

Desfibrilador automático en la miocardiopatía hipertrófica. Experiencia de 3 centros

Francisco Marín^a, Juan R. Gimeno^b, Eduardo Payá^a, Arcadio García-Alberola^b, Luisa Pérez-Álvarez^c, Xusto Fernández^c, Gonzalo de la Morena^b, Francisco Sogorb^a, Alfonso Castro-Beiras^c, Mariano Valdés^b, Juan G. Martínez^a y Lorenzo Monserrat^c

^aServicio de Cardiología. Hospital General de Alicante. Alicante. España.

^bServicio de Cardiología. Hospital Virgen de la Arrixaca. Murcia. España.

^cServicio de Cardiología. Hospital Juan Canalejo. A Coruña. España.

Introducción y objetivos. El desfibrilador automático implantable (DAI) es el tratamiento recomendado en la miocardiopatía hipertrófica (MCH) de alto riesgo, aunque no hay acuerdo en sus indicaciones. Hay pocos datos sobre su utilización en nuestro país. El objetivo es describir las características de los pacientes con MCH a los que se les implantó un DAI y analizar los resultados de esta terapia.

Métodos. Se analizaron los factores de riesgo de muerte súbita en los pacientes portadores de DAI de 3 centros con consultas dedicadas a la MCH (antecedentes personales y familiares de muerte súbita, síncope recurrente, grosor ≥ 30 mm y gradiente subaórtico > 30 mmHg, respuesta anormal de la presión al esfuerzo y taquicardia ventricular no sostenida) y la indicación del implante. Se realizó un seguimiento periódico y se registraron las terapias adecuadas e inadecuadas.

Resultados. De 726 pacientes, 45 (6,2%) eran portadores de DAI (edad de 43 ± 20 años). La proporción de pacientes con DAI en los 3 centros fue muy variable, a pesar de que las características de los pacientes eran similares. La indicación fue prevención primaria en 27 pacientes y secundaria en 18. Con un seguimiento de 32 meses, 10 pacientes (22%) recibieron tratamiento adecuado (9 de prevención secundaria y uno de prevención primaria). La tasa anual de tratamientos adecuados fue del 11,1% en prevención secundaria y del 1,6% en prevención primaria. El único factor asociado con el tratamiento adecuado fue el antecedente de taquicardia ventricular sostenida o fibrilación ventricular (riesgo relativo [RR] = 13,3; $p = 0,014$).

Conclusiones. En consultas dedicadas a la MCH, el porcentaje de pacientes portadores de DAI varía en función del grado de selección de la población de origen. La incidencia de terapias adecuadas es elevada en prevención secundaria (el 50% en 3 años).

Palabras clave: Miocardiopatía hipertrófica. Desfibrilador automático implantable. Muerte súbita.

The Implantable Cardioverter-Defibrillator and Hypertrophic Cardiomyopathy. Experience at Three Centers

Introduction and objectives. Although implantable cardioverter-defibrillators (ICDs) are recommended for high-risk patients with hypertrophic cardiomyopathy (HCM), there is no agreement on their general use. Moreover, little information is available on ICD use in this setting in Spain. Our aims were to describe the characteristics of HCM patients who received ICDs at three hospitals in Spain, and to study indications for device implantation and the results of follow-up in device users.

Methods. We evaluated risk factors for sudden death in HCM patients with ICDs, including family history of sudden death, recurrent syncope, maximum wall thickness ≥ 30 mm, left ventricular outflow pressure gradient > 30 mmHg, abnormal blood pressure response to exercise, and nonsustained ventricular tachycardia. During regular follow-up, appropriate and inappropriate administration of ICD therapy was recorded.

Results. Of 726 HCM patients, 45 (6.2%) had an ICD (mean age 43 [20] years). The proportion of patients with ICDs at the three centers studied was highly variable despite patients' clinical characteristics being similar. The indication for implantation was primary prevention in 27 patients and secondary prevention in 18. During follow-up (median 32 months), ICD therapy was administered appropriately in 10 (22.0%) patients (in nine, as secondary prevention and, in one, as primary prevention). The annual appropriate ICD therapy rate was 11.1% for secondary prevention and 1.6% for primary prevention. Two patients received an ICD to treat ventricular fibrillation and eight, to treat sustained ventricular tachycardia. The only significant predictor of appropriate

VÉASE EDITORIAL EN PÁGS. 527-30

Lorenzo Monserrat recibe financiación de una «Ayuda a la investigación de la Fundación Sanofi-Aventis». Lorenzo Monserrat y Xusto Fernández están financiados por la Red Cardiovascular RECAVA del Instituto de Salud Carlos III (C03/01). Los Dres. Francisco Marín y Juan G. Martínez declaran haber recibido una beca de investigación de Medtronic Ibérica.

Correspondencia: Dr. F. Marín.
Servicio de Cardiología. Hospital General Universitario de Alicante.
Pintor Baeza, s/n. 03002 Alicante. España.
Correo electrónico: fcomarino@hotmail.com

Recibido el 26 de julio de 2005.

Aceptado para su publicación el 23 de enero de 2006.

ABREVIATURAS

DAI: desfibrilador automático implantable.
IC: intervalo de confianza.
MCH: miocardiopatía hipertrófica.
MS: muerte súbita.
RR: riesgo relativo.
TV: taquicardia ventricular.

ICD therapy was a history of sustained ventricular tachycardia or ventricular fibrillation (hazard ratio =13.3, $P=.014$).

Conclusions. The percentage of HCM patients undergoing ICD implantation at Spanish hospitals was highly variable, possibly due to different selection criteria. When used as secondary prevention, ICD therapy was administered appropriately in a high proportion of cases (50% in 3 years).

Key words: Hypertrophic cardiomyopathy. Implantable cardioverter-defibrillator. Sudden death.

Full English text available from: www.revespcardiol.org

INTRODUCCIÓN

La muerte súbita (MS) es la complicación más dramática de la miocardiopatía hipertrófica (MCH), con una incidencia variable según las series y la edad de los afectados¹. En los últimos años, la identificación de diversos marcadores asociados con la MS ha permitido estratificar a los pacientes según el riesgo de desarrollo de esta complicación^{2,3}.

La utilización del desfibrilador automático implantable (DAI) ha sido beneficiosa en la reducción de la MS en diferentes cardiopatías⁴. Sin embargo, en el caso de la MCH, los datos disponibles son menos consistentes, las series de pacientes son pequeñas y los seguimientos, cortos. En estos trabajos, el principal motivo de implantación del DAI es la prevención secundaria tras una MS reanimada o una taquicardia ventricular sostenida^{5,6}. No obstante, la publicación de los resultados de un registro retrospectivo multicéntrico⁷ con un número importante de pacientes, en el que se constata el beneficio del DAI tanto en prevención primaria como secundaria⁸, plantea la ampliación de las indicaciones de DAI en esta enfermedad.

A pesar de la publicación de guías de tratamiento, el empleo del DAI es heterogéneo en los diferentes países⁹; de ahí el creciente interés en la realización de registros sobre su utilización¹⁰. Estas diferencias son más acentuadas en el contexto de la MCH, ya que no disponemos de criterios uniformes para su implantación¹¹.

Los objetivos del presente trabajo han sido conocer las características de los pacientes a los que se implanta DAI por MCH en nuestro país, analizar la incidencia del tratamiento y evaluar las variables asociadas con la necesidad de utilizar tratamientos adecuados.

MÉTODOS

Pacientes

El estudio se realizó en 3 centros españoles con consultas dedicadas al tratamiento de pacientes con MCH. Se incluyó a 726 pacientes (436 varones, 50 ± 19 años) diagnosticados de MCH, que se encontraban en seguimiento entre enero de 2000 y noviembre de 2005 (tabla 1). De ellos, 45 eran portadores de un DAI (6,2%) (28 varones y 17 mujeres; edad en el momento del implante, 43 ± 20 años). Se emplearon protocolos de diagnóstico y estratificación de riesgo comunes. El criterio para el diagnóstico de MCH fue la presencia de un grosor parietal del ventrículo izquierdo ≥ 11 mm, en ausencia de otra causa que pudiera condicionar hipertrofia ventricular; en caso de familiares de primer grado de afectados, se siguieron los actuales criterios propuestos¹². De toda la población seguida en las consultas, en 45 pacientes se había implantado un DAI, bien por prevención secundaria (MS reanimada o taquicardia ventricular sostenida) o por prevención primaria (ante la presencia de factores de riesgo de MS).

Métodos experimentales

El protocolo de estratificación de riesgo de los 3 centros consiste en una anamnesis dirigida y la realización de un electrocardiograma (ECG) de 12 derivaciones, un estudio ecocardiográfico, una ergometría sobre tapiz rodante limitada por síntomas y un Holter-ECG. En todos los pacientes en seguimiento en las consultas de los 3 centros se realiza una valoración del riesgo de MS anual. Se definieron como factores de riesgo de MS: MS reanimada, taquicardia ventricular sostenida, antecedentes familiares de MS, síncope recurrente sin causa aparente, hipertrofia ventricular ≥ 30 mm, gradiente en el tracto de salida ventricular izquierdo > 30 mmHg en reposo¹³, respuesta anormal de la presión arterial con el esfuerzo en < 45 años (considerada como la incapacidad para aumentar la presión arterial sistólica [PAS] en 25 mmHg durante la prueba¹⁴) y taquicardia ventricular no sostenida en el registro Holter-ECG (3 o más latidos ventriculares con una frecuencia ≥ 120 lat/min y de duración < 30 s)^{1-3,10}.

Los pacientes fueron evaluados periódicamente en las consultas monográficas de cada centro. En el caso de los portadores de DAI, los seguimientos se realizaron al menos cada 3-6 meses o ante la sospecha o la evidencia de terapias adecuadas, según el criterio del médico responsable. Se analizaron los ECG intracardiacos almace-

TABLA 1. Número de implantes, indicaciones y tratamientos adecuados e inadecuados en cada centro

Centro	Alicante	Murcia	A Coruña	Total
Pacientes, n	143	223	360	726
Sexo (varón/mujer)	73/70	139/84	229/131	441/285
Edad (media \pm DE)	58 \pm 18	49 \pm 18	50 \pm 17	51 \pm 18
Insuficiencia cardiaca (NYHA \geq 2), n (%)	88 (61,5)	173 (77,6)	182 (50,6)	443 (61,0)
Grosor máximo ventricular, mm (media \pm DE)	21 \pm 5	20 \pm 8	20 \pm 6	20 \pm 5
Diámetro aurícula izquierda, mm (media \pm DE)	40 \pm 8	44 \pm 4	43 \pm 8	43 \pm 7
Gradiente en el tracto de salida, n (%)	63 (44)	75 (34)	97 (27)	235 (32)
Pacientes con DAI, n	17 (11,9%)	15 (6,7%)	13 (3,6%)	45 (6,2%)
Prevención primaria	12	9	6	27
Prevención secundaria	5	6	7	18
TV sostenida	4	3	3	10
Fibrilación ventricular/MS reanimada	1	3	4	8
Pacientes con terapia adecuada, n (%)	5 (29,4%)	2 (13,3%)	3 (23,1%)	10 (22,2%)
Causa de terapia adecuada				
TV sostenida	3	2	3	8
Fibrilación ventricular	2	0	0	2
Pacientes con terapia inadecuada, n (%)	4 (23,5%)	3 (20,0%)	6 (46,2%)	13 (28,9%)
Taquicardia sinusal	3	2	3	8
FA/aleteo auricular	1	1	1	3
Problemas sensado	0	0	2	2
Endocarditis infecciosa, n (%)	1 (5,9%)	0	0	1 (2,2%)

DAI: desfibrilador automático implantable; DE: desviación estándar; FA: fibrilación auricular; MS: muerte súbita; NYHA: New York Heart Association; TV: taquicardia ventricular.

nados en los dispositivos. Los tratamientos apropiados se clasificaron, según el tipo de arritmia que lo provocaba, en fibrilación ventricular o taquicardia ventricular (TV) sostenida, y los inapropiados en taquicardia sinusal y fibrilación auricular. Además, se recogieron los tratamientos inapropiados por disfunción del dispositivo o complicaciones relacionadas con éste.

Análisis estadístico

Las variables cuantitativas se expresan como media \pm desviación estándar (DE) y las variables discretas, como porcentajes. Para el estudio de asociación entre una variable continua y una discreta se utilizó el análisis de la varianza (ANOVA). Las variables discretas se compararon mediante el test de la χ^2 . Se evaluó la influencia de las diferentes variables estudiadas sobre la aparición de terapias del DAI; para ello se empleó el análisis de regresión de Cox con el cálculo del riesgo relativo (RR) y su intervalo de confianza (IC) del 95%. Asimismo, se desarrollaron curvas de supervivencia de Kaplan-Meier, que se compararon con el test de rangos logarítmicos. Se consideraron estadísticamente significativos los valores de $p < 0,05$.

RESULTADOS

En 45 de los 726 pacientes (6,2%) se les había implantado un DAI. La edad media en el momento del implante fue de $42,8 \pm 20,3$ años; 28 de ellos eran varones (62,2%). Veinte pacientes (44,4%) presentaban

MCH obstructiva. El grosor máximo fue de $25,1 \pm 6,8$ mm. En 14 de los 45 pacientes (31,1%) se realizó un estudio electrofisiológico previo al implante; en 9 de ellos (64,3%) se indujo una taquicardia ventricular sostenida, mientras que en sólo uno provocó fibrilación ventricular (7,1%). La indicación fue la prevención secundaria en 18 pacientes (40,0%), en 8 de ellos por MS reanimada (en 7 se había observado fibrilación ventricular) y en los otros 10 por taquicardia ventricular sostenida. Por otra parte, se indicó el DAI en 27 pacientes (60,0%) como prevención primaria. En la tabla 1 se resumen el número de implantes, las indicaciones, el número y las causas de tratamientos adecuados en cada centro, así como el número de pacientes con tratamientos inadecuados.

Respecto a los marcadores de riesgo de muerte súbita, 18 pacientes (40,0%) tenían antecedentes de MS reanimada o historia de TV sostenida, 14 pacientes (31,1%) tenían antecedentes familiares de MS; 21 (46,7%), síncope recurrente; 13 (28,9%), hipertrofia severa; 20 (44,4%), gradiente significativo; 25 (55,6%) presentaron una respuesta tensional anormal en la ergometría, aunque sólo 19 de ellos eran < 45 años, y 29 pacientes (64,4%), TV no sostenida en el Holter. En la tabla 2 se reflejan los factores de riesgo de MS de los pacientes estudiados. De los 45 pacientes portadores de DAI, 2 (4,4%) presentaban 5 de los 7 factores de riesgo registrados, 8 (17,8%) presentaban 4 de los factores, 23 (51,1%) presentaban 3 factores, 10 pacientes (22,2%) presentaban 2 factores de riesgo, mientras que sólo 2 pacientes (4,4%) presentaban un factor. Un dato

TABLA 2. Factores de riesgo en pacientes portadores de desfibrilador automático implantable

Centro	A (n = 17)	M (n = 15)	C (n = 13)	Total (n = 45)
Antecedentes de MS o TV sostenida	5	6	7	18
Antecedentes familiares de MS	8	4	2	14
Síncope	7	10	4	21
TV no sostenida	12	8	9	29
Respuesta tensional anormal*	6	7	6	19
Grosor \geq 30 mm	4	4	5	13
Gradiente > 30 mmHg	10	4	6	20
Número total de factores/número de pacientes (promedio)	52/17 (3,06)	43/15 (2,87)	39/13 (3,00)	134/45 (2,98)

A: Alicante; C: A Coruña; M: Murcia; MS: muerte súbita; TV: taquicardia ventricular.

*Sólo se consideró la respuesta tensional anormal como factor de riesgo de muerte súbita en los pacientes < 45 años.

TABLA 3. Características de los pacientes con tratamiento adecuado

Paciente	Prevención	Meses de seguimiento	Número de episodios de fibrilación ventricular	Número de TV sostenida	Número de episodios tratados con choque	Número de episodios con síncope	Enfermedades asociadas
1	2	75	1	1	1	1	Ninguna
2	2	60	0	2	0	0	Aneurisma apical
3	2	28	0	124	0	0	Cardiopatía isquémica
4	1	28	1	2	1	1	Ninguna
5	2	25	0	35	1	0	Cardiopatía isquémica
6	2	57	2	0	2	0	Ninguna
7	2	6	0	3	0	0	Disfunción sistólica
8	2	11	0	1	1	0	Aneurisma apical
9	2	69	0	10	8	0	Cardiopatía isquémica
10	2	50	0	45	4	0	Disfunción sistólica

interesante es que los pacientes que habían presentado una MS reanimada o una TV sostenida mostraban un menor número de factores de riesgo que aquellos en los que se había implantado un DAI en prevención primaria ($1,94 \pm 1,18$ frente a $2,96 \pm 0,84$ factores; $p = 0,002$) (sin contar el antecedente personal de MS reanimada o TV sostenida como factor de riesgo en este análisis).

Con respecto al tratamiento, 13 pacientes (28,9%) recibían tratamiento con amiodarona en el momento del implante y 29 (64,4%) tomaban bloqueadores beta.

La mediana de seguimiento fue de 32 meses (percentiles 25-75, 19-55 meses) (todos con un seguimiento > 6 meses) y fue superior en pacientes de prevención secundaria respecto a los de prevención primaria (22 [11-42] frente a 51 [29-84] meses; $p = 0,004$). Durante el seguimiento, 14 pacientes (31,1%) fueron tratados con amiodarona y 38 (84,4%) con bloqueadores beta. Se produjeron 2 fallecimientos en pacientes con insuficiencia cardíaca previa de 71 y 73 años, a los 69 y 50 meses del implante, respectivamente. Ambos habían presentado descargas adecuadas por TV sostenida en el primer año postimplante. En total, 10 de los 45 pacientes (22,2%) recibieron al menos un tratamiento adecuado, que se aplicó en el primer mes postimplante en 3 pacientes, en el primer año en otros 5, y a los 22 y

57 meses tras el implante en los 2 pacientes restantes. La arritmia que indujo el tratamiento con DAI fue fibrilación ventricular en 2 pacientes y taquicardia ventricular sostenida en el resto de casos (8 pacientes). Al analizar los tratamientos según la indicación del DAI, se observó que en prevención secundaria (18 pacientes) se utilizó un tratamiento adecuado en 9 ellos (50,0%), en 3 de los 8 con antecedentes de MS reanimada (37,5%) y en 6 de los 10 con antecedentes de TV sostenida (60,0%), mientras que sólo se observó en uno de los 27 pacientes (3,7%) con DAI como prevención primaria de MS. La tasa anual de tratamientos adecuados fue del 11,1% en prevención secundaria y del 1,6% en prevención primaria. En la tabla 3 se describe el número de terapias en cada paciente.

En la tabla 4 se muestra la relación entre los diferentes factores de riesgo y la aparición de terapias adecuadas. La incidencia de terapias adecuadas fue mayor en los pacientes con antecedentes de TV sostenida o MS reanimada (RR = 13,3; IC del 95%, 1,7-106,2; $p = 0,014$). El análisis de supervivencia no mostró diferencias significativas en función del resto de factores de riesgo. No hubo diferencias significativas entre los pacientes con y sin necesidad de tratamiento con DAI respecto al número de factores de riesgo ($3,4 \pm 1,1$ con tratamiento frente a $2,8 \pm 0,8$ sin tratamiento; RR =

TABLA 4. Factores de riesgo de muerte súbita asociados con tratamiento adecuado. Frecuencias de cada uno de los factores de riesgo, resultados del análisis univariable (regresión de Cox) y valor de significación

	Con terapia adecuada (n = 10)	Sin terapia adecuada (n = 35)	RR (IC del 95%)	p
Antecedentes de MS o TV sostenida	9/10 (90%)	9/35 (26%)	13,3 (1,7-106,0)	0,02
Antecedentes familiares MS	3/10 (30%)	11/35 (31%)	0,8 (0,2-3,1)	0,71
Síncope	7/10 (70%)	14/35 (40%)	2,6 (0,7-10,2)	0,16
Grosor \geq 30 mm	2/10 (20%)	11/35 (31%)	0,6 (0,1-2,9)	0,52
Gradiente > 30 mmHg	4/10 (40%)	16/35 (46%)	0,9 (0,3-3,2)	0,85
TV no sostenida en Holter	8/10 (80%)	21/35 (60%)	2,7 (0,6-12,8)	0,21
Respuesta tensional anormal	1/6 (17%)	24/31 (77%)	0,1 (0,0-1,1)	0,06
Número de factores de riesgo	3,4 \pm 1,1	2,8 \pm 0,8	1,7 (0,9-3,3)	0,13

IC: intervalo de confianza; MS: muerte súbita; RR: riesgo relativo; TV: taquicardia ventricular.

1,68; IC del 95%, 0,86-3,28; $p = 0,133$). En la figura 1 se muestran las curvas de supervivencia de Kaplan-Meier de pacientes con indicación por prevención primaria y secundaria (test de rangos logarítmicos; $p = 0,004$).

Se observaron tratamientos inadecuados en 13 pacientes (26,6%), por taquicardia sinusal (8 casos), fibrilación auricular rápida (3 casos) y sobresensado de la onda T (2 casos). Un paciente presentó una endocarditis por infección del DAI y precisó la retirada del dispositivo (tabla 1).

DISCUSIÓN

Ésta es la primera gran serie que analiza las indicaciones y los resultados del implante de DAI en una población española con MCH. Constituye una de las series mayores de DAI en MCH publicadas hasta el momento^{7,15-17}.

No hay estudios controlados que hayan demostrado la utilidad de la implantación de DAI en la MCH, y la experiencia está basada en resultados con series cortas de pacientes, fundamentalmente en prevención secundaria. A pesar de una estratificación de riesgo completa basada en los marcadores de riesgo conocidos, la identificación precisa de los individuos en riesgo y la indicación del DAI es en ocasiones complicada¹⁸. En el presente estudio, el porcentaje de implantación de DAI es bajo (6,2%), pero similar al de la mayoría de las series publicadas^{15,16,19,20}. No obstante, el porcentaje varía ciertamente entre los tres centros analizados, desde un mínimo de un 3,6% hasta un máximo de un 11,9%. Esta variación podría indicar una falta de acuerdo en los criterios de implante, aunque también podría reflejar ciertas diferencias entre las poblaciones de cada centro. En este sentido, se observa una relación inversa entre el porcentaje de pacientes a los que se implanta un DAI y el número de pacientes evaluados en cada centro. Es posible que los pacientes de mayor riesgo o complejidad sean inicialmente remitidos a una consulta monográfica y, a medida

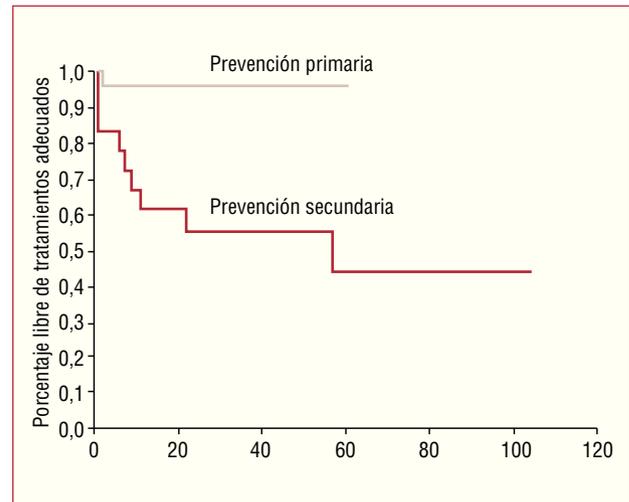


Fig. 1. Gráfico de supervivencia libre de un primer tratamiento adecuado. Diferencias entre prevención primaria y secundaria (test de rangos logarítmicos; $p = 0,004$).

que se aumenta el número, disminuye el grado de selección de la población. Esta teoría está apoyada por el hecho de que la media de factores de riesgo de los pacientes con DAI de los 3 centros es muy similar. Diversos estudios han demostrado que el pronóstico de la MCH en poblaciones no seleccionadas es globalmente benigno²¹⁻²³.

En el presente estudio, la indicación del implante fue en un 40% de los casos prevención secundaria y en un 60%, primaria. En la tabla 2 se comprueba que el número de factores de riesgo por paciente fue prácticamente igual en los 3 centros (media de 3 factores por paciente). Diversos autores recomiendan la implantación de DAI como prevención primaria en pacientes con MCH con 2 o más factores de riesgo de MS, e incluso en determinados pacientes con un único factor de riesgo^{3,24}. Según estas recomendaciones, los criterios empleados en el presente estudio fueron correctos, aunque podrían considerarse en cierta manera restrictivos. Algunos autores defienden una postura menos restrictiva del uso del DAI⁸.

El principal factor de riesgo que se asoció con la aparición de terapias adecuadas fue la presencia de antecedentes personales de MS reanimada o TV sostenida. Estos datos confirman, por tanto, la utilidad del DAI en prevención secundaria en la MCH^{7,25}. La tasa anual de terapias adecuadas fue del 11,1% en prevención secundaria y del 1,6% en prevención primaria, cifras comparables con las publicadas en otras series en el caso de la prevención secundaria⁷, pero probablemente bajas para la prevención primaria^{7,15,16}. Una de las limitaciones de los estudios sobre el beneficio del DAI en la prevención primaria de MS en esta enfermedad es el número reducido de pacientes y los seguimientos cortos. Hemos de tener en cuenta que, aunque la tasa anual de tratamientos adecuados sea baja, la mayor parte de los pacientes a los que se implanta un DAI por MCH son jóvenes, con una esperanza de vida prolongada si no se produce una MS. Por otro lado, es importante identificar correctamente a los candidatos, ya que este tratamiento no está exento de complicaciones.

De forma paradójica, los pacientes que habían presentado una MS reanimada o TV sostenida mostraban menor número de factores de riesgo que los que tenían un DAI en prevención primaria ($1,94 \pm 1,18$ frente a $2,96 \pm 0,84$ factores; $p = 0,002$). De hecho, el principal factor de riesgo que se asoció con la aparición de terapias adecuadas fue la presencia de antecedentes personales de MS reanimada o taquicardia ventricular sostenida. Este dato refleja la dificultad de identificar correctamente a los pacientes en riesgo y efectuar una prevención primaria eficaz en la MCH. La frecuencia e importancia de los factores de riesgo varían según diferentes poblaciones, grupos de edad y, probablemente, en función de la mutación causante de la enfermedad^{2,3,26-30}. El hecho de haber presentado un episodio de fibrilación ventricular o TV sostenida sintomática hace que en ocasiones no se considere necesaria o adecuada la búsqueda de factores de riesgo adicionales. Esto es especialmente cierto en cuanto a la realización de la prueba de esfuerzo. Se realizó prueba de esfuerzo en 11 de los 18 pacientes de prevención secundaria, frente a 26 de los 27 de prevención primaria.

Como se refleja en la tabla 3, un porcentaje importante de los pacientes que requirieron una terapia adecuada tenía algún tipo de enfermedad asociada, en particular aneurisma ventricular, cardiopatía isquémica o disfunción sistólica. Quizá, la presencia de dichas enfermedades module la necesidad de terapias adecuadas en los pacientes con MCH. Por otra parte, la presencia de TV monomórfica sostenida es un hallazgo poco frecuente en la MCH y se asocia en muchas ocasiones con la presencia de aneurismas apicales en pacientes con obstrucción medioventricular^{22,26,31}. En nuestra serie, la TV sostenida fue la indicación más frecuente para la implantación de DAI en

el grupo de prevención secundaria, además de ser también el desencadenante más frecuente de terapias adecuadas del dispositivo. Ocho de las 10 terapias adecuadas fueron desencadenadas por episodios de TV sostenida. Esta observación dificulta la asunción de que la descarga apropiada del DAI pueda ser equiparada a un episodio de MS, dado que algunos pacientes podrían presentar episodios de TV sostenida bien tolerados.

Se observó una alta incidencia de tratamientos inadecuados, fundamentalmente desencadenados por taquicardia sinusal y arritmias supraventriculares. Este dato apoya el uso de tratamientos farmacológicos dirigidos al control de la frecuencia cardiaca (bloqueadores beta) y la prevención de las arritmias (bloqueadores beta y amiodarona) en pacientes portadores de DAI. Los bloqueadores beta son útiles en pacientes jóvenes para evitar frecuencias sinusales elevadas que podrían condicionar un tratamiento inadecuado. También es importante el control de situaciones coadyuvantes, como el hipertiroidismo, que puede aparecer a consecuencia del empleo previo de amiodarona, como ha sucedido en alguno de nuestros pacientes. El desencadenamiento de una terapia ante una fibrilación auricular de reciente comienzo, aunque teóricamente es inadecuada, podría tener efectos beneficiosos. La fibrilación auricular se ha asociado con morbimortalidad en pacientes con MCH^{32,33}. Las descargas inapropiadas en relación con la disfunción del dispositivo han sido también relativamente frecuentes. Por todo ello, a la hora de decidir el implante de un DAI hemos de tener en cuenta que la tasa de descargas inapropiadas puede ser elevada, incluso con un ajuste óptimo de los parámetros del DAI.

Serán necesarios nuevos estudios con un mayor número de pacientes y un seguimiento clínico prolongado para valorar el beneficio de uso de DAI en prevención primaria en la MCH. En este sentido, es importante continuar el estudio de nuevos marcadores de riesgo de MS. El desarrollo de la ecocardiografía y, fundamentalmente, la resonancia cardiaca con contraste podrían proporcionar información relevante sobre determinadas características tisulares que parecen estar relacionadas con una evolución clínica desfavorable^{34,35}. Las técnicas de biología molecular y descubrimiento de mutaciones de alto riesgo permitirán, previsiblemente, mejorar la correcta identificación de los pacientes en riesgo de muerte súbita^{36,37}.

CONCLUSIONES

Un pequeño porcentaje de pacientes (6,2%) con MCH es portador de un DAI en nuestro medio. Este porcentaje es similar al publicado por otros grupos. No obstante, hay una importante variación en el empleo del DAI entre diferentes centros de nuestro país. Fun-

damentalmente, el porcentaje de pacientes portadores de DAI varía en función del grado de selección de la población de origen. La incidencia de tratamientos adecuados es elevada en prevención secundaria (50% en 3 años). Es necesario un seguimiento más prolongado para evaluar el impacto de este tratamiento en prevención primaria.

BIBLIOGRAFÍA

- Elliott PM, McKenna WJ. Hypertrophic cardiomyopathy. *Lancet*. 2004;363:1881-91.
- McKenna WJ, Monserrat Iglesias L. Identificación y tratamiento de los pacientes con miocardiopatía hipertrófica y riesgo de muerte súbita. *Rev Esp Cardiol*. 2000;53:123-30.
- Elliott PM, Poloniecki J, Dickie S, Sharma S, Monserrat L, Varnava A, et al. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: identification of high risk patients. *J Am Coll Cardiol*. 2000;36:2212-8.
- Moss AH, Hall WJ, Cannom DS, Daubert JP, Higgins SL, Klein H, et al. Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial Investigators. Improved survival with an implanted defibrillator in patients with coronary disease at high risk for ventricular arrhythmia. *N Engl J Med*. 1996;335:1933-40.
- Silka MK, Kron J, Dunningan A, Macdonald D. Sudden cardiac death and the use of implantable cardioverter-defibrillators in pediatric patients. *Circulation*. 1993;87:800-7.
- Primo J, Huelén P, Brugada J, Filho AL, Mont L, Wellens F, et al. Hypertrophic cardiomyopathy: role of implantable cardioverter-defibrillator. *J Am Coll Cardiol*. 1998;31:1081-5.
- Maron BJ, Shen WK, Link MS, Epstein AE, Almquist AK, Daubert JP, 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.
- Maron BJ, Estes M, Maron MS, Almquist AK, Link MS, Udelson JE. Primary prevention of sudden death as a novel treatment strategy in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2003;107:2872-5.
- Camm AJ, Nisam S. The utilization of the implantable defibrillator: a European enigma. *Eur Heart J*. 2000;21:1998-2004.
- Peinado R, Arenal A, Arribas F, Torrecilla E, Álvarez M, Ormaetxe JM, 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;58:1435-49.
- Maron BJ. Contemporary considerations for risk stratification, sudden death and prevention in hypertrophic cardiomyopathy. *Heart*. 2003;89:977-8.
- McKenna WJ, Spirito P, Desnos M, Duborg O, Komajda M. Experience from clinical genetics in hypertrophic cardiomyopathy: proposal for new diagnostic criteria in adult members of affected families. *Heart*. 1997;77:130-2.
- Maron MS, Olivetto I, Betocchi S, Casey SA, Lesser JR, Losi MA, et al. Effect of left ventricular outflow tract obstruction on clinical outcome in hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 2003;348:295-303.
- Frenneaux MP, Counihan PJ, Caforio A, Chikanori T, McKenna WJ. Abnormal blood pressure response during exercise in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 1990;82:1995-2002.
- Begley DA, Mohiddin SA, Tripodi D, Winkler JB, Fananapazir L. Efficacy of implantable cardioverter defibrillator therapy for primary and secondary prevention of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2003;26:1887-96.
- Jayatileke I, Doolan A, Ingles J, McGuire M, Booth V, Richmond DR, et al. Long-term follow-up of implantable cardioverter defibrillator therapy for hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol*. 2004;93:1192-4.
- Prybylski A, Malecka L, Pytkowski M, Chojnowska L, Lewandowski M, Sterlinski M, et al. Implantable cardioverter-defibrillators in patients with hypertrophic cardiomyopathy: dilemmas and difficulties. *Kardiologia Pol*. 2005;63:391-7.
- Gregoratos G, Abrams J, Epstein AE, Freedman RAR, Hayes DL, Hlatky MA, et al. ACC/AHA/NASPE 2002 Guidelines 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.
- Kofflard MJM, Ten Cate FJ, Van der Lee C, Van Domburg RT. Hypertrophic cardiomyopathy in a large community-based population: clinical outcome and identification of risk factors for sudden cardiac death and clinical deterioration. *J Am Coll Cardiol*. 2003;41:987-3.
- Maron BJ, Casey SA, Hauser RG, Aeppli DM. Clinical course of hypertrophic cardiomyopathy with survival to advanced age. *J Am Coll Cardiol*. 2003;42:882-8.
- Maron BJ, Spirito P. Impact of patient selection biases on the perception of hypertrophic cardiomyopathy and its natural history. *Am J Cardiol*. 1993;72:970-2.
- Cecchi F, Olivetto I, Monterege A, Santoro G, Dolara A, Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy in Tuscany: clinical course and outcome in an unselected regional population. *J Am Coll Cardiol*. 1995;26:1529-36.
- Wald DS, Law M, Morris JK. Mortality from hypertrophic cardiomyopathy in England and Wales: clinical and screening implications. *Int J Cardiol*. 2004;97:479-84.
- Maron BJ, McKenna WJ, Danielson GK, Kappenberger LJ, Kuhn HJ, Seidman CE, 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. *Eur Heart J*. 2003;24:1965-91.
- Elliott PM, Sharma S, Varnava A, Poloniecki J, Rowland E, McKenna WJ. Survival after cardiac arrest or sustained ventricular tachycardia in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 1999;33:1596-601.
- Monserrat L, Elliott PM, Gimeno JR, Sharma S, Penas-Lado M, McKenna WJ. Non-sustained ventricular tachycardia in hypertrophic cardiomyopathy: an independent marker of sudden death risk in young patients. *J Am Coll Cardiol*. 2003;42:873-9.
- Adabag AS, Casey SA, Kuskowski MA, Zenovich AG, Maron BJ. Spectrum and prognostic significance of arrhythmias on ambulatory Holter electrocardiogram in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2005;45:697-704.
- Spirito P, Bellone P, Harris KM, Bernabó P, Bruzzi P, Maron BJ. Magnitude of left ventricular hypertrophy predicts the risk of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 2000;324:1778-85.
- Elliott PM, Gimeno JR, Mahon NG, Poloniecki JD, McKenna WJ. Relation between severity of left-ventricular hypertrophy and prognosis in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Lancet*. 2001;357:420-4.
- Cha YM, Rea RF, Brady PA, Gersh BJ, Boriani G, Spirito P, et al. Predictors of ventricular tachyarrhythmic events in patients with hypertrophic cardiomyopathy following defibrillation implantation [abstract 4558]. *Pacing Clin Electrophysiol*. (Abstract Supplement) 2004.
- Alfonso F, Frenneaux MP, McKenna WJ. Clinical sustained uniform ventricular tachycardia in hypertrophic cardiomyopathy: association with left ventricular apical aneurysm. *Br Heart J*. 1989;61:178-81.

32. Olivotto I, Cecchi F, Casey SA, Dolaro A, Traverse JH, Maron BJ. Impact of atrial fibrillation on the clinical course of hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2001;104:2517-24.
33. Frennaux MP. Assessing the risk of sudden cardiac death in a patient with hypertrophic cardiomyopathy. *Heart*. 2004;90:570-5.
34. Moon JCC, McKenna WJ, McCrohon JA, Elliott PM, Smith GC, Pennell DJ. Toward clinical risk assessment in hypertrophic cardiomyopathy with gadolinium cardiovascular magnetic resonance. *J Am Coll Cardiol*. 2003;41:1561-7.
35. Dimitrow PP, Dubiel JS. Echocardiographic risk factors predisposing to sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *Heart*. 2005;91:93-4.
36. Mogensen J, Murphy RT, Kubo T, Bahl A, Moon JC, Klausen IC, et al. Frequency and clinical expression of cardiac troponin I mutations in 748 consecutive families with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2004;44:2315-25.
37. MacRae CA, Ellinor PT. Genetic screening and risk assessment in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2004;44:2326-7.