

# **Sinais patognomônicos, prevalência, incidência, doença de Brugada - 2006**

Dr. Andrés R. Pérez Riera

Em medicina são excepcionais os sinais patognomônicos. Esta é uma palavra que significa exclusivo diagnóstico de uma única enfermidade, isto é, que quando o sinal está presente obrigatoriamente indica que se trata de esta enfermidade e de nenhuma outra. O termo é derivado do grego pathos (enfermidade) e gnome (Julgamento). Por exemplo a positividade do teste de ajmalina não é patognomônico de doença de Brugada como.

Em referência aos conceitos de prevalência e incidência pelo, os mesmos estão bem estabelecidos na ciência da epidemiologia.

**Prevalência: DEFINE-SE COMO A MEDIDA DA FREQUÊNCIA DE UMA ENFERMIDADE EM UM PONTO DESIGNADO NO TEMPO. Ex-prevalência de caries, prevalência de fluorose, etc.**

**Incidência: TRADUZ A INTENSIDADE O RISCO DE OCORRÊNCIA DE UMA DETERMINADA DOENÇA IDENTIFICADA DURANTE UM PERÍODO DE TEMPO ESPECÍFICO.**

Você se pode perguntar porque está tanto na berlinda esta enfermidade rara de baixa prevalência? Resposta: "A síndrome tomou a atenção da comunidade de eletrofisiologistas, pois serve como um paradigma para o nosso entendimento do papel da dispersão espacial da repolarização no desenvolvimento das arritmias cardíacas". (Charles Antzelevitch),

Se diz "En ninguno de los comentarios acerca de los famosos casos de "Síndrome de Brugada en paciente asintomático" aparece la opinión de la O.M.S. ni siquiera de los propios Hermanos Brugada".

Resposta: A opinião dos Brugada já comentei que era que o CDI possui valor preditivo discordante do que pensa o resto da comunidade Européia. Eu concordo apesar de ter assinado o consenso (mudei de opinião nestes últimos 2 anos). O Consenso aconteceu em 2003.

Finalmente, se emprega a denominação de Síndrome de Bloqueio de Rama Derecha con punto J elevado, para designar a entidade. Devo dizer que esta denominação é errônea uma vez que não poucos síndromes de Brugada não tem no ECG bloqueio de ramo direito completo ou incompleto. Muitos deles não possuem onda S empastada nas derivações esquerdas DI, aVL, V5 e V6 um R proeminente em aVR V1 e V2.

¿É conhecido algum BRD sem onda S nas esquerdas?.

Diversas denominações têm sido utilizadas por diferentes autores para denominar esta entidade:

1) Síndrome do bloqueio de ramo direito, supradesnível persistente do segmento ST com intervalo QT normal e morte súbita cardíaca 1, 2;

2) Síndrome de Brugada 3;

3) Síndrome de Brugada-Brugada 4; 5 (esta denominação é utilizada por autores alemães);

4) Fibrilação ventricular idiopática com bloqueio incompleto do ramo direito e supradesnível do segmento ST 6; 7;

5) Fibrilação ventricular idiopática tipo Brugada 8;

6) Doença de Brugada 9;

7) Síndrome de Brugi-Brugi 10 (conhecida na Bélgica com este nome);

8) Síndrome da Morte Súbita Noturna Inexplicada 11 (SMSNI);

9) Síndrome da Morte Súbita Inexplicada (SMSI) 12. A SMSNI também é conhecida como SMSI. SBr e SMSI são a mesma doença; a predominância masculina do fenótipo observada na SMSI não se aplica a algumas famílias européias, sugerindo que outros fatores que não a mutação específica determinam a distinção de gênero. Adicionalmente, a ajmalina pode determinar resultados falso-positivos nessas famílias.

Tais achados têm grandes implicações relacionadas ao diagnóstico e estratificação de risco dos familiares de pacientes portadores da SBr 13.

Observações: O grupo de pesquisadores de Pádua-Itália intencionaram, empregar o epônimo síndrome de "Nava-Martini-Thiene" 14. Esta denominação não tem sido aceita pelo restante da comunidade científica. Consideramos tal denominação inadequada, pois os pesquisadores mencionados somente levantaram a possível correlação entre essa anormalidade da repolarização ventricular e MSC em um dos seus pacientes. O Dr Bortolo Martini, reclamou a paternidade da descoberta, argumentando que eles teriam descoberto a entidade três anos antes, em 1989 15. Nesta publicação, os autores apenas informaram manifestações eletrocardiográficas com possível correlação com a MSC; contudo, concluíram que estes casos correspondiam a uma cardiopatia estrutural: a C/DAVD e não reconheceram estar diante de uma nova entidade sem substrato orgânico subjacente. Até os dias de hoje persiste a polêmica se a SBr é uma doença elétrica primária ou possui um substrato orgânico. Existem argumentos que apóiam ambas hipóteses e até uma teoria eclética que admite a possibilidade da existência de ambas possibilidades.

## References

- 1) Brugada P, Brugada J: A distinct clinical and electrocardiographic syndrome: Right bundle branch block, persistent ST segment elevation with normal QT interval and sudden cardiac death [abstract]. *Pacing Clin Electrophysiol* 1991; 14: 746.
- 2) 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 1391-1396.
- 3) Yang Gx, Antzelevitch C. Cellular basis for the electrocardiographic J wave. *Circulation* 1996; 93: 372-379.
- 4) Breuer HW, Breithardt G, Borggrefe M. Brugada-Brugada syndrome. An atypical case. *Z Kardiol.* 1999; 88:467-472.
- 5) Cron TA, Osswald S, Borggrefe M. Brugada-Brugada syndrome- an ECG diagnosis at a glance! *Scweiz Med Wochenschr* 1998; 128:1965.
- 6) Sumiyoshi M, Nakata Y, Hisaoka T, et al. A case of idiopathic ventricular fibrillation with incomplete right bundle branch block and persistent ST segment elevation. *Jpn Heart J.* 1993; 34:661-666.
- 7) Nakagawa T, Aihara N, Taguchi A, et al. ST segment alternans in patients with Brugada type idiopathic ventricular fibrillation during ambulatory ECG recordings. *PACE* 1998; 21:967 (abstract).

- 8) Aihara N, Takaki H, Taguchi A. Exercise induced aggravation of ST segment elevation in patients with Brugada type idiopathic ventricular fibrillation. *Circulation* 1998; abstract 4261.
- 9) Pérez Riera AR, Schapachnik E, Ferreira C. Brugada Disease: Chronology Of Discovery And Paternity. Preliminary Observations And Historical Aspects. *Indian Pacing and Electrophysiology*; 2003; 3:253-260.
- 10) Gussak I, Bjerregaard P History of the Brugada syndrome. Chapter 2 pp: 23-25 In *The Brugada Syndrome From Bench to Bedside* Edited by Charles Antzelevitch With Associate Editors Pedro Brugada, Josep Brugada and Ramon Brugada 2005 by Blackwell Futura Publishing.
- 11) Chen SM, Kuo CT, Lin KH, Chiang FT. Brugada syndrome without mutation of the cardiac sodium channel gene in a Taiwanese patient. *J Formos Med Assoc.* 2000; 99:860-862.
- 12) Vatta M, Dumaine R, Varghese G, et al: Genetic and biophysical basis of sudden unexplained nocturnal death syndrome (SUNDS), a disease allelic to Brugada syndrome. *Hum Mol Genet* 2002;11:337-345.
- 13) Hong K, Berruezo-Sanchez A, Pongvarin N, et al. Phenotypic characterization of a large European family with Brugada syndrome displaying a sudden unexpected death syndrome mutation in SCN5A: *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2004;15:64-69.
- 14) Martini B, Nava A. 1988-2003. Fifteen years after the first Italian description by Nava-Martini-Thiene and colleagues of a new syndrome (different from the Brugada syndrome?) in the *Giornale Italiano di Cardiologia*: do we really know everything on this entity? *Ital Heart J* 2004; 5: 53-60.
- 15) Martini B, Nava A, Thiene G, et al. Ventricular fibrillation without apparent heart disease: description of six cases. *Am Heart J* 1989; 118:1203-1209.