

Coorte de Pacientes Encaminhados para Investigação de Síndrome de Brugada em um Serviço Terciário de Eletrofisiologia - Registro de 19 Anos

Cohort of Patients Referred for Brugada Syndrome Investigation in an Electrophysiology Service – 19-Year Registry

Alvaro Valentim Lima Sarabanda

Instituto de Cardiologia do Distrito Federal, Fundação Universitária de Cardiologia (FUC), Brasília, DF – Brasil

Minieditorial referente ao artigo: Coorte de Pacientes Encaminhados para Investigação de Síndrome de Brugada em um Serviço Terciário de Eletrofisiologia – Registro de 19 Anos

A síndrome de Brugada (SBr) foi descrita por Pedro e Josep Brugada em 1992 como uma nova entidade clínica caracterizada por alterações eletrocardiográficas (ECG) específicas, como padrão de bloqueio de ramo direito e elevação persistente do segmento ST nas derivações precordiais direitas, associada ao risco aumentado de morte súbita.¹

A SBr é um canalopatia autossômica dominante, com manifestação clínica na faixa etária de 30 a 40 anos e maior expressividade em homens. Atualmente, estima-se que seja responsável por cerca de 12% de todas as mortes súbitas cardíacas e até 20% das mortes súbitas cardíacas em indivíduos sem cardiopatia estrutural.² É difícil estabelecer a real prevalência da SBr na população geral, sendo estimada em 5 a 20 em cada 10.000 indivíduos.² Diversas alterações genéticas foram associadas à SBr, a maioria delas relacionada à codificação de proteínas do canal de sódio (INa), do canal de cálcio (ICa) ou dos canais de potássio (via de regra Ito) da membrana plasmática.²⁻⁵

A manifestação clínica usual da SBr é a síncope arritmica, a respiração agônica noturna ou a morte súbita secundária à taquicardia ventricular (TV) polimórfica ou fibrilação ventricular (FV). Os sintomas ocorrem habitualmente durante o sono, no repouso durante o dia ou em situações nas quais ocorre aumento do tônus vagal, como na libação alcoólica ou em refeições copiosas. A febre também é um deflagrador comum, principalmente em crianças.²⁻⁵

O diagnóstico e a estratificação de risco da SBr baseiam-se principalmente na história clínica e no padrão ECG, os quais podem gerar controvérsia devido à penetrância incompleta da canalopatia e ao padrão dinâmico das manifestações ECG.²⁻⁵ Embora três padrões ECG tenham sido descritos, o diagnóstico de SBr só é firmado nos pacientes com padrão ECG tipo 1 (*coved-type*), caracterizado por elevação cônica do segmento ST ≥ 2 mm em pelo menos uma das derivações precordiais direitas (V1, V2) posicionadas no 2º, 3º e 4º espaços intercostais, ocorrendo espontaneamente

ou após teste provocativo com administração intravenosa de drogas antiarrítmicas da classe I (ajmalina, flecainida ou procainamida). Os demais padrões ECG (tipos 2 e 3) não definem o diagnóstico de SBr.²⁻⁵

Na estratificação de risco e tratamento da SBr, são considerados de elevado risco de morte súbita e com indicação de implante do cardioversor desfibrilador implantável (CDI) para prevenção secundária os indivíduos com história de parada cardíaca recuperada (indicação Classe I) e aqueles com história de síncope e que apresentam padrão ECG tipo 1 (indicação Classe IIa). Diversos estudos reportaram que pacientes assintomáticos que possuem padrão ECG tipo 1 somente após infusão de antiarrítmicos da classe I apresentam um baixo risco de eventos arrítmicos durante o seguimento clínico.⁶⁻⁸ Assim, nesses pacientes, o implante do CDI deve ser evitado pelo risco de complicações, tais como a ocorrência de choques inapropriados.³⁻⁵

No que concerne à importância da estimulação ventricular programada (EVP) durante o estudo eletrofisiológico invasivo na estratificação de risco e no manejo dos pacientes assintomáticos com SBr, seu papel ainda é controverso. Enquanto alguns estudos demonstraram que a indução de taquiarritmias ventriculares (TV polimórfica ou FV) durante a EVP é um preditor independente de eventos arrítmicos no seguimento clínico, salientando também o seu valor preditivo negativo,^{9,10} outras séries contestaram esses achados.^{6,7} Nesse contexto, vale a pena ressaltar os resultados de uma revisão sistemática recente de oito estudos prospectivos observacionais, incluindo um total de 1312 pacientes com SBr sem história de parada cardíaca, na qual observou-se que a indução de TV polimórfica ou FV durante a EVP era capaz de prever um risco aumentado de eventos arrítmicos (parada cardíaca ou choques do CDI) no seguimento clínico, com maior risco de eventos quando a indução de TV/FV ocorria com a utilização de somente um ou dois extra-estímulos. Por outro lado, os autores também verificaram que a não indução de TV/FV não era capaz de prever menor risco de eventos arrítmicos, em especial no subgrupo de pacientes com padrão ECG tipo 1 e história de síncope.⁸ Assim, os mais recentes consensos de especialistas preconizam cautela na indicação do implante do CDI nos pacientes assintomáticos com SBr nos quais houve indução de taquiarritmias ventriculares durante a EVP, expressando que essa conduta deve ser considerada individualmente (indicação Classe IIb) no manejo desses pacientes.³⁻⁵

Deve ser ressaltado que, apesar de sua descrição pelos irmãos Brugada há mais de 25 anos,¹ a SBr continua sendo muito debatida no que diz respeito às suas alterações

Palavras-chave

Síndrome de Brugada; Bloqueio de Ramo; Morte Súbita; Taquicardia Ventricular; Síncope.

Correspondência: Alvaro Valentim Lima Sarabanda •

AOS 02 Bloco B apto 604. CEP 70660-022, Octogonal, Brasília, DF – Brasil
E-mail: sarabanda@uol.com.br, alvaro.sarabanda@icdf.org.br

DOI: 10.5935/abc.20180120

genéticas, aos mecanismos arritmogênicos e ao seu manejo clínico. Isso decorre do fato de que novas informações sobre a SBr continuam a ser reportadas e a sua compreensão está em constante evolução, impulsionada por novos achados clínicos e de pesquisa básica.^{2-8,10}

Na presente edição dos *Arquivos Brasileiros de Cardiologia*, Warpechowski Neto et al.,¹¹ reportam as características clínicas, o manejo e o seguimento de pacientes portadores de padrão ECG sugestivo de SBr, os quais tinham sido encaminhados a um centro terciário para estratificação de risco com estudo

eletrofisiológico invasivo. No presente estudo, em concordância com a literatura mundial, a maioria dos pacientes era do gênero masculino, encontrava-se na faixa etária adulta e apresentava padrão ECG tipo 1 espontâneo. O trabalho em questão tem o mérito de oferecer uma visão oportuna e atual da complexidade encontrada no manejo clínico da SBr, discutindo as controvérsias da utilização da EVP na estratificação de risco dos pacientes assintomáticos, bem como do implante do CDI no tratamento daqueles com maior risco de arritmias fatais no seguimento clínico de longo prazo.

Referências

1. Brugada P, Brugada J. Right bundle branch block, persistent ST segment elevation and sudden cardiac death: a distinct clinical and electrocardiographic syndrome: a multicenter report. *J Am Coll Cardiol*. 1992;20(6):1391-6.
2. Brugada R, Campuzano O, Sarquella-Brugada G, Brugada J, Brugada P. Brugada syndrome. *Methodist DeBakey Cardiovasc J*. 2014;10(1):25-8.
3. Priori SG, Wilde AA, Horie M, Cho Y, Behr ER, Berul C, et al. 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 AEPCC in June 2013. *Heart Rhythm*. 2013;10(12):1932-63.
4. Priori SG, Blomstrom-Lundqvist C, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, Camm J, et al. 2015 ESC guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPCC). *Eur Heart J*. 2015;36(41):2793-867.
5. Antzelevitch C, Yan GX, Ackerman MJ, Borggrefe M, Corrado D, Guo J, et al. J-Wave syndromes expert consensus conference report: emerging concepts and gaps in knowledge. *Europace*. 2017;19(4):665-94.
6. Probst V, Veltmann C, Eckardt L, Meregalli PG, Gaita F, Tan HL, et al. Long-term prognosis of patients diagnosed with Brugada syndrome: results from the FINGER Brugada Syndrome Registry. *Circulation*. 2010;121(5):635-43.
7. Priori SG, Gasparini M, Napolitano C, Della Bella P, Ottonelli AG, Sassone B, et al. Risk Stratification in Brugada Syndrome: results of the PRELUDE (Programmed Electrical stimulation preDICTive valuE) Registry. *J Am Coll Cardiol*. 2012;59(1):37-45.
8. Sroubek J, Probst V, Mazzanti A, Delise P, Hevia JC, Ohkubo K, et al. Programmed ventricular stimulation for risk stratification in the Brugada Syndrome: a pooled analysis. *Circulation*. 2016;133(7):622-30.
9. Brugada J, Brugada R, Brugada P. Determinants of sudden cardiac death in individuals with the electrocardiographic pattern of Brugada syndrome and no previous cardiac arrest. *Circulation*. 2003;108(25):3092-6.
10. Sieira J, Conte G, Ciconte G, Chierchia GB, Casado-Arroyo R, Baltogiannis G, et al. A score model to predict risk of events in patients with Brugada Syndrome. *Eur Heart J*. 2017;38(22):1756-63.
11. Warpechowski Neto S, Lima GG, Ley LL, Ley AL, Dutra LZ, Pires LM, et al. Coorte de pacientes encaminhados para investigação de síndrome de Brugada em um Serviço Terciário de Eletrofisiologia - Registro de 19 Anos. *Arq Bras Cardiol*. 2018; 111(1):13-18.

