

Editorial

Comentarios a la guía ESC 2015 sobre el tratamiento de pacientes con arritmias ventriculares y prevención de la muerte súbita cardiaca



Comments on the 2015 ESC Guidelines for the Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death

Grupo de Trabajo de la SEC para la guía ESC 2015 sobre el tratamiento de pacientes con arritmias ventriculares y prevención de la muerte súbita cardiaca, revisores expertos para la guía ESC 2015 sobre el tratamiento de pacientes con arritmias ventriculares y prevención de la muerte súbita cardiaca y Comité de Guías de la SEC^{o,}*

Historia del artículo:

On-line el 22 de enero de 2016

INTRODUCCIÓN

Esta publicación analiza la actualización¹ de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC) de la última guía sobre arritmias ventriculares y muerte súbita (MS) publicada en 2006². Se pone énfasis en la prevención de MS más que en el tratamiento de las arritmias ventriculares e introduce comentarios de interés práctico para el manejo de los pacientes. La adherencia a las guías constituye un indicador de calidad³.

DEFINICIÓN, EPIDEMIOLOGÍA Y PERSPECTIVAS FUTURAS

Autopsia y autopsia molecular de víctimas de muerte súbita

La presente guía¹ recoge como recomendación de clase I-C la realización de autopsia para conocer la causa de la muerte inesperada. Se recomienda, además, el estudio histológico del corazón, así como el análisis toxicológico de la sangre y otros fluidos como recomendación de clase I. El estudio genético *post mortem* se considera recomendación de tipo IIa cuando se sospeche una canalopatía. Sin embargo, la guía desaconseja el uso de amplios paneles de análisis genético para el estudio de la MS y recomienda los estudios genéticos dirigidos.

TRATAMIENTO DE LAS ARRITMIAS VENTRICULARES

Tratamiento farmacológico

Bloqueadores beta

Se ha demostrado su efecto favorable en la supervivencia de pacientes con disfunción ventricular con o sin insuficiencia cardiaca

asociada. En la presente guía, sin embargo, se menciona un registro⁴ de pacientes con infarto agudo de miocardio (IAM) en el que se observó un efecto desfavorable en presencia de dos o más de los siguientes factores: edad mayor de 70 años, frecuencia cardiaca > 110 lpm y presión arterial < 110 mmHg. En realidad, este efecto deletéreo parece confinado a pacientes especialmente enfermos con gran disfunción ventricular y no se ha confirmado en otros estudios, por lo que hay que tomarlo con reservas.

Amiodarona

El estudio SCD-HeFT5 muestra un efecto neutro en la mortalidad de los pacientes con disfunción ventricular (fracción de eyección del ventrículo izquierdo [FEVI] < 35%). Puede utilizarse como «reductor» de la carga arrítmica de los pacientes a los que se indica un desfibrilador.

Sotalol/d-sotalol

La importancia de este fármaco ha ido disminuyendo con el paso del tiempo. Se puede utilizar para pacientes con cardiopatía isquémica sin insuficiencia cardiaca. El fármaco d-sotalol no se comercializa en España y ha producido aumento de la mortalidad de los pacientes con disfunción ventricular tras IAM.

Desfibrilador automático implantable

Es el tratamiento más eficaz para la prevención de la MS, tanto en prevención primaria como secundaria, y de uso creciente en nuestro entorno⁶. Desde la guía de 2006², se han publicado estudios a largo plazo que confirman el beneficio del desfibrilador automático implantable (DAI). Tradicionalmente se había considerado necesaria una ventana de espera de 40 días desde el IAM hasta el implante. Sin embargo, una novedad interesante es la posibilidad del implante «precoz» (< 40 días) cuando se dan condiciones específicas como FEVI previamente reducida, revascularización incompleta y presencia de taquicardia ventricular no sostenida tras 48 h de evolución. Es uno de los aspectos más controvertidos de esta nueva guía, ya que no se basa en evidencia firme y existen alternativas como el chaleco desfibrilador (tabla 1).

VÉASE CONTENIDO RELACIONADO:

<http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2016.01.001>, Rev Esp Cardiol. 2016;69:176.e1-e77.

^oEn el anexo se relacionan los nombres de todos los autores del artículo.

*Autor para correspondencia: Unidad de Arritmias, Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda, Manuel de Falla 1, 28222 Majadahonda, Madrid, Spain.

Correo electrónico: iflozano@secardiologia.es (I. Fernández-Lozano)

Tabla 1
Indicaciones de desfibrilador

Recomendación	Clase	Nivel	Cambios respecto a la GPC de 2006
<i>Prevención secundaria</i>			
FV o TV no tolerada (causa no reversible) ^a	I	A	Sin cambios
TVS y disfunción del VI (± ablación)	I	C	Modificada
TVS recurrente y FEVI conservada	IIa	C	Sin cambios
TVS tolerada y MAVD	IIa	B	Modificada
TV sintomática y CC	I	B	Modificada
Síncope +TVS inducible/disfunción de VI grave en CC	IIa	B	Nueva
QT largo y síncope/TV a pesar de BB	IIa	B	Sin cambios
QT corto y TVS espontánea	I	C	Nueva
Síndrome de Brugada y TVS espontánea	I	C	Modificada
Síndrome de Brugada, ECG tipo I espontáneo y síncope	IIa	C	Sin cambios
TVPC con MS, síncope o TV a pesar de tratamiento óptimo	I	C	Modificada
<i>Torsade de pointes</i> de acoplamiento corto	I	B	Nueva
<i>Prevención primaria</i>			
FEVI ≤ 35% y NYHA II-III ^b	I	A (isquémico) B (no isquémico)	Sin cambios ^c
FEVI ≤ 35% e IM < 40 días si revascularización incompleta o disfunción del VI persistente	IIb	C	Nueva
FEVI ≤ 35% e IM < 40 días	III	A	Sin cambios
Lista de espera para TxC	IIa	C	Nueva
MCD y mutación en LMNA+FR de MS	IIa	B	Nueva
MCH y riesgo de MS ≥ 6 a 5 años	IIa	B	Modificada
MCH y riesgo de MS ≥ 4 a 5 años	IIb	B	Modificada
MCH y riesgo de MS < 4 a 5 años y otros FR de MS	IIb	B	Modificada
MAVD y ≥ 1 FR de MS	IIb	C	Modificada
Enfermedad de Chagas y FEVI < 40%	IIa	C	Nueva
Portadores asintomáticos de QT largo <i>KCNH2/SCN5A</i> con QTC > 500 ms	IIb	C	Modificada
Síndrome de Brugada y FV inducida	IIb	C	Nueva
CC biventricular y FEV sistémica < 35% y NYHA II-III ^b	I	C	Nueva
CC: tetralogía de Fallot y múltiples FR de MS	IIa	B	Nueva
CC: univentricular o VD sistémico con disfunción grave y FR de MS	IIb	B	Nueva
Distrofia miotónica/Emery-Dreifuss/de cinturas e indicación de MP + arritmias ventriculares	IIb	B	Nueva
<i>DAI subcutáneo</i>			
Alternativa a DAI convencional para pacientes que no precisan marcapasos, resincronización ni estimulación antitaquicárdica	IIa	C	Nueva
Alternativa para algunos pacientes con acceso vascular difícil, después de la extracción de un sistema transvenoso por infección o pacientes jóvenes con necesidad de DAI durante largo tiempo	IIb	C	Nueva

BB: bloqueadores beta; FEVI: fracción de eyección del VI; FR: factores de riesgo; FV: fibrilación ventricular; IM: infarto de miocardio; LMNA: lamina A/C; MP: marcapasos; MS: muerte súbita; NYHA: clase funcional de la *New York Heart Association*; TVS: taquicardia ventricular sostenida; TxC: trasplante cardiaco; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

^aIncluye situaciones como las miocardiopatías dilatada (MCD, nivel de evidencia A), hipertrófica (MCH, nivel B), arritmogénica del VD (MAVD, nivel C), restrictiva (MR, nivel C), infiltrativas (nivel C), síndromes de QT largo (nivel B), QT corto (nivel C), de Brugada (nivel C) y de TV polimórfica catecolaminérgica (TVPC, nivel C), cardiopatías congénitas (CC, nivel B), FV idiopática (nivel B), *torsade de pointes* de acoplamiento corto (nivel B), valvulopatías (nivel C), embarazo (nivel C) y edad pediátrica (nivel B), aunque con distintos niveles de evidencia (entre paréntesis) e incluso con un clase de recomendación menor, como en cardiopatías inflamatorias (clase IIa, nivel C), amiloidosis (clase IIa, nivel C) y miocarditis de células gigantes y sarcoidosis (clase IIb, nivel C).

^bAl menos 3 meses de tratamiento médico óptimo.

^cDesaparece la indicación (clase IIa y IIb) en presencia de NYHA I.

Desfibrilador implantable subcutáneo

Los electrodos transvenosos de desfibrilación son la parte más vulnerable del sistema. En los últimos años se ha desarrollado un desfibrilador con electrodos subcutáneos que es eficaz en prevenir la MS por arritmias ventriculares⁷. A la espera de los resultados de estudios aleatorizados, los estudios iniciales son prometedores (tabla 1).

Chaleco desfibrilador externo

Se considera indicado durante un tiempo limitado para pacientes sin indicación de DAI, como puente al trasplante, tras un IAM con mala FEVI o en enfermedades susceptibles de mejorar con el tiempo (miocarditis, miocardiopatía periparto, etc.). Indicación de tipo IIb-C. Aunque no existen estudios prospectivos, se han publicado registros

que han demostrado su eficacia en tratar los episodios de arritmias ventriculares.

Acceso público a un desfibrilador

Se recomienda la colocación de desfibriladores externos en lugares concurridos donde la posibilidad de una parada cardíaca sea relativamente alta, como escuelas, estadios deportivos, estaciones, etc. Es una recomendación de clase I-B. Como recomendación IIb, se puede considerar en el domicilio de familias con alto riesgo de MS.

Ablación con catéter

Se considera recomendación de tipo I-B para el tratamiento de la tormenta arritmica y pacientes portadores de DAI con choques repetidos. La indicación después del primer episodio de taquicardia ventricular (TV) para pacientes con cardiopatía isquémica se considera indicación IIa-B. Sin embargo, la ablación de TV es difícil, con resultados muy dependientes del equipo (experiencia y volumen de pacientes), y por ello se recomienda el traslado precoz a un centro especializado en caso de tormenta arritmica.

Cirugía de arritmias

Se la considera una rareza y se recomienda realizarla en centros con experiencia. Se podría considerar en caso de arritmias refractarias al tratamiento médico, tras haber fallado la ablación, sobre todo si el paciente va a ser revascularizado quirúrgicamente y presenta un aneurisma ventricular.

TRATAMIENTO DE LAS ARRITMIAS VENTRICULARES Y PREVENCIÓN DE LA MUERTE SÚBITA CARDIACA EN CARDIOPATÍA ISQUÉMICA

Apartado mucho más coherente y comprensible desde el punto de vista clínico que el de las guías previas. Incorpora un número limitado de novedades en relación con:

- Uso precoz de bloqueadores beta en el IAM.
- Papel de las asistencias mecánicas en fase aguda.
- Papel de la ablación por catéter para tratar arritmias rebeldes.
- La falta de eficacia del DAI en las primeras semanas tras un IAM.
- La confirmación del impacto pronóstico de las arritmias en fase aguda.
- El valor de la estimulación eléctrica programada en los pacientes con FEVI conservada tras un IAM o para definir un grupo de menor riesgo en el caso de ser negativa en pacientes con FEVI deprimida.

Un aspecto general importante viene dado por su nivel de evidencia. El 58% son de nivel C y solo el 8% son de nivel A. Por otra parte, el 55% son de tipo I y el 35%, de tipo IIa o IIb.

Un ejemplo es la indicación de coronariografía urgente (< 2 h) para los pacientes en coma persistente tras MS recuperada de etiología incierta (IIa-B). En uno de los artículos citados⁸, se realizó solo a los pacientes en situación estable y en otro⁹ se limitó a menores de 75 años. Sin embargo, en la nueva guía se recomienda especialmente para los pacientes en situación hemodinámica inestable. Aunque la recomendación IIa se podría compartir con limitaciones, el nivel de evidencia es discutible (un único estudio grande no aleatorizado) y probablemente debería ser C, especialmente en caso de inestabilidad hemodinámica.

Las guías enfatizan la necesidad de revascularización precoz y completa de los pacientes con arritmias ventriculares o MS en el contexto de un síndrome coronario agudo o ante la mera sospecha y en ausencia de otras causas que las justifiquen.

TERAPIAS PARA PACIENTES CON DISFUNCIÓN VENTRICULAR IZQUIERDA, CON O SIN INSUFICIENCIA CARDIACA

En prevención primaria se ha simplificado la redacción y se ha disminuido la imprecisión. Desaparece el margen de FEVI del 30-40% y la diferencia entre miocardiopatía isquémica y no isquémica, y se establecen recomendaciones iguales para los dos sustratos (FEVI < 35%). La nueva versión de la guía mantiene las recomendaciones de la guía de insuficiencia cardíaca¹⁰.

No se dan recomendaciones sobre la prevención de MS mediante DAI para pacientes con grados menores de disfunción ventricular (FEVI > 35%) por ausencia de estudios controlados. Aparece por primera vez la indicación de DAI para pacientes en lista de espera de trasplante cardíaco, a pesar de que muchos de ellos no cumplen la condición de expectativa de vida \geq 1 año, bien por la propia mortalidad esperada, bien por estar en lista de espera menos de ese tiempo.

Otro aspecto en discusión es el beneficio de la terapia de resincronización para pacientes sin bloqueo de rama izquierda (BRI), especialmente si la duración del complejo QRS es < 150 ms, recomendación con indicación de clase IIb-B, al igual que en la guía de resincronización¹¹.

Para los pacientes con fibrilación auricular, se adoptan las recomendaciones de la guía de resincronización previa¹¹ y se establece una recomendación de clase IIa para pacientes en clase funcional de la *New York Heart Association* (NYHA) III-IV, siempre que se pueda garantizar un porcentaje de estimulación biventricular cercano al 100%.

Finalmente, se menciona la indicación de ablación de extrasístola ventricular (EV) para pacientes con disfunción ventricular. Se considera de clase IIa si la EV es frecuente, especialmente con densidad superior al 24% de todos los complejos. No se han considerado otras variables, como la morfología de las EV, que podría ser de ayuda, ya que algunas de ellas indican un origen idiopático de las EV y mayor probabilidad de éxito con la ablación o la presencia de varias morfologías que indicaría lo contrario.

MIOCARDIOPATÍAS

Al igual que en la previa², la nueva guía se centra en el manejo de las arritmias ventriculares y la prevención de MS en la miocardiopatía dilatada (MCD), la miocardiopatía hipertrófica y la displasia arritmogénica del ventrículo derecho.

Miocardiopatía dilatada

No se recomienda el empleo de resonancia magnética (RM) como herramienta para estratificar el riesgo de MS. Como novedad, se considera el estudio electrofisiológico en la estratificación pronóstica (IIb-B) de la MCD. Esta recomendación es controvertida, ya que es una práctica poco habitual por la baja sensibilidad del test. A diferencia de la guía previa, se recomienda (I-B) realizar una coronariografía a pacientes estables con MCD y riesgo intermedio de enfermedad coronaria ante la aparición de arritmias ventriculares.

Se recomienda implantar un DAI a los pacientes con arritmias ventriculares y mala tolerancia hemodinámica, independientemente de la FEVI (I-A) y a los pacientes con MCD y FEVI < 35% en NYHA II-III (I-B). Un aspecto ausente es el manejo del paciente con MCD que sufre un síncope. En las guías precedentes se recomendaba el implante de DAI en caso de síncope y disfunción ventricular izquierda significativa. La desaparición de esta recomendación podría generar confusión. Finalmente, desaparece la recomendación de implantar DAI a pacientes en NYHA I.

La principal novedad terapéutica es la recomendación de implantar DAI (IIa-B) a pacientes con MCD tras confirmar una mutación causal en el gen de la laminina en caso de variables clínicas de riesgo (TV no sostenida, sexo masculino y FEVI < 45%).

Finalmente, se recomienda identificar y tratar los factores proarritmogénicos (I-B). Se recomienda la utilización de amiodarona para pacientes con choques apropiados y recurrentes pese a una adecuada programación del DAI (IIa-C), mientras que no se recomienda para pacientes con episodios asintomáticos de TV no sostenida (III-A). Se contraindica el uso de dronedarona e inhibidores de los canales de sodio por su riesgo proarrítmico. Se describe en un apartado específico el papel de la ablación de la TV en pacientes con MCD; por un lado, se mantiene la recomendación de la ablación de la TV por reentrada rama-rama (I-B) y, por otro, se limita la ablación a pacientes con TV refractaria al tratamiento médico secundaria a otros mecanismos (recomendación IIb-C). El grado de recomendación es inferior al de consensos anteriores¹² (IIa-B).

Miocardopatía hipertrófica

Se adopta la fórmula de estratificación del riesgo de la guía europea de 2014^{13,14}. Se recomienda para pacientes mayores de 16 años (I-B) en el momento de la primera evaluación y cada 1-2 años o ante un cambio en la situación clínica (I-B). Además se desaconsejan los deportes competitivos (I-C). A diferencia de la previa, la actual guía desaconseja el estudio electrofisiológico para la estratificación pronóstica (III-C). Se recomienda implante de DAI en prevención secundaria (I-B) y prevención primaria, para pacientes con un riesgo de MS a 5 años > 6% (IIa-B) y entre el 4 y el 6% (IIb-B). Para pacientes con un riesgo estimado a 5 años < 4% cuando concurren otros hallazgos clínicos con valor pronóstico, también se aconseja el implante de DAI (IIb-B).

Para pacientes pediátricos, se mantienen las recomendaciones de implantar DAI de la guía europea: en prevención secundaria y en prevención primaria si hay al menos dos factores de riesgo infantiles. Además, se podría indicar individualizadamente en presencia de un solo factor de riesgo.

Displasia arritmogénica del ventrículo derecho

Se incorporan unas recomendaciones generales, como evitar los deportes competitivos (I-C), el tratamiento con bloqueadores beta para pacientes sintomáticos con extrasistolia ventricular o rachas de TV no sostenida (I-C) y la amiodarona para pacientes que no toleren los bloqueadores beta o los tengan contraindicados (IIa-C). Se aconseja el implante de DAI en prevención secundaria ante arritmias con mala tolerancia hemodinámica (I-C), TV con buena tolerancia hemodinámica (IIa-C) y para pacientes con síncope. Se considera el DAI para prevención primaria en presencia de factores de riesgo (IIb-C frente a IIa-C de la guía previa). Finalmente, se aconseja la ablación con catéter para pacientes con episodios frecuentes de TV con el objetivo de mejorar los síntomas o reducir el número de choques del DAI (IIa-B).

Otras miocardiopatías

Se incorporan recomendaciones para varias miocardiopatías no presentes en las guías previas. Se recomienda el implante de DAI tras una arritmia ventricular con repercusión hemodinámica en pacientes con amiloidosis cardiaca (IIa-C) y en la miocardiopatía restrictiva (I-C) si la expectativa de vida es > 1 año. Finalmente, por primera vez, se incorpora la enfermedad de Chagas, para la que se recomienda implantar DAI a los pacientes con FEVI < 40% (IIa-C).

SÍNDROMES ARRÍTMICOS HEREDITARIOS

Aspectos generales

Desafortunadamente, en los síndromes arrítmicos de origen genético, la evidencia continua siendo escasa; por ello, el 86% (31 de 36) de las recomendaciones presentan nivel de evidencia C. Las únicas reco-

mendaciones con nivel de evidencia B se encuentran en el síndrome de QT largo, ya que se basan en registros con gran número de pacientes y con seguimientos largos.

Como aspecto novedoso en el área de «síndromes arrítmicos primarios hereditarios», se incluyen criterios definidos para el diagnóstico de cada una de las enfermedades (a excepción del síndrome de repolarización precoz). Estos criterios ya se habían propuesto en otro consenso de expertos¹⁵, aunque en algún caso han sufrido pequeñas modificaciones (tabla 2).

La estimulación ventricular programada está desaconsejada en los síndromes de QT largo, QT corto y TV polimórfica catecolaminérgica. Sin embargo, analizar la inducibilidad de arritmias ventriculares sostenidas en el síndrome de Brugada sigue considerándose opcional (IIb-C) a pesar de la gran controversia suscitada por el resultado negativo del estudio PRELUDE¹⁶. El DAI sigue siendo de elección para supervivientes a parada cardiaca secundaria a TV polimórfica o fibrilación ventricular (FV). Sin embargo, la evidencia sobre la indicación de DAI para prevención primaria en este grupo de enfermedades es escasa, y se incluyen pocas recomendaciones.

Se echa de menos recomendaciones para el estudio familiar de las enfermedades arrítmicas primarias.

Síndrome de QT largo

Aspectos novedosos e importantes

Se han modificado los criterios diagnósticos propuestos por el Consenso de Expertos de la HRS/EHRA/APHRS en 2013. El panel consideró que un QTc > 500 ms en pacientes asintomáticos y > 480 ms en pacientes con síncope inexplicado era demasiado conservador, por lo que se redujo a ≥ 480 y ≥ 460 ms respectivamente. Una novedad es la recomendación de implantar DAI en prevención primaria para ciertos subgrupos de alto riesgo portadores de una mutación en *KCNH2* o *SCN5A* con QT > 500 ms (indicación IIb, nivel de evidencia C).

Aspectos sin tratar

Aunque hay evidencia de la utilidad de la prueba de esfuerzo en el diagnóstico del síndrome de QT largo, no se hace ninguna mención. Tampoco se aborda la conveniencia de realizar análisis de ADN a los casos índice de síndrome de QT largo.

Síndrome de QT corto

Aspectos controvertidos

Desde su descripción, han sido pocos los casos publicados sobre esta canalopatía, por lo que los criterios diagnósticos todavía son tema de discusión. El valor de corte propuesto (≤ 340 ms en pacientes asintomáticos o ≤ 360 ms con mutación patogénica, historia familiar síndrome de QT corto o de MS en menores de 40 años o supervivencia a un evento de arritmia ventricular sostenida en ausencia de cardiopatía) es empírico. Asimismo, la terapia recomendada (sotalol o quinidina) se basa en series pequeñas. Por lo tanto, se deberían tomar con cautela estas recomendaciones de la guía hasta que se obtenga nueva evidencia.

Síndrome de Brugada

Aspectos novedosos e importantes

Actualmente se considera diagnóstica la elevación del segmento ST ≥ 2 mm en al menos una derivación precordial derecha, posicionada en el segundo, el tercero o el cuarto espacio intercostal, ya sea basal o tras la administración de fármacos bloqueadores de los canales del sodio. Se destaca el papel prometedor de la ablación epicárdica

Tabla 2
Recomendaciones para el diagnóstico de síndromes arrítmicos primarios hereditarios

	2006 ACC/AHA/ESC Guidelines ²	2013 HRS/EHRA/APHR Expert Consensus Statement ³	2015 ESC Guidelines ¹
SQTL	ND	<ol style="list-style-type: none"> El SQTL se diagnostica en presencia de: <ol style="list-style-type: none"> Puntuación de riesgo de SQTL $\geq 3,5$^{16,37} en ausencia de una causa secundaria de prolongación del intervalo QT y/o Mutación inequívocamente patogénica en uno de los genes asociados a SQTL Intervalo QTc (fórmula de Bazett) ≥ 500 ms en repetidos ECG de 12 derivaciones y en ausencia de una causa secundaria de prolongación del intervalo QT El SQTL se puede diagnosticar en presencia de QTc 480-499 ms en repetidos ECG de 12 derivaciones en un paciente con síncope inexplicable en ausencia de una causa secundaria de prolongación del intervalo QT y en ausencia de una mutación patogénica 	<p><i>Clase I (nivel de evidencia C)</i></p> <ol style="list-style-type: none"> El SQTL se diagnostica en presencia de: <ol style="list-style-type: none"> QTc ≥ 480 ms en repetidos ECG de 12 derivaciones o Puntuación de riesgo de SQTL $> 3$³⁷ Mutación inequívocamente patogénica en uno de los genes asociados a SQTL, independientemente de la duración del intervalo QT <p><i>Clase IIa (nivel evidencia C)</i></p> <ol style="list-style-type: none"> El SQTL se <i>debería considerar</i> en presencia de QTc ≥ 460 ms en repetidos ECG de 12 derivaciones de pacientes con síncope inexplicable en ausencia de causas secundarias de prolongación del intervalo QT
SQTC	ND	<ol style="list-style-type: none"> SQTC se diagnostica en presencia de QTc ≤ 330 ms SQTC se puede diagnosticar en presencia de QTc < 360 ms y una o más de las siguientes: <ol style="list-style-type: none"> Mutación patogénica confirmada Historia familiar de SQTC Historia familiar de muerte súbita a edad ≤ 40 años Supervivencia de un episodio de TV/FV en ausencia de cardiopatía 	<p><i>Clase I (nivel de evidencia C)</i></p> <ol style="list-style-type: none"> El SQTC se diagnostica en presencia de QTc ≤ 340 ms <p><i>Clase IIa (nivel de evidencia C)</i></p> <ol style="list-style-type: none"> El SQTC se debería considerar en presencia de QTc ≤ 360 ms y una o más de las siguientes: <ol style="list-style-type: none"> Mutación patogénica confirmada Historia familiar de SQTC Historia familiar de muerte súbita a edad < 40 años Supervivencia a un episodio de TV/FV en ausencia de cardiopatía
Síndrome de Brugada	ND	<ol style="list-style-type: none"> El síndrome de Brugada se diagnostica a pacientes con elevación del segmento ST con morfología tipo 1 ≥ 2 mm en al menos una derivación precordial derecha (V₁, V₂) posicionadas en el segundo, el tercer o el cuarto espacio intercostal, que aparece espontáneamente o tras administración intravenosa de fármacos antiarrítmicos de clase I El síndrome de Brugada se diagnostica a pacientes con elevación del segmento ST con morfología tipo 2 o 3 en al menos una derivación precordial derecha (V₁, V₂) posicionadas en el segundo, el tercero o el cuarto espacio intercostal, que se convierte en tipo 1 tras administración intravenosa de fármacos antiarrítmicos de clase I 	<p><i>Clase I (nivel de evidencia C)</i></p> <ol style="list-style-type: none"> El síndrome de Brugada se diagnostica a pacientes con elevación del segmento ST con morfología tipo 1 ≥ 2 mm en una o más derivaciones precordiales derechas (V₁ y/o V₂) posicionadas en el segundo, el tercer o el cuarto espacio intercostal, que aparece espontáneamente o tras una prueba de provocación farmacológica con administración intravenosa de bloqueadores de los canales de sodio (como ajmalina, flecainida, procainamida o pilsicainida)
TVPC	NA	<ol style="list-style-type: none"> La TVPC se diagnostica en presencia de un corazón estructuralmente normal, ECG normal, y TV bidireccional o latidos ventriculares prematuros polimórficos inducidos por ejercicio o catecolaminas en menores de 40 años La TVPC se diagnostica a pacientes (caso índice o miembro de la familia) que tienen una mutación patogénica La TVPC se diagnostica a los familiares de un caso índice con corazón normal que sufren contracciones ventriculares prematuras inducidas por el ejercicio o TV bidireccional/TV polimórfica La TVPC se puede diagnosticar en presencia de corazón y arterias coronarias estructuralmente normales, ECG normal y TV bidireccional o latidos ventriculares prematuros polimórficos inducidos por ejercicio o catecolaminas en mayores de 40 años 	<p><i>Clase I (nivel de evidencia C)</i></p> <ol style="list-style-type: none"> La TVPC se diagnostica en presencia de corazón estructuralmente normal, ECG normal e inducción de TV bidireccional o polimórfica en relación con el esfuerzo o emociones La TVPC se diagnostica a pacientes portadores de mutación(es) patogénica(s) en los genes RyR2 o CASQ2
Repolarización precoz	NA	<ol style="list-style-type: none"> El síndrome de repolarización precoz se diagnostica en presencia de elevación del punto J ≥ 1 mm en al menos dos derivaciones inferiores y/o laterales contiguas de un ECG estándar de 12 derivaciones en un paciente resucitado de FV/TV polimórfica inexplicable de otro modo El síndrome de repolarización precoz se puede diagnosticar a víctimas de muerte súbita cardiaca con autopsia negativa, al revisar la historia médica, si se observa ECG previo con elevación del punto J ≥ 1 mm en al menos dos derivaciones inferiores y/o laterales contiguas de ECG de 12 derivaciones estándar El patrón de repolarización precoz se puede diagnosticar en presencia de elevación del punto J ≥ 1 mm en al menos dos derivaciones inferiores y/o laterales contiguas de un ECG de 12 derivaciones estándar 	NA

FEVI: fracción de eyección del ventrículo izquierdo; FV: fibrilación ventricular; SQTC: síndrome de QT corto; SQTL: síndrome de QT largo; TV: taquicardia ventricular; TVPC: taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica.

*En negrita subrayado, las diferencias principales en el diagnóstico de los síndromes arrítmicos primarios hereditarios.

a nivel del tracto de salida del ventrículo derecho para pacientes con episodios arrítmicos recurrentes.

Aspectos controvertidos

La estratificación de riesgo sigue siendo tema de debate y no hay novedades sustanciales. No se ha modificado la recomendación de DAI para pacientes con inducibilidad de FV durante la estimulación ventricular programada (clase IIb-C).

Taquicardia ventricular polimorfa catecolaminérgica

Aspectos novedosos e importantes

Aparece la indicación de la flecainida como recomendación terapéutica. Sin embargo, solo se recomienda para pacientes portadores de DAI, combinado con bloqueadores beta en el caso de arritmias ventriculares recurrentes. Como segunda novedad, aparece la denervación cardíaca simpática izquierda para el control de síntomas recurrentes o arritmias en pacientes ya tratados con bloqueadores beta o que no los toleran.

Síndrome de repolarización precoz

Aspectos novedosos e importantes

Se ha optado por no proporcionar ninguna recomendación dada la gran cantidad de incógnitas en torno a este síndrome. Se propone diagnosticar solo a los pacientes con patrón de repolarización precoz en derivaciones inferiores o laterales que hayan sufrido un episodio de FV idiopática/TV polimórfica.

ARRITMIAS PEDIÁTRICAS Y EN ENFERMEDADES CARDIACAS CONGÉNITAS

En la sección correspondiente se desglosan las arritmias ventriculares en: a) arritmias en corazón estructuralmente normal; b) arritmias en pacientes con cardiopatía congénita, y c) indicaciones del desfibrilador en pediatría.

Para niños con cardiopatías congénitas, se recomienda implante de desfibrilador cuando se nos haya recuperado de una MS cardíaca o para quienes hayan sufrido TV sintomáticas. También se recomienda el desfibrilador en casos con FEVI < 35%, insuficiencia cardíaca y NYHA II-III. Se recomienda la ablación con catéter en casos con taquicardias monomórficas recurrentes o con múltiples terapias del desfibrilador apropiadas. Se apunta la posibilidad de implantar un desfibrilador en caso de síncope y disfunción ventricular o arritmias inducibles, para pacientes con tetralogía de Fallot y factores de riesgo asociados como disfunción ventricular, TV no sostenidas, QRS muy ancho o arritmias inducibles. Se propone también la posibilidad de realizar ablación a pacientes portadores de desfibrilador con TV monomórficas recurrentes. Se abre la posibilidad, pero sin recomendación formal, de utilizar la estimulación como herramienta de estratificación de riesgo para pacientes con tetralogía de Fallot o TV no sostenidas. Se desaconseja formalmente la utilización de fármacos o la ablación de pacientes con extrasistolia infrecuente asintomática y buena FEVI. Igualmente se desaconseja utilizar la estimulación programada en pacientes sin otros factores de riesgo.

TAQUICARDIAS VENTRICULARES Y FIBRILACIÓN VENTRICULAR EN CORAZONES ESTRUCTURALMENTE NORMALES

Taquicardias ventriculares del tracto de salida

En lo que respecta a las TV idiopáticas del tracto de salida del ventrículo derecho, se eleva desde I-C a I-B la recomendación de ablación

para pacientes refractarios a tratamiento médico, con intolerancia a fármacos o que no desean tomar tratamiento antiarrítmico. Además se incluye a los pacientes con depresión de la FEVI atribuible a alta carga de extrasístoles ventriculares.

Otra importante novedad respecto al manejo de los sustratos arritmogénicos del tracto de salida consiste en la diferente actitud según su origen presunto. Se recomienda la ablación como primera línea de tratamiento (clase IB) si se sospecha origen en el tracto de salida del ventrículo derecho, mientras que, si se sospecha origen en el VI (cúspide aórtica, tracto de salida del VI, epicardio del tracto de salida del VI o arteria pulmonar), la actitud inicial debería ser el tratamiento con fármacos bloqueadores del sodio (clase I-C). La guía refleja que la sospecha de origen izquierdo supone una complejidad añadida al procedimiento, que a menudo requiere diferentes vías de acceso, y se recomienda que se lleve a cabo solo en pacientes sintomáticos, tras fracaso del tratamiento con al menos un fármaco I-C y en centros con elevada experiencia en ablación (clase II-B).

Una limitación es que no se emite ninguna recomendación sobre los pacientes con sospecha específica de taquicardiomiopatía por TV/EV del tracto de salida del VI.

Taquicardias ventriculares idiopáticas de otros orígenes

De manera innovadora, se recoge un subapartado sobre el manejo de las TV idiopáticas de VI, de músculo papilar, submitrales y subtricuspidéas. Se considera la ablación como primera línea de tratamiento (I-B) para las taquicardias del VI idiopáticas (fasciculares, rama-rama, Purkinje o interfasciculares) y sintomáticas, mientras que el tratamiento farmacológico con antagonistas del calcio, bloqueadores beta o fármacos I-C lo recomienda como segunda línea con indicación I-C. En cuanto a las TV de músculo papilar y subvalvulares, la guía emite una nueva indicación II-B para la ablación, mientras que los fármacos serían el tratamiento inicial de elección (I-A).

Fibrilación ventricular idiopática y taquicardia ventricular helicoidal de acoplamiento corto

El documento reconoce que, a pesar de posibles futuros avances en el conocimiento de la FV idiopática, a día de hoy continúa siendo un diagnóstico de exclusión. Se sigue considerando un estándar de tratamiento (I-B) el empleo de DAI en pacientes sin cardiopatía estructural que hayan sobrevivido a una fibrilación ventricular, y por primera vez se otorga el mismo nivel de evidencia a la ablación de EV en casos en los que se demuestra que son claros desencadenantes de TV/FV o de descargas del DAI repetitivas.

Se incluye por primera vez un apartado específico para los pacientes con TV tipo *torsade de pointes* de acoplamiento corto, se recomienda el manejo inicial con desfibrilador (clase I-B) y se posterga el verapamilo y la ablación de los desencadenantes como tratamiento para prevenir tormentas arrítmicas o descargas recurrentes.

ENFERMEDADES CARDIACAS INFLAMATORIAS, REUMÁTICAS Y VALVULARES

Miocarditis

Aunque este apartado se ha modificado bastante, todas las recomendaciones siguen con nivel de evidencia C. Se incorpora una nueva recomendación (clase IIb) en la que se acepta tanto la persistencia de infiltrados inflamatorios en las biopsias como la fibrosis anormal en la RM como factores de riesgo de MS, para lo que se respalda el implante de DAI. Las arritmias ventriculares podrían aparecer en dos escenarios diferentes:

- Miocarditis aguda que cursa con TV refractaria e IC grave. Se asocia a un pronóstico agudo muy grave en la miocarditis de células gigan-

tes. Si el paciente sobrevive, el curso posterior es relativamente favorable. Esto justifica la inclusión de una nueva recomendación (clase I) de que referir a estos pacientes a centros especializados.

- Evolución hacia miocardiopatía inflamatoria con un perfil de riesgo de MS similar a la miocardiopatía dilatada.

Ya se ha citado la novedad en esta guía de la inclusión de los desfibriladores cardioversores externos tipo chaleco LifeVest 4000® (ZOLL Lifecor Corp.; Estados Unidos) como terapia puente (clase IIa).

Endocarditis, carditis reumática y pericarditis

Estas tres entidades han visto notablemente reducida su extensión, algo que parece lógico, ya que son causas raras de MS, y generalmente no debida a arritmias ventriculares, sino a bloqueo auriculo-ventricular (BAV) o alteraciones hemodinámicas.

Sarcoidosis

Dada la alta recurrencia de TV en esta enfermedad, se indica el implante de DAI como clase IIa fuera del episodio agudo y como clase IIb cuando la presentación fuera parada cardíaca o TV mal tolerada. Realmente, son muy pocos los pacientes con sarcoidosis en nuestro país, con una incidencia de 1-4/100.000 habitantes, más baja que en el resto de Europa (unos 15/100.000).

Valvulopatías

Este apartado incorpora tres nuevas recomendaciones, entre las que destacan la que reconoce el beneficio del DAI para los pacientes que tras la cirugía presenten las indicaciones generales de prevención primaria o secundaria (clase I) y la que alerta sobre la necesidad de descartar una reentrada rama-rama en toda TV que aparezca tras la cirugía (clase IIa). La tercera, también nueva y de clase I, considera criterio de indicación de cirugía la TV que aparece en pacientes con insuficiencia aórtica aguda por endocarditis.

RIESGO ARRÍTMICO EN POBLACIONES SELECCIONADAS

Pacientes psiquiátricos

Este apartado ha crecido de forma desproporcionada y sin aportar novedades. El más importante mecanismo de MS parece una prolongación del intervalo QT que se asocia a la aparición de TV tipo *torsade de pointes*. Por ello, se introducen tres recomendaciones de clase I bastante obvias: a) ajustar la dosis del fármaco o suspenderlo si el QTc alcanza los 500 ms o aumenta más de 60 ms desde el basal; b) vigilar la concentración de potasio para evitar la hipopotasemia, y c) evitar el uso simultáneo de fármacos que prolonguen el QT. Sorprende que la cuarta recomendación, que es realizar un ECG para medir el QT antes de iniciar el fármaco, solo reciba un nivel IIa y se echa en falta una recomendación de que la segunda medición del QT debería ser inmediata tras la primera o la segunda dosis del fármaco.

Pacientes neurológicos

Respecto a la guía de 2006, se incluye como novedad una referencia a la epilepsia que describe la posibilidad de MS. Aunque se alerta para explorar la existencia de enfermedades cardíacas que podrían semejarse, se echa en falta una recomendación firme sobre este aspecto tan importante.

En las enfermedades neuromusculares se revisa el riesgo arrítmico de los pacientes con distrofias musculares. Se introduce un seguimiento cardiológico anual de estos pacientes aun estando asintomáticos como clase I, y se remite a las recomendaciones generales en caso de aparición de TV/FV o disfunción ventricular izquierda grave (clase I-C).

Se mantiene la recomendación de clase IIb de implante de marcapasos ante cualquier grado de BAV que pueda aparecer en algunas distrofias (Steinert, Kearns-Seyre o de cinturas) por el riesgo de progresión rápida. También se ha incluido recomendación de DAI para la distrofia de Emery-Dreifuss y la de cinturas tipo 1B, asociadas a mutaciones de la laminina A/C, especialmente malignas.

Pacientes embarazadas

Junto a las dos recomendaciones que ya había en la guía de 2006 (cardioversión eléctrica [CVE] para TV mal tolerada/FV y bloqueadores beta para el QT largo, ambas de clase I), se han añadido dos nuevas recomendaciones de clase I: permitir el empleo de metoprolol, propranolol o verapamilo oral como tratamiento de mantenimiento para las TV sostenidas idiopáticas e implantar DAI durante el embarazo si aparece la indicación. No obstante, si se trata de una miocardiopatía periparto, se puntualiza que merece la pena esperar, ya que en casi la mitad de las pacientes remitirá espontáneamente. No se hace alusión al empleo del chaleco desfibrilador, pese a que cumpliría las mismas condiciones que en la miocardiitis.

Se incluye como novedad una clasificación de los antiarrítmicos por su potencial teratogénico y recomendaciones respecto al tratamiento intravenoso agudo de la TV hemodinámicamente estable (sotalol o procainamida, clase IIa) o inestable y refractaria a la CVE (amiodarona, IIa). Se destaca la contraindicación de fármacos IC (clase I), inhibidores de la enzima de conversión de la angiotensina (IECA) (teratogenicidad), antagonistas del receptor de la angiotensina II (ARA-II) (fetotoxicidad) y, aunque no hay datos en humanos, los inhibidores de la renina.

Resulta sorprendente que, en caso de taquicardias mal toleradas o refractarias a fármacos, la recomendación de ablación sea IIb. Además se echa en falta una recomendación expresa para la estrategia de «escopia 0».

Apnea obstructiva del sueño

También es una novedad la inclusión detallada de la apnea obstructiva del sueño. Se indica que se debe considerar en el diagnóstico diferencial de las bradiarritmias (clase IIa) y como factor de riesgo de MS (IIb).

Fármacos inductores de proarritmia

Se simplifican las recomendaciones sustituyendo las tablas de la anterior por un enlace (<http://www.crediblemeds.org>) a una web de la Universidad de Arizona que recoge todos los medicamentos e interacciones que pueden afectar al QT. Se establecen solo dos recomendaciones respecto a los fármacos sospechosos de causar proarritmia: a) hay que retirarlos y descartar otras posibles causas (clase I), y b) valorar si, pese a retirarlos, el paciente sigue teniendo un riesgo sustancial de TV/FV que aconseje implantar DAI (clase IIa).

Muerte súbita tras trasplante cardíaco

Tras un trasplante cardíaco, el implante del DAI puede ser apropiado para pacientes de alto riesgo: parada cardíaca, FEVI < 35%, vasculopatía grave del injerto o síncope de origen no explicado.

Muerte súbita de deportistas

Se mantiene la recomendación de clase I para la realización de una cuidadosa anamnesis de los atletas. Se insiste en la contradicción de recomendar (clase I) un estudio ecocardiográfico o una RM en caso de detectarse un ECG anormal que indique cardiopatía. La recomendación de ECG y exploración física tanto de jóvenes como en la mediana edad antes de iniciarse en el deporte es IIa (en la previa era de clase IIb).

Se ha añadido (IIa) un protocolo de evaluación de los «no jóvenes» que quieren empezar a practicar deporte, adaptado del propuesto por

la *European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation*. Pivota en el nivel de deporte deseado y el SCORE de riesgo de la ESC, y recomienda historia clínica, examen físico y ECG para los pacientes de más riesgo. Es obvio que las razones para ello son económicas, de coste-efectividad, pero algunos estudios encuentran que el coste de esta estrategia es de 199 dólares por atleta, menor que el del equipo deportivo.

Finalmente, se introduce una recomendación de clase IIa para que entrenadores y personal de los recintos deportivos estén entrenados en reanimación cardiopulmonar y el uso de desfibriladores externos.

Síndrome de Wolff-Parkinson-White

Se definen dos recomendaciones para la ablación: pacientes recuperados de parada cardíaca por FV inducida por fibrilación auricular (clase IB) y pacientes sintomáticos o con un periodo refractario (PRVacc) \leq 240 ms (clase IIa-B). Esta última recomendación supone un cambio respecto a la última guía sobre taquicardias supraventriculares de la ACC/AHA/ESC de 2003, en la que la ablación de pacientes con síndrome de Wolff-Parkinson-White era de clase IB.

El paciente terminal

Se incorporan dos recomendaciones de clase IIa y se reconoce la necesidad de: *a)* considerar la desactivación de las terapias antitacaquicárdicas del DAI ante un deterioro de la situación clínica según los deseos del paciente o su familia, y *b)* recabar del paciente, antes de implantarle un DAI y durante el seguimiento, sus deseos sobre qué conducta seguir si sobreviniera esa situación.

CONFLICTO DE INTERESES

Ninguno.

ANEXO. AUTORES

Grupo de Trabajo de la SEC para la guía ESC 2015 sobre el tratamiento de pacientes con arritmias ventriculares y prevención de la muerte súbita cardíaca: Ignacio Fernández-Lozano (*coordinador*), Josep Brugada (*coordinador*), Javier Alzueta, Elena Arbelo, Fernando Arribas, Ignacio García-Bolao, José Luis Merino, Juan José Olalla, Joaquín Osca y Aurelio Quesada.

Revisores expertos para la guía ESC 2015 sobre el tratamiento de pacientes con arritmias ventriculares y prevención de la muerte súbita cardíaca: Jesús Almendral Garrote, Ignasi Anguera Camos, Ángel Arenal Maiz, Antonio Berruezo Sánchez, David Calvo Cuervo, Ernesto Díaz Infante, David Filgueiras Rama, Arcadio García Alberola, José Guerra Ramos, Javier Jiménez Candil, José Ormaetxe Merodio, Alonso Pedrote Martínez, Julián Pérez-Villacastín Domínguez, Ricardo Ruiz Granell y Luis Tercedor Sánchez.

Comité de Guías de la SEC: Manuel Anguita (*presidente*), Ángel Cequier, Fernando Alfonso, Lina Badimón, José A. Barrabés, Ignacio Fernández Lozano, José Juan Gómez de Diego, Luis Rodríguez Padial, José Alberto San Román, Pedro-Luis Sánchez, Juan Sanchís y Alessandro Sionis.

BIBLIOGRAFÍA

- Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Eur Heart J*. 2015; 29 Ago [Epub ahead of print]. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1093/eurheartj/ehv316>
- Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M, Buxton AE, Chaitman B, Fromer M, et al. ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death – executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines. *Eur Heart J*. 2006;27:2099-140.
- López-Sendón J, González-Juanatey JR, Pinto F, Cuenca Castillo J, Badimón L, Dalmau R, et al. Indicadores de calidad en cardiología. Principales indicadores para medir la calidad de los resultados (indicadores de resultados) y parámetros de calidad relacionados con mejores resultados en la práctica clínica (indicadores de práctica asistencial). INCARDIO (Indicadores de Calidad en Unidades Asistenciales del Área del Corazón): Declaración de posicionamiento de consenso de SEC/SECTCV. *Rev Esp Cardiol*. 2015;68:976-1005.
- Kontos MC, Diercks DB, Ho PM, Wang TY, Chen AY, Roe MT. Treatment and outcomes in patients with myocardial infarction treated with acute beta-blocker therapy: results from the American College of Cardiology's NCDRW. *Am Heart J*. 2011;161:864-70.
- Bardy GH, Lee KL, Mark DB, Poole JE, Packer DL, Boineau R, et al. Sudden Cardiac Death in Heart Failure Trial (SCD-HeFT) Investigators. Amiodarone or an implantable cardioverter-defibrillator for congestive heart failure. *N Engl J Med*. 2005;352:225-37.
- Alzueta J, Asso A, Quesada A. Registro Español de Desfibrilador Automático Implantable. XI Informe Oficial de la Sección de Electrofisiología y Arritmias de la Sociedad Española de Cardiología (2014). *Rev Esp Cardiol*. 2015;68:996-1007.
- Weiss R, Knight BP, Gold MR, Leon AR, Herre JM, Hood M, et al. Safety and efficacy of a totally subcutaneous implantable-cardioverter defibrillator. *Circulation*. 2013;128:944-53.
- Dumas F, Cariou A, Manzo-Silberman S, Grimaldi D, Vivien B, Rosencher J, et al. Immediate percutaneous coronary intervention is associated with better survival after out-of-hospital cardiac arrest: insights from the PROCAT (Parisian Region Out of hospital Cardiac Arrest) registry. *Circ Cardiovasc Interv*. 2010;3:200-7.
- Spaulding CM, Joly LM, Rosenberg A, Monchi M, Weber SN, Dhainaut JF, et al. Immediate coronary angiography in survivors of out-of-hospital cardiac arrest. *N Engl J Med*. 1997;336:1629-33.
- Dickstein K, Vardas PE, Auricchio A, Daubert JC, Linde C, McMurray J, et al. ESC Committee for Practice Guidelines (CPG). 2010 Focused Update of ESC Guidelines on device therapy in heart failure: an update of the 2008 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure and the 2007 ESC guidelines for cardiac and resynchronization therapy. *Eur Heart J*. 2010;31:2677-87.
- Brignole M, Auricchio A, Baron-Esquívias G, Bordachar P, Boriani G, Breithardt OA, et al. 2013 ESC Guidelines on cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy: the Task Force on cardiac pacing and resynchronization therapy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2013;34:2281-329.
- Pedersen CT, Kay GN, Kalman J, Borggrefe M, Della-Bella P, Dickfeld T, et al. EHRA/HRS/APHRS expert consensus on ventricular arrhythmias. *Europace*. 2014;16:1257-83.
- Elliott PM, Anastakis A, Borger MA, Borggrefe M, Cecchi F, Charron P, et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2014;35:2733-79.
- Grupo de Trabajo de la SEC para la guía de la ESC 2014 sobre el diagnóstico y manejo de la miocardiopatía hipertrófica, revisores expertos para la guía de la ESC 2014 sobre el diagnóstico y manejo de la miocardiopatía hipertrófica, Comité de Guías de la SEC. Comentarios a la guía de práctica clínica de la ESC 2014 sobre el diagnóstico y manejo de la miocardiopatía hipertrófica. Una visión crítica desde la cardiología española. *Rev Esp Cardiol* 2015;68:4-9.
- Priori SG, Wilde AA, Horie M, Cho Y, Behr ER, Berul C, et al. Executive summary: HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes. *Europace*. 2013;15:1389-406.
- 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.