

Enfermedad eléctrica primaria como causa de muerte súbita en sujetos sin cardiopatía estructural demostrable

Dra. Margarita Dorantes Sánchez

Especialista del servicio de arritmias y estimulación cardíaca, profesora consultante e investigadora titular. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Ciudad de La Habana, Cuba.

RESUMEN

Se analiza uno de los capítulos más importantes de la cardiología actual, que constituye un problema clínico y de salud pública, aún no resuelto. A la luz de la experiencia de nuestro Registro Nacional Cubano de pacientes reanimados de un episodio de muerte súbita en sujetos sin enfermedad cardíaca estructural demostrable. Con la presentación de la magnitud del problema; las características compartidas y las específicas de las diversas subpoblaciones dentro de estos pacientes; los detalles de la fibrilación ventricular, verdadera familia de arritmias con características diversas, que origina con mayor frecuencia el episodio de muerte súbita; la difícil estratificación de riesgo, por tratarse de signos esquivos. A pesar de numerosas publicaciones sobre el tema en los últimos tiempos y de los avances en muchos terrenos, estas entidades son la causa más frecuente de eventos de muerte súbita de lo que se anticipaba. Se discute la baja cifra de reanimación y la necesidad de adelantarse al primer evento pues el debut suele ser la catástrofe en sujetos jóvenes y sanos en apariencia. Se resalta el papel preponderante del electrocardiograma y de las secuencias eléctricas en estos pacientes, así como la pobre utilidad de la estimulación eléctrica programada.

Palabras clave: Muerte súbita, corazón estructuralmente sano.

ABSTRACT

One of the most important chapters of today's cardiology - a still pending clinical and public health problem- was analyzed in this paper, taking as a basis the experience of our Cuban National Register of resuscitated patients from an episode of sudden cardiac death occurred in subjects who did not suffer from proved structural heart disease. The magnitude of this problem, the shared and specific characteristics of the various subpopulations of patients, the details of the ventricular fibrillation, a real family of arrhythmias with diverse characteristics, which often causes the episode of sudden cardiac death, and the difficult risk stratification due to elusive signs were all presented. Despite the many articles on this topic in the last few years and of the advances in many fields as well, these entities cause sudden cardiac death more frequently than it was thought. The low resuscitation figures and the need of anticipating the first event were discussed since the initial

attack may be catastrophic for young and apparently healthy subjects. The predominant role of electrocardiogram and of the electrical sequences seen in these patients as well as the poor benefits of scheduled electrical stimulation were underlined.

Key words: sudden death, structurally healthy heart

INTRODUCCIÓN

Se considera corazón sano, aquel sin enfermedad cardíaca estructural demostrable por la clínica y procedimientos auxiliares (electrocardiograma, radiografía de tórax, ecocardiografía, ventriculografía, coronariografía y otros). A medida que éstos se perfeccionan, se hace más estrecha la zona límite entre el corazón sano y el enfermo.¹

Nunca antes se habló tanto de la muerte súbita (MS) en el corazón sano, como en los últimos años. La MS de causa eléctrica en estos sujetos, constituye un gran conflicto clínico y de salud pública, que recibe especial atención de la comunidad cardiológica internacional.²

Magnitud del problema

Recuérdese: la MS cardíaca representa el 90 % de todas las MS, el 50 % de las muertes cardiovasculares son súbitas, el 5-10 % de la MS cardíaca ocurre en corazón sano (en la mitad, la muerte es la primera manifestación de la enfermedad). El 80-85 % de las MS cardíacas se deben a arritmias ventriculares malignas (AVM), que recurren en el 40-60 %. Ocurren 3 millones de MS cardíacas al año, 300 000 en Estados Unidos y aunque se ha logrado una disminución de la muerte cardíaca total, no ha sucedido lo mismo con la súbita y no se espera que disminuya mucho más. Otros datos imprescindibles para entender la importancia del problema: sólo el 10 % de estos pacientes tienen perfil de alto riesgo antes del evento de MS (el reto es mejorar el 90 % restante que, por cierto, son los sujetos que más pueden vivir), en el 40 % no hay testigos, el 80 % ocurre en el hogar y más de la mitad de las víctimas ignoran tener problemas cardiológicos. Sólo del 5-20 % se recupera del paro cardíaco extrahospitalario al lograrse una reanimación exitosa, cifra desalentadora. Del 4,5-9 % con paro cardíaco presenciado recibe el alta con vida del hospital.^{2,3,5,7}

La protección farmacológica es poco confiable y la no farmacológica sólo resulta en una reducción mínima de víctimas de la MS. Se buscan nuevas propuestas de manera urgente.²⁻⁸

La fibrilación ventricular (FV) es una arritmia que con prontitud se vuelve irreversible, con frecuencia fracasan los fármacos antiarrítmicos (FAA), la cifra de reanimación del episodio de MS es baja y la colocación del cardioversor-desfibrilador automático implantable (CDAI) debía ser antes del primer paro cardíaco. Lo que se necesita es identificar al sujeto previamente a su primer episodio, para predecir, prevenir y tratar. A pesar de todos los avances en la precisión de la magnitud del problema, la epidemiología, la etiología, las ciencias básicas, la clínica, la historia natural, los programas comunitarios, las medidas de salud pública y en general la integralidad entre muchas esferas, está muy lejos de ser un problema solucionado. Se ha avanzado parcialmente en la prevención, la predicción de riesgo, la patogenia, el diagnóstico invasivo y no invasivo y las posibilidades terapéuticas. Los estudios multicéntricos y multipaíses han permitido

un avance vertiginoso en los últimos años y se avizora un futuro prometedor para un hecho que constituye una triple tragedia: personal, familiar y social.^{2-5,7,8}

Existe una constelación diversa en cuanto a las entidades eléctricas que originan la MS en el corazón sano e igualmente en los marcadores eléctricos premonitorios. Estas entidades son: síndrome de preexcitación ventricular, síndrome de intervalo QT largo (SQTL), QT disperso, síndrome de Brugada (SB), síndrome de MS nocturna inexplicada, taquicardia ventricular (TV) idiopática, TV polimórfica, torsión de puntas (por bradicardia o por intervalo corto de acoplamiento), FV idiopática (FVI) (sin anomalía estructural ni transitoria y sin poder incluirla en las subpoblaciones mencionadas).^{1-6,9,10,12,13}

En estas entidades se presentan variados conflictos: un subregistro, pues el 80 % de los pacientes con paros cardíacos extrahospitalarios no son reanimados y otras circunstancias: episodios autolimitados o no registrados; signos transitorios, mínimos o enmascarados; número escaso de sujetos; no existencia de datos previos al debut porque el episodio de MS es la primera manifestación de enfermedad.

El tamizaje es inadecuado en cuanto a separar a pacientes de alto y de bajo riesgo en la población general, en las subpoblaciones y aún más de individuo a individuo. Si un paciente tuvo un evento anterior, resulta obvio considerarlo de alto riesgo y tomar una conducta terapéutica. No obstante, si todos los pacientes de alto riesgo fueran identificados y protegidos, aún quedaría el grueso de los sujetos en peligro pues son los presintomáticos, por otra parte con esperanza normal de vida, que antes no han tenido manifestación alguna, cuyo primer evento es la catástrofe y se corre el riesgo de que no haya oportunidad de un segundo episodio. De esos pacientes presintomáticos, la mayoría, ¿cuáles están en riesgo? Entonces, el reto es precisar los pacientes de alto riesgo dentro de los de bajo riesgo, el problema es cómo proteger a la gran población pues sólo un porcentaje mínimo tiene perfil de alto riesgo antes de la catástrofe.^{3-6,9-13}

Es trascendente y muy difícil a un tiempo lograr la estratificación de riesgo en estos pacientes, de quienes no existen datos médicos previos pues son jóvenes sin enfermedad reconocible. Se intenta encontrar métodos que permitan el acercamiento a grandes masas, para predecir los candidatos a MS, establecer su mecanismo y prevenirla. Todo ello resulta sumamente difícil y muchas veces imposible. Los métodos diagnósticos invasivos y no invasivos son de bajo valor predictivo y difíciles de aplicar a grandes poblaciones. Esto no debe llevar al desaliento ni al pesimismo sino a la lucha por identificar a las futuras víctimas de MS antes de que se presente.^{3-6,9-13}

Algunas de estas entidades son enfermedades eléctricas primarias, anormalidades electrofisiológicas hereditarias, síndromes arritmogénicos ocultos, idiopáticos, raros, primarios o poco conocidos. En general, comparten varias características.⁶

En ellas tienen un papel muy importante la inestabilidad ventricular, las alteraciones de la repolarización y las propiedades del equilibrio entre la entrada de Na y Ca y la salida de K, lo cual redundo en heterogeneidad, base de la arritmogénia. Existen otros aspectos que comparten: la presencia de un sustrato anatomo-funcional, un disparador, la influencia del sistema nervioso autónomo y las discrepancias regionales.^{5,6,9,14,15}

La enfermedad eléctrica primaria es identificada como canalopatía, incluye pacientes sin enfermedad cardíaca estructural demostrable, con AVM. Se agrupan

en diversas subpoblaciones; se excluyen las causas electrolíticas, las metabólicas y las atribuibles al empleo de FAA.^{5,6,9,14,15}

Fibrilación ventricular

¿Por qué algunos pacientes en riesgo no fibrilan? ¿Existe una "reserva antifibrilatoria" que los protege? Es necesario que haya una confluencia de eventos para disparar la cascada de la FV, con una vía común final en respuesta a diferentes y múltiples entradas. En la MS existe una interacción entre el factor disparador y el sustrato anormal que induce la inestabilidad eléctrica y la FV. Los factores en el gatillado de la arritmia son múltiples, muchos a escala molecular, ocultos a la vista, con anormalidades transitorias en el sustrato electrofisiológico. Los mecanismos que inician y perpetúan la FV son diversos. Un mecanismo genético puede aumentar la propensión de un paciente a las arritmias letales y a la MS. La correlación genotipo-fenotipo y el diagnóstico del gen específico es terreno de alta complejidad, tanto como la estratificación de riesgo en la clínica y después la decisión terapéutica.^{2,5,14,15}

La FV es una verdadera familia de arritmias, en la cual no existe un modelo único aunque sí patrones más típicos, sus mecanismos igualmente tienen unidad y diferencias. Puede existir diversidad en sus mecanismos de inicio y perpetuación, en quién se presenta, el tipo electrocardiográfico, el disparador y el tratamiento a emplear.¹⁶⁻¹⁸

Se le considera como un ritmo irregular, aperiódico, con una activación ventricular altamente compleja y azarosa pero aunque existen controversias sobre sus mecanismos básicos, suele aceptarse que hay 2 fundamentales: 1) ondas múltiples que se propagan de modo aleatorio y desorganizado y 2) rotores eléctricos tridimensionales que se vuelven inestables, varios rotores podrían anclarse en los ventrículos para mantener de forma colectiva una actividad parecida a la fibrilatoria aun cuando los electrodos epicárdicos revelen una actividad local aparentemente periódica. El corazón puede tener una actividad reentrante alrededor de un obstáculo funcional, lo cual llevó a la idea de que los rotores podrían ser centros organizadores de FV. Los rotores relativamente estables y de alta frecuencia pueden condicionar la actividad fibrilatoria en el corazón, como la frecuencia del rotor es excesivamente alta, las ondas que emanan de su entorno se rompen de manera recurrente y se origina una conducción fibrilatoria. Los rotores que condicionan la taquicardia polimórfica reentrante y la fibrilación, no son estacionarios sino se desplazan con trayectorias enmarañadas. A veces existe un alto grado de organización, secuencias de ondas propagadas que activan los ventrículos de forma similar en tiempo y espacio; regiones de actividad estable muy rápida pero rítmica.¹⁶⁻¹⁸

Signos eléctricos premonitorios. Estratificación y modificación de riesgo

En cuanto a los signos premonitorios de MS, es más fácil ir de un caso reanimado de MS a buscarlos, que partir de ellos y pronosticar el futuro. Si ya existió el episodio, quizás es sencillo retroceder para analizar los signos premonitorios en este grupo. Lo contrario es muy difícil: qué peso dar a éstos cuando el sujeto es asintomático hasta el momento. Las alteraciones de la repolarización ventricular y los episodios de fibrilación auricular tienen gran peso.^{5,11,13}

Es notable la impredecibilidad de la MS cardíaca y la naturaleza de su inicio aparentemente al azar, así como la temprana identificación de los sujetos en alto

riesgo, en un subgrupo de pacientes con MS cardíaca sin signos manifiestos, síntomas ni evidencia de enfermedad cardíaca. Hay marcadores globales inexitosos para el riesgo específico de MS en la población general aunque ciertos hallazgos clínicos se asocian a alto riesgo. Los biomarcadores ofrecen insuficiente seguridad predictiva para identificar pacientes en alto riesgo, en lugar de grupos en alto riesgo. Se desconoce si existen mecanismos moleculares básicos comunes a todas las formas de arritmias letales.^{5,11,13}

Se han señalado los siguientes signos: antecedentes familiares; extrasístoles ventriculares; episodios de TV no sostenida; intervalo QT largo; QT disperso; QT corto; SB; vía accesoria (VAcc); episodios de fibrilación auricular; bloqueo de rama; poca variabilidad del RR; presencia de potenciales tardíos; postdespolarizaciones tempranas; turbulencia de la frecuencia (descrita en 1999); alternancia de la onda T y del ST; alteraciones de la onda T en duración, talla, forma, polaridad, presencia de jorobas, onda T1T2 o TU; alternancia del potencial de acción, la onda T, los signos eléctricos de Brugada, la refractariedad, la repolarización, el segmento ST; características de la repolarización ventricular referidas a la onda J, la T, el ST o la U; ángulo QRS-T con gradientes anormales (normal de 0-105 °, límite 105-135 °, divergente 135-180 °); alteración de la onda T después de una extrasístole ventricular; discordancia de TU (-+, + -, - -). Los hallazgos eléctricos pueden ser mínimos, transitorios, enmascarados, preclínicos u ocultos. Es importante recordar que existe una heterogeneidad genotípica-fenotípica-iónica-clínica-eléctrica-electrofisiológica-diagnóstica-terapéutica y del potencial de acción.^{5,6,10,11,13-15}

Existen estrategias de identificación con pruebas clínicas y genéticas cada vez más refinadas y medidas terapéuticas más específicas. Sin embargo, el peso de los hallazgos clínicos y paraclínicos resulta fundamental, de manera que se dice que deben enfrentarse estos problemas con algo de clínica, algo de genética y mucho sentido común. Tampoco debe tenerse una visión pesimista y sería prematuro concluir que la MS arritmica es un fenómeno al azar que no puede predecirse ni prevenirse.

La EEP no es útil para la estratificación de riesgo en el SB y tampoco lo es o lo es en poca medida en general en los síndromes arrítmicos hereditarios. Con este procedimiento puede no reproducirse la taquiarritmia clínica o inducirse una no clínica. Su papel es incierto y limitado.^{3,5,12}

En los últimos tiempos se vuelve a conceder su verdadero lugar a la clínica y a la paraclínica, valorando el electrocardiograma en un escalón superior, que traduce procesos celulares, subcelulares, con el protagonismo de los métodos simples, amplios, baratos y rápidos. Será bueno que quienes alguna vez lo despreciaron, rectifiquen y vuelvan a él. El electrocardiograma permite la identificación de muchos pacientes en riesgo y puede indicar cambios patológicos incluso antes que sean detectadas alteraciones estructurales cardíacas por otros métodos de estudio. Si fue de gran valor para generaciones pasadas, continúa siendo una vital fuente de información para las presentes y seguramente para las futuras hornadas médicas. Es muy importante el análisis cuidadoso de las secuencias eléctricas, en las que pueden descubrirse fenómenos transitorios.

Subpoblaciones. Características compartidas y específicas

La MS en sujetos sin enfermedad cardíaca estructural demostrable ofrece retos a la cardiología actual y a pesar de las numerosas publicaciones sobre el tema, son muchos los conflictos aún no resueltos. Su visión global es muy compleja: en las subpoblaciones puede lograrse algún acercamiento pero en el caso individual es

mucho más difícil y a veces imposible, sobre todo en quienes no han tenido un primer evento y se impone encontrar signos premonitorios.

Muchos de estos síndromes comparten características (excepto las VAcc, con otras particularidades): jóvenes; alteraciones genéticas, iónicas y eléctricas; factores funcionales y autónomos; desórdenes de la repolarización ventricular; escaso número de sujetos (de ahí la necesidad de registros multicéntricos y multipaíses para acercarse a conclusiones válidas en menos tiempo); subregistro; poco conocimiento sobre la patogenia y la prevalencia; ausencia de estudios previos de los sujetos; difícil identificación, predecibilidad y estratificación de riesgo; ausencia de un sustrato explorable; fenómenos eléctricos mínimos, transitorios o enmascarados; importancia de la región M; recurrencias; catástrofe como primer evento; poco valor predictivo de los métodos diagnósticos invasivos y no invasivos; pobre reproducibilidad de las AVM en la EEP; conflictos terapéuticos (FAA contraindicados o útiles según la causa eléctrica, CDAI, marcapaso, combinaciones); escasos datos de necropsia.^{2-6,9,10,15}

A pesar de los progresos en la epidemiología, la fisiopatología y las intervenciones terapéuticas, existen aún brechas científicas en la predicción y prevención de los episodios de MS. El mayor conocimiento en las diversas esferas, el reconocimiento de los candidatos, los registros multicéntricos y los programas comunitarios, permitirán mejorar la sobrevida extrahospitalaria, conocer el modo de la MS y saber qué sucede antes y no tan inmediatamente antes del episodio. En una palabra, será posible adelantarse al evento.

Se exponen algunas características particulares de estas canalopatías, nueva categoría de enfermedades causantes de síncope y MS en pacientes sin cardiopatía estructural demostrable, cuya identificación han permitido los estudios genéticos.

SQTL es un paradigma para el entendimiento de los mecanismos de la repolarización cardíaca en general y de los estudios que exploran las correlaciones entre genotipo-fenotipo. Continuamente mejora el conocimiento del desorden, su etiología, las anormalidades de los canales iónicos y las posibilidades futuras para la farmacoterapia específica de los genes. Una de las más comunes dentro de las canalopatías iónicas es la prolongación de la repolarización ventricular y del intervalo QT en el electrocardiograma, con una forma específica de TV (torsión de puntas), riesgo de síncope y MS. Prototipo de las demás, tiene una expresión fenotípica considerablemente variable en el electrocardiograma (se han descrito más de 10 genes, que comprometen los canales de K, Na o la proteína Ankyrina). Del 25-50 % de los miembros de familias afectadas tienen un QT normal o limítrofe y lo contrario también es cierto, ausencia del gen e intervalo QT largo. Puede haber portadores silentes de los genes de QT largo (QT normal) y sujetos asintomáticos con QT largo. Las canalopatías iónicas pueden llevar a una alteración estructural y a la mayor susceptibilidad a la arritmogénesis.^{3,5,6,15}

SB: se describió en 1992, se presentan episodios de síncope y de MS cardíaca, con imagen electrocardiográfica de bloqueo de rama derecha (polifasismo del QRS en V1) y supradesnivel *coved* del segmento ST en V1-V3, mayor o igual a 2 mm. Puede estar oculto y ser desenmascarado por los bloqueadores de canales. Su anormalidad reside en el SCN5A, que también puede originar el SQTL tipo 3. Debe tenerse especial cuidado con los falsos positivos y con otras entidades eléctricas que semejan el SB y no lo son, con una nueva categoría de signo de Brugada. Incluso la prueba farmacológica puede dar falsos positivos y negativos en portadores de SB. Los síndromes considerados de la onda J, incluyen el propio SB, la FVI, el síndrome de MS nocturna inexplicada y la repolarización precoz, todos en relación con la corriente Ito.^{2-6,10,15}

Cursa con episodios de TV polimórfica o FV. Las alteraciones eléctricas son manifiestas, permanentes o intermitentes, latentes, espontáneas o provocadas por ciertos fármacos como ajmalina, flecainida o procainamida. Se excluyen los casos con signos eléctricos que semejan el síndrome (Brugada-*like*): bloqueo de rama derecha atípico, hipertrofia ventricular izquierda, repolarización temprana, pericarditis aguda, isquemia miocárdica aguda o infarto, embolismo pulmonar, angina de Prinzmetal, aneurisma disecante de la aorta, anomalías del sistema nervioso central y autónomo, distrofia muscular de Duchenne, deficiencia de tiamina, hiperkalemia, hipercalcemia, CM arritmogénica de ventrículo derecho, *pectus excavatum*, hipotermia, compresión mecánica del tracto de salida del ventrículo derecho como ocurre en el tumor mediastinal o en el hemopericardio, después de una cardioversión por corriente directa y del empleo de algunos FAA.^{2-6,10,15}

Si peligroso resulta que se "escape" un diagnóstico de SB, igualmente riesgoso sería llegar a un falso diagnóstico, con las implicaciones que ello acarrea, al no excluir las variadas causas que pueden originar una apariencia Brugada-*like*.^{3,5,6,9,10}

Ha sido debatido el papel de la enfermedad cardíaca estructural y la disfunción del canal de Na en la inestabilidad eléctrica en el SB. En el trabajo verdaderamente revolucionario de *Frustaci y Priori*,¹⁹ se encontraron alteraciones estructurales en los cardiomiocitos principalmente del ventrículo derecho, que pueden haber sido inducidas por la canalopatía o haber coexistido. La heterogeneidad de los hallazgos histológicos sugiere la contribución de factores ambientales, infecciones virales e inflamación que pueden crear daño miocárdico celular y el patrón de SB. Las anomalías estructurales ocultas de los cardiomiocitos pueden llevar al origen de arritmias cardíacas y las de la función del canal de Na a anomalías estructurales, degeneración celular miocárdica y muerte celular. El desplazamiento del segmento ST en derivaciones precordiales derechas no sería marcador de un síndrome específico sino manifestación eléctrica común de anomalías estructurales en el ventrículo derecho, de origen genético u otros. Las mutaciones de SCN5A detectadas en aproximadamente el 20 % de los pacientes con el fenotipo clínico de SB, sugieren que varias entidades miocárdicas resultan en el mismo cuadro clínico y esto tendrá un gran impacto pronóstico y terapéutico. Las técnicas no invasivas con frecuencia son incapaces de identificar en su fase inicial estas alteraciones, su variante focal o la presencia de microaneurismas cardíacos; en tanto los estudios invasivos pueden contribuir al diagnóstico pero raras veces son aplicados sistemáticamente en los casos con fenotipo clínico de SB.

TV polimórfica catecolaminérgica: descrita en 1978 por *Coumel*, se presenta con síncope y episodios de MS, es disparada por ejercicio o por emoción, con electrocardiograma normal de reposo, carga familiar y sin enfermedad estructural. Puede acompañarse de bradicardia sinusal y onda U prominente, suele verse la TV bidireccional con eje alternante del QRS y se relaciona con la Ryanodine (canales de Ca). Se ve en niños y adolescentes y sus arritmias no suelen ser inducibles en el laboratorio.^{5,6,15}

Síndrome de QT corto (SQTC): descrito en el año 2000, el QT mide menos de 300 ms, se presentan episodios de MS, con TV-FV; la onda T suele ser alta, semejante a la observada en la hiperkalemia y es frecuente la asociación de fibrilación auricular.^{5,6}

Síndrome de MS nocturna inexplicada: se ve en jóvenes del sudeste asiático, con TV-FV, anomalías en el SCN5A y fenotipo-genotipo-función semejantes a los del SB.^{5,6}

FVI: no se considera una enfermedad independiente sino un conglomerado de condiciones con hallazgos gruesos e histopatológicos normales, riesgo de arritmias por anomalías moleculares, mutaciones de los canales iónicos, sin que existan datos hasta ahora para clasificarla como una cardiomiopatía diferente.^{3,5,6} Deben excluirse todos los síndromes que originan episodios de FV.

En algunas series se señala la FVI como el 1 % de los sobrevivientes de paro cardíaco y el 8 % de las MS cardíacas. Debe haber un suprarregistro de FVI y un subregistro de la subpoblación básica. El fenotipo sería el electrocardiograma con FV.^{3,5,6}

En estas distintas subpoblaciones existen variabilidad y superposición de trastornos, lo cual las hace más complejas. El SQTl es el prototipo tomado como referencia para las otras entidades y existe un Registro Internacional hace más de 25 años, de gran impacto y que ha servido de base para otras de estas enfermedades incommunes. La enfermedad del canal de Na abarca 100 mutaciones diferentes del SCN5A. Es importante recordar que un mismo genotipo puede dar lugar a distintos fenotipos y un mismo fenotipo responder a variados genotipos.⁵

Algunas precisiones sobre el tema tratado

Es un problema a nivel mundial; la mayoría de las víctimas en riesgo de MS no pueden ser identificadas antes del evento; la protección farmacológica es poco confiable; la protección no farmacológica sólo resultará en una reducción mínima de las víctimas de MS; se necesitan de manera urgente nuevas propuestas para su solución. Muchos paros cardíacos extrahospitalarios no son presenciados, la mayor parte ocurren en el hogar, las víctimas ignoran tener problemas de salud, pocas tienen riesgo elevado conocido de muerte, sólo un reducido porcentaje de sujetos con paro presenciado recibieron el alta hospitalaria con vida. Las enfermedades arrítmicas genéticas son causas más frecuentes de MS de lo que se anticipaba.

En la siguiente figura 1 se resume la ganancia y la pérdida de función de las corrientes iónicas en algunas canalopatías.

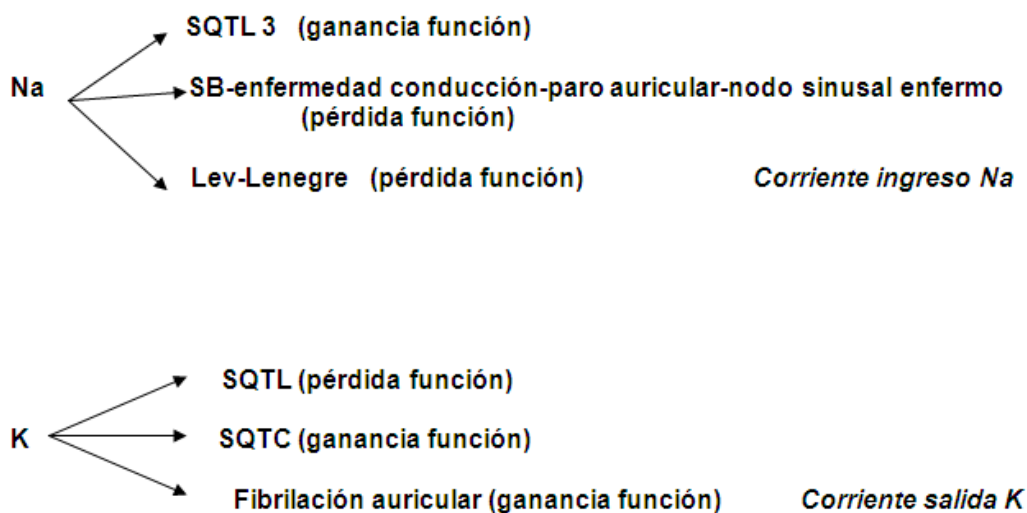


Fig. Canalopatías: iones-ganancia función-pérdida función.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. 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.
2. Chugh SS, Kelly KL, Titus JL. Sudden cardiac death with apparently normal heart. *Circulation* 2000;102:649-54.
3. Dorantes M, Castro J, Tornés F, Quiñones MA, Zayas R, Dorticós F. Muerte súbita por causa eléctrica en sujetos sin enfermedad cardíaca estructural demostrable. Experiencia cubana. *Arch Cardiol Méx* 2004;74:283-9.
4. Estes III NAM: Editorial. Sudden cardiac arrest from primary electrical diseases provoking concealed arrhythmogenic syndromes. *Circulation* 2005;112:2220-1.
5. Priori SG, Aliot E, Blomstrom-Lundqvist C, Bossaert L, Breithardt G, Brugada P, Camm AJ, Cappato R, Cobbe SM, Di Mario C, Maron BJ, Mc Kenna WJ, Pedersen AK, Ravens U, Schwartz PJ, Trusz-Gluzka M, Vardas P, Wellens HJJ, Zipes DP. Task Force on Sudden Cardiac Death to the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2001;22:1374-450.
6. Sarkozy A, Brugada P. Sudden cardiac death and inherited arrhythmia syndromes. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2005;16(suppl 1):S8-20.
7. Rozlosnik JA. Epidemiología de la muerte súbita. En: Pesce RA, Valero EM eds: *Arritmias ventriculares graves y muerte súbita*. Buenos Aires 1995. Cap 2 pp. 5-15.
8. Josephson M, Wellens HJJ. Implantable defibrillators and sudden cardiac death. *Circulation* 2004;109:2685-91.
9. Antzelevitch C, Brugada P, Borggrefe M, Brugada J, Brugada R, Corrado D, Gussak I, Le Marec H, Nademanee K, Pérez Riera AR, Shimizu W, Schulze-Bahr E, Tan H, Wilde A. Brugada syndrome. Report of the Second Consensus Conference. *Circulation* 2005;111:659-70.
10. Ajiro Y, Hagiwara N, Kasanuki H. Assessment of markers for identifying patients at risk for life-threatening arrhythmic events in Brugada syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2005;16:45-51.
11. Álvarez J, Dorantes M, Stanley J, Stusser R, Castro J, Barrera D, Rivas E, Dorticós F. Marcadores eléctricos no invasores en pacientes con síndrome de Brugada. *Arch Cardiol Méx* 2006;76:52-8.
12. Brugada P, Geelen P, Brugada R, Mont L, Brugada J. Prognostic value of electrophysiologic investigations in Brugada syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2001;12:1004-7.
13. Castro J, Antzelevitch C, Tornés F, Dorantes M, Dorticós F, Zayas R, Quiñones MA, Fayad Y. Tpeak-Tend and Tpeak-Tend dispersion as risk factors for ventricular tachycardia/ventricular fibrillation in patients with the Brugada syndrome. *JACC* 2006;47:1828-34.

14. Antzelevitch C, Yan GX, Shimizu W, Burashnikov A. Electrical heterogeneity, the ecg, and cardiac arrhythmias. En: Zipes DF, Jalife J, editors. Cardiac Electrophysiology: from cell to bedside, 3rd edition. WB Saunders Co, Philadelphia 1998. Cap. 26 pp. 1-34.
15. Antzelevitch C, Belardinelli L. The role of sodium channel current in modulating transmural dispersion of repolarization and arrhythmogenesis. J Cardiovasc Electrophysiol 2006; (17suppl)1: S79-85.
16. Ideker RE, Rogers JM. Editorial. Human ventricular fibrillation. Wandering wavelets, mother rotors or both? Circulation 2006; 114: 530-2.
17. Ideker RE, Rogers JM, Huang J: Types of ventricular fibrillation: 1,2,4,5 or 300000? J Cardiovasc Electrophysiol 2004; 15: 1441-3.
18. Janse MJ, Wilms-Schopman FJG, Coronel R: Ventricular fibrillation is not always due to multiple wavelet reentry. J Cardiovasc Electrophysiol 1995; 6: 512-21.
19. Frustaci A, Priori SG, Pieroni M, Chimenti C, Napolitano C, Rivolta I, Sanna T, Bellocci F, Russo MA. Cardiac histological substrate in patients with clinical phenotype of Brugada syndrome. Circulation 2005; 112: 3680-7.

Recibido: 12 de agosto de 2009

Aprobado: 26 de septiembre de 2009

Dra. Margarita Dorantes Sánchez.

Instituto Nacional de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Ciudad de La Habana, Cuba.

Dirección de contacto: dorantes@infomed.sld.cu