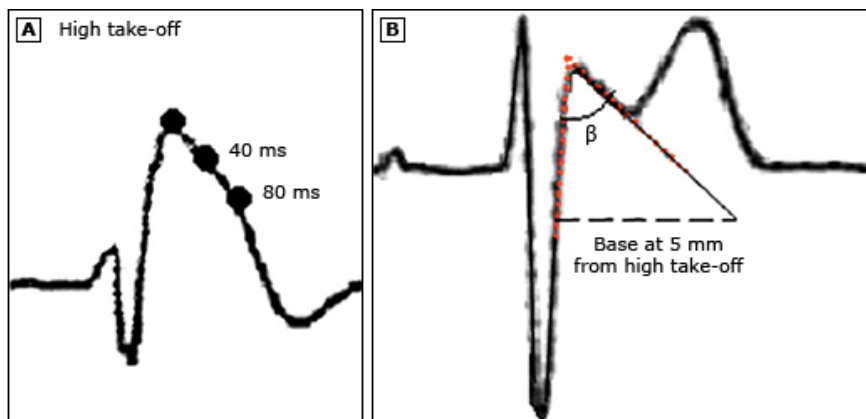
Fuente: Nishizaki et al. (2013). ECG interpretation in Brugada syndrome. *Journal of Arrhythmia*.

Figura 5. Interpretación de patrón de Brugada en ECG



Fuente: Nishizaki et al. (2013). ECG interpretation in Brugada syndrome. *Journal of Arrhythmia*.

Figura 6. Interpretación de patrón de Brugada en ECG



Fuente: Wylie y Garlitski. (2018). Brugada syndrome: clinical presentation, diagnosis and evaluation. *Uptodate*.

Pregunta No. 6 ¿Cómo se distingue entre un síndrome de Brugada y un patrón de Brugada?

Síndrome de Brugada:

Fue descrito por primera vez en 1992 y se caracteriza por un patrón electrocardiográfico típico en las derivaciones precordiales derechas y alto riesgo de taquiarritmias ventriculares y muerte súbita cardíaca. (Benito, 2009) Esta entidad clínica entra en el 5-10% de casos de muerte súbita cardíaca que no se asocia a un problema estructural del corazón. (Wylie, 2018) Es un desorden autosómico dominante que se caracteriza por una elevación espontánea o inducida por bloqueantes de canales de sodio del segmento ST de tipo convexo posicionadas en el segundo, tercer o cuarto espacio intercostal en ausencia de otra causa. Esta entidad produce síncope y/o arresto cardíaco súbito por fibrilación ventricular. Además se presenta de manera espontánea, durante la fiebre o estados vagotónicos y luego de la administración de cierta medicación. (Al-Khatib et al, 2017)

Dentro de las manifestaciones clínicas tenemos:

- Arresto cardiaco súbito por la taquiarritmia ventricular (fibrilación ventricular o taquicardia ventricular polimórfica): se presenta en un tercio de pacientes como presentación inicial.
- Episodios de síncope.
- Palpitaciones: puede ser la primera presentación de la enfermedad, se observa en un 10 a 20% de pacientes con síndrome de Brugada y aumenta el riesgo de fibrilación ventricular. (Wylie, 2018)
- Respiración jadeante durante la noche.
- Incomodidad en el pecho. (Priori et al, 2013)

Estos síntomas ocurren predominantemente durante el descanso o el sueño, en estados febriles o en condiciones vagotónicas pero raramente durante el ejercicio. (Priori et al, 2013)

Patrón de Brugada:

Se presenta en pacientes que tienen características del electrocardiograma (ECG) sin síntomas acompañantes y ningún otro criterio clínico.

Pregunta No. 7 ¿Cómo se diagnostica el Síndrome de Brugada?

Criterios 2013 HRS/EHRA/APHRs:

Diagnóstico definitivo:

Manifestación de síntomas y presencia de patrón de Brugada tipo 1 en el ECG en al menos una derivación derecha precordial derecha (V1 o V2) espontáneo o evidenciado posterior a una prueba con bloqueantes de canales de sodio.

En paciente con patrón de Brugada tipo 1 asintomático se debe considerar:

- Presencia de bloqueo AV de primer grado o desviación del eje a la izquierda

- Fibrilación auricular
- Potenciales tardíos
- Complejo QRS fragmentado
- Latidos ventriculares prematuros espontáneos
- Periodo ventricular refractario <200 milisegundos e intervalo HV >60 milisegundos durante estudio electrofisiológico invasivo
- Ausencia de problema estructural del corazón

(Priori et al, 2013)

Por lo tanto, al saber que la paciente presenta ECG normal vs. sospecha de patrón de Brugada tipo 3 no diagnóstico se debe realizar una evaluación completa para poder llegar a un diagnóstico concluyente.

Pregunta No. 8 ¿Cuál sería el siguiente paso a realizar? (Puede elegir más de uno)

Prueba de esfuerzo

Se puede desenmascarar un patrón de Brugada tipo 1 en pacientes con síndrome de Brugada que se encuentran en fase de recuperación luego de la prueba de esfuerzo. Esto se da por una inhibición de la corriente de canales de calcio o por la disminución de la frecuencia cardíaca como consecuencia de una disminución del tono adrenérgico y el aumento del tono vagal al inicio de la fase de recuperación. Este resultado se considera como un factor pronóstico pobre. (Nishizaki, 2013)

Ecocardiograma transtorácico (ECO TT)

Se debe realizar ecocardiograma o resonancia magnética cardíaca para descartar enfermedad estructural cardíaca en especial para excluir isquemia miocárdica. Las pruebas cardíacas como ecocardiogramas, prueba de estrés, resonancia magnética cardíaca no

suelen revelar anormalidades. Sin embargo hay evidencia de cambios estructurales sutiles como dilatación del tracto de salida del ventrículo derecho, inflamación localizada y fibrosis lo cual reduce la velocidad de conducción. (Wylie, 2018)

Test farmacológico con bloqueadores de sodio

En pacientes con patrón de Brugada tipo 2 en el ECG se puede desenmascarar el patrón de Brugada tipo 1 con bloqueadores de canales de sodio. Esto confirma el diagnóstico de síndrome de Brugada en pacientes sintomáticos y permite la estratificación de riesgo en pacientes asintomáticos. Se debe saber que en pacientes con patrón de Brugada tipo 1 espontáneo en el ECG con o sin síntomas no se les debe realizar el test farmacológico. (Wylie, 2018) Es importante recalcar que se debe realizar monitoreo continuo al realizar este test ya que pueden aparecer arritmias ventriculares sostenidas que requieren desfibrilación. (Al-Khatib et al, 2017)

No existe evidencia de cual bloqueador de canal de sodio es más efectivo en el diagnóstico de síndrome de Brugada. (Wylie, 2018) Se han usado bloqueadores de canales de sodio como procainamida (10mg/kg en 10 min IV), flecainida (2mg/kg en 10 min IV o 400 mg oral), ajimaline (1mg/kg en 5 min IV) y pilsicainide (1 mg/kg en 10 min IV) para desenmascarar patrones de Brugada tipo 1 cuando esta ausente en los ECG iniciales. (Nishizaki, 2013)

Se debe finalizar el test farmacológico al desarrollarse un patrón de Brugada tipo 1 en el ECG, cuando se presenta una elevación del segmento ST ≥ 2 mm, latidos prematuros ventriculares u otras arritmias y si se presenta un ensanchamiento de QRS $\geq 30\%$ por encima de la basal. (Al-Khatib et al, 2017)

Pregunta No. 9 Seleccione la información que sea característica de cada antiarrítmico.

Tabla 2. Antiarrítmicos

Antiarrítmico	Usos en AV/ACS	Objetivo	Efecto electrofisiológico	Característica farmacológica	Efectos adversos comunes
Flecainida (IC) VO: 50-200 mg c/12h	TV, CVP	I_{NA} , I_{Kr} , I_{Kur}	Prolongación PR, prolongación QRS, aumenta umbral de desfibrilación	Metab: H Excr: U	Disfunción del nodo sinusal, bloqueo aurículo ventricular, Sd de Brugada, mareo, temblor, disnea, náusea
Procainamida (IA) IV: dosis de carga 10-17 mg/kg a 20-50 mg/min, dosis mantenimiento 1-4 mg/min VO: 500-1250 mg c/6h	TV	I_{NA} , I_{Kr}	Prolongación QRS, prolongación QTc, aumenta umbral de desfibrilación	Metab: H Excr: U	Torsada de puntas, bloqueo aurículo ventricular, hipotensión, síntomas lúpicos, diarrea, náusea, discrasias sanguíneas

Fuente: Al-Khatib et al. (2017). 2017 AHA/ACC/HRS Guideline for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death. *Journal of the American College of Cardiology*.

Test electrofisiológico

En la guías AHA/ACC/HRS del 2017 se establece que se puede considerar para estratificar el riesgo y ayudar en la decisión para la colocación de un desfibrilador automático implantable (DAI). Se recomienda este estudio en pacientes asintomáticos con patrón de Brugada tipo 1 espontáneo y se puede colocar un DAI si el estudio resulta positivo (Clase IIA) y se debe hacer seguimiento si resulta negativo. (Hosseini, 2018) Mientras que según las guías de la Sociedad Cardíaca de Australia y Nueva Zelanda se indica este estudio en pacientes asintomáticos al evidenciarse el patrón de Brugada tipo 1 posterior al test farmacológico (Clase IIB) y si es positivo se debe considerar la colocación de un DAI. (Vohra, 2011) También

se lo debe considerar en pacientes con síncope causado por arritmia pero no en pacientes con síncope reflejo. (Shen et al, 2017)

Se obtienen resultados de pruebas adicionales.

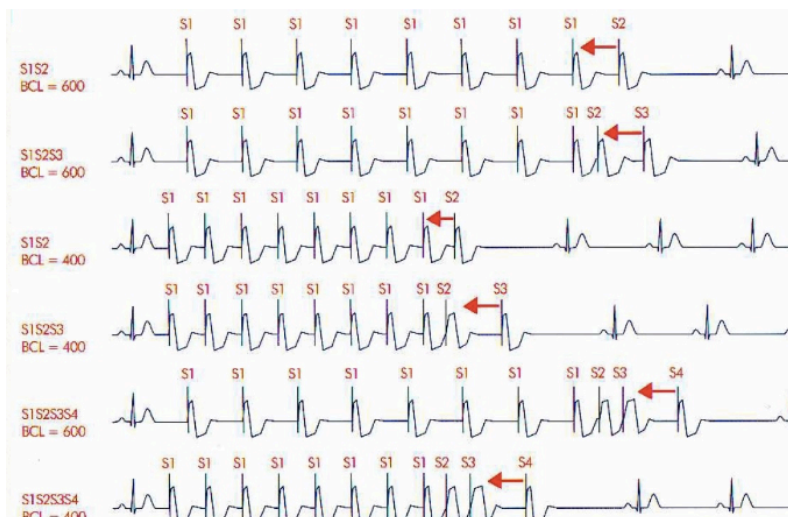
Prueba de esfuerzo: Patrón de Brugada en ECG basal. Sin inducción de arritmia.

ECO TT: Normal.

Paciente ingresa al hospital para estudio electrofisiológico y test farmacológico con bloqueador de canales de sodio.

Estudio electrofisiológico:

Figura 7. Estudio electrofisiológico



En el estudio electrofisiológico se realiza estabilidad ventricular y atrial, análisis de nódulo sinusal y conducción AV y protocolo de estabilidad ventricular con ciclo básicos de 600-500 y 430ms con 3 extra estímulos hasta alcanzar periodos refractarios.

Conclusiones del estudio:

- Función nódulo sinusal normal con tiempo de recuperación sinusal (TRNS) 1180ms, corregido (TRNSc) 440ms → normal.
- Conducción AV preservada: PW 470ms, AH 90, H 8, HV 35.

- Estabilidad atrial: negativo para arritmias sobre extra estímulos, burst y sobre estimulación farmacológica.
- Estabilidad ventricular: sin dispersión de refractariedad, sin inducción de arritmias.

Se evidencia estabilidad ventricular, negativo para inducción de arritmias, función de nodo sinusal y conducción AV normales. Sin complicaciones.

Test farmacológico con bloqueadores de canales de sodio:

Se realiza con 600mg VO (1 dosis).

Figura 8. ECG basal - Test farmacológico

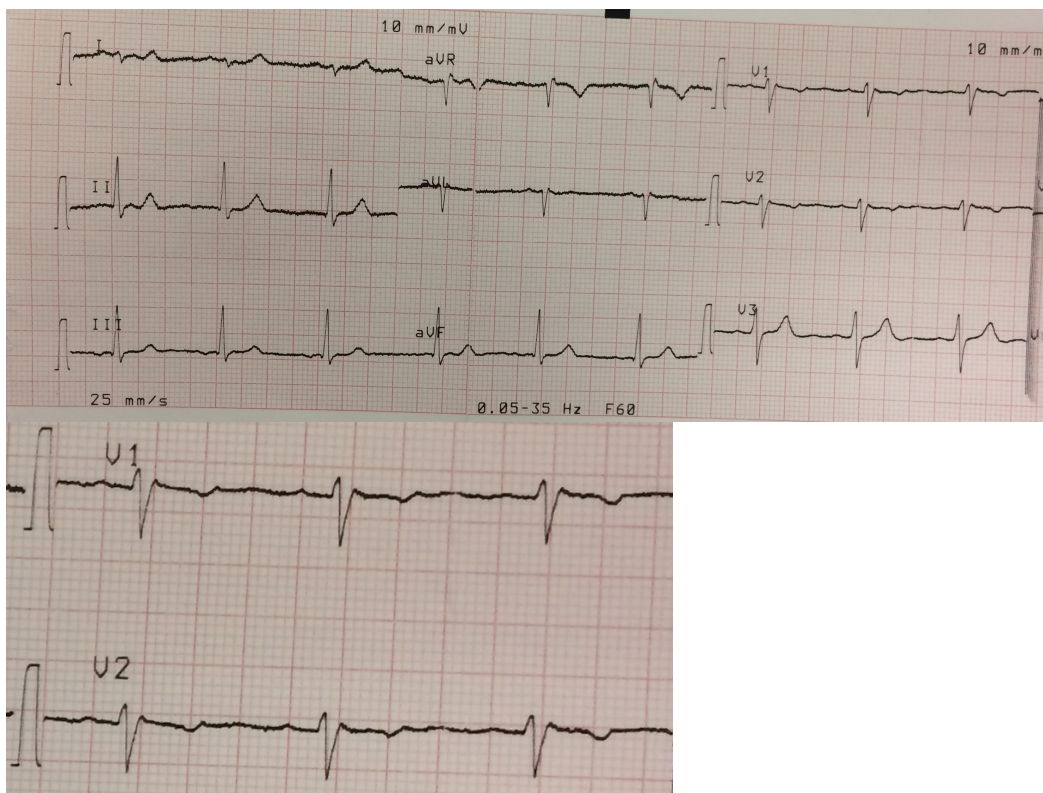


Figura 9. ECG 10 minutos - Test farmacológico

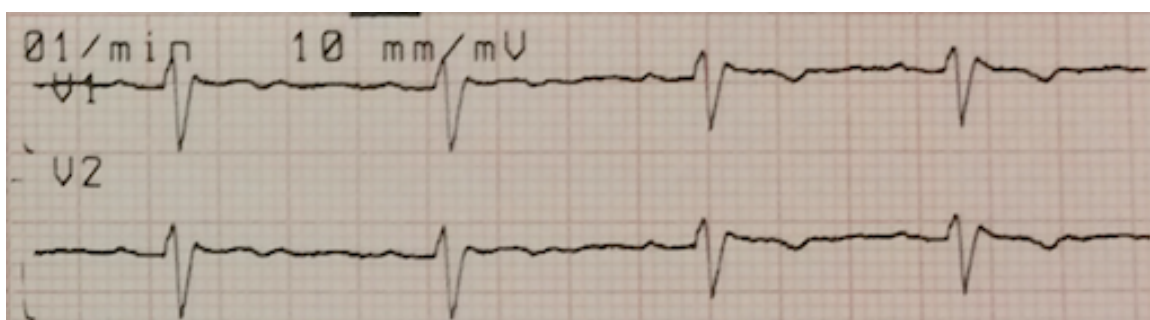


Figura 10. ECG 20 minutos - Test farmacológico

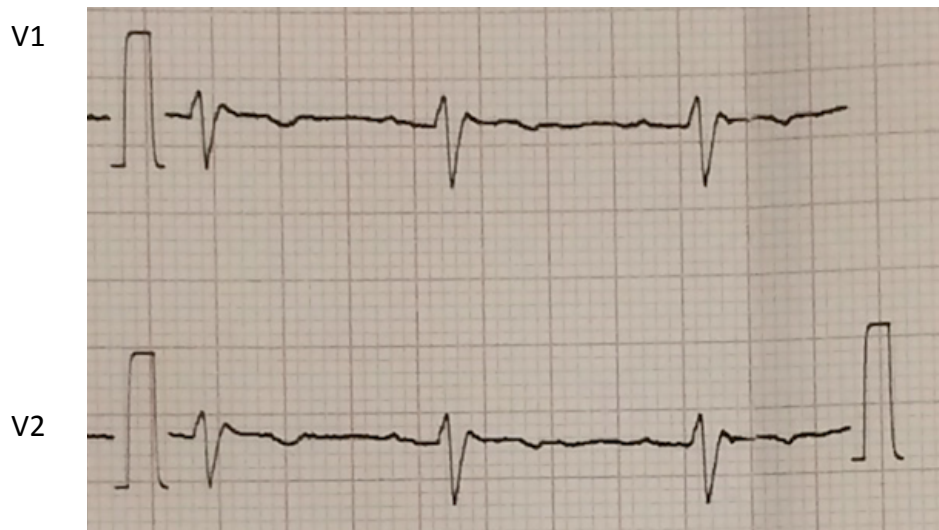


Figura 11. ECG 30 minutos - Test farmacológico

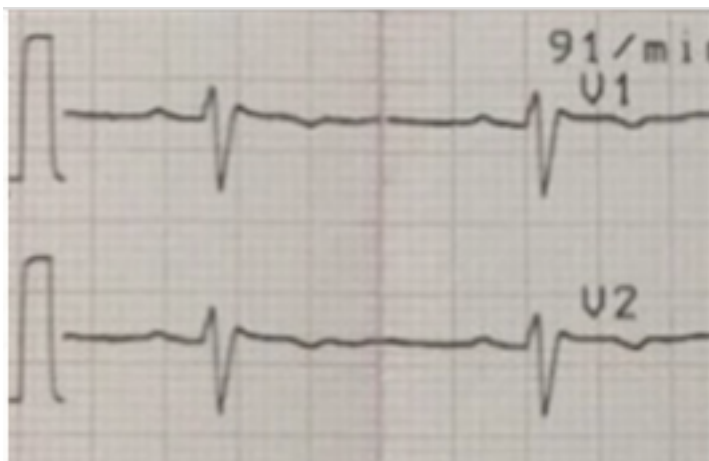


Figura 12. ECG 45 minutos - Test farmacológico

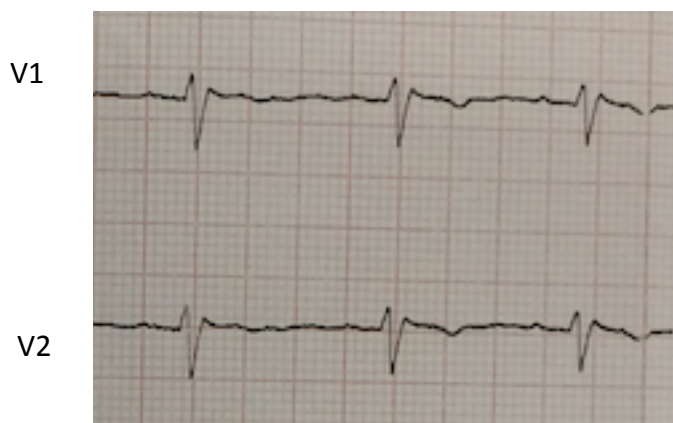
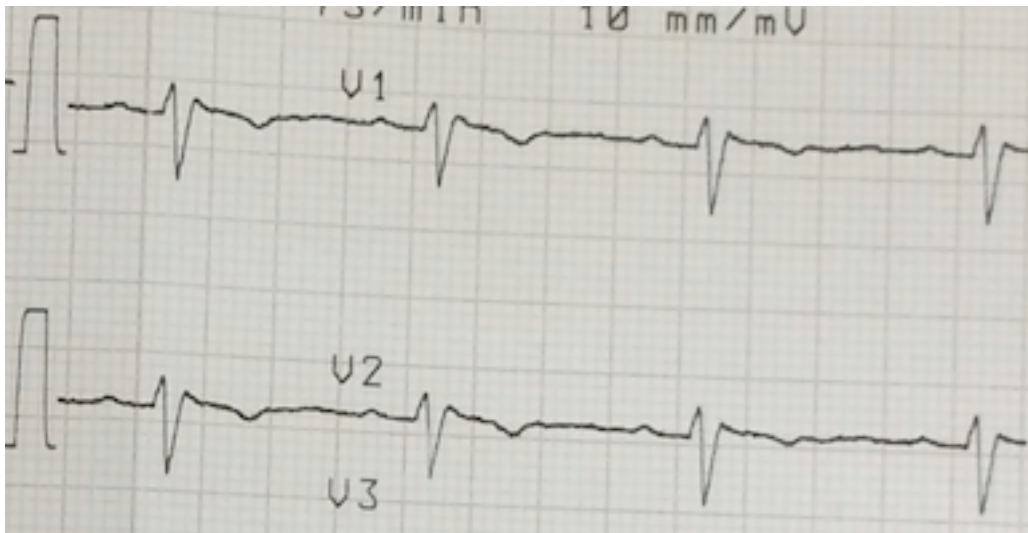


Figura 13. ECG 1 hora - Test farmacológico



Resultado: Negativo.

Pregunta No. 10 ¿Es adecuado el uso de propafenona en este caso?

La mitad de los pacientes con síndrome de Brugada tienen un ECG basal no diagnóstico y en 42% de casos el ECG se puede normalizar de manera transitoria. (Aksay, 2005) Incluso existe una forma oculta e intermitente del síndrome de Brugada que al haber alta sospecha se debe desenmascarar con fármacos bloqueadores de canales de sodio como los mencionados anteriormente. Se ha visto de manera incidental que la propafenona oral puede desenmascarar esta forma oculta. Por lo que al haber falta de disponibilidad del resto de fármacos y alta sospecha de síndrome de Brugada se puede considerar el uso de la propafenona. (Guevara et al, 2002) El uso de propafenona en el test farmacológico no se encuentra dentro de las guías y no se recomienda de manera rutinaria debido a su vida media larga lo que pone al paciente en riesgo de tener arritmias ventriculares graves por más tiempo. (Asensio, 2017) Por lo tanto aún existe duda en usarlo aunque se ha visto que podría desenmascarar de manera incidental el patrón de Brugada tipo 1 en pacientes que no presentan cambios típicos en la elevación del segmento ST en los ECG basales. (Turfan,

2011) Existen varios estudios que reportan el uso de la propafenona para desenmascarar el síndrome de Brugada:

- Reportes de casos por Akdemir y Guevara et al: Se describe una elevación del segmento ST tipo 1 posterior a la administración de propafenona. (Akdemir, 2002)
- Estudio realizado por Karaca y Hakan et al: Se apoya el diagnóstico de síndrome de Brugada con inducción espontánea de taquicardia ventricular seguido de la administración de propafenona. (Karaca, 2006)
- Reporte de caso por Ercan y Oylumlu et al: Se documentan cambios en el ECG típicos de síndrome de Brugada posterior a una cardioversión tras la administración de propafenona realizada a un paciente que ingresa con palpitaciones e hipotensión con ECG que revela fibrilación auricular. (Ercan, 2012)
- Reporte de caso de Aksay et al: Se usa la propafenona para desenmascara la sospecha de síndrome de Brugada y mencionan que no se han reportado falsos positivos en el test farmacológico. (Aksay, 2005)
- Reporte de caso por Turfan et al: La administración de propafenona revela un síndrome de Brugada. (Turfan, 2011)

Tabla 3. Antiarrítmicos - propafenona

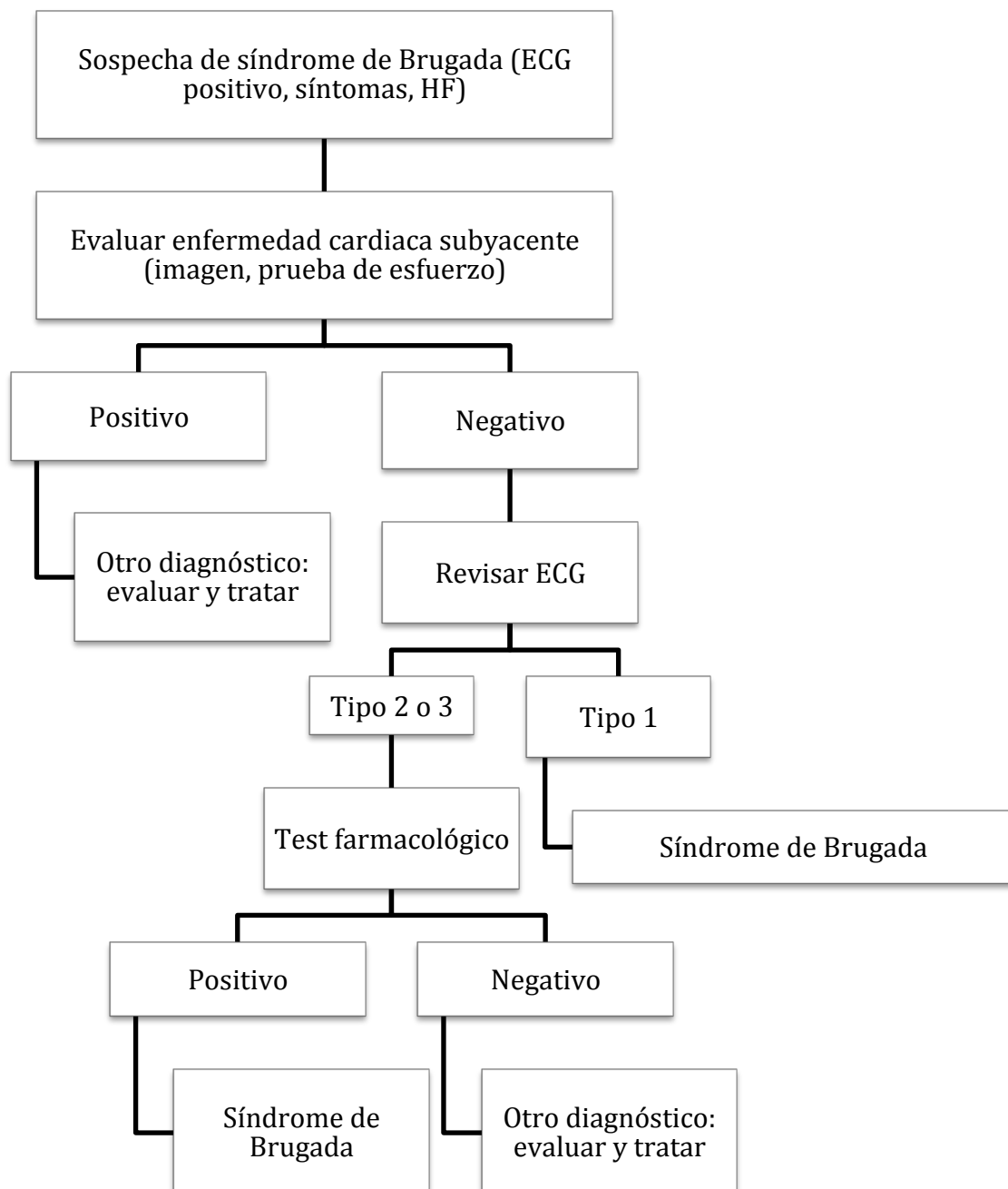
Antiarrítmico	Usos en AV/ACS	Objetivo	Efecto electrofisiológico	Característica farmacológica	Efectos adversos comunes
Propafenona (IC) VO: liberación rápida 150-300mg c/8h, liberación corta 225-425 mg c/12h	TV, CVP	I_{NA} , I_{kr} , I_{Kur} , receptor alfa	Prolongación PR, prolongación QRS, aumenta umbral de desfibrilación	Metab: H Excr: U	Bloqueo aurículo ventricular, Sd de brugada, mareo, fatiga, náusea, diarrea, xerostomía, temblor, visión borrosa

Fuente: Al-Khatib et al. (2017). 2017 AHA/ACC/HRS Guideline for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death. *Journal of the American College of Cardiology*.

Paciente hemodinámicamente estable, cardiológicamente asintomática, se decide el alta con indicación de bisoprolol 1.25mg vía oral cada día y control por consulta externa.

Pregunta No. 11 ¿Cómo se debe realizar la evaluación en paciente en donde se sospecha de Síndrome de Brugada?

Figura 14. Algoritmo diagnóstico síndrome de Brugada

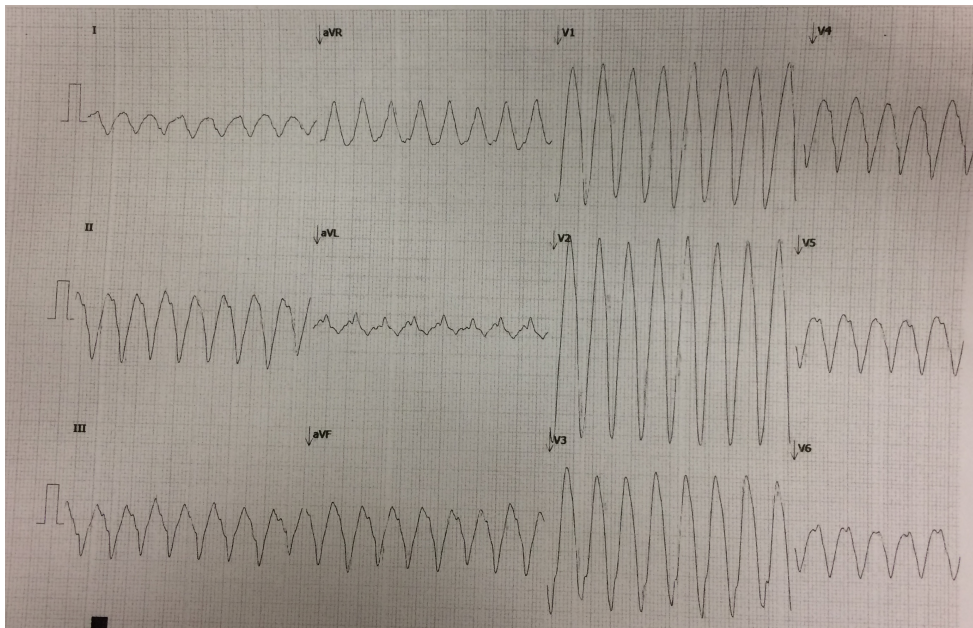


Fuente: Wylie y Garlitski. (2018). Brugada syndrome: clinical presentation, diagnosis and evaluation. *Uptodate*.

Según el algoritmo, al obtener las pruebas adicionales negativas, se debería evaluar otro diagnóstico en la paciente.

Sin embargo ocho horas posterior al test farmacológico presenta debilidad generalizada, mareo, dolor epigástrico, náusea que no llega al vómito y cuadro de palpitaciones taquicárdicas. Por lo que acude al hospital, en donde no responde y se le realiza un electrocardiograma de 12 derivaciones.

Figura 15. ECG 12 derivaciones



Pregunta No. 12 En este ECG se observa:

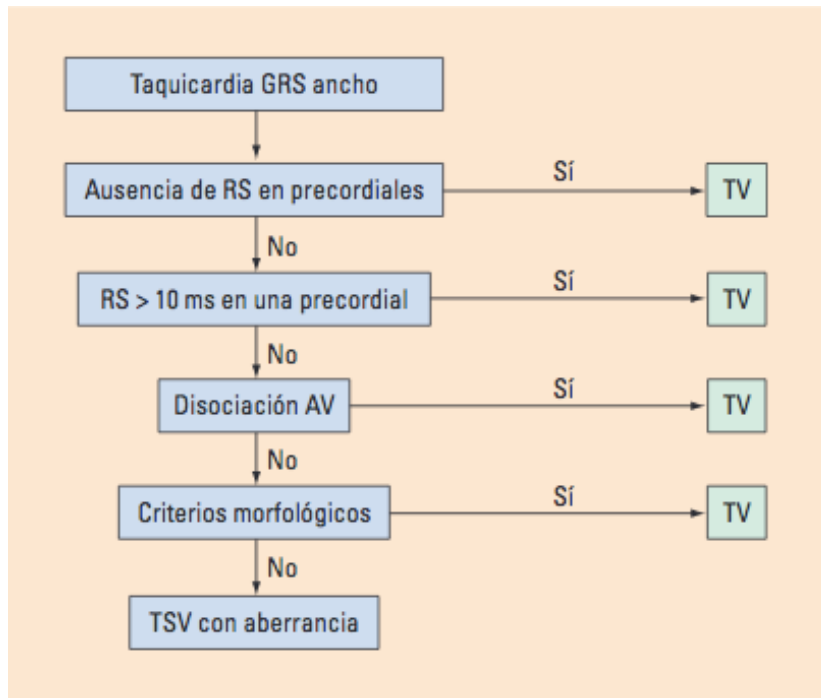
a. Taquicardia supraventricular

b. Taquicardia ventricular

Taquicardia supraventricular sería incorrecto ya que estamos frente a un complejo QRS ancho y no angosto.

Se puede utilizar el siguiente algoritmo de Brugada para el diagnóstico diferencial de taquicardias de QRS ancho:

Figura 16. Algoritmo de Brugada para el diagnóstico de taquicardias con QRS ancho



Fuente: Armenta J y Galiano N. (2013). Actualización en taquicardia ventricular. *Medicine*.

Taquicardia ventricular es correcto debido a que si seguimos el algoritmo de Brugada estamos frente a un complejo QRS ancho y se identifica la morfología RS en el complejo QRS en al menos una de las derivaciones precordiales. En caso de no haber una morfología RS en las derivaciones precordiales se puede identificar una medición mayor a 100 ms entre el pico de la R al pico de la S, una disociación aurículo-ventricular o QRS con características morfológicas específicas (patrón de bloqueo de rama izquierda con rS en V1 o QS con descenso inicial lento o Q en V6, patrón concordante positivo o negativo en las precordiales) para diagnosticar una taquicardia ventricular. (Armenta, 2013)

Pregunta No. 13 Dentro de las taquicardias ventriculares cual sería la que este ECG demuestra:

- Taquicardia ventricular

b. Taquicardia supraventricular con conducción aberrante

Diagnóstico: Taquicardia ventricular

Paciente recibe desfibrilación cardiaca sincronizada con 200 J con buena respuesta.

Se decide realizar desfibrilación cardiaca sincronizada debido a que la paciente se encontraba inconsciente y en taquicardia ventricular.

Se decide su ingreso a UCI.

Examen físico al ingresar a UCI:

Signos vitales:

- PA: 110/81
- FC: 78 lpm
- FR: 20
- SatO₂: 98%

Neurológico: Paciente despierta, orientada sin signos de focalidad neurológica.

Ojos: Pupilas isocóricas, normo reactivas a la luz.

Nariz: Fosa nasales permeables, con mascarilla para aporte de O₂.

Boca: Mucosas orales húmedas.

Cuello: No adenopatías.

Tórax: Eritema y rubor en región anterior secundaria a cardioversión.

Cardiovascular: Corazón rítmico, sincrónico con el pulso. No soplos.

Pulmones: Murmullo vesicular disminuido en bases pulmonares, estertores finos bi-basales.

Abdomen: Suave, depresible, sin patología, presencia de cicatriz de cirugía anterior.

Extremidades: Tono y fuerza conservados, pulsos distales simétricos, no signos de hipoperfusión.

Figura 17. Exámenes de laboratorio UCI

BIOMETRIA HEMATICA

Leucocitos	9.33	K/uL	[4.50 - 10.00]
Neutrófilos	* 8.07	K/uL	[1.93 - 6.50]
Linfocitos	* 0.87	K/uL	[0.90 - 4.50]
Monocitos	0.32	K/uL	[0.22 - 1.10]
Eosinófilos	0.00	K/uL	[0.00 - 0.30]
Basófilos	0.01	K/uL	[0.00 - 0.10]
Neutrófilos %	* 86.6	%	[43.0 - 65.0]
Linfocitos %	* 9.3	%	[20.0 - 45.0]
Monocitos%	* 3.4	%	[5.0 - 11.0]
Eosinófilos %	0.0	%	[0.0 - 3.0]
Basófilos %	0.1	%	[0.0 - 1.0]
Glóbulos Rojos	5.34	M/uL	[4.20 - 5.40]
Hemoglobina	15.2	g / dl	[12.5 - 16.0]
Hematocrito	43.0	%	[38.0 - 47.0]
Volumen Corpuscular Medio	80.5	fL	[80.0 - 100.0]
Hemoglobina Corpuscular Media	28.5	pg	[27.0 - 32.0]
Concentración Hb Corpuscular M	35.3	g / dl	[28.0 - 36.0]
Ancho De Distribución G R Sd	38.5		[0.0 - 54.0]
Ancho De Distribución G R Cv	13.2	%	[0.0 - 15.5]
Plaquetas	217.00	K/uL	[150.00 - 400.00]
Volumen Medio Plaquetario	* 11.3		[7.4 - 10.4]

QUÍMICA

Glucosa Basal	* 116	mg / dl	[80 - 100]
Urea	30.1	mg / dl	[10.0 - 50.0]
Nitrógeno Ureico (Bun)	14.1	mg / dl	[7.0 - 24.0]
Creatinina	0.80	mg / dl	[0.70 - 1.30]

ELECTROLITOS Na-K-Cl

Cloro En Suero	104.0	mmol / l	[98.0 - 115.0]
Potasio En Suero	4.10	mmol / l	[3.70 - 5.30]
Sodio En Suero	140.00	mmol / l	[135.00 - 148.00]

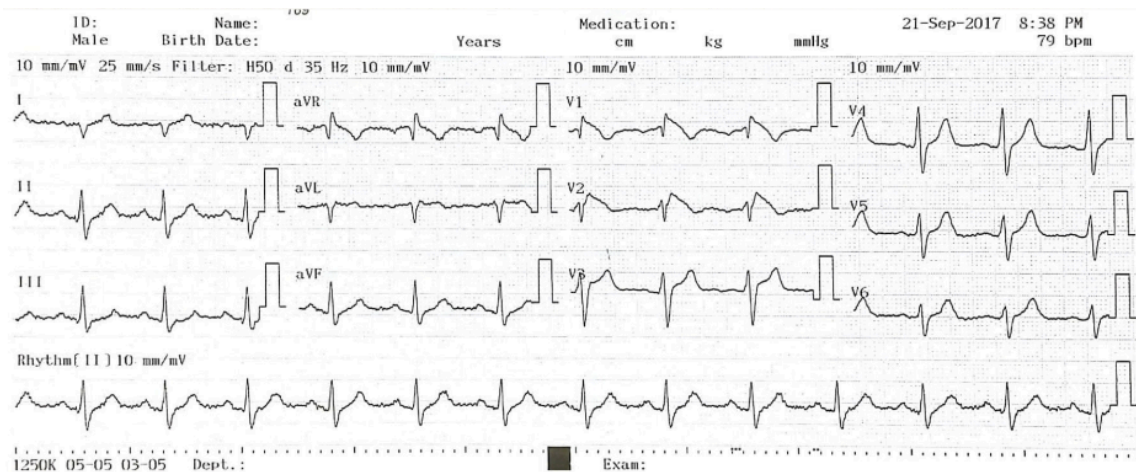
HEMOSTASIA Y COAGULACIÓN**TP****TTP**

Tp	13.6	seg
Inr	1.14	
	Valor de Referencia: Hasta 1.3	
Actividad	97.3	%
Ttp	33.7	seg
	VALOR DE REFERENCIA: Normal hasta el Valor del Control + 10	
Ttp Control	30.0	

No se identifica otra condición subyacente como desorden electrolítico según el reporte de exámenes de laboratorio.

Se le realiza otro ECG:

Figura 18. ECG patrón de Brugada



Pregunta No. 14 De acuerdo a su conocimiento en los tipos de patrón de Brugada estamos frente a un patrón:

- Tipo 1
- Tipo 2
- Tipo 3

Diagnóstico: patrón de Brugada tipo 1

Pregunta No. 15 ¿La dosis de la propafenona es la que causó la taquicardia ventricular en esta paciente como efecto adverso o en verdad esta desenmascarando el Síndrome de Brugada?

Como se sabe la propafenona es un antiarrítmico clase 1C que actúan como un bloqueador de canales de sodio potente y es usado para el tratamiento de arritmias ventriculares y supraventriculares. Además tiene actividad beta bloqueadora y bloquea canales de calcio. Por lo tanto a dosis terapéuticas puede causar cambios electrocardiográficos como prolongación del intervalo PT, bloqueo de rama, QRS ancho, intervalo QT ancho y taquicardia o bradicardia ventricular. Sin embargo una sobredosis fatal se manifiesta con anomalías de conducción que llevan a una disociación electromecánica o a una

asistolia. (Gil, 2018) En el estudio realizado por Gil et al se describen 2 casos en donde la intoxicación con propafenona causo convulsiones tónico-clónicas acompañadas de aberración en la conducción cardiaca. Los cambios en el ECG se caracterizaron por ensanchamiento del intervalo QRS, patrón de bloqueo de rama derecha e incluso un patrón de Brugada tipo 1 pero estos hallazgos se relacionan con la sobredosis de propafenona y su presentación clínica. (Gil, 2018) En el reporte de caso realizado por Emre y Ekici se habla de un paciente con fenocopia de Brugada inducido por propafenona debido a una intoxicación con sobredosis de esta droga que no cumplía con los criterios de un SB verdadero. (Emre, 2017) Por lo tanto se debe mencionar que la propafenona puede causar un patrón de Brugada tipo 1 tanto a dosis terapéuticas como cuando hay una sobredosis. La diferencia es que al usarse en el test farmacológico a dosis terapéuticas se esta intentando desenmascarar un verdadero síndrome de Brugada mientras que una sobredosis de esta droga es un evento independiente que se considera solamente como un patrón electrocardiográfico tipo Brugada en pacientes sin síndrome de Brugada verdadero o también llamado “fenocopia de Brugada” que aún así debe ser investigado con más detalle.

Pregunta No. 16 En el caso de esta paciente se debe diferenciar entre un patrón electrocardiográfico de Brugada, una fenocopia de Brugada y un verdadero Síndrome de Brugada. Marque con una X lo que la paciente presenta.

Tabla 4. Diferencia entre patrón de Brugada, fenocopia de Brugada y síndrome de Brugada

	Criterios	Paciente
Patrón de Brugada en ECG	Patrón de Brugada en ECG con morfología tipo 1 o tipo 2.	X
Criterios diagnóstico para fenocopia de Brugada	Patrón de Brugada en ECG con morfología tipo 1 o tipo 2.	X
	Condición subyacente identificable. Ej. insuficiencia adrenal, hipocalcemia o isquemia miocárdica.	
	El patrón en el ECG se soluciona al tratar la condición	

	subyacente.	
	Baja probabilidad clínica como falta de síntomas, historia médica e historia familiar que sugiere SB.	
	Test farmacológico con bloqueadores de canales de sodio negativo.	
	Resultados de pruebas genéticas negativos.	
Criterios que sugieren Síndrome de Brugada verdadero	Patrón de Brugada en ECG con morfología tipo 1 o tipo 2.	X
	Alta probabilidad clínica de SB verdadero determinado por síntomas, historia médica e historia familiar.	X
	Test farmacológico con bloqueadores de canales de sodio positivo.	X
	Pruebas genéticas positivas.	

Fuente: Anselm et al. (2014). Brugada phenocopy: A new electrocardiogram phenomenon. *World Journal of Cardiology*.

Evolución durante su estancia en UCI 1 día:

- Hemodinámico: No requiere de uso de vaso-activos, se mantiene con TAM>70mg, frecuencia cardiaca entre 70-80 LPM, no ha presentado nuevos episodios de arritmias, sin compromiso de llenado capilar distal, sin alteración de diuresis. En último control de ECG se encuentra trazado rítmico, ritmo sinusal, eje 90° y frecuencia cardiaca de 65 latidos por minuto. Ultimo control de biometría hemática, hemoglobina de 12.7 y hematocrito de 36.9%.
- Respiratorio: Sin necesidad de soporte ventilatorio invasivo, únicamente con aporte de oxígeno por cánula nasal, con FiO2: 30% mantiene saturación de oxígeno >95%. Al examen físico no se evidencian signos de insuficiencia respiratoria. Lesiones por quemadura de 1er grado como secuela de cardioversión eléctrica. Movimientos ventilatorios simétricos. No uso de musculatura accesoria, campos pulmonares ventilados, murmullo alveolar presente.

- Metabólico Renal: Se mantiene con diuresis espontánea adecuada, gastos urinarios entre 0.8ml/kg/h. Valores de azoados normales, creatinina: 0.7, BUN: 9.2. Electrolitos de control Na: 143, K:3.67 con valores de glicemia 90mg/dl.
- Neurológico: Se mantiene con una escala de Glasgow de 15, sin signos de focalidad motora o sensitiva.

Análisis e impresión diagnóstica:

Es una paciente sin historia familia de muerte súbita cardíaca ni factores de riesgo cardiovascular que presenta un cuadro de palpitaciones taquicárdicas acompañado de mareo y presíncope. Al realizar una evaluación completa se levanta la hipótesis de síndrome de Brugada por lo que se realiza estudio electrofisiológico invasivo que resulta normal es decir negativo para inducción de arritmias supraventriculares y ventriculares. Por lo que se decide realizar un test farmacológico con bloqueador de canales de sodio para inducción de Brugada tipo 1. En la legislación médica Ecuatoriana no está disponibles los fármacos del grupo I como ajmalina, flecainida y procainamida que su uso en este test está propuesto en las guías de síndrome de Brugada. Por lo tanto se realiza el test con otro fármaco del grupo I, propafenona 600 mg (el único disponible en nuestro medio), el cual induce arritmia ventricular compleja y sostenida, tardía que luego de realizar cardioversión eléctrica sincronizada con 200 Joules se observa retorno a ritmo sinusal con patrón de Brugada tipo 1.

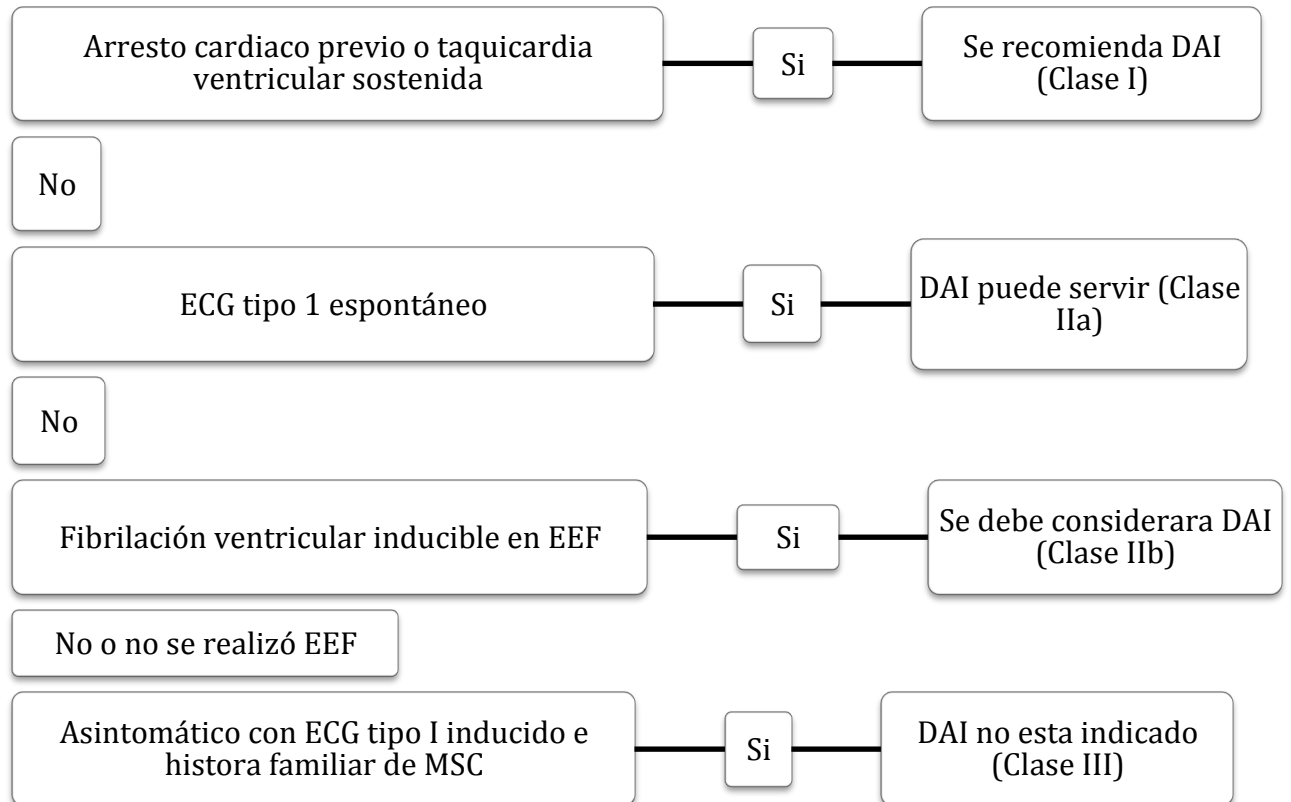
Diagnóstico: Síndrome de Brugada

Pregunta No. 17 ¿Cuál es el tratamiento de síndrome de Brugada?

El tratamiento se basa en la prevención de arresto cardíaco súbito y la implantación de un desfibrilador automático implantable (DAI). La terapia farmacológica se ha intentado con

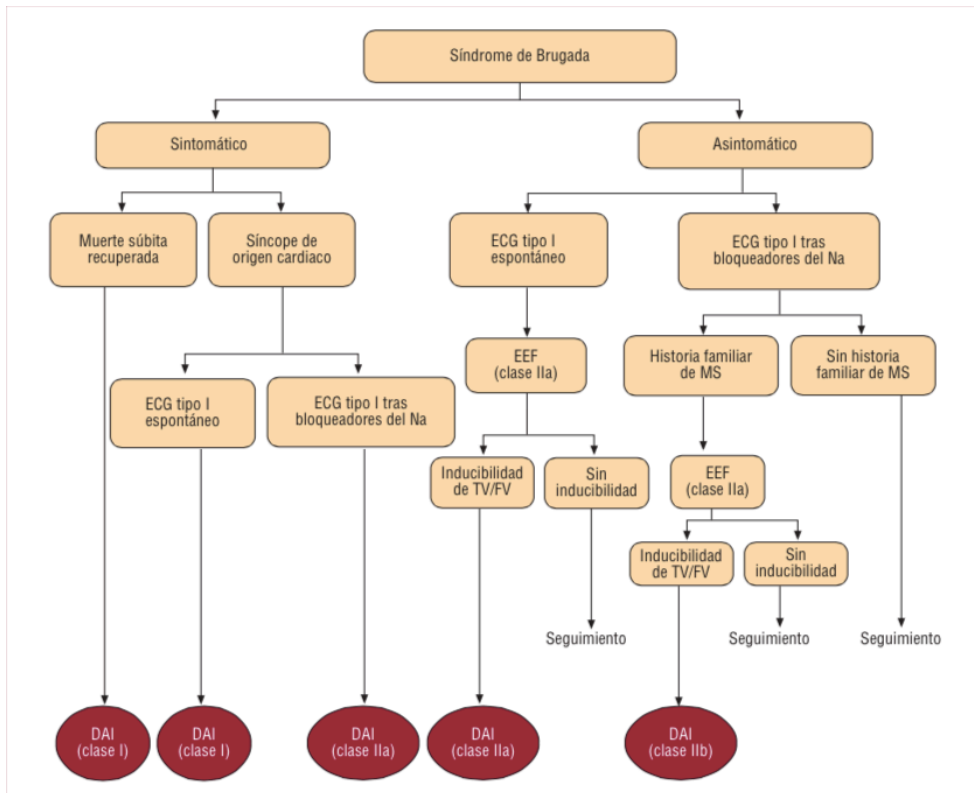
pocos resultados por lo que DAI es el tratamiento de primera línea. En algunos casos se requiere DAI combinado con medicación antiarrítmica. (Wylie, 2018)

Figura 19. Recomendación para colocación de DAI Guía HRS/EHRA/APHR



Fuente: Priori et al. (2013). HRS/EHRA/APHR expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes: document endorsed by HRS, EHRA, and APHR in May 2013 and by ACCF, AHA, PACES, and AEPC in June 2013. *Heart Rhythm*.

Figura 20. Recomendación para colocación de DAI Guía Española



Fuente: Benito et al. (2009). Síndrome de Brugada. *Rev Esp Cardiol*.

Recomendación para tratamiento farmacológico:

Se recomienda el uso de tratamiento farmacológico cuando el paciente se rehúsa al uso de DAI o no es candidato para este por su expectativa de vida o comorbilidades significativas se utiliza quinidina o amiodarona y en pacientes con DAI que presentan arritmias recurrentes se sugiere el uso de quinidina o amiodarona. (Wylie, 2018)

Existen dos opciones de tratamiento:

- Quinidina: 1 – 1.5 g/día de sulfato de quinidina o 600 a 900 mg/día de hidroquinidina dividido en 2 a 3 dosis diarias.
- Amiodarona: 200 mg diarios luego de dosis de carga de 400 mg 2 o 3 veces al día por 1 a 2 semanas.

No se debe usar bloqueadores de canales de sodio que son usados en el test farmacológico.

Pregunta No. 18 Seleccione la información que sea característica de cada antiarrítmico.

Tabla 5. Antiarrítmicos - quinidina y amiodarona

Antiarrítmico	Usos en AV/ACS	Objetivo	Efecto electrofisiológico	Característica farmacológica	Efectos adversos comunes
Quinidina (IA) VO: sulfato 200-600 mg c/6h a c/12h Gluconato 324 – 648 mg c/8h a c/12h IV: dosis de carga 800 mg en 50 ml a 50mg/min	T, FV, Sd. QT corto, Sd de Brugada	I_{NA} , I_{to} , I_{kr} , M, receptor alfa	Prolongación de QRS, prolongación de QTc, aumenta el umbral de desfibrilación	Metab: H Excr: U	Síncope, TdP, AVB, mareo, diarrea, nausea, esofagitis, tinnitus, visión borrosa, rash, debilidad, temblor
Amiodarona (III) IV: 300 mg bolo para FV y arresto por TV, 150mg bolo para TV estable, 1 mg/min x 6h luego 0.5 mg/min x 18h VO: 400 mg c/8 a c/12h por 1-2 semanas luego 300-400 mg diarios, si posible bajar a 200 mg diarios	TV, FV, CVP (guías AHA no incluyen Sd de brugada)	I_{NA} , I_{Ca} , I_{kr} , I_{k1} , I_{k5} , I_{to} , receptor alfa, receptor beta	Disminuye velocidad sinusal, prolongación de QRS, prolongación de QTc, aumenta el umbral de desfibrilación, aumenta periodo refractadio en nodo AV	Metab: H Excr: F	Hipotensión, bradicardia, AVB, TdP, microdepósitos corneales, anormalidades tiroideas, ataxia, nausea, constipación, fotosensibilidad, descoloración de piel, ataxia, mareo, neuropatía periférica, temblor, hepatitis, cirrosis, fibrosis pulmonar, neumonitis

Fuente: Al-Khatib et al. (2017). 2017 AHA/ACC/HRS Guideline for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death. *Journal of the American College of Cardiology*.

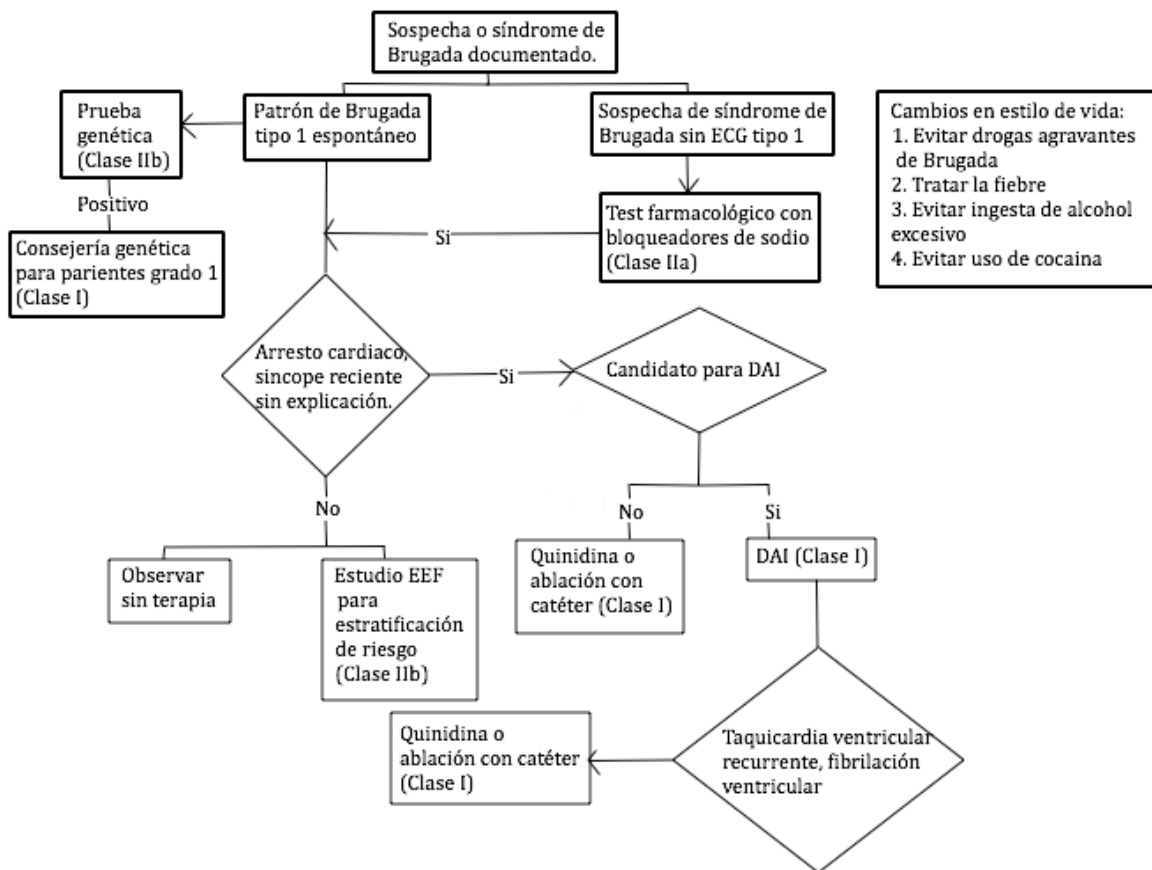
Recomendación para ablación por catéter:

Se recomienda la ablación por catéter en pacientes que tienen taquiarritmias ventriculares recurrentes. Se utiliza la ablación en las áreas arritmogénicas en el epicardio ventricular derecho por encima del tracto de salida ventricular derecho y la pared libre ventricular derecha. Además se considera en pacientes donde las drogas antiarrítmicas han fallado. (Wylie, 2018) El uso de ablación epicárdica es seguro y efectivo en pacientes con síndrome de Brugada con diferentes presentaciones clínicas o con patrón de Brugada espontáneo en el ECG debido a que estos pacientes presentan un área epicárdica extensa y bien definida que es usada de substrato en esta terapia. Esta opción terapéutica reduce eventos de alto riesgo como fibrilación o taquicardia ventricular en pacientes con síndrome de Brugada y limita el número de paciente que requiere un DAI. (Pappone C et al, 2017)

Cambios recomendados en el estilo de vida:

Se debe evitar el uso de drogas que inducen o empeora la elevación del segmento ST en las derivaciones precordiales derechas (<http://www.brugadadrugs.org>), el alcohol en cantidades excesivas y se recomienda tratamiento inmediato de la fiebre con drogas antipiréticas. (Priori et al, 2015)

Figura 21. Algoritmo para tratamiento de síndrome de Brugada



Fuente: Al-Khatib et al. (2017). 2017 AHA/ACC/HRS Guideline for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death. *Journal of the American College of Cardiology*.

Pregunta No. 19 Según lo revisado sobre el tratamiento del síndrome de Brugada, aparte de cambios en el estilo de vida, cual sería de su elección:

- DAI
- Tratamiento farmacológico
- Ablación por catéter

DAI:

Recomendaciones según las guías AHA-ACC-HRS:

- En pacientes con patrón de Brugada tipo 1 espontáneo y arresto cardiaco, arritmia ventricular sostenida e historia reciente de síncope por arritmia ventricular se debe usar DAI cuando la expectativa de sobrevida es más de un año.

(Al-Khatib et al, 2017)

Recomendaciones según las guías HRS/EHRA/APHRS:

Se recomienda DAI en los siguientes pacientes:

- Sobrevivientes de arresto cardiaco y/o (Clase I)
- Documentación de taquicardia ventricular espontánea con o sin síncope (Clase I)

La implantación de DAI se debe considerar en pacientes con diagnóstico de patrón de Brugada tipo I espontáneo y con historia de síncope. (Clase IIa)

Se puede considerar la implantación de DAI en pacientes con Síndrome de Brugada que desarrollan fibrilación ventricular durante estimulación eléctrica programada con 2 a 3 extraestímulos en 2 sitios. (Clase IIb)

(Priori et al, 2015)

Tratamiento farmacológico:

Recomendaciones según las guías AHA-ACC-HRS:

- En pacientes con patrón de Brugada tipo 1 espontáneo o arritmia ventricular sintomática que no son candidatos o no quieren usar DAI se recomienda quinidina o ablación por catéter.

(Al-Khatib et al, 2017)

Recomendaciones según las guías HRS/EHRA/APHRS:

La quinidina o uso de isoproterenol debe considerarse en pacientes con síndrome de Brugada para tratar ataques arrítmicos. (Clase IIa)

El uso de quinidina (previene la inducción de fibrilación ventricular y suprime las arritmias ventriculares espontáneas) puede servir en pacientes con Síndrome de Brugada que (Clase IIa):

- Tienen DAI que presenta múltiples choques
- Califican para DAI pero presentan una contraindicación para su uso o no quieren usarlo
- Tienen historia de arritmia supraventricular documentada que requiere de tratamiento

(Priori et al, 2015)

Ablación por catéter

Recomendaciones según las guías AHA-ACC-HRS:

- En pacientes con patrón de Brugada tipo 1 espontáneo o arritmia ventricular sintomática que no son candidatos o no quieren usar DAI se recomienda quinidina o ablación por catéter.
- En pacientes con Síndrome de Brugada que tienen shocks recurrentes de DAI por taquicardia ventricular polimórfica se debe añadir el uso de quinidina o considerara ablación por catéter.
 - La ablación de áreas anormales del epicardio en el ventrículo derecho puede suprimir arritmias ventriculares recurrentes. El patrón de Brugada tipo 1 en ECG se logra eliminar en un 75% y se reduce la recurrencia de taquicardias o fibrilación ventricular.

(Al-Khatib et al, 2017)

Recomendaciones según las guías HRS/EHRA/APHRS:

Se puede considerar ablación por catéter en pacientes con diagnóstico de Síndrome de Brugada e historia de ataques arrítmicos o shocks de DAI inapropiados. (Clase IIb)

(Priori et al, 2015)

Estudios genéticos:

Recomendaciones según las guías AHA-ACC-HRS:

- Es pacientes con sospecha de Síndrome de Brugada o Síndrome de Brugada establecido se recomienda consejería genética.
 - Un test genético negativo no excluye Síndrome de Brugada.
 - Ayuda a reconocimiento del estado portador en miembros de la familia.

(Al-Khatib et al, 2017)

Paciente adulto joven con sospecha de diagnóstico de Síndrome de Brugada, ingresada a unidad de cuidados intensivos por evento de taquicardia ventricular posterior a test farmacológico con bloqueador de canal de sodio que requirió de cardioversión eléctrica, para monitorización por la posibilidad de nuevos episodios de arritmia. Por antecedente de taquicardia ventricular requiere la colocación de un DAI, por lo que es transferida a otro hospital. Paciente se rehúsa a la colocación de DAI por lo que se inicia tratamiento farmacológico con quinidina. Además paciente se encuentra en espera de resultados de pruebas genéticas.

Pregunta No. 20 ¿Qué sabes en cuanto a epidemiología, patogénesis y genética en el síndrome de Brugada?

Epidemiología:

La prevalencia del síndrome de Brugada asintomática es del 0.1 al 1% mientras que en la entidad sintomática el porcentaje es menor. (Wylie, 2018) Esta desorden causa eventos arrítmicos como taquicardia ventricular sostenida, fibrilación ventricular o muerte súbita

cardíaca con una incidencia de 13.5% por año en pacientes con síndrome de Brugada e historia de arresto cardíaco súbito, de 3.2% por año en pacientes que presentan síncope y de 1% por año en pacientes asintomáticos. (Priori et al, 2015)

Se observa de 2 a 9 veces más en hombres que en mujeres. Esta predominancia en el género masculino no se comprende por completo pero se ha propuesto que es por el impacto de la testosterona en los canales iónicos y la presencia de una corriente transitoria hacia fuera de potasio más prominente (I_{to}). (Priori, 2013)

Se puede presentar a cualquier edad pero es más común en la edad adulta con una edad promedio de 41 ± 15 años. (Priori et al, 2015)

Patogénesis:

Recordemos el principio electrofisiológico de la conducción cardíaca. El potencial de acción transmembrana tiene 5 fases en donde actúan varios flujos de iones.

Pregunta No. 21 Seleccione que sucede en cada fase:

- Fase 4 o de reposo del potencial de acción: durante esta fase existe apertura de canales de potasio y cuando un solo canal iónico esta abierto el potencial de membrana celular iguala su potencial de equilibrio creando un potencial de reposo transmembrana de -94 mV.
- Fase 0 o de despolarización rápida: para cambiar el potencial de existe movimiento de sodio hacia el interior de la célula.
- Fase 1 o de repolarización rápida: la membrana alcanza un voltaje de 0 mV ya que la corriente de calcio se inactiva y se activan 3 corrientes que van hacia el espacio extracelular. Lo que sucede es que la corriente transitoria de potasio conocida como I_{to} causa una gradiente transmural que enlentece esta fase. Además existe una

segunda corriente conocida como I_{to2} o de calcio en donde actúa la bomba sodio-calcio invertida (ingresa sodio y sale calcio).

- Fase 2: la bomba de sodio-calcio ya no se encuentra invertida y se abren canales lentos por donde entra calcio a la célula contraponiéndose a la salida de potasio y cloro.
- Fase 3 o de repolarización rápida final: se inactiva el flujo intracelular de calcio y la bomba sodio-potasio ATPasa.

Por lo tanto para que haya una morfología normal del potencial de acción debe haber una entrada de sodio adecuada en la fase 0 y una salida transitoria de potasio por la corriente I_{to} .

Pregunta No. 22 ¿Qué pasa en el síndrome de Brugada?

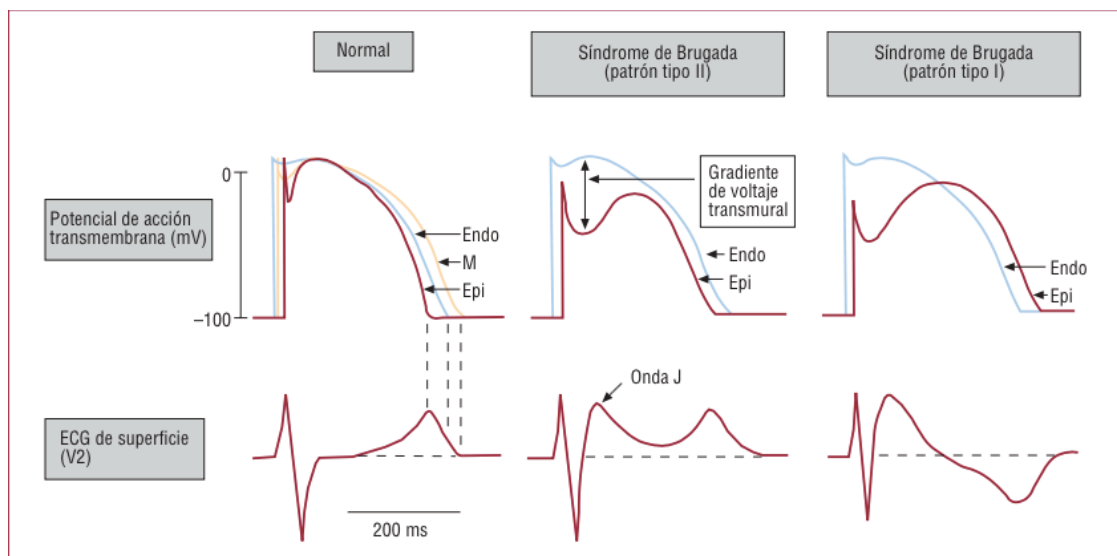
Existe una corriente de sodio despolarizante débil en las células del epicardio del ventrículo derecho y en las células M del tracto de salida del ventrículo derecho. Esta corriente no logra oponerse a la corriente I_{to} causando una dispersión de la repolarización en la pared ventricular con gradiente de voltaje transmural que se manifiesta como una elevación del segmento ST. Además existen una activación tardía, conducción lenta y gradientes de repolarización exageradas entre el tracto de salida ventricular derecho y el resto del ventrículo derecho. Esto genera un mecanismo de reentrada local que tiene potencial arritmogénico que permite la reexcitación local desencadenando extrasístoles ventriculares y episodios de taquicardia ventricular polimórfica o fibrilación ventricular. (Padrón, 2014)(Wylie, 2018)

Pregunta No. 23 ¿Cómo se producen las arritmias ventriculares en el síndrome

de Brugada?

Las arritmias ventriculares se dan por una heterogenicidad en los periodos refractarios del miocardio en el ventrículo derecho debido a la presencia de canales de calcio normales y anormales en el mismo tejido y por el impacto de la corriente de sodio en las 3 capas del miocardio. (Wylie, 2018) Lo que sucede es que los sitios del endocardio con potencial de acción largo van hacia el epicardio en donde hay potenciales de acción cortos lo que resulta en reexcitación una vez que se recuperan del periodo refractario. (Al-Khatib et al, 2017)

Figura 22. Fisiología del síndrome de Brugada



Fuente: Benito et al. (2009). Síndrome de Brugada. *Rev Esp Cardiol*.

Genética:

El síndrome de Brugada presenta herencia autosómica dominante con expresión variable. La expresión variable puede ser una manifestación de una enfermedad recesiva por diferentes mutaciones en los mismo genes, pero esto no se comprende por completo. (Wylie, 2018)

Se han identificado 12 genes responsables de una disminución en la corriente de entrada de sodio o de calcio o un aumento en la corriente de salida de potasio. Las mutaciones en los genes SCN5A y SCN10A son las más comunes y ambos codifican para subunidades de los

canales iónicos de sodio. SCN5A es responsable de 30% de casos y SCN10A de un 17% de los casos. (Priori et al, 2013)

Genes de canales de sodio:

El defecto de los canales de sodio del miocardio causa una disminución en la corriente de entrada de sodio lo que acorta el potencial de acción normal.

Mutaciones en el gen SCN5A: este gen se encuentra en el cromosoma 3p21-24 y codifica la subunidad Na_v1.5 del canal de sodio. Es una mutación de tipo pérdida de función que causa falla en la expresión, alteración del voltaje y recuperación prolongada o acelerada en los canales de sodio. (Wylie, 2018)

Mutaciones en el gen SCN10A: este gen codifica la subunidad Na_v1.8 del canal de sodio. Su mutación causa un intervalo PR mayor, un alargamiento de QRS y mayor incidencia de taquiarritmias ventriculares con muerte súbita cardiaca. (Wylie, 2018)

Otras mutaciones: la mutación en el gen SCN1B afecta una subunidad accesoria del canal de sodio y una mutación en el gen GPD1-L afecta el tráfico en el canal de sodio. (Wylie, 2018)

Genes de canales de calcio:

Se han encontrado mutaciones de las subunidades alfa1 y beta2 de los canales de calcio tipo L en un 8.5% . (Wylie, 2018) Los genes de canales de calcio que se han visto afectados son CACNA1C, CACNB2b y CACNA2D1. (Mizusawa, 2012)

CONCLUSIONES

En resumen, es de suma importancia llegar al diagnóstico certero de síndrome de Brugada ya que causa muerte súbita cardiaca en adultos jóvenes en un alto porcentaje. El diagnóstico y tratamiento del síndrome de Brugada puede ser de gran complejidad debido a que se debe tener alta sospecha clínica y electrocardiográfica para lograr desenmascáralo ya que no siempre se presenta de manera evidente. En este caso se puede ver que las pruebas diagnósticas iniciales fueron negativas pero al realizar el test farmacológico para inducción de Brugada se logró evidenciar un patrón de Brugada tipo 1 en el ECG diagnóstico de síndrome de Brugada. Se debe mencionar que el uso de la propafenona en el test farmacológico no está recomendado de manera rutinaria en las guías para diagnóstico de síndrome de Brugada por lo que se pone en duda su uso en este caso ya que debido a su media vida larga puede inducir arritmias ventriculares como efecto adverso e incluso desenmascarar de manera incidental el patrón de Brugada tipo 1. En cuanto al manejo en este caso, al seguir las guías del 2017 de la AHA/ACC/HRS, la paciente no presenta criterios para la colocación de DAI. No tiene historia familiar de síndrome de Brugada o muerte súbita cardiaca ni tampoco antecedente personal de síncope. Además la taquicardia ventricular que presentó posterior al test farmacológico con propafenona no se considera espontánea o sin explicación como se menciona en las guías como para considerar el uso de DAI. Incluso la dosis de propafenona como tal puede inducir cambios electrocardiográficos como una taquicardia ventricular entonces este hallazgo se puede atribuir al efecto de este fármaco. Por lo tanto en este caso se debería considerar terapia farmacológica o ablación por catéter como primera línea de tratamiento. A pesar de haber estas dificultades en el

diagnóstico y manejo de síndrome de Brugada en el caso expuesto se logró presentar y explicar algoritmos que sirven para llegar a un diagnóstico correcto.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Aksay E, Okan T, Yanturali S. (2005). Brugada syndrome, manifested by propafenone induced ST segment elevation. *Emerg Med J*, 22:748–750.
- Al-Khatib SM, Stevenson WG, Ackerman MJ, Bryant WJ, Callans DJ, Curtis AB, Deal BJ, Dickfeld T, Field ME, Fonarow GC, Gillis AM, Hlatky MA, Granger CB, Hammill SC, Joglar JA, Kay GN, Matlock DD, Myerburg RJ, Page RL. (2017). 2017 AHA/ACC/HRS Guideline for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death. *Journal of the American College of Cardiology*. doi: 10.1016/j.jacc.2017.10.054.
- Anselm, D. D., Evans, J. M., & Baranchuk, A. (2014). Brugada phenocopy: A new electrocardiogram phenomenon. *World Journal of Cardiology*, 6(3), 81–86. <http://doi.org/10.4330/wjc.v6.i3.81>
- Armenta J, Galiano C, Panela D, García I. (2013). Actualización de taquicardia ventricular. *Medicine – Programa de Formación Médica Continuada*; 11(39), 2346-2355. DOI: 10.1016/s0304-5412(13)70628-0.
- Asensio E. (2017). Patrón de Brugada desenmascarado por propafenona en un hombre de 84 años. *Arch Cardiol Mex*. DOI: 10.1016/j.acmx.2017.06.005
- Akdemir I, Davutoglu V, Aksoy M. (2002) Intermittent Brugada syndrome misdiagnosed as acute myocardial infarction and unmasked with propafenone. *Heart*;87(6): 543.
- Benito B, Brugada J, Brugada R, Brugada B. (2009). Síndrome de Brugada. *Rev Esp Cardiol*;62(11):1297-315.
- Brugada R, Campuzano O, Sarquella-Brugada G, et al. (2005) Brugada Syndrome. *GeneReviews*. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2018.
- Castellano C, Perez de Juan MA, Attie F. (2004). Electrocardiografía Clínica. 2da edición. Elsevier: España.
- Emre M, Ekici F. (2017). Brugada-Phenocopy Induced by Propafenone Overdose and Successful Treatment: A Case Report. *Balkan Med J*;34:473-5.
- Ercan S, Muhammed O, Altunbas G, Davutaglu V. (2013). An Iatrogenically Unmasked Life Threatening Disease: Brugada Syndrome. *Korean Circ J*;43:426-428.
- Gil J, Marmelo B, Abreu L, Antunes H, Ferreira L, Costa J. (2018). Propafenone Overdose: From Cardiogenic Shock to Brugada Pattern. *Arq Bras Cardiol*; 110(3):292-294.
- Guevara M, Iturralde P, Micheli A, Huarte Y, Galvan L, Colin L, et al. (2002). Desenmascaramiento del “Síndrome de Brugada” con propafenona endovenosa. *Arch Cardiol Mex*; 72:45-48.
- Hosseini K, Jahangiri M, Farahani A. (2018). Performance of electrophysiologic study in an asymptomatic patient with type 2 intermittent Brugada syndrome: To do or not to do. *Caspian J Intern Med*; 9(1):92-95.
- Karaca M, Hakan M. (2006). Monomorphic and propafenone-induced polymorphic ventricular tachycardia in Brugada syndrome a case report. *Acta Cardiol*; 61(4): 481-484. doi: 10.2143/AC.61.4.2017312
- Mizusawa Y, Wilde A. (2012). Brugada Syndrome. *Circ Arrhythm Electrophysiol*;5:606-616.
- Nishizaki M, Yamawake N, Sakurada H & Hirakoa M. (2013). ECG interpretation in Brugada syndrome. *Journal of Arrhythmia*;29:56–64.
- Padrón M, Pérez H. (2014). Síndrome de Brugada. *Revista Pediatría*; 47-2; 15 – 20.
- Pappone C, Brugada J, et al. (2017). Electrical substrate elimination in 135 consecutive

- patients with Brugada Syndrome. *Circ Arrhythm Electrophysiol*;10:e005053. Doi: 10.1161/CIRCEP.117.005053.
- Priori SG, Wilde AA, Horie M, et al. (2013). HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes: document endorsed by HRS, EHRA, and APHRS in May 2013 and by ACCF, AHA, PACES, and AEPC in June 2013. *Heart Rhythm*; 10:1932.
- Priori SG, Blomstrom C, Mazzanti A, et al. (2015). 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *European Heart Journal*;36, 2793-2867.
- Raviele A, Giada F, Bergfeldt L, et al. (2011). Management of patients with palpitations: a position paper from the European Heart Rhythm Association. *Europace*; 13, 920-934.
- Shen W, Sheldon R, Benditt D, Cohen M, et al. (2017). 2017 ACC/AHA/HRS Guideline for the evaluation and management of patients with syncope. *Circulation*;136:e60–e122.
- Turfan M, Celik E, Ornek E, Namik S, Duran M, Bora M. (2011). Brugada syndrome revealed by propafenone administration. *The American Journal of Case Reports*; 12: 122-124.
- Vohra J, et al. (2011). CSANZ Guidelines for the diagnosis and management of Brugada Syndrome. *The cardiac society of Australia and New Zealand*; 1-8.
- Wylie J, Garlitski A. (Febrero 2018). Brugada syndrome: epidemiology and pathogenesis. *Uptodate*. Extraído el 12 de junio de 2018 desde https://www.uptodate.com/contents/brugada-syndrome-epidemiology-and-pathogenesis?search=brugada%20syndrome&source=search_result&selectedTitle=1~70&usage_type=default&display_rank=1
- Wylie J, Garlitski A. (Junio 2018). Brugada syndrome: clinical presentation, diagnosis and evaluation. *Uptodate*. Extraído el 12 de junio de 2018 desde https://www.uptodate.com/contents/brugada-syndrome-clinical-presentation-diagnosis-and-evaluation?search=brugada%20syndrome&source=search_result&selectedTitle=3~70&usage_type=default&display_rank=3#H1018049584
- Wylie J, Garlitski A. (Junio 2018). Brugada syndrome: Prognosis, management, and approach to screening. *Uptodate*. Extraído el 12 de junio de 2018 desde https://www.uptodate.com/contents/brugada-syndrome-prognosis-management-and-approach-to-screening?search=brugada%20syndrome&source=search_result&selectedTitle=2~70&usage_type=default&display_rank=2