



Artículo original

# Muerte súbita arritmogénica en sujetos sin cardiopatía estructural demostrable por métodos convencionales

Sudden arrhythmogenic death in subjects without demonstrable structural heart disease by conventional methods

Margarita Dorantes Sánchez,<sup>1</sup> Marleny Cruz Cardentey,<sup>2</sup> Jesús Castro Hevia,<sup>1</sup> Osmín Castañeda Chirino,<sup>1</sup> Frank Martínez López,<sup>1</sup> Roylán Falcón Rodríguez,<sup>1</sup> Joanna de Zayas Galguera,<sup>3</sup> Ana Mengana Betancourt,<sup>2</sup> Katerine de la Vega Varcacel,<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, Cuba <sup>2</sup> Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras, Cuba <sup>3</sup> Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas, Cuba

## Resumen

**Introducción:** La muerte súbita cardíaca arritmogénica en sujetos sin cardiopatía estructural demostrable por métodos convencionales, es un magno conflicto clínico y de salud pública para la comunidad cardiológica internacional. **Objetivo:** Caracterizar pacientes con corazón aparentemente normal, reanimados de episodios de muerte súbita arritmogénica. **Método:** Durante 20 años (2000-2020), se realizó el Registro Nacional de 138 pacientes con aparente corazón normal, reanimados de episodios de muerte súbita arritmogénica e ingresados en el Servicio de arritmias y estimulación cardíaca, para su estudio, diagnóstico y tratamiento. **Resultados:** La entidad eléctrica más frecuente fue la fibrilación ventricular idiopática (29,7%, diagnóstico que puede cambiar con el tiempo al aparecer evidencia de alguna subpoblación específica); seguida del síndrome de Brugada (22,5%). El 73,2% correspondió a canalopatías en su conjunto. La arritmia causante de la muerte fue la fibrilación ventricular (43,8%), seguida de la torsión de puntas (14,7%). Hubo recidivas en 76,1%, ello obliga a tomar medidas terapéuticas con celeridad. Los signos eléctricos premonitorios fueron frecuentes (74,6%), ninguno es absoluto ni tampoco despreciable. La estimulación eléctrica se realizó en 50 pacientes, sólo en 10 (20%) se logró inducir la arritmia (frecuencia baja si se compara con otras series, no tenemos explicación para ello pues los protocolos fueron semejantes), la decisión terapéutica no se basó solamente en este estudio. **Conclusión:** La fibrilación ventricular idiopática y los síndromes de Brugada y de QT largo, son las entidades eléctricas más frecuentes en estos pacientes y la fibrilación ventricular la arritmia responsable de la muerte súbita en la mayor parte de los casos. Las recidivas y los signos eléctricos predictores son muy frecuentes; la estimulación eléctrica tiene valor, aunque existen falsos positivos y negativos y por sí sola no debe decidir la conducta terapéutica.

**Palabras Clave:** muerte súbita cardíaca; fibrilación ventricular; arritmias ventriculares malignas

## Abstract

**Introduction:** Arrhythmogenic sudden cardiac death in subjects without structural heart disease demonstrable by conventional methods is a major clinical and public health conflict for the international cardiology community. **Objective:** Characterize patients with apparently normal hearts, resuscitated from episodes of arrhythmogenic sudden death. **Method:** During 20 years (2000-2020), the National Registry of 138 patients with an apparent normal heart, resuscitated from episodes of arrhythmogenic sudden death and admitted to the Arrhythmia and Cardiac Pacing Service, was carried out for study, diagnosis and treatment. **Results:** The most common electrical entity was idiopathic ventricular fibrillation (29.7%, a diagnosis that may change over time as evidence of a specific subpopulation appears); followed by Brugada syndrome (22.5%). 73.2% corresponded to channelopathies as a whole. The arrhythmia causing death was ventricular fibrillation (43.8%), followed by tip torsion (14.7%). There were recurrences in 76.1%, which requires prompt therapeutic measures. Premonitory electrical signs were frequent (74.6%), neither absolute nor negligible. Electrical stimulation was performed in 50 patients, only in 10 (20%) it was possible to induce arrhythmia (low frequency compared to other series, we have no explanation for it because the protocols were similar), the therapeutic decision was not based solely on this studio. **Conclusion:** Idiopathic ventricular fibrillation and Brugada and long QT syndromes are the most frequent electrical entities in these patients, and ventricular fibrillation the arrhythmia responsible for sudden death in most cases. Relapses and predictive electrical signs are very common; electrical stimulation has value although there are false positives and negatives and alone should not decide the therapeutic conduct.

**Key Words:** sudden cardiac death; ventricular fibrillation; malignant ventricular arrhythmias

## Introducción

La muerte súbita cardíaca (MSC) en sujetos sin cardiopatía estructural demostrable por los métodos convencionales, es un reto para la comunidad cardiológica internacional desde hace mucho tiempo, resulta tema a tratar en casi todos los congresos y publicaciones científicas, algunos dedicados exclusivamente a su discusión. Por varios motivos: por lo general afecta a sujetos jóvenes (por otra parte con una esperanza normal de vida); la reanimación sólo se logra en el 5-20% de los casos; el evento catastrófico puede ser el debut; las recidivas son muy frecuentes luego del primer evento (incluida la tormenta eléctrica), de modo que se impone tomar una conducta con celeridad; los signos premonitorios resultan esquivos, por tanto la estratificación de riesgo y su modificación antes del primer episodio resulta difícil y muchas veces imposible; y los métodos diagnósticos (invasivos y no invasivos) tienen bajo valor predictivo. Se trata de adelantarse al primer evento de muerte súbita (MS) porque puede ser el primero y el último, pero es un problema aún no resuelto.<sup>1-8</sup>

**Objetivos:** Caracterizar pacientes sin cardiopatía estructural demostrable por los métodos convencionales, reanimados de eventos de MSC arritmogénica. Precisar la entidad que origina el episodio de la MS, la arritmia responsable del mismo, los signos eléctricos premonitorios, las recidivas, el valor de la estimulación eléctrica programada (EEPC) y las decisiones terapéuticas adoptadas.

## Método

Se realizó el Registro Nacional de 138 sujetos sin cardiopatía estructural demostrable por métodos convencionales, reanimados de eventos de MS arritmica, en un período de 20 años (2000-2020); fueron ingresados en el Servicio de arritmias y estimulación cardíaca del Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular y sometidos a estudio clínico completo, telemetría, pruebas de esfuerzo, ecocardiograma, Rx de tórax, coronariografía, pruebas farmacológicas y EEPC (según necesidad). Luego se tomó la conducta terapéutica adecuada y se hizo su posterior seguimiento por consulta externa.

**Criterios de exclusión:** sujetos con alguna cardiopatía estructural, aquellos que recibían fármacos antiarrítmicos (FAA) y quienes tuvieron fenómenos transitorios relacionados con el evento (causas metabólicas o electrolíticas).

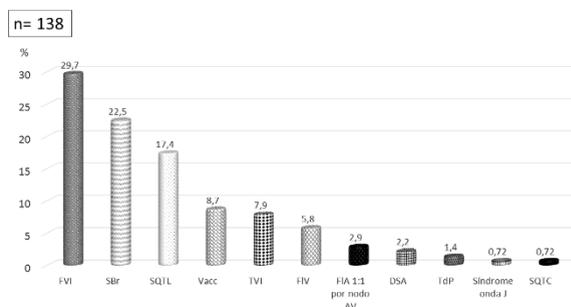
**Criterios de inclusión:** sujetos sin anomalías cardíacas estructurales demostrables por métodos convencionales o con anomalías mínimas o funcionales sin relación con los eventos de MS.

91 pacientes fueron del sexo masculino y 47 del femenino. n=138

Las edades fueron: 2 pacientes de 0-10 años; 10 de 11-20; 22 de 21-30; 35 de 31-40; 35 de 41-50; 26 de 51-60; 5 de 61-70; y 3 de 71-80. n=138

## Resultados

Las entidades eléctricas principales fueron: fibrilación ventricular idiopática (FVI) (41 pacientes), síndrome de Brugada (SBr) (31); QT largo (24), vía accesoria (12); taquicardia ventricular idiopática (11); flutter ventricular (8); flutter auricular 1:1 por nodo auriculoventricular (4); disfunción sinoauricular (3); torsión de puntas (2); síndrome de onda J (1); QT corto (1). n=138 Gráfica 1



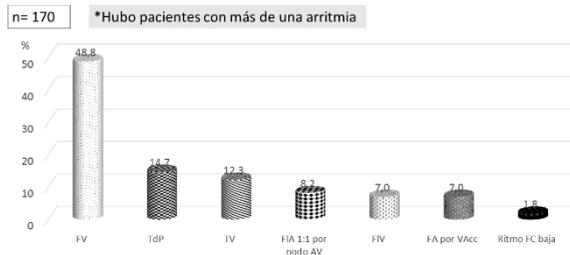
**Gráfica 1.** Muerte súbita en pacientes sin cardiopatía estructural demostrable: entidades eléctricas

DSA:disfunción sinoauricular; Fla 1:1 por nodo AV: flutter auricular 1:1 por nodo auriculoventricular; FIV: flutter ventricular; FVI: fibrilación ventricular idiopática; SBr: síndrome de Brugada; SQTC: síndrome de QT corto; SQTL: síndrome de QT largo; TdP: torsión de puntas; TVI: taquicardia ventricular idiopática; Vacc: vía accesoria

Las arritmias responsables del episodio de MS fueron: fibrilación ventricular ( FV) (83 pacientes); torsión de puntas (25); taquicardia ventricular (21); flutter auricular 1:1 por nodo auriculoventricular (14); flutter ventricular (12); fibrilación auricular por vía accesoria (12); ritmo cardíaco de frecuencia baja (3). n=170 \* Pudo haber más de una arritmia por paciente. Gráfica 2

Se presentaron signos eléctricos premonitorios de MS (antes o después de tomar las medidas terapéuticas), en 103 pacientes y no los hubo en 35. Entre ellos: alteraciones de la onda T (en 33 pacientes, 23,9%), fibrilación auricular (en 25, 18,1%), extrasístoles ventriculares (en 21, 15,2%), bloqueo de rama izquierda (en 8, 5,8%), dispersión del QT (en 5, 3,6%) y otros en menor número como ritmo de la unión, taquicardia y bradicardia sinusales, alternancia, muescas, presencia de ondas anormales, QT largo y QT corto. n=138

No existieron antecedentes familiares de MS en 108 pacientes  
y los hubo en 30. n=138

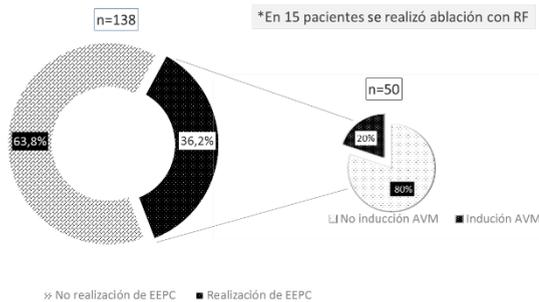


**Gráfica 2.** Arritmias responsables del evento de muerte súbita

FA por VAcc: fibrilación auricular por vía accesoria; FC: frecuencia cardíaca; FlA 1:1 por nodo AV: flutter auricular 1:1 por nodo auriculoventricular; FIV: flutter ventricular; FV: fibrilación ventricular; TdP: torsión de puntas; TV: taquicardia ventricular

Se presentaron recidivas (antes o después de la conducta terapéutica) en 105 sujetos y no las hubo en 33. n=138

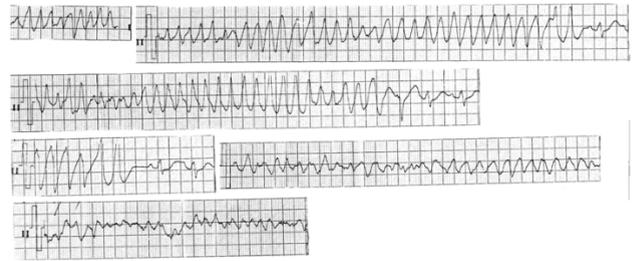
Se realizó EEPC en 50 pacientes, en 10 las arritmias fueron reproducibles, no lo fueron en 40; se practicaron procesos ablativos en 15. Gráfica 3



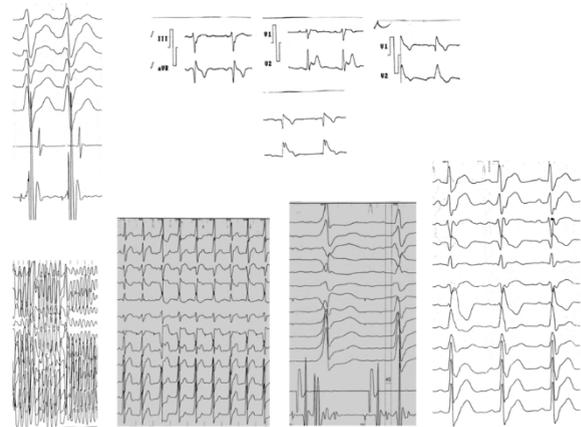
**Gráfica 3.** Estimulación eléctrica programada

AVM: arritmia ventricular maligna; EEPC: estimulación eléctrica programada; RF: radiofrecuencia

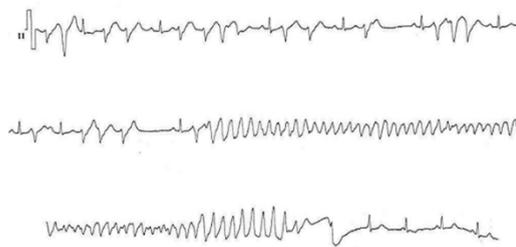
La conducta terapéutica fue: cardioversor desfibrilador automático implantable (CDAI) en 99 pacientes; FAA asociados o no al CDAI en 38; ablación en 15; marcapaso en 14. n= 166 \* Pudo haber más de una opción terapéutica en un mismo paciente. Figuras 1-4



**Figura 1.** Paciente femenina, sin cardiopatía estructural demostrable, reanimada de varios eventos de muerte súbita arritmogénica. Se observan episodios de torsión de puntas y de fibrilación ventricular. Se catalogó como fibrilación ventricular idiopática y se implantó cardioversor-desfibrilador automático, es seguida por consulta externa con evolución satisfactoria.



**Figura 2.** Ejemplo de solapamiento de predictores eléctricos de arritmias ventriculares y muerte súbita. Paciente asintomático, con patrón de Brugada e historia familiar de tío con muerte súbita, por lo cual se llevó a estimulación eléctrica. En los trazados se observan: signo de Brugada de diversos grados, intervalo QT corto, vía accesoria manifiesta intermitente (se presenta el estudio electrofisiológico con un complejo normal y otro preexcitado, observe los distintos intervalos HV) y bloqueo de rama derecha intermitente. Con la estimulación se indujo una taquicardia por reentrada nodal que se ablacionó con éxito; los estímulos en el ventrículo derecho indujeron fibrilación ventricular. Se implantó cardioversor-desfibrilador automático, evoluciona bien.



**Figura 3.** Paciente sin cardiopatía estructural, reanimada de episodio de muerte súbita. Se observan extrasístoles ventriculares con intervalo corto de acoplamiento (posiblemente de Purkinje), se originan respuestas ventriculares repetitivas y episodio de fibrilación ventricular. Se implantó cardioversor desfibrilador automático, buena evolución.



**Figura 4.** Paciente sin cardiopatía estructural, reanimada de episodio de muerte súbita, con antecedentes familiares de muerte súbita. Se observan extrasístoles ventriculares con intervalos cortos y ultracortos, que originan respuestas ventriculares repetitivas y episodio de fibrilación ventricular. Se implantó cardioversor-desfibrilador automático. Evolución satisfactoria.

## Discusión

La MSC representa el 90% de las MS, el 50% de las muertes cardiovasculares son súbitas, el 80% de las cardíacas se deben a arritmias ventriculares malignas (AVM) que recurren en el 40-60% de los casos. Se calculan tres millones de MSC al año, 300000 en USA, otras tantas en Europa 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. En los países industrializados el 20% de las muertes son súbitas, sólo el 10% de estos pacientes tiene perfil de alto riesgo antes del evento fatal, así que el reto

es mejorar el futuro del 90% restante. Del 5-10% de la MSC ocurre en corazón aparentemente sano y en la mitad la muerte es la primera manifestación de la enfermedad. La MS arritmogénica en sujetos sin cardiopatía estructural demostrable por los métodos convencionales, es un magno conflicto clínico y de salud pública para la comunidad cardiológica internacional. Esta subpoblación abarca sujetos jóvenes y aparentemente saludables por lo general, cuyo evento desastroso puede ser el debut y a quienes esperan frecuentes recidivas. Las víctimas suelen ser poco identificables antes del episodio, pues no suelen acudir al médico y los métodos diagnósticos (invasivos y no) tienen bajo valor predictivo. Por otra parte, la reanimación de los episodios de MS es muy baja (sólo el 5% se recupera del paro cardíaco extrahospitalario).<sup>1-11</sup> La gran pregunta es: ¿cómo identificar las posibles víctimas de MSC antes de su primer episodio?, para predecir, prevenir y tratar a tiempo.

Las canalopatías clásicas constituyeron el 73,2% del total de pacientes y en el resto otras entidades eléctricas originaron la MS (vías accesorias, flutter auricular 1:1 por nodo auriculoventricular, flutter ventricular, taquicardia ventricular idiopática, torsión de puntas).

En nuestra serie la FVI ocupó el primer lugar (29,7%), pero se trata de un diagnóstico de exclusión y deslizando que puede cambiar con el tiempo si aparecen signos eléctricos no presentes hasta ese momento; es decir cambiaría la subpoblación si apareciera un signo eléctrico ausente hasta entonces, con lo cual disminuirían los casos catalogados como idiopáticos.

La FVI constituye el 1% de los sobrevivientes de paro cardíaco, del 5-10% de la MSC y del 1-9% de los sobrevivientes de paro extrahospitalario. Su historia natural es excluyente (descartar causas específicas) y deslizando (si aparece algún signo nuevo, cambia de nombre).<sup>12-14</sup> En esta serie los síndromes de Brugada y de QT largo siguieron en frecuencia a la FVI y existieron otras entidades en menor número. Los dos casos de torsión de puntas correspondieron a la variedad infrecuente, sin QT largo, desencadenada por extrasístoles ventriculares con intervalo corto de acoplamiento y concebida como una subpoblación de causa de MS.

La FV fue la arritmia responsable del evento de MS más frecuente, seguida de la torsión de puntas (incluida la subpoblación con intervalo QT largo); en ocasiones hubo más de una arritmia responsable del episodio de MS. La FV es el paso final de un grupo heterogéneo de trastornos eléctricos. Suele tener cuatro fases: el inicio, por extrasístoles ventriculares disparadoras (del tracto de salida del ventrículo derecho o del sistema Purkinje, músculo papilar o taquicardia ventricular); la transición, con heterogeneidad de la duración del potencial de acción, restitución escarpada de su duración, alternancia, restitución cardiovascular de las rompeondas; el

mantenimiento, con orígenes focales, rotores, reentradas en ocho; y la evolución, con remodelación eléctrica y rotores anclados.<sup>15-19</sup>

Hubo recidivas de AVM en 105 pacientes, por lo que resulta preciso tomar una conducta terapéutica con premura para evitar nuevos eventos.

El mecanismo arritmogénico principal de la MSC en casos sin aparente cardiopatía estructural, puede responder a: Anormalidad de la conducción (SBr, onda J inferolateral, FVI sin fenotipo electrocardiográfico y con anormalidad estructural localizada). Anormalidad de la repolarización (QT largo, repolarización temprana, QT corto). Anormalidad de la excitación (FVI de origen en Purkinje, taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica). Accidental (commotio cordis, drogas).<sup>4</sup> Resulta interesante asistir a episodios autolimitados de FV sin intervención médica, lo vemos en ocasiones en los registros de pacientes que tienen colocado un CDAI y la arritmia se ha autolimitado cuando el equipo hace la redetección.

Los signos eléctricos premonitorios de riesgo de MS fueron frecuentes: la fibrilación auricular con o sin vía accesoria (18,1% de los casos), las extrasístoles ventriculares (15,2%), las alteraciones de la onda T, el bloqueo de rama izquierda y otros. Se incluyeron aquellos aparecidos antes del evento y durante el seguimiento, luego de tomar la conducta terapéutica adecuada. Es relativamente fácil estratificar riesgo en los pacientes luego del evento de MS pero lo verdaderamente difícil y muchas veces imposible es dar valor a los signos (existe una profusión de ellos) antes del episodio fatal, lo cual permitiría adelantarse al evento, si se toma en cuenta la pobre recuperación de los eventos de MS. Estos signos son esquivos, ninguno es absoluto, aunque ninguno es despreciable; se informan nuevos y se recuperan otros descritos hace tiempo y rescatados después; en general son de baja sensibilidad y especificidad (recordar la diferencia entre signo o patrón y síndrome).<sup>20-24</sup> Resultan útiles para estratificar riesgo por grupos y subpoblaciones, pero no lo son tanto para casos individuales si no ha habido un primer evento de MS.

El ECG tiene una posición protagónica en el campo de la MS; se trata de pacientes que pueden cursar con trazado normal o tener signos premonitorios que a veces son transitorios, mínimos, intermitentes, falsos, ocultos, simulados, enmascarados, unos transitan de la benignidad a la malignidad y otros se solapan o comparten un mismo origen.

En 50 pacientes se realizó la EEPC, sólo en 10 se reprodujo la AVM, es decir la inducibilidad fue muy baja. No tenemos explicación para este hecho pues los protocolos empleados fueron uniformes, estandarizados y comunes a los de otros laboratorios que exhiben cifras más altas. Desde hace años

existen opiniones contradictorias en cuando a la utilidad de la EEPC en las canalopatías, para predecir debut de futuras AVM o recidivas. Lo cierto es que en algunos casos no se reproduce una arritmia clínica documentada y se presenta luego en el seguimiento, o se reproduce y no aparece en la vida real (es decir falsos negativos y positivos); o se trata de arritmias preclínicas, artificiales de laboratorio o inespecíficas. Sobre todo, se discute si la conducta terapéutica debe basarse en estos resultados; existen dos escuelas opuestas.<sup>25-27</sup> En nuestra experiencia la EEPC tiene utilidad sobre todo si el estudio es negativo, pero no dice la última palabra en cuanto a riesgo en los demás casos y mucho menos permite decidir la conducta terapéutica, que es clara en los sujetos que ya tuvieron un evento de MS, pero no en quienes no han debutado. Sus resultados a veces son contradictorios, por ejemplo, hemos tenido algunas experiencias: un paciente presentó FV solamente al paso de los catéteres, sin arritmia con la estimulación posterior en el ventrículo derecho; los resultados pueden cambiar de un estudio a otro de un mismo paciente; una AVM originarse con un extraestímulo en ventrículo derecho y no con dos o tres. Recordamos casos ingresados por presentar síncope de causa desconocida, con estudios electrofisiológicos normales, no obstante, permanecieron en observación telemétrica e hicieron episodios de AVM, se tomó la conducta adecuada con el CDAI pero la confianza absoluta en el resultado del estudio habría puesto en peligro sus vidas al ser dados de alta sin el dispositivo. No habrá inducibilidad en el estudio si se trata de una AVM automática o incluso de una reentrante sin coordinación entre los tres factores (sustrato, disparador y modulador). Hay otras situaciones, por ejemplo, en el SBr los eventos suelen presentarse en horas de la madrugada, cuando existe mayor desnivel del ST que concede el potencial arritmogénico, sin embargo, el estudio se realiza en otro horario.

Este asunto es tan debatido y con encrucijadas contradictorias (que existen y persisten), quizás porque los datos se basan en registros y opiniones de expertos y no en estudios ciegos ni aleatorios. Se necesitan mayores registros, seguimientos más largos y uniformidad de los protocolos.

Estudiamos los signos eléctricos premonitorios en pacientes con CDAI, para predecir recidivas y decidir la asociación o no de FAA, los signos más útiles fueron los intervalos QT, QTc y T<sub>pico</sub>T<sub>final</sub>. El empleo de FAA se requiere cuando hay recidivas frecuentes, tormenta eléctrica y choques inapropiados del equipo por arritmias supraventriculares, pero se conocen sus efectos adversos tales como el aumento del umbral a la estimulación del marcapaso, la disminución del umbral a la FV y la propia posible proarritmogenia del fármaco; lo mejor es evitarlos, pero con frecuencia ello no es posible. En 99 pacientes se implantó un desfibrilador-cardioversor automático, asociado o no a FAA, con

evoluciones satisfactorias en general.

En cuanto a las llamadas canalopatías, hay un aspecto muy polémico: ¿se trata de corazones sin anomalías estructurales en absoluto? o éstas existen, pero no se manifiestan en los estudios convencionales y el corazón supuestamente sano es anormal a nivel de los miocitos. Se han publicado trabajos sobre anormalidades estructurales en los síndromes de QT largo, de QT corto y de Brugada, algunos aparecidos hace años y sólo reconocidos tiempo después, otros más recientes, pero todos significan una revolución en este campo e incluso se plantea la necesidad de reclasificar algunas entidades concebidas antes como puramente eléctricas y ahora como orgánico funcionales.<sup>28-40</sup>. En este terreno son varias las posibilidades: la canalopatía lleva a anomalías estructurales, la anormalidad estructural se expresa en fenotipos variados de canalopatía, o ambas se asocian.

El SBr se ha descrito y concebido por muchos como una enfermedad eléctrica pura y algunos autores lo consideran una canalopatía, en ausencia de anomalías cardiacas estructurales. Sin embargo, desde hace años distintos autores como Martini<sup>28,29,32</sup> (que habló de anomalías microestructurales), Frustaci<sup>34</sup>, Pappone<sup>36</sup>, incluso Brugada<sup>37</sup> en tiempos recientes, plantean la existencia de anormalidades electromecánicas en el ventrículo derecho y se preguntan si es una variedad de cardiomiopatía. Se han descrito daños cardiacos estructurales con alteración en la superficie epicárdica, fibrosis intersticial, aumento del colágeno, disminución de la contractilidad, función mecánica deprimida y alteraciones que podrían originar síncope sin relación con una AVM. El sustrato arritmogénico en el tracto de salida del ventrículo derecho y su tamaño dinámico, haría que a mayor sustrato, menor contractilidad, con afectación de la electrofisiología y de la función mecánica; se han observado anormalidades estructurales, espigas que indican activación ventricular temprana del sistema Purkinje derecho o del tracto de salida del ventrículo derecho y electrogramas funcionales locales anormales de menor amplitud. Una evidencia importante es que, al aplicar radiofrecuencia en algunas zonas, se normaliza el segmento ST, no se presentan AVM y disminuyen las recidivas (el sustrato electroanatómico origina vulnerabilidad a las arritmias). Resulta llamativo que uno de los Brugada<sup>33</sup> sea coautor de un artículo donde se habla de anormalidades electroanatómicas e histológicas del tracto de salida del ventrículo derecho, sumadas a la clínica y a la genética. Se transita de ver el síndrome como un proceso electrofuncional genético puro, a concebirlo como una anormalidad estructural o como coexistencia de ambos, cambia el concepto clásico y se vería como un trastorno orgánico-funcional. Sería necesario reclasificar ciertas enfermedades, con cambios revolucionarios en conceptos clásicos y una nueva visión de riesgo y de tratamientos a aplicar.<sup>30-34,36,37,39-41</sup> A más de una causa genética<sup>42</sup>, se

manejan factores estructurales electroanatómico-funcionales, tales como: inflamación, fibrosis, adiposis y otros, en combinación con un sustrato arritmico (gradiente del sustrato patológico de epicardio a endocardio, inflamación del miocardio, ECG anormal y AVM). Ello explicaría el fenotipo tardío del SBr, con el desarrollo del sustrato arritmico y elementos funcionales agregados.

Estas alteraciones estructurales no sólo se han descrito en el SBr, también en los síndromes de QT largo y de QT corto.<sup>38,43,44</sup> En 1991<sup>43</sup> se habló de anormalidades estructurales en el QT largo, con evidencias en estudios ecocardiográficos en aquel momento (hubo que esperar 18 años para que se diera crédito a estos hallazgos) y más recientemente se mencionan datos anormales por resonancia magnética nuclear.<sup>35</sup> Se ha planteado la existencia de mutaciones de genes de proteínas sarcoméricas, que las anomalías estructurales y las eléctricas compartan las mismas causas o que existan dos patologías solapadas.

En tiempos recientes se aplican nuevas técnicas para precisar los diagnósticos de AVM dadas como idiopáticas, tanto adquiridas como hereditarias. Se cuenta con el mapeo electroanatómico como guía de la biopsia endomiocárdica en pacientes con arritmias ventriculares aparentemente idiopáticas (incluida la FVI). Aunque no es estudio de rutina, resulta útil para evitar posibles falsos negativos en los casos con lesiones focales o en parche. Este procedimiento no estuvo a nuestro alcance.<sup>45,46</sup>

Limitaciones En los 20 años de duración de este estudio, algunos casos con criterio de inclusión no fueron registrados, por diversos motivos (luego el número real sería mayor). Hubo estudios que no se realizaron en todos los pacientes como resonancia magnética nuclear y pruebas farmacológicas, el test genético en ninguno. El seguimiento para analizar la evaluación intervenida no fue suficientemente largo en algunos pacientes.

## Conclusiones

La fibrilación ventricular idiopática y los síndromes de Brugada y de QT largo, son las entidades eléctricas principales más frecuentes en los pacientes con corazón aparentemente normal, reanimados de eventos de muerte súbita arritmogénica. La fibrilación ventricular es la causa más frecuente de muerte súbita en estos pacientes. Los signos eléctricos premonitorios tienen valor predictivo para estratificar riesgo en poblaciones y subpoblaciones, no tanto en casos individuales que aún no han tenido un primer episodio de muerte súbita. Las recidivas arrítmicas son muy frecuentes, por lo que se precisa tomar una conducta terapéutica con celeridad. La estimulación eléctrica programada es de utilidad si se le toma con una visión

integradora pues existen falsos positivos y negativos, y no decide por sí sola la conducta terapéutica.

## Referencias bibliográficas

1. Zipes DP, Wellens HJJ. Sudden cardiac death. *Circulation* 1998;98(21):2334-51.
2. Luscher TF. Sudden cardiac death: addressing unresolved issues. *Eur Heart J* 2020;41(21):1947-51.
3. Estes NAM III. Sudden cardiac arrest from primary electrical diseases provoking concealed arrhythmogenic syndromes. *Circulation* 2005;112(15):2220-1.
4. Haissaguerre M, Nademanee K, Hocini M, Cheniti G, Duchateau J, Frontera A et al. Depolarization versus repolarization abnormality underlying inferolateral J- wave syndromes: new concepts in sudden cardiac death with apparently normal hearts. *Heart Rhythm* 2019;16(5):781-90.
5. Dorantes M, Castro J, Castaneda O. Papel del sistema Purkinje y del tracto de salida del ventrículo derecho en las arritmias ventriculares malignas y la muerte súbita. *CorSalud* 2020;12(1):77-84.
6. Chugh SS, Kelly KL, Titus JL. Sudden cardiac death with apparently normal heart. *Circulation* 2000;102(6):649-54.
7. Priori SG, Aliot E, Blomstrom-Ludqvist C, Bossaert L, Breithardt G, Brugada P et al. Task Force on Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2001;22(16):1374-450.
8. Goldberger JJ, Buxton AE, Cain M, Costantini O, Exner DV, Knight BP et al. Risk stratification for arrhythmic sudden cardiac death: identifying the roadblocks. *Circulation* 2011;123(21):2423-30.
9. Sawhney N, Narayan SM. Sudden cardiac arrest in patients with preserved left ventricular systolic function: a clinical dilemma. *Heart Rhythm* 2009;6 (suppl 3):S15-S21.
10. Spector PS. Diagnosis and management of sudden cardiac death. *Heart* 2009;91(3):408-13
11. Koplán BA, Stevenson WG. Sudden arrhythmic death syndrome. *Heart* 2007;93(5):547-8.
12. Conte G, Belhassen B, Lambiase P, Ciconte G, Asmundio C, Arbelo E et al. Out-of-hospital cardiac arrest due to idiopathic ventricular fibrillation in patients with normal electrocardiograms: results from a multicentre long-term registry. *Europace* 2019;21(11):1670-7.
13. Dorantes M, López A. Fibrilación ventricular: la arritmia más desafiante. Parte I. *Rev Cubana Cardiol Cir Cardiovasc* 2011;17(1):45-51.
14. Dorantes M, López A. Fibrilación ventricular idiopática: un diagnóstico deslizante. Parte II. *Rev Cubana Cardiol Cir Cardiovasc* 2011;17(3):209-17.
15. Tabereaux PB, Dossall DJ, Ideker RE. Mechanisms of ventricular fibrillation maintenance: wandering wavelets, mother rotors or foci. *Heart Rhythm* 2009;6(3):405-15.
16. Ideker RE, Rogers JM. Human ventricular fibrillation. Wandering wavelets, mother rotors or both? *Circulation* 2006;114(6):530-2.
17. Ideker RE, Rogers J, Huang J. Types of ventricular fibrillation: 1,2,4,5 or 300000? *J Cardiovasc Electrophysiol* 2004;15(12):1441-3.
18. Vaquero M, Calvo D, Jalife J. Cardiac fibrillation: from ion channels to rotors in the human heart. *Heart Rhythm* 2008;5(6):872-9.
19. Anderson RD, Kumar S, Kalman JM, Sanders P, Sacher F, Hocini M et al. Catheter ablation of ventricular fibrillation. *Heart, Lung and Circulation* 2019;28(1):110-22.
20. Lindsay BD. Eliminating triggers of ventricular fibrillation: the past, present, and future. *J Am Coll Cardiol* 2009;54(6):529-30.
21. Dorantes M, Ponce EF. Extrasístoles ventriculares con intervalo corto de acoplamiento: su trascendencia. *CorSalud* 2015;7(4):253-7.
22. Dorantes M, Ponce E, Falcón R. Extrasístoles ventriculares con intervalo corto de acoplamiento como detonantes de arritmias malignas. *CorSalud* 2016;8(3):144-52.
23. Dorantes M. Despolarización y repolarización ventriculares para estratificar riesgo de arritmias ventriculares malignas y muerte súbita. *CorSalud* 2018;10(3):266-73.
24. Dorantes M. Signos eléctricos premonitorios de riesgo: ¿cuál es el mejor? Controversia no terminada en impetuoso crecimiento. *CorSalud* 2010;2(1):58-61.
25. Dorantes M, Trung CP. Estimulación eléctrica programada del corazón en el síndrome de Brugada. Parte II. Variaciones sobre un mismo tema. *CorSalud* 2015;7(3):202-13
26. Márquez MF, Cárdenas M. La controversia de la utilidad de la estimulación ventricular para la estratificación de riesgo en el síndrome de Brugada. *CorSalud* 2015;7(3):158-60.
27. Dorantes M, Trung CP. Estimulación eléctrica programada del corazón en el síndrome de Brugada. Parte I: visión actual. *CorSalud* 2015;7(1):46-51.
28. Martini M, Nava A, Thiene G, Buja GF, Canciani B, Scognamiglio R et al. Ventricular fibrillation without

- apparent structural heart disease. *Am Heart J* 1989;118(6):1203-9.
29. Martini B, Corrado D, Nava A. Syndrome of right bundle branch block, ST segment elevation and sudden death. Evidence of an organic substrate. En: Nava A, Rossi L, Thiene G eds. *Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia*. Amsterdam Elsevier 1997 p 438-53.
30. Pappone C, Brugada J, Vicedomini G. Electrical substrate elimination in 135 consecutive patients with Brugada syndrome. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2017;10(5):e005053 doi:10.1161/CIRCP.117.005053
31. Haissaguerre M, Hocini M, Cheniti G, Duchateau J, Sacher F, Puyo S et al. Localized structural alterations underlying a subset of unexplained sudden cardiac death. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2018;11(17):e006120.
32. Martini B, Martini N, Dorantes M, Márquez M, Zhang L, Fontaine G et al. Pistas de una enfermedad orgánica subyacente en el síndrome de Brugada. *Arch Cardiol Mex* 2017;87(1):49-60.
33. Pieroni M, Notarstefano P, Oliva A, Campuzano O, Santangeli P, Coll M et al. Electroanatomic and pathologic right ventricular outflow tract abnormalities in patients with Brugada syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2018;72(22):2747-57.
34. Frustaci A, Priori SG, Pieroni M, Chimenti C, Napolitano C, Rivolta I et al. Cardiac histological substrate in patients with clinical phenotype of Brugada syndrome. *Circulation* 2005;112(24):3680-7.
35. Arbelo E. Another piece of the puzzle: assessment of mechanical dispersion by magnetic resonance in long QT syndrome. *Heart Rhythm* 2017;14(9):1398-9.
36. Pappone C, Monasky MM, Micaglio E, Ciconte G. Right ventricular electromechanical abnormalities in Brugada syndrome: is this a cardiomyopathy? *Eur Heart J* 2020 22 (suppl E) E 101-E104.
37. Brugada J, Pappone C, Berruezo A, Vicedomini G, Manguso F, Ciconte G et al. Brugada syndrome phenotype elimination by epicardial substrate ablation *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2015;8(6):1373-81.
38. De Ferrari GM, Schwartz PJ. Long QT syndrome, a purely electrical disease? Not anymore. *Eur Heart J* 2009;30(3):253-5.
39. Hoogenlijk MG, Opthof T, Postema PG, Wilde AAM, de Bakker JMT, Coronel R. The Brugada ECG pattern: a marker of channelopathy, structural heart disease, or neither? Toward a unifying mechanism of the Brugada syndrome. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2010;3(3):283-90.
40. Juang JMJ, Lin JL. Brugada syndrome: merely a ion channelopathy, a structural heart disease, or mixed? *Heart Rhythm* 2016;14(4):590-1.
41. Corrado D, Migliore F, Zorzi A. Brugada syndrome: in search of a cause. *J Am Coll Cardiol* 2018;72(22):2758-60.
42. Priori SG, Remme CA. Inherited conditions of arrhythmia: translating disease mechanisms to patient management. *Cardiovasc Res* 2020;116(9):1539-41.
43. Nador F, Beria G, De Ferrari M, Stramba-Badiale M, Locati EH, Lotto A et al. Unsuspected echocardiographic abnormality in the long QT syndrome. Diagnostic, prognostic, and pathogenic implications. *Circulation* 1991;84(4):1530-42.
44. Frea S, Giustetto C, Capriolo M, Scrocco C, Fornengo C, Benedetto S et al. New echocardiographic insights in short syndrome: more than a channelopathy? *Heart Rhythm* 2015;12(10):2096-2105.
45. Pieroni M, Notarstefano P, Ciabatti M, Nesti M, Martinese L, Liistro F et al. Electroanatomic mapping-guided endomyocardial biopsy in patients with apparently idiopathic ventricular arrhythmias. doi:10.1111/pace.14014
46. Conte G, Belhassen B, Lambiase P, Ciconte G, de Asmundis C, Arbelo E et al. Out-of-hospital cardiac arrest due to idiopathic ventricular fibrillation in patients with normal electrocardiograms: results from a multicentre long-term registry. *Europace* 2019;21:1670-7.

---

DIRECCION PARA CORRESPONDENCIA: Margarita Dorantes Sánchez, Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, La Habana, Cuba. E-mail: [dorantes@infomed.sld.cu](mailto:dorantes@infomed.sld.cu)

**Los autores firmantes del manuscrito declaran no poseer Conflicto de intereses.**



Esta obra está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento-NoComercial 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/).