

## Síndrome de Brugada en el embarazo: Informe de un caso

Dra. Adriana Yllodo Cristo<sup>1</sup>, Dr. Ernesto Peña López<sup>2</sup>, Dra. Liliana V. Leyva Pupo<sup>1</sup>, Dr. Emmanuel Zayas Fundora<sup>1</sup>, Dr. Pedro A. Román Rubio<sup>3</sup> y Dr. Román Vasallo Peraza<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Universidad de Ciencias Médicas de la Habana. Facultad de Ciencias Médicas Manuel Fajardo. La Habana, Cuba.

<sup>2</sup> Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Universidad de Ciencias Médicas de la Habana. La Habana, Cuba.

<sup>3</sup> Servicio Nacional de Cardiopatía en el Embarazo, Hospital Materno-Infantil Ramón González Coro. La Habana, Cuba.

*Full English text of this article is also available*

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido: 11 de agosto de 2021

Aceptado: 26 de septiembre de 2021

Online: 14 de enero de 2022

### Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

### Imágenes

Las imágenes de exámenes complementarios se muestran con el consentimiento de la paciente.

### Abreviaturas

SBr: síndrome de Brugada

### RESUMEN

El síndrome de Brugada es una canalopatía cardíaca hereditaria que predispone a taquiarritmias ventriculares y, como consecuencia, a muerte súbita. Su diagnóstico se basa en un patrón electrocardiográfico específico. Existen pocos informes de este síndrome en el embarazo. En este artículo se presenta el caso de una gestante de 26 años con desfibrilador automático implantable por esa causa, que fue remitida al Servicio Nacional de Cardiopatía en el Embarazo donde se mantuvo con monitorización, estable, sin ninguna complicación. Existen controversias sobre si el aumento de las hormonas femeninas constituye un factor protector en las embarazadas con Síndrome de Brugada. A pesar del curso generalmente benigno de esta enfermedad durante la gestación, aún quedan cuestiones importantes por esclarecer, y se considera esencial el seguimiento de las pacientes para garantizar el bienestar materno-fetal.

**Palabras clave:** Síndrome de Brugada, Canalopatías, Desfibrilador automático implantable, Embarazo

### *Brugada syndrome in pregnancy: A case report*

### ABSTRACT

*Brugada syndrome is a hereditary cardiac channelopathy that predisposes to ventricular tachyarrhythmias and, as a consequence, to sudden death. Its diagnosis is based on a specific electrocardiographic pattern. There are few reports on this syndrome in pregnancy. This article presents the case of a 26-year-old pregnant woman with implantable cardioverter-defibrillator due to this cause, who was referred to the National Department of Heart Disease in Pregnancy where she remained under monitoring, stable, without any complication. There are controversies about whether or not the increase in female hormones is a protective factor in pregnant women with Brugada syndrome. Despite the generally benign course of this disease during pregnancy, there are still important questions to be clarified. The follow-up of patients is considered essential to guarantee maternal-fetal well-being.*

**Keywords:** Brugada syndrome, Channelopathies, Implantable cardioverter-defibrillator, Pregnancy

✉ E Zayas Fundora

Bellavista 687 e/Lombillo y Colon.  
Municipio Plaza. La Habana, Cuba.

Correo electrónico:

emmanuelzayascuba@gmail.com

### Contenido relacionado:

<http://www.revcorsalud.sld.cu/index.php/cors/article/view/938>

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de Brugada (SBr) es una de las llamadas enfermedades por ca-

nales iónicos cardíacos. Fue descrito por primera vez en el año 1992, por Pedro y Josep Brugada, a raíz de la aparición de ocho pacientes con unas características comunes: bloqueo de rama derecha, elevación del segmento ST y muerte súbita de origen cardíaco<sup>1</sup>.

En los últimos años se han probado las bases genéticas que lo sustentan, una enfermedad autosómica dominante ligada al cromosoma 3, provocada por una mutación de los genes encargados de la estructura y función de los canales de sodio miocárdicos, que determina su cierre prematuro. Como consecuencia, pueden ocurrir arritmias ventriculares malignas que desencadenan una muerte súbita cardiovascular, fundamentalmente antes de los 45 años de edad<sup>1-3</sup>.

Está caracterizado por una elevación del segmento ST, mayor o igual a 2 mm, en las derivaciones precordiales derechas del electrocardiograma, acompañado de un patrón de bloqueo de rama derecha, en ausencia de cardiopatía estructural. Hasta el momento han sido descritos tres patrones electrocardiográficos distintos (tipos 1, 2 y 3)<sup>2,4,6</sup>, y es difícil determinar su prevalencia a nivel mundial debido a que existe un gran número de casos asintomáticos que determinan su subregistro. Sin embargo, se estima que el SBr presenta una mayor prevalencia en los países asiáticos y es más común en varones de mediana edad<sup>7-9</sup>.

La prevalencia de las enfermedades cardíacas en gestantes depende de la población de origen. En los países occidentales, la cardiopatía congénita materna es la más frecuente y es, a nivel mundial, la primera causa de muerte materna indirecta durante la gestación<sup>10</sup>.

En Cuba se cuenta con el Servicio Nacional de Cardiopatías en el Embarazo, creado por el Comandante en Jefe Fidel Castro Ruz en el año 2000, donde se les da seguimiento y tratamiento a todas las gestantes cubanas con enfermedades cardiovasculares.

Actualmente se sabe poco sobre la repercusión, riesgos y resultados del embarazo en mujeres con SBr, pero existen datos iniciales que sugieren un curso generalmente benigno de la gestación y el período periparto<sup>9,11-13</sup>. Por eso, y por existir escasos informes de esta enfermedad durante el embarazo, nos motivamos a presentar este caso.

## CASO CLÍNICO

Gestante de 26 años de edad, mestiza, sin hábitos tóxicos, con antecedentes patológicos familiares de muerte súbita cardiovascular en abuelo paterno, padre hipertenso, con SBr, y madre hipertensa; que seis años antes, posterior a un episodio sincopal, se le diagnosticó SBr al encontrar un patrón de Brugada tipo 3 en el electrocardiograma. Una vez corroborado el diagnóstico mediante el protocolo habitual, se le colocó un desfibrilador automático implantable.

Fue recibida en el Servicio Nacional de Cardiopatías en el Embarazo y se ingresó para vigilar el bienestar materno-fetal. Al momento del ingreso, no presentaba tratamiento farmacológico y tenía una edad gestacional de 35,5 semanas; además de una historia obstétrica de tres gestaciones y dos abortos provocados.

El examen físico al ingreso fue normal, con presión arterial de 110/60 mmHg, frecuencia cardíaca



**Figura 1.** Electrocardiograma de 12 derivaciones realizado a la gestante con síndrome de Brugada.

de 80 latidos por minuto y frecuencia respiratoria de 16 respiraciones por minuto. Los ruidos cardíacos eran rítmicos, de buena intensidad y no presentaba soplos. El murmullo vesicular era audible en ambos campos pulmonares, sin estertores. Los exámenes de laboratorio que incluyeron hemograma, química sanguínea, ionograma y coagulograma, se encontraban dentro de rangos normales.

El electrocardiograma (**Figura**) mostró un ritmo sinusal, con eje eléctrico normal, y una elevación del segmento ST cercano a 2mm, con ondas T negativas en las derivaciones  $V_1$  y  $V_2$ , y bloqueo de rama derecha del haz de His, esta vez compatible con un patrón electrocardiográfico de SBr tipo 1.

El ecocardiograma no mostró enfermedad cardíaca estructural y su estancia en el Servicio Nacional de Cardiopatía en el Embarazo transcurrió sin complicaciones. A las 40 semanas de gestación se le realizó una cesárea por inducción fallida, donde se obtuvo un recién nacido de 2880 gramos, con una puntuación de Apgar en 9/9, el cual no presentó complicaciones ni se le ha diagnosticado ningún tipo de canalopatía.

## COMENTARIO

El electrocardiograma constituye la piedra angular para el diagnóstico del SBr, pues se trata de un trastorno eléctrico primario no asociado a cardiopatía estructural<sup>3</sup>.

Existen tres patrones electrocardiográficos del síndrome (**Tabla**), que pueden aparecer –incluso en el mismo paciente– en diferentes momentos; sin embargo, el tipo 1 es el único considerado como criterio diagnóstico de la enfermedad, ya sea espontáneamente o tras la administración de fármacos que bloquean los canales de sodio<sup>2,4,6</sup>.

En los estudios realizados hasta la fecha se ha comprobado una expresión electrocardiográfica del SBr más evidente en el sexo masculino (mayor porcentaje de patrón tipo 1 y una mayor elevación del

segmento ST), así como una tasa más elevada de síntomas y eventos cardiovasculares<sup>14</sup>.

El cierre prematuro de los canales de sodio puede traer consigo arritmias malignas; entre las más frecuentes, la taquicardia ventricular polimórfica, que puede desencadenar inestabilidad hemodinámica y, como consecuencia, síncope, y la fibrilación ventricular con muerte súbita cardiovascular<sup>4</sup>.

Aunque la paciente no presentaba un patrón electrocardiográfico tipo 1, al momento de diagnóstico, destaca la historia familiar de muerte súbita y SBr; lo que, sumado a su episodio sincopal, justificó la implantación del desfibrilador automático como prevención primaria de complicaciones, aunque su indicación, según las guías de práctica clínica, van siempre enfocadas al diagnóstico de un SBr tipo 1<sup>4</sup>.

El embarazo induce cambios hemodinámicos y del sistema nervioso autónomo, y produce un aumento gradual significativo de las concentraciones de estrógenos y progesterona en sangre, seguido de una marcada disminución de ambas hormonas en el período posparto<sup>15</sup>. La paciente en cuestión presentaba una elevación del segmento ST de 2 mm al momento del ingreso, lo que podría responder al efecto de los estrógenos en la regulación negativa de la expresión del canal de potasio dependiente de voltaje, en otros tejidos como el miometrio uterino, lo que indica el potencial de esta hormona para reducir la dispersión transmural y epicárdica de la repolarización, y la elevación del segmento ST en el electrocardiograma<sup>16</sup>. Sin embargo, las consecuencias clínicas finales de la modulación producida por las hormonas sexuales femeninas en pacientes con SBr continúan siendo, en gran parte, desconocidas<sup>15</sup>.

Similares patrones electrocardiográficos se observaron en los casos publicados por Sharif-Kazemi *et al.*<sup>13</sup>, en una gestante con SBr que presentó una tormenta eléctrica, y Prochnau *et al.*<sup>9</sup>, en otra donde se diagnosticó el SBr durante el embarazo.

Para la estratificación del riesgo de las gestantes con cardiopatías existen varias escalas. Las guías europeas sobre cardiopatías en el embarazo reco-

**Tabla.** Patrones electrocardiográficos del síndrome de Brugada<sup>4-6</sup>.

Tipo	Patrón
1	Elevación convexa y descendente del segmento ST > 2 mm en más de una derivación precordial derecha ( $V_1$ - $V_3$ ), seguida de ondas T negativas.
2	Elevación del segmento ST $\geq$ 2 mm en precordiales derechas, seguida de ondas T positivas o isobifásicas, lo que confiere al electrocardiograma un aspecto de silla de montar
3	Cualquiera de los dos anteriores si la elevación del segmento ST es $\leq$ 1 mm

miendan la propuesta por la Organización Mundial de la Salud (OMS), donde clasifican en cuatro grupos, de menor a mayor, el riesgo de morbilidad y mortalidad materna. Una clase IV supone un riesgo extremadamente alto de mortalidad materna o morbilidad grave, por lo que el embarazo está contraindicado<sup>17</sup>. Las gestantes con SBr entran dentro del grupo II de esta clasificación, correspondiente a riesgo moderado.

La paciente que se comenta este artículo no presentó complicaciones durante su embarazo. Rodríguez-Mañero *et al.*<sup>18</sup>, en su estudio unicéntrico y retrospectivo, donde se incluyeron 104 mujeres con SBr y partos previos (el mayor que se ha hecho de este tipo hasta la fecha), concluyeron que los eventos graves no fueron más frecuentes durante la gestación y el período periparto en las mujeres con SBr; incluso, la aparición de síncope durante el embarazo no se asoció a peor evolución en los períodos periparto y posparto ni durante el seguimiento. No obstante, aunque las complicaciones durante el embarazo no son frecuentes, existe la posibilidad de que ocurran, como lo muestran los casos publicados por Sharif-Kazemi *et al.*<sup>13</sup> y Pagel *et al.*<sup>19,20</sup>, únicos publicados de embarazadas con SBr que han desarrollado tormenta eléctrica. El primero se trata de una gestante de 22 años y 12 semanas de gestación, que presentó una taquicardia ventricular polimórfica recurrente, como primera manifestación del síndrome, y respondió al tratamiento intravenoso con isoproterenol y, posteriormente, quinidina. El segundo fue el caso de una mujer embarazada que padecía el SBr, suspendió su tratamiento crónico con amiodarona de forma electiva y necesitó la utilización de oxigenación por membrana extracorpórea para estabilizarla, reiniciar el tratamiento antiarrítmico y realizar parto de emergencia.

Como se comentó anteriormente se piensa que el aumento de las hormonas femeninas supone un factor protector de este tipo de eventos. Los autores de estos casos clínicos que presentaron tormenta eléctrica concuerdan en que lo ocurrido es debido a un aumento de los títulos de testosterona, secundarios al aumento en la globulina transportadora de hormonas sexuales inducidos por los estrógenos; aunque también pudiera estar relacionado con factores predisponentes de arritmias, como la fiebre, hábitos tóxicos, medicamentos y el tono vagal<sup>9</sup>.

Según muestra el estudio de Rodríguez-Mañero *et al.*<sup>18</sup>, no existe asociación entre el SBr y el aborto, o la aparición de complicaciones en el recién nacido. Las pacientes que presentaron aborto no mostraron

diferencias en las características clínicas con respecto en las embarazadas que no lo tuvieron; por lo que no se asoció este evento con el SBr, aunque es algo que requiere de más estudios. Solo hubo un niño que falleció a los tres meses de nacido a causa de muerte súbita de origen desconocido. Algunos autores<sup>19,21</sup> señalan que hijos de madre con diferentes canalopatías, como el SBr y el síndrome de QT largo, se han diagnosticado erróneamente como casos de síndrome de muerte súbita infantil, incluso con diagnóstico previo de estas canalopatías. Solo existe un caso de una madre con SBr donde se constató flutter auricular fetal<sup>22</sup>.

Afortunadamente, la gestante estudiada no presentó complicaciones y obtuvo un recién nacido sano, sin diagnóstico de alguna canalopatía.

## CONCLUSIONES

Las gestantes con síndrome de Brugada presentan un riesgo intermedio de morbilidad y mortalidad según la Organización Mundial de la Salud; por lo que no están exentas de complicaciones, de ahí la importancia de su seguimiento. Se debe destacar que es una enfermedad con bases genéticas, por lo que existe posibilidad de transmisión a la descendencia.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Brugada J, Campuzano O, Arbelo E, Sarquella-Brugada G, Brugada R. Present Status of Brugada Syndrome: JACC State-of-the-Art Review. *J Am Coll Cardiol.* 2018;72(9):1046-59. [DOI]
2. Wu W, Tian L, Ke J, Sun Y, Wu R, Zhu J, *et al.* Risk factors for cardiac events in patients with Brugada syndrome: A PRISMA-compliant meta-analysis and systematic review. *Medicine (Baltimore)* [Internet]. 2016 [citado 2 Ago 2021];95(30):e4214. Disponible en: <https://doi.org/10.1097/md.0000000000004214>
3. Mont-Girbau L, Brugada J. Arritmias cardíacas. En: Rozman C, Cardellach F, eds. *Farreras Medicina Interna*. Vol 1. 19ª ed. España: Elsevier; 2020. p. 435-62.
4. Olguin JE, Tomaselli GF, Zipes DP. Arritmias ventriculares. En: Zipes DP, Libby P, Bonow RO, Mann DL, Tomaselli GF, eds. *Braunwald Tratado de Cardiología*. 11ª ed. España: Elsevier; 2019. p. 753-71.

5. Sieira J, Brugada P. The definition of the Brugada syndrome. *Eur Heart J*. 2017;38(40):3029-34. [DOI]
6. Benito B, Brugada J, Brugada R, Brugada P. Síndrome de Brugada. *Rev Esp Cardiol*. 2009;62(11):1297-315. [DOI]
7. Brugada R, Campuzano O, Sarquella-Brugada G, Brugada J, Brugada P. Brugada syndrome. *Methodist DeBakey Cardiovasc J*. 2014;10(1):25-8. [DOI]
8. Janin A, Bessière F, Georgescu T, Chanavat V, Chevalier P, Millat G. TRPM4 mutations to cause autosomal recessive and not autosomal dominant Brugada type 1 syndrome. *Eur J Med Genet [Internet]*. 2019 [citado 8 Ago 2021];62(6):103527. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.ejmg.2018.08.008>
9. Prochnau D, Figulla HR, Surber R. First clinical manifestation of Brugada syndrome during pregnancy. *Herzschrittmacherther Elektrophysiol*. 2013;24(3):194-6. [DOI]
10. Pappone C, Santinelli V. Brugada Syndrome: Progress in Diagnosis and Management. *Arrhythm Electrophysiol Rev*. 2019;8(1):13-8. [DOI]
11. Ideishi A, Ogawa M, Nagata Y, Idemoto Y, Komaki T, Morii J, et al. Pregnancy May Affect the Attenuation of an ST Segment Elevation in the Right Precordial Leads: A Female Patient with Brugada Syndrome. *Intern Med*. 2019;58(21):3099-102. [DOI]
12. Bramall J, Combeer A, Springett J, Wendler R. Caesarean section for twin pregnancy in a parturient with Brugada syndrome. *Int J Obstet Anesth*. 2011;20(2):181-4. [DOI]
13. Sharif-Kazemi MB, Emkanjoo Z, Tavoosi A, Kafi M, Kheirkhah J, Alizadeh A, et al. Electrical storm in Brugada syndrome during pregnancy. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2011;34(2):18-21. [DOI]
14. Guía ESC 2015 sobre el tratamiento de pacientes con arritmias ventriculares y prevención de la muerte súbita cardíaca. *Rev Esp Cardiol*. 2016; 69(2):176.e1-176. [DOI]
15. Benito B, Berruezo A. Síndrome de Brugada y embarazo: indagando en el papel de las hormonas sexuales en las canalopatías iónicas. *Rev Esp Cardiol*. 2014;67(3):165-7. [DOI]
16. Song M, Helguera G, Eghbali M, Zhu N, Zarei MM, Olcese R, et al. Remodeling of Kv4.3 potassium channel gene expression under the control of sex hormones. *J Biol Chem*. 2001;276(34):31883-90. [DOI]
17. Múnera-Echeverri AG. Enfermedad cardíaca y embarazo. *Rev Colomb Cardiol*. 2018;25(S1):49-58. [DOI]
18. Rodríguez-Mañero M, Casado-Arroyo R, Sarkozy A, Leysen E, Sieira JA, Namdar M, et al. Trascendencia clínica del embarazo en el síndrome de Brugada. *Rev Esp Cardiol*. 2014;67(3):176-80. [DOI]
19. Priori SG, Napolitano C, Giordano U, Collisani G, Memmi M. Brugada syndrome and sudden cardiac death in children. *Lancet*. 2000;355(9206):808-9. [DOI]
20. Pagel PS, Lilly RE, Nicolosi AC. Use of ECMO to temporize circulatory instability during severe Brugada electrical storm. *Ann Thorac Surg*. 2009; 88(3):982-3. [DOI]
21. Schwartz PJ, Priori SG, Dumaine R, Napolitano C, Antzelevitch C, Stramba-Badiale M, et al. A molecular link between the sudden infant death syndrome and the long-QT syndrome. *N Engl J Med*. 2000;343(4):262-7. [DOI]
22. Kiekebusch Hurel G, Baez Aguirre M, Spralja Satalic B, Salinas Chau A, Barahona Ruiz W. Flutter atrial fetal en madre portadora de síndrome de Brugada: Caso Clínico. *CIMEL*. 2009;14(1):55-9.