

# 6

## MUERTE SÚBITA

*M<sup>a</sup> de las Mercedes Rodríguez Morales y  
Xavier Alsina Restoy.*



### 6.1. Introducción

Las enfermedades cardiovasculares constituyen la primera causa de muerte y la muerte súbita cardiaca (MSC) representa la tercera causa en las sociedades avanzadas, sólo superada por las muertes cardiovasculares no súbitas y por el cáncer<sup>1</sup>.

La etiología predominante de la MSC principalmente es la cardiopatía isquémica (CI) y su incidencia se encuentra en relación con la prevalencia de sus factores de riesgo. Los riesgos de muerte súbita (MS) han disminuido en los últimos 50 años, en los pacientes con y sin enfermedad cardiaca, gracias a la prevención primaria, secundaria y las estrategias de tratamiento<sup>2</sup>. Sin embargo, es posible que en el año 2020 esta enfermedad continúe siendo la primera causa de muerte en los países industrializados, y la tercera en los que actualmente están en vías de desarrollo<sup>3</sup>.

Además, hay determinadas enfermedades cardiacas genéticas con o sin cardiopatía estructural, que predisponen a padecer arritmias y son causa considerable de MSC en jóvenes, como la miocardiopatía hipertrófica (MH), la miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho (MAVD) y las canalopatías, siendo las dos primeras las principales causas de MS en deportistas<sup>4</sup>.

A pesar de los avances, la mortalidad es alta, lo que resalta la necesidad de implementar técnicas de estratificación de riesgo e intervenciones eficaces para prevenir o abortar estos eventos<sup>5</sup>.

Gracias al conocimiento adquirido en las últimas décadas, la MSC ha dejado de ser un fenómeno natural, para ser un problema clínico y de salud pública para la sociedad, que no contempla la muerte como parte intrínseca de la vida, sino como un evento que se debe aplazar. A partir del conocimiento de este riesgo y del progreso tecnológico, se podrán ofrecer soluciones avanzadas, para disminuir progresivamente su incidencia, que tanto sufrimiento causa:

- Por el impacto familiar, psicológico, social y económico.
- Por el dramatismo en su forma de presentación.
- Afecta a pacientes con patología previa, pero también a personas aparentemente sanas.
- Por sus trágicas consecuencias, más de las 2/3 partes de las víctimas ingresan sin vida en el hospital, al suceder en el ámbito prehospitalario que determina el pronóstico y la supervivencia<sup>6</sup>.

## 6.2 Definición y epidemiología

### 6.2.1 Definición

Se han descrito varias definiciones por autores como Roberts WC (1986), Bayes de Luna A y col. (1990), Zipes DP (1998), Davies MJ (1999), Rodríguez Font E (1999), Sanz G (2004) y Concheiro L (2005). El tiempo que debe mediar entre el inicio de los síntomas y la muerte para que sea catalogada como “súbita” ha sufrido variaciones y se ha reducido de manera sensible. En la primera década de este milenio, aparece una definición que incide en sus condiciones de aparición: “La MSC es una muerte natural debida a causas cardíacas, que se caracteriza por la pérdida brusca de la conciencia, y se produce en el plazo de una hora, tras el comienzo de los síntomas agudos, en un individuo que se sabe que presenta una cardiopatía preexistente, conocida o no por el paciente, pero el tiempo y modo de la muerte son inesperados”<sup>7</sup> (Tabla 1).

**Natural: no producida por violencia externa.**

**Inesperada: puede afectar a individuos sanos o a cardiópatas conocidos.**

**Rápida: ocurre de forma instantánea o en un breve lapso de tiempo.**

Tabla 1: Condiciones de aparición de la muerte súbita.

El origen más frecuente de la MSC suele ser arrítmico, aunque también puede deberse a fallo de bomba. En la mayor parte de los casos, las manifestaciones de la enfermedad son de inicio brusco, muchas veces desconocida por el individuo y queda patente la necesidad de actuar con rapidez para realizar maniobras de reanimación, desfibrilación eléctrica precoz y así evitar el deceso<sup>1</sup>.

## 6.2.2 Epidemiología

La MSC supone una carga anual que alcanza de 4 a 5 millones de casos en todo el mundo y representa del 15-30 % de todas las muertes naturales. Es responsable del 90% de los casos de MS, origina casi la mitad de las muertes cardiovasculares y es la primera manifestación de la enfermedad en un 20-40% de ellas<sup>8</sup>. Sigue un ritmo circadiano, según los resultados del estudio Framingham el 70,0 % de los eventos se produjeron entre las 7:00 a.m. y las 9:00 a.m.<sup>9</sup>.

Las estadísticas indican que el 80% de los casos de MSC son secundarios a CI, 10-15% son secundarios a miocardiopatías (dilatada, hipertrófica, etc), 5-10% a otras enfermedades y un porcentaje aún menor son de origen idiopático<sup>8</sup> (Tabla 2). Su incidencia aumenta de 2 a 4 veces en presencia de CI y de 6 a 10 veces en presencia de cardiopatía estructural<sup>10</sup>.

<b>Cardiopatía isquémica 80% - 85%</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ <b>Episodio isquémico agudo</b></li> <li>▪ <b>Cardiopatía isquémica crónica</b></li> </ul>
<b>Miocardiopatías 10% - 15%</b>
<b>Otras enfermedades cardiovasculares, incluyendo anomalías electrofisiológicas 5% - 10%</b>
<b>Origen idiopático 2% - 5%</b>

Tabla 2. Enfermedades asociadas a la muerte súbita.

Más de la mitad de las víctimas ignoran tener problemas cardiológicos, el 80 % de los casos ocurre en el hogar, en el 40 % no hay testigos y sólo se recupera del paro cardíaco el 5- 20 %<sup>11</sup>.

Aunque en los países industrializados, se observa una disminución de la MS coronaria como consecuencia del descenso en la incidencia de la CI; sin embargo, todavía es muy alta. La prevalencia del tabaquismo, obesidad, hipertensión arterial, hipercolesterolemia, diabetes, sedentarismo y estrés han sido considerados factores de riesgo cardiovascular independientes de MS. Estos datos sugieren que la CI parece ser un factor de riesgo para muerte súbita, que podría ser modificable desde sus factores de riesgo<sup>8,12,13</sup>.

La incidencia de la MSC aumenta cuando se suman factores como infarto previo, baja fracción de eyección, insuficiencia cardíaca, y arritmias inducibles en un estudio electrofisiológico. Y existen tres factores que marcarán el pronóstico de los pacientes postinfarto, son la inestabilidad eléctrica, la disfunción ventricular y la isquemia residual que pueden precipitar arritmias graves<sup>5,8</sup>. Del 80-85% de las MSC se debe a arritmias ventriculares y los pacientes que sobreviven presentan una alta tasa de recurrencia en los dos años siguientes<sup>14</sup>.

## 6.3 Etiología, factores de riesgo, mecanismos desencadenantes y arritmias finales

### 6.3.1 Etiología

Las causas de MSC más frecuentes son la cardiopatía isquémica y las miocardiopatías (Tabla 2), pero hay muchas y variadas mencionadas en el siguiente cuadro<sup>11,15</sup> (Tabla 3).

Cardiopatía estructural:	Corazón estructuralmente sano:
<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ <b>Cardiopatía isquémica</b></li> <li>▪ <b>Miocardiopatía hipertrófica</b></li> <li>▪ <b>Miocardiopatía dilatada</b></li> <li>▪ <b>Cardiopatías valvulares</b></li> <li>▪ <b>Cardiopatías congénitas</b></li> <li>▪ <b>Miocarditis aguda</b></li> <li>▪ <b>Tumores cardíacos</b></li> <li>▪ <b>Displasia arritmogénica del ventrículo derecho</b></li> <li>▪ <b>Enfermedades sistémicas: Sarcoidosis, Amiloidosis, etc.</b></li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ <b>Síndrome de Wolff-Parkinson-White</b></li> <li>▪ <b>Síndrome de QT largo congénito</b></li> <li>▪ <b>Síndrome de QT largo adquirido</b></li> <li>▪ <b>Síndrome de QT corto</b></li> <li>▪ <b>Síndrome de Brugada</b></li> <li>▪ <b>Conmotio cordis</b></li> <li>▪ <b>Taquicardia ventricular catecolaminérgica</b></li> </ul>

Tabla 3. Causas de muerte súbita cardíaca.

En el 80% de los casos la causa es la CI, la mitad por un nuevo evento isquémico agudo, y la otra mitad, secundaria a arritmias ventriculares desencadenadas en un ventrículo con lesiones crónicas<sup>16</sup>.

Entre el 10-15% ocurren en pacientes con enfermedades del miocardio como: MH, MAVD y miocardiopatía dilatada (MD), entre otras, siendo las dos primeras las principales causas de muerte súbita en jóvenes y deportistas<sup>17</sup>. Y finalmente, en menos del cinco por ciento de las ocasiones, la MSC se da en pacientes con arritmias familiares por alteraciones localizadas en los canales iónicos (canalopatías), las cardiopatías arritmogénicas más importantes son: síndrome de Brugada, síndrome de QT largo, síndrome de QT corto y la taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica<sup>4,8</sup>.

### 6.3.2 Factores de riesgo

Muchos estudios han demostrado que los factores de riesgo de MSC son predominantemente: la edad, el sexo masculino, la raza, la genética, los antecedentes familiares de enfermedad coronaria, la hipertensión arterial, la hipercolesterolemia, el tabaquismo, la diabetes, la obesidad, etc<sup>4,8,11-13</sup>(Tabla 4).

Factores de riesgo no modificables:	Factores de riesgo modificables:
<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ <b>Edad</b></li> <li>▪ <b>Sexo</b></li> <li>▪ <b>Raza</b></li> <li>▪ <b>Genética</b></li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ <b>Hipertensión arterial</b></li> <li>▪ <b>Hipercolesterolemia</b></li> <li>▪ <b>Tabaquismo</b></li> <li>▪ <b>Diabetes</b></li> <li>▪ <b>Obesidad/Obesidad abdominal</b></li> </ul>

Tabla 4. Factores de riesgo.

### 6.3.2.1 Factores de riesgo demográfico y genético

**Edad:** Se han observado dos periodos a lo largo de la vida en los que el riesgo es más elevado, desde el nacimiento hasta los 6 meses (muerte súbita del lactante), relacionada con trastornos de la repolarización, alteraciones del sistema nervioso autónomo e incremento del tono vagal y entre los 45 a 74 años, que la causa más frecuente es la CI, aunque el porcentaje disminuye al aumentar la edad. En niños y jóvenes, la causa más frecuente son las canalopatías y las enfermedades congénitas del músculo cardiaco como: MH, MD y MAVD.

**Sexo:** El riesgo de MSC es superior en hombres por una mayor incidencia de CI, en una proporción de 3:1 hasta la sexta década de la vida en que se equilibra, aumentando su incidencia en las mujeres menopáusicas.

**Raza:** Se ha visto mayor riesgo en la raza negra, frecuentemente en atletas negros por MH, pero su incidencia disminuye con la edad.

**Genética:** Existen múltiples enfermedades cardíacas genéticas, sin o con cardiopatía estructural, que pueden predisponer a la aparición de arritmias y de muerte súbita. Pueden clasificarse en:

- **Cardiopatías sin una base estructural** como causa primaria, en las que la arritmia se presenta por las propiedades eléctricas del corazón y pertenecen a este grupo el síndrome de Brugada, síndrome del QT largo, síndrome de QT corto y la taquicardia ventricular catecolaminérgica.
- **Cardiopatías con una base estructural** como causa secundaria, en las que la arritmia se debe a una anomalía anatómica cardíaca como la MH, MD y MAVD.

### 6.3.2.2 Factores de riesgo cardiovascular clásicos

Los factores de riesgo coronario clásicos aumentan la incidencia de MSC, así como influyen sobre la cardiopatía isquémica<sup>8,11-13</sup>.

**Hipertensión:** da lugar a hipertrofia del ventrículo izquierdo (factor de riesgo independiente para MS).

**Hipercolesterolemia:** colesterol sérico elevado (>250 mg/dl).

**Tabaquismo:** relacionado directa y estrechamente con el riesgo de MSC; los fumadores tienen 2,5 veces más riesgo que los no fumadores.

**Diabetes:** se fundamenta en las complicaciones vasculares sistémicas.

**Obesidad:** incrementa el riesgo y favorece factores como la hipertensión, la intolerancia a la glucosa y el sedentarismo.

### 6.3.3 Mecanismos desencadenantes

Para que acontezca la MSC existe un miocardio vulnerable sobre el que actúan factores funcionales transitorios como desencadenantes, tales como trastornos hemodinámicos, electrolíticos (fundamentalmente de iones como el potasio ó el magnesio), estrés físico, psíquico o descargas de catecolaminas, que en situaciones especiales (isquemia aguda), enfermedades hereditarias (miocardiopatías y canalopatías), etc. pueden facilitar la aparición de la arritmia final y la MS<sup>17-20</sup>. Entre otros mecanismos que pueden desencadenarla están:

- **Actividad física:** en jóvenes menores de 30-35 años la causa más frecuente de MS durante la actividad física es la MH, y en los de mayor edad, la CI. Otras causas más infrecuentes son la MAVD, anomalías congénitas de las arterias coronarias, miocarditis, síndrome de preexcitación tipo Wolff-Parkinson-White, síndrome de QT largo o rotura de aorta (en el síndrome de Marfan).
- **Reposo o sueño:** pueden presentarla varones jóvenes con síndrome de Brugada.
- **Fiebre:** puede desencadenar MS en pacientes con síndrome de Brugada.
- **Fármacos y drogas:** algunos fármacos como diuréticos y antiarrítmicos clase IA e IC pueden inducir arritmias ventriculares malignas<sup>11</sup>. El consumo de ciertas drogas (principalmente cocaína) y de alcohol étílico puede precipitar MS, a través de diversos mecanismos en personas predisuestas<sup>8,13</sup>.

### 6.3.4 Arritmias finales

La arritmia que causa el fallecimiento, depende fundamentalmente de la cardiopatía estructural y del tiempo transcurrido entre el episodio y la monitorización del paciente. La arritmia final más frecuente es la taquicardia ventricular (TV) que desencadena fibrilación ventricular (FV), y finalmente asistolia, este mecanismo explica casi la totalidad de la MS asociada a cardiopatía isquémica y gran parte de las cardiopatías estructurales. La secuencia es aumento de la ectopia ventricular, que puede producir taquicardia ventricular no sostenida, seguida de taquicardia ventricular sostenida y finalmente fibrilación ventricular y asistolia. En cambio, la FV sin TV se asocia a menudo a CI aguda. Otros mecanismos menos frecuentes, son la torsade de pointes o la taquicardia ventricular polimorfa sostenida que puede generar FV y solo en un 10% de los casos aparece una fibrilación ventricular primaria<sup>13-19</sup>.

En los pacientes en insuficiencia cardiaca tipo IV de la NYHA el porcentaje de MS es menor, siendo en estos casos, las bradiarritmias con disociación electromecánica la causa más frecuente como arritmia final<sup>20</sup>. En el siguiente cuadro se puede ver la patología subyacente y la arritmia final (Tabla 5).

<b>Cardiopatía Isquémica</b> por fenómenos de reentrada se puede producir TV que desencadena FV.
<b>Miocardiopatía hipertrófica</b> puede aparecer TV por reentrada en relación con el esfuerzo o aumento de gradiente.
<b>Miocardiopatía dilatada</b> por el estiramiento sostenido y crónico de las fibras miocárdicas parece acortar la duración del potencial de acción, así como el período refractario, lo que favorece reentradas y puede aparecer TV/FV.
<b>Síndrome de QT largo congénito (SQTL)</b> produce un trastorno de la repolarización que prolonga el intervalo QT y la forma más típica de arritmia ventricular es la Torsade de Pointes.
<b>Síndrome de QT corto (SQTC)</b> por dispersión heterogénea de la repolarización puede producir episodios de TV/FV.
<b>Síndrome de Brugada (SBr)</b> suele desencadenar taquicardia ventricular polimórfica que degenera en FV.
<b>Taquicardia ventricular polimórfica familiar</b> se caracteriza por presentar TV bidireccional, con eje alternante del QRS en respuesta al ejercicio o emociones.
<b>Displasia arritmogénica de ventrículo derecho (DAVD)</b> por la degeneración adiposa de los miocitos puede favorecer a modo de cicatriz, fenómenos de reentrada y la aparición de TV monomórficas.
<b>Síndrome de Wolff-Parkinson-White</b> , en presencia de fibrilación auricular por la rápida transmisión de impulsos desde la aurícula a los ventrículos por la vía accesoria, puede crear dispersión de la repolarización y facilitar la aparición de FV.
<b>La ingesta de algunos fármacos</b> (antiarrítmicos, antidepresivos, antihistamínicos, antibióticos, diuréticos, etc.), puede provocar arritmias ventriculares polimórficas y MS por prolongación heterogénea de la repolarización que conlleva alargamiento del intervalo QT.

Tabla 5. Patología subyacente y arritmia final.

## 6.4 Estratificación del riesgo y tratamiento

Cuando se recibe en la consulta un paciente con antecedentes de síncope, muerte súbita recuperada o historia de familiares directos fallecidos por muerte súbita, se debe realizar un estudio que permita identificar el riesgo que tiene de sufrir un episodio de MSC. Después de establecer el diagnóstico, es de vital importancia tener las herramientas necesarias, para poder determinar la probabilidad que ocurra un nuevo evento arritmico.

Es imprescindible, definir los diferentes grupos de riesgo, con el objetivo de optimizar el tratamiento y su seguimiento. Si clasificamos los pacientes que pueden presentar MSC en función de sus antecedentes, podríamos dividirlos en dos grupos: los que tienen cardiopatía isquémica (CI) previa y, por otro lado, los pacientes con insuficiencia cardiaca (IC), canalopatías, MH y síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW).

Dentro de los diferentes grupos de riesgo nos encontramos con la población general, un subgrupo en la población general con factores de riesgo, los pacientes coronarios previos, los pacientes con fracción de eyección disminuida o IC y los supervivientes de MSC<sup>17,21</sup>.

Por esta razón, debemos trabajar e investigar como evaluar y determinar el riesgo que tiene la población de sufrir MSC, tanto la que presenta antecedentes de cardiopatía como la población en general. A continuación, hablaremos sobre cómo estratificar los riesgos en los grupos de pacientes con CI, IC de origen no isquémico y canalopatías.

#### 6.4.1 Estratificación de riesgo en pacientes tras un infarto de miocardio

Para evaluar el riesgo que tiene un paciente de sufrir un episodio de MSC, es imprescindible centrarnos en los parámetros de inestabilidad eléctrica, los que determinan la función del ventrículo izquierdo y la isquemia residual<sup>17</sup>. Con ellos se debe evaluar<sup>17, 22-26</sup>:

- Tamaño del infarto y características de la cicatriz del miocardio.
- La variabilidad de la frecuencia cardiaca y los eventos ventriculares a través del ECG y el holter.
- El grado de disfunción ventricular y alteraciones de la contractilidad con la ecocardiografía.
- Estudio de la isquemia, contractilidad, tamaño y complicaciones del IAM (como aneurismas) y angiografía coronaria, mediante la resonancia magnética cardiaca.
- Isquemia residual con la ayuda del cateterismo cardiaco y la prueba de esfuerzo.

A menudo nos encontramos con pacientes con los mismos factores de riesgo y unos presentan episodios arrítmicos con MSC y otros no. Por tanto, la estratificación de riesgo actual posee un bajo valor predictivo.

#### 6.4.2 Insuficiencia cardiaca

La mayoría de los eventos de MSC que se presentan en esta población, se concentran en individuos con insuficiencia cardiaca congestiva y una función ventricular izquierda muy disminuida. Aproximadamente, un 20-25 % de los pacientes mueren



en los primeros 3 años del desarrollo de la enfermedad y no se conocen estudios que avalen que en una IC más avanzada, haya un mayor número de eventos.

Existen marcadores de riesgo de MSC en la insuficiencia cardiaca<sup>27,28</sup>, orientados en el estudio del sistema autónomo, pero poseen muy poco valor predictivo<sup>29</sup>.

Las guías de práctica clínica, reflejan con claridad la indicación de DAI en prevención secundaria<sup>30</sup>, lo que queda poco claro, es como actuar ante pacientes que no han presentado ningún evento.

Para intentar reducir la incidencia de muerte súbita en este grupo de pacientes, es vital tener el máximo control de sus factores desencadenantes<sup>17</sup>.

### 6.4.3 En pacientes no isquémicos

Si el paciente no tiene antecedentes de CI, se deben realizar las pruebas pertinentes para descartar insuficiencia cardiaca de origen no isquémico, canalopatías, miocardiopatía hipertrófica o síndrome de WPW.

El electrocardiograma de superficie ayudará en el estudio de posibles canalopatías o síndromes como Wolff-Parkinson-White. El estudio ecocardiográfico permitirá diagnosticar o descartar posibles enfermedades estructurales, como la MCH o displasia arritmogénica, que además precisará la realización de resonancia magnética cardiaca. También, el estudio electrofisiológico ayudará a estratificar riesgos, evaluando la inducibilidad de arritmias en éste tipo de pacientes.

#### 6.4.3.1 Estudio de las canalopatías

Hemos querido prestar especial atención al estudio de las canalopatías como son: SQTL, SQTC y síndrome de Brugada<sup>31,32</sup>, intentando profundizar en el manejo práctico de éstas. La exposición de los contenidos se ha expuesto respetando un orden, acorde con la filosofía de trabajo de la consulta de genética del Dr. Brugada en el hospital Clínic de Barcelona.

##### 6.4.3.1.1 Síndrome de QT largo (SQTL)

El síndrome del QT largo (SQTL) es una anomalía estructural en los canales de potasio y sodio del corazón, que predispone a las personas afectadas a taquicardias<sup>32,33</sup>. Puede conducir a pérdidas de conciencia, parada cardiaca e incluso a la muerte en personas jóvenes<sup>34,35</sup>.

Es una enfermedad cardiaca congénita, usualmente suele ser hereditaria de forma autosómica dominante, poco prevalente y caracterizada por la asociación de un intervalo QT largo y arritmias ventriculares polimorfas.

**A) Protocolo diagnóstico de SQTL**

El electrocardiograma de superficie es la prueba principal para el diagnóstico de la enfermedad y se caracteriza por el hallazgo de un intervalo QT prolongado. La medición de un QT corregido (QTc) según frecuencia cardíaca, de 450ms en hombres y 470ms en mujeres se considera anormal.

La prueba de esfuerzo y el holter aportan información sobre la adaptación del intervalo QT al aumento de la frecuencia cardíaca. El estudio genético también tiene un gran valor diagnóstico en el SQTL.

**B) Estratificación del riesgo de SQTL**

La medición del intervalo QTc en el ECG de superficie tiene un alto valor predictivo de MSC<sup>36,37</sup>. Un intervalo QTc mayor de 500ms se asocia con un alto riesgo de muerte súbita.

También es de gran ayuda el análisis genético (genotipado), para identificar mutaciones en pacientes con SQTL<sup>37,38</sup>. El síncope es la variable predictora más determinante de sufrir MSC<sup>39</sup>.

Deben considerarse pacientes de alto riesgo aquellos con:

- Sordera congénita.
- Síncopes recurrentes por taquicardias malignas.
- Antecedentes familiares.
- Bloqueo AV 2:1.
- Genotipo de SQTL tipo 3<sup>38</sup>.

**C) Recomendaciones terapéuticas de SQTL**

Se recomienda evitar las situaciones que pueden desencadenar la MSC como: el estrés, la actividad física de alto nivel o los estímulos auditivos intensos<sup>17, 37</sup>. Está contraindicado el uso de fármacos simpaticomiméticos o que prolonguen el intervalo QT. Los pacientes asintomáticos, sin historia familiar de muerte súbita ni arritmias ventriculares, no requieren tratamiento.

El tratamiento médico, generalmente comienza con el uso de fármacos betabloqueantes, indicación clase I (Bisoprolol, Propranolol).

**6.4.3.1.2 Síndrome de QT corto (SQTC)**

Es un síndrome también de origen genético, que se caracteriza por presentar en el electrocardiograma un intervalo QT más corto de lo normal, inferior a 350 ms. Se ha relacionado con la presencia de fibrilación auricular familiar, síncope y/o MSC en corazones estructuralmente normales. Conlleva un riesgo elevado de muerte súbita en la lactancia, niñez y adolescencia<sup>32</sup>.

**A) Protocolo diagnóstico de SQTC**

Es de vital importancia descartar el diagnóstico de SQTC en aquellos individuos con un QT inferior a 330 ms, con fibrilación auricular, sin cardiopatía estructural, síncope brusco y/o muerte súbita recuperada, fibrilación ventricular (FV) documentada no filiada y en personas con antecedentes familiares de SQTC o de muerte súbita en individuos jóvenes.

El electrocardiograma de superficie es la herramienta más utilizada para el diagnóstico. También, el holter y la prueba de esfuerzo ayudan a evaluar la adaptación del intervalo QT al aumento de la frecuencia cardíaca y a detectar alteraciones del ritmo. Ante un ECG con el intervalo QT corto, se debe descartar hiperpotasemia, hipertermia o uso de fármacos que lo acorten.

**B) Estratificación del riesgo de SQTC**

Dada la baja prevalencia, la estratificación del riesgo no ha tenido éxito. En los pacientes que hayan presentado MSC o síncope de causa desconocida, la implantación de DAI es el tratamiento principal como prevención secundaria y primaria<sup>40</sup>.

**6.4.3.1.3 Síndrome de Brugada (SBr)**

Es una enfermedad arritmogénica hereditaria, caracterizada por un patrón electrocardiográfico específico, con elevación del segmento ST en las derivaciones V1 a V3 y bloqueo de rama derecha del haz, completo o incompleto, en ausencia de cardiopatía estructural<sup>31,32</sup>.

Podemos encontrarla de manera espontánea en el ECG o por inducción de un fármaco antiarrítmico clase I (Flecainida)<sup>40,41</sup>.

**A) Protocolo diagnóstico de SBr**

Para realizar el diagnóstico se basa en el electrocardiograma de superficie y en el test farmacológico<sup>31</sup> (que se describe en el capítulo 10 de este manual). En el ECG, debemos estudiar con especial atención las derivaciones precordiales derechas y cara inferior (DII, DIII y AVF) y determinar si presentan la alteración electrocardiográfica compatible con síndrome de Brugada.

El test farmacológico se debe realizar a aquellos pacientes con sospecha de SBr (que presentan un patrón de ECG tipo 2 y 3).

**B) Estratificación de riesgo del SBr**

Toda la comunidad científica está de acuerdo, que los individuos que hayan presentado un episodio de MSC tienen un alto riesgo de sufrir un nuevo episodio arrítmico fatal y se les debe implantar un DAI<sup>31</sup>. En el caso de los pacientes con SBr totalmente asintomáticos, aún existe controversia si hay indicación o no de implante de DAI.

Actualmente, para la estratificación de riesgo en pacientes con SBr tipo 1, las recomendaciones propuestas por el II Consenso sobre síndrome de Brugada

publicado en 2005, establecen la indicación del estudio electrofisiológico en clase IIa y IIb:

- En el paciente asintomático y con electrocardiograma espontáneo tipo 1, la indicación sería clase IIa.
- En el paciente asintomático con electrocardiograma tipo 1 no espontáneo (inducible con fármacos), la indicación sería clase IIb.

Y el estudio también se indica a pacientes sintomáticos con electrocardiograma tipo 2 y 3.

### C) **Recomendaciones terapéuticas del SBr**

Todos los pacientes diagnosticados de SBr deben evitar aquellos fármacos o drogas que aumentan el riesgo de inducir arritmias ventriculares. Dichos fármacos pueden consultarse en [www.brudadadrugs.org](http://www.brudadadrugs.org).

## 6.5 Prevención y recomendaciones terapéuticas generales

### 6.5.1 Prevención

Es obvio, que la mejor manera de prevenir es identificar las potenciales víctimas. Como no podemos realizar un cribado de toda la población, dentro de los grupos de riesgo, se debe seleccionar aquellos sujetos que tienen una probabilidad más alta de sufrir MSC, para decidir si existe indicación de implantación de DAI según las guías<sup>30</sup>.

En familias con antecedentes de muerte súbita, sobretudo sin eventos isquémicos previos, se debe recomendar el estudio de sus miembros, para descartar enfermedades cardíacas estructurales como MCH o DAVD, entre otras.

Es importante, diagnosticar de forma precoz las posibles cardiopatías genéticas<sup>40</sup>, teniendo siempre en cuenta, los antecedentes familiares de MSC y de síncope, sin olvidarnos de la población que realiza actividad física de alto nivel.

Debemos sensibilizar sobre la necesidad de realizar revisiones más exhaustivas a aquellas personas que someten su organismo a un gran estrés, como los deportistas de élite<sup>18</sup>. Estas revisiones permitirán identificar y diagnosticar enfermedades con alto riesgo de muerte súbita.

Otra estrategia de prevención es la educación sanitaria promovida desde la infancia, fomentando hábitos de vida cardiosaludables, incidiendo especialmente en el control de los factores de riesgo cardiovascular y favoreciendo la actividad física y una dieta saludable<sup>17</sup>.

### 6.5.2 Recomendaciones terapéuticas generales

Las recomendaciones de la ACC/AHA/NASPE 2002 para la implantación de un desfibrilador automático implantable (DAI) como prevención secundaria, establecen como indicación las siguientes situaciones<sup>30</sup>:

- Parada cardíaca por TV o FV que no tuviera una causa transitoria y reversible (clase I, evidencia A).
- TV sostenida espontánea asociada a cardiopatía estructural (clase I, evidencia B).
- TV sostenida espontánea en personas sin cardiopatía estructural, que no sea subsidiaria de otros tratamientos (clase I, evidencia C).
- TV no sostenida en pacientes con enfermedad coronaria, IAM previo, disfunción ventricular y TV o FV inducible en el estudio electrofisiológico (EEF) que no sea suprimible por antiarrítmicos clase I (clase I, evidencia A).

## 6.6 Valoración y cuidados de enfermería

Enfermería tiene un papel importante en cuanto a la valoración, control, cuidado y prevención de estos pacientes, mediante nuestras intervenciones desde las consultas de arritmias, los gabinetes para la realización de las pruebas complementarias, el laboratorio de EEF donde se realizan los estudios, las ablaciones y la implantación de dispositivos (DAI) y la consulta de seguimiento de los sujetos portadores (tanto *in situ* como a distancia). Es fundamental, la educación sanitaria y la promoción de hábitos de vida cardiosaludable. Debemos facilitar las herramientas necesarias y adecuadas para conseguir la máxima autonomía y mejorar la calidad de vida de los pacientes con riesgo de MSC. Debido a la fragilidad de los mismos, enfermería debe controlar y revisar la medicación que toman e informar sobre cómo actuar en caso de episodio de muerte súbita, tanto al paciente como a la familia.

## RESUMEN

- La MSC se define como una muerte natural debida a causas cardiacas, que se caracteriza por la pérdida brusca de la conciencia, y se produce en el plazo de una hora, tras el comienzo de los síntomas agudos, en un individuo que se sabe que presenta una cardiopatía preexistente, conocida o no por el paciente, pero el tiempo y modo de la muerte son inesperados.
- El mayor número de casos se produce en pacientes con CI y/o IC, y las cardiopatías genéticas son las principales causantes de MS en los más jóvenes.
- Para que acontezca debe existir un miocardio vulnerable sobre el que actúan factores funcionales transitorios como desencadenantes, que pueden facilitar la aparición de la arritmia final y la MS. La arritmia final más frecuente es la taquicardia ventricular (TV) que desencadena una fibrilación ventricular (FV), y finalmente asistolia.
- La estratificación de riesgo tiene poco valor predictivo, a menudo nos encontramos con pacientes con los mismos factores de riesgo y unos presentan episodios arrítmicos y otros no.
- Como no podemos realizar un cribado de toda la población, la mejor manera de prevenir es identificar los sujetos que están en mayor peligro (diagnóstico precoz), para decidir la mejor estrategia, bien farmacológica o de otro tipo, como la ablación o la conveniencia de implantar un DAI.
- Debemos sensibilizar sobre la necesidad de realizar revisiones más exhaustivas a aquellas personas que someten su organismo a un gran estrés, como los deportistas de élite.
- Enfermería tiene un papel importante en cuanto a la valoración, control, cuidado y prevención de estos pacientes. Es fundamental, la educación sanitaria y la promoción de hábitos de vida cardiosaludables, incidiendo en el control de los factores de riesgo. Debemos facilitarles las herramientas necesarias y adecuadas para conseguir su máxima autonomía y mejorar su calidad de vida.

## 6.7 Bibliografía

1. Atkins DL. Public access defibrillation: where does it work? *Circulation*. 2009; 120 (6):461-3.
2. Fox CS, Evans JC, Larson MG, Kannel WB, Levy D. Temporal Trends in Coronary Heart Disease Mortality and Sudden Cardiac Death From 1950 to 1999 The Framingham Heart Study. *Circulation* 2004 Aug 3; 110(5): 522-7.
3. Okrainec K, Banerjee DK, Eisenberg MJ. Coronary artery disease in the developing world. *Am Heart J*. 2004; 148: 7-15.
4. Brugada R, Brugada J y Brugada P. Genética y arritmias. *Rev Esp Cardiol* 2002; 55(4):432-7. Disponible en: [www.revvespcardiol.org/es/pdf/13029707/S300/](http://www.revvespcardiol.org/es/pdf/13029707/S300/). Consulta: 14 enero 2013.
5. Goldberger JJ *et al.* American Heart Association/American College of Cardiology Foundation/Heart Rhythm Society Scientific Statement on Noninvasive Risk Stratification Techniques for Identifying Patients at Risk for Sudden Cardiac Death. *J Am Coll Cardiol* 2008; 52 (14): 1179-97. Disponible en: <http://content.onlinejacc.org/article.aspx?articleid=1139251>. Consulta: 14 enero 2013.
6. Margey R *et al.* The Dublin cardiac arrest registry: temporal improvement in survival from out-of-hospital cardiac arrest reflects improved pre-hospital emergency care. *Europace*. 2011; 13(8):1157-65.
7. Fauci AS, Braunwald E, Kasper DL, Hauser SL, Longo DL, Jameson JL *et al.* Cardiovascular Collapse, Cardiac Arrest, and Sudden Cardiac Death. *Harrison's. Principles of Internal Medicine*. 17th ed. New York: Mc Graw-Hill; 2008. p. 282-8.
8. Chugh SS, Reinier K, Teodorescu C, Evanado A, Kehr E, Al Samara M *et al.* Epidemiology of sudden cardiac death: clinical and research implications. *Prog Cardiovasc Dis*. 2008; 51(3):213-28. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2621010/>. Consulta: 14 enero 2013.
9. Willich SN, Levy D, Rocco MB. Circadian Variation in the incidence of sudden cardiac death. En: *The Framingham heart study population*. *Am J Cardiol*. 1987; 60 (10): 801-6.
10. Podrid PJ, Myerburg RJ. Epidemiology and stratification of risk for sudden cardiac death. *Clin Cardiol*. 2005; 28(11 Suppl 1):I3-11
11. Zipes DP, Wellen HJJ. Sudden Cardiac death. *Circulation*. 1998; (21): 2334-51. Disponible en: <http://circ.ahajournals.org/content/98/21/2334.long>. Consulta: 14 enero 2013.
12. Roger VL *et al.* Heart Disease and Stroke Statistics—2011 Update. A Report From the American Heart Association. *Circulation*. 2011; 123: e18-e209. Disponible en: <http://circ.ahajournals.org/content/123/4/e18.full.pdf+html>. Consulta: 14 enero 2013.

13. Priori SG, Aliot E, Blomstrom-Lundqvist C, Bossaert L, Breithardt G, Brugada P *et al.* Task force on sudden cardiac death of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J.* 2001; 22(16): 1374-450. Disponible en: <http://eurheartj.oxfordjournals.org/content/22/16/1374.full.pdf+html>. Consulta: 14 enero 2013.
14. Furukawa T, Rozanski J, Nogami A, Moroe K, Gosselin A, Lister J. Time dependent risk of and predictors for cardiac arrest recurrence in survivors of outof-hospital cardiac arrest with chronic coronary artery disease. *Circulation* 1989; 80: 599-608. Disponible en: <http://circ.ahajournals.org/content/80/3/599.full.pdf>. Consulta: 14 enero 2013.
15. Asensio E, Narváez R, Dorantes J, Oseguera J, Orea A, Hernández P, Rebollar V, Mont L y Brugada J. Conceptos actuales sobre la muerte súbita. *Gac Med Méx* 2005; 141 (2): 89-98. Disponible en: [www.medigraphic.com/pdfs/gaceta/gm-2005/gm052b.pdf](http://www.medigraphic.com/pdfs/gaceta/gm-2005/gm052b.pdf). Consulta: 14 enero 2013.
16. Mehta D, Curwin J, Gomes JA et Fuster V. Sudden Death in Coronary Artery Disease. *Circulation* 1997; 96: 3215-23. Disponible en: <http://circ.ahajournals.org/content/96/9/3215.full>. Consulta: 14 enero 2013.
17. Bayés de Luna A, Elosua R. Muerte súbita. *Rev Esp Cardiol* 2012; 65(11):1039-52. Disponible en: [www.revespcardiol.org/es/pdf/90156801/S300/](http://www.revespcardiol.org/es/pdf/90156801/S300/). Consulta: 14 enero 2013.
18. Suárez-Mier MP y Aguilera B. Causas de muerte súbita asociada al deporte en España. *Rev Esp Cardiol* 2002; 55(4):347-58. Disponible en: <http://www.revespcardiol.org/es/causas-muerte-subita-asociada-al/articulo/13029695/>. Consulta: 14 enero 2013.
19. Rodríguez Font E y Viñolas Prat X. Causas de muerte súbita. Problemas a la hora de establecer y clasificar los tipos de muerte. *Rev Esp Cardiol* 1999; 52: 1.004-14. Disponible en: [www.revespcardiol.org/es/pdf/211/H300/](http://www.revespcardiol.org/es/pdf/211/H300/). Consulta: 14 enero 2013.
20. Luu M, Stevenson WG, Stevenson LW, Baron K, Walden J. Diverse mechanisms of unexpected cardiac arrest in advanced heart failure. *Circulation* 1989; 80(6): 1675-80.
21. Myerburg R, Castellanos A. Cardiac arrest and sudden cardiac death. En Braunwald E ed. *Heart disease: A textbook of cardiovascular medicine* 4<sup>a</sup> ed. Philadelphia, Saunders Co. 1992. p. 756-89.
22. Théroux P, Waters DD, Halphen C, Debaisieux JC, Mizgala HF. Pronóstico value of exercise testing son after myocardial infarction. *N Engl J Med* 1979; 301:341-5.
23. Markowitz SM, Litvak BL, Ramirez de Arellano EA, Markisz JA, Stein KM, Lerman BB. Adenosine-sensitive ventricular tachycardia: right ventricular abnormalities delineated by magnetic resonance imaging. *Circulation.* 1997; 96:1192-1200. Disponible en: <http://circ.ahajournals.org/content/96/4/1192.full>. Consulta: 14 enero 2013.



24. Lopera G *et al.* Muerte súbita isquémica: análisis crítico de los marcadores de riesgo. *Rev Esp Cardiol.* 2000; 53(4): 568-78. Disponible en: [www.revespcardiol.org/es/pdf/9505/S300/](http://www.revespcardiol.org/es/pdf/9505/S300/). Consulta: 14 enero 2013.
25. Moss A. Factors influencing prognosis after myocardial infarction. *Curr Probl Cardiol.* 1979; 4: 6-53.
26. ATS Statement: Guidelines for the Six-Minute Walk Test. *Am. J. Respir Crit. Care Med.* 2002; vol 166 (1): 111-17. Disponible en: <http://www.thoracic.org/statements/resources/pfet/sixminute.pdf>. Consulta: 14 enero 2013.
27. Villacastín J *et al.* Estratificación del riesgo y prevención de la muerte súbita en pacientes con insuficiencia cardiaca. *Rev Esp Cardiol* 2004; 57(8):768-82. Disponible en: [www.revespcardiol.org/es/pdf/13064829/S300/](http://www.revespcardiol.org/es/pdf/13064829/S300/). Consulta: 14 enero 2013.
28. Bayés-Genís *et al.* Electrocardiographic and clinical precursors of ventricular fibrillation: chain of events. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 1995; 6 (5): 410-7.
29. Vazquez R *et al.* The MUSIC risk score: a simple method for predicting mortality in ambulatory patients with chronic heart failure. *Eur Heart J* 2009; 30:1088-96. Disponible en: [http://www.tuttocuore.it/aree/elenco/scompenso/utility/MUSIC%20SCORE\\_Eur%20Heart%20J-2009.pdf](http://www.tuttocuore.it/aree/elenco/scompenso/utility/MUSIC%20SCORE_Eur%20Heart%20J-2009.pdf). Consulta: 14 enero 2013.
30. Gregoratos G *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. Disponible en: <http://circ.ahajournals.org/content/106/16/2145.full.pdf+html>. Consulta: 14 enero 2013.
31. Benito B, Brugada J, Brugada R y Brugada P. Síndrome de Brugada. *Rev Esp Cardiol.* 2009; 62(11):1297-315. Disponible en: [www.revespcardiol.org/es/pdf/13142828/S300/](http://www.revespcardiol.org/es/pdf/13142828/S300/). Consulta: 14 enero 2013.
32. Berne P, Brugada J. Protocolo diagnóstico y estratificación de riesgo de las canalopatías: síndrome de QT largo, síndrome de QT corto, síndrome de Brugada y Taquicardia ventricular catecolaminérgica. *Manual de electrofisiología clínica y ablación.* Marge; 2011. p. 181-94. Disponible en: <http://www.marge.es/medicina/cardiologia/manualelectrofisiologia/files/assets/basic-html/page181.html>. Consulta: 14 enero 2013.
33. Jervell A, Lange-Nielsen F. Congenital deaf-mutism, functional heart disease with prolongation of the Q-T interval and sudden death. *Am Heart J.* 1957; 54 (1):59-68.
34. Romano C, Gemme G, Pongiglione R. Rare cardiac arrhythmias of the pediatric age. II. Syncopal attacks due to paroxysmal ventricular fibrillation. *Clin Pediatr (Bologna).* 1963 Sep; 45: 656-83.
35. Ward OC. A new familial cardiac syndrome in children. *J Ir Assoc.* 1964 Apr; 54:103-6.

36. Schwartz PJ *et al.* Diagnostic criteria for the long QT syndrome. An update. *Circulation*. 1993; 88(2):782-84. Disponible en: <http://circ.ahajournals.org/content/88/2/782.full.pdf+html>. Consulta: 14 enero 2013.
37. Schwartz PJ *et al.* Genotype-phenotype correlation in the long QT syndrome: gene specific triggers for life-Threatening arrhythmias. *Circulation*. 2001; 103(1):89-95. Disponible en: <http://circ.ahajournals.org/content/103/1/89.full>. Consulta: 14 enero 2013.
38. Medeiros-Domingo A, Iturralde-Torres P, Ackerman MJ. Clínica y genética en el síndrome de QT largo. *Rev Esp Cardiol*. 2007; 60: 739-52. Disponible en: <http://www.revespcardiol.org/es/clinical-and-genetic-characteristics-of/articulo/13108280/>. Consulta: 14 enero 2013.
39. Kapok WN *et al.* A prospective evaluation and follow-up of patients with syncope. *N Engl J Med* 1983; 309 (4): 197-204.
40. Monteforte N, Napolitano C, Priori SG. Genetics and Arrhythmias: Diagnostic and Prognostic Applications. *Rev Esp Cardiol*. 2012; 65(3):278–86. Disponible en: [www.revespcardiol.org/es/pdf/90097772/S300/](http://www.revespcardiol.org/es/pdf/90097772/S300/). Consulta: 14 enero 2013.
41. 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*, 20 (6): 1391-96.