

Guías de Práctica Clínica del ACC/AHA/ESC 2006 sobre el manejo de pacientes con arritmias ventriculares y la prevención de la muerte cardiaca súbita. Versión resumida

Informe del Grupo de Trabajo del American College of Cardiology/American Heart Association y del Comité de Guías de Práctica Clínica de la Sociedad Europea de Cardiología (Comité para el Desarrollo de Guías de Práctica Clínica para el Manejo de Pacientes con Arritmias Ventriculares y la Prevención de la Muerte Cardiaca Súbita), desarrollado en colaboración con la European Heart Rhythm Association y la Heart Rhythm Society.

Autores/Miembros del Grupo de Trabajo, Douglas P. Zipes, MD, MACC, FAHA, FESC, Coordinador, A. John Camm, MD, FACC, FAHA, FESC, Coordinador, Martin Borggrefe, MD, FESC, Alfred E. Buxton, MD, FACC, FAHA, Bernard Chaitman, MD, FACC, FAHA, Martin Fromer, MD, Gabriel Gregoratos, MD, FACC, FAHA, George Klein, MD, FACC, Arthur J. Moss, MD, FACC, FAHA^a, Robert J. Myerburg, MD, FACC, FAHA, Silvia G. Priori, MD, PhD, FESC^b, Miguel A. Quinones, MD, FACC, Dan M. Roden, MD, CM, FACC, FAHA, Michael J. Silka, MD, FACC, FAHA, Cynthia Tracy, MD, FACC, FAHA

Comité de la ESC para la Guías de Práctica Clínica, Silvia G. Priori, MD, PhD, FESC, Coordinadora, Jean-Jacques Blanc, MD, FESC, Francia, Andrzej Budaj, MD, FESC, Polonia, A. John Camm, MD, FESC, FACC, FAHA, Reino Unido, Veronica Dean, Francia, Jaap W. Deckers, MD, FESC, Países Bajos, Catherine Despres, Francia, Kenneth Dickstein, MD, PhD, FESC, Noruega, John Lekakis, MD, FESC, Grecia, Keith McGregor, PhD, Francia, Marco Metra, MD, Italia, Joao Morais, MD, FESC, Portugal, Ady Osterspey, MD, Alemania, Juan Luis Tamargo, MD, FESC, España, José Luis Zamorano, MD, FESC, España

ACC/AHA (Guías de Práctica Clínica) Miembros del Grupo de Trabajo, Sidney C. Smith, JR, MD, FACC, FAHA, FESC, Coordinadora, Alice K. Jacobs, MD, FACC, FAHA, Vicecoordinadora Cynthia D. Adams, MSN, APRN-BC, FAHA, Elliott M. Antman, MD, FACC, FAHA^c, Jeffrey L. Anderson, MD, FACC, FAHA, Sharon A. Hunt, MD, FACC, FAHA, Jonathan L. Halperin, MD, FACC, FAHA, Rick Nishimura, MD, FACC, FAHA, Joseph P. Ornato, MD, FACC, FAHA, Richard L. Page, MD, FACC, FAHA, Barbara Riegel, DNSc, RN, FAHA

^aRepresentante oficial de la Heart Rhythm Society (Sociedad del Ritmo Cardíaco).

^bRepresentante oficial de la European Heart Rhythm Association (Asociación Europea del Ritmo Cardíaco).

^cCoordinador previo.

Este documento ha sido aprobado por el American College of Cardiology Foundation Board of Trustees en agosto de 2006, por el American Heart Association Science Advisory and Coordinating Committee en julio de 2006, y por el Comité de Guías de Práctica Clínica de la Sociedad Europea de Cardiología en julio de 2006.

La Fundación del American College of Cardiology, la American Heart Association y la Sociedad Europea de Cardiología solicitan que cuando se cite este documento se utilice el siguiente formato: Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M, Buxton AE, Chaitman B, Fromer M, Gregoratos G, Klein G, Moss AJ, Myerburg RJ, Priori SG, Quinones MA, Roden DM, Silka MJ, Tracy C. Guías de Práctica Clínica ACC/AHA/ESC 2006 para el manejo de pacientes con arritmias ventriculares y la prevención de la muerte cardiaca súbita – resumen ejecutivo: un informe del Grupo de Trabajo del American College of Cardiology/American Heart Association y del Comité de Guías de Práctica Clínica de la Sociedad Europea de Cardiología (Comité para el Desarrollo de Guías de Práctica Clínica para el Manejo de Pacientes con Arritmias Ventriculares y la Prevención de la Muerte Cardiaca Súbita). *Eur Heart J* 2006;27:2099-2140.

Este artículo ha sido publicado conjuntamente en la revista *Circulation* el 5 de septiembre de 2006 y en la revista *European Heart Journal* el 17 de septiembre de 2006.

Copias: El texto completo de este documento se encuentra disponible en las páginas web del American College of Cardiology (www.acc.org), la American Heart Association (www.americanheart.org) y la Sociedad Europea de Cardiología (<http://www.esccardio.org>). Las copias del texto completo electrónico de las Guías de Práctica Clínica y del resumen ejecutivo (publicados el 5 de septiembre de 2006 en la revista *Journal of the American College of Cardiology*, el 5 de septiembre de 2006 en la revista *Circulation* y el 17 de septiembre en la revista *European Heart Journal*) están disponibles en Oxford University Press contactando a Special Sales, Journals Division, Oxford University Press, Great Clarendon Street, Oxford, OX2 6DP, Reino Unido. Teléfono +44(0)1865 353827, Fax +44(0)1865 353774, móvil +44 07841322925 o por correo electrónico a special.sales@oxfordjournals.org

Las copias individuales del resumen ejecutivo y el texto completo de las Guías también se encuentran disponibles llamando al 800-253-4636 o escribiendo a la American College of Cardiology Foundation, Resource Center, 9111 Old Georgetown Road, Bethesda, MD 20814-1699. Para comprar múltiples copias, Fax 212-633-3820 o correo electrónico reprints@elsevier.com

Permisos: No se permite la realización de copias múltiples, modificaciones, cambios, ampliaciones, y/o distribución de este documento sin el permiso expreso de la American Heart Association o de la Sociedad Europea de Cardiología. Se ruega dirigir las peticiones a copyright.permissions@heart.org o journals.permissions@oxfordjournals.org

El contenido de las Guías de Práctica Clínica de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC) ha sido publicado para uso exclusivamente personal y educacional. No está autorizado su uso comercial. No se permite la traducción o reproducción en ningún formato de las Guías de la ESC ni de ninguna de sus partes sin un permiso escrito de la ESC. El permiso puede obtenerse enviando una solicitud escrita a Oxford University Press, la empresa editorial de European Heart Journal y de la parte autorizada a manejar estos permisos en representación de la ESC.

Responsabilidad. Las Guías de Práctica Clínica de la ESC representan los puntos de vista de la ESC y se han elaborado tras una consideración cuidadosa de las evidencias disponibles en el momento en que fueron escritas. Se anima a los profesionales de la sanidad a que las tengan en plena consideración cuando ejerzan su juicio clínico. No obstante, las Guías de Práctica Clínica no invalidan la responsabilidad individual de los profesionales de la salud a la hora de tomar decisiones adecuadas a las circunstancias individuales de cada paciente, consultando con el propio paciente y, cuando sea necesario y adecuado, con la persona responsable del paciente o que lo tenga a su cuidado. También es responsabilidad del profesional de la salud verificar las normas y reglamentos que se aplican a los fármacos o dispositivos en el momento de la prescripción.

© 2006 por la American College of Cardiology Foundation, la American Heart Association, Inc, y la Sociedad Europea de Cardiología. Reservados todos los derechos. Para permisos, correo electrónico: journals.permissions@oxfordjournals.org

Los comentarios-annotaciones (*) incluidos en esta traducción de las Guías han sido realizados por el Dr. Jesús Almendral (Madrid, España).

ÍNDICE

Preámbulo	3	y adecuadas del desfibrilador implantable	15
I. Introducción	4	XII. Dispositivos cardioversores implantables y externos	15
A. Recomendaciones sobre el uso profiláctico del desfibrilador- cardioversor en las guías publicadas	5	A. Desfibrilador automático externo ...	16
B. Clasificación de las arritmias ventriculares y de la muerte cardiaca súbita	6	B. Ablación	16
II. Incidencia de muerte cardiaca súbita ...	6	C. Cirugía antiarrítmica	16
III. Presentación clínica de los pacientes con arritmias ventriculares y muerte cardiaca súbita	10	D. Revascularización para el tratamiento de las arritmias	17
IV. Electrocardiografía de reposo	11	XIII. Tratamiento agudo de arritmias específicas	17
V. Pruebas de esfuerzo	11	A. Tratamiento del paro cardiaco	17
VI. Electrocardiografía ambulatoria	12	B. Arritmias asociadas a síndromes coronarios agudos	18
VII. Técnicas electrocardiográficas y mediciones	12	C. Taquicardia ventricular asociada a infarto de miocardio con troponinas bajas	18
VIII. Función ventricular izquierda e imagen	12	D. Taquicardia ventricular monomórfica sostenida	18
A. Ecocardiografía	13	E. Taquicardia ventricular monomórfica repetitiva	19
B. Técnicas de radionucleótidos	13	F. Taquicardia ventricular polimórfica	19
C. Angiografía coronaria	13	G. <i>Torsades de pointes</i>	19
IX. Estudios electrofisiológicos	13	H. Taquicardia ventricular incesante ...	20
A. Estudios electrofisiológicos en pacientes con enfermedad coronaria	13	I. Aspectos clínicos	20
B. Estudios electrofisiológicos en pacientes con síncope	14	XIV. Arritmia ventricular y MCS relacionada con enfermedades específicas	20
X. Valor de los fármacos antiarrítmicos ...	14	A. Disfunción ventricular izquierda debida a infarto de miocardio previo	20
A. Bloqueadores beta	14	B. Enfermedad cardiaca valvular	22
B. Amiodarona y sotalol	14	C. Cardiopatías congénitas	22
XI. Consideraciones especiales cuando los fármacos antiarrítmicos puedan estar indicados	15	D. Condiciones metabólicas e inflamatorias	23
A. Pacientes con taquiarritmias ventriculares que no reúnen los criterios para un desfibrilador- cardioversor implantable	15	1. Miocarditis, enfermedad reumática y endocarditis	23
B. Pacientes con desfibrilador-cardioversor implantable que tienen TV/ fibrilación ventricular recurrente con descargas frecuentes		2. Miocardiopatías infiltrativas	23
		3. Trastornos endocrinos y diabetes ...	24
		4. Insuficiencia renal terminal	24
		5. Obesidad, dieta y anorexia	24
		E. Enfermedades del pericardio	25

F. Hipertensión arterial pulmonar	25
G. Arritmias transitorias de causa reversible	25
XV. Arritmias ventriculares asociadas a miocardiopatías	25
A. Miocardiopatía dilatada (no isquémica)	25
B. Miocardiopatía hipertrófica	26
C. Miocardiopatía arritmogénica ventricular derecha	27
D. Trastornos neuromusculares	28
XVI. Insuficiencia cardiaca	28
XVII. Síndromes de arritmias genéticas	29
A. Conceptos generales para la estratificación del riesgo	29
B. Síndrome de QT largo	30
C. Síndrome de QT corto y síndrome de Brugada	31
D. Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica	31
XVIII. Arritmias en corazones estructuralmente normales	32
A. Taquicardia ventricular idiopática	32
B. Trastornos electrolíticos	32
C. Agentes físicos y tóxicos	33
D. Tabaquismo	33
E. Lípidos	33
XIX. Arritmias ventriculares y MCS en poblaciones específicas	33
A. Atletas	33
B. Sexo y gestación	34
C. Pacientes ancianos	34
D. Pacientes pediátricos	35
E. Pacientes con cardioversores-desfibriladores implantables	35
F. Toxicidad por digitálicos	36
G. Síndrome de QT largo inducido por fármacos	36
H. Toxicidad debida a antagonistas de los canales de sodio	38
I. Sobredosis por antidepresivos tricíclicos	39
J. Otros tipos de toxicidad inducida por fármacos	39
XX. Conclusiones	44
Apéndice 1	40
Apéndice 2	42
Apéndice 3	44
Bibliografía	44

PREÁMBULO

Es importante que la profesión médica desempeñe un papel significativo en la evaluación crítica de los procedimientos diagnósticos y tratamientos cuando se los introduce y prueba en la detección, manejo o prevención de las enfermedades. El análisis experto y ri-

guroso de los datos disponibles que documentan beneficios y riesgos absolutos y relativos de estos procedimientos y tratamientos puede generar guías de práctica clínica útiles que sirvan para mejorar la eficacia de los cuidados, optimizar los resultados en los pacientes, y afectar favorablemente los costes de la atención al permitir concentrar los recursos en las estrategias que sean más eficaces.

La Fundación del American College of Cardiology (ACCF) y de la American Heart Association (AHA) han emprendido de forma conjunta la elaboración de estas guías en el área cardiovascular desde el año 1980. Los grupos de trabajo del ACC/AHA sobre Guías de Práctica Clínica, cuya función es desarrollar, actualizar o revisar las guías para las enfermedades cardiovasculares importantes y los procedimientos, dirigen este esfuerzo. El Grupo de Trabajo tiene la satisfacción de haber desarrollado estas guías conjuntamente con la Sociedad Europea de Cardiología (ESC). Los Comités de Redacción tienen el encargo de comprobar las evidencias existentes y actuar como un grupo independiente de autores para desarrollar o actualizar las recomendaciones escritas para la práctica clínica.

Se ha seleccionado a expertos en el tema en consideración de las 3 organizaciones para que examinen los datos específicos de cada tema y escriban las guías. El proceso incluye representantes adicionales de otras especialidades médicas y grupos especialistas cuando sea adecuado. Los Comités de Redacción están específicamente encargados de realizar una revisión formal de la literatura, sopesar la fuerza de las evidencias a favor o en contra de un tratamiento o procedimiento particulares, e incluir una estimación de los resultados clínicos esperados cuando haya datos. Se consideran también los factores modificadores específicos para cada paciente, comorbilidades y cuestiones de preferencia de los pacientes que puedan tener influencia en la elección de una prueba o un tratamiento específicos, así como la frecuencia del seguimiento y la relación coste-eficacia. Cuando esté disponible, se tendrá en cuenta la información que proceda de estudios sobre el coste; sin embargo, la base principal para preparar las recomendaciones de estas guías procede de la revisión de los datos sobre eficacia y resultados clínicos.

El Grupo de Trabajo del ACC/AHA y el Comité de la ESC sobre Guías de Práctica Clínica se esfuerzan continuamente para evitar cualquier conflicto de interés real, potencial o percibido que pueda surgir de la relación con la industria o de intereses personales del Comité de Redacción. Concretamente, se ha solicitado a todos los miembros del Comité de Redacción, así como a los revisores del documento, que hagan una declaración de cualquier relación de este tipo que pueda ser percibida como un conflicto de interés real o potencial. Se anima a los miembros del Comité de Redacción a declarar cualquier relación previa que hayan

tenido con la industria que pueda ser considerada relevante para el desarrollo de las guías. Si un miembro del Comité de Redacción desarrolla una nueva relación con la industria durante su ejercicio, debe notificarlo por escrito. En este caso, se revisará la continuación de la participación del miembro del Comité de Redacción. Estas declaraciones son revisadas por el correspondiente grupo de trabajo, se informa oralmente a todos los miembros del Comité de Redacción en cada reunión, y se actualizan y revisan por el Comité cuando se producen cambios. Se pueden consultar los manuales de metodología para una descripción más detallada de la normativa vigente en el desarrollo de las guías, incluidas las relaciones con la industria, que están disponibles en las páginas web del ACC, AHA y ESC (http://www.acc.org/clinical/manual/manual_introltr.htm, <http://circ.ahajournals.org/manual> y <http://www.esccardio.org/knowledge/guidelines/Rules>, respectivamente). Ver el apéndice 1 para consultas sobre las relaciones de autor con la industria y el apéndice 2 para consultas sobre las relaciones de un revisor con la industria que sean pertinentes para estas guías.

Estas guías pretenden asistir a los profesionales de la salud a la hora de tomar decisiones clínicas, al describir un número de aproximaciones generalmente aceptadas para el diagnóstico y el manejo de enfermedades específicas. Estas guías intentan definir prácticas que tengan en cuenta las necesidades de la mayoría de los pacientes en la mayor parte de las circunstancias. Las recomendaciones de las guías reflejan un consenso de opiniones de expertos después de una revisión de la evidencia científica actual disponible, y su objetivo es mejorar el cuidado de los pacientes. Si estas guías se usan como base para la toma de decisiones reguladoras, el objetivo final es ofrecer un cuidado de calidad y servir los intereses del paciente. El juicio último sobre el cuidado de un paciente en particular tiene que ser tomado por el profesional de la salud y el paciente a la luz de todas las circunstancias presentadas por el paciente. En algunos casos puede ser adecuado desviarse de las recomendaciones de las guías.

Las guías de práctica clínica serán revisadas anualmente por el grupo de trabajo del ACC/AHA sobre Guías de Práctica Clínica y por el Comité de Guías de Práctica Clínica de la ESC, y se considerarán vigentes a menos que requieran una actualización, revisión o retirada de su distribución. El resumen ejecutivo y las recomendaciones han sido publicados el 5 de septiembre de 2006 en *Journal of the American College of Cardiology*, el 5 de septiembre de 2006 en *Circulation* y el 17 de septiembre de 2006 en *European Heart Journal*. El texto completo está disponible en internet en el número del 5 de septiembre de 2006 del *Journal of the American College of Cardiology*, en el número del 5 de septiembre de 2006 de *Circulation* y en el número de septiembre de 2006 de *Europace*, así como en

las páginas web del ACC (www.acc.org), AHA (www.americanheart.org) y ESC (www.esccardio.org). Las copias del texto completo y del resumen ejecutivo están disponibles en las 3 organizaciones.

Sydney C. Smith Jr, MD, FACC, FAHA, FESC, Coordinador, Grupo de Trabajo del ACC/AHA para las Guías de Práctica Clínica.

Silvia G. Priori, MD, PhD, FESC, Coordinadora, Comité del ESC para las Guías de Práctica Clínica.

I. INTRODUCCIÓN

Hay varias guías excelentes sobre el tratamiento de pacientes con arritmias ventriculares (tabla 1). El objetivo de este documento es actualizar y combinar las recomendaciones publicadas previamente en una única fuente de información aprobada por las organizaciones cardiológicas más importantes de Europa y Estados Unidos. Hemos intentado crear un documento muy eficiente, no un libro de texto, que pueda ser útil para encontrar recomendaciones sobre la evaluación y el tratamiento de pacientes que tienen o pueden estar en riesgo de tener arritmias ventriculares. Por ello, las secciones que tratan sobre epidemiología, mecanismos y sustratos, y presentaciones clínicas son breves, ya que no existen recomendaciones sobre estos temas. En el resto de las secciones, las explicaciones se han reducido al mínimo, y las presentaciones clínicas se han confinado a los aspectos relevantes para establecer recomendaciones.

El lector notará que las recomendaciones, texto, figuras y tablas incluidas en este resumen ejecutivo representan un resumen sucinto de las extensas evidencias existentes, evaluación crítica, texto de apoyo, tablas, figuras y referencias que se han incluido en el texto completo de las guías. Por ello, se anima a los lectores a que se remitan al texto completo de las guías de práctica clínica.

Las recomendaciones finales para las indicaciones del procedimiento diagnóstico, un tratamiento particular o una intervención para el manejo de pacientes con arritmias ventriculares y la prevención de la muerte súbita cardiaca, representan un resumen de las evidencias clínicas y de la opinión de los expertos. La clasificación de las recomendaciones y los niveles de evidencia se expresan en el formato del ACC/AHA/ESC tal como se indica a continuación:

Clasificación de las recomendaciones

Clase I Condiciones para las que hay una evidencia y/o acuerdo general de que un procedimiento o tratamiento determinado es beneficioso, útil y efectivo.

Clase II	Condiciones para las que hay una evidencia contradictoria y/o divergencia de opinión acerca de la utilidad/eficacia del tratamiento.
Clase IIa	El peso de la evidencia/opinión está a favor de la utilidad/eficacia.
Clase IIb	La utilidad/eficacia está peor establecida por la evidencia/opinión.
Clase III	Condiciones para las que hay evidencia y/o acuerdo general de que el tratamiento/procedimiento no es útil/efectivo y en algunos casos puede ser perjudicial.

Niveles de evidencia

Nivel de evidencia A	Resultados derivados de múltiples estudios clínicos aleatorizados o metaanálisis.
Nivel de evidencia B	Resultados derivados de un único estudio clínico aleatorizado o de estudios no aleatorizados.
Nivel de evidencia C	Sólo hay consenso en la opinión de los expertos, estudio de casos o el tratamiento de referencia.

El esquema para la clasificación de las recomendaciones y niveles de evidencia se resume en la tabla 2, que también ilustra cómo el sistema de grados proporciona una estimación del tamaño del efecto del tratamiento, y una estimación de la seguridad del efecto del tratamiento.

Las recomendaciones sobre el tratamiento han considerado:

1. El tratamiento que se ofrece (desfibrilador-cardioversor implantable [DCI], fármacos antiarrítmicos, cirugía, y una miscelánea de otros tratamientos).

2. El momento en el que se ofrece un tratamiento (prevención primaria para los que se encuentran en riesgo pero que todavía no han sufrido una arritmia ventricular que ponga en riesgo su vida o un episodio de «muerte» súbita cardiaca, o secundaria para los pacientes que ya han experimentado este tipo de arritmias o episodios).

3. El objetivo del tratamiento (preservar la vida o reducir los síntomas/mejorar la calidad de vida).

4. La etiología del sustrato de las arritmias (enfermedad coronaria, miocardiopatía u otras condiciones).

5. El estado funcional del paciente (clase funcional según la New York Heart Association [NYHA]).

6. El estado de la función ventricular izquierda (fracción de eyección del ventrículo izquierdo; FEVI).

7. El tipo específico de arritmia (es decir, taquicardia ventricular [TV] monomórfica sostenida, TV polimórfica y fibrilación ventricular [FV]).

No todas las combinaciones terapéuticas son clínicamente relevantes, y muchas no están basadas en las evidencias y, probablemente, no lo estarán en el futuro, debido a la falta de relevancia clínica o a la relativa rareza del grupo particular. En muchos casos, el valor probable del tratamiento se puede inferir de forma razonable a partir de la respuesta de pacientes similares a tratamientos específicos.

A. Recomendaciones sobre el uso profiláctico del desfibrilador-cardioversor en las guías publicadas

La actualización de las Guías para la Implantación de Marcapasos Cardiacos y Dispositivos Antiarrítmicos de ACC/AHA/NASPE 2002¹, las Guías para el Manejo de Pacientes con Infarto de Miocardio con elevación del segmento ST de ACC/AHA de 2004², las Guías sobre Prevención de Muerte Cardiaca Súbita de ESC 2001 y 2003^{3,4}, las Guías para el Diagnóstico y Tratamiento de la Insuficiencia Cardiaca Crónica de ESC 2005⁵ y la actualización de las Guías para el Diagnóstico y Manejo de la Insuficiencia Cardiaca Crónica en el Adulto de ACC/AHA 2005⁶ incluyen un gran número de recomendaciones sobre el tratamiento con DCI que merecen atención.

Las recomendaciones sobre la implantación de DCI de forma profiláctica basadas en la fracción de eyección han sido inconsistentes debido a que los investigadores clínicos han utilizado diferentes valores de fracción de eyección (FE) para incluir a los pacientes en los estudios terapéuticos, y los valores medios de FE en estos estudios han sido significativamente más bajos que el valor de corte considerado para la inclusión; los análisis de subgrupos de poblaciones incluidas en los estudios clínicos basados en la FE no han sido consistentes en sus implicaciones. Como consecuencia, existen diferencias sustanciales en las distintas guías. No obstante, ningún ensayo clínico ha aleatorizado a pacientes con un rango intermedio de FE. Por ejemplo, no hay ningún estudio que haya investigado específicamente a pacientes con una FE entre el 31 y el 35%, a pesar de que hay recomendaciones para este tipo de pacientes basadas en los resultados derivados de los estudios que han incluido grupos con una FE menor o igual al 30%, otros que han incluido a pacientes con una FE igual o menor al 35%, y otro que ha incluido a pacientes con una FE menor o igual al 40%. Reconociendo estas inconsistencias, el Comité de Redacción de las presentes guías ha decidido manejar este asunto mediante unas recomendaciones que

TABLA 1. Guías de práctica clínica y declaraciones que coinciden con las guías del ACC/AHA/ESC para el manejo de pacientes con arritmias ventriculares y la prevención de la MCS

Documento	Proponente	Referencia
Guías		
MCS	ESC	Eur Heart J. 2001;22:1374-450
Síncope	ESC	Eur Heart J. 2004;25:2054-72
Pruebas de esfuerzo	ACC/AHA	Circulation. 2002;106:1883-92
Marcapasos cardiacos y dispositivos antiarrítmicos	ACC/AHA/NASPE	Circulation 2002;106:2145-61
Ecocardiografía	ACC/AHA	J Am Coll Cardiol. 2003;42:954-70
Arritmias supraventriculares	ACC/AHA/ESC	Eur Heart J. 2003;24:1857-97 J Am Coll Cardiol. 2003;42:1493-531
Actualización de la MCS	ESC	Eur Heart J. 2003;24:13-5
Cardiopatía congénita	ESC	Eur Heart J. 2003;24:1035-84
Guías de práctica clínica europeas sobre prevención de enfermedad cardiovascular	ESC	Eur J Cardiovasc Prev Rehab. 2003;10 Suppl 1:S1-78
Endocarditis infecciosa	ESC	Eur Heart J. 2004;25:267-76
Enfermedad pericárdica	ESC	Eur Heart J. 2004;25:587-610
Hipertensión pulmonar arterial	ESC	Eur Heart J. 2004;25:2243-78
Uso de DEA en Europa	ESC/ERC	Eur Heart J. 2004;25:437-45
IM con elevación del ST	ACC/AHA	J Am Coll Cardiol. 2004;44:e1-211
Insuficiencia cardiaca crónica	ACC/AHA	J Am Coll Cardiol. 2005;46:e1-82
Insuficiencia cardiaca crónica	ESC	Eur Heart J. 2005;26:1115-40
RCP y AEC	AHA/ILCOR	Circulation. 2005;112:IV1-203
Reanimación	ERC	Resuscitation. 2005;67 Suppl:539-86
Enfermedad cardiaca valvular	ACC/AHA	J Am Coll Cardiol. 2006;48:e1-148
Declaraciones		
EF invasivos, ablación con catéter y cardioversión	ACC/AHA	J Am Coll Cardiol. 2000;36:1725-36
MCH	ACC/ESC	Eur Heart J. 2003;24:1965-91 J Am Coll Cardiol. 2003;42:1687-713
Enfermedad cardiovascular durante la gestación	ESC	Eur Heart J. 2003;24:761-81
AHA de Actividad física y deportes recreativos para pacientes jóvenes con enfermedad cardiovascular genética		Circulation. 2004;109:2807-16
36.ª Conferencia de Bethesda: Recomendaciones sobre los requisitos para los atletas de competición con anomalías cardiovasculares	ACC	J Am Coll Cardiol. 2005;45:1318-75

ACC: American College of Cardiology; AEC: atención de emergencias cardiovasculares; AHA: American Heart Association; DEA desfibrilador externo automático; EF: estudios electrofisiológicos; ERC: European Resuscitation Council; ESC: European Society of Cardiology; ILCOR: International Liaison Committee on Resuscitation; MCS: muerte cardiaca súbita; NASPE: Heart Rhythm Society (anteriormente North American Society for Pacing and Electrophysiology); RCP: reanimación cardiopulmonar. Las guías de ACC, AHA y ESC están disponibles en: www.acc.org, www.americanheart.org y www.esccardio.org, respectivamente.

deben aplicarse a pacientes con una FE menor o igual a un rango de valores. La clase de recomendación más alta se ha basado en todos los estudios clínicos que han incluido a pacientes con una FE dentro de ese rango. De esta forma se han reducido los potenciales conflictos entre las distintas guías y se han minimizado los errores debidos a falsas conclusiones obtenidas a partir de grupos de pacientes no estudiados (tabla 3).

Es importante señalar que los expertos pueden revisar los mismos datos y llegar a interpretaciones diferentes. Tratar de homogeneizar estudios heterogéneos lleva invariablemente a diferentes interpretaciones de los resultados. Además, las diferencias entre Estados Unidos y Europa pueden modular la forma en la que las recomendaciones son implementadas. Las Guías están compuestas por recomendaciones basadas en la ciencia médica de mejor calidad disponible; sin embargo, la implementación de estas recomendaciones

estará influida por las diferencias económicas, culturales y sociales entre los países individuales.

B. Clasificación de las arritmias ventriculares y de la muerte cardiaca súbita

Esta tabla de clasificación se ofrece como dirección e introducción a estas guías (tabla 4).

II. INCIDENCIA DE MUERTE CARDIACA SÚBITA

La incidencia geográfica de la muerte cardiaca súbita (MCS) varía en función de la prevalencia de la enfermedad coronaria (EC) en las diferentes regiones³. Las estimaciones para los Estados Unidos⁹⁻¹³ varían desde menos de 200.000 a más de 450.000 al año; el rango más utilizado es el de 300.000-350.000 MCS anuales¹⁴. Esta

TABLA 2. Aplicación de la clasificación de las recomendaciones y el nivel de evidencia^a

	Tamaño del efecto del tratamiento			
	Clase I Beneficio >>> Riesgo	Clase IIa Beneficio >> Riesgo	Clase IIb Beneficio ≥ Riesgo	Clase III Riesgo ≥ Beneficio
Nivel A Se ha evaluado múltiples (3-5) estratos de riesgo poblacionales ^b Concordancia general en sentido y magnitud del efecto	SE DEBE practicar o aplicar el procedimiento o tratamiento	Se requiere de estudios adicionales centrados en objetivos ES RAZONABLE practicar el procedimiento o aplicar el tratamiento	Se requiere de estudios adicionales con objetivos más amplio; datos adicionales de registros podrían ser útiles SE PUEDE CONSIDERAR la práctica del procedimiento o tratamiento	No se requiere de estudios adicionales NO SE DEBE practicar el procedimiento o tratamiento, YA QUE NO ES ÚTIL Y PUEDE SER PERJUDICIAL
Nivel B Se ha evaluado un pequeño número (2-3) de estratos de riesgo poblacionales ^b	<ul style="list-style-type: none"> – Recomendación de que el procedimiento o tratamiento es útil o eficaz – Evidencia suficiente de estudios aleatorizados múltiples o metaanálisis 	<ul style="list-style-type: none"> – Recomendación a favor de que el procedimiento o tratamiento es útil o eficaz – Evidencias conflictivas de estudios aleatorizados múltiples o metaanálisis 	<ul style="list-style-type: none"> – Recomendación sobre utilidad o eficacia menos establecida – Mayor número de evidencias conflictivas de estudios aleatorizados múltiples o metaanálisis 	<ul style="list-style-type: none"> – Recomendación de que el tratamiento o procedimiento no es útil ni eficaz y puede ser perjudicial – Evidencia suficiente de estudios aleatorizados múltiples o metaanálisis
Nivel C Se ha evaluado un muy pequeño número (1-2) de estratos de riesgo poblacionales ^b	<ul style="list-style-type: none"> – Recomendación de que el procedimiento o tratamiento es útil o eficaz – Evidencia limitada de un único estudio aleatorizado o de estudios no aleatorizados 	<ul style="list-style-type: none"> – Recomendación a favor de que el procedimiento o tratamiento es útil o eficaz – Evidencias conflictivas de un único estudio aleatorizado o de estudios no aleatorizados 	<ul style="list-style-type: none"> – Recomendación sobre utilidad o eficacia menos establecida – Mayor número de evidencias conflictivas de un único estudio aleatorizado o de estudios no aleatorizados 	<ul style="list-style-type: none"> – Recomendación de que el tratamiento o procedimiento no es útil ni eficaz y puede ser perjudicial – Evidencia limitada de un único estudio aleatorizado o de estudios no aleatorizados

Estimación de certeza (precisión) sobre el efecto del tratamiento

^aUna recomendación con un nivel de evidencia B o C no implica que la recomendación sea débil. Muchas preguntas importantes tratadas en las guías de práctica clínica no se prestan por sí mismas a estudios clínicos. Aunque no haya estudios clínicos aleatorizados disponibles, puede haber un consenso claro sobre que un tratamiento particular es útil o eficaz.

^bDatos disponibles de estudios clínicos o registros sobre utilidad o eficacia en subpoblaciones diferentes, tales como sexo, edad, historia de infarto de miocardio previo, historia de insuficiencia cardiaca y uso previo de ácido acetilsalicílico.

TABLA 3. Inconcordancias entre las guías de práctica clínica para el manejo de pacientes con arritmias ventriculares y la prevención de la MCS publicadas por ACC/AHA/ESC y otras guías publicadas por ACC/AHA y la ESC sobre tratamiento con DCI para prevención primaria sobre reducción de mortalidad total mediante reducción de la MCS

Grupo al que se dirige la recomendación	Guía y clase de recomendación con nivel de evidencia ^a para cada grupo					Comentario de ACC/AHA/ESC AV y guías de MCS
	2005 ACC/AHA HF	2005 ESC HF	2004 ACC/AHA STEMI	2002 ACC/AHA/NASPE PM y DCI		
DVI d/a IM; FEVI 30% o menos, NYHA II, III	Clase I; NDE: B	Clase I; NDE: A	Clase IIa; NDE: B	Clase IIa; NDE: B	AV y MCS ha combinado todos los estudios que han incluido a pacientes con DVI d/a IM en una recomendación, Clase I; NDE: A	
DVI d/a IM; FEVI 30-35%, NYHA II, III	Clase IIa; NDE: B	Clase I; NDE: A	N/D	N/D		
DVI d/a IM; FEVI 30-40%, TVNS, estudio EF positivo	N/D	N/D	Clase I; NDE: B	Clase IIb; NDE: B		
DVI d/a IM; FEVI 30% o menos, NYHA I	Clase IIa; NDE: B	N/D	N/D	N/D	AV y MCS ha expandido el rango de FEVI al 30-35% o menos, para pacientes con DVI d/a IM y clase funcional NYHA I en una recomendación clase IIa; NDE: B	
DVI d/a IM; FEVI 31-35% o menos, NYHA I	N/D	N/D	N/D	N/D		
MCNI, FEVI 30% o menos, NYHA II, III	Clase I; NDE: B	Clase I; NDE: A	N/D	N/D	AV y MCS ha combinado todos los estudios de MCNI, NYHA II, III en una recomendación clase I; NDE: B	
MCNI, FEVI 30-35%, NYHA II, III	Clase IIa; NDE: B	Clase I; NDE: A	N/D	N/D		
MCNI, FEVI 30% o menos, NYHA I	Clase IIb; NDE: C	N/D	N/D	N/D	AV y MCS ha expandido el rango de FEVI al 30-35% o menos, para pacientes con MCNI y clase funcional NYHA I en una recomendación clase IIb; NDE: B	
MCNI, FEVI 31-35% o menos, NYHA I	N/D	N/D	N/D	N/D		

ACC/AHA HF: ACC/AHA 2005 Actualización de las Guías de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Manejo de la IC Crónica en el Adulto⁶; ACC/AHA STEMI: ACC/AHA 2004 Guías de Práctica Clínica para el Manejo de Pacientes con IM con Elevación del Segmento ST⁷; ACC/AHA/NASPE PM y DCI: ACC/AHA/NASPE 2002 Actualización de las Guías de Práctica Clínica para la Implantación de Marcapasos Cardíacos y Dispositivos Antirritmicos⁸; AV: arritmias ventriculares; DVI d/a IM: disfunción ventricular izquierda por infarto de miocardio previo; EF: estudio electrofisiológico; ESC HF: ESC 2005 Guías de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de la IC Crónica⁹; FEVI: fracción de eyección del ventrículo izquierdo; MCNI: miocardiopatía no isquémica; MCS: muerte súbita cardiaca; N/D: población a la que no se dirige la recomendación; NDE: nivel de evidencia; NYHA: clase funcional según la New York Heart Association; TVNS: taquicardia ventricular no sostenida.

^aPara una explicación de la clase de recomendación y el nivel de evidencia, véase la tabla 2. Para una discusión más detallada, véase la «Introducción».

variación se debe, en parte, a los criterios de inclusión utilizados en los estudios individuales. Como media, la tasa de episodios en Europa es similar a la de los Estados Unidos³, con variaciones geográficas significativas.

La definición temporal de MCS tiene una influencia importante en los datos epidemiológicos¹⁵. La proporción de todas las muertes naturales debidas a MCS es del 13% cuando se usa una definición de 1 h desde el inicio de los síntomas. Por el contrario, un estudio realizado en una comunidad de Maastrich, en los Países Bajos, ha indicado que el 18,5% de todas las muertes eran por MCS, según una definición de 24 h¹⁶. La utilización de la definición de 24 h en la MCS aumenta la fracción de todas las muertes naturales que se incluyen dentro de la categoría de «súbitas», pero reduce la proporción de todas las muertes naturales súbitas que son debidas a causas cardiacas¹⁵.

Aproximadamente el 50% de todas las muertes por cardiopatía isquémica son súbitas e inesperadas, y tienen lugar de forma rápida (desde instantáneamente hasta 1 h) después del inicio de un cambio en el estado clínico, aunque estos porcentajes presentan variaciones geográficas¹⁷ y tienen lugar de forma rápida (desde instantáneamente hasta 1 h.) después del inicio de un cambio en el estado clínico. La reducción de la mortalidad por cardiopatía isquémica, cuando se ajusta por edad, no implica una reducción en el número absoluto de muertes cardiacas o MCS^{18,19}, debido al envejecimiento de la población en Estados Unidos y Europa y al aumento de la prevalencia de las enfermedades cardiacas crónicas²⁰.

Subgrupos de población y predicción de riesgo

Hay 3 factores que afectan a la capacidad para identificar a sujetos y subgrupos de población en riesgo y la consideración de las estrategias para la prevención de la MCS:

- Los números absolutos y las tasas de episodios (incidencia) entre los subgrupos de población (fig. 1).
- Los subgrupos clínicos en los que tiene lugar la MCS.
- La dependencia temporal del riesgo¹⁴.

La incidencia global de MCS en los Estados Unidos es de 1 a 2/1.000 (del 0,1 al 0,2%) por año, con algunas variaciones basadas en las diferencias de las distintas fuentes de datos. Esta gran base de datos pobla-

TABLA 4. Clasificación de las arritmias ventriculares

Clasificación según la presentación clínica			Referencia
Hemodinámicamente estable	Asintomática	Ausencia de síntomas como consecuencia de la arritmia	7
	Síntomas mínimos, p. ej., palpitaciones	El paciente se queja de palpitaciones en pecho, garganta o cuello, descritas como se indica a continuación: – Sensación de latidos que se sienten como un martilleo o un galope – Sensación de latidos consciente y desagradable – Sensación de haberse saltado un latido o de pausa	7
Hemodinámicamente inestable	Presíncope	El paciente se queja de presíncope cuando se describe lo siguiente: – Mareo – Aturdimiento – Debilidad – «Vista nublada»	7
	Síncope	Pérdida súbita del conocimiento con pérdida del tono postural, no relacionada con anestesia, con recuperación espontánea, tal como lo relata el paciente o un observador. El paciente puede experimentar síncope mientras está en supinación	7
	MCS	Muerte por parada circulatoria inesperada, normalmente por arritmia cardiaca, que tiene lugar en la primera hora desde el inicio de los síntomas	7a
	Paro cardiaco súbito	Muerte por parada circulatoria inesperada, normalmente por arritmia cardiaca, que tiene lugar en la primera hora desde el inicio de los síntomas, en la que la intervención médica (p. ej., desfibrilación) revierte el cuadro	7
Clasificación según la electrofisiología			
TVNS		3 o más latidos de duración, que termina espontáneamente en menos de 30 s	7
		La TV es una arritmia cardiaca de 3 o más complejos consecutivos de duración que proceden del ventrículo a una velocidad > 100 lat/min (duración del ciclo < 600 ms)	
	Monomórfica	TVNS con morfología de un único QRS	7
	Polimórfica	TVNS con morfología QRS cambiante con una duración del ciclo entre 600 y 180 ms	7
TV sostenida		TV de más de 30 s de duración y/o que requiere terminación, debido a deterioro hemodinámico, en menos de 30 s	7
	Monomórfica	TV sostenida con una morfología única estable de QRS	7
	Polimórfica	TV sostenida con morfología cambiante o QRS multiformes con una duración del ciclo entre 600 y 180 ms	7

(Continúa)

TABLA 4. Clasificación de las arritmias ventriculares (Continuación)

Clasificación según la electrofisiología		Referencia
Taquicardia por reentrada a través de la rama del haz de His	TV por reentrada que afecta al sistema His-Purkinje, normalmente con morfología BRIHH; suele ocurrir en el contexto de miocardiopatía	7
TV bidireccional	TV con alternancia latido a latido en el eje del plano frontal QRS, a menudo relacionada con toxicidad por digitálicos	7
<i>Torsades de pointes</i>	Caracterizada por TV asociada a QT largo o QTc, electrocardiográficamente se caracteriza por «retorcimiento» de las puntas de los complejos QRS alrededor de la línea isoeletrica durante la arritmia: – Típica: se inicia después de intervalos apareados de «corto-largo-corto» – Variante apareada corta iniciada por acoplamiento normal-corto	7
<i>Flutter ventricular</i>	Arritmia ventricular regular (variabilidad de la duración del ciclo de 30 ms o menos) aproximadamente 300 lat/min (duración del ciclo, 200 ms) con apariencia monomórfica; sin intervalo isoeletrico entre complejos QRS sucesivos	7
FV	Rápida, normalmente más de 300 lat/min o 200 ms (duración del ciclo, 180 ms o menos), ritmo ventricular irregular con una marcada variabilidad en la duración del ciclo QRS, morfología y amplitud	7
Clasificación según la afección		
EC crónica		
IC		
Cardiopatía congénita		
Trastornos neurológicos		
Corazones estructuralmente normales		
Síndrome de muerte súbita infantil		
Miocardiopatías	MCD MCH Miocardiopatía arritmogénica ventricular derecha	

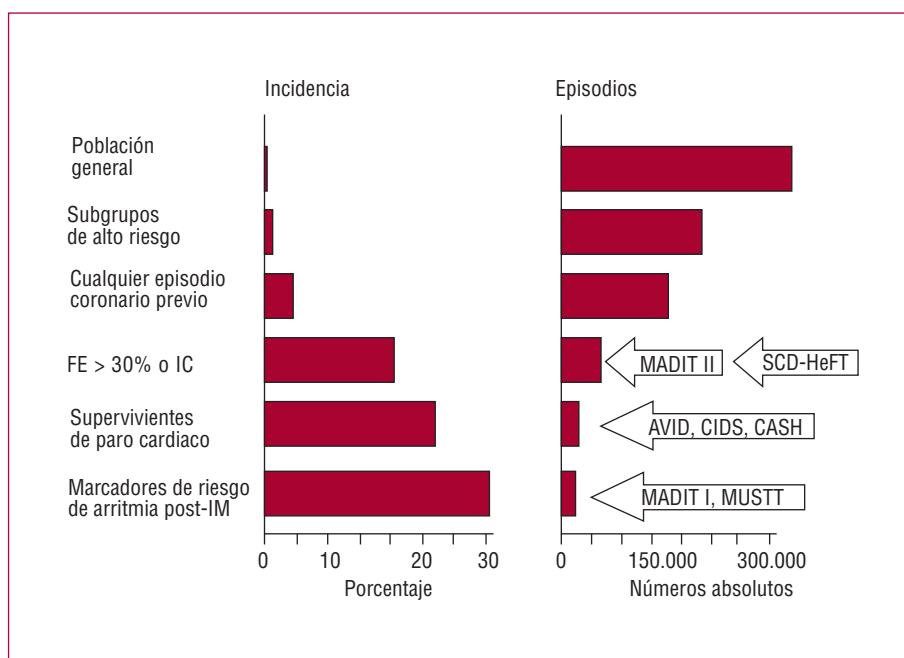
BRIHH: bloqueo de rama izquierda del haz de His; TV: taquicardia ventricular.

cional incluye a víctimas en las que la MCS ocurre como primer episodio cardiaco, así como a aquellas en las que la muerte súbita puede predecirse con mayor precisión porque están incluidas en subgrupos de alto riesgo (fig. 1). Se pueden alcanzar niveles más altos en la precisión del riesgo identificando subgrupos más específicos. Sin embargo, los números absolutos de muerte que se alcanzan se vuelven progresivamente más bajos a medida que los subgrupos están más definidos, lo que limita el impacto potencial de las intervenciones a una fracción más pequeña de la población total²¹.

III. PRESENTACIÓN CLÍNICA DE LOS PACIENTES CON ARRITMIAS VENTRICULARES Y MCS

Las arritmias ventriculares pueden ocurrir en individuos con o sin trastornos cardiacos. Hay un gran solapamiento entre las presentaciones clínicas (tabla 5) y el tipo y gravedad de la enfermedad cardiaca. Por ejemplo, puede presentarse una TV estable y bien tolerada en un individuo con infarto de miocardio (IM) previo y función ventricular reducida. El pronóstico y el manejo se individualizarán de acuerdo a la carga

Fig. 1. Números absolutos de episodios y tasa de episodios de muerte súbita cardiaca en la población general y en subpoblaciones específicas durante 1 año. La población general se refiere a una población no seleccionada de edad ≥ 35 años, y los subgrupos de alto riesgo a aquellos con múltiples factores de riesgo de tener un primer accidente coronario. En el lado derecho de la figura se muestran los estudios clínicos que incluyen a subpoblaciones específicas de pacientes. AVID: Antiarrhythmic Versus Implantable Defibrillators; CASH: Cardiac Arrest Study Hamburg; CIDS: Canadian Implantable Defibrillator Study; FE > 30% o IC: fracción de eyección; IC: insuficiencia cardiaca; MADIT: Multicenter Automatic Defibrillator Study; IM: infarto de miocardio; MADIT: Multi-center Automatic Defibrillator Implantation Trial; MUSTT: Multicenter UnSustained Tachycardia Trial; SCD-HeFT: Sudden Cardiac Death in Heart Failure Trial. Modificado con permiso de Myerburg RJ, Kessler KM, Castellanos A. SCD. Structure, function, and time-dependence of risk. *Circulation*. 1992;85:12-10.



sintomática y la severidad de la cardiopatía subyacente, además de la presentación clínica.

IV. ELECTROCARDIOGRAFÍA DE REPOSO

Recomendaciones

Clase I

En todos los pacientes evaluados por arritmias ventriculares está indicado realizar un electrocardiograma (ECG) de reposo de 12 derivaciones (nivel de evidencia A).

Un ECG de reposo de 12 derivaciones estándar permite no solamente la identificación de varias anomalías congénitas asociadas a las arritmias ventriculares y la MCS (como el síndrome de QT largo [SQTL], síndrome de QT corto, síndrome de Brugada, miocardiopatía arritmogénica ventricular derecha), sino también la identificación de otros parámetros electrocardiográficos, como los debidos a alteraciones electrolíticas, o de evidencias que indiquen una enfermedad estructural subyacente como el bloqueo de rama, el bloqueo auriculoventricular, la hipertrofia ventricular y las ondas Q indicativas de cardiopatía isquémica o miocardiopatía infiltrativa.

V. PRUEBAS DE ESFUERZO

Recomendaciones

Clase I

1. La prueba de esfuerzo está recomendada en pacientes adultos con arritmias ventriculares que tengan una probabilidad intermedia o alta de tener EC por edad, sexo y síntomas que produzca cambios isquémicos o arritmias ventriculares (nivel de evidencia B).

TABLA 5. Presentaciones clínicas en pacientes con arritmias ventriculares y muerte súbita cardiaca (*)

Individuos asintomáticos con o sin anomalías electrocardiográficas
Personas con síntomas potencialmente atribuibles a arritmias ventriculares
Palpitaciones
Disnea
Dolor torácico
Síncope y presíncope
TV que es hemodinámicamente estable
TV que no es hemodinámicamente estable
Paro cardiaco
Asistolia (paro sinusal, bloqueo auriculoventricular)
Taquicardia ventricular
Fibrilación ventricular
Actividad eléctrica sin pulso

Véase tabla 4 de la Actualización de las Guías para las Pruebas de Esfuerzo de ACC/AHA 2002²² para una explicación más detallada sobre la probabilidad de cardiopatía isquémica.

2. La prueba de esfuerzo, independientemente de la edad, es útil en pacientes con arritmias ventriculares inducidas por ejercicio conocidas o sospechadas, in-

(*) Un estudio realizado en España (Vacca M, Mont L, Valentino M, Sambola A, Madariaga R, Matas M, et al. Recurrencia de la arritmia en pacientes con infarto de miocardio antiguo tratados con desfibrilador implantable: análisis según presentación inicial. *Rev Esp Cardiol*. 1999;52:1066-74) ha observado que la mayoría de los pacientes que reciben un DAI tras sobrevivir a un episodio de parada cardiaca desarrollan taquicardias ventriculares monomórficas (en vez de fibrilación ventricular) como causa de terapias del DAI durante el seguimiento¹, lo que indica que la taquicardia ventricular monomórfica puede ser la arritmia inicial en muchos casos de muerte súbita.

cluida la arritmia provocada por una TV catecolami-nérgica, para provocar la arritmia, establecer el diagnóstico y determinar la respuesta del paciente a la taquicardia (nivel de evidencia B).

Clase IIa

La prueba de esfuerzo puede ser útil para evaluar la respuesta al tratamiento médico o de ablación en pacientes con arritmias ventriculares conocidas inducidas por ejercicio (nivel de evidencia B).

Clase IIb

1. La prueba de esfuerzo puede ser útil en pacientes con arritmias ventriculares y baja probabilidad de EC por edad, sexo y síntomas (nivel de evidencia C). Véase tabla 4 de la Actualización de las Guías para las Pruebas de Esfuerzo de ACC/AHA 2002²² para una explicación más detallada sobre la probabilidad de cardiopatía isquémica.

2. La prueba de esfuerzo puede ser útil en la investigación de complejos ventriculares prematuros (CVP) aislados en pacientes de edad media o avanzada sin otras evidencias de EC (nivel de evidencia C).

Clase III

Véase tabla 1 de la Actualización de las Guías para las Pruebas de Esfuerzo de ACC/AHA 2002²² para las contraindicaciones (nivel de evidencia B).

El ECG durante el ejercicio se usa habitualmente en la evaluación de pacientes con arritmias ventriculares. Su aplicación más común es para la detección de isquemia silente en pacientes con sospecha de cardiopatía isquémica subyacente²². En pacientes con cardiopatía isquémica conocida o silente o miocardiopatía, la presencia de CVP aislados frecuentes durante o después del ejercicio se ha asociado a un riesgo mayor de episodios cardiovasculares serios, pero no específicamente a MCS²³⁻²⁵. No obstante, los CVP aislados inducidos por ejercicio en individuos aparentemente normales no debe usarse para dictar tratamientos a menos que se asocien a isquemia documentada o TV sostenida.

VI. ELECTROCARDIOGRAFÍA AMBULATORIA HOLTER

Recomendaciones

Clase I

1. El ECG ambulatorio está indicado cuando debe clarificarse el diagnóstico mediante la detección de arritmias, cambios en el intervalo QT, ondas T alternantes, o cambios en el segmento ST, para evaluar el riesgo o para juzgar el tratamiento (nivel de evidencia A).

2. Los registros de sucesos están indicados cuando los síntomas son esporádicos para establecer si están causados por arritmias transitorias (nivel de evidencia B).

3. Los Holter implantables son útiles en pacientes con síntomas esporádicos que se sospeche que puedan

estar relacionados con arritmias, como el síncope, cuando no se puede establecer una correlación síntoma-ritmo por las técnicas diagnósticas convencionales (nivel de evidencia B).

El uso de técnicas de grabación ambulatorias, continuas o intermitentes, puede ser muy útil para diagnosticar una arritmia sospechada, establecer su frecuencia y para relacionar los síntomas con la arritmia. También pueden detectarse episodios isquémicos miocárdicos silentes.

VII. TÉCNICAS ELECTROCARDIOGRÁFICAS Y MEDICIONES

Recomendaciones

Clase IIa

Es adecuado usar la onda T alternante para mejorar el diagnóstico y la estratificación del riesgo en pacientes con arritmias ventriculares o que estén en riesgo de desarrollar arritmias ventriculares que pongan en riesgo su vida (nivel de evidencia A).

Clase IIb

Las técnicas ECG, tales como la señal promediada del ECG, la variabilidad de la frecuencia cardiaca, la sensibilidad al barorreflejo y la turbulencia de la frecuencia cardiaca pueden ser útiles para mejorar el diagnóstico y la estratificación del riesgo en pacientes con arritmias ventriculares o que estén en riesgo de desarrollar arritmias ventriculares que pongan en riesgo su vida (nivel de evidencia B).

Los estudios clínicos sobre DCI, especialmente el MADIT II (Multicenter Defibrillator Implantation Trial), han subrayado la necesidad de desarrollar nuevas herramientas para identificar a pacientes que se encuentren en una situación de alto riesgo de arritmias ventriculares y MCS. Actualmente existen numerosas modalidades para probar el riesgo, pero sólo 2 están aprobadas por la FDA de los Estados Unidos: la señal promediada del ECG y la onda T alternante. Sin embargo, la variabilidad de la frecuencia cardiaca y la sensibilidad al barorreflejo también se perfilan como técnicas prometedoras.

VIII. FUNCIÓN VENTRICULAR IZQUIERDA E IMAGEN

Recomendaciones

Clase I

1. La ecocardiografía está recomendada en pacientes con arritmias ventriculares con sospecha de tener una cardiopatía estructural (nivel de evidencia B) (*).

2. La ecocardiografía está recomendada en los subgrupos de pacientes que tengan alto riesgo de desarrollar arritmias ventriculares serias o MCS, como los que presentan una miocardiopatía dilatada, hipertrófi-

(*) En España habitualmente se realiza ecocardiograma a todos los pacientes con arritmias ventriculares, independientemente de que se sospeche o no cardiopatía estructural clínicamente.

ca o del VD, o los supervivientes de un IM agudo, o los familiares de pacientes con trastornos hereditarios asociados a MCS (nivel de evidencia B).

3. Se recomienda una prueba de esfuerzo con modalidad de imagen (ecocardiografía o perfusión nuclear [SPECT]) para detectar isquemia silente en pacientes con arritmias ventriculares que tengan una probabilidad intermedia de tener EC por la edad, síntomas y sexo, y en los que la interpretación del ECG es menos fiable por el uso de digoxina, hipertrofia del VI, depresión en el reposo del segmento ST de más de 1 mm, síndrome de Wolff-Parkinson-White o bloqueo de rama izquierda (nivel de evidencia B).

4. Se recomienda una prueba de estrés farmacológico que asocie una técnica de imagen (ecocardiografía o perfusión miocárdica SPECT) para detectar una isquemia silente en pacientes con arritmias ventriculares que tengan una probabilidad intermedia de tener EC por edad, síntomas y sexo, y que son físicamente incapaces de realizar una prueba de esfuerzo limitada por los síntomas (nivel de evidencia B).

Clase IIa

1. La resonancia magnética por imagen (RMI), la tomografía computarizada cardiaca o la angiografía con radionucleótidos pueden ser técnicas útiles en pacientes con arritmias ventriculares cuando la ecocardiografía no proporciona una medida precisa de las funciones VI y VD, y/o para la evaluación de cambios estructurales (nivel de evidencia B).

2. La angiografía coronaria puede ser útil para establecer o excluir una cardiopatía isquémica significativamente obstructiva en pacientes con arritmias ventriculares que pongan en riesgo su vida o en supervivientes de MCS, que tengan una probabilidad intermedia o alta de tener EC por edad, síntomas y sexo (nivel de evidencia C).

3. Las técnicas de imagen que evalúen el ventrículo izquierdo pueden ser útiles en pacientes que lleven marcapasos biventriculares (nivel de evidencia C).

A. Ecocardiografía

La ecocardiografía es la técnica de imagen más usada por su bajo coste en comparación con otras técnicas como la resonancia magnética (RM) y la tomografía computarizada cardiaca, por su fácil disponibilidad, y porque proporciona un diagnóstico preciso de los trastornos miocárdicos, valvulares y congénitos asociados a las arritmias ventriculares y a la MCS^{26,27} (tabla 6). Además, permite evaluar la función sistólica del VI y la contractilidad o motilidad segmentaria y, en la mayoría de los pacientes, se puede determinar la FE²⁸.

B. Técnicas de radionucleótidos

La técnica de perfusión miocárdica SPECT en combinación con ejercicio o estrés farmacológico se puede aplicar en grupos seleccionados de pacientes con sospe-

TABLA 6. Enfermedades relacionadas con arritmias ventriculares que se puede diagnosticar con ecocardiografía

Enfermedad	Precisión diagnóstica
Miocardopatía dilatada	Alta
Miocardopatía isquémica	Alta
Hipertensión con HVI moderada a severa	Alta
Miocardopatía hipertrófica	Alta
Enfermedad cardiaca valvular	Alta
MVDA	Moderada
Síndrome de Brugada	Escasa

HVI: hipertrofia ventricular izquierda; MVDA: miocardopatía ventricular derecha arritmogénica.

cha de arritmias ventriculares desencadenadas por isquemia y que no pueden realizar ejercicio, o que tengan anomalías electrocardiográficas de reposo que limitan la precisión del ECG para la detección de isquemia.

C. Angiografía coronaria

La angiografía coronaria desempeña un papel diagnóstico importante en pacientes con arritmias ventriculares que pongan en riesgo su vida o en supervivientes de MCS, porque permite establecer o excluir la cardiopatía isquémica significativamente obstructiva.

IX. ESTUDIOS ELECTROFISIOLÓGICOS (*)

Los estudios electrofisiológicos (EF) con grabación intracardiaca y estimulación eléctrica en condiciones basales y con fármacos se han utilizado para la evaluación de arritmias y la estratificación del riesgo de MCS. Los estudios EF se utilizan para documentar la inducibilidad de la TV, guiar la ablación, probar los efectos de fármacos, examinar los riesgos asociados a TV recurrente o MCS, evaluar la pérdida de conocimiento en pacientes seleccionados cuando se sospeche que la causa puede ser una arritmia y evaluar las indicaciones para el tratamiento con DCI²⁹⁻³².

A. Estudios electrofisiológicos en pacientes con enfermedad coronaria

Recomendaciones

Clase I

1. Los estudios EF están recomendados en la evaluación diagnóstica de pacientes con IM antiguo con

(*) Las Guías de la Sociedad Española de Cardiología en arritmias cardíacas (Almendral J, Marín E, Medina O, Peinado R, Pérez L, Ruiz R, et al. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en arritmias cardíacas. Rev Esp Cardiol. 2001;54:307-67) consideran que el estudio electrofisiológico es esencial en la mayoría de los pacientes con taquicardia ventricular monomórfica sostenida (con independencia de la cardiopatía subyacente). Esto está en consonancia con las recomendaciones de la Sección XV, en las que se asigna recomendación de clase I al estudio electrofisiológico en la miocardopatía dilatada para diagnosticar taquicardia rama-rama.

síntomas indicativos de taquiarritmias ventriculares como palpitaciones, presíncope y síncope (nivel de evidencia B).

2. Los estudios EF están recomendados en pacientes con EC para guiar y probar la eficacia de la ablación de la TV (nivel de evidencia B).

3. Los estudios EF son útiles en pacientes con EC para la evaluación diagnóstica de las taquicardias con complejo QRS ancho de mecanismo desconocido (nivel de evidencia C).

Clase IIa

Los estudios EF pueden ser adecuados para la estratificación del riesgo en pacientes con IM remoto, TVNS y FEVI igual o menor al 40% (nivel de evidencia B).

Se han abandonado los estudios EF para probar la eficacia antiarrítmica de un fármaco. Sigue siendo controvertido el valor pronóstico de un flúter ventricular o una fibrilación ventricular inducibles. Los pocos datos que existen sobre el valor pronóstico de un flúter ventricular inducible indican que puede ser un objetivo importante para estudiar^{33,34}.

B. Estudios electrofisiológicos en pacientes con síncope (*)

Recomendaciones

Clase I

Los estudios EF están recomendados en pacientes con síncope de causa desconocida con función deteriorada del VI o cardiopatía isquémica (nivel de evidencia B).

Clase IIa

Los estudios EF pueden ser útiles en pacientes con síncope cuando se sospechen bradiarritmias o taquiarritmias y en quienes los estudios diagnósticos no invasivos no son concluyentes (nivel de evidencia B).

El síncope es un síntoma transitorio que puede estar causado por un trastorno subyacente del ritmo con o sin cardiopatía asociada. Los estudios EF se utilizan para documentar o excluir la causa arrítmica del síncope. Es muy útil en pacientes con EC y disfunción VI. Los estudios EF no suelen ser el primer paso en la evaluación, sino más bien una herramienta complementaria en el proceso completo de diagnóstico del síncope. La falta de correlación entre los síntomas y la aparición de una arritmia documentada durante los estudios EF puede conducir a un error en la interpretación del

(*) En una serie de 18 pacientes con síncope, cardiopatía estructural y taquiarritmias ventriculares inducibles, tratados con DAI, publicada por un grupo español (Aguinaga L, Mont L, Anguera I, Valentino M, Matas M, Brugada J. Pacientes con cardiopatía estructural, síncope de etiología desconocida y arritmias ventriculares inducibles tratados con desfibrilador implantable. *Rev Esp Cardiol*. 1998;51:566-71), el 50% de los pacientes recibieron terapias apropiadas durante un seguimiento medio de 14 meses, lo que indica que las arritmias ventriculares graves eran, de hecho, la causa del síncope en la mayoría de estos pacientes.

valor predictor de los resultados. Los efectos transitorios de un fármaco capaz de inducir síncope pueden resultar indetectables. En algunos pacientes es necesario considerar otras causas, como, por ejemplo, una posible etiología neurológica.

X. VALOR DE LOS FÁRMACOS ANTIARRÍTMICOS

El uso de fármacos antiarrítmicos en el contexto agudo se describe en la sección XIII sobre «Manejo agudo de arritmias específicas».

Los fármacos antiarrítmicos disponibles se pueden clasificar de acuerdo con el esquema de 4 niveles de Vaughan Williams (tipo I: bloqueadores del canal rápido de sodio; tipo II: bloqueadores beta; tipo III: bloqueadores de los canales de repolarización de potasio; tipo IV: antagonistas de los canales de calcio)³⁵ o según la clasificación del Gambito Siciliano³⁶, más mecanicista y de mayor relevancia clínica. El esquema de Vaughan Williams está un poco anticuado debido a que los fármacos antiarrítmicos tienen acciones complejas que no encajan fácilmente en una de las 4 clases especificadas de efectos farmacológicos. Esta clasificación tiene una utilidad limitada cuando se escoge un fármaco antiarrítmico para el manejo de una arritmia específica. El Gambito Siciliano, que se introdujo en 1991, pretendía proporcionar una clasificación de fármacos antiarrítmicos basada en sus mecanismos de acción y en los mecanismos arritmogénicos.

A. Bloqueadores beta

Estos fármacos son eficaces para suprimir los latidos ventriculares ectópicos y las arritmias, y también para reducir la MCS, en un espectro de trastornos cardiacos en pacientes con o sin insuficiencia cardiaca (IC). Los bloqueadores beta son agentes antiarrítmicos eficaces y seguros que pueden considerarse como el pilar del tratamiento farmacológico antiarrítmico^{37,38}.

B. Amiodarona y sotalol

El beneficio general a largo plazo de la amiodarona en la supervivencia es controvertido, y la mayor parte de los estudios clínicos no han podido demostrar una ventaja clara sobre el placebo. Solamente unos pocos estudios clínicos y un metaanálisis de varios grandes estudios han demostrado una reducción de la MCS asociada al tratamiento con amiodarona en la disfunción VI debida a IM previo y en la miocardiopatía dilatada (MCD) no isquémica³⁹⁻⁴¹, pero el estudio SCD-HeFT (Sudden Cardiac Death in Heart Failure Trial) no ha podido demostrar el beneficio de la amiodarona en la supervivencia cuando se compara con el placebo^{8,42}.

El sotalol, como la amiodarona, es efectivo para suprimir las arritmias ventriculares, pero tiene unos efec-

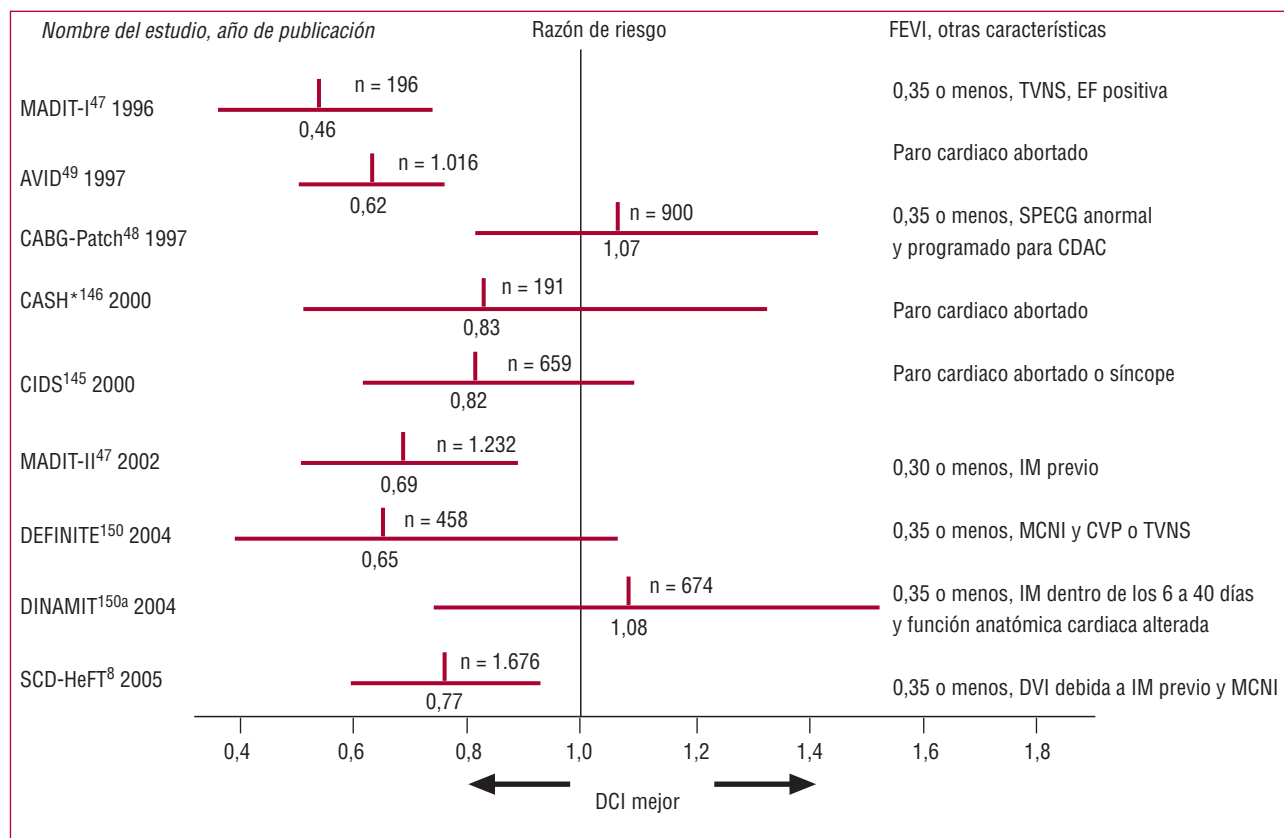


Fig. 2. Principales estudios clínicos sobre desfibrilador-cardioversor implantable (DCI). Razones de riesgo (línea vertical) e intervalo de confianza del 95% (línea horizontal) para muerte por cualquier causa en el grupo DCI comparado con el grupo sin DCI. *Incluye sólo a pacientes con DCI y amiodarona del estudio CASH. El nombre completo de los estudios clínicos aparece en el apéndice 3. CDAC: cirugía de derivación aortocoronaria; CVP: complejos ventriculares prematuros; DVI: disfunción ventricular izquierda; EF: estudio electrofisiológico; FEVI: fracción de eyección ventricular izquierda; IM: infarto de miocardio; MCNI: miocardiopatía no isquémica; SPECG: señal promediada del electrocardiograma.

tos proarrítmicos mayores y no se ha podido demostrar de forma clara que aumente la supervivencia.

XI. CONSIDERACIONES ESPECIALES CUANDO LOS FÁRMACOS ANTIARRÍTMICOS PUEDAN ESTAR INDICADOS

El tratamiento con amiodarona puede estar indicado en situaciones especiales⁴³; el análisis secundario de subgrupos indica un posible beneficio en la supervivencia cuando la amiodarona se combina con bloqueadores beta^{44,45}.

A. Pacientes con taquiarritmias ventriculares que no reúnen los criterios para un desfibrilador-cardioversor implantable

Los bloqueadores beta son el tratamiento de primera elección, pero si este tratamiento no es efectivo en la dosis terapéutica máxima, entonces se puede elegir entre amiodarona y sotalol monitorizando los efectos adversos durante la administración.

B. Pacientes con desfibrilador-cardioversor implantable que tienen TV/fibrilación ventricular recurrente con descargas frecuentes y adecuadas del desfibrilador implantable

Esta situación, cuando es extrema, se denomina tormenta del desfibrilador (taquicardia), y requiere la adición de fármacos antiarrítmicos y/o ablación por catéter para el control de la TV recurrente y la descarga asociada a DCI. El sotalol es eficaz para suprimir las arritmias auriculares y ventriculares⁴⁶, y la combinación de bloqueadores beta y amiodarona es otra alternativa. También es útil la amiodarona intravenosa.

XII. DISPOSITIVOS CARDIOVERSORES IMPLANTABLES Y EXTERNOS

Varios estudios clínicos multicéntricos prospectivos han documentado una mejor supervivencia asociada al tratamiento con DCI en pacientes de alto riesgo con disfunción del VI debida a IM previo y a miocardiopatía no isquémica^{8,47-53} (fig. 2). El tratamiento con

DCI, cuando se compara con el tratamiento farmacológico antiarrítmico convencional, se asocia a una reducción de la mortalidad de un 23 a un 55% dependiendo del grupo de riesgo que participe en el estudio clínico, con una mejoría en la supervivencia que se debe casi exclusivamente a una reducción de la MCS. Los estudios clínicos pueden subdividirse en 2 tipos: estudios de prevención primaria (profiláctica), en los que los pacientes no han experimentado una arritmia ventricular que ponga en riesgo su vida o un cuadro sintomático equivalente, y los estudios de prevención secundaria, que incluyen a pacientes que han sufrido un paro cardíaco abortado, una TV que ha puesto en riesgo su vida o un síncope de causa desconocida con un diagnóstico que indique una probabilidad alta de que la taquiarritmia ventricular haya sido la causa del síncope.

A. Desfibrilador automático externo

El desfibrilador automático externo (DAE) salva vidas cuando la desfibrilación externa puede aplicarse en los primeros minutos desde el inicio de la FV. El DAE es un método eficaz de proporcionar una desfibrilación a personas que experimentan un paro cardíaco fuera del hospital, y su uso por personal de primeros auxilios entrenado o no entrenado parece ser seguro y efectivo^{54,55}. Es crítico que el dispositivo se encuentre en la localización adecuada para reducir el retraso desde el inicio del paro cardíaco. Los esfuerzos federales, estatales y comunitarios han sido eficaces para colocar los DAE en escuelas, estadios deportivos, lugares residenciales de alta densidad y aeropuertos, así como en aviones y coches de policía y bomberos⁵⁶⁻⁵⁸.

B. Ablación

Recomendaciones

Clase I

1. La ablación está indicada en pacientes que se encuentran en una situación de bajo riesgo de MCS y que tienen una TV sostenida predominantemente monomórfica resistente a los fármacos, o en pacientes que presentan intolerancia al tratamiento farmacológico, o que no desean un tratamiento farmacológico a largo plazo (nivel de evidencia C).

2. La ablación está indicada en pacientes con TV por reentrada rama a rama (nivel de evidencia C).

3. La ablación está indicada como tratamiento coadyuvante en pacientes con DCI que reciben múltiples descargas como consecuencia de una TV sostenida que no puede manejarse con reprogramación o cambiando el tratamiento farmacológico, o en pacientes que no desean un tratamiento farmacológico a largo plazo^{59,60} (nivel de evidencia C).

4. La ablación está indicada en pacientes con síndrome de Wolff-Parkinson-White a quienes se ha resu-

citado de un paro cardíaco súbito debido a fibrilación auricular y conducción rápida sobre la vía accesoria que causa FV⁶¹ (nivel de evidencia B).

Clase IIa

1. La ablación puede ser un tratamiento útil en pacientes que se encuentran en una situación de bajo riesgo de MCS y que tienen TV monomórfica no sostenida sintomática resistente a fármacos, o en pacientes que presentan intolerancia al tratamiento farmacológico o que no desean un tratamiento farmacológico a largo plazo (nivel de evidencia C).

2. La ablación puede ser un tratamiento útil en pacientes que se encuentran en una situación de bajo riesgo de MCS y que tienen CVP resistentes a los fármacos, o en pacientes que presentan intolerancia al tratamiento farmacológico o que no desean un tratamiento farmacológico a largo plazo (nivel de evidencia C).

3. La ablación puede ser útil en pacientes sintomáticos con síndrome de Wolff-Parkinson-White que tienen vías accesorias con períodos resistentes de menos de 240 ms de duración⁶¹ (nivel de evidencia B).

Clase IIb

1. Puede considerarse la posibilidad de realizar una ablación de los potenciales de las fibras de Purkinje en pacientes con tormentas de arritmia ventricular causadas sistemáticamente por CVP de morfología similar⁶² (nivel de evidencia C).

2. Puede considerarse la posibilidad de realizar una ablación de CVP asintomáticos cuando éstos son muy frecuentes, para evitar o tratar la miocardiopatía inducida por taquicardia⁶³ (nivel de evidencia C).

Clase III

No está indicada la ablación de CVP asintomáticos y relativamente infrecuentes (nivel de evidencia C).

La aplicación específica de la ablación por radiofrecuencia a la TV ha ido evolucionando a medida que se ha desarrollado la tecnología. La ablación por radiofrecuencia se puede aplicar al tratamiento de pacientes con TV con enfermedad isquémica, miocardiopatía, reentrada rama a rama del haz de His y varias formas de TV idiopática⁶⁴⁻⁷⁶.

C. Cirugía antiarrítmica

En pacientes con TV recurrente rebelde al tratamiento farmacológico, o con desfibriladores implantables y ablación con catéter por radiofrecuencia, se sigue practicando una ablación quirúrgica directa o resección del foco arritmogénico en los centros experimentados. La cirugía requiere una cartografía cuidadosa preoperatoria e intraoperatoria para determinar el punto o los puntos de la taquicardia. Algunos centros

utilizan una aproximación basada en la cicatriz para reseca los puntos arritmogénicos.

La ganglionectomía simpática cervicotorácica izquierda se asocia a una reducción en la frecuencia del síncope arritmogénico en el SQTl congénito, y puede ser útil como tratamiento coadyuvante en pacientes de alto riesgo con QT largo que tienen síncope recurrentes y/o paros cardíacos abortados, a pesar del tratamiento combinado de DCI y bloqueadores beta, o en pacientes con SQTl que no puedan tolerar los bloqueadores beta⁷⁷.

D. Revascularización para el tratamiento de las arritmias

Una revisión de los estudios sobre revascularización coronaria revela una mejoría de la supervivencia y una reducción de la MCS en el seguimiento a largo plazo^{78,79}. Con cardiopatía isquémica obstructiva complicada con arritmias ventriculares, especialmente en pacientes con enfermedad del tronco común y de la arteria coronaria descendente anterior izquierda, hay una probabilidad razonable de que la revascularización reduzca la frecuencia y la complejidad de las arritmias, y en algunos pacientes las elimine.

XIII. TRATAMIENTO AGUDO DE ARRITMIAS ESPECÍFICAS

A. Tratamiento del paro cardíaco

El paro cardíaco se caracteriza por una pérdida abrupta del flujo sanguíneo efectivo, suficiente para causar una pérdida inmediata del conocimiento, y que conduce a la muerte inmediata si no es tratado. El mecanismo eléctrico más común causante del paro cardíaco es la FV y la TV sin pulso (ver Sección 4 del texto completo de las Guías), pero un número significativo de paros cardíacos comienzan como bradiarritmias graves, asistolias, o actividad eléctrica sin pulso.

Recomendaciones

Clase I

1. Tras establecer el diagnóstico de paro cardíaco inminente, sospechoso o definitivo, la primera prioridad debe ser la activación de un equipo responsable capaz de identificar el mecanismo específico y realizar la intervención inmediata (nivel de evidencia B).

2. La resucitación cardiopulmonar (RCP) debe implementarse inmediatamente después de contactar al equipo responsable (nivel de evidencia A).

3. Cuando la emergencia ocurra fuera del hospital, y si hay disponible un DAE, deben aplicarse inmediatamente las descargas de acuerdo con los algoritmos descritos en los documentos de RCP^{80,81} desarrollados por la AHA (American Heart Association) en colabo-

ración con el ILCOR (International Liaisons Committee on Resuscitation) y/o el ERC (European Resuscitation Council) (nivel de evidencia C).

4. Para las víctimas de paro cardíaco por mecanismos taquiaritmicos ventriculares, cuando las recurrencias ocurren después de aplicar una descarga máxima (generalmente 360 J para desfibriladores monofásicos), la amiodarona intravenosa es el fármaco antiarrítmico de elección para intentar conseguir un ritmo estable tras las sucesivas desfibrilaciones (nivel de evidencia B).

5. En los casos de taquiarritmias ventriculares recurrentes o mecanismos de paro cardíaco no taquiaritmicos, se recomienda seguir los algoritmos que se encuentran en los documentos de RCP desarrollados por la AHA en colaboración con el ILCOR y/o el ERC (nivel de evidencia C).

6. Las causas reversibles y los factores que contribuyen al paro cardíaco deben ser manejados durante el apoyo vital avanzado, incluidos el manejo de la hipoxia, los desequilibrios electrolíticos, los factores mecánicos y la depleción de volumen (nivel de evidencia C).

Clase IIa

Para tiempos de respuesta de 5 min o más, es razonable aplicar RCP durante un período breve (menos de 90 a 180 s) antes de intentar la desfibrilación (nivel de evidencia B).

Clase IIb

Se puede considerar la aplicación de un único golpe precordial por el profesional de la salud cuando se trate de un paro cardíaco con testigos (nivel de evidencia C).

Las actividades de apoyo vital avanzado, aparte de aquellas que se relacionan directamente con los métodos eléctricos para el control de las taquiarritmias, han conducido a la generación de protocolos complejos para orientar al personal de primeros auxilios. Estos documentos, publicados por la AHA⁸⁰ y el ERC⁸¹, cubren un amplio espectro de circunstancias clínicas y consideraciones sobre los mecanismos. Proporcionan información sobre el manejo, estratificación para algunas circunstancias especiales, como la edad de la víctima (desde la infancia hasta la tercera edad), el estado fisiopatológico y las probabilidades de supervivencia. Los algoritmos de respuesta a las circunstancias diversas son complejos y se recomienda al lector que se remita a los documentos originales para los detalles^{80,81}. Como guías de manejo, estos documentos se clasifican como nivel de evidencia C, pero se derivan de una combinación de varios estudios y opiniones que van desde el nivel de evidencia A, B o C. Las versiones abreviadas para las taquiarritmias y los mecanismos no taquiaritmicos se muestran en la figura 3 del texto completo de las Guías.

B. Arritmias asociadas a síndromes coronarios agudos

La incidencia de FV (que ocurre dentro de las primeras 48 h del inicio del síndrome coronario agudo [SCA]) está disminuyendo debido a la práctica de una revascularización agresiva que limita el tamaño de infarto y al uso creciente de bloqueadores beta⁸². La FV que ocurre precozmente en el SCA se ha asociado a un aumento de la mortalidad hospitalaria pero no a un aumento de la mortalidad a largo plazo⁸³. La profilaxis con lidocaína puede reducir la incidencia de FV en el SCA pero parece asociarse con un aumento de la mortalidad, probablemente debido a la bradicardia, de forma que este tratamiento se ha abandonado casi completamente⁸⁴. El uso profiláctico de bloqueadores beta en el infarto agudo de miocardio reduce la incidencia de FV, por lo que se recomienda este tratamiento cuando sea apropiado. De manera similar, se recomienda la corrección de la hipomagnesemia y la hipocalcemia debido a la contribución potencial de los desequilibrios electrolíticos al desarrollo de FV⁸⁵.

C. Taquicardia ventricular asociada a infarto de miocardio con troponinas bajas

Recomendaciones

Clase I

A los pacientes con TV sostenida, en quienes se documente una elevación pequeña de biomarcadores cardiacos de daño miocitario/necrosis, se debe tratarlos de forma similar que a los pacientes que tienen TV sostenida y en quienes no se haya documentado un aumento de los biomarcadores (nivel de evidencia C).

D. Taquicardia ventricular monomórfica sostenida

Recomendaciones (*)

Clase I

1. Se debe sospechar que la taquicardia con QRS ancho es TV cuando el diagnóstico no sea claro (nivel de evidencia C).

2. Se recomienda una cardioversión con corriente directa y sedación apropiada en cualquier momento del tratamiento de pacientes con TV monomórfica sostenida con deterioro hemodinámico (nivel de evidencia C).

Clase IIa

1. Es razonable administrar procainamida intravenosa (o ajmalina en algunos países europeos) para el tratamiento inicial de pacientes con TV monomórfica sostenida estable (nivel de evidencia B).

2. Es razonable administrar amiodarona intravenosa para el tratamiento de pacientes con TV monomórfica sostenida que sea hemodinámicamente inestable, rebelde a la conversión con choque eléctrico, o recurrente, a pesar de la procainamida u otros fármacos (nivel de evidencia C).

3. La terminación mediante estimulación por catéter transvenoso puede ser útil para tratar a pacientes con TV monomórfica sostenida que sea rebelde a la cardioversión o frecuentemente recurrente a pesar de la medicación antiarrítmica (nivel de evidencia C).

Clase IIb

Puede ser razonable administrar lidocaína intravenosa para el tratamiento inicial de pacientes con TV monomórfica sostenida estable específicamente asociada a isquemia miocárdica aguda o infarto (nivel de evidencia C).

Clase III

Los antagonistas de los canales de calcio como el verapamilo o el diltiazem no deben utilizarse en pacientes para terminar una taquicardia con complejo QRS ancho de origen desconocido, especialmente en pacientes con historia de disfunción miocárdica (nivel de evidencia C).

La corrección de ciertas condiciones potencialmente causales o agravantes, como la hipocalcemia y la isquemia, es una prioridad inmediata. La terminación rápida de la arritmia es deseable incluso cuando la TV está bien tolerada. Se puede conseguir con cardioversión, medicación antiarrítmica o técnicas de marcapasos.

El tratamiento inicial a menudo incluye la administración de medicación antiarrítmica intravenosa. Entre sus ventajas destaca que no se necesita anestesia y que es de fácil disponibilidad.

La amiodarona intravenosa no es el fármaco ideal para la conversión precoz de la TV monomórfica estable. La procainamida intravenosa es más adecuada cuando se desea obtener un entencimiento inmediato de la frecuencia de la TV y la terminación de la TV monomórfica^{86,87}. Se recomienda una monitorización estrecha de la presión arterial y del estado cardiovascular cuando exista IC congestiva o disfunción VI severa, ya que la procainamida intravenosa puede causar

(*) Estas Guías recomiendan procainamida intravenosa como «tratamiento inicial» de los pacientes con taquicardia ventricular monomórfica estable. Más aún, en relación con la taquicardia ventricular monomórfica estable, estas Guías establecen que «la amiodarona intravenosa no es ideal para la cardioversión precoz» y que «la procainamida intravenosa es más apropiada», en clara consonancia con las Guías de la Sociedad Española de Cardiología en arritmias cardiacas (Almendral J, Marín E, Medina O, Peinado R, Pérez L, Ruiz R, Viñolas X. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en arritmias cardiacas. Rev Esp Cardiol. 2001;54:307-367), pero en relativo desacuerdo con las *CPR Guidelines* de 2000 y 2005 (The American Heart Association in Collaboration with the International Liaison Committee on Resuscitation. Guidelines 2000 for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care. Part 5: Pharmacology I: agents for arrhythmias. Circulation. 2000;102:1112-28; 2005 American Heart Association Guidelines for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care. Part 7.3: Management of symptomatic bradycardia and tachycardia. Circulation. 2005;112 Suppl IV:67-77). Estos desacuerdos reflejan que, en la actualidad, no hay una evidencia clara a favor de uno u otro de estos fármacos en esta situación.

hipotensión transitoria⁸⁸. La lidocaína es eficaz cuando la TV está relacionada con isquemia miocárdica^{89,90}.

E. Taquicardia ventricular monomórfica repetitiva

Recomendaciones

Clase IIa

La amiodarona intravenosa, los bloqueadores beta y la procainamida intravenosa (o sotalol o ajmalina en Europa) pueden ser útiles para el tratamiento de la TV monomórfica repetitiva en el contexto de la EC⁹¹ y la TV idiopática (nivel de evidencia C).

La TV monomórfica repetitiva se caracteriza electrofisiológicamente por ectopia ventricular frecuente y por salvas de taquicardia ventricular no sostenida (TVNS) intercalada con ritmo sinusal. Ocurre típicamente durante el reposo y es autolimitante, aunque la arritmia puede estar presente durante mucho tiempo⁹². Aunque este término puede referirse a arritmias diversas desde el punto de vista mecanicista, en general se refiere a la TV idiopática, normalmente a la del tipo de tracto de salida del VD⁹³⁻⁹⁵. Esta taquicardia puede producir palpitaciones o, más raramente, miocardiopatía relacionada con la taquicardia⁹⁶. Muchos pacientes no tienen síntomas relacionados con la arritmia. En algunos pacientes, la taquicardia está producida por el ejercicio⁹⁷. Se puede dar una presentación electrocardiográfica similar aunque menos frecuente en pacientes con enfermedad cardiaca estructural y, específicamente, con IM previo⁹¹.

Los fármacos bloqueadores beta o los antagonistas de los canales de calcio suelen ser eficaces. Generalmente la ablación tiene éxito en el tratamiento de la taquicardia del TSVD de difícil manejo⁹⁸.

F. Taquicardia ventricular polimórfica

Recomendaciones

Clase I

1. Se recomienda una cardioversión de corriente directa con sedación adecuada, según sea necesario, para los pacientes con TV polimórfica sostenida con deterioro hemodinámico, y puede aplicarse en cualquier momento del tratamiento (nivel de evidencia B).

2. Los bloqueadores beta son útiles para el tratamiento de pacientes con TV polimórfica recurrente, especialmente cuando se sospecha la presencia de isquemia o no puede ser excluida (nivel de evidencia B).

3. La dosis de carga intravenosa con amiodarona es útil en pacientes con TV polimórfica recurrente en ausencia de repolarización anómala relacionada con SQTL congénito o adquirido (nivel de evidencia C).

4. La angiografía urgente con el objetivo de revascularización debe considerarse en pacientes con TV polimórfica cuando no se pueda excluir una isquemia miocárdica (nivel de evidencia C).

Clase IIb

La administración de lidocaína puede ser adecuada para el tratamiento de la TV polimórfica específicamente asociada a isquemia miocárdica aguda o infarto (nivel de evidencia C).

La TV polimórfica puede ser sostenida, lo que generalmente requiere una cardioversión eléctrica urgente, o autolimitante con intervalos de ritmo sinusal.

Los bloqueadores beta intravenosos son útiles en este contexto y mejoran la mortalidad en casos de TV polimórfica recurrente con infarto agudo de miocardio⁹⁹. La carga intravenosa con amiodarona también es útil^{80,81,100-102}. Se debe considerar la angiografía coronaria urgente cuando haya TV polimórfica recurrente y sospecha de isquemia, o ésta no se pueda descartar¹⁰³.

G. Torsades de pointes

Recomendaciones

Clase I

1. Se recomienda la supresión de cualquier fármaco con efectos adversos y la corrección de las anomalías electrolíticas en pacientes que presentan *torsades de pointes* (nivel de evidencia A).

2. Se recomienda estimulación eléctrica aguda y a largo plazo en pacientes con *torsades de pointes* debidas a bloqueo cardiaco y bradicardia sintomática (nivel de evidencia A).

Clase IIa

1. Puede ser adecuado administrar sulfato magnésico intravenoso en pacientes con SQTL y algunos episodios de *torsades de pointes*. No es probable que el magnesio sea eficaz en pacientes con intervalo QT normal (nivel de evidencia B).

2. Puede ser adecuada la estimulación eléctrica aguda y a largo plazo en pacientes con *torsades de pointes* recurrentes dependientes de pausas (nivel de evidencia B).

3. Los bloqueadores beta combinados con estimulación eléctrica pueden constituir un tratamiento agudo aceptable en pacientes con *torsades de pointes* y bradicardia sinusal (nivel de evidencia C).

4. El isoproterenol puede ser adecuado como tratamiento temporal en pacientes agudos que presentan *torsades de pointes* recurrentes dependientes de pausa y que no tienen un SQTL congénito (nivel de evidencia B).

Clase IIb

1. Se puede considerar la repleción de potasio hasta 4,5 a 5 mmol/l en pacientes con *torsades de pointes* (nivel de evidencia B).

2. Se puede considerar la lidocaína intravenosa o el mexiletine oral en pacientes con SQTL y *torsades de pointes* (nivel de evidencia C).

La prolongación marcada del intervalo QT y las *tor-sades de pointes* de la TV polimórfica inconfundible morfológicamente ocurren en 3 contextos comunes: en el SQTL congénito, en una forma asociada a fármacos, y en pacientes con enfermedad avanzada del sistema de conducción que ha progresado hacia bloqueo cardíaco.

H. Taquicardia ventricular incesante

Recomendaciones (*)

Clase I

Se recomienda la revascularización y los bloqueadores beta, seguidos de fármacos antiarrítmicos intravenosos, como la procainamida o la amiodarona, en pacientes con TV polimórfica recurrente o incesante debida a IM (nivel de evidencia C).

Clase IIa

Puede ser eficaz la administración de amiodarona o procainamida intravenosas, seguidas por ablación de la TV, en el tratamiento de pacientes con TV monomórfica frecuentemente recurrente o incesante (nivel de evidencia B).

Clase IIb

1. Es razonable administrar amiodarona intravenosa y bloqueadores beta intravenosos, separados o juntos, en pacientes con tormentas de TV (nivel de evidencia C).

2. La estimulación directa con marcapasos (sobrestimulación) o la anestesia general pueden ser una opción válida en casos de pacientes con TV frecuentemente recurrente o incesante (nivel de evidencia C).

3. Se puede considerar la modulación de la médula espinal en algunos pacientes con TV frecuentemente recurrente o incesante (nivel de evidencia C).

I. Aspectos clínicos

El síndrome que consiste en episodios muy frecuentes de TV que requieren cardioversión se ha denominado «tormenta de TV» (**).

Las guías para el manejo de este síndrome se basan en evidencias anecdóticas porque es raro, existen múl-

tiples mecanismos subyacentes potenciales, y no se han llevado a cabo estudios clínicos aleatorizados.

Se puede considerar la administración de bloqueadores beta intravenosos para el tratamiento de la tormenta de TV polimórfica, porque son los más efectivos para tratar este problema. Es sumamente importante tratar de entender el sustrato de las arritmias incesantes para que, una vez que se establezca el diagnóstico, se pueda aplicar un tratamiento específico.

XIV. ARRITMIA VENTRICULAR Y MCS RELACIONADA CON ENFERMEDADES ESPECÍFICAS

A. Disfunción ventricular izquierda por infarto de miocardio previo

Recomendaciones

Clase I

1. Se debe hacer un enfoque agresivo para tratar la IC presente en algunos pacientes con disfunción ventricular izquierda por IM previo y taquiarritmias ventriculares (nivel de evidencia C).

2. Se debe hacer un enfoque agresivo para tratar la isquemia miocárdica presente en algunos pacientes con taquiarritmias ventriculares (nivel de evidencia C).

3. Está indicada la revascularización coronaria para reducir el riesgo de MCS en pacientes con FV cuando haya una evidencia clara y directa de la existencia de isquemia miocárdica aguda, que precede de forma inmediata el inicio de la FV (nivel de evidencia B).

4. Si no se puede realizar la revascularización coronaria, y hay evidencia de IM previo y disfunción VI significativa, el tratamiento fundamental de los pacientes resucitados de FV debe ser el DCI en aquellos que están recibiendo una mediación óptima de forma crónica, y cuando se tenga una expectativa de vida razonable, con una supervivencia de más de 1 año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia A).

5. El tratamiento con DCI está recomendado en prevención primaria para reducir la mortalidad total, disminuyendo la incidencia de MCS en pacientes con disfunción VI debida a IM previo que están por lo menos en el día 40 después del infarto, tienen una FE menor o igual al 30-40%, se encuentran en clase funcional NYHA II o III, están recibiendo medicación óptima de forma crónica y tienen una expectativa de vida razonable, con una supervivencia durante más de 1 año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia A) (véase sección IA) (*).

(*) Un estudio (Sanz J, Arribas F, López M, Dalmau R, García J, Jiménez S. Taquicardia ventricular incesante como manifestación de isquemia miocárdica. Rev Esp Cardiol. 2002;55:193-9) observacional español reciente, con pocos pacientes, ha insistido en el papel que la isquemia puede tener en la taquicardia ventricular incesante y en la necesidad de revascularización urgente en estos casos.

(**) Se ha observado de manera unánime que un síndrome específico caracterizado por descargas múltiples consecutivas y apropiadas se asocia a mal pronóstico (Villacastin J, Almendral J, Arenal A, Albertos J, Ormaetxe J, Peinado R, et al. Incidence and clinical significance of multiple consecutive, appropriate high-energy discharges in patients with implanted cardioverter-defibrillators. Circulation. 1996;93:753-62; Pacifico A, Ferlic LL, Cedillo-Salazar FR, Nasir N Jr, Doyle TK, Henry PD. Shocks as predictors of survival in patients with implantable cardioverter-defibrillators. J Am Coll Cardiol. 1999;34:204-10; Endoh Y, Ohnishi S, Kasanuki H. Clinical significance of consecutive shocks in patients with left ventricular dysfunction treated with implantable cardioverter-defibrillators. Pacing Clin Electrophysiol. 1999;22:187-91).

(*) El Registro Nacional de DAI (años 2002-2004) ha mostrado que entre 2002 y 2004 el porcentaje de indicaciones de DAI en prevención primaria sólo aumentó del 26 al 30%, lo cual refleja que los resultados del MADIT II [Peinado R, Arenal A, Arribas F, Torrecilla E, Alvarez M, Ormaetxe J, et al. Registro Español de desfibrilador automático implantable. Primer informe oficial del grupo de trabajo de desfibrilador implantable de la Sociedad Española de Cardiología (años 2002-2004). Rev Esp Cardiol. 2005;58:1435-9] han tenido escaso impacto en la práctica de las indicaciones de DAI en España, al menos hasta 2004.

6. El tratamiento con DCI es eficaz para reducir la mortalidad, al disminuir la incidencia de MCS, en pacientes con disfunción VI debida a IM previo, que presentan TV sostenida hemodinámicamente inestable, están recibiendo medicación óptima de forma crónica y tienen una expectativa de vida razonable, con una supervivencia durante más de 1 año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia A).

Clase IIa

1. El tratamiento con DCI es una opción razonable en pacientes con disfunción VI debida a IM previo, que están por lo menos en el día 40 después del infarto, tienen una FE menor o igual al 30-35%, se encuentran en clase funcional NYHA I con medicación óptima crónica y tienen una expectativa de vida razonable, con una supervivencia durante más de 1 año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia B) (véase sección: IA).

2. La amiodarona, normalmente combinada con bloqueadores beta, puede ser útil en pacientes con disfunción VI debida a IM previo, y síntomas debidos a TV que no responden al tratamiento farmacológico con bloqueadores beta (nivel de evidencia B).

3. El sotalol es una opción terapéutica razonable para reducir los síntomas de la TV en pacientes con disfunción VI debida a IM previo, que no responden al tratamiento farmacológico con bloqueadores beta (nivel de evidencia C).

4. Puede ser adecuado utilizar tratamientos coadyuvantes al DCI, como la ablación por catéter o la resección quirúrgica, y tratamientos farmacológicos con agentes como la amiodarona o sotalol, para mejorar los síntomas debidos a episodios frecuentes o sostenidos de TV o FV, en pacientes con disfunción VI debida a IM previo (nivel de evidencia C) (*).

5. La amiodarona puede ser una opción terapéutica razonable para reducir los síntomas debidos a TV recurrente hemodinámicamente estable, en pacientes con disfunción VI debida a IM previo, que no pueden o rechazan llevar un DCI implantado (nivel de evidencia C).

6. El implante de un DCI es adecuado para tratar la TV sostenida recurrente en pacientes post-IM con una función ventricular normal o casi normal, que reciben

medicación óptima crónica y que tienen una expectativa de vida razonable, con una supervivencia durante más de 1 año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia C).

Clase IIb

1. La ablación por catéter curativa o la amiodarona pueden considerarse en lugar del tratamiento con DCI para mejorar los síntomas en pacientes con disfunción VI debida a IM previo y TV recurrente hemodinámicamente estable, que tengan una FE mayor del 40% (nivel de evidencia B).

2. La amiodarona puede ser una opción terapéutica adecuada en pacientes con disfunción VI debida a IM previo con una indicación de DCI, como se ha definido previamente, que no pueden o rechazan llevar un DCI implantado (nivel de evidencia C).

Clase III

1. El tratamiento farmacológico antiarrítmico profiláctico no está indicado para reducir la mortalidad en pacientes con arritmias ventriculares no sostenidas asintomáticas (nivel de evidencia B).

2. Los fármacos antiarrítmicos de clase IC no deben utilizarse en pacientes con una historia previa de IM (nivel de evidencia A).

Los pacientes con EC crónica presentan 3 tipos generales de taquiarritmias ventriculares: TVNS (que se define como 3 o más latidos ventriculares repetitivos en una serie que dura hasta 30 s, con una frecuencia de más de 100 latidos por minuto), TV sostenida y paro cardiaco como consecuencia de TV o FV. La mortalidad cardiaca de los pacientes con cualquiera de los tipos de taquiarritmia ventricular es alta. Esta alta mortalidad se debe a muerte cardiaca no súbita y súbita. Las arritmias pueden ser consecuencia de una isquemia miocárdica, o ser un efecto de la IC, además de deberse a anomalías eléctricas primarias.

La mayor parte de las TVNS en pacientes con EC crónica es breve y no causa síntomas. No hay evidencias de que la supresión de la TVNS asintomática prolongue la vida. El tratamiento de la TV sostenida en pacientes con EC crónica debe establecerse de acuerdo con las manifestaciones clínicas producidas por la taquicardia, así como por la frecuencia de los episodios. Los pacientes que experimentan un paro cardiaco debido a FV que no ocurre durante las primeras 24 a 48 h del IM agudo tienen riesgo de sufrir paros cardiacos recurrentes.

Todos los pacientes con EC tienen riesgo de sufrir MCS, y la mayoría de los episodios de MCS ocurren en pacientes sin disfunción VI severa. El tratamiento con DCI está indicado para reducir el riesgo de MCS en 2 grupos de pacientes: pacientes con una FEVI menor o igual al 40%, como resultado de un IM pre-

(*). En nuestro medio (Ortiz M, Almendral J, Villacastín J, Arenal A, Martínez-Sande JL, Pérez-Castellano N, et al. Ablación de taquicardia ventricular mediante radiofrecuencia en pacientes con cardiopatía isquémica. Rev Esp Cardiol. 1999;52:159-68) y en consonancia con otras series europeas (O'Donnell D, Bourke JP, Anilkumar R, Simeonidou E, Furniss S. Radiofrequency ablation for post infarction ventricular tachycardia. Eur Heart J. 2002;23:1699-705; Della Bella P, De Ponti R, Uriarte JAS, Tondo C, Klersys C, Carbucicchio C, et al. Catheter ablation and antiarrhythmic drugs for haemodynamically tolerated post-infarction ventricular tachycardia. Eur Heart J. 2002;23:414-24), la ablación con catéter se ha utilizado en casos seleccionados de taquicardia ventricular bien tolerada, con una proporción de éxito razonable y con una incidencia de muerte súbita durante el seguimiento extraordinariamente baja, incluso sin implante de DAI.

vio, y que tienen TVNS espontánea y TV monomórfica sostenida inducible por estudios electrofisiológicos⁵⁰, y pacientes en los que la FEVI es menor del 30%, como resultado de un IM que ha tenido lugar por lo menos 40 días antes de la IC (clase funcional NYHA II o III)⁵¹. El uso de agentes antiarrítmicos puede predisponer al paciente a complicaciones proarrítmicas que pongan en riesgo su vida. Cada vez más, el DCI se usa de forma efectiva para tratar estas arritmias, que por sí solas pueden no poner en riesgo la vida del paciente, para evitar la relativa ineficacia y las complicaciones adversas del tratamiento farmacológico.

B. Enfermedad cardiaca valvular

Recomendaciones

Clase I

Se debe evaluar y tratar a los pacientes con enfermedad cardiaca valvular y arritmias ventriculares siguiendo las recomendaciones actuales para cada afección (nivel de evidencia C).

Clase IIb

No está bien establecida la eficacia de la reparación o recambio de la válvula mitral para reducir el riesgo de MCS en pacientes con prolapso valvular mitral, insuficiencia mitral grave y arritmias ventriculares serias (nivel de evidencia C).

Hasta la fecha, no hay datos suficientes que demuestren una reducción de las arritmias ventriculares como resultado de la reparación o recambio valvular en la mayoría de los pacientes con enfermedad valvular. Por esta razón, se debe evaluar y tratar a los pacientes con enfermedad cardiaca valvular y arritmias ventriculares siguiendo las recomendaciones actuales para cada afección¹⁰⁴.

C. Cardiopatías congénitas

Recomendaciones

Clase I

1. La implantación de un DCI está indicada en pacientes con cardiopatía congénita que han sobrevivido a un paro cardiaco, tras una evaluación para definir las causas y después de excluir cualquier causa reversible. La implantación de un DCI está indicada en pacientes que reciben medicación óptima de forma crónica y tienen una expectativa de vida razonable, con una supervivencia durante más de 1 año con buen estado funcional (nivel de evidencia B).

2. Los pacientes con cardiopatía congénita y TV sostenida espontánea deben someterse a una evaluación hemodinámica invasiva y a estudios electrofisiológicos. El tratamiento recomendado incluye ablación por catéter o resección quirúrgica para eliminar la TV. Si estas maniobras no tienen éxito, se

recomienda la implantación de un DCI (nivel de evidencia C).

Clase IIa

Es adecuado realizar una evaluación hemodinámica invasiva y estudios electrofisiológicos en pacientes con cardiopatía congénita y síncope de causa desconocida con afección de la función ventricular. En ausencia de una causa definida y reversible, la implantación de un DCI es razonable para tratar a pacientes que están recibiendo medicación óptima de forma crónica y tienen una expectativa de vida razonable, con una supervivencia durante más de 1 año con buen estado funcional (nivel de evidencia B).

Clase IIb

Se puede considerar la posibilidad de realizar estudios electrofisiológicos en pacientes con cardiopatía congénita y parejas ventriculares o TVNS, para determinar el riesgo de arritmia ventricular sostenida (nivel de evidencia C).

Clase III

No está indicado el tratamiento antiarrítmico profiláctico en pacientes asintomáticos con cardiopatía congénita y CVP aisladas (nivel de evidencia C).

Las cardiopatías congénitas representan un espectro diverso de defectos anatómicos y fisiológicos con diferencias significativas en cuanto a su historia natural, su fisiología preoperatoria y postoperatoria, así como en el riesgo de arritmias, tratamiento apropiado y riesgo de MCS tardía.

Durante la infancia, más del 75% de las muertes en pacientes con cardiopatía congénita se producen en el hospital, sobre todo durante el período perioperatorio¹⁰⁵. El resto de las muertes tiene lugar fuera del hospital o del servicio de urgencias, a menudo en pacientes con otras anomalías congénitas o sepsis.

A partir de los 20 años de edad se produce un aumento progresivo de la incidencia de MCS y total durante el postoperatorio de pacientes con cardiopatía congénita¹⁰⁶.

Hay 5 enfermedades congénitas del corazón que se asocian al mayor riesgo de MCS tardía: la tetralogía de Fallot, la transposición d y l de las grandes arterias, la estenosis aórtica y la existencia de un ventrículo único funcional¹⁰⁶⁻¹⁰⁸. La tetralogía de Fallot es la cardiopatía congénita sobre la que se ha realizado un mayor número de estudios de MCS tardía en pacientes postoperatorios.

En general, los pacientes postoperatorios con síncope de origen desconocido deben someterse a una evaluación hemodinámica y electrofisiológica. Una respuesta positiva a los estudios EF, independientemente de la situación clínica, puede identificar a los pacientes con riesgo elevado de MCS tardía¹⁰⁹. En ausencia de disfunción ventricular o síntomas, la ec-

topía ventricular aislada tiene un significado pronóstico mínimo, y los riesgos de realizar un tratamiento farmacológico antiarrítmico pueden exceder el beneficio potencial¹¹⁰.

El trastorno arterial coronario congénito más común causante de MCS en el paciente joven es el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda en el seno derecho de Valsalva. El mecanismo propuesto para la MCS es que la angulación aguda del ostio coronario, o la compresión de la arteria coronaria izquierda cuando atraviesa la región entre la pared aórtica y el tracto de salida del VD, produce una isquemia miocárdica aguda y el desarrollo de TV o FV. El diagnóstico definitivo por angiografía coronaria es una indicación para la revascularización quirúrgica.

Aunque las afecciones en esta categoría son causas importantes de arritmias ventriculares que ponen en riesgo la vida, la ocurrencia de TV/MCS es relativamente rara y, por lo tanto, en la mayoría de los casos existen muy pocos estudios clínicos sobre cómo deben tratarse estas arritmias. Los datos sobre la prevención de las arritmias ventriculares que ponen en riesgo la vida son incluso más escasos.

Las emergencias agudas, como consecuencia de cualquiera de las enfermedades de esta sección, deben manejarse de forma convencional.

D. Condiciones metabólicas e inflamatorias

1. Miocarditis, enfermedad reumática y endocarditis

Recomendaciones

Clase I

1. La inserción de un marcapasos de forma temporal está indicada en pacientes con bradicardia sintomática y/o bloqueo cardíaco durante la fase aguda de la miocarditis (nivel de evidencia C).

2. La insuficiencia aórtica aguda asociada a TV debe tratarse quirúrgicamente, a menos que exista alguna contraindicación (nivel de evidencia C).

3. La endocarditis aguda complicada con absceso aórtico o anular y bloqueo auriculoventricular debe tratarse quirúrgicamente, a menos que exista alguna contraindicación (nivel de evidencia C).

Clase IIa

1. La implantación de un DCI puede ser beneficiosa en pacientes con arritmias ventriculares que pongan en riesgo su vida y que no estén en la fase aguda de una miocarditis, tal como se indica en la Actualización de las Guías para la Implantación de Marcapasos Cardíacos y Dispositivos Antiarrítmicos¹ del ACC/AHA/ NASPE de 2002, y que estén recibiendo medicación óptima de forma crónica y tengan una expectativa de vida razonable, con una supervivencia durante más de un año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia C).

2. El tratamiento antiarrítmico puede ser útil en pacientes con TVNS sintomática o TV sostenida durante la fase aguda de la miocarditis (nivel de evidencia C).

Clase III

La implantación de un DCI no está indicada durante la fase aguda de la miocarditis (nivel de evidencia C).

La miocarditis es un proceso inflamatorio que afecta al miocardio y que a menudo está relacionado con una infección.

Las arritmias cardíacas asociadas a la miocarditis aguda varían desde anomalías en la conducción hasta arritmias ventriculares que ponen en riesgo la vida del paciente y que son difíciles de suprimir. La muerte puede ocurrir por la IC y por las arritmias, incluido el bloqueo cardíaco¹¹¹⁻¹¹⁸. Los pacientes con arritmias o síncope pueden requerir fármacos antiarrítmicos y/o la inserción de algún dispositivo¹¹⁹. La inserción temporal de un marcapasos está indicada en pacientes con miocarditis aguda que presentan bloqueo cardíaco sintomático, tal como lo estaría en otras causas de bloqueo cardíaco agudo sintomático.

Los pacientes con miocarditis de Lyme pueden desarrollar varios grados de anomalías de la conducción AV. El bloqueo cardíaco persistente es raro, pero cuando aparece puede ser necesaria una estimulación eléctrica permanente^{120,121}.

La enfermedad de Chagas está causada por el protozoo *Trypanosoma cruzi*, se transmite por un insecto que actúa como vector, y es común en Sudamérica y Centroamérica. La miocarditis aguda es rara, pero más de un tercio de los afectados desarrollan daño miocárdico tardío con IC progresiva y mala supervivencia. Son comunes los defectos en la conducción que progresan hacia bloqueo cardíaco completo. Son comunes las arritmias ventriculares que ponen en riesgo la vida. La amiodarona es eficaz para tratar las taquiarritmias ventriculares, y la muerte ocurre como consecuencia de la IC refractaria o las arritmias¹²². El tratamiento con algún dispositivo, incluida la inserción de un DCI, se utiliza frecuentemente en la fase tardía¹²³.

La fiebre reumática aguda, el bloqueo cardíaco completo y las arritmias ventriculares son raros¹²⁴⁻¹²⁶. El desarrollo de alteraciones del ritmo cardíaco conlleva un mal pronóstico en la endocarditis infecciosa¹²⁷.

2. Miocardiopatías infiltrativas

Recomendaciones

Clase I

Además de tratar la miocardiopatía infiltrativa subyacente, se debe tratar las arritmias que ponen en riesgo la vida de la misma forma en la que se tratan en los

pacientes con otras miocardiopatías, incluido el uso de DCI y marcapasos, en pacientes que están recibiendo medicación óptima de forma crónica y tienen una expectativa de vida razonable, con una buena supervivencia durante más de un año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia C).

La asociación entre miocardiopatías infiltrativas y TV/MCS está bien documentada. En todos los casos, el tratamiento de la afección subyacente debe acompañar, cuando sea oportuno, al tratamiento de las manifestaciones cardíacas.

3. Trastornos endocrinos y diabetes

Recomendaciones

Clase I

1. El manejo de las arritmias ventriculares secundarias a los trastornos endocrinos debe dirigirse al control del desequilibrio electrolítico (potasio, magnesio y calcio) y al tratamiento de la endocrinopatía subyacente (nivel de evidencia C).

2. Las arritmias ventriculares persistentes, que ponen en riesgo la vida y que se desarrollan en pacientes con trastornos endocrinos, deben tratarse de la misma forma en que se tratan en pacientes con otras enfermedades, incluidos el uso de DCI y la implantación de marcapasos, según sea necesario, en pacientes que reciben medicación óptima de forma crónica y tienen una expectativa de vida razonable, con una buena supervivencia durante más de un año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia C).

3. A los pacientes con diabetes y arritmias ventriculares se los debe tratar, en general, de la misma forma que a los pacientes sin diabetes (nivel de evidencia A).

Los trastornos endocrinos pueden inducir TV/MCS por una excesiva o insuficiente actividad hormonal sobre los receptores miocárdicos (p. ej., feocromocitoma, hipotiroidismo). La endocrinopatía también puede causar cambios miocárdicos (p. ej., acromegalia) o desequilibrios electrolíticos producidos por un exceso hormonal (como la hipercalemia de la enfermedad de Addison y la hipocalemia del síndrome de Conn), y algunas afecciones endocrinas pueden acelerar la progresión de ciertas enfermedades, como la cardiopatía estructural subyacente secundaria a la dislipemia o la hipertensión, lo que aumenta el riesgo de arritmias graves.

4. Insuficiencia renal terminal

Recomendaciones

Clase I

1. El manejo agudo de las arritmias ventriculares en la insuficiencia renal terminal debe dirigirse de forma inmediata a corregir el estado hemodinámico y el desequilibrio electrolítico (potasio, magnesio y calcio) (nivel de evidencia C).

2. Las arritmias ventriculares que ponen en riesgo la vida, especialmente en pacientes que están esperando un trasplante renal, deben ser tratadas de forma convencional, incluidos el uso de DCI y la implantación de marcapasos, según sea necesario, en pacientes que reciben medicación óptima de forma crónica y tienen una expectativa de vida razonable, con una buena supervivencia durante más de un año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia C).

Las causas cardiovasculares producen, al menos, un 40% de las muertes en pacientes con fallo renal terminal, y un 20% de estas muertes son súbitas.

5. Obesidad, dieta y anorexia

Recomendaciones

Clase I

Las arritmias ventriculares que ponen en riesgo la vida en pacientes con obesidad, anorexia o que están haciendo dieta deben tratarse de la misma forma que en pacientes con otras enfermedades, incluida la implantación de un DCI o marcapasos cuando sea necesario. Los pacientes a los que se implante un DCI tienen que estar recibiendo medicación óptima de forma crónica y tener una expectativa de vida razonable, con una buena supervivencia durante más de un año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia C).

Clase IIa

La reducción de peso de forma programada en los casos de obesidad y la reintroducción de los alimentos de forma controlada en la anorexia pueden reducir eficazmente el riesgo de arritmias ventriculares y MCS (nivel de evidencia C).

Clase III

No están recomendadas las dietas prolongadas, desequilibradas o de muy bajo aporte calórico; pueden ser nocivas y causar arritmias ventriculares que ponen en riesgo la vida (nivel de evidencia C).

Los trastornos extremos en los hábitos alimentarios y los métodos demasiado agresivos para rectificarlos de forma rápida están asociados a MCS. En los individuos con sobrepeso, este riesgo es particularmente evidente en los casos de obesidad severa, con una incidencia entre 40 y 60 veces más alta comparada con los individuos de la misma edad de la población general^{128,129}.

La apnea obstructiva del sueño puede desempeñar un papel en la génesis de arritmias e IC en sujetos obesos¹³⁰.

Las tasas de mortalidad que se calculan en la anorexia nerviosa fluctúan desde un 5 a un 20%, aunque la tasa real probablemente esté en torno al 6%¹³¹. Hasta un tercio de estas muertes, incluidas las que tienen lugar durante la reintroducción de los alimentos, se cree que son debidas a causas cardíacas, aunque no existen datos precisos sobre la MCS.

E. Enfermedades del pericardio

Recomendaciones

Clase I

Las arritmias ventriculares que se desarrollan en pacientes con enfermedad pericárdica se deben tratar de la misma forma que se tratarían en pacientes con otras enfermedades, incluida la implantación de DCI y marcapasos, cuando sea necesario. Los pacientes a los que se implante un DCI tienen que estar recibiendo medicación óptima de forma crónica y tener una expectativa de vida razonable, con una buena supervivencia durante más de un año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia C).

F. Hipertensión arterial pulmonar

Recomendaciones

Clase III

En general, no está indicado el tratamiento antiarrítmico profiláctico para la prevención primaria de la MCS en pacientes con hipertensión arterial pulmonar u otras enfermedades pulmonares (nivel de evidencia C).

La MCS causa de un 30 a un 40% de la mortalidad de los pacientes con hipertensión arterial pulmonar.

G. Arritmias transitorias de causa reversible

Recomendaciones

Clase I

1. La revascularización miocárdica debe realizarse, cuando sea necesario, para reducir el riesgo de MCS en pacientes con paro cardíaco debido a FV o TV polimórfica en el contexto de la isquemia aguda o IM (nivel de evidencia C).

2. A menos que se sepa con seguridad que los desequilibrios electrolíticos son la causa, los supervivientes de un paro cardíaco debido a FV o TV polimórfica en los que se descubran anomalías electrolíticas deben ser evaluados y tratados, en general, de forma similar a los pacientes con paro cardíaco sin desequilibrios electrolíticos (nivel de evidencia C).

3. A los pacientes que sufran TV monomórfica sostenida, en tratamiento con fármacos antiarrítmicos, o anomalías electrolíticas se los debe evaluar y tratar de forma similar que a los pacientes con TV sin anomalías electrolíticas o sin tratamiento antiarrítmico. No debe asumirse que los fármacos antiarrítmicos o las anomalías electrolíticas son la única causa de TV monomórfica sostenida (nivel de evidencia B).

4. Se debe aconsejar a los pacientes con TV polimórfica asociada a intervalo QT prolongado por medicación antiarrítmica, u otros fármacos, que eviten la exposición a todos los agentes que producen prolongación del intervalo QT. Se puede encontrar un listado de estos productos en las páginas web www.qtdrugs.org y www.torsades.org (nivel de evidencia B).

La mortalidad entre los supervivientes por paro cardíaco es alta, incluso cuando la causa del paro inicial es debida a una anomalía transitoria o corregible, y una gran parte de esta mortalidad aparece como consecuencia de paros cardíacos recurrentes^{132,133}.

Los estudios observacionales indican que: *a)* es poco probable que la TV monomórfica sostenida en pacientes con IM previo se vea afectada por la revascularización¹³⁴, y *b)* la revascularización miocárdica es un tratamiento suficiente solamente en los casos de pacientes que han sobrevivido a una FV asociada a isquemia miocárdica, cuando la función ventricular es normal y no hay historia de IM¹³⁵.

XV. ARRITMIAS VENTRICULARES ASOCIADAS A MIOCARDIOPATÍAS

A. Miocardiopatía dilatada (no isquémica)

Recomendaciones

Clase I

1. Los estudios EF son útiles para diagnosticar la taquicardia por reentrada rama a rama y para guiar la ablación en pacientes con MCD no isquémica (nivel de evidencia C).

2. Los estudios EF son útiles para la evaluación diagnóstica en pacientes con MCD no isquémica con palpitaciones sostenidas, taquicardia con complejo QRS ancho, presíncope o síncope (nivel de evidencia C).

3. Se debe implantar un DCI en pacientes con MCD no isquémica y disfunción VI significativa, que tienen TV sostenida o FV, reciben una medicación óptima de forma crónica, y tienen una expectativa de vida razonable, con una buena supervivencia durante más de un año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia A).

4. El tratamiento con DCI está recomendado en prevención primaria para reducir la mortalidad total al disminuir la MCS en pacientes con MCD no isquémica, que tienen una FEVI menor o igual 30-35%, se encuentran en clase funcional NYHA II o III y tienen una expectativa de vida razonable, con una buena supervivencia durante más de un año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia B) (véase sección IA).

Clase IIa

1. La implantación de un DCI puede ser beneficiosa en pacientes con síncope de causa desconocida, disfunción VI significativa y MCD no isquémica, que están recibiendo medicación óptima de forma crónica, y tienen una expectativa de vida razonable, con una buena supervivencia durante más de un año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia C).

2. La implantación de un DCI puede ser eficaz para la terminación de una TV sostenida en pacientes con una función ventricular normal o casi normal y MCD

no isquémica, que reciben una medicación óptima de forma crónica, y tienen una expectativa de vida razonable, con una buena supervivencia durante más de un año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia C) (véase sección IA).

Clase IIb

1. Se puede considerar la administración de amiodarona para el tratamiento de TV sostenida o FV en pacientes con MCD no isquémica (nivel de evidencia C).

2. Se puede considerar la implantación de un DCI en pacientes con MCD no isquémica, que tienen una FEVI menor o igual al 30-35%, se encuentran en clase funcional NYHA I, reciben medicación óptima de forma crónica y tienen una expectativa de vida razonable, con una buena supervivencia durante más de un año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia C).

En la introducción se discuten en detalle las consideraciones del Comité de Redacción para formular las recomendaciones de esta sección.

Estratificación del riesgo

Recientemente se ha calculado en un 20% la mortalidad a los 5 años de la MCD, y la MCS causa aproximadamente un 30% (del 8 al 51%) de estas muertes^{136,137}. Las arritmias ventriculares, tanto sintomáticas como asintomáticas, son comunes, mientras que el síncope y la MCS son manifestaciones iniciales infrecuentes de la enfermedad^{138,139}. La incidencia de MCS es mayor en pacientes con indicadores de cardiopatía más avanzada, que están también en una situación de mayor riesgo de mortalidad de cualquier causa. Aunque se considera que la TV y/o la FV son los mecanismos más comunes de MCS, la bradicardia, la embolia pulmonar, la disociación electromecánica y otras causas representan hasta un 50% de la MCS en pacientes con IC avanzada¹⁴⁰⁻¹⁴².

En los estudios clínicos controlados, la administración de amiodarona ha reducido la incidencia de MCS en una población de pacientes con MCD predominantemente no isquémica¹⁴³, pero este efecto no se ha podido demostrar en un estudio con pacientes con IC en que la mayoría tenía EC¹⁴⁴. El DCI ha demostrado ser superior que la amiodarona para la prevención secundaria de la TV y la FV en estudios en los que la mayoría de los pacientes tenía EC^{49,145,146}.

En estos estudios, el subgrupo de pacientes con MCD no isquémica se ha beneficiado de la implantación de un DCI más que el de los pacientes con EC¹⁴⁷.

En el estudio clínico DEFINTE (Defibrillators in Nonischemic Cardiomyopathy Treatment Evaluation)¹⁴⁸⁻¹⁵⁰ se aleatorizó a 458 pacientes con MCD no isquémica, FE menor del 35% y CVP frecuentes o TVNS, a recibir el mejor tratamiento médico con o sin DCI. Hubo una tendencia a la reducción de mortalidad con el tratamiento con DCI, pero no fue significativa.

Análisis genético

Todavía es limitada la aplicabilidad clínica del análisis genético en la MCD, debido a que el conocimiento en esta área no permite la genotipación de la mayoría de los individuos clínicamente afectados por la enfermedad. Los pacientes con MCD y bloqueo AV y los pacientes con MCD y enfermedad del músculo esquelético tienen mayores probabilidades de que se realice con éxito una genotipación. Cuando se identifica una mutación patogénica, es posible establecer un diagnóstico presintomático de la enfermedad entre los miembros de una familia, y ofrecerles asesoramiento genético para monitorizar la progresión de la enfermedad y evaluar el riesgo de transmitirla a la descendencia. Con el conocimiento actual, el análisis genético no contribuye a la estratificación del riesgo de la MCD.

B. Miocardiopatía hipertrófica

Recomendaciones

Clase I

1. El DCI debe utilizarse para el tratamiento de los pacientes con miocardiopatía hipertrófica (MCH) que tienen TV sostenida y/o FV, y que están recibiendo una medicación óptima de forma crónica, y tienen una expectativa de vida razonable, con una supervivencia durante más de un año con buen estado funcional (nivel de evidencia B).

Clase IIa

1. La implantación de un DCI puede ser eficaz para la prevención primaria contra la MCS en pacientes con MCH, que tienen uno o más factores de riesgo (tabla 7) para la MCS, y que están recibiendo una medicación óptima de forma crónica, y tienen una expectativa de vida razonable, con una supervivencia durante más de un año con buen estado funcional (nivel de evidencia C) (*).

2. La amiodarona puede ser eficaz para el tratamiento de pacientes con MCH con historia de TV sostenida y/o FV cuando no es factible la implantación de un DCI (nivel de evidencia C).

Clase IIb

1. Los estudios EF pueden ser adecuados para la evaluación del riesgo de MCS en pacientes con MCH (nivel de evidencia C).

(*) Un estudio observacional reciente realizado en 3 centros españoles (Marín F, Gimeno JR, Payá E, García-Alberola A, Pérez-Álvarez L, Fernández X, et al. Desfibrilador automático en la miocardiopatía hipertrófica. Experiencia de 3 Centros. Rev Esp Cardiol. 2006;59:537-44) ha mostrado que, de 27 pacientes con miocardiopatía hipertrófica en quienes se implantó un DAI como prevención primaria, sólo uno tuvo terapia apropiada del DAI durante un seguimiento medio de 22 meses, lo que indica un curso benigno de esta enfermedad en nuestro medio, aun en presencia de al menos 1 factor de riesgo de muerte súbita.

2. Se puede considerar la administración de amiodarona para la prevención primaria de la MCS en pacientes con MCH, que tienen uno o más factores de riesgo para la MCS (tabla 7), si la implantación de un DCI no es factible (nivel de evidencia C).

Estratificación del riesgo

La mayor parte de los pacientes con MCH están asintomáticos y la primera manifestación puede ser la MCS¹⁵¹⁻¹⁵⁷. La MCS se asocia generalmente a arritmia ventricular, con una contribución variable de ciertos desencadenantes como la isquemia, obstrucción del tracto de salida o fibrilación auricular^{153-156,158}. Esta incidencia relativamente baja representa un desafío para la estratificación del riesgo, ya que los resultados de falsos positivos de algún factor en la estratificación pueden superar los resultados de verdaderos positivos¹⁵⁹. En un estudio, 23 de 480 pacientes murieron súbitamente durante un período medio de seguimiento de 6,5 años¹⁶⁰. El riesgo de MCS estuvo directamente relacionado con el grosor de la pared VI, con una mortalidad prácticamente inexistente durante más de 20 años cuando el grosor de la pared era inferior a 20 mm, y con casi un 40% de mortalidad cuando el grosor de la pared era igual o mayor a 30 mm.

Un documento de consenso sobre la MCH elaborado por el ACC/ESC ha categorizado los factores de riesgo conocidos para MCS como «mayores» y «posibles en pacientes individuales»¹⁶¹, tal como se muestra en la tabla 7.

Manejo

El pilar del tratamiento farmacológico para el paciente sintomático han sido los bloqueadores beta o el verapamilo, que probablemente ejercen su efecto reduciendo la frecuencia cardíaca y la contractilidad^{153,162}. La amiodarona es ampliamente utilizada y se considera el fármaco antiarrítmico más eficaz, aunque no hay grandes estudios clínicos comparativos y controlados^{163,164}.

A pesar de que no hay estudios clínicos aleatorizados, el DCI se ha utilizado en pacientes con paro cardíaco, TV sostenida o FV, con una alta proporción de pacientes que reciben descargas adecuadas durante el seguimiento, con una tasa de un 11% al año¹⁶⁵.

Análisis genético

El análisis genético es útil en familias con MCH porque cuando se identifica una mutación patogénica, es posible establecer un diagnóstico presintomático de la enfermedad entre los miembros de una familia, y ofrecerles asesoramiento genético para evaluar el riesgo de desarrollar la enfermedad y transmitirla a la descendencia. En determinadas circunstancias, el análisis genético puede contribuir a la estratificación del riesgo.

TABLA 7. Factores de riesgo de muerte súbita cardíaca en la miocardiopatía hipertrófica

Factores de riesgo principales	Posibles en pacientes individuales
Paro cardíaco (FV)	FA
TV sostenida espontánea	Isquemia miocárdica
Historia familiar de muerte súbita prematura	Obstrucción de la salida del VI
Síncope de causa desconocida	Mutación de alto riesgo
Grosor del VI \geq 30 mm	Esfuerzo físico intenso (competitivo)
PA anormal durante el ejercicio	
TV espontánea no sostenida	

FA: fibrilación auricular; FV: fibrilación ventricular; PA: presión arterial; TV: taquicardia ventricular; VI: ventrículo izquierdo.

Modificado con permiso de Maron BJ, McKenna WJ, Danielson GK, et al. Documento clínico de consenso de expertos sobre MCH del American College of Cardiology/European Society of Cardiology. Un informe del Grupo de Trabajo sobre Documentos de Consenso de Expertos del American College of Cardiology Foundation y del Comité de Guías de Práctica Clínica de la European Society of Cardiology. *J Am Coll Cardiol*. 2003;42:1687-713.

C. Miocardiopatía arritmogénica ventricular derecha

Recomendaciones

Clase I

Se recomienda la implantación de un DCI para la prevención de la MCS en pacientes con miocardiopatía arritmogénica VD con TV sostenida documentada o FV, que están recibiendo una medicación óptima de forma crónica, y tienen una expectativa de vida razonable, con buena supervivencia durante más de un año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia B).

Clase IIa

1. La implantación de un DCI puede ser eficaz para la prevención de la MCS en pacientes con miocardiopatía arritmogénica VD con enfermedad extensa, incluidos los casos que tienen afectación del VI, uno o más miembros de la familia afectados con MCS o síncope no diagnosticado, cuando la TV o la FV no se han excluido como causa del síncope, que están recibiendo una medicación óptima de forma crónica, y tienen una expectativa de vida razonable, con buena supervivencia durante más de un año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia C).

2. La amiodarona o el sotalol pueden ser eficaces para el tratamiento de la TV sostenida o la FV en pacientes con miocardiopatía arritmogénica VD cuando no es factible la implantación de un DCI (nivel de evidencia C).

3. La ablación puede ser útil como tratamiento coadyuvante para el manejo de pacientes con miocardiopatía arritmogénica VD, con TV recurrente a pesar de recibir un tratamiento farmacológico antiarrítmico óptimo (nivel de evidencia C).

Clase IIb

Los estudios EF pueden ser útiles para la evaluación del riesgo de MCS en pacientes con miocardiopatía arritmogénica VD (nivel de evidencia C).

Estratificación del riesgo

Los pacientes con miocardiopatía arritmogénica VD («displasia») tienen arritmias ventriculares con morfología de bloqueo de rama izquierda que abarcan el espectro de ectopia ventricular simple, TV sostenida y no sostenida, o FV. Desafortunadamente, la MCS es a menudo la primera manifestación de la enfermedad¹⁶⁷⁻¹⁶⁹.

Manejo

El DCI se ha utilizado en pacientes con síncope de causa desconocida, TV sostenida, o FV con una alta incidencia de descargas apropiadas¹⁷⁰. Aunque no hay grandes estudios clínicos aleatorizados específicos sobre miocardiopatía arritmogénica VD para dar apoyo a esto, la situación es lo suficientemente «similar» a otras enfermedades, como el IM previo, en las que estas indicaciones están bien establecidas^{49,171-173}.

Análisis genético

El análisis genético es útil en familias con miocardiopatía arritmogénica VD porque cuando se identifica una mutación patogénica, es posible establecer un diagnóstico presintomático de la enfermedad entre los miembros de una familia, y ofrecerles asesoramiento genético para evaluar el riesgo de desarrollar la enfermedad y transmitirla a la descendencia. De acuerdo con el conocimiento actual, el análisis genético no contribuye a la estratificación del riesgo en la miocardiopatía arritmogénica VD.

D. Trastornos neuromusculares

Recomendaciones

Clase I

A los pacientes con trastornos neuromusculares que tienen arritmias ventriculares se los debe tratar, en general, de la misma forma que a los pacientes sin trastornos neuromusculares (nivel de evidencia A).

Clase IIb

La inserción permanente de un marcapasos puede ser adecuada en las enfermedades neuromusculares, como la distrofia muscular miotónica, el síndrome de Kearns-Sayre, la distrofia de Erb y la atrofia muscular peroneal con cualquier grado de bloqueo AV (incluido el bloqueo AV de primer grado) con o sin síntomas, porque puede haber una progresión imprevisible de la enfermedad de la conducción AV (nivel de evidencia B).

Los trastornos neuromusculares hereditarios pueden predisponer a arritmias auriculares, defectos de la con-

ducción, bloqueo AV avanzado, TV monomórfica, TV polimórfica y MCS¹⁷⁴⁻¹⁸³.

La presentación clínica, que indica el sustrato potencial para la MCS, es bastante variable, debido a que la MCS es una complicación bien conocida de algunas de las enfermedades neuromusculares, y la progresión de las anomalías de la conducción puede ser imprevisible¹⁸⁴⁻¹⁹⁰. Una vez que tiene lugar la afectación cardiaca, sobre todo en los casos de distrofia muscular, el clínico debe mantener un umbral bajo para investigar los síntomas o los hallazgos electrocardiográficos, que determinen la necesidad de insertar un marcapasos, re-alizar EF invasivos o implantar un DCI.

XII. INSUFICIENCIA CARDIACA

Recomendaciones

Clase I

1. El tratamiento con un DCI está recomendado en la prevención secundaria de la MCS en pacientes que han sobrevivido a una FV o a una TV hemodinámicamente inestable, o que tienen una TV con síncope con una FEVI menor o igual al 40%, que están recibiendo una medicación óptima de forma crónica, y tienen una expectativa de vida razonable, con una supervivencia superior a un año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia A).

2. El tratamiento con un DCI está recomendado en prevención primaria para reducir la mortalidad total, al reducir la MCS, en pacientes con disfunción VI debida a IM previo, que se encuentran por lo menos en el día 40 postinfarto, tienen una FEVI menor o igual al 30-40%, están en clase funcional NYHA II o III, reciben una medicación óptima de forma crónica y tienen una expectativa de vida razonable, con una supervivencia superior a un año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia A) (véase sección IA).

3. El tratamiento con un DCI está recomendado en la prevención primaria para reducir la mortalidad total, al disminuir la MCS, en pacientes con cardiopatía no isquémica, que tienen una FEVI menor o igual al 30-35%, están en clase funcional NYHA II o III después de recibir una medicación óptima de forma crónica y tienen una expectativa de vida razonable, con una supervivencia superior a un año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia B) (véase sección IA).

4. Se recomienda la amiodarona, el sotalol y/o otros bloqueadores beta como tratamiento farmacológico coadyuvante al tratamiento con un DCI para suprimir las taquiarritmias ventriculares sintomáticas (tanto las sostenidas como las no sostenidas), en pacientes con IC que se encuentran óptimamente tratados (nivel de evidencia C).

5. La amiodarona está indicada para la supresión de taquiarritmias ventriculares o supraventriculares agudas con compromiso hemodinámico, cuando la cardioversión y/o corrección de las causas reversibles no han

podido terminar la arritmia o prevenir su recurrencia precoz (nivel de evidencia B).

Clase IIa

1. El tratamiento con un DCI combinado con la estimulación biventricular puede ser eficaz en prevención primaria para reducir la mortalidad total, al reducir la MCS, en pacientes en clase funcional NYHA III o IV que reciben tratamiento médico óptimo, se encuentran en ritmo sinusal con un complejo QRS de por lo menos 120 ms, y tienen una expectativa de vida razonable, con una supervivencia superior a un año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia B).

2. El tratamiento con un DCI es una opción razonable en prevención primaria para reducir la mortalidad total, al reducir la MCS, en pacientes con disfunción VI debida a IM previo, que se encuentran por lo menos en el día 40 postinfarto, tienen una FEVI menor o igual al 30-35%, están en clase funcional NYHA I, reciben una medicación óptima de forma crónica, y tienen una expectativa de vida razonable, con una supervivencia superior a un año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia B) (véase sección IA).

3. El tratamiento con un DCI es una opción razonable en pacientes con TV estable recurrente, con FEVI normal o casi normal, que tienen IC óptimamente tratada y que tienen una expectativa de vida razonable, con una supervivencia superior a un año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia C).

4. La estimulación biventricular en ausencia de tratamiento con DCI es una opción razonable para la prevención de la MCS en pacientes con IC con clase funcional NYHA III o IV, FEVI igual o menor al 35% y complejo QRS igual o más ancho a 160 ms (o por lo menos 120 ms en presencia de otras evidencias de desincronía ventricular), que están recibiendo una medicación óptima de forma crónica, y tienen una expectativa de vida razonable, con una supervivencia superior a un año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia B).

Clase IIb

1. La amiodarona, el sotalol y/o los bloqueadores beta pueden considerarse alternativas farmacológicas al tratamiento con un DCI para suprimir las taquiarritmias ventriculares sintomáticas (tanto las sostenidas como las no sostenidas), en pacientes con IC óptimamente tratados en los que el tratamiento con DCI no es factible (nivel de evidencia C).

2. El tratamiento con un DCI puede considerarse en prevención primaria para reducir la mortalidad total, al reducir la MCS, en pacientes con cardiopatía no isquémica, que tienen una FEVI menor o igual al 30-35%, están en clase funcional NYHA I recibiendo una medicación óptima de forma crónica, y tienen una expectativa de vida razonable, con una supervivencia superior a un año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia B) (véase sección IA).

En la introducción se discuten en detalle las consideraciones tenidas en cuenta por el Comité de Redacción para formular las recomendaciones de esta sección.

Las arritmias ventriculares y la MCS son comunes en pacientes con IC sintomática aguda o crónica y disfunción sistólica VI. Es probable que la causa de la IC tenga influencia en los mecanismos y tipos de arritmias ventriculares. Las Guías y los comentarios de esta sección se refieren a pacientes con IC sintomática, no solamente FEVI anormal (para las definiciones véase la Actualización de las Guías para el Diagnóstico y Manejo de la IC Crónica en el Adulto del ACC/AHA 2005⁶).

En el contexto de la IC aguda, las arritmias ventriculares pueden ser especialmente mal toleradas y debe realizarse una cardioversión precoz, más que intentar terminar la arritmia con fármacos.

No hay evidencias de que la supresión de la TVNS tenga un efecto favorable en el pronóstico de pacientes con IC¹⁴⁴. Por lo tanto, la TVNS asintomática no debe ser tratada con medicación antiarrítmica. Si la TVNS causa síntomas que requieren tratamiento, la amiodarona es probablemente el fármaco más seguro que se puede utilizar.

La MCS causa aproximadamente el 50% de las muertes en pacientes con IC. No obstante, existe poca evidencia de que el tratamiento antiarrítmico empírico pueda reducir el riesgo de MCS.

El estudio clínico SCD-HeFT ha demostrado que el tratamiento empírico con amiodarona no produce beneficio en la supervivencia en pacientes con IC (clase funcional NYHA II o III) y FEVI menor o igual al 35%⁸.

En 2 estudios clínicos pequeños^{191,192} el tratamiento con un DCI no ha demostrado mejorar la supervivencia de pacientes con IC debida a MCD no isquémica. Sin embargo, el estudio SCD-HeFT ha demostrado un 23% de reducción en la mortalidad total cuando se utiliza un DCI en comparación con placebo⁸. Estos resultados son consistentes con los resultados del estudio DEFINITE y otros estudios previos de pacientes con EC y disfunción VI, algunos de los cuales tenían IC sintomática^{47,50,51}. El DCI, en combinación con la estimulación biventricular, puede mejorar la supervivencia y los síntomas de los pacientes con IC avanzada (clase funcional NYHA III o IV) en un seguimiento a corto plazo (1 a 2 años).

Sigue siendo controvertido el valor de la estimulación biventricular sin el soporte adicional de un DCI para la reducción de la MCS^{193,194}.

XVII. SÍNDROMES DE ARRITMIAS GENÉTICAS

A. Conceptos generales para la estratificación del riesgo

El SQTL, el síndrome de Brugada, la TV polimórfica catecolaminérgica (herencia mendeliana *on line* en

humanos [OMIM] N.º 192500, 152427, 603830, 600919, 176261, 603796, 601144 y 604772)¹⁹⁵ son enfermedades arritmogénicas hereditarias. Comparten una susceptibilidad genéticamente determinada a la TV y la MCS, en ausencia de anomalías estructurales reconocibles del corazón. Estos síndromes son, por definición, enfermedades raras, porque tienen una prevalencia estimada por debajo de 5 en 10.000¹⁹⁶.

B. Síndrome de QT largo

Recomendaciones

Clase I

1. Se recomienda una modificación del estilo de vida en pacientes con un diagnóstico (clínico y/o molecular) de SQT (nivel de evidencia B).

2. Están recomendados los bloqueadores beta en pacientes con un diagnóstico clínico de SQT (es decir, en presencia de un intervalo QT prolongado) (nivel de evidencia B).

3. La implantación de un DCI junto con la administración de bloqueadores beta está recomendado en pacientes con SQT que hayan tenido un paro cardíaco previo y que tienen una expectativa de vida razonable, con una supervivencia superior a un año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia A).

Clase IIa

1. Los bloqueadores beta pueden ser eficaces para reducir la MCS en pacientes con un análisis molecular de SQT y que tienen un intervalo QT normal (nivel de evidencia B).

2. La implantación de un DCI, junto con el uso continuado de bloqueadores beta, puede ser eficaz para reducir la MCS en pacientes con SQT que sufran síncope y/o TV mientras están recibiendo los bloqueadores beta, y que tienen una expectativa de vida razonable, con una supervivencia superior a un año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia B).

Clase IIb

1. La denervación cardiaca neural simpática izquierda puede considerarse en el tratamiento de pacientes con SQT que tengan síncope, *torsades de pointes* o paro cardíaco mientras están recibiendo bloqueadores beta (nivel de evidencia B).

2. La implantación de un DCI, junto con el tratamiento con bloqueadores beta, puede ser una estrategia adecuada para la profilaxis de la MCS en pacientes que están dentro de las categorías que se asocian a mayor riesgo de paro cardíaco, tales como el QTL 2 y el QTL 3, y que tienen una expectativa de vida razonable, con una supervivencia superior a un año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia B).

Incluso antes de la identificación de los subtipos genéticos, la duración del intervalo QT se identificó

como el mejor predictor de riesgo de episodios cardíacos (síncope, MCS) en el SQT¹⁹⁷, y sigue siendo así. Un intervalo QT normal, en un miembro de una familia no genotipada, se asocia a un buen pronóstico¹⁹⁸. Un intervalo QT que exceda los 500 ms (que corresponde al cuartil superior de QT entre los individuos afectados genotipados) identifica a los pacientes con el mayor riesgo de convertirse en sintomáticos hacia los 40 años¹⁹⁹. Los pacientes con el síndrome de Jervell Lange-Nielsen y otros síndromes homocigóticos y los pacientes con el SQT con sindactilia^{200,201} se encuentran entre los de mayor riesgo.

Los pacientes resucitados de una MCS tienen un pronóstico particularmente ominoso, con un riesgo relativo de 12,9 de sufrir otro paro cardíaco²⁰². El síncope en los pacientes con SQT se atribuye normalmente a arritmias ventriculares severas, aunque pueden estar involucradas otras causas.

Cambios en el estilo de vida

Se recomienda a todos los pacientes afectados por un SQT que eviten la práctica de los deportes competitivos²⁰³. En el caso de los pacientes con QTL 1, la natación debe estar específicamente limitada o debe realizarse con supervisión. Los pacientes con QTL 2 deben evitar exponerse a estímulos acústicos, especialmente durante el sueño (evitar el teléfono y el despertador durante el descanso nocturno). Todos los pacientes con SQT deben evitar los fármacos que prolongan el intervalo QT y aquellos que producen depleción de potasio/magnesio.

Análisis genético

El análisis genético es muy importante para identificar a todos los portadores de mutaciones dentro de una familia con SQT: una vez que se han identificado, a los portadores silentes de defectos genéticos del SQT se los debe tratar con bloqueadores beta para la profilaxis de las arritmias que ponen en riesgo la vida. Además, los portadores silentes de mutaciones deben recibir asesoramiento genético para estar informados sobre los riesgos de transmitir el SQT a la descendencia.

En los pacientes afectados por el SQT, el análisis genético es útil para la estratificación del riesgo¹⁹⁹ y para tomar decisiones terapéuticas²⁰⁴. Aunque el análisis genético todavía no está ampliamente disponible, es aconsejable intentar que esté accesible para los pacientes con SQT.

Síndrome de Andersen

Se conoce muy poco sobre la estratificación del riesgo y el manejo de los pacientes con síndrome de Andersen. Los pacientes parecen tener arritmias ventriculares pero no presentan una incidencia alta de paro cardíaco: el beneficio del tratamiento profiláctico con bloqueadores beta no ha sido definido, a pesar de que a la mayor parte de los pacientes con SQT se los

trata habitualmente con estos fármacos de forma empírica. También se ha propuesto un papel beneficioso del tratamiento con antagonistas de los canales de calcio, por la supresión de la arritmia observada en un único paciente²⁰⁵.

C. Síndrome de QT corto y síndrome de Brugada

Recomendaciones

Clase I

La implantación de un DCI está indicada en los pacientes con síndrome de Brugada con paro cardíaco previo que están recibiendo una medicación óptima de forma crónica, y tienen una expectativa de vida razonable, con una supervivencia superior a un año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia C).

Clase IIa

1. Puede ser adecuado implantar un DCI en pacientes con síndrome de Brugada con una elevación espontánea del segmento ST en V1, V2 o V3, que han tenido síncope con o sin mutaciones demostradas en el gen SCN5A, y que tienen una expectativa de vida razonable, con una supervivencia superior a un año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia C).

2. Se considera razonable realizar una monitorización clínica del desarrollo de un patrón de elevación espontánea del segmento ST, para el manejo de pacientes con elevación del segmento ST que aparece únicamente con maniobras farmacológicas inductoras, con o sin síntomas (nivel de evidencia C).

3. El DCI es una alternativa razonable para los pacientes con síndrome de Brugada con TV documentada que no ha causado paro cardíaco y tienen una expectativa de vida razonable superior a un año con un buen estado funcional (nivel de evidencia C).

4. El isoproterenol puede ser útil para tratar la tormenta eléctrica en el síndrome de Brugada (nivel de evidencia C).

Clase IIb

1. Se puede considerar la realización de estudios EF para la estratificación del riesgo en los pacientes con síndrome de Brugada asintomáticos con elevación espontánea del segmento ST, con o sin mutación en el gen SCN5A (nivel de evidencia C).

2. La quinidina puede ser una opción razonable para el tratamiento de la tormenta eléctrica en pacientes con síndrome de Brugada (nivel de evidencia C).

El síndrome de Brugada se asocia a un ECG anormal característico y a un riesgo elevado de MCS en individuos con un corazón estructuralmente normal²⁰⁶.

La MCS está causada por una TV polimórfica rápida, o por FV, que normalmente tiene lugar en el reposo o durante el sueño. La quinidina y el isoproterenol

pueden ser útiles en pacientes con tormentas eléctricas, incluso en presencia de un DCI²⁰⁷⁻²⁰⁹.

Análisis genético-síndrome de Brugada

El análisis genético puede ayudar a identificar portadores silentes de mutaciones relacionadas con el síndrome de Brugada, y permitir que estos individuos se mantengan en monitorización clínica para detectar manifestaciones tempranas del síndrome. Además, una vez identificados, los portadores silentes de las mutaciones deben recibir asesoramiento genético y discutir el riesgo que tienen de transmitir la enfermedad a la descendencia. De acuerdo con el conocimiento actual, el análisis genético no contribuye a la estratificación del riesgo.

Análisis genético-síndrome de QT corto

El análisis genético puede ayudar a identificar portadores silentes de mutaciones relacionadas con el síndrome de QT corto; sin embargo, no se conoce actualmente cuál es el riesgo de presentar episodios cardíacos en los individuos genéticamente afectados con un ECG normal. Este desconocimiento del riesgo se debe al limitado número de pacientes con síndrome de QT corto que se han identificado hasta la fecha. En el momento actual, el análisis genético no contribuye a la estratificación del riesgo.

D. Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica

Recomendaciones

Clase I

1. Los bloqueadores beta están recomendados en pacientes que tienen un diagnóstico clínico de TV polimórfica catecolaminérgica sobre la base de la existencia documentada de arritmias ventriculares espontáneas o inducidas por estrés (nivel de evidencia C).

2. La implantación de un DCI, junto con la administración de bloqueadores beta, está indicada en pacientes con TV polimórfica catecolaminérgica que han sobrevivido a un paro cardíaco, y que tienen una expectativa de vida razonable, con una supervivencia superior a un año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia C).

Clase IIa

1. Los bloqueadores beta pueden ser eficaces en el tratamiento de pacientes sin manifestaciones clínicas, cuando el diagnóstico de TV polimórfica catecolaminérgica se ha establecido durante la infancia por un análisis genético (nivel de evidencia C).

2. La implantación de un DCI, junto con la administración de bloqueadores beta, puede ser eficaz en pacientes afectados por TV polimórfica catecolaminérgica con síncope y/o TV sostenida documentada mientras están recibiendo bloqueadores beta, y que tienen una expectativa de vida razonable, con una super-

vivencia superior a un año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia C).

Clase IIb

Los bloqueadores beta se pueden considerar para el tratamiento de pacientes con TV polimórfica catecolaminérgica a quienes se ha diagnosticado genéticamente durante la vida adulta, y que nunca han manifestado síntomas clínicos de taquiarritmias (nivel de evidencia C).

La TV polimórfica catecolaminérgica se caracteriza por taquiarritmias ventriculares que se desarrollan durante la actividad física o en el curso de una emoción aguda, en presencia de un ECG normal durante el reposo²¹⁰.

Análisis genético

El análisis genético puede ayudar a identificar portadores silentes de mutaciones relacionadas con la TV catecolaminérgica; una vez identificados, se debe tratar a los portadores silentes con bloqueadores beta para reducir el riesgo de episodios cardíacos y recibir asesoramiento genético adecuado para evaluar el riesgo de transmitir la enfermedad a la descendencia. De acuerdo con el conocimiento actual, el análisis genético no contribuye a la estratificación del riesgo.

XVIII. ARRITMIAS EN CORAZONES ESTRUCTURALMENTE NORMALES

A. Taquicardia ventricular idiopática

Recomendaciones

Clase I

La ablación con catéter es útil en pacientes con corazones estructuralmente normales con TV sintomática y rebelde al tratamiento farmacológico, que procede del VD o del VI, o en pacientes que presentan intolerancia farmacológica o que no desean someterse a un tratamiento a largo plazo (nivel de evidencia C).

Clase IIa

1. La realización de estudios EF es una opción razonable para la evaluación diagnóstica de pacientes con corazones estructuralmente normales que tienen palpitaciones o sospecha de TV del tracto de salida (nivel de evidencia B).

2. El tratamiento farmacológico con bloqueadores beta y/o antagonistas de los canales de calcio (y/o fármacos IC en la TV del tracto de salida del ventrículo derecho –TSVD–) pueden ser útiles en pacientes con corazones estructuralmente normales, que tengan TV sintomática procedente del VD (nivel de evidencia C).

3. La implantación de un DCI es un tratamiento eficaz para terminar una TV sostenida en pacientes con función ventricular normal o casi normal y sin cardiopatía estructural, que están recibiendo tratamiento médico ópti-

mo de forma crónica y tienen una expectativa de vida razonable, superior a un año (nivel de evidencia C).

Demografía y presentación de la taquicardia ventricular del tracto de salida

La TV procedente del VD es la forma más común de TV en personas aparentemente sanas, y se asocia a un buen pronóstico cuando no existe una cardiopatía estructural manifiesta^{73,76,93,97,211-221}. Esta forma de TV suele tener una morfología de bloqueo de rama izquierda del haz de His, con eje inferior.

El tratamiento clínico de la TV del TSVD o del TSVI incluye normalmente la utilización de bloqueadores beta y antagonistas de los canales de calcio. Se ha demostrado que los fármacos antiarrítmicos de tipo IC son útiles en la TV del TSVD^{97,214,222-225}. En los pacientes que permanecen sintomáticos, o en aquellos que ha fallado el tratamiento farmacológico, puede considerarse la posibilidad de realizar una ablación con catéter del foco arrítmico en los casos de TV del TSVD.

La llamada TV idiopática del VI puede proceder del TSVI o de los fascículos del sistema de conducción. La TV fascicular izquierda es típicamente reentrante, y puede responder a los bloqueadores beta o a los antagonistas de los canales de calcio.

B. Trastornos electrolíticos

Recomendaciones

Clase I

Las sales de potasio (y magnesio) son útiles para tratar las arritmias ventriculares secundarias a la hipocalcemia (o hipomagnesemia) que puede aparecer como consecuencia de un tratamiento diurético en pacientes con corazones estructuralmente normales (nivel de evidencia B).

Clase IIa

1. Es adecuado mantener la concentración sérica de potasio por encima de 4,0 mmol/l en cualquier paciente con arritmias ventriculares documentadas que pongan en riesgo su vida, y que tenga un corazón estructuralmente normal (nivel de evidencia C).

2. En pacientes con IM agudo se considera razonable mantener la concentración sérica de potasio por encima de 4,0 mmol/l (nivel de evidencia B).

3. En pacientes con un corazón estructuralmente normal las sales de magnesio pueden ser beneficiosas en el manejo de la TV secundaria a toxicidad por digoxina (nivel de evidencia B).

El aumento rápido de la concentración extracelular de potasio, la hipocalcemia (menos de 3,5 mmol) y la hipomagnesemia son factores que se asocian a arritmias ventriculares y MCS en pacientes con corazones estructuralmente normales (algunos de ellos pueden tener defectos subyacentes de los canales iónicos) y en

el contexto de IM agudo²²⁶⁻²⁴⁰. La hipomagnesemia se asocia clásicamente a la TV polimórfica o las *torsades de pointes* que, junto con las arritmias ventriculares que aparecen en el contexto del IM agudo, pueden responder al magnesio intravenoso²⁴¹⁻²⁴⁴. La hipocalcemia, con o sin hipomagnesemia, puede causar arritmias ventriculares en sujetos con hipertensión e IC congestiva (precipitada por el uso de tiacidas y diuréticos de asa)^{227,228,245}, inanición aguda²⁴⁶, toxicidad aguda por alcohol o síndrome de abstinencia, y en sujetos con arritmias ventriculares asociadas a digoxina y otros fármacos antiarrítmicos de clase III de Vaughan Williams^{238,247,248}. Una hipocalcemia significativa puede prolongar el intervalo QT.

C. Agentes físicos y tóxicos

Recomendaciones

Clase I

1. Se recomienda una abstinencia total en el consumo de alcohol en los casos en que se sospecha una correlación entre el consumo de alcohol y las arritmias ventriculares (nivel de evidencia C).

2. Las arritmias ventriculares que ponen en riesgo la vida, y que persisten a pesar de la abstinencia en el consumo de alcohol, deben ser tratadas de la misma forma que se tratan en pacientes con otras enfermedades, incluido el uso de DCI, cuando sea necesario, en pacientes que reciben una medicación óptima de forma crónica y que tienen una expectativa de vida razonable, más de un año (nivel de evidencia C).

La relación entre el consumo de alcohol y la aparición de TV/ MCS es indiscutible; no obstante, la naturaleza exacta de esta relación es controvertida²⁴⁹. Existen estudios que indican que hay una relación de riesgo en forma de J, con un riesgo menor en los individuos con bajo consumo alcohólico (es decir, de 2 a 6 copas por semana), comparado con aquellos que no beben nunca o que lo hacen raramente²⁵⁰, y un riesgo mayor en aquellos que tienen un consumo elevado (más de 3 a 5 copas por día)^{251,252} y hábitos de ingesta masiva ocasional, lo que se conoce como «el síndrome cardíaco de las vacaciones»²⁵³⁻²⁵⁶.

D. Tabaquismo

Recomendaciones

Clase I

1. Debe desaconsejarse enérgicamente el hábito tabáquico en todos los pacientes con sospecha de arritmias ventriculares o con arritmias ventriculares documentadas y/o MCS abortada (nivel de evidencia B).

El consumo de cigarrillos es un factor de riesgo independiente de MCS, independientemente de la exis-

tencia de EC subyacente²⁵⁷⁻²⁶¹. El abandono del tabaquismo reduce significativamente el riesgo de MCS.

E. Lípidos

Recomendaciones

Clase I

El tratamiento con estatinas es beneficioso en pacientes con EC para reducir el riesgo de episodios vasculares, y posiblemente las arritmias ventriculares y la MCS (nivel de evidencia A).

Clase IIb

Se puede considerar la posibilidad de suplementar la dieta con ácidos grasos poliinsaturados n-3 en pacientes con arritmias ventriculares y EC subyacente (nivel de evidencia B).

La asociación de concentración elevada de colesterol total, de lipoproteínas de muy baja densidad (VLDL) o colesterol unido a lipoproteínas de baja densidad (LDL), y colesterol unido a lipoproteínas de alta densidad (HDL) bajo, junto con alta concentración de triglicéridos y apolipoproteína B con un riesgo aumentado de TV/MCS, se debe casi enteramente a una EC concurrente. No se ha investigado el efecto de la reducción de los lípidos en la MCS en prevención primaria, pero puede esperarse una reducción del riesgo relativo de un 30 a un 40% en paralelo a la reducción del riesgo de muerte por EC^{262,263}.

La concentración de ácidos grasos libres o de ácidos grasos no esterificados es también un factor de riesgo independiente de la MCS y del IM no mortal²⁶⁴.

XIX. ARRITMIAS VENTRICULARES Y MCS EN POBLACIONES ESPECÍFICAS

A. Atletas

Recomendaciones

Clase I

1. Se recomienda realizar a los atletas una historia y un examen físico previos a la competición, que incluya la historia familiar de muertes prematuras o MCS y evidencias específicas sobre enfermedades cardiovasculares, como miocardiopatías o anomalías de los canales iónicos (nivel de evidencia C).

2. A los atletas que tengan trastornos del ritmo, cardiopatía estructural, u otros signos o síntomas que hagan sospechar anomalías cardiovasculares, se los debe evaluar como a cualquier otro paciente pero sin pasar por alto la particularidad única de su actividad (nivel de evidencia C).

3. Se debe evaluar cuidadosamente a los atletas que presenten síncope, para intentar descubrir una afección cardiovascular subyacente o un trastorno del ritmo (nivel de evidencia B).

4. Los atletas con síntomas serios deben abandonar la competición mientras se realiza una evaluación completa de las anomalías cardiovasculares (nivel de evidencia C).

Clase IIb

Se debe considerar la posibilidad de realizar en todos los atletas un ECG de 12 derivaciones y posiblemente una ecocardiografía como parte del chequeo de anomalías cardiovasculares previo a la competición.

Normalmente se acepta que el chequeo médico de enfermedades, previo a la competición, debe ser un requerimiento para la autorización a la participación en deportes de competición, pero no existen estándares uniformemente aceptados para este tipo de chequeos.

Las principales causas de MCS en los atletas son la MCH (36%) y las anomalías de las arterias coronarias (19%), la miocardiopatía arritmogénica del VD y la miocarditis.

El chequeo médico de los deportistas es una tarea difícil. La baja incidencia de anomalías hace que el chequeo no sea rentable, aunque un estudio ha indicado que el ECG es más coste-efectivo que la ecocardiografía^{265,266}.

B. Sexo y gestación

Recomendaciones

Clase I

1. Las mujeres gestantes que desarrollan TV hemodinámicamente inestable o FV deben recibir cardioversión o desfibrilación (nivel de evidencia B) (véase la sección XIII).

2. En mujeres gestantes con SQTL que habían tenido síntomas, es beneficioso continuar el tratamiento con bloqueadores beta durante toda la gestación y posteriormente, a menos que existan contraindicaciones importantes (nivel de evidencia C).

Intervalo QT

Típicamente, las mujeres tienen intervalos QT más largos que los hombres, y esta diferencia es más pronunciada con frecuencias cardiacas más lentas. La incidencia tanto de formas congénitas como adquiridas de intervalos QT largos y de las *torsades de pointes* resultantes son más altas en mujeres que en hombres^{197,267}. Las palpitaciones son extremadamente habituales durante la gestación, y diversos estudios han demostrado que puede aparecer un aumento de los síntomas de taquicardia supraventricular (TSV) durante el embarazo²⁶⁸⁻²⁷⁰.

La TV ocurre en ausencia de cardiopatía estructural declarada y puede estar relacionada con una elevación de las catecolaminas²⁷¹. Por lo tanto, estas arritmias pueden ser sensibles a los bloqueadores beta. En las mujeres que comiencen con TV durante las 6 últimas

semanas de gestación o inmediatamente después del parto, se debe descartar la posibilidad de una miocardiopatía posparto²⁷².

Las taquiarritmias ventriculares que potencialmente pueden poner en riesgo la vida deben ser terminadas con cardioversión eléctrica. Se pueden utilizar bloqueadores beta-1 selectivos solos, amiodarona sola (teniendo en cuenta las precauciones sobre los defectos de nacimiento), o en combinación y, cuando sea necesario, la implantación de un DCI, ya que su implante no tiene contraindicaciones sobre gestaciones futuras.

C. Pacientes ancianos

Recomendaciones

Clase I

1. Los pacientes ancianos con arritmias ventriculares deben ser tratados, en general, de la misma forma que los pacientes más jóvenes (nivel de evidencia A).

2. Las dosis y las pautas de titulación de los fármacos antiarrítmicos que se prescriben a los pacientes ancianos deben ser ajustadas a la farmacocinética alterada de este tipo de pacientes (nivel de evidencia C).

Clase III

Los pacientes ancianos con una esperanza de vida menor a un año debido a comorbilidades mayores no deben recibir tratamiento con DCI (nivel de evidencia C).

Las arritmias ventriculares son comunes entre la población anciana y su incidencia aumenta con cardiopatía estructural²⁷³⁻²⁷⁶.

Las arritmias ventriculares complejas suelen presagiar nuevos episodios coronarios mayores y MCS en pacientes con EC y otros tipos de cardiopatía estructural^{277,278}. La incidencia de MCS aumenta con la edad^{279,280}.

El manejo de las arritmias ventriculares y la prevención de la MCS en los pacientes ancianos no difieren apreciablemente de lo recomendado en la población general. A pesar de su demostrada eficacia para reducir la mortalidad de cualquier causa y la MCS, los bloqueadores beta están infrutilizados entre los pacientes ancianos.

Varios estudios clínicos aleatorizados y prospectivos han demostrado la eficacia de los DCI para reducir la MCS en pacientes con EC que tienen un riesgo elevado de MCS (prevención primaria), y en pacientes resucitados de una MCS (prevención secundaria), cuando se comparan con el tratamiento farmacológico antiarrítmico en cualquier grupo de edad^{147,49-51,145,146}.

Todos los estudios que se han citado previamente han incluido un número considerable de pacientes con una edad superior a los 65 años. El análisis de subgru-

pos de los estudios AVID (Antiarrhythmics Versus Implantable Defibrillators) y MADIT II ha demostrado beneficios equivalentes en la implantación de un DCI entre pacientes jóvenes y ancianos^{49,51}.

Varios estudios observacionales han demostrado que la estrategia invasiva para el manejo de pacientes con arritmias ventriculares que ponen en riesgo la vida produce el mismo beneficio en pacientes ancianos y en jóvenes²⁸¹⁻²⁸³. Los pacientes muy mayores, con múltiples comorbilidades y una esperanza limitada de vida, no son candidatos apropiados para el tratamiento con un DCI, incluso si reúnen los criterios estándar.

D. Pacientes pediátricos

Recomendaciones

Clase I

1. Se debe implantar un DCI en pacientes pediátricos que han sobrevivido a un paro cardiaco, cuando la búsqueda exhaustiva de la causa que se debe corregir es negativa y los pacientes están recibiendo medicación óptima de forma crónica, y tienen una expectativa de vida razonable, con una supervivencia superior a un año con una buena capacidad funcional (nivel de evidencia C).

2. Debe realizarse una evaluación hemodinámica y EF en el paciente joven con TV sostenida sintomática (nivel de evidencia C).

3. Está indicada la implantación de un DCI junto con tratamiento farmacológico en pacientes pediátricos de alto riesgo con una base genética (defectos de los canales iónicos o miocardiopatía) tanto para la MCS como para las arritmias ventriculares sostenidas. A la hora de tomar la decisión de implantar un DCI en un niño se debe tener en cuenta el riesgo de MCS asociado a la enfermedad, el potencial beneficio equivalente del tratamiento médico, así como el riesgo de mal funcionamiento del dispositivo, infección o fallo del electrodo, y debe existir una expectativa de vida razonable, con una supervivencia superior a un año con una buena capacidad funcional (nivel de evidencia C).

Clase IIa

1. La implantación de un DCI es una opción razonable en pacientes pediátricos con arritmias ventriculares sostenidas espontáneas asociadas a deterioro de la función ventricular (FEVI del 35% o menor), que reciben tratamiento médico óptimo de forma crónica y tienen una expectativa de vida razonable, con una supervivencia superior a un año con una buena capacidad funcional (nivel de evidencia B).

2. La ablación puede ser útil en pacientes pediátricos con TV septal sintomática o del tracto de salida que es resistente al tratamiento farmacológico, o cuando el paciente es intolerante a la medicación o no desea tomar fármacos (nivel de evidencia C).

Clase III

1. No está recomendado el tratamiento farmacológico de los CVP aislados en los pacientes pediátricos (nivel de evidencia C).

2. La digoxina o el verapamilo no deben utilizarse en el tratamiento de la taquicardia sostenida en niños cuando no se ha excluido del diagnóstico la posibilidad de TV (nivel de evidencia C).

3. No está indicada la ablación en pacientes jóvenes con TVNS asintomática y función ventricular normal (nivel de evidencia C).

La incidencia de MCS debida a enfermedad cardiovascular es significativamente más baja en pacientes pediátricos que en pacientes adultos.

Se han identificado varios grupos de pacientes jóvenes que presentan un riesgo más elevado de MCS que la población general. Estos grupos incluyen a pacientes con cardiopatías congénitas, anomalías en las arterias coronarias, miocardiopatías y diagnóstico primario de arritmias, como el SQT²⁸⁴. Las arritmias ventriculares sostenidas pueden darse también en niños, comúnmente en forma de ritmo idioventricular acelerado. Se han descrito FV y MCS entre estos niños, sobre todo después de la administración de digoxina intravenosa o verapamilo por un presunto diagnóstico de TSV sostenida^{285,286}. Una vez superado el primer año de vida, la mayor parte de los niños con ectopia compleja o TV hemodinámicamente bien tolerada parecen tener un buen pronóstico^{287,288}.

Todavía no se ha definido el papel y el beneficio que tiene la implantación de un DCI para la prevención de la MCS en niños con disfunción ventricular avanzada. En niños más mayores y en adolescentes, se puede considerar la posibilidad de una implantación profiláctica de un DCI, según los datos que se derivan de los estudios clínicos aleatorizados realizados con pacientes adultos que presentan características similares^{8,42}.

E. Pacientes con desfibriladores-cardioversores implantables

Recomendaciones

Clase I

1. Los pacientes que lleven un DCI implantado tienen que recibir un seguimiento regular y un análisis del estado del dispositivo (nivel de evidencia C).

2. Los DCI implantados deben ser programados para obtener una sensibilidad y especificidad óptimas (nivel de evidencia C).

3. Se deben tomar medidas para minimizar el riesgo de tratamiento inapropiado por el DCI (nivel de evidencia C).

4. Los pacientes con un DCI implantado que presentan TV incesante deben ser hospitalizados para su manejo (nivel de evidencia C).

Clase IIa

1. La ablación con catéter puede ser útil en pacientes con un DCI implantado que sufran TV incesante o frecuentemente recurrente (nivel de evidencia B).

2. Desde el punto de vista diagnóstico y terapéutico puede ser útil el estudio electrofisiológico en los casos de pacientes que sufran un tratamiento inadecuado por el DCI (nivel de evidencia C).

La implantación de un DCI no reduce, por sí misma, la incidencia de arritmias, aunque el paciente está protegido de las consecuencias de estas arritmias.

La TSV puede desencadenar la acción del DCI debido a que cumple los criterios programados para la detección de TSV o ventricular. La fibrilación auricular es la arritmia culpable más frecuente.

Los DCI de doble cámara proporcionan un diagnóstico auricular mejorado al grabar los electrocardiogramas auriculares locales, la regularidad de las señales auriculares y la duración de los ciclos.

La alta concentración de fármacos debida a sobredosis o a interacciones farmacológicas aumenta, generalmente, el riesgo de arritmias inducidas por fármacos. En la tabla 8 se enumeran ejemplos de interacciones farmacológicas que pueden causar arritmias.

F. Toxicidad por digitálicos

Recomendaciones

Clase I

Se recomienda la administración de un anticuerpo antidigitálico en pacientes con arritmias ventriculares sostenidas, bloqueo AV avanzado y/o asistolia, que se consideren debidos a toxicidad por digitálicos (nivel de evidencia A).

Clase IIa

1. Los pacientes que presentan una ligera toxicidad cardiaca mientras están tomando digitálicos (como, por ejemplo, latidos ectópicos aislados) deben someterse a un reconocimiento, monitorización continua del ritmo cardiaco, supresión del tratamiento con digitálicos, restauración de las concentraciones electrolíticas normales (incluido un potasio sérico mayor de 4 mmol/l) y oxigenación (nivel de evidencia C).

2. Es una opción razonable administrar magnesio o realizar estimulación eléctrica en pacientes que toman digitálicos y presentan toxicidad severa (arritmias ventriculares sostenidas, bloqueo AV avanzado y/o asistolia) (nivel de evidencia C).

Clase IIb

Se puede considerar la posibilidad de realizar diálisis en pacientes con hipercalemia que están tomando digitálicos y presentan toxicidad severa (arritmias ventriculares sostenidas, bloqueo AV avanzado y/o asistolia) (nivel de evidencia C).

Clase III

No se recomienda el tratamiento con lidocaína o fenitoina en pacientes que toman digitálicos y presentan toxicidad severa (arritmias ventriculares sostenidas, bloqueo AV avanzado y/o asistolia) (nivel de evidencia C).

Algunas arritmias son típicas: aumento de la automaticidad auricular, ventricular o de la unión AV (con latidos ectópicos o taquicardia), combinada a menudo con bloqueo AV.

En los casos leves, el manejo incluye la retirada del fármaco, la monitorización del ritmo y el mantenimiento de las concentraciones séricas normales de potasio. Ocasionalmente puede ser necesaria la estimulación eléctrica. En casos de intoxicación más graves (concentración sérica de digoxina por encima de 4 a 5 ng/ml, y con arritmias importantes), el tratamiento de elección son los anticuerpos Fab específicos para la digoxina²⁹⁰.

G. Síndrome de QT largo inducido por fármacos

Recomendaciones

Clase I

En pacientes con SQTL inducido por fármacos, está indicada la retirada del fármaco causante de la arritmia (nivel de evidencia A).

Clase IIa

1. Puede ser adecuado administrar sulfato magnésico intravenoso en pacientes que están tomando fármacos que prolongan el intervalo QT y que presentan algunos episodios de *torsades de pointes* en los que el intervalo QT permanece largo (nivel de evidencia B).

2. Es adecuado realizar estimulación auricular o ventricular, o administrar isoproterenol, en pacientes que están tomando fármacos que prolongan el intervalo QT y que presentan episodios recurrentes de *torsades de pointes* (nivel de evidencia B).

Clase IIb

Es una opción razonable proceder a una repleción de potasio hasta 4,5 a 5 mmol/l en pacientes que están tomando fármacos inductores de la prolongación del intervalo QT, y que presentan algunos episodios de *torsades de pointes* en los que el intervalo QT permanece largo (nivel de evidencia C).

La prolongación marcada del intervalo QT, que a menudo se acompaña de una TV polimórfica morfológicamente distintiva como *torsades de pointes*, ocurre en el 1-10% de los pacientes que están recibiendo fármacos antiarrítmicos que prolongan el intervalo QT, y es mucho más rara en pacientes que reciben tratamiento con fármacos «no cardiovasculares» que tienen el potencial de prolongar el intervalo QT. En la tabla 9 se

TABLA 8. Interacciones farmacológicas que causan arritmias

Fármaco	Fármaco que produce interacción	Efecto
Aumento de la concentración del fármaco arritmogénico		
Digoxina	Algunos antibióticos	Algunos antibióticos pueden aumentar la biodisponibilidad de la digoxina al eliminar la flora intestinal que metaboliza la digoxina. Nota: algunos antibióticos interfieren también con la glucoproteína P (que se expresa en el intestino y otros sitios), otro efecto que puede aumentar la concentración de digoxina
Digoxina	Amiodarona	Aumenta la biodisponibilidad de digoxina, reduce la excreción biliar y renal debido a una inhibición de la glucoproteína P
	Quinidina Verapamilo Ciclosporina Itraconazol Eritromicina	Toxicidad por digoxina
Quinidina Cisaprida Terfenadina, astemizol	Ketoconazol Itraconazol Eritromicina ^a Claritromicina	Aumento de la concentración del fármaco
	Algunos antagonistas del calcio ^a Algunos inhibidores de proteasas del VIH (especialmente ritanovir)	
Bloqueadores beta, propafenona	Quinidina (incluso dosis ultrabajas) Fluoxetina	Aumento del bloqueo beta Aumento del bloqueo beta
Flecainida	Algunos antidepresivos tricíclicos	Aumento de efectos adversos Reducción de la analgesia (por fallo en la biotransformación al metabolito activo morfina)
Dofetilida	Verapamilo Cimetidina Trimetoprima Ketoconazol Megestrol	Aumento de la concentración plasmática de dofetilida por inhibición de la excreción renal
Disminución de la concentración del fármaco arritmogénico		
Digoxina	Antiácidos Rifampicina	Disminución del efecto de la digoxina por reducción de su absorción Aumento de la actividad de la glucoproteína P
Quinidina, mexiletina	Rifampicina, barbitúricos	Inducción del metabolismo de fármacos
Actividad farmacológica sinérgica que causa arritmias		
Antiarrítmicos que prolongan el intervalo QT Bloqueadores beta	Diuréticos Amiodarona, clonidina, digoxina, diltiazem, verapamilo	Aumento del riesgo de <i>torsades de pointes</i> debido a hipotasemia inducida por diuréticos Bradycardia cuando se usan combinados
Digoxina	Amiodarona, bloqueadores beta, clonidina, diltiazem, verapamilo	
Verapamilo	Amiodarona, bloqueadores beta, clonidina, digoxina, diltiazem	
Diltiazem	Amiodarona, bloqueadores beta, clonidina, digoxina, verapamilo	
Clonidina	Amiodarona, bloqueadores beta, digoxina, diltiazem, verapamilo	
Amiodarona	Bloqueadores beta, clonidina, digoxina, diltiazem, verapamilo	
Sildenafil	Nitratos	Vasodilatación aumentada y persistente; riesgo de isquemia miocárdica

^aPueden acumularse hasta concentraciones tóxicas con la administración combinada de fármacos inhibidores como el ketoconazol. Datos obtenidos de Roden et al²⁸⁹.

TABLA 9. Ejemplos de fármacos que causan torsades de pointes^a

Frecuentes (más del 1%; en algunas circunstancias se recomienda hospitalización para la monitorización durante el inicio del tratamiento)

Disopiramida
Dofetilida
Ibutilida
Procainamida
Quinidina
Sotalol
Ajmalina

Menos frecuente

Amiodarona
Trióxido de arsénico
Bepridil
Cisaprida
Antiinfecciosos: claritromicina, eritromicina, halofantrina, pentamidina, esparfloxacina
Antieméticos: domperidona, droperidol
Antipsicóticos: clorpromazina, haloperidol, mesoridazina, thioridazina, pimocida
Fármacos de dependencia opioidea: metadona

^aVéase www.torsades.org para una actualización del listado. Adaptado con permiso de Roden²⁹⁴.

Tabla 10. Factores de riesgo para el desarrollo de torsades de pointes inducidas por fármacos

Sexo femenino
Hipopotasemia
Bradycardia
Conversión reciente de una fibrilación auricular
Insuficiencia cardiaca congestiva
Tratamiento con digitálicos
Concentraciones farmacológicas altas (excepción: quinidina), a menudo por interacciones farmacológicas
Velocidad rápida en la administración de fármacos intravenosos
Prolongación del intervalo QT basal
Arritmia ventricular
Hipertrofia ventricular izquierda
Síndrome de QT largo congénito
Ciertos polimorfismos del ADN
Hipomagnesemia severa
Uso concomitante de 2 o más fármacos que prolongan el intervalo QT
Combinación de fármacos que prolongan el intervalo QT con su inhibidor metabólico

Adaptado con permiso de Roden²⁹⁴.

enumeran los fármacos que, en general, se reconoce que tienen el potencial de prolongar el intervalo QT. Se puede encontrar una lista actualizada en las direcciones de internet www.torsades.org y www.qtdrugs.org.

Los intervalos QT, no corregidos por la frecuencia cardiaca, son normalmente mayores de 500 ms, las ondas U prominentes son comunes, y la prolongación QTU marcada sólo es evidente en los latidos pospauza. En la tabla 10 se enumeran los principales factores de

riesgo para las *torsades de pointes* inducidas por fármacos; a menudo hay más de un factor de riesgo. Los fármacos pueden poner en evidencia un SQTl congénito subclínico; además, algunos estudios han demostrado la implicación de variantes de ADN más comunes (polimorfismos, con frecuencias que varían hasta un 15% en algunas poblaciones)^{291,292}.

El magnesio intravenoso puede suprimir los episodios de *torsades de pointes* sin acortar necesariamente el intervalo QT, incluso cuando el magnesio sérico es normal²⁹³. La estimulación eléctrica temporal es muy eficaz en el manejo de *torsades de pointes* recurrentes después de la repleción de potasio y la suplementación con magnesio.

H. Toxicidad debida a antagonistas de los canales de sodio

Recomendaciones

Clase I

En pacientes con toxicidad debida a antagonistas de los canales de sodio, está indicada la supresión del tratamiento con el agente causante (nivel de evidencia A).

Clase IIa

1. Puede ser útil la interrupción del fármaco, la reprogramación del marcapasos o la recolocación de los electrodos en pacientes que están tomando antagonistas de los canales de sodio y que presentan umbrales elevados de desfibrilación o que requieren estimulación eléctrica (nivel de evidencia C).

2. En pacientes que están tomando antagonistas de los canales de sodio y que presentan flúter auricular con una conducción AV de 1:1, puede ser una opción razonable retirar el agente causante. Si se tiene que continuar con el tratamiento farmacológico, puede ser eficaz administrar diltiazem, verapamilo o un bloqueador beta para bloquear el nodo AV, o realizar una ablación del flúter auricular (nivel de evidencia C).

Clase IIb

Se puede considerar la opción de administrar un bloqueador beta y un bolo de sodio en pacientes que están tomando antagonistas de los canales de sodio cuando la taquicardia se vuelve más frecuente o es más difícil de cardiovertir (nivel de evidencia C).

En la tabla 11 se enumeran las arritmias causadas por los fármacos antagonistas de los canales de sodio. Los fármacos antiarrítmicos son los desencadenantes más comunes, aunque otros agentes, principalmente los antidepressivos tricíclicos y la cocaína, pueden producir parte de su toxicidad a través de estos mecanismos. En los grandes estudios clínicos, los fármacos antagonistas de los canales de sodio producen una mortalidad más elevada entre los pacientes convalecientes de un IM.

TABLA 11. Síndromes de arritmias inducidas por fármacos y su manejo

Fármacos	Contexto clínico	Manejo ^a
Digitálicos	Toxicidad cardiaca leve (sólo arritmias aisladas) Toxicidad severa: arritmias ventriculares sostenidas; bloqueo auriculoventricular avanzado; asistolia	Anticuerpos antidigitálicos Estimulación eléctrica Diálisis para la hiperpotasemia
Fármacos que prolongan el intervalo QT	<i>Torsades de pointes</i> : pocos episodios, QT permanece largo <i>Torsades de pointes</i> recurrentes	Sulfato magnésico i.v. (MgSO ₄) Repleción de potasio (K ⁺) a 4,5-5 mEq/l Estimulación eléctrica ventricular Isoproterenol
Antagonistas de los canales de sodio	Se requiere desfibrilación elevada o estimulación eléctrica <i>Flutter</i> auricular con conducción auriculoventricular 1:1 TV (más frecuente; difícil de cardiovertir) Síndrome de Brugada	Interrupción del tratamiento; recolocar electrodos Diltiazem, verapamilo, bloqueador beta i.v. Bloqueador beta; sodio Interrupción del tratamiento; tratar la arritmia

^aSiempre incluye un reconocimiento, monitorización continua del ritmo cardíaco, retirada del fármaco causal, restauración de normalidad electrolítica (incluido el potasio sérico por encima de 4 mEq/l) y oxigenación. El orden que se muestra no significa que tenga que ser la mejor secuencia cuando se enumera más de un tratamiento.

Algunas anécdotas clínicas o experimentos con animales indican que la administración de sodio, en forma de cloruro sódico o bicarbonato sódico, puede ser eficaz en revertir la TV con conducción lenta o frecuente o resistente a la cardioversión^{295,296}. Los bloqueadores beta también se han utilizado con éxito²⁹⁷.

I. Sobredosis por antidepresivos tricíclicos

Los antidepresivos tricíclicos ocupan el segundo lugar, después de los analgésicos, como los causantes de toxicidad grave por sobredosis. Las manifestaciones cardiacas más habituales incluyen la taquicardia sinusal, la prolongación de los intervalos PR y QRS y, ocasionalmente, la aparición de un ECG con características similares a las del síndrome de Brugada²⁹⁸.

La duración del intervalo QRS puede acortarse en los animales de experimentación y en humanos mediante la administración de bolos de bicarbonato sódico o cloruro sódico²⁹⁹. Entre los agentes antipsicóticos que se sabe que producen una prolongación marcada del intervalo QT y la aparición de *torsades de pointes* están la tioridazina y el haloperidol.

J. Otros tipos de toxicidad inducida por fármacos

Recomendaciones

Clase I

1. Se debe evitar las dosis altas intermitentes y las dosis acumulativas que excedan la concentración recomendada en pacientes que están tomando antraciclina como la doxorubicina (nivel de evidencia B).

2. Todos los pacientes que están siendo tratados con 5-fluorouracilo deben recibir una supervisión estrecha e interrupción inmediata de la infusión si ocurren sín-

tomas o signos de isquemia miocárdica. Se debe evitar la reanudación del tratamiento con 5-fluorouracilo en estos pacientes (nivel de evidencia C).

3. Los pacientes con cardiopatía conocida tienen que someterse a una evaluación cardiaca completa, que incluya ecocardiografía, que debe realizarse antes del uso de antraciclina como la doxorubicina, y se debe considerar la posibilidad de realizar un seguimiento regular a largo plazo (nivel de evidencia C).

La toxicidad por antraciclina es dependiente de la dosis, y son las dosis altas intermitentes y las dosis acumulativas altas las que aumentan el riesgo de miocardiopatía y arritmias letales^{300,301}. Los factores de riesgo son la edad joven, el sexo femenino y el uso de trastuzumab^{300,302-304}. Esta forma de miocardiopatía puede presentarse de manera aguda poco después del tratamiento, a los pocos meses del tratamiento (forma subaguda) o aparecer muchos años más tarde^{301,305-311}.

El 5-fluorouracilo causa arritmias letales y potencialmente fatales independientemente de la EC subyacente durante el período agudo de infusión, la mayoría de ellas durante la primera administración³¹². Se recomienda la monitorización cardiaca durante el período de infusión, especialmente la primera vez, en todos los pacientes que reciban tratamiento con 5-fluorouracilo.

La cocaína puede bloquear lentamente los canales de sodio, y también puede provocar la prolongación del intervalo QT (bloqueo de I_{Kr}). Las arritmias que se asocian a la ingestión de cocaína son taquicardias de complejo ancho que indican bloqueo del canal de sodio (y que responden a la infusión de sodio) y *torsades de pointes*. La cocaína también produce otras complicaciones cardiovasculares que pueden conducir a la aparición de arritmias, especialmente miocarditis y espasmo coronario.

APÉNDICE 1. Relación del autor con la industria en las guías de práctica clínica sobre el manejo de pacientes con arritmias ventriculares y la prevención de la muerte súbita cardiaca del ACC/AHA/ESC 2006

Miembro del comité	Beca de investigación	Oficina de ponentes	Propiedad de acciones	Comité de dirección	Miembro consultor/asesor
Martin Borggreffe, MD	Medtronic Inc.	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Procter & Gamble Impulse Dynamics Synecor
Alfred E. Buxton, MD	Medtronic Inc. Guidant Corp. St. Jude Medical Pfizer Inc.	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Medtronic Inc. General Electric
A. John Camm, MD	St. Jude Medical Medtronic Inc. Vitatron	St. Jude Medical Medtronic Inc. Vitatron	Cameron Health (pequeño número de acciones, < 5.000 \$)	Ninguna	Vitatron St. Jude Medical Procter & Gamble Servier GlaxoSmithKline Guidant Corp. Wyeth Johnson & Johnson Sanofi-Aventis Cardiome Astellas Cryocor Point CV Therapeutics Inc. Aventis Inc. CV Therapeutics Inc.
Bernard R. Chaitman, MD	Pfizer Inc. Aventis Inc. Berlex Procter & Gamble CV Therapeutics Inc.	Pfizer Inc. Merck Inc.	Ninguna	Ninguna	
Martin Fromer, MD Gabriel Gregoratos, MD	Ninguna Ninguna	Ninguna Pfizer Inc.	Ninguna Ninguna	Ninguna Ninguna	Ninguna CV Therapeutics Inc. GlaxoSmithKline Medtronic Inc. CV Therapeutics Inc.
George J. Klein, MD Arthur J. Moss, MD	Ninguna Guidant Corp. Medtronic Inc.	Ninguna Ninguna	Ninguna Ninguna	Cryocath Technologies Ninguna	
Robert J. Myerburg, MD	Ninguna	Berlex Procter & Gamble Guidant Corp. Reliant pharmaceuticals Ninguna	Ninguna	Ninguna	Berlex Procter & Gamble Reliant Pharmaceuticals Medifacts Corp. Pfizer Inc. CV Therapeutics Inc. Guidant Corp. Medtronic Inc.
Silvia G. Priori, MD	Medtronic Inc.	Ninguna	Ninguna	Ninguna	

(Continúa)

APÉNDICE 1. Relación del autor con la industria en las guías de práctica clínica sobre el manejo de pacientes con arritmias ventriculares y la prevención de la muerte súbita cardíaca del ACC/AHA/ESC 2006 (continuación)

Miembro del comité	Beca de investigación	Oficina de ponentes	Propiedad de acciones	Comité de dirección	Miembro consultor/asesor
Miguel A. Quinones, MD Dan M. Roden, MD	Ninguna Investigador con colegas que tiene becas de Medtronic Inc., St. Jude Medical, no recibe remuneración de estas becas	Ninguna Ninguna	Ninguna Sin acciones con valor superior a 10.000 \$	Ninguna Ninguna	Procter & Gamble Abbott Alza Aripida Astra-Zeneca Bristol-Myers Squibb EBR Systems First Genetic Trust Lexicon Lundbeck Medtronic Inc. Merck Inc. NPS Pharmaceuticals Novartis Pfizer Inc. Johnson & Johnson GlaxoSmithKline CV Therapeutics Inc. Genzyme Sanofi-Synthelabo Groupe Solvay Pharmaceuticals Thornton Medical Wyeth Yamanouchi General Electric Ninguna
Michael J. Silka, MD Cynthia M. Tracy, MD	Ninguna Medtronic Inc. Guidant Corp.	Ninguna Ninguna	Ninguna Ninguna	Ninguna Ninguna	Michael Marcus and Associates Science Partners, LLC, limited partner GMP Companies Inc. Medtronic Inc. Aderis Pharmaceuticals Inc. Terumo Cardiovascular Systems Corp. Life Sentry CV Therapeutics Inc. Burrill and Company Genzyme Cardiofocus Solvay Pharmaceuticals Physical Logic
Douglas P. Zipes, MD	Medtronic Inc.	Ninguna	MVMD	Ninguna	

Esta tabla muestra las relaciones relevantes de los autores de las Guías con la industria, de las que se tuvo información verbal en la reunión inicial del Comité de Redacción en mayo de 2003, que se han actualizado durante todas las reuniones y conferencias del Comité de Redacción. No se refleja ninguna relación actual o potencial en el momento de la publicación.

APÉNDICE 2. Relaciones de los revisores externos con la industria en las Guías de Práctica Clínica para el Manejo de los Pacientes con Arritmias Ventriculares y la Prevención de la muerte súbita cardiaca de ACC/AHA/ESC 2006

Miembro del comité	Representación	Beca de investigación	Oficina de ponentes	Propiedad de acciones	Comité de dirección	Miembro consultor/asesor
John Di Marco	Revisor Oficial-AHA	Guidant	Guidant	Ninguna	Ninguna	Novartis
John Field	Revisor Oficial-AHA	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna
Bruce Lindsay	Revisor Oficial-ACCF Consejo de Administración	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Guidant Medtronic
Richard L. Page	Revisor oficial-ACC/AHA Grupo de Trabajo sobre Guías de Práctica Clínica	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Procter & Gamble (no muy activo, menos de 10.000 \$ en los últimos 2 años) Ninguna
Karl Stajduhar	Revisor oficial-ACCF Comité de Gobernadores	Sanofi	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna
Elliott M. Antman	Revisor del contenido-ACC/AHA Grupo de Trabajo sobre Guías de Práctica Clínica	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna
Angelo Auricchio	Revisor del contenido-ESC	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna
Jean-Jacques Blanc	Revisor del contenido-ESC	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna
Guenther Breithardt	Revisor del contenido-ESC	Guidant Medtronic Biotran	Guidant Medtronic	Ninguna	Ninguna	Guidant Abbott Medtronic
Mark Carlson	Revisor del contenido-ACCF Comité de EF Clínica	Ninguna	Ninguna	Atricure	Ninguna	Johnson & Johnson Atricure Cameron Health
Paolo Della Bella	Revisor del contenido-ESC	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna	St. Jude Medical
Andrew Epstein	Revisor del contenido-ACC/AHA/HRS Guías sobre Marcapasos	Guidant Medtronic St. Jude Medical Ninguna	Guidant Medtronic St. Jude Medical Ninguna	Ninguna Ninguna	Ninguna Ninguna	St. Jude Medical St. Jude Medical Ninguna Ninguna
Sharon Hunt	Revisor del contenido-ACC/AHA HF Guías, Grupo de Trabajo del ACC/AHA sobre Guías de Práctica Clínicas	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna
Guillaume Jondeau	Revisor del contenido-ESC	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna
Alan Kadish	Revisor del contenido- Revisor individual	St. Jude Medical	St. Jude Medical	Medtronic St. Jude Medical	Ninguna Ninguna	Ninguna Ninguna
Cecilia Linde	Revisor del contenido-ESC	Medtronic	Ninguna	Ninguna	Ninguna	St. Jude Medical
Jonathan Linder	Revisor del contenido-ACCF Grupo de Trabajo sobre Documentos Clínicos de Consenso de Expertos	Ninguna	Ninguna	Ninguna Targeson	Ninguna Ninguna	Ninguna

(Continúa)

APÉNDICE 2. Relaciones de los revisores externos con la industria en las Guías de Práctica Clínica para el Manejo de los Pacientes con Arritmias Ventriculares y la Prevención de la muerte súbita cardiaca de ACC/AHA/ESC 2006 (continuación)

Miembro del comité	Representación	Beca de investigación	Oficina de ponentes	Propiedad de acciones	Comité de dirección	Miembro consultor/asesor
Christine Albert	Revisor del contenido-AHA, ECG y Comité de Arritmias	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna
Carina Blomstrom-Lundquist	Revisor del contenido-ESC, Guías de Arritmias supraventriculares del ACC/AHA/ESC	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna
Ali Oto	Revisor del contenido-ESC	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna
Alexander Parkomenko	Revisor del contenido-ESC	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna
Richard Sutton	Revisor del contenido-ESC	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna
Josep Brugada Terradellas	Revisor del contenido-ESC	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna
Panos Vardas	Revisor del contenido-ESC	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna
Sami Viskin	Revisor del contenido-ESC	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna
David Wilber	Revisor del contenido-Revisor individual	Biosense/Webster BAND Guidant Medtronic St. Jude Medical	Medtronic	Ninguna	Ninguna	Biosense/Webster Guidant
Antonio Zaza	Revisor del Contenido-ESC	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna
L. Brent Mitchell	Revisor de la Organización-HRS	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna
Thomas Munger	Revisor de la Organización-HRS	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna

Esta tabla muestra las relaciones relevantes de los revisores de estas Guías con la industria, que se pusieron de manifiesto en el momento de revisarlas. No refleja necesariamente una relación con la industria en el momento de la publicación.

La participación en el proceso de revisión no implica la aprobación del documento. Los nombres se enumeran por orden alfabético dentro de cada categoría de revisión.

APÉNDICE 3. Acrónimos y abreviaturas de arritmias ventriculares y muerte súbita cardiaca

AMIOVERT:	Amiodarone Versus Implantable Cardioverter-Defibrillator
AV:	auriculoventricular
AVID:	Antiarrhythmics Versus Implantable Defibrillators
CABG Patch Trial:	Coronary Artery Bypass Graft Patch Trial
CASH:	Cardiac Arrest Study Hamburg
CVP:	complejo ventricular prematuro
DCI:	desfibrilador-cardioversor implantable
DAE:	desfibrilador automático externo
DEFINITE:	Defibrillators in Nonischemic Cardiomyopathy Treatment Evaluation
EC:	enfermedad coronaria
ECG:	electrocardiograma
EF:	electrofisiológico
FE:	fracción de eyección
FEVI:	fracción de eyección ventricular izquierda
FV:	fibrilación ventricular
IC:	insuficiencia cardiaca
IM:	infarto de miocardio
MADIT II:	Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial II
MCH:	miocardiopatía hipertrófica
MCD:	miocardiopatía dilatada
MCS:	muerte cardiaca súbita
MUSTT:	Multicenter UnSustained Tachycardia Trial
NYHA:	New York Heart Association
RMI:	imagen por resonancia magnética
SCA:	síndromes coronarios agudos
SCD-HeFT:	Sudden Cardiac Death in Heart Failure Trial
SCN5A:	gen cardiaco del canal de sodio
SPECT:	tomografía computarizada por emisión monofotónica
SQTL:	síndrome de QT largo
TC:	tomografía computarizada
TSV:	taquicardia supraventricular
TSVD:	tracto de salida de ventrículo derecho
TSVI:	tracto de salida de ventrículo izquierdo
TV:	taquicardia ventricular
TVNS:	taquicardia ventricular no sostenida
VD:	ventrículo derecho
VI:	ventrículo izquierdo

XX. CONCLUSIONES

La MCS sigue siendo la principal causa de mortalidad en todos los países desarrollados. Este documento intenta, mediante una aproximación basada en la evidencia, resumir la última información disponible sobre este problema, intentando en la medida de lo posible proporcionar recomendaciones consistentes con los documentos previos. No obstante, es importante recalcar que este campo está en continua evolución, y que, sin duda, las recomendaciones van a ir cambiando a medida que aprendamos más acerca de este problema. La larga lista de referencias sirve como indicación de la gran cantidad de trabajos de investigación que ya se están llevando a cabo sobre MCS y, sin lugar a dudas, esta lista

seguirá creciendo en el futuro. Es crítico que se realicen actualizaciones de esta información cuando sea oportuno para poder ofrecer los cuidados necesarios a los pacientes que se encuentren en riesgo de MCS.

BIBLIOGRAFÍA

- Gregoratos G, Abrams J, Epstein AE, et al. ACC/AHA/NASPE 2002 guideline update for implantation of cardiac pacemakers and antiarrhythmia devices: summary article: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (ACC/AHA/NASPE Committee to Update the 1998 Pacemaker Guidelines). *Circulation*. 2002;106:2145-61.
- Antman EM, Anbe DT, Armstrong PW, et al. ACC/AHA guidelines for the management of patients with ST-elevation myocardial infarction: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee to Revise the 1999 Guidelines for the Management of patients with acute myocardial infarction). *J Am Coll Cardiol*. 2004;44:E1-211.
- Priori SG, Aliot E, Blomstrom-Lundqvist C, et al. Task Force on Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*. 2001;22:1374-450.
- Priori SG, Aliot E, Blomstrom-Lundqvist C, et al. Update of the guidelines on sudden cardiac death of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*. 2003;24:13-5.
- Swedberg K, Cleland J, Dargie H, et al. Executive summary of the guidelines for the diagnosis and treatment of chronic heart failure: the Task Force for the Diagnosis and Treatment of Chronic Heart Failure of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*. 2005;26:1115-40.
- Hunt SA. ACC/AHA 2005 guideline update for the diagnosis and management of chronic heart failure in the adult: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Update the 2001 Guidelines for the Evaluation and Management of Heart Failure). *J Am Coll Cardiol*. 2005;46:e1-82.
- Buxton AE. A report of the American College of Cardiology Task Force on Clinical Data Standards (Electrophysiology Writing Committee). Manuscript in preparation.
- 7a. Poole JE, Bardy GH, Sudden Cardiac Death. En: Zipes DP, Jalife J, editors. *Cardiac Electrophysiology: From Cell to Bedside*. 3rd ed. Philadelphia, PA: W.B. Saunders Company; 2000. p. 615-40.
- Bardy GH, Lee KL, Mark DB, et al. Amiodarone or an implantable cardioverter-defibrillator for congestive heart failure. *N Engl J Med*. 2005;352:225-37.
- Gillum RF. Sudden coronary death in the United States: 1980-1985. *Circulation*. 1989;79:756-65.
- Escobedo LG, Zack MM. Comparison of sudden and nonsudden coronary deaths in the United States. *Circulation*. 1996;93:2033-6.
- Zheng ZJ, Croft JB, Giles WH, et al. Sudden cardiac death in the United States, 1989 to 1998. *Circulation*. 2001;104:2158-63.
- Cobb LA, Fahrenbruch CE, Olsufka M, Copass MK. Changing incidence of out-of-hospital ventricular fibrillation, 1980-2000. *JAMA*. 2002;288:3008-13.
- American Heart Association; Heart Disease and Stroke Statistics-2005 Update. 2004: Dallas, TX: American Heart Association; 2004.
- Myerburg RJ, Kessler KM, Castellanos A. Sudden cardiac death: epidemiology, transient risk, and intervention assessment. *Ann Intern Med*. 1993;119:1187-97.
- Kuller L, Lilienfeld A, Fisher R. An epidemiological study of sudden and unexpected deaths in adults. *Medicine (Baltimore)*. 1967;46:341-61.

16. De Vreede-Swagemakers JJ, Gorgels AP, Dubois-Arbouw WI, et al. Out-of-hospital cardiac arrest in the 1990's: a population-based study in the Maastricht area on incidence, characteristics and survival. *J Am Coll Cardiol.* 1997;30:1500-5.
17. Gillum RF. Geographic variation in sudden coronary death. *Am Heart J.* 1990;119:380-9.
18. Myerburg RJ. Sudden cardiac death: exploring the limits of our knowl-edge. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2001;12:369-81.
19. Huikuri HV, Castellanos A, Myerburg RJ. Sudden death due to cardiac arrhythmias. *N Engl J Med.* 2001;345:1473-82.
20. Braunwald E. Shattuck lecture –cardiovascular medicine at the turn of the millennium: triumphs, concerns, and opportunities. *N Engl J Med.* 1997;337:1360-9.
21. Myerburg RJ, Mitrani R, Interian A Jr, Castellanos A. Interpretation of outcomes of antiarrhythmic clinical trials: design features and population impact. *Circulation.* 1998;97:1514-21.
22. Gibbons RJ, Balady GJ, Bricker JT, et al. ACC/AHA 2002 guideline update for exercise testing: summary article: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee to Update the 1997 Exercise Testing Guidelines). *J Am Coll Cardiol.* 2002;40:1531-40.
23. Jouven X, Zureik M, Desnos M, et al. Long-term outcome in asymptomatic men with exercise-induced premature ventricular depolarizations. *N Engl J Med.* 2000;343:826-33.
24. Frolkis JP, Pothier CE, Blackstone EH, et al. Frequent ventricular ectopy after exercise as a predictor of death. *N Engl J Med.* 2003;348:781-90.
25. Huikuri HV, Makikallio TH, Raatikainen MJ, et al. Prediction of sudden cardiac death: appraisal of the studies and methods assessing the risk of sudden arrhythmic death. *Circulation.* 2003;108:110-5.
26. Cheitlin MD, Alpert JS, Armstrong WF, et al. ACC/AHA guidelines for the Clinical Application of Echocardiography: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee on Clinical Application of Echocardiography). Developed in collaboration with the American Society of Echocardiography. *Circulation.* 1997;95:1686-744.
27. Cheitlin MD, Armstrong WF, Aurigemma GP, et al. ACC/AHA/ASE 2003 guideline update for the clinical application of echocardiography– summary article: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (ACC/ AHA/ASE Committee to Update the 1997 Guidelines for the Clinical Application of Echocardiography). *J Am Coll Cardiol.* 2003;42:954-70.
28. Schiller NB, Shah PM, Crawford M, et al. Recommendations for quantitation of the left ventricle by two-dimensional echocardiography. American Society of Echocardiography Committee on Standards, Subcommittee on Quantitation of Two-Dimensional Echocardiograms. *J Am Soc Echocardiogr.* 1989;2: 358-67.
29. Ross DL, Farre J, Bar FW, et al. Comprehensive clinical electrophysiologic studies in the investigation of documented or suspected tachycardias. Time, staff, problems and costs. *Circulation.* 1980;61:1010-6.
30. Freedman RA, Swerdlow CD, Soderholm-Difatte V, et al. Prognostic significance of arrhythmia inducibility or noninducibility at initial electrophysiologic study in survivors of cardiac arrest. *Am J Cardiol.* 1988;61:578-82.
31. Wilber DJ, Garan H, Finkelstein D, et al. Out-of-hospital cardiac arrest. Use of electrophysiologic testing in the prediction of long-term outcome. *N Engl J Med.* 1988;318:19-24.
32. Mittal S, Iwai S, Stein KM, et al. Long-term outcome of patients with unexplained syncope treated with an electrophysiologic-guided approach in the implantable cardioverter-defibrillator era. *J Am Coll Cardiol.* 1999;34:1082-9.
33. Gurevitz O, Viskin S, Glikson M, et al. Long-term prognosis of inducible ventricular flutter: not an innocent finding. *Am Heart J.* 2004;147:649-54.
34. Viskin S, Justo D, Halkin A, et al. Long QT syndrome caused by noncardiac drugs. *Prog Cardiovasc Dis.* 2003;45:415-27.
35. Vaughan Williams EM. A classification of antiarrhythmic actions reassessed after a decade of new drugs. *J Clin Pharmacol.* 1984;24:129-47.
36. The Sicilian Gambit. A new approach to the classification of antiarrhythmic drugs based on their actions on arrhythmogenic mechanisms. Task Force of the Working Group on Arrhythmias of the European Society of Cardiology. *Circulation.* 1991;84: 1831-51.
37. Reiter MJ, Reiffel JA. Importance of beta blockade in the therapy of serious ventricular arrhythmias. *Am J Cardiol.* 1998; 82:91-191.
38. Ellison KE, Hafley GE, Hickey K, et al. Effect of beta-blocking therapy on outcome in the Multicenter UnSustained Tachycardia Trial (MUSTT). *Circulation.* 2002;106:2694-9.
39. Connolly SJ. Meta-analysis of antiarrhythmic drug trials. *Am J Cardiol.* 1999;84:90R-3R.
40. Steinberg JS, Martins J, Sadanandan S, et al. Antiarrhythmic drug use in the implantable defibrillator arm of the Antiarrhythmics Versus Implantable Defibrillators (AVID) Study. *Am Heart J.* 2001;142:520-9.
41. Farre J, Romero J, Rubio JM, et al. Amiodarone and 'primary' prevention of sudden death: critical review of a decade of clinical trials. *Am J Cardiol.* 1999;83:55D-63D.
42. Cleland JG, Ghosh J, Freemantle N, et al. Clinical trials update and cumulative meta-analyses from the American College of Cardiology: WATCH, SCD-HeFT, DINAMIT, CASINO, INSPIRE, STRATUS-US, RIO-Lipids and cardiac resynchronisation therapy in heart failure. *Eur J Heart Fail.* 2004;6:501-8.
43. Amiodarone Trials Meta-Analysis Investigators. Effect of prophylactic amiodarone on mortality after acute myocardial infarction and in congestive heart failure: meta-analysis of individual data from 6500 patients in randomised trials. *Lancet.* 1997;350:1417-24.
44. Janse MJ, Malik M, Camm AJ, et al. Identification of post acute myocardial infarction patients with potential benefit from prophylactic treatment with amiodarone. A substudy of EMIAT (the European Myocardial Infarct Amiodarone Trial). *Eur Heart J.* 1998;19:85-95.
45. Boutitie F, Boissel JP, Connolly SJ, et al. Amiodarone interaction with beta-blockers: analysis of the merged EMIAT (European Myocardial Infarct Amiodarone Trial) and CAMIAT (Canadian Amiodarone Myocardial Infarction Trial) databases. The EMIAT and CAMIAT Investigators. *Circulation.* 1999;99:2268-75.
46. Pacifico A, Hohnloser SH, Williams JH, et al. Prevention of implantable defibrillator shocks by treatment with sotalol. d,l-Sotalol Implantable Cardioverter-Defibrillator Study Group. *N Engl J Med.* 1999;340:1855-62.
47. Moss AJ, Hall WJ, Cannom DS, et al. Improved survival with an implanted defibrillator in patients with coronary disease at high risk for ventricular arrhythmia. Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial Investigators. *N Engl J Med.* 1996; 335:1933-40.
48. Bigger JT Jr. Prophylactic use of implanted cardiac defibrillators in patients at high risk for ventricular arrhythmias after coronary-artery bypass graft surgery. Coronary Artery Bypass Graft (CABG) Patch Trial Investigators. *N Engl J Med.* 1997; 337:1569-75.
49. The Antiarrhythmics versus Implantable Defibrillators (AVID) Investigators. A comparison of antiarrhythmic-drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from near-fatal ventricular arrhythmias. *N Engl J Med.* 1997;337: 1576-83.
50. Buxton AE, Lee KL, Fisher JD, et al. A randomized study of the prevention of sudden death in patients with coronary artery disease. Multicenter Unsustained Tachycardia Trial Investigators. *N Engl J Med.* 1999;341:1882-90.
51. Moss AJ, Zareba W, Hall WJ, et al. Prophylactic implantation of a defibrillator in patients with myocardial infarction and reduced ejection fraction. *N Engl J Med.* 2002;346:877-83.

52. Lee DS, Green LD, Liu PP, et al. Effectiveness of implantable defibrillators for preventing arrhythmic events and death: a meta-analysis. *J Am Coll Cardiol.* 2003;41:1573-82.
53. Ezekowitz JA, Armstrong PW, McAlister FA. Implantable cardioverter defibrillators in primary and secondary prevention: a systematic review of randomized, controlled trials. *Ann Intern Med.* 2003;138:445-52.
54. Marengo JP, Wang PJ, Link MS, et al. Improving survival from sudden cardiac arrest: the role of the automated external defibrillator. *JAMA.* 2001;285:1193-200.
55. Priori SG, Bossaert LL, Chamberlain DA, et al. ESC-ERC recommendations for the use of automated external defibrillators (AEDs) in Europe. *Eur Heart J.* 2004;25:437-45.
56. Koster RW. Automatic external defibrillator: key link in the chain of survival. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2002;13:S92-5.
57. Valenzuela TD, Roe DJ, Nichol G, et al. Outcomes of rapid defibrillation by security officers after cardiac arrest in casinos. *N Engl J Med.* 2000;343:1206-9.
58. Caffrey SL, Willoughby PJ, Pepe PE, et al. Public use of automated external defibrillators. *N Engl J Med.* 2002;347:1242-7.
59. Silva RM, Mont L, Nava S, et al. Radiofrequency catheter ablation for arrhythmic storm in patients with an implantable cardioverter defibrillator. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2004;27:971-5.
60. Brugada J, Brugada R, Brugada P. Determinants of sudden cardiac death in individuals with the electrocardiographic pattern of Brugada syndrome and no previous cardiac arrest. *Circulation.* 2003;108:3092-6.
61. Pappone C, Santinelli V, Manguso F, et al. A randomized study of prophylactic catheter ablation in asymptomatic patients with the Wolff-Parkinson-White syndrome. *N Engl J Med.* 2003;349:1803-11.
62. Haissaguerre M, Shoda M, Jais P, et al. Mapping and ablation of idiopathic ventricular fibrillation. *Circulation.* 2002;106:962-7.
63. Takemoto M, Yoshimura H, Ohba Y, et al. Radiofrequency catheter ablation of premature ventricular complexes from right ventricular outflow tract improves left ventricular dilation and clinical status in patients without structural heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2005;45:1259-65.
64. Scheinman MM. NASPE survey on catheter ablation. *Pacing Clin Electrophysiol.* 1995;18:1474-8.
65. Twidale N, Hazlitt HA, Berbari EJ, et al. Late potentials are unaffected by radiofrequency catheter ablation in patients with ventricular tachycardia. *Pacing Clin Electrophysiol.* 1994;17: 157-65.
66. SippensGroenewegen A, Spekhorst H, Van Hemel NM, et al. Localization of the site of origin of postinfarction ventricular tachycardia by endocardial pace mapping. Body surface mapping compared with the 12-lead electrocardiogram. *Circulation.* 1993;88:2290-306.
67. Morady F, Harvey M, Kalbfleisch SJ, et al. Radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with coronary artery disease. *Circulation.* 1993;87:363-72.
68. Stevenson WG, Khan H, Sager P, et al. Identification of reentry circuit sites during catheter mapping and radiofrequency ablation of ventricular tachycardia late after myocardial infarction. *Circulation.* 1993;88:1647-70.
69. Cohen TJ, Chien WW, Lurie KG, et al. Radiofrequency catheter ablation for treatment of bundle branch reentrant ventricular tachycardia: results and long-term follow-up. *J Am Coll Cardiol.* 1991;18:1767-73.
70. Tchou P, Jazayeri M, Denker S, et al. Transcatheter electrical ablation of right bundle branch. A method of treating macroreentrant ventricular tachycardia attributed to bundle branch reentry. *Circulation.* 1988;78:246-57.
71. Nakagawa H, Beckman KJ, McClelland JH, et al. Radiofrequency catheter ablation of idiopathic left ventricular tachycardia guided by a Purkinje potential. *Circulation.* 1993;88:2607-17.
72. Page RL, Shenasa H, Evans JJ, et al. Radiofrequency catheter ablation of idiopathic recurrent ventricular tachycardia with right bundle branch block, left axis morphology. *Pacing Clin Electrophysiol.* 1993;16:327-36.
73. Klein LS, Shih HT, Hackett FK, et al. Radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia in patients without structural heart disease. *Circulation.* 1992;85:1666-74.
74. Calkins H, Kalbfleisch SJ, el-Atassi R, et al. Relation between efficacy of radiofrequency catheter ablation and site of origin of idiopathic ventricular tachycardia. *Am J Cardiol.* 1993;71:827-33.
75. Kim YH, Sosa-Suarez G, Trouton TG, et al. Treatment of ventricular tachycardia by transcatheter radiofrequency ablation in patients with ischemic heart disease. *Circulation.* 1994;89:1094-102.
76. Coggins DL, Lee RJ, Sweeney J, et al. Radiofrequency catheter ablation as a cure for idiopathic tachycardia of both left and right ventricular origin. *J Am Coll Cardiol.* 1994;23:1333-41.
77. Schwartz PJ, Priori SG, Cerrone M, et al. Left cardiac sympathetic denervation in the management of high-risk patients affected by the long-QT syndrome. *Circulation.* 2004;109:1826-33.
78. Carnendran L, Steinberg JS. Does an open infarct-related artery after myocardial infarction improve electrical stability? *Prog Cardiovasc Dis.* 2000;42:439-54.
79. Hillis LD, Cigarroa JE, Lange RA. Late revascularization reduces mortality in survivors of myocardial infarction. *Cardiol Rev.* 1999;7:144-8.
80. 2005 American Heart Association guidelines for cardiopulmonary resuscitation and emergency cardiovascular care. *Circulation.* 2005;112:IV1-203.
81. Nolan JP, Deakin CD, Soar J, et al. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2005 Section 4. Adult advanced life support. *Resuscitation.* 2005;67 Suppl 1:S39-86.
82. Antman EM, Berlin JA. Declining incidence of ventricular fibrillation in myocardial infarction. Implications for the prophylactic use of lidocaine. *Circulation.* 1992;86:764-73.
83. Behar S, Goldbourt U, Reicher-Reiss H, et al. Prognosis of acute myocardial infarction complicated by primary ventricular fibrillation. Principal Investigators of the SPRINT Study. *Am J Cardiol.* 1990;66:1208-11.
84. MacMahon S, Collins R, Peto R, et al. Effects of prophylactic lidocaine in suspected acute myocardial infarction. An overview of results from the randomized, controlled trials. *JAMA.* 1988;260:1910-6.
85. Higham PD, Adams PC, Murray A, et al. Plasma potassium, serum magnesium and ventricular fibrillation: a prospective study. *QJ Med.* 1993;86:609-17.
86. Gorgels AP, Van den Dool A, Hof A, et al. Comparison of procainamide and lidocaine in terminating sustained monomorphic ventricular tachycardia. *Am J Cardiol.* 1996;78:43-6.
87. Callans DJ, Marchlinski FE. Dissociation of termination and prevention of inducibility of sustained ventricular tachycardia with infusion of procainamide: evidence for distinct mechanisms. *J Am Coll Cardiol.* 1992;19:1111-7.
88. Sharma AD, Purves P, Yee R, et al. Hemodynamic effects of intravenous procainamide during ventricular tachycardia. *Am Heart J.* 1990;119:1034-41.
89. Nasir N Jr, Taylor A, Doyle TK, et al. Evaluation of intravenous lidocaine for the termination of sustained monomorphic ventricular tachycardia in patients with coronary artery disease with or without healed myocardial infarction. *Am J Cardiol.* 1994;74: 1183-6.
90. Lie KI, Wellens HJ, Van Capelle FJ, et al. Lidocaine in the prevention of primary ventricular fibrillation. A double-blind, randomized study of 212 consecutive patients. *N Engl J Med.* 1974; 291:1324-6.
91. Buxton AE, Marchlinski FE, Doherty JU, et al. Repetitive, monomorphic ventricular tachycardia: clinical and electrophysiologic characteristics in patients with and patients without organic heart disease. *Am J Cardiol.* 1984;54:997-1002.
92. Rahilly GT, Prystowsky EN, Zipes DP, et al. Clinical and electrophysiologic findings in patients with repetitive monomorphic ventricular tachycardia and otherwise normal electrocardiogram. *Am J Cardiol.* 1982;50:459-68.

93. Lerman BB, Stein K, Engelstein ED, et al. Mechanism of repetitive monomorphic ventricular tachycardia. *Circulation*. 1995;92:421-9.
94. Ouyang F, Fotuhi P, Ho SY, et al. Repetitive monomorphic ventricular tachycardia originating from the aortic sinus cusp: electrocardiographic characterization for guiding catheter ablation. *J Am Coll Cardiol*. 2002;39:500-8.
95. Sadanaga T, Saeki K, Yoshimoto T, et al. Repetitive monomorphic ventricular tachycardia of left coronary cusp origin. *Pacing Clin Electrophysiol*. 1999;22:1553-6.
96. Grimm W, Menz V, Hoffmann J, et al. Reversal of tachycardia induced cardiomyopathy following ablation of repetitive monomorphic right ventricular outflow tract tachycardia. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2001;24:166-71.
97. Buxton AE, Waxman HL, Marchlinski FE, et al. Right ventricular tachycardia: clinical and electrophysiologic characteristics. *Circulation*. 1983;68:917-27.
98. Fung JW, Chan HC, Chan JY, et al. Ablation of nonsustained or hemodynamically unstable ventricular arrhythmia originating from the right ventricular outflow tract guided by noncontact mapping. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2003;26:1699-705.
99. Nademanee K, Taylor R, Bailey WE, et al. Treating electrical storm: sympathetic blockade versus advanced cardiac life support-guided therapy. *Circulation*. 2000;102:742-7.
100. Kowey PR, Marinichak RA, Rials SJ, et al. Intravenous antiarrhythmic therapy in the acute control of in-hospital destabilizing ventricular tachycardia and fibrillation. *Am J Cardiol*. 1999;84:46R-51R.
101. The American Heart Association in collaboration with the International Liaison Committee on Resuscitation. Guidelines 2000 for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care. Part 6: advanced cardiovascular life support: section 5: pharmacology I: agents for arrhythmias. *Circulation*. 2000;102:1112-8.
102. The American Heart Association in collaboration with the International Liaison Committee on Resuscitation. Guidelines 2000 for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care. Part 6: advanced cardiovascular life support: section 7: algorithm approach to ACLS emergencies: section 7A: principles and practice of ACLS. *Circulation*. 2000;102:1136-9.
103. Dorian P, Cass D. An overview of the management of electrical storm. *Can J Cardiol*. 1997;13 Suppl A:13A-7A.
104. Bonow RO, Carabello B, Chatterjee K, et al. ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the 1998 Guidelines for the Management of Patients with Valvular Heart Disease). *J Am Coll Cardiol*. 2006;48:e1-e148.
105. State-specific mortality from sudden cardiac death—United States, 1999. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep*. 2002;51:123-6.
106. Silka MJ, Hardy BG, Menashe VD, et al. A population-based prospective evaluation of risk of sudden cardiac death after operation for common congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol*. 1998;32:245-51.
107. Oechslin EN, Harrison DA, Connelly MS, et al. Mode of death in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol*. 2000;86:1111-6.
108. Graham TP Jr., Bernard YD, Mellen BG, et al. Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multiinstitutional study. *J Am Coll Cardiol*. 2000;36:255-61.
109. Alexander ME, Walsh EP, Saul JP, et al. Value of programmed ventricular stimulation in patients with congenital heart disease. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 1999;10:1033-44.
110. Fish FA, Gillette PC, Benson DW Jr. Proarrhythmia, cardiac arrest and death in young patients receiving encainide and flecainide. The Pediatric Electrophysiology Group. *J Am Coll Cardiol*. 1991;18:356-65.
111. Jonas M, Hod H. Is immunosuppressive treatment an option for myocarditis? *Isr J Med Sci*. 1997;33:762-6.
112. Tai YT, Lau CP, Fong PC, et al. Incessant automatic ventricular tachycardia complicating acute Coxsackie B myocarditis. *Cardiology*. 1992;80:339-44.
113. Tubman TR, Craig B, Mulholland HC. Ventricular tachycardia associated with Coxsackie B4 virus infection. *Acta Paediatr Scand*. 1990;79:572-5.
114. Gowrishankar K, Rajajee S. Varied manifestations of viral myocarditis. *Indian J Pediatr*. 1994;61:75-80.
115. Mary AS, Hamilton M. Ventricular tachycardia in a patient with toxoplasmosis. *Br Heart J*. 1973;35:349-52.
116. Etherington J, Salmon J, Ratcliffe G. Atrio-ventricular dissociation in meningococcal meningitis. *J R Army Med Corps*. 1995;141:169-71.
117. Dhar KL, Adlakha A, Phillip PJ. Recurrent seizures and syncope, ventricular arrhythmias with reversible prolonged Q-Tc interval in typhoid myocarditis. *J Indian Med Assoc*. 1987;85:336-7.
118. Kawai C. From myocarditis to cardiomyopathy: mechanisms of inflammation and cell death: learning from the past for the future. *Circulation*. 1999;99:1091-100.
119. Winkel E, Parrillo J. Myocarditis. *Curr Treat Options Cardiovasc Med*. 2002;4:455-66.
120. Mayer W, Kleber FX, Wilske B, et al. Persistent atrioventricular block in Lyme borreliosis. *Klin Wochenschr*. 1990;68:431-5.
121. Nagi KS, Thakur RK. Lyme carditis: indications for cardiac pacing. *Can J Cardiol*. 1995;11:335-8.
122. Rassi A Jr, Rassi A, Little WC. Chagas' heart disease. *Clin Cardiol*. 2000;23:883-9.
123. Muratore C, Rabinovich R, Iglesias R, et al. Implantable cardioverter defibrillators in patients with Chagas' disease: are they different from patients with coronary disease? *Pacing Clin Electrophysiol*. 1997;20:194-7.
124. Malik JA, Hassan C, Khan GQ. Transient complete heart block complicating acute rheumatic fever. *Indian Heart J*. 2002;54:91-2.
125. Liberman L, Hordof AJ, Alfayyadh M, et al. Torsade de pointes in a child with acute rheumatic fever. *J Pediatr*. 2001;138:280-2.
126. Freed MS, Sacks P, Ellman MH. Ventricular tachycardia in acute rheumatic fever. *Arch Intern Med*. 1985;145:1904-5.
127. Wallace SM, Walton BI, Kharbanda RK, et al. Mortality from infective endocarditis: clinical predictors of outcome. *Heart*. 2002;88:53-60.
128. Drenick EJ, Fisler JS. Sudden cardiac arrest in morbidly obese surgical patients unexplained after autopsy. *Am J Surg*. 1988;155:720-6.
129. Sjostrom LV. Mortality of severely obese subjects. *Am J Clin Nutr*. 1992;55:516S-23S.
130. Lattimore JD, Celermajor DS, Wilcox I. Obstructive sleep apnea and cardiovascular disease. *J Am Coll Cardiol*. 2003;41:1429-37.
131. Neumarker KJ. Mortality and sudden death in anorexia nervosa. *Int J Eat Disord*. 1997;21:205-12.
132. Wyse DG, Friedman PL, Brodsky MA, et al. Life-threatening ventricular arrhythmias due to transient or correctable causes: high risk for death in follow-up. *J Am Coll Cardiol*. 2001;38:1718-24.
133. Kliegel A, Eisenburger P, Sterz F, et al. Survivors of ventricular tachyarrhythmias due to a transient or reversible disorder have a high recurrence rate of lethal cardiac events. *Resuscitation*. 2002;54:237-43.
134. Brugada J, Aguinaga L, Mont L, et al. Coronary artery revascularization in patients with sustained ventricular arrhythmias in the chronic phase of a myocardial infarction: effects on the electrophysiologic substrate and outcome. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37:529-33.
135. Kelly P, Ruskin JN, Vlahakes GJ, et al. Surgical coronary revascularization in survivors of prehospital cardiac arrest: its effect on inducible ventricular arrhythmias and long-term survival. *J Am Coll Cardiol*. 1990;15:267-73.
136. Dec GW, Fuster V. Idiopathic dilated cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 1994;331:1564-75.

137. Di LA, Secoli G, Perkan A, et al. Changing mortality in dilated cardiomyopathy. The Heart Muscle Disease Study Group. *Br Heart J*. 1994;72:S46-51.
138. Sugrue DD, Rodeheffer RJ, Codd MB, et al. The clinical course of idiopathic dilated cardiomyopathy. A population-based study. *Ann Intern Med*. 1992;117:117-23.
139. Komajda M, Jais JP, Reeves F, et al. Factors predicting mortality in idiopathic dilated cardiomyopathy. *Eur Heart J*. 1990;11:824-31.
140. Luu M, Stevenson WG, Stevenson LW, et al. Diverse mechanisms of unexpected cardiac arrest in advanced heart failure. *Circulation*. 1989;80:1675-80.
141. Kelly P, Coats A. Variation in mode of sudden cardiac death in patients with dilated cardiomyopathy. *Eur Heart J*. 1997;18:879-80.
142. Tamburro P, Wilber D. Sudden death in idiopathic dilated cardiomyopathy. *Am Heart J*. 1992;124:1035-45.
143. Doval HC, Nul DR, Grancelli HO, et al. Randomised trial of low-dose amiodarone in severe congestive heart failure. Grupo de Estudio de la Sobrevida en la Insuficiencia Cardíaca en Argentina (GESICA). *Lancet*. 1994;344:493-8.
144. Singh SN, Fletcher RD, Fisher SG, et al. Amiodarone in patients with congestive heart failure and asymptomatic ventricular arrhythmia. Survival Trial of Antiarrhythmic Therapy in Congestive Heart Failure. *N Engl J Med*. 1995;333:77-82.
145. Connolly SJ, Gent M, Roberts RS, et al. Canadian implantable defibrillator study (CIDS): a randomized trial of the implantable cardioverter defibrillator against amiodarone. *Circulation*. 2000;101:1297-302.
146. Kuck KH, Cappato R, Siebels J, et al. Randomized comparison of antiarrhythmic drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from cardiac arrest: the Cardiac Arrest Study Hamburg (CASH). *Circulation*. 2000;102:748-54.
147. Connolly SJ, Hallstrom AP, Cappato R, et al. Meta-analysis of the implantable cardioverter defibrillator secondary prevention trials. AVID, CASH and CIDS studies. Antiarrhythmics vs Implantable Defibrillator study. Cardiac Arrest Study Hamburg. Canadian Implantable Defibrillator Study. *Eur Heart J*. 2000;21: 2071-8.
148. Kadish A, Quigg R, Schaechter A, et al. Defibrillators in nonischemic cardiomyopathy treatment evaluation. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2000;23:338-43.
149. Grimm W, Alter P, Maisch B. Arrhythmia risk stratification with regard to prophylactic implantable defibrillator therapy in patients with dilated cardiomyopathy. Results of MACAS, DEFINITE, and SCD-HeFT. *Herz*. 2004;29:348-52.
150. Kadish A, Dyer A, Daubert JP, et al. Prophylactic defibrillator implantation in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 2004;350:2151-8.
- 150a. Hohnloser SH, Kuck KH, Dorian P, et al. Prophylactic use of an implantable cardioverter-defibrillator after acute myocardial infarction. *N Engl J Med*. 2004;351:2481-8.
151. Spirito P, Bellone P. Natural history of hypertrophic cardiomyopathy. *Br Heart J*. 1994;72:S10-2.
152. Louie EK, Edwards LC III. Hypertrophic cardiomyopathy. *Prog Cardiovasc Dis*. 1994;36:275-308.
153. Wigle ED, Rakowski H, Kimball BP, et al. Hypertrophic cardiomyopathy. Clinical spectrum and treatment. *Circulation*. 1995;92:1680-92.
154. DeRose JJ Jr, Banas JS Jr, Winters SL. Current perspectives on sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *Prog Cardiovasc Dis*. 1994;36:475-484.
155. Maron BJ, Bonow RO, Cannon RO III, et al. Hypertrophic cardiomyopathy. Interrelations of clinical manifestations, pathophysiology, and therapy (2). *N Engl J Med*. 1987;316:844-52.
156. Maron BJ, Bonow RO, Cannon RO III, et al. Hypertrophic cardiomyopathy. Interrelations of clinical manifestations, pathophysiology, and therapy (1). *N Engl J Med*. 1987;316:780-9.
157. Maron BJ, Roberts WC, Epstein SE. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: a profile of 78 patients. *Circulation*. 1982;65:1388-94.
158. Sadoul N, Prasad K, Elliott PM, et al. Prospective prognostic assessment of blood pressure response during exercise in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 1997;96:2987-91.
159. Mittal SR. Sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy: risk evaluation. *Int J Cardiol*. 1995;52:1-4.
160. Spirito P, Bellone P, Harris KM, et al. Magnitude of left ventricular hypertrophy and risk of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 2000;342:1778-85.
161. Maron BJ, McKenna WJ, Danielson GK, et al. American College of Cardiology/European Society of Cardiology clinical expert consensus document on hypertrophic cardiomyopathy. A report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Clinical Expert Consensus Documents and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol*. 2003;42:1687-713.
162. Spirito P, Seidman CE, McKenna WJ, et al. The management of hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 1997;336:775-85.
163. Robinson K, Frenneaux MP, Stockins B, et al. Atrial fibrillation in hypertrophic cardiomyopathy: a longitudinal study. *J Am Coll Cardiol*. 1990;15:1279-85.
164. McKenna WJ, Harris L, Rowland E, et al. Amiodarone for long-term management of patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol*. 1984;54:802-10.
165. Maron BJ, Shen WK, Link MS, et al. Efficacy of implantable cardioverter-defibrillators for the prevention of sudden death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 2000;342:365-73.
166. Maron BJ, Estes NA III, Maron MS, et al. Primary prevention of sudden death as a novel treatment strategy in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2003;107:2872-5.
167. Corrado D, Basso C, Thiene G, et al. Spectrum of clinicopathologic manifestations of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: a multicenter study. *J Am Coll Cardiol*. 1997;30:1512-20.
168. Schionning JD, Frederiksen P, Kristensen IB. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia as a cause of sudden death. *Am J Forensic Med Pathol*. 1997;18:345-8.
169. Munclinger MJ, Patel JJ, Mitha AS. Follow-up of patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy dysplasia. *S Afr Med J*. 2000;90:61-8.
170. Link MS, Wang PJ, Haugh CJ, et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia: clinical results with implantable cardioverter defibrillators. *J Interv Card Electrophysiol*. 1997;1:41-8.
171. Hauer RN, Aliot E, Block M, et al. Indications for implantable cardioverter defibrillator (ICD) therapy. Study Group on Guidelines on ICDs of the Working Group on Arrhythmias and the Working Group on Cardiac Pacing of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*. 2001;22:1074-81.
172. Myerburg RJ, Castellanos A. Clinical trials of implantable defibrillators. *N Engl J Med*. 1997;337:1621-3.
173. Corrado D, Leoni L, Link MS, et al. Implantable cardioverter defibrillator therapy for prevention of sudden death in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Circulation*. 2003;108:3084-91.
174. DeSilva RA. Central nervous system risk factors for sudden cardiac death. *Ann N Y Acad Sci*. 1982;382:143-61.
175. Cox GF, Kunkel LM. Dystrophies and heart disease. *Curr Opin Cardiol*. 1997;12:329-43.
176. Pelargonio G, Dello RA, Sanna T, et al. Myotonic dystrophy and the heart. *Heart*. 2002;88:665-70.
177. Munoz J, Sanjuan R, Morell JS, et al. Ventricular tachycardia in Duchenne's muscular dystrophy. *Int J Cardiol*. 1996;54:259-62.
178. Samuels MA. Neurally induced cardiac damage. Definition of the problem. *Neurol Clin*. 1993;11:273-92.
179. Merino JL, Peinado R. Arrhythmias associated with neuromuscular disorders. *Card Electrophysiol Rev*. 2002;6:132-5.
180. Becane HM, Bonne G, Varnous S, et al. High incidence of sudden death with conduction system and myocardial disease due to lamins A and C gene mutation. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2000;23:1661-6.

181. Collieran JA, Hawley RJ, Pinnow EE, et al. Value of the electrocardiogram in determining cardiac events and mortality in myotonic dystrophy. *Am J Cardiol.* 1997;80:1494-7.
182. Corrado G, Lissoni A, Beretta S, et al. Prognostic value of electrocardiograms, ventricular late potentials, ventricular arrhythmias, and left ventricular systolic dysfunction in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Am J Cardiol.* 2002;89:838-41.
183. Ducceschi V, Nigro G, Sarubbi B, et al. Autonomic nervous system imbalance and left ventricular systolic dysfunction as potential candidates for arrhythmogenesis in Becker muscular dystrophy. *Int J Cardiol.* 1997;59:275-9.
184. Perloff JK, Stevenson WG, Roberts NK, et al. Cardiac involvement in myotonic muscular dystrophy (Steinert's disease): a prospective study of 25 patients. *Am J Cardiol.* 1984;54:1074-81.
185. Hiromasa S, Ikeda T, Kubota K, et al. Myotonic dystrophy: ambulatory electrocardiogram, electrophysiologic study, and echocardiographic evaluation. *Am Heart J.* 1987;113:1482-8.
186. Stevenson WG, Perloff JK, Weiss JN, et al. Facioscapulohumeral muscular dystrophy: evidence for selective, genetic electrophysiologic cardiac involvement. *J Am Coll Cardiol.* 1990; 15:292-9.
187. James TN, Fisch C. Observations on the cardiovascular involvement in Friedreich's ataxia. *Am Heart J.* 1963;66:164-75.
188. Roberts NK, Perloff JK, Kark RA. Cardiac conduction in the Kearns-Sayre syndrome (a neuromuscular disorder associated with progressive external ophthalmoplegia and pigmentary retinopathy). Report of 2 cases and review of 17 published cases. *Am J Cardiol.* 1979;44:1396-400.
189. Charles R, Holt S, Kay JM, et al. Myocardial ultrastructure and the development of atrioventricular block in Kearns-Sayre syndrome. *Circulation.* 1981;63:214-9.
190. James TN. Observations on the cardiovascular involvement, including the cardiac conduction system, in progressive muscular dystrophy. *Am Heart J.* 1962;63:48-56.
191. Bansch D, Antz M, Boczor S, et al. Primary prevention of sudden cardiac death in idiopathic dilated cardiomyopathy: the Cardiomyopathy Trial (CAT). *Circulation.* 2002;105:1453-8.
192. Strickberger SA, Hummel JD, Bartlett TG, et al. Amiodarone versus implantable cardioverter-defibrillator: randomized trial in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy and asymptomatic nonsustained ventricular tachycardia -AMIOVERT. *J Am Coll Cardiol.* 2003;41:1707-12.
193. Cazeau S, Leclercq C, Lavergne T, et al. Effects of multisite biventricular pacing in patients with heart failure and intraventricular conduction delay. *N Engl J Med.* 2001;344:873-80.
194. Leon AR, Abraham WT, Curtis AB, et al. Safety of transvenous cardiac resynchronization system implantation in patients with chronic heart failure: combined results of over 2,000 patients from a multicenter study program. *J Am Coll Cardiol.* 2005;46:2348-56.
195. Online Mendelian Inheritance in Man, OMM (TM). McKusick-Nathans Institute for Genetic Medicine, Johns Hopkins University (Baltimore, MD) and National Center for Biotechnology Information, National Library of Medicine (Bethesda, MD). Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/omim>. Accessed June 6, 2003.
196. Decision No. 1295/1999 EC of the European Parliament and of the Council of 29 April 1999. Official Journal of the European Communities; L155:1-5. Accessed June 22, 2003.
197. Moss AJ, Schwartz PJ, Crampton RS, et al. The long QT syndrome. Prospective longitudinal study of 328 families. *Circulation.* 1991;84:1136-44.
198. Kimbrough J, Moss AJ, Zareba W, et al. Clinical implications for affected parents and siblings of probands with long-QT syndrome. *Circulation.* 2001;104:557-62.
199. Priori SG, Schwartz PJ, Napolitano C, et al. Risk stratification in the long-QT syndrome. *N Engl J Med.* 2003;348:1866-74.
200. Splawski I, Timothy KW, Sharpe LM, et al. Ca(V)1.2 calcium channel dysfunction causes a multisystem disorder including arrhythmia and autism. *Cell.* 2004;119:19-31.
201. Marks ML, Whisler SL, Clericuzio C, et al. A new form of long QT syndrome associated with syndactyly. *J Am Coll Cardiol.* 1995;25:59-64.
202. Moss AJ, Zareba W, Hall WJ, et al. Effectiveness and limitations of beta-blocker therapy in congenital long-QT syndrome. *Circulation.* 2000;101:616-23.
203. Maron BJ, Zipes DP. Introduction: eligibility recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities-general considerations. *J Am Coll Cardiol.* 2005;45:1318-21.
204. Napolitano C, Priori SG, Schwartz PJ, et al. Genetic testing in the long QT syndrome: development and validation of an efficient approach to genotyping in clinical practice. *JAMA.* 2005; 294:2975-80.
205. Kannankeril PJ, Roden DM, Fish FA. Suppression of bidirectional ventricular tachycardia and unmasking of prolonged QT interval with verapamil in Andersen's syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2004;15:119.
206. Brugada P, Brugada J. Right bundle branch block, persistent ST segment elevation and sudden cardiac death: a distinct clinical and electrocardiographic syndrome. A multicenter report. *J Am Coll Cardiol.* 1992;20:1391-6.
207. Alings M, Dekker L, Sadee A, et al. Quinidine induced electrocardiographic normalization in two patients with Brugada syndrome. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2001;24:1420-2.
208. Mok NS, Chan NY, Chiu AC. Successful use of quinidine in treatment of electrical storm in Brugada syndrome. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2004;27:821-3.
209. Maury P, Couderc P, Delay M, et al. Electrical storm in Brugada syndrome successfully treated using isoprenaline. *Europace.* 2004;6:130-3.
210. Leenhardt A, Lucet V, Denjoy I, et al. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in children. A 7-year follow-up of 21 patients. *Circulation.* 1995;91:1512-9.
211. Deal BJ, Miller SM, Scagliotti D, et al. Ventricular tachycardia in a young population without overt heart disease. *Circulation.* 1986;73:1111-8.
212. Proclemer A, Ciani R, Feruglio GA. Right ventricular tachycardia with left bundle branch block and inferior axis morphology: clinical and arrhythmological characteristics in 15 patients. *Pacing Clin Electrophysiol.* 1989;12:977-89.
213. Mehta D, Odawara H, Ward DE, et al. Echocardiographic and histologic evaluation of the right ventricle in ventricular tachycardias of left bundle branch block morphology without overt cardiac abnormality. *Am J Cardiol.* 1989;63:939-44.
214. Morady F, Kadish AH, DiCarlo L, et al. Long-term results of catheter ablation of idiopathic right ventricular tachycardia. *Circulation.* 1990;82:2093-9.
215. O'Connor BK, Case CL, Sokoloski MC, et al. Radiofrequency catheter ablation of right ventricular outflow tachycardia in children and adolescents. *J Am Coll Cardiol.* 1996;27:869-74.
216. Movsowitz C, Schwartzman D, Callans DJ, et al. Idiopathic right ventricular outflow tract tachycardia: narrowing the anatomic location for successful ablation. *Am Heart J.* 1996;131:930-6.
217. Lerman BB, Belardinelli L, West GA, et al. Adenosine-sensitive ventricular tachycardia: evidence suggesting cyclic AMP-mediated triggered activity. *Circulation.* 1986;74:270-80.
218. Lerman BB. Response of nonreentrant catecholamine-mediated ventricular tachycardia to endogenous adenosine and acetylcholine. Evidence for myocardial receptor-mediated effects. *Circulation.* 1993;87:382-90.
219. Wilber DJ, Baerman J, Olshansky B, et al. Adenosine-sensitive ventricular tachycardia. Clinical characteristics and response to catheter ablation. *Circulation.* 1993;87:126-34.
220. Lemery R, Brugada P, Bella PD, et al. Nonischemic ventricular tachycardia. Clinical course and long-term follow-up in patients without clinically overt heart disease. *Circulation.* 1989;79:990-9.
221. Goy JJ, Tauxe F, Fromer M, Schlapfer J, Vogt P, Kappenberger L. Ten-year follow-up of 20 patients with idiopathic ventricular tachycardia. *Pacing Clin Electrophysiol.* 1990;13:1142-7.
222. Krittayaphong R, Bhuripanyo K, Punlee K, et al. Effect of atenolol on symptomatic ventricular arrhythmia without structural heart disease: a randomized placebo-controlled study. *Am Heart J.* 2002;144:e10.

223. Mont L, Seixas T, Brugada P, et al. Clinical and electrophysiologic characteristics of exercise-related idiopathic ventricular tachycardia. *Am J Cardiol.* 1991;68:897-900.
224. Hayashi H, Fujiki A, Tani M, et al. Circadian variation of idiopathic ventricular tachycardia originating from right ventricular outflow tract. *Am J Cardiol.* 1999;84:99-101.
225. Gill JS, Blaszyk K, Ward DE, et al. Verapamil for the suppression of idiopathic ventricular tachycardia of left bundle branch block-like morphology. *Am Heart J.* 1993;126:1126-33.
226. Davidson S, Surawicz B. Ectopic beats and atrioventricular conduction disturbances. In patients with hypopotassemia. *Arch Intern Med.* 1967;120:280-5.
227. Hollifield JW. Thiazide treatment of hypertension. Effects of thiazide diuretics on serum potassium, magnesium, and ventricular ectopy. *Am J Med.* 1986;80:8-12.
228. Hollifield JW. Thiazide treatment of systemic hypertension: effects on serum magnesium and ventricular ectopic activity. *Am J Cardiol.* 1989;63:22G-5G.
229. Podrid PJ. Potassium and ventricular arrhythmias. *Am J Cardiol.* 1990;65:33E-44E.
230. Dyckner T, Helmers C, Wester PO. Cardiac dysrhythmias in patients with acute myocardial infarction. Relation to serum potassium level and prior diuretic therapy. *Acta Med Scand.* 1984;216:127-32.
231. Nordrehaug JE, Von der Lippe G. Hypokalaemia and ventricular fibrillation in acute myocardial infarction. *Br Heart J.* 1983;50:525-9.
232. Nordrehaug JE, Johannessen KA, Von der Lippe G. Serum potassium concentration as a risk factor of ventricular arrhythmias early in acute myocardial infarction. *Circulation.* 1985;71:645-9.
233. Kafka H, Langevin L, Armstrong PW. Serum magnesium and potassium in acute myocardial infarction. Influence on ventricular arrhythmias. *Arch Intern Med.* 1987;147:465-9.
234. Hulting J. In-hospital ventricular fibrillation and its relation to serum potassium. *Acta Med Scand Suppl.* 1981;647:109-16.
235. Thompson RG, Cobb LA. Hypokalemia after resuscitation from out-of-hospital ventricular fibrillation. *JAMA.* 1982;248:2860-3.
236. Glass JD, McQuillen EN, Hardin NJ. Iatrogenic cardiac herniation: post-mortem case. *J Trauma.* 1984;24:632-3.
237. Chadda KD, Lichstein E, Gupta P. Hypomagnesemia and refractory cardiac arrhythmia in a nondigitalized patient. *Am J Cardiol.* 1973;31:98-100.
238. Tzivoni D, Keren A, Cohen AM, et al. Magnesium therapy for torsades de pointes. *Am J Cardiol.* 1984;53:528-30.
239. Solomon RJ. Ventricular arrhythmias in patients with myocardial infarction and ischaemia. Relationship to serum potassium and magnesium. *Drugs.* 1984;28 Suppl 1:66-76.
240. Sjogren A, Edvinsson L, Fallgren B. Magnesium deficiency in coronary artery disease and cardiac arrhythmias. *J Intern Med.* 1989;226:213-22.
241. Rasmussen HS, McNair P, Norregard P, et al. Intravenous magnesium in acute myocardial infarction. *Lancet.* 1986;1:234-6.
242. Abraham AS, Rosenmann D, Kramer M, et al. Magnesium in the prevention of lethal arrhythmias in acute myocardial infarction. *Arch Intern Med.* 1987;147:753-5.
243. Rasmussen HS, Suenson M, McNair P, et al. Magnesium infusion reduces the incidence of arrhythmias in acute myocardial infarction. A double blind placebo-controlled study. *Clin Cardiol.* 1987;10:351-6.
244. Smith LF, Heagerty AM, Bing RF, et al. Intravenous infusion of magnesium sulphate after acute myocardial infarction: effects on arrhythmias and mortality. *Int J Cardiol.* 1986;12:175-83.
245. Hollifield JW. Magnesium depletion, diuretics, and arrhythmias. *Am J Med.* 1987;82:30-7.
246. Rajs J, Rajs E, Lundman T. Unexpected death in patients suffering from eating disorders. A medico-legal study. *Acta Psychiatr Scand.* 1986;74:587-96.
247. Iseri LT, Freed J, Bures AR. Magnesium deficiency and cardiac disorders. *Am J Med.* 1975;58:837-46.
248. Zwerling HK. Does exogenous magnesium suppress myocardial irritability and tachyarrhythmias in the nondigitalized patient? *Am Heart J.* 1987;113:1046-53.
249. Spies CD, Sander M, Stangl K, et al. Effects of alcohol on the heart. *Curr Opin Crit Care.* 2001;7:337-43.
250. Albert CM, Manson JE, Cook NR, et al. Moderate alcohol consumption and the risk of sudden cardiac death among U.S. male physicians. *Circulation.* 1999;100:944-50.
251. Dyer AR, Stamler J, Paul O, et al. Alcohol consumption, cardiovascular risk factors, and mortality in two Chicago epidemiologic studies. *Circulation.* 1977;56:1067-74.
252. Wannamethee G, Shaper AG. Alcohol and sudden cardiac death. *Br Heart J.* 1992;68:443-8.
253. Ettinger PO, Wu CF, De La Cruz C Jr, et al. Arrhythmias and the 'Holiday Heart': alcohol-associated cardiac rhythm disorders. *Am Heart J.* 1978;95:555-62.
254. Chenet L, McKee M, Leon D, et al. Alcohol and cardiovascular mortality in Moscow: new evidence of a causal association. *J Epidemiol Community Health.* 1998;52:772-4.
255. Chenet L, Britton A, Kalediene R, et al. Daily variations in deaths in Lithuania: the possible contribution of binge drinking. *Int J Epidemiol.* 2001;30:743-8.
256. Shkolnikov VM, McKee M, Chervyakov VV, et al. Is the link between alcohol and cardiovascular death among young Russian men attributable to misclassification of acute alcohol intoxication? Evidence from the city of Izhevsk. *J Epidemiol Community Health.* 2002;56:171-4.
257. Wannamethee G, Shaper AG, Macfarlane PW, et al. Risk factors for sudden cardiac death in middle-aged British men. *Circulation.* 1995;91:1749-56.
258. Sexton PT, Walsh J, Jamrozik K, et al. Risk factors for sudden unexpected cardiac death in Tasmanian men. *Aust N Z J Med.* 1997;27:45-50.
259. Jouven X, Desnos M, Guerot C, et al. Predicting sudden death in the population: the Paris Prospective Study I. *Circulation.* 1999;99:1978-83.
260. Escobedo LG, Caspersen CJ. Risk factors for sudden coronary death in the United States. *Epidemiology.* 1997;8:175-80.
261. Kannel WB, Schatzkin A. Sudden death: lessons from subsets in population studies. *J Am Coll Cardiol.* 1985;5:141B-9B.
262. Shepherd J, Cobbe SM, Ford I, et al. Prevention of coronary heart disease with pravastatin in men with hypercholesterolemia. West of Scotland Coronary Prevention Study Group. *N Engl J Med.* 1995;333:1301-7.
263. Downs JR, Clearfield M, Weis S, et al. Primary prevention of acute coronary events with lovastatin in men and women with average cholesterol levels: results of AFCAPS/TexCAPS. Air Force/Texas Coronary Atherosclerosis Prevention Study. *JAMA.* 1998;279:1615-22.
264. Jouven X, Charles MA, Desnos M, et al. Circulating nonesterified fatty acid level as a predictive risk factor for sudden death in the population. *Circulation.* 2001;104:756-61.
265. Fuller CM, McNulty CM, Spring DA, et al. Prospective screening of 5,615 high school athletes for risk of sudden cardiac death. *Med Sci Sports Exerc.* 1997;29:1131-8.
266. Fuller CM. Cost effectiveness analysis of screening of high school athletes for risk of sudden cardiac death. *Med Sci Sports Exerc.* 2000;32:887-90.
267. Ebert SN, Liu XK, Woosley RL. Female gender as a risk factor for drug-induced cardiac arrhythmias: evaluation of clinical and experimental evidence. *J Womens Health.* 1998;7:547-57.
268. Widerhorn J, Widerhorn AL, Rahimtoola SH, et al. WPW syndrome during pregnancy: increased incidence of supraventricular arrhythmias. *Am Heart J.* 1992;123:796-8.
269. Tawam M, Levine J, Mendelson M, et al. Effect of pregnancy on paroxysmal supraventricular tachycardia. *Am J Cardiol.* 1993;72:838-40.
270. Lee SH, Chen SA, Wu TJ, et al. Effects of pregnancy on first onset and symptoms of paroxysmal supraventricular tachycardia. *Am J Cardiol.* 1995;76:675-8.

271. Brodsky M, Doria R, Allen B, et al. New-onset ventricular tachycardia during pregnancy. *Am Heart J*. 1992;123:933-41.
272. Gowda RM, Khan IA, Mehta NJ, et al. Cardiac arrhythmias in pregnancy: clinical and therapeutic considerations. *Int J Cardiol*. 2003;88:129-33.
273. Aronow WS. Treatment of ventricular arrhythmias in older adults. *J Am Geriatr Soc*. 1995;43:688-95.
274. Cairns JA, Connolly SJ, Roberts R, et al. Randomised trial of outcome after myocardial infarction in patients with frequent or repetitive ventricular premature depolarisations: CAMIAT. Canadian Amiodarone Myocardial Infarction Arrhythmia Trial Investigators. *Lancet*. 1997;349: 675-82.
275. Fleg JL, Kennedy HL. Cardiac arrhythmias in a healthy elderly population: detection by 24-hour ambulatory electrocardiography. *Chest*. 1982;81:302-7.
276. Lee KL, Tai YT. Long-term low-dose amiodarone therapy in the management of ventricular and supraventricular tachyarrhythmias: efficacy and safety. *Clin Cardiol*. 1997;20:372-7.
277. Aronow WS, Ahn C, Mercado AD, et al. Prevalence and association of ventricular tachycardia and complex ventricular arrhythmias with new coronary events in older men and women with and without cardiovascular disease. *J Gerontol A Biol Sci Med Sci*. 2002;57:M178-80.
278. Volpi A, Cavalli A, Turato R, et al. Incidence and short-term prognosis of late sustained ventricular tachycardia after myocardial infarction: results of the Gruppo Italiano per lo Studio della Sopravvivenza nell'Infarto Miocardico (GISSI-3) Data Base. *Am Heart J*. 2001;142:87-92.
279. Kannel WB, Cupples LA, D'Agostino RB. Sudden death risk in overt coronary heart disease: the Framingham Study. *Am Heart J*. 1987;113:799-804.
280. Kuller L, Lilienfeld A, Fisher R. Epidemiological study of sudden and unexpected deaths due to arteriosclerotic heart disease. *Circulation*. 1966;34:1056-68.
281. Geelen P, Lorga FA, Primo J, et al. Experience with implantable cardioverter defibrillator therapy in elderly patients. *Eur Heart J*. 1997;18:1339-42.
282. Panotopoulos PT, Axtell K, Anderson AJ, et al. Efficacy of the implantable cardioverter-defibrillator in the elderly. *J Am Coll Cardiol*. 1997;29:556-60.
283. Saksena S, Mathew P, Giorgberidze I, et al. Implantable defibrillator therapy for the elderly. *Am J Geriatr Cardiol*. 1998;7:11-3.
284. Silka MJ, Kron J, Dunnigan A, et al. Sudden cardiac death and the use of implantable cardioverter-defibrillators in pediatric patients. The Pediatric Electrophysiology Society. *Circulation*. 1993;87:800-7.
285. Sellers TD Jr, Bashore TM, Gallagher JJ. Digitalis in the pre-excitation syndrome. Analysis during atrial fibrillation. *Circulation*. 1977;56:260-7.
286. Garson AJr, Gillette PC, Titus JL, et al. Surgical treatment of ventricular tachycardia in infants. *N Engl J Med*. 1984;310: 1443-5.
287. Davis AM, Gow RM, McCrindle BW, et al. Clinical spectrum, therapeutic management, and follow-up of ventricular tachycardia in infants and young children. *Am Heart J*. 1996;131:186-91.
288. Pfammatter JP, Paul T. Idiopathic ventricular tachycardia in infancy and childhood: a multicenter study on clinical profile and outcome. Working Group on Dysrhythmias and Electrophysiology of the Association for European Pediatric Cardiology. *J Am Coll Cardiol*. 1999;33:2067-72.
289. Roden DM, Anderson ME. Proarrhythmia. In: Kass RS, Clancy CE, eds. *Handbook of Experimental Pharmacology: vol. 171. Basis and Treatment of Cardiac Arrhythmias*. Boston, MA: Springer Verlag; 2006. p. 288-304.
290. Antman EM, Wenger TL, Butler VP Jr, et al. Treatment of 150 cases of life-threatening digitalis intoxication with digoxin-specific Fab antibody fragments. Final report of a multicenter study. *Circulation*. 1990;81:1744-52.
291. Splawski I, Timothy KW, Tateyama M, et al. Variant of SCN5A sodium channel implicated in risk of cardiac arrhythmia. *Science*. 2002;297:1333-6.
292. Yang P, Kanki H, Drolet B, et al. Allelic variants in long-QT disease genes in patients with drug-associated torsades de pointes. *Circulation*. 2002;105:1943-8.
293. Tzivoni D, Banai S, Schuger C, et al. Treatment of torsade de pointes with magnesium sulfate. *Circulation*. 1988;77:392-7.
294. Roden DM. Drug-induced prolongation of the QT interval. *N Engl J Med*. 2004;350:1013-22.
295. Bajaj AK, Woosley RL, Roden DM. Acute electrophysiologic effects of sodium administration in dogs treated with O-desmethyl encainide. *Circulation*. 1989;80:994-1002.
296. Chouty F, Funck-Brentano C, Landau JM, et al. Efficacy of high doses of molarlactate by the venous route in flecainide poisoning. *Presse Med*. 1987;16:808-10.
297. Myerburg RJ, Kessler KM, Cox MM, et al. Reversal of proarrhythmic effects of flecainide acetate and encainide hydrochloride by propranolol. *Circulation*. 1989;80:1571-9.
298. Tada H, Sticherling C, Oral H, et al. Brugada syndrome mimicked by tricyclic antidepressant overdose. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2001;12:275.
299. Hoffman JR, Votey SR, Bayer M, et al. Effect of hypertonic sodium bicarbonate in the treatment of moderate-to-severe cyclic antidepressant overdose. *Am J Emerg Med*. 1993;11:336-41.
300. Lipschultz SE, Lipsitz SR, Mone SM, et al. Female sex and drug dose as risk factors for late cardiotoxic effects of doxorubicin therapy for childhood cancer. *N Engl J Med*. 1995;332:1738-43.
301. Steinherz LJ, Steinherz PG, Tan C. Cardiac failure and dysrhythmias 6 to 19 years after anthracycline therapy: a series of 15 patients. *Med Pediatr Oncol*. 1995;24:352-61.
302. Ferrari E, Benhamou M, Baudouy M. Cardiotoxicity associated with trastuzumab (herceptin). An undesired effect leads towards a model of cardiac insufficiency. *Arch Mal Coeur Vaiss*. 2004;97:333-7.
303. Suter TM, Cook-Bruns N, Barton C. Cardiotoxicity associated with trastuzumab (Herceptin) therapy in the treatment of metastatic breast cancer. *Breast*. 2004;13:173-83.
304. Pichon MF, Cvitkovic F, Hacene K, et al. Drug-induced cardiotoxicity studied by longitudinal B-type natriuretic peptide assays and radionuclide ventriculography. *In Vivo*. 2005;19:567-76.
305. Bu'Lock FA, Mott MG, Oakhill A, et al. Early identification of anthracycline cardiomyopathy: possibilities and implications. *Arch Dis Child*. 1996;75:416-22.
306. Li CK, Sung RY, Kwok KL, et al. A longitudinal study of cardiac function in children with cancer over 40 months. *Pediatr Hematol Oncol*. 2000;17:77-83.
307. De WD, Suys B, Maurus R, et al. Dobutamine stress echocardiography in the evaluation of late anthracycline cardiotoxicity in childhood cancer survivors. *Pediatr Res*. 1996;39:504-12.
308. Klewer SE, Goldberg SJ, Donnerstein RL, et al. Dobutamine stress echocardiography: a sensitive indicator of diminished myocardial function in asymptomatic doxorubicin-treated long-term survivors of childhood cancer. *J Am Coll Cardiol*. 1992;19:394-401.
309. Lenk MK, Zeybek C, Okutan V, et al. Detection of early anthracycline induced cardiotoxicity in childhood cancer with dobutamine stress echocardiography. *Turk J Pediatr*. 1998;40:373-83.
310. Johnson GL, Moffett CB, Geil JD, et al. Late echocardiographic findings following childhood chemotherapy with normal serial cardiac monitoring. *J Pediatr Hematol Oncol*. 1996;18:72-5.
311. Postma A, Elzenga NJ, Haaksma J, et al. Cardiac status in bone tumor survivors up to nearly 19 years after treatment with doxorubicin: a longitudinal study I. *Med Pediatr Oncol*. 2002;39:86-92.
312. Robben NC, Pippas AW, Moore JO. The syndrome of 5-fluorouracil cardiotoxicity. An elusive cardiopathy. *Cancer*. 1993; 71:493-509.