

# Similitudes entre el síndrome de Brugada (SBr) y la enfermedad de Steinert - 2016

Dr. Andrés R. Pérez Riera

Ambas entidades (el SBr y el Steinert) por mecanismos diferentes afectan o pueden afectar la fase 0 del potencial de acción de fibras rápidas ocasionando menor o nula entrada del catión  $\text{Na}^+$  comprometiendo así la velocidad de conducción o dromotropismo (del griego dromos correr)  $dV/dt(\#)$  a lo largo de casi todo el sistema cardionector del corazón.

Esto reafirma la existencia del mecanismo de despolarización.

La menor velocidad ocasionada puede originar QRS fragmentado un marcador arrítmico de despolarización.

En aurículas puede prolongar la duración de P, puede aumentar el intervalo PR (bloqueo AV de primer grado) pueden aumentar el tiempo AV con QRS ancho, patrones de bloqueos de rama, asociado o no a bloqueos fasciculares o divisionales y con carácter progresivo pudiendo en el caso de Steinert llegar al bloqueo AV total con MS.

Se ha observado que la prueba de la ajmalina puede ser positiva en varias entidades (no específica para SBr) con y sin "aparente" cardiopatía estructural como la ARVC/D la cual puede tener la prueba de ajmalina positiva, lo mismo en la cardiopatía de Steinert y como lo observara Pablo Ambrosio Chiale antes del descubrimiento del SBr usando ajmalina le apareció un patrón Brugada tipo 1 típico que en ese tiempo no existía.

En el SBr y en el Steinert son muy frecuentes los potenciales tardíos (*late potentials*) en el ECG-AR (electrocardiograma de alta resolución o de señales promediadas); estos potenciales tardíos son debidos a potenciales del Haz de His tardíos por una

prolongación de HV o un "split His" muy frecuentes tanto en el SBr cuanto en el Steinert.

# es la tasa de variación de grandeza (derivada 0 es la variación de amplitud en función del tiempo).

Las fibras rápidas tienen una fase 0 de aproximadamente 130mV porque el potencial trans-membrana de reposo está en aproximadamente -90 mV y al entrar al intracelular abruptamente el catión sodio por un gradiente eléctrico y osmótico invierte el potencial para +30mV (de 0 a +30mV se denomina *over shoot* o crista de Livaud)

Nosotros verificamos numerosas coincidencias y similitudes entre el SBr y DM1(Steinert)

- 1) Ambos pueden ser hereditarios con un patrón de herencia autosómica dominante
- 2) Ambos pueden afectar el mismo cromosoma 3 (DM2) a pesar que el Steinert es en el cromosoma 19
- 3) Ambos se manifiestan predominantemente en la época productiva de la vida
- 4) Ambos tienen frecuentes arritmias auriculares principalmente FA
- 5) Ambos tienen frecuente bloqueo AV de primer grado
- 6) Ambos pueden tener extremo desvío del eje a la izquierda
- 7) Ambos pueden tener prolongación del intervalo HV o *Split His*
- 8) Ambos pueden presentar potenciales tardíos en el ECG-AR
- 9) Ambos pueden tener la prueba de ajmalina positiva
- 10) La incidencia el patrón Brugada es 80 veces más frecuente en el Steinert que en la población general
- 11) Ambos pueden tener compromiso del canal de Na<sup>+</sup>