



Revista Argentina de Cardiología Argentine Journal of Cardiology

FEBRERO 2021 | Vol. 89 SUPL. 1

ISSN 0034-7000

www.sac.org.ar

Consenso de Cardiodesfibriladores

SOCIEDAD ARGENTINA DE CARDIOLOGÍA



REVISTA ARGENTINA DE CARDIOLOGÍA

ORGANO CIENTÍFICO DE LA SOCIEDAD ARGENTINA DE CARDIOLOGÍA

COMITÉ EDITOR

Director

RAÚL A. BORRACCI
Universidad Austral, Buenos Aires

Director Adjunto

JORGE THIÉRE
Instituto Universitario CEMIC, CABA

Directores Asociados

JOSÉ LUIS BARISANI
Hospital Presidente Perón, Buenos Aires
DARÍO C. DI TORO
Hospital Argerich, CABA
MARÍA AMALIA ELIZARI
Instituto Cardiovascular Buenos Aires, CABA
CLAUDIO C. HIGA
Hospital Alemán, CABA
LUCIANO LUCAS
Instituto Universitario Hospital Italiano de Buenos Aires, CABA
WALTER M. MASSON
Instituto Universitario Hospital Italiano de Buenos Aires, CABA

Editor Consultor

HERNÁN C. DOVAL
Hospital Italiano de Buenos Aires, CABA

Delegado por la SAC

DAMIÁN HOLOWNIA
Instituto Antonio Heluane Centro de Diagnóstico Médico, San Miguel de Tucumán, Tucumán

Editor de Ciencias básicas

BRUNO BUCHHOLZ
Universidad de Buenos Aires

Vocales

BIBIANA DE LA VEGA
Hospital Zenón Santillán, Tucumán
JAVIER GUETTA
Instituto Universitario CEMIC, CABA
GUILLERMO E. LINIADO
Hospital Argerich, CABA
JORGE LOWENSTEIN
Cardiodiagnóstico Investigaciones Médicas de Buenos Aires, CABA
GASTÓN RODRÍGUEZ GRANILLO
Instituto Médico ENERI, CABA
Clínica La Sagrada Familia, CABA
PABLO ROURA
Instituto Argentino de Diagnóstico y Tratamiento, CABA
JORGE C. TRAININI
Universidad de Avellaneda, Buenos Aires
MARIANO TREVISÁN
Sanatorio San Carlos, Bariloche, Río Negro

Consultor en Estadística, Buenos Aires

JAVIER MARIANI
Hospital El Cruce, Buenos Aires

Coordinación Editorial

PATRICIA LÓPEZ DOWLING
MARIELA ROMANO

COMITÉ HONORARIO

MARCELO V. ELIZARI (ARGENTINA)
GUILLERMO KREUTZER (ARGENTINA)
JOSÉ NAVIA (ARGENTINA)

COMITÉ EDITOR INTERNACIONAL

AMBROSIO, GIUSEPPE (ITALIA)
University of Perugia School of Medicine, Perugia
ANTZELEVITCH, CHARLES (EE.UU.)
Masonic Medical Research Laboratory
BADIMON, JUAN JOSÉ (EE.UU.)
Cardiovascular Institute, The Mount Sinai School of Medicine
BARANCHUK, ADRIÁN (CANADÁ)
Queen's University, Kingston
BAZÁN, MANUEL (CUBA)
INCOR, La Habana
BLANKSTEIN, RON
Harvard Medical School (EEUU)
BRUGADA, RAMÓN (ESPAÑA)
Cardiology Department, The Thorax Institute, Hospital Clinic, University of Barcelona, Barcelona
CABO SALVADOR, JAVIER
Departamento de Ciencias de la Salud de la Universidad de Madrid UDIMA (ESPAÑA)
CAMIM, JOHN (GRAN BRETAÑA)
British Heart Foundation, St. George's University of London
CARRERAS COSTA, FRANCESC (ESPAÑA)
Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Universitat Autònoma de Barcelona
CHACHQUES, JUAN CARLOS (FRANCIA)
Pompidou Hospital, University of Paris Descartes, Paris
DEMARIA, ANTHONY N. (EE.UU.)
UCSD Medical Center, San Diego, California
DI CARLI, MARCELO (EE.UU.)
Harvard Medical School, Boston, MA
EVANGELISTA MASIP, ARTURO (ESPAÑA)
Instituto Cardiológico. Quirónsalud-Teknon, Barcelona
EZEKOWITZ, MICHAEL (EE.UU.)
Lankenau Medical Center, Medical Science Building, Wynnewood, PA
FEIGENBAUM, HARVEY (EE.UU.)
Indiana University School of Medicine, Indianapolis
FERRARI, ROBERTO (CANADÁ)
University of Alberta, Edmonton, Alberta
FERRARIO, CARLOS (EE.UU.)
Wake Forest University School of Medicine, Winston-Salem
FLATHER, MARCUS (GRAN BRETAÑA)
Royal Brompton and Harefield NHS Foundation Trust and Imperial College London
FUSTER, VALENTIN (EE.UU.)
The Mount Sinai Medical Center, New York
GARCÍA FERNÁNDEZ, MIGUEL ÁNGEL (ESPAÑA)
Universidad Complutense de Madrid. Facultad de Medicina
JUFFÉ STEIN, ALBERTO (ESPAÑA)
Department of Cardiology, A Coruña University Hospital, La Coruña

KASKI, JUAN CARLOS (GRAN BRETAÑA)
St. George's University of London, Cardiovascular Sciences Research Centre, Cranmer Terrace, London
KHANDERIA, BIJOY (EE.UU.)
Aurora Cardiovascular Services
KRUCOFF, MITCHELL W. (EE.UU.)
Duke University Medical Center, Durham
LÓPEZ SENDÓN, JOSÉ LUIS (ESPAÑA)
Hospital Universitario La Paz, Instituto de Investigación La Paz, Madrid
LUSCHER, THOMAS (SUIZA)
European Heart Journal, Zurich Heart House, Zurich, Switzerland
MARZILLI, MARIO (ITALIA)
Cardiothoracic Department, Division of Cardiology, University Hospital of Pisa
MAURER, GERALD (AUSTRIA)
Univ.-Klinik für Psychiatrie und Psychotherapie I, Christian-Doppler-Klinik, Salzburg
MOHR, FRIEDRICH (ALEMANIA)
Herzzentrum Universität Leipzig, Leipzig
NANDA, NAVIN (EE.UU.)
University of Alabama at Birmingham, Birmingham
NEUBAUER, STEFAN
University of Oxford and John Radcliffe Hospital (GRAN BRETAÑA)
NILSEN, DENNIS (NORUEGA)
Department of Cardiology, Stavanger University Hospital, Stavanger
PALACIOS, IGOR (EE.UU.)
Massachusetts General Hospital
PANZA, JULIO (EE.UU.)
MedStar Washington Hospital Center, Washington, DC
PICANO, EUGENIO (ITALIA)
Institute of Clinical Physiology, CNR, Pisa
PINSKI, SERGIO (EE.UU.)
Cleveland Clinic Florida
RASTAN, ARDAWAN (ALEMANIA)
Universitäts-Herzzentrum Freiburg-Bad Krozingen
SERRUYS, PATRICK W.
Imperial College (GRAN BRETAÑA)
SICOURI, SERGE (EE.UU.)
Masonic Medical Research Laboratory, Utica
THEROUX, PIERRE (CANADÁ)
University of Toronto, Ontario
TOGNONI, GIANNI (ITALIA)
Consorzio Mario Negri Sud, Santa Maria Imbaro, Chieti
VENTURA, HÉCTOR (EE.UU.)
Ochsner Clinical School-The University of Queensland School of Medicine, New Orleans
WIELGOSZ, ANDREAS (CANADÁ)
University of Calgary, Calgary, Alberta
ZIPES, DOUGLAS (EE.UU.)
Indiana University School of Medicine, Indianapolis

SOCIEDAD ARGENTINA DE CARDIOLOGÍA

COMISIÓN DIRECTIVA

Presidente

ALEJANDRO R. HERSHSON

Presidente Electo

HÉCTOR R. DESCHLE

Vicepresidente 1°

CLAUDIO R. MAJUL

Vicepresidente 2°

RODRIGO A. DE LA FABA

Secretario

RICARDO A. VILLARREAL

Tesorero

ENRIQUE FAIRMAN

Prosecretario

VERÓNICA I. VOLBERG

Protesorero

HÉCTOR R. GÓMEZ SANTA MARÍA

Vocales Titulares

BLANCA M. LOSADA

MARIO J. SZEJFELD

JULIO O. IBAÑEZ

CLAUDIA M. CORTÉS

Vocal Suplentes

MARÍA D. LUCONI

DAMIÁN E. HOLOWNIA

RICARDO LEÓN DE LA FUENTE

JORGE M. CASAS

Presidente Anterior

JOSÉ L. NAVARRO ESTRADA

Revista Argentina de Cardiología

La Revista Argentina de Cardiología es propiedad de la Sociedad Argentina de Cardiología.

ISSN 0034-7000 ISSN 1850-3748 versión electrónica - Registro de la Propiedad Intelectual en trámite

Full English text available. Indexada en SciELO, Scopus, Embase, LILACS, Latindex, Redalyc, Dialnet y DOAJ. Incluida en el Núcleo Básico de Revistas Científicas Argentinas del CONICET.

VOL 89 SUPLEMENTO 1 FEBRERO 2021

Dirección Científica y Administración

Azuénaga 980 - (1115) Buenos Aires / Tel.: 4961-6027/8/9 / Fax: 4961-6020 / e-mail: revista@sac.org.ar / web site: www.sac.org.ar

Atención al público de lunes a viernes de 13 a 20 horas

Consenso de Cardiodesfibriladores

SOCIEDAD ARGENTINA DE CARDIOLOGÍA

ÁREA DE CONSENSOS Y NORMAS

Director: Dr. Gustavo Giunta^{MTSAC}

Sub-Director: Dr. Maximiliano De Abreu^{MTSAC}

Secretario: Dr. Sebastián Peralta^{MTSAC}

Vocales

Dr. Fernando Garagoli

Dr. Ariel Kraselnik

Dr. Santiago Lynch

Dra. Paola Rojas

Dra. Milagros Seijo

Dr. Mario Cesar Spennato^{MTSAC}

Comité Asesor

Dr. Ignacio Bluro^{MTSAC}

Dr. Mariano Falconi^{MTSAC}

Dr. Ernesto Duronto^{MTSAC}

Las opiniones, pautas o lineamientos contenidos en los Consensos o Recomendaciones han sido diseñados y planteados en términos genéricos, a partir de la consideración de situaciones concebidas como un modelo teórico. Allí se describen distintas hipótesis alternativas para arribar a un diagnóstico, a la definición de un tratamiento y/o prevención de una determinada patología. De ningún modo puede interpretarse como un instructivo concreto ni como una indicación absoluta. La aplicación específica en el paciente individual de cualquiera de las descripciones generales obrantes en los Consensos o Recomendaciones dependerá del juicio médico del profesional interviniente y de las características y circunstancias que se presenten en torno al caso en cuestión, considerando los antecedentes personales del paciente y las condiciones específicas de la patología por tratar, los medios y recursos disponibles, la necesidad de adoptar medidas adicionales y/o complementarias, etc. La evaluación de estos antecedentes y factores quedará a criterio y responsabilidad del médico interviniente en la decisión clínica final que se adoptará.

CONSENSO DE CARDIODESFIBRILADORES

Sociedad Argentina de Cardiología

Director

Dr. Enrique Retyk

Secretarios

Dr. Gabriel Eidelman - Dr. Juan Cruz López Diez

Comité de Redacción

Dr. Rafael Acunzo
Dr. Luis Aguinaga
Dr. César Cáceres Monié
Dr. Alejandro Cueto
Dr. Fernando Di Tommaso

Dr. Mario Fitz Maurice
Dr. Carlos Grande
Dr. Claudio Hadid
Dr. Gustavo Iralde
Dr. Luis Medesani

Dr. Rafael Rabinovich
Dr. José Luis Ramos
Dr. Rodolfo Sansalone
Dr. Alberto Sciegata
Dr. Ricardo Speranza
Dr. Hernán Surachi

Colaboradores

Dr. Juan Armentano
Dr. Juan Manuel Aboy
Dr. Walter Álvarez
Dr. Damián Azócar
Dr. Carolina Barros Pertuz
Dr. Mónica Benjamín
Dr. Alejandro César Bravo

Dr. Gustavo Ceconi
Dr. Leonardo Celano
Dr. Gustavo Costa
Dr. Ruam Dias
Dr. Saúl Drajer
Dr. Carmen Exposito
Dr. Francisco Gallego Heras

Dr. Yeison Rafael Jaramillo Peralta
Dr. Isabel Konopka
Dr. Viviana Luthy
Dr. Sebastián Maldonado
Dr. Sebastián Schanz
Dr. Omar Trotta
Dr. Federico Zabala
Dr. Estela Falconi

Comité de Revisión

Dr. Raúl Chirife
Dr. Sergio Dubner
Dr. Marcelo Elizari

Dr. Alberto Giniger
Dr. Jorge González Zuelgaray
Dr. Oscar Oseroff

Dr. Ricardo Pesce
Dr. Elina Valero

Los autores recomiendan citar el artículo de esta forma:

Retik E, Eidelman G, López Diez JC, Acunzo R, Aguinaga L, Cáceres Monié C, et al. Consenso de Cardiodesfibriladores. Sociedad Argentina de Cardiología. Rev Argent Cardiol 2021;89:1-46

Abreviaturas y Acrónimos

ARF	Ablación por radiofrecuencia	ICC	Insuficiencia cardíaca congestiva
ATP	Terapia antiataquicardia	MCD	Miocardiopatía dilatada
BRI	Bloqueo de rama izquierda	MCDNI	Miocardiopatía dilatada no isquémica
CF	Capacidad funcional	MS	Muerte súbita
CC	Cardiopatías congénitas	MSC	Muerte súbita cardíaca
CDI	Cardiodesfibrilador implantable	PCE	Paro cardíaco extrahospitalario
CDI-SC	Cardiodesfibrilador implantable-subcutáneo	Ptes	Pacientes
CDI-TV	Cardiodesfibrilador implantable-transvenoso	QTc	Intervalo QT corregido
CL	Longitud de ciclo	RP	Repolarización precoz
DAVD	Displasia arritmogénica del ventrículo derecho	SB	Síndrome de Brugada
DEA	Desfibrilador externo automático	SQTC	Síndrome de QT corto
ECG	Electrocardiograma	SQTL	Síndrome de QT largo
EEF	Estudio electrofisiológico	TRC	Terapia de resincronización cardíaca
EEG	Electrogramas	TSV	Taquicardia supraventricular
EVP	Estimulación ventricular programada	TSVD	Tracto de salida del ventrículo derecho
EV	Extrasístole ventricular	TV	Taquicardia ventricular
FA	Fibrilación auricular	TVS	Taquicardia ventricular sostenida
FC	Frecuencia cardíaca	TVNS	Taquicardia ventricular no sostenida
FEVI/Fey	Fracción de eyección del ventrículo izquierdo	VD	Ventrículo derecho
FV	Fibrilación ventricular	VI	Ventrículo izquierdo
FVI	Fibrilación ventricular idiopática	VINC	Ventrículo izquierdo no compacto



Índice

PRÓLOGO.....	1
CARDIOPATÍA ISQUÉMICA.....	1
MIOCARDIOPATÍA DILATADA NO ISQUÉMICA.....	6
ENFERMEDAD DE CHAGAS.....	8
CARDIODESFIBRILADORES EN PACIENTES PEDIÁTRICOS	10
SÍNDROME DE INTERVALO QT PROLONGADO Y CORTO.....	12
SÍNDROME DE BRUGADA	18
FIBRILACIÓN AURICULAR IDIOPÁTICA.....	20
MIOCARDIOPATÍA ARRITMOGÉNICA DEL VENTRÍCULO DERECHO.....	21
MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA.....	25
CARDIODESFIBRILADORES EN VENTRÍCULO IZQUIERDO NO COMPACTO.....	29
CARDIODESFIBRILADOR IMPLANTABLE SUBCUTÁNEO (CDI-SC).....	30
CHALECO CARDIODESFIBRILADOR	32
ACCESO PÚBLICO A LA DESFIBRILACIÓN.....	34
CARDIODESFIBRILADORES EN PACIENTES EN CLASE FUNCIONAL IV DE LA NEW YORK HEART ASSOCIATION EN LISTA DE ESPERA PARA TRASPLANTE CARDÍACO..	35
MANEJO DE DESFIBRILADORES EN PACIENTES PRÓXIMOS AL FINAL DE LA VIDA.....	36
CONDUCCIÓN DE VEHÍCULOS EN PACIENTES CON DISPOSITIVOS IMPLANTABLES	37
PROGRAMACIÓN DE CARDIODESFIBRILADORES.....	39

Consenso de Cardiodesfibriladores

PRÓLOGO

El Consenso de Cardiodesfibriladores 2018 es una actualización de la versión anterior presentada en 2012 (*Revista Argentina de Cardiología* 80(2) / marzo-abril de 2012). Su objetivo es entregar un documento que el médico (cardiólogo, clínico, pediatra o electrofisiólogo) pueda utilizar como herramienta para encontrar la información indispensable para la toma de decisiones. Se evaluó la evidencia disponible con el propósito de ayudar en la selección de las mejores estrategias de tratamiento para la prevención de la muerte súbita. La prevención de la muerte súbita representa un gran desafío para la comunidad médica en general; es un problema de considerable magnitud, ya que implica la mitad de las muertes cardiovasculares y el 25% del total de las muertes en adultos. Aproximadamente la mitad de las veces puede ocurrir en personas sin enfermedad cardíaca conocida, como expresión de un primer episodio. El documento incluye recomendaciones, aunque la decisión final con respecto a cada caso individual debe ser evaluada por el médico según las características de cada paciente. Los miembros de este grupo de trabajo fueron seleccionados por ser expertos en el campo que desarrollaron y realizaron una exhaustiva revisión de la evidencia publicada para el manejo del diagnóstico, tratamiento y prevención en las distintas patologías. El lector advertirá actualizaciones en temas cruciales, como por ejemplo la indicación de cardiodesfibrilador en la miocardiopatía dilatada idiopática, donde se consideraron nuevas evidencias de estudios multicéntricos. Asimismo, este consenso incursiona en temas novedosos, como el cardiodesfibrilador subcutáneo de uso creciente en un gran número de pacientes, indicaciones acerca de la conducción de vehículos por pacientes portadores de cardiodesfibriladores implantables (CDI), el chaleco cardiodesfibrilador, la desactivación del cardiodesfibrilador en pacientes al final de la vida o el uso público de cardiodesfibriladores. También se abordarán temas no debatidos previamente, como la programación de los cardiodesfibriladores, un extenso capítulo que se agrega para intentar uniformar científicamente una práctica que se desarrolla en muchas oportunidades en forma discrecional. Esperamos que el texto sea de fácil comprensión y de gran utilidad para todos.

En cada uno de los temas del Consenso se expresa la clase de recomendación de acuerdo con la siguiente clasificación:

- **Clase I:** condiciones para las cuales existe evidencia y/o acuerdo general en que el procedimiento o tratamiento es beneficioso, útil y eficaz.
- **Clase II:** condiciones para las cuales existe evidencia conflictiva y/o divergencias de opinión acerca de la utilidad/eficacia del procedimiento o tratamiento.
 - Clase IIa:** el peso de la evidencia/opinión es a favor de la utilidad/eficacia.
 - Clase IIb:** la utilidad/eficacia está menos establecida por la evidencia/opinión.
- **Clase III:** condiciones para las cuales existe evidencia y/o acuerdo general en que el procedimiento o tratamiento no es útil/eficaz y en algunos casos puede llegar a ser perjudicial.

Asimismo, si bien en muchos de los temas no existe bibliografía adecuada, se hace referencia al nivel de evidencia sobre la cual se basa la recomendación consensuada, de acuerdo con el siguiente esquema de clasificación:

- **Nivel de evidencia A:** evidencia sólida, proveniente de estudios clínicos aleatorizados o metaanálisis. Múltiples grupos de poblaciones en riesgo evaluados. Consistencia general en la dirección y la magnitud del efecto.
- **Nivel de evidencia B:** evidencia derivada de un solo estudio clínico aleatorizado o grandes estudios no aleatorizados. Grupos limitados de poblaciones en riesgo evaluadas.
- **Nivel de evidencia C:** consenso u opinión de expertos y/o estudios pequeños, estudios retrospectivos, registros. Por lo comentado hasta aquí, aspiramos a que este completo Consenso realmente se transforme en un texto de referencia para todos los cardiólogos.

CARDIOPATÍA ISQUÉMICA

Diversos estudios han evaluado la utilidad del uso del CDI en prevención primaria para muerte súbita en pacientes con cardiopatía isquémica. En la Tabla 1 se resumen los aspectos más relevantes de esos estudios.

El estudio MADIT I (1) fue el primero en demostrar la utilidad de los dispositivos en prevención primaria. Se incluían pacientes posinfarto con fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) <36% y taquicardia ventricular (TV) no sostenida, sin indicación de revascularización. A estos pacientes se les practicaba un estudio electrofisiológico (EEF) y, si se inducían arritmias ventriculares sostenidas que no se suprimían con procainamida, se les implantaba un CDI o seguían tratamiento convencional. Se reclutaron 196 pacientes (95 CDI y 101 tratamiento convencional) y, durante un seguimiento promedio de 27 meses, la terapia con CDI se asoció con

una disminución significativa de la mortalidad, del 54% en valor relativo (15 muertes en el grupo CDI y 39 en el grupo tratamiento convencional; $p = 0,009$). A pesar de que el estudio MADIT incluyó un escaso número de pacientes, con un tiempo de seguimiento prolongado y con diferencias en el tratamiento farmacológico instaurado entre los grupos, fue un trabajo pionero en prevención primaria. El estudio CABG-PATCH (2) evaluó el efecto del implante de un CDI epicárdico en el momento de la revascularización miocárdica quirúrgica en pacientes con FEVI $\leq 35\%$ y anomalías en el ECG de señal promediada. Luego de 4 años de seguimiento no se observó beneficio con la terapia con CDI.

El estudio MUSTT (3) incluyó una población de pacientes similar a las del MADIT I; en un grupo se realizaba tratamiento antiarrítmico guiado por la inducibilidad de TV en el EEF y el otro grupo no recibió tratamiento. El seguimiento fue de 60 meses. El tratamiento guiado por el EEF redujo significativamente la mortalidad arrítmica y cardíaca a los 24 y a los 60 meses de seguimiento. Ese beneficio se atribuyó al uso del CDI, que fue implantado en el 58% de estos últimos pacientes. El registro MUSTT (4) mostró una mortalidad alta a los 5 años en los pacientes sin arritmia ventricular inducible, la cual fue ligeramente inferior a la de aquellos inducibles, pero significativamente más alta que la del grupo tratado con CDI. Esto sugiere que tales pacientes podrían haberse beneficiado con un CDI y que la estimulación ventricular programada es un mal parámetro para estratificar el riesgo en este tipo de pacientes.

El estudio MADIT II (5) fue un estudio bisagra en el concepto de prevención primaria de muerte súbita (MS), ya que es el primero que no considera la presencia de arritmia ventricular como criterio de inclusión, y fueron seleccionados los pacientes con antecedentes de infarto de miocardio (IAM) previo >1 mes de evolución y con una FEVI $\leq 30\%$. En forma prospectiva se asignó una rama a CDI y la otra a tratamiento convencional, en una proporción 3:2. El objetivo primario del estudio fue muerte por cualquier causa. Se incluyeron 1232 pacientes que fueron seguidos en promedio durante 20 meses. El estudio se suspendió prematuramente por alcanzar el objetivo de eficacia del CDI, con una tasa de mortalidad total del 14,2% en el grupo CDI versus el 19,8% en el grupo tratamiento convencional (HR 0,69, IC 95% 0,51-0,93; $p = 0,016$).

El estudio DINAMIT (6) evaluó el implante de un CDI en la fase temprana luego de un infarto (6-40 días, media 18 días). Si bien se obtuvo una reducción significativa de la muerte arrítmica con el CDI (HR 0,42; $p = 0,009$), la mortalidad total fue similar en ambos grupos de tratamiento ($p = 0,66$). Esto se debió a un aumento significativo de la muerte no arrítmica (HR 1,75; $p = 0,02$), quizá por un mecanismo de competencia de mortalidad donde, al disminuir la muerte arrítmica, aumenta necesariamente la muerte por progresión de la insuficiencia cardíaca congestiva (ICC).

El estudio SCD-HeFT (7) enroló 2521 pacientes con disfunción ventricular izquierda (FEVI $\leq 35\%$) de etiología isquémica y no isquémica que estuvieran en insuficiencia cardíaca (IC) CF II-III, a pesar de recibir tratamiento médico óptimo. Los pacientes fueron aleatorizados a tres grupos de tratamiento: CDI unicameral ($n = 829$), amiodarona ($n = 845$) y placebo ($n = 847$). Luego de un período de seguimiento de 45 meses, 666 pacientes (26,4%) alcanzaron el punto final primario (mortalidad total): 244 pacientes en el grupo placebo (29%), 240 en el grupo amiodarona (28%) y 182 en el grupo CDI (22%). Comparada con placebo, la terapia con CDI se asoció con una reducción relativa significativa de la mortalidad, del 23% (HR 0,77; IC 95% 0,62-0,96; $p = 0,007$), mientras que la terapia con amiodarona no brindó beneficio clínico. La disminución del riesgo de muerte obtenida con el CDI fue comparable en el subgrupo con etiología isquémica y no isquémica y estuvo concentrada en pacientes con IC CF II y en aquellos con FEVI $\leq 30\%$.

Conclusiones

Los estudios de prevención primaria en cardiopatía isquémica MADIT II y SCD-HeFT han mostrado una disminución de la mortalidad total en dicha población. La simplicidad de los criterios de inclusión, básicamente la fracción de eyección y el IAM previo, han llevado a amplificar de manera notable la indicación de un tratamiento de alto costo como es el implante de un CDI. No obstante, varios autores han cuestionado sus resultados y enfatizan la necesidad de identificar subgrupos en los que el beneficio sea mayor, así como reconocer a aquellos pacientes con mayor riesgo de mortalidad no arrítmica en quienes el dispositivo no ofrece mejoría en la sobrevida y, de esta manera, optimizar la ecuación costo-beneficio (8,9). Los autores del MADIT II publicaron una escala para cuya elaboración seleccionaron cinco marcadores de riesgo: edad >70 años, QRS >120 ms, fibrilación auricular (FA) o capacidad funcional (CF) $>II$ y BUN entre 26 y 50 mg/dL. El beneficio del CDI solo se apreció en los que reunían una o dos variables (10) (Tabla 2). Los datos provenientes de los estudios MADIT I y MUSTT, a pesar de diferencias metodológicas de importancia, son coincidentes en el beneficio de la terapia del CDI en pacientes con criterios de riesgo alto, como la presencia de disfunción grave del VI, TVNS y la inducción de TV en un EEF. En lo que respecta a la relación costo-efectividad de la indicación de un CDI en prevención primaria de MS, disponemos de un modelo publicado basado en los resultados del MADIT II (11). En la Argentina, la relación costo/efectividad podría ser apropiada en aquellos casos en los que la eficacia estimada del CDI fuera mayor. Al ser una ecuación que tiene una variable fija como el costo, la selección de pacientes que potencialmente presenten mayor efectividad con la terapia del CDI puede ser determinante en la mejoría de esta relación de costo/efectividad (12).

De tal manera, la selección de subgrupos en los cuales es esperable un beneficio mayor del CDI podría generar una indicación apropiada de CDI desde el punto de vista del costo/beneficio en la Argentina. Por lo mencionado, en la población pos-IAM de nuestro medio surge la necesidad de seleccionar grupos de mayor riesgo en los cuales utilizar este valioso recurso terapéutico.

Las condiciones socioeconómicas de cada región en particular podrían explicar la diferente tasa de implante que se observa entre distintos países. La baja tasa de implante en Latinoamérica, en pacientes que tenían indicación de CDI en prevención primaria, sugeriría una causa económica; sin embargo, en un estudio observacional del año 2013 fue causal de no indicación en solo 3,7% de los pacientes (13). Esto muestra que la cuestión económica no puede explicar por sí sola la baja indicación de desfibriladores en prevención primaria.

Por lo tanto, la opinión de este Consenso es que la importante evidencia con respecto al beneficio del CDI en prevención primaria en miocardiopatía isquémica nos lleva a modificar la indicación del anterior Consenso (14) a clase IA. No obstante, debe considerarse que un consenso es una herramienta que sirve de guía, y que no debe implementarse en forma mecanizada ni reemplaza el análisis de las consideraciones frente a un paciente individual. En este sentido, destacamos que dentro de esta población la indicación es más clara en los subgrupos con puntaje 1-2 del MADIT II, en los que el costo/efectividad será más apropiado. La duración del complejo QRS > 120 ms resulta una variable estable, fácil de obtener y la que aparece vinculada con mayor beneficio en los pacientes

Tabla 1. Aspectos relevantes de los estudios que evaluaron la utilidad del uso de CDI en prevención primaria de mortalidad en pacientes con cardiopatía isquémica

	MADIT	CABG-PATCH	MUSTT	MADITT II	DINAMIT	SCD-HEFT
Año publicación	1996	1997	1999	2002	2004	2005
n	196	900	704	1232	674	2521
Criterios inclusión	->25 edad <80 a. - IAM > 3 meses - Fey ≤ 35% - TVNS - TV sostenida inducible, no suprimible	-Candidato a CRM -< 80 años -Fey ≤35% -SAECG anormal	-Enfer. Coronaria -Fey ≤40% -TVNS -TV sostenida inducible	->21 años -IAM ≥1 mes -Fey ≤30%	->18 edad <80 y 40 días -IAM entre 6 y 40 días -Fey ≤35% -FC > 80 en Holter	->18 años -Insuf. Cardíaca CF II-III -Fey ≤35%
Punto de corte de Fey (%)	≤35	≤35	≤40	≤30	≤35	≤35
Seguimiento (meses)	27	48	60	24	30	60
Mortalidad Controles (%)	39	24	55	22	19	36
Reducción relativa Mort. (%)	59	-	56	28	-	23
Reducción (%) absoluta Mort.	23	-	31	6	-	7
NNT	4,3	-	3,2	17	-	3

Tabla 2. Variables de riesgo del puntaje elaborado de los datos del estudio MADIT II

Factor de riesgo	HR	IC 95%	p
CF >II	1,87	1,23-2,86	0,004
FA	1,87	1,06-3,22	0,034
QRS >120 ms	1,65	1,08-2,51	0,02
>70 años	1,57	1,02-2,41	0,042
BUN >25 <50 mg/dL	1,56	1,00-2,42	0,048

con CDI en los estudios MADIT II y SCD-HeFT. También enfatizamos que subgrupos con comorbilidades serias no son buenos candidatos, en especial aquellos con disfunción renal moderada a grave y con un puntaje de 3 o más del MADIT II, debido a la elevada mortalidad no arrítmica en estos últimos.

Recomendaciones en prevención primaria

Clase I

- Pacientes con >40 días pos-IAM, Fey <30%, CF I o asintomáticos, bajo tratamiento médico óptimo, con expectativa de vida mayor de 1 año. (Nivel de evidencia A).
- Pacientes con >40 días pos-IAM, Fey <35%, CF II/III, bajo tratamiento médico óptimo, con expectativa de vida mayor de 1 año. (Nivel de evidencia A).

Clase IIb

- Pacientes con síncope inexplicado, con cardiopatía estructural, Fey \geq 35% sin inducción de TV en EEF. (Nivel de evidencia C).

Clase III

- Pacientes con <40 días de evolución pos-IAM. (Nivel de evidencia A).
- Pacientes en CF IV que no tengan indicación concomitante de resincronización o que no fueran candidatos a un trasplante cardíaco. (Nivel de evidencia C).
- Pacientes en quienes se planea una revascularización o han sido revascularizados en los últimos 3 meses. (Nivel de evidencia C).
- Pacientes con comorbilidades serias como enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) grave, insuficiencia renal grave, alteraciones psiquiátricas graves o expectativa de vida con calidad de vida aceptable menor de 1 año. (Nivel de evidencia C).

Prevención secundaria

La población de pacientes que ha sufrido una muerte súbita (MS) cardíaca reanimada de causa no corregible se constituye en un grupo llamado de riesgo alto por la elevada probabilidad de recurrencia de un nuevo episodio. La prevención secundaria de MS se refiere al tratamiento instaurado para evitar o tratar la repetición de nuevos eventos arrítmicos mayores, como son la fibrilación ventricular y la TV sostenida, arritmias amenazantes para la vida. Un trabajo prospectivo y aleatorizado en prevención secundaria que incluyó 1016 pacientes comparó el tratamiento con CDI versus fármacos antiarrítmicos de clase III (predominantemente amiodarona de manera empírica) y demostró mejoría en la sobrevida en los pacientes con CDI (15). Este estudio comunicó una reducción significativa del riesgo relativo (RRR) estimada del 39% (IC 95% 19-59%) en el grupo CDI al año, del 27% (IC 95% 6-48%) a los 2 años y del 31% (IC 95% 10-52%) a los 3 años. Otros dos estudios prospectivos aleatorizados en un grupo de pacientes con antecedentes de MS mostraron resultados similares (Tabla 3) (16,17). En un metaanálisis de los estudios antes mencionados, el CDI se asoció con una RRR significativa, del 50% en la muerte arrítmica y del 25% en la mortalidad por todas las causas (18).

Tabla 3. Resultados de estudios prospectivos y aleatorizados en prevención secundaria de cardiopatía isquémica

Estudio	AVID	CASH	CIDS
Año de publicación	1997	2000	2000
n	1016	197	659
Criterios de inclusión	Abortados de MS por FV, TVNS con síncope, TVS con Fey \leq 40% y síntomas de deterioro hemodinámico	Abortados de MS por FV o TVS documentada	Abortados de MS por FC o TVS, TV y síncope, TVS con Fey \leq 35%, síncope con TVS inducible en EF
Fey (%)	\leq 40%	-	\leq 35%
Seguimiento (meses)	18 \pm 12	57 \pm 34	36
Mortalidad controles (%)	24	44,4	29,6
Mortalidad CDI (%)	15,8	36,8	25,3
Reducción relativa mortalidad (%)	39	23	2
Reducción absoluta mortalidad (%)	8,2	8	4,3
NNT	12,2	12,5	23,2

La mayoría de los pacientes incluidos en los trabajos prospectivos aleatorizados de pacientes reanimados de MS (AVID, CIDS, CASH) tenían enfermedad coronaria. La fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) promedio tenía un rango de entre el 32 y el 45%. La evidencia actual es robusta y soporta fuertemente el beneficio en la sobrevida de la utilización del CDI versus el tratamiento con fármacos antiarrítmicos en este grupo de pacientes.

Recomendaciones en prevención secundaria

Clase I

- La terapia con CDI está indicada en pacientes que sobrevivieron a un paro cardíaco debido a fibrilación ventricular o TV sostenida con compromiso hemodinámico no atribuibles a causas transitorias o reversibles. (Nivel de evidencia A).
- La terapia con CDI está indicada en pacientes con enfermedad coronaria, FEVI $\leq 40\%$ y TV sostenida espontánea con compromiso hemodinámico o sin él. (Nivel de evidencia B).
- La terapia con CDI está indicada en pacientes con síncope de origen desconocido, enfermedad coronaria con FEVI igual a 40% o menor, con TV sostenida con compromiso hemodinámico o fibrilación ventricular inducidas en el EEF. (Nivel de evidencia B).

Clase IIa

- El implante de un CDI es razonable en pacientes con enfermedad coronaria, TV sostenida con función ventricular normal o levemente deteriorada. (Nivel de evidencia C).

Clase III

- El CDI no está indicado en pacientes que no tienen una expectativa de vida razonable, aun cumpliendo con los criterios de implante antes mencionados. (Nivel de evidencia C).
- El CDI no está indicado en pacientes con taquicardia o fibrilación ventricular incesantes. (Nivel de evidencia C).
- El CDI no está indicado en pacientes con enfermedades psiquiátricas importantes pasibles de agravarse con la implantación del dispositivo o que pueden imposibilitar un seguimiento sistemático. (Nivel de evidencia C).
- El CDI no está indicado en pacientes en CF IV de la New York Heart Association (NYHA) refractarios al tratamiento farmacológico y que no son candidatos para la terapia de resincronización cardíaca ni para el trasplante cardíaco. (Nivel de evidencia C).
- El CDI no está indicado en pacientes con TV tratable mediante ablación por radiofrecuencia o cirugía (p. ej., TV del tracto de salida del ventrículo derecho o izquierdo, TV idiopática o fascicular sin cardiopatía estructural. (Nivel de evidencia C).

BIBLIOGRAFÍA

1. Moss AJ, Hall WJ, Cannon DS, Daubert JP, Higgins SL, Klein H, et al. Improved survival with an implanted defibrillator in patients with coronary disease at high risk for ventricular arrhythmia. *N Engl J Med* 1996; 335:1933-40.
2. Bigger JT. Prophylactic use of implanted cardiac defibrillators in patients at high risk for ventricular arrhythmias after coronary artery bypass graft surgery. Coronary artery bypass graft (CABG) patch trial investigators. *N Engl J Med* 1997; 337:1569-75.
3. Buxton AE, Lee KL, Fischer JD, Josephson ME, Prystowsky EN, Hafley H. A randomized study of the prevention of sudden death in patients with coronary artery disease. *N Engl J Med* 1999; 341:1882-90.
4. Buxton AE, Lee KL, DiCarlo L, Gold MR, Greer GS, Prystowsky EN, et al. Electrophysiologic testing to identify patients with coronary artery disease who are at risk for sudden death. *N Engl J Med* 2000; 342:1937-45.
5. Moss AJ, Zareba W, Hall WJ, Klein H, Wilber DJ, Cannom DS, et al. Prophylactic implantation of a defibrillator in patients with myocardial infarction and reduced ejection fraction. *N Engl J Med* 2002; 346:877-83.
6. Hohnloser SH, Kuck KH, Dorian P, Roberts RS, Hampton JR, Hatala R, et al. Prophylactic Use of an Implantable Cardioverter-Defibrillator after Acute Myocardial Infarction. *N Engl J Med* 2004; 351:2481-8.
7. Bardy GH, Lee KL, Mark DB, Poole JE, Packer DL, Boineau R, et al. Amiodarone or an implantable cardioverter-defibrillator for congestive heart failure. *N Engl J Med* 2005; 352:225-37.
8. Myerburg RJ. Implantable cardioverter defibrillators alter myocardial infarction. *N Engl J Med* 2008; 359:2245-53.
9. Tung R, Zimetbaum P, Josephson ME. A critical appraisal of implantable cardioverter defibrillators for the prevention of sudden cardiac death. *J Am Coll Cardiol* 2008; 52:1111-21.
10. Goldenberg I, Vyas AK, Hall WJ, Moss AJ, Wang H, Zareba W, et al. Risk Stratification for primary implantation of a cardiac defibrillators in patients with ischemic left ventricular dysfunction. *J Am Coll Cardiol* 2008; 51:288-96.
11. Zwanziger J, Hall WJ, Dick AW, Zhao H, Muschlin A, Hahn RM, et al. The cost effectiveness of implantable cardioverter defibrillators. Results from MADIT II. *J Am Coll Cardiol* 2006; 47:2310-8.
12. Cowie M, Marshall D, Drummond M, Ferko N, Maschio M, Ekman M, et al. Lifetime cost-effectiveness of prophylactic implantation of a cardioverter defibrillator in patients with reduced left ventricular systolic function: results of Markov modelling in an European population. *Europace* 2009; 11:716-26.
13. González-Zuelgaray J, Pellizon O, Muratore CA, Oropeza ES, Rabinovich R, Ramos JL, et al. Lack of current implantable cardioverter defibrillator guidelines application for primary prevention of sudden cardiac death in Latin American patients with heart failure: a cross-sectional study. *Europace* 2013;15:236-42.

14. Retyk E, Bochoeyer A, Abello M, Cáceres Monié C, De Zuloaga C, Gant López J y col. Consenso de Prevención Primaria y Secundaria de Muerte Súbita. Sociedad Argentina de Cardiología - Sociedad Uruguaya de Cardiología (con la colaboración del CONAREC). *Rev Argent Cardiol* 2012;80:165-184.
15. The Antiarrhythmics versus Implantable Defibrillators (AVID) Investigators. A comparison of antiarrhythmic-drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from near-fatal ventricular arrhythmias. *N Engl J Med* 1997; 337:1576-83.
16. Kuck KH, Cappato R, Siebels J, Ruppel R. Randomized comparison of antiarrhythmic drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from cardiac arrest: the Cardiac Arrest Study Hamburg (CASH). *Circulation* 2000; 102:748-54.
17. Connolly SJ, Gent M, Roberts RS, Dorian P, Roy D, Sheldon RS, et al. Canadian implantable defibrillator study (CIDS): a randomized trial of the implantable cardioverter defibrillator against amiodarone. *Circulation* 2000; 101:1297-302.
18. Connolly SJ, Hallstrom AP, Cappato R, Schron EB, Kuck KH, Zipes DP, et al. Meta-analysis of the implantable cardioverter defibrillator secondary prevention trials. AVID, CASH and CIDS studies. Antiarrhythmics vs Implantable Defibrillator study. Cardiac Arrest Study Hamburg. Canadian Implantable Defibrillator Study. *Eur Heart J* 2000; 21:2071-8.

MIOCARDIOPATÍA DILATADA NO ISQUÉMICA

La miocardiopatía dilatada no isquémica (MCDNI) constituye la segunda causa de muerte después de la cardiopatía isquémica en los pacientes con insuficiencia cardíaca. La mortalidad de estos pacientes a los 5 años se estima en alrededor del 20% y aproximadamente el 30% corresponden a MS. El tratamiento con inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA) y betabloqueantes ha disminuido la mortalidad en este grupo de pacientes con disfunción ventricular izquierda significativa, además de reducir el número de internaciones. La asociación con otros fármacos, como diuréticos del asa o antagonistas de la aldosterona, ha probado que disminuye aún más la mortalidad en este grupo de pacientes cuando se encuentran sintomáticos con insuficiencia cardíaca (IC) en CF III-IV. Recientemente también la combinación sacubitrilo-valsartán mostró reducción de las hospitalizaciones por empeoramiento de la IC, la mortalidad cardiovascular y la mortalidad total en esta población (1). La importancia del tratamiento médico óptimo fue puesto de manifiesto por un estudio que mostró que, en pacientes con miocardiopatía dilatada idiopática con criterio SCD-HeFT en la presentación, 2/3 de ellos no mantenían indicación de CDI luego de 3 a 9 meses de terapia médica óptima, y el pronóstico a largo plazo fue excelente, similar al observado en pacientes que nunca tuvieron criterio SCD-HeFT. Debido a estos datos, un tratamiento médico óptimo durante más de 40 días es esencial para reevaluar FEVI y CF y la indicación de CDI (2).

A pesar del tratamiento médico óptimo en estos pacientes sigue existiendo un riesgo aumentado de MS. En la mayoría de los estudios aleatorizados a gran escala, más de la mitad de los pacientes incluidos son portadores de miocardiopatía dilatada secundaria a enfermedad coronaria y, en ellos, el CDI se asoció con una mejora de la sobrevida en comparación con el uso de fármacos antiarrítmicos. Esto se ha demostrado en prevención tanto primaria como secundaria.

Son pocos los estudios realizados en MCDNI. Entre ellos, el estudio AMIOVIRT y el registro CAT no mostraron beneficios del CDI en este grupo de pacientes en relación con el uso de amiodarona o control (3,4). Ambos incluyeron un número pequeño de pacientes y una población con una mortalidad menor que la esperada, por lo que finalizaron tempranamente. El estudio DEFINITE incluyó 458 pacientes con MCDNI, FEVI < 35% y arritmia ventricular (5). El implante de un CDI redujo en forma significativa el riesgo de MS. En el estudio SCD-HeFT, los pacientes fueron asignados a tres ramas: placebo, amiodarona o CDI (6). En este estudio, el 48% de los pacientes eran portadores de MCDNI y en el grupo CDI se encontró un 23% de reducción en la mortalidad total ($p = 0,07$). Recientemente fue publicado el estudio DANISH (7) en el que se evaluó la eficacia del implante de un CDI sobre la mortalidad en pacientes con insuficiencia cardíaca sistólica no isquémica. Se trata del mayor estudio hasta el momento sobre esta temática que incluyó un total de 1116 pacientes con miocardiopatía dilatada no isquémica, de los cuales 560 fueron asignados aleatoriamente a recibir tratamiento médico convencional y 556 a recibir tratamiento médico más implante de un CDI, con seguimiento promedio de 5,6 años.

Se evaluó como punto final primario la mortalidad por todas las causas y el punto final secundario fue compuesto por muerte súbita cardíaca, muerte cardiovascular, paro cardíaco recuperado o taquicardia ventricular sostenida, y el cambio desde la línea base en la calidad de vida.

Los pacientes debían estar con tratamiento médico completo en las dosis máximas toleradas, con insuficiencia cardíaca sistólica no isquémica en CF II-III, y, de estar en CF IV, debían ser elegibles para implante de terapia de resincronización cardíaca (TRC) (en ambas ramas), con fracción de eyección de ventrículo izquierdo $\leq 35\%$ y NT-ProBNP > 200 pg/mL al momento de la inclusión.

Los pacientes estaban correctamente tratados (betabloqueantes 92%, inhibidores de la enzima convertidora 96%, antagonistas de mineralocorticoides 59%). En ambos grupos, el 58% de los pacientes recibieron TRC. No hubo diferencias significativas en la mortalidad total entre ambos grupos (23,4% vs. 21,6% en el grupo CDI, HR 0,87; 95% CI 0,68-1,12, $p = 0,28$). Se observó una reducción de la muerte súbita del 50%, (8,2% vs. 4,3% en el grupo CDI (HR 0,50; IC del 95%, 0,31 a 0,82; $P = 0,005$). En el subgrupo de pacientes que tenían menos de 68

años, la tasa de muerte por cualquier causa fue significativamente menor en el grupo CDI que en el grupo control (HR 0,64; IC del 95%, 0,45 a 0,90; P = 0,01).

Este estudio encontró que el implante de un CDI en pacientes con insuficiencia cardíaca no isquémica no proporciona un beneficio en la supervivencia global, aunque el riesgo de muerte súbita cardíaca se reduce a la mitad. Hubo una importante interacción con la edad, que sugiere que los pacientes más jóvenes (<68 años) pueden tener un beneficio de supervivencia en asociación con el implante de un CDI. Los resultados fueron independientes de si un paciente recibe un dispositivo de TRC. También debido a la elevada tasa de implantes de TRC en los pacientes del estudio, algunos autores sugieren que estos datos no deberían traspolarse a los pacientes no elegibles para dicha terapia.

Recientemente fueron publicados dos metaanálisis, uno sobre 4 estudios aleatorizados con 1874 pacientes; 937 en el grupo CDI y 937 en el grupo control (8), y otro sobre 5 ensayos clínicos con 2573 pacientes aleatorizados a CDI vs. terapia médica (9). Los datos acumulados de estos ensayos mostraron una reducción significativa de la mortalidad total y por muerte súbita con un CDI.

Debido a los resultados controvertidos descriptos de ensayos clínicos y metaanálisis, ante la selección del paciente individual para el implante de un CDI debemos tener en cuenta los factores clínicos y las comorbilidades asociadas. La edad mayor de 80 años, el antecedente de fibrilación auricular, una CF III-IV y valores de creatinina por encima de 1,8 mg/dL son algunas variables asociadas con un aumento de la mortalidad al año posimplante de un CDI (10). La mortalidad aumenta del 0,4 al 21% en los pacientes con menos o más de dos de estas variables, respectivamente. La estratificación de riesgo para muerte súbita en pacientes con miocardiopatía dilatada no isquémica continúa siendo un desafío clínico. Nuevos marcadores de riesgo como el realce tardío con gadolinio en resonancia magnética nuclear (RMN) para detectar el monto de fibrosis miocárdica son alentadores para mejorar la estratificación de riesgo (11,12). La genética puede también contribuir debido a que aproximadamente un tercio de los pacientes con MCDNI no isquémica tienen evidencia de enfermedad familiar y mutaciones en algunos genes reconocidos, incluido *LMNA*, que han sido asociadas con alto riesgo de MS. Basado en viejas y nuevas herramientas, un abordaje más individualizado debería ser aplicado en pacientes con MCDNI, por el cual la RMN, el EEF y la genética pueden proveer datos adicionales, particularmente en pacientes con Fey >35%.

Recomendaciones

Recomendaciones en prevención secundaria

Clase I

- En los pacientes con MCDNI que han presentado TV sostenida o FV, con síncope o MS, no debido a causas reversibles, debe efectuarse el implante de un CDI. (Nivel de evidencia A).
- En pacientes con TV rama a rama y en aquellos en los que se presume una TV idiopática deben considerarse la realización de un EEF y la eventual ablación por radiofrecuencia. (Nivel de evidencia C).

Clase IIa

- En pacientes con MCDNI, FEVI >35% y TV sostenida refractaria a fármacos antiarrítmicos debe considerarse el implante de un CDI. (Nivel de evidencia C).
- En pacientes con síncope inexplicado, MCDNI y deterioro significativo de la FEVI debe considerarse el implante de un CDI. (Nivel de evidencia C).
- En los pacientes con MCDNI que han presentado un episodio de taquicardia con QRS ancho sería útil la realización de un EEF con fines diagnósticos. (Nivel de evidencia C).
- En los pacientes que han recibido múltiples choques del CDI por TV a pesar de tratamiento médico completo debe considerarse la realización de una ablación con catéteres. (Nivel de evidencia C).

Clase IIb

- En los pacientes con MCDNI, FEVI >35% y TV sostenida puede considerarse el uso de amiodarona. (Nivel de evidencia C).

Recomendaciones en prevención primaria

Clase IIa

- En los pacientes con MCDNI, FEVI ≤ 35%, CF II-III de la NYHA estable en los últimos 3 meses, con tratamiento óptimo y una expectativa de vida mayor de 1 año debería implantarse un CDI. (Nivel de evidencia B).
- Los pacientes con MCDNI, FEVI >35% y arritmia ventricular no sostenida, asintomática, serían pasibles de tratamiento con antiarrítmicos del grupo II o III. (Nivel de evidencia C).

Clase IIb

- En los pacientes con MCDNI, FEVI ≤ 35%, CF I de la NYHA, con tratamiento óptimo y una expectativa de vida mayor de 1 año puede considerarse el implante de un CDI. (Nivel de evidencia C).

Clase III

- En los pacientes con MCDNI, CF IV de la NYHA, refractarios al tratamiento médico, que no son candidatos a trasplante cardíaco o a TRC, no debería considerarse el implante de un CDI. (Nivel de evidencia C).

BIBLIOGRAFÍA

1. McMurray JJ, Packer M, Desai AS, Gong J, Lefkowitz MP, Rizkala AR, et al. PARADIGM-HF Investigators and Committees. Angiotensin-neprilysin inhibition versus enalapril in heart failure. *N Engl J Med* 2014; 371:993-1004.
2. Zecchin M, Merlo M, Pivetta A, Barbati G, Lutman C, Gregori D, et al. How Can Optimization of Medical Treatment Avoid Unnecessary Implantable Cardioverter-Defibrillator Implantations in Patients with Idiopathic Dilated Cardiomyopathy Presenting with "SCD-HeFT Criteria?" *Am J Cardiol* 2012; 109:729-35.
3. Strickberger SA, Hummel JD, Bartlett TG, Frumin HI, Schuger CD, Beau SL, et al. Amiodarone versus implantable cardioverterdefibrillator: randomized trial in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy and asymptomatic non sustained ventricular tachycardia - AMIOVIRT. *J Am Coll Cardiol* 2003; 41:1707-12.
4. Bönsch D, Antz M, Boczor S, Volkmer M, Tebbenjohanns J, Seidl K, et al. Primary prevention of sudden cardiac death in idiopathic dilated cardiomyopathy: The Cardiomyopathy Trial (CAT). *Circulation* 2002; 105:1453-8.
5. Kadish A, Dyer A, Levine J, Quigg R, Estes NA, Anderson KP, et al. Prophylactic Defibrillator Implantation in Patients with Nonischemic Dilated Cardiomyopathy (DEFINITIVE). *N Engl J Med* 2004; 350:2151-8.
6. Bardy GH, Lee KL, Mark DB, Poole JE, Packer DL, Boineau R, et al. Amiodarone or an implantable cardioverter-defibrillator for congestive heart failure. *N Engl J Med* 2005; 352:225-37.
7. Lars K, Thune JJ, Nielsen JC, Haarlo J, Videbæk L, Korup E, et al, for the DANISH Investigators. Defibrillator Implantation in Patients with Nonischemic Systolic Heart Failure. *N Engl J Med* 2016; 375:1221-30.
8. Al-Khatib SM, Fonarow GC, Joglar JA, T Inoue LY, Mark DB, Lee KL, et al. Primary Prevention Implantable Cardioverter Defibrillators in Patients with Nonischemic Cardiomyopathy: A Meta-Analysis. *JAMA Cardiol* 2017; 2:685-8.
9. Akel T, Lafferty J. Implantable Cardioverter Defibrillators for Primary Prevention in Patients with Nonischemic Cardiomyopathy: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Cardiovasc Ther* 2017; 35:1-8.
10. Bardy GH, Lee KL, Mark DB, Poole JE, Packer DL, Boineau R, et al. Amiodarone or an implantable cardioverter-defibrillator for congestive heart failure. *N Engl J Med* 2005; 352:225-37.
11. Perazzolo Marra M, De Lazzari M, Zorz Ai, Migliore F, Zilio F, Calore C, et al. Resonance on Arrhythmic Outcome and Sudden Cardiac Death in Nonischemic Dilated Cardiomyopathy. *Heart Rhythm* 2014; 11:856-63.
12. Memon S, Ganga HV, Kluger J. Late Gadolinium Enhancement in Patients with Nonischemic Dilated Cardiomyopathy. *Pacing Clin Electrophysiol* 2016; 39:731-47.

ENFERMEDAD DE CHAGAS

La miocardiopatía dilatada es la manifestación más grave e importante de la enfermedad de Chagas crónica y se caracteriza por presentar insuficiencia cardíaca, arritmias ventriculares, bloqueos cardíacos, fenómenos tromboembólicos y muerte súbita (1).

La Organización Mundial de la Salud estima que entre 8 y 10 millones de personas están infectadas en todo el mundo, principalmente en América Latina donde la enfermedad es endémica. En las últimas décadas, el perfil epidemiológico ha cambiado debido a los movimientos migratorios, que han urbanizado y globalizado la enfermedad (1).

Se estima que la muerte súbita es responsable de alrededor del 55-65% de las muertes por esta patología y no siempre se encuentra asociada con marcadores clásicos de mortalidad, como el deterioro de la función ventricular (2).

Estratificación del riesgo en prevención primaria de muerte súbita

Los pacientes con miocardiopatía chagásica componen un grupo heterogéneo con distinta evolución clínica, donde se observó una mortalidad total del 0,5% en pacientes sin alteraciones del electrocardiograma (ECG), del 2,8% en aquellos con alteraciones solo en el ECG y del 14% en los que presentaban signos de disfunción ventricular asintomática. En pacientes en fase dilatada con insuficiencia cardíaca congestiva se encontró una mortalidad del 50% en el primer año y del 44% de MS por TV y/o FV como causas más frecuentes (3-5).

En esta patología se observan frecuentemente pacientes que presentan arritmias ventriculares sostenidas o episodios de MS reanimada, los cuales no tienen evidencias de disfunción ventricular. En series que analizaron predictores de mortalidad total en pacientes con dichas características, el 15-28% no presentaban disfunción ventricular (6,7).

Existe un desafío en identificar a los pacientes sin evidencia clínica de disfunción ventricular, con presencia de ECG anormales por trastornos intraventriculares de la conducción con arritmia ventricular compleja o sin ella, que aún no han sufrido eventos que justifiquen la prevención secundaria.

La prevención primaria representa solo el 9% de los implantes de cardiodesfibriladores en la enfermedad de Chagas. Esto es reflejo de la difícil estratificación de riesgo en este grupo de pacientes (7).

Se han publicado distintas puntuaciones (*scores*) de riesgo de muerte súbita en prevención primaria para pacientes con miocardiopatía chagásica, que incluyeron las siguientes variables:

Dispersión del intervalo QT (3 puntos), síncope (2 puntos), extrasístoles ventriculares (1 punto), disfunción severa del ventrículo izquierdo (1 punto). Se calcularon las puntuaciones de riesgo para cada paciente y se defi-

nieron tres grupos: bajo riesgo (0 a 2 puntos), intermedio (3 a 4 puntos) y de alto riesgo (5 puntos). Las tasas de mortalidad de los tres grupos fueron 1,5%, 25% y 51%, respectivamente (8).

La principal limitación en la utilización de los puntajes informados es que ninguno de ellos utilizó el estudio electrofisiológico en casos de alto riesgo, para decidir el implante de un cardiodesfibrilador, por lo cual la toma de decisiones clínicas basadas en la utilización de *scores* es acotada (8).

Durante muchos años se emplearon distintos tipos de fármacos antiarrítmicos (fundamentalmente amiodarona) con el propósito de prevenir un nuevo episodio arrítmico. Sin embargo, la introducción del CDI se considera hoy el avance más importante en el tratamiento de la recurrencia (9).

Es difícil homologar directamente las indicaciones de las guías internacionales a esta patología, ya que no se reclutaron pacientes chagásicos en los ensayos aleatorizados, por lo cual la indicación de CDI en prevención primaria definida solo por variables de función ventricular continúa siendo motivo de controversia.

En estudios que han comparado poblaciones de pacientes isquémicos e idiopáticos versus chagásicos con cardiodesfibriladores, este último grupo presentaba un mayor número de terapias apropiadas, un menor tiempo hasta la primera descarga del dispositivo y mayor mortalidad (10,11).

Las guías internacionales sugieren, para la prevención primaria de muerte súbita en las cardiopatías isquémica y no isquémica, el implante de cardiodesfibrilador en pacientes con insuficiencia cardíaca y fracción de eyección igual a 35% o menor, indicando como IIa para enfermedad de Chagas (12,13). Sin embargo, un número significativo de pacientes en riesgo de muerte súbita podrían no estar incluidos, ya que en diversos estudios epidemiológicos se ha observado que, en la enfermedad de Chagas, estos pacientes podrían presentar eventos arrítmicos con función ventricular no tan deteriorada.

Hasta la actualidad solo se ha diseñado un estudio aleatorizado multicéntrico que se encuentra en ejecución y del cual esperamos surjan datos que nos ayuden a la toma de decisiones en prevención primaria de muerte súbita (14).

A pesar de las consideraciones expuestas y en vista de la escasa evidencia, podríamos concluir que no podemos identificar claramente al paciente en riesgo, pero sí sabemos que el deterioro de la función ventricular, la taquicardia ventricular no sostenida y el síncope son marcadores de mala evolución en esta patología. De acuerdo con ello es que se elaboran las siguientes guías.

Recomendaciones para el implante de un cardiodesfibrilador en la prevención primaria de muerte súbita en pacientes con cardiopatía chagásica

Clase IIa

- El implante de un CDI es razonable en pacientes con síncope y con disfunción ventricular severa independientemente de su clase funcional. (Nivel de evidencia C).
- El implante de un CDI es razonable en pacientes con disfunción ventricular moderada, TVNS, e inducción de TV sostenida en el estudio electrofisiológico. (Nivel de evidencia C).
- El implante de un CDI es razonable en pacientes con insuficiencia cardíaca CF II-III y con disfunción ventricular severa (FEVI <35%). (Nivel de evidencia C).

Clase IIb

- El implante de un CDI podría recomendarse en pacientes con disfunción ventricular o discinesias parietales asociadas, síncope, e inducción de TV/FV en el estudio electrofisiológico. (Nivel de evidencia B).
- El implante de un CDI podría recomendarse en pacientes con síncope de causa no aclarada e inducción de TV sostenida en el estudio electrofisiológico. (Nivel de evidencia B).

Clase III

- El implante de un CDI no se recomienda en pacientes con función ventricular conservada y TVNS. (Nivel de evidencia C).

Recomendaciones para el implante de un cardiodesfibrilador en la prevención secundaria de muerte súbita en pacientes con cardiopatía chagásica

Clase I

- Se indica el implante de un CDI en los pacientes sobrevivientes de un paro cardíaco secundario a fibrilación ventricular o TV, independientemente de la fracción de eyección. (Nivel de evidencia A).
- Se indica el implante de un CDI en los pacientes que presentaron TV espontánea con disfunción ventricular (FEVI <40%) (o discinesias parietales asociadas) descartando causas reversibles independientemente de la tolerancia hemodinámica. (Nivel de evidencia B).

Clase IIa

- El implante de un CDI es razonable en pacientes con TV sostenida y función ventricular mayor del 40%. (Nivel de evidencia C).

Clase III

- TV incesante.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pereira Nunes M, Donnes W, Morillo C, Encina J, Ribeiro A. Chagas Disease: an Overview of Clinical and Epidemiological Aspects. *JACC* 2013; 62(9):767-76.
2. Rassi A Jr. Implantable Cardioverter-Defibrillators in patients with Chagas heart disease: misperceptions, many questions and the urgent need for a randomized clinical trial. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2007; 18:1241-3.
3. Barisani JL, Descalzo A, Niero F, Giménez L, Pesce R, Romero Villanueva H y cols. Consenso de Enfermedad de Chagas, Consejo de Enfermedad de Chagas y Miocardiopatías Infecciosas "Dr. Salvador Mazza". *Rev Argent Cardiol* 2002; 70(Supl 1):1-87.
4. Mitelman JE, Descalzo A, Niero F, Giménez L, Pesce R, Romero Villanueva H y col. Consenso de Enfermedad de Chagas. *Rev Argent Cardiol* 2011; 79:544-64.
5. Retyk E, Bochoeyer A, Abello M, Cáceres Monié C, De Zuloaga C, Gant López J y col. Consenso de Prevención Primaria y Secundaria de Muerte Súbita. Sociedad Argentina de Cardiología - Sociedad Uruguaya de Cardiología (con la colaboración del CONAREC). *Rev Argent Cardiol* 2012; 80:165-84.
6. Cardinali-Neto A, Greco O, Bestetti R. Automatic Implantable Cardioverter-Defibrillators in Chagas' Heart Disease Patients with Malignant Ventricular Arrhythmias. *Pacing Electrophysiol* 2006; 29:467-70.
7. Cardinelli-Neto A, Bestetti R, Cordeiro J, Rodrigues V. Predictors of all-cause mortality for patients with chronic Chagas' heart disease receiving implantable cardioverter defibrillator therapy. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2007; 18:1236-40.
8. Campos Junqueira de Souza A, Salles G, Hasslocher-Moreno A, Silvestre de Sousa A, Alvarenga Americano do Brasil P, Magalhães Saraiva R, Salles Xavier S. Development of a risk score to predict sudden death in patients with Chaga's heart disease. *Int J Cardiol* 2015; 187:e700-4
9. Gali WL, Sarabanda AV, Baggio JM, Ferreira LG, Gomes G, Marin-Neto J, et al. Implantable cardioverter-defibrillators for treatment of sustained ventricular arrhythmias in patients with Chagas' heart disease: comparison with a control group treated with amiodarone alone. *Europace* 2014; 16:674-80.
10. Besteti R, Muccillo G. Clinical course of Chagas' heart disease: a comparison with dilated cardiomyopathy. *Int J Cardiol* 1997; 60:187-93.
11. Moreira Pereira F, Arrais Rocha E, M Martins Monteiro MP, N de Alcantara Lima, C Martins Rodrigues Sobrinho, R da Justa Pires Neto Clinical Course After Cardioverter-Defibrillator Implantation: Chagasic Versus Ischemic Patients. *Arq Bras Cardiol* 2016; 107:99-105.
12. Epstein AE, DiMarco JP, Ellenbogen KA, Estes NA 3rd, Freedman RA, Gettes LS, et al. ACC/AHA/HRS 2008 Guidelines for Device-Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the ACC/AHA/NASPE 2002 Guideline Update for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmia Devices) developed in collaboration with the American Association for Thoracic Surgery and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol* 2008; 51:e1-62.
13. Priori SG, Blomstrom-Lundqvist C, Mazzanti A, Bloma N, Borggrefe M, Camm J, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Eur Heart J* 2015; 36:2793-867.
14. Martinelli M, Rassi A Jr, Marin-Neto J, De Paola A, Berwanger O, Scanavacca M, et al. Chronic use of Amiodarone against Implantable cardioverter-defibrillator therapy for primary prevention of death in patients with Chagas cardiomyopathy Study: Rationale and design of a randomized clinical trial. *Am Heart J* 2013; 166: 976-82.

CARDIODESFIBRILADORES EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

La muerte súbita cardíaca (MSC) es un evento inusual en la edad pediátrica y, por ende, la colocación de un CDI es también infrecuente, con un promedio anual de implantes menor de 1 × millón incluyendo prevención primaria y secundaria (1).

Los pacientes pediátricos en riesgo de MSC conforman un grupo heterogéneo con una gran variedad de enfermedades cardíacas subyacentes tales como las canalopatías, miocardiopatías, cardiopatías congénitas (CC) y/o adquiridas.

Las indicaciones habituales para CDI de pacientes adultos se aplican en general a los pacientes pediátricos, pero en esta última población la mayoría de las indicaciones tienen solamente un nivel de evidencia B o C (2).

A diferencia de las guías para adultos, los CDI no están indicados en forma rutinaria para pacientes con miocardiopatía dilatada y disfunción del VI avanzada, ya que la incidencia de MS por arritmias es menor en este grupo etario (3,4). La interpretación y comparación de los resultados de implantes pediátricos de CDI son dificultosas porque la terapia es frecuentemente evaluada para una gran variedad de condiciones incluyendo adultos jóvenes con CC (5,6).

Distintas series pediátricas han informado choques apropiados para prevención secundaria de entre 40 y 67%. Cuando la terapia de CDI fue usada para prevención primaria, el rango de choques apropiados varió entre 10 y 26% con un seguimiento promedio de 2 a 4 años (7-9).

Los eventos adversos como fracturas/pérdida de aislación de los cables, problemas vasculares (trombosis-embolias), infecciones e incrementos tardíos del umbral de desfibrilación son mucho más frecuentes en niños que en adultos, debido al menor tamaño corporal, al crecimiento y a un mayor nivel de actividad física en los pacientes pediátricos (10,11).

Asimismo, la incidencia de choques espurios debidos a taquicardia sinusal, arritmias supraventriculares y sobresensado de onda T son más común en niño, y pueden reducirse con la utilización de programaciones individuales.

En niños de más de 20 kg y adolescentes la elección de CDI unicamerales o bicamerales dependerá de la enfermedad de base por la que se indica el dispositivo, preferentemente de un solo *coil* para reducir las adhe-

rencias al endotelio y evitar de esa forma una potencial extracción más dificultosa en caso de falla en el cable. Sin embargo, por debajo de dicho peso, también se utilizan sistemas unicamerales de un solo *coil* para evitar obstrucciones venosas y dejando el cable en forma holgada (*loop*) en aurícula derecha (AD) para permitir que el catéter se adapte al crecimiento del niño (12).

En lactantes o niños pequeños así como en pacientes sin acceso venoso posible o con valvulopatía se utilizan sistemas híbridos con colocación del generador en bolsillo abdominal, cables epicárdicos para sensado y cables de choque subcutáneos en tórax tipo “Q array” o bien pericárdicos. Este tipo de sistemas híbridos deben ser testeados más frecuentemente ya que suelen evolucionar con incrementos tardíos del umbral de choque (13).

En los últimos años se han desarrollado y aprobado para su uso cardiodesfibriladores subcutáneos. Estos dispositivos tienen la ventaja de no utilizar cables endocavitarios, evitando complicaciones como endocarditis o extracciones muy dificultosas en caso de que falle. Casi toda la evidencia corresponde a pacientes adultos; también existen series de casos que han demostrado la factibilidad de su uso en pacientes pediátricos pero con una mayor tasa de complicaciones en pacientes con índice de masa corporal menor de 20. Las principales complicaciones se debieron a la infección del bolsillo (generadores más grandes) y a decúbito por el cable (14).

La terapia de resincronización cardíaca (TRC) se ha convertido en una importante ayuda para el tratamiento de la insuficiencia cardíaca congestiva (ICC) en los pacientes pediátricos, en especial cuando existe una indicación para el marcapaseo antibradicardia. La TRC + CDI puede ser beneficiosa en pacientes seleccionados con CC operadas, pero los datos que avalen dichas indicaciones son aún escasos.

Recomendaciones

Clase I

- La terapia con CDI está indicada en todo paciente pediátrico que sobrevivió a un paro cardíaco, en quien se descartó causa corregible, siempre que el paciente reciba tratamiento médico óptimo y tenga una expectativa de vida mayor de un año. (Nivel de evidencia B y C).
- La terapia con CDI está indicada en los pacientes pediátricos que presentaron TV sostenida con repercusión hemodinámica asociada con una CC, cuando no se le pueda ofrecer un tratamiento alternativo como ablación o cirugía cardíaca que demuestre fehacientemente que dicha arritmia no es inducible luego de dichos tratamientos y que tenga una expectativa de vida mayor de un año. (Nivel de evidencia B y C).
- La terapia con CDI está indicada en pacientes con riesgo alto de MS o arritmias ventriculares graves en asociación con una afectación genética (canalopatías o miocardiopatías) o con CC, que no pueden ser protegidos adecuadamente por otros métodos (fármacos, ablación por catéter, cirugía cardíaca, marcapasos, estelectomía izquierda, etc.). (Nivel de evidencia B y C).

Clase IIa

- La terapia con CDI es razonable para pacientes pediátricos con arritmia ventricular sostenida espontánea asociada con disfunción ventricular grave del ventrículo sistémico, siempre que estén recibiendo tratamiento médico apropiado y que tengan una expectativa de vida mayor de un año. (Nivel de evidencia B).
- La terapia con CDI en conjunto con el tratamiento médico/quirúrgico es razonable en los pacientes con riesgo alto de MS o arritmias ventriculares sostenidas asociado con afectación genética (canalopatías o miocardiopatías) o con CC. (Nivel de evidencia C).
- La terapia con CDI es razonable en pacientes con CC que han presentado síncope de causa inexplicable y/o tienen disfunción ventricular grave y/o TV sostenida o FV inducible en ausencia de una causa reversible y siempre que reciban tratamiento médico-quirúrgico óptimo y tengan una expectativa de vida mayor de un año. (Nivel de evidencia B).
- La terapia con CDI es razonable en adultos con CC con fisiología biventricular e ICC, a pesar de tratamiento médico óptimo y una fracción de eyección del VI menor del 35% en clase funcional II-III de la NYHA. (Nivel de evidencia C).
- La terapia con CDI es razonable en pacientes seleccionados con tetralogía de Fallot/DSVD/AP+CIV o similares con factores de riesgo múltiples para MS incluyendo disfunción del VI, TVNS, duración del QRS mayor de 160-180 ms según edad o TV sostenida/FV inducible. (Nivel de evidencia B).
- La terapia con CDI subcutáneo es razonable como alternativa al sistema transvenoso, en aquellos pacientes con índice de masa corporal mayor de 20, sin requerimiento de estimulación cardíaca. (Nivel de evidencia C).

Clase IIb

- La terapia con CDI puede ser considerada en pacientes con fisiología univentricular o con ventrículo derecho (VD) sistémico con disfunción ventricular avanzada en presencia de otros factores de riesgo tales como TVNS, síncope no explicable, duración del QRS mayor de 140 ms, clase funcional II-III de la NYHA o insuficiencia severa de la válvula AV sistémica. (Nivel de evidencia B)

- La terapia con CDI puede ser considerada para pacientes adultos no hospitalizados con CC que están esperando un trasplante cardíaco. (Nivel de evidencia C).
- La terapia con CDI puede ser considerada en adultos con síncope y CC moderada o compleja, en quienes hay alta sospecha clínica de arritmia ventricular y luego que una exhaustiva evaluación invasiva y no invasiva ha fallado en definir su causa. (Nivel de evidencia C)
- La terapia con CDI subcutáneo puede considerarse como alternativa al sistema transvenoso, en aquellos pacientes con índice de masa corporal menor de 20, sin requerimiento de estimulación cardíaca. (Nivel de evidencia C).

Class III

1. Todas las recomendaciones clase III enumeradas en los capítulos de adultos (Nivel de evidencia C).

BIBLIOGRAFÍA

1. Libertson RR. Sudden death from cardiac causes in children and young adults. *N Engl J Med* 1996; 334:1039-44.
2. Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M, Buxton AE, Chaitman B, Fromer M, et al. ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (Writing Committee to Develop guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death) developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association and the Heart Rhythm Society. *Europace* 2006; 8:746-837.
3. Berul CI, Van Hare GF, Kertesz NJ, Dubin AM, Cecchin F, Collins KK et al. Results of a multicenter retrospective implantable cardioverter-defibrillator registry of pediatric and congenital heart disease patients. *J Am Coll Cardiol* 2008; 51:1685-91.
4. Heersche JH, Blom N, Van de Heuvel F, Blank C, Reimer AG, Clur SA, et al. Implantable cardioverter defibrillator therapy for prevention of sudden cardiac death in children in the Netherlands. *Pacing Clin Electrophysiol* 2010; 33:179-85.
5. Silka MJ, Kron J, Dunningan A, Dick M 2nd. Sudden cardiac death and the use of implantable cardioverter-defibrillators in pediatric patients. The Pediatric Electrophysiology Society. *Circulation* 1993; 87:800-7.
6. Hamilton RM, Dorian P, Gow RM, Williams WG. Five-year experience with implantable defibrillators in children. *Am J Cardiol* 1996; 77:524-6.
7. Chatrath R, Porter CB, Ackerman MJ. Role of transvenous implantable cardioverter-defibrillators in preventing sudden cardiac death in children, adolescents, and young adults. *Mayo Clin Proc* 2002; 77:226-31.
8. Lawrence D, Von Bergen N, Law IH, Bradley DJ, Dick M 2nd, Frías PA, et al. Inappropriate ICD discharges in single-chamber versus dual-chamber devices in the pediatric and young adult population. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2009; 20:287-90.
9. Çeliker A, Olgun H, Karagoz T, Özer S, Özkutlu S, Alehan D. Midterm experience with implantable cardioverter-defibrillators in children and young adults. *Europace* 2010; 12:1732-38.
10. Kleemann T, Becker T, Doenges K, Väter M, Senges J, Schneider S, et al. Annual rate of transvenous defibrillation lead defects in implantable cardioverter-defibrillators over a period of .10 years. *Circulation* 2007; 115:2474-80.
11. Shah MJ. Implantable cardioverter defibrillator-related complications in the pediatric population. *Pacing Clin Electrophysiol* 2009; 32(Suppl 2):S71-4.
12. Brugada J, Blom N, Sarquella-Brugada G, Blomstrom-Lundqvist C, Deanfield J, Janousek J, et al. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement. *Europace* 2103; 15:1337-82.
13. Radbill AE, Triedman JK, Berul CI, Fynn-Thompson F, Atallah J, Alexander ME, et al. System survival of nontransvenous implantable cardioverter-defibrillators compared to transvenous implantable cardioverter-defibrillators in pediatric and congenital heart disease patients. *Heart Rhythm* 2010; 7:193-8.
14. Silveti MS, Pazzano V, Verticelli L, Battipaglia I, Saputo FA, Albanese S, et al. Subcutaneous implantable cardioverter-defibrillator: is it ready for use in children and young adults? A single-centre study. *Europace* 2018; 0:1-8.

SÍNDROME DE INTERVALO QT PROLONGADO Y CORTO

El síndrome de intervalo QT prolongado congénito (SQTL) es una canalopatía con una prevalencia de un caso cada 2500 nacimientos vivos y es una de las causas principales de muerte súbita (MS) que acontece en sujetos jóvenes con corazón estructuralmente sano (1,2). En series históricas, la tasa de MS anual en pacientes con SQTL no tratados es del 0,3367 al 0,9%, mientras que alrededor del 5% tendrán episodios sincopales (3).

Las mutaciones afectan los canales iónicos del potencial de acción de la célula miocárdica produciendo una demora en la repolarización ventricular; que se manifiesta en el ECG de superficie por una prolongación anormal del intervalo QTc, que predispone a sus portadores al síncope o a la muerte súbita, o a ambos, por un tipo peculiar de taquicardia ventricular polimórfica que se denomina “torsades de pointes” (4). Esta arritmia puede ser desencadenada por el estrés físico o mental, la natación, los estímulos acústicos y, en algunas familias, pueden ocurrir en reposo o incluso durmiendo. Los episodios de *torsades*, en general, son autolimitados, pero en ocasiones pueden degenerar en fibrilación ventricular y producir la MS del paciente (5).

El intervalo QT es el período de tiempo comprendido entre el comienzo del complejo QRS y el final de la onda T (6,7). Se debe obtener promediando las mediciones de por lo menos tres ciclos cardíacos consecutivos. Como su duración varía en función de la frecuencia cardíaca, es necesario corregirlo para eliminar ese factor de distorsión.

Para tal fin se pueden utilizar diversas fórmulas, aunque la de Bazett ($QTc = QT/\sqrt{R-R}$ en segundos) continúa vigente porque es de aplicación muy simple (8).

En el SQTL hasta la actualidad se han detectado 15 genes (Cuadro 1) responsables de su etiología que codifican las proteínas de los canales iónicos o sus auxiliares e involucran a las corrientes del potasio, sodio o calcio dependientes del voltaje. Las mutaciones se han encontrado en un 75% de los casos, y de estos en el 90% implican a *KCNQ1*, *KCNH2* y *SCN5A*, los dos primeros que regulan canales del potasio y el último, el canal del sodio (9,10).

Los SQTL se pueden agrupar en 3 tipos:

- SQTL variante autosómico dominante o de Romano-Ward (11,12); prevalencia, 1/2500, que incluye los SQTL 1 al 6 y los SQTL 9 al 15, que son afecciones monogénicas y como tal se caracterizan por la prolongación aislada del intervalo QT.
- SQTL autosómico dominante con manifestaciones extracardíacas, que comprenden:
 - SQTL7, o síndrome de Andersen-Tawil, que tiene además de un intervalo QT largo con una onda U prominente, taquicardia ventricular polimórfica o bidireccional, dismorfismos faciales y parálisis familiar periódica hiperpotasémica o hipopotasémica (13,14).
 - SQTL8, o síndrome de Timothy, que se caracteriza por presentar un intervalo QT largo y diversas alteraciones como sindactilia, malformaciones cardíacas, trastornos del espectro del autismo y dismorfismos (15).
- SQTL autosómico recesivo o síndrome de Jervell y Lange-Nielsen, que combina un intervalo QT extremadamente largo con sordera congénita (16).

Para la estratificación del riesgo individual se consideran parámetros clínicos, electrocardiográficos y genéticos

Cuadro 1. Subtipo de los síndromes de intervalo QTc prolongado hereditarios de acuerdo con la mutación genética

Tipo	Gen	Locus cromosomal	Corriente Canal	Efecto	Frecuencia %
JLN 1	KCNQ1 KvLQT1	11p15.5	K (α) Iks	↓	<0,5
JLN 2	KCNE1 Mink	21q22.1	K (β) Iks	↓	<0,5
QTL1	KvLQT1	11p15.5	K (α) Iks	↓	35-40
QTL2	KCNH2 HERG	7 q 35-36	K (α) Ikr	↓	30-35
QTL3	SCN5A	3 p 21-24	Na (α)INa	↑	5-10
QTL4	ANKB	4q25-27	Ca	↓	<1
QTL5	KCNE1 Mink	21q22.1	K (β) Iks	↓	<1
QTL6	KCNE2 MiRP1	21q21.1	K (β) Ikr	↓	<1
QTL7	KCNJ2	17q23	K (α)IK1	↓	<1
QTL8	CACNA 1	12p13.3	(α) Ca tipo L	↑	<1
QTL9	CVA3	3p25.3	Na	↑	<1
QTL10	SCN4B	11q23.3	Na	↑	<1
QTL11	AKAP9	7q21-q22	Iks	↓	<1
QTL12	SNTA1	20q11.2	Na	↑	<1
QTL13	KCNJ5	Kirk3.5	K	↓	<1
QTL14	CALM1	14q32.11	Ca	↓	<1
QTL15	CALM2	2p21.3-p21.1	Ca	↓	<1

(cuadros 2 y 3). Los supervivientes a una parada cardíaca tienen un alto riesgo de recurrencia, incluso tomando betabloqueantes (el 14% en 5 años de seguimiento) (cuadro 4). Esto respalda el uso de CDI en los supervivientes de un paro cardíaco (10). La aparición de eventos sincopales se asocia a mayor riesgo de parada cardíaca. Las mujeres con SQTL tienen mayor riesgo de padecerlos durante el período posparto (especialmente con el genotipo SQTL2). En pacientes con SQTL1 y SQTL2, la localización y el tipo de mutación pueden estar asociados a riesgos mayores de padecer eventos cardíacos adversos. Sin embargo, estos hallazgos requieren más estudio antes de aplicarlos a la práctica clínica. Los portadores silentes de mutaciones genéticas (genotipo+ fenotipo-) tienen un riesgo moderado de presentar eventos cardíacos, que se estima en alrededor de 10% entre el nacimiento y los 40 años de edad; razón por la cual los fármacos betabloqueantes están indicados para este grupo de pacientes. Se puede considerar individualizadamente terapia profiláctica con CDI para aquellos pacientes de riesgo alto, como son las mujeres con SQTL2 y QTc >500 ms, pacientes con QTc >500 ms y signos de inestabilidad eléctrica y aquellos con perfiles genéticos de riesgo alto (portadores de 2 mutaciones, incluido el síndrome de Jervell y Lange-Nielsen o el síndrome de Timothy) (10,13,14,20) (cuadro 5).

Cuadro 2. Criterios electrocardiográficos, clínicos y familiares para el diagnóstico de los síndromes de intervalo QT prolongado hereditarios. Adaptado de (17)

	Puntos
1) Electrocardiográficos	
A: Duración del intervalo QTc (ms)	
≥480	3
46 -479	2
450 - 459 (en hombres)	1
≥480 4º min pos- ejercicio [‡]	
B: Torsades de Pointes*	2
C: Onda T alternante	1
D: Muecas en la onda T (en tres derivaciones)	1
E: Frecuencia cardíaca lenta para la edad	0,5
2) Historia clínica	
A: Síncope de esfuerzo*	2
B: Síncope de reposo	1
C: Sordera congénita	0,5
3) Historia familiar	
A: Familiares con intervalo QT prolongado [#]	1
B: Muerte súbita en familiares < 30 AÑOS [#]	0,5

[‡] Este criterio fue agregado en el año 2011.

* Son autoexcluyentes, # se considera solo uno.

Cuadro 3. Diagnóstico del síndrome de QT prolongado hereditario (en ausencia de causas secundarias de prolongación del QT) (10)

Recomendaciones	Clase	Nivel de evidencia
Se diagnostica SQTl con	I	C
• QTc ≥480 ms en ECG de 12 derivaciones		
• Puntuación de riesgo de SQTl ≥3,5 (10)	I	C
Se diagnostica SQTl en presencia de mutaciones confirmadas, independientemente de la duración del QTc	I	C
Se debe considerar el diagnóstico del SQTl por ECG en presencia de un QTc ≥460 ms en pacientes con síncope inexplicable en ausencia de causas secundarias de prolongación del QT	Ila	C

Cuadro 4

Tratamiento agudo de las "torsades de pointes"
Los episodios de "torsades de pointes" que provocan síncope y/o detención cardiocirculatoria deben ser tratados con (18):
Clase I
Cardioversión eléctrica inmediata (Nivel de evidencia A)
Clase Ila
Corregir y/o eliminar cualquier otro factor intercurrente que pueda agravar el cuadro (hipopotasemia, fármacos, etc.) (Nivel de evidencia B)
Sulfato de magnesio 2 gramos por vía intravenosa (IV) (Nivel de evidencia B)
Clase I Ib
Marcapaseo ventricular transitorio (Nivel de evidencia C)
Para tratar de evitar las recurrencias es necesario aumentar la frecuencia cardíaca a 80 latidos por minuto o más, procedimiento que por sí solo suprime la mayoría de los episodios de "torsades de pointes" si la variedad es la pausa-dependiente (18). El aumento de la frecuencia cardíaca puede obtenerse tanto con el marcapaseo auricular como con el ventricular, aunque este último es preferible

Cuadro 5. Estratificación del riesgo y tratamiento crónico en el síndrome del QT largo

Recomendaciones	Clase	Nivel de evidencia
Cambios en el estilo de vida para todo paciente con diagnóstico de SQTL:		
– Evitar fármacos que prolongan el QT	I	B
– Corregir las alteraciones electrolíticas (hipopotasemia, hipomagnesemia, hipocalcemia) que pueden producirse por diarreas, vómitos o afecciones metabólicas		
– Evitar desencadenantes de arritmias específicos en cuanto al genotipo (deportes competitivos, natación, especialmente en el SQTL1, y para los pacientes con SQTL2, la exposición a ruidos fuertes (19)		
– Se recomiendan los betabloqueantes para pacientes con diagnóstico clínico de SQTL	I	B
– Se recomienda implante de CDI más betabloqueantes para pacientes con SQTL y antecedentes de paro cardíaco recuperado	I	B
– Se debe considerar los β bloqueantes en pacientes con genotipo + y fenotipo –	IIa	B
– Se debe considerar el implante de CDI además de β bloqueantes en pacientes con SQTL que hayan sufrido síncope y/o TV mientras recibían dosis de β bloqueantes adecuadas	IIa	B
– Se debe considerar la denervación simpática cardíaca izquierda para pacientes con SQTL sintomático si:	IIa	C
– Los β bloqueantes no son eficaces o tolerados o están contraindicados		
– La terapia con CDI está contraindicada o el paciente la rechaza		
– Los pacientes en tratamiento con CDI y β bloqueantes que sufren múltiples descargas		
Se puede considerar los bloqueadores de los canales de sodio (mexiletina, flecainida o ranolazina) como terapia adyuvante para acortar el intervalo QT de pacientes con SQTL3 y QTc >500 ms	IIb	C
– Se puede considerar el implante de CDI además de β bloqueantes para portadores asintomáticos de una mutación patogénica en KCNH2 o SCN5A si el QTc es > 500 ms	IIb	C
– No se recomienda el EEF invasivo con EVP para la estratificación del riesgo de MSC	III	C

CDI: cardiodesfibrilador implantable; EEF: estudio electrofisiológico; EVP: estimulación ventricular programada; MSC: muerte súbita cardíaca; QTc: QT corregido; SQTL: síndrome del QT largo; SQTL1: SQTL tipo 1; SQTL2: SQTL tipo 2; SQTL3: SQTL tipo 3; TV: taquicardia ventricular.

Los pacientes con varias mutaciones en el mismo o en varios genes tienen un riesgo 2 a 3 veces mayor de padecer eventos cardíacos potencialmente letales que los portadores de mutaciones únicas (20). Los pacientes con mutaciones múltiples que experimentaron síncope tenían un riesgo acumulativo de eventos cardíacos fatales o casi fatales del 48% durante el seguimiento. Además, el 44% de los pacientes que presentaron eventos fatales o casi fatales repitieron el evento durante la terapia con β bloqueantes y el 89% tenía además antecedentes de haber presentado síncope durante la adolescencia o a temprana edad.

De esto se desprende que las terapias más agresivas (incluida la implantación de CDI) deben recomendarse en pacientes con mutaciones múltiples que experimentan síntomas durante el seguimiento.

El síndrome de Jervell y Lange-Nielsen es una enfermedad rara que comprende a menos del 1% de los pacientes afectados con SQTL y está asociada con la aparición de síncope y eventos cardíacos potencialmente mortales.

Los síndromes de intervalo QT corto

El síndrome de intervalo QT corto (SQTC) es una enfermedad hereditaria rara de transmisión autosómica dominante descrita en el año 2000 por Gussak (21).

Los pacientes afectados pueden tener palpitaciones, presíncope, síncope y/o muerte súbita por fibrilación ventricular. Esta patología parece presentar una alta tasa de mortalidad en todos los grupos de edad, incluso en los niños en sus primeros meses de vida, con una tasa de mortalidad del 40% antes de los 40 años (22,23). En el estudio electrofisiológico se hallan periodos refractarios ventriculares breves y a menudo la estimulación ventricular programada induce fibrilación ventricular. El intervalo QTc es ≤ 350 ms, con variaciones mínimas que dependen de la frecuencia cardíaca, y las ondas T suelen ser simétricas y acuminadas. Estas características electrocardiográficas se deberían al acortamiento de las fases 2 y 3 del potencial de acción ventricular por el aumento de la magnitud de las corrientes repolarizantes de potasio o la atenuación de las corrientes de calcio (24-27). La heterogeneidad genética es notable: se encontraron mutaciones en los canales que transportan las

corrientes IKr, IKs e IK1, cuyos genes *KCNH2* (HERG, el *KCNQ1* y el *Kir 2,1*), respectivamente, proveen el código para las proteínas de los mismos canales iónicos que se encuentran afectados en los síndromes SQT1, QTL2 y QTL7 (28,29). No obstante, a diferencia de estos, en los que la función de los canales está atenuada, en el SQTc la actividad de los canales se halla exagerada. En fecha reciente se describieron tres nuevas variantes, con mengua en la función de los canales del calcio, que se asocia con muerte súbita familiar, una de las cuales combina el fenotipo del síndrome de Brugada y el síndrome de intervalo QT corto (30). El cuadro 6 resume las corrientes iónicas comprometidas en los SQTc.

Cuadro 6. Corrientes iónicas involucradas en los síndromes de intervalo QT corto

Variante	Localización cromosómica	Canal afectado	Efecto sobre la corriente iónica
1	7q35-7q36	(Ikr) subunidad α HERG	↑
2	11p15.5	(Iks) subunidad α KvLQT1	↑
3	17q23.1-17q24	(Ik1) Kir 2.1	↑
4	12p13.3	CACNA1C subunidad α (canal L del calcio)	↓
5	10p12	CACNB 2b subunidad $\beta 2$ (canal L del calcio) Asociación con Brugada	↓
6	7q21-7q22	CACNA2D1 (ICa)	↓

↑: incremento de la función; ↓: disminución de la función

La incidencia real de estos síndromes se desconoce, porque la mayoría de los casos son seleccionados. Sin embargo, se debe tener en cuenta que el solo hallazgo de un intervalo QTc ≤ 360 ms no identifica a sujetos con un riesgo elevado de padecer una muerte súbita de origen cardíaco. En una publicación reciente se señaló la evolución benigna de una serie de individuos que tenían intervalos QTc < 340 ms durante un seguimiento de 29 ± 10 años (31).

Diagnóstico

El hallazgo de un intervalo QTc corto en el ECG de superficie puede ser sugestivo para el diagnóstico de la afección, pero su mera presencia no es suficiente para certificarlo.

En el cuadro 7 se detallan los criterios que se utilizan para el diagnóstico de los SQTc.

Cuadro 7. Diagnóstico del SQTc

Recomendaciones	Clase	Nivel de evidencia
Se diagnostica SQTc en presencia de QTc ≤ 330 ms	I	C
Se debe considerar SQTc en presencia de QTc ≤ 360 ms y uno o más de los siguientes:	IIa	C
<ul style="list-style-type: none"> • Una mutación patogénica confirmada • Historia familiar de SQTc • Historia familiar de muerte súbita a edad < 40 años • Supervivencia a un episodio de TV/FV en ausencia de enfermedad cardíaca 		

FV: fibrilación ventricular; QTc: QT corregido; SQTc: síndrome del QT corto; TV: taquicardia ventricular.

Las mediciones electrocardiográficas deben realizarse en ritmo sinusal estable y en ausencia de cualquier medicamento y/o sustancia que pueda modificar los valores del intervalo QTc.

En el cuadro 8 se muestran la estratificación del riesgo y el tratamiento de los síndromes de intervalo QT corto.

Cuadro 8. Estratificación de riesgos y tratamiento en el SQTC (22, 23, 33, 34)

Recomendaciones	Clase	Nivel de evidencia
– Implante de CDI para pacientes con diagnóstico de SQTC		
– Supervivientes a un paro cardíaco abortado	I	C
– Con TV sostenida espontánea documentada	I	C
– Se puede considerar quinidina o sotalol para pacientes con diagnóstico de	I	C
– SQTC cualificados para CDI pero que lo tienen contraindicado o lo rechazan		
– Se puede considerar quinidina o sotalol para pacientes asintomáticos con diagnóstico de SQTC e historia familiar de MSC	IIb	C
– No se recomienda el EEF invasivo con EVP para la estratificación de riesgo	III	C

BIBLIOGRAFÍA

- Schwartz PJ, Stramba-Badiale M, Crotti L, Pedrazzini M, Besana A, Bosi G, et al. Prevalence of the congenital long-QT syndrome. *Circulation* 2009; 120:1761-7.
- Tester DJ, Ackerman MJ. Postmortem long QT syndrome genetic testing for sudden unexplained death in the young. *J Am Coll Cardiol* 2007; 49:240-6.
- Moss AJ, Schwartz PJ, Crampton RS, Tzivoni D, Locati EH, Mac Cluer J, et al. The long QT syndrome. Prospective longitudinal study of 328 families. *Circulation* 1991; 84:1136-44.
- Dessertenne F. La tachycardie ventriculaire à deux foyers opposés variables. *Arch Mal Coeur* 1966; 59:263-67.
- Retyk E O, Acunzo RS, Alonso K, Aguerre Banina y col. Consenso de prevención primaria y secundaria de muerte súbita. Sociedad Argentina de Cardiología-Sociedad Uruguaya de Cardiología (con la colaboración del CONAREC). *Rev Argent Cardiol* 2012; 80:165-84.
- Lepeschkin E, Surawicz B. The measurement of the QT interval on the electrocardiogram. *Circulation* 1952; 6:378.
- Rautaharju PM, Surawicz B, Gettes LS. AHA/ACCF/HRS. Recommendations for the standardization and interpretation of the electrocardiogram Part IV: The ST Segment, T and U Waves, and the QT Interval. *J Am Coll Cardiol* 2009; 53:982-91.
- Bazett HC. An analysis of the time-relations of electrocardiograms. *Heart* 1920; 7:353.
- Acunzo RS. Las taquicardias ventriculares multiformes en pacientes con intervalo QT prolongado. En: Elizari MV, Chiale PA (eds.). *Arritmias cardíacas. Bases celulares y moleculares, diagnóstico y tratamiento*. Buenos Aires: Propulsora Literaria; 1998. p. 671-98.
- Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, Camm J, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Eur Heart J* 2015; 36:2793-867.
- Romano G, Gemme G, Pangiglione R. Aritmie cardiache rare dell'età pediatrica. *Clin Pediatr* 1963; 45:656-64.
- Ward OC. A new familial cardiac syndrome in children. *J Irish Med Assoc* 1968; 54:103-7.
- Andersen ED, Krasilnikoff PA, Overvad H. Intermittent muscular weakness, extrasystoles, and multiple developmental anomalies. A new syndrome? *Acta Paediatr Scand* 1971; 60:559-64.
- Koppikar S, Hyun Yoo S, Konopka I, Pizzarelli N, Baranchuk A, Acunzo RS. Andersen-Tawil Syndrome: A retrospective Analysis of Clinical and electrocardiographic characteristics. *The Journal of Innovations in Cardiac Rhythm Management* 2015; 2179-85.
- Splawski I, Timothy KW, Sharpe LM, Decher N, Kumar P, Bloise R, et al. Ca (V)1.2 calcium channel dysfunction causes a multisystem disorder including arrhythmia and autism. *Cell* 2004; 119:19-31.
- Jervell A, Lange-Nielsen F. Congenital deaf mutism, functional heart disease with prolongation of the Q-T interval and sudden death. *Am Heart J* 1957; 54:59-68.
- Schwartz PJ, Moss AJ, Vincent GM, Crampton RS. Diagnostic criteria for the long QT syndrome: An update. *Circulation* 1993; 88:782-4.
- Drew BJ, Ackerman MJ, Funk M, Gibler WB, Kligfield P, Menon V, et al. AHA/ACCF Scientific statement. Prevention of torsade de pointes in hospital settings. *Circulation* 2010; 121:1-14.
- Abella I, Ackerman J, Acunzo RS y col. Recomendaciones para la Participación en Deportes Competitivos en Personas con Anormalidades Cardiovasculares. Consejo de Ergometría y Rehabilitación Cardiovascular Comité de Cardiología del Deporte. *Rev Argent Cardiol* 2013; 81 (Suplemento 3):1-63.
- Mullally J, Goldenberg I, Moss AJ, Lopes CM, Ackerman MJ, Zareba W, et al. Risk of life-threatening cardiac events among patients with long QT syndrome and multiple mutations. *Heart Rhythm* 2013; 10:378-82.
- GussaK MJ. Idiopathic short QT interval : a new Clinical syndrome. *Cardiology* 2000;94:99.
- Wolpert C, Wolpert C, Schimpf R, Giustetto C, Antzelevitch C, Cordeiro J, Brugada R, et al. Further insights into the effect of quinidine in short QT syndrome caused by a mutation in Herg. *J Cardiovascular Electrophysiol* 2005; 16:54.
- Mazzanti A, Kanthan A, Monteforte N, Memmi M, Bloise R, Novelli V, et al. Novel insight into the natural history of short QT syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2014; 63:1300-8.
- Gaita F, Giustetto C, Bianchi F, Wolpert C, Schimpf R, Riccardi R, et al. Short QT syndrome: a familial cause of sudden death. *Circulation* 2003; 108:965-70.

25. Garratt CJ, Elliott P, Behr E, Camm AJ, Cowan C, Cruickshank SA, et al. Heart Rhythm UK position statement on clinical indications for implantable cardioverter defibrillators in adult patients with familial sudden cardiac death syndromes. *Europace* 2010; 12:1156-75.
26. Gussak I, Brugada P, Brugada J, Wright RS, Kopecky SL, Chaitman BR, et al. Idiopathic short QT interval: a new clinical syndrome. *Cardiology* 2000; 94: 3081-86.
27. Bellocq C, Van Ginneken A, Wilde A, Bezzina CR, Alders M, Escande D, Mannens D, et al. KCNQ1 mutation in short QT interval Syndrome. *Circulation* 2004; 25:2394.
28. Brugada R, Hong K, Dumaine R, Cordeiro J, Gaita F, Martin Borggreffe M. et al. Sudden death associated with short-QT syndrome linked to mutations in HERG. *Circulation* 2004; 109:30.
29. Priori SG, Pandit SV, Rivolta I, Berenfeld O, Ronchetti E, Dhamoon A, et al. A novel form of short QT syndrome (SQT3) is caused by a mutation in the KCNJ2 gene. *Circ Res* 2005; 96:800.
30. Rudic B, Schimpf R, Borggreffe M. Short QT Syndrome – Review of Diagnosis and Treatment. *Arrhythm Electrophysiol Rev* 2014; 3(2):76-9.
31. Giustetto C, Schimpf R, Mazzanti A, Scrocco C, Maury P, Anttonen O, et al. Long-term follow-up of patients with short QT syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2011; 58:587-95. *Circulation* 2007; 116:714-20.
32. Anttonen O, Junttila MJ, Rissanen H, Viitasalo M, Huikuri HV. Prevalence and prognostic significance of short QT interval in a middle-aged Finish population. *Circulation* 2007; 116:714-20.
33. Gaita F, Giustetto C, Bianchi F, Schimpf R, Haissaguerre M, Calo L, et al. Short QT syndrome: pharmacological treatment. *J Am Coll Cardiol* 2004; 43:1494-9.
34. Gaita F, Giustetto C, Bianchi F, Wolpert C, Schimpf R, Riccard R, et al. Short QT syndrome. A familiar cause of sudden death. *Circulation* 2003; 108: 965.

SÍNDROME DE BRUGADA

El síndrome de Brugada (SB) es una enfermedad hereditaria autosómica dominante que afecta canales iónicos específicos de células cardíacas. Se caracteriza por la presencia de un patrón electrocardiográfico (ECG) típico con elevación del segmento ST en las derivaciones precordiales derechas. Esta enfermedad se asocia con un riesgo incrementado de padecer muerte súbita (MS) debido a arritmia ventricular en ausencia de cardiopatía estructural demostrable mediante estudios diagnósticos convencionales (1).

Actualmente se asocian 18 genes con el SB, siendo el más común *SCN5a*, y muchas de estas alteraciones se superponen con otras afecciones de los canales iónicos (2).

La prevalencia estimada es de 5 en 10.000 y existe un franco predominio en el sexo masculino de hasta 8 veces, aunque el carácter dinámico de los hallazgos en el ECG por la penetrancia incompleta y la expresividad variable genética conspiran contra el conocimiento de la real prevalencia de la enfermedad y la estratificación del riesgo (3). Algunos informes recientes sugieren que es responsable del 4% de todas las MS cardíacas y del 12% de las MS en pacientes con corazón estructuralmente normal (4).

La génesis de las arritmias está vinculada a una reentrada en fase 2 del potencial de acción por gradiente entre epicardio y endocardio del tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD) con dispersión transmural de la repolarización (5). Existirían alteraciones estructurales mínimas en el epicardio de la cara anterior del TSVD que se activa más tardíamente cuando el resto del ventrículo derecho ya se encuentra en fase 3, registrándose en dicha zona potenciales fraccionados y de duración prolongada que constituyen el sustrato arritmogénico (6,7). Se postula también que la combinación de los dos mecanismos, repolarización heterogénea y conducción lenta, son la base fisiopatológica para las arritmias ventriculares en el SB (8).

La edad media al momento del diagnóstico y de los eventos arritmicos en la mayoría de las series ocurre en la cuarta década de la vida (1,5) y estos son más frecuentes durante el descanso nocturno (9).

El diagnóstico de esta patología se realiza sobre la base de alteraciones en el ECG: elevación del punto J con supradesnivel convexo del segmento ST igual a 2 mV o mayor, descendente y seguido de ondas T negativas en una o más derivaciones precordiales derechas (V1 y V2), espontáneas o inducidas por prueba con fármacos bloqueantes de los canales de Na⁺, en el 2.º, 3.º o 4.º espacio intercostal (patrón tipo 1) (10). La prueba con bloqueantes de los canales de Na⁺ ante ECG sin patrón evidente está recomendada ante una historia familiar de SB, MS inexplicada en un familiar directo con ECG anormal o síncope, o síntomas con ECG sospechoso de la enfermedad (2,11).

Los factores de riesgo demostrados en el SB diagnosticado son: la presencia de patente tipo 1 espontánea, el antecedente personal de MS y los sintomáticos por síncope (10,12).

La repolarización temprana asociada aumenta la probabilidad de eventos (13).

Los pacientes asintomáticos también pueden sufrir MS, y el gran desafío es detectar a este grupo ya que no hay indicadores definitivos. La fibrilación auricular y el sexo masculino se vinculan con la presencia de más eventos pero no son predictores independientes (13). Una historia familiar de MS súbita no ha demostrado hasta la fecha ser un marcador de riesgo en ninguno de los grandes estudios (14).

La fragmentación del QRS también se asocia con eventos pero, como criterio aislado, no justifica el implante de cardiodesfibrilador (CDI) (10,15).

El valor de la inducibilidad en el estudio electrofisiológico (EEF) sigue siendo controvertido (13,15-17).

A la fecha no hay evidencia para utilizar la prueba genética en la estratificación de riesgo (2).

El único tratamiento que demostró una reducción significativa del riesgo de MS en el SB fue el CDI. Por tal motivo se recomienda este procedimiento para pacientes con MS reanimada, taquicardia o fibrilación ventricular (FV) documentada, o que se presenten con una patente espontánea de tipo 1 y antecedente de síncope (18).

Si bien aún no existe información determinante acerca de que la quinidina disminuya el riesgo de eventos graves, fue propuesta como terapia preventiva en pacientes seleccionados, sobre la base de que reduce la inducibilidad de la FV durante el EEF, disminuye las tormentas eléctricas y se observó una baja incidencia de aparición de arritmias en un estudio observacional (19,20). También se ha señalado que la ablación epicárdica sobre la cara anterior del tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD) puede prevenir las tormentas eléctricas en pacientes con episodios recurrentes, pero esto requiere más investigación antes de introducirlo como práctica habitual (21).

Recomendaciones

Clase I

- Se debería indicar un CDI en pacientes con diagnóstico de SB y antecedente de MS reanimada sin otra causa aparente. (Nivel de evidencia C) (18,10,22).
- Se debería indicar un CDI en pacientes con diagnóstico de SB y TV espontánea documentada (Nivel de evidencia C) (18,10,22).
- Se debe desalentar la ingesta de alcohol en exceso y las comidas copiosas en los pacientes con SB diagnosticado (Nivel de evidencia C) (22).
- Evitar fármacos que puedan inducir elevación del segmento ST en precordiales derechas, especialmente las que tienen efecto bloqueante de los canales de sodio (a excepción de la quinidina) (brugadadrugs.org) (Nivel de evidencia C) (10,22).
- Tratamiento inmediato de episodios febriles con fármacos antipiréticos. (Nivel de evidencia C) (10,22).

Clase IIa

- El implante de un CDI es razonable en pacientes con diagnóstico de SB por patente espontánea tipo 1 y síncope de origen cardíaco. (Nivel de evidencia C) (10,22).
- El isoproterenol y la quinidina pueden ser útiles para el tratamiento de tormentas eléctricas en pacientes con SB. Esta última puede considerarse para el tratamiento crónico en pacientes sintomáticos que presentan contraindicaciones para implante de CDI, o no esté accesible el implante de un CDI, y también cuando existan taquiarritmias supraventriculares asociadas. (Nivel de evidencia C) (10,19,20,22).

Clase IIb

- Podría considerarse el implante de un CDI en pacientes con diagnóstico de SB y TV/FV inducida en EEF. (Nivel de evidencia C) (15,10,22).
- Se puede considerar la ablación con catéter para pacientes con SB en el contexto de tormenta eléctrica o descargas repetidas del CDI, que no respondan a otras medidas terapéuticas. (Nivel de evidencia C) (10,22,21,23).

Clase III

- El implante de un CDI no está indicado en pacientes con SB asintomáticos con patente tipo 1 inducida por fármacos e historia familiar de MS. (Nivel de evidencia C) (10,22).

BIBLIOGRAFÍA

1. Brugada P, Brugada J. Right bundle branch block, persistent ST segment elevation and sudden cardiac death: a distinct clinical and electrocardiographic syndrome. A multicenter report. *J Am Coll Cardiol* 1992; 20:1391-6.
2. Sarquella-Brugada G, Campuzano O, Arbelo E, Brugada J, Brugada R. Brugada syndrome: clinical and genetic findings. *Genetics in Medicine* 2016; 18(1):3-12.
3. Brugada P, Brugada J, Roy D. Brugada syndrome 1992-2012: 20 years of scientific excitement, and more. *Eur Heart J* 2013; 34:3610-5.
4. Brugada R, Campuzano O, Sarquella-Brugada G, Brugada J, Brugada P. Brugada syndrome. *Methodist DeBakey Cardiovasc J* 2014; 10:25-8.
5. Begoña B, Brugada J, Brugada R, Brugada P. Síndrome de Brugada. *Rev Esp Cardiol* 2009; 62:1297-315.
6. Postema PG, Van Dessel PFHM, Kors JA, Linnenbank AC, Van Herpen G, Ritsema van Eck HJ, et al. Local depolarization abnormalities are the dominant pathophysiologic mechanism for type 1 electrocardiogram in brugada syndrome: a study of electrocardiograms, vectorcardiograms, and body surface potential maps during ajmaline provocation. *JACC* 2010; 55:789-97.
7. Wilde A, Postema PG, Di Diego JM, Viskin S, Morita H, Antzelevitch C, et al. The Pathophysiological Mechanism Underlying Brugada Syndrome. Depolarization versus Repolarization. *J Mol Cell Cardiol* 2010; 49:543-53.
8. Chiale P. Síndrome de Brugada. La visión de Buenos Aires. *Electrofisiología y Arritmias* 2012; 5:87-97.
9. Antzelevitch C, Brugada P, Borggrefe M, Brugada J, Brugada R, Corrado D, et al. Brugada Syndrome: Report of the 2nd Consensus Conference. *Circulation* 2005; 111:659-70.
10. Priori SG, Wilde AA, Horie ME, Cho Y, Behr ER, Berul C, et al. HRS/EHRA/APHRS Expert Consensus Statement on the Diagnosis and Management of Patients with Inherited Primary Arrhythmia Syndromes. *Heart Rhythm* 2013; 10:1932-63.

11. Wolpert C, Echternach C, Veltmann C, Antzelevitch C, Thomas GP, Spehl S, et al. Intravenous drug challenge using flecainide and ajmaline in patients with Brugada syndrome. *Heart Rhythm* 2005; 2:254-60.
12. Priori SG, Blomstrom-Lundqvist C, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2015; 36:2793-867.
13. Adler A, Rosso R, Chorin E, Havakuk O, Antzelevitch C, Viskin S. Risk stratification in Brugada syndrome: Clinical characteristics, electrocardiographic parameters, and auxiliary testing. *Heart Rhythm* 2016; 13:299-310.
14. Probst V, Veltmann C, Eckardt L, Meregalli PG, Gaita F, Tan HL, et al. Long-term prognosis of patients diagnosed with Brugada syndrome: Results from the FINGER Brugada Syndrome Registry. *Circulation* 2010; 121:635-43.
15. Priori SG, Gasparini M, Napolitano C, Della Bella P, Ghidini Ottonelli A, Sassone B, et al. Risk stratification in Brugada syndrome: results of the PRELUDE (PRogrammed ELEctrical stimulation preDICTive valuE) registry. *J Am Coll Cardiol* 2012; 59:37-45.
16. Brugada J, Brugada R, Brugada P. Electrophysiologic testing predicts events in Brugada syndrome patients. *Heart Rhythm* 2011; 8:1595-1597.
17. Wilde AAM, Viskin S. EP testing does not predict cardiac events in Brugada syndrome. *Heart Rhythm* 2011; 8:1598-600.
18. Priori SG, Napolitano C, Gasparini M, Pappone C, Della Bella P, Giordano U, et al. Natural history of Brugada syndrome: insights for risk stratification and management. *Circulation* 2002; 105:1342-7.
19. Maury P, Hocini M, Haissaguerre M. Electrical storms in Brugada syndrome: review of pharmacologic and ablative therapeutic options. *Indian Pacing Electrophysiol J* 2005; 5:25-34.
20. Márquez MF, Bonny A, Hernández-Castillo E, De Sisti A, Gómez-Flores J, Nava S, et al. Long-term efficacy of low doses of quinidine on malignant arrhythmias in Brugada syndrome with an implantable cardioverter-defibrillator: a case series and literature review. *Heart Rhythm* 2012; 9:1995-2000.
21. Haissaguerre M, Extramiana F, Hocini M, Cauchemez B, Jais P, Cabrera JA, et al. Mapping and ablation of ventricular fibrillation associated with long-QT and Brugada syndromes. *Circulation* 2003; 108:925-8.
22. Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, Camm J, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Europace* 2015; 17(11):1601-87. Epub 2015 Aug 29.
23. Nademanee K, Veerakul G, Chandanamattha P, Chaothawee L, Ariyachaipanich A, Jirasirirojanakorn K, et al. Prevention of ventricular fibrillation episodes in Brugada syndrome by catheter ablation over the anterior right ventricular outflow tract epicardium. *Circulation* 2011; 123:1270-9.

FIBRILACIÓN VENTRICULAR IDIOPÁTICA

En la actualidad, el diagnóstico de fibrilación ventricular idiopática (FVI) se realiza en aquellos pacientes que sobreviven a un episodio de fibrilación ventricular luego de excluir la presencia de cardiopatía estructural y alteraciones conocidas de los canales iónicos. Por lo tanto, se excluyen de esta definición los pacientes con síndrome de Brugada, síndrome de QT largo y QT corto, taquicardia ventricular polimorfa catecolaminérgica, etc. (1). Se estima que esta enfermedad es responsable de hasta el 5% de los casos de muerte súbita (MS) (2). En los últimos años se ha incrementado la información que relaciona la FVI con el patrón de repolarización precoz (RP) en el ECG. La relación a nivel epidemiológico entre la RP y la FVI se sustenta en dos pilares: 1) la alta prevalencia de este patrón electrocardiográfico en individuos que padecen una MS sin otra causa aparente (FVI) y 2) la mayor prevalencia de FVI en personas con RP en relación con quienes no tienen este patrón característico en el electrocardiograma (3,4).

Electrocardiografía. El ECG puede ser morfológicamente normal. Sin embargo, se observa una alta prevalencia de RP en estos pacientes. Dicho patrón electrocardiográfico se define como una elevación del punto J de al menos 1 mm en 2 o más derivaciones contiguas en cara inferior o lateral. A pesar de que el patrón de RP es frecuente en la población general sana, es mucho más frecuente en sobrevivientes de FVI con prevalencias publicadas que van del 31 al 58% (3-6). En ocasiones se han detectado pacientes con extrasístoles ventriculares monomorfas que actúan como gatillo dando inicio a la fibrilación ventricular; su importancia radica en que su eliminación puede ser útil para controlar episodios de tormentas eléctricas o choques reiterados de CDI.

Electrofisiología. En aquellos pacientes que sobreviven a una FVI, la inducción de FV/TV durante el estudio electrofisiológico no modifica la conducta que debe ser el implante de un CDI. Se ha probado la inducibilidad en pacientes asintomáticos no mostrando diferencias entre aquellos pacientes sin y con RP ni datos a favor de que sea útil para estratificar el riesgo de MS. Además, se sabe que al menos un porcentaje no despreciable de individuos sanos tendrían FV inducible durante un estudio electrofisiológico, cifra dependiente de la agresividad del protocolo de inducción. Por estos motivos no se considera una prueba útil a los fines de estratificar el riesgo (3-7).

Pronóstico y tratamiento. Los pacientes que sobreviven a una FVI tienen una tasa de recurrencias del 22% y del 37% en los 2 y 4 años siguientes al primer episodio, respectivamente, lo cual justifica el implante de CDI (8). La ablación con catéter puede considerarse en casos seleccionados que presenten extrasístoles ventriculares (EV) monomorfas como posibles gatillos de la fibrilación ventricular. Se ha comunicado una tasa de eficacia a largo plazo de la ablación del 82% (9,10). La ablación con catéter de las extrasístoles ventriculares tiene su principal utilidad en la ablación de aquellas que desencadenan fibrilación ventricular recurrente que da lugar a terapias del cardiodesfibrilador o tormenta eléctrica (11). Es importante resaltar que, independientemente del resulta-

do de la ablación con catéter (cuando se realiza), el cardiodesfibrilador debe ser igualmente implantado. En el manejo farmacológico de la tormenta eléctrica en pacientes con síndrome de RP y FVI se han probado varios fármacos. Los betabloqueantes, los bloqueantes cálcicos y la lidocaína han resultado ineficaces. La amiodarona puede interrumpir la arritmia en algunos casos. La infusión intravenosa continua de isoproterenol es la medida farmacológica más útil para interrumpir la tormenta eléctrica (12).

Recomendaciones

Clase I

- El implante de un CDI está indicado en pacientes sobrevivientes de MS por fibrilación ventricular idiopática (Nivel de evidencia B).
- La ablación con catéter puede considerarse para pacientes con tormenta eléctrica y/o descargas repetidas del CDI. (Nivel de evidencia B).

BIBLIOGRAFÍA

1. Priori SG, Wilde AA, Horie M, Cho Y, Behr ER, Berul C, et al. HRS/EHRA/APHS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes: document endorsed by HRS, EHRA, and APHS in May 2013 and by ACCF, AHA, PACES, and AEPIC in June 2013. *Heart Rhythm* 2013; 10:1932-63.
2. Consensus Statement of the Joint Steering Committees of the Unexplained Cardiac Arrest Registry of Europe and of the Idiopathic Ventricular Fibrillation Registry of the United States: survivors of out-of-hospital cardiac arrest with apparently normal heart. Need for definition and standardized clinical evaluation. *Circulation* 1997; 95:265-72.
3. Haïssaguerre M, Derval N, Sacher F, Jesel L, Deisenhofer I, de Roy L, et al. Sudden cardiac arrest associated with early repolarization. *N Engl J Med* 2008; 358:2016-23.
4. Rosso R, Kogan E, Belhassen B, Rozovski U, Scheinman MM, Zeltser D, et al. J-point elevation in survivors of primary ventricular fibrillation and matched control subjects: incidence and clinical significance. *J Am Coll Cardiol* 2008; 52:1231-8.
5. Abe A, Ikeda T, Tsukada T, Ishiguro H, Miwa Y, Miyakoshi M, et al. Circadian variation of late potentials in idiopathic ventricular fibrillation associated with J waves: insights into alternative pathophysiology and risk stratification. *Heart Rhythm Off J Heart Rhythm Soc* 2010; 7:675-82.
6. Nam G-B, Ko K-H, Kim J, Park K-M, Rhee K-S, Choi K-J, et al. Mode of onset of ventricular fibrillation in patients with early repolarization pattern vs. Brugada syndrome. *Eur Heart J* 2010; 31:330-9.
7. Viskin S, Rogowski O. Asymptomatic Brugada syndrome: a cardiac ticking time-bomb? *Eur Eur Pacing Arrhythm Card Electrophysiol J Work Groups Card Pacing Arrhythm Card Cell. Electrophysiol Eur Soc Cardiol* 2007; 9:707-10.
8. Morady F, DiCarlo L, Baerman J, de Buitelir M. Comparison of coupling intervals that induce clinical and nonclinical forms of ventricular tachycardia during programmed stimulation. *Am J Cardiol* 1986; 57:1269-73.
9. Otto CM, Tauxe RV, Cobb LA, Greene HL, Gross BW, Werner JA, et al. Ventricular fibrillation causes sudden death in Southeast Asian immigrants. *Ann Intern Med* 1984; 101:45-7.
10. Knecht S, Sacher F, Wright M, Hocini M, Nogami A, Arentz T, et al. Long-term follow-up of idiopathic ventricular fibrillation ablation: a multicenter study. *J Am Coll Cardiol* 2009; 54:522-8.
11. Nogami A, Sugiyasu A, Kubota S, Kato K. Mapping and ablation of idiopathic ventricular fibrillation from the Purkinje system. *Heart Rhythm Off J Heart Rhythm Soc* 2005; 2:646-9.
12. Haïssaguerre M, Sacher F, Nogami A, Komiya N, Bernard A, Probst V, et al. Characteristics of recurrent ventricular fibrillation associated with inferolateral early repolarization role of drug therapy. *J Am Coll Cardiol* 2009; 53:12-9.

MIOCARDIOPATÍA ARRITMOGÉNICA DEL VENTRÍCULO DERECHO

La miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho, también conocida como displasia arritmogénica del ventrículo derecho (DAVD), es una miocardiopatía que se caracteriza por una sustitución progresiva, parcial o masiva del miocardio del ventrículo derecho (VD) por tejido adiposo o fibroadiposo. Clínicamente, la DAVD se define por anomalías en la estructura y función del VD, pero también se produce afectación del ventrículo izquierdo (VI) en el 50% de los pacientes. Se clasifica a los pacientes en distintas categorías diagnósticas, según parámetros histológicos, genéticos, electrocardiográficos y de imagen; estas son: definidas, limítrofes y posibles (1).

La DAVD se hereda como una característica genética autosómica dominante, definida como una miocardiopatía desmosomal causada por defectos genéticos en las proteínas responsables de la adhesión celular plakoglobina, plakofilina-2, desmogleína-2, desmoplakina y desmocolina-2 (2-4). Una minoría están causadas por mutaciones en genes no desmosómicos y formas recesivas infrecuentes asociadas a un fenotipo cutáneo de hiperqueratosis palmar y plantar (5).

La prevalencia mundial de esta enfermedad se calcula en 1/2000 a 1/10.000 según la población estudiada; es más común en algunas regiones de Italia, como la del Véneto. La DAVD es más maligna en hombres que en mujeres; es la causa más frecuente de muerte súbita (MS) en atletas de Italia y podría corresponderle hasta un 20% de las MS en adultos jóvenes (6). En otros países, como los Estados Unidos, correspondería al 5% de dichas muertes en pacientes menores de 65 años (7).

Las anomalías estructurales progresivas, que consisten en el reemplazo fibroadiposo, serían el sustrato arritmogénico de esta enfermedad. Las taquiarritmias responsables se producirían por reentradas originadas en el VD, en general con morfología de bloqueo de rama izquierda (BRI), con un eje del QRS que difiere de la taquicardia ventricular (TV) del tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD) (8). Estas taquicardias son típicamente muy rápidas, de carácter paroxístico y con recurrencias frecuentes. Un registro prospectivo de pacientes tratados con un CDI muestra que la mayoría de las terapias apropiadas se aplicaba sobre taquicardia ventricular monomorfa sostenida (TVMS) (9).

Algunos autores han demostrado que los pacientes portadores de la enfermedad tienen un riesgo elevado de MS, de aparición entre la segunda y la cuarta década de la vida. En una serie de necropsias de jóvenes fallecidos súbitamente se observó una incidencia elevada de DAVD (10); sin embargo, otros autores han observado un riesgo bajo de MS en el seguimiento a largo plazo (11). La tasa de mortalidad anual sin tratamiento es del 2,5-3%. Un reciente metaanálisis comunicó una tasa anual de mortalidad cardíaca del 0,9%, mortalidad no cardíaca del 0,8% y trasplante cardíaco del 0,9% (12). La restricción de actividad deportiva intensa se recomienda con firmeza, sean portadores genéticos sanos o con manifestación clínica, ya que protege del riesgo de arritmias malignas desencadenadas por el ejercicio, así como también del desarrollo o progresión de la enfermedad (13).

La terapéutica en esta patología intenta prevenir fundamentalmente los eventos letales. El CDI mejora la sobrevida de los pacientes en prevención secundaria y en aquellos con riesgo aumentado de MS, por lo que estaría indicado en este tipo de pacientes. Si bien el tratamiento inicial se realiza habitualmente con betabloqueantes, se dispone de pocos datos sistemáticos sobre el beneficio de los fármacos antiarrítmicos en la DAVD, y se desconoce el impacto de la terapia médica sobre la mortalidad; si estos fármacos resultan inadecuados para el control de los síntomas o la prevención de recurrencias de TV, son necesarios otros antiarrítmicos, como la amiodarona y el sotalol (14, especialmente útiles si logran suprimir la inducibilidad de la arritmia (15)).

El origen epicárdico de las TV se relaciona con el hecho de que las lesiones se originan y progresan desde esta zona, y este puede ser uno de los principales motivos de la falla en el mapeo y la ablación endocárdica (13). La supresión aguda de la TV es eficaz en pacientes con una sola o pocas morfologías de TV. Tal procedimiento se puede considerar como alternativa en los pacientes que experimentan recurrencias de TV a pesar del uso de antiarrítmicos, para casos con múltiples choques del CDI o en los pacientes que no pueden recibir un CDI (16). Debemos considerar la ablación por radiofrecuencia (ARF) como un método paliativo y no curativo; por ello se debe usar para reducir la frecuencia de episodios de TV, sin asegurarnos mejoría en el pronóstico.

Una revisión sistemática de 24 estudios y un metaanálisis (18 estudios) que abarcó a 610 pacientes con un CDI para prevención primaria o secundaria, con seguimiento de 3,8 años, evidenció una tasa anual de terapia apropiada del 9,5% e inapropiada del 3,7%. Se describe una colocación dificultosa del catéter del CDI en el 18,4% de los casos, mal funcionamiento de los electrodos, infección o desplazamiento en el 9,8%, el 1,4% y el 3,3% de los casos respectivamente (12).

Prevención secundaria

El antecedente de MS reanimada y TV mal tolerada ubica a los pacientes en un alto riesgo de muerte súbita cardíaca (>10%/año), por lo que se recomienda el CDI como tratamiento (12). La presencia de TV sostenida documentada es un factor de riesgo de descargas apropiadas por el CDI. Si bien no existen trabajos aleatorizados prospectivos que evalúen terapia farmacológica versus CDI en estos pacientes para la prevención secundaria de MS, varios estudios no aleatorizados y la opinión de expertos apoyan la utilización de los dispositivos por sobre el uso de fármacos (13).

Prevención primaria

Los resultados de los estudios que se ocupan de la DAVD son muy dispares; esto hace que las recomendaciones para el implante de un CDI en prevención primaria sea un verdadero desafío.

Un pequeño grupo de pacientes con alto riesgo de MS (> 10%/año) se beneficiarán con el implante de un CDI como prevención primaria: son aquellos que presenten deterioro severo de la función sistólica del ventrículo derecho (FSVD) (cambio en el área fraccional <17% o fracción de eyección del ventrículo izquierdo [FEVI] < 35%), del VI (FEVI <35%) o ambos, independientemente de la presencia de arritmias (17-20).

En los pacientes de riesgo intermedio (entre 1 y 10% de la tasa de riesgo de eventos), la presencia de síncope inexplicable, TVNS, deterioro intermedio de la FSVD (cambio en el área fraccional entre 24 y 17% o FEVI entre 40 y 36%) o del VI (entre 45 y 36%) se deben interpretar como factores de riesgo “mayores”; en este caso está indicado el implante de un CDI profiláctico (peso de la opinión a favor del CDI). En tales pacientes, la tasa de choques apropiados del CDI es de aproximadamente 10% al año (12), mientras que en aquellos con riesgo bajo la tasa de choque es muy inferior.

En los pacientes de riesgo bajo (<1%/año), como los portadores genéticos sin enfermedad manifiesta, hay una baja tasa de eventos arrítmicos malignos, por lo que no requiere ningún tratamiento, incluido el implante de un CDI (20, 21).

En los pacientes sin síncope, una evaluación clínica exhaustiva es nuestra mejor herramienta. La presencia de los llamados factores de riesgo “menores” se asocia a un riesgo de eventos arrítmicos mayores, pero no lo suficientemente alto como para indicar de manera sistemática el implante de un CDI (peso de la opinión en contra de un CDI). La decisión de implantar un CDI en este grupo de pacientes debe ser personalizada, analizando todos los factores, edad, comorbilidades, complicaciones en el implante, etcétera.

Algunos expertos han propuesto el uso del CDI basado en la presencia de factores de riesgo de MS (13,17,22,23).

Entre los factores de riesgo menores se mencionan:

1. Disfunción leve del VD o VI.
2. Dilatación del VD.
3. Sexo masculino.
4. Inversión de la onda T extensa o en cara inferior.
5. QRS fragmentados.
- 6.- Extrasístoles ventriculares (EV) frecuentes (> 1000 EV/24 h)
7. Mutación genética desmosomal múltiple.
8. Inducción de TV durante el estudio electrofisiológico (EEF).

Este último factor es tema de controversia, con resultados dispares. Corrado y col. (17) demostraron que el número de las descargas apropiadas del CDI no difería entre los pacientes en los que se inducía TV y en los que no se inducía TV en el EEF, mientras que Witcher y col. (24) evidenciaron que la inducción de TV o FV en el EEF mostraba una tendencia a presentar un número mayor de choques apropiados. En el mismo sentido, para Roguin y col. (23), la inducción de TV fue el principal predictor independiente de choques apropiados del CDI. Si se va a realizar estimulación ventricular programada, se recomienda estimular desde dos sitios del VD (punta y tracto de salida), con dos ciclos de base y hasta 3 extraestímulos (20, 21).

La importancia de identificar a los subgrupos de riesgo alto que tienen indicación de CDI radica en que se logra optimizar la relación riesgo/beneficio, dado que, a los efectos no deseables generales con el uso de CDI como infecciones o choques espurios, en esta patología específica se agregan dos cuestiones muy importantes:

1) La infiltración adiposa podría dificultar la obtención de umbrales adecuados y sobre todo la posibilidad de un buen sentido con la consecuencia de una falta de detección de las arritmias potencialmente letales.

2) El VD está adelgazado y no contráctil, por lo que, si bien es una complicación poco frecuente, existe el riesgo de perforación y taponamiento cardíaco durante la colocación del catéter. Aun cuando las recomendaciones de este Consenso exceden lo estrictamente relacionado con el implante de un CDI, nos parece oportuno evaluar todas las terapias para esta patología, que tendrán como resultado final, la disminución de los eventos de MS en estos pacientes.

Recomendaciones

Clase I

- Se recomienda el implante del CDI para pacientes con DAVD y antecedente de MS abortada y TV hemodinámicamente mal tolerada. (Nivel de evidencia C) (17).
- Se recomienda el implante de un CDI para pacientes con DAVD y disfunción sistólica severa del VD, VI, o ambos, independiente de la presencia de arritmias. (Nivel de evidencia B) (17, 19, 20).

Clase IIa

- El implante de un CDI debe ser considerado en pacientes con DAVD con TV sostenida hemodinámicamente bien tolerada, evaluando la relación riesgo-beneficio a largo plazo. (Nivel de evidencia B) (12, 26).
- El implante de un CDI debe ser considerado en pacientes con DAVD que tienen factores de riesgo mayores, como síncope inexplicable, disfunción ventricular moderada o TVNS (27, 28).
- La ARF puede ser útil como terapia adyuvante en pacientes con DAVD y EV o TV sintomática frecuentes a pesar de la terapia antiarrítmica, para mejorar los síntomas y prevenir descargas del CDI. (Nivel de evidencia B) (25, 26).

Clase IIb

- El implante de un CDI puede ser considerado para la prevención de MS en pacientes con DAVD con un factor de riesgo menor o más y expectativa de vida superior a un año, luego de una cuidadosa discusión sobre los riesgos y beneficios de esta terapia (Nivel de evidencia C) (26).
- La ARF de TV puede ser considerada en la DAVD con TV incesante o terapias apropiadas del CDI en quienes no falló la terapia farmacológica y en quienes no desean tratamiento farmacológico (20).

Diagrama de flujo para implante de CDI



Diagrama de flujo para estratificación de riesgo e indicación de implante de CDI en DAVD. Se basó en la información disponible de las tasas de mortalidad anual asociadas a los factores de riesgo específicos, el riesgo estimado de eventos arrítmicos mayores en la categoría de alto riesgo de >10%/año y en la de bajo riesgo <1%/año. La indicación de implante de CDI fue determinada por consenso teniendo en cuenta no solo el riesgo estadístico sino también el estado de salud general, factores socioeconómicos, el impacto psicológico y los efectos adversos del dispositivo.

BIBLIOGRAFÍA

- Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, Basso C, Bauce B, Bluemke DA, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the task force criteria. *Circulation* 2010; 121:1533-41.
- Basso C, Thiene G, Corrado D, Angelini A, Nava A, Valente M. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. Dysplasia, dystrophy, or myocarditis? *Circulation* 1996; 94:983-91.
- Corrado D, Basso C, Thiene G, McKenna WJ, Davies MJ, Fontaliran F, et al. Spectrum of clinicopathologic manifestations of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: a multicenter study. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30:1512-20.
- Corrado D, Basso C, Thiene G. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: diagnosis, prognosis, and treatment. *Heart* 2000; 83:588-95.
- Ackerman MJ, Priori SG, Willems S, Berul C, Brugada R, Calkins H, et al. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies and cardiomyopathies. *Europace* 2011; 13:1077-109.
- Corrado D, Thiene G, Nava A, Rossi L, Pennelli N. Sudden death in young competitive athletes: clinicopathologic correlations in 22 cases. *Am J Med* 1990; 89:588-96.
- Peters S, Peters H, Thierfelder L. Risk stratification of sudden cardiac death and malignant ventricular arrhythmias in right ventricular dysplasia-cardiomyopathy. *Int J Cardiol* 1999; 71:243-50.
- Hoffmayer KS, Machado ON, Marcus GM, Yang Y, Johnson CJ, Ermakov S, et al. Electrocardiographic comparison of ventricular arrhythmias in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and right ventricular outflow tract tachycardia. *J Am Coll Cardiol* 2011; 58:831-8.
- Link MS, Laidlaw D, Polonsky B, Zareba W, McNitt S, Gear K, et al. 3rd. Ventricular arrhythmias in the North American multidisciplinary study of ARVC: predictors, characteristics, and treatment. *J Am Coll Cardiol* 2014; 64:119-25.
- Thiene G, Nava A, Corrado D, Rossi L, Pennelli N. Right ventricular cardiomyopathy and sudden death in young people. *N Engl J Med* 1988; 318:129-33.
- Wichter T, Borggreffe M, Haverkamp W, Chen X, Breithardt G. Efficacy of antiarrhythmic drugs in patients with arrhythmogenic right ventricular disease. Results in patients with inducible and noninducible ventricular tachycardia. *Circulation* 1992; 86:29-37.

12. Schinkel AF. Implantable cardioverter defibrillators in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: patient outcomes, incidence of appropriate and inappropriate interventions, and complications. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2013; 6:562-8.
13. Corrado D, Link MS, Calkins H. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2017; 376:61-72.
14. Marcus GM, Glidden DV, Polonsky B, Zareba W, Smith LM, Cannom DS, et al. Efficacy of antiarrhythmic drugs in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: a report from the North American ARVC Registry. *J Am Coll Cardiol* 2009; 54:609-15.
15. Calkins H, Marcus F. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: an update. *Curr Cardiol Rep* 2008; 10:367-75.
16. Arbelo E, Josephson ME. Ablation of ventricular arrhythmias in arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2010; 21:473-86.
17. Corrado D, Leoni L, Link MS, Della Bella P, Gaita F, Curnis A, et al. Implantable cardioverter-defibrillator therapy for prevention of sudden death in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Circulation* 2003; 108:3084-91.
18. Wichter T, Paul M, Wollmann C, Acil T, Gerdes P, Ashraf O, et al. Implantable cardioverter/defibrillator therapy in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: single-center experience of long-term followup and complications in 60 patients. *Circulation* 2004; 109:1503-8.
19. Pinamonti B, Dragos AM, Pyxaras SA, Merlo M, Pivetta A, Barbati G, et al. Prognostic predictors in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: results from a 10-year registry. *Eur Heart J* 2011; 32:1105-13.
20. Corrado D, Wichter T, Link MS, Hauer RNW, Marchlinski FE, Anastasakis A, et al. Treatment of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: an International Task Force consensus statement. *Circulation* 2015; 132:441-53.
21. Bhonsale A, James CA, Tichnell C, Murray B, Madhavan S, Philips B, et al. Risk stratification in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy associated desmosomal mutation carriers. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2013; 6:569-78.
22. Hodgkinson KA, Parfrey PS, Bassett AS, Kupprion C, Drenckhahn J, Norman MW, et al. The impact of implantable cardioverter-defibrillator therapy on survival in autosomal-dominant arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45:400-8.
23. Roguin A, Bomma CS, Nasir K, Tandri H, Tichnell C, James C, et al. Implantable cardioverter-defibrillators in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2004; 43:1843-52.
24. Wichter T, Borggrefe M, Haverkamp W, Chen X, Breithardt G. Efficacy of antiarrhythmic drugs in patients with arrhythmogenic right ventricular disease. Results in patients with inducible and noninducible ventricular tachycardia. *Circulation* 1992; 86:29-37.
25. Berruezo A, Fernández-Armenta J, Mont L, Zeljko H, Andreu D, Herczku C, et al. Combined endocardial and epicardial catheter ablation in arrhythmogenic right ventricular dysplasia incorporating scar dechanneling technique. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2012; 5(1):111-21.
26. Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, Camm J, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: the Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC) endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Europace* 2015; 17:1601-87.
27. Corrado D, Calkins H, Link MS, Leoni L, Favale S, Bevilacqua M, et al. Prophylactic implantable defibrillator in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia and no prior ventricular fibrillation or sustained ventricular tachycardia. *Circulation* 2010; 122:1144-52.
28. Bhonsale A, James CA, Tichnell C, Murray B, Gagarin D, Philips B, et al. Dalal D, et al. Incidence and predictors of implantable cardioverter-defibrillator therapy in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy undergoing implantable cardioverter-defibrillator implantation for primary prevention. *J Am Coll Cardiol* 2011; 58:1485-96.

MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA

La miocardiopatía hipertrófica (MCH) es la cardiopatía genética más frecuente (1/500 nacimientos). Una de las principales causas de mortalidad en estos pacientes es la muerte súbita (MS) por arritmias ventriculares sostenidas que, junto con la insuficiencia cardíaca y los eventos tromboembólicos, provoca una incidencia anual de muerte de 1-2% (1). De tal manera resulta muy importante el reconocimiento temprano de los pacientes con MCH que presentan un riesgo incrementado de MS.

Prevención secundaria

Los pacientes con MCH que han sobrevivido a un paro cardíaco secundario a TV/FV constituyen los grupos de más alto riesgo de recurrencia de este episodio (2,3). El seguimiento de estos pacientes ha mostrado una tasa de recurrencia de MS de alrededor del 25-30% entre los 2 y 4 años. En concordancia con todas las guías internacionales, es indicación clase I el implante de CDI en esta población (Figura 1A) (4-6).

Prevención primaria

A lo largo de los años los predictores de riesgo de MS se han ido modificando en función de los avances en términos diagnósticos y a través de las series de registros que permiten conocer la evolución de determinados grupos de pacientes. A tal fin, resulta desafiante estratificarlos correctamente con el fin de identificar a quienes presentarán MS y, consecuentemente, poder administrar una terapéutica capaz de prevenirla.

La evaluación de riesgo en los pacientes portadores de esta enfermedad incluye el conocimiento de los antecedentes clínicos y familiares, y la realización de estudios complementarios como Holter, prueba ergométrica, ecocardiograma Doppler y eventualmente resonancia cardíaca. A través de estos estudios es posible determinar los siguientes parámetros que son clásicamente considerados como predictores de MS:

- Síncope de causa desconocida (luego de haberse estudiado).
- Antecedentes familiares: la presencia de MS en un familiar de primer grado menor de 40 años; o mayor de 40 años con diagnóstico de MCH (5,7).
- Espesor máximo de la pared ventricular mayor izquierda, superior a 30 mm.
- TVNS (≥ 3 latidos a ≥ 120 lpm): se puede observar en una cuarta parte de los pacientes.
- Comportamiento anormal de la TA: inadecuado aumento de la presión arterial (aumento menor de 20 mm Hg) o descenso de esta en el máximo ejercicio (mayor de 20 mm Hg), particularmente en pacientes menores de 40 años (8). Sobre la base de estos criterios, las guías de tratamiento de Estados Unidos (2011) definen un alto riesgo de MS ante la presencia de uno de los 3 primeros criterios arriba mencionados y recomiendan el implante de CDI (recomendación IIa) (4). El Consenso de MS de nuestra Sociedad (2012) recomendaba el implante de CDI ante la presencia de 2 de estos 5 factores de riesgo; o uno de los primeros 4 en un paciente 40 años (9).

Estas recomendaciones han sido cuestionadas, dado que se limitan a una simple suma de parámetros clínicos binarios (p. ej., no consideran el espesor ventricular como una variable continua relacionada directamente con el riesgo de mortalidad) y que tienen un poder limitado para diferenciar a pacientes de bajo y alto riesgo (10). Como consecuencia de esto, O'Mahony y col. propusieron una nueva estratificación de riesgo, realizando una valoración cuantitativa de las variables, excluyendo el comportamiento anormal de la TA en ejercicio e incorporando otras variables como la edad, el elevado gradiente del tracto de salida del ventrículo izquierdo y el diámetro de la aurícula izquierda (11). Para ello desarrollaron la siguiente fórmula a fin de estimar la probabilidad de MS a 5 años:

$$\text{Probabilidad de MS a 5 años} = 1 - 0,998^{\text{Índice pronóstico}} \times 100$$

donde el índice pronóstico = $[0,15939858 \times \text{espesor máximo de la pared (mm)}] - [0,00294271 \times \text{espesor máximo de la pared}^2 \text{ (mm}^2\text{)}] + [0,0259082 \times \text{diámetro de la AI (mm)}] + [0,00446131 \times \text{máximo (reposo/Valsalva) gradiente en el TSVI}] + [0,4583082 \times \text{antecedente familiar de MS}] + [0,82639195 \times \text{TVNS}] + [0,71650361 \times \text{síncope inexplicable}] - [0,01799934 \times \text{edad en la evaluación inicial}]$

El estudio incluyó 3675 pacientes. Mientras que los pacientes que no presentaron MS tenían un riesgo estimado promedio a 5 años de 3,7% (intervalo intercuartilo 1,8-4,5%), en aquellos que presentaron MS dicho riesgo era de 7,3% (intervalo intercuartilo 3,4-10%). En el grupo de pacientes con riesgo $>4\%$, por cada 16 CDI implantados se puede evitar una muerte súbita en 5 años.

Las guías europeas de diagnóstico y tratamiento de la MCH (2014) y de prevención de MS (2015) han propuesto el empleo del calculador MCH riesgo-MS para estratificar el riesgo de MS de pacientes con MCH y guiar la prevención primaria de MS mediante el implante de un CDI (5,6). Por consenso clasificaron a los pacientes en tres categorías de riesgo de MS a 5 años: bajo $<4\%$ (el CDI generalmente no está indicado); intermedio $\geq 4\%$ y $<6\%$ (el CDI puede ser considerado) y alto $\geq 6\%$ (el CDI debe ser considerado). La Sociedad Europea de Cardiología proporciona una calculadora de este modelo en la web: <http://doc2do.com/hcm/webHCM.html>. Se ha desarrollado también la aplicación "HCM SCD risk calculator" para teléfonos móviles.

Tres estudios han validado externamente dicho calculador de riesgo. En un estudio argentino que incluyó 502 pacientes, el MCH riesgo-MS discriminó correctamente a pacientes de alto riesgo y bajo riesgo (estos últimos no presentaron episodios de MS o descargas apropiadas del CDI) (12). Un estudio europeo ($n = 706$) mostró superioridad del nuevo modelo de predicción, comparado con las recomendaciones de guías de tratamiento de 2003 y 2011 (13). La tercera validación se realizó sobre 1629 pacientes en Estados Unidos (14). A diferencia de los estudios mencionados, el 60% de los pacientes con MS o descargas apropiadas del CDI habían sido erróneamente clasificados como de bajo riesgo. Sin embargo, el nuevo calculador podría contribuir a evitar el sobretratamiento con CDI.

A pesar de estas discordancias, creemos que el nuevo modelo representa una mejoría en la capacidad predictiva de MS en pacientes de MCH. Por lo tanto, sugerimos guiar la prevención primaria mediante el implante de CDI sobre la base de dicha estimación de riesgo, en concordancia con las recomendaciones del Consenso de MCH de esta Sociedad (15) (Figura 1B). Cabe mencionar que, en pacientes con riesgo intermedio, algunas variables como

el comportamiento anormal de la TA en menores de 40 años, el hallazgo de extensa fibrosis en la resonancia cardíaca o la identificación de mutaciones genéticas de alto riesgo pueden considerarse para indicar el implante de un CDI (12,15).

Recomendaciones

Clase I

- Se recomienda evitar la práctica de deportes competitivos. (Nivel de evidencia C).
- El implante de CDI se recomienda a los sobrevivientes de MS debido a FV o TV, o a los pacientes que presentan TV sostenida espontánea que produzca síncope o compromiso hemodinámico y que tengan expectativa de vida mayor de 1 año (Nivel de evidencia B).
- La estratificación de riesgo con la calculadora de MCH se recomienda para evaluar el riesgo a 5 años en pacientes de 16 años en adelante sin antecedentes de TV o FV reanimada o síncope/compromiso hemodinámico por TV espontánea. (Nivel de evidencia B).
- Se recomienda realizar la evaluación de riesgo de MS cada 1-2 años o cuando se presente un cambio del estado clínico del paciente. (Nivel de evidencia B).

Clase IIa

- Se recomienda el implante de CDI en pacientes con riesgo estimado a 5 años igual a 6% o mayor, si la expectativa de vida es superior a 1 año (Nivel de evidencia B).

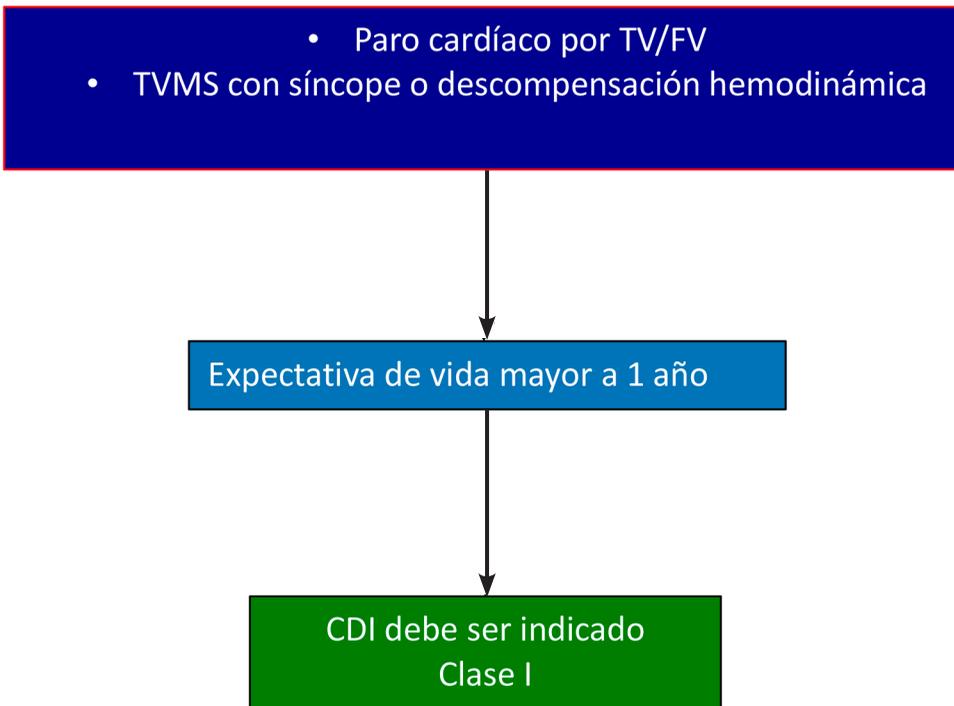
Clase IIb

- Se recomienda el implante de CDI en pacientes con riesgo estimado a 5 años igual a 4% o mayor y <6%, si la expectativa de vida es mayor de 1 año (Nivel de evidencia B).
- Se recomienda el implante de CDI en pacientes con riesgo estimado a 5 años <4%, si presentan características clínicas de importancia pronóstica probadas y si la expectativa de vida es mayor de 1 año (Nivel de evidencia B).

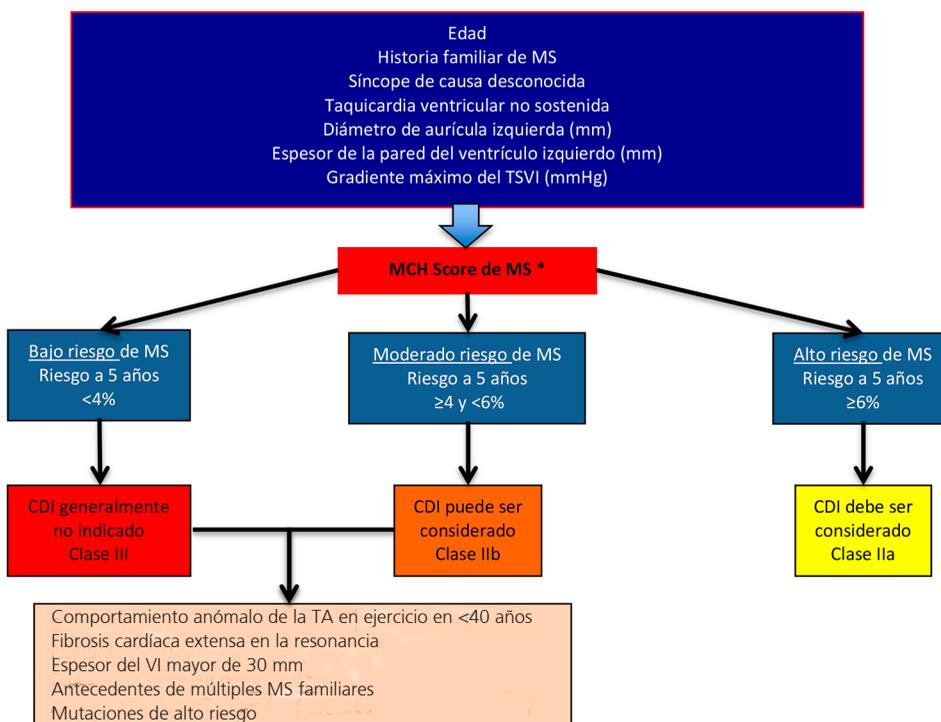
Clase III

- El estudio electrofisiológico con prueba de inducción de TV/FV no se recomienda para la estratificación de MS. (Nivel de evidencia B).
- No se recomienda el implante de CDI en pacientes con riesgo estimado a 5 años <4% y ausencia de las características clínicas de importancia pronóstica probadas, (Nivel de Evidencia B).

PREVENCIÓN SECUNDARIA DE MUERTE SÚBITA



PREVENCIÓN PRIMARIA DE MUERTE SÚBITA



Estos predictores de riesgo de MS permiten reconsiderar indicación de CDI en ptes de bajo y moderado riesgo.

* web: <http://doc2do.com/hcm/webHCM.html>

BIBLIOGRAFÍA

1. Elliott PM, et al. Historical trends in reported survival rates in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Heart Br Card Soc* 2006; 92:785-91.
2. Cecchi F, Maron BJ, Epstein SE. Long-term outcome of patients with hypertrophic cardiomyopathy successfully resuscitated after cardiac arrest. *J Am Coll Cardiol* 1989; 13:1283-8.
3. Elliott PM, et al. Survival after cardiac arrest or sustained ventricular tachycardia in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1999; 33:1596-1601.
4. Gersh BJ, et al. 2011 ACCF/AHA Guideline for the Diagnosis and Treatment of Hypertrophic Cardiomyopathy: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. Developed in collaboration with the American Association for Thoracic Surgery, American Society of Echocardiography, American Society of Nuclear Cardiology, Heart Failure Society of America, Heart Rhythm Society, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol* 2011; 58:e212-260.
5. Authors/Task Force members et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2014; 35:2733-79.
6. Priori SG, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J* 2015; 36:2793-867.
7. Bos JM, et al. Role of family history of sudden death in risk stratification and prevention of sudden death with implantable defibrillators in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2010; 106:1481-6.
8. Sadoul N, et al. Prospective prognostic assessment of blood pressure response during exercise in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1997; 96:2987-91.
9. Retyk E, Bochoeyer A, Sampó E, Cuesta A y col. Consenso de Prevención Primaria y Secundaria de Muerte Súbita. Sociedad Argentina de Cardiología-Sociedad Uruguaya de Cardiología (con la colaboración del CONAREC). *Rev Argent Cardiol* 2012; 80:165-84.
10. O'Mahony C, et al. A validation study of the 2003 American College of Cardiology/European Society of Cardiology and 2011 American College of Cardiology Foundation/American Heart Association risk stratification and treatment algorithms for sudden cardiac death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Heart Br Card Soc* 2013; 99:534-41.
11. O'Mahony C, et al. A novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy (HCM risk-SCD). *Eur Heart J* 2014; 35:2010-20.
12. Fernández A, et al. Validation of the 2014 European Society of Cardiology Sudden Cardiac Death Risk Prediction Model in Hypertrophic Cardiomyopathy in a Reference Center in South America. *Am J Cardiol* 2016; 118:121-6.
13. Vriesendorp PA, et al. Validation of the 2014 European Society of Cardiology guidelines risk prediction model for the primary prevention of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2015; 8:829-35.
14. Maron BJ, et al. Independent Assessment of the European Society of Cardiology Sudden Death Risk Model for Hypertrophic Cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2015; 116:757-64.
15. Fernández A, Blurof, Procopio FG. Consenso Argentino de Diagnóstico y Tratamiento de la Miocardiopatía Hipertrófica. *Rev Argent Cardiol* 2017; 85 (Suplemento 2).

CARDIODESFIBRILADORES EN VENTRÍCULO IZQUIERDO NO COMPACTO

El ventrículo izquierdo no compacto (VINC) es una patología cardíaca infrecuente de origen genético, agrupada dentro de las miocardiopatías no clasificadas, también conocida como miocardiopatía espongiiforme (1).

Características

Consiste en una alteración de la estructura del miocardio ventricular izquierdo con gran trabeculación y formación de recesos intertrabeculares que generan capas de miocardio compacto y no compacto (2) En algunas ocasiones puede asociarse con fístulas coronarias y alteraciones cardíacas congénitas, como anomalía de Ebstein, válvula aórtica bicúspide, transposición corregida de los grandes vasos y defectos del tabique interventricular (3). Si bien se describe como un defecto de formación del miocardio fetal, con persistencia del patrón trabecular, alteración en la regulación de la proliferación, diferenciación y maduración celular, que se transmite en forma autosómica dominante por alteración de los genes *Tafazzin*, *Alphadistrobrevin* (DNTNA) y los correspondientes a las proteínas sarcoméricas (4,5), se ha propuesto la existencia de formas adquiridas en pacientes que previamente no presentaban cardiopatía estructural o funcional y desarrollan VINC en edad avanzada, lo que avala la hipótesis de que el VINC podría representar un continuo de cardiopatías genéticas incluyendo las cardiopatías dilatada e hipertrófica (6).

Diagnóstico

Electrocardiografía: muestra en general hallazgos comunes a las miocardiopatías, con trastornos de conducción, imagen de bloqueo de rama y alteraciones primarias de la repolarización.

Ecocardiografía

Existen múltiples criterios diagnósticos; los más frecuentemente utilizados son:

- a) En estadios típicos y avanzados se observan dos capas miocárdicas definidas, una epicárdica delgada y otra endocárdica engrosada, con numerosas y prominentes trabeculaciones, en una relación no compacto/compacto >2:1 en de fin de sístole.
- b) Flujo Doppler intertrabecular.
- c) Malla trabecular prominente en el ápex o en los segmentos inferomedial y lateral.
- d) Ausencia de otras anomalías cardíacas coexistentes (7).

Resonancia magnética nuclear cardíaca: presencia de hipertrabeculación en el ápex, en la cara lateral e inferior del VI, con una relación de capas no compacto/compacto >2:3 medido en período diastólico (8).

Pronóstico

Es de alta morbimortalidad a mediano plazo en pacientes sintomáticos, determinada por su potencial evolución a formas de insuficiencia cardíaca refractaria por disfunción sistólica, accidente cerebrovascular (*stroke*) con fibrilación auricular y sin ella y ocurrencia de MS, que es la causa principal de muerte por su asociación con arritmias ventriculares malignas, lo que justificaría la indicación de un CDI. Por lo mencionado, también suele evaluarse para trasplante cardíaco.

Prevención secundaria

Clase I

- El implante de un CDI está indicado en sobrevivientes de MS por fibrilación ventricular o TV sostenida hemodinámicamente inestable en ausencia de causas reversibles. (Nivel de evidencia A).

Prevención primaria

Clase I

- El implante de un CDI está indicado en pacientes con cardiopatía estructural y TV espontánea, sea estable o inestable hemodinámicamente. (Nivel de evidencia B).

Clase IIb

- El implante un CDI podría estar indicado en pacientes con VINC y antecedentes de síncope, TVNS, Fey \leq 35% o historia familiar de MS. (Nivel de evidencia C).
- El implante de un CDI podría considerarse en pacientes con VINC asociado con antecedentes familiares de MS. (Nivel de evidencia C).

BIBLIOGRAFÍA

1. Elliott P, Andersson B, Arbustini E, Bilinska Z, Cecchi F, Charron P, et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from European Society of Cardiology working group on myocardial and pericardial diseases. *Eur Heart J* 2008; 29:270-6.
2. Pignatelli RH, McMahon CJ, Dreyer WJ, Denfield SW, Price J, Belmont JW, et al. Clinical characterization of left ventricular noncompaction in children: a relatively common form of cardiomyopathy. *Circulation* 2003; 108:2672-8.
3. Lilje C, Rázek V, Joyce JJ, Rau T, Finckh BF, Weiss F, et al. Complications of non-compaction of the left ventricular myocardium in a paediatric population: a prospective study. *Eur Heart J* 2006; 27:1855-60.
4. Henderson DJ, Anderson RH. The development and structure of the ventricles in the human heart. *Pediatr Cardiol* 2009; 30:588-96.
5. Klaassen S, Probst S, Oechslin E, Gerull B, Krings G, Schuler P, et al. Mutations in sarcomere protein genes in left ventricular noncompaction. *Circulation* 2008; 117:2893-901.
6. Oechslin E, Jenni R. Left ventricular non-compaction revisited: a distinct phenotype with genetic heterogeneity?. *European Heart Journal* 2011; 32(12):1446-56.
7. Jenni R, Oechslin E, Schneider J, Jost CA, Kaufman PA. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart* 2001; 86:666-71.
8. Petersen SE, Selvanayagam JB, Wiesmann F, Robson MD, Francis JM, Anderson RH, et al. Left ventricular non-compaction: insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol* 2005; 46:101-5.

CARDIODESFIBRILADOR IMPLANTABLE SUBCUTÁNEO (CDI-SC)

Los problemas de acceso vascular al corazón y los problemas recurrentes con los cables han llevado a desarrollar un desfibrilador con un sistema de electrodos que se coloca enteramente subcutáneo, fuera de la cavidad torácica.

El sistema consiste en 3 electrodos: la carcasa del desfibrilador, un electrodo distal en el cable y otro proximal localizado aproximadamente a 14 cm de la punta. Entre los electrodos proximal y distal se encuentra la bobina de desfibrilación, de 8 cm, para la desfibrilación contra la carcasa. El cable queda colocado en el borde paraesternal (izquierdo o derecho) y el generador,

sobre el 5.^o-6.^o espacio intercostal en la línea media axilar en plano subcutáneo o intermuscular. Esta última localización se ha postulado basándose en un modelo matemático en el que podrían obtenerse los mejores valores de impedancia y umbrales de desfibrilación (1). El ritmo cardíaco es detectado mediante la señal obtenida con uno de los tres vectores posibles al utilizar los dos electrodos del cable y la carcasa del generador (electrodo proximal- carcasa, electrodo distal-carcasa, electrodo distal-electrodo proximal). Para disminuir la incidencia de complicaciones relacionadas con la detección, como son las descargas inapropiadas, debería realizarse un screening, antes de optar por esta terapia. Esta prueba está ahora disponible además con una herramienta automática que utiliza un *software* de análisis de señal similar al del dispositivo y se hace con un programador de la misma casa comercial.

El dispositivo es capaz de desfibrilar a la mayoría de los pacientes con un choque de 80 Joules (2).

Los datos disponibles sugieren que el CDI-SC es eficaz en la prevención de la muerte súbita. Están en marcha estudios aleatorizados para analizar la seguridad y tolerabilidad a largo plazo.

En el análisis conjunto de los dos mayores estudios, 882 pacientes fueron seguidos durante dos años. Se registraron 111 eventos arrítmicos ventriculares (TV/FV) en 59 pacientes; 100 eventos (90,1%) se terminaron con el primer choque y 109 eventos (98,2%) se terminaron con los 5 choques disponibles. Todos los episodios inducidos fueron eficazmente tratados. La tasa estimada de choques inapropiados a los 3 años fue del 13,1%, la tasa de mortalidad estimada a los 3 años fue del 4,7% (intervalo de confianza del 95%: 0,9 a 8,5%) y no hubo fallos de electrodo ni endocarditis o bacteriemia relacionadas con el CDI-SC (3).

El dispositivo subcutáneo no es adecuado para pacientes que requieran estimulación antibradicardia, a menos que esta se encuentre restringida en el período inmediatamente después del choque (el dispositivo es capaz de estimular de forma transcutánea en los primeros 30 segundos después del choque). Tampoco sería adecuado este tratamiento en pacientes que requieren terapia de resincronización, así como en aquellos que presentan taquiarritmias que puedan ser finalizadas fácilmente con estimulación antitaquicardia (ATP). En el metaanálisis mencionado anteriormente se encontró que la necesidad de recambiar el dispositivo por precisar estimulación se observó únicamente en el 1% de los casos, sumando como causa la necesidad de estimulación antibradicardia, antitaquicardia o resincronización (TRC).

Este dispositivo puede ser útil cuando el acceso venoso es difícil o inviable, en pacientes jóvenes en los que la terapia va a ser requerida por toda o la gran parte de su vida y en pacientes con riesgo elevado de bacteriemia (p. ej., aquellos en los que se ha extraído un sistema transvenoso).

Aunque la mayoría de los candidatos a prevención primaria de muerte súbita pueden ser adecuados para implante de CDI-SC, no hay estudios a largo plazo en esta población a gran escala y no conocemos suficientemente el rendimiento a la larga del dispositivo. Hay estudios pequeños que informan una tasa mayor de choques inapropiados y de complicaciones que requieren reintervención, que con el CDI transvenoso (CDI-TV) (4). Queda por determinar si estos resultados se deben a la curva de aprendizaje o al mayor riesgo de choques inapropiados en poblaciones determinadas.

Están en marcha ensayos prospectivos aleatorizados que comparan la eficacia y las complicaciones del CDI convencional transvenoso con el CDI subcutáneo (5). Por el momento, en análisis retrospectivos, el CDI-SC reduce significativamente las complicaciones relacionadas con los cables (11,5% en los CDI-TV vs. 0,5% en el CDI-SC), aunque son ligeramente mayores las no relacionadas con los cables (2,2 vs. 9,9%, respectivamente). Las complicaciones del CDI-SC están mayormente relacionadas con las infecciones y el sensado inapropiado. Sin embargo, hay que recordar que el CDI-SC está fuera del lecho vascular; por lo tanto, las consecuencias clínicas y las medidas terapéuticas no son tan agresivas como las informadas para las infecciones del CDI-TV. De hecho, en las series publicadas en pocos casos de infección se requirió explante del dispositivo (de 18 infecciones solo 4, lo que representó el 0,8% de los pacientes del metaanálisis). Las tasas de choques, apropiados e inapropiados, son similares en ambos grupos (6).

Por último, aunque la evidencia en pediatría es escasa ya que no están representados en ningún registro o ensayo, hay informes (7) que sugieren que este dispositivo es una opción válida y factible para considerar en niños mayores y fundamentalmente en adolescentes.

En conclusión, el desfibrilador subcutáneo podría ser una opción válida en todos los pacientes candidatos a desfibrilador que no presenten indicación de estimulación ya sea antibradicardia o antitaquicardia, pero son de especial utilidad en pacientes que no tienen acceso vascular y en quienes la expectativa de vida los hace susceptibles de posibles complicaciones con los cables, como son los pacientes jóvenes.

Recomendaciones

Clase IIa

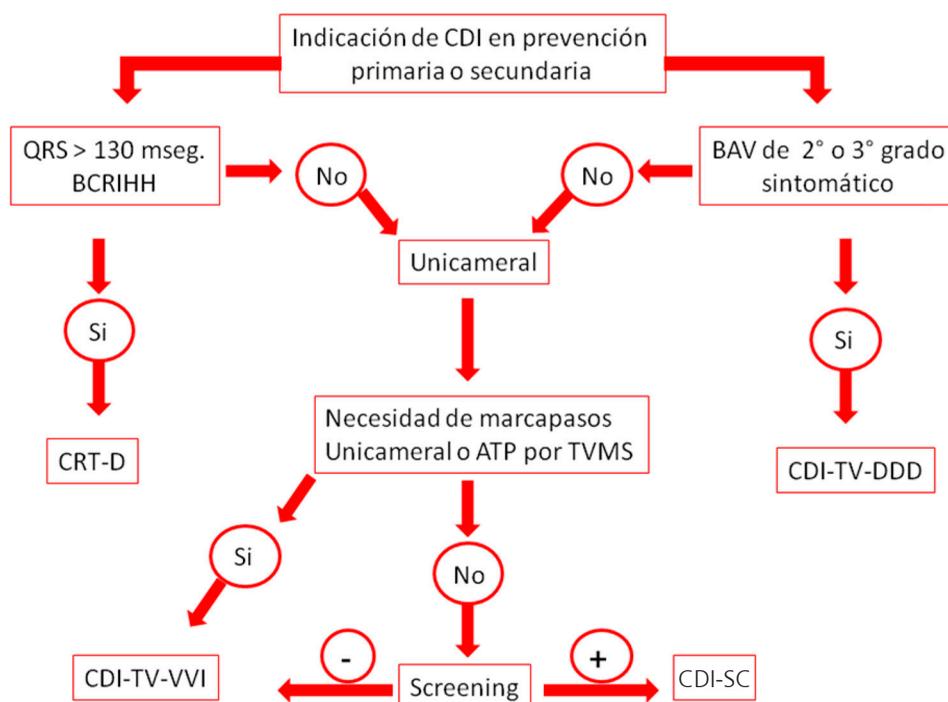
- El CDI-SC es razonable como alternativa al CDI transvenoso (CDI-TV) en pacientes con indicación de desfibrilación sin necesidad de estimulación antibradicardia, TRC o ATP. (Nivel de evidencia C).

Clase IIb

- El CDI-SC podría considerarse una alternativa útil cuando el acceso venoso es difícil, después de la extracción de un CDI-TV por infección o en pacientes jóvenes. (Nivel de evidencia C).

BIBLIOGRAFÍA

1. Heist EK, Belalcazar A, Stahl W, Brouwer TF, Knops RE. Determinants of Subcutaneous Implantable Cardioverter-Defibrillator Efficacy. A Computer Modeling Study. *J Am Coll Cardiol* 2017; 3(4):405-14.
2. Bardy GH, Smith WM, Hood MA, Crozier IG, Melton IC, Jordaens L, et al. An entirely subcutaneous implantable cardioverter- defibrillator. *N Eng J Med* 2010; 363:36-44.
3. Burke MC, Gold MR, Knight BP, Barr CS, Theuns DA, Boersma LV, et al. Safety and efficacy of the totally subcutaneous implantable defibrillator. 2-year results from a pooled analysis of the IDE study and EFFORTLESS Registry. *J Am Coll Cardiol* 2015; 65(16):1605-15.
4. Jarman JW, Lascelles K, Wong T, Markides V, Clague JR, Till J. Clinical experience of entirely subcutaneous implantable cardioverter- defibrillator in children and adults: cause for caution. *Eur Heart J* 2012; 33:1351-9.
5. Nordkamp LR, Knops RE, Bardy GH, Blaauw Y, Boersma LV, Bos JS, et al. Rationale and design of the PRAETORIAN trial: A Prospective, RANdomizEd comparison of subcutaneous and tRAnsvenous ImplANTable cardioverter- defibrillator therapy. *Am Heart J* 2012; 163:753-60.
6. Brouwer TF, Yilmaz D, Lindeboom R, Buiten MS, Nordkamp LR, Schalij MJ, et al. Long- Term Clinical Outcomes of Subcutaneous Versus Transvenous Implantable Defibrillator Therapy. *J Am Coll Cardiol* 2016; 68(19):2047-55.
7. Pettit SJ, Mclean A, IAN Colquhoun I, Connelly D, Mcleod K. Clinical Experience of Subcutaneous and Transvenous Implantable Cardioverter Defibrillators in Children and Teenagers. *PACE* 2013; 36:1532-8.



CHALECO CARDIODESFIBRILADOR

El constante avance de la tecnología pone a disposición de los profesionales herramientas terapéuticas que plantean nuevos desafíos en la determinación de su correcto uso. Es así como desde 2001 contamos con el chaleco cardioversor-desfibrilador cuya implementación se ha ido incrementando paulatinamente con el correr de los años.

El uso de cardioresfibrilador implantable es el pilar de la prevención de la muerte súbita en pacientes con criterios específicos seleccionados, pero ¿qué sucede con los pacientes cuyo riesgo es temporario o no puede ser definitivamente objetivado por la agudeza del cuadro? Es aquí donde el uso del chaleco cardioversor-desfibrilador podría cobrar relevancia. El primer estudio clínico con este tipo de dispositivos fue el WEARIT/BIROAD (1) (*Wearable Defibrillator Investigative Trial Bridge to ICD in Patients at Risk of Arrhythmic Death*), un estudio no aleatorizado, no controlado, que se publicó en 2004 y demostró la eficacia razonable del chaleco cardioresfibrilador (2). Actualmente, estos dispositivos se encuentran en estudio para uso en el explante de CDI por infección (3), como puente a la recolocación, infarto agudo de miocardio (IAM) reciente con alta densidad de arritmia ventricular y fenómenos complejos (4), después de Cirugía de revascularización miocárdica (CRM) y miocardiopatía de reciente diagnóstico con fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) <35% (5,6).

Recientemente se publicaron los resultados del estudio VEST (7), el primero multicéntrico aleatorizado que evaluó si el chaleco cardioversor-desfibrilador era capaz de reducir la incidencia de muerte súbita después del IAM inmediato (<90 días) en pacientes con deterioro de la FEVI como puente al implante del CDI definitivo. Los

resultados para el *end-point* primario fueron negativos. El chaleco no mostró reducir la muerte súbita de una manera estadísticamente significativa en estos pacientes. En un *end-point* secundario se evidenció la disminución de la mortalidad global en los primeros 90 días pos-IAM en pacientes con FEY $\leq 35\%$ con una reducción del riesgo relativo del 35,5%.

La eficacia de shock de estos dispositivos es muy alta, con un 99% en el primer choque, con una tasa de supervivencia posttaquicardia ventricular/fibrilación ventricular del 90% (8).

Recomendaciones

Clase IIa

- Internacionalmente, solo algunas sociedades recomiendan su uso (9,10). En abril del año 2016, la American Heart Association (AHA) publicó un documento consultivo concluyendo (11): El uso del chaleco cardioversor-desfibrilador es razonable cuando hay una clara indicación de CDI acompañado de una contraindicación o indicación de interrupción de la terapia como es el caso de una infección (Nivel de evidencia C).
- El uso de chaleco cardioversor-desfibrilador es razonable como puente a una terapia más definitiva como el trasplante cardíaco. (Nivel de evidencia C).
- La Sociedad Internacional de Trasplante Cardiopulmonar recomienda su uso para pacientes que han sido dados de alta hospitalaria y esperan trasplante, ya que la espera sigue siendo significativa (12). (Nivel de evidencia C).

Clase IIb

- El uso de chaleco cardioversor-desfibrilador puede ser razonable cuando hay preocupación por riesgo de muerte súbita aumentada que puede resolver con el tiempo o con tratamiento de la disfunción ventricular, por ejemplo, en cardiopatía isquémica con reciente revascularización, diagnóstico reciente de miocardiopatía dilatada no isquémica en pacientes comenzando tratamiento dirigido por las guías, o cardiomiopatía secundaria (secundaria a taquicardias, secundaria a problemas tiroideos) en los casos en los cuales la causa primaria es tratable. (Nivel de evidencia C).

El uso de chaleco cardioversor-desfibrilador podría ser apropiado como terapia puente en situaciones asociadas con aumento de muerte súbita en las cuales el implante de CDI ha demostrado reducir la muerte súbita pero no la sobrevida total, como por ejemplo dentro de los 40 días posteriores a un IAM.

Si bien esta tecnología es prometedora y se encuentra en creciente uso para tratar pacientes en quienes la indicación del CDI no es categórica pero cuyo riesgo de muerte súbita es grande, aún faltan estudios multicéntricos controlados, aleatorizados que avalen su indicación. (Nivel de evidencia C).

BIBLIOGRAFÍA

1. Feldman AM, Klein H, Tchou P, et al. Use of a wearable defibrillator in terminating tachyarrhythmias in patients at high risk for sudden death: results of the WEARIT/BIROAD. *Pacing Clin Electrophysiol* 2004; 27:4-9.
2. Kutiyifa V, Moss AJ, Klein H, et al. Use of the wearable cardioverter- defibrillator in high-risk cardiac patients: data from the Prospective Registry of Patients Using the Wearable Cardioverter Defibrillator (WEARIT-II Registry). *Circulation* 2015; 132:1613-9.
3. n Anawuttivat T, Garisto JD, Salow A, Glad JM, , Szymkiewicz S, . Saltzman HE, et al. Protection from Outpatient Sudden Cardiac Death following ICD Removal Using a Wearable Cardioverter- Defibrillator. *PACE* 2014; 37:562-8.
4. Epstein AE, Abraham WT, Bianco NR, et al. Wearable cardioverter-defibrillator use in patients perceived to be at high risk early post-myocardial infarction. *J Am Coll Cardiol* 2013; 62:2000-7.
5. Klein HU, Meltendorf U, Reek S, et al. Bridging a temporary high risk of sudden arrhythmic death. Experience with the wearable cardioverter- defibrillator (WCD). *Pacing Clin Electrophysiol* 2010; 33:353-67.
6. Klein HU, Goldenberg I, Moss AJ. Risk stratification for implantable cardioverter-defibrillator therapy: the role of the wearable cardioverter-defibrillator. *Eur Heart J* 2013; 34:2230-42.
7. ClinicalTrials.gov registration: NCT01446965.
8. Chung MK, Szymkiewicz SJ, Shao M, et al. Aggregate national experience with the wearable cardioverter-defibrillator: event rates, compliance, and survival. *J Am Coll Cardiol* 2010; 56:194-203.
9. Reek S, Burri H, Roberts PR, Perings C, Epstein AE, Klein HU. The wearable cardioverter-defibrillator: current technology and evolving indications. *Europace* 2017; 19:335-45.
10. Priori SG, Blomstrom-Lundqvist C, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, Camm J, et al. 2015 esc guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The task force for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death of the european society of cardiology (ESC) endorsed by: Association for european paediatric and congenital cardiology (AEPC). *Europace* 2015; 17:1601-87.
11. Al-Khatib SM, Yancy CW, Solis P, Becker L, Benjamin EJ, Carrillo RG, et al. 2016 AHA/ACC Clinical Performance and Quality Measures for Prevention of Sudden Cardiac Death A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Performance Measures. *J Am Coll Cardiol* 2017; 69(6):712-44.
12. Gronda E, Bourge RC, Costanzo MR, Deng M, Mancini D, Martinelli L, et al. Heart rhythm considerations in heart transplant candidates

and considerations for ventricular assist devices: International Society for Heart and Lung Transplantation guidelines for the care of cardiac transplant candidates-2006. *J Heart Lung Transplant* 2006; 25:1043-56.

ACCESO PÚBLICO A LA DESFIBRILACIÓN

La muerte súbita cardíaca se ha convertido en un importante problema de salud pública en el mundo, debido a que constituye una causa importante de muerte y discapacidad, y por otra parte por los elevados costos que impone sobre los sistemas sanitarios.

Las enfermedades cardiovasculares son las principales causas de muerte súbita (MS); la enfermedad coronaria es responsable del 80% de esta, y la fibrilación ventricular, el ritmo más frecuentemente asociado, cuyo tratamiento eficaz es la desfibrilación (1,2).

El 70% de las MS se producirán en el ámbito extrahospitalario (en el hogar, en el trabajo, en campos deportivos y en lugares públicos), un hecho que adquiere relevancia, ya que transforma a la comunidad no médica en la primera encargada de atender un episodio de esta naturaleza.

La tasa de sobrevida en pacientes que presentaron un paro cardíaco extrahospitalario (PCE) ha sido tradicionalmente pobre, solo un 1 a un 5% de estos pacientes logran sobrevivir y ser externados (3).

Como respuesta a esta problemática la American Heart Association (AHA) viene promoviendo desde ya hace más de una década, un conjunto integrado de acciones coordinadas que representan los eslabones de la denominada cadena de supervivencia, cuyas etapas más relevantes son la reanimación cardiopulmonar (RCP) y la desfibrilación precoz, teniendo en cuenta que el predictor más importante de supervivencia, en un paciente que ha presentado una MS, es el tiempo que transcurre hasta la desfibrilación eléctrica (4,5). Se ha demostrado que una desfibrilación inmediata, cuando el ritmo es una fibrilación ventricular, se asocia a una sobrevida superior al 90% (6); de igual modo se observa que –por cada minuto que pasa sin desfibrilar– se va reduciendo la sobrevida en un 10%.

La utilización de desfibrilación temprana por Servicios de Emergencia mejoraron la sobrevida de pacientes que habían presentado un paro cardíaco extrahospitalario (PCE) (7); sin embargo, en grandes urbes donde el tiempo de llegada de los Servicios de Emergencias es prolongado, esas tasas de supervivencia disminuyen drásticamente (3).

Es por ello que diversas entidades internacionales encargadas de esta temática promovieron el entrenamiento en la utilización de un desfibrilador externo automático (DEA) por personal que pudiera ser primer contacto ante esta emergencia, como el personal de seguridad (policías, bomberos, seguridad en aeropuertos), y la instalación de DEA en lugares con importante concurrencia de personas como son los aeropuertos y casinos, admitiendo el nombre de desfibrilación de acceso público (DAP) (8,9).

Para poner en funcionamiento un programa de DAP se necesitan 4 componentes esenciales (10):

1. Una respuesta planificada y practicada, que idealmente debería incluir la identificación de los lugares y vecindarios donde exista un riesgo elevado de paro cardíaco, la instalación de equipos de DEA en dichos lugares, la garantía de que los posibles testigos conozcan la ubicación de estos equipos, y, generalmente, la supervisión de un profesional de la salud.
1. El entrenamiento de los probables reanimadores en las técnicas de RCP y el uso del DEA.
2. Un vínculo integrado con el sistema de emergencia local.
3. Un programa de mejora continua de calidad.

La amplia difusión de los DEA para su uso por voluntarios no médicos logra una desfibrilación más temprana y triplica la tasa de sobrevida en PCR prehospitalario (11). Otros estudios abordaron el tema DAP concluyendo que el entrenamiento y el equipamiento de voluntarios para efectuar desfibrilación temprana dentro de un sistema estructurado de repuesta aumentan el número de sobrevivientes al alta hospitalaria luego de paro cardíaco en lugares públicos, y esas personas entrenadas pueden emplear el desfibrilador con eficiencia y seguridad (12,13).

Por lo antes expuesto se recomienda establecer programas de DAP en aquellos lugares donde exista una probabilidad relativamente alta de presenciar un paro cardíaco (como por ejemplo aeropuertos, casinos, grandes centros comerciales e instalaciones deportivas) (10,12-14).

Por otra parte, la adquisición de un DEA para su uso individual en el hogar, en caso de pacientes con riesgo incrementado de PCR, no demostró mejoría en la sobrevida frente a la implementación de RCP sola (15). Sí es posible considerar la capacitación en maniobras de reanimación cardiopulmonar básica para familiares de pacientes con alto riesgo de MS cardíaca (14).

En nuestro país, el 01 de julio de 2015 se sancionó la Ley Nacional de Muerte Súbita. Sistema de Prevención Integral (Ley 27159) (16), que tiene por objetivo permitir el acceso público a la reanimación cardiopulmonar y a la desfibrilación de manera temprana promoviendo la educación y el desarrollo de programas que permitan que, en áreas de gran circulación de personas, se realicen los procedimientos de reanimación cardiopulmonar y desfibrilación que pueden evitar la muerte ante un paro cardíaco súbito.

Por último, es importante destacar que en el año 2012 se asignó un marco jurídico a la enseñanza de las técnicas de reanimación cardiopulmonar con la aprobación de la Ley 26835, cuya finalidad es capacitar en la atención primaria básica del paro cardiorrespiratorio, para prevenir el acontecimiento de muertes evitables en el ámbito extrahospitalario, a los estudiantes del nivel medio y del nivel superior (17).

Recomendaciones

Clase I

- Establecer programas de DAP en aquellos lugares donde exista una probabilidad relativamente alta de pre-senciar un paro cardíaco y se disponga de un almacenamiento adecuado para los DEA (aeropuertos, casinos, instalaciones deportivas, centros comerciales, etc.). (Nivel de evidencia B).

Clase IIb

- Es posible considerar la capacitación en maniobras de reanimación cardiopulmonar básica para familiares de pacientes con alto riesgo de MS cardíaca. (Nivel de evidencia C).

BIBLIOGRAFÍA

1. Zipes DP, Wellens HJ. Sudden cardiac death. *Circulation* 1998; 98:2334-51.
2. Bayes de Luna a, Elosuab R. Muerte Súbita. *Rev Esp Cardiol* 2012; 65(11):1039-52.
3. Lombardi G, Gallagher J, Gennis P, et al. Outcome of out-of-hospital cardiac arrest in New York City the prehospital arrest survival evaluation study. *JAMA* 1994; 271:678-83.
4. Cummins RO, Omato JP, Thies WH, et al. Improving survival from sudden cardiac arrest: the chain of survival concept. *Circulation* 1991; 83:1832-47.
5. Field JM, Hazinski MF, Sayre MR, Chameides L, Schexnayder SM, Hemphill R. Part 1: executive summary: 2010 American Heart Association Guidelines for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care. *Circulation* 2010; 122(18 Suppl 3):S640-56.
6. Kouwenhoven WB. The development of the defibrillator. *Ann Intern Med* 1969;71:449-58.
7. Weaver WD, Hill D, Fahrenbuch CE, et al. Use of automated external defibrillator in the management of out-of hospital cardiac arrest. *NEJM* 1988; 319:661-6.
8. Weisfeldt ML, Kerber PE, Mc Goldrich RP, et al. For the American Heart Association Task Force on Automatic External defibrillation. *Circulation* 1995; 92; (9):2740-7.
9. Nichol G, Hallstrom AP, Kerber R, et al. American Heart Association on the second public Access Defibrillation Conference. *Circulation* 1998; 97:1309-14.
10. Neumar RW, Schuster M, Callaway CW, et al. Part 1: executive summary: 2015 American Heart Association Guidelines Update for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care. *Circulation* 2015; 132(18 Suppl 2):S315-67.
11. Capucci A, Aschieri D, Piepoli MF. Tripling survival from sudden cardiac arrest via early defibrillation without traditional education in cardiopulmonary resuscitation. *Circulation* 2002; 106:1065-70.
12. Hallstrom A, Ornato J, Weisfeldt M, et al. Public Access Defibrillation Trial Investigators. Public-Access Defibrillation and Survival after Out-of-Hospital Cardiac Arrest. *N Engl J Med* 2004; 351(7):637-46.
13. Weisfeldt ML, Sitlani CM, Ornato JP, et al, for the ROC Investigators. Survival after Application of Automatic External Defibrillators before Arrival of the Emergency Medical System. Evaluation in the Resuscitation Outcomes Consortium Population of 21 Million. *J Am Coll Cardiol* 2010; 55(16):1713-20.
14. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2015; 36:2793-867.
15. Bardy GH, Lee KL, Mark DB, et al. Home Use of Automated External Defibrillators for Sudden Cardiac Arrest. *N Engl J Med* 2008; 358:1793-804.
16. Ley 27159. Muerte Súbita. Sistema de Prevención Integral. En: <http://servicios.infoleg.gob.ar/infolegInternet/anexos/245000-249999/249563/norma.htm>
17. Ley 26835. Ley de Promoción y Capacitación en las Técnicas de RCP Básicas. <http://servicios.infoleg.gob.ar/infolegInternet/anexos/245000-249999/207654/norma.htm>

CARDIODESFIBRILADORES EN PACIENTES EN CLASE FUNCIONAL IV DE LA NEW YORK HEART ASSOCIATION EN LISTA DE ESPERA PARA TRASPLANTE CARDÍACO

Los pacientes en CF IV de la NYHA generalmente no son considerados candidatos a implante de CDI dado que, si bien el riesgo absoluto de muerte súbita es alto, la muerte por progresión de insuficiencia cardíaca es proporcionalmente mayor, lo que deriva en un bajo impacto del CDI en la mortalidad global. Sin embargo, los pacientes en lista de trasplante constituyen una subpoblación particular, ya que tiene una mortalidad anual muy alta (mayor del 30%) pero que cambia a una sobrevivida superior al 50% a 10 años luego del trasplante. Es por esto que el cardiodesfibrilador podría estar indicado con el objetivo de prevenir la muerte súbita en lista de espera de trasplante, aumentando la probabilidad de llegar a él.

La evidencia en esta población surge solo de estudios observacionales retrospectivos.

En un registro publicado en 1995, Sweeney y col. analizaron la evolución de 291 pacientes evaluados para trasplante, según si tenían o no un CDI. La mortalidad global fue de 37,4% en un seguimiento medio de 15 meses. Los pacientes portadores de CDI tuvieron una menor tasa de muerte súbita al año (9,2% vs. 16,0%; $P = 0,004$), aunque sin impacto en la mortalidad total (1).

En otro análisis de 310 pacientes en lista de trasplante, de los cuales el 19% eran portadores de CDI, se observó una mortalidad global en lista de espera del 52,9%. En comparación con los pacientes sin CDI, el grupo con CDI mostró un mayor porcentaje de sobrevida hasta el trasplante (49,1% vs. 32,7%), menor mortalidad (60,2% vs. 22%) y mayor permanencia en lista de espera (28,8% vs. 7,2%). La sobrevida fue mayor en el grupo CDI tanto en el primer año como a 4 años de seguimiento ($p=0,0001$), e independientemente de otras terapias concomitantes como el uso de betabloqueantes (2).

En un tercer registro se comparó la evolución de 1089 pacientes en lista de espera de trasplante (550 con CDI vs. 539 sin CDI). El implante de CDI estuvo asociado a una menor mortalidad global, a pesar de un tiempo medio en espera de trasplante de solo 8 meses. El modelo de regresión de Cox mostró un beneficio independiente del CDI sobre la mortalidad global, más pronunciado en aquellos que recibieron el dispositivo como prevención primaria (HR = 0,4; IC 95%:0,19-0,85; $p = 0,016$) (3).

Recomendación

Clase IIa

El implante de CDI como prevención primaria y secundaria de muerte súbita podría ser beneficioso en pacientes ambulatorios con ICC en CF IV de la NYHA en lista de espera de trasplante, con el objetivo de aumentar su probabilidad de sobrevida hasta el trasplante. (Nivel de evidencia C).

BIBLIOGRAFÍA

1. Sweeney MO, Ruskin JN, Garan H, McGovern BA, Guy ML, Torchiana DF, et al. Influence of the implantable cardioverter/defibrillator on sudden death and total mortality in patients evaluated for cardiac transplantation. *Circulation* 1995; 92(11):3273-81.
2. Ermis C., Zadei G, Zhu AX, Fabian W, Collins J, Lurie KG, Sakaguchi S, Benditt DG. Improved survival of cardiac transplantation candidates with implantable cardioverter-defibrillator therapy: role of beta-blocker or amiodarone treatment. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2003; 14(6):578-83.
3. Fröhlich GM, Holzmeister J, Hübler M, Hübler S, Wolfrum M, Enseleit F, et al. Prophylactic implantable cardioverter-defibrillator treatment in patients with end-stage heart failure awaiting heart transplantation. *Heart* 2013; 99(16):1158-65.

MANEJO DE DESFIBRILADORES EN PACIENTES PRÓXIMOS AL FINAL DE LA VIDA

Si bien los CDI han derivado en un significativo aumento en la sobrevida de los pacientes, estos finalmente alcanzarán el final de la vida. En las últimas semanas de vida, alrededor del 20% de los pacientes portadores de CDI reciben choques, que agregan un sufrimiento innecesario adicional a una condición irreversible (1,2).

La decisión de desactivar un dispositivo (que por otra parte tiene la función de salvar la vida del paciente) implica algunos aspectos éticos que debemos conocer y que se sustentan en cuatro principios éticos básicos: el principio de **autonomía del paciente**, el principio de **beneficencia**, el principio de **no maleficencia** y el principio de **justicia** (3-5).

- Un paciente con capacidad de tomar decisiones tiene el derecho de negarse a recibir cualquier tratamiento o de solicitar la retirada del mismo, independientemente de que tenga una enfermedad terminal y de que dicho tratamiento pueda prolongar su sobrevida. Esto se enmarca en los principios del consentimiento informado que los médicos debemos seguir al aplicar un tratamiento.
- Si el paciente es incompetente para tomar decisiones, sus representantes legales tienen el mismo derecho.
- Ética y legalmente no hay diferencia entre negarse a recibir un tratamiento (CDI) y solicitar su retiro.
- El llevar a cabo el pedido del paciente de retirar un tratamiento que sostiene la vida no constituye ni eutanasia ni suicidio asistido. Dos factores diferencian el retiro de una terapia no deseada del suicidio asistido y la eutanasia: la intención del médico (que no es la de provocar la muerte sino la de retirar un tratamiento percibido por el paciente como perjudicial) y la causa de muerte (que no es, como en la eutanasia o el suicidio asistido, un tratamiento aplicado o provisto por el médico sino la propia enfermedad del paciente).
- Los médicos no están obligados a llevar a cabo la desactivación del dispositivo, si consideran que esto se encuentra en conflicto con sus valores personales. En este caso el médico no debe abandonar al paciente sino incorporar a otro especialista que sí pueda llevarlo a cabo.

Para evitar situaciones conflictivas llegados a este punto, es deseable que los electrofisiólogos a cargo del seguimiento de pacientes con CDI discutan de antemano con el paciente y su familia la conducta a seguir en cuanto a la desactivación del dispositivo ante situaciones irreversibles (3).

Una vez tomada la decisión de desactivar un dispositivo, debería cumplirse con un proceso que, preferentemente, toda institución que usualmente atiende pacientes con CDI debería aplicar (5,6):

- La desactivación del CDI requiere una orden (preferentemente escrita) del médico a cargo del paciente, solicitándola. En ella debería constar que el paciente se encuentra apto para tomar decisiones (o que un representante apropiado fue identificado), que se han discutido las consecuencias de la desactivación y las posibles alternativas.
- El procedimiento de desactivación debería tener en cuenta los posibles síntomas resultantes y planificar las terapias paliativas apropiadas.
- La desactivación de las terapias antiataquicardia podrá hacerse mediante reprogramación o mediante la aplicación de un imán. La desactivación del marcapaseo se realizará mediante reprogramación a modos específicos o a salida subumbral.
- Los técnicos/representantes de las empresas de dispositivos solo actuarán en estas circunstancias bajo supervisión médica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ahmad M, Bloomstein L, Roelke M, Bernstein AD, Parsonnet V. Patients' attitudes toward implanted defibrillator shocks. *Pacing Clin Electrophysiol* 2000; 23(6):934-8.
2. Schron EB, Exner DV, Yao Q, et al. Quality of life in the antiarrhythmics versus implantable defibrillators trial: impact of therapy and influence of adverse symptoms and defibrillator shocks. *Circulation* 2002; 105(5):589-94.
3. Lampert R, Hayes DL, Annas GJ, et al. HRS Expert Consensus Statement on the Management of Cardiovascular Implantable Electronic Devices (CIEDs) in patients nearing end of life or requesting withdrawal of therapy. *Heart Rhythm* 2010; 7(7):1008-26.
4. Goldstein NE, Lampert R, Bradley E, Lynn J, Krumholz HM. Management of implantable cardioverter defibrillators in end-of-life care. *Ann Intern Med* 2004; 141(11):835-8.
5. Mueller PS, Jenkins SM, Bramstedt KA, Hayes DL. Deactivating implanted cardiac devices in terminally ill patients: practices and attitudes. *Pacing Clin Electrophysiol* 2008; 31(5):560-8.
6. Zellner RA, Aulisio MP, Lewis WR. Should implantable cardioverter-defibrillators and permanent pacemakers in patients with terminal illness be deactivated? Deactivating permanent pacemaker in patients with terminal illness. Patient autonomy is paramount. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2009; 2(3):340-4.

CONDUCCIÓN DE VEHÍCULOS EN PACIENTES CON DISPOSITIVOS IMPLANTABLES

Recomendaciones de habilitación para el manejo de vehículos en pacientes con dispositivos implantables

Los pacientes portadores de diferentes cardiopatías frecuentemente padecen arritmias que requieren el implante de dispositivos como marcapasos o cardiodesfibriladores (CDI). Dado el incremento de la población con estos equipos, se necesitan evaluaciones médicas para definir la capacidad en estos pacientes de conducir un vehículo. Por tal motivo, además de la evaluación clínica, también se requiere el control periódico del dispositivo por un especialista en arritmias, para evaluar posibles complicaciones. Es importante remarcar que, más allá de las recomendaciones generales aquí emitidas, existe una enorme diversidad de situaciones en pacientes con dispositivos, lo que llevará, en muchos casos al médico electrofisiólogo tratante, a la toma de decisiones individuales.

Asimismo, importa analizar el potencial impacto negativo en el paciente, dado que estas normas pueden inhabilitar de manera temporal o permanente una actividad necesaria en la vida personal o laboral, alterando claramente la calidad de vida.

De todos los accidentes con vehículos, un deterioro súbito en la capacidad del conductor es responsable de un 1 a 3,4% de casos, y de estos solo el 8-10% son originados por una patología cardíaca (1). Una evaluación del riesgo en estos pacientes debe hacerse sobre la base de una ecuación que reúne los siguientes parámetros: tiempo de conducción del vehículo, tipo de vehículo, riesgo de pérdida súbita de la conciencia, y la posibilidad de que esto pueda originar un accidente fatal (2).

Es muy importante la diferenciación entre conductores particulares y profesionales, puesto que estos últimos presentan un tiempo de manejo mucho mayor y el tipo de vehículo es muy diferente del de un particular, ya que transportan personas o cargas pesadas con un claro aumento del riesgo para sí mismos y para otros. Por estos motivos tendrán limitaciones con los dispositivos implantables que serán especificados en las recomendaciones.

Una causa de síncope al conducir suelen ser las bradiarritmias que, en algunos casos, suelen corregirse al retirar determinada medicación, pero que habitualmente lleva al implante de un marcapasos definitivo, para aliviar los síntomas y prevenir nuevos episodios de síncope. Luego del implante del marcapasos es prudente considerar un tiempo de restricción al conducir para permitir la recuperación de la herida quirúrgica, alcanzar umbrales estables de estimulación y detectar complicaciones del implante. Por este motivo consideramos que 1 mes de restricción desde el implante resulta prudente en conductores particulares, aunque en caso de conductores profesionales este tiempo debería extenderse a 3 meses, siempre y cuando se constate un correcto funcionamiento del dispositivo y la ausencia de síntomas desde el implante.

Seguramente, los pacientes con cardiodesfibriladores implantables constituyen el grupo más complejo. La posibilidad de presentar arritmias ventriculares y terapias a causa del dispositivo durante la conducción es lógica, así como también considerar que el conductor puede perder el control del vehículo y ocasionar accidentes con daños para sí mismo y a terceros.

La arritmia ventricular sostenida es un evento que puede originar síntomas que varían desde mareos, a síncope o muerte súbita. Si bien ocurre más frecuentemente en miocardiopatías dilatadas, existe un gran número de patologías hereditarias o adquiridas que pueden originarla. La taquiarritmia ventricular en pacientes con un CDI puede ser interrumpida por marcapaseo rápido o choque. Actualmente, la programación prioriza el uso de marcapaseo antitaquicardia con el que se obtiene la interrupción de la TV en la mayoría de los casos. En diferentes estudios se ha establecido que solo un 0,2 a 0,9% de los pacientes pueden presentar síncope o presíncope con este tipo de terapias (3,4).

En pacientes con riesgo de sufrir arritmia ventricular sostenida se ha expandido cada vez más la indicación de un cardiodesfibrilador en prevención primaria de muerte súbita. Esta población suele considerarse de menor riesgo de síncope al conducir, dado que posee una incidencia de muerte súbita del 0,5 al 1,8% anual (5). Basado en los estudios de prevención primaria de muerte súbita, al considerar la tasa de descargas apropiadas o inapropiadas del CDI con el tiempo que pasan los pacientes conduciendo, el riesgo de que el conductor presente una terapia del CDI durante el manejo es muy baja, del 0,15 por paciente por año (6). Se presenta un mayor riesgo en la primera hora de conducción, que durante el tiempo total que se encuentra conduciendo. El estudio TOVA mostró que el riesgo absoluto de una descarga apropiada del CDI por arritmia ventricular fue estimada en 1 episodio cada 25.116 personas por hora de conducción. El riesgo relativo fue de 1,05 IC 95% 0,48-2,30 (7). Se considera que un conductor particular requiere un período de 1 mes luego del implante de un CDI para permitir detectar complicaciones posteriores al implante (hematoma, desplazamiento de catéteres, etc.) y recuperación del paciente después del procedimiento. Se sugiere que la licencia se renueve anualmente en estos pacientes.

Sin embargo, en los conductores profesionales, el implante de un CDI lleva a la inhabilitación definitiva para conducir.

En los pacientes en quienes se implanta un CDI en prevención secundaria por haber presentado arritmia ventricular sostenida y sintomática, existe un mayor riesgo de recurrencia que en pacientes con indicación en prevención primaria. Estos pacientes con mayor riesgo arritmico es más probable que reciban algún tratamiento adecuado del CDI que, en algunos casos, puede evitar un síncope, pero también puede causar una incapacidad transitoria al conducir. Se sabe que en un 10-15% de los pacientes existe un síncope con las descargas del CDI (8). No obstante, distintos informes han mostrado que el riesgo de terapias durante la conducción y las posibilidades de accidentes con CDI en prevención secundaria son bajos. La tasa de accidentes fatales en pacientes con CDI es del 7,5% cada 100.000 pacientes/año y la de la población general es del 18,5% cada 100.000 pacientes/año (9).

Existe evidencia de que el mayor riesgo de recurrencia de arritmia está presente en los primeros meses después del implante y del episodio de arritmia (10). La posibilidad de choques y síncope durante la terapia del CDI se reducen significativamente luego 6 meses; por este motivo para los pacientes con implante de CDI en prevención secundaria debe transcurrir un período de 6 meses sin terapias después del implante del CDI para detectar complicaciones del implante y posibles recurrencias, antes de habilitarlos para una licencia de tipo particular, ya que los conductores profesionales quedan inhabilitados manera indefinida. Se sugiere que la licencia se renueve anualmente en estos pacientes. Del mismo modo, para todos los pacientes con un CDI implantado y para quienes se detecte una terapia apropiada, deberán transcurrir 6 meses libre de eventos y con adecuado control del dispositivo con un médico especialista en arritmias o electrofisiólogo, antes de permitirles una habilitación para licencia particular. Aquellos conductores con terapias inapropiadas podrán retomar el manejo una vez resuelta la causa desencadenante.

Existe también una población cada vez mayor de pacientes con resincronizadores cardíacos asociados a un cardiodesfibrilador (TRC-D) o no (TRC-P). En estos casos, dado que la indicación de un TRC-D suele estar definida por una población con mayor riesgo arritmico, consideramos que la limitación debería ser similar a la de los pacientes con CDI, mientras que los pacientes con implante de un TRC-P presentan un menor riesgo arritmico pese a la cardiopatía, por lo que deberán ser evaluados de modo similar a los pacientes con marcapasesos.

Las diferencias en las restricciones aplicadas a conductores particulares y profesionales surgen de que estos últimos presentan un mayor tiempo y distancia de conducción, asociado a vehículos más grandes. Ciertos conductores profesionales de vehículos pequeños y pocos pasajeros son un grupo con un riesgo intermedio, por lo cual deberá evaluarse con el médico tratante cada caso particular.

Guías internacionales

	Canadá 2003 particular	Profesional	Europea particular	Profesional	Americana particular
Marcapasos	1 semana Sin síncope Control del MP	1 mes Sin síncope Control del MP			
Prevención primaria después del implante	4 semanas	Descalifica	4 semanas	Descalifica	Al menos 1 semana
Prevención secundaria con pérdida conciencia	6 meses	Descalifica	3 meses	Descalifica	6 meses
Prevención secundaria sin pérdida conciencia	1 semana después del implante y 3 meses después de episodio con Fey < 30%	Descalifica	3 meses	Descalifica	6 meses
ATP	6 meses	Descalifica	3 meses	Descalifica	6 meses
Choque	6 meses	Descalifica	3 meses	Descalifica	6 meses

BIBLIOGRAFÍA

1. Epstein AE, Miles WM, Benditt DG, et al. Personal and public safety issues related to arrhythmias that may affect consciousness: implications for regulation and physician recommendations. A medical/scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 1996; 94:1147-66.
2. Consensus Conference CCS. Assessment of the cardiac patient for fitness to drive. *Can J Cardiol* 1992; 8:406-12.
3. Gulizia MM, Piraino L, Scherillo M, et al. A randomized study to compare ramp versus burst antitachycardia pacing therapies to treat fast ventricular tachyarrhythmias in patients with implantable cardioverter-defibrillators: the PITAGORA ICD trial. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2009; 2:146-53.
4. Wathen MS, Sweeney MO, DeGroot PJ, Stark AJ, Koehler JL, Chisner MB, et al., PainFREE Investigators. Shock reduction using anti-tachycardia pacing for spontaneous rapid ventricular tachycardia in patients with coronary artery disease. *Circulation* 2001; 104:796-801.
5. Bristow MR, Saxon LA, Boehmer J, et al. Cardiac-resynchronization therapy with or without an implantable defibrillator in advanced chronic heart failure. *N Engl J Med* 2004; 350:2140-50.
6. Vijgen J, Botto G, Camm J, Hiojet C, Jung W, Le Heuzey J, et al. Consensus statement of the European Heart Rhythm Association: updated recommendations for driving by patients with implantable cardioverter- defibrillators. *Europace* 2009; 11:1097-107.
7. Albert CM, Rosenthal L, Calkins H, Steinberg JS, Ruskin JN, Wang P, et al. Driving and implantable cardioverter-defibrillator shocks for ventricular arrhythmias. *J Am Coll Cardiol* 2007; 50:2233-40.
8. Sorajja D, Shen W. Driving guidelines and restrictions in patients with a history of cardiac arrhythmias, syncope or implantable devices. *Curr Treat Opt Cardiovasc Med* 2010; 12:443-56.
9. Curtis AB, Conti JB, Tucker KJ, Kubilis PS, Reilly RE, Woodward DA. Motor vehicle accidents in patients with an implantable cardioverter-defibrillator. *J Am Coll Cardiol* 1995; 26:180-4.
10. Larsen GC, Stupey MR, Walance CG, et al. Recurrent cardiac events in survivors of ventricular fibrillation or tachycardia. Implications for driving restrictions. *JAMA* 1994; 271:1335-.

PROGRAMACIÓN DE CARDIODESFIBRILADORES

La terapia del CDI es claramente una terapia eficaz para pacientes seleccionados en poblaciones definibles definidas?. Sus beneficios y riesgos se ven afectados directamente por la programación y las decisiones quirúrgicas.

Programación para la detección de taquicardia

Siguiendo los importantes cambios en los últimos años, el concepto de la óptima programación del CDI ha cambiado. La preocupación por la insuficiente subdetección de FV en particular, la presencia de un umbral de desfibrilación creciente con una duración prolongada de FV y la necesidad de aportar cada vez mayor energía de la desfibrilación monofásica crearon una cultura de programación basada en la rápida detección de la taquicardia y gran celeridad en el inicio de la terapéutica (1-3). Las primeras generaciones de CDI no registraban ni grababan

registros de electrogramas (EGM), lo que conducía a una apreciación reducida de la frecuencia y el impacto de los choques inapropiados. Con el advenimiento y luego el predominio de las indicaciones de prevención primaria, los choques evitados constituyeron gran parte de la terapia total (4-9). Poco a poco, las publicaciones han aumentado la conciencia acerca de los resultados adversos asociados con la terapéutica no apropiada del CDI, y han demostrado que los choques evitables pueden reducirse mediante la programación de la velocidad de detección, la duración de la detección y la estimulación antitaquicardia (*antitachycardia pacing/ATP*), que discriminan la taquicardia supraventricular (TSV) de la ventricular, y de la programación específica para minimizar el censado o detección de ruido (7-18).

Criterios de duración para la detección de la arritmia ventricular

Con una mayor conciencia del potencial daño de choques inapropiados y el almacenamiento de registros de electrogramas en los que se registraron largos episodios de TV que se autolimitaron, se ha explorado una estrategia de configuración de detección prolongada. Esta estrategia permite que los episodios finalicen sin requerir intervención del dispositivo y así también reducir la terapia inadecuada para arritmias no malignas. El beneficio de programar una duración prolongada de la detección (30 de 40 latidos) se informó por primera vez en el estudio PREPARE. La programación en PREPARE demostró una reducción significativa en choques inapropiados para arritmias supraventriculares y en choques evitables para TV. Además, se redujo el índice de morbilidad, que consiste en choques, síncope y TV sostenida no tratada. En 2009, el papel de la programación de detección prolongada en pacientes con miocardiopatía dilatada no isquémica y disfunción ventricular izquierda (en prevención primaria) se observó en un estudio con CDI biventricular (RELEVANT), que confirmó y amplió los resultados del ensayo PREPARE. Los pacientes fueron tratados con un manejo simplificado de la TV, lo que implica una detección mucho más larga para los episodios de FV (30 de 40 latidos) en comparación con el grupo de control (12 de 16 latidos) y una ventana única para monitorizar la TV. Al igual que en PREPARE, el grupo en estudio del RELEVANT experimentó una reducción significativa de la cantidad de intervenciones de CDI (81% de reducción) sin aumentar la incidencia de síncope. Se notificaron menos choques inapropiados y hospitalizaciones por insuficiencia cardíaca (IC) en el grupo de estudio RELEVANT en comparación con el grupo control.

En el estudio MADIT-RIT se dividieron los pacientes en 3 grupos. Se comparó una estrategia de programación convencional con un retraso de 1 segundo para FV (equivalente a aproximadamente 12 intervalos incluyendo detección más retardo) y un retardo de 2,5 segundos para la detección de TV (equivalente a aproximadamente 16 intervalos incluyendo detección más retardo) en el grupo A, una zona de FV que se programó a 200/’ para el grupo B y un retraso en la estrategia terapéutica de 60 segundos para las frecuencias entre 170 y 199 , de 12 segundos para las de 200 a 249 y solo de 2,5 segundos para las de 250 o más para el grupo C (22) . La población de MADIT-RIT tenía exclusivamente indicación de prevención primaria e incluyó aproximadamente una proporción igual de pacientes con miocardiopatía isquémica y no isquémica. A todos los pacientes se les implanto un CDI de dos cámaras o un CRT-D programado para administrar ATP antes del choque. Después de un seguimiento medio de 1,4 años, el grupo de detección prolongado (Grupo C) se asoció con una reducción en la TV/VF tratada que condujo a una reducción del 76% en el punto final primario: choques inapropiados y hospitalizaciones por todas las causas (23). Es importante destacar que, como en PREPARE, RELEVANT y MADIT-RIT, la duración de detección en el estudio ADVANCE III (30 de 40 latidos) no tuvo un impacto negativo en la tasa de eventos sincopales. No hubo diferencias significativas en la mortalidad entre los grupos con programación óptima y la convencional. Por último, el PROVIDE (1670 pacientes) con programación convencional vs. experimental (2 zonas para TV y 1 para FV que requirieron 25, 18 y 12 latidos de detección, respectivamente) (24) observó una reducción significativa del 36% en la tasa de choque por cualquier causa a los 2 años y una supervivencia mejorada.

Mientras que PREPARE, RELEVANT, MADIT-RIT y PROVIDE solo incluyeron pacientes con prevención primaria, un subestudio del ADVANCE III evaluó la eficacia y seguridad de un enfoque de detección prolongada en pacientes de prevención secundaria que tienen una alta carga de episodios arrítmicos. Se observó que una larga duración de la detección redujo la totalidad de las terapias administradas, principalmente debido a una reducción significativa del 36% en los choques apropiados (25). Se publicaron 2 metaanálisis incluyendo los estudios anteriores en 2014. (RELEVANT, PREPARE, MADIT-RIT, ADVANCE III, PROVIDE y EMPIRIC) (26,27). Una reducción del 30% en el riesgo de muerte se encontró en el grupo de la detección prolongada cuando se incluyeron los 6 estudios. Un metaanálisis evaluó el impacto de una duración prolongada de la detección de la arritmia empleando los pacientes inscriptos en RELEVANT, Grupo C del MADIT-RIT, ADVANCE III y PROVIDE, e informó una reducción de la carga global de terapias y un 50% de reducción de choques inapropiados. Se observó una reducción de la mortalidad por todas las causas, sin un aumento del riesgo de síncope. Se recomienda considerar una configuración de ventana de detección larga como una estrategia “predeterminada” para la programación de CDI. En la Tabla 1 se presenta un resumen de los grandes conjuntos de datos comparativos de detección de taquicardia.

Tabla 1. Evidencia en detección de taquicardia

Ensayo	Población (n)	Controles de detección corta	Controles de detección prolongada
Prepare	1391	12 de 16 (58%)	30 de 40
	No aleatorizado Prevención primaria	16 de 24 (42%)	
Relevant	324	12 de 16	30 de 40
	No aleatorizado Prevención primaria		
Maudit-Rit	1500	2,5 s(170-199 lpm)	60 s (170-199 lpm)
	Aleatorizado Prevención primaria	1 s (200 lpm)	
Advance III	1902	18 de 24	12 s (200-249 lpm)
	Aleatorizado		2,5 s (250 lpm)
	Prevención primaria y secundaria		30 de 40
Provide	1670	12 latidos	25 latidos (180-214 lpm)
	Aleatorizado		18 latidos (214-250 lpm)
	Prevención primaria		12 latidos (250 lpm)

Limitaciones de los datos sobre la duración de la taquicardia necesaria para la detección

Si bien la información presente sobre el efecto de la duración de la detección de la taquicardia se basa en aproximadamente 7000 pacientes, existen limitaciones. De esos datos solo un 25% (de los 1902 pacientes inscritos en el ensayo ADVANCE III) corresponde a pacientes en prevención secundaria. Aunque esta proporción es una representación justa de la población del mundo real que recibe un CDI, se necesitan más datos para comprender plenamente el impacto de la estrategia de detección a lo largo de este subgrupo de pacientes. MADIT-RIT y RELEVANT no incluyeron CDI unicamerales, y MADIT-RIT excluyó a los pacientes con fibrilación auricular (FA) permanente. MADIT-RIT, ADVANCE III, RELEVANT y PROVIDE utilizan dispositivos de 3 fabricantes diferentes con estrategias de detección con distintos tiempos de detección, intervalos y definiciones. Algunos fabricantes de CDI no están representados en absoluto en estos ensayos. La programación en los grupos de control de los estudios fue altamente heterogénea. En la Tabla 2 se muestra en forma aproximada del impacto del número de intervalos en la detección y la duración del ciclo de taquicardia (CL). Una limitación adicional es el seguimiento relativamente corto y la falta de inclusión de los pacientes con enfermedad más grave que reciben un CDI. Por último, hay que tener en cuenta que –a medida que el voltaje de las baterías del CDI se consume– el tiempo de choque se alarga.

Tabla 2. Aproximación del tiempo de detección de 30 intervalos utilizando la detección de intervalos fijos 8 de 10 más la adición de un retardo de tiempo, para un rango de frecuencias cardíacas

Latidos por minuto	Característica de la arritmia Longitud del ciclo (ms)	Detección basada en intervalos	
		Tiempo para detectar 30 intervalos	Tiempo para detectar 8 intervalos
180	333	10,0	2,7
200	300	9,0	2,4
220	273	8,2	2,2
240	250	7,5	2,0
260	231	6,9	1,8
280	214	6,4	1,7
300	200	6,0	1,6

Crterios para la detección de la arritmia ventricular

La detección ventricular de taquiarritmia por dispositivos implantables se basa principalmente en la frecuencia cardíaca. Las frecuencias cardíacas pueden ser extremadamente rápidas durante las taquiarritmias ventriculares, y es poco probable que tales frecuencias se alcancen durante taquiarritmias supraventriculares, haciendo de este modo un componente potente de la discriminación por arritmia. Sin embargo, la TV también puede presentar frecuencias más bajas en el rango de las taquiarritmias supraventriculares o incluso de la taquicardia sinusal. Por lo tanto, cualquier punto de corte siempre implicará un punto medio entre maximizar la sensibilidad para la detección de taquiarritmia ventricular a expensas de la detección inadecuada de taquiarritmias supraventriculares rápidas y la maximización de la especificidad a expensas de algunas TV lentas que no se detectan (29).

Debido a que el CDI se empleó inicialmente en pacientes para prevención secundaria, el punto de corte de la frecuencia se ajustó a un valor ligeramente inferior a la observada en la TV. Con el uso del CDI en la prevención primaria, la tasa de detección entró en cuestión, porque no hay antecedentes de taquicardia sostenida en estos pacientes. En el MADIT-RIT, estudio con pacientes de prevención primaria, se comparó la terapia convencional (límite de frecuencia 170 lpm, n 514) con un “grupo de alta frecuencia” en el que el corte de la frecuencia fue 200 lpm (n 500) (22). El punto final primario relacionado con la aparición de terapias inapropiadas se observó en el 20% del grupo convencional y en el 4% del grupo de alta frecuencia (P seguimiento de 1,4 años). Los choques se presentaron 22% vs. 9% en los grupos convencional y de alta frecuencia, respectivamente. Es importante señalar que la mortalidad por todas las causas en la población convencional (6,6%) fue aproximadamente el doble del grupo de alta frecuencia (3,2%, $P = 0,01$). En un estudio observacional realizado en un solo centro, con 365 pacientes (prevención primaria), con una sola zona de choque de más de 220 lpm (30)., durante un seguimiento medio de 42 meses solo el 6,6% experimentó choques inapropiados. Se observó que en la zona de monitorización de más de 170 lpm, se detectaron episodios autolimitados de TV en el 12% de los pacientes, pero solo presentaron síntomas el 1,9%. La tasa de mortalidad fue del 17%, con un caso de muerte súbita inexplicable. Un estudio reciente de prevención primaria reveló que había una considerable superposición entre las frecuencias de arritmias supraventriculares y ventriculares, y la mayoría de los choques inadecuados ocurrieron con tasas entre 181 y 213 lpm (24). Estos datos también apoyan la idea de que para los pacientes de prevención primaria es seguro aumentar la tasa de corte de hasta 200 lpm para reducir estas terapias potencialmente evitables, una práctica que también fue apoyada por los resultados del ensayo MADIT-RIT. En pacientes con prevención secundaria, ningún ensayo ha estudiado en forma aleatoria las frecuencias de detección ni ha comparado los resultados. La recomendación publicada anteriormente sugiere una zona TV que comienza entre 10 y 20 lpm más lenta que la frecuencia observada en las taquicardias incluyendo usualmente un esquema de detección de arritmias de 2 o 3 zonas. Se debe ajustar un rango mayor de frecuencias cuando se inicia un fármaco antiarrítmico que puede ralentizar la frecuencia de la taquicardia (p. ej., amiodarona).

Zonas de detección única vs. múltiple

Los CDI modernos permiten clasificar en zonas únicas o múltiples para frecuencias. Esta clasificación hace posible que se apliquen diferentes criterios para la detección (p. ej., el número de intervalos) y para terapia escalonada (p. ej., diferentes longitudes de ciclo (CL) adaptables para TV más lentas vs. más rápidas y más secuencias de ATP para TV más lentas y presumiblemente hemodinámicamente más estables). La programación de más de una zona de taquicardia permite una mayor especificidad en la discriminación TV de TSV. El concepto de programación simple vs. multizona no está bien probado. El estudio MADIT-RIT asignó al azar pacientes de CDI por prevención primaria en 1 de 3 grupos con programación de una sola, doble o triple zona (el grupo de zona única también tenía una zona de monitoreo). El resultado para el grupo de una sola zona (alta frecuencia) fue comparable al grupo de triple zona (retrasado) y superior al grupo de doble zona (convencional), con respecto a choque inadecuado (22). Este estudio es consistente con múltiples estudios en la programación de CDI en los que el uso de la programación de múltiples zonas ha permitido flexibilidad en las estrategias de programación con respecto a detección, discriminación y terapia. Hay datos observacionales del estudio ALTITUDE que muestran que la programación de doble zona está asociada con menos choques que la programación de zona única (64). Por lo tanto, los autores concluyen que el uso de más de 1 zona de detección puede ser útil para la programación moderna del CDI. Se observó que la ATP antes o durante la carga se utilizó en la mayoría de los estudios descriptos tanto en la detección de taquicardia como en la terapia y, por lo tanto, se recomienda para una detección más larga.

Discriminación entre arritmias supraventriculares y ventriculares

El proceso de discriminación de TSV-TV clasifica una secuencia de EGM detectados que concuerdan con los criterios de frecuencia y duración como TSV (terapia con retención) o VT/VF (terapia administrada). Los discriminadores son componentes de algoritmos individuales, los cuales los utilizan para producir una clasificación final del ritmo. La clasificación final del ritmo puede diferir dependiendo de los detalles técnicos de cómo se calcula cada discriminador individual, el umbral nominal o programado para el discriminador, el orden en que se aplican los componentes y las conexiones lógicas entre ellos (p. ej., “y” vs. “o”). En algunos CDI, los ritmos

clasificados como TV/FV experimentan un paso de verificación de detección subsiguiente para confirmar que los EGM representan la activación cardíaca verdadera.

Componentes del discriminador TSV-TV

Los discriminadores individuales pueden ser considerados en relación con los EGM analizados como ventriculares solos o auriculares y ventriculares, por el ritmo que identifican (p. ej., FA, taquicardia sinusal, TV), o por el tipo de información del EGM analizado (intervalos vs. morfología). Obsérvese que la frecuencia ventricular sola es un discriminador obligatorio, como se comentó en la sección anterior (33-37).

Rechazo de taquicardia sinusal desde el comienzo

Varios de los discriminadores basados en intervalos se centran en las diferencias en el inicio de la taquicardia sinusal (aceleración gradual y paralela de los intervalos auriculares y ventriculares conducidos) en comparación con la TV (típicamente abrupta, con disociación atrioventricular al menos transitoria). Los discriminadores basados en intervalos de una sola cámara se usan con poca frecuencia (38-41). Actualmente se prefiere un discriminador de cámara dual basado en intervalos que clasifica una taquicardia 1:1 como TVS si el ritmo auricular se acelera en el inicio definido por el dispositivo. Un discriminador relacionado con la "taquicardia sinusal" clasifica una taquicardia como TV si los intervalos RR o PR se desvían suficientemente de la gama de intervalos sinusales inmediatamente anteriores (42).

Rechazo de FA por la regularidad del intervalo ventricular

La regularidad del intervalo ventricular (estabilidad del intervalo) es un discriminador explícito de una sola cámara, basado en intervalos, que clasifica el ritmo como FA si los intervalos ventriculares son suficientemente irregulares. Debido a que la variabilidad de intervalos en la FA conducida disminuye a frecuencias cardíacas más rápidas, la estabilidad se vuelve poco fiable en la discriminación TV de FA en valores superiores a 170 lpm (38,41). La estabilidad del intervalo también puede fracasar si los fármacos (p. ej., la amiodarona) hacen que la TV monomórfica se vuelva irregular, o inducir la TV polimórfica a entrar lentamente en la zona de discriminación TSV-VT (40,43).

Diagnóstico de TV por componentes de doble cámara: frecuencia auricular vs. ventricular y asociación auriculoventricular

En contraste con los algoritmos de discriminación de cámara única anteriores que diagnostican TSV cuando se cumplen sus criterios, dos algoritmos separados, basados en intervalos de doble cámara, diagnostican TV. En primer lugar, la frecuencia auricular vs. la frecuencia ventricular diagnostica TV si la frecuencia ventricular supera la frecuencia auricular (44). La disociación atrioventricular identifica la TV isorrítmica durante la taquicardia sinusal. Inversamente, el discriminador de asociación atrioventricular diagnostica TSV en presencia de asociación atrioventricular N:1 (p. ej., 2:1, 4:1) consistente con el *flutter* auricular con una relación de conducción fija.

El discriminador de morfología en el electrograma ventricular

Este versátil discriminador de una sola cámara es el único componente del algoritmo que no se basa en intervalos en el EGM. Clasifica las taquicardias como TSV si la morfología (forma) del EGM ventricular es suficientemente similar a la morfología durante un ritmo de referencia. Puede discriminar potencialmente cualquier TSV de TV, incluyendo TSV que desafían a otros discriminadores, tales como TSV 1:1 de inicio abrupto y TV irregular durante FA. Los CDI contemporáneos (incluidos los CDI subcutáneos) analizan el EGM de los electrodos de choque, que registran un campo de visión más grande que los EGM de los electrodos de detección de ritmo (45).

Algoritmos de discriminación TSV-TV

Los algoritmos de discriminación combinan distintos componentes para proporcionar una clasificación final del ritmo de TV/FV o TSV. El discriminador de morfología frecuentemente forma el componente primario de los algoritmos de una sola cámara relegando la estabilidad a un papel secundario. Por el contrario, la base de la mayoría de los algoritmos de doble cámara es la comparación explícita o implícita de las frecuencias auricular y ventricular, debido a que la frecuencia ventricular es mayor que la frecuencia auricular en más del 80% de las TV, los algoritmos que comparan las frecuencias auriculares y ventriculares como su primer paso (50,51). La mayoría de los algoritmos de doble cámara restringen aún más los discriminadores de cámara única a las taquicardias para obtener el mayor beneficio. Por lo tanto, la estabilidad se aplica recién si la FA se confirma mediante el cálculo directo de la frecuencia auricular o la frecuencia auricular es mayor que la frecuencia ventricular.

Programación de terapia de taquicardia

Los choques apropiados e inapropiados de CDI se han asociado con un considerable aumento en el riesgo de mortalidad (52-57). En el ensayo acerca de muerte súbita en insuficiencia cardíaca (SCD-HeFT), el riesgo de

mortalidad fue 5 veces mayor en los pacientes que recibieron choques apropiados del CDI y 2 veces más altos en los pacientes que recibieron choques inapropiados 9). Del mismo modo, la agrupación de datos de 4 estudios de 2135 pacientes con CDI, los choques de TV se asociaron con un aumento del 32% en el riesgo de mortalidad. En ese análisis, los pacientes con choques tuvieron una supervivencia menor que los aquellos tratados solo con ATP (54). Los choques del CDI son probablemente un marcador de enfermedad cardíaca avanzada y se han asociado con mayor disfunción del VI y mortalidad. En cuanto a la programación de CDI, se ha demostrado que las frecuencias más rápidas para detección de TV/FV, las duraciones de detección más largas, el uso de una sola zona, el uso de discriminadores para TSV y el suministro de ATP reducen los choques apropiados e inapropiados y mejoran la calidad de vida (17, 27, 58-63). Esta programación podría mejorar la supervivencia (58). De hecho, varios estudios han demostrado que el ATP es eficaz para terminar la TV lenta y rápida con tasas extremadamente bajas de eventos adversos como el síncope (19, 64-69). Aunque el número ideal de ráfagas de ATP no se ha determinado definitivamente, los datos actuales apoyan el uso de hasta 2 intentos de ATP ya que los intentos adicionales aportan muy poca eficacia adicional (19,64,65, 69,71,72). La duración más eficaz de la ATP es incierta, pero en la ATP ADVANCE-D, una estrategia con ATP de hasta 8 pulsos fue tan eficaz y segura como ATP de 15 pulsos (73). El ensayo clínico PITAGORA CDI aleatorizó a 206 pacientes con un CDI a 2 estrategias de ATP: un intervalo de acoplamiento en ráfaga contra un acoplamiento en rampa. Los resultados del ensayo mostraron que, a lo largo de un seguimiento medio de 36 meses y comparada con la estimulación en rampa, la estimulación de ráfagas fue más eficaz para terminar episodios rápidos de TV (entre CL 240 y 320 ms)(74). Sin embargo, un estudio retrospectivo de "mundo real" sobre 2000 pacientes con 5279 episodios de choque (LATITUDE) con un sistema de monitoreo remoto mostró que la tasa de éxito del primer choque como primera terapia fue de aproximadamente 90%, pero la tasa de éxito fue menor después de fallar la ATP. Por lo tanto, ese estudio recomendó la programación de un mayor nivel de energía después de la ATP (76). Por último, un subestudio (ECOST) asignó aleatoriamente 433 pacientes a monitoreo remoto (n = 221, grupo activo) vs. seguimiento ambulatorio (n = 212, grupo de control). El monitoreo remoto fue altamente exitoso en la prevención a largo plazo de choques inapropiados del CDI mediante la detección temprana y la prevención de la FA con una frecuencia ventricular rápida o TV no sostenida (77).

BIBLIOGRAFÍA

1. Lown B. Implanted Standby Defibrillators. *Circulation* 1972;46:637.
2. Mirowski M, Reid PR, Mower MM, et al. Termination of malignant ventricular arrhythmias with an implanted automatic defibrillator in human beings. *N Engl J Med* 1980; 303(6):322-4.
3. Gradaus R, Bode-Schnurbus L, Weber M, et al. Effect of ventricular fibrillation duration on the defibrillation threshold in humans. *Pacing Clin Electrophysiol* 2002; 25(1):14-9.
4. Moss AJ, Zareba W, Hall WJ, et al. Prophylactic implantation of a defibrillator in patients with myocardial infarction and reduced ejection fraction. *N Engl J Med* 2002; 346(12):877-83.
5. Moss AJ, Hall WJ, Cannom DS, et al. Improved Survival with an Implanted Defibrillator in Patients with Coronary Disease at High Risk for Ventricular Arrhythmia. *N Engl J Med* 1996; 335(26):1933-40.
6. Bardy GH, Lee KL, Mark DB, et al. Amiodarone or an Implantable Cardioverter-Defibrillator for Congestive Heart Failure. *N Engl J Med* 2005;352(3):225-37.
7. Klein RC, Raitt MH, Wilkoff BL, et al. Analysis of implantable cardioverter-defibrillator therapy in the Antiarrhythmics Versus Implantable Defibrillators (AVID) Trial. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2003; 14(9):940-8.
8. Daubert JP, Zareba W, Cannom DS, et al. Inappropriate implantable cardioverter-defibrillator shocks in MADIT II: frequency, mechanisms, predictors, and survival impact. *J Am Coll Cardiol* 2008; 51(14):1357-65.
9. Poole JE, Johnson GW, Hellkamp AS, et al. Prognostic importance of defibrillator shocks in patients with heart failure. *N Engl J Med* 2008; 359(10):1009-17.
10. Grimm W, Flores BT, Marchlinski FE. Shock occurrence and survival in 241 patients with implantable cardioverter-defibrillator therapy. *Circulation* 1993; 87(6):1880-8.
11. Luderitz B, Jung W, Deister A, Marneros A, Manz M. Patient acceptances of the implantable cardioverter-defibrillator in ventricular tachyarrhythmias. *Pacing Clin Electrophysiol* 1993; 16(9):1815-21.
12. Rosenqvist M, Beyer T, Block M, den Dulk K, Minten J, Lindemans F. Adverse Events with Transvenous Implantable Cardioverter-Defibrillators: A Prospective Multicenter Study. *Circulation* 1998; 98(7):663-70.
13. Gold MR, Peters RW, Johnson JW, Shorofsky SR. Complications Associated with Pectoral Implantation of Cardioverter-Defibrillators. *Pacing Clin Electrophysiol* 1997; 20(1):208-11.
14. Kron J. Clinical significance of device-related complications in clinical trials and implications for future trials: Insights from the Antiarrhythmics Versus Implantable Defibrillators (AVID) trial. *Card Electrophysiol Rev Cardiovasc Med* 2003; 7:473-8.
15. Schron EB, Exner DV, Yao Q, et al. Quality of life in the antiarrhythmics versus implantable defibrillators trial: impact of therapy and influence of adverse symptoms and defibrillator shocks. *Circulation* 2002; 105(5):589-94.
16. Vollmann D, Luthje L, Vonhof S, Unterberg C. Inappropriate therapy and fatal proarrhythmia by an implantable cardioverter-defibrillator. *Heart Rhythm* 2005; 2(3):307-9.
17. Sweeney MO, Wathen MS, Volosin K, et al. Appropriate and Inappropriate Ventricular Therapies, Quality of Life, and Mortality Among Primary and Secondary Prevention Implantable Cardioverter-Defibrillator Patients: Results From the Pacing Fast VT Reduces Shock Therapies (PainFREE Rx II) Trial. *Circulation* 2005; 111(22):2898-905.
18. Pinski SL, Fahy GJ. The proarrhythmic potential of implantable cardioverter-defibrillators. *Circulation* 1995; 92(6):1651-64.

19. Wathen MS, De Groot PJ, Sweeney MO, et al. Prospective randomized multicenter trial of empirical antitachycardia pacing versus shocks for spontaneous rapid ventricular tachycardia in patients with implantable cardioverter-defibrillators: Pacing Fast Ventricular Tachycardia Reduces Shock Therapies (Pain FREE RxII) trial results. *Circulation* 2004; 110(17):2591-6.
20. Wilkoff BL, Williamson BD, Stern RS, et al. Strategic programming of detection and therapy parameters in implantable cardioverter-defibrillators reduces shocks in primary prevention patients: results from the PREPARE (Primary Prevention Parameters Evaluation) study. *J Am Coll Cardiol* 2008; 52(7):541-50.
21. A simplified biventricular defibrillator with fixed long detection intervals reduces implantable cardioverter-defibrillator (ICD) interventions and heart failure hospitalizations inpatients with non-ischaemic cardiomyopathy implanted for primary prevention: the RELEVANT [Role of long dEtection window programming inpatients with Left VentriculA r dysfunction, Non-ischemic eTiology in primary prevention treated with a biventricular ICD] study. In: Gasparini M, Menozzi C, Proclemer A, et al. (editors). *Eur Heart J* 2009; 30:2758-67.
22. Moss AJ, Schuger C, Beck CA, et al. Reduction in Inappropriate Therapy and Mortality through ICD Programming. *New Engl J Med* 2012; 367(24):2275-83.
23. Gasparini M, Proclemer A, Klersy C, et al. Effect of long-detection intervals standard-detection interval for implantable cardioverter-defibrillators on antitachycardia pacing and shock delivery: the ADVANCE III randomized clinical trial. *JAMA* 2013; 309(18):1903-11.
24. Saeed M, Hanna I, Robotis D, et al. Programming implantable cardioverter- defibrillators in patients with primary prevention indication to prolong time to first shock: results from the PROVIDE study. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2014; 25(1):52-9.
25. Kloppe A, Proclemer A, Arenal A, et al. Efficacy of long detection interval ICD settings in secondary prevention population: Data from the ADVANCE III trial. *Circulation* 2014; 130:308-14.
26. Tan VH, Wilton SB, Kuriachan V, Sumner GL, Exner DV. Impact of Programming Strategies Aimed at Reducing Nonessential Implantable Cardioverter Defibrillator Therapies on Mortality: A Systematic Review and Metaanalysis. *Circulation: Arrhythmia Electrophysiol* 2014; 7(1):164-70.
27. Wilkoff BL, Ousdigian KT, Sterns LD, et al. A comparison of empiric to physician-tailored programming of implantable cardioverter-defibrillators: results from the prospective randomized multicenter EMPIRIC trial. *J Am Coll Cardiol* 2006; 48(2):330-9.
28. Scott PA, Silberbauer J, McDonagh TA, Murgatroyd FD. The Impact of Prolonged ICD Arrhythmia Detection Times On Outcomes: A Meta-analysis. *Heart Rhythm* 2014; 11:828-35.
29. Bansch D, Steffgen F, Gronefeld G, et al. The 1+1 trial: a prospective trial of a dual versus a single chamber implantable defibrillator in patients with slow ventricular tachycardias. *Circulation* 2004; 110(9):1022-9.
30. Clementy N, Pierre B, Lallemand B, et al. Long-term follow-up on high-rate cut-off programming for implantable cardioverter-defibrillators in primary prevention patients with left ventricular systolic dysfunction. *Europace* 2012; 14(7):968-74.
31. Kloppe A, Proclemer A, Arenal A, et al. Efficacy of long detection interval implantable cardioverter-defibrillator settings in secondary prevention population: data from the Avoid Delivering Therapies for Nonsustained Arrhythmias in ICD Patients III (ADVANCEIII) trial. *Circulation* 2014; 130 (4):308-14.
32. Webber MR, Stiles MK. Recommendations for the programming of implan- table cardioverter-defibrillators in New Zealand. *Heart Lung Circ* 2012; 21(12):765-77.
33. Gard JJ, Friedman PA. Strategies to Reduce ICD Shocks: The Role of Supra-ventricular Tachycardia-Ventricular Tachycardia Discriminators. *Card Electrophysiol Clin* 2011; 3(3):373-87.
34. Aliot E, Nitzsche R, Ripart A. Arrhythmia detection by dual-chamber implantable cardioverterdefibrillators. A review of current algorithms. *Europace* 2004; 6(4):273-86.
35. Koneru JN, Swerdlow CD, Wood MA, Ellenbogen KA. Minimizing inap- propriate or “unnecessary” implantable cardioverter-defibrillator shocks: appropriate programming. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2011; 4(5):778-90.
36. Mansour F, Khairy P. Programming ICDs in the Modern Era beyond Out-of- the Box Settings. *Pacing Clin Electrophysiol* 2011; 34(4):506-20.
37. Swerdlow C, Gillberg J, Khairy P. Sensing and detection. In: Ellenbogen K, Kay G, Lau C, Wilkoff B (editors). *Clinical Cardiac Pacing, Defibrillation and Resynchronization Therapy*. 4th ed. Philadelphia: W. B. Saunders Company; 2011. pp.56-126.
38. Brugada J, Mont L, Figueiredo M, Valentino M, Matas M, Navarro-López F. Enhanced detection criteria in implantable defibrillators. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1998; 9(3):261-8.
39. Weber M, Bocker D, Bansch D, et al. Efficacy and safety of the initial use of stability and onset criteria in implantable cardioverter-defibrillators. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1999; 10(2):145-53.
40. Swerdlow CD, Ahern T, Chen PS, et al. Under detection of ventricular tachycardia by algorithms to enhance specificity in a tiered-therapy cardioverter- defibrillator. *J Am Coll Cardiol* 1994; 24(2):416-24.
41. Swerdlow CD, Chen PS, Kass RM, Allard JR, Peter CT. Discrimination of ventricular tachycardia from sinustachycardia and atrial fibrillation in a tiered- therapy cardioverter-defibrillator. *J Am Coll Cardiol* 1994; 23(6):1342-55.
42. Stadler RW, Gunderson BD, Gillberg JM. An adaptive interval-based algorithm for withholding ICD therapy during sinus tachycardia. *Pacing Clin Electrophysiol* 2003; 26(5):1189-201.
43. Neuzner J, Pitschner HF, Schlepper M. Programmable VT detection enhancements in implantable cardioverter-defibrillator therapy. *Pacing Clin Electrophysiol* 1995;18(3Pt2):539-47.
44. Dorian P, Philippon F, Thibault B, et al. Randomized controlled study of detection enhancements versus rate-only detection to prevent inappropriate therapy in a dual-chamber implantable cardioverter-defibrillator. *Heart Rhythm* 2004; 1(5):540-7.
45. Requena-Carrión J, Vaisanen J, Alonso-Atienza F, García-Alberola A, Ramos- López FJ, Rojo-Álvarez JL. Sensitivity and spatial resolution of transvenous leads in implantable cardioverter defibrillator. *IEEE Trans Biomed Eng* 2009; 56(12):2773-81.
46. Swerdlow CD, Brown ML, Lurie K, et al. Discrimination of ventricular tachycardia from supraventricular tachycardia by a downloaded wavelet- transform morphology algorithm: a paradigm for development of implantable cardioverter-defibrillator detection algorithms. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2002; 13(5):432-41.
47. Theuns DA, Rivero-Ayerza M, Goedhart DM, van der Perk R, Jordaens LJ. Evaluation of morphology discrimination for ventricular tachycardia diagnosis in implantable cardioverter-defibrillators. *Heart Rhythm* 2006; 3(11):1332-8.
48. Klein GJ, Gillberg JM, Tang A, et al. Improving SVT discrimination in single chamber ICDs: A new electrogram morphology-based algorithm. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2006; 17(12):1310-9.
49. Swerdlow CD, Friedman PA. Advanced ICD trouble shooting: Part I. *Pacing Clin Electrophysiol* 2005; 28(12):1322-46.

50. Wilkoff BL, Kuhlkamp V, Volosin K, et al. Critical analysis of dual-chamber implantable cardioverter-defibrillator arrhythmia detection: results and technical considerations. *Circulation* 2001; 103(3):381-6.
51. Glikson M, Swerdlow CD, Gurevitz OT, et al. Optimal combination of discriminators for differentiating ventricular from supraventricular tachycardia by dual-chamber defibrillators. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2005; 16(7):732-9.
52. Daubert JP, Zareba W, Cannom DS, et al. Inappropriate implantable cardioverter-defibrillator shocks in MADIT II: frequency, mechanisms, predictors, and survival impact. *J Am Coll Cardiol* 2008; 51(14):1357-65.
53. Poole JE, Johnson GW, Hellkamp AS, et al. Prognostic importance of defibrillator shocks in patients with heart failure. *N Engl J Med* 2008; 359(10):1009-17.
54. Sweeney MO, Sherfese L, DeGroot PJ, Wathen MS, Wilkoff BL. Differences in effects of electrical therapy type for ventricular arrhythmias on mortality in implantable cardioverter-defibrillator patients. *Heart Rhythm* 2010; 7 (3):353-60.
55. Sood N, Ruwald ACH, Solomon S, et al. Association between myocardial substrate, implantable cardioverter-defibrillator shocks and mortality in MADIT-CRT. *Eur Heart J* 2013; 35(2):106-15.
56. Powell BD, Saxon LA, Boehmer JP, et al. Survival after Shock Therapy in Implantable Cardioverter-Defibrillator and Cardiac Resynchronization Therapy-Defibrillator Recipients According to Rhythm Shocked. *J Am Coll Cardiol* 2013; 62(18):1674-9.
57. van Rees JB, Borleffs CJW, deBie MK, et al. Inappropriate Implantable Cardioverter-Defibrillator Shocks. *J Am Coll Cardiol* 2011; 57(5):556-62.
58. Moss AJ, Schuger C, Beck CA, et al. Reduction in inappropriate therapy and mortality through ICD programming. *N Engl J Med* 2012; 367(24):2275-83.
59. Gilliam FR, Hayes DL, Boehmer JP, et al. Real world evaluation of dual zone ICD and CRT-D programming compared to single zone programming: the ALTITUDE REDUCES study. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2011; 22(9):1023-9.
60. Fischer A, Ousdigian KT, Johnson JW, Gillberg JM, Wilkoff BL. The impact of atrial fibrillation with rapid ventricular rates and device programming on shocks in 106,513 ICD and CRT-D patients. *Heart Rhythm* 2012; 9(1):24-31.
61. Wilkoff BL, Williamson BD, Stern RS, et al. Strategic programming of detection and therapy parameters in implantable cardioverter-defibrillators reduces shocks in primary prevention patients: results from the PREPARE (Primary Prevention Parameters Evaluation) study. *J Am Coll Cardiol* 2008; 52 (7):541-50.
62. Gasparini M, Proclemer A, Klersy C, et al. Effect of Long-Detection Intervals Standard-Detection Interval for Implantable Cardioverter-Defibrillators on Antitachycardia Pacing and Shock Delivery. *JAMA* 2013; 309(18):1903.
63. González-Enríquez S, Rodríguez-Entem F, Expósito V, et al. Single-chamber ICD, single-zone therapy in primary and secondary prevention patients: the simpler the better? *J Interv Card Electrophysiol* 2012; 35(3):343-9.
64. Sullivan RM, Russo AM, Berg KC, et al. Arrhythmia rate distribution and tachyarrhythmia therapy in an ICD population: results from the INTRINSIC RV trial. *Heart Rhythm* 2012; 9(3):351-8.
65. Saeed M, Neason CG, Razavi M, et al. Programming Antitachycardia Pacing for Primary Prevention in Patients With Implantable Cardioverter Defibrillators: Results From the PROVE Trial. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2010; 21 (12):1349-54.
66. Sivagangabalan G, Eshoo S, Eipper VE, Thiagalingam A, Koor P. Discriminatory Therapy for Very Fast Ventricular Tachycardia in Patients with Implantable Cardioverter Defibrillators. *Pacing Clin Electrophysiol* 2008; 31 (9):1095-9.
67. Schoels W, Steinhaus D, Johnson WB, et al. Optimizing implantable cardioverter- defibrillator treatment of rapid ventricular tachycardia: Antitachycardia pacing during charging. *Heart Rhythm* 2007; 4(7):879-85.
68. Wathen MS, Sweeney MO, DeGroot PJ, et al. Shock Reduction Using Anti- tachycardia Pacing for Spontaneous Rapid Ventricular Tachycardia in Patients with Coronary Artery Disease. *Circulation* 2001; 104(7):796-801.
69. Gasparini M, Anselme F, Clementy J, et al. Biventricular versus right ventricular antitachycardia pacing to terminate ventricular tachyarrhythmias in patients receiving cardiac-resynchronization therapy: The ADVANCECRT-D Trial. *Am Heart J* 2010; 159(6):1116-23 e1112.
70. Yee R, Birgersdotter-Green U, Belk P, Jackson T, Christensen J, Wathen MS. The Relationship between Pacing Site and Induction or Termination of Sustained Monomorphic Ventricular Tachycardia by Antitachycardia Pacing. *Pacing Clin Electrophysiol* 2010; 33(1):27-32.
71. Anguera I, Dallaglio P, Sabat ÉX, et al. The Benefit of a Second Burst Anti- tachycardia Sequence for Fast Ventricular Tachycardia in Patients with Implantable Cardioverter Defibrillators. *Pacing Clin Electrophysiol* 2013; 37 (4):486-94.
72. Martins RP, Blangy H, Muresan L, et al. Safety and efficacy of programming a high number of antitachycardia pacing attempts for fast ventricular tachycardia: a prospective study. *Europace* 2012; 14(10):1457-64.
73. Santini M, Lunati M, Defaye P, et al. Prospective multicenter randomized trial of fast ventricular tachycardia termination by prolonged versus conventional anti-tachyarrhythmia burst pacing in implantable cardioverter-defibrillator patients-Atp Deli Very for pAiNless ICD therapy (ADVANCE-D) Trial results. *J Interv Card Electrophysiol* 2010; 27(2):127-35.
74. Gulizia MM, Piraino L, Scherillo M, et al. A Randomized Study to Compare Ramp Versus Burst Antitachycardia Pacing Therapies to Treat Fast Ventricular Tachyarrhythmias in Patients With Implantable Cardioverter Defibrillators: The PITAGORA ICD Trial. *Circulation: Arrhythmia Electrophysiol* 2009; 2(2):146-53.
75. Sivagangabalan G, Chik W, Zaman S, et al. Antitachycardia Pacing for Very Fast Ventricular Tachycardia and Low-Energy Shock for Ventricular Arrhythmias in Patients With Implantable Defibrillators. *Am J Cardiol* 2013; 112(8):1153-7.
76. Kanal E, Barkovich AJ, Bell C, et al. ACR guidance document on MR safe practices: 2013. *J Magn Reson Imaging* 2013; 37(3):501-30.
77. Guðon-Moreau L, Kouakam C, Klug D, et al. Decreased Delivery of Inappropriate Shocks Achieved by Remote Monitoring of ICD: A Substudy of the ECOST Trial. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2014; 25(7):763-70.