

¿El síndrome de Brugada es una variante de la displasia arritmogénica del VD? - 2016

Dr. Andrés R. Pérez Riera

Pienso que el síndrome de Brugada es una variante de la ARVC. Em este caso si admitimos esto el síndrome no existiría, lo que ningún formador de opinión acepta.

¿Cuáles son las pruebas de que se trataría de una misma enfermedad?

Muy pocas pero contundentes

1) La descripción de 2 hermanos gemelos uno con el síndrome de Brugada y el Hermano también mas con el pasar del tiempo uno de los hermanos desarrolló una ARVD y el otro quedo Brugada

2) El reciente trabajo de Zhao de 2016 que reveló en 40 victimas de asi llamada muerte inesperada nocturna de los asiáticos conocida como Sudden unexplained nocturnal death syndromeo SUNDS o Bangungut / SUNDS mutaciones genéticas de la ARVD. El SUNDS y el síndrome de Brugada aparecen estrechamente relacionados. Los mecanismos fisiopatológicos del síndrome de Brugada pueden explicar el enigma de Bangungut / SUND.

El Bangungut / SUNDS y el Brugada son fenotípicamente, genéticamente y funcionalmente la misma cosa. Por eso en Tailandia el S. de Brugada es endémico porque es el SUNDS. En estos pacientes se encontró algunos portadores de mutaciones propias de la ARVC/D es decir en el gen DSP DESMOPALKIN que es un gen de los desmosomas (La ARVC/D es considerada una desmosomopatía). El gen DSP da instrucciones a una proteína llamada desmoplakina. Esta proteína se encuentra principalmente en las células del corazón y la piel, donde es un componente importante de las estructuras especializadas denominadas desmosomas. Estas estructuras ayudan a las células vecinas a la conducción inter célula y proporciona resistencia y estabilidad a los tejidos. Desmosomas también pueden estar implicados en otras funciones celulares críticas, incluyendo las vías de señalización química, el proceso por el cual las células maduran para realizar funciones específicas (diferenciación), y la autodestrucción (apoptosis) que se observa en la ARVC/D.