

La importancia de la estratificación de riesgo de muerte súbita en la miocardiopatía hipertrófica. Respuesta



Importance of Sudden Cardiac Death Risk Stratification in Hypertrophic Cardiomyopathy. Response

Sr. Editor:

Agradecemos los comentarios de Martínez-Moreno et al en relación con nuestro trabajo sobre los resultados del desfibrilador automático implantable (DAI) en miocardiopatía hipertrófica¹. Si bien es cierto que se trata de una serie pequeña y con un seguimiento relativamente corto, creemos que es representativa de la población con miocardiopatía hipertrófica en centros no referenciales, lo que explicaría la baja tasa de terapias apropiadas respecto a otras series procedentes de grandes centros de referencia donde se atiende a pacientes más graves. Las observaciones de los autores son oportunas, teniendo en cuenta la reciente publicación de la nueva guía de la Sociedad Europea de Cardiología sobre miocardiopatía hipertrófica², que recomienda el uso de una nueva herramienta de evaluación de riesgo de muerte súbita, el HCM Risk-SCD³, que lógicamente no se usó en nuestra cohorte para decidir el implante de DAI. Hemos realizado *a posteriori* este cálculo en los 48 pacientes de prevención primaria de nuestra cohorte, con los siguientes resultados: 12 pacientes (25%) tendrían un riesgo calculado < 4%, por lo que no tendrían indicación de DAI según la nueva guía; 7 (14,6%) tendrían un riesgo entre el 4 y el 6% (indicación de DAI de clase IIb), y 29 (60,4%) tendrían un riesgo > 6% (indicación de clase IIa). Es de interés que los 3 pacientes que recibieron terapias apropiadas tenían riesgos > 6%. De haber aplicado la nueva guía en nuestra cohorte, se habría «ahorrado» el implante de desfibrilador a un 39,6% de los pacientes, que además no han recibido terapias en el seguimiento. Por otra parte, y como ya se apuntó en el artículo original, los pacientes de prevención secundaria tienen un perfil de riesgo paradójicamente más bajo. Aunque el HCM Risk-SCD no está validado en prevención secundaria, para la cual el implante de DAI tiene indicación de clase I, en los pacientes de nuestra cohorte con datos disponibles realizamos dicho cálculo y en todos ellos el riesgo teórico fue < 6%, por lo que no tendrían indicación teórica de DAI antes del episodio de arritmia ventricular. Coincidimos en que el HCM Risk-SCD mejora la discriminación de los pacientes que tienen uno o más factores de riesgo, pero no se soluciona el problema de que buena

parte de los pacientes que sufren muerte súbita tienen riesgos teóricos bajos, por lo que no se puede identificarlos con herramientas basadas en los factores de riesgo clásicos. Nos sorprende que en el desarrollo del HCM Risk-SCD no se hayan evaluado parámetros de imagen (como fibrosis en la resonancia magnética⁴), electrofisiológicos⁵ o genéticos⁶, que quizá puedan contribuir en el futuro a una mejor identificación de los pacientes de riesgo.

Axel Sarrias^{a,*}, Enrique Galve^b, Xavier Sabaté^c y Roger Villuendas^a

^aServicio de Cardiología, Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona, Barcelona, España

^bServicio de Cardiología, Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, España

^cServicio de Cardiología, Hospital Universitari de Bellvitge, L'Hospitalet del Llobregat, Barcelona, España

* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: axelsarrias@gmail.com (A. Sarrias).

On-line el 20 de abril de 2015

BIBLIOGRAFÍA

1. Sarrias A, Galve E, Sabaté X, Moya A, Anguera I, Nuñez E, et al. Terapia con desfibrilador automático implantable en la miocardiopatía hipertrófica: utilidad en prevención primaria y secundaria. Rev Esp Cardiol. 2014 [Epub ahead of print]. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2014.05.024>
2. Elliott PM, Anastakis A, Borger MA, Borggrefe M, Cecchi F, Charron P, et al. ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy. Eur Heart J. 2014;35:2733-79.
3. O'Mahony C, Jichi F, Pavlou M, Monserrat L, Anastakis A, Rapezzi C, et al. A novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy (HCM risk-SCD). Eur Heart J. 2014;35:2010-20.
4. Chan RH, Maron BJ, Olivetto I, Pencina MJ, Assenza GE, Haas T, et al. Prognostic value of quantitative contrast-enhanced cardiovascular magnetic resonance for the evaluation of sudden death risk in patients with hypertrophic cardiomyopathy. Circulation. 2014;130:484-95.
5. Kang KW, Janardhan AH, Jung KT, Lee HS, Lee MH, Hwang HJ. Fragmented QRS as a candidate marker for high-risk assessment in hypertrophic cardiomyopathy. Heart Rhythm. 2014;11:1433-40.
6. Zhang L, Mmago O, Liu L, Li D, Fan Y, Baranchuk A, et al. Hypertrophic cardiomyopathy: Can the noninvasive diagnostic testing identify high risk patients? World J Cardiol. 2014;6:764-70.

VÉASE CONTENIDO RELACIONADO:

<http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2015.01.006>

<http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2015.02.007>

Sensibilidad y valor predictivo negativo de la ergometría para el diagnóstico de la taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica



Sensitivity and Negative Predictive Value of Treadmill Exercise Stress Testing for the Diagnosis of Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia

Sr. Editor:

Hemos leído con interés el artículo¹ y la carta científica² publicados por Domingo et al. y quisiéramos felicitar a los autores por el trabajo de demostración de la patogenicidad de la mutación RyR2^{R420Q} como causa de taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica (TVPC), así como la descripción de sujetos con la mutación RyR2 C2277R, dos importantes aportaciones al conocimiento de esta enfermedad.

Sin embargo, quisiéramos hacer una serie de consideraciones en cuanto al diagnóstico de la TVPC, los criterios utilizados, los

detalles del protocolo diagnóstico que han implementado y, singularmente, el extraordinario rendimiento diagnóstico de la ergometría (prueba de esfuerzo en cinta sin fin, con protocolo de Bruce).

La ergometría está considerada como el test diagnóstico más importante y recomendado para la TVPC³, pero no es reproducible y puede ser negativa⁴ en sujetos afectos. En este contexto del cribado familiar, la recomendación de expertos internacionales representantes de Europa, Estados Unidos y Asia-Pacífico la considera positiva solo con observar alguna extrasístole ventricular⁵.

Y es que existe un gran problema de sensibilidad diagnóstica en esta enfermedad, derivado de que hasta un 30% de los que en las series sufrieron muerte súbita habían estado asintomáticos previamente, que se han descrito eventos en sujetos con ergometría basal negativa⁶ y que la sensibilidad de la ergometría es demasiado baja (un 13-56% en portadores de mutaciones RyR2)⁷.

El criterio diagnóstico no está completamente definido. Inicialmente se exigía la demostración de taquicardias ventriculares polimórficas, bidireccionales o fibrilación ventricular en