

Patrón de Brugada tipo I en paciente con hiponatremia severa. ¿Síndrome de Brugada o fenocopia electrocardiográfica?

Amelia González-Martín^{ID}, Alejandro Iriarte-Plasencia^{ID}, Raquel Pimienta-González^{ID}, Julio Salvador Hernández-Afonso

Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, España

Recibido: 26/02/2025

Aceptado: 07/07/2025

En línea: 31/08/2025

Citar como: González-Martín A, Iriarte-Plasencia A, Pimienta-González R, Hernández-Afonso JS. Patrón de Brugada tipo I en paciente con hiponatremia severa. ¿Síndrome de Brugada o fenocopia electrocardiográfica? Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2025 (agosto); 10(2): 60-63. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a10n2a7>.

Cite this as: González-Martín A, Iriarte-Plasencia A, Pimienta-González R, Hernández-Afonso JS. *Brugada pattern type I in a patient with severe hyponatremia. Brugada syndrome or electrocardiographic phenocopy?* Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2025 (August); 10(2): 60-63. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a10n2a7>.

Autor para correspondencia: Amelia González-Martín. ameliabta5@gmail.com

Palabras clave

- ▷ enfermedad de Addison
- ▷ fenocopia de síndrome de Brugada
- ▷ hiponatremia severa

Resumen

La fenocopia de Brugada es una condición en la que factores externos reproducen un patrón electrocardiográfico típico del síndrome de Brugada sin que exista una canalopatía subyacente. Se presenta un caso de un varón de 14 años que ingresó por bajo nivel de consciencia e hiponatremia severa (104 mmol/L) en el contexto de un debut de enfermedad de Addison. Al ingreso el electrocardiograma (ECG) mostró un patrón compatible con un síndrome de Brugada tipo I, el cual se normalizó tras la corrección de los niveles de sodio.

Keywords

- ▷ Addison's disease
- ▷ Brugada syndrome phenocopy
- ▷ severe hyponatremia

Abstract

Brugada phenocopy is a condition in which external factors reproduce an electrocardiographic pattern typical of Brugada syndrome without an underlying channelopathy. We present the case of a 14-year-old boy admitted with a low level of consciousness and severe hyponatremia (104 mmol/L) in the context of the onset of Addison's disease. Upon admission, the electrocardiogram (ECG) showed a pattern compatible with Brugada syndrome type I, which normalized after correction of sodium levels.

Puntos destacados

- ▷ Los trastornos electrolíticos pueden generar fenocopias del síndrome de Brugada.
- ▷ La presencia de un patrón ECG de Brugada I –asociado a baja probabilidad pretest–, ausencia de síntomas, historia familiar, cardiopatía estructural, y la resolución del patrón tras corrección del trastorno subyacente apoyan el diagnóstico de fenocopia de Brugada.

riesgo arrítmico elevado². En pacientes con sospecha clínica, pero sin patrón tipo I espontáneo, pueden emplearse pruebas de provocación con bloqueadores de los canales de sodio, como la flecaínida o la ajmalina. Sin embargo, su especificidad es limitada y existe riesgo de falsos positivos³. Actualmente se recomiendan solo en pacientes con antecedentes familiares relevantes, síncope o arritmias³. En función de la estratificación del riesgo de muerte súbita, el desfibrilador automático implantable (DAI) es la mejor opción terapéutica.

Introducción

El síndrome de Brugada (SBr) es una canalopatía autosómica dominante descrita en 1992 por los hermanos Pedro y Josep Brugada. Se caracteriza por un patrón electrocardiográfico típico y constituye una entidad clínica asociada a arritmias ventriculares potencialmente letales y muerte súbita.

La base fisiopatológica radica en mutaciones de genes que codifican los canales de sodio cardíaco y que conllevan a una reducción de las corrientes transmembrana de sodio (I_{Na})¹. El diagnóstico se basa en una combinación de antecedentes clínicos, familiares, hallazgos electrocardiográficos, test genéticos, así como otras pruebas que se incorporan en scores de riesgo. Aunque la mutación en el gen SCN5A es la más asociada, el rendimiento diagnóstico de los estudios genéticos es limitado, ya que solo se detecta en aproximadamente el 20–30 % de los casos. La presencia de una mutación debe ser interpretada en el contexto clínico, ya que no siempre implica una correlación fenotípica ni

Por otra parte, se encuentra el concepto de fenocopia de Brugada (FBr). Se trata de una condición clínica en la que factores externos, en ausencia de una canalopatía subyacente, generan un desequilibrio de las corrientes iónicas que da lugar a un patrón electrocardiográfico que simula un SBr. Este fenómeno se asocia con causas potencialmente reversibles entre las que se encuentran los trastornos metabólicos, compresión mecánica; isquemia; miocardiopatías, etc⁴. Entre los criterios diagnósticos se encuentran: un patrón ECG tipo I, resolución del patrón tras corrección del trastorno subyacente, probabilidad pretest clínica (PCP) baja de SBr verdadero y, de forma ideal, pruebas farmacológicas y genéticas negativas⁴.

Actualmente no existe evidencia concluyente que demuestre un aumento del riesgo arrítmico en fenocopias, no obstante, las alteraciones electrolíticas severas pueden, por sí mismas, inducir arritmias potencialmente letales. Esto último subraya la urgencia del diagnóstico precoz y corrección de la causa desencadenante⁵.

Caso clínico

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Varón de 14 años con antecedentes personales de neutropenia en estudio por Hematología, sin antecedentes familiares destacables, que acudió a Urgencias por crisis convulsivas tónicas y disminución del nivel de consciencia. Desde hacía 5 días se encontraba mareado, tendente a la hipotensión con episodios presincoales y vómitos. A la anamnesis dirigida, los padres referían un cuadro de 2 años de evolución consistente en astenia, tez más oscura e hiporexia con pérdida de peso.

A su llegada al servicio de Urgencias destacaba bajo nivel de consciencia que precisó de intubación orotraqueal, hiperpigmentación, hipotensión arterial y movimientos tónicos generalizados que ceden con midazolam.

Pruebas complementarias

La analítica mostró acidosis metabólica, hiponatremia severa 104 mmol/L, osmolaridad calculada 217 mOsm/kg e hiperpotasemia 5,6 mmol/L. Se realizó

ECG que objetivaba elevación descendente del segmento ST en V1, V2 con ondas T negativas compatibles con patrón de Brugada tipo I (figura 1) y ecocardiografía sin cardiopatía estructural.

Evolución

Se inició tratamiento con corticoterapia ante sospecha de insuficiencia suprarrenal y reposición hidroelectrolítica. Durante el ingreso se realizaron ECG seriados donde se objetivaban cambios dinámicos del ST, con descenso progresivo tras corrección hidroelectrolítica (figura 2), sin eventos arrítmicos asociados.

A las 72 horas de ingreso, el paciente evolucionaba favorablemente y fue trasladado al servicio de Endocrinología para completar estudio. Se solicitó: TAC total body que objetivaba atrofia suprarrenal bilateral, RM cerebral donde se evidenciaba lesión putaminal bilateral en probable relación con mielinolisis extrapontina y analíticas de control, ACTH 72,7 (elevada) y Ac. Anti 21-OH 9,3 (positivos), que confirmaban la sospecha de insuficiencia suprarrenal primaria de origen autoinmune.

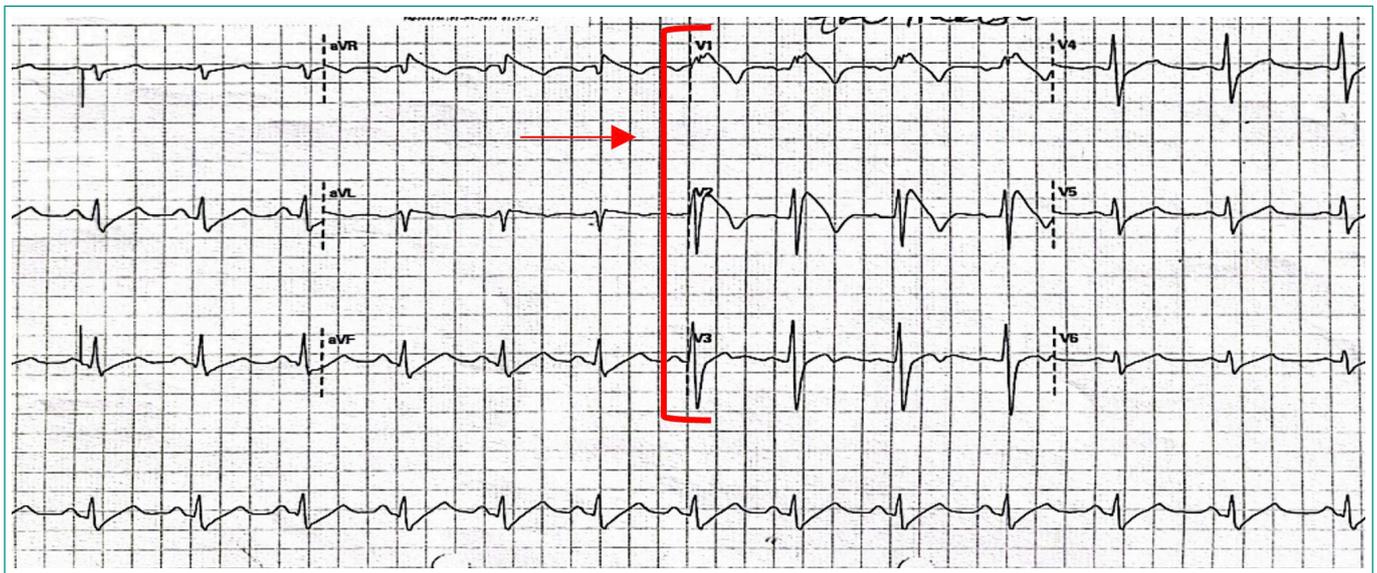


Figura 1. ECG al ingreso, sodio 104 mmol/L, elevación descendente del segmento ST en V1, V2 con ondas T negativas compatibles con patrón de Brugada tipo I.

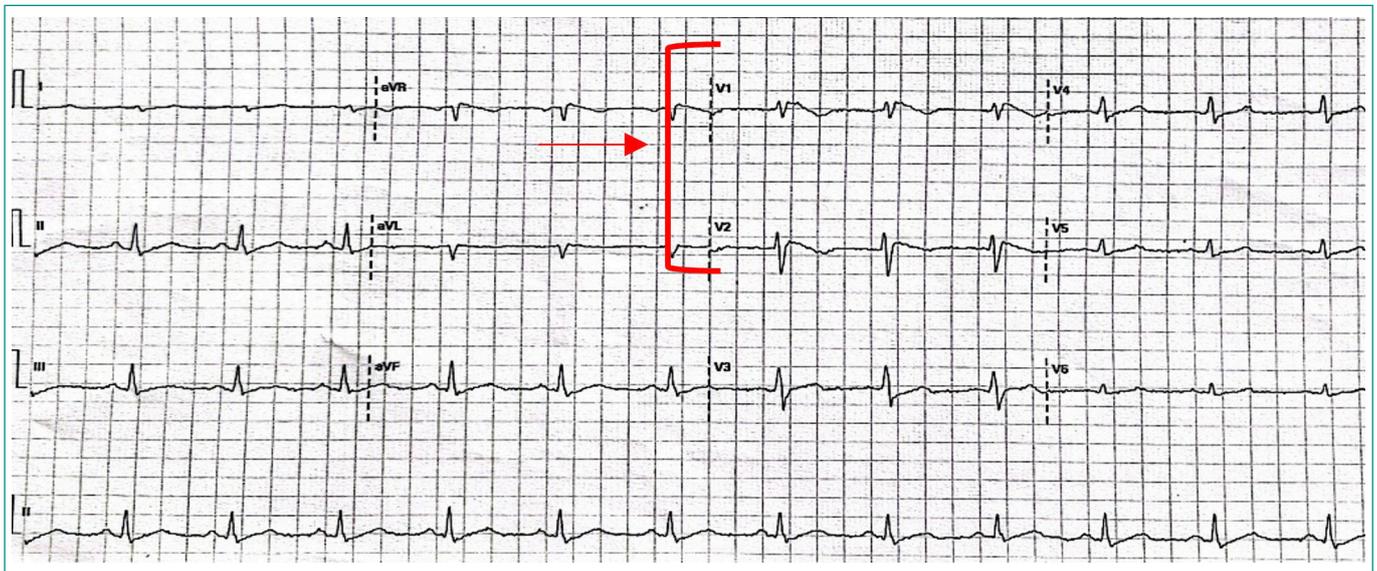


Figura 2. ECG de control al 2º día de ingreso, sodio 117 mmol/L, corrección parcial del patrón de Brugada.

Tras ajustar corticoides el paciente fue dado de alta con natremia de 138 mmol/L y ECG sin patrón de Brugada, patrón rS' V1,V2 y ondas T negativas V1-V3 (figura 3).

Cuatro meses después, el paciente fue valorado por la unidad de Electrofisiología. Se realizó ecocardiografía transtorácica sin cardiopatía estructural y se rehistoria al paciente y familiares. No había presentado cuadros presinco-pales desde el alta, negaba palpitaciones y dolor torácico. Al ampliar la historia familiar, los padres refirieron muerte de causa no aclarada a los 48 años de un primo paterno, lo cual aumentó la sospecha diagnóstica de SBr verdadero. Este hallazgo motivó la realización del test de provocación con flecainida para descartar una canalopatía latente, cuyo resultado fue negativo.

Diagnóstico

1. Insuficiencia suprarrenal primaria de origen autoinmune (enfermedad de Addison).
2. Hiponatremia severa secundaria.
3. Fenocopia de Brugada secundaria a hiponatremia severa.
4. Estatus epiléptico secundario a hiponatremia severa.
5. Lesión putaminal bilateral en probable relación con mielinolisis extrapontina.

Discusión

La importancia de este caso radica en la necesidad de diferenciar entre el SBr y una FBr, ya que el manejo clínico y las implicaciones pronósticas de ambos son diferentes.

La literatura describe FBr asociada a los trastornos electrolíticos de la insuficiencia suprarrenal primaria⁵. Sin embargo, a diferencia de otros casos previamente descritos, este caso es especialmente relevante por tratarse de un paciente pediátrico, un grupo etario en el que este fenómeno ha sido poco descrito y que supone un reto diagnóstico.

La base fisiopatológica por la cual se reproduce este patrón electrocardiográfico es aún motivo de investigación. Una de las hipótesis principales es que la hiponatremia, al reducir la concentración de sodio extracelular, puede alterar la función de los canales de sodio cardíacos (SCN5A), disminuyendo la corriente de entrada de sodio (I_{Na}). Asimismo, el gradiente de sodio disminuido deja los canales de potasio salientes sin oposición. Este efecto puede desencadenar un trastorno de la repolarización o un retraso en la despolarización lo cual favorece al patrón típico de ECG².

En cuanto al diagnóstico diferencial con un SBr verdadero, nuestro paciente presenta características que apoyan el diagnóstico de fenocopia: ausencia de cardiopatía estructural, sin eventos arrítmicos, normalización del patrón electrocardiográfico tras la corrección de la hiponatremia severa, y un ECG basal no patológico. Estos hallazgos, respaldan la naturaleza transitoria y secundaria del patrón, por lo que no serían necesarios más estudio. Sin embargo, ante casos seleccionados con clínica o historia familiar (HF) relevante, el test de provocación farmacológica puede estar justificado.

Si bien tradicionalmente se ha considerado que la FBr tiene un pronóstico benigno, distintos autores sugieren matizar esta afirmación. Adytia y Sutanto destacan que, aunque la mayoría de las fenocopias se resuelven con la corrección de la causa subyacente y no requieren terapias específicas, pueden suponer un desafío diagnóstico cuando coexisten factores de riesgo clínico o antecedentes familiares⁴.

Por otra parte, Tomé *et al.* revisan que, aunque el patrón tipo I inducido por causas reversibles no implica necesariamente un aumento del riesgo arrítmico, en presencia de una predisposición genética o estructural subyacente, estas alteraciones pueden actuar como desencadenantes de eventos arrítmicos agudos⁶. Por este motivo, es necesaria la monitorización cardíaca y el tratamiento precoz de la causa desencadenante.

Conclusiones

Nuestro caso clínico amplía la evidencia sobre la hiponatremia como desencadenante de fenocopias de Brugada, particularmente en población pediátrica.

Además, documenta la reversibilidad del patrón electrocardiográfico y refuerza la importancia del diagnóstico y corrección precoz de la causa desencadenante.

Financiación, conflicto de intereses y consentimiento informado

El presente trabajo no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro. Los autores declaran carecer de conflicto de intereses y disponen de la autorización o consentimiento informado de los involucrados en este caso y la identidad de la paciente ha sido mantenida en el anonimato a lo largo del informe.

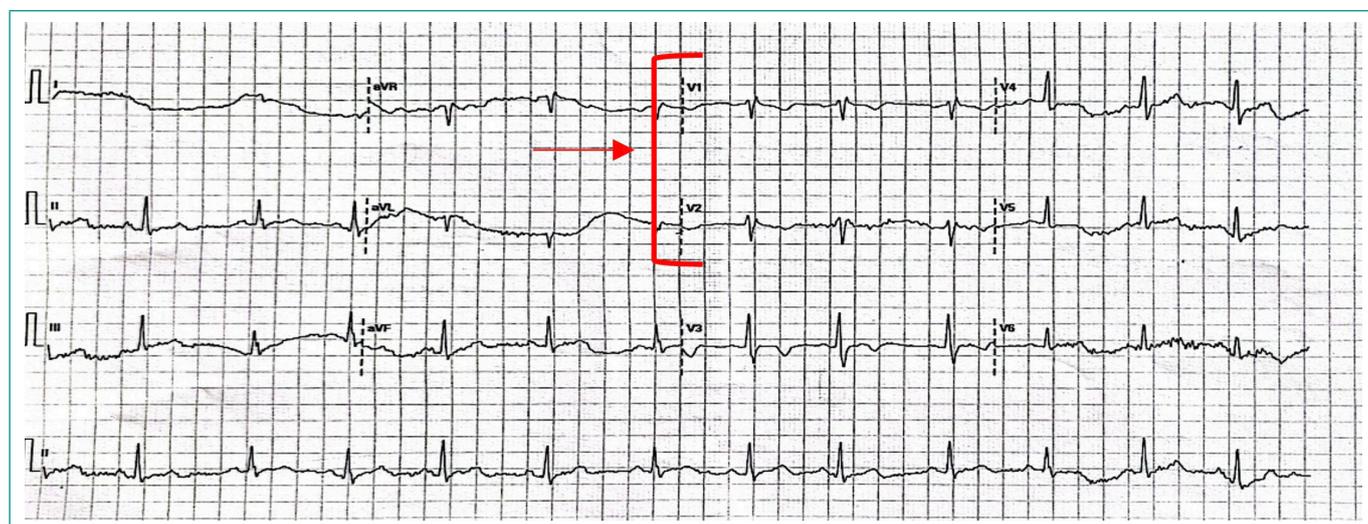


Figura 3. ECG al alta, sodio 138 mmol/L, patrón rS' en V1-V2 y ondas T negativas V1-V3.

Bibliografía

1. Cutler MJ, Eckhardt LL, Kaufman ES, Arbelo E, Behr ER, Brugada P, *et al*. Clinical management of Brugada syndrome: commentary from the experts. *Circ Arrhythm. Electrophysiol.* 2024;17(1): e012072. doi: <https://doi.org/10.1161/CIRCEP.123.012072> (último acceso jul. 2025).
2. Meregalli PG, Wilde AAM, Tan HL. Pathophysiological mechanisms of Brugada syndrome: depolarization disorder, repolarization disorder, or more? *Cardiovasc Res.* 2005; 67(3): 367-78. doi: <https://doi.org/10.1016/j.cardiores.2005.03.005> (último acceso jul. 2025).
3. Wilde AAM, Amin AS, Morita H, Tadros R. Use, misuse, and pitfalls of the drug challenge test in the diagnosis of the Brugada syndrome. *Eur Heart J.* 2023; 44(27): 2427-39. doi: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehad295> (último acceso jul. 2025).
4. Adytia GJ, Sutanto H. Brugada phenocopy vs. Brugada syndrome: delineating the differences. *Curr Probl Cardiol.* 2024; 49: 102566. doi: <https://doi.org/10.1016/j.cpcardiol.2024.102566> (último acceso jul. 2025).
5. Amusina O, Mehta S, Nelson ME. Brugada phenocopy secondary to hyperkalemia and hyponatremia in primary adrenal insufficiency. *J Am Coll Emerg Physicians Open.* 2022; 3(4): e12800. doi: <https://doi.org/10.1002/emp2.12800> (último acceso jul. 2025).
6. Tomé G, Freitas J. Induced Brugada syndrome: possible sources of arrhythmogenesis. *Rev Port Cardiol.* 2017; 36(12): 945-56. doi: <https://doi.org/10.1016/j.repce.2017.06.012> (último acceso jul. 2025).