

Guía ESC-2022 para el manejo de pacientes con arritmias ventriculares y prevención de la muerte súbita cardíaca

INTRODUCCION

La muerte súbita cardíaca (MSC) representa aproximadamente el 50 % de todas las muertes cardiovasculares y hasta en el 50 % de los casos, es la primera manifestación de enfermedad cardíaca, siendo el estadio final de una secuencia de eventos que conducen a parada cardíaca, generalmente por fibrilación ventricular (FV), o menos frecuente por taquicardia ventricular (TV) o bradiarritmias. En esta oportunidad la Sociedad Europea de Cardiología presenta una actualización de la Guía ESC-2015 para el manejo de pacientes con arritmias ventriculares (AV) y la prevención de la MSC. Esta guía facilita la toma de decisiones. Se proporcionan diagramas de flujo y recomendaciones para el diagnóstico de AV en pacientes sin enfermedad cardíaca conocida, el manejo específico de la enfermedad y las indicaciones para ablación con catéter (ABL) de AV y la indicación y uso apropiado de dispositivos de estimulación cardíaca.

En este artículo, resumiremos los aspectos más relevantes de este extenso documento de 130 páginas y 1155 citas bibliográficas.

EVALUACION

Las enfermedades cardíacas asociadas con la MSC varían según la edad. En los jóvenes predominan enfermedades eléctricas primarias y miocardiopatías, así como miocarditis y anomalías coronarias. Sin embargo, la mitad de los casos durante la cuarta década están relacionados con enfermedad arterial coronaria (EAC), especialmente síndrome coronario agudo (SCA). En poblaciones de mayor edad, predominan enfermedades estructurales crónicas como eventos coronarios agudos o crónicos, valvulopatías e insuficiencia cardíaca (IC). La historia debe centrarse en signos de alarma como síncope arrítmico, antecedentes familiares de MSC, IC o implantación de marcapasos en <50 años.

Es fundamental la documentación de arritmias con electrocardiograma (ECG) y otras pruebas como electrocardiograma de señal promediada, prueba de esfuerzo (PE), ecocardiograma, ecocardiográfica con Strain-rate y strain longitudinal global, resonancia magnética cardíaca (RMC), detección de fibrosis mediante realce tardío con gadolinio (RTG) y tomografía computarizada (TC). Además pruebas invasivas como estudio electrofisiológico para medición de intervalos, estimulación eléctrica programada (EEP) y mapeo electroanatómico, así como test genético.

TRATAMIENTO

Es fundamental descartar causas reversibles (desequilibrio electrolítico, bradicardia, isquemia, espasmo coronario, trombosis, fiebre, inanición aguda, fármacos proarrítmicos o que prolonguen el intervalo QT).

Los pacientes que presentan inestabilidad hemodinámica requieren cardioversión sincronizada inmediata. En fibrilación auricular (FA) preexcitada deben evitarse fármacos que ralentizan la conducción del nodo AV, como adenosina, betabloqueadores y amiodarona. Se recomienda terminación rápida de la TV monomórfica (TVMS) incluso si es tolerada. Para terminar farmacológicamente la TV tolerada, utilizar procainamida o amiodarona intravenosa. Considerar ajmalina, sotalol o flecainida en pacientes sin cardiopatía. En caso de inestabilidad hemodinámica se recomienda soporte vital avanzado. En descargas recurrentes del DAI, la sedación alivia el malestar psicológico y disminuye el tono simpático proarritmogénico.

En tormenta eléctrica intratable, con múltiples descargas a pesar de terapia antiarrítmica, considerar sedación profunda/intubación, junto con ventilación mecánica. Si el tratamiento con betabloqueantes es insuficiente o no se tolera, pacientes seleccionados pueden beneficiarse de modulación autonómica, o denervación simpática del corazón izquierdo (DSCI). Se debe considerar ABL en pacientes con síntomas recurrentes de TV polimórfica (TVP) o FV provocados por una contracción ventricular prematura (CVP) y en TVM lenta incesante.

A largo plazo, es obligatorio el tratamiento médico óptimo (TMO) de la cardiopatía subyacente, incluidas las dosis máximas toleradas para IC y fármacos antiarrítmicos (FAA) especialmente en sintomáticos.

El DAI es parte integral en sobrevivientes de arresto cardíaco (AC) por AV o aquellos con alto riesgo de padecerla. El desfibrilador cardioversor portátil (chaleco-DAI), es un desfibrilador externo que ha demostrado detectar y tratar exitosamente TV y FV y se recomienda en pacientes en riesgo, pero temporalmente no candidatos para implante definitivo.

En pacientes terminales y al final de vida, los profesionales de la salud pueden facilitar la decisión del paciente y familiares explicando los beneficios y las cargas de continuar con el DAI. Se deben informar opciones de desactivación del DAI (discutir antes del implante del dispositivo y cuando hay deterioro significativo del estado de salud del paciente).

ABLACION

En pacientes con enfermedad cardíaca estructural (ECE), las TVMS se deben principalmente a reentrada relacionada con cicatriz. La ABL ha demostrado ser eficaz para controlar TV incesante o tormenta eléctrica y para reducir la carga de TV posterior. En pacientes con EAC la ABL comparada con tratamiento convencional, disminuye la probabilidad de descargas del DAI y previene la TV recurrente, con éxito a largo plazo de 30-70%, dependiendo de la ECE subyacente.

La TV idiopática (pacientes sin cardiopatía estructural o no relacionado con síndrome arrítmico genético), la mayoría están mediadas por actividad desencadenada, se origina en un sitio único (tractos de salida del ventrículo derecho o izquierdo, anillo valvular, músculo papilar, o red de Purkinje del VI), no se encuentra una cicatriz detectable y tienen un pronóstico benigno (generalmente no se recomienda implantación de DAI). La ABL es curativa en la mayoría de los pacientes, el objetivo es el sitio más temprano de activación de la TV.

MODULACION AUTONOMICA

Se ha demostrado que la activación simpática desempeña un papel clave en la inducción de AV en algunas entidades, como SQT congénito y TVP catecolaminérgica (TVPC), y la DSCI se asocia con disminución en la frecuencia del síncope arritmogénico en el SQT congénito.

ENTIDADES ESPECIFICAS

SINDROME CORONARIO AGUDO

La ECE es de las principales causas de mortalidad del SCA, su mayoría causada por AV sostenidas, particularmente FV. Las AV pre-reperusión son más comunes que las arritmias inducidas por reperusión o post-reperusión en infarto de miocardio con elevación del ST (IMEST). Inestabilidad hemodinámica, shock cardiogénico, FEVI de 40%, y la suma de las desviaciones del segmento ST en todas las derivaciones son predictores independientes de AV tanto en IMEST y en IM sin elevación del ST (IMSEST).

La reperusión urgente es lo más importante. Se recomiendan betabloqueantes para prevenir AV. Los FAA profilácticos no han mostrado beneficio. Cardioversión eléctrica o desfibrilación son de elección en contexto agudo. La TV sostenida recurrente puede indicar reperusión incompleta o recurrencia de isquemia aguda. La sedación profunda puede ser útil para reducir episodios de TV-FV. Considerar amiodarona intravenosa para suprimir AV recurrentes. Si betabloqueantes y amiodarona no son efectivos, considerar lidocaína. En pacientes hemodinámicamente inestables con AV refractaria, considerar apoyo circulatorio mecánico. Para AV en el contexto de bradicardia o pausas, el marcapasos puede ser efectivo. Si el tratamiento médico no es suficiente considerar ABL. Si la TVP recurre a pesar de betabloqueantes y amiodarona, considerar quinidina.

ENFERMEDAD CORONARIA CRONICA

En pacientes que después de 40 días del IMEST, tienen FEVI \leq 35% y clase funcional NYHA II-III, se recomienda implante de DAI en prevención primaria (PP) y también en asintomáticos con FE \leq 30%.

En pacientes con EAC, FEVI reducida ($\leq 40\%$) y TVNS asintomática, la inducibilidad por estimulación identifica los pacientes que se benefician del DAI. En pacientes con TV hemodinámicamente tolerada y FEVI preservada o levemente reducida, la ABL es una opción después del IM. La TV frecuente en portadores de DAI debe tratarse con amiodarona o sotalol y si la TVMS reaparece, se recomienda ABL. (ver tabla-1)

Tabla 1

Recomendaciones	Clase
Enfermedad de arterias coronarias	
En pacientes con EAC y TVMS sintomática recurrente, o descargas del DAI para TVMS a pesar de la terapia crónica con amiodarona, se recomienda la ablación con catéter en lugar de la escalada de la terapia con FAA.	I
Se recomienda la prueba de esfuerzo durante el ejercicio físico además de la prueba de esfuerzo cardiopulmonar después de la cirugía en pacientes con origen aórtico anómalo de una arteria coronaria con antecedentes de AC abortado.	I
En los sobrevivientes de SCA con espasmo de la arteria coronaria, se debe considerar la implantación de un DAI.	Ila
Se debe considerar la terapia con DAI en pacientes con EAC, clase I de la NYHA y FEVI $\leq 30\%$ a pesar de ≥ 3 meses de TMO.	Ila
Se debe considerar el implante de DAI en pacientes con EAC, FEVI $\leq 40\%$ a pesar de ≥ 3 meses de TMO y TVNS, si son inducibles para TVMS por EEP.	Ila
En pacientes con EAC y TVMS hemodinámicamente bien tolerada y FEVI $\geq 40\%$, la ablación con catéter en centros experimentados debe considerarse como una alternativa a la terapia con DAI, siempre que se hayan alcanzado los criterios de valoración establecidos	Ila
Se debe considerar la ablación con catéter en pacientes con EAC y TVMS sintomática recurrente o descargas del DAI para TVMS a pesar del tratamiento con betabloqueantes o sotalol.	Ila

CONTRACCIONES VENTRICULARES PREMATURAS

Las CVP/TV en pacientes sin ECE se definen como idiopáticas, basada en historia negativa, examen físico normal, ECG y ecocardiografía para excluir ECE. El holter determina la carga de CVP y la morfología. La RMC debe realizarse cuando ECG y ecocardiografía no sean concluyentes o la clínica sugiere ECE.

Se tratan las CVP/TV sintomáticas o asociadas a deterioro de la FEVI. Los betabloqueadores y los bloqueadores de canales de calcio han demostrado ser efectivos. La evidencia para flecainida es escasa y amiodarona se asocia a toxicidad sistémica grave (uso cuando ABL u otros fármacos han fallado o están contraindicados).

Existe elevada tasa de éxito de ABL de CVP/TV idiopática, particularmente para fasciculares y del TSVD. La ABL se debe diferir en niños pequeños debido al riesgo de complicaciones y al tamaño relativamente mayor de la lesión de ablación en comparación con el corazón del niño. No se recomienda el verapamilo como primera línea en niños < 1 año.

La miocardiopatía inducida por CVP definida como causante secundaria y reversible de disfunción del VI en pacientes sin ECE con carga de CVP de al menos 10% en holter de 24 horas (aumenta con carga del 20%). Factores que

predicen remodelado adverso del VI son: eje superior, origen epicárdico, TVNS, intervalo de acoplamiento corto y sexo masculino.

Las CVP frecuentes pueden agravar la disfunción ventricular en pacientes con ECE. La presencia de RTG en la RMC sugiere ECE con PVC frecuentes. La mejoría/normalización de la FEVI (remodelación inversa) al suprimir las CVP confirma el diagnóstico.

La ABL tiene éxito del 75-90%, y se considera primera línea en miocardiopatía inducida por CVP. En pacientes con ECE, la ABL ha mostrado mejorar la FEVI, tanto en EAC como cardiomiopatías con y sin terapia de resincronización cardíaca (TRC). (Ver tabla-2)

Tabla 2

Recomendación	Clase
CVP/TV idiopática y miocardiopatía inducida por CVP	
Se recomienda la ablación con catéter como tratamiento de primera línea para las TV/CVP idiopáticas sintomáticas del TSVD o los fascículos izquierdos.	I
Los bloqueadores beta o los BCC no dihidropiridínicos están indicados en pacientes sintomáticos con TV/CVP idiopáticos de origen diferente al TSVD o los fascículos izquierdos.	I
En pacientes con CVP/TV y una presentación no típica de un origen idiopático, se debe considerar la RMC, a pesar de un ecocardiograma normal.	Ila
Se deben considerar los bloqueadores beta, los BCC no dihidropiridínicos o la flecainida cuando la ablación con catéter no está disponible, no se desea o es particularmente riesgosa en pacientes sintomáticos con TV/CVP idiopáticos del TSVD o los fascículos izquierdos.	Ila
Se debe considerar la ablación con catéter o flecainida en pacientes sintomáticos con TV/CVP idiopáticos de origen diferente al TSVD o los fascículos izquierdos.	Ila
En pacientes con una FEVI reducida inexplicada y una carga de CVP de al menos el 10 %, se debe considerar la miocardiopatía inducida por CVP.	Ila
En pacientes con sospecha de miocardiopatía inducida por CVP, se debe considerar la RMC.	Ila
En pacientes que no responden a la TRC con CVP frecuentes predominantemente monomórficas que limitan la estimulación biventricular óptima a pesar de la terapia farmacológica, se debe considerar la ablación con catéter o los FAA.	Ila
Se puede considerar la ablación con catéter para TV/CVP idiopáticas en pacientes asintomáticos con repetidamente más del 20 % de CVP por día durante el seguimiento.	Ilb
No se recomienda la amiodarona como tratamiento de primera línea en pacientes con TV/CVP idiopáticos.	III

MIOCARDIOPATIA DILATADA

La MCD se caracteriza por dilatación del VI y disfunción sistólica no explicada por EAC o condiciones de carga anormales, de causa genética o adquirida. La predisposición genética también puede interactuar con factores extrínsecos, como miocardiopatías periparto, alcohólicas o relacionadas con quimioterapia. Se ha propuesto una nueva categoría de miocardiopatía hipocinética no dilatada (HNDCM, por sus siglas en inglés).

El TMO para IC es mandatorio. Se requiere reevaluación de la función cardíaca y la clínica después de 3 meses en TMO antes de implantar un DAI en PP. Dada

la limitación de la FEVI como único marcador de riesgo en DCM/HNDCM, el panel de expertos comparte la opinión de que en presencia de una combinación de marcadores de riesgo se debe considerar DAI y en pacientes con MCD con TV tolerada hemodinámicamente. (Ver tabla-3)

Tabla 3

Recomendación	Clase
MCD/HNDCM	
Se recomiendan pruebas genéticas (que incluyan al menos los genes LMNA, PLN, RBM20 y FLNC) en pacientes con MCD/HNDCM y retraso en la conducción AV antes de los 50 años, o que tengan antecedentes familiares de MCD/HNDCM o MSC en un primer grado familiar (a la edad, 50 años).	I
En un familiar de primer grado de un paciente con MCD/HNDCM, se recomienda un ECG y un ecocardiograma si: el paciente índice fue diagnosticado antes de los 50 años o tiene características clínicas sugestivas de una causa hereditaria, o hay antecedentes familiares de CMD/HNDCM, MS prematura o inesperado.	I
Se debe considerar la RMC con RTG en pacientes con MCD/HNDCM para evaluar la etiología y el riesgo de AV/MS.	Ila
Las pruebas genéticas (que incluyen al menos los genes LMNA, PLN, RBM20 y FLNC) deben considerarse para la estratificación del riesgo en pacientes con MCD/HNDCM aparentemente esporádicos, que se presentan a una edad temprana o con signos sospechosos de una etiología hereditaria.	Ila
Se debe considerar el implante de DAI en pacientes con MCD/HNDCM con una FEVI <50% y ≥2 factores de riesgo (síncope, RTG en RMC, TVMS inducible en PEP, mutaciones patogénicas en los genes LMNA, PLN, FLNC y RBM20).	Ila
Se debe considerar el implante de DAI en pacientes con MCD/HNDCM y TVMS hemodinámicamente tolerada.	Ila
En un familiar de primer grado de un paciente con MCD/HNDCM aparentemente esporádico, se puede considerar un ECG y un ecocardiograma.	Ilb
No se recomienda la participación en ejercicios de alta intensidad, incluidos deportes competitivos, para personas con MCD/HNDCM y una mutación en LMNA.	III

DISPLASIA ARRITMOGENICA DEL VD

La DAVD es una enfermedad hereditaria caracterizada por reemplazo miocárdico fibroadiposo, causada por mutaciones patogénicas en genes desmosómicos y, menos frecuente en genes no desmosómicos. Las pruebas genéticas están indicadas e identificar una mutación (73% de probandos) es criterio importante. La penetración en familiares de primer grado es de 28-58%, lo que respalda la evaluación periódica. Predomina afectación del VD. La afectación biventricular y dominante izquierda ha llevado al término de "miocardiopatía arritmogénica".

La restricción del ejercicio de alta intensidad se considera útil para reducir riesgo de AV y progresión de la enfermedad. No está claro si betabloqueadores previenen AV espontánea. Datos limitados sugieren posible beneficio del atenolol.

La identificación de pacientes en riesgo de MSC es difícil; el síncope arritmico predice eventos en la mayoría de las series, por lo que se debe considerar DAI. La disfunción ventricular se asocia a mayor riesgo. En pacientes con disfunción grave del VD o VI (FE ≤35 %) se debe considerar DAI, así como en sintomáticos con disfunción moderada del VD (<40 %) y/o del VI (<45 %) con TVNS o TVMS

inducible con la EEP durante el estudio electrofisiológico. Los betabloqueadores se recomiendan como primera línea en sintomáticos. (Ver tabla-4)

Tabla 4

Recomendación	Clase
DAVD	
En pacientes con sospecha de DAVD, se recomienda RMC.	I
En pacientes con sospecha o diagnóstico definitivo de DAVD, se recomienda el asesoramiento y las pruebas genéticas.	I
Se debe considerar el implante de DAI en pacientes sintomáticos con DAVD definida, disfunción ventricular derecha o izquierda moderada y TVNS o inducibilidad de TVMS en PEP.	Ila
En pacientes con DAVD con indicación de DAI, se debe considerar un dispositivo con la capacidad de programación ATP para TVMS hasta frecuencias altas.	Ila
Se puede considerar evitar el ejercicio de alta intensidad en portadores de mutaciones patogénicas relacionadas con DAVD y sin fenotipo.	Ilb
La terapia con bloqueadores beta se puede considerar en todos los pacientes con un diagnóstico definitivo de ARVC.	Ilb
En pacientes con DAVD y síntomas altamente sospechosos de AV, se puede considerar el PEP para la estratificación del riesgo.	Ilb

MIOCARDIOPATIA HIPERTROFICA

La MCH se caracteriza por aumento del grosor de la pared del VI no explicada por condiciones de carga anormales (hipertensión/enfermedad valvular), de herencia autosómica dominante. Se identifica una mutación del gen sarcomérico en el 30-60%, más frecuente en más jóvenes al momento del diagnóstico o con antecedentes familiares.

Los pacientes con MCH tienen riesgo de IC, FA y accidente cerebrovascular (ACV). La mayoría de muertes en ≤ 60 años ocurren repentinamente, mientras que los pacientes mayores mueren más frecuentemente de ACV o IC. La MSC se relaciona con AV, isquemia, obstrucción del tracto de salida del VI (TSVI), arritmias supraventriculares, desencadenadas por ejercicio. La TVNS se identifica en holter en 20-25% de pacientes. Su prevalencia aumenta con la edad y se correlaciona con el grosor de la pared del VI y RTG.

Existen factores de riesgo adicionales y se evaluó una puntuación de estratificación de MSC a 5 años basada en siete factores (edad, grosor de la pared del VI, tamaño de aurícula izquierda (AI), gradiente del TSVI, TVNS, síncope no explicado e historia familiar de MSC) y validado externamente.

También se deben considerar factores adicionales como disfunción sistólica del VI, aneurisma apical, RTG extenso en RMC y mutaciones sarcoméricas únicas o múltiples. El RTG extenso en RMC definido como $\geq 15\%$ de masa del VI ha sido sugerido predictor de MSC en adultos. La puntuación HCM Risk-Kids, validada externamente en niños de 1-16 años, incluye síncope inexplicable, grosor máximo de pared del VI, dilatación de AI, bajo gradiente del TSVI y TVNS. (Ver tabla-5)

Tabla 5

Recomendación	Clase
MCH	
Se recomienda RMC con RTG en pacientes con MCH para el diagnóstico.	I
Se recomienda el asesoramiento y las pruebas genéticas en pacientes con MCH.	I
En un familiar de primer grado de un paciente con MCH, se recomienda ECG y ecocardiograma.	I
Se debe considerar el implante de DAI en pacientes con MCH de 16 años o más con un riesgo intermedio de MSC a los 5 años (≥ 4 a < 6 %) y con (a) RTG significativo en la RMC (generalmente ≥ 15 % de la masa del VI) ; o (b) FEVI $< 50\%$; o (c) respuesta anormal de la presión arterial durante la prueba de esfuerzo; o (d) aneurisma apical del VI; o (e) presencia de mutación patogénica sarcomérica.	Ila
En niños menores de 16 años con MCH y un riesgo estimado de MSC a los 5 años $\geq 6\%$ (basado en la puntuación HCM Risk-Kids), se debe considerar la implantación de un DAI.	Ila
En pacientes con MCH que presenten TVMS hemodinámicamente tolerada, se debe considerar la implantación de un DAI.	Ila
En pacientes con MCH y AV recurrente y sintomático o terapia con DAI recurrente, se debe considerar el tratamiento con FAA.	Ila
Se puede considerar la participación en ejercicios de alta intensidad para pacientes adultos con MCH asintomáticos sin marcadores de riesgo.	Ilb
El implante de DAI se puede considerar en pacientes con MCH de 16 años o más con un riesgo estimado bajo de MSC a 5 años (< 4 %) y con (a) RTG significativo en la RMC (generalmente ≥ 15 % de la masa del LV); o (b) FEVI $< 50\%$; o (c) aneurisma apical del VI.	Ilb
La ablación con catéter en centros especializados se puede considerar en pacientes seleccionados con MCH y TVMS sintomática recurrente, o descargas del DAI para TVMS, en quienes los FAA son ineficaces, contraindicados o no tolerados.	Ilb

MIOCARDIOPATIA RESTRICTIVA

El fenotipo de miocardiopatía restrictiva (MCR) es raro y puede ser por diferentes etiologías, incluyendo trastornos infiltrativos (amiloidosis) y enfermedades de depósito (enfermedad de Andersen-Fabry). La IC síntoma principal.

Las causas de muerte son IC progresiva, disfunción autonómica y disociación electromecánica. Se debe considerar DAI en pacientes con TV hemodinámicamente no tolerada.

DISTROFIA MIOTONICA

Las arritmias son comunes y, a menudo, la primera manifestación de trastornos neuromusculares. La distrofia miotónica es la distrofia muscular más común en adultos, consecuencia de la expansión de la repetición de trinucleótidos al final del gen DMPK, dando como resultado un empalme incorrecto de SCN5A y retrasos en el sistema de conducción cardíaco y arritmias.

La distrofia de Duchenne tiene alta incidencia, la mayoría de pacientes mueren antes de los 20 años. Otros trastornos neuromusculares, como las distrofias de Becker y facioescapulohumeral, son menos comunes.

La mayoría de estos trastornos están asociados con alteración de la conducción y trastornos del ritmo, algunos potencialmente mortales. Se deben considerar

FAA en sobrevivientes de AC, AV o disfunción ventricular. Los síntomas pueden ser por bradicardia o taquiarritmia. El aumento repentino del intervalo PR y del QRS, se asocian con bloqueo AV (BAV) y MSC, a pesar de ausencia de síntomas. Un intervalo HV ≥ 70 ms debe llevar a implante de marcapasos independientemente de los síntomas.

La inducción de TV por reentrada de ramas (TV-RR) en un paciente sintomático respalda los síntomas, y se recomienda ABL de rama derecha del haz de His. Los intervalos PR o QRS prolongados, arritmias auriculares concurrentes, y RTG en mayores de 40 años se asocia con BAV y MSC en el seguimiento. En consecuencia, se puede considerar implante de marcapasos incluso en ausencia de síntomas.

Aunque faltan datos, puede preferirse implante de DAI en lugar de un marcapasos en presencia de factores de riesgo adicionales para AV y MSC. También se puede considerar marcapasos permanente en síndrome de Kearns-Sayre, Emery-Dreifuss o distrofia muscular de la cintura escapular con cualquier grado de BAV debido al riesgo de progresión rápida al bloqueo total. En pacientes con distrofia muscular de cintura escapular tipo 1B o de Emery-Dreifuss con indicación de marcapasos o RTG significativo, se debe considerar implantar DAI. También se puede considerar implantar DAI en lugar de marcapasos en pacientes con Duchenne/Becker, cuando hay RTG significativo.

En sobrevivientes de AC por TVMS, se recomienda implantar DAI cuando no se induce TV-RR o si la TV no es inducible. Los pacientes con distrofia miotónica con síncope probablemente debido a AV, incluso si no es inducible, y aquellos con palpitaciones e inducción de TV no TV-RR se consideran en riesgo de MSC y se debe considerar implantar DAI

ENFERMEDADES INFLAMATORIAS

MIOCARDITIS

La miocarditis se manifiesta con síntomas sutiles hasta IC grave, BAV completo y MSC. Se diagnostica por biopsia endomiocárdica mediante criterios histológicos, inmunológicos e inmunohistoquímicos, así como la reacción en cadena de polimerasa (PCR) para detectar genomas virales.

El diagnóstico se basa en la clínica, niveles elevados de troponina, cambios electrocardiográficos, disfunción del VI, ausencia de EAC significativa o enfermedad valvular cardíaca y hallazgos sugestivos en RMC o PET-CT.

En pacientes con sospecha de miocarditis con IC leve, se recomienda evitar ejercicios y utilizar betabloqueadores e inhibidores de ECA. Los pacientes con AV o BAV deben ser hospitalizados. El manejo de AV en miocarditis crónica incluye implantar DAI y FAA. La ABL puede ser eficaz para TVMS, cuyo sustrato se encuentra a menudo en el epicardio del VI lateral/basal.

SARCOIDOSIS CARDIACA

La sarcoidosis es una enfermedad inflamatoria multisistémica de causa desconocida, con predisposición genética, caracterizada por acumulación de linfocitos T, fagocitos mononucleares y granulomas no caseificantes que conducen a tejido cicatricial.

Las manifestaciones habituales son disfunción del VI, trastornos de conducción AV y AV. El BAV completo se desarrolla principalmente durante la fase inflamatoria aguda y la TV sostenida, es más frecuente en etapas avanzadas.

Los factores asociados a desenlace adverso y AV incluyen FEVI <35%; BAV avanzado y cicatriz en VD o VI por RMC.

Se considera DAI en PP en pacientes con FEVI $\leq 35\%$. Independiente de la FEVI, el DAI debe considerarse en pacientes con indicación de marcapasos permanente o cicatriz significativa por RMC. El RTG en ≥ 9 de los 29 segmentos (17 del VI y 12 del VD) y el RTG que afecta $\geq 22\%$ de la masa del VI, se han asociado con criterios de valoración arrítmicos. Los corticosteroides son pilares del tratamiento. La ABL puede prevenir la TV, en particular si fallan los FAA.

CARDIOMIOPATIA CHAGASICA

La enfermedad de Chagas, causada por el parásito *Trypanosoma cruzi*, es la causa más común de miocardiopatía no isquémica en América Latina. Después del período de incubación, la gran mayoría de infectados tienen síntomas menores o ningún síntoma, y <1% desarrollan miocarditis aguda. Sin embargo, las personas están infectadas de por vida y años o décadas después de la infección inicial 20-30% desarrollará miocardiopatía, que puede conducir a IC, BAV y arritmias auriculares y ventriculares. La MSC debida a FV es la causa más común de muerte.

Aunque el DAI puede parecer razonable en prevención secundaria, existen estudios controvertidos sobre los beneficios y riesgos del implante. **Tanto amiodarona como ABL se han utilizado exitosamente en AV recurrentes.**

ENFERMEDAD VALVULAR

Las enfermedades valvulares predisponen a MSC tanto en el período preoperatorio como después de la cirugía valvular. La implantación del DAI en estos pacientes debe seguir las recomendaciones de CMD/HNDCM.

Después de la TAVI, la MSC se ha asociado con trastornos de la conducción de novo (BRI, QRS ≤ 160 ms) y FEVI reducida $\leq 40\%$. La MSC puede ser consecuencia de BAV avanzado, y la indicación de marcapasos permanente es según recomendaciones de estimulación cardíaca y TRC.

La MSC se ha relacionado con prolapso válvular mitral (PVM), por cicatriz relacionada con el estiramiento mecánico secundario a movilidad excesiva del aparato valvular mitral por disyunción de la válvula mitral y al *curling* sistólico posterior.

Los factores asociados con mayor riesgo de MSC incluyen: adultos jóvenes (más mujeres), prolongación del QTc y/o onda T negativa en derivaciones inferiores, disyunción anular mitral, afectación de dos valvas, CVP frecuentes o TVP no sostenida, FEVI reducida y fibrosis miocárdica por RMC.

CARDIOPATIA CONGENITA

La prevalencia de cardiopatía congénita (CC) ha aumentado y la MSC se ha convertido en una de las principales causas de muerte en adultos con cardiopatía reparada. Incisiones quirúrgicas, cicatriz miocárdica y anomalías anatómicas residuales o nuevas, forman el sustrato para AV. En pacientes con fisiología biventricular y VI sistémico, el criterio estándar de FEVI $\leq 35\%$ se utiliza para la selección para implantar DAI en PP. Para pacientes con síncope inexplicable, síntomas de arritmia severa como palpitaciones, presíncope y TVNS, se debe considerar EEP.

En pacientes seleccionados con CC (transposición de grandes arterias reparada, operación de Fontan y anomalía de Ebstein), la evaluación y el tratamiento de la TSV (reentrada intraauricular o reentrada AV) con conducción ventricular rápida también debe considerarse.

En ausencia de factores reversibles identificables, se recomienda implantar DAI en prevención secundaria. Los DAI subcutáneos son alternativa en pacientes con acceso venoso al ventrículo limitado o con derivaciones intracardiácas.

La TVM surge con mayor frecuencia de taquicardias reentrantes que utilizan istmos anatómicos delimitados por válvulas, material de parche e incisiones quirúrgicas. La ABL se recomienda en pacientes Tetralogía de Fallot con TVMS recurrente, utilizando sistemas de mapeo electroanatómico.

TRASTORNOS ELECTRICOS PRIMARIOS

FIBRILACION VENTRICULAR IDIOPATICA

El diagnóstico de FV idiopática (FVI) se realiza en sobrevivientes de AC, preferiblemente con FV documentada, después de excluir etiologías estructurales, canalopáticas, metabólicas o toxicológicas. Las pruebas diagnósticas incluyen química sanguínea, ECG, TAC/angiografía coronaria, telemetría, holter, prueba de esfuerzo, ecocardiograma, prueba de bloqueadores de canales de sodio y RMC.

En pacientes con FVI, implantar un DAI reduce el riesgo de muerte arrítmica hasta en un 68% en comparación con amiodarona. Se han empleado isoproterenol, verapamilo o quinidina para tratamiento agudo de descargas recurrentes del DAI o tormenta eléctrica. En pacientes con episodios recurrentes de FV provocada por una CVP similar que no responde al tratamiento, la ABL ha mostrado éxito. (Ver tabla-6)

Tabla 6

Recomendación	Clase
FV idiopática	
Se recomienda que la FV idiopática se diagnostique en un sobreviviente de AC, preferiblemente con documentación de FV, después de la exclusión de una etiología estructural, canalopática, metabólica o toxicológica subyacente.	I
En la FV idiopática se debe considerar la infusión de isoproterenol, verapamilo o quinidina para el tratamiento agudo de una tormenta eléctrica o descargas recurrentes de DAI.	Ila
Se debe considerar la quinidina como terapia crónica para suprimir una tormenta eléctrica o descargas recurrentes de DAI en FV idiopática.	Ila
Se pueden considerar pruebas clínicas (antecedentes, ECG y ECG de derivaciones precordiales altas, prueba de esfuerzo, ecocardiograma) de familiares de primer grado de pacientes con FV idiopática.	Ilb
En pacientes con FV idiopática, se pueden considerar pruebas genéticas de genes relacionados con la canalopatía y la miocardiopatía.	Ilb

SINDROME DE QT LARGO

El SQT se caracteriza por un intervalo QT prolongado y AV desencadenadas principalmente por activación adrenérgica, con edad media de presentación de 14 años. Los desencadenantes específicos del gen son, ejercicio (LQTS1), estrés emocional (LQTS2) y sueño (LQTS3).

Los criterios diagnósticos incluyen QTc \geq 480ms o puntuación de riesgo para diagnóstico clínico $>$ 3 puntos. En síncope arrítmico o AC, un QTc \geq 460ms es diagnóstico. Familiares con una mutación pero sin prolongación del intervalo-QT se diagnostican de SQT.

Los pacientes deben recibir consejería para evitar hipopotasemia, medicamentos que prolonguen el intervalo-QT y desencadenantes específicos del genotipo. Se recomiendan betabloqueadores en todos los pacientes (nadolol y propranolol tienen una mayor eficacia). Las pruebas genéticas ayudan a evitar riesgos específicos del genotipo. El implante del DAI está indicado en síncope y/o AV a pesar de TMO y sobrevivientes de AC.

Se recomienda denervación simpática cardíaca izquierda (DSCI) para sintomáticos a pesar del betabloqueante cuando el DAI está contraindicado o rechazado, o portadores del DAI que experimentan múltiples descargas. Se puede considerar DAI profiláctico en asintomáticos alto riesgo según la calculadora de riesgo. (Ver tabla-7)

Tabla 7

Recomendación	Clase
Síndrome de QT largo	
En pacientes con SQTl clínicamente diagnosticado, se recomiendan pruebas genéticas y asesoramiento genético.	I
Los betabloqueantes, idealmente los betabloqueantes no selectivos (nadolol o propranolol), se recomiendan en pacientes con SQTl con prolongación del intervalo QT documentado, para reducir el riesgo de eventos arrítmicos.	I
La mexiletina está indicada en pacientes con QTL3 con un intervalo QT prolongado.	I
En SQTl, se debe considerar calcular el riesgo arrítmico antes del inicio de la terapia en función del genotipo y la duración del intervalo QTc.	Ila
Se puede considerar el implante de DAI en pacientes con SQTl asintomáticos con un perfil de alto riesgo (según la calculadora de riesgo de SQTl 1-2-3) además de las terapias médicas específicas del genotipo (mexiletina en pacientes con QTL3).	Ilb
No se recomiendan las pruebas diagnósticas de rutina con provocación con epinefrina en SQTl.	III

SINDROME DE BRUGADA

El patrón electrocardiográfico de Brugada tipo 1 se caracteriza por una elevación del punto J de 0,2 mV con elevación del ST cóncava e inversión de onda T en al menos una derivación de las precordiales derechas, V1 o V2, colocada en el segundo, tercer o cuarto espacio intercostal. Puede ocurrir de forma espontánea o inducida por fármacos bloqueadores de los canales de sodio o fiebre. El rendimiento de pruebas genéticas es aproximadamente 20%, siendo el SCN5A el único gen con evidencia de asociación para fines de pruebas clínicas.

El DAI está indicado en sintomáticos sobrevivientes de AC o AV sostenida espontánea documentada. En descargas recurrentes del DAI, quinidina o ABL han tenido éxito. La infusión de isoproterenol puede suprimir la tormenta eléctrica. (Ver tabla-8)

Tabla 8

Recomendación	Clase
Síndrome de Brugada	
Se recomienda la prueba genética para el gen SCN5A para los probandos con SBr.	I
El SBr se debe considerar en pacientes sin otra enfermedad cardíaca y patrón de Brugada tipo 1 inducido que tienen al menos uno de los siguientes: <ul style="list-style-type: none"> • Síncope arrítmico o respiración agónica nocturna • Antecedentes familiares de SBr • Antecedentes familiares de MS (<45 años) con resultado negativo autopsia y circunstancia sospechosa de SBr. 	Ila
Se debe considerar la implantación de un registrador de bucle en pacientes con BrS con un síncope inexplicable.	Ila
SBr puede considerarse como un diagnóstico en pacientes sin otra enfermedad cardíaca que presenten un ECG de Brugada tipo 1 inducido	Ilb
EEP se puede considerar en pacientes asintomáticos con un ECG de SBr tipo I espontáneo	Ilb
No se recomienda la prueba de bloqueadores de los canales de sodio en pacientes con un patrón de Brugada tipo I previo.	III
No se recomienda la ablación con catéter en pacientes con SBr asintomáticos.	III

TAQUICARDIA VENTRICULAR POLIMORFICA CATECOLAMINERGICA

La TVPC es un trastorno hereditario caracterizado por TV y TVP bidireccionales inducidas por catecolaminas en ausencia de ECE o isquemia. Las manifestaciones clínicas suelen ocurrir en la primera década de la vida provocadas por actividad física o estrés emocional. La mayoría de pacientes tienen ECG y ecocardiograma normales. Algunos presentan anomalías leves del ECG (bradicardia sinusal, ondas U prominentes). La prueba de esfuerzo es la prueba más importante, porque provoca la taquicardia bidireccional.

Restricción del ejercicio y betabloqueadores sin actividad simpaticomimética intrínseca son tratamiento de primera línea. Se prefieren betabloqueadores no selectivos como nadolol y propranolol. El DAI está indicado en sobrevivientes de AC. Se debe considerar en AV a pesar de los betabloqueantes y flecainida. La DSVI se ha propuesto cuando los fármacos son ineficaces. (Ver tabla-9)

Tabla 9

Recomendación	Clase
Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica	
Las pruebas genéticas y el asesoramiento genético están indicados en pacientes con sospecha clínica o diagnóstico clínico de TVPC	I
Los bloqueadores beta, idealmente no selectivos (nadolol o propranolol) se recomiendan en todos los pacientes con diagnóstico clínico de TVPC.	I
Se puede considerar la provocación con epinefrina o isoproterenol para el diagnóstico de TVPC cuando no es posible realizar una prueba de esfuerzo.	IIb

Bibliografía

1. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. European Heart Journal (2022) 00, 1–130 <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac262>



Dra. Elaine Núñez Ayala, MD, FACC

Cardióloga Electrofisióloga

Servicio de cardiología, Cedimat, Centro Cardiovascular, Santo Domingo, República Dominicana

Coordinadora de la Residencia de Cardiología Adultos de Cedimat.
Coordinadora del Consejo de Electrocardiografía y Arritmias de la Sociedad Interamericana de Cardiología (ElectroSIAC)