



Fibrilación ventricular idiopática

Idiopathic ventricular fibrillation

Amarily López Delgado y Margarita Dorantes Sánchez

Departamento de Arritmología y Estimulación Cardíaca, Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana, Cuba.

RESUMEN

Introducción La fibrilación ventricular idiopática se presenta en sujetos jóvenes, la muerte súbita solo se recupera en el 5% de los casos y las víctimas no suelen ser identificables antes del evento.

Objetivos Los objetivos fueron: caracterizar estos sujetos y conocer su evolución intervenida.

Método El estudio se realizó durante un período de 10 años, comprendió 33 pacientes sin cardiopatía estructural demostrable (la causa de la muerte fue la fibrilación ventricular): 22 hombres y 11 mujeres, edad promedio 39 años. Se excluyeron otras causas de muerte súbita. Se implantó cardioversor-desfibrilador a 30 de ellos (3 lo rechazaron), con seguimiento periódico.

Resultados Los signos eléctricos premonitorios aparecieron en el 69,7% (los más frecuentes: las extrasístoles ventriculares y las anomalías de la onda T), que permiten estratificar riesgo por grupos pero no son igualmente útiles para el riesgo individual. Las recurrencias de fibrilación ventricular se presentaron en el 81,8% (tormenta eléctrica en 4 pacientes), lo cual obligó a tomar prontas medidas terapéuticas; en ocasiones las arritmias se autolimitaron y sólo se reprodujeron en 3 de las 20 estimulaciones eléctricas practicadas. El uso de fármacos antiarrítmicos fue necesario en: la tormenta eléctrica, las recidivas frecuentes, los eventos supraventriculares concomitantes y los 3 casos que rechazaron el dispositivo. Una vez tomadas las medidas terapéuticas, no hubo fallecidos en la serie.

Conclusión La fibrilación ventricular idiopática es un diagnóstico de exclusión; los signos premonitorios y las recidivas son frecuentes; la estratificación de riesgo antes del debut es muy difícil incluso con los métodos invasivos; las medidas terapéuticas logran la sobrevida.

Palabras clave: Muerte súbita; fibrilación ventricular idiopática; cardioversor-desfibrilador automático implantable; estimulación eléctrica.

ABSTRACT

Introduction Idiopathic ventricular fibrillation is associated with a high risk of sudden cardiac death in young and otherwise healthy adults. The overall survival rate of patients with cardiac arrest is low, estimated to be 5% and victims can not be identified before events.

Objective The aims of the study were: characterize these patients and subsequent follow-up after therapeutic intervention.

Method Thirty three patients without known heart disease (22 men, 11 women; mean age 39 years) were studied after being resuscitated from recurrent episodes of idiopathic ventricular fibrillation; 30 had received a defibrillator (3 refused it). Other causes of sudden death were excluded.

Results The 69,7% of cases had premonitory electric signs (most frequent: ventricular premature complexes and T wave anomalies). These signs allow group stratification but are not equally useful for individual risk. Ventricular fibrillation recurrences occurred in 81,8% (electric storms occurred in four patients), sometimes the arrhythmias were autolimited and only three of twenty were inducible at electrical stimulation. Antiarrhythmic drugs were required in: electric storms, recurrences of ventricular arrhythmia, supraventricular events and in three patients that refused the defibrillator. No deaths were reported during follow-up.

Conclusion Recurrences and premonitory signs are frequent and individual risk stratification of malignant arrhythmias is very difficult, with low inducibility of them during electrophysiological testing.

Key words: Sudden death, idiopathic ventricular fibrillation, defibrillator, electrical stimulation.

Correspondencia: Dra. Margarita Dorantes Sánchez. Dirección postal: calle 17, número 702, Vedado, Plaza. La Habana, Cuba. 10400. Teléfono: 8386347
Correo electrónico: dorantes@infomed.sld.cu

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades eléctricas primarias pueden ser la causa básica común de algunos paros cardíacos inexplicados, que afectan a edades jóvenes. Algunas son dadas como fibrilación ventricular idiopática (FVI), al ser ésta la arritmia provocadora del evento de muerte súbita (MS), en pacientes sin anomalía estructural demostrable por los métodos convencionales, alteraciones electrolíticas, cardiotóxicas, metabólicas ni atribuibles a otras entidades como las canalopatías clásicas. Recientemente se ha encontrado la primera evidencia molecular y celular en la FVI (SCN3B).¹⁻⁵

Es una entidad catastrófica con gran complejidad fisiopatológica. Constituye el 1% de los sobrevivientes de paro cardíaco, del 5-10% de la MS cardíaca y del 1 al 9% de los sobrevivientes de paro extrahospitalario, con franco predominio de hombres (70-75%). El electrocardiograma suele ser normal y la arritmia puede generarse por una extrasístole con intervalo corto de acoplamiento (R/T). Son frecuentes las recidivas de arritmias ventriculares malignas y los episodios de tormenta eléctrica.^{1-3,6}

Se trata de una anomalía funcional de la actividad eléctrica cardíaca que no implica que el corazón esté completamente libre de anomalías estructurales o funcionales.^{6,7}

Para llegar a conclusiones más tempranas (el número de casos es reducido), se crearon grupos de estudio de la FVI y así surgieron el *UCARE* (*Unexplained Cardiac Arrest Registry of Europe*) y el *IVF-US* (*Idiopathic Ventricular Fibrillation Registry of the United States*), con los sobrevivientes de paro cardíaco extrahospitalario y corazón normal en apariencia, para definir y estandarizar conceptos.¹

Poco se sabe de su mecanismo patogénico. Se trata de anomalías electrofisiológicas primarias, con función mecánica miocárdica normal y el desorden electrofisiológico representa el problema cardíaco primario. Además de la alteración de la función de los canales iónicos, puede haber otros defectos de la función celular, metabólica o bioquímica, que proporcionan un sustrato de inestabilidad eléctrica. Las alteraciones morfológicas sutiles pueden ser más frecuentes de lo que se supone.^{1-3,6,7}

En un estudio multicéntrico retrospectivo se encontró con más frecuencia la repolarización precoz entre los sobrevivientes de FVI, con un papel crítico en su patogenia. Se ha encontrado un intervalo QT más corto, con diferencia leve pero significativa en los sobrevivientes de FVI, si se compara con otros sujetos; y en quienes tienen repolarización precoz vs aquellos sin ella.⁸⁻¹²

Algunos plantean que la estimulación en sujetos con FVI muestra alta reproducibilidad de la arritmia (lo cual sugiere un origen reentrante o *triggered*), concepto que ha cambiado con el tiempo: la estimulación eléctrica programada cardíaca (EEPC) tiene importantes limitaciones (provocar arritmias no clínicas o no reproducir las clínicas). A ello contribuye la propia complejidad de estas arritmias, que se producirán cuando todo sea favorable en el triángulo sustrato anatómico-funcional, eventos disparadores y factores moduladores (sistema nervioso autónomo).^{1,3,7}

En cuanto a la estratificación de riesgo, se dice que 5 años después del paro cardíaco la FVI tiene posibilidad de recurrencia de un nuevo paro abortado o no por el cardioversor-desfibrilador automático implantable (CDAI), en el 30% de los casos, el resto está libre de síntomas durante el seguimiento. El gran reto es identificar los sujetos de alto riesgo de tener un primer episodio o de presentar recurrencias pues hasta el presente los predictores eléctricos son esquivos.^{1,3,6,7,13}

El CDAI es la primera opción terapéutica en la FVI. Con frecuencia hay que asociar fármacos antiarrítmicos (el isoproterenol en situación de urgencia y la quinidina de mantenimiento), para evitar recidivas frecuentes, tormenta eléctrica u otras taquicardias mal interpretadas por el dispositivo.^{1,14}

Los objetivos del estudio fueron: caracterizar estos pacientes con diagnóstico de FVI y conocer su evolución intervenida.

MÉTODO

Se estudiaron pacientes del Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular con diversos tipos de arritmias ventriculares malignas, síncope, reanimados de episodios de MS por fibrilación ventricular (FV) o de paro cardíaco de causa desconocida, sin cardiopatía estructural demostrable. De este grupo estudiado durante diez años, se seleccionaron los 33 pacientes con diagnóstico de FVI (22 hombres y 11 mujeres, edad promedio de 39 años, mínima de 15). Se ingresaron en la sala de arritmias para realizar historias clínicas y eléctrica, ecocardiograma, telemetría, prueba de esfuerzo, coronariografía, ventriculografía, prueba farmacológica con procainamida, ajmalina o flecainida y EEPC.

Se incluyeron los sujetos sanos o con anomalías mínimas estructurales o funcionales, que no condujeran *per se* a la MS.

Se excluyeron los casos con anomalías cardíacas estructurales demostrables, alteraciones electrolíticas o metabólicas, empleo de fármacos antiarrítmicos. Se excluyeron aquellos con criterios de alguna enfermedad eléctrica primaria reconocida (síndromes de QT largo, de QT corto y de Brugada, y taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica) y otras entidades como dispersión del QT, portadores de vías accesorias, flutter ventricular, MS nocturna inexplicada, taquicardia ventricular idiopática, torsión de puntas y flutter auricular 1:1 por nodo auriculoventricular.

Se precisaron los episodios de FV causantes de la MS y otras arritmias coexistentes no responsables del evento de MS.

Se analizaron los signos eléctricos premonitores en trazados previos y posteriores al evento de MS: extrasístoles ventriculares, taquicardia ventricular no sostenida, fibrilación auricular, bloqueo de rama, alteraciones de la onda T (en su forma, amplitud, voltaje, alternancia), intervalo QT disperso o impropriamente corto, presencia de potenciales tardíos, poca variabilidad del RR, repolarización precoz, melladuras del complejo QRS.

Se investigó la historia familiar.

El estudio electrofisiológico se realizó con protocolos uniformes y estandarizados, longitud de ciclo básico de 600, 500 y 400 ms y 3 extra estímulos (con intervalos de acoplamiento no menores de 200 ms), desde la punta del ventrículo derecho y del tracto de salida. Se consideró reproducibilidad si se provocó FV.

Se tomaron las medidas terapéuticas adecuadas (CDAI, fármacos antiarrítmicos, ablación de extrasístoles ventriculares).

El tiempo máximo de seguimiento fue de 9 años y el mínimo de 12 meses. Se analizaron los nuevos episodios de FV y otras arritmias desde la inclusión del paciente en el estudio, cada 3 a 6 meses según fuera necesario, con los registros del CDAI.

Para la recopilación de datos se utilizaron cuestionarios obtenidos por los autores. Se obtuvo el consentimiento informado del paciente, previa explicación de los riesgos-beneficios de los procedimientos a realizar. Por el tipo de trabajo, no se empleó tratamiento estadístico (sólo los porcentajes). El protocolo de estudio fue aprobado por el Comité de Ética del Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular y cumplió los requisitos de estudios en humanos aprobados en el acuerdo de Helsinki.

RESULTADOS

Las características principales de los pacientes se resumen en la Tabla 1.

La edad promedio de aparición del primer episodio de MS por FVI fue de 37,7 años, mínima de 13. En todos, la causa del episodio fue la FV. En 18 pacientes (54,5%) se asociaron otras arritmias no relacionadas con el evento de MS: taquicardia ventricular no sostenida (6), taquicardia ventricular sostenida (6), flutter ventricular (5), fibrilación auricular (4), taquicardia ventricular polimórfica (2), torsión de puntas (2). Pudo haber más de una arritmia en un mismo paciente (n=33).

El inicio del episodio ocurrió en vigilia en 23 (69,7%), durante el sueño en 8 e indistintamente en 2.

Existieron signos premonitorios variados en 23 pacientes (69,7%) y no los hubo en 10 (30,3%) (n=33). Se incluyeron: extrasístoles ventriculares (9), alteraciones de la onda T (7), taquicardia ventricular no sostenida (6), fibrilación auricular (4), dispersión del intervalo QT (4), alteraciones del ST (3), bloqueo de rama (3), taquicardia sinusal (1), ritmo de la unión (1) y bradicardia sinusal (1). Pudo haber más de un signo premonitorio en un mismo paciente.

Hubo antecedentes familiares de MS en 9 (27,3%).

En 6 sujetos (18,2%) hubo secuelas neurológicas después de los episodios de MS.

Tabla 1. Características de los pacientes con fibrilación ventricular idiopática. Resumen

| Sexo | M: 22; F: 11 |
|--|-------------------|
| Edad promedio del primer episodio de MS (años) | 37,7 (mínima: 13) |
| Edad promedio del diagnóstico de FVI (años) | 39 (mínima: 15) |
| Historia familiar de MS y/o AVM | 9 (27,3%) |
| Condiciones en que ocurrió el evento: | |
| Vigilia | 23 (69,7%) |
| Sueño | 8 (24,2%) |
| Vigilia/sueño | 2 (6,1%) |
| Signos eléctricos premonitorios | 23 (69,7%) |
| Reproducibilidad de la FV por EEPC (n=20) | 3 (15%) |
| Recidivas antes y/o después del CDAI | 27 (81,8%) |
| TE | 4 (12,1%) |
| Otras arritmias | 18 (54,5%) |
| Daño neurológico | 6 (18,2%) |
| Implante de CDAI | 30 (90,9%) |
| Fármacos antiarrítmicos asociados o no a CDAI | 20 (60,6%) |
| Ablación de extrasístoles ventriculares | 1 (3,03%) |

MS: muerte súbita; FVI: fibrilación ventricular idiopática; AVM: arritmias ventriculares malignas; FV: fibrilación ventricular; EEPC: estimulación eléctrica programada cardíaca; CDAI: cardiovisor-desfibrilador automático implantable; TE: tormenta eléctrica

Se presentaron recidivas, antes y/o después de las medidas terapéuticas, en 27 pacientes (81,8%); en forma de tormenta eléctrica arrítmica en 4 (12,1%).

La EEPC se realizó en 20 pacientes (60,6%), con reproducibilidad de la FV en 3 (15%) (n= 20). El tratamiento aplicado fue CDAI en 30 pacientes (90,9%). Se emplearon fármacos antiarrítmicos en 20, asociados o no al CDAI (60,6%) y ablación de extrasístoles ventriculares en 1.

Con las medidas terapéuticas adoptadas no hubo fallecidos.

En las Figuras 1-2 se presentan dos trazados de pacientes de esta serie.

DISCUSIÓN

El Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular de Cuba es centro nacional de referencia de los sujetos reanimados de episodios de MS. Entre ellos, los casos catalogados como FVI. Por lo general se presenta en jóvenes con síncope o paro cardíaco por FV, en ausencia de enfermedad cardíaca estructural o de canalopatías identificables. Se trata de un diagnóstico absolutamente de exclusión de cardiopatías estructurales, trastornos electrolíticos, empleo de fármacos antiarrítmicos y otros. Además, "deslizante": un paciente pertenece a dicha subpoblación en tanto no pueda englobarse en alguno de los otros

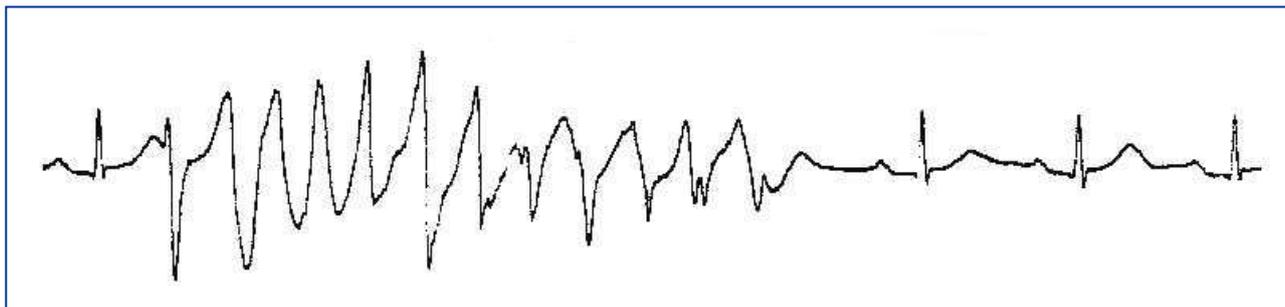


Figura 1. Paciente BCA. Episodio de muerte súbita recuperada (fibrilación ventricular), no reproducida en el laboratorio. Se observa una extrasístole ventricular con intervalo corto de acoplamiento que desencadena una torsión de puntas (autolimitada). Se implantó cardioversor-desfibrilador automático.

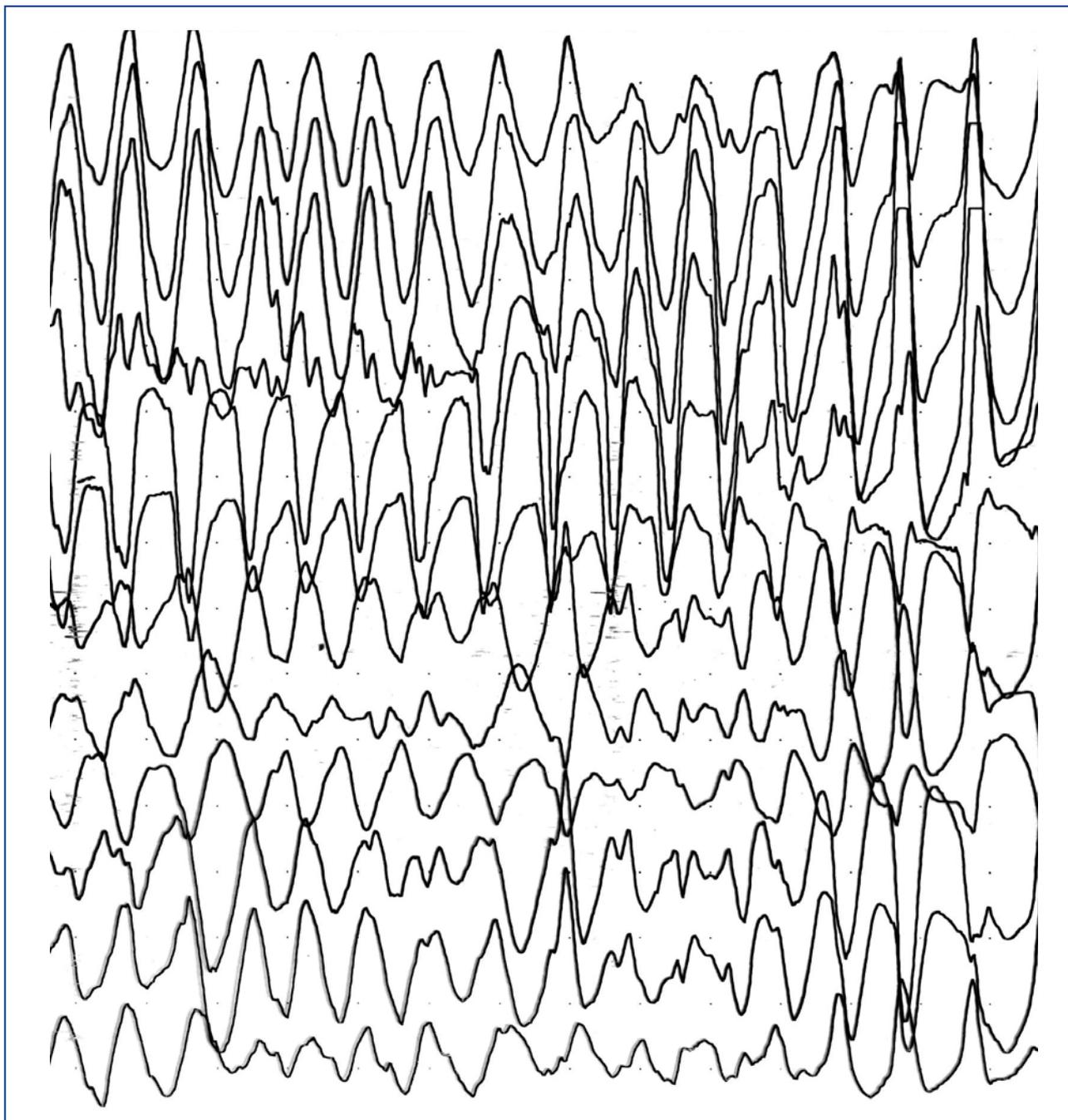


Figura 2. Paciente ACP. Episodio de muerte súbita recuperada (fibrilación ventricular). Reproducibilidad de la arritmia en el laboratorio. Se implantó cardioversor-desfibrilador automático.

subgrupos (síndromes de Brugada, de QT largo, de QT corto u otros), por lo que debe haber un suprarregistro de FVI y un subregistro de la subpoblación básica. En el momento en que apareciera un hallazgo eléctrico, ausente hasta entonces, dejaría de ser FVI y se catalogaría de distinta manera, conflicto al que se enfrenta todo el que se mueva en este terreno; es parte de la historia natural de la enfermedad. El electrocardiograma es una herramienta de primer orden para incluir un caso dentro de una subpoblación específica según los signos eléctricos o catalogarlo como FVI, a más de su valor para precisar signos premonitorios.

Los hallazgos gruesos y microscópicos son normales y el riesgo de arritmia deriva de anomalías moleculares y mutaciones de canales iónicos, aunque existían datos insuficientes para clasificarla como una cardiomiopatía distinta ni se incluía de manera convincente como una subpoblación dentro de las canalopatías pero en el año 2008, Valdivia identificó y caracterizó la primera evidencia molecular y celular que implica el SCN3B. Además se precisaron mutaciones en Nav beta 3 como causa de la entidad por la marcada pérdida de función del canal de Na por V54G-SCN3B.^{4,15} Sólo se han descrito algunas familias con FVI que apoyen una causa genética. Su fenotipo sería un electrocardiograma normal con episodios de FV; el intervalo QT suele ser más corto, su rango aunque normal tiende a ser bajo y no aumenta con la disminución de la frecuencia cardíaca. Sus arritmias no suelen relacionarse con el ejercicio ni con el *stress* y son disparadas por extrasístoles ventriculares estrechas con intervalo corto de acoplamiento.¹⁶

El CDAI resulta testigo inigualable de todos los eventos arrítmicos malignos, permite ver los muy diversos modelos y analizar los autolimitados.¹⁷ Así, pueden analizarse los tipos electrocardiográficos variados y variables de la FV.

Las recidivas de FV en estos pacientes, antes y/o después del CDAI, fueron frecuentes (81,8%). Luego la opción terapéutica indicada debe cumplimentarse con prontitud (el dispositivo con o sin fármacos antiarrítmicos asociados). Dentro de esa tendencia, se encontró la tormenta eléctrica en el 14,8% de las recidivas, 12,1% del total de casos. Se trata de una complicación seria y dramática que obliga al empleo de antiarrítmicos asociados al dispositivo, lo cual lleva aparejados otros problemas porque puede disminuir el umbral a la FV, aumentar el umbral a la desfibrilación y a la estimulación del marcapaso incorporado al CDAI, e incluso existir mayor morbilidad y morta-

lidad por la proarritmia primaria y secundaria propias de los fármacos en sí. No obstante, con bastante frecuencia se requiere su incorporación por tormenta eléctrica, recidivas frecuentes de arritmias malignas o arritmias supraventriculares concomitantes que provocarían descargas inapropiadas del dispositivo. En la tormenta sobre todo se manejan el isoproterenol (que disminuye la dispersión de la repolarización) y la quinidina. Belhassen defiende el empleo de ésta en la FVI.¹⁴ Hemos utilizado este fármaco con éxito en portadores de síndrome de Brugada y tormenta eléctrica; sin embargo, por diversos motivos no lo hemos hecho en los casos con FVI que han requerido asociar antiarrítmicos: intolerancia digestiva al fármaco y buen resultado de otros, tales como la amiodarona. Hubo necesidad de asociar antiarrítmicos al CDAI en 17 de 30 pacientes, con los inconvenientes y las ventajas que ello acarrea. En tres de los sujetos las recidivas de FV aumentaron después del CDAI: 3 pre CDAI a 6 post CDAI; 6 a 10 y 3 a 11. Ello demuestra la utilidad del equipo para el registro de todas las arritmias, la precisión de las recurrencias y la trascendencia de tomar prontas medidas terapéuticas. Hubo recidivas post CDAI y no antes, en 5 pacientes; antes y después en 6; solamente antes, en 16.

En ocasiones la FV se autolimita, más en estos pacientes sin cardiopatía estructural demostrable, lo cual explica algunos síncope con solución espontánea previos al evento de MS recuperada. Existen episodios asintomáticos y no sostenidos de FV, frente a los eventos sostenidos. Ahora, en la era del CDAI, el dispositivo es testigo excepcional de eventos autolimitados, de aquellos en que debe intervenir y de los catastróficos.¹⁷

Lo cierto es que la FV es rápidamente irreversible y se requiere un tratamiento inmediato. Incluso en áreas metropolitanas con excelentes servicios médicos de emergencia, la sobrevida del paro cardíaco extrahospitalario es extremadamente baja, esto se une al poco éxito de los fármacos antiarrítmicos e incluso en ocasiones al aumento de la mortalidad por ellos. De ahí la gran trascendencia del CDAI y la utópica necesidad de que sean implantados antes del paro cardíaco, por el pequeño número de reanimaciones exitosas y el grande y real conflicto de identificar las víctimas antes del primer episodio. Es decir, prevenir y tratar la MS cardíaca por FV. Hasta ahora falta especificidad en las pruebas para la estratificación de riesgo frente a la gran eficacia del tratamiento con el CDAI.^{2,13}

Los signos eléctricos premonitorios de riesgo de arritmias malignas son esquivos y en general de bajo valor predictivo, muchos son inconstan-

tes, mínimos, frustres u ocultos a la vista. Algunos se encuentran entre la inocencia y la culpabilidad, pueden ser benignos o expresar potencialidad arritmogénica en un paciente dado. Son buenos para identificar grandes grupos en riesgo pero no lo son tanto para, dentro de ese gran grupo, identificar individuos en riesgo.^{1,13}

El 69,7% de los sujetos estudiados presentó signos eléctricos premonitorios de riesgo (los más frecuentes fueron las extrasístoles ventriculares y las anomalías de la onda T), descubiertos luego de su evento de MS. Lo verdaderamente importante sería poder reconocer la víctima antes de que se produjera el episodio de FV y de MS, puesto que sólo menos del 10% se recupera. ¿Se puede reconocer la víctima antes?, porque el debut puede ser la catástrofe y no habrá oportunidad de un segundo evento. A pesar de existir más de 60 marcadores eléctricos premonitorios, ellos son de bajo valor predictivo en un sujeto que aún no haya debutado con el evento maligno. Es relativamente fácil tomar decisiones terapéuticas en sujetos que ya han sido reanimados de un episodio de FV pero lo verdaderamente difícil es ir en sentido contrario, por los predictores eléctricos suponer quiénes tendrán la arritmia para tomar la medida terapéutica antes del debut y así adelantarse a la muerte.

Ni en el laboratorio, con estudios complejos e invasivos como la EEPCC, existen marcadores definitivos para estratificar riesgo. En nuestra experiencia no resultó de gran utilidad, sólo en el 15% de aquellos a quienes se practicó se indujo la arritmia que originó el evento de MS. Esta baja reproducibilidad es contradictoria en la literatura según la serie que se analice.^{3,7} Por otra parte, el hecho de provocar la arritmia clínica en el laboratorio, no permite suponer recurrencias futuras, luego pierde valor para establecer pronóstico de recidivas, lo cual podría ser uno de los objetivos de practicarla. De los 3 pacientes con FV reproducible en el laboratorio, sólo uno requirió choque una vez implantado el dispositivo. De los 30 CDAI colocados, 11 pacientes han requerido choque del equipo por recidivas de FV (habrían fallecido de no haber contado con el equipo) y 19 no lo han empleado hasta este momento. Llamamos la atención sobre el paciente CFC, quien presentó flutter ventricular y FV al paso de los catéteres, que requirieron choque eléctrico externo; con la estimulación eléctrica no pudo inducirse arritmia alguna y después no ha requerido la intervención del CDAI. Ello da idea de lo muy aleatorio que resulta la reproducibilidad o no en el laboratorio.

Otro aspecto discutible es el solapamiento de las canalopatías. La FVI tiene vínculos con los

signos de QT corto, de Brugada y de repolarización precoz. Algunas arritmias hereditarias comparten la base genética y existe solapamiento de fenotipos, por ejemplo: QT corto-FVI-repolarización precoz y se señala el aumento del riesgo de eventos mayores si se asocian: repolarización precoz-FVI.^{3,8,10-12,18}

Recordemos algunas características compartidas entre estas entidades, tales como las alteraciones en los canales iónicos, las posibles anomalías estructurales (expresión fenotípica de la alteración estructural, causa de la anomalía estructural o coexistencia). Las similitudes pueden existir en los perfiles clínicos, el tipo de arritmia ventricular maligna, el disparador (con frecuencia una extrasístole ventricular con intervalo corto de acoplamiento), las frecuentes recurrencias, la dificultad para estratificar el riesgo del primer evento o de las recidivas de arritmias ventriculares malignas, la eficacia de la quinidina en la FVI y en los síndromes de Brugada y de QT corto. La FVI puede ser indistinguible de la torsión de puntas desencadenada por una extrasístole con intervalo corto de acoplamiento. La quinidina (normaliza el período refractario ventricular corto y previene la FV), con frecuencia es el único fármaco antiarrítmico efectivo en la tormenta eléctrica.¹⁴ Resulta interesante la posible presencia de anomalías estructurales mínimas en los portadores de canalopatías, incluida la FVI. Ya se ha señalado en el síndrome de Brugada por Frustaci.¹⁹ Resulta difícil distinguir entre las anomalías estructurales y el espectro de lo normal y aun cabrían varias posibilidades (asunto no totalmente dilucidado): la anomalía estructural se expresa en alguno de estos fenotipos, la anomalía de los canales lleva a alteraciones estructurales o ambas coexisten.

Uno se pregunta si la repolarización precoz constituye una subpoblación de MS en cor sano en sí misma (ya ha sido encontrado un gen responsable) o es un signo premonitorio de FVI, por su mayor frecuencia en este subgrupo que en el control. La repolarización precoz, ¿es síndrome?, ¿es signo premonitorio?, ¿se asocia con la FVI?, ¿cuál es el riesgo de FV si aquélla existe?, ¿es una forma de peor pronóstico de FVI más que una forma diferente.^{8,10-12}

Es común como hallazgo inocente y raro el infortunado y arritmogénico. Se planteó la asociación de la onda J y la elevación del segmento ST en las derivaciones inferolaterales en los pacientes con FVI (patrón de repolarización precoz, síndrome de Haïssaguerre, en el 31% frente al 5% en los controles), con tendencia al intervalo QT corto, mayor frecuencia de arritmias y de tormentas eléctricas, con más riesgo a mayor amplitud

de la J, sobre todo antes del inicio de la arritmia maligna. La corriente prominente transitoria de salida de K tiene un papel en los síndromes arritmogénicos de la onda J. ¿Por qué no se encontró en nuestros casos?, quizás porque es un fenómeno cambiante que muchas veces no puede "cazarse".^{8-12,20} Estudiamos una joven sin cardiopatía estructural demostrable, reanimada de un episodio de MS, con una onda J prominente en DII, DIII y aVF que apareció inmediatamente después del choque eléctrico externo y desapareció en poco tiempo, se le implantó CDAI. Existe un subregistro pues no siempre se asiste al inicio de la FV ni a los cambios prodrómicos de la repolarización, cuando fluctúa la onda J.

En fecha reciente se ha informado por primera vez el gen KCNJ8 ATP en un caso de FVI y repolarización precoz, no siempre encontrado en estos sujetos.²¹

Otro aspecto actual es el papel de las fibras de Purkinje en el inicio y el mantenimiento de la FV (reentradas, *triggers* o focos automáticos).²²

En un paciente de esta serie se practicó la ablación de la extrasístole disparadora. La ectopia ventricular tiene que ver en el origen de las arritmias ventriculares y es muy importante poder suprimirla, dados los grandes conflictos con el empleo de los fármacos antiarrítmicos. En 1986 se predijo que la supresión de las extrasístoles ventriculares disparadoras mediante los antiarrítmicos, fallaría para aumentar la sobrevida de esos pacientes, tres años después el CAST lo demostró. En casos de ectopia y FV recurrente una opción es eliminar mediante ablación con radiofrecuencia las extrasístoles originadas en el sistema Purkinje, procedimiento que se encuentra en su infancia (20 informes en la literatura con 200 pacientes involucrados), de utilidad sobre todo en los casos con recurrencias y extrasístoles ventriculares disparadoras. Los estudios multicéntricos muestran que la ablación de los blancos extrasistólicos disparadores en la FVI, en general con acoplamiento corto, disminuyen las recurrencias.^{16,23,24} El CDAI es la regla de oro pero no previene ni es la cura; tampoco la ablación lo reemplaza pues pueden surgir nuevos disparadores a nivel de Purkinje o del tracto de salida del ventrículo derecho o retornar los mismos. Además, debe demostrarse que las extrasístoles disparan la FV, de lo contrario se estaría cometiendo error semejante al realizado con los antiarrítmicos en su momento: la eliminación de las extrasístoles por sí mismas.^{16,24}

Una vez tomadas las medidas terapéuticas adecuadas, no hubo fallecidos en la serie. Otra cosa es la calidad de vida de estos sujetos jóve-

nes, expuestos a las frecuentes complicaciones inherentes al CDAI.

Las pruebas genéticas para el estudio de la FVI resultan muy caras por el momento y aún no son compensadas por su rendimiento y efectividad.^{4,5,15,21,25}

CONCLUSIONES

La FVI es un diagnóstico de exclusión; los signos premonitorios y las recidivas son frecuentes; la estratificación de riesgo antes del debut es muy difícil incluso con los métodos invasivos; las medidas terapéuticas logran la sobrevida.

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. Modi S, Krahn AD. Sudden cardiac arrest without overt heart disease. *Circulation*. 2011;123:2994-3008.
3. Antzelevitch C. Síndrome de Brugada. Del laboratorio a la clínica. Brugada P, Brugada J, Brugada R, editores. (SL): J&C Ediciones Médicas;2006.p. 47,48,59,69,111,119,160.
4. Valdivia CR, Medeiros-Domingo A, Algiers TJ, Ackerman MJ, Makielski JC. Identification and characterization of a novel susceptibility gene, SCN3B for idiopathic ventricular fibrillation. *Circulation*. 2008;118:S-526.
5. Watanabe H, Nogami A, Ohkubo K, Kawata H, Hayashi Y, Ishikawa T. Electrocardiographic characteristics and SCN5A mutations in idiopathic ventricular fibrillation associated with early repolarization. *Circ Arrhythmia Electrophysiol*. 2011;4:874-81.
6. Brugada J, Brugada P, Brugada R. Clinical and electrocardiographic patterns in patients with idiopathic ventricular fibrillation. En: Farré J, Moro C, editores. Ten years of radiofrequency catheter ablation. (NY): Futura Publishing Co Inc Armonk;1998.p.219-30.
7. Champagne J, Geelen P, Philippon F, Brugada P. Recurrent cardiac events in patients with idiopathic ventricular fibrillation, excluding patients with the Brugada syndrome. *BMC Medicine*. 2005;3:1.
8. Haïssaguerre M, Sacher F, Nogami A, Komiya N, Bernard A, Probst V, et al. Characteristics of recurrent ventricular fibrillation associated with inferolateral early repolarization. *JACC*. 2009;53:612-9.
9. Aizawa Y, Sato A, Watanabe H, Chinushi M, Furushima H, Horie M et al. Dynamicity of the J-wave in idiopathic ventricular fibrillation with a special reference to pause-dependent augmentation of the J-wave. *JACC*. 2012;59:1948-53.
10. 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.
11. 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. *JACC*. 2008;52:1231-8.
12. Viskin S. Idiopathic ventricular fibrillation "Le Syndrome d'Haïssaguerre" and the fear of J waves. *JACC*. 2009;53:620-22.

13. Dorantes M. Signos eléctricos premonitorios de riesgo: ¿cuál es el mejor? Controversia no terminada, en im-
petuoso crecimiento. *Cor Salud*. 2010;2:55-61.
 14. Viskin S, Belhassen B, Wilde AA. Irreplaceable antiarr-
hythmic medications are disappearing: the case of quini-
dine. *Heart Rhythm*. 2010;7:863.
 15. Valdivia CR, Medeiros-Domingo A, Ye B, Shen WK, Al-
giers TJ, Ackerman MJ, et al. Loss-of-function mutation of
the SCN3B-encoded sodium channel β 3 subunit
associated with a case of idiopathic ventricular fibrillation.
Cardiovasc Res. 2010;86:392-400.
 16. Lindsay BD. Eliminating triggers of ventricular fibrillation.
The past, present, and future. *JACC*. 2009;54:529-30.
 17. Konstantino Y, Morello A, Zimetbaum PJ, Josephson ME.
Self-terminated ventricular fibrillation and recurrent syn-
cope. *Am J Cardiol*. 2011;107:638-40.
 18. Martinek M, Purerfellner H. A phenotypic combination of
idiopathic ventricular fibrillation and Brugada syndrome.
PACE. 2010;33:e84-7.
 19. Frustaci A, Priori SG, Pieroni M, Chimenti C, Napolitano
C, Rivolta I, et al. Cardiac histological substrate in pa-
tients with clinical phenotype of Brugada syndrome. *Cir-
culation*. 2005;112:3680-7.
 20. Antzelevitch C, Yan GX. J-wave syndromes. *Heart
Rhythm*. 2010;7:549-58.
 21. Haïssaguerre M, Chatel S, Sacher F, Weerasooriya R,
Probst V, Loussouarn G, et al. Ventricular fibrillation with
prominent early repolarization associated with a rare vari-
ant of KCNJ8/K_{ATP} channel. *J Cardiovasc Electrophysiol*.
2009;20:93-8.
 22. Scheinman MM. Role of the His-Purkinje system in the
genesis of cardiac arrhythmia. *Heart Rhythm*.
2009;6:1050-8.
 23. Knecht S, Sacher F, Wright M, Hocini M, Nogami A,
Arentz T, et al. Long-term follow-up of idiopathic ventricu-
lar fibrillation ablation. A multicenter study. *JACC*.
2009;54:522-8.
 24. Wright M, Sacher F, Haïssaguerre M. Catheter ablation for
patients with ventricular fibrillation. *Curr Opin Cardiol*.
2008;24:56-60.
 25. Bai R, Napolitano C, Bloise R, Monteforte N, Priori SG.
Yield of genetic screening in inherited cardiac channelo-
pathies: how to prioritize access to genetic testing. *Circ
Arrhythmia Electrophysiol*. 2009;2:6-15.
- Recibido: 24 de julio de 2012.
Aceptado: 18 de octubre de 2012.