Editorial

Ordenando el pensamiento, guiando la acción

SAUL DRAJER

Más de cien profesionales de diversas instituciones y afiliaciones se han reunido bajo el auspicio del Area de Normatizaciones y Consensos y el Consejo de Electrocardiografía, Electrofisiología, Arritmias y marcapasos "Dr. Antonio Battro" de la Sociedad Argentina de Cardiología para publicar este Consenso de Arritmias Ventriculares. Es una tarea surgida de la necesidad de ofrecer a los médicos en general y a los cardiólogos en particular la visión concertada de un grupo de especialistas, la mayoría de los cuales se dedica al diagnóstico y el tratamiento de las arritmias cardíacas.

Pero es algo más que eso. Es la expresión en esta particular materia de la tendencia de la última década, que exige que las afirmaciones diagnósticas y terapéuticas deban basarse sobre hechos sólidos, medibles y comparables. Eso que se ha dado en llamar "medicina basada en la evidencia".

¿Qué es la medicina basada en la evidencia? *Es el uso consciente, explícito y juicioso de la mejor evidencia disponible a la fecha, en la toma de decisiones para la atención del paciente individual*. Siguiendo a la escuela inglesa (BMJ 1996; 312:71-72) también debería decir *qué cosa no es* la medicina basada en la evidencia.

1. *No es un recetario de cocina*. Sus conclusiones no son de aplicación mecánica. Presupone amalgamar el conocimiento y la experiencia clínica individual con los mejores resultados externos de la ciencia médica. Es, en definitiva, un proceso dinámico de integración, que une la capacidad de diagnóstico eficiente y tratamiento adecuado incorporado por la experiencia personal con el cúmulo de comprobaciones surgidas de trabajos relevantes de investigación, a menudo provenientes de las ciencias básicas, pero especialmente de los centrados en la investigación clínica. Esta parte de la ecuación puede confirmar o cambiar radicalmente el punto de vista individual previo y los buenos médicos hacen un uso juicioso de ambos componentes para procurar una mejor o más compasiva oferta diagnóstica y terapéutica a sus pacientes, razón última de la práctica profesional.

2. *No es un mecanismo para reducir costos*. Si bien es cierto que en esta "era de la globalización" (por ponerle un nombre poco comprometido) el uso racional de los recursos de la salud se ha integrado "a presión" a los estudios específicos de la medicina, no es menos real que la sistematización de procedimientos basados en la mejor ciencia **podrá o no** reducir costos. Si lo central es procurar la mejor medicina para el individuo, poner como condición previa un costo bajo atenta contra el fin último de su definición: "Lo mejor que se sepa y se disponga hasta la fecha al servicio del enfermo".

3. *No se restringe sólo a los resultados de los megaestudios aleatorizados o a los metaanálisis*. Presupone buscar la mejor evidencia externa que conteste la pregunta específica de qué hacer en cada caso. No cabe duda alguna de que el reclutamiento y el análisis de datos numéricamente importantes resultantes de estudios rigurosos, al azar y férreamente controlados o la posibilidad de poner en una batea común varios de ellos y analizarlos en conjunto con herramientas certeras (metaanálisis) permite disponer de una formidable batería de conclusiones. Tanto es así que se consideran el "patrón oro". Pero no es menos importante lo que se recoge de las ciencias básicas (genética, inmunología) o de las modelizaciones. Aun las observaciones individuales tienen su peso. La actual sistematización del análisis de datos en categorías permite ponderar estas experiencias, ubicarlas en un nivel determinado y hacerlas jugar en la toma final de decisiones.

Finalmente, la medicina basada en la evidencia no es una novedad pasajera ni una herramienta meramente académica. El buen juicio ha sido la línea directriz que ha llevado a la medicina desde sus albores a los niveles actuales y, por así decirlo, el hilo conductor de su futuro. En todas las épocas hubo "medicina basada en la evidencia" que fuera aplicada por aquellos que se preocuparon por saber cuán certeros y objetivos eran sus procederes. Sólo que ahora tiene un claro cuerpo de doctrina y en ese sentido se ha "democratizado". Permite que pueda ser aplicada por todos.

¿Qué tiene que ver toda esta cháchara con el Con-

* FACC, ex Director del Consejo de Arritmias de la SAC.

senso de Arritmias Ventriculares que se supone que glose?

A poco que se relean las líneas expuestas más arriba, se verá que me he referido, de otra manera, a esta loable y nada fácil tarea que han desarrollado los colegas participantes. A las pruebas me remito: este Consenso es una herramienta para el uso consciente, explícito y juicioso de la mejor ciencia disponible hoy día en la toma de decisiones del paciente individual con arritmias ventriculares. No quiere ser un recetario de cocina de aplicación automática. la medicina es un traje de medida y sólo el juicio personalizado permitirá cortar la vestimenta al talle del paciente. Abona al uso racional de los recursos, pero de ninguna manera pone los costos por delante del valor humano. Abunda en bibliografía referida a los mayores y más completos estudios en cada una de las áreas analizadas, incluidas las mejores citas disponibles, las que no siempre son el resultado de "mega *trials*" o de metaanálisis.

Este Consenso es una herramienta dinámica. Nuevas evidencias en el futuro (aun próximo) pueden variar alguna de sus conclusiones o consejos. Es recomendable tomarlo como guía. Los ayudará a caminar por las calles de las arritmias ventriculares con buena dirección y escasa posibilidad de perderse. Pero no dejen de lado el buen juicio personal. La exactitud en el enfoque del problema y la búsqueda de la solución más simple es la navaja de Occam que les permitirá desbrozar el tema con decisión, ordenando el pensamiento y guiando la acción en pos de un mejor resultado para el paciente.

Introducción

JOSE LUIS BARISANI, RUBEN LAIÑO, por Comité Organizador

El Area de Normatizaciones y Consensos (ANC) de la Sociedad Argentina de Cardiología, juntamente con el Consejo de Electrocardiografía, Electrofisiología, Arritmias y Marcapasos "Dr. Antonio Battro" han emprendido la tarea de realizar este Consenso de Arritmias Ventriculares, cuyas principales conclusiones fueron presentadas durante el XXVII Congreso Argentino de Cardiología, realizado en Buenos Aires en septiembre de 2000 y que llega a sus manos en esta publicación.

Los objetivos propuestos para el Consenso de Arritmias Ventriculares son el de unificar criterios y conductas frente al paciente con arritmia ventricular, propender al uso racional de los recursos diagnósticos y terapéuticos optimizando la calidad de atención médica, fijar pautas para el seguimiento clínico, la evaluación pronóstica y la elección del tratamiento adecuado y enfatizar el valor de las guías como fuente educacional.

Para ello se conformó un Comité Organizador con la representación de miembros del ANC y de especialistas propuestos por el Consejo de Arritmias. El Consejo Asesor estuvo constituido por cuatro importantes personalidades de la cardiología argentina, que avalaron el documento: Dres. Gustavo Berri, Marcelo Elizari, Luis Suárez y Saúl Drajer. A este último debemos agradecerle, además, el habernos honrado prologando esta publicación.

Se conformaron cinco comisiones de trabajo, coordinadas por los Dres. Alberto Giniger, Rubén Laiño, Gerardo Nau, Oscar Oseroff y Ricardo Pesce, y se convocó para integrarlas a más de un centenar de especialistas con experiencia en la materia. Se trataron en forma separada diversos aspectos del tema central: 1) Extrasistolia ventricular, 2) Taquicardia ventricular no sostenida, 3) Taquicardia ventricular sostenida y 4) Muerte súbita. También se consideraron las arritmias ventriculares en situaciones especiales: Síndrome de Brugada, Síndrome de QT prolongado congénito, Arritmias y deporte, Tetralogía de Fallot y Displasia arritmogénica del ventrículo derecho.

Como en los anteriores Consensos de la SAC, se utilizaron las clasificaciones del grado de acuerdo alcanzado por los miembros de cada comisión (Tabla 1) y del tipo de evidencia que sustenta cada posición (Tabla 2).

Siempre es importante recordar que la intención de estas guías no es la de reemplazar el criterio del médico responsable frente al paciente individual. Estas recomendaciones no son dogmáticas, sino que constituyen normas generales tendientes a aconsejar conductas ante distintas situaciones. Por otra parte, hoy más que nunca, no debe ignorarse que la implementación de las medidas diagnósticas y terapéuticas recomendadas puede verse afectada por la disponibilidad y la experiencia del medio en que se encuentre el médico.

Esperamos entonces que este Consenso, realizado con el esfuerzo de muchos especialistas con experiencia e interés en el tema tratado, cumpla su objetivo que no es otro que simplificarle al cardiólogo, en la medida de lo posible, el difícil y polémico manejo de las arritmias ventriculares.

Tabla 1
Clasificación de Grado de Consenso

Clase I	Condiciones para las cuales hay acuerdo general acerca de que el método/procedimiento está justificado/indicado. Una indicación Clase I no significa que el procedimiento sea el único aceptable.
Clase II	Condiciones para las cuales hay divergencia de opinión con respecto a la justificación del método/procedimiento en términos de valor o propiedad. Aceptable, de eficacia incierta, puede ser controvertido.
Clase III	Condiciones para las cuales hay acuerdo general de que el método/procedimiento no está habitualmente indicado/ justificado o puede resultar peligroso.

Tabla 2
Clasificación del tipo de evidencia

Tipo A	Evidencia sólida, proveniente de estudios clínicos aleatorizados o de cohortes, con diseño adecuado para alcanzar conclusiones estadísticamente correctas y biológicamente significativas.
Tipo B	Evidencia derivada de otro tipo de estudios.
Tipo C	Opinión de expertos.

Métodos diagnósticos y estratificación de riesgo de las arritmias ventriculares

RUBEN LAIÑO

Las arritmias ventriculares, por su estrecha vinculación con la muerte súbita (en el 80% de los casos provocada por fibrilación ventricular primaria o secundaria a una taquicardia ventricular), desde hace mucho tiempo generan el temor del médico generalista y el interés del cardiólogo. Esto es tan así que muchas veces, cuando vemos un electrocardiograma con arritmias ventriculares frecuentes y/o complejas, éstas acaparan tanto nuestra atención que pasan algunos segundos hasta que nos damos cuenta de que todavía no observamos el resto del trazado.

Por constituir la muerte súbita el 20% de las muertes naturales y casi el 50% de las muertes cardíacas, y teniendo en cuenta que en las series más exitosas sólo se logra reanimar al 30% de los afectados, es fácil entender el gran interés que suscita su prevención.

Hay que tener en cuenta que para que se produzca una taquicardia o fibrilación ventricular no sólo es necesario la presencia de una extrasístole que actúa como disparador (si fuese así todos los latidos prematuros ventriculares desencadenarían arritmias fatales), sino que se necesita además la estructura que permita, en la mayoría de los casos, una arritmia sostenida por reentrada (zona con conducción lenta) y un desequilibrio autonómico que, actuando a través de numerosos mecanismos como la dispersión de los períodos refractarios, alteraciones en la variabilidad de la frecuencia cardíaca y sensibilidad barorrefleja, completa los elementos del ya conocido triángulo de Coummel, en el centro del cual debería tener un papel especial la isquemia miocárdica.

Por ello, el interés no debe centrarse solamente en las arritmias malignas, sino que es fundamental establecer la peligrosidad de las arritmias aparentemente benignas para tener el máximo grado de certeza, basado en los conocimientos actuales, en tratarlas si es necesario, o no hacerlo, porque la peligrosidad de las drogas antiarrítmicas (proarritmia, efectos colaterales adversos) puede ser mayor que la de la arritmia en sí, como quedó demostrado en el estudio CAST.

La arritmia que se considera el ejemplo más acabado de lo mencionado es la taquicardia ventricular no sostenida. Hay muchas teorías acerca de por qué esta arritmia se presenta de esa forma, pero lo cierto es que nadie sabe con certeza por qué en algunos casos termina súbitamente y continúa de esa forma durante períodos prolongados y en otros no lo hace y evoluciona hacia arritmias fatales.

Es evidente que la peligrosidad no debe basarse solamente en el tipo y la morfología de la arritmia (la misma TVNS tiene un pronóstico muy diferente si se produce en un corazón normal, en un paciente con cardiopatía coronaria y baja fracción de eyección o en una miocardiopatía hipertrófica), sino que es de suma importancia evaluar mediante métodos no inherentes a la arritmología, el estado del **sustrato** en el que se desarrolla la arritmia. Así, para una estratificación correcta del riesgo de la arritmia se debe recurrir a la ecocardiografía, la medicina nuclear, la cinecoronariografía, etc., de acuerdo con las características del caso.

A favor del cardiólogo está el hecho de que en los últimos años se han desarrollado nuevos métodos no invasivos que se agregan a los ya conocidos, para determinar las poblaciones de alto riesgo o, lo que es más interesante aun, para detectar al **paciente de riesgo** en las poblaciones de bajo riesgo, que, dado que son las más numerosas, es donde más eventos se producirán en términos absolutos.

Así, la electrocardiografía de señal promediada ha contribuido a detectar la existencia de sustratos electrofisiológicos arritmogénicos y la variabilidad de la frecuencia cardíaca evalúa el grado de influencia del simpático y el parasimpático en el sistema nervioso autónomo.

Con respecto a los métodos de diagnóstico y estratificación de riesgo inherentes a las arritmias, se hará una descripción al comienzo, para evitar que cada Comisión deba reiterarlo.

En lo referente al tratamiento, durante mucho tiempo se intentó contar con la droga antiarrítmica ideal, sin lograrlo por supuesto; la amiodarona es, por consenso, la que más se aproxima a esa definición.

A partir de 1980 se cuenta con la ayuda inestimable del cardiodesfibrilador implantable (tratamiento sumatorio de las drogas antiarrítmicas, que actúa una vez que se ha producido la arritmia); la principal limitación para su uso es el hecho de que su cos-

to aún es muy elevado. También en la última década se ha resaltado el valor de los betabloqueantes en la prevención de la muerte súbita.

La idea de realizar un **Consenso de Arritmias Ventriculares** surgió en forma conjunta de un grupo de cardiólogos dedicados a este tema y miembros de la Comisión de Normatizaciones y Consensos de la Sociedad Argentina de Cardiología, cuyo coordinador era en ese momento el Dr. Horacio Pomés Iparraguirre.

Luego de no pocas discusiones, se decidió la división en los distintos capítulos sobre la base de la arritmia y no de la patología de base.

Esto se hizo desde un punto de vista exclusivamente didáctico y es opinión unánime que la importancia de la arritmia depende de la enfermedad (o de la ausencia de ella) subyacente, como ya fuera expresado.

La tarea no fue sencilla y prueba de ello es que, si bien existen normatizaciones internacionales con respecto a la indicación de cardiodesfibriladores implantables, no existen con respecto al tratamiento general de las arritmias ventriculares.

METODOS DE DIAGNOSTICO Y ESTRATIFICACION DE RIESGO

Dres. Graciela Pellegrino, Héctor Vetulli

ECG

El ECG es el método diagnóstico más difundido de la cardiología, el de más fácil accesibilidad y, consecuentemente, de uso masivo en la práctica. Es de gran utilidad para el diagnóstico de arritmias auriculares y ventriculares, trastornos de la conducción del impulso eléctrico, trastornos isquémicos, agrandamiento de cavidades, alteraciones del intervalo QT. El ECG registra 12 derivaciones de superficie, lo cual permite un análisis morfológico y en ocasiones hasta la identificación precisa de síndromes electrocardiográficos patognomónicos de ciertas cardiopatías, como el síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW) o el recientemente descripto síndrome de Brugada.

HOLTER

El estudio Holter, en cambio, es un método de diagnóstico electrocardiográfico que, a diferencia del ECG, tiene la limitación de que utiliza como máximo sólo 3 derivaciones de superficie, pero tiene la inestimable ventaja de que su registro continuo puede realizarse en forma ambulatoria y extenderse a 24 o 48 horas. Esto permite tanto detectar fenómenos electrocardiográficos transitorios que acontecen durante el sueño o que no generan síntomas como correlacionar el síntoma referido por el paciente vinculado a situaciones que se presentan durante la actividad diaria (esfuerzo físico, situaciones de estrés emocional, etc.) y el electrocardiograma.

Variabilidad de la frecuencia cardíaca (VFC) (1-3)

Los datos obtenidos del registro Holter se pueden reprocesar y realizar con ellos el estudio de la variabilidad de la frecuencia cardíaca, una expresión de la actividad del sistema nervioso autónomo sobre el miocardio, especialmente de la actividad vagal.

Esto puede medirse tanto en el dominio del tiempo como en el dominio de la frecuencia. En el primer caso, el principal parámetro es el desvío estándar de los RR, que debe ser mayor de 50 mseg. Diversos autores encontraron un incremento de muerte súbita de hasta 5 veces en el IAM en presencia de valores de variabilidad bajos. Otros demostraron no sólo mayor mortalidad súbita sino también mayor mortalidad total, lo cual establece que la VFC es el principal método pronóstico pos-IAM.

Con respecto al dominio en frecuencia se obtiene de realizar una transformación de Fourier del tacograma de los RR a ondas sinusoidales con distintas frecuencias de oscilación (fundamental o principal y sus armónicas). De ello se obtienen áreas bajo una curva; las que se utilizan son las de alta frecuencia que corresponden a la actividad vagal (0,15 a 0,40 Hz) y las de baja frecuencia a las de actividad simpática (0,04 a 0,15 Hz). Sin embargo, esta forma del método no está lo suficientemente estandarizada, por lo cual no se ha generalizado en la práctica clínica como el uso del dominio del tiempo.

En general, este método permite establecer que luego de un IAM la actividad vagal se encuentra muy disminuida y tarda aproximadamente 1 año en restablecer los valores previos (coincidente con la disminución de la mortalidad).

Otras patologías en las que se encuentra disminuida la VFC es en la enfermedad de Chagas, la insuficiencia cardíaca y la diabetes.

Con respecto a los fármacos, la digoxina, los betabloqueantes y los inhibidores de la ECA en la insuficiencia cardíaca aumentan la VFC. Por el contrario, los antiarrítmicos de clase IC y los antidepresivos tricíclicos la disminuyen. Los bloqueantes cálcicos y la amiodarona no la modifican.

Indicaciones

Clase I: pos-IAM.
Clase II: insuficiencia cardíaca.
Clase III: enfermedad del nódulo sinusal y fibrilación auricular.

Por lo tanto, el electrocardiograma y el Holter resultan de gran utilidad y se complementan apropiadamente en el objetivo de caracterizar la arritmia y estratificar su riesgo. Permiten identificar su morfología, el sitio de origen, la forma de comien-

zo, la duración y la forma de finalización, la presencia o no de un QT prolongado, de isquemia aguda, de arritmias asociadas y el estado autonómico del paciente. En consecuencia, en la taquicardia ventricular sostenida ambos métodos deben considerarse como indicación de clase I. En cambio, el estudio de la variabilidad de la frecuencia cardíaca debe considerarse como un método diagnóstico de indicación reservada para el caso particular de la estratificación de riesgo en pacientes con cardiopatía coronaria y/o insuficiencia cardíaca.

PRUEBA ERGOMETRICA (PEG) (4-7)

La prueba ergométrica (PEG) es una técnica complementaria y debería utilizarse en forma conjunta con el monitoreo ambulatorio o el estudio electrofisiológico para la evaluación y el manejo del paciente con historia de arritmia ventricular y particularmente en la selección de su tratamiento antiarrítmico.

Tiene un papel importante en la estratificación de pacientes con enfermedad cardíaca, en quienes el riesgo de muerte súbita está aumentado, sobre todo en aquellos con un infarto de miocardio reciente, así como en aquellos pacientes con síntomas transitorios que pueden sugerir la presencia de una arritmias, en los que otras técnicas fallan en documentar su etiología.

Quizás el papel más importante de este método resida en la evaluación tanto de los beneficios como de los posibles efectos adversos del tratamiento antiarrítmico.

El método que ha de emplearse en el estudio de pacientes con arritmia no difiere del que se utiliza habitualmente. Es aconsejable utilizar un sistema de 12 derivaciones. En ocasiones los protocolos de carga brusca pueden desencadenar arritmias ausentes durante protocolos de carga progresiva.

Efectos fisiológicos durante el ejercicio

Durante el ejercicio se observan cambios fisiológicos en el aparato cardiovascular:

Disminución del tono vagal.

Aumento del tono simpático e incremento de catecolaminas circulantes.

Como consecuencia de esto último hay un incremento de la frecuencia cardíaca, la tensión arterial y la contractilidad cardíaca, con aumento de la demanda de oxígeno por el miocardio, que en pacientes con enfermedad cardíaca da por resultado isquemia miocárdica.

Estos cambios afectan el balance cardíaco autonómico y provocan alteraciones **mecánicas** (estiramiento de la fibra miocárdica - anormalidades de la contracción - disfunción ventricular izquierda), **metabólicas** (electrolíticos, isquemia, pH) y **eléctricas** (aumento de la automaticidad, dispersión de los períodos refractarios y alteración de la velocidad de conducción), las cuales pueden ser particularmente importantes en presencia de una enfermedad miocárdica subyacente y se constituyen en la génesis de las arritmias.

Incidencia de arritmias durante la PEG

La arritmia ventricular, especialmente los latidos prematuros, comúnmente se ve durante la ergometría, aun en sujetos normales.

El tipo y la complejidad de la arritmia provocada por el ejercicio dependerá de la presencia y la extensión de la enfermedad cardíaca. La presencia de arritmia ventricular sostenida durante el ejercicio es infrecuente aun en aquellos pacientes portadores de cardiopatía, y cuando ocurre frecuentemente es dentro de los primeros minutos de la recuperación.

Young y colaboradores estudiaron el riesgo de la PEG en 263 pacientes con arritmias ventriculares potencialmente malignas y encontraron que de las 1.377 PEG apenas el 2,2% de los enfermos cursaron con taquiarritmias ventriculares sostenidas que requirieron cardioversión, reanimación cardiopulmonar o antiarrítmicos para restablecer el ritmo sinusal.

Significado pronóstico de arritmia ventricular durante la PEG

Hay datos que le dan valor predictivo en cuanto a mortalidad a la arritmia inducida por el ejercicio en pacientes con enfermedad coronaria crónica, en particular aquellos con infarto de miocardio reciente y aun en los que no han tenido un infarto. La arritmia ventricular puede ser de alto valor pronóstico cuando se asocia con cambios en el segmento ST.

La respuesta de la presión arterial durante la prueba ergométrica es muy importante en los pacientes portadores de miocardiopatía hipertrófica. Un tercio de ellos tiene un comportamiento anormal (falta de incremento o caída) de la tensión arterial durante la prueba. El mecanismo no es claro, pero puede estar mediado por barorreceptores ventriculares y causar una respuesta vasodilatadora inapropiada en los músculos no comprometidos durante el ejercicio. El valor predictivo positivo es de aproximadamente el 22%, pero el valor predictivo negativo es alto.

Reproducibilidad de la arritmia durante la PEG

La reproducibilidad tiende a ser mayor en los pacientes con enfermedad cardíaca e historia de arritmia sostenida y la edad también es un factor que puede favorecerla.

Utilidad en la evaluación de las drogas antiarrítmicas

La PEG es una herramienta importante para deter-

minar los efectos adversos potenciales de los agentes antiarrítmicos sobre la conducción auricular e intraventricular, representados por prolongación de los intervalos de conducción (PR - QRS). En algunos casos esta lentificación en la conducción dentro del miocardio ventricular puede promover la agravación de la arritmia, ya que la lentificación del impulso incrementaría la posibilidad de arritmias reentrantes.

ELECTROCARDIOGRAMA DE SEÑAL PROMEDIADA (ECGSP) (8-11)

El ECGSP es una técnica no invasiva que se utiliza para la detección de oscilaciones de microvoltaje en la parte final del complejo QRS, llamados potenciales ventriculares tardíos (PVT). Estas señales representan zonas de conducción lenta en el miocardio ventricular, donde pueden originarse arritmias reentrantes.

Desde mediados de 1980, esta técnica se ha convertido en una herramienta útil para la estratificación de riesgo de muerte súbita en pacientes portadores de cardiopatía coronaria y arritmia ventricular compleja, debido a la estrecha relación entre la presencia de PVT y la propensión al desarrollo de TV (Simpson).

Técnicas de registro

El desarrollo de esta técnica superó al electrocardiograma estándar, especialmente al mejorar la relación señal-ruido.

Por las características de los PVT (señales de baja amplitud y alta frecuencia), se hace difícil su registro desde la superficie, no así desde el endocardio ventricular.

Las señales pueden promediarse por técnicas temporales (análisis en dominio del tiempo que evalúa un parámetro voltaje en función del tiempo) o espectrales (utilizando la transformada de Fourier, que analiza la amplitud (en decibeles) de ondas de distintas frecuencias.

El análisis en dominio del tiempo detecta las anormalidades de conducción en la porción terminal del QRS. Desafortunadamente, este método falla cuando los disturbios quedan escondidos dentro del QRS (p. ej., en bloqueos de rama), donde los componentes de baja amplitud y alta frecuencia quedarían enmascarados por los componentes propios de alta frecuencia del QRS; en este caso puede ayudarnos el análisis en dominio de la frecuencia.

Para la identificación de ondas de microvoltaje se utilizan técnicas de amplificación de la señal, entre 1.000 y 8.000 veces en un rango de frecuencias (0,05-300 Hz), pero esto implica también el aumento del ruido, por lo cual es necesario el filtrado de la señal para separarla del resto de las frecuencias, llámese onda P, segmento ST, onda T (bajas frecuencias), y de las altas (ruido). Por último, la promediación computarizada permite la discriminación correcta entre ruido (inconstante) y los potenciales verdaderos (constantes). El método consiste en adquirir: 1) las señales electrocardiográficas desde 3 derivaciones ortogonales de Frank (entre 100-600 latidos), 2) filtrado, 3) comparación mediante *software* de los latidos adquiridos y el modelo de QRS predefinido, 4) suma y promediación hasta alcanzar el mínimo nivel de ruido, 5) análisis de datos. Se determinan los siguientes valores: duración del QRS filtrado, RMS, LAS.

El estudio se considera anormal cuando uno o más valores son anormales; a mayor número aumenta la especificidad y disminuye la sensibilidad.

Criterios de detección de potenciales ventriculares tardíos

Autor	*Dominio del tiempo*			
	QRS (mseg)	*RMS (uV)*	*LAS (mseg)*	
Buckingham y col.	> 95	< 30	> 30	
Gomes y col.	> 114	< 25	> 38	
Valero de Pesce	> 104	< 23	> 38	> 104
Breinthardt y col.	> 114	< 20	> 38	

Aplicación clínica

En los pacientes con ECGSP anormal, la arritmia ventricular más frecuente es la taquicardia ventricular sostenida (TVS). Los PVT están presentes en el 50% a 70% de los pacientes con historia de este tipo de arritmia, especialmente en aquellos pos-IAM y con baja fracción de eyección (Fey).

De estos pacientes, el 8% a 50% desarrollarán TVS o muerte súbita (MS), en comparación con el 5% de los pacientes con PVT negativos. Esto demuestra un **alto valor predictivo negativo del 97% *versus* el bajo valor predictivo positivo del 20%** de esta técnica cuando se usa para evaluar el riesgo de desarrollar eventos arrítmicos mayores, mientras que la negatividad del estudio prácticamente lo descarta. Sin embargo, la seguridad predictiva positiva sola aún no es suficientemente fuerte para justificar intervenciones (en cuanto a estudios invasivos o tratamientos) en los pacientes con señal anormal. El valor predictivo positivo aumenta cuando la señal promediada se combina con la Fey, con el grado de ectopia ventricular, la variabilidad de la frecuencia y la estimulación programada. (1) En un estudio reciente (PILP) se ha demostrado que la combinación del ECGSP y la variabilidad de la frecuencia cardíaca incrementa el valor pronóstico de la estratificación de riesgo de estos métodos no invasivos. La seguridad del valor predictivo negativo es de mucha utilidad clínica, ya que éste evitaría la necesidad de utilizar otros métodos complementarios de evaluación.

ESTUDIO ELECTROFISIOLOGICO (EEF) (12-15)

El estudio electrofisiológico (EEF), además de ser una prueba diagnóstica para clasificar una taquicardia con QRS ancho, también puede usarse para investigar:

—La etiología de un síncope o palpitaciones sintomáticas en pacientes en los que no se ha documentado una taquicardia ventricular (TV) pero en quienes se sospecha.

—La inducción y la supresión de TV como guía de terapia antiarrítmica.

—La reproducción de la TV clínica documentada, para evaluar la posibilidad de terapia no farmacológica.

El valor del EEF para estas indicaciones estará relacionado con la existencia o no de enfermedad cardíaca subyacente.

Modo de estimulación

La estimulación ventricular se realiza en forma bipolar con el cátodo en el extremo distal y con una distancia interelectrodo de 1 a 0,5 cm, con una intensidad de dos veces el umbral diastólico, no mayor de 2 mA y una duración de 1-2 mseg.

Se propuso el uso de corrientes mayores de estimulación, pero varios estudios demostraron una disminución de la especificidad, debido a un incremento en la posibilidad de inducir arritmias ventriculares polimorfas.

1. Tren de estimulación

Protocolos adecuados sugieren diferentes frecuencias de marcapaseo basal (S1S1), a las que se les incorporan estímulos prematuros (S1S2). Generalmente se utilizan frecuencias de 100 a 150 pulsos por minuto. Al pasar de 100 a 150 latidos por minuto (lpm) se logra mayor facilidad para inducción de arritmias ventriculares monomorfas, fenómeno que probablemente se debe al acortamiento de los períodos refractarios.

Se sugirieron modificaciones para este esquema, en las que se propone marcapasear a una frecuencia de 150 lpm y bruscamente por un latido acortar el intervalo inerectópico a 100 lpm inmediatamente antes que el latido prematuro (corto-largo-prematuro). Con esta técnica se comunicó un aumento en la inducibilidad de TVS y es especialmente útil en la inducibilidad de TV que comprometen el sistema de His-Purkinje, como las denominadas rama a rama.

2. Estímulos prematuros

Los estímulos prematuros pueden insertarse en ritmo sinusal o durante el marcapaseo basal. Se discute cuál es el número adecuado para evaluar a un paciente. La utilización de más de dos extraestímulos aumenta la sensibilidad pero disminuye la especificidad.

3. Trenes

Generalmente tienen una duración de 5-10 complejos con frecuencia variable entre 200 lpm y una captura 2:1. Es un método poco reproducible y pueden inducirse arritmias no clínicas.

4. Sitios de estimulación

La secuencia se comienza desde la punta del ventrículo derecho (VD) pasando al tracto de salida. Cuando no se logra inducir la TV con dos extraestímulos desde la punta del VD, debe decidirse si se agrega un tercer extraestímulo o si se va a estimular el tracto de salida. Ambas pueden ser adecuadas.

La estimulación desde el ventrículo izquierdo (VI) es una opción y se utiliza habitualmente si lo que se pretende es el mapeo de la secuencia de activación para una terapia no farmacológica.

El empleo de isoproterenol durante la estimulación ventricular incrementa la posibilidad de inducción de una TV, y de ese modo la sensibilidad del estudio. Esta droga se usa con más frecuencia para la inducción de TV idiopáticas o en TV en miocardiopatías no isquémicas y puede ser absolutamente necesaria para la inducción de TV con actividad gatillada.

En las TV gatilladas, y rara vez en las de origen reentrante, para su inducción puede ser de utilidad la estimulación desde la aurícula. Por último, se aconsejan intervalos no menores de 180 mseg de los extraestímulos para evitar la inducción de TV polimorfas o fibrilación ventricular (FV), las cuales podrían ser el punto final del estudio pero son de baja relevancia clínica, salvo en los pacientes que hubieran presentado paro cardíaco prehospitalario.

Existe variación en la reproducibilidad de la TV y dependerá de la agresividad del protocolo que se utilice y de la enfermedad cardíaca subyacente. Generalmente la reproducibilidad de corto y largo plazo es alta si se utilizaron dos o tres extraestímulos y el paciente tiene cardiopatía isquémica (95%). Es importante conocer la posibilidad de inducir una TV con morfología electrocardiográfica diferente, principalmente en presencia de enfermedad cardíaca avanzada, en la que es común la inducción de diferentes morfologías de TV (pleomorfismo).

Para concluir, debe tenerse en cuenta que los protocolos para TV no son rígidos. Deben seleccionarse y modificarse con dependencia de:

—la presentación clínica (síncope *versus* TV monomórfica),

—la enfermedad subyacente (cardiopatía isquémica *versus* sin cardiopatía),

—la indicación para el estudio (definir eficacia de drogas antiarrítmicas *versus* terapia no farmacológica).

BIBLIOGRAFIA

1. Heart Rate Variability: Standards of measurement, physiological interpretation, and clinical use. Task Force of the European and the North American Society for Pacing and Electrophysiology. ANE 1996; *1*: 151-181.
2. Kleiger RE, Miller JP, Bigger JT y col. Decreased heart rate variability and its association with increase mortality after acute myocardial infarction. Am J Cardiol 1987; *59*: 256-262.
3. Malik M, Camm AJ. Heart rate variability and clinical cardiology. Br Heart J 1994; *71*: 3-6.
4. Jelinek MV, Lown B. Exercise stress testing for exposure of cardiac arrhythmia. Prog Cardiovasc Dis 1974; *16*: 497-522.
5. Jazayeri MR, Van Wyhe G, Avitall B y col. Isoproterenol reversal of antiarrhythmic effects in patients with inducible sustained ventricular tachyarrhythmias. J Am Coll Cardiol 1989; *14*: 705-711.
6. Califf RM, Mc Kinnis RA, Mc Neer JF. Prognostic value of ventricular arrhythmias associated with treadmill exercise testing in patients studied with cardiac catheterization for suspected ischemia heart disease. J Am Coll Cardiol 1983; *2*: 1060-1067.
7. Young DZ, Lampert S, Graboys TB y col. Safety of maximal exercise testing in patients at high risk for ventricular arrhythmia. Circulation 1984; *70*: 184-191.
8. Kulakowsky P. Clinical utility of signal-averaged electrocardiography. Card Electrophysiol Rev 1997; *1*: 321-324.
9. Breithardt G, Borggrefe M. Pathophysiological mechanisms and clinical significance of ventricular late potentials. Eur Heart J 1986; *7*: 364-385.
10. Gomes JA, Winters SL, Stewart D y col. A new noninvasive index to predict sustained ventricular tachycardia and sudden death in the first year after myocardial infarction: Based on signal-averaged electrocardiogram, radionuclide ejection fraction and Holter monitoring. J Am Coll Cardiol 1987; *10*: 349-357.
11. Reinhardt L, Mäkijärvi M, Fetsch T y col. Non-invasive risk modeling after acute myocardial infarction based on heart rate variability and time domain analysis of the signal-averaged ECG. Pacing Clin Electrophysiol 1997; *20* (Pt II): 1070.
12. Horowitz LN, Josephson ME, Farshidi A y col. Recurrent sustained ventricular tachycardia. 3. Role of electrophysiologic study in selection of antiarrhythmic regimens. Circulation 1978; *58*: 986-997.
13. Wellens HJ, Brugada P, Bar FW. Indications for the use of intracardiac electrophysiologic studies for the diagnosis of site of origin and mechanism of tachycardias. Circulation 1987; *75* (Suppl III): III110-III115.
14. Prytowsky EN. Electrophysiologic-electropharmacologic testing in patients with ventricular arrhythmias. Pacing Clin Electrophysiol 1988; *11*: 225-251.
15. Waldo AL, Akhtar M, Brugada P y col. The minimally appropriate electrophysiologic study for the initial assessment of patients with documented sustained monomorphic ventricular tachycardia. J Am Coll Cardiol 1985; *6*: 1174-1177.

Consenso de Arritmias Ventriculares. Comisión de Extrasistolia Ventricular Aislada y Agrupada

Coordinador: GERARDO J. NAU
Secretario: JOSE GANT LOPEZ
Integrantes: ADRIAN BARANCHUK, GIANNI CORRADO, PABLO CHIALE, ANGEL CRESPO, JOSE ESTEPO, GRACIELA GIMENO, MARCELO HELGUERA, FEDOR NOVO, AURORA RUIZ, SIMON SALZBERG, ELENA SZTYGLIC

Contenidos

- **Definición**
- **Formas de presentación**
- **Incidencia**
- **Clasificación de la extrasistolia ventricular**
- **Métodos diagnóstivos**
- **Estratificación de riesgo y pronóstico**
  - Corazón normal
  - Cardiopatía isquémica
- **Significado pronóstico de la supresión de EV y duplas**
  - Miocardiopatías
  - Insuficiencia cardíaca
  - Valvulopatías
- **Tratamiento**

EXTRASISTOLES VENTRICULARES UNICAS Y AGRUPADAS

Definición

Extrasístole: alteración del ritmo cardíaco producida por un latido ectópico prematuro o adelantado con respecto al latido sinusal esperado.

Las **extrasístoles ventriculares (EV),** como su nombre lo indica, se originan en la cavidad ventricular, por debajo de la bifurcación del haz de His; por la morfología de su QRS es aberrante con una duración de 0,12 segundo o más.

Formas de presentación

Aisladas o únicas: ocurren de a una por vez alternando con latidos sinusales.

Agrupadas: es el caso de dos latidos ventriculares ectópicos sucesivos y pasan a determinarse entonces extrasístoles **apareadas o duplas**; ésta es la más simple de las formas repetitivas.

Incidencia

La incidencia y la prevalencia de las EV es muy variable de acuerdo con el método electrocardiográfico de estudio que se haya utilizado para su detección y se incrementan con la edad y la presencia de cardiopatía.

Según la edad
(sin cardiopatía)

Con los registros Holter de 24 horas es posible encontrar extrasístoles ventriculares en el 17% al 60% de la población general. (1-3)

En los niños (hasta los 10 años) con corazón sano se refiere una prevalencia del 1% al 3%. (4)

Entre los 4 y los 17 años puede llegar al 24% en asociación con arritmias supraventriculares. (5)

Entre los 18 y los 29 años oscila del 2,2% al 4,7%. (3)

En el grupo de 50 a 69 años es de alrededor del 33,8%. (3)

Según el tipo de cardiopatía

Cardiopatía isquémica

Aproximadamente el 20% de los pacientes pos-IAM presentan extrasistolia ventricular frecuente (> 10 por hora) en el monitoreo Holter de 24 horas y el 5% a 10% tienen formas repetitivas no sostenidas.

Miocardiopatías, insuficiencia cardíaca y valvulopatías

Su incidencia es mayor que en la población normal, con una prevalencia muy variable entre pacientes con cierto grado de relación con el estado evolutivo de la enfermedad correspondiente.

Clasificación de la extrasistolia ventricular

Las EV pueden categorizarse de acuerdo con: 1) la duración, 2) la periodicidad, 3) el mecanismo, 4) la ligadura, 5) la frecuencia, 6) la morfología y 7) la complejidad.

1. Duración

a) Anchas: son aquellas que nacen en la red de Purkinje o miocardio ventricular, y su QRS correspondiente tiene una duración mayor o igual a 120 mseg.

b) Angostas: estos latidos ectópicos generan QRS con una duración menor a los 120 mseg debido a su origen en la porción proximal del sistema de conducción, el haz de His, la parte proximal de rama derecha e izquierda, la división anterior y posterior de la rama izquierda. Generalmente tienen imagen de "bloqueo incompleto de rama" o algún grado de hemibloqueo anterior o posterior.

2. Periodicidad

Pueden presentar diferentes periodicidades: bigeminia, trigeminia, cuadrigeminia, etc., y se refieren a la secuencia de agrupamiento entre la extrasístole y uno, dos o tres latidos sinusales, respectivamente.

3. Mecanismo

a) Reentrada y automatismo gatillado: cuando la extrasístole está acoplada al latido previo que interviene en su génesis.

b) Parasistólico: por automatismo protegido, no requiere latido previo, por lo que la extrasístole tiene ligadura variable y puede aparecer como escape.

4. Ligadura

a) Fija (EV acoplada).

b) Variable (parasistolia).

c) Precoz: la extrasístole se inicia antes de la terminación de la repolarización ventricular. Puede existir fenómeno de R/T cuando la extrasístole cae en la rama descendente o pico de la onda T previa. (9)

d) Tardía: cuando el latido previo completa la repolarización.

5. Frecuencia

a) Poco frecuentes: menos de 30/hora.

b) Frecuentes: 30 a 60/hora.

c) Muy frecuentes: más de 60/hora.

6. Morfología

Monomorfas, bimorfas y polimorfas.

7. Complejidad

a) Simple: extrasistolia ventricular, monomorfa, sin formas repetitivas, ni fenómeno de R/T.

b) Compleja: la extrasistolia exhibe polimorfismo, formas repetitivas, como duplas, taquicardias ventriculares no sostenidas o sostenidas y/o fenómeno de R/T.

Métodos diagnósticos

La indicación de los distintos exámenes complementarios difiere de acuerdo con la cardiopatía de base sospechada y la forma de presentación clínica (Tabla 1).

El estudio electrofisiológico, la perfusión miocárdica con radioisótopos (SPECT) y la coronariografía se consideran de clase III, salvo que se indiquen para el seguimiento clínico y la toma de decisiones en relación con la patología de base.

Estratificación de riesgo y pronóstico

Corazón normal

La presencia de EV y/o duplas como única arritmia no modifica el pronóstico de vida.

Cardiopatía isquémica

Varios estudios demostraron que la presencia de *EV frecuente y compleja*, al igual que la *disfunción ventricular izquierda*, es un predictor independiente de mortalidad en los sobrevivientes de IAM. (6, 14)

La *EV y/o duplas frecuentes* hoy se siguen considerando un parámetro predictor de riesgo durante la etapa temprana del infarto agudo de miocardio y en la etapa crónica pos-IAM. (11, 12, 15)

La *EV compleja* en pacientes pos-IAM se asoció con una incidencia de muerte súbita del 10% al 14% a los 12 a 20 meses. Otros estudios demostraron un incremento en la mortalidad de los pacientes pos-IAM con extrasistolia simple a compleja y formas no sostenidas de TV. Así, los pacientes con extrasístoles frecuentes (< 10 por hora), formas complejas (duplas) y TV no sostenida tenían un incremento del doble de la mortalidad a los 2 años de seguimiento. Esa mortalidad se cuadruplicaba si a la arritmia ventricular se le asociaba disfunción VI (Fey < 30%). (6, 11)

Tabla 1

Examen complementario	*Corazón normal*	*Cardiopatía isquémica*	*Miocardiopatía*	*Insuficiencia cardíaca*	*Valvulopatías*
Electrocardiograma	Clase I	Clase I	Clase I	Clase I	Clase I
Holter 24 horas	Clase I	Clase I	Clase I	Clase I	Clase I
Ecocardiograma con fracción de eyección	Clase II	Clase I	Clase I	Clase I	Clase I
SAECG	Clase III	Clase II	Clase III	Clase III	Clase III
VFC	Clase III	Clase II*	Clase III	Clase II	Clase III
		Clase III			
Ergometría	Clase I	Clase I	Clase II	Clase II	Clase II

* Con disfunción ventricular izquierda severa.

Aparentemente, también hay diferencias entre la *extrasistolia ventricular única y los latidos agrupados o duplas*. En el estudio GESICA, (7) la presencia de duplas tuvo un valor predictivo similar a la TV no sostenida (3 o más latidos) en lo que respecta a muerte súbita. (10) No se conocen otros estudios sobre el valor pronóstico de las duplas.

Significado pronóstico de la supresión de EV y duplas

Varios estudios muestran resultados contradictorios con referencia a la supresión de la ectopia ventricular como marcador de prevención de muerte súbita arrítmica. Los estudios más recientes, como CAST, (11) SWORD (pos-IAM), (16) GESICA (7) y CHF-STAT (con ICC) (17) demuestran que la supresión de la extrasistolia no se asocia necesariamente con una disminución de la mortalidad en pacientes pos-IAM ni en aquellos con ICC. En los estudios EMIAT y CAMIAT, (18, 19) la amiodarona redujo la muerte arrítmica sin disminuir la mortalidad total. Por otro lado, en otros estudios se observó una disminución pronunciada de la mortalidad pos-IAM con betabloqueantes, sin que se asociara con una reducción concomitante de la actividad ectópica ventricular. (12)

Miocardiopatía

No existen datos en la literatura que indiquen el significado pronóstico de las EV y las duplas en la miocardiopatía hipertrófica, chagásica y dilatada con capacidad funcional conservada (clase funcional I-II).

Para la miocardiopatía con disfunción sistólica severa, véase Insuficiencia cardíaca.

Insuficiencia cardíaca

En los pacientes con cardiopatía dilatada no isquémica en clase funcional III-IV, la presencia de EV y duplas aumenta el riesgo de muerte súbita y aparentemente su supresión en este subgrupo reduce la mortalidad arrítmica y total.

En la cardiopatía coronaria con disfunción ventricular (estudios PROMISE, BASIS), la EV frecuente y compleja también incrementó el riesgo de muerte súbita. (13, 15, 20)

Valvulopatías

El significado pronóstico de las EV y las duplas en las valvulopatías con función sistólica conservada se desconoce.

Cuando el deterioro de la función ventricular es importante, se le atribuye el riesgo equivalente al que tienen las cardiopatías con insuficiencia cardíaca.

Tratamiento antiarrítmico

(Véase la Tabla 2).

Corazón normal

Clase I: ninguno.

Tabla 2

Tratamiento farmacológico	*Corazón normal*	*Cardiopatía isquémica*	*Miocardiopatía*	*Insuficiencia cardíaca*	*Valvulopatías*
Atenolol*	X	X	X		
Carvedilol*		X	X	X	
Nadolol*	X	X	X		X
Metoprolol*		X	X	X	
Sotalol		X	X	X	
Lidocaína**		X	X	X	X
Mexitileno	X	X	X	X	X
Propafenona	X	X	X		X
Amiodarona	X	X	X	X	X

* Si bien los betabloqueantes no se clasifican farmacológicamente como drogas antiarrítmicas, se incluyen en esta tabla por sus propiedades antiarrítmicas conocidas.

** Durante las descompensaciones agudas en el área de cuidados críticos.

Clase II: pacientes con ectopia ventricular aislada y/o agrupada frecuente y muy sintomática.

Se recomienda:

a) Betabloqueantes (atenolol, propranolol, metoprolol, nadolol).

b) Amiodarona, mexitileno en dosis convencionales.

Clase III: ectopia ventricular aislada y/o agrupada asintomática.

Cardiopatía isquémica

Clase I: pacientes con ectopia ventricular aislada y/o agrupada frecuente en la fase aguda del infarto de miocardio.

Se recomienda:

a) Primeras 48/72 horas de evolución: lidocaína EV, amiodarona EV/oral.

Días siguientes:

b) Betabloqueantes (atenolol, propranolol, metoprolol).

c) Amiodarona, mexitileno en dosis convencionales.

Clase II:

1. Pacientes con ectopia ventricular aislada y/o agrupada frecuente y muy sintomática.

Se recomienda:

Betabloqueantes (atenolol, propranolol, metoprolol).

2. Asociada con disfunción ventricular izquierda:

Amiodarona, mexitileno en dosis convencionales. Eventualmente metoprolol y carvedilol (21) con titulación de la dosis en forma progresiva.

Insuficiencia cardíaca

Los datos sobre el beneficio del tratamiento antiarrítmico no son definitorios. El estudio GESICA mostró una reducción de la mortalidad en los pacientes tratados con amiodarona no relacionada con la presencia directa de EV sino asociada con "la frecuencia cardíaca elevada". (8)

Clase I: ninguna.

Clase II: EV y/o duplas frecuentes.

Se recomienda:

Amiodarona, mexitileno, metoprolol y carvedilol.

Miocardiopatías

Clase I: ninguna.

Clase II:

a) EV y/o duplas frecuentes y muy sintomática.

b) EV y/o duplas frecuentes en presencia de deterioro de la función ventricular.

c) EV y/o duplas frecuentes en la miocardiopatía hipertrófica. Se recomienda amiodarona y/o betabloqueantes.

d) En las formas dilatadas de origen idiopático o isquémico, algunos trabajos mencionan eficacia para la mejoría de la sobrevida con la utilización de carvedilol, (21) además del efecto ya conocido de la amiodarona.

Valvulopatías

Clase I: ninguna.

Clase II:

a) EV y/o duplas frecuentes y muy sintomática.

b) EV y/o duplas frecuentes con deterioro de la función ventricular.

Prolapso valvular mitral con función sistólica conservada

Se sugiere la administración de agentes betabloqueantes (nadolol, atenolol).

BIBLIOGRAFIA

1. Kostis JB, McCrone K, Moreyra AE y col. Premature ventricular complexes in absence of identificable heart disease. Circulation 1981; *63*: 1351-1356.
2. Josephson ME, Almendral JM, Buxton AE y col. Mechanism of ventricular tachycardia. Circulation 1987; *75* (Suppl III): *III41-III47*.
3. Vázquez Blanco M, Piñeiro D, Romano EA y col. Síntomas y arritmias durante el monitoreo electrocardiográfico de 24 horas. Medicina 1987; *47*: 389-394.
4. Sounthall DP, Richards J, Mitchell P y col. Study of cardiac rhythm in healthy newborn infants. Br Heart J 1980; *43*: 14-20.
5. Southall DP, Johnston F, Shinebourne EA y col. 24 hour electrocardiographic study of heart rate and rhythm patterns in population of healthy children. Br Heart J 1981; *45*: 281-291.
6. Bigger JT Jr, Fleiss JL, Kleiger R y col. The relationship among ventricular arrhythmias, left ventricular dysfunction, and mortality in the 2 years after myocardial infarction. Circulation 1984; *69*: 250-258.
7. Doval HC, Nul DR, Grancelli HO y col, for GESICA. Randomized trial of low-dose amiodarone in severe heart failure. Lancet 1994; *344*: 493-498.
8. Nul DR, Doval HC, Grancelli HO y col, for GESICA-GEMA. Heart rate is a marker of amiodarone mortality reduction in severe heart failure. J Am Coll Cardiol 1997; *29*: 1199-1205.
9. Dolara A. Early premature ventricular beats, repetitive ventricular response, and ventricular fibrillation. Am Heart Journal 1967; 74: 332-336.
10. Doval HC, Nul DR, Grancelli HO y col, for the GESICA-GEMA Investigators. Nonsustained ventricular tachycardia in severe heart failure. Independent marker on increased mortality due to sudden death. Circulation 1996; *94*: 3198-3203.
11. Cardiac Arrhythmia Suppression Trial (CAST) Investigators. Preliminary report: Effect of encainide and flecainide on mortality in a randomized clinical trial of arrhythmia suppression after myocardial infarction. N Engl J Med 1989; *321*: 406-412.
12. Friedman LM, Byington RP, Capone RJ y col. Effect of propranolol in patients with myocardial infarction and ventricular arrhythmias. J Am Coll Cardiol 1986; *7*: 1-8.
13. Packer M, Carver JR, Rodeheffer RJ y col. Effect of oral

milrinone on mortality in severe chronic heart failure. N Engl J Med 1991; *325*: 1468-1475.
14. Naccarella F, Lepera G, Rolli A. Arrhythmic risk stratification of post-myocardial infarction patients. Curr Opin Cardiol 2000; *15*: 1-6.
15. Burkart F, Pfisterer M, Kiowski W y col. Effect of antiarrhythmic therapy on mortality in survivors of myocardial infarction with asymptomatic complex ventricular arrhythmias: Basel Antiarrhythmic Study of Infarct Survival (BASIS). J Am Coll Cardiol 1990; *16*: 1711-1718.
16. Waldo AL, Camm AJ, deRuyter H y col. Survival with oral d-sotalol in patients with left ventricular dysfuncion after myocardial infarction: Rationale, desing and methods (The SWORD Trial). Am J Cardiol 1995; *75*: 1023-1027.
17. Massie BM, Fisher SG, Radford M y col. Effect of amiodarone on clinical status and left ventricular function in patients with congestive heart failure. CHF-STAT Investigators. Circulation 1996; *93*: 2128-2134.
18. Schwartz PJ, Camm AJ, Franging G y col. Does amiodarone reduce sudden death and cardiac mortality after myocardial infarction? (EMIAT). Eur Heart J 1994; *15*: 620-624.
19. Cairns JA, Connolly SJ, Roberts R y col. Randomized trial of outcome after myocardial infarction in patients with frequent or repetitive ventricular premature depolarizations (CAMIAT). Lancet 1997; *349*: 675-682.
20. Packer M. Effect of phosphodiesterase inhibitors on survival of patients with chronic congestive heart Failure. Am J Cardiol 1989; *63*: 41A-45A.
21. Cice G, Tagliamonte E, Ferrara L y col. Efficacy of carvedilol on complex ventricular arrhythmias in dilated cardiomyopathy: Double-blind, randomized, placebo-controlled study. Eur Heart J 2000; *21*: 1259-1264.

Consenso de Arritmias ventriculares. Comisión de Taquicardia Ventricular no Sostenida

Coordinador: ALBERTO GINIGER
Secretario: GASTON ALBINA
Integrantes: DANIEL AZARA, CESAR CACERES MONIE, ALFREDO DEL RIO, SERGIO DUBNER, BENJAMIN ELENCWAJ, GUILLERMO ELIZALDE, NESTOR GALIZIO, MARTIN KLOOSTERMAN, JORGE LEGUIZAMON PALUMBO, RAUL LEVI, CRISTIAN MADOERY, ALFREDO PUGLIESE, RAUL REPETTO, JORGE SCHMIDBERG, MAXIMO SENESI, ALFREDO SINISI, ROBERTO TORRIJOS, ALEJANDRO VILLAMIL

Contenidos

- **Introducción**
- **Epidemiología**
- **Estratificación de riesgo**
  - ECG, Holter y ergometría
  - ECG de señal promediada
  - Variabilidad de la frecuencia cardíaca
  - Sensibilidad barorreceptora
  - Inducción de TV sostenida durante estudio electrofisiológico
- **Tratamiento**
  - TVNS en el post-IAM
  - TVNS en miocardiopatía dilatada
  - TVNS en miocardiopatía hipertrófica

INTRODUCCION

La taquicardia ventricular no sostenida (TVNS) representa una entidad arrítmica significativa dado que está demostrada su relación con la precipitación de taquicardia ventricular sostenida o de muerte súbita. Sin embargo, no todos los pacientes con TVNS sufrirán muerte súbita, por lo que la identificación y el tratamiento correcto representan un desafío especial.

La TVNS se define como la presencia de tres o más latidos consecutivos originados en tejido ventricular con una frecuencia promedio de 100 latidos por minuto durante no más de 30 segundos.

La TVNS se puede detectar en un ECG de rutina, un registro Holter, una prueba ergométrica o un registro telemétrico o de monitor.

Puede ser asintomática o sintomática en un amplio rango: palpitaciones, raramente síncope, disnea e insuficiencia cardíaca. Los pacientes con corazones estructuralmente normales y TVNS en general son más sintomáticos que aquellos con formas avanzadas de cardiopatía.

El diagnóstico diferencial se establece con la arritmia supraventricular con aberrancia o el ritmo idioventricular acelerado y se confirma desde la base de la experiencia del cardiólogo en la interpretación electrocardiográfica hasta el análisis invasivo en un estudio electrofisiológico.

EPIDEMIOLOGIA

La TVNS se observa con más frecuencia en pacientes portadores de coronariopatías o miocardiopatías, tanto dilatadas como hipertróficas.

El tipo de TVNS que habitualmente se observa en corazones *aparentemente* normales suele originarse en el tracto de salida del ventrículo derecho. La morfología del complejo QRS permite diferenciar aquella originada en el ventrículo derecho de las provenientes del ventrículo izquierdo. Las TVNS del VD tienen un complejo con imagen de bloqueo completo de rama izquierda cuyo eje en el plano frontal varía de acuerdo con su origen en el tracto de salida del VD, de modo que cuanto más a la derecha está el eje eléctrico, más anterior es su sitio de origen.

Pueden presentarse en el reposo (TV uniforme o repetitiva) o desencadenarse por el ejercicio (TV de Gallavardin).

El mecanismo arritmogénico probable es la actividad gatillada por pospotenciales tardíos y las salvas de TVNS se interrumpen con maniobras vagales, bloqueantes cálcicos o betabloqueantes. Las TVNS del ventrículo izquierdo no se desencadenan con el ejercicio y su mecanismo electrofisiológico suele ser la reentrada, habitualmente desde la cara inferior del VI. (1, 2)

Más rara vez, también puede manifestarse en forma polimórfica. Tiene una incidencia de hasta el 3% y se incrementa en los ancianos. Las TV polimórficas suelen estar asociadas con alteraciones de la repolarización ventricular y QT prolongado, suelen ser autolimitadas (TVNS), a veces en "torsión de puntas" y originarse en actividad gatillada iniciadas por posdespolarizaciones precoces. Obviamente, pueden perpetuarse y degenerar en fibrilación ventricular y relacionarse, según el caso, con bradiarritmias o incremento del tono de catecolaminas. Pueden relacionarse con episodios de isquemia recurrente y en raras ocasiones en corazones aparentemente normales.

Alteraciones del automatismo pueden ser responsables de episodios de TVNS en los primeros momentos de un infarto agudo de miocardio y es probable que también estén presentes en otras formas inflamatorias del miocardio, sobredosificación digitálica, estimulación por catecolaminas y toxicidad por drogas antiarrítmicas. El "calentamiento" de la frecuencia y la variabilidad de los ciclos de la taquicardia ventricular tienden a confirmar este mecanismo aunque no lo certifican.

En la era pretrombolítica se comunicó una prevalencia de TVNS del 10% al 15% en pacientes con secuela reciente de infarto de miocardio, cifras que disminuyeron al 6,8% luego de la terapia trombolítica. Sin embargo, su significación pronóstica se mantiene y se incrementa significativamente en pacientes con baja fracción de eyección. En los pacientes con una Fey menor del 30%, la presencia de TVNS incrementa el 20% a 42% la mortalidad a los 2 años. Sin embargo, ciertos estudios demuestran que en los pacientes con función ventricular conservada, a pesar de la presencia de enfermedad arterial coronaria, el pronóstico en general es bueno. (3, 4) En los portadores de miocardiopatía hipertrófica representan una entidad especialmente valorada, dada su significación pronóstica en conjunto con otros factores de riesgo específicos. Se sitúan en una hipertrofia primaria del miocardio producida por una mutación de genes que codifican el sarcómero, por alteraciones en las proteínas del miocardio cuya expresión fenotípica depende de múltiples factores modificadores genéticos y ambientales.

En 1981, dos estudios independientes (5, 6) que evaluaron la TVNS en pacientes adultos en tratamiento médico combinaron sus resultados para mostrar una sensibilidad del 69% y una especificidad del 80%, con un alto valor predictivo negativo (97%) y un bajo poder predictivo positivo (22%) para la MS en un seguimiento a 3 años. En términos prácticos, estos estudios mostraron que los adultos (mayores de 25 años) con MH sin TVNS tenían un riesgo bajo de MS; mientras que en los pacientes que presentaban TVNS en los registros Holter la incidencia de mortalidad anual era del 8%. Sin embargo, no se consiguió identificar a los pacientes que tendrían episodios de MS.

Otros estudios, (7) que utilizaron registros prolongados de electrocardiogramas dinámicos de 48 horas en pacientes con CMH asintomáticos o escasamente sintomáticos, mostraron una incidencia de TVNS en el 28% de sus pacientes. Los registros mostraron entre 3 y 19 latidos consecutivos, con un 85% de los episodios de menos de 10 latidos, y un número de TVNS por estudio de entre 1 y 12, mientras que el 86% de los pacientes presentaban menos de 5 episodios de TVNS por grabación. En el seguimiento de estos pacientes (4,8 años promedio) la mortalidad global fue del 1,1% por año; la presencia de TVNS la incrementaba al 1,4% por año. Cuando se correlacionó la mortalidad con la clase funcional se observó:

—Clase I/II mortalidad anual del 2,4%.

—Clase III/IV mortalidad anual del 5,9%.

Sin embargo, la incidencia de TVNS en los pacientes que presentaron MS fue similar en ambas poblaciones.

Monserrat y colaboradores (8) publicaron recientemente el seguimiento de 532 pacientes con CMH en clase funcional I y II, durante un promedio de 47 meses. De ellos, 104 presentaron TVNS (incidencia del 19,5%); el número promedio de TVNS por paciente fue de 2 (entre 1 y 63) en registros Holter de 48 horas, sin que se encontrara una relación entre la TVNS, sus características y los episodios de MS. El valor pronóstico de la TVNS en este estudio dependía de la edad, mientras que en los pacientes mayores de 30 años no había diferencia en la mortalidad entre los pacientes con TVNS y aquellos sin ella; en los pacientes comprendidos entre los 14 y los 30 años, la mortalidad por MS fue significativamente superior para aquellos con TVNS (prueba de rango logarítmico: $p = 0,04$ para MS y $p < 0,0001$ para mortalidad total), lo que demuestra una sobrevida acumulada a los 5 años del 56% en los pacientes de 14 a 30 años, y del 91% para los mayores de 30 años.

Yetman y colaboradores, (9) en su comunicación sobre el seguimiento de niños y jóvenes menores

de 18 años con MH, informaron que la incidencia de TVNS en 78 pacientes fue del 27% y que la TVNS como único criterio mostró un riesgo relativo anual de mortalidad de 3,75, con un valor de p de 0,006.

En los portadores de enfermedad de Chagas, la presencia de TVNS se incrementa a medida que aumentan el compromiso miocárdico, la disfunción ventricular, las alteraciones de la motilidad parietal ventricular y de la conducción intraventricular, lo que también sucede en otras miocardiopatías dilatadas, sumándose como factor de riesgo de TV sostenida y muerte súbita. La incidencia llega al 50% en registros de Holter de 24 horas. En las enfermedades valvulares, la incidencia y el valor predictivo de la TVNS es variable pero no se menciona su significación como factor independiente.

En síntesis, frente a la presencia de taquicardia ventricular no sostenida es necesario preguntarse lo siguiente:

- ¿Asintomática o sintomática?
- ¿Monomorfa o polimorfa?
- ¿Mayor o menor de 6-9 latidos?
- ¿Corazón "sano" o "enfermo"?
- ¿Fey mayor o menor de 35%-40%?
- ¿Enfermedad de base (neumopatías, disturbios electrolíticos, etc.)?

ESTRATIFICACION DE RIESGO

La Comisión de Consenso de Arritmias en el capítulo de TVNS dejó expresamente aclarado que la arritmia es un epifenómeno de una enfermedad general o cardiopatía determinada. De modo que queda claro que el paciente llega al arritmólogo con el diagnóstico certero, al que se arribó con todos los métodos que exige la buena práctica clínica, desde la anamnesis y el examen físico meticuloso, hasta los métodos no invasivos e invasivos pertinentes. Por lo tanto, el riesgo clínico de mortalidad está establecido previamente al hecho de la aparición del episodio de taquicardia ventricular no sostenida.

Por esta razón, esta Comisión no participa en la indicación y el valor de los estudios ecocardiográficos, de perfusión miocárdica, de evaluación de la función ventricular o cateterismos, como tampoco de la realización de electrocardiogramas, Holter o pruebas de esfuerzo necesarios para su diagnóstico o evaluación. Los siguientes son métodos no invasivos o invasivos específicos que en algunos casos colaboran para conocer el pronóstico de los pacientes con TVNS.

Electrocardiograma, Holter (electrocardiograma dinámico de 24 horas y ergometría)

Aunque sea una verdad de Perogrullo, el ECG es una herramienta decisiva para confirmar el diagnóstico, tal como lo es el ECG de 24 horas (Holter de 24 horas), con el incremento en la sensibilidad del método al prolongar el tiempo de registro. Como ya se explicitó, permite diagnosticar el tipo, la duración y la morfología, así como la forma de inicio y de terminación de la TVNS. Agrega, además, la valoración del componente autonómico en relación con la actividad y el momento de su precipitación, al igual que permite evaluar la presencia de arritmias asociadas. En ciertos casos demuestra la asociación con las variaciones del QT.

Lógicamente, es un arma útil en la evaluación del tratamiento instalado.

El estudio ergométrico es un método no invasivo poderoso para categorizar al paciente isquémico, conserva una cuota de utilidad en el paciente portador de TVNS de diversas etiologías, no sólo como marcador adicional de ST isquémico (en coronarios) o marcador del comportamiento de la presión arterial en pacientes portadores de miocardiopatía hipertrófica. La arritmia agravada durante el ejercicio no sólo limita la actividad física sino que representa un marcador de riesgo, particularmente en portadores de secuela de infarto agudo de miocardio. La prueba de esfuerzo puede ser útil para documentar la influencia de la reducción del tono vagal y el incremento de catecolaminas circulantes. Sin embargo, los pacientes portadores de TVNS que agravan la arritmia suelen ser personas jóvenes sin evidencias de enfermedad cardíaca severa.

- Inducibilidad
- Valoración autonómica
- Valoración terapéutica
- QT

Consenso de indicación para la realización de ECG y ergometría en pacientes portadores de taquicardia ventricular no sostenida de diversas etiologías

	Corazón normal	*Pos-IAM*	*Miocardiopatía dilatada*	*Miocardiopatía hipertrófica*	*Miocardiopatía chagásica*
ECG	Clase I	Clase I	Clase I	Clase I	Clase I
PEG	Clase I	Clase I	Clase I	Clase I	Clase I

Consenso de indicación para la realización de ECG dinámico de 24 horas (Holter) en pacientes portadores de taquicardia ventricular no sostenida de diversas etiologías

	Corazón normal	*Pos-IAM*	*Miocardiopatía dilatada*	*Miocardiopatía hipertrófica*	*Miocardiopatía chagásica*
Holter	Clase I	Clase I	Clase I	Clase I	Clase I

ECG de señal promediada

Al inicio de este Consenso se describió que el ECG de señal promediada es particularmente útil para manifestar ondas de alta frecuencia y baja amplitud ubicadas al final del QRS y al principio del ST, representando regiones miocárdicas de conducción lenta que pueden ser la base estructural para el desarrollo de taquicardias ventriculares sostenidas. Su utilidad está demostrada en pacientes portadores de un IAM reciente con 5 a 7 días de evolución y se realiza precozmente dado que es un predictor significativo para arritmias graves y muerte súbita poco tiempo después de haber padecido el infarto. Mientras que el valor predictivo positivo es bajo (20%-30%), el valor predictivo negativo es muy elevado, en tanto que la ausencia de potenciales ventriculares tardíos es útil como marcador de buen pronóstico arrítmico.

Numerosos estudios demostraron su utilidad en presencia de episodios de TV no sostenida. El trabajo más reciente e importante por su volumen es un subestudio del MUSTT (12) en el que al realizar el análisis multivariado se observó que el ECG de señal promediada (longitud del QRS) fue el predictor más poderoso independientemente del tratamiento antiarrítmico, incluido el cardiodesfibrilador implantable.

Variabilidad de la frecuencia cardíaca

Se demostró que la ausencia de variabilidad de la frecuencia cardíaca es un marcador de mal pronóstico tanto arrítmico como de mortalidad total, en particular en portadores de IAM reciente. Este método asociado con la presencia de TVNS en el ECG o el Holter y otros (señal ECG promediada, fracción de eyección, clase funcional, etc.) llega a tener un valor predictivo de muerte súbita cercano al 50%. En portadores de miocardiopatía dilatada, miocardiopatía chagásica o enfermedad valvular tiene un valor relativo, por lo que es útil como complemento del cuadro clínico y demás elementos pronósticos.

Consenso de indicación para la realización de ECG de señal promediada y variabilidad de la FC en pacientes portadores de taquicardia ventricular no sostenida de diversas etiologías

	Corazón normal	*Pos-IAM*	*Miocardiopatía dilatada*	*Miocardiopatía hipertrófica*	*Miocardiopatía chagásica*
ECGSP	Clase III	Clase I	Clase III	Clase III	Clase III
VFC	Clase III	Clase I	Clase II	Clase II	Clase II

Sensibilidad barorreceptora

El comportamiento de la frecuencia cardíaca en relación con el incremento de la presión arterial secundario a la infusión de fenilefrina demostró que es un marcador autonómico útil de riesgo de muerte súbita. El Consenso resolvió no definir la indicación de este estudio a raíz de la falta de publicaciones suficientes que avalen su uso sistemático en la estratificación de riesgo en estos pacientes.

Inducción de TV sostenida durante un estudio electrofisiológico

Múltiples estudios evaluaron el papel de la estratificación de riesgo de TV sostenida y muerte total y súbita mediante estimulación programada durante un estudio electrofisiológico. Sin embargo, la metodología y la selección de pacientes no es uniforme, tanto al ingreso de los pacientes, algunos con fracción de eyección baja y normal en otros. Además, el punto de corte de la Fey no es uniforme, como tampoco lo es la inducibilidad de TV sostenida monomórfica o polimórfica. Sin embargo, en general, la inducibilidad en pacientes portadores de TV no sostenida y con Fey normal es baja. Está establecido que la tasa de TV sostenida o muerte súbita en el mediano plazo en pacientes no inducibles es baja, incluso en aquellos portadores de fracción de eyección baja (en el 4% a 12%). Aun-

que la inducción de TV sostenida monomórfica tiene alto riesgo, últimamente se demostró que la inducción de TV sostenida polimórfica también es de mal pronóstico.

Riesgo	*Pacientes con TV inducible*	*Pacientes con TV no inducible*	*p*
MS a los 2 años	18%	12%	< 0,001
MS a los 5 años	32%	24%	< 0,001
Mortalidad total a los 5 años	48%	44%	0,005
N	1.397	353	

MUSTT (N Engl J Med, junio 29, 2000).

La mayoría de los estudios publicados representan pacientes portadores de enfermedad arterial coronaria. En aquellos con cardiopatía idiopática hay acuerdo general acerca de que el estudio electrofisiológico negativo no necesariamente predice un buen pronóstico arrítmico. También hay controversia en el valor pronóstico en la miocardiopatía hipertrófica. En la cardiopatía chagásica, sin embargo, hay evidencias de que la no inducibilidad es de pronóstico favorable.

Consenso de indicación para la realización de inducción de TV sostenida en un estudio electrofisiológico en pacientes portadores de taquicardia ventricular no sostenida de diversas etiologías

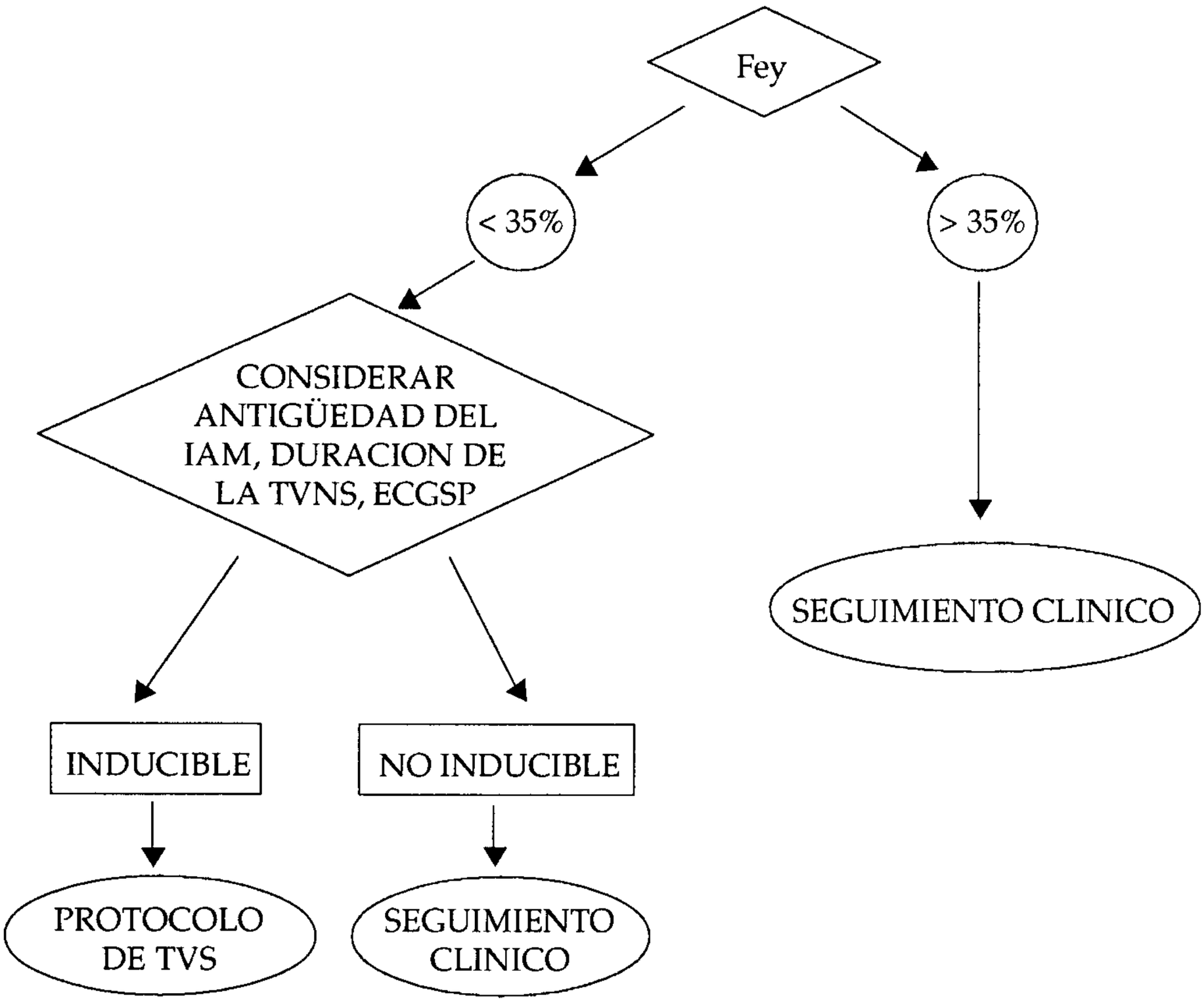
	Corazón normal	*Pos-IAM Fey baja*	*Miocardiopatía dilatada*	*Miocardiopatía hipertrófica*	*Miocardiopatía chagásica*
EEF	Clase III	Clase I	Clase II	Clase II	Clase II

TRATAMIENTO

El Consenso está de acuerdo en que no se indica tratamiento antiarrítmico en la TVNS con corazón sano, excepto el tratamiento sintomático que comienza con el reaseguramiento del paciente, eventualmente tranquilizantes, betabloqueantes y en última instancia antiarrítmicos como tratamiento sintomático, comenzando con drogas de clase II, eventualmente IV, I y III.

En cuanto al tratamiento para cada patología, los algoritmos que se presentan a continuación son sólo una guía general.

Taquicardia ventricular no sostenida en posinfarto de miocardio



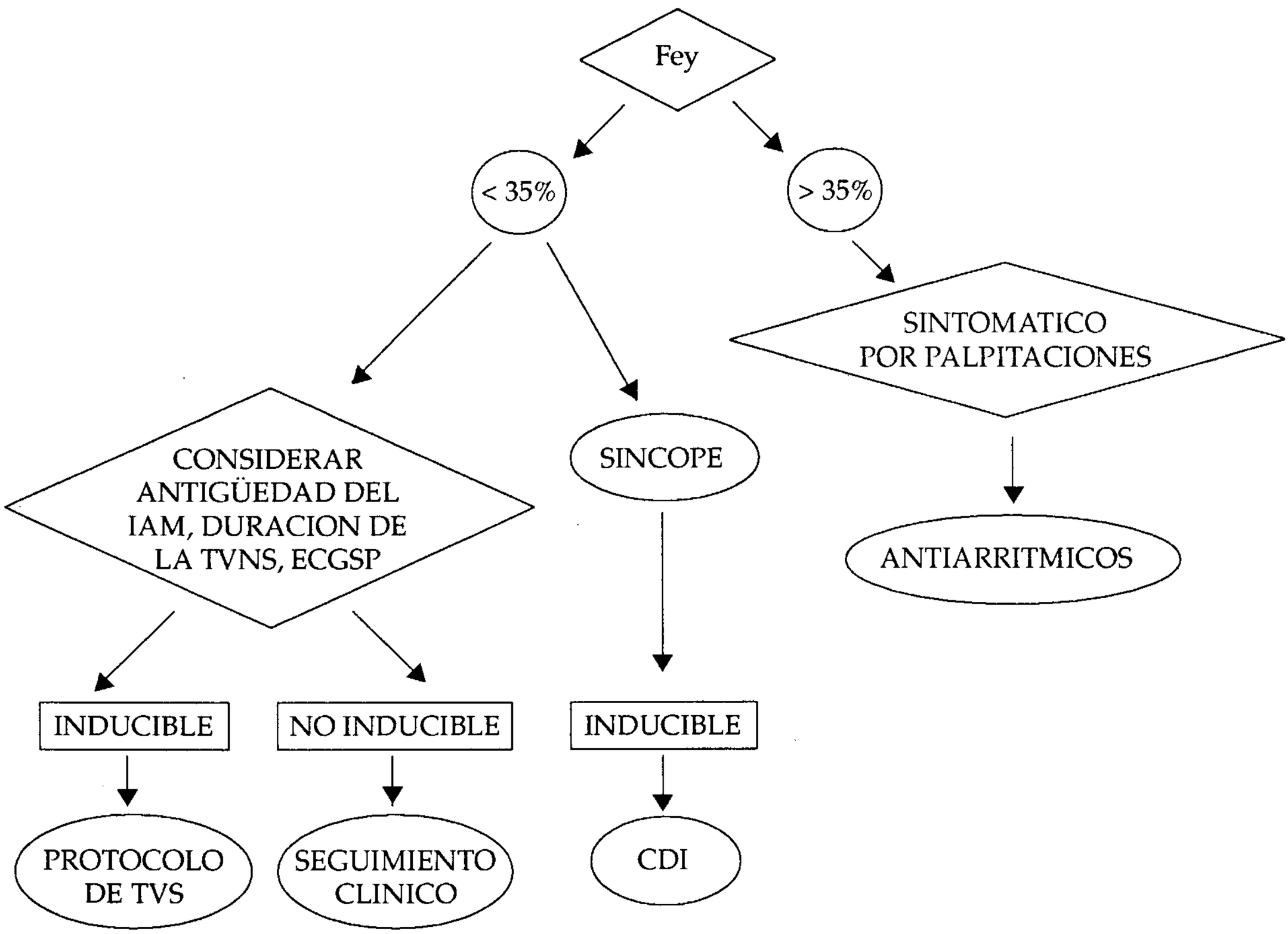
En este algoritmo, la inducibilidad se decide sobre la base de la fracción de eyección. En el caso de que la función ventricular sea adecuada y en el contexto del mejor tratamiento actual en estos pacientes, no se justifica el tratamiento antiarrítmico porque el pronóstico es similar al de otros pacientes en condiciones similares, sin arritmia ventricular. La decisión de realizar un estudio electrofisiológico para conocer la inducibilidad a TV sostenida monomórfica depende de la antigüedad del infarto, la duración de la TV no sostenida y la presencia de potenciales ventriculares positivos. Es decir, del cuadro clínico y de la experiencia médica. En líneas generales, TVNS de más de 6-10 latidos tienen peor pronóstico al igual que los IAM más recientes (dada la elevada mortalidad precoz en estos pacientes).

Si la TVNS es inducible a TV sostenida monomórfica, se justifica el tratamiento antiarrítmico adecuado, por lo que remitimos al lector a ese capítulo de este Consenso.

En relación con la cardiopatía chagásica, el criterio de diagnóstico y tratamiento es similar al del algoritmo descripto previamente, (10) separando de acuerdo con la función ventricular y en ese caso con la inducibilidad en el estudio electrofisiológico. Sin embargo, la tolerancia de las arritmias en los pacientes chagásicos es sorprendente y si el VI no está dilatado a pesar de la depresión contráctil, la indicación del procedimiento debe reservarse a aquellos pacientes con TVNS particularmente frecuentes y sintomáticas por lo prolongadas.

Debe tenerse en cuenta que la cardiopatía chagásica debe tomarse como una miocardiopatía dilatada cuando los diámetros del VI están aumentados y el deterioro de la función ventricular es severo. En ese caso se propone el siguiente algoritmo básico.

Taquicardia ventricular no sostenida en miocardiopatía dilatada (no coronaria, no chagásica)



Como se observa, nuevamente la selección primera de los pacientes se basa sobre la función ventricular. Sin embargo, estudios importantes revelan que el pronóstico de estos pacientes con TVNS de por sí es malo y el estudio electrofisiológico agrega poca información. En primer lugar, si el paciente consulta por un episodio sincopal, el criterio es evaluar el origen de la pérdida del conocimiento. Si los estudios, incluido el electrofisiológico con inducibilidad de TV en el que ésta sea monomórfica o polimórfica, sugieren TV/FV, debe implantarse directamente un cardiodesfibrilador automático (CDI).

En el paciente asintomático la decisión del estudio electrofisiológico se basa sobre la magnitud del deterioro y la duración y la frecuencia de los episodios. Estudios recientes sugieren que el mejor tratamiento de la falla de bomba (betabloqueantes, inhibidores de la ECA, etc.) es comparable con la amiodarona en muchos casos.

Simultáneamente y en tanto no estén completos estudios importantes en curso, el tratamiento con amiodarona es comparable con el implante de un CDI en relación con la mortalidad total.

Finalmente, como se ve en el algoritmo, el tratamiento antiarrítmico está reservado, en los pacientes con función ventricular conservada, a los pacientes sintomáticos por palpitaciones. Nuevamente se debe insistir que éstos son lineamientos generales establecidos por el Consenso que no marcan criterios rígidos en cuanto al tratamiento de estos pacientes.

En los pacientes portadores de miocardiopatía hipertrófica existe una serie de factores clínicos generalmente reconocidos y aceptados de riesgo de MS. Ellos pueden reconocerse y estudiarse en forma no invasiva en todos los pacientes:

1. Historia familiar de MS prematura.
2. Síncope recurrente en pacientes jóvenes.
3. Taquicardia ventricular no sostenida.
4. Respuesta anormal de la presión arterial al ejercicio (en menores de 40 años).

Aunque no se dispone de datos concluyentes so-

bre el valor relativo de los diferentes factores de riesgo y existe cierta controversia sobre su abordaje terapéutico, se considera que los pacientes con dos o más de los factores mencionados constituyen un grupo de riesgo elevado que debe recibir tratamiento profiláctico. En los pacientes mayores de 30 años sin ninguno de estos criterios y que además no presenten gran hipertrofia ventricular o un gradiente subaórtico elevado (mayor de 100 mm Hg), el riesgo de MS es muy bajo y no precisan tratamiento específico para prevenirla.

Maron y colaboradores, (11) en un trabajo reciente, al evaluar la eficacia de los cardiodesfibriladores automáticos implantables en CMH para la prevención primaria (85 pacientes) y secundaria (43 pacientes) de la MS durante un seguimiento promedio de 3,1 años, señalaron una incidencia del 74% de episodios de TVNS en los registros Holter de aquellos pacientes en quienes el implante se indicó como prevención primaria. La incidencia de un tratamiento apropiado por parte del CDI fue del 5% por año, mientras que el intervalo desde el implante hasta el primer episodio detectado fue sustancialmente prolongado, desde 4 hasta un máximo de 9 años. Los electrogramas intracavitarios provistos por los CDI mostraron que los episodios se desencadenaron por TV y FV. En el grupo de prevención secundaria, la incidencia de una terapéutica apropiada fue del 11% por año.

La identificación de episodios de TVNS en pacientes con CMH plantea la necesidad de estratificar el riesgo de MS y de esta manera identificar a los pacientes que requieran terapéutica específica, ya sea el tratamiento médico con amiodarona o el implante de un cardiodesfibrilador automático con los siguientes criterios:

CLASE 1

1. Paciente reanimado de un episodio de detención cardiocirculatoria por TV sostenida o FV.
2. TVNS en presencia de alteraciones genéticas mayores.
3. Evidencia de TVNS en pacientes con historia familiar de MS (CDI).
4. TVNS asociado con síncope reiterado sin causa hemodinámica que lo justifique, desencadenada por ejercicio o emoción inducible en el estudio electrofisiológico (CDI).
5. Síncope asociado con historia familiar de MS (CDI).
6. Inducibilidad de arritmia ventricular sostenida sintomática o con repercusión hemodinámica en pacientes con CMH asociado o no con los criterios mencionados.

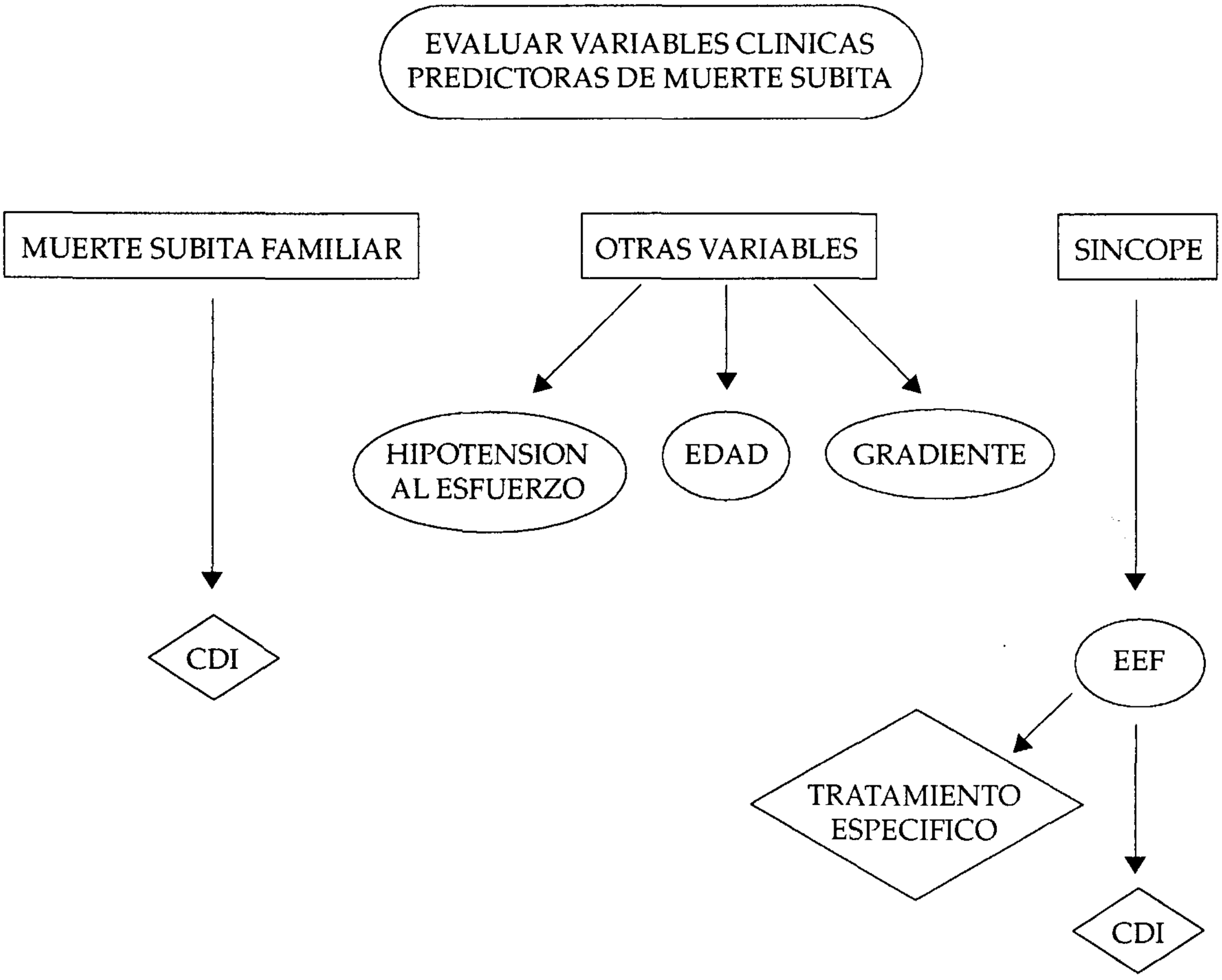
CLASE 2

1. Joven (menor de 25 años) con hipertrofia ventricular masiva.
2. TVNS asintomática en el paciente joven.
3. Episodios de fibrilación auricular paroxística, u otra arritmia supraventricular de alta respuesta ventricular, asociados o no con TVNS.
4. TVNS en el adulto (mayor de 30 años).
5. Prueba positiva para la inducción de isquemia miocárdica en el paciente mayor de 30 años.
6. Joven con alteraciones genéticas mayores.
7. Joven con historia familiar de MS.

CLASE 3

1. Síncope asociado con criterios de obstrucción por gradiente intraventricular anormal que se incrementa durante el ejercicio o maniobras similares.
2. Síncope asociado con alteraciones de la TA por respuesta vasomotora anormal durante una prueba ergométrica.
3. Adulto sin evidencias de TVNS o arritmia ventricular compleja en registros de Holter prolongados.

Taquicardia ventricular no sostenida en miocardiopatía hipertrófica



BIBLIOGRAFIA

1. Sadowicz CB, Brixton AE. Clinical significance of non sustained ventricular tachycardia. *En*: Podrid PS, Kewey PR (eds). Cardiac arrhythmia. Baltimore, USA, Williams & Wilkins; 1995.
2. Aldariz A. Taquicardias ventriculares en pacientes con corazón normal. *En*: Elizari MV, Chiale PA (eds). Arritmias cardíacas. Buenos Aires, Propulsora Literaria; 1998.
3. Moss AJ, Bigger JT Jr, Odoroff CL. Post infarction risk stratification. Prog Cardiovasc Dis 1987; *29*: 389-412.
4. Rouleau JL, Talajic M, Sussex B y col. Myocardial infarction patients in the 1990s - Their risk factors, stratification and survival in Canada: The Canadian Assessment of Myocardial Infarction Study (CAMI). J Am Coll Cardiol 1996; *27*: 1119-1127.
5. Mckenna WJ, England D, Doi Y y col. Arrhythmia in hypertrophic cardiomyopathy I: Influence on prognosis. Br Heart J 1981; *46*: 168-172.
6. Maron BJ, Savage DD, Wolfson JK y col. Prognostic significance of 24 hour ambulatory electrocardiographic monitoring in patients with hypertrophic cardiomyopathy: A prospective study. Am J Cardiol 1981; *48*: 252-257.
7. Spirito P, Rapezzi C, Autore C y col. Prognosis of asymptomatic patients with heypertrophic cardiomyopathy and nonsustained ventricular tachycardia. Circulation 1994; *90*: 2743-2747.
8. Monserrat L, Elliot PM, Penas-Lado M y col. Prognostic value on non-sustained ventricular tachycardia in adult patients with hypertrophic cardiomiopathy. Eur Heart J 1999; *20*: 17 (abstract).
9. Yetman AT, Hamilton RM, Benson LN y col. Long-term outcome and prognostic determinants in children with hypertrophic cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol 1998; *32*: 1943-1950.
10. Giniger AG, Retyk EO, Laiño RA y col. Ventricular tachycardia in Chagas' disease. Am J Cardiol 1992; *70*: 459-462.
11. Maron BJ, Shen WK, Link MS y col. Efficacy of implantable cardioverter-defibrillators for the prevention of sudden death in patients with hypertrophic cardiomiopathy. N Engl J Med 2000; *342*: 365-373.
12. Gomes JA, Cain MF, Buxton AE y col. The signal-averaged ECG is a powerful predictor of outcome in the Multicenter Unsustained Tachycardia trial. Circulation 1999; *100* (Suppl I): I-244 (abstract).

Consenso de Arritmias Ventriculares. Comisión de Taquicardia Ventricular Sostenida

Coordinador: RUBEN LAIÑO
Secretario: LUIS D. BARJA
Integrantes: VICTOR ARREGUI, RAMIRO CASTELLANO, CLAUDIO DE ZULOAGA, JOSE LUIS GONZÁLEZ, JORGE GONZALEZ ZUELGARAY, HUGO GRANCELLI, CARLOS LABADET, DANIEL LAMBRI, JULIO LAZZARI, NESTOR LOPEZ CABANILLAS, GRACIELA M. M. PELLEGRINO, HORACIO POMES IPARRAGUIRRE, DOMINGO POSSER, NOEMI PRIETO, RICARDO QUINTEIRO, RAFAEL RABINOVICH, JOSE LUIS RAMOS, JOSE LUIS SUAREZ, JORGE SUAREZ, CRISTINA TENTORI, MARCELO TRIVI, HECTOR VETULLI

Contenidos

- **Definición**
- **Incidencia**
- **Origen y mecanismos**
- **Clasificación**
- **Métodos diagnóstivos**
- **Tratamientos**

DEFINICION

La taquicardia ventricular sostenida (TVS) es aquella taquicardia de origen ventricular cuyos complejos QRS son ensanchados (mayor de 0,14 segundos), de más de 30 segundos de duración o que requiere intervención inmediata para su terminación, porque puede provocar un síndrome de bajo volumen minuto o degenerar en fibrilación ventricular. Es monomorfa cuando los complejos son iguales en todas las derivaciones. Su frecuencia es de 100 a 250 lpm. Es polimorfa cuando éstos son irregulares y con eje cambiante.

INCIDENCIA

La incidencia depende de la patología asociada. Aunque puede ocurrir en corazones normales, en la mayoría ocurre en presencia de cardiopatía isquémica (alrededor del 90%), en especial en los pacientes con IAM previo y aneurisma. También se observa en miocardiopatías (dilatadas e hipertróficas), valvulopatías, cardiopatías congénitas, trastornos metabólicos y electrolíticos, toxicidad por drogas (intoxicación digitálica, simpaticomiméticos, fenotiazinas, anestésicos alogenados, antidepresivos tricíclicos y la mayoría de las drogas antiarrítmicas), etc. En nuestro país y en la mayor parte de Latinoamérica reviste particular importancia la miocardiopatía chagásica, que no siempre es sinónimo de miocardiopatía dilatada, ya que las arritmias pueden presentarse independientemente del deterioro miocárdico.

ORIGEN Y MECANISMOS

La significación clínica y la evaluación y el manejo terapéutico de los pacientes que presentan taquicardia ventricular monomorfa y sostenida (TVMS) depende en gran medida de la presencia o la ausencia de enfermedad cardíaca orgánica subyacente y de los mecanismos fisiopatológicos que la inician y sostienen. Por ello hay que intentar la aproximación a los mecanismos arritmogénicos con su correlato etiológico. Esto es de importancia vital en el tratamiento de las arritmias ventriculares. La división que podemos hacer frente a la TVMS es, obviamente, la que resulta de considerarla asociada o no con enfermedad cardíaca subyacente.

A. TVMS no asociada con cardiopatía subyacente

El 10% al 30% de los pacientes evaluados por TVMS no presentan enfermedad cardíaca detecta-

ble, por lo que se consideran portadores de TVMS idiopática. Se han reconocido dos variedades de TVMS idiopática: aquellas que se originan en el ventrículo derecho (VD) y las originadas en el ventrículo izquierdo (VI).

Las primeras se originan en general en la región septal del tracto de salida del VD: *taquicardias del tracto de salida del ventrículo derecho (RVOT).* El 80% de las TVMS son idiopáticas. En general, las RVOT son precipitadas por el ejercicio o la estimulación por catecolaminas y son sensibles al bloqueo betaadrenérgico, las maniobras vagales, los bloqueantes cálcicos y la adenosina.

Son producidas por actividad gatillada con posdespolarizaciones tardías con oscilación del potencial de acción producido por aumento del AMP cíclico y aumento del Ca^{++} intracelular. Esta arritmia también se denomina adenosina sensible porque esta droga actúa sobre el aumento del AMP cíclico evitando las despolarizaciones tardías y cortando la arritmia.

Respecto de la TVMS idiopática que se origina en el ventrículo izquierdo, en general no responde a la adenosina y sí lo hace al verapamilo, razón por la cual el mecanismo responsable parecería que es una microrreentrada a nivel de la red de Purkinje con una localización preferencial cercana o en la división posterior de la rama izquierda. La respuesta al verapamilo señala un mecanismo de reentrada Ca^{++} dependiente.

B. TVMS asociada con cardiopatía subyacente

La presencia de enfermedad cardíaca subyacente condiciona importantes modificaciones de las propiedades electrofisiológicas.

Produce cambios de la estructura molecular fundamental que determina el llamado remodelado electrofisiológico, así como cambios anatómicos e histológicos que los llamaremos remodelado estructural.

La mayoría de los pacientes que presentan TVMS son portadores de un infarto de miocardio en etapa crónica asociado con grados variables de disfunción ventricular. Menos comúnmente, la TVMS se presenta asociada con otras formas no isquémicas de miocardiopatía dilatada y otros síndromes clínicos, que incluyen la displasia ventricular arritmogénica, miocardiopatía hipertrófica, miocarditis, etc. Distintas situaciones precondicionantes, incluidas la isquemia o las alteraciones estructurales como la fibrosis o la cicatriz miocárdica, adquieren particular jerarquía en la génesis de TVMS asociada con cardiopatías. Por otra parte, las propiedades electrofisiológicas del miocardio ventricular son heterogéneas en extremo, especialmente notables entre las regiones endocárdica, mesocárdica y epicárdica de la pared ventricular. Estas heterogeneidades se evidencian en cambios de las corrientes iónicas, en anisotropía con diferencia de conducción en tejidos adyacentes y sus uniones, y en diferencias en la repolarización. (3-5)

La TVMS que acompaña a la miocardiopatía isquémica crónica responde casi con exclusividad a un mecanismo de reentrada. (6-8) Puede considerarse un paradigma del mecanismo de reentrada estable. La característica fundamental de una reentrada estable es la presencia de un *gap* excitable, la presencia de bloqueo unidireccional y conducción lenta, la presencia de un núcleo de tejido inexcitable alrededor del cual se propaga el frente de excitación y el mantenimiento de tejido excitable por delante del frente de activación.

También existen condiciones en el miocardio normal donde la conducción se realiza preferencialmente en su eje longitudinal respecto del transversal debido a la baja resistencia en el acoplamiento eléctrico intercelular a través de las uniones intercelulares (*gap junctions*). (9-10)

En la miocardiopatía hipertrófica se pudo demostrar que en áreas donde existe una desorganización marcada de las miofibrillas existe también un remodelado de la distribución de las uniones intercelulares. (11) La miocardiopatía chagásica se acompaña frecuentemente de trastornos de conducción importantes. En esta enfermedad se pudo demostrar una conductancia de las uniones intercelulares muy disminuida. La infección por *Trypanosoma cruzi* condiciona una disminución pronunciada en la expresión de conexina 43. (12) Una situación similar se produce en la miocardiopatía hipertrófica y en el corazón isquémico. (13)

Otro mecanismo capaz de generar TVMS en presencia de enfermedad cardíaca es consecuencia de alteraciones en el automatismo producido por despolarización diastólica espontánea, cuando su potencial de membrana de reposo disminuye (hipopolarización) a niveles más positivos a -60 mV. Estos focos automáticos anormales no presentan supresión por sobreestimulación y pueden incluso, por la instalación de un bloqueo de entrada secundario a la propia hipopolarización, estar protegidos.

Finalmente, aquellas situaciones en las que la enfermedad cardíaca cursa con un aumento del Ca^{++} intracelular, como en la hipertrofia, la isquemia, la intoxicación digitálica, permiten la instalación de la actividad gatillada por posdespolarizaciones tardías. El incremento del Ca^{++} extracelular y la disminución del K^{+} extracelular también las originan. Los pospotenciales tardíos tienen la particularidad de ser taquicárdico-dependientes, razón por la que, incluso, pueden ser desencadenados por un único extraestímulo, lo cual puede complicar el diagnóstico diferencial con el mecanismo de reentrada.

Tabla 1
Utilidad del ECG y la PEG en la TVS

	Corazón normal	*Cardiopatía isquémica crónica*	*Miocardiopatía dilatada*	*Miocardiopatía hipertrófica*	*Miocardiopatía chagásica*
ECG	Clase I	Clase I	Clase I	Clase I	Clase I
PEG	Clase I	Clase I	Clase II	Clase II	Clase II
		ECG: • Diagnóstico • Tipo y morfología • Localización • QT		*PEG:* • Inducibilidad • Valoración autonómica • Valoración terapéutica • QT	

CLASIFICACION DE LA TAQUICARDIA VENTRICULAR SOSTENIDA

•*TAQUICARDIA VENTRICULAR MONOMORFA*

A. Sin cardiopatía estructural demostrable

1. Imagen de BRD.
   • Verapamilo sensible o fascicular (fascicular posterior o anterior).
   • Tracto de saiida del VI.
2. Imagen de BRI.
   • Tracto de salida del VD.

B. Con cardiopatía estructural demostrable

1. Cardiopatía isquémica crónica.
2. Miocardiopatía dilatada.
   • TVS (no rama a rama).
   • Reentrada rama a rama.
   -Imagen de rama izquierda.
   -Imagen de rama derecha.
   -Interfascicular.
3. Displasia arritmogénica del VD.
4. Chagas.
5. Tóxicas - metabólicas.
6. Otras.

• *TAQUICARDIA VENTRICULAR POLIMORFA*

A. Con QT normal

• Cardiopatía isquémica aguda.
• Miocardiopatía dilatada.
• Chagas.
• Miocardiopatía hipertrófica.
• Síndrome de Brugada (desarrollado por la Comisión de Arritmias en Corazón Sano).
• Otras causas (p. ej., TVP con acoplamiento corto y pausa dependiente).

B. Con QT prolongado (desarrollado por la Comisión de Casos Especiales)

• Síndrome de QT prolongado (*torsades de pointes*).
- Congénito.
-Adquirido.

METODOS DIAGNOSTICOS

Los métodos diagnósticos ya se desarrollaron en la sección correspondiente.

Es un hecho conocido que su validez depende de la patología subyacente, por lo que nos limitaremos a valorizar su indicación en relación con su utilidad en la taquicardia ventricular sostenida (TVS).

Electrocardiograma y ergometría (Tabla 1)

Utilidad

La presencia de arritmia ventricular sostenida durante el ejercicio es infrecuente aun en aquellos pacientes portadores de cardiopatía, y cuando ocurre frecuentemente es dentro de los primeros minutos de la recuperación.

Como se describió en la sección de métodos, Young y colaboradores (14) estudiaron el riesgo de la PEG en 263 pacientes con arritmias ventriculares peligrosas y encontraron que en 1.377 PEG apenas el 2,2% de los enfermos cursaron con taquiarritmias ventriculares sostenidas que requirieron cardiover-

Tabla 2
Utilidad del Holter en la TVS

	Corazón normal	*Cardiopatía isquémica crónica*	*Miocardiopatía dilatada*	*Miocardiopatía hipertrófica*	*Miocardiopatía chagásica*
Holter	Clase I	Clase I	Clase I	Clase I	Clase I
			Holter: • Diagnóstico • Tipo • Inicio y terminación • Valoración autonómica • Evaluación de arritmias asociadas • QT		

Tabla 3
Utilidad del ECGSP y la VFC en la TVS

	Corazón normal	*Cardiopatía isquémica crónica*	*Miocardiopatía dilatada*	*Miocardiopatía hipertrófica*	*Miocardiopatía chagásica*
ECGSP	Clase III	Clase II	Clase III	Clase III	Clase II
VFC	Clase II	Clase II	Clase II	Clase III	Clase II
		ECGSP • Evaluación del mecanismo		*VFC* • Valoración autonómica • Pronóstico	

sión, reanimación cardiopulmonar o antiarrítmicos para restablecer el ritmo sinusal.

Los sujetos que presentan una zona de necrosis extensa asociada con isquemia, son aquellos con mayor potencial de arritmias letales.

La génesis de la TVS en pacientes con cardiopatía isquémica está dada por cambios a nivel del tono autonómico y por isquemia que provoca la dispersión de los períodos refractarios y la alteración de la velocidad de conducción, condiciones ideales para el desarrollo de arritmia por reentrada.

La aparición de pospotenciales puede generar arritmias por acción gatillada.

Holter (Tabla 2)

Utilidad

La detección de TVS en el Holter no es frecuente; sin embargo, es de utilidad para evaluar la eficacia de las drogas antiarrítmicas a través de su efecto en la disminución de extrasístoles y arritmias ventriculares complejas (siempre teniendo en cuenta su variabilidad espontánea).

En el estudio ESVEM (Electrophysiology Study versus Electrocardiographic Monitoring), (15) en 486 pacientes sobrevivientes de MS o con antecedentes de TVS o síncope (con TVS inducible en EEF), en la predicción de eficacia de las drogas antiarrítmicas el Holter fue superior al EEF (77% *versus* 55%).

Sin embargo, las recidivas a los 2 años fueron similares (50%).

ECGSP - Variabilidad de la FC (VFC) (Tabla 3)

Estos dos métodos, que dan información acerca de dos de los tres elementos necesarios para que se produzca una TVS (presencia de una zona de conducción lenta donde se origina la reentrada y disautonomía autonómica) y que son de indudable ayuda para estratificar el riesgo arrítmico en pacientes posinfarto con extrasístoles ventriculares o arritmias ventriculares complejas, pierden su valor cuando la TVS ya se produjo y sólo agregan información acerca de su mecanismo.

Estudio electrofisiológico (Tabla 4)

En los pacientes que han tenido una TVSM es en los que el EEF alcanza la mayor reproducibilidad de la arritmia clínica, (16, 17) que llega al 90% (*versus*, p. ej., 45% en antecedentes de MS, 33% en TVNS en pos-IAM con baja fracción de eyección, 20% a 50% en el primer mes pos-IAM, con valor pronóstico muy bajo).

Según distintos autores, el valor predictivo positivo (VPP) varía del 50% al 90% y existe mayor consenso con respecto al valor predictivo negativo (VPN), que en todos los casos es mayor del 90%.

Cabe destacar que ya no se realizan estudios electrofisiológicos seriados para evaluar drogas, como se hacía en los años ochenta.

Merecen mencionarse los EEF en pacientes en tratamiento con amiodarona. (18) De ellos, sólo el 20% al 25% negativizan el estudio. En éstos, el VPP es bajo, de alrededor del 30%; no así el VPN, que es superior al 90%.

TAQUICARDIA VENTRICULAR SIN CARDIOPATIA ESTRUCTURAL DEMOSTRABLE

Se trata de TVS en las que no hay evidencias de patología estructural manifiesta, (19-22) en general de buen pronóstico, aunque un subgrupo puede cursar con MS, (23) y representan el 10% de todas las TVS evidenciables, con mecanismos específicos acorde a cada una de ellas.

Clasificación

Véase la clasificación general de taquicardia ventricular sostenida.

Tratamiento farmacológico

Dado el aceptable pronóstico en general de estas TVS, el tratamiento farmacológico sigue vigente, en relación con la fisiopatología específica de estas arritmias. (24-27)

Clase I: Taquicardia del tracto de salida del VD o fascicular posterior del VI. Cuando no es factible la ablación por radiofrecuencia, por fracaso al realizarla, contraindicaciones o rechazo del método por el paciente.

Taquicardia ventricular sostenida polimórfica catecolaminérgica.

Clase II: Taquicardia ventricular monomórfica sincopal.

Tabla 4
Utilidad del EEF en la TVS

	Corazón normal	*Cardiopatía isquémica crónica*	*Miocardiopatía dilatada*	*Miocardiopatía hipertrófica*	*Miocardiopatía chagásica*
EEF	Clase II	Clase I	Clase I	Clase II	Clase I

EEF
- Mecanismos
- Inducibilidad
- Tolerancia
- Forma de inicio y terminación
- Localización
- Evaluación terapéutica
- Arritmias asociadas

Clase III: Taquicardia ventricular sostenida polimórfica (véase síndrome de Brugada).

Drogas antiarrítmicas

	TV TS VD-VI	*TV idiopática VI*	*TV rama a rama*
Clase I	Betabloqueantes Bloqueantes cálcicos	Bloqueantes cálcicos Betabloqueantes	Amiodarona
Clase II	Amiodarona Flecainida Sotalol	Amiodarona	
Clase III			DAA clase I

Ablación por radiofrecuencia

En todos los casos se trata de **clase II**.

Cabe aclarar que el buen pronóstico de estas arritmias hace que la indicación de ablación transcatéter sea de clase II, incluso teniendo en cuenta que el tratamiento farmacológico tiene resultados parciales. No obstante, se recomienda *este procedimiento* para el tratamiento definitivo de estas arritmias. (28, 29)

TVS - SINDROMES ISQUEMICOS

Existen básicamente dos tipos de TV asociadas con el infarto agudo de miocardio: la más típica es la taquicardia ventricular polimorfa que se presenta dentro de las primeras 48 horas del infarto, habitualmente corta y que progresa con rapidez a la fibrilación ventricular. (30)

La otra forma de taquicardia ventricular asociada con el infarto es la TV monomórfica sostenida (más de 30 seg). A diferencia de la anterior, tiende a observarse más allá de las 48 horas del inicio del infarto debido a que requiere que se establezcan las condiciones necesarias para que se forme el circuito de reentrada, característico de esta forma de taquicardia. Muy rara vez se observa dentro de las 48 horas y en general para que esto ocurra el paciente debe tener una historia de enfermedad coronaria previa que se exacerba durante la etapa aguda del infarto (p. ej., infarto previo).

Habitualmente, la taquicardia ventricular "precoz" tiene poca o ninguna influencia en el pronósti-

Taquicardia ventricular monomorfa en síndromes isquémicos agudos

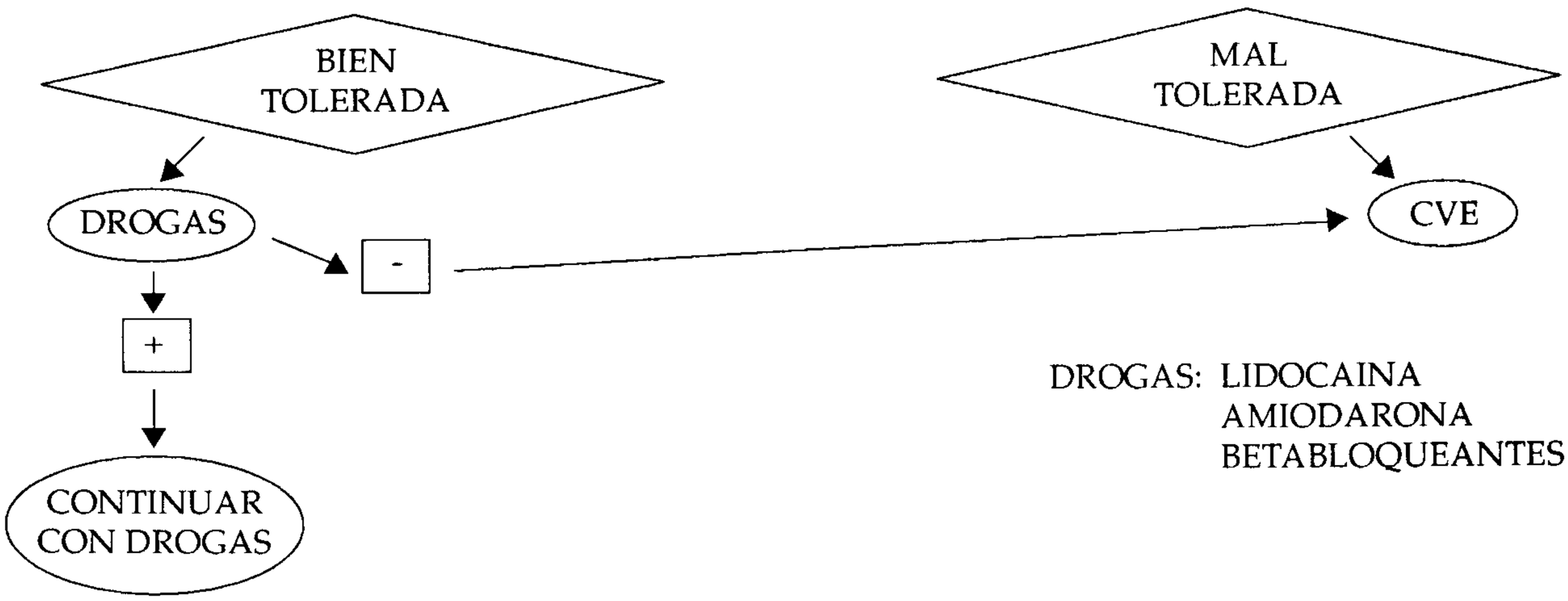


Gráfico 1. Algoritmo de tratamiento de la TVS en la isquemia aguda.

co de largo plazo, aun si degenera en fibrilación ventricular, mientras que la TV monomórfica "tardía" se asocia con una tasa elevada de recurrencia y de muerte súbita en el seguimiento posinfarto, ya que por lo general expresa disfunción ventricular grave.

Debe diferenciarse del ritmo idioventricular acelerado (RIVA), antes llamado "taquicardia ventricular lenta", de una frecuencia aproximada a los 100 latidos por minuto, habitualmente asintomática, y que es un marcador sensible y específico de reperfusión coronaria (espontánea o terapéutica). (31)

La conducta frente al RIVA es la observación, sin tratamiento específico, dada su benignidad, en contraste con la taquicardia ventricular sostenida posinfarto con descompensación hemodinámica, que es una situación sumamente grave que exige medidas agresivas.

La conducta frente a la TVS en etapa aguda se describe en el algoritmo del Gráfico 1.

Clase I (32)

1. La TV polimorfa sostenida (> 30 seg o acompañada de colapso hemodinámico) deberá ser tratada con un choque eléctrico no sincronizado utilizando una energía inicial de 200 joules (J); si no fuera exitosa, se dará un segundo choque de 200 a 300 J y, si es necesario, un tercer choque de 360 J.

2. Los episodios de TV monomorfa sostenida asociados con angina, edema pulmonar o hipotensión (TA < 90 mm Hg) deberán tratarse con un choque eléctrico sincronizado de 100 J de energía inicial. Deberán usarse energías crecientes si inicialmente no fuera exitoso.

3. La TA monomorfa sostenida no asociada con angina, edema pulmonar o hipotensión deberá tratarse con uno de los siguientes regímenes:

- Lidocaína: bolo de 1 a 1,5 mg/kg. Bolos suplementarios de 0,5 a 0,75 mg/kg cada 5-10 minutos hasta un máximo de 3 mg/kg de carga total, según necesidad. La dosis de carga será continuada con una infusión de 2 a 4 mg/min (30 a 50 µg/kg/min).
- Procainamida: 20 a 30 mg/min en infusión de carga, hasta 12 a 17 mg/kg. Esto puede continuarse con una infusión de 1 a 4 mg/min.
- Amiodarona: infusión de 150 mg en 10 minutos, seguida por una infusión constante de 1 mg/min durante 6 horas y luego una infusión de mantenimiento de 0,5 mg/min.
- Cardioversión eléctrica sincronizada en caso de refractariedad a las drogas.

Clase II

1. Puede utilizarse una infusión de drogas antiarrítmicas luego de un episodio de TV/FV pero debería discontinuarse después de 6 a 24 horas y evaluar la necesidad de tratamiento antiarrítmico posterior.

2. La TV polimorfa refractaria a las drogas debería manejarse intentando reducir agresivamente la isquemia miocárdica, incluyendo terapéuticas como bloqueantes betaadrenérgicos, contrapulsación intraaórtica y cirugía o angioplastia de emergencia. También puede ser útil la amiodarona, infusión de 150 mg en 10 minutos, seguida por infusión constante de 1 mg/min hasta 6 horas y luego infusión de mantenimiento de 0,5 mg/min.

Clase III

1. Tratamiento de RIVA.

2. Administración profiláctica de terapéutica antiarrítmica cuando se utilizan agentes trombolíticos.

Una vez superada la etapa aguda, el tratamiento dependerá de los hallazgos de la evaluación del paciente y puede incluir drogas antiarrítmicas, antianginosas, revascularización coronaria o, en algunos casos, el implante de un desfibrilador.

Dentro de las drogas antiarrítmicas, la amiodarona es uno de los antiarrítmicos más eficaces (junto con el sotalol) para prevenir la recurrencia de TVS y de muerte súbita. En el estudio CASCADE, los sobrevivientes a una TV-FV tuvieron menos choques del desfibrilador y mejor sobrevida cuando se comparó la amiodarona con otros agentes antiarrítmicos. (33)

Sin embargo, el implante de un desfibrilador es indicación de clase I en los pacientes con fracción de eyección baja (algoritmo del Gráfico 2), el cual es más eficaz que los antiarrítmicos, como lo mostró el estudio AVID (antiarrítmicos *versus* desfibrilador). (34) La revascularización coronaria aislada en general no es tratamiento suficiente. (35)

En conclusión, la conducta frente a una TVS pos-IAM superada la etapa aguda (mayor de 8 horas) debería ser (Gráfico 2):

—Descartar factores reversibles o modificables: trastornos electrolíticos, proarritmia, isquemia coronaria, etc.

—Medir fracción de eyección del VI.

—Estudio electrofisiológico para determinar inducibilidad.

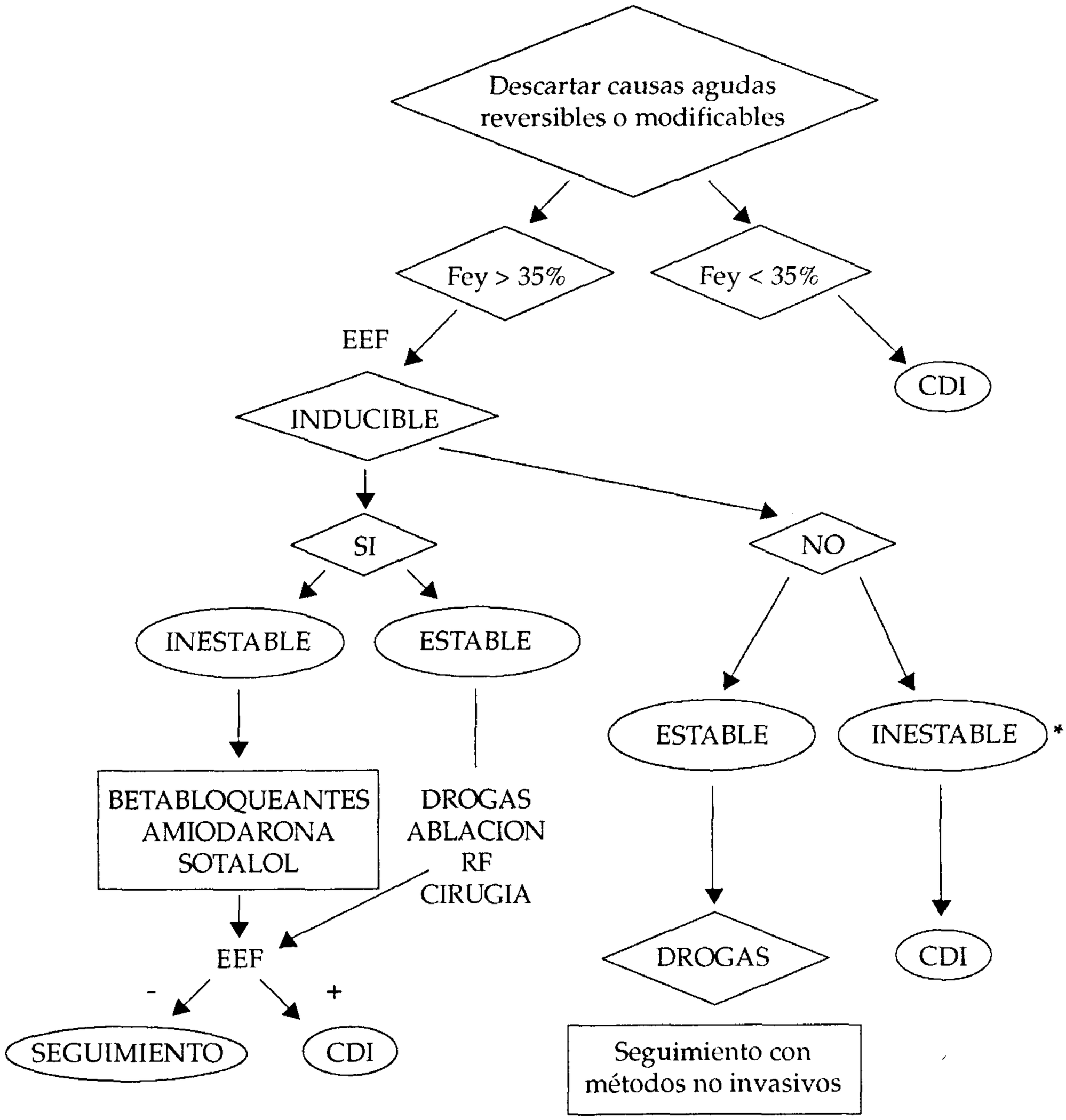
Sobre la base de la fracción de eyección y el resultado del estudio electrofisiológico, las conductas que han de adoptarse se muestran en el algoritmo del Gráfico 2.

Con respecto a los cardiodesfibriladores implantables, dada la relevancia que han adquirido en los últimos años, consideramos necesario dedicar un apartado a sus indicaciones.

Clase I

Pacientes con fracción de eyección < 35%, cardio-

Taquicardia ventricular monomorfa en miocardiopatía isquémica crónica



* INESTABLE: compromiso hemodinámico o síncope.

Gráfico 2. Algoritmo de tratamiento de la TVS en la isquemia crónica.

patía coronaria crónica, sin evidencia de isquemia aguda. (A)

Pacientes con fracción de eyección > 35%, cardiopatía coronaria crónica, TV inducible con compromiso hemodinámico o mal tolerada, refractaria a drogas antiarrítmicas. (B)

Pacientes con fracción de eyección < 35%, cardiopatía coronaria crónica, TV con compromiso hemodinámico o mal tolerada clínicamente, no inducible en el estudio electrofisiológico. (B)

Pacientes con TV sostenida y mala tolerancia o rechazo al tratamiento con drogas antiarrítmicas. (C)

Clase II

Puente al trasplante. (C)

Pacientes con fracción de eyección > 35%, cardiopatía coronaria crónica, TV sin compromiso hemodinámico, no inducible en el estudio electrofisiológico. (C)

Clase III

TV debida a cardiopatía isquémica aguda, trastornos electrolíticos y/o trauma.

TAQUICARDIA VENTRICULAR SOSTENIDA EN LAS MIOCARDIOPATIAS

Miocardiopatía dilatada

En los últimos 20 años se ha logrado una notable mejoría de la sobrevida en los pacientes con in-

suficiencia cardíaca moderada a severa, en el contexto de una miocardiopatía dilatada (MCD), con el uso de vasodilatadores, especialmente los inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina (IECA).

Datos de trabajos aleatorizados controlados que evaluaron el uso de betabloqueantes de segunda y tercera generación en más de cinco mil pacientes en clase funcional II-III indican que estos agentes pueden reducir la mortalidad total y la muerte súbita.

También el uso de espironolactona, bloqueador del receptor de la aldosterona, ha demostrado que mejora la sobrevida en los pacientes en clase funcional III-IV, pero aun así la mortalidad continúa siendo significativa y la muerte súbita es responsable del 20% al 80% de todas las muertes cardíacas.

En la miocardiopatía dilatada no isquémica, la prevalencia de taquicardia ventricular monomorfa sostenida es relativamente infrecuente. Cáceres y colaboradores (36) observaron etiología no isquémica de enfermedad cardíaca, incluida la MCD, como causa de TV monomorfa inducible en sólo 45 (18,7%) de 285 pacientes referidos para EEF; la MCD estuvo presente en 22 pacientes (7,7%).

En cambio, en la MCD de origen chagásico, la TV monomorfa sostenida recurrente es un problema clínico común y puede inducirse por estimulación eléctrica programada en el 85% de los pacientes con TV sostenida espontánea. (37)

El pronóstico de los pacientes con MCD que desarrollan TV sostenida espontánea depende de diversos factores: a) presentación clínica (paro cardíaco, síncope u otros síntomas severos), b) clase funcional de la NYHA y c) fracción de eyección ventricular izquierda. (38)

Por el contrario, la TV sostenida bien tolerada o con síntomas leves en pacientes con Fey conservada (> 40%) constituye un escenario de escaso riesgo con una incidencia baja de muerte súbita en el seguimiento (2%, 3% y 7% a 1, 2 y 3 años, respectivamente), si bien esto sólo se ha estudiado en la MCD isquémica. (39)

Un subanálisis reciente del estudio AVID sugiere que los pacientes con Fey relativamente conservada (> 35%) pueden no tener una sobrevida mejor si son tratados con implante de cardiodesfibrilador en comparación con amiodarona o sotalol. (40) Sin embargo, una comunicación reciente del registro de este estudio plantea que quizá la taquicardia ventricular estable o sin síntomas severos no sea un ritmo benigno y que tendría tan mal pronóstico como la TV sintomática, sobre todo en pacientes con Fey baja. (41)

Fisiopatología y clínica

En los pacientes portadores de MCD, la respuesta compensatoria del sistema nervioso simpático y las alteraciones estructurales miocárdicas provocan cambios morfológicos y respuestas autonómicas anormales, que son responsables de la génesis de arritmias ventriculares, junto con otros factores secundarios, como la isquemia, las alteraciones hidroelectrolíticas, la toxicidad por drogas y los eventos tromboembólicos.

Predominan tres mecanismos electrofisiológicos diferentes: TV por reentrada relacionada con cicatriz fibrosa (incluida la etiología chagásica), el automatismo focal y la TV por reentrada rama a rama e interfascicular. (42)

Los episodios de MS en la miocardiopatía dilatada con función ventricular severamente deprimida pueden deberse tanto a taquiarritmias como a bradiarritmias.

La forma de presentación clínica de los pacientes con MCD y TVS puede ser el síncope relacionado con la frecuencia de la arritmia, lo que ocasiona una disminución del gasto cardíaco y del volumen de llenado ventricular. (43) El síncope con TV espontánea o inducida identifica a pacientes con alto riesgo de muerte súbita. Esto ocurre en alrededor del 16% de los pacientes con ICC y el riesgo de muerte súbita es del 45% al año. (44, 45)

Tratamiento

Actualmente disponemos de tres recursos terapéuticos para el tratamiento de la TV monomorfa sostenida en la MCD no isquémica: cardiodesfibrilador implantable, ablación por catéter y fármacos como la amiodarona y el sotalol.

Los pacientes de alto riesgo (reanimados de muerte súbita, TV sostenida sincopal espontánea o con síntomas severos y Fey deprimida y pacientes con síncope y TV inducida) deben recibir un cardiodesfibrilador implantable como terapia inicial.

Los pacientes con TV hemodinámicamente estable pueden tratarse con drogas, de preferencia amiodarona o eventualmente sotalol o betabloqueantes.

Las drogas antiarrítmicas de clase I deben evitarse debido a sus efectos deletéreos demostrados (proarritmia, inotropismo negativo, etc.).

Si bien no hay evidencia a través de estudios exclusivos de pacientes con taquicardia ventricular sostenida y miocardiopatía dilatada, ya que se trata de un porcentaje variable dentro de estudios multicéntricos como AVID, (34) CASH, (46) CIDS, (47) en estos estudios alrededor del 20% eran portadores de MCD no isquémica y muchos de ellos ingresaron por síncope o MS.

Por otra parte, se tiende a extrapolar los resultados de la efectividad en la supresión de ectopia ventricular y la sobrevida en pacientes con cardiopatía

Taquicardia ventricular monomorfa en la miocardiopatía dilatada (no isquémica, no chagásica)

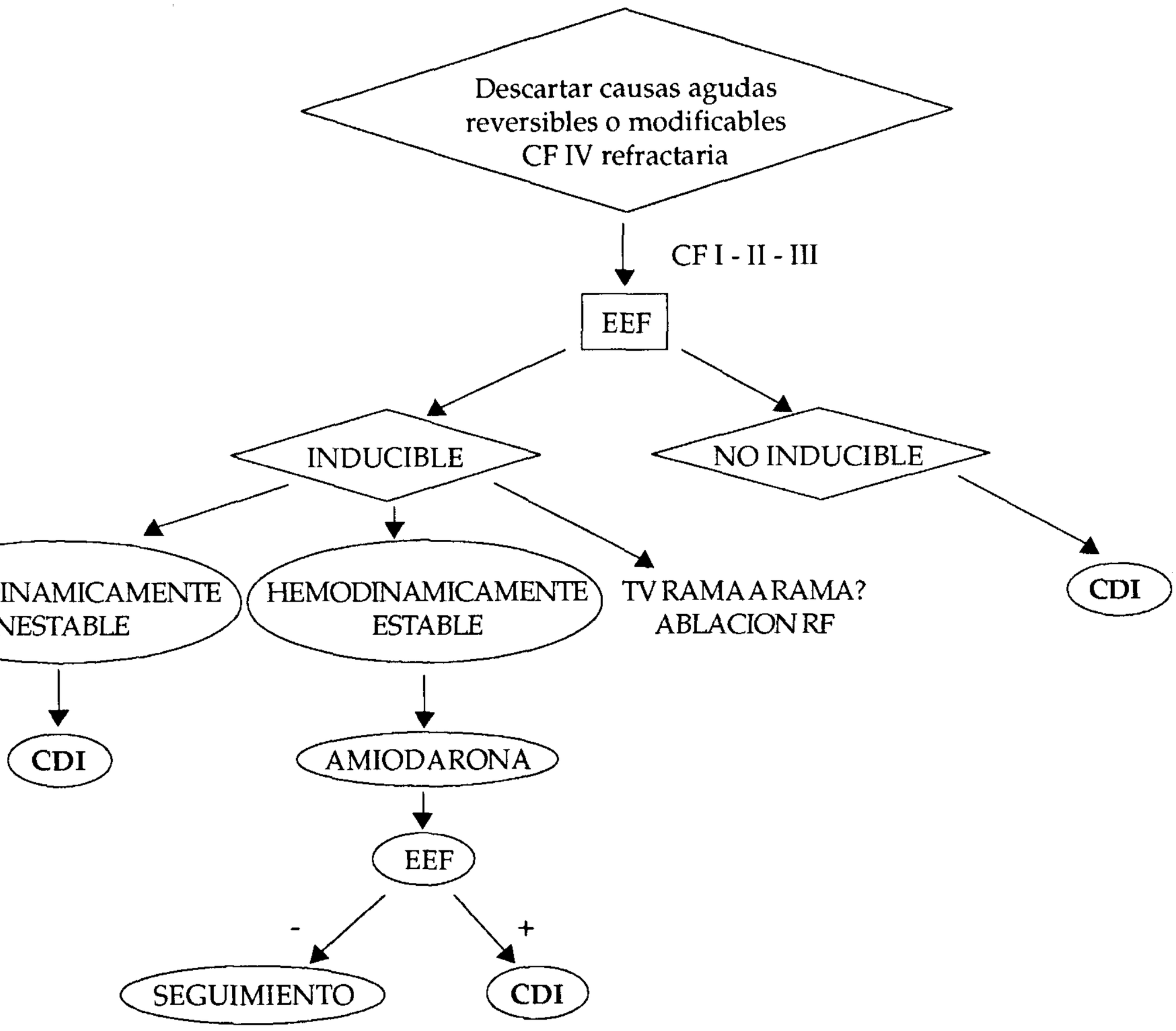


Gráfico 3. Algoritmo de tratamiento de la TVS en la miocardiopatía dilatada.

isquémica y no isquémica asociada con depresión de la función ventricular aunque los resultados son contradictorios, como se expuso en los estudios GESICA y CHF-STAT. (48, 49)

La utilización de la ablación por catéter dependerá de la experiencia del equipo tratante. Cabe mencionar que en la TVS rama a rama, éste es el tratamiento de elección, dada la facilidad técnica y el altísimo éxito del tratamiento.

No obstante, en su evolución, el mal pronóstico de estos pacientes está determinado por la cardiopatía de base y en algunas oportunidades incluso tienen indicación de cardiodesfibrilador implantable por otras arritmias ventriculares malignas asociadas. (50)

En los pacientes con TV monomorfa sostenida tolerada hemodinámicamente y MCD hay comunicaciones de ablación por catéter siguiendo los criterios de mapeo de la TV isquémica con abordaje endocárdico o epicárdico, con tasas de éxito superiores al 60%, (42-51) lo cual hace que este método sea promisorio.

Basados sobre estas consideraciones proponemos las siguientes recomendaciones para el tratamiento de la taquicardia ventricular monomorfa sostenida en la miocardiopatía dilatada no isquémica (Gráfico 3):

Tratamiento farmacológico

Clase I

a) TVMS poco sintomática y con Fey conservada (nivel de evidencia *B*).

b) TVMS incesante (nivel de evidencia B).

Clase II

a) TVMS con síntomas severos y Fey conservada si existe respuesta al tratamiento farmacológico guia-

do por EEF con amiodarona o sotalol (disminución de síntomas, reducción de la frecuencia) (nivel de evidencia C).

Implante de cardiodesfibrilador

Clase I

a) TVMS con síntomas severos (síncope o descompensación hemodinámica) con Fey < 35% a 40% (nivel de evidencia B).

b) Síncope de origen desconocido con TVMS inducible en EEF, en pacientes con Fey < 35% a 40% (nivel de evidencia B).

c) TVMS poco sintomática en la que hayan fracasado otros tratamientos instituidos adecuadamente (p. ej., farmacológico o ablación por catéter) (nivel de evidencia C).

Clase II

a) TVMS con síntomas severos y Fey conservada (nivel de evidencia C).

b) TVMS estable y poco sintomática con Fey < 35% (nivel de evidencia B).

Clase III

a) TVMS incesante.

b) Síncope sin TVMS inducible en EEF.

Ablación por catéter

Clase I

a) TVMS por reentrada rama a rama (nivel de evidencia B).

b) TVMS incesante o recurrente estable y poco sintomática en el paciente con cardiodesfibrilador implantado sin respuesta al tratamiento farmacológico (nivel de evidencia C).

Clase II

a) TVMS estable y poco sintomática (en centros con experiencia) (nivel de evidencia B).

TAQUICARDIA VENTRICULAR SOSTENIDA EN LA MIOCARDITIS CHAGASICA CRONICA

La miocarditis chagásica crónica (MCHC) tiene una incidencia del 30% en los pacientes con serología positiva para Chagas y al llegar a la fase dilatada con insuficiencia cardíaca congestiva presenta un rango de mortalidad del 50% en el primer año y el 44% de muerte súbita por taquicardia ventricular y/o fibrilación ventricular como las causas más frecuentes. (52, 53). En el 30% de los pacientes, la taquicardia ventricular sostenida (TVS) se desencadena o agrava por el aumento del tono adrenérgico (ejercicio, estrés emocional, isoproterenol) y esto se correlaciona con cuadros de síncope o muerte súbita comunicados en chagásicos al realizar un esfuerzo físico. (54)

El aneurisma del ápex del ventrículo izquierdo con adelgazamiento de la pared o sin él se observa en el 57% de los pacientes con MCHC. En este grupo se observa una incidencia del 68% de TVS y del 32% de taquicardia ventricular no sostenida (TVNS). (55)

Se postulan tres mecanismos etiopatogénicos en el desarrollo de la pancarditis focal diseminada característica de la MCHC. 1) *Autoinmunitario*: es el más aceptado en los pacientes que desarrollan TVS con presencia de anticuerpos circulantes, con propiedades agonistas β y M2 colinérgicos anti-β1. 2) *Desnervación autonómica*: la MCHC es una neuromiocardiopatía con desnervación ganglionar simpática y disfunción autonómica que evita el control parasimpático que actúa como protector. El proceso de desnervación autonómica gradual provoca hipersensibilidad de los receptores beta miocárdicos a las catecolaminas (por desnervación) y explicaría la muerte súbita por TVS o FV durante el esfuerzo. 3) *Vascular isquémico*: las alteraciones en la microcirculación provocadas por un mecanismo autoinmune provocarían la alteración de los receptores beta miocárdicos, disminución de la actividad de la adenilciclasa y aumento de la acción vasoconstrictora de la endotelina (esta teoría no se ha aceptado y se desestima el mecanismo vascular en el desarrollo de la TVS).

Esto genera un terreno fisiopatológico propicio para la génesis de TVS por diversos mecanismos: 1) reentrada, 2) acción gatillada por pospotenciales tempranos y 3) aumento del automatismo.

Estudios complementarios

Ergometría

Se comunicó el 16% de muerte súbita a los dos años en los pacientes que desarrollan arritmias ventriculares complejas (TVS) durante la prueba ergométrica, de estrés aritmético o la infusión de isoproterenol.

Ecocardiograma

El 88% de los pacientes con MCHC presentan alteraciones en la motilidad global o segmentaria del ventrículo izquierdo y en ellos se observa una incidencia del 68% de TVS espontánea, del 32% de TVNS y del 40% de muerte súbita.

Holter

Los pacientes con MCHC presentan una incidencia del 100% de EV multiformes y duplas ventriculares y del 78,5% de TV.

Señal promediada

En nuestro medio se encontró una incidencia del 28% de potenciales tardíos de PVT en pacientes chagásicos, mientras que en los portadores de TVS fue del 80%. (56)

Dispersión del QT

El aumento en la dispersión del QT se comunica en pacientes con MCHC y TVS en comparación con pacientes normales y cardiopatía coronaria.

Estudio electrofisiológico

Nos permite la inducción y el mapeo de la TVS, la inducibilidad de la TVS durante la estimulación ventricular programada en el 63% a 81% en los pacientes con TVS espontánea y en el 52% en aquellos con TVNS; el 70% de los circuitos son endocárdicos y frecuentemente se localizan en la pared inferolateral del ventrículo izquierdo en la región subvalvular mitral.

Ablación por radiofrecuencia

La técnica de mapeo para la realización de ablación por radiofrecuencia consiste en determinar: 1) *pace maping*, 2) precocidad y, en algunos casos, *entrainment* oculto y presencia de potencial mesodiastólico. El mapeo endocárdico y epicárdico conjunto permite el abordaje simultáneo de ambas superficies durante la TVS y, de esta forma, identificar si las porciones críticas del circuito están más próximas a una de ellas para aplicar RF posteriormente. (51)

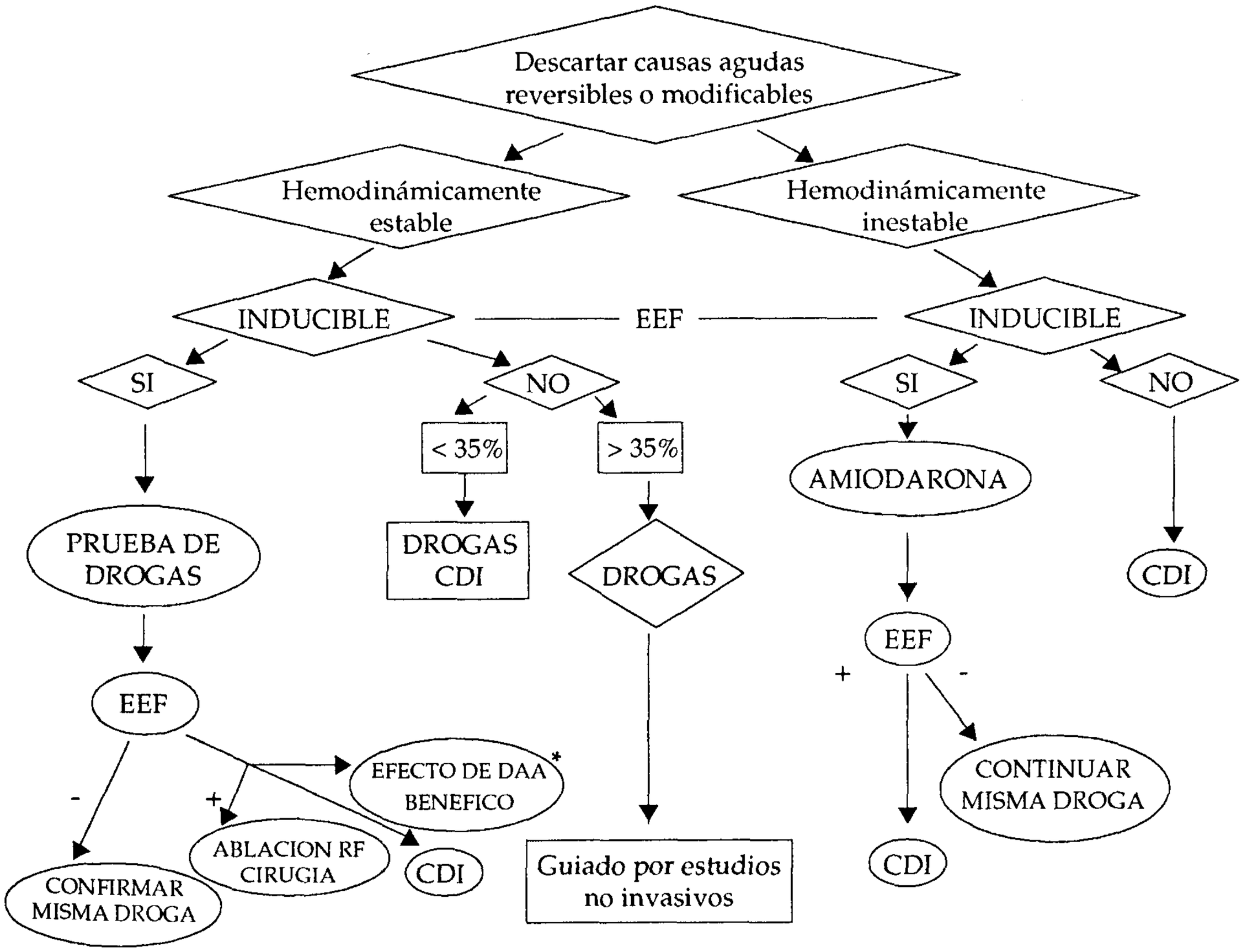
Angiografía coronaria con ventriculografía

Por lo general en los pacientes con MCHC no se encuentran lesiones obstructivas coronarias. La presencia de un aneurisma del ápex del ventrículo izquierdo identifica a pacientes que desarrollan TVS en un rango del 57%.

Tratamiento

La TVS en la miocardiopatía chagásica, al igual que en otros sustratos, puede tener una presentación clínica variable. Los pacientes pueden presentarse asintomáticos o levemente sintomáticos (palpitaciones) y tolerar la TV, que puede tener varias

Taquicardia ventricular monomorfa en miocardiopatía chagásica



* prolongación > 100 milisegundos

Gráfico 4. Algoritmo de tratamiento de la TVS en la miocardiopatía chagásica.

horas de evolución. En contraste, el síncope, la mala tolerancia hemodinámica y la muerte súbita constituyen las formas de mayor malignidad.

De acuerdo con esto, la terapéutica en estos pacientes difiere desde el tratamiento farmacológico a la ablación y/o la colocación de un CDI.

En los pacientes en clase funcional (CF) I-II de la NYHA, la sobrevida con tratamiento farmacológico es aceptable en comparación con los que se encuentran en CF III-IV, aunque es un hecho por todos conocido que en algunos casos la capacidad funcional y las arritmias ventriculares malignas no siguen cursos paralelos. Así lo demuestran algunas publicaciones. En un seguimiento en pacientes tratados con amiodarona en forma empírica, la MS fue del 0% a los doce meses, del 4% a los 24 meses y del 11% a los 36 meses, con una recurrencia de TVS del 30% en los pacientes en CF I-II, en contraste con el 100% de los que tenían CF NYHA III-IV, cuya mortalidad fue del 80% y de ésta la mitad fue súbita. (57)

En un seguimiento a más de 10 años de pacientes chagásicos con antecedentes de MS y/o TVS, la mayoría de los cuales estaban tratados con amiodarona, se observó una sobrevida del 75% en el grupo guía por EEF *versus* el 55% para el grupo empírico, con una mortalidad significativamente mayor en aquellos con un diámetro diastólico del ventrículo izquierdo superior a los 60 mm. La sobrevida de acuerdo con el tipo de TV (sostenida *versus* no sostenida) no fue estadísticamente significativa, cercana al 70% para ambas a los 10 años. (58)

En resumen, la terapéutica de la TVS en la miocardiopatía chagásica sigue estos lineamientos (algoritmo del Gráfico 4):

TVS hemodinámicamente inestable y no inducible. CDI clase I.

TVS hemodinámicamente inestable inducible y no suprimible por amiodarona. CDI clase I.

TVS hemodinámicamente estable y no inducible con Fey < 35%. CDI clase II y/o DAA clase II.

TVS hemodinámicamente estable, inducible no suprimible. CDI, ablación por radiofrecuencia, cirugía, DAA (si prolongan el ciclo basal de la TVS aunque no la supriman) clase II.

TVS hemodinámicamente estable y no inducible con Fey > 35%. DAA clase I.

TVS hemodinámicamente estable, inducible y suprimible con drogas. DAA clase I.

TAQUICARDIA VENTRICULAR SOSTENIDA EN LA MIOCARDIOPATIA HIPERTROFICA

Epidemiología

La prevalencia de esta taquicardia varía según corresponda a centros de referencia o a poblaciones no seleccionadas, aunque se estima en 2 casos por cada 1.000 individuos menores de 30 años. (59) La mortalidad varía según la edad, desde el 40% en adolescentes hasta poco más del 10% luego de los 40 años. (60) La mortalidad se concentra entre la segunda y la cuarta décadas de la vida, en tanto que es excepcional luego de los 60 años e infrecuente en los menores de 5 años. Debe recordarse que la MS puede ser la primera manifestación de la enfermedad y que el ejercicio es un desencadenante frecuente y, en este sentido, la miocardiopatía hipertrófica (MCH) constituye la primera causa de MS en atletas jóvenes.

Los mecanismos electrofisiológicos que llevan al desencadenamiento de TVS (de ellas la polimorfa es la más característica) y FV en la MCPH no están bien establecidos. Es probable que existan múltiples factores que pueden estar involucrados: isquemia, taquiarritmias supraventriculares, hipotensión, desequilibrio autonómico, etc. Las arritmias ventriculares sostenidas suelen ser rápidas y muy sintomáticas.

Fisiopatología

Deben considerarse *aspectos genéticos, clínicos, hemodinámicos, coronarios, eléctricos* y *autonómicos* en la génesis de las manifestaciones de la MCH y, en particular, de la MS.

a) *Factores genéticos*: la transmisión es autosómica dominante, con mutaciones de malignidad variable. Se han identificado alteraciones en el gen codificador de la cadena pesada de la betamiosina cardíaca (ubicado en el cromosoma 14), con alto grado de malignidad.

La mutación en el gen de la enzima convertidora de la angiotensina I, en cambio, se asocia con buen pronóstico. También hay alteraciones en los cromosomas 1 y 15.

Cabe destacar la mínima (o ausente) hipertrofia ventricular que se observa en los pacientes con afección de la troponina T y, sin embargo, en estos pacientes el pronóstico es ominoso.

Estos hallazgos ponen de manifiesto la importancia pronóstica de la identificación de las familias con mutaciones de alto riesgo.

b) *Factores clínicos*: la confección cuidadosa de la historia clínica contribuye a la estratificación del riesgo en el paciente individual. El peor pronóstico resulta de la combinación de una edad menor de 14 años, síncope e historia familiar de MS. (61) La hipertrofia ventricular izquierda, cuando se detecta en niños, se asocia con un pésimo pronóstico. (62)

En los individuos jóvenes, el síncope se asocia (como variables independientes) con: a) edad menor de 30 años, b) volumen de fin de diástole disminuido, y c) presencia de arritmias ventriculares complejas. (63)

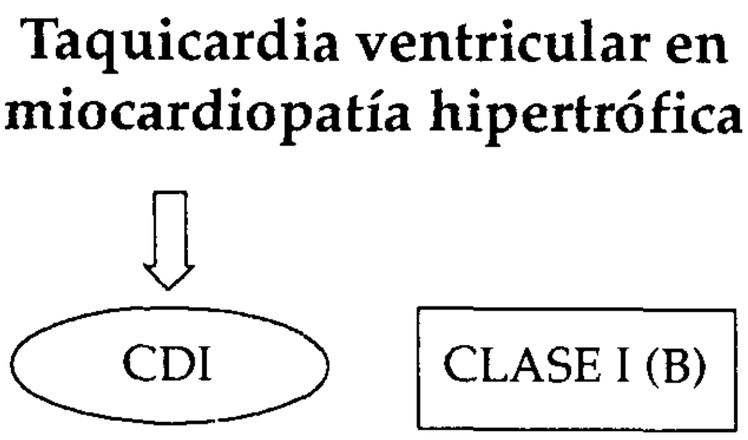


Gráfico 5. Algoritmo de tratamiento de la TVS en la miocardiopatía hipertrófica.

c) *Factores hemodinámicos*: esto se vincularía con una tolerancia hemodinámica peor en presencia de arritmias cardíacas, sumado a un efecto compresivo sobre las coronarias intramiocárdicas.

d) *Factores coronarios*: la isquemia (demostrable en pruebas de perfusión miocárdica) que precede a la MS es el resultado de la hipertrofia ventricular, la densidad reducida de los capilares y el engrosamiento de la íntima y/o de la capa media arteriolar.

e) *Factores eléctricos*: las arritmias ventriculares son la causa de MS y el mejor marcador de riesgo elevado es la MCH. En este sentido, el Holter constituye un método de gran valor (especialmente si el tiempo de registro se aumenta a 48 o 72 horas, con lo que se incrementa la sensibilidad para detectar TV no sostenida).

La utilidad del estudio electrofisiológico es controversial: la inducibilidad de TV sostenida es del 30% al 50% (según el protocolo utilizado) y se han comunicado FV y muerte durante la estimulación ventricular programada. Por ello, se sugiere (cuando se lleva a cabo el estudio) la utilización de un protocolo que incluya no más de dos extraestímulos. La TV polimorfa o la FV inducibles constituyen hallazgos específicos en la MCH.

El ECG de señales promediadas aún no tiene un valor pronóstico establecido en la MCH.

f) *Factores autonómicos*: las arritmias en la MCH estarían vinculadas con el aumento del tono adrenérgico.

Pronóstico

En los niños y los jóvenes, la MS sería secundaria a la ocurrencia de isquemia; en cambio, en los adultos influiría el desarrollo de áreas de fibrosis.

El riesgo se vincula con: (64)

a) historia de síncope o paro cardíaco;

b) en adultos, inducibilidad de TV sostenida;

c) TV no sostenida en el Holter de pacientes sintomáticos;

d) en niños, isquemia con hipotensión;

e) mutación en la cadena pesada de la betamiosina e historia familiar de MS;

f) fracción de eyección disminuida del VI.

Tratamiento de la TVS en pacientes con MCH (algoritmo del Gráfico 5)

Teniendo en cuenta que la TVS es polimorfa, la baja sensibilidad y especificidad en la inducción de TVS en el EEF y la alta mortalidad entre los pacientes que ya presentaron TVS, la terapéutica de elección es el CDI. (65-68)

—*TVS clínicamente demostrada. Clase I.*

—Síncope recurrente de origen no aclarado con inducción de taquicardia ventricular. Clase I.

—TVS inducida en el estudio electrofisiológico, sin evidencia clínica. Clase II.

—TV o FV incesantes. Clase III.

—TV o FV secundarias a otras arritmias pasibles de tratamiento con ablación por catéter o fármacos, por ejemplo: síndrome de preexcitación, fibrilación auricular de alta respuesta u otro tipo de taquicardia supraventricular. Clase III.

TAQUICARDIA VENTRICULAR EN LAS VALVULOPATIAS (69-71)

La incidencia de taquicardia ventricular sostenida dentro de las valvulopatías no es clara. De éstas, la estenosis aórtica y la valvulopatía mitral, incluido el prolapso de la válvula mitral, son las que más se han estudiado y analizado al respecto.

El pronóstico de estos pacientes, al igual que en otras patologías, está en relación con la disfunción sistólica del VI y el grado de arritmia ventricular.

En los casos de estenosis aórtica se le agregan la respuesta anormal al ejercicio, el grado de hipertrofia ventricular izquierda y, lógicamente, el área valvular.

La fisiopatología arrítmica en la estenosis aórtica está relacionada con la isquemia tanto transmural como subendocárdica, en relación con la HVI, al aumento del estrés parietal, con aumento del consumo de O_2, constricción de las arterias intramiocárdicas, etc.

La evidencia de TV puede llegar a ser una indicación quirúrgica de reemplazo valvular de estenosis aórtica.

Metodología de estudio en pacientes con TVS y estenosis aórtica

Clase I: estudio hemodinámico y angiográfico. Eco 2D y Doppler. Holter.

Los dos primeros métodos permiten establecer el diagnóstico y el grado de estenosis, en asociación o no con coronariopatía (estudio hemodinámico).

Clase II: PEG, cámara gamma, eco estrés, EEF.

Clase III: PEG y otros estudios funcionales, contraindicados en los pacientes con estenosis aórtica severa sintomática.

Con respecto al prolapso de la válvula mitral, la asociación con arritmias ventriculares oscila entre el

5% y el 21%. Esta amplia variación está en relación con la sintomatología referida en las distintas publicaciones.

Se acepta que un subgrupo de pacientes presenta arritmias complejas, TV, TV/FV y MS hasta con una incidencia del 0,5% anual de MS, especialmente en los casos más severos de PVM en asociación con insuficiencia mitral importante.

También se observó en pacientes mínimamente sintomáticos un aumento de MS y arritmias malignas en relación con evidencias ecocardiográficas de valvas engrosadas.

La importancia de los estudios electrofisiológicos estará en relación con el diagnóstico de arritmias SV concomitantes (asociación con vías anómalas) y la posibilidad de evaluar el tratamiento con drogas antiarrítmicas, más que para la inducción de TV, sólo reproducible en aquellos pacientes con TVS espontánea.

BIBLIOGRAFIA

1. Song Y, Thedford S, Lerman BB y col. Adenosine-sensitive after depolarizations and triggered activity in guinea pig ventricular myocytes. Circ Res 1992; *70*: 743-753.
2. Priori SG, Corr PB. Mechanisms underlying early and delayed after depolarizations induced by catecholamines. Am J Physiol 1990; *258*: H1796-H1805.
3. Laurita KR, Girouard SD, Fadi GA y col. Modulated dispersion explains changes in arrhythmia vulnerability during premature stimulation of the heart. Circulation 1998; *98*: 2774-2780.
4. Laurita KR, Girouard SD, Rosenbaum DS. Modulation of ventricular repolarization by premature stimulus. Role of epicardial dispersion of repolarization kinetics demonstrable by optical mapping of the intact guinea pig heart. Circ Res 1996; *79*: 493-503.
5. Rosenbaum DS, Kaplan DT, Kanai A y col. Repolarization in homogeneities in ventricular myocardium change dynamically with abrupt cycle length shortening. Circulation 1991; *84*: 1333-1345.
6. Qin DY, Zhang ZH, Caref EB y col. Cellular and ionic basis of arrhythmias in postinfarction remodeled ventricular myocardium. Circ Res 1996; *79*: 461-473.
7. Peters NS, Wit AL. Myocardial architecture and ventricular arrhythmogenesis. Circulation 1998; *97*: 1746-1754.
8. Quan W, Rudy Y. Undirectional block and reentry of cardiac excitation. A model study. Circ Res 1990; *66*: 367-382.
9. Gardner PI, Ursell PC, Fenoglio JJ Jr y col. Electrophysiologic and anatomic basis for fractioned electrograms recorded from healed myocardial infarcts. Circulation 1985; *72*: 596-611.
10. Dillon SM, Allessie MA, Ursell PC y col. Influences of anisotropic tissue structure on reentrant circuits in the epicardial border zone of subacute canine infarcts. Circ Res 1988; *63*: 182-206.
11. Sepp R, Severs NJ, Gourdie RG. Altered patterns of cardiac intercellular junction distribution in hypertrophic cardiomyopathy. Heart 1996; *76*: 412-417.
12. de Carvalho AC, Tanowitz HB, Wittner M y col. Gap junction distribution is altered between cardiac myocytes infected with Trypanosoma cruzi. Circ Res 1992; *70*: 733-742.
13. Peters NS, Green CR, Poole-Wilson PA y col. Reduced content of connexin43 gap junctions in ventricular myocardium from hypertrophied and ischemic human hearts. Circulation 1993; *88*: 864-875.
14. Young DZ, Lampert S, Graboys TB y col. Safety of maximal exercise testing in patients at high risk for ventricular arrhythmia. Circulation 1984; *70*: 184-191.
15. Mason JW. A comparison of electrophyiologic testing with Holter monitoring to predict antiarrhythmic drug efficacy for ventricular tachyarrhythmias. Electrophysiologic Study Versus Electrocardiographic Monitoring (ESVEM) Investigators. N Engl J Med 1993; *329*: 445-451.
16. Bigger JT Jr, Reiffel JA, Livelli FD Jr y col. Sensitivity, specificity and reproducibility of programmed ventricular stimulation. Circulation 1986; *73*: II73-II78.
17. Kudenchuk PJ, Kron J, Walance CG y col. Reproducibility of arrhythmia induction with intracardiac electrophysiologic testing: Patients with clinical sustained ventricular tachyarrhythmias. J Am Coll Cardiol 1986; *7*: 819-828.
18. Marchlinski FE, Buxton AE, Kindwall KE y col. Comparison of individual and combined effects of procainamide and amiodarone in patients with sustained ventricular tachyarrhythmias. Circulation 1988; *78*: 583-591.
19. Lokhandwala YY, Smeets JL, Rodríguez LM y col. Idiopathic ventricular tachycardia: Characterization and radiofrequency ablation. Indian Heart J 1994; *46*: 281-285.
20. Lerman BB, Stein KM, Markowitz SM. Adenosine sensitive ventricular tachycardia: A conceptual approach. Review. J Cardiovasc Eletrophysiol 1996; *7*: 559-569.
21. Koch DH, Rosenfeld LE. Tachycardias of right ventricular origin. Cardiol Clin 1992; *10*: 151-164.
22. Gaita F, Giustetto C, Leclercq JF y col. Idiopathic verapamil responsive left ventricular tachycardia: Clinical characteristics and a long term follow up of 33 patients. Eur Heart J 1994; *15*: 1252-1260.
23. Fauchier JP, Fauchier L, Babuty D y col. Idiopathic monomorphic ventricular tachycardia. French. Arch Mal Coeur Vaiss 1996; *89*: 897-906.
24. Buxton AE, Waxman HL, Marchlinski FE y col. Right ventricular tachycardia: Clinical and electrophysiologic characteristic. Circulation 1983; *68*: 917-927.
25. Gil JS, Blaszyk K, Ward DE y col. Verapamil for the supression of idiopathic ventricular tachycardia of left bundle block-like morphology. Am Heart J 1993; *126*: 1126-1133.
26. Gill JS, Mehta D, Ward DE y col. Efficacy of flecainide, sotalol and verapamil in the treatment of right ventricular tachycardia in patients without overt cardiac abnormality. Br Heart J 1992; *68*: 392-397.
27. Ward DE, Nathan AW, Camm AJ. Fascicular tachycardia sensitive to calcium antagonist. Eur Heart J 1984; *5*: 896-905.
28. Zardin M, Thakur RK, Klein GJ y col. Catheter ablation of idiopathic left ventricular tachycardia. Pacing Clin Electrophysiol 1995; *18*: 1255-1265.
29. Coggins DL, Lee RJ, Sweeney J y col. Radiofrequency catheter ablation as a cure for idiopathic tachycardia of both left and right ventricular origin. J Am Coll Cardiol 1994; *23*: 1333-1341.
30. Zipes D. Producción de arritmias cardíacas: Consideraciones electrofisiológicas. *En*: Braunwald E (ed). Tratado de Cardiología, Cap 22. McGraw-Hill Interamericana; 1993.
31. Goldberg S, Greenspon AJ, Urban PL y col. Reperfusion arrhythmia: A marker of restoration of anterograde flow during intracoronary thrombolysis for acute myocardial infarction. Am Heart J 1983; *105*: 26-32.
32. ACC/AHA guidelines for management of patients with acute myocardial infarction-1999 Update. J Am Coll Cardiol 1999; *34*: 890-911.
33. The CASCADE Investigators. Randomized antiarrhythmic drug therapy in survivors of cardiac arrest. Am J Cardiol 1993; *72*: 280-287.
34. The Antiarrhythmic versus Implantable Defibrillator (AVID) Investigators. A comparison of antiarrhythmic drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from-near fetal ventricular arrhythmias. N Engl J Med 1997; *337*: 1576-1583.
35. Kelly P, Ruskin JN, Vlahakes G y col. Surgical coronary

revascularization in survivors of prehospital cardiac arrest: Its effect on inducible ventricular arrhythmias and long term survival. J Am Coll Cardiol 1990; *15*: 267-273.
36. Cáceres J, Jazayeri M, McKinnie J y col. Sustained bundle brunch reentry as a mechanism of clinical tachycardia. Circulation 1989; *79*: 256-270.
37. Scanavacca M, Sosa E. Electrophysiologic study in chronic Chagas' heart disease. Rev Paul Med 1995; *113*: 841-850.
38. Caruso AC, Marcus FI, Hahn EA y col. Predictors of arrhythmic death and cardiac arrest in the ESVEM trial. Circulation 1997; *96*: 1888-1892.
39. Sarter BH, Finkle JK, Gerszten RE y col. What is the risk of sudden cardiac death in patients presenting with hemodynamically stable sustained ventricular tachycardia after myocardial infarction? J Am Coll Cardiol 1996; *28*: 122-129.
40. Domanski MJ, Sakseenas, Epstein AE y col. Relative effectiveness of the implantable cardioverter defibrillator and antiarrhythmic drug in patients with varying degrees of left ventricular dysfunction who have survived malignant ventricular arrhythmias. AVID Investigators. J Am Coll Cardiol 1999; *34*: 1090-1095.
41. Raitt MH, Renfroe EG, Epstein AE y col. "Stable" ventricular tachycardia is not a benign rhythm. Insights from the AVID registry. Circulation 2001; *103*: 244-252.
42. Delacretaz E, Stevenson WG, Ellison KE y col. Mapping and radiofrequency catheter ablation of the three types of sustained monomorphic ventricular tachycardia in non-ischemic heart disease. J Cardiovasc Electrophysiol 2000; *11*: 11-17.
43. Morady F, Shen EN, Bhandari A y col. Clinical symptoms in patients with sustained ventricular tachycardia. West J Med 1985; *142*: 341-344.
44. Turitto G, Ahuja RK, Bekheit S y col. Incidence and prediction of induced ventricular tachyarrhythmias in idiopathic dilated cardiomyopathy. Am J Cardiol 1994; *73*: 770-773.
45. Stevenson WG, Middlekauff HR, Stevenson LW y col. Significance of aborted cardiac arrest and sustained ventricular tachycardia in patients referred for treatment therapy of advanced heart failure. Am Heart J 1992; *124*: 123-130.
46. Kuck KH, Cappato R, Siebels J y col. Randomized comparison of antiarrhythmic drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from cardiac arrest (CASH Investigators). Circulation 2000; *102*: 748-754.
47. Connolly SJ, Gent M, Roberts RS y col. Canadian implantable defibrillators study (CIDS). A randomized trial of the implantable cardioverter defibrillator against amiodarone. Circulation 2000; *101*: 1297-1302.
48. Doval HC, Nul DR, Grancelli HO y col. Randomized trial of low dose amiodarone in severe congestive heart failure (GESICA Group). Lancet 1994; *344*: 493-498.
49. Singh SN, Fletcher RD, Fisher SG y col. Amiodarone in patients with congestive heart failure and asymptomatic ventricular arrhyrhmia. N Engl J Med 1995; *333*: 77-82.
50. Black Z, Dhala A, Deshpande S y col. Bundle branch reentrant ventricular tachycardia: Cumulative experience in 48 patients. J Cardiovasc Electrophysiol 1993; *4*: 253-262.
51. Sosa E, Scanavacca M, D'Avila A y col. Endocardial and epicardial ablation guided by nonsurgical trhansthoracic epicardial mapping to treat recurrent ventricular tachycardia. J Cardiovasc Electrophysiol 1998; *9*: 229-239.
52. Elizari MV. Miocardiopatía chagásica. Perspectiva histórica. Medicina (Buenos Aires) 1999; 59 (Suppl 2): 25-40.
53. Chiale PA, Halperín MS, Nau GJ y col. Malignant ventricular arrhythmias in chronic chagasic myocarditis. Pacing Clin Electrophysiol 1982; *5*: 162-172.
54. Mendoza I, Camardo J, Moleiro F y col. Sustained ventricular tachycardia in chronic chagasic myocarditis: Electrophysiologic and pharmacologic characteristic. Am J Cardiol 1986; *57*: 423-427.
55. de Paola AA, Horowitz W, Miyamoto MH y col. Angiographic and electrophysiologic substrates of ventricular tachycardia in chronic chagasic myocarditis. Am J Cardiol 1990; *65*: 360-363.
56. Madoery C, Guindo J, Esparza E y col. Electrocardiografía dc señal promediada en enfermedad de Chagas. Rev Argent Cardiol 1992; *60*: 93-102.
57. Scanavacca MI, Sosa E, Lee JH y col. Terapeutica empirica com amiodarona em portadores de miocardiopatia chagásica cronica e taquicardia ventricular sustentada. Arq Bras Cardiol 1990; *54*: 367-371.
58. Giniger AG, Retyk EO, Laiño RA y col. Ventricular tachycardia in Chagas' disease. Am J Cardiol 1992; *70*: 459-462.
59. Kofflard MJ, Waldstein DJ, Vos J y col. Prognosis in hypertrophic cardiomyopathy observed in large clinic population. Am J Cardiol 1993; *72*: 939-943.
60. Koga Y, Itaya K, Toshima H. Prognosis in hypertrophic cardiomyopathy. Am Heart J 1984; *108*: 351-359.
61. McKenna W, Deanfield J, Faruqui A y col. Prognosis in hypertrophic cardiomyopathy: Role of age and clinical, echocardiographic and hemodynamic features. Am J Cardiol 1981; *47*: 532-538.
62. McKenna W, Deanfield JE. Hypertrophic cardiomyopathy: An important cause of sudden death. Arch Dis Child 1984; 59: 971-975.
63. Nienaber CA, Hiller S, Spielmann RP y col. Syncope in hypertrophic cardiomyopathy: Multivariate analysis of prognostic determinants. J Am Coll Cardiol 1990; *15*: 948-955.
64. Akhtar M, González Zuelgaray J. Muerte súbita. *En:* Bertolasi CA (ed). Cardiología 2000. Buenos Aires, Editorial Médica Panamericana.
65. Spirito P, Seidman CE, McKenna WJ y col. The management of hypertrophic cardiomyopathy. N Engl J Med 1997; *336*: 775-785.
66. Maron BJ, Shen WK, Link MS y col. Efficacy of implantable cardioverter-defibrillators for the prevention of sudden death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. N Engl J Med 2000; *342*: 365-373.
67. McKenna WJ, Monserrat AJ, Iglesias L. Identificación y tratamiento de los pacientes con miocardiopatía hipertrófica y riesgo de muerte súbita. Rev Esp Cardiol 2000; 53: 123-130.
68. Borggrefe M, Breithardt G. Is the implantable defibrillator indicated in patients with hypertrophic cardiomyopathy and aborted sudden death? J Am Coll Cardiol 1998; *31:* 1086-1088.
69. ACC/AHA guidelines for the management of patients with valvular heart disease. J Am Coll Cardiol 1998; 32: 1486-1588.
70. Sociedad Argentina de Cardiología. Consenso de Valvulopatías. Comisión de Insuficiencia Mitral. Rev Argent Cardiol 1999; 67 (Suppl II): 58-59.
71. Bertolasi C, Ramos A. Cardiología actual II. Buenos Aires, Argentina 1992; p 155.

Consenso de Arritmias Ventriculares. Comisión de Muerte Súbita

Coordinador: OSCAR OSEROFF
Secretario: ENRIQUE RETYK
Integrantes: MARCELO ABUD, ALEJANDRO ARMENTI, ESTEBAN AVILA, CARLOS BARRERO, CARLOS BASSANI, ANDRES BOCHOEYER, JUAN BRUNETO, MARCELO CHAMBO, JULIO DANOVIZ, DANIEL DASSO, LAURA DEL RIO, HERNAN DOVAL, ENRIQUE FAIRMAN, ALEJANDRO FRANCO, RAUL LEDEZMA, RICARDO MIGLIORE, DANIEL ORTEGA, JOSÉ PEDREIRA, OSVALDO PEREZ MAYO,ROBERTO RIVERO PAZ, HORACIO RUFFA, DANIEL SCHRADER, MIGUEL SOLA, CARLOS TAJER, ANA TAMBUSSI, GUSTAVO VIEYRA

Contenidos

- **Definición de muerte súbita**
- **Admisión hospitalaria**
- **Miocardiopatías (coronaria, chagásica, idiopática)**
  - Diagnóstico y tratamiento
  - Tipo de paciente
  - Sustrato isquémico
  - Cardiodesfibrilador implantable
  - Optimización del tratamiento
- **Miocardiopatía hipertrófica**
  - Tratamiento
- **Valvulopatías**
  - Tratamiento
- **Sin cardiopatía estructural**
  - Diagnóstico y tratamiento

I. DEFINICION DE MUERTE SUBITA

Se define muerte súbita (MS) a la muerte natural, inesperada, dentro de un período menor o igual a 1 hora de comenzados los síntomas, en una persona con una condición patológica cardíaca previa o sin ella y en quien no se espera un desenlace fatal.

II. ADMISION HOSPITALARIA

Cuando nos enfrentamos a un paciente que ya presentó un episodio de MS extrahospitalario, que fue reanimado adecuadamente y que ha sobrevivido a esta situación fatal, debemos preguntarnos la causa que lo llevó a la MS, así como el pronóstico, y plantearnos una opción terapéutica o preventiva adecuada para evitar un nuevo episodio que podría tener otro final. En la Figura 1 se presenta un algoritmo de manejo de muerte súbita.

Inicialmente, cuando se presenta un caso de MS, lo primero que se debe hacer es descartar causas transitorias y/o reversibles capaces de desencadenar arritmias potencialmente fatales. Tal es el caso de los síndromes isquémicos agudos (como el infarto agudo de miocardio o la angina inestable), las alteraciones hidroelectrolíticas, la toxicidad de drogas o medicamentos o la miocarditis aguda. En estos casos el pronóstico y el tratamiento deberán dirigirse a corregir la causa primaria.

Rápidamente el interrogatorio, el examen físico y los exámenes complementarios básicos (radiografía de tórax, electrocardiograma y rutina de laboratorio) nos

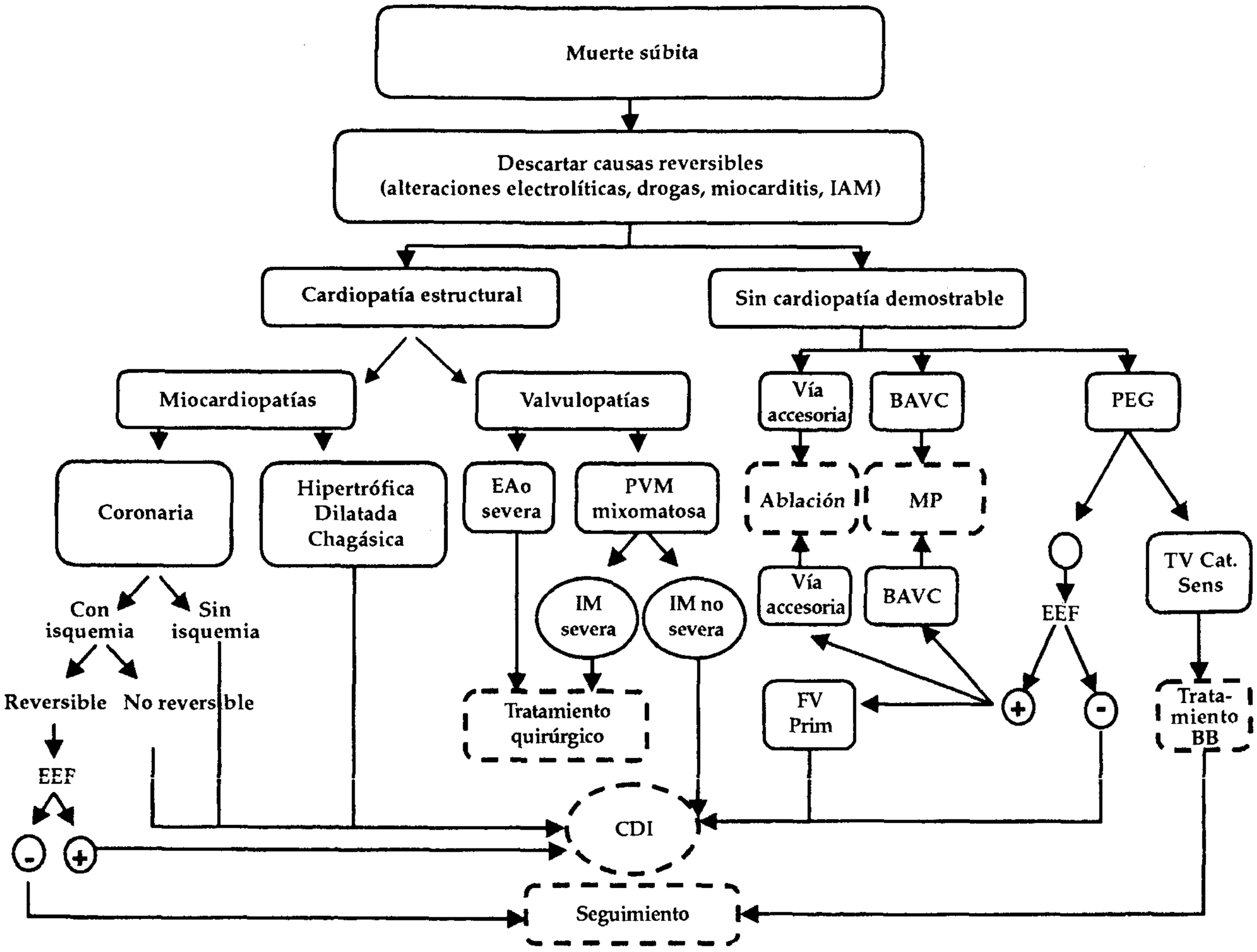


Fig. 1. Algoritmo de manejo de muerte súbita. Los síndromes de Brugada y de QT prolongado se excluyeron de este algoritmo.

ayudan a descartar causas no cardíacas de MS como:

— Neumotórax a tensión.
— Shock hemorrágico (hipovolemia).
— Hipoxia severa.
— Hipotermia.
— Hiperpotasemia o acidosis.
— TEP masivo.
— Taponamiento cardíaco.

Causas éstas que por otro lado no se resuelven en forma espontánea y pueden llevar a la muerte rápidamente a menos que medie una terapéutica específica, con una intervención adecuada a tiempo. (1)

Laboratorio

Clase I (nivel de evidencia C)

—Todos los pacientes.

Para evaluar medio interno, estado ácido-base, alteraciones hidroeléctricas.

Radiografía de tórax

Clase I (nivel de evidencia C)

—Todos los pacientes.

Debe realizarse para determinar la presencia de lesiones pulmonares (aunque en el TEP masivo y en el asma casi fatal la radiografía de tórax puede ser normal); observar la silueta cardíaca para reconocer la presencia de cardiopatía preexistente.

Electrocardiograma (ECG)

Clase I (nivel de evidencia C)

—Todos los pacientes.

El ECG debe realizarse para reconocer las causas cardíacas reversibles de MS, la gran mayoría por inestabilidad eléctrica transitoria, como es el caso de los síndromes isquémicos agudos. La incidencia de MS es mayor en las subpoblaciones de mayor riesgo. Sin embargo, epidemiológicamente la gran mayoría de los episodios de MS provienen de la población general, en donde la incidencia es menor. Esta paradoja se explica debido a que las personas "sanas" representan el subgrupo mayoritario; la incidencia sigue siendo menor pero el número absoluto es más grande. Entonces, en la población "sana", la causa principal de MS es la arritmia ventricular fatal de las pri-

meras horas del infarto agudo de miocardio. El reconocimiento electrocardiográfico de un infarto en curso permite una aproximación terapéutica rápida dirigida a obtener la reperfusión del vaso coronario.

III. MIOCARDIOPATIAS (coronaria - chagásica - idiopática)

DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO

1. Tipo de paciente: etiología

Lo primero que se ha de establecer frente a un caso de MS es el tipo de paciente al que nos enfrentamos. Muchos de los algoritmos diagnósticos y de las conductas terapéuticas difieren según el tipo de cardiopatía de base. Es lógico conocer entonces, no sólo el tipo de afección cardíaca que existe, sino también el grado de deterioro de la función ventricular. Los antecedentes personales y la historia de enfermedades cardiovasculares son de suma utilidad.

Ecocardiograma
Clase I (nivel de evidencia C)

—Todos los pacientes.

El ecocardiograma es la herramienta más útil y accesible para la valoración del estado cardíaco y de la *performance* ventricular. En el paciente con MS podemos determinar el sustrato orgánico responsable del mecanismo arrítmico y, a su vez, dividir las cardiopatías en miocardiopatías, valvulopatías o corazón normal. El ecocardiograma nos orienta acerca de si una miocardiopatía puede ser coronaria, hipertrófica, chagásica o idiopática, como también del grado de disfunción sistólica que podría presentar.

2. Sustrato isquémico

Desde el punto de vista eléctrico existe el concepto de que la fibrilación ventricular es gatillada por la isquemia miocárdica y que la taquicardia ventricular es sostenida por una reentrada en el borde de la cicatriz de un infarto miocárdico. Sin embargo, a medida que los conocimientos evolucionan, aparte del miocardio isquémico o necrótico, hoy día también se conocen el miocardio atontado, el miocardio hibernado y el miocardio precondicionado.

Llevado esto mismo al nivel eléctrico, la complejidad es mayor. Si suponemos que cada uno de estos niveles de miocardio en riesgo tiene una propiedad electrofisiológica distinta (diferentes períodos refractarios, velocidades de conducción, etc.), la heterogeneidad dada en el tejido miocárdico relativiza el concepto de *isquemia/necrosis* como únicos mecanismos relacionados con la inducción de arritmias.

Luego de sobrevivir a un episodio de MS, deben realizarse todos los esfuerzos posibles para determinar la cuantía de miocardio en riesgo y el sustrato isquémico que pueda revertirse con un método de revascularización (como cirugía o angioplastia).

Cinecoronariografía (CCG)
Clase I (nivel de evidencia B)

—Todos los pacientes.

En los pacientes reanimados de MS, la CCG nos permite establecer el diagnóstico de enfermedad coronaria. En los casos con coronariopatía conocida, la CCG nos informa sobre la anatomía coronaria y, correlacionada con los datos clínicos y los de la prueba de isquemia, nos orienta sobre los probables territorios en riesgo. Por último, en los enfermos con miocardiopatía chagásica o idiopática debe realizarse una CCG para establecer la presencia de lesiones coronarias agregadas.

Evaluación de isquemia y viabilidad miocárdica
Clase I (nivel de evidencia C)

—Pacientes reanimados de MS con antecedentes de miocardiopatía coronaria en donde la clínica o la CCG no definen la presencia de isquemia miocárdica.

—Pacientes reanimados de MS sin antecedentes de miocardiopatía coronaria, pero con hallazgos en la CCG.

—Pacientes reanimados de MS con antecedentes de miocardiopatía chagásica o idiopática con hallazgos en la CCG, para establecer la presencia de isquemia agregada.

Clase II (nivel de evidencia C)

—Pacientes reanimados de MS que por la clínica o la CCG queda establecida la presencia de isquemia; para restablecer la cuantía isquémica y orientar el territorio que se ha de revascularizar.

Clase III (nivel de evidencia C)

—Pacientes reanimados de MS en los que por la clínica o la CCG queda definida la presencia de isquemia considerable.

Como ya mencionamos, la alta incidencia de enfermedad coronaria y la importancia de identificar alguna situación reversible de MS son los motivos por los que deben realizarse pruebas de provocación en aquellos casos en los que la presencia de isquemia no se define por la clínica y la CCG. De la misma manera que para la identificación de isquemia, deben realizarse los mismos esfuerzos para identificar áreas con viabilidad miocárdica.

Revascularización (angioplastia transluminal coronaria o cirugía de revascularización miocárdica)
Clase I (nivel de evidencia B)

—Pacientes con documentación de isquemia o viabilidad miocárdica considerable.

Clase II

—Ninguna.

Clase III (nivel de evidencia B)

—Pacientes sin isquemia o viabilidad.

—Pacientes con isquemia o viabilidad de escasa magnitud.

—Pacientes con isquemia o viabilidad miocárdica considerable, pero no revascularizable desde el punto de vista técnico o porque los riesgos de una intervención son inaceptables.

Estudio electrofisiológico (EEF)

Clase I (nivel de evidencia C)

—Pacientes reanimados de MS, revascularizados por isquemia o viabilidad considerable, para establecer la inducibilidad de taquicardia ventricular sostenida posrevascularización.

Clase II (nivel de evidencia C)

—Pacientes con indicación de CDI para conocer las características electrofisiológicas de la arritmia a fin de programar correctamente el dispositivo y las terapias antitaquicardia.

Clase III

—Ninguna.

En los casos de pacientes reanimados de MS y revascularizados, el razonamiento fisiopatológico orientó a que la arritmia pudo haber sido consecuencia de isquemia o de miocardio viable. Por ende, suponemos que el tratamiento de revascularización podría haber revertido el sustrato fisiopatológico. La falta de inducibilidad de taquicardia ventricular sostenida en un EEF realizado luego de la revascularización puede apoyar esta hipótesis. Por el contrario, la inducibilidad en el EEF orienta a que el sustrato eléctrico permanece a pesar de la resolución de la isquemia y a que es probable que la arritmia se repita.

3. Cardiodesfibrilador implantable (CDI)

Clase I

—Pacientes reanimados de MS con miocardiopatía coronaria, idiopática o chagásica; sin isquemia considerable que requiera revascularización (nivel de evidencia B).

—Pacientes reanimados de MS con miocardiopatía coronaria, idiopática o chagásica; con isquemia considerable que no pueden ser revascularizados en forma completa (nivel de evidencia C).

Clase II (nivel de evidencia C)

—Pacientes reanimados de MS con miocardiopatía coronaria, idiopática o chagásica, con isquemia considerable que requiera revascularización y que luego de la revascularización completa persisten con taquicardia ventricular espontánea o inducible en un estudio electrofisiológico.

—Pacientes reanimados de MS con FV o TV resultante de arritmias potencialmente tratables con cirugía o ablación por radiofrecuencia (nivel de evidencia B).

—Pacientes reanimados de MS en espera de trasplante cardíaco.

Clase III (nivel de evidencia C)

—Pacientes reanimados de MS con miocardiopatía coronaria, idiopática o chagásica, con isquemia considerable que requiera revascularización y que luego de la revascularización completa no presentan taquicardia ventricular espontánea o inducible en un estudio electrofisiológico.

—Pacientes reanimados de MS debido a causas transitorias o reversibles (p. ej., síndromes coronarios agudos).

—Pacientes reanimados de MS con FV o TV incesante.

—Pacientes reanimados de MS con enfermedad terminal y una expectativa de vida menor de 6 meses.

—Pacientes reanimados de MS con enfermedad psiquiátrica importante que pueda agravarse con el implante del CDI o impedir el seguimiento adecuado.

—Pacientes reanimados de MS con insuficiencia cardíaca en clase funcional IV que no son candidatos para trasplante cardíaco (nivel de evidencia B).

Los pacientes con daño estructural que presentaron un episodio de MS son de muy alto riesgo. Podemos decir que a los 3 años de seguimiento, a pesar del tratamiento médico adecuado, sólo el 64% al 73% siguen vivos (2, 3) y del total de las muertes, alrededor de la mitad son eventos súbitos. Existe suficiente volumen de información publicada hasta el momento que compara la eficacia del CDI con el tratamiento antiarrítmico en prevención secundaria. Los estudios controlados prospectivos y aleatorizados más importantes son AVID, (3) CIDS (2) y CASH. (4) En estos trabajos se aleatorizaron pacientes que presentaron MS o arritmia ventricular casi fatal, independientemente de la presencia de cardiopatía estructural así como de su etiología:

1. Pacientes reanimados de un episodio casi fatal de fibrilación ventricular o MS que requirió cardioversión o desfibrilación.
2. Taquicardia ventricular sostenida con síncope.
3. Taquicardia ventricular sostenida con fracción de eyección menor del 40% o con signos y síntomas de compromiso hemodinámico.
4. Síncope indeterminado con taquicardia ventricular sostenida, espontánea o inducida.

El CDI en estas subpoblaciones demostró que es superior a las drogas antiarrítmicas y puede reducir el 37% la mortalidad total a los 2 años para el estudio CASH y el 20% al 31% a los 3 años para los estudios CIDS y AVID, respectivamente. Tanto los investigadores del estudio AVID como los del CIDS publicaron datos sobre el beneficio del CDI según la gravedad de los pacientes y demostraron que las subpoblaciones más graves, con menor fracción de eyección, son las que más se benefician con el CDI.

En conclusión, en los pacientes que sobreviven a un episodio de arritmia ventricular grave debe considerarse el implante de un dispositivo cardiodesfibrilador, ya que existe una reducción de la mortalidad que es mayor cuanto más afectado está el miocardio.

Paralelamente, en todos los casos se deberían optimizar el tratamiento de la cardiopatía de base, la prevención y la corrección de los factores de riesgo y todas las medidas terapéuticas que hayan demostrado mejorar la sobrevida y la calidad de vida.

El uso del CDI tampoco descarta inmediatamente la utilización de drogas antiarrítmicas. El agregado de medicación antiarrítmica al CDI en los casos de arritmia recurrente puede disminuir la cantidad de taquiarritmias y con ello reducir el número de choques o lentificar la taquicardia ventricular y así lograr que se tolere mejor hemodinámicamente. De esta manera se prolonga la vida útil del CDI y también se contribuye a mejorar la calidad de vida. (5) Debe tenerse en cuenta que algunos antiarrítmicos pueden elevar el umbral de desfibrilación.

4. Optimización del tratamiento

Si bien son pocos los estudios publicados sobre prevención secundaria de MS y la optimización del tratamiento médico, como el ácido acetilsalicílico (AAS), los betabloqueantes (BB) o los inhibidores de la enzima convertidora de aldosterona (IECA), muchas de las conclusiones pueden trasladarse de los resultados de los estudios en pacientes con cardiopatías.

AAS

Clase I (nivel de evidencia A)

—Pacientes con enfermedad coronaria.

Clase II (nivel de evidencia B)

—Pacientes con cardiopatía sin evidencia de enfermedad coronaria.

Clase III (nivel de evidencia C)

—Antecedentes de alergia mayor a la AAS.

Claramente, los ensayos con AAS demostraron que su uso disminuye la mortalidad global y reduce la incidencia de futuros eventos isquémicos agudos; por lo tanto, debe indicarse en todo paciente portador de una coronariopatía. (6-8) No existe evidencia sobre su beneficio en cardiopatías de otra etiología.

Betabloqueantes

Clase I (nivel de evidencia A)

—Pacientes con disfunción ventricular izquierda sintomática.

—Pacientes con infarto crónico.

Clase II (nivel de evidencia A)

—Pacientes con disfunción ventricular izquierda asintomática.

—Pacientes con enfermedad coronaria crónica sin infarto.

—Pacientes con miocardiopatía hipertrófica.

Clase III (nivel de evidencia C)

—Pacientes con insuficiencia cardíaca descompensada.

—Pacientes asmáticos u otra contraindicación para betabloqueantes.

Los estudios con betabloqueantes demostraron que su uso en los pacientes con insuficiencia cardíaca y con disfunción ventricular sintomática reduce significativamente la mortalidad total y también la muerte súbita en el 46%, según un metaanálisis de los ensayos publicados. (9-11) No está definida su indicación para los pacientes con disfunción ventricular izquierda que aún se encuentran asintomáticos.

Entre los pacientes portadores de un infarto crónico, el estudio BHAT, (12) que usó propranolol en 3.800 pacientes seguidos a 2 años, y el estudio multicéntrico noruego, (13) que empleó timolol en 1.900 pacientes seguidos a un año y medio, demostraron que su uso también reduce la muerte total en un 28% y un 36%%, respectivamente, y la incidencia de muerte súbita en el 30% al 44%.

IECA

Clase I (nivel de evidencia A)

—Pacientes con disfunción ventricular izquierda sintomática.

—Pacientes con disfunción ventricular izquierda asintomática.

Clase II

—Ninguna.

Clase III (nivel de evidencia B)

—Intolerancia renal a los IECA.

Si bien los IECA demostraron su beneficio en la reducción de la muerte total en pacientes con disfunción ventricular asintomática o con insuficiencia cardíaca y en la reducción del riesgo de reinfarto, no

pudo establecerse que tengan algún beneficio en la prevención de la muerte súbita. Sin embargo, en los pacientes con daño estructural cardíaco que sobrevivieron a un episodio de MS, la utilización de IECA es importante por el impacto que producen en la sobrevida en el largo plazo, independientemente de la clase funcional o de la etiología de la insuficiencia cardíaca. (14, 15)

Espironolactona

Clase I (nivel de evidencia A)

—Pacientes con insuficiencia cardíaca en clase funcional avanzada.

Clase II (nivel de evidencia B)

—Pacientes con insuficiencia cardíaca.

Clase III (nivel de evidencia C)

—Pacientes con hiperpotasemia o con insuficiencia renal.

El estudio RALES, (16) que analizó pacientes con insuficiencia cardíaca en clase III-IV, demostró en más de 1.600 que la espironolactona reduce en forma significativa la mortalidad global y la muerte súbita (reducción del riesgo relativo del 29%) a los 2 años de seguimiento.

Amiodarona

Clase I (nivel de evidencia A)

—Pacientes con insuficiencia cardíaca avanzada (clase funcional III-IV, frecuencia cardíaca mayor de 90 lpm).

—Pacientes con miocardiopatía chagásica dilatada.

—Pacientes con extrasístoles ventriculares frecuentes.

Clase II (nivel de evidencia A)

—Pacientes con insuficiencia cardíaca.

Clase III (nivel de evidencia C)

—Pacientes sin disfunción ventricular.

Para la prevención secundaria de la muerte súbita, la amiodarona se ha evaluado en el estudio CASCADE. (17) Este ensayo demostró cierta ventaja de la amiodarona. Sin embargo, no fue un estudio contra placebo, sino que la amiodarona se comparó con drogas que luego demostraron que son perjudiciales. Por lo tanto, el valor clínico de este estudio es relativo.

El metaanálisis de los estudios con amiodarona en prevención primaria en pacientes posinfarto o con insuficiencia cardíaca (ATMA) incorporó 13 trabajos que incluyen poco más de 6.500 pacientes y arrojó una reducción significativa de la mortalidad del 13% y una reducción de la muerte súbita del 29%. (18)

Antiarrítmicos clase I

Clase I y clase II

—Ninguna.

Clase III (nivel de evidencia A)

—Pacientes con enfermedad coronaria o con disfunción ventricular.

Ya desde la publicación del estudio CAST (19) en 1989 se conoce que el efecto de los antiarrítmicos de clase I puede ser perjudicial. En 1.727 pacientes posinfarto, los antiarrítmicos de clase IC comparados con placebo aumentaron la mortalidad, probablemente por su conocido efecto proarrítmico. En conclusión, estos fármacos están contraindicados en la enfermedad coronaria y más aun cuando existe daño ventricular.

IV. MIOCARDIOPATIA HIPERTROFICA (MH)

TRATAMIENTO

CDI

Clase I (nivel de evidencia B)

—Pacientes con MH que presentaron un episodio de MS.

Clase II

—Ninguna.

Clase III

—Ninguna.

La miocardiopatía hipertrófica (MH) se caracteriza por hipertrofia global o parcial del ventrículo izquierdo no causada por otra enfermedad. (20) Se transmite genéticamente a través de un gen autosómico dominante con distintas expresiones fenotípicas, lo cual explica las diversas formas clínicas que puede adoptar (asimétrica, obstructiva, apical, etc.). (21, 22)

La primera descripción anatomopatológica de MH ya hace referencia a la muerte súbita (MS) en pacientes jóvenes, en general asintomáticos. (23) La TV polimórfica y la FV son las arritmias más frecuentes registradas durante los episodios de MS abortados. Sin embargo, no es claro si esas arritmias son primarias o secundarias a isquemia subendocárdica, obstrucción del tracto de salida, hipotensión arterial, disfunción diastólica, efectos proarrítmicos de drogas, taquicardia sinusal durante el ejercicio o taquiarrtimias supraventriculares. (24) El cardiodesfibrilador implantable (CDI) demostró que es un recurso terapéutico, especialmente en la prevención

secundaria de la MS, es decir, en aquellos pacientes que previamente presentaron MS y fueron reanimados. (25)

No está claro el papel en la prevención primaria de la MS (pacientes no reanimados, en los cuales la indicación estaría dada por la presencia de factores de riesgo). (26) La identificación y el tratamiento de los pacientes con alto riesgo de MS es fundamental para el seguimiento clínico. En este sentido, la identificación de mutaciones genéticas en proteínas del sarcómero se ha asociado con alto riesgo de MS. (27) Sin embargo, la heterogeneidad y la variación en la expresión genética han limitado la extensión clínica de estas determinaciones para valorar el riesgo de MS. (28) La historia familiar de MS, síncope, presencia de TV no sostenida en el Holter, respuesta anormal de la presión arterial durante el ejercicio (pacientes ≤ 40 años) y el grado de hipertrofia (espesor ≥ 30 mm) se han descripto como factores de riesgo de MS en la MH. (29)

V. VALVULOPATIAS

TRATAMIENTO

1. Insuficiencia mitral (IM)

Tratamiento quirúrgico

Clase I

—Ninguna.

Clase II (nivel de evidencia B)

—Pacientes reanimados de MS, con IM severa, portadores de válvula mitral mixomatosa de tipo *flail* sin cardiopatía isquémica asociada.

Clase III (nivel de evidencia B)

—Pacientes reanimados de MS, portadores de IM severa de otra etiología (isquémica, reumática, secundaria a dilatación del VI, etc.).

—Pacientes reanimados de MS, portadores de IM leve o moderada (válvula mitral de tipo *flail* u otra etiología).

CDI

Clase I (nivel de evidencia B)

—Pacientes reanimados de MS, portadores de IM leve o moderada de cualquier etiología.

—Pacientes reanimados de MS, portadores de IM severa (cualquier etiología) con depresión severa de la función sistólica del ventrículo izquierdo (Fey < 25%).

Clase II

—Ninguna.

Clase III (nivel de evidencia B)

—Pacientes reanimados de MS, portadores de IM severa secundaria a válvula mitral mixomatosa de tipo *flail*.

La insuficiencia mitral (IM) es la valvulopatía más frecuente, cuya etiología puede ser una enfermedad orgánica mitral o secundaria a dilatación ventricular. Dentro de las enfermedades orgánicas de la válvula mitral, la etiología degenerativa (mixomatosa) ha ido en aumento en los últimos años, seguramente por la mayor expectativa de vida. (30)

La incidencia de MS en los pacientes portadores de IM es muy variable, con dependencia de si las series estudiadas se refieren a seguimiento clínico de pacientes, (31) estudios anatomopatológicos (32) o a las etiologías incluidas en el análisis. (33) En el prolapso de válvula mitral (PVM) se han comunicado incidencias también muy variables, (34-36) pero debe tenerse en cuenta que en esta entidad el diagnóstico se definió no hace mucho tiempo, por lo que probablemente las series más antiguas incluyan tanto individuos normales con mayor desplazamiento del plano valvular en sístole hacia la AI como pacientes portadores de válvulas mixomatosas con IM. (37) No existen hasta ahora estudios aleatorizados que permitan relacionar la MS con la IM. Sin embargo, algunos autores han comunicado una incidencia mayor de MS en la historia natural de la IM, aunque en este caso se incluyeron pacientes portadores de IM por degeneración mixomatosa y cardiopatía isquémica. (33) Debe tenerse en cuenta que la presencia de cardiopatía isquémica por sí sola ya modifica el pronóstico en cuanto a la MS. En otra serie, en la cual se enrolaron pacientes con válvula mixomatosa de tipo *flail*, definida como la falta de coaptación de las valvas con prolapso hacia la AI, la incidencia de MS fue del 1,8% por año durante el seguimiento a 10 años; la mortalidad a los 5 y los 10 años fue del 8,6 ± 2% y del 18,8 ± 4%, respectivamente. (38)

En un análisis multivariado, los predictores independientes de MS fueron la clase funcional (NYHA), la fracción de eyección y la presencia de fibrilación auricular. El tratamiento quirúrgico se asoció en forma independiente con una reducción del riesgo de MS.

Diversos autores han puntualizado que el grado leve de IM se asocia con bajo riesgo de MS y los grados severos con alto riesgo de MS. (39-41) Estos datos sugieren que el grado de sobrecarga de volumen del VI se asocia con riesgo de MS, que puede estar relacionado con el grado de desequilibrio autonómico que se asocia con ella. Las arritmias que se han registrado durante el episodio de MS son la TV sostenida y la FV. Los pacientes portadores de PVM sintomáticos tienen una incidencia mayor de TV no sostenida en el monitoreo Holter; sin embargo, los pacientes asintomáticos presentan la misma incidencia que la población gene-

ral. (42) El determinante de la presencia o no de TV no sostenida parece que es la presencia de IM. (43) El mecanismo de producción de la TV no sostenida se desconoce, aunque la inducción de TV durante la estimulación programada parece sugerir un mecanismo de reentrada en algunos casos. (44, 45) Las lesiones endocárdicas secundarias a la fricción entre el endocardio y la valva prolapsante o la fibrosis de los músculos papilares podrían ser el sustrato para el mecanismo de reentrada. (46, 47) La prolongación del intervalo Q-T secundario al estiramiento de los músculos papilares también se ha sugerido como un potencial mecanismo de reentrada. (48)

A pesar de la alta incidencia de extrasístoles ventriculares en los monitoreos Holter, el tratamiento con antiarrítmicos no previene la MS. (49, 50) El ECG de señal promediada y el estudio electrofisiológico no demostraron valor pronóstico para la MS, si bien en pacientes con PVM es más fácil inducir arritmias ventriculares con la estimulación programada. (51) Teniendo en cuenta la mortalidad anual por MS (1,8% por año), muy similar a la mortalidad quirúrgica, algunos autores proponen la intervención quirúrgica precoz en los pacientes asintomáticos u oligosintomáticos con IM severa por válvula mitral mixomatosa de tipo *flail*, (38) aunque esta opinión no es compartida por otros. (52)

La indicación actual para la cirugía mitral (plástica o reemplazo mitral) sigue siendo la presencia de disnea de grado II o mayor y/o fracción de eyección menor del 60%. De acuerdo con los datos disponibles, un paciente portador de IM severa de tipo *flail* que presente MS debe ser intervenido quirúrgicamente para corregir la sobrecarga de volumen del VI, la que parece estar en relación con el desarrollo de arritmias ventriculares malignas. No hay evidencias de que la cirugía "profiláctica" en los pacientes con IM leve o moderada que presenten MS sería beneficiosa, por lo que en ese caso estaría indicada la colocación de un CDI, habiendo descartado la presencia de cardiopatía isquémica previamente. En los pacientes con IM severa de cualquier etiología y disminución severa de la función sistólica del ventrículo izquierdo (Fey < 25%) y episodio de MS debe indicarse la colocación de un CDI, ya que en general la evolución es muy similar a la de los pacientes con miocardiopatía dilatada.

2. Estenosis aórtica (EAo)

Tratamiento quirúrgico

Clase I (nivel de evidencia B)

—Pacientes portadores de EAo significativa (moderada o severa) que presentaron MS.

Clase II

—Ninguna.

Clase III (nivel de evidencia C)

—Pacientes portadores de EAo leve que presentaron MS.

La incidencia de MS en la EAo severa como primera manifestación de la enfermedad es del 5%. (53) En los pacientes con síntomas (disnea, angor o síncope), la incidencia aumenta al 15% o 20%. (54) En los pacientes monitoreados durante el episodio de MS se han registrado FV, TV, paro sinusal con ritmo de la unión lento o bloqueo A-V con ritmo idioventricular de escape. (55) Es probable que la causa de las arritmias sea la isquemia, debido a que se ha documentado necrosis subendocárdica secundaria a la perfusión subendocárdica inadecuada por el aumento de la presión intraventricular durante la diástole. (56) Las bradiarritmias se relacionan con la infiltración con calcio del tejido de conducción adyacente a la válvula aórtica, aunque también pueden desencadenarse por el estímulo de barorreceptores en el ventrículo izquierdo. (57, 58) Algunos autores presentan EAo moderada asociada con insuficiencia de grado moderado, lo cual incrementa la sobrecarga del VI de manera similar a lo que ocurriría si la EAo fuera severa. Aunque no se cuenta con estudios que lo demuestren, creemos que un paciente con EAo que presentó MS debe ser sometido en lo posible a reemplazo valvular aórtico.

VI. SIN CARDIOPATIA ESTRUCTURAL

DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO

Alrededor del 5% de los episodios de MS ocurren en personas sin cardiopatía demostrable, particularmente en la población joven. Por muchos años se comprendió el papel de la enfermedad cardíaca estructural e inflamatoria en la MS, pero también cada vez más comenzó a conocerse una gran variedad de anormalidades electrofisiológicas "primarias" que contribuyen a la MS.

Tal es el caso del síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW) manifiesto o inaparente, el bloqueo AV completo (BAVC) permanente o paroxístico, la taquicardia ventricular polimorfa catecolaminérgica (TVPC), la fibrilación ventricular idiopática (FVI), el síndrome de Brugada y el síndrome de QT largo.

Si se logra impedir que una eventual recurrencia arrítmica resulte en paro cardíaco y muerte repentina, estos pacientes con ausencia de cardiopatía estructural hacen que el pronóstico de largo plazo sea excelente.

El síndrome de Brugada y el síndrome de QT largo se tratan en forma separada en otra sección de este Consenso.

ECG
Clase I (nivel de evidencia C)
—Todos los pacientes.

El ECG debe realizarse rápidamente para reconocer un caso de BAVC o un caso de WPW manifiesto.

Prueba ergométrica
Clase I (nivel de evidencia B)
—Pacientes reanimados de MS, sin cardiopatía demostrable, con ECG normal.

Clase II
—Todos los pacientes.

La prueba ergométrica en los casos en los que no hay evidencia de cardiopatía estructural ni de la causa de la MS es útil para explorar la aparición de arritmias de esfuerzo. En este sentido, en presencia de TVPC el comportamiento arrítmico durante el ejercicio es patognomónico. La prueba ergométrica se usa entonces para diagnóstico de TVPC, para guiar la dosis de la medicación y evaluar la eficacia del tratamiento ambulatorio. (59)

Estudio electrofisiológico (EEF)
Clase I (nivel de evidencia C)
—Pacientes reanimados de MS, sin cardiopatía demostrable y síndrome de WPW en el ECG.
—Pacientes reanimados de MS, sin cardiopatía demostrable, con ECG normal y con prueba ergométrica negativa para inducción de arritmias.

Clase II (nivel de evidencia C)
—Pacientes con indicación de CDI para conocer las características electrofisiológicas de la arritmia a fin de programar correctamente el dispositivo y las terapias antitaquicardia.
—Pacientes sin indicación de CDI, en los que el resultado del EEF puede ser de utilidad para el tratamiento y/o seguimiento.

Clase III
—Ninguna.

Betabloqueantes
Clase I (nivel de evidencia B)
—Pacientes con diagnóstico de TVPC.

Clase II (nivel de evidencia B)
—Pacientes reanimados de MS, sin cardiopatía estructural demostrable.

Clase III (nivel de evidencia C)
—Pacientes asmáticos u otra contraindicación para betabloqueantes.

En los pacientes con diagnóstico de TVPC, los betabloqueantes logran controlar los síntomas y las arritmias durante el ejercicio y reducen significativamente los eventos súbitos en el corto y el largo plazo. En la literatura existen sólo 70 casos descriptos que tienen las características de TVPC. De los 70 pacientes, 59 recibieron betabloqueantes, la gran mayoría nadolol. Entre ellos se comunicaron 6 muertes, que representan el 8,6%. En contraste, de los 21 pacientes que no fueron tratados con betabloqueantes, casi la mitad presentaron MS en el seguimiento (10 pacientes = 47,6%). (62)

Marcapasos definitivo
Clase I (nivel de evidencia C)
—Pacientes reanimados de MS con BAVC en el ECG.
—Pacientes reanimados de MS sin cardiopatía demostrable, con ECG normal, con prueba ergométrica negativa y evidencia de bloqueo intrahisiano o infrahisiano registrado o inducido en el EEF (HV > 100 mseg).

Clase II (nivel de evidencia C)
—Pacientes reanimados de MS, sin cardiopatía demostrable, con ECG normal, con prueba ergométrica negativa y evidencia de bloqueo infrahisiano con HV registrado en el EEF < 100 mseg.
—Pacientes reanimados de MS, sin cardiopatía demostrable, con ECG normal, con prueba ergométrica negativa y evidencia de algún grado de bloqueo AV suprahisiano registrado o inducido en el EEF.

Clase III
—Sin indicación de MCP.

Ablación por radiofrecuencia
Clase I (nivel de evidencia B)
—Pacientes reanimados de MS, sin cardiopatía demostrable, con síndrome de WPW en el ECG.

Clase II (nivel de evidencia C)
—Pacientes reanimados de MS, sin cardiopatía demostrable, con ECG normal, con prueba ergométrica negativa y evidencia de una vía accesoria en el EEF no manifiesta, sin conducción anterógrada o con período refractario anterógrado prolongado.
—Pacientes reanimados de MS, sin cardiopatía demostrable, con ECG normal, con prueba ergométrica negativa y evidencia de una vía accesoria en el EEF no manifiesta y que se presume que el episodio de MS no se relacionó con la presencia del haz anómalo.

Clase III
—Pacientes con ECG normal, sin vía accesoria.

Los pacientes con síndrome de WPW manifiesto o no manifiesto pueden presentar MS si tienen una vía accesoria de alto riesgo. Cuando la conducción anterógrada es rápida por el haz anómalo, podrían presentar pasaje ventricular durante un episodio de fibrilación auricular y llevar a la fibrilación ventricular.

El punto de corte para definir una vía accesoria de alto riesgo es cuando el período refractario anterógrado es menor de 270 mseg. Así, la medición de ese período refractario resulta necesaria para definir la conducta terapéutica. Tanto el EEF como la prueba ergométrica pueden ser útiles para determinar las características electrofisiológicas de la vía accesoria.

En conclusión, en estos pacientes la ablación por radiofrecuencia para eliminar el haz anómalo logra evitar esa causa de MS. (60) En determinadas circunstancias, la medición del período refractario puede ser variable y dinámica según, por ejemplo, el tono autonómico predominante en el momento de la medición. En este sentido, ante un paciente con antecedentes de MS que tiene una vía accesoria que no es de alto riesgo y sin otra causa de MS, puede recomendarse la ablación por radiofrecuencia. Otro es el caso de las vías accesorias no manifiestas que son capaces de conducir anterógradamente, por ejemplo, durante fibrilación auricular (vías laterales izquierdas).

CDI

Clase I

—Pacientes reanimados de MS, sin cardiopatía demostrable, con ECG normal, prueba ergométrica negativa e inducción de fibrilación ventricular en el EEF (nivel de evidencia B).

—Pacientes reanimados de MS, sin cardiopatía demostrable, con ECG normal, prueba ergométrica negativa y sin inducción de arritmias ventriculares en el EEF (nivel de evidencia B).

—Pacientes reanimados de MS, sin cardiopatía demostrable, con ECG normal, diagnóstico de TVPC por la prueba ergométrica y recurrencia arrítmica durante el tratamiento con betabloqueantes (nivel de evidencia C).

Clase II (nivel de evidencia C)

—Pacientes reanimados de MS, sin cardiopatía demostrable, con ECG normal, diagnóstico de TVPC por la prueba ergométrica y tratamiento concomitante con betabloqueantes.

Si bien no se conoce la historia natural de este conjunto de pacientes, ni si constituyen un grupo nosológico homogéneo, existen algunas comunicaciones y series de casos que pueden orientarnos para la toma de decisiones. Los datos del estudio europeo UCARE sobre la fibrilación ventricular idiopática en más de 160 pacientes demuestran que la recurrencia de síncope o paro en esta población es del 30% a los 3 años de seguimiento. (61, 62) Otras publicaciones también ponen de manifiesto que los pacientes sin cardiopatía orgánica, reanimados de MS, tienen una tasa de choques apropiados del CDI (30%) comparable a la de los sujetos con cardiopatía estructural o arritmias ventriculares malignas. (63, 64)

En esta población las drogas antiarrítmicas, incluidos los betabloqueantes, no son útiles para la prevención de recurrencias arrítmicas.

Como ya mencionamos, los pacientes sin enfermedad cardíaca estructural gozan de un pronóstico excelente si se controlan las arritmias. Para los casos de TVPC, una tasa de mortalidad del 10% en tratamiento con betabloqueantes sigue siendo inaceptable, ya que los pacientes son muy jóvenes y la expectativa de vida puede ser normal si se controlan adecuadamente los episodios de arritmias ventriculares.

BIBLIOGRAFIA

1. Cummins RO (ed). Reanimación Cardiovascular Avanzada. Advance Cardiac Life Support (ACLS). American Heart Association. Fundación Interamericana del Corazón; 1997.
2. Connolly SJ, Gent M, Roberts RS y col, for the CIDS Investigators. Canadian Implantable Defibrillator Study (CIDS). A Randomized Trial of the Implantable Cardioverter Defibrillator Against Amiodarone. Circulation 2000; *101*: 1297-1302.
3. A comparison of antiarrhythmic drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from near fatal ventricular arrhythmias. The Antiarrhythmics Versus Implantable Defibrillators (AVID) Investigators. N Engl J Med 1997; *337*: 1576-1583.
4. Kuck KH, Cappato R, Siebels J y col, for the CASH Investigators. Randomized comparison of antiarrhythmic drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from cardiac arrest. The Cardiac Arrest Study Hamburg (CASH). Circulation 2000; *102*: 748-754.
5. Pacifico A, Hohnloser SH, Williams JH y col, for the *d,l*-Sotalol Implantable Cardioverter Defibrillator Study Group. Prevention of implantable defibrillator shocks by treatment with sotalol. N Engl J Med 1999; *340*: 1855-1862.
6. Second International Study of Infarct Survival: ISIS 2 Collaborative Group. Randomized trial of intravenous streptokinase, oral aspirin, both or neither among 17187 cases of suspected acute myocardial infarction. Lancet 1988; 2: 349-360.
7. Antiplatelet Trialists, Collaboration: Collaborative overview of randomized trial of antiplatelet therapy I. Prevention of death, myocardial infarction and stroke by prolonged antiplatelet therapy in various categories of patients. BMJ 1994; *308*: 81-106.
8. Ridker PM, Manson JE, Gaziano JM y col. Low-dose aspirin therapy for chronic stable angina: A randomized placebo-controlled clinical trial. Ann Intern Med 1991; *114*: 835-839.
9. The cardiac insufficiency bisoprolol study II (CIBIS-II): A randomized trial. Lancet 1999; *353*: 9-13.
10. Effect of metoprolol CR-XL in chronic heart failure: Metoprolol CR/XL randomized intervention trial in congestive heart failure (MERIT-HF). Lancet *1999; 353*: 2001-2007.
11. Fairman E, Bochoeyer E. Muerte súbita. *En*: Doval H, Tajer C (eds). Evidencias en cardiología. De los ensayos clínicos a las conductas terapéuticas. Cap. 15. GEDIC 2000; pp 359-384.
12. A randomized trial of propranolol in patients with acute myocardial infarction, I: Mortality results. JAMA 1982; *247*: 1707-1714.

13. Timolol-induced reduction in mortality and reinfarction in patients surviving acute myocardial infarction. N Engl J Med 1981; *304*: 801-807.
14. Effects of enalapril on survival in patients with reduced left ventricular ejection fractions and congestiva heart failure. The SOLVD Investigators. N Engl J Med 1991; *325*: 293-302.
15. Effect of enalapril on mortality and development of heart failure in asymptomatic patients with reduced left ventricular ejection fractions. The SOLVD Investigators. N Engl J Med 1992; *327*: 685-691.
16. Pitt B, Zannad F, Remme WJ y col. The effect of spironolactone on morbidity and mortality in patients with severe heart failure. Randomized Aldactone Evaluation Study Investigators. N Engl J Med 1999; *341*: 709-717.
17. The CASCADE Investigators. Randomized antiarrhythmic drug therapy in survivors of cardiac arrest (the CASCADE Study). Am J Cardiol 1993; *72*: 280-287.
18. Amiodaorne Trials Meta-Analysis Investigators. Effect of prophylactic amiodarone on mortality after acute myocardial infarction and in congestive heart failure: Meta-analysis of individual data from 6500 patients in randomized trial. Lancet 1997; *350*: 1417-1424.
19. Preliminary report: Efficacy of encainide and flecainide on mortality in a randomized trial of arrhythmia suppression after myocardial infarction. The Cardiac Arrhythmia Suppression Trial (CAST) Investigators. N Engl J Med 1989; *321*: 406-412.
20. Maron BJ, Epstein SE. Hypertrophic cardiomyopathy: A discussion of nomenclature. Am J Cardiol 1979; *43*: 1242-1244.
21. Lankford EB, Epstein ND, Fananapazir L y col. Abnormal contractile properties of muscle fibers expressing ß-myosin heavy chain gene mutations in patients with hypertrophic cardiomyopathy. J Clin Invest 1995; *95*: 1409-1414.
22. Fananapazir L, McAreavey D. Hypertrophic cardiomyopathy: Evaluation and treatment of patients at high risk for sudden death. Pacing Clin Electrophysiol 1997; *20*: 478-501.
23. Teare D. Asymmetrical hypertrophy of the heart in young adults. Br Heart J 1958; *20*: 1-8.
24. Primo J, Geelen P, Brugada J y col. Hypertrophic cardiomyopathy: Role of the implantable cardioverter-defibrillator. J Am Coll Cardiol 1998; *31*: 1081-1085.
25. Maron BJ, Shen WK, Link MS y col. Efficacy of implantable cardioverter-defibrillator for the prevention of sudden death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. N Engl J Med 2000; *342*: 365-373.
26. Borggrefe M, Breithardt G. Is the implantable defibrillator indicated in patients with hypertrophic cardiomyopathy and aborted sudden death? J Am Coll Cardiol 1998; *31*: 1086-1088.
27. Watkins H, McKenna WJ, Thierfelder L y col. Mutations in the genes for cardiac troponin T and alpha-tropomyosin in hypertrophic cardiomyopathy. N Engl J Med 1995; *332*: 1058-1064.
28. Maki S, Ikeda H, Muro A y col. Predictors of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. Am J Cardiol 1998; *82*: 774-778.
29. Elliott PM, Poloniecki J, Dickie S y col. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: Identification of high risk patients. J Am Coll Cardiol 2000; *36*: 2212-2218.
30. Olson LJ, Subramanian R, Ackerman DM y col. Surgical pathology of the mitral valve: A study of 712 cases spanning 21 years. Mayo Clin Proc 1987; *62*: 22-34.
31. Ling LH, Enríquez-Sarano M, Seward JB y col. Clinical outcome of mitral regurgitation due to flail leaflet. N Engl J Med 1996; *335*: 1417-1423.
32. Davies MJ, Moore BP, Braimbridge MV. The floppy mitral valve. Study of incidence, pathology and complications in surgical, necropsy and forensic material. Br Heart J 1978; *40*: 468-481.
33. Delahaye JP, Gare JP, Viguier E y col. Natural history of severe mitral regurgitation. Eur Heart J 1991; *12* (Suppl B): 5-9.
34. Hochreiter C, Niles N, Devereux RV y col. Mitral regurgitation: Relationship of noninvasive descriptors of right and left ventricular performance to clinical and hemodynamic findings and to prognosis in medically and surgically treated patients. Circulation 1986; *73*: 900-912.
35. Antecol DH, Roberts WC. Sudden death behind the wheel from natural disease in drivers of four-wheeled motorized vehicles. Am J Cardiol 1990; *66*: 1329-1335.
36. Nishimura RA, McGoon MD, Shub C y col. Echocardiographically documented mitral valve prolapse: Long-term follow-up of 237 patients. N Engl J Med 1985; *313*: 1305-1309.
37. Marks AR, Choong CY, Sanfilippo AJ y col. Identification of high-risk and low-risk subgroups of patients with mitral valve prolapse. N Engl J Med 1989; *320*: 1031-1036.
38. Grigioni F, Enríquez-Sarano M, Ling LH y col. Sudden death in mitral regurgitation due to flail leaflet. J Am Coll Cardiol 1999; *34*: 2078-2085.
39. Duren DR, Becker AE, Dunning AJ. Long-term follow-up of idiopathic mitral valve prolapse in 300 patients: A prospective study. J Am Coll Cardiol 1988; *11*: 42-47.
40. Kligfield P, Levy D, Devereux RB y col. Arrhythmias and sudden death in mitral valve prolapse. Am Heart J 1987; *113*: 1298-1307.
41. Kim S, Kuroda T, Nishinaga M y col. Relationship between severity of mitral regurgitation and prognosis of mitral valve prolapse: Echocardiographic follow-up study. Am Heart J 1996; *132*: 348-355.
42. Kramer HM, Kligfield P, Devereux RB y col. Arrhythmias in mitral valve prolapse: Effect of selection bias. Arch Intern Med 1984; *144*: 2360-2364.
43. Kligfield P, Hochreiter C, Niles N y col. Relation of sudden death in pure mitral regurgitation, with and without mitral valve prolapse, to repetitive ventricular arrhythmias and right and left ventricular ejection fractions. Am J Cardiol 1987; *60*: 397-399.
44. Babuty D, Cosnay P, Breuillac JC y col. Ventricular arrhythmia factors in mitral valve prolapse. Pacing Clin Electrophysiol 1994; *17*: 1090-1099.
45. Morady F, Shen E, Bhandari A y col. Programmed ventricular stimulation in mitral valve prolapse: Analysis of 36 patients. Am J Cardiol 1984; *53*: 135-138.
46. Chesler E, King RA, Edwards JE. The myxomatous mitral valve and sudden death. Circulation 1983; *67*: 632-639.
47. Pocock WA, Bosman CK, Chesler E y col. Sudden death in primary mitral valve prolapse. Am Heart J 1984; *107*: 378-382.
48. Swartz MH, Teichholtz LE, Donoso E. Mitral valve prolapse: A review of associated arrhythmias. Am J Med 1977; *62*: 377-389.
49. Savage DD, Garrison RJ, Devereux RB y col. Mitral valve prolapse in the general population: 1. Epidemiologic features. The Framingham Study. Am Heart J 1983; *106*: 571-576.
50. Vohra J, Sathe S, Warren R y col. Malignant ventricular arrhythmias in patients with mitral valve prolapse and mild mitral regurgitation. Pacing Clin Electrophysiol 1993; *16*: 387-393.
51. Rosenthal ME, Hamer A, Gang ES y col. The yield of programmed ventricular stimulation in mitral valve prolapse patients with ventricular arrhythmias. Am Heart J 1985; *110*: 970-976.
52. Ross J Jr. The timing of surgery for severe mitral regurgitation (editorial). N Engl J Med 1996; *335*: 1456-1458.
53. Osborn MJ. Sudden cardiac death. *En*: Giuliani ER, Gersh BJ, McGoon MD, Hayes DL, Shaff HV. Mayo Clinic Practice of Cardiology (3rd ed). St Louis, Mosby 1996; p 869.
54. Ross J Jr, Braunwald E. Aortic stenosis. Circulation 1968; *38* (Suppl 1): 61-67.
55. Iskandrian AS, Segal BL, Wasserman L y col. Sudden death in severe aortic stenosis following cardiac catheterization. Cathet Cardiovasc Diagn 1978; *4*: 419-425.
56. Davies MJ. The pathology of myocardial ischaemia. J Clin Pathol 1977; *30* (Suppl 11): 45-52.

57. Thompson R, Mitchell A, Ahmed M y col. Conduction defects in aortic valve disease. Am Heart J 1979; *98*: 3-10.
58. Cohle SD, Graham MA, Dowling G y col. Sudden death and left ventricular outflow disease. Pathol Annu 1988; 23: 97-124.
59. Leenhardt A, Lucet V, Denjoy I y col. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in children. A 7-year follow-up of 21 patients. Circulation 1995; *91*: 1512-1519.
60. Klein G, Bashore T, Sellers TO y col. Ventricular fibrillation in the Wolff-Parkinson-White syndrome. N Engl J Med 1979; *301*: 1080-1085.
61. Priori SG, Borggrefe M, Camm AJ y col. Role of the implantable defibrillator in patients with idiopathic ventricular fibrillation: Data from the UCARE international registry. Pacing Clin Electrophysiol 1995; *18*: 799 (abstract).
62. Wever EF, Hauer R, Oomen A y col. Unfavorable outcome in patients with primary electrical disease who survived an episode of ventricular fibrillation. Circulation 1993; *88*: 1021-1029.
63. MIDAS Investigators. Multicenter Implantable Defibrillator and Survival (MIDAS) Study: Survival and incidence of appropriate shock in patients with no structural heart disease. Circulation 1992; *86* (Suppl I): I656.
64. Pérez-Villacastín J, Carmona Salinas JR, Hernández Madrid A y col. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología sobre el desfibrilador automático implantable. Rev Esp Cardiol 1999; *52*: 1083-1104.

Consenso de Arritmias Ventriculares. Comisión de Síndrome de Brugada

Coordinador: GERARDO J. NAU
Secretario: JOSE LOPEZ GANT
Integrantes: ADRIAN BARANCHUK, GIANNI CORRADO, PABLO CHIALE, ANGEL CRESPO, JOSE ESTEPO, GRACIELA GIMENO, MARCELO HELGUERA, FEDOR NOVO, AURORA RUIZ, SIMON SALZBERG, ELENA SZTYGLIC

Contenidos

- **Definición**
- **Etiología**
- **Incidencia**
- **Clasificación**
- **Pruebas farmacológicas**
- **Estratificación de riesgo**
- **Tratamiento**

DEFINICION

El síndrome de Brugada es un síndrome clínico electrocardiográfico en el que el ECG clásico descripto (1) muestra la presencia de bloqueo de rama derecha con supradesnivel del segmento ST y punto J en las derivaciones precordiales derechas (V1, V2 y V3) (Figura 1). (1) Se asocia con una alta incidencia de síncope y muerte súbita en hombres jóvenes, generalmente durante el sueño, el reposo y en situaciones con incremento del tono vagal. (2) Estos eventos estarían determinados por la aparición paroxística de taquicardia ventricular polimorfa sostenida no asociada con QT prolongado ni aceleraciones previas de la frecuencia cardíaca.

ETIOLOGIA

El síndrome de Brugada (SB) es de origen genético con predominio en el sexo masculino y de transmisión autonómica dominante. Este defecto estaría localizado en el cromosoma 3, gen SCN5A y su manifestación biológica es una alteración molecular con afectación del canal de sodio de la célula miocárdica, con la consecuente aparición de trastornos de la conducción y arritmias ventriculares malignas a través de reentrada en la fase 2 de la repolarización del potencial de acción y heterogeneidad de los períodos refractarios entre endocardio y epicardio. (3)

INCIDENCIA

La prevalencia de esta enfermedad a nivel mundial actualmente se desconoce. De los trabajos publicados se estima que alrededor del 4% al 12% de las muertes súbitas en gente joven sin cardiopatía se deben al SB. Para algunos autores, el SB sería la causa más frecuente de muerte súbita en pacientes menores de 50 años sin cardiopatía en el sur de Asia. (4)

Informe de casos

En Europa: España, Italia, Bélgica, Países Bajos, Grecia, Alemania, Austria, Suiza, Polonia, Ucrania y Francia.

En América: Estados Unidos, Canadá, Brasil, Argentina y Uruguay. (5, 6)

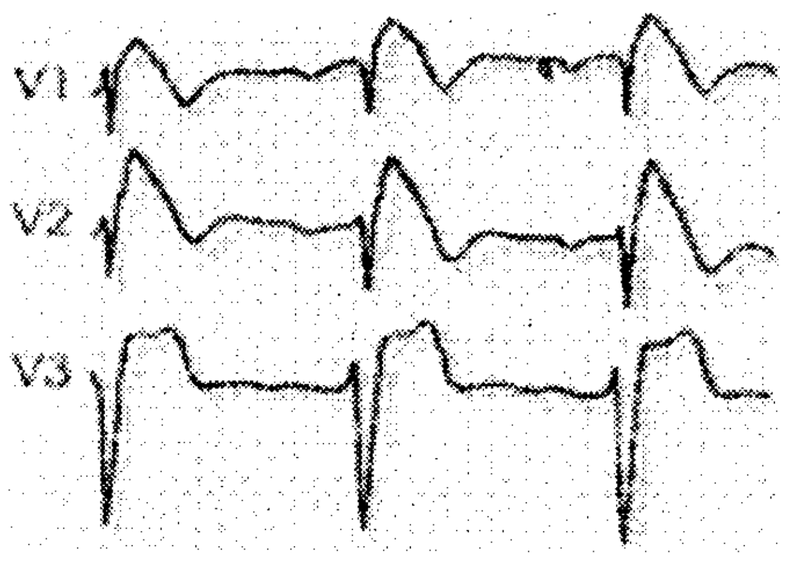


Fig. 1.

Tabla 1
Indicación de los métodos diagnósticos

Examen complementario	*Clase*
Electrocardiograma	I
Holter	I
Ecocardiograma con fracción de eyección	I
Perfusión miocárdica	III
CCG	II
PEG	I
SAECG	II
EEF	I
VFC	III

CCG: Cinecoronarioangiografía. PEG: Prueba ergométrica. SAECG: Electrocardiograma de señal promediada. EEF: Estudio electrofisiológico. VFC: Variabilidad de la frecuencia cardíaca.

En Asia: Japón, Tailandia, China, India, Laos, Vietnam, Singapur y Camboya.

CLASIFICACION

Electrocardiográfica

De acuerdo con su manifestación electrocardiográfica, el síndrome de Brugada se puede clasificar en:

1. Manifiesto: el ECG muestra las características típicas descriptas.

2. Latente: las alteraciones electrocardiográficas aparecen luego de la administración de un agente bloqueante de los canales del sodio (ajmalina, flecainida o procainamida). (3)

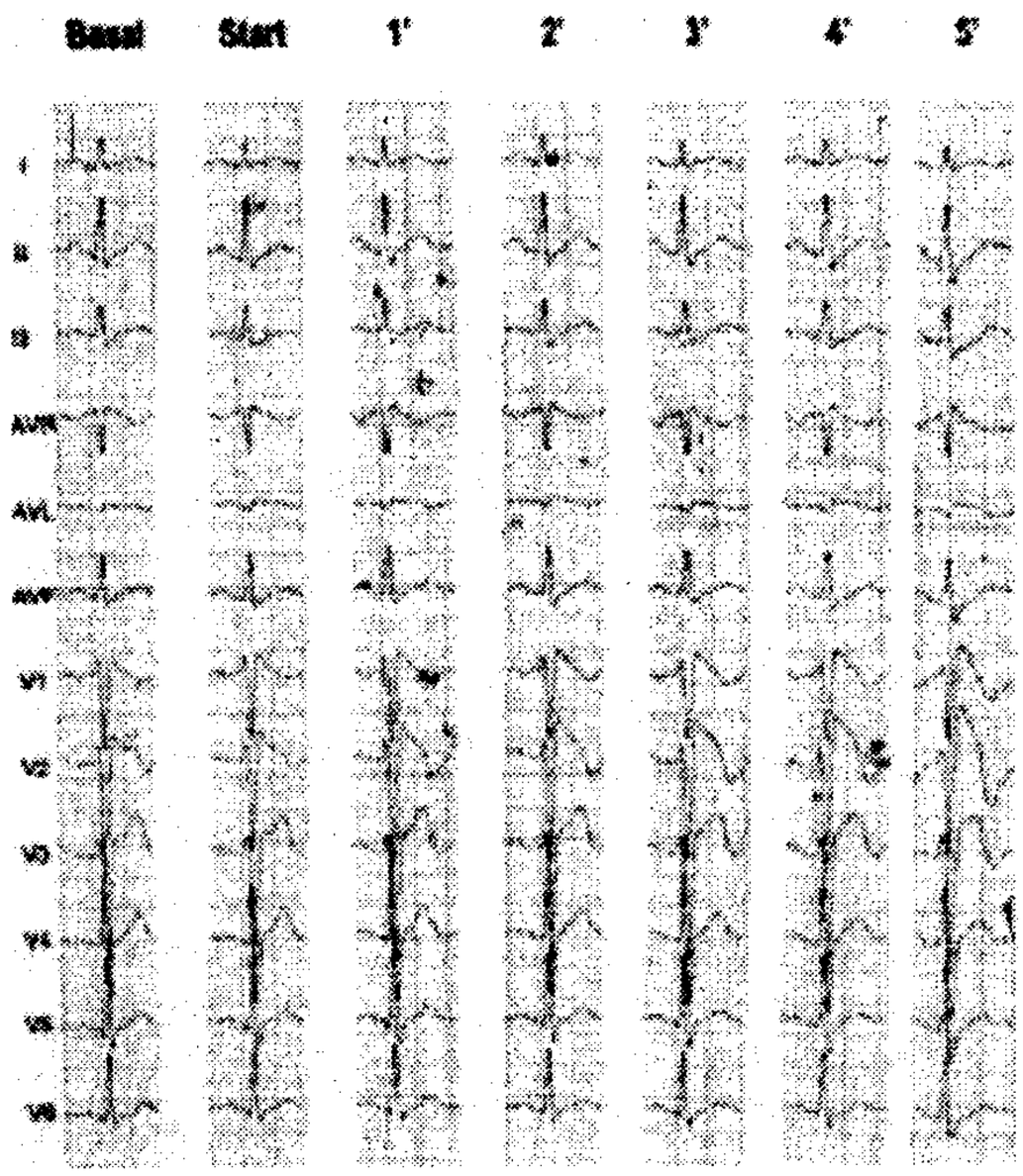


Fig. 2.

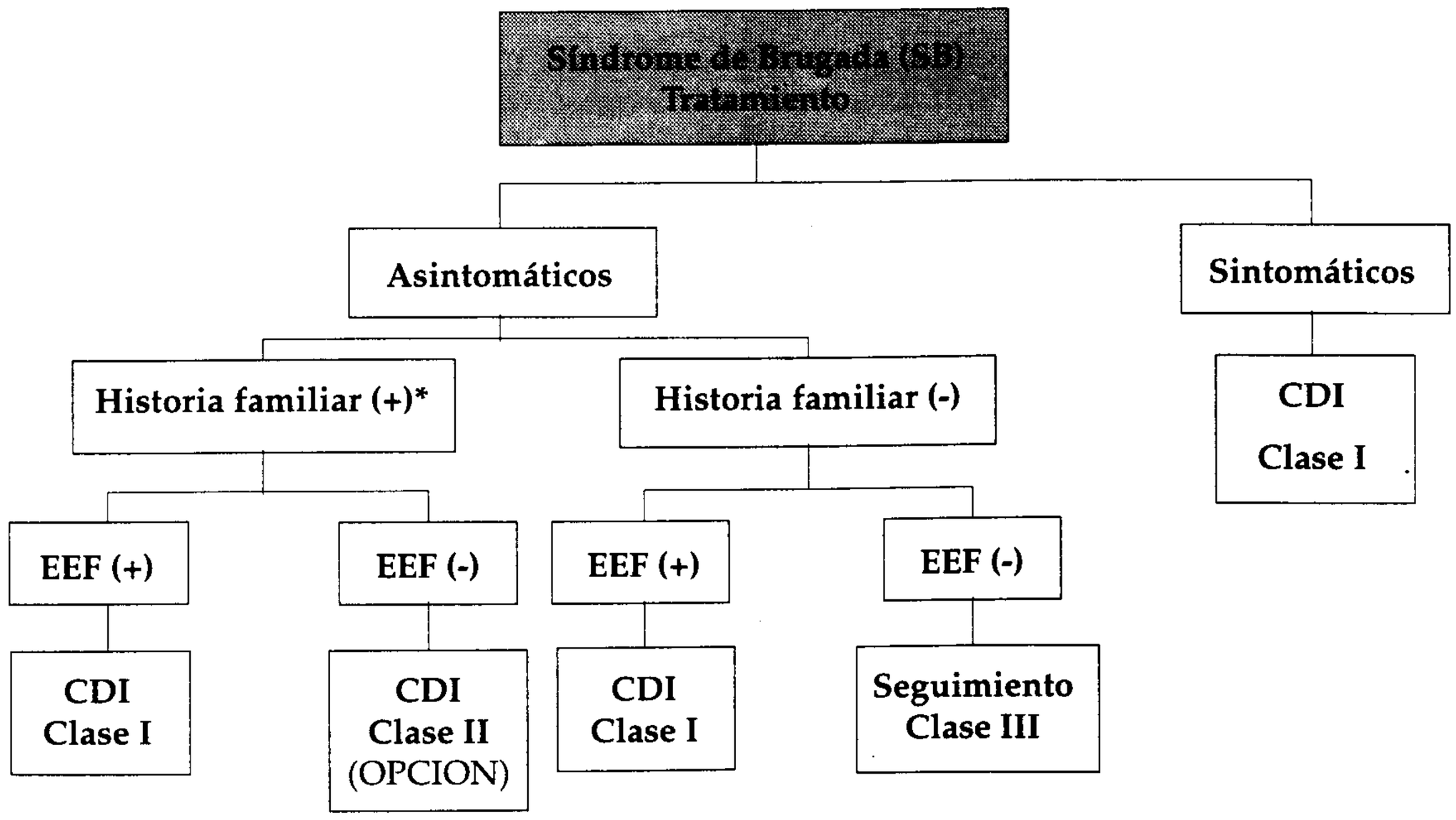
3. Oculto: portadores de la mutación genética sin expresión electrocardiográfica ni clínica.

INDICACION DE METODOS DIAGNOSTICOS

(Tabla 1)

Clínica

1. Completo: con antecedentes familiares de sín-



* Historia familiar (+): Antecedentes familiares de síncope o muerte súbita atribuibles al SB. EEF (+): Inducción de taquicardia ventricular polimorfa o fibrilación ventricular. CDI: Cardiodesfibrilador implantable.

Fig. 3.

cope o muerte súbita, patrón de ECG típico e inducción de TV o FV durante el estudio electrofisiológico.

2. Incompleto: solamente posee el patrón electrocardiográfico (sin antecedentes familiares ni inducción de TV o FV).

PRUEBAS FARMACOLOGICAS

El objetivo de su utilización es poner de manifiesto las alteraciones dinámicas del QRS y del segmento ST que caracterizan al SB en aquellos pacientes que en condiciones basales tienen un ECG normal con alta sospecha de SB o sólo muestran la imagen de bloqueo de rama derecha.

Es conveniente contar con monitoreo continuo e infraestructura adecuada para realizar reanimación cardiopulmonar, dado que en el 0,5% de los casos puede ocurrir fibrilación ventricular. Se recomienda la utilización de ajmalina por su vida media corta.

A. Ajmalina (0,7 mg/kg en 5 min), o

B. Flecainida (2 mg/kg en 10 min), o

C. Procainamida (10 mg/kg en 10 min).

La prueba se considera *positiva* con la aparición de 1 mm o más de elevación del segmento ST respecto del ECG basal en V1, V2 y V3. La elevación del segmento ST se mide a 0,08 seg del punto J (Figura 2).

ESTRATIFICACION DE RIESGO EN PACIENTES CON DIAGNOSTICO ELECTROCARDIOGRAFICO CONFIRMADO DE SB

De acuerdo con la sintomatología, la inducibilidad de arritmias y los antecedentes familiares, los pacientes con SB se clasifican en cinco grupos de importancia para la determinación de su tratamiento (Figura 3).

Grupo I

Riesgo muy alto de muerte súbita: pacientes sintomáticos por síncope debido a TV polimorfa no sostenida o reanimados luego de MS por TV polimorfa sostenida y FV.

Grupo II

Riesgo alto: pacientes asintomáticos con antecedentes familiares de muerte súbita e inducibilidad de TV polimorfa o FV.

Grupo III

Riesgo mayor: pacientes asintomáticos sin antecedentes familiares de MS *e inducibilidad de TV polimorfa o FV con HV prolongado.*

Grupo IV

Riesgo elevado: pacientes asintomáticos *con antecedentes familiares de MS* y sin inducibilidad de TV polimorfa o FV.

Grupo V

Riesgo indeterminado: pacientes asintomáticos sin antecedentes familiares de MS y sin inducibilidad de TV polimorfa o FV.

TRATAMIENTO

Indicación de implante de cardiodesfibrilador automático (7, 8) (véase Figura 3)

Grupos I, II y III: el implante de cardiodesfibrilador automático previene y trata los episodios de TV polimorfa y FC, con sobrevida excelente.

(Pacientes sintomáticos o con inducibilidad de arritmias por EEF). (7, 8)

Indicación clase I .

Grupo IV: indicación clase II .

Grupo V: *indicación clase III .

Tratamiento con drogas antiarrítmicas (9)

Se considera una indicación clase III en todos los grupos*.

BIBLIOGRAFIA

1. Brugada P, Brugada J. Right bundle branch block, persistent ST segment elevation and sudden cardiac death: A distinct and electrocardiographic syndrome. A multicenter report. J Am Coll Cardiol 1992; *20*: 1391-1396.
2. Miyazaki T, Mitamura H, Miyoshi S y col. Autonomic and antiarrhythmic drug modulation of ST segment elevation in patients with Brugada syndrome. J Am Coll Cardiol 1996; *27*: 1061-1070.
3. Gussak I, Antzelevitch C, Bjerregaard P y col. The Brugada syndrome: Clinical, electrophysiologic and genetic aspects. J Am Coll Cardiol 1999; *33*: 5-15.
4. Nademanee K, Veerakul G, Nimmannit S y col. Arrhythmogenic marker for the sudden unexplained death syndrome in Thai men. Circulation 1997; *96*: 2595-2600.
5. Chiale PA, Franco A, Selva H y col. Supradesnivel del ST persistente en las derivaciones precordiales derechas y muerte súbita por fibrilación ventricular en un paciente sin cardiopatía estructural (síndrome de Brugada). Rev Argent Cardiol 1999; *67*: 645-648.
6. Aguinaga I, Cuevas F. Edición Latina de Electrocardiología. Vol 6, N° 1, Marzo 2000.
7. Brugada P, Brugada R, Brugada J y col. Use of the prophylactic implantable cardioverter defibrillator for patients with normal hearts. Am J Cardiol 1999; *83*: 98D-100D.
8. Brugada J, Brugada R, Brugada P. Right bundle branch block and ST segment elevation in leads V1-V3: A marker for sudden death in patients without demonstrable structural heart disease. Circulation 1998; *97*: 457-460.
9. Yan GX, Antzelevitch C. Cellular basis for the Brugada syndrome and other mechanisms of arrhythmogenesis associated with ST segment elevation. Circulation 1999; *100*: 1660-1666.

---

* Estos datos son a la fecha, aunque es posible su modificación en base a nuevos estudios, dado que el SB es una enfermedad de descripción reciente y acelerada actualización, por lo que los criterios de tratamiento pueden modificarse en corto plazo.

Comentario: todo paciente con diagnóstico de SB debe realizarse las pruebas genéticas correspondientes para su confirmación.

Nota: Las ilustraciones provienen del sitio http://www.brugada.crtia.be/

Consenso de Arritmias Ventriculares. Comisión de Arritmias Ventriculares en el Síndrome de QT Prolongado Congénito, Arritmias en el Deporte, Displasia Arritmogénica del Ventrículo Derecho, Tetralogía de Fallot

Coordinador: RICARDO PESCE
Secretario: LUIS HALLON
Miembros de la Comisión del Síndrome de QT Prolongado Congénito: RAFAEL ACUNZO, ADOLFO GAMBARTE, JULIO PASTORI, AMIRA PONCE ZUNINO, SERGE SICOURI
Miembros de la Comisión de Arritmias en el Deporte: ARNALDO ANGELINO, ALEJANDRO CUETO, SAUL DRAJER, ROBERTO PEIDRO, JUAN SAGLIETI
Miembros de la Comisión de Tetralogía de Fallot: DANIEL BOCCARDO, NESTOR DE GENNARO, MARIA GRIPPO, MARIANO ITHURRALDE, ALBERTO RODRIGUEZ CORONEL, ALBERTO SCIEGATA, JORGE SCAGLIONE
Miembros de la Comisión de Displasia Arritmogénica del Ventrículo Derecho: MAGDALENA DEFEO, CLAUDIO MURATORE, ELINA VALERO DE PESCE

SINDROMES DE INTERVALO QT PROLONGADO IDIOPATICOS O CONGENITOS

Estos síndromes son enfermedades hereditarias poco frecuentes, que predisponen al síncope y/o la muerte súbita. (1)

Los episodios sincopales son producidos por una taquicardia ventricular polifocal llamada *torsades de pointes*. (2) Estas arritmias suelen ser autolimitadas, pero en ocasiones pueden degenerar en fibrilación ventricular y producir la muerte súbita del paciente. En su mayoría, las taquiarritmias ventriculares se desencadenan con maniobras que aumentan el tono adrenérgico (estrés físico o mental), (3) aunque en algunas familias pueden ocurrir en reposo o incluso durante el sueño. (4, 5)

DIAGNOSTICO DE SINDROMES DE INTERVALO QT PROLONGADO CONGENITO

Clase I

A. Mapeo genético. Cuando no se dispone del estudio genético para realizar el diagnóstico de la afección, deben considerarse los criterios electrocardiográficos, clínicos y familiares propuestos en 1985, (6) modificados en 1993 (7) y en 1996 (8), y no sólo la duración del intervalo QT.

Formas de síndromes de intervalo QT prolongado congénito

Síndrome	*Cromosoma*	*Gen*	*Canal iónico*	*Herencia*
JLN	11 p 15.5	KVL QT1	K+	Recesiva
Q-TL 1	11 p 15.5	KVL QT1	K+ (Ika)	Dominante Recesiva
Q-TL 2	7 q 35-36	HERG	K+ (Ikr)	Dominante
Q-TL 3	3 q 21-24	SCN5A	Na+	Dominante
Q-TL 4	4 q 25-27	?	?	Dominante
Q-TL 5	21 q 21.1-22.2	KCNE1	K+ (Iks)	Dominante
Q-TL 6	21 q 21.1	KCNE2	K+ (Iks)	Dominante
Q-TL 7				

JNL: Jervell, Lange-Nielsen.

B. Obtención de puntaje mayor o igual a 4 puntos con el análisis del ECG y la historia clínica y familiar según la tabla que se describe a continuación.

1. Electrocardiográficos

A: Duración del intervalo QTc en mseg	
QTc	*Puntos*
≥ 480	3
460-470	2
> 450 (en hombres)	1
B. *Torsades de pointes*	2
C: Onda T alternante	1
D: Muescas en la onda T (en tres derivaciones)	1
E: Frecuencia cardíaca Baja para la edad	0,5

2. Historia clínica

A: Síncope de esfuerzo	2
De reposo	1
B: Sordera congénita	0,5

3. Historia familiar

A: Familiares con intervalo QT prolongado	1
B: Muerte súbita en familiares menores de 30 años	0,5

En la obtención del puntaje, si se consideran los episodios de *torsades de pointes*, deben excluirse los síncopes y en los criterios de historia familiar deben considerarse uno u otro. De este modo, el máximo es de 9 puntos.

Clase II

A. Obtención de un puntaje igual o menor de 4 a igual o mayor de 2.

Clase III

A. Puntaje igual o menor de 2.
B. Mapeo genético negativo.

FAMILIAS CON SINDROME DE INTERVALO QT PROLONGADO Y RIESGO ELEVADO DE MUERTE SUBITA

Todos los pacientes con síndrome de intervalo QT prolongado pueden presentar eventos cardíacos arrítmicos de manera independiente del valor que presentan en el intervalo QTc y de la alteración cromosómica involucrada. Sin embargo, en un número pequeño de familias se ha descripto una evolución particularmente maligna, con muerte súbita en la juventud durante varias generaciones. Este riesgo elevado de muerte súbita está presente en los pacientes que presentan: (9-12)

Clase I

1. Sordera congénita (síndrome de JLN).
2. Historia de síncopes a repetición producidos por taquiarritmias ventriculares.
3. Historia familiar de muerte súbita o pacientes recuperados de paro cardíaco.
4. *QTc ≥ 0,60* seg.
5. Incumplimiento del tratamiento médico en pacientes con antecedentes de síncope previo.
6. Síndrome de QTL 3 (variante sódica).
7. Sexo femenino y síndrome de QT largo familiar.

Clase II

Portadores de mutaciones cromosómicas con intervalos QTc normales y asintomáticos (formas frustras).

Clase III

Ninguna.

TRATAMIENTO AGUDO DE LAS *TORSADES DE POINTES*

Los episodios de *torsades de pointes* que provocan síncope y/o detención cardiocirculatoria deben ser tratados con:

Clase I

Cardioversión eléctrica inmediata.

Clase II

A. Corregir y/o eliminar cualquier otro factor intercurrente que pueda agravar al cuadro (hipopotasemia, drogas, etc.).

B. Marcapaseo ventricular. Para tratar de evitar las recurrencias, es necesario aumentar la frecuencia cardíaca a 90 latidos por minuto o más, procedimiento que de por sí solo suprime la mayoría de los episodios de *torsades de pointes* si la variedad es pausa-dependiente. (13) El aumento de la frecuencia cardíaca puede obtenerse tanto con el marcapaseo auricular como con el ventricular; es preferible este último.

Clase III

Ninguna.

TRATAMIENTO CRONICO

A pesar de los enormes adelantos realizados en el campo de la genética, el manejo de los síndromes de intervalo QT prolongado congénitos todavía se basa sobre pilares terapéuticos, todos ellos paliativos, destinados a prevenir las arritmias ventriculares malignas y la muerte súbita.

Tratamiento en pacientes sintomáticos y con síncopes de esfuerzo

Clase I

A. Drogas betabloqueantes. B. Marcapasos defi-

nitivos. C. Resección de la cadena ganglionar simpática. D. Cardiodesfibrilador automático implantable.

A. *Agentes betabloqueantes*

Son particularmente eficaces en los pacientes que presentan mutaciones que involucran los canales de potasio (QTL1, QTL2, QTL5 y QTL6) y tienen como disparador de los eventos arrítmicos el incremento del tono adrenérgico. (14) Los betabloqueantes de elección son el *propranolol* (3 a 10 mg/kg de peso corporal) o el *nadolol* (80 a 160 mg/día). El tratamiento con otros betabloqueantes no es aconsejable; pueden aumentar la mortalidad.

B. *Marcapasos definitivo*

En los pacientes con síndrome de intervalo QT prolongado congénito se aconseja implantar un marcapasos DDD, como clase I, en los que presentan episodios de taquicardia ventricular sostenida pausa-dependientes o en aquellos en los que las taquiarritmias recurren a pesar de la medicación. (15, 16)

La frecuencia de estimulación debe regularse para mantener normalizado el intervalo QTc a valores ≤ 0,44 segundo. (17) Si a pesar del empleo de dosis adecuadas de betabloqueantes y el implante de un marcapasos definitivo DDD, los episodios sincopales recidivan, se pueden contemplar dos estrategias ulteriores:

C. *Resección de la cadena ganglionar simpática*

La resección de las 4 o 5 cadenas ganglionares simpáticas izquierdas, conservando la porción cefálica del ganglio estrellado para evitar el síndrome de Claude Bernard-Horner, (18) con resultados controvertidos. (19)

D. *Cardiodesfibrilador automático implantable*

Esta modalidad terapéutica es aconsejable en aquellos casos con historia familiar de muerte súbita, en los recuperados de un paro cardiorrespiratorio por fibrilación ventricular, taquicardia ventricular no motivados por causas transitorias y/o reversibles. En los que continúan experimentando síncopes por episodios de taquicardia ventricular polifocal o por fibrilación ventricular a pesar del tratamiento con dosis adecuadas de betabloqueantes o cuando éstos no se toleran. (15, 20)

E. *Aislados o combinados.*

F. *Mexiletina (QT tipo 3).*

Tocainida.

Clase II

Terapia gen-específica.

Suplementos de potasio, espironolactona.

Clase III

Drogas que prolongan el QT.

Con la identificación de las mutaciones específicas de los canales iónicos se han publicado algunos trabajos en los que se utilizó la terapia gen-específica con éxito.

Las anormalidades que involucran un efecto de ganancia, como el que exhibe el gen mutante SCN5A, tienen mayores posibilidades de que la administración de agentes farmacológicos, como la mexiletina, la lidocaína o la tocainida, corrijan el defecto, al producir el bloqueo de la corriente de entrada tardía de sodio (*window current*) y de este modo acortan el intervalo QT. (21-23)

A pesar de esto, aún no existe información disponible de estudios controlados sobre la eficacia de esta terapia administrada en forma crónica y si puede prevenir la aparición de eventos cardíacos severos como la muerte súbita. En algunos pacientes con formas muy malignas de la enfermedad también puede ser de utilidad la combinación de mexiletina con agentes betabloqueantes. (23)

La utilización de suplementos de potasio puede ser útil en el tratamiento de los pacientes portadores de alteraciones que involucran a los canales de este ion.

Clase II

Las otras drogas antiarrítmicas de uso clínico habitual por regla general no están indicadas. (30) Implante de un marcapasos definitivo DDD en los pacientes con síndrome de intervalo QT prolongado y alto riesgo de muerte súbita. Pacientes con seudobloqueo AV 2:1 o de alto grado. (13-24)

Implante de un cardiodesfibrilador en pacientes con enfermedades hereditarias o familiares con riesgo elevado de tener arritmias ventriculares malignas. (15)

Existen drogas que aún están en el terreno de la investigación clínica con potencial beneficio: drogas que "abren" los canales de potasio, apricalium, leveromakalium, nicorandil, pinacidil. (20, 25) Además, los bloqueantes cálcicos o los bloqueantes de los receptores alfaadrenérgicos, así como las drogas que acortan el intervalo QT, como la pentacainida.

Clase III

No es aconsejable implantar un marcapasos definitivo o un cardiodesfibrilador en los pacientes asintomáticos, con arritmias de causa reversible reconocida, en aquellos sin historia familiar de muerte súbita o que responden adecuadamente al tratamiento médico.

Tratamiento en pacientes asintomáticos y con historia familiar de muerte súbita

Clase I

Drogas betabloqueantes (nadolol, metoprolol, propanolol).

Clases II y III

Ninguna.

Tratamiento en pacientes asintomáticos y sin historia familiar de muerte súbita

Aún no se aconseja ningún tratamiento.

BIBLIOGRAFIA

1. Schwartz PJ, Periti M, Melliani A. The long Q-T syndrome. Am Heart J 1975; *89*: 378-390.
2. Schwartz PJ, Zaza A, Locati E y col. Stress and sudden death. The case of the long Q-T syndrome. Circulation 1991; *83*: II71-II80.
3. Tobe TJ, de Langen CD, Bink-Boelkens MT y col. Late potentials in a bradycardia dependent long QT syndrome associated with sudden death during sleep. J Am Coll Cardiol 1992; *19*: 541-549.
4. Locati EH, Zareba W, Moss AJ y col. Age- and sex-related differences in clinical manifestations in patients with congenital long-QT syndrome: Finding from the International LQTS Registry. Circulation 1998; *97*: 2237-2244.
5. Schwartz PJ, Moss AJ, Vincent GM y col. Diagnostic criteria for the long-QT syndrome: An update. Circulation 1993; *88*: 782-784.
6. Roden DM, Lazzara R, Rosen M y col. Multiple mechanisms in the long-QT syndrome. Current knowledge, gaps, and future directions. Circulation 1996; *94*: 1996-2012.
7. Schwartz PJ, Locati EA, Napolitano C y col. The long-QT syndrome. *En*: Zipes D, Jalife J (eds). Cardiac electrophysiology. From cell to bedside (2nd ed) (Cap 72). WB Saunders Co 1996; pp 788-811.
8. Moss AJ, Zareba W, Benhorin J y col. ECG T-wave patterns in genetically distincts forms of the hereditary long QT syndrome. Circulation 1995; *92*: 2929-2934.
9. Garson A Jr, Dick M, Fournier A y col. The long QT syndrome in children: An international study of 287 patients. Circulation 1993; *87*: 1866-1872.
10. Vincent GM, Timothy KW, Leppert M y col. The spectrum of symptoms and QT intervals in carriers of the gene for the long-QT syndrome. N Engl J Med 1992; *327*: 846-852.
11. Acunzo RS. Las taquicardias ventriculares multiformes en pacientes con intervlo QT prolongado. *En*: Elizari MV, Chiale PA (eds). Arritmias cardíacas. Bases celulares, diagnóstico y tratamiento, Cap 20. Editorial Propulsora Literaria 1998; pp 395-413.
12. Schwartz PJ, Priori SG, Locati EH y col. Long QT sydrome patients with mutations of the SCN5A and HERG genes have differential responses to Na^+ channel blockade and to increases in heart rate. Implications for gene-specific therapy. Circulation 1995; *92*: 3381-3386.
13. Gregoratos G, Cheitlin MD, Conill A y col. ACC/AHA Guidelines for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmic Devices. Circulation 1998; *97*: 1325-1335.
14. Schwartz PJ, Locati EH, Moss AJ y col. Left cardiac sympathetic denervation in the therapy of the congenital long QT syndrome. A worldwide report. Circulation 1991; *84*: 503-511.
15. Groh WJ, Silka MJ, Oliver RP y col. Use of implantable cardioverter-defibrillators in the congenital long QT syndrome. Am J Cardiol 1996; *78*: 703-706.
16. Acunzo R, Sánchez R, Halpern MS y col. Síndrome de Q-T largo idiopático y síncope de reposo. Efecto de los bloqueantes de los canales de sodio. Rev Argent Cardiol 1996; *64* (Suppl III): 112 (abstract).
17. Compton SJ, Lux RL, Ramsey MR y col. Genetically defined therapy of inherited long-QT syndrome. Correction of abnormal repolarization by potassium. Circulation 1996; *94*: 1018-1022.
18. Compton SJ, Lux RL, Sanguinetti MC y col. QT interval shortening by lidocaine in chromosome 7-linked long QT syndrome (LQTS). PACE 1997; *20*: 1060 (Abstract).
19. Compton SJ, Lux RL, Ramsey MR y col. Genetically defined therapy of inherited long-QT syndrome. Correction of abnormal repolarization by potassium. Circulation 1996; *94*: 1018-1022.
20. Rosenbaum MB, Acunzo RS. Pseudo 2:1 atrioventricular block and T wave alternans in the long QT syndromes. J Am Coll Cardiol 1991; *18*: 1363-1366.
21. Shimizu W, Kurita T, Matsuo K y col. Improvement of repolarization abnormalities by a K^+ channel opener in the LQT1 form of congenital long-QT syndrome. Circulation 1998; *97*: 1581-1588.
22. Le Heuzey JY, Davy JM, Weissenburger J y col. QT interval and drugs. Recommendation for drug prescription for patients with long QT syndrome. Clinical Research Group of INSERM 4940 12: Diagnostic Clinic of Congenital Long QT Syndrome. Arch Mal Coeur Vaiss 1998; *91*: 59-66.
23. Fontaine G, Joelci T, Frank R. Ventricular tachycardia in arrhitmogenic right ventricular dysplasia. *En*: Cardiac electrophysiology: From cell to bedside. New York (3rd ed). Philadelphia, Pennsylvania 2000; pp 546-554.
24. Iwa T, Lascault G, Umesmura J. Late potentials and extent of disease in arrhitmogenic right ventricular dysplasia. Eur Heart 1991 (Suppl 12): 14 (abstract).

ARRITMIAS VENTRICULARES Y DEPORTE

Las arritmias ventriculares pueden presentarse en individuos normales o en el contexto de diversas cardiopatías.

Ante un deportista con arritmia ventricular, los esfuerzos deben dirigirse al estudio de una eventual cardiopatía. La permanente sobrecarga del aparato cardiovascular a la que está sometido el atleta de alto rendimiento exige mayor cautela en la recomendación de continuar con la actividad deportiva habitual. Por otra parte, su suspensión puede generar situaciones perjudiciales de tipo psicológico, social y económico. Si bien la indicación de exámenes cardiológicos debe cumplir con una relación costo-beneficio adecuada, las razones expuestas pueden llevar a la realización de más estudios y de mayor complejidad que en los individuos sedentarios.

Las presentes recomendaciones están dirigidas a

los deportistas competitivos que, tal como lo definió Barry Maron en 1980, son aquellos que participan en equipos organizados o deportes individuales que desarrollan competencia habitual como el componente central de su actividad, requieren altos niveles de entrenamiento y obtienen premios a la excelencia deportiva.

A pesar de esta situación estricta, es necesario considerar que muchos deportistas recreativos de todas las edades se acercan a niveles de competición elevados y sus entrenamientos pueden ser intensos (aunque menos frecuentes).

Más aun, sujetos con práctica deportiva ocasional se someten a intensidades de ejercicio para las que no están preparados. También es dificultoso medir el estrés emocional al que se somete el deportista, así como los factores ambientales que concurren para incrementar el riesgo de determinados deportes. No están incluidos en estas recomendaciones los ejercicios físicos recreativos sin competencia o los aplicados en los programas de rehabilitación cardiovascular.

Los deportes pueden clasificarse de diferentes maneras. El tipo de ejercicio los diferencia en predominantemente estáticos o dinámicos, con intensidad baja, mediana o alta. De acuerdo con el tipo de metabolismo utilizado es factible su división en principalmente aeróbicos o anaeróbicos. También es necesario tener en cuenta el riesgo de colisión o el peligro de la práctica para el propio deportista o terceros.

Como puede observarse, cualquier clasificación tiene sus limitaciones. Hemos considerado en este Consenso los grupos de alta y baja intensidad, teniendo en cuenta que existen variaciones para considerar en el contexto de cada caso particular.

EXTRASISTOLIA VENTRICULAR

Ante la presencia de extrasistolia ventricular (EV) en el examen electrocardiográfico (ECG) de un deportista existe consenso para la indicación de los siguientes estudios.

1. Primer nivel

a) Interrogatorio y examen físico pormenorizado (HC).
b) Ecocardiograma (ECO).
c) Prueba ergométrica (PEG).

2. Segundo nivel

a) Pruebas de ejercicio con medicina nuclear o ecocardiograma con estrés (MN).
b) Electrocardiograma de señal promediada (ECGSP).
c) Resonancia magnética nuclear (RMN).
d) Estudio electrofisiológico (EEF).
e) Pruebas farmacológicas (ajmalina, isoproterenol).

3. Tercer nivel

a) Cinecoronariografía (CG).
b) Biopsia endomiocárdica (BM).

La complejidad de los exámenes se incrementará de acuerdo con los hallazgos detectados.

CONSENSO PARA LA RECOMENDACION DE PRACTICAS DEPORTIVAS

Clase I

EV aislada o duplas poco frecuentes y asintomáticas en reposo o con alta intensidad de ejercicio sin cardiopatía demostrable (evidencia C).

Clase II

EV frecuentes y/o duplas frecuentes o poco frecuentes desencadenadas por alta intensidad de ejercicio, asintomáticas y sin cardiopatía demostrable o con cardiopatía de bajo riesgo (C).

Clase III

a) EV basal con formas complejas desencadenadas por el ejercicio en sujetos con cardiopatía de alto riesgo (C).

b) EV basal con formas complejas desencadenadas por el ejercicio que generan síntomas (alteraciones de la conciencia, palpitaciones, dolor precordial) (C).

Pueden participar sólo en deportes de baja intensidad

Clase I

a) EV frecuentes y/o duplas frecuentes en reposo o desencadenadas por el ejercicio en individuos sin cardiopatía (evidencia C).

b) EV frecuentes y/o duplas frecuentes desencadenadas por el ejercicio de alta intensidad en individuos con cardiopatía de grado leve (evidencia C).

Clase II

a) EV y duplas en reposo con formas complejas asintomáticas (taquicardia ventricular no sostenida no superior a 4 latidos) desencadenadas por el ejercicio en sujetos sin cardiopatía demostrable.

Clase III

a) EV basal con formas complejas desencadenadas por el ejercicio en sujetos con cardiopatía de riesgo (C).

b) EV basal con formas complejas desencadenadas por el ejercicio que generan síntomas (alteraciones de la conciencia, palpitaciones, dolor precordial).

TAQUICARDIA VENTRICULAR NO SOSTENIDA

Pueden participar en todos los deportes competitivos

Clase I

a) TVNS menor de 4 latidos en reposo o desencadenadas por ejercicio de alta intensidad en sujetos asintomáticos y sin cardiopatía demostrable (C).

b) Sujetos sin cardiopatía demostrable que recibieron tratamiento por TVNS y en quienes no se desencadenó taquicardia ventricular sostenida en EEF y no repitieron episodios similares durante un período de 6 meses (C).

Clase II

a) TVNS menor de 4 latidos en reposo o desencadenadas por ejercicios de alta intensidad en sujetos asintomáticos con cardiopatía de bajo riesgo (C).

b) TVNS de entre 4 y 10 latidos con frecuencia ventricular inferior a 150 latidos por minuto en reposo no empeorada con ejercicio en sujetos asintomáticos sin cardiopatía demostrable (C).

Clase III

a) TVNS en sujetos con cardiopatía de alto riesgo.

b) TVNS mayor de 10 latidos con frecuencia superior a 150 latidos por minuto.

c) TVNS asintomática.

d) Sujetos con antecedentes de síncope de esfuerzo con TVNS.

Pueden participar sólo en deportes de baja intensidad

Clase I

a) TVNS menor de 4 latidos en reposo o desencadenadas por ejercicio en sujetos asintomáticos con cardiopatía de bajo riesgo (C).

b) TVNS de entre 4 y 10 latidos con frecuencia ventricular inferior a 150 latidos por minuto en reposo no empeorada con el ejercicio en sujetos asintomáticos sin cardiopatía (C).

Clase II

a) TVNS de entre 4 y 10 latidos con frecuencia ventricular inferior a 150 latidos por minuto desencadenada por el ejercicio de baja intensidad/moderada intensidad en sujetos asintomáticos sin cardiopatía demostrable o con cardiopatía de bajo riesgo (C).

Clase III

a) TVNS en sujetos con cardiopatía de alto riesgo.

b) TVNS mayor de 10 latidos con frecuencia superior a 250 latidos por minuto.

c) TVNS sintomática.

d) TVNS en sujetos con antecedente de síncope de esfuerzo.

TAQUICARDIA VENTRICULAR SOSTENIDA

La taquicardia ventricular (TV) es una arritmia que se caracteriza por ofrecer un amplio espectro clínico ya que puede observarse en cualquier cardiopatía y en menor medida en corazones aparentemente sanos.

Recomendación de práctica deportiva en pacientes con TVS

Clase I

Pacientes sin cardiopatía o con cardiopatía de bajo riesgo vinculada a la arritmia que presentó una TVS de foco automático, rama a rama o idiopáticas ablacionadas exitosamente o de causa corregible (trastorno electrolítico metabólico o tóxico) con una nueva evaluación de nivel 2 al menos seis meses después de corregida la causa.

Clase II

Paciente con cardiopatía, o sin ella, de bajo riesgo, no vinculada a la arritmia. TVS asintomática con una frecuencia menor de 150 latidos por minuto, siempre y cuando la actividad deportiva no favorezca la arritmia; incluso en tratamiento medicamentoso pueden hacer deportes de baja intensidad.

Clase III

TVS asintomática con cardiopatía desencadenada por el esfuerzo con una frecuencia mayor de 150 latidos por minuto.

PACIENTES SIN CARDIOPATIA O CON CARDIOPATIA DE BAJO RIESGO QUE TENGAN UN CARDIODESFIBRILADOR

Clase I

Pueden practicar deportes de baja intensidad si se cumplen los siguientes parámetros:

Que la frecuencia cardíaca no alcance la frecuencia de corte programada en el CDAI.

Que no se desencadene la arritmia al esfuerzo.

Prohibir expresamente deportes de contacto.

Clase III

Deportes de contacto en pacientes con CDAI.

BIBLIOGRAFIA

Cheitlin MD, Douglas PS, Parmley WW. 26th Bethesda conference: recommendations for determining eligibility for com-

petition in athletes with cardiovascular abnormalities. Task Force 2: acquired valvular heart disease. Am Coll Cardiol 1994; *24*: 874-880.

Graham TP Jr, Bricker JT, James FW y col. 26th Bethesda conference: recommendations for determining eligibility for competition in athletes with cardiovascular abnormalities. Task Force 1: congenital heart disease. Am Coll Cardiol 1994; *24*: 867-873.

Kaplan NM, Deveraux RB, Miller HS Jr. 26th Bethesda conference: recommendations for determining eligibility for competition in athletes with cardiovascular abnormalities. Task Force 4: systemic hypertension. J Am Coll Cardiol 1994; *24*: 885-888.

Maron BJ, Isner JM, Mc Kenna WJ. 26th Bethesda conference: recommendations for determining eligibility for competition in athletes with cardiovascular abnormalities. Task Force 3: hypertrophic cardiomyopathy, myocarditis and other myopericardial diseases and mitral valve prolapse. J Am Coll Cardiol 1994; *24*: 880-885.

Maron BJ, Pelliccia A, Spirito P. Cardiac disease in young trained athletes. Insights into methods for distinguishing athletes heart from structural heart disease, with particular emphasis on hypertrophic cardiomyopathy. Circulation 1995; *91*: 1596-1601.

Maron BJ, Poliac LC, Roberts WO. Risk for sudden cardiac death associated with marathon running. J Am Coll Cardiol 1996; *28*: 428-431.

Maron BJ, Thompson PD, Puffer JC. Cardiovascular preparticipation screening of competitive athletes. A statement for health professionals from the Sudden Death Committee (clinical cardiology) and Congenital Cardiac Defects Committee (cardiovascular disease in the young) American Heart Association. Circulation 1996; *94*: 850-856.

Thompson PD, Klocke FJ, Levine BD y col. 26th Bethesda conference: recommendations for determining eligibility for competition in athletes with cardiovascular abnormalities. Task Force 5: coronary disease. J Am Coll Cardiol 1994; *24*: 888-892.

Zipes DP, Garson A Jr. 26th Bethesda conference: recommendations for determining eligibility for competition in athletes with cardiovascular abnormalities. Task Force 6: Arrhythmias. J Am Coll Cardiol 1994; *24*: 892-899.

DISPLASIA ARRITMOGENICA DEL VENTRICULO DERECHO

DEFINICION

La displasia arritmogénica del ventrículo derecho (DAVD) es una enfermedad progresiva del músculo cardíaco con transmisión autosómica dominante. (1) Se caracteriza por atrofia miocárdica ventricular derecha, reemplazo fibroadiposo, inestabilidad eléctrica y episodios de taquicardia ventricular y muerte súbita, que con el tiempo puede comprometer el ventrículo izquierdo. (2) El cuadro clínico es variado, (3) desde palpitaciones, mareos, precordialgia, visión borrosa y síncope hasta muerte súbita.

METODOS DIAGNOSTICOS

Clase I

Displasia arritmogénica del ventrículo derecho: métodos diagnósticos que confirman o casi aseguran su diagnóstico (aislados o combinados).

Criterios electrocardiográficos: (3) onda épsilon a nivel de las precordiales derechas. (7)

Resonancia magnética nuclear: aumento en las dimensiones de las cámaras cardíacas e identificación de tejido adiposo dentro del miocardio. (8) Formaciones aneurismáticas del ventrículo derecho.

Angiografía ventricular derecha: el único signo angiográfico específico es la presencia de pequeñas dilataciones (aneurismas) en el infundíbulo, el ápex y la región posteroinferior ventricular derecha, por debajo de la valva tricuspídea.

Biopsia endomiocárdica: dos patrones histopatológicos: a) infiltración grasa de la pared libre del ventrículo derecho, especialmente en la pared anterior y en el infundíbulo, b) patrón fibroadiposo: alta incidencia de aneurismas del ventrículo derecho y miocarditis focal con parches de infiltrados inflamatorios asociados con necrosis miocárdica. (1)

Clase II

ECG, Holter de 24 horas.

a) Complejo QRS con duración > 110 mseg en V1, V2 o V3, bloqueo incompleto o completo de rama derecha, inversión de la onda T en precordiales derechas.

b) Extrasistolia y taquicardia ventricular con complejo QRS con eje variable y morfología de bloqueo de rama izquierda. (3, 4) El eje del complejo QRS es normal o está desplazado a la derecha cuando la taquicardia se origina en el infundíbulo pulmonar y está desviado a la izquierda cuando el foco está próximo al ápex del VD. (5)

Ecocardiograma en modo M y bidimensional: dilatación del ventrículo derecho, con una relación aumentada del ventrículo derecho/izquierdo, discinesia inferobasal, zonas dilatadas aisladas del ventrículo derecho, agrandamiento del tracto de salida.

ECG de señal promediada: se observan potenciales tardíos, (9, 10) en ausencia de otra patología que pueda generarlos.

Tomografía computarizada: tejido graso en el ventrículo derecho.

Angiografía ventricular derecha: dilatación del ventrículo derecho con reducción pronunciada en su contractilidad.

Clase II

Ergometría: presencia de arritmias ventriculares con el esfuerzo, originadas en el tracto de salida del ventrículo derecho.

Radiografía de tórax: agrandamiento de la silueta cardíaca con una convexidad entre el cayado aórtico y el ventrículo izquierdo sin redistribución de flujo. El índice cardiotorácico en general es menor de 0,6.

Cámara gamma: (3) fracción de eyección deprimida, dilatación y alteraciones de la motilidad parietal del ventrículo derecho.

Clase III

Estudio electrofisiológico.

ESTRATIFICACION DEL RIESGO

La evaluación del riesgo de la DAVD posee nivel de evidencia clase C.

Los patrones con compromiso escaso del miocardio estarían menos predispuestos a padecer arritmias ventriculares graves en comparación con aquellos con infiltración severa del miocardio o que clínicamente presentan síncope, múltiples episodios de taquicardia ventricular o historia familiar de muerte súbita. Sin embargo, dado que el mayor riesgo es la muerte súbita arrítmica, cualquier individuo portador de DAVD está en riesgo de padecerla aunque no se haya documentado ningún evento arrítmico. Para la estratificación del riesgo no alcanza un solo criterio.

Criterios aislados o combinados

Bajo riesgo

Sin antecedentes familiares de muerte súbita.
Asintomático.
Dilatación leve del VD.
Buena capacidad funcional.
Extrasistolia ventricular aislada que mejora o no se modifica con la prueba ergométrica.

Riesgo moderado

Antecedentes familiares de muerte súbita.
Síntomas menores (palpitaciones, mareos).
Dilatación moderada del VD.
TV no sostenida.

Alto riesgo

Antecedentes familiares de muerte súbita.
Síntomas mayores (presíncope, síncope, muerte súbita).
Clase funcional III-IV.
Dilatación severa del VD y/o compromiso del VI.
Compromiso miocárdico extenso.
Baja fracción de eyección.
Arritmias graves en el ejercicio.
TV sostenida con compromiso hemodinámico y/o FV.

TRATAMIENTO (8)

Clase I

Bajo riesgo

a) Sin tratamiento.

Riesgo moderado

a) Tratamiento farmacológico (sotalol, amiodarona).

Riesgo alto

a) Indicaciones de cardiodesfibrilador automático implantable (CDAI).

b) Tratamiento farmacológico (amiodarona, sotalol), frente a arritmias sintomáticas, en presencia de taquicardia ventricular muy frecuente que motiva descargas del cardiodesfibrilador o para modificar la frecuencia cardíaca de la taquicardia.

c) Ablación transcatéter, terapias muy frecuentes impartidas por el cardiodesfibrilador implantable.

d) Indicaciones de trasplante cardíaco:

i) Insuficiencia cardíaca derecha intratable.
ii) Múltiples taquicardias ventriculares polimorfas sintomáticas y consideradas intratables.

Clase II

Bajo riesgo

a) Tratamiento farmacológico.

Riesgo moderado

a) Ablación transcatéter: taquicardia ventricular con buena tolerancia hemodinámica refractaria al tratamiento farmacológico.

b) CDAI.

Clase III

Bajo riesgo

a) Implante de CDAI.
b) Ablación transcatéter.
c) Trasplante cardíaco.

Riesgo moderado

a) Trasplante cardíaco.

Riesgo alto

a) Sin tratamiento.

BIBLIOGRAFIA

1. Thiene G, Basso C y col. Arrhythmogenic right ventricular cardiomiopathy: a still underrecognized clinic entity. Trends Cardiovasc Med 1997; 7: 84-90.
2. Corrado D, Basso C, Thiene G y col. Spectrum of clinicopathologic manifestations of arrhythmogenic right ventricu-

lar cardiomyopathy dysplasia: a multicenter study. J Am Coll Cardiol 1997; *30*: 1512-1520.
3. Fontaine G, Fontaliran F, Lascault G y col. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *En*: Zipes D, Jalife J (eds). Cardiac electrophysiology: from cell to bedside (2nd ed). New York, Philadelphia, Pennsylvania 1995; pp 754-768.
4. Proclemer A, Ciani R, Feruglio GA. Right ventricular tachycardia with left bundle branch block and inferior axis morphology: clinical and arrhythmological characteristics in 15 patients. Pacing Clin Electrophysiol 1989; *12*: 977-989.
5. Fontaine G, Fontaliran F y col. Right ventricular tachycardia. *En*: Parmley WW, Chatterjee K (eds). Cardiology. Philadelphia, JB Lippincott 1991; pp 1-18.
6. Nogami A, Adachi S, Nitta J y col. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia with sick sinus syndrome and atrioventricular conduction disturbance. Jpn Heart J 1990; *31*: 417-423.
7. Fontaine G, Guiraudon G, Frank R y col. Stimulation studies and epicardial mapping in ventricular tachycardia: Study of mechanisms and selection for surgery. *En*: Kulbertus HE (ed). Reentrant arrhythmias. Lancaster, MTP Press 1977; pp 334-350.
8. Klersy C, Raisaro A, Salerno JA y col. Arrhythmogenic right and left ventricular disease: evaluation by computed tomography and nuclear magnetic resonance imaging. Eur Heart J 1989; *10* (Suppl D): 33-36.
9. Fontaine G, Joelci T, Frank R. Ventricular tachycardia in arhythmogenic right ventricular dysplasia. *En*: Zipes D, Jalife J (eds). Cardiac electrophysiology: from cell to bedside (3rd ed). New York, Philadelphia, Pennsylvania 2000; pp 546-554.
10. Iwa T, Lascault G, Umemura J y col. Late potentials and extent of disease in arrhythmogenic right ventricular dysplasia. Eur Heart J 1991; *12* (Suppl): 14 (Abstract).

TETRALOGIA DE FALLOT

Paciente con reparación quirúrgica de la tetralogía de Fallot

Sin compromiso hemodinámico en el eco-Doppler cardíaco: no realizar cateterismo.

Con obstrucción o insuficiencia pulmonar: realizar cateterismo, para tratamiento o evaluación de su condición causal, independientemente del sustrato arrítmico.

La incidencia de arritmias ventriculares luego de la reparación quirúrgica de la tetralogía de Fallot ocurre en hasta el 13% de los pacientes (1) y se encuentra asociada con disfunción ventricular derecha e incremento de la incidencia de muerte súbita cardíaca (3%-5%). (2, 3) El mecanismo involucrado en la fisiopatología de la taquicardia ventricular en estos pacientes sería la reentrada, (4, 5) cuyo circuito estaría localizado en un área de conducción lenta cercana a la cicatriz de la ventriculotomía, en el tracto de salida del ventrículo derecho. (6)

METODOS DIAGNOSTICOS

1. Extrasistolia ventricular

Clase I
ECG.
Holter de 24 horas.
Prueba ergométrica graduada.
ECG-SP.
Eco-Doppler cardíaco.

Clase III
Estudio electrofisiológico.

2. Taquicardia ventricular autolimitada

Clase I
ECG.
Holter de 24 horas.
Prueba ergométrica graduada.
ECG-SP.
Eco-Doppler cardíaco.

Clase II
Estudio electrofisiológico.

3. Taquicardia ventricular sostenida

Clase I
ECG.
Holter de 24 horas.
Prueba ergométrica graduada.
ECG-SP.
Eco-Doppler cardíaco.
Estudio electrofisiológico.
Estudio hemodinámico.

4. Muerte súbita o fibrilación ventricular

Clase I
ECG.
Holter de 24 horas.
Prueba ergométrica graduada.
ECG-SP.
Eco-Doppler cardíaco.
Estudio electrofisiológico.
Estudio hemodinámico.

TRATAMIENTO

1. Extrasistolia ventricular

a) Paciente sin obstrucción ni insuficiencia pulmonar.

Clase I
Sin tratamiento antiarrítmico.

b) Paciente con obstrucción o insuficiencia pulmonar.

Clase I

Tratamiento de su condición basal.
Sin tratamiento antiarrítmico.

2. Taquicardia ventricular autolimitada

a) Paciente sintomático.

Clase I

Tratamiento de su condición basal.
Drogas antiarrítmicas (betabloqueantes, mexiletina, flecainida, amiodarona y sotalol).

Clase II

Ablación por radiofrecuencia.

Clase III

Implante de cardiodesfibrilador.

b) Paciente asintomático.

Clase I

Tratamiento de su condición basal.
Drogas antiarrítmicas (quinidina, betabloqueantes, procainamida, disopiramida, fenitoína, mexiletina y flecainida).

Clase II

Ablación por radiofrecuencia.
CDAI.

3. Taquicardia ventricular sostenida

Clase I

Tratamientos aislados o combinados.
Tratamiento de su condición basal.
Drogas antiarrítmicas.
CDAI.

Clase II

Ablación por radiofrecuencia (7-9) en pacientes con episodios recurrentes de TVS refractaria a tratamiento farmacológico, con función ventricular derecha preservada y taquicardias ventriculares bien toleradas hemodinámicamente.

Clase III

Ablación por radiofrecuencia en pacientes con disfunción ventricular derecha y taquicardias ventriculares rápidas con mala tolerancia hemodinámica.
Trasplante cardíaco.

4. Muerte súbita o fibrilación ventricular

Clase I

Implante de CDAI.
Tratamiento de su condición basal.

Clase II

Drogas antiarrítmicas.
Trasplante cardíaco.

BIBLIOGRAFIA

1. Garson A. Ventricular arrhythmias after repair of congenital heart disease. Who needs treatment. Cardiol 1991; *1*: 177-178.
2. Cullen S, Celermajer DS, Franklin RC. Prognostic significance of ventricular arrhtyhmia after repair of tetralogy of Fallot: a 12 year prospective study. J Am Coll Cardiol 1994; *23*: 1151-1155.
3. Marie P, Marcon F, Brunotte F. Right ventricular overload and induced sustained ventricular tachycardia in operatively "repaired" tetralogy of Fallot. Am J Cardiol 1992; *69*: 785-789.
4. Warner KG, Anderson JE, Fulton DR y col. Restoration of the pulmonary valve reduces right ventricular volume overload after previous repair of tetralogy of Fallot. Circulation 1993; *88*: 189-197.
5. Therrien J, Siu SC, McLaughlin PR y col. Pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot: are we operating too late? J Am Coll Cardiol 2000; *36*: 1670-1675.
6. Downar E, Harris L, Kimber S y col. Ventricular tachycardia after surgical repair of tetralogy of Fallot: results of intraoperative mapping studies. J Am Coll Cardiol 1992; 20: 648-655
7. Gatzoulis MA, Till JA, Somerville H y col. Mechanoelectrical interaction in tetralogy of Fallot. QRS prolongation relates to right venricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. Circulation 1995; 92: 231-237.
8. Chandar JS, Wolff GS, Garson A Jr y col. Ventricular arrhythmias in postoperative tetralogy of Fallot. Am J Cardiol 1990; *65*: 655-661.
9. Dietl Ca, Cazzaniga ME, Dubner SJ y col. Life-threatening arrhythmias and RV dysfunction after surgical repair of tetralogy of Fallot. Comparison between transventricular and transatrial approaches. Circulation 1994; *90*: II-7-12.

Imprimió Stilcograf S.R.L., Pujol 1052, Buenos Aires, Argentina