



:: Síndrome de Brugada

Sinónimos:

Fibrilação ventricular idiopática

Definição:

Canalopatia autossômica dominante que afeta cerca de 1 em cada 2000 indivíduos na Ásia, e 1 em cada 5000 indivíduos no resto do mundo.

Esta síndrome é caracterizada por uma **elevação do segmento ST** nas derivações pré-cordiais direitas (traçado cf) associada a **risco de morte súbita** por alterações graves do ritmo ventricular (**fibrilação ventricular**). A síndrome de Brugada pode ser diagnosticada no padrão tipo 1 espontâneo, ou pode ser revelada por teste de provocação farmacológico (ver Anexo A).

Para mais informações:

Ver sumário da Orphanet

Menu	
Recomendações de cuidados pré-hospitalares de urgência	Recomendações para os serviços de urgência hospitalares
Sinónimos Etiologia Riscos específicos em situações de emergência Tratamentos frequentemente prescritos a longo prazo Complicações Particularidades dos cuidados médicos pré-hospitalares Para mais informações	Problemas em caso de emergência Recomendações em caso de emergência Orientação Interações medicamentosas Anestesia Medidas preventivas Medidas adicionais e hospitalização Doação de órgãos Bibliografia Anexos

Recomendações de cuidados pré-hospitalares de urgência Respeitante a portador do síndrome de Brugada

Sinonimos

- ▶ fibrilação ventricular idiopática

Etiologia

- ▶ canalopatia autossómica dominante que afeta cerca de 1 em cada 2000 indivíduos na Ásia e 1 em cada 5000 indivíduos no resto do mundo; esta canalopatia afeta apenas o miocárdio e está associada a um risco de morte súbita, devido a fibrilação ventricular; a síndrome de Brugada é caracterizada pela elevação do segmento ST nas derivações pré-cordiais direitas ou, por vezes, nas derivações inferiores.


Riscos específicos em situações de emergência

- ▶ síncope, frequentemente em repouso, durante o sono ou em estados febris
- ▶ perturbações graves do ritmo ventricular: taquicardia ventricular polimórfica, fibrilação ventricular
- ▶ morte súbita

Tratamentos frequentemente prescritos a longo prazo

- ▶ cardiodesfibrilhador implantável (CDI)
- ▶ hidroquinidina (atualmente em investigação)

Complicações

- o não reconhecimento de síncope de origem cardíaca face a um quadro pseudo-neurológico (perda de consciência, convulsões)
-  - perda de consciência com início durante o sono ou em repouso
- as condições favoráveis para a síncope são reforçadas se há uso de antidepressivos ou cocaína
- síncope em estados febris

Particularidades dos cuidados médicos pré-hospitalares

- ▶ electrocardiograma de 12 derivações: presença da síndrome de Brugada indicada pela elevação do segmento ST nas derivações pré-cordiais direitas (V1, V2, V3) e, por vezes, nas derivações inferiores; QT normal
- ▶ efetuar o registo ECG durante os episódios sintomáticos
- ▶ contra-indicação para o uso de nitratos, antiarrítmicos, etc. (ver [Anexo B](#)):
 - EAP (edema agudo do pulmão): dar preferência a diuréticos
 - SCA (síndrome coronária aguda): não utilizar nitratos, exceto nos casos de SCA sem supradesnivelamento de ST, dolorosa, e sob monitorização contínua com ECG
- ▶ fibrilação ventricular e outras causas de paragem cardíaca: nenhum específico, cardioversão elétrica, se necessário
- ▶ a amiodarona (300 mg) pode ser usada nos episódios de fibrilação ventricular que sejam recorrentes ou refratários a cardioversão elétrica
- ▶ ritmo caótico: isoprenalina (Isuprel®) poderá ter de ser utilizado, numa dosagem muito baixa (0,01 mg/hora); recomenda-se não exceder a dose de 0,03 mg/hora e interromper a administração se o medicamento for ineficaz
- ▶ se o ritmo caótico persistir: desativar um eventual desfibrilador; sedar, entubar e ventilar
- ▶ nenhum específico para a anestesia, mas, tanto quanto possível, e na ausência de qualquer estudo, evitar succinilcolina (causa arritmias)

- ▶ ambulância totalmente equipada no transporte de um doente com síndrome de Brugada com sintomas
- ▶ tratar a hipertermia

Para mais informações

- ▶ A lista de centros especializados encontra-se disponível em www.orpha.net

Recomendações para os serviços de urgência hospitalares

Problemas em caso de emergência

- ▶ Síncope ou morte súbita
- ▶ Estratégia de abordagem de situações médicas associadas em doentes com síndrome de Brugada

Recomendações em caso de emergência

1. Estratégia de abordagem do doente na presença de síncope ou morte súbita

▶ **Medidas de diagnóstico em urgência**

- Efetuar a monitorização (vigilância):
 - Efetuar sempre um ECG e registar o episódio sintomático
 - Pesquisar as alterações características de síndrome de Brugada de tipo 1 (traçado em anexo)



- AVISO: muito frequentemente, este é o aspeto do traçado das derivações V1 V2 e V3 pré-cordiais direitas, mas este padrão também poderá surgir nas derivações inferiores II, III e aVF. Geralmente, o intervalo QT é normal.

- Rastrear sistematicamente situações febris
- Pesquisar fatores medicamentosos desencadeantes: toma de antidepressivos tricíclicos, cocaína
- Circunstâncias do início: repouso, sono, período pós-prandial

▶ **Medidas terapêuticas imediatas**

- Objetivos:
 - Garantir estabilidade hemodinâmica
 - Evitar recidivas
- **No caso de paragem circulatória por fibrilação ventricular:**
 - Manobras de reanimação e cardioversão elétrica
 - Monitorização
 - Nos casos em que a fibrilação ventricular é recorrente ou refratária a cardioversão elétrica, poderá ser considerada a administração oral de amiodarona (Cordarone®) (300 mg)
- **No caso de arritmia ventricular sustentada** (síncope convulsiva por taquicardia ventricular polimórfica):
 - Atuar com calma
 - Perfusão de isoproterenol (Isuprel®): 0,01 mg/hora. Não exceder 0,03 mg/hora e interromper a administração se o medicamento for ineficaz.
 - Também poderá ser administrada hidroquinidina (actualmente em investigação)
 - Em caso de persistência do ritmo caótico: sedar, entubar e ventilar



- Atenção: se o doente for portador de um cardiodesfibrilhador implantável:
 - No caso de ritmo caótico, administrar uma perfusão de Isuprel® (0,01 mg/hora).
 - Contactar o Centro onde o cardiodesfibrilhador foi implantado.
 - Tentar desativar o cardiodesfibrilhador.

2. Doentes com síndrome de Brugada mas a receberem cuidados por outro problema médico

- ▶ Circunstâncias que favorecem o início de taquicardia ventricular polimórfica ou fibrilação ventricular:
 - estimulação vagal
 - alguns medicamentos (lista em anexo)
 - febre
- ▶ **Medidas de diagnóstico em urgência**
 - Colocar o doente com síndrome de Brugada sob monitorização electrocardiográfica
- ▶ **Medidas terapêuticas imediatas**
 - **Tratar o fator potencialmente desencadeante, especialmente em casos de infeção febril ou de toma de medicamentos.** No entanto, na maioria dos casos, não existe um fator desencadeante óbvio.

Orientação

- ▶ Onde? Nos casos de síncope ou paragem cardiocirculatória: enviar o doente para um hospital com um Centro de Referência de Perturbações Rítmicas Hereditárias ou para um Centro de Tratamento Especializado para Perturbações Rítmicas Hereditárias (lista em www.orpha.net).
- ▶ Quando? O mais rápido possível após a estabilização hemodinâmica do doente.
- ▶ Como? Sob constante observação.

Interações medicamentosas

- ▶ Evitar medicamentos suscetíveis de favorecer perturbações rítmicas ventriculares polimórficas (lista em anexo).

Anestesia

- ▶ Nenhuma precaução específica mas, na ausência de estudos, evitar a succinilcolina.

Medidas preventivas

- ▶ Evitar situações, especialmente febre, que favoreçam a taquicardia ventricular polimórfica ou a fibrilação ventricular, ou tratar rapidamente.

Medidas adicionais e hospitalização

- ▶ Devem ser aplicadas sob a orientação dos Centros de Referência e Especializados de Perturbações Rítmicas Hereditárias.
- ▶ Dar especial atenção a sinais indicadores de diagnóstico (patologia familiar).
- ▶ Pedir que a família (filhos, pais) seja rapidamente contactada para ser informada acerca da doença, do seu modo de transmissão e da investigação que deve ser efetuada.
- ▶ O apoio psicológico é desejável assim que o diagnóstico se confirme

Doação de órgãos



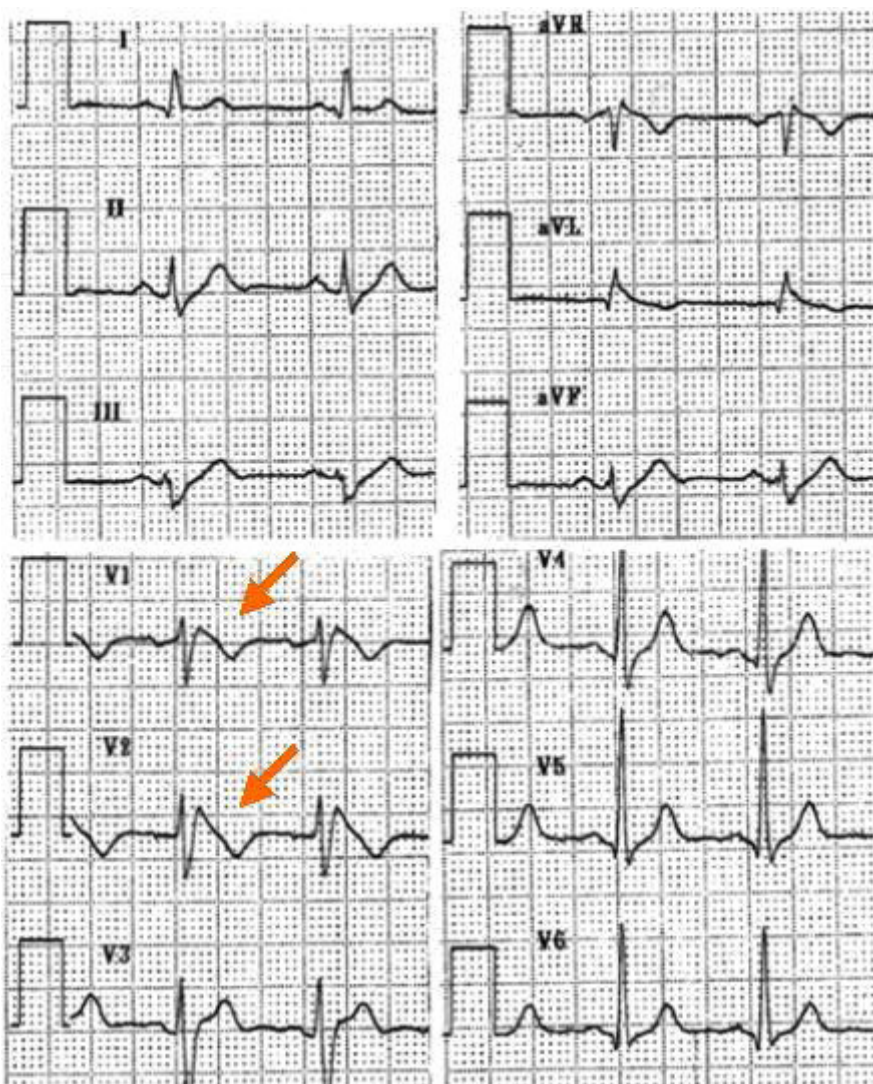
- A doação de órgãos é possível, exceto do coração. Não há indicações de que os restantes órgãos sejam afetados por esta doença genética.

Bibliografia

- ▶ Leenhardt A, Hamdaoui B, Di Fusco S, Extramiana F, Meddane M, Denjoy I, Milliez P, Dejode P, Cauchemez B. Syndrome de Brugada. Arch Mal Coeur Vaiss. 2003 May; 96 Spec No 4:30-7.
- ▶ Extramiana F, Maison-Blanche P, Denjoy I, Milliez P, Cauchemez B, Beaufile P, Leenhardt A. Concepts récents du syndrome de Brugada, du syndrome du QT long et des tachycardies ventriculaires catécholergiques. Arch Mal Coeur Vaiss. 2004 Nov;97(11):1135-40.
- ▶ Denjoy I, Extramiana F, Lupoglazoff JM, Leenhardt A. Syndrome de Brugada. Presse Med. 2007 Jul-Aug;36(7-8):1109-16.

Anexos

A- Traçado ECG de um doente com síndrome de Brugada tipo 1



B- Lista de medicamentos contraindicados na síndrome de Brugada

- ▶ I – Antiarrítmicos
 - 1. Bloqueadores dos canais de sódio
 - Antiarrítmicos de Classe 1C: flecainida, propafenona, cibenzolina
 - Antiarrítmicos de Classe 1A: disopiramida

- 2. Bloqueadores dos canais de cálcio: verapamil
- 3. Betabloqueantes

- ▶ II – Antianginosos:
 - 1. Bloqueadores dos canais de cálcio: nifedipina, diltiazem
 - 2. Nitrados: dinitrato de isossorbida, nitroglicerina
 - 3. Ativadores dos canais de potássio: nicorandilo

- ▶ III – Psicotrópicos:
 - 1. Antidepressivos tricíclicos: amitriptilina, nortriptilina, desipramina, clomipramina
 - 2. Antidepressivos tetracíclicos: maprotilina
 - 3. Fenotiazina: perfenazina, ciamemazina
 - 4. Inibidor da recaptação da serotonina: fluoxetina

- ▶ IV – Outras substâncias: cocaína, álcool, dimenidrinato

Estas recomendações foram elaboradas em colaboração com a Dr Isabelle Denjoy do Centro de Referência de Perturbações Rítmicas Hereditárias, Departamento de Cardiologia, Hospital Universitário de Lariboisière, Paris, e com o Dr Gilles Bagou SAMU-69 Lyon, França.

Data de realização: 9 de Outubro de 2009

Estas orientações de emergência foram adaptadas para Portugal em colaboração com o Doutora Sílvia Álavares

Data de tradução : 28 de Junho de 2011

Estas orientações de emergência foram traduzidas com o apoio da Shire E.G. 