

ergometría o tras infusión de catecolaminas⁸. Recientemente se han utilizado umbrales diagnósticos tales como más de 10 extrasístoles ventriculares/min⁷, bigeminismo⁶ o dupletas como arritmia ventricular «mínima», cuya presencia es diagnóstica de TVPC. Por otra parte, pese a que la infusión de catecolaminas no es una prueba completamente segura, se sigue utilizando para mejorar la sensibilidad en el diagnóstico de esta enfermedad, principalmente ante un caso índice. Sin embargo, estudios recientes han comunicado escasa utilidad de la infusión de catecolaminas debido a sus muy bajas sensibilidad (28%)^{7,9} y especificidad⁹ para el diagnóstico de la TVPC, añadiendo un resultado positivo a 56 pacientes con ergometrías negativas⁷.

La realidad de las pruebas disponibles es que no son suficientemente sensibles, y su valor predictivo negativo es mucho más bajo de lo que sería deseable. Sin embargo, los artículos a los que esta carta hace referencia muestran unos resultados de sensibilidad (89%) y valor predictivo negativo (93%) que no concuerdan con los publicados hasta ahora y transmiten el mensaje de que una ergometría negativa descarta la TVPC. Estos datos probablemente requieran un estudio exhaustivo de un mayor número de miembros de la familia en cuestión y, desde luego, no parecen extrapolables a otras poblaciones con otras mutaciones, en lo que en nuestra opinión constituye un sesgo de selección.

En consonancia con lo recomendado por las sociedades científicas⁵, una ergometría negativa no descarta la enfermedad. La presencia de arritmias ventriculares específicas en esfuerzo la confirma, pero en el contexto del cribado familiar basta una sola extrasístole ventricular para considerar anormal el test, y probablemente justifique iniciar tratamiento preventivo con bloqueador beta. Además, el uso de la infusión de catecolaminas debe estar restringido a casos puntuales, y no como parte del protocolo general de actuación.

Pablo M. Ruiz Hernández* y Fernando Wangüemert Pérez

Área de Cardiopatías Familiares, Cardiant, Centro Médico Cardiológico, Las Palmas de Gran Canaria, España

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



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

Sr. Editor:

Gracias a Ruiz Hernández y Wangüemert Pérez por su interés en nuestros artículos^{1,2}.

Utilizamos criterios diagnósticos entonces vigentes. Con el reciente consenso³ solo el II:9 ofrecía dudas. Este exige *extrasístoles ventriculares* o taquicardia ventricular bidireccional en la prueba de esfuerzo (PE) de familiares³. Otros autores requieren extrasístoles ventriculares aisladas *frecuentes*⁴. Un familiar, especialmente si es mayor de 40 años, puede tener alguna extrasístole ventricular siendo genotipo negativo. Así, el número mínimo de extrasístoles ventriculares es impreciso y dos aisladas parecen insuficientes para tan trascendente diagnóstico para el paciente y su descendencia.

El rendimiento de la PE es variable (del 25% citado por Ruiz Hernández y Wangüemert Pérez al 100%)⁵ y quizá dependa del punto mutado. No pretendimos transmitir que una PE negativa excluya la enfermedad^{1,2}. Un estudio genético concluyente ratifica

* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: pabloruizher@secardiologia.es (P.M. Ruiz Hernández).

On-line el 20 de abril de 2015

BIBLIOGRAFÍA

- Domingo D, Neco P, Fernández-Pons E, Zissimopoulos S, Molina P, Olagüe J, et al. Rasgos no ventriculares, clínicos y funcionales de la mutación RyR2^{R420Q} causante de taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica. *Rev Esp Cardiol.* 2015;68:398-407.
- Domingo D, López-Vilella R, Arnau MÁ, Cano Ó, Fernández-Pons E, Zorio E. Una nueva mutación en el gen del receptor de la rianodina (RyR2 C2277R) como causa de taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica. *Rev Esp Cardiol.* 2015;68:71-3.
- Leenhardt A, Denjoy I, Guicheney P. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2012;5:1044-52.
- Hayashi M, Denjoy I, Extramiana F, Maltret A, Buisson NR, Lupoglazoff JM, et al. Incidence and risk factors of arrhythmic events in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation.* 2009;119:2426-34.
- Priori SG, Wilde AA, Horie M, Cho Y, Behr ER, Berul C, et al. HRS/EHRA/APHS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes. *Heart Rhythm.* 2013;10:1932-63.
- Hayashi M, Denjoy I, Hayashi M, Extramiana F, Maltret A, Roux-Buisson N, et al. The role of stress test for predicting genetic mutations and future cardiac events in asymptomatic relatives of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia probands. *Europace.* 2012;14:1344-51.
- Marjamaa A, Hiiippala A, Arrhenius B, Lahtinen AM, Kontula K, Toivonen L, et al. Intravenous epinephrine infusion test in diagnosis of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2012;23:194-9.
- Priori SG, Napolitano C, Memmi M, Colombi B, Drago F, Gasparini M, et al. Clinical and molecular characterization of patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation.* 2002;106:69-74.
- Krahn AD, Healey JS, Chauhan VS, Birnie DH, Champagne J, Sanatani S, et al. Epinephrine infusion in the evaluation of unexplained cardiac arrest and familial sudden death: from the cardiac arrest survivors with preserved ejection fraction registry. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2012;5:933-40.

VÉASE CONTENIDOS RELACIONADOS:

<http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2014.07.023>

<http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2014.04.025>

<http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2015.02.011>

<http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2015.02.006>

la PE positiva e identifica portadores con PE negativa. En su ausencia, realizamos Holter y test de epinefrina en familiares con PE negativa (fuera del consenso³), y si son negativos los seguimos con PE periódicas. Faltan estudios sobre la rentabilidad del test de epinefrina en familiares, pero su utilidad en probandos (sí incluida³) y en familias con parada cardíaca con fracción de eyección del ventrículo izquierdo preservada⁶ puede justificar aquí su realización.

FINANCIACIÓN

Instituto de Salud Carlos III y FEDER (PI14/01477, RD12/0042/0029, Unión Europea, Fondo Europeo de Desarrollo Regional, «una manera de hacer Europa»), Prometeo 2011/027, Sociedad Española de Cardiología (beca Pedro Zarco) y Agence Nationale de la Recherche (ANR-13-BSV1-0023-03).

Diana Domingo^{a,b,c}, Raquel López-Vilella^a, Miguel Á. Arnau^a y Esther Zorio^{a,*}

^aServicio de Cardiología, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España

^bInstituto de Investigación Sanitaria La Fe, Valencia, España

^cDepartamento de Medicina, Universidad de Valencia, Valencia, España

* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: zorio_est@gva.es (E. Zorio).

On-line el 30 de abril de 2015

BIBLIOGRAFÍA

1. Domingo D, Neco P, Fernández-Pons E, Zissimopoulos S, Molina P, Olagüe J, et al. Rasgos no ventriculares, clínicos y funcionales de la mutación RyR2R420Q causante de taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica. *Rev Esp Cardiol*. 2015;68:398-407.
2. Domingo D, López-Vilella R, Arnau MÁ, Cano Ó, Fernández-Pons E, Zorio E. Una nueva mutación en el gen del receptor de la rianodina (RyR2 C2277R) como causa de taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica. *Rev Esp Cardiol*. 2015;68:71-3.
3. Priori SG, Wilde AA, Horie M, Cho Y, Behr ER, Berul C, et al. HRS/EHRA/APHS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes. *Heart Rhythm*. 2013;10:1932-63.
4. Hayashi M, Denjoy I, Extramiana F, Maltret A, Buisson NR, Lupoglazoff JM, et al. Incidence and risk factors of arrhythmic events in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation*. 2009;119:2426-34.
5. Sumitomo N, Harada K, Nagashima M, Yasuda T, Nakamura Y, Aragaki Y, et al. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: electrocardiographic characteristics and optimal therapeutic strategies to prevent sudden death. *Heart*. 2003;89:66-70.
6. Krahn AD, Healey JS, Chauhan VS, Birnie DH, Champagne J, Sanatani S, et al. Epinephrine infusion in the evaluation of unexplained cardiac arrest and familial sudden death: from the Cardiac Arrest Survivors with Preserved Ejection Fraction Registry. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2012;5:933-40.

VÉASE CONTENIDO RELACIONADO:
<http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2015.02.006>

<http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2015.02.011>