

Tratamiento del paciente con síncope y arritmias cardíacas

Alejandro Estrada, Jorge Figueroa, David Doiñy, Sergio Castrejón, David Filgueiras-Rama, Marta Ortega, Reina Delgado, José L. Merino

U. de Arritmias y Electrofisiología Cardíaca Robotizada. Servicio de Cardiología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

RESUMEN

El síncope es una pérdida transitoria de conciencia debida a una hipoperfusión cerebral transitoria, que se caracteriza por un inicio rápido, corta duración y recuperación espontánea completa. Las arritmias son la causa más frecuente del síncope de origen cardíaco. Existen múltiples mecanismos arrítmicos en variados contextos clínicos que pueden provocar episodios sincopales, desde bradiarritmias hasta taquiarritmias, ya sean supraventriculares o ventriculares. Habitualmente el síncope causado por arritmias tiene múltiples factores favorecedores que incluyen la frecuencia cardíaca, el tipo de arritmia, la función ventricular izquierda, la postura del paciente y la adecuación de la compensación vascular. Este último factor es muchas veces el causante del síntoma, y plantea un dificultoso diagnóstico diferencial en el mecanismo final del síncope, lo cual tiene implicaciones terapéuticas. Todos estos factores condicionarán la severidad del evento arrítmico y la conducta terapéutica a adoptar frente al problema. En muchos casos el síncope tiene valor pronóstico y en otros simplemente se trata de una más de las manifestaciones de la enfermedad. Los objetivos fundamentales del tratamiento del síncope arrítmico son la prevención de las recurrencias, la mejoría en la calidad de vida y la prolongación de la supervivencia. Las posibilidades terapéuticas son variadas e incluyen la terapia farmacológica, la ablación con catéter y el implante de dispositivos como los marcapasos definitivos, resincronizadores y desfibriladores implantables.

INTRODUCCIÓN

El síncope es una pérdida transitoria de la conciencia debido a una hipoperfusión cerebral transitoria, que se caracteriza por un inicio rápido, corta duración y recuperación espontánea completa¹⁻³.

Correspondencia

José L. Merino.
Unidad de Arritmias y Electrofisiología Cardíaca Robotizada.
Servicio de Cardiología. Hospital Universitario La Paz.
Paseo de La Castellana 261, 1º planta.
28036. Madrid. España
Tel +34 619 97 4115 Fax +34 917 27 7564
email: jlmerino@arritmias.net

El síncope de origen cardiovascular es la causa más frecuente, pero muchas veces presenta dificultades diagnósticas con los consiguientes retrasos, ineficacia y tratamientos inadecuados³. Dentro de los síncope de origen cardíaco las arritmias son la causa más importante. Las arritmias cardíacas pueden provocar una descompensación hemodinámica que causa un descenso crítico del gasto cardíaco y del flujo sanguíneo cerebral. Sin embargo, habitualmente el síncope tiene múltiples factores favorecedores del mismo que incluyen la frecuencia cardíaca, el tipo de arritmia (supraventricular o ventricular), la función ventricular izquierda, la postura y la compensación vascular⁴. Esta adecuación de la compensación vascular incluye los reflejos de los barorreceptores y las respuestas de hipotensión ortostática inducidas por las mismas arritmias^{5,6}. Más allá de estos factores favorecedores del síncope, cuando la arritmia es la causa primaria del síncope, ésta debe ser tratada específicamente.

TRATAMIENTO DEL SÍNCOPE CARDÍACO DE CAUSA ARRÍTMICA

En general las causas cardiogénicas, a pesar de ser las más graves, son las más fáciles de tratar, ya que existen terapias de demostrada eficacia². Los objetivos del tratamiento son la prevención de la recurrencia de síntomas, la mejoría en la calidad de vida y la prolongación de la supervivencia¹. En la tabla I se describen las indicaciones terapéuticas según el tipo de arritmia implicada.

1. Enfermedad del nodo sinusal

La enfermedad del nodo sinusal (ENS) es la causa más frecuente de bradiarritmias que requiere estimulación permanente. Las arritmias asociadas a la ENS son la bradicardia sinusal, el bloqueo sinoatrial, el paro sinusal, la incompetencia cronotrópica y el síndrome bradicardia-taquicardia, caracterizado por taquicardias supraventriculares paroxísticas alternadas con bradicardia o asistolia⁷. En la enfermedad intrínseca del nodo sinusal, éste se encuentra dañado debido a un automatismo anormal o por alteraciones en la conducción sinoatrial. En estas situaciones el síncope es debido a pausas prolongadas causadas por paros sinusales o blo-

Tabla I. Recomendaciones para tratar los síncope de causa arrítmica

Recomendaciones	Clase	Nivel de evidencia
El síncope de causa cardíaca debe recibir tratamiento apropiado de la causa	I	B
Estimulación cardíaca		
Síncope debido a enfermedad del nodo sinusal (correlación del síntoma con el ECG) sin una causa corregible	I	C
Síncope y enfermedad del nodo sinusal con tiempo de recuperación del nodo sinusal corregido anormal	I	C
Síncope y enfermedad del nodo sinusal con pausas >3 s (posibles excepciones los jóvenes entrenados, durante el sueño y en pacientes medicados)	I	C
Síncope y bloqueo AV de segundo grado tipo Mobitz II o completo	I	B
Síncope, bloqueo de rama y estudio electrofisiológico positivo	I	B
Síncope inexplicado y bloqueo de rama	IIa	C
Síncope inexplicado y enfermedad del nodo sinusal con bradicardia sinusal persistente asintomática	IIb	C
Síncope inexplicado sin evidencia de trastorno de conducción	III	C
Ablación con catéter		
Correlación síncope-ECG en taquicardia ventricular o supraventricular en ausencia de cardiopatía estructural (con excepción de la fibrilación auricular)	I	C
Síncope debido al inicio de fibrilación auricular rápida	IIb	C
Terapia farmacológica antiarrítmica		
El tratamiento antiarrítmico, incluido el control de frecuencia cardíaca, está indicado en pacientes con síncope debido a inicio de fibrilación auricular	I	C
Correlación síncope-ECG en taquicardias supraventriculares y ventriculares cuando la ablación con catéter no se puede realizar o ha fallado	IIa	C
Desfibrilador automático implantable		
Taquicardia ventricular documentada y cardiopatía estructural	I	B
Taquicardia ventricular inducida en el estudio electrofisiológico en pacientes con infarto de miocardio previo	I	B
Taquicardia ventricular documentada en miocardiopatías congénitas o canalopatías	IIa	B

queos sinoatriales y fallos del mecanismo de escape. Estas pausas se encuentran con mayor frecuencia cuando una taquicardia supraventricular (TSV) termina súbitamente como es el caso del síndrome bradicardia-taquicardia⁵.

En cuanto a la presentación clínica de la ENS, los síntomas más frecuentes son la presencia de mareos paroxísticos, presíncope o síncope, los cuales están predominantemente relacionados con pausas sinusales prolongadas. La incidencia más alta de síncope asociado a ENS se produce en el

síndrome bradicardia-taquicardia, donde el síncope ocurre típicamente como consecuencia de las largas pausas siguientes a la terminación de una taquicardia supraventricular⁸.

El 20% de los pacientes con ENS tendrán en el futuro algún grado de bloqueo aurículoventricular (AV)⁹. En aquellos pacientes con ENS con requerimiento de estimulación permanente, el riesgo de desarrollar bloqueo AV a los 5 años es del 3-35%. Este riesgo varía según diferentes factores como la edad, las comorbilidades y la adición de

medicación con efecto cronotrópico negativo¹⁰⁻¹². El 40-70 % de los pacientes presenta fibrilación auricular (FA) en el momento del diagnóstico de la ENS. Aquellos pacientes que no tienen FA en el momento del diagnóstico de la ENS, la incidencia de FA de nuevo diagnóstico es de 4-22 % y 68 % en el seguimiento a largo plazo^{13,14}. Es importante destacar que la incidencia de FA está influenciada por el modo de estimulación y el porcentaje de estimulación ventricular, lo cual plantea la necesidad de seleccionar el mejor modo de estimulación cardíaca¹⁴.

En estos pacientes el implante de un marcapasos (MP) definitivo está indicado (Tabla I) con alta eficacia demostrada en pacientes con disfunción sinusal, cuando la bradiarritmia está documentada durante un episodio sincopal espontáneo (ECG, Holter, telemetría, etc) o como consecuencia de un tiempo de recuperación del nodo sinusal anormal durante el estudio electrofisiológico (EEF)^{1,15,16}. La estimulación cardíaca permanente disminuye los síntomas pero no afecta la supervivencia. A pesar de estimulación adecuada, el síncope ocurre en el 20 % de los pacientes en el seguimiento a largo plazo debido a la asociación de esta patología con un mecanismo reflejo vasodepresor¹⁷. Se recomiendan los modos de estimulación auricular con mínima estimulación ventricular como alternativa al modo convencional DDDR (MP bicameral adaptado a frecuencia cardíaca) en los pacientes que esencialmente precisan soporte auricular⁷. La prevención del síncope recurrente debe tener como elemento fundamental la suspensión de los fármacos que puedan exacerbar o favorecer la susceptibilidad a la bradicardia. Sin embargo cuando la sustitución o la suspensión del fármaco no es posible, debería plantearse la estimulación cardíaca^{7,9,13,18-21}. En pacientes seleccionados con síndrome bradicardia-taquicardia se pueden realizar procedimientos de ablación de taquiarritmias supraventriculares.

Las recomendaciones para implante de marcapasos definitivo en pacientes con disfunción sinusal son las siguientes²²:

CLASE I

- Bradicardia sintomática documentada, incluyendo pausas sinusales frecuentes sintomáticas. (Nivel de evidencia C)
- Incompetencia cronotrópica sintomática. (Nivel de evidencia C)
- Bradicardia sinusal sintomática secundaria a requerimiento de tratamiento farmacológico. (Nivel de evidencia C)

CLASE IIa

- Disfunción sinusal con frecuencia cardíaca (FC) menor a 40 latidos por minuto (lpm), cuando no exista una asociación consistente entre los síntomas y la bradicardia. (Nivel de evidencia C)
- Síncope de origen incierto en pacientes con disfunción sinusal provocada durante el EEF. (Nivel de evidencia C)

CLASE IIb

- Mínimos síntomas con FC crónica inferior a 40 lpm durante el día. (Nivel de evidencia C)

CLASE III

- Disfunción sinusal asintomática. (Nivel de evidencia C)
- Síntomas sugestivos de bradicardia documentados en ausencia de bradicardia. (Nivel de evidencia C)
- Bradicardia sinusal sintomática secundaria a tratamiento farmacológico no esencial. (Nivel de evidencia C)

En cuanto a la elección del modo de estimulación en este grupo de pacientes se recomienda la siguiente indicación⁷:

CLASE I

- La estimulación bicameral (DDD) o la estimulación monocameral auricular (AAI) están recomendadas sobre la estimulación monocameral ventricular (VVI) en pacientes con disfunción sinusal con conducción AV conservada. (Nivel de evidencia A)
- Se recomienda a la estimulación DDD sobre la estimulación AAI en pacientes con disfunción sinusal. (Nivel de evidencia B)

CLASE IIa

- La estimulación adaptada a la frecuencia puede ser útil en pacientes con síntomas significativos de incompetencia cronotrópica, y su utilización debería ser reevaluada en el seguimiento. (Nivel de evidencia C)
- La programación de los MP bicamerales para minimizar la estimulación ventricular en pacientes con disfunción sinusal con conducción AV conservada, pueden ser útiles para prevenir la FA. (Nivel de evidencia B)

CLASE IIb

- La estimulación AAI debería ser considerada en pacientes con conducción AV e intraventricular normales. (Nivel de evidencia B)

- Los MP VVI deberían ser considerados cuando no se espera requerimiento de estimulación frecuente, en pacientes con comorbilidades significativas que podrían influenciar su sobrevida. (Nivel de evidencia C)

CLASE III

- La estimulación bicameral o monocameral auricular no debería ser utilizada en pacientes con FA permanente o persistente de larga duración, sin planes de reversión a ritmo sinusal. (Nivel de evidencia C)

2. Enfermedad del sistema de conducción auriculoventricular

Las formas de bloqueo AV más frecuentemente asociados a síncope son aquellas más severas que comprenden el bloqueo AV de segundo grado tipo Mobitz II y el bloqueo AV completo. En estos casos el ritmo de escape suele ser poco fiable y con longitud de ciclo prolongada (FC 20-40 lpm), lo que favorece la aparición de síncope. Por otro lado la bradicardia prolonga la repolarización y predispone la aparición de taquicardia ventricular polimórfica, especialmente tipo torsade de pointes que puede contribuir a algunos eventos sincopales. El tratamiento del síncope asociado a bloqueo AV sintomático es la estimulación cardíaca (Tabla I). Idealmente esta estimulación debería restaurar la sincronía AV sin afectar la sincronía ventricular. En pacientes con función sinusal normal, la estimulación ventricular con detección bicameral (VDD) restaura la sincronía AV y la competencia cronotrópica. La estimulación ventricular con adaptación de la frecuencia cardíaca (VVIR) también restaura la competencia cronotrópica pero no la sincronía AV. La sincronía AV es importante ya que contribuye significativamente a el gasto cardíaco, tanto en reposo como durante niveles bajos de ejercicio⁷. Los pacientes con disfunción diastólica o con hipertrofia ventricular izquierda son los que más se benefician de la sincronía AV al optimizar la precarga²³. La elección del mejor modo de estimulación es importante, especialmente en aquellos pacientes con estimulación permanente, en los cuales se ha demostrado que la estimulación en el ápex del ventrículo derecho podría tener un rol deletéreo en la sincronía ventricular. En consecuencia, la estimulación biventricular debería estar considerada en pacientes con indicación de MP por bloqueo AV sintomático y disfunción sistólica severa del ventrículo izquierdo asociada a QRS ancho¹. Más allá de la sincronía ventricular, hay otros efectos adversos hemodinámicos que puede provocar la estimulación ventricular, como son la conducción

ventriculoatrial y la contracción auricular con válvulas AV cerradas (síndrome de MP)²⁴.

Las recomendaciones para implante de marcapasos definitivo en pacientes con enfermedad del sistema de conducción AV sintomático son las siguientes²²:

CLASE I

- Bloqueo AV de tercer grado o de segundo grado avanzado, a cualquier nivel anatómico, asociado a bradicardia sintomática o arritmias ventriculares que se asume derivadas del bloqueo AV. (Nivel de evidencia C)
- Bloqueo AV de tercer grado o de segundo grado avanzado, a cualquier nivel anatómico, asociado a arritmias y otras condiciones clínicas que requieran tratamiento farmacológico que resulta en bradicardia sintomática. (Nivel de evidencia C)
- Bloqueo AV de tercer grado o de segundo grado avanzado, a cualquier nivel anatómico en pacientes asintomáticos durante ritmo sinusal, con episodios diurnos documentados de asistolia mayores o iguales a 3 s o cualquier ritmo de escape menor a 40 lpm, o un ritmo de escape por debajo del nodo AV. (Nivel de evidencia C)
- Bloqueo AV de tercer grado o de segundo grado avanzado, a cualquier nivel anatómico en pacientes asintomáticos con FA y bradicardia, asociado a una o más pausas de más de 5 s. (Nivel de evidencia C)
- Bloqueo AV de tercer grado o de segundo grado avanzado, a cualquier nivel anatómico después de la ablación de la unión AV. (Nivel de evidencia C)
- Bloqueo AV de tercer grado o de segundo grado avanzado, a cualquier nivel anatómico, asociado a bloqueo AV postoperatorio que no se estima que se resuelva después de la cirugía cardíaca. (Nivel de evidencia C)
- Bloqueo AV de tercer grado o de segundo grado avanzado, a cualquier nivel anatómico, asociado a enfermedades neuromusculares como la distrofia muscular miotónica, el síndrome de Kearns-Sayre, la distrofia de Erb y la atrofia muscular peronea, con o sin síntomas. (Nivel de evidencia B)
- Bloqueo AV de segundo grado asociado a bradicardia sintomática sin importar el tipo y el sitio de bloqueo. (Nivel de evidencia B)
- Bloqueo AV de tercer grado en cualquier nivel anatómico, asintomático, con FC media diurna menor a 40 lpm, o mayor si presencia de car-

diomegalia o disfunción ventricular izquierda o bloqueo AV por debajo del nodo AV. (Nivel de evidencia B)

- Bloqueo AV de segundo o tercer grado inducido por el ejercicio, en ausencia de isquemia miocárdica. (Nivel de evidencia C)

CLASE IIa

- Bloqueo AV de tercer grado persistente con ritmo de escape superior a 40 lpm, en pacientes asintomáticos sin cardiomegalia. (Nivel de evidencia C)
- Bloqueo AV de segundo grado intra o infrahisiano asintomático, constatado en un estudio electrofisiológico. (Nivel de evidencia B)
- Bloqueo AV de primer o segundo grado con síntomas similares a aquellos con síndrome de MP o con compromiso hemodinámico. (Nivel de evidencia B)
- Bloqueo AV de segundo grado tipo II con QRS estrecho, asintomático. (Nivel de evidencia B)

CLASE IIb

- Enfermedades neuromusculares con cualquier grado de bloqueo AV, con o sin síntomas, ya que éstos pueden ser impredecibles. (Nivel de evidencia B)
- Bloqueo AV en el contexto de uso o toxicidad farmacológica cuando se espera que sea permanente. (Nivel de evidencia B)

CLASE III

- Bloqueo AV de primer grado asintomático. (Nivel de evidencia B)
- Bloqueo AV de segundo grado tipo I suprahisiano, asintomático. (Nivel de evidencia C)
- Bloqueo AV transitorio. (Toxicidad por drogas, enfermedad de Lyme, aumento transitorio del tono vagal, durante la hipoxia inducida en el síndrome de apnea obstructiva del sueño). (Nivel de evidencia B)

En cuanto a la elección del modo de estimulación en este grupo de pacientes se recomienda la siguiente indicación⁷:

CLASE I

- La estimulación bicameral está recomendada en pacientes con bloqueo AV. (Nivel de evidencia C)
- La estimulación monocameral está recomendada como alternativa a la estimulación bicameral, en pacientes con bloqueo AV en una situación clínica que limite los beneficios de la estimula-

ción bicameral (sedentarismo, comorbilidades significativas, limitaciones técnicas en el implante). (Nivel de evidencia B)

- La estimulación bicameral está recomendada sobre la estimulación monocameral en adultos con bloqueo AV y síndrome de MP documentado. (Nivel de evidencia B)

CLASE IIa

- Los MP VDD podrían ser útiles en pacientes con bloqueo AV con función sinusal normal (Ej.: paciente joven con bloqueo AV congénito). (Nivel de evidencia C)
- La estimulación monocameral (VVI) puede ser útil tras ablación del nodo AV, o cuando ésta esté planeada para control de frecuencia en FA permanente. (Nivel de evidencia B)

CLASE III

- La estimulación bicameral no debería usarse en pacientes con bloqueo AV y FA permanente o persistente de larga evolución, sin planes de reversión a ritmo sinusal. (Nivel de evidencia C)

3. Taquicardias paroxísticas supraventriculares y ventriculares

El síncope es un síntoma relativamente frecuente que acompaña a las taquicardias. Los episodios sincopales o presincopales ocurren durante el inicio de taquicardias paroxísticas, antes que se desarrolle la compensación vascular^{5,6}. Se ha sugerido que los síncope son un marcador importante de taquicardias rápidas y peligrosas, aunque esta hipótesis no está respaldada por muchos autores que no encontraron esta asociación, vinculando estos síncope con respuesta vasomotoras anormales consecuencia del estrés hemodinámico que genera la propia taquicardia^{4,6,25,26}. Esta respuesta está mediada por mecanorreceptores cardíacos que son activados por la disminución del volumen ventricular izquierdo y la contracción ventricular vigorosa ocurrida durante la taquicardia. La activación de los mecanorreceptores cardíacos llevaría a la disminución del tono simpático, al aumento del tono vagal y la consecuente hipotensión arterial^{6,27,28}. En general, en el síncope de causa arritmica la recuperación de la conciencia ocurre al terminar la taquicardia, pero si ésta continúa con descompensación hemodinámica, el estado de falta de conciencia se mantiene. En este último caso, la recuperación no es espontánea y por lo tanto ya no se trata de un síncope sino de una parada cardíaca.

Por otro lado, muchos fármacos pueden causar bradiarritmias y taquiarritmias. Un caso paradig-

mático es el síncope debido a torsade de pointes, el cual no es infrecuente en mujeres, y es causado por una prolongación del intervalo QT mediada por fármacos. Esta arritmia es particularmente frecuente en los pacientes afectados por el síndrome de QT largo.

Es importante destacar la presencia de episodios sincopales en pacientes con cardiopatía estructural, que es más frecuente en los pacientes de mayor edad. En estos casos, el objetivo del tratamiento no sólo es prevenir las recurrencias sincopales, sino también tratar la enfermedad de base y disminuir el riesgo de muerte súbita. Cabe destacar que la presencia de cardiopatía estructural en un paciente que presenta un síncope, no implica necesariamente que éste se deba a la cardiopatía de base, por lo cual debe ser estudiado exhaustivamente para dilucidar la causa final del síncope.

Con respecto al tratamiento de los síncope asociados a taquiarritmias existen varias opciones terapéuticas como el tratamiento farmacológico, la ablación con catéter y el implante de desfibriladores (Tabla I)¹. En pacientes que presentan síncope asociado a taquicardias por reentrada intranodal, taquicardias por reentrada AV mediadas por vías accesorias, taquicardias auriculares o flúter auricular típico, la ablación con catéter es el procedimiento de primera elección. En estos pacientes el tratamiento farmacológico tiene limitada eficacia y es utilizado fundamentalmente como un puente a la ablación o cuando ésta ha sido fallida¹. En aquellos pacientes con síncope secundario a FA o flúter auricular izquierdo, la decisión debe tomarse de forma individualizada, teniendo en cuenta que en estos sustratos complejos la eficacia de la ablación es menor que en los sustratos más sencillos de otras taquicardias auriculares¹. En el síncope debido a torsade de pointes secundario a intervalo QT largo adquirido, el tratamiento es la suspensión inmediata del fármaco sospechoso de la prolongación del intervalo QT. Con respecto al síncope asociado a taquicardia ventricular (TV), la ablación con catéter o el tratamiento farmacológico se considerarán en pacientes sin cardiopatía o con cardiopatía estructural leve. El implante de un desfibrilador automático implantable (DAI) está indicado en pacientes con síncope y disfunción ventricular, asociado a TV o fibrilación ventricular (FV) sin causa corregible²⁹. A pesar que el implante del DAI reduce el riesgo de muerte súbita, estos pacientes pueden presentar recurrencias sincopales, fundamentalmente debido a que la intervención del DAI suele ser posterior a la pérdida de la conciencia, aun cuando la terapia sea apropiada²⁹. Olshansky et al. en un análisis del estudio SCD-HeFT (Sudden Car-

diac Death in Heart Failure Trial) comprobó que el DAI no protegía a los pacientes de la recurrencia de síncope comparado con aquellos tratados con amiodarona o placebo^{1,31}. Esta situación puede ser corregida mediante la reprogramación del dispositivo, con una estimulación antitaquicardia más agresiva y choques más precoces. Por otro lado, pueden ser útiles la ablación con catéter y el tratamiento antiarrítmico.

4. Tratamiento del síncope de causa inexplicada en pacientes con alto riesgo de muerte súbita

Cuando ocurre un síncope de causa inexplicada en pacientes con alto riesgo de muerte súbita (MS), se impone un tratamiento específico que intente garantizar una reducción del riesgo de eventos arrítmicos y alto riesgo de MS, a pesar que no conozcamos con certeza la naturaleza del síncope. En consecuencia nuestro objetivo primario será la reducción de la mortalidad. Sin embargo, a pesar de la realización de un tratamiento específico de la cardiopatía de base, algunos pacientes pueden presentar recurrencias sincopales³¹.

Detallaremos a continuación las características principales y la conducta terapéutica recomendada en distintas situaciones según el tipo de cardiopatía.

Cardiopatías isquémicas y no isquémicas

En los pacientes con enfermedad coronaria aguda o crónica y disfunción ventricular izquierda, el riesgo de muerte es elevado, por lo cual es necesario evaluar la posibilidad de revascularización coronaria si está indicada. Sin embargo, una evaluación electrofisiológica sería necesaria ya que la revascularización no previene la aparición de arritmias ventriculares malignas asociadas a un sustrato arritmogénico (cicatrices y regiones de bajo voltaje). Los pacientes con insuficiencia cardíaca y una indicación establecida de implante de DAI, deben recibir un DAI, antes e independientemente de la evaluación del mecanismo del síncope. Este grupo de pacientes incluye aquellos con miocardiopatía isquémica o dilatada con disfunción ventricular izquierda severa (FEVI 30-40 % y clase funcional $\geq$ II de la New York Heart Association-NYHA) de acuerdo con las guías de práctica clínica²⁹. Existe poca información con respecto a las implicaciones terapéuticas del síncope de causa inexplicada en portadores de una miocardiopatía isquémica o dilatada. Un subestudio prospectivo del estudio AVID (Antiarrítmicos versus DAI) demostró que los pacientes con episodios sincopales presentan un aumento de la supervivencia tras el implante de un DAI, lo cual fue también sugerido por otros es-

tudios retrospectivos^{31,32}. Sin embargo, los pacientes portadores de DAI con episodios sincopales previos e insuficiencia cardíaca, presentan mayor riesgo de muerte sin importar el mecanismo del síncope³³. Por otra parte estos pacientes también presentan mayor cantidad de choques apropiados del DAI, y a pesar de ello el DAI no les protege contra la recurrencias sincopales ni el aumento de la mortalidad³¹.

Nos resta por describir los pacientes ubicados en posiciones extremas que son aquellos pacientes con síncope, buena función ventricular izquierda y EEF sin inducción de arritmias ventriculares en los que es dudoso el tratamiento agresivo con DAI³⁴. En el otro extremo del espectro de pacientes están aquellos con síncope, insuficiencia cardíaca congestiva y disfunción ventricular izquierda severa que tiene garantizado el implante de DAI a pesar de que no les proveerá protección contra los síncope.

Miocardiopatía hipertrófica

Los síncope de causa inexplicada son un factor de riesgo mayor de MS en pacientes con miocardiopatía hipertrófica, especialmente si el síncope ha ocurrido en los últimos 6 meses. Por el contrario, los pacientes mayores de 40 años de edad con episodios aislados de síncope tienen menos riesgo³⁵. Los mecanismos que pueden causar síncope en estos pacientes son variados, tales como TV, TSV, bradiarritmias, obstrucción severa del tracto de salida del ventrículo izquierdo, hipotensión arterial inducida por el ejercicio o síncope reflejos, lo cual conlleva una dificultad diagnóstica en la identificación de la causa final del síncope en esta población. El resto de los factores de riesgo de MS en esta enfermedad junto con el síncope, marcarán el pronóstico de estos pacientes. Estos factores incluyen la historia familiar de MS, la presencia de TV no sostenida frecuente, la hipotensión arterial inducida por el ejercicio o la hipertrofia ventricular severa. En un estudio reciente, O'Mahony et al. encontraron un aumento de la mortalidad y de choques apropiados con la presencia de dos o más factores de riesgo mayores de MS, aumentando progresivamente los eventos si presentaban más factores de riesgo³⁶. Estudios observacionales han demostrado que el implante de DAI es efectivo en los paciente de alto riesgo de MS^{1,29}.

Displasia arritmogénica del ventrículo derecho

Un tercio de estos pacientes sufren episodios sincopales, lo cual les confiere la consideración de sujetos de alto riesgo. En estos pacientes, el implante de DAI está indicado cuando presentan las siguientes características: jóvenes, disfunción

ventricular derecha severa, compromiso del ventrículo izquierdo, TV polimórfica, ondas epsilon e historia familiar de MS. El síncope inexplicado es un factor predictor de futuros eventos comparable al caso de los pacientes que presentan una parada cardíaca o una TV con compromiso hemodinámico. Un 15 % de estos pacientes presentan en el primer año choques apropiados del DAI, lo cual confirma el pronóstico³⁷. En un estudio reciente Migliore et al. encontraron un mayor número de eventos en el seguimiento en pacientes con episodios sincopales previos al implante del DAI, y en aquellos con grandes extensiones de áreas de bajo voltaje endocárdico³⁸. Sin embargo, Schuler et al. no identificaron el síncope como predictor de futuros eventos arrítmicos, aunque se trata de un estudio retrospectivo con escaso número de pacientes incluidos³⁹. Todos estos datos refuerzan la terapia agresiva de implante de DAI en un paciente con síncope inexplicado en el cual se constata esta cardiopatía.

Cardiopatía eléctrica primaria

Los síncope de causa inexplicada son considerados de pronóstico ominoso en pacientes con canalopatías, por lo cual se deben estudiar de forma detallada, para decidir si se implanta un DAI en estos pacientes, cuando una TV no se puede descartar como la productora del evento sincopal.

Sin embargo, el mecanismo del síncope puede ser heterogéneo, causado por arritmias malignas en algunos pacientes y en otros causado por un origen benigno. En consecuencia, impresionaría que el síncope no necesariamente conlleva un riesgo mayor de eventos cardíacos en comparación con un antecedente de parada cardíaca documentada en pacientes con síndrome de QT corto, aunque esto no se puede generalizar en el resto de la canalopatías⁴⁰. Recientemente en el estudio PRELUDE, se estudiaron pacientes con patrón electrocardiográfico tipo I de Brugada, espontáneo e inducido por fármacos, sin presencia previa de parada cardíaca o TV sostenida (la cual sería una indicación para implante directo de DAI). En estos pacientes se realizó estimulación ventricular programada para la estratificación del riesgo de futuros eventos en el seguimiento. Con respecto a la historia de síncope y la predicción de eventos futuros encontraron una sensibilidad del 50 % y una especificidad del 80,6 %, siendo 12,4 el número necesario a tratar, lo cual resalta el valor predictivo del síncope. Por otro lado, la presencia de un patrón electrocardiográfico espontáneo tipo I asociado a síncope, presentaba un riesgo aumentado seis veces, de presentar eventos arrítmicos en el seguimiento⁴¹. Los pacientes con patrón elec-

trocardiográfico espontáneo tipo 1 tienen peor pronóstico que aquellos con un patrón tipo 2 o un patrón inducido por fármacos⁴². A pesar de ser un importante predictor de eventos arrítmicos, en el seguimiento el síncope no se presenta en todos los pacientes, describiendo en los diferentes registros aproximadamente un tercio de los pacientes que se presentan con este síntoma⁴³⁻⁴⁶.

En los registros de pacientes con síndrome de QT largo con implante de DAI, casi la mitad de los pacientes se presentan con síncope en el momento del diagnóstico (47 %). Sin embargo, éste por sí solo no predeciría eventos arrítmicos a futuro, y estos casos presentan una incidencia similar de choques apropiados que aquellos pacientes sin episodios sincopales. En otros estudios de pacientes con síndrome de QT largo se señalan diversos factores predictivos de eventos cardíacos futuros: la cantidad de eventos ocurridos antes de los 18 años, los intervalos QT muy prolongados y el sexo femenino⁴¹.

El tratamiento con DAI de estas cardiopatías eléctricas primarias asociadas a síncope de causa inexplicada es controvertido, excepto cuando se presentan después de una parada cardíaca recuperada, donde el implante del dispositivo se impone ya que el DAI es la única estrategia terapéutica efectiva en la prevención de MS en este grupo de pacientes. A pesar de su beneficio demostrado, esta población presenta bajas tasas de choques apropiados (8-15 % en el seguimiento medio de 45 meses con 2.6 % de descargas apropiadas anuales) y alta tasa de choques inapropiados (20-30 % en el seguimiento medio de 21-47 meses)⁴⁷. Incluso algunas series describen que los choques inapropiados duplican a los choques apropiados aunque hay que tener en cuenta que sólo el 8-19 % tenían indicación de DAI por parada cardíaca recuperada. El resto de los pacientes se presentaban con síncope de causa inexplicada (40-53 %) o asintomáticos (24-45 %), que son los que presentan más riesgo de choques inapropiados que de choques apropiados, sin diferencias entre los pacientes con historia de síncope y los pacientes asintomáticos^{48,49}. Los choques inapropiados pueden disminuirse mediante la optimización de la programación de las terapias del DAI, programando sólo una zona de terapia a FC elevadas (>210 lpm) e incrementando la ventana de detección (de 18 a 24 ciclos detectados para entregar la terapia)⁴⁶.

Es importante destacar que es muy difícil realizar el diagnóstico diferencial entre las formas benignas y las malignas, cuando se estudian estas enfermedades hereditarias. Por este motivo, debemos

estudiar a fondo el mecanismo del síncope antes de indicar una terapia con DAI¹.

El tratamiento farmacológico en síndrome de Brugada es limitado. El Isoproterenol ha demostrado ser útil en los casos de tormenta eléctrica (indicación clase IIa), así como también la quinidina (Indicación clase IIb)^{30,47}. También se ha utilizado este fármaco en pacientes con múltiples descargas para la prevención de FV recurrente y la supresión de arritmias ventriculares, aunque tiene el problema de su mala tolerancia pues un tercio de los pacientes presenta reacciones adversas severas como la trombocitopenia, además de la falta de disponibilidad de este fármaco en muchos países. Otros fármacos útiles en las tormentas eléctricas son la disopiramida y la orciprenalina.

Recientemente se han descrito algunos casos de ablación con catéter en las tormentas eléctricas, en el síndrome de Brugada, cuyo abordaje inicial es la eliminación de la extrasístole ventricular que induce la FV cuyo origen habitual está en el endocardio del tracto de salida del ventrículo derecho⁵⁰⁻⁵². Sin embargo este abordaje es dificultoso, ya que estos pacientes presentan extrasistolia ventricular escasa, lo cual dificulta la cartografía y el conocimiento de la eficacia aguda de la ablación. Otro abordaje descrito es la cartografía epicárdica del tracto de salida del ventrículo derecho que identifica potenciales tardíos y electrogramas fraccionados anormales. Tras la ablación se describe una normalización del patrón electrocardiográfico de Brugada con terminación de los episodios de TV/FV.

Con respecto a los pacientes que se presentan con síncope y QT corto por el momento no se puede realizar ninguna recomendación terapéutica debido a que existe poca evidencia en la literatura⁵².

CONCLUSIONES

Las arritmias son la causa más frecuente de síncope de origen cardíaco. Existen múltiples mecanismos arrítmicos en variados contextos clínicos que pueden provocar episodios sincopales. Habitualmente el síncope causado por arritmias tiene múltiples factores favorecedores que incluyen la frecuencia cardíaca, el tipo de arritmia, la función ventricular izquierda, la postura y la adecuación de la compensación vascular. Los objetivos del tratamiento son la prevención de la recurrencia de síntomas, la mejoría en la calidad de vida y la prolongación de la supervivencia.

BIBLIOGRAFÍA

- Moya A, Sutton R, Ammirati F, Blanc JJ, Brignole M, Dahm JB et al. Guidelines for the diagnosis and management of syncope (version 2009). Task Force for the Diagnosis and Management of Syncope; European Society of Cardiology (ESC); European Heart Rhythm Association (EHRA); Heart Failure Association (HFA); Heart Rhythm Society (HRS). *Eur Heart J*. 2009;30:2631-71.
- Moya A, Rivas N, Sarrias A, Pérez J, Roca I. Síncope. *Rev Esp Cardiol*. 2012;65:755-765.
- Cooper PN, Westby M, Pitcher DW, Bullock I. Synopsis of the National Institute for Health and Clinical Excellence Guideline for management of transient loss of consciousness. *Ann Intern Med*. 2011;155:543-9.
- Auricchio A, Klein H, Trappe HJ, Wenzleff P. Lack of prognostic value of syncope in patients with Wolff-Parkinson-White syndrome. *J Am Coll Cardiol* 1991;17:152-8.
- Brignole M, Gianfranchi L, Menozzi C, Raviele A, Oddone D, Lolli G, Bottoni N. Role of autonomic reflexes in syncope associated with paroxysmal atrial fibrillation. *J Am Coll Cardiol* 1993;22:1123-1129.
- Leitch JW, Klein GJ, Yee R, Leather RA, Kim YH. Syncope associated with supraventricular tachycardia: an expression of tachycardia or vasomotor response? *Circulation* 1992;85:1064-1071.
- Gillis AM, Russo AM, Ellenbogen KA, Swerdlow CD, Olshansky B, Al-Khatib SM et al. HRS/ACCF Expert Consensus Statement on Pacemaker Device and Mode Selection. Developed in partnership between the Heart Rhythm Society (HRS) and the American College of Cardiology Foundation (ACCF) and in collaboration with the Society of Thoracic Surgeons. *Heart Rhythm* 2012;9:1344-1365.
- Issa ZF, Miller JM, Zipes DP. Capítulo 5: Sinus node dysfunction. Clinical arrhythmology and electrophysiology: A companion to Braunwald's heart disease. Philadelphia. EEUU. Editorial Elsevier. Página 119.
- Lamas GA, Lee KL, Sweeney MO, Silverman R, Leon A, Yee R et al. Ventricular pacing or dual-chamber pacing for sinus-node dysfunction. *N Engl J Med* 2002;346:1854-1862.
- Andersen HR, Nielsen JC, Thomsen PE, Thuesen L, Mortensen PT, Vesterlund T et al. Atrioventricular conduction during long-term follow-up of patients with sick sinus syndrome. *Circulation* 1998;98:1315-1321.
- Kristensen L, Nielsen JC, Pedersen AK, Mortensen PT, Andersen HR. AV block and changes in pacing mode during long-term follow-up of 399 consecutive patients with sick sinus syndrome treated with an AAI/AIR pacemaker. *Pacing Clin Electrophysiol* 2001;24:358-365.
- Brandt J, Anderson H, Fahraeus T, Schüller H. Natural history of sinus node disease treated with atrial pacing in 213 patients: implications for selection of stimulation mode. *J Am Coll Cardiol* 1992;20:633-639.
- Nielsen JC, Thomsen PE, Hojberg S, Møller M, Vesterlund T, Dalsgaard D et al. A comparison of single-lead atrial pacing with dual-chamber pacing in sick sinus syndrome. *Eur Heart J* 2011;32:686-696.
- Gillis AM, Morck M. Atrial fibrillation after DDDR pacemaker implantation. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2002;13:542-547.
- Menozzi C, Brignole M, Alboni P, Boni L, Paparella N, Gaggioli G et al. The natural course of untreated sick sinus syndrome and identification of the variables predictive of unfavourable outcome. *Am J Cardiol* 1998;82:1205-1209.
- Alboni P, Menozzi C, Brignole M, Paparella N, Gaggioli G, Lolli G et al. Effects of permanent pacemaker and oral theophylline in sick sinus syndrome. The THEOPACE study: a randomized controlled trial. *Circulation* 1997;96:260-266.
- Sgarbossa EB, Pinski SL, Jaeger FJ, Trohman RG, Maloney JD. Incidence and predictors of syncope in paced patients with sick sinus syndrome. *Pacing Clin Electrophysiol* 1992;15:2055-2060.
- Lamas GA, Orav EJ, Stambler BS, Ellenbogen KA, Sgarbossa E, Huang SS et al. Quality of life and clinical outcomes in elderly patients treated with ventricular pacing as compared with dual-chamber pacing. *N Engl J Med* 1998;338:1097-1104.
- Connolly SJ, Kerr CR, Gent M, Roberts RS, Yusuf S, Gillis AM et al. Effects of physiologic pacing versus ventricular pacing on the risk of stroke and death due to cardiovascular causes. Canadian Trial of Physiologic Pacing Investigators. *N Engl J Med* 2000;342:1385-1391.
- Kerr CR, Connolly SJ, Abdollah H, Roberts RS, Gent M, Yusuf S et al. Canadian Trial of Physiological Pacing: effects of physiological pacing during long-term follow-up. *Circulation* 2004;109:357-362.
- Healey JS, Toff WD, Lamas GA, Andersen HR, Thorpe KE, Ellenbogen KA et al. Cardiovascular outcomes with atrial-based pacing compared with ventricular pacing: meta-analysis of randomized trials, using individual patient data. *Circulation* 2006;114:11-17.
- Epstein AE, DiMarco JP, Ellenbogen KA, Estes NA 3rd, Freedman RA, Gettes LS et al. ACC/AHA/HRS 2008 Guidelines for Device-Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the ACC/AHA/NASPE 2002 Guideline Update for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmia Devices) developed in collaboration with the American Association for Thoracic Surgery and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol*. 2008;51:e1-62.
- Nishimura RA, Hayes DL, Holmes DR Jr, Tajik AJ. Mechanism of hemodynamic improvement by dual chamber pacing for severe left ventricular dysfunction: an acute Doppler and catheterization hemodynamic study. *J Am Coll Cardiol* 1995;25:281-288.
- Ellenbogen KA, Gilligan DM, Wood MA, Morillo C, Barold SS. The pacemaker syndrome—a matter of definition. *Am J Cardiol* 1997;79:1226-1229.
- Yee R, Klein GJ. Syncope in the Wolff-Parkinson-White syndrome: Incidence and electrophysiologic correlates. *PACE* 1984;7:381-388.
- Paul T, Guccione P, Garson A Jr. Relation of syncope in young patients with Wolff-Parkinson-White syndrome to rapid ventricular response during atrial fibrillation. *Am J Cardiol* 1990;65:318-321.
- Feldman T, Carroll JD, Munkenbeck F, Alibali P, Feldman M, Coggins D et al. Hemodynamic recovery during simulated ventricular tachycardia: Role of adrenergic receptor activation. *Am Heart J* 1988;115:576-587.
- Abello M, Merino JL, Peinado R, Gnoatto M, Arias MA, Gonzalez-Vassero M, Sobrino JA. Syncope following cardioverter defibrillator implantation in patients with spontaneous syncopal monomorphic ventricular tachycardia. *Eur Heart J* 2006;27:89-95.
- Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M, Buxton AE, Chaitman B, Fromer M et al. American College of Cardiology; American Heart Association Task Force; European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines; European Heart Rhythm Association; Heart Rhythm Society. ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines. *Europace* 2006;8:746-837.
- Olshansky B, Poole JE, Johnson G, Anderson J, Hellkamp AS, Packer D et al. Syncope predicts the outcome of cardiomyopathy patients: analysis of the SCD-HeFT study. *J Am Coll Cardiol* 2008;51:1277-1282.
- Steinberg JS, Beckman K, Greene HL, Marinchak R, Klein RC, Greer SG et al. Follow-up of patients with unexplained syncope

- and inducible ventricular tachyarrhythmias: analysis of the AVID registry and AVID substudy. *Antiarrhythmics versus Implantable Defibrillators*. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2001;12:996–1001.
33. Middlekauff R, Stevenson WG, Stevenson LW, Saxon LA. Syncope in advanced heart failure; high risk of sudden death regardless of origin of syncope. *J Am Coll Cardiol* 1993;21:110–116.
 34. Menozzi C, Brignole M, Garcia-Civera R, Moya A, Botto G, Tercedor L et al. International Study on Syncope of Uncertain Etiology (ISSUE) Investigators. Mechanism of syncope in patients with heart disease and negative electrophysiologic test. *Circulation* 2002;105:2741–2745.
 35. Spirito P, Autore C, Rapezzi C, Bernabo P, Badagliacca R, Maron MS et al. Syncope and risk of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 2009;119:1703–1710.
 36. O'Mahony C, Tome-Esteban M, Lambiase PD, Pantazis A, Dickie S, McKenna WJ et al. A validation study of the 2003 American College of Cardiology/European Society of Cardiology and 2011 American College of Cardiology Foundation/American Heart Association risk stratification and treatment algorithms for sudden cardiac death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Heart*. 2013 (in press)
 37. Corrado D, Leoni L, Link MS, Della Bella P, Gaita F, Curnis A et al. Implantable cardioverter-defibrillator therapy for prevention of sudden death in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Circulation* 2003;108:3084–3091.
 38. Migliore F, Zorzi A, Silvano M, Bevilacqua M, Leoni L, Marra MP et al. Prognostic value of endocardial voltage mapping in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2013;6:167–76.
 39. Schuler PK, Haegeli LM, Saguner AM, Wolber T, Tanner FC, Jenni R et al. Predictors of appropriate ICD therapy in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: long term experience of a tertiary care center. *PLoS One* 2012;7:e39584.
 40. Giustetto C, Di Monte F, Wolpert C, Borggrefe M, Schimpf R, Sbragia P et al. Short QT syndrome: clinical findings and diagnostic–therapeutic implications. *Eur Heart J* 2006;27:2440–2447.
 41. Goldenberg J, Moss AJ. Long QT syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2008;51:2291–2300.
 42. Paul M, Gerss J, Schulze-Bahr E, Wichter T, Vahlhaus C, Wilde AA, et al. Role of programmed ventricular stimulation in patients with Brugada syndrome: a meta-analysis of worldwide published data. *Eur Heart J* 2007;28:2126–2133.
 43. Priori SG, Gasparini M, Napolitano C, Della Bella P, Ottonelli AG, Sassone B et al. Risk stratification in Brugada syndrome: results of the PRELUDE (PRogrammed ELectrical stimUlation preDICTive valuE) registry. *J Am Coll Cardiol*. 2012;59:37–45.
 44. Brugada P, Brugada R, Mont L, Rivero M, Geelen P, Brugada J. Natural history of Brugada syndrome: the prognostic value of programmed electrical stimulation of the heart. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2003;14:455–7.
 45. Probst V, Veltmann C, Eckardt L, Meregalli PG, Gaita F, Tan HL. Long-term prognosis of patients diagnosed with Brugada syndrome: results from the FINGER Brugada syndrome Registry. *Circulation* 2010;121:635–43.
 46. Delise P, Allocca G, Marras E, Giustetto C, Gaita F, Sciarra L. Risk stratification in individuals with the Brugada type 1 ECG pattern without previous cardiac arrest: Usefulness of a combined clinical and electrophysiologic approach. *Eur Heart J* 2011;32:169–76.
 47. Berne P, Brugada J. Brugada syndrome 2012. *Circ J*. 2012;76:1563–71.
 48. Sacher F, Probst V, Lesaka Y, Jacon P, Laborderie J, Mizon-Gerard F et al. Outcome after implantation of a cardioverter-defibrillator in patients with Brugada syndrome: a multicenter study. *Circulation* 2006;114:2317–2324.
 49. Rosso R, Glick A, Glikson M, Wagshal A, Swissa M, Rosenhek S et al. Outcome after implantation of cardioverter defibrillator in patients with Brugada syndrome: a multicenter Israeli study (IS-RABRU). *Isr Med Assoc J* 2008;10:435–439.
 50. Haïssaguerre M, Extramiana F, Hocini M, Cauchemez B, Jais P, Cabrera JA, et al. Mapping and ablation of ventricular fibrillation associated with long-QT and Brugada syndromes. *Circulation* 2003;108: 925–928.
 51. Nakagawa E, Takagi M, Tatsumi H, Yoshiyama M. Successful radiofrequency catheter ablation for electrical storm of ventricular fibrillation in a patient with Brugada syndrome. *Circ J* 2008; 72:1025–1029.
 52. Veerakul G, Nademanee K. Brugada Syndrome: Two Decades of Progress. *Circ J* 2012; 76: 2713–2722.