

Artículos originales

## Arritmias ventriculares. Aspectos generales

La cirugía de la arritmia ventricular ha desaparecido casi por completo en las últimas décadas con la aparición del desfibrilador automático implantable. En la actualidad, conocemos mejor las limitaciones del desfibrilador y los progresos en la ablación por catéter. Avances tecnológicos en el mapeo ventricular y en los sistemas de ablación con catéter están cambiando el planteamiento terapéutico a favor de soluciones más eficaces. A su vez, la actual cirugía de la arritmia ventricular tiene baja morbimortalidad, y dispone del apoyo tecnológico de la electrofisiología para ser una alternativa vigente en algunos pacientes. La cirugía de la arritmia ventricular requiere comprender la etiología y el mecanismo de la arritmia, conocer el riesgo que plantea la arritmia, y el riesgo-beneficio del tratamiento quirúrgico.

**Palabras clave:** Arritmias ventriculares. Cirugía. Ablación.

### INTRODUCCIÓN

El primer tratamiento no farmacológico de una arritmia ventricular se realizó hace 50 años, fruto de la colaboración intraoperatoria entre cirujanos y electrofisiólogos. En 1959, Couch resecó el primer aneurisma del ventrículo izquierdo (VI) en un paciente con taquicardia ventricular (TV)<sup>1</sup>. Sealy, et al., en 1968, realizaron el primer procedimiento de ablación quirúrgica abierta<sup>2</sup>. En 1982, Sealy, et al. y Scheinman, et al. comunican la primera ablación por catéter mediante la aplicación de corriente continua de alta energía (fulguración), y en 1985 la ablación con corriente alterna de

## Fernando Hornero<sup>1</sup>, Jesús Almendral<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio Cirugía Cardíaca  
Hospital General de Valencia. Valencia

<sup>2</sup>Servicio de Electrofisiología Clínica  
Hospital de Sanchinarro. Madrid

### Ventricular arrhythmias. General aspects

Surgery for ventricular arrhythmia has almost disappeared in recent decades with the advent of the automatic implantable defibrillator. At present, we know better the limitations of the implantable defibrillator and the technical progress of catheter ablation. Technological advances in ventricular mapping and ablation systems enable catheter ablation to change the therapeutic approach for more effective solutions. In turn, surgery for ventricular arrhythmia has low morbidity and mortality, and with the support of the electrophysiology technology, is it a real alternative in some patients. Surgery for ventricular arrhythmia requires understanding the etiology and mechanism of the arrhythmia, determine the risk posed by the arrhythmia, and risk-benefit of surgical treatment.

**Key words:** Ventricular arrhythmias. Surgery. Ablation.

alta frecuencia (radiofrecuencia [RF])<sup>3-5</sup>. Y en 1980, Mirowski, et al. publican el empleo en humanos de los desfibriladores automáticos implantables (DAI) para el tratamiento de las arritmias ventriculares malignas<sup>6</sup>. Cada uno de estos hitos de la arritmología ha supuesto un gran avance terapéutico que a lo largo de los años han ido transformando el tratamiento de las arritmias ventriculares.

En la actualidad, el DAI, junto a la ablación con catéter, son el primer escalón terapéutico no farmacológico para este tipo de arritmias, quedando la cirugía como alternativa para un reducido número de pacientes. No obstante, en la última década la cirugía ha

Correspondencia:  
Fernando Hornero Sos  
Servicio de Cirugía Cardíaca  
Consorcio Hospital General de Valencia  
Avda. Tres Cruces, s/n  
46014 Valencia  
E-mail: hornero\_fer@gva.es

Recibido: 20 de enero de 2010  
Aceptado: 29 de abril de 2010

**TABLA I. CLASIFICACIÓN DE LAS ARRITMIAS VENTRICULARES SEGÚN LA ACC/AHA/ESC<sup>7</sup>****Clasificación según clínica**

- Hemodinámicamente estable
  - Asintomática
  - Síntomas mínimos
- Hemodinámicamente inestable
  - Presíncope
  - Síncope
  - MSC
  - Parada cardíaca

**Clasificación electrocardiográfica**

- TVNS
  - Monomórfica
  - Polimórfica
- TVS
  - Monomórfica
  - Polimórfica
- TV rama-rama
- TV bidireccional
- Torsades de pointes
- Flutter ventricular
- Fibrilación ventricular

**Clasificación por etiología**

- Cardiopatía isquémica
- Insuficiencia cardíaca
- Cardiopatía congénita
- Alteraciones neurológicas
- Corazón estructuralmente sano
- Síndrome muerte súbita infantil
- Cardiopatías
  - Dilatada
  - Hipertrofica
  - Displasia arritmogénica del ventrículo derecho

AHA: American Heart Association; ACC: American College of Cardiology; ESC: European Society of Cardiology; TV: taquicardia ventricular.

evolucionado en técnicas peroperatorias y nuevos sistemas de ablación quirúrgica, lo que le hace ser aún una alternativa válida, no caduca, aunque en ocasiones no lo suficientemente reconocida.

El propósito de esta revisión es la puesta al día en los aspectos generales que deben ser conocidos en el tratamiento quirúrgico de las arritmias ventriculares, considerando las actuales recomendaciones establecidas en las guías de las principales sociedades internacionales cardiológicas<sup>7</sup>.

## ETIOLOGÍA DE LAS ARRITMIAS VENTRICULARES. CLASIFICACIÓN QUIRÚRGICA

La TV puede presentarse como una arritmia esporádica, en relación con desencadenantes agudos (isquemia, infarto agudo, alteraciones electrolíticas, arritmogenia farmacológica, etc.) o como una forma crónica recidivante de taquicardia. La primera suele expresarse electrocardiográficamente como TV polimórfica (complejos QRS de morfología variable dentro del mismo episodio), mientras que la segunda es típicamente TV monomórfica (complejos QRS iguales entre sí dentro de un mismo episodio). Esta última forma de presentación implica la existencia de un sustrato arritmogénico fijo, que en el 90% de los casos se produce en presencia de una cardiopatía estructural.

El sustrato para las arritmias ventriculares depende del tipo de cardiopatía, e incluso puede estar presente en corazón sano sin aparente daño estructural. En nuestro medio la prevalencia de las diversas formas etiológicas de la TV son, en un 60%, asociadas a cardiopatía isquémica, 11% idiopática (corazón estructuralmente sano), 9% por displasia arritmogénica del ventrículo derecho, 7% miocardiopatía dilatada, 6% enfermedad cardíaca asociada a hipertrofia ventricular izquierda secundaria (estenosis aórtica, cardiopatía hipertensiva, etc.), 2% miocardiopatía hipertrófica, y un 5% asociadas a otras etiologías más infrecuentes<sup>8</sup>. En este último grupo encontramos las arritmias posventriculotomías, las relacionadas con tumores cardíacos, las arritmias asociadas a anomalías congénitas como las anomalías de las arterias coronarias, etc.

Las arritmias ventriculares son un amplio espectro de diagnósticos clínicos y electrocardiográficos que pueden clasificarse de diversas formas. La tabla I muestra la clasificación según la *American Heart Association* (AHA), *American College of Cardiology* (ACC) y la *European Society of Cardiology* (ESC)<sup>7</sup>. Desde un punto de vista quirúrgico, la tabla II expone otra clasificación según el tipo de TV y su procedimiento técnico quirúrgico, que es abordado en el próximo capítulo.

En autopsias de pacientes fallecidos por arritmias ventriculares con cardiopatía estructural isquémica es muy frecuente encontrar aterosclerosis coronaria grave con afectación de los tres vasos. En más del 50% de las

**TABLA II. CARDIOPATÍA ESTRUCTURAL Y PROCEDIMIENTO QUIRÚRGICO PARA LA ARRITMIA VENTRICULAR**

Cardiopatía estructural	Técnica quirúrgica
Cardiopatía isquémica	Revascularización + ablación y/o aneurismectomía-escarectomía
Cardiopatía congénita	Reparación anomalía congénita + ablación focal
Síndrome QT-largo congénito	Simpatectomía cervicotorácica izquierda
Displasia arritmogénica de ventrículo derecho	Ablación focal o aislamiento eléctrico del ventrículo derecho

muerres súbitas coronarias se hallan cambios agudos en la morfología de la placa coronaria, tales como trombo, rotura o ulceración de placa, o ambos<sup>9</sup>. Estos hallazgos son de suma importancia, a tener muy presente a la hora de elegir en estos pacientes el abordaje terapéutico más óptimo.

El estudio electrofisiológico (EEF) es una técnica básica y habitual en la evaluación de los pacientes con arritmias ventriculares demostradas o sospechadas, con propósitos diagnósticos, pronósticos y terapéuticos. Los objetivos diagnósticos-terapéuticos de estos EEF incluyen: a) el diagnóstico del origen ventricular de la arritmia; b) la determinación del mecanismo de la misma; c) localización del origen o de puntos «críticos» del circuito; d) la selección de la terapéutica farmacológica mediante la realización de estudios electrofarmacológicos seriados; e) el tratamiento directo de las taquicardias con ablación por RF; f) decidir la programación de las pautas de estimulación de los DAI, y g) servir de guía para las técnicas de resección y ablación quirúrgica.

Hoy en día, los EEF se realizan con sistemas de navegación electroanatómica (CARTO®, EnSite®, Localisa®) con los que, además de la reconstrucción 3D anatómica de la despolarización de los ventrículos, se puede recoger diversa información acerca de la arritmia, como son los mapas de activación, voltaje, propagación, impedancias, potenciales fragmentados, etc. La realización de mapas de voltaje resulta muy útil para definir zonas donde el catéter no registra ninguna señal o si aparece es de muy baja amplitud, compatibles con áreas de cicatriz, fibrosis o necrosis. Y en las inmediaciones o dentro de estas áreas silentes podemos detectar islotes de tejido viable (producen señal eléctrica y responden a la estimulación), que a veces están unidos entre sí mediante zonas de conducción lenta, todo ello representando el sustrato que hace posible la TV.

Los procedimientos quirúrgicos para estas arritmias deben contar siempre con un EEF preoperatorio para así abordar de forma precisa la ablación intraoperatoria. En la mayoría de casos, de forma conjunta cirujano y electrofisiólogo, han de comprobar intraoperatoriamente la efectividad del procedimiento, en especial en las indicaciones primarias. La navegación electroanatómica puede ser asociada al protocolo quirúrgico como instrumento de validación y soporte intraoperatorio<sup>10</sup>.

## TRATAMIENTO DE LAS ARRITMIAS VENTRICULARES

### Generalidades

El tratamiento de las arritmias ventriculares incluye diversos enfoques: prevención o control de recurrencias

arrítmicas (tratamiento farmacológico), cura permanente de la arritmia (tratamiento ablativo, catéter o cirugía), y cardioversión eléctrica instantánea de recurrencias arrítmicas (DAI).

El tratamiento puede requerir de la suspensión de fármacos proarrítmicos, del empleo específico de un tratamiento antiarrítmico, de la implantación de un DAI, o de una ablación percutánea o la cirugía. Estas diversas formas de tratamiento están indicadas de forma gradual atendiendo a su efectividad, invasividad, y tipo de arritmia ventricular. No son excluyentes entre sí, pues a menudo se combinan en el mismo paciente. Obviamente, el tratamiento ha de ser individualizado según la presentación clínica, función ventricular, tolerancia previa a fármacos antiarrítmicos y experiencia de los grupos medicoquirúrgicos.

La selección de la terapia adecuada para la arritmia ventricular requiere la comprensión de la etiología y el mecanismo de la arritmia, un reconocimiento de las condiciones médicas asociadas que pueden contribuir a exacerbar la arritmia, el riesgo que plantea la arritmia, y el riesgo-beneficio del tratamiento seleccionado. Este último aspecto es de suma importancia a la hora de considerar la cirugía como alternativa real para algunos casos. La cirugía puede tener sus indicaciones siempre y cuando la preparación y experiencia del grupo médico quirúrgico sean las adecuadas.

Además, en estos tratamientos hay que considerar diversos aspectos: a) la eficiencia y efectos secundarios derivados de cada tratamiento; b) el punto en el que se ofrece la terapia, es decir, como prevención primaria para aquellos que están en situación de riesgo pero que aún no han sufrido una arritmia ventricular, o prevención secundaria para aquellos pacientes que ya han experimentado este tipo de arritmias o eventos; c) el propósito de la terapia (prevención muerte súbita, reducción síntomas o la mejora de la calidad de vida); d) la etiología de la arritmia sustrato (enfermedad coronaria, miocardiopatía, u otras condiciones); e) el estado funcional del paciente (clase funcional de la *New York Heart Association* [NYHA]); f) la función y fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI), y g) el tipo de arritmia (TV sostenida monomórfica, TV polimórfica, fibrilación ventricular, etc.) y en el caso de la TV monomórfica su tolerancia clínica.

El desarrollo tecnológico en el campo de los tratamientos no farmacológicos, especialmente la ablación con catéter por RF y los DAI, ha permitido, cada vez más, poder disponer de alternativas efectivas para muchos de estos pacientes. Estos procedimientos son menos invasivos comparados con la cirugía, aunque en ocasiones no tan eficaces.

## Limitaciones de la ablación percutánea y quirúrgica

La ablación, percutánea o quirúrgica, sólo es eficaz en las arritmias con sustrato anatómico localizado y técnicamente abordable. El EEF de la arritmia confirma la inducibilidad de la arritmia (en el caso de la TV monomórfica), realiza su cartografía y procede a su ablación, lo cual exige que la TV sea hemodinámicamente bien tolerada. En los casos de TV mal toleradas o no inducibles se realizan otras técnicas que caracterizan el sustrato durante ritmo sinusal y permiten su ablación, aunque la experiencia es aún limitada<sup>11,12</sup>. Lo más frecuente son las TV con sustrato endocárdico, aunque hay casos de sustrato epicárdico. La naturaleza epicárdica del sustrato ha sido una limitación de la ablación con catéter hasta la introducción de las técnicas de abordaje y ablación epicárdicas<sup>13,14</sup>, aunque aún es limitado el número de grupos que practican este abordaje. La ablación con catéter crea lesiones puntuales (< 1 cm<sup>2</sup>), de profundidad limitada por la presencia de tejido fibrótico aun con los sistemas de RF irrigada. Aunque las técnicas actuales permiten ablaciones lineales, éstas pueden ser incompletas. Y las contraindicaciones más frecuentes para la ablación con catéter son la presencia de trombo intraventricular pediculado, la imposibilidad de acceso vascular percutáneo y la existencia de prótesis mitroaórtica metálica. Todos estos aspectos son insalvables, por ahora, y limitan en ocasiones el tratamiento percutáneo de las arritmias.

La experiencia en la ablación con catéter de TV asociada a corazón estructuralmente sano es amplia, con eficacia para algunos tipos de arritmias ventriculares superior al 80%<sup>15</sup>. En cardiopatía isquémica la experiencia es menor, y se ha comunicado 76% de eficacia a corto plazo en pacientes con cardiopatía isquémica crónica y TV recurrente refractaria a amiodarona, aunque con un 33% de recurrencias a medio plazo<sup>16-18</sup>. La cirugía alcanza una efectividad superior al 85%<sup>19-21</sup>, además de poder asociar otros procedimientos (revascularización miocárdica, remodelado ventricular con mejora de la fracción de eyección basal, etc.). Las limitaciones para la ablación con catéter no lo suelen ser para la ablación quirúrgica, y en ocasiones representan la razón e indicación de la misma, frente a una alternativa percutánea incompleta, recurrente o imposible. La ablación quirúrgica permite tratar amplias áreas con independencia del tipo de tejido y la localización del sustrato. La tolerancia hemodinámica de la arritmia no es un criterio muy relevante, en contraste con la ablación con catéter, pues el mapeo se puede realizar con ayuda de la circulación extracorpórea (Fig. 1).

Sin embargo, la cirugía tiene también sus propias limitaciones. La primera y principal ha sido la complejidad

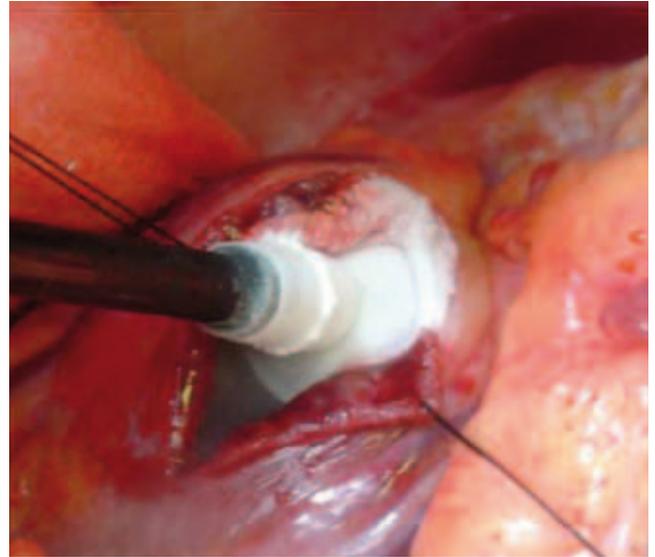


Figura 1. Crioablación de foco ventricular intramiocárdico a través de una ventriculotomía.

y laboriosidad de los mapeos intraoperatorios, en especial cuando el área origen de la TV no corresponde con claridad a una zona quirúrgica cicatricial. En la actualidad los mapeos electroanatómicos pre o intraoperatorios suelen topografiar el sustrato con gran exactitud y fiabilidad. Estos estudios guían mejor al cirujano durante la búsqueda intraoperatoria del foco, delimitan el área a tratar, y *a priori* puede mejorar la efectividad de la ablación quirúrgica<sup>10</sup>. La segunda limitación ha sido la mortalidad del proceso. Es cierto que en sus inicios fue una cirugía con riesgo, sin embargo, en la actualidad, la mortalidad es inferior al 4%<sup>22-25</sup>. La técnica de ablación quirúrgica en sí apenas incrementa el riesgo, tal como sucede con otras arritmias supraventriculares, y la actual mortalidad del procedimiento depende de otros factores como son la gravedad en la disfunción ventricular y la comorbilidad del paciente<sup>24</sup>. Finalmente, la tercera limitación es el procedimiento quirúrgico en sí, que puede modificar las condiciones electrofisiológicas de la arritmia. Hay que diferenciar las alteraciones electrofisiológicas propias de la arritmia, que preceden a la cirugía, de las que pueden generarse durante el procedimiento quirúrgico. La cardioplejía, la manipulación del miocardio, la hipotermia, la isquemia miocárdica, fármacos, etc. pueden alterar las condiciones del sustrato arrítmico. Es importante disponer de un buen estudio preoperatorio y realizar la cirugía de las arritmias antes que el resto de los procedimientos quirúrgicos. La mayoría de las cirugías de arritmias pueden ser realizadas en normotermia a corazón latiendo con ayuda de la circulación extracorpórea. En la tabla III se muestra una comparación entre la ablación percutánea con catéter y la quirúrgica.

TABLA III. COMPARACIÓN ENTRE LA ABLACIÓN PERCUTÁNEA CON CATÉTER Y LA QUIRÚRGICA

Ablación percutánea	Quirúrgica
Abordaje endocárdico	Abordaje endocárdico, epicárdico, intramural
Cavidades derechas, izquierdas	Cavidades derechas, izquierdas
Energía RF	RF, crioablación, microondas, láser, resección/disección
Profundidad (transmuralidad) limitada	Mayor transmuralidad
Ablaciones focales (pequeñas áreas)	Ablación extensa
Patrón y número de lesiones limitado	Mayor número de lesiones
Imposible exéresis tejido cicatricial (aneurisma)	Resección áreas tejido fibrótico y remodelado ventricular
Test comprobación postablación habitual	Test comprobación postablación + complejo
Eficiencia 75%	Eficiencia > 85%
Técnica con mínima agresión	Procedimiento invasivo
Menor morbilidad	Morbilidad
Coste económico +++	Coste económico +++

## Guías clínicas

Las guías de las principales sociedades cardiológicas establecen las indicaciones para los procedimientos percutáneos con catéter, con pocas especificaciones y recomendaciones respecto al papel de la cirugía<sup>7</sup>. La razones podrían ser varias: poca/nula colaboración o participación de los cirujanos en la elaboración de las guías; la experiencia quirúrgica es limitada y retrospectiva, concentrada en pocos grupos quirúrgicos; por su complejidad y carácter más invasivo su uso ha ido desapareciendo, al compás de la aparición del catéter y el DAI. En la actualidad es casi una opción marginal a pesar de que no hay estudios comparativos aleatorizados que avalen estas formas de actuación.

La no habitual práctica quirúrgica en estos procedimientos implica que el peso de la evidencia/opinión a favor de la utilidad/eficacia de los mismos lo esté en función de la experiencia del equipo quirúrgico. Por lo tanto, en la actualidad la mayoría de estos procedimientos quirúrgicos tienen una evidencia grado C, es decir, obtenida por el consenso de opinión de expertos y/o estudios retrospectivos y pequeños registros. El grado de evidencia para la ablación con catéter es mayor, a pesar de la reciente y también limitada experiencia, que, aunque algo mayor que la quirúrgica, está centrada en pocos grupos<sup>16-18,26</sup>.

*A priori*, la indicación de ablación de una arritmia es establecida por su clínica. Las recomendaciones para la ablación de las arritmias ventriculares según la ACC/AHA/ESC<sup>7</sup> están recogidas en la tabla IV. La ablación percutánea con catéter es la primera opción por su acceso menos invasivo y su elevada efectividad en muchas de las arritmias ventriculares. La cirugía es un procedimiento alternativo a la ablación percutánea, en los casos de fracaso y/o contraindicación, aunque en la decisión final debe de ser valorada la experiencia del equipo quirúrgico y el riesgo preoperatorio del caso según morbilidad.

La efectividad de la cirugía es elevada, habiendo mejorado en la actualidad su mortalidad, aunque por su complejidad sigue limitada a pocos grupos quirúrgicos. Aportan una alternativa real y en ocasiones única en algunos pacientes, y por ello estos procedimientos no pueden ser considerados en desuso y contraindicados de forma sistemática. Y aunque el paciente es tratado por el electrofisiólogo de forma específica dentro de su unidad, no se le puede privar de otras opciones terapéuticas.

Hay tres situaciones en las que la ablación quirúrgica puede considerarse con preferencia a la ablación por catéter: a) cuando la cirugía pueda ser curativa erradicando la causa y sustrato de la arritmia, por ejemplo en tumores cardíacos, o anomalías congénitas de las arterias coronarias corregibles; b) en el paciente que tenga indicación quirúrgica con independencia de la arritmia. Ésta es una situación especialmente frecuente en el seno de la cardiopatía coronaria con indicación de revascularización quirúrgica, aneurisma ventricular y TV monomórfica, y c) en los casos con contraindicación o imposibilidad de la ablación por catéter, como por ejemplo la presencia de trombos en el ventrículo. En estos casos debe valorarse detenidamente la relación riesgo-beneficio de intentar ablación por catéter previa a la cirugía de revascularización frente a cirugía asociada con ablación intraoperatoria.

## RECOMENDACIONES PARA EL MANEJO ESPECÍFICO DE LAS ARRITMIAS VENTRICULARES Y MUERTE SÚBITA CARDÍACA SEGÚN CARDIOPATÍA

Atendiendo a las actuales recomendaciones establecidas en las guías de la ACC/AHA/ESC<sup>7</sup>, resumimos en diversos escenarios clínicos los principales aspectos terapéuticos relacionados con la cirugía.

TABLA IV. RECOMENDACIONES PARA LA ABLACIÓN DE LAS ARRITMIAS VENTRICULARES SEGÚN LA ACC/AHA/ESC<sup>7</sup>

Recomendación	Nivel de evidencia	
Clase I	C	Pacientes con bajo riesgo de MSC y tienen predominantemente TV monomórfica que es resistente o con intolerancia fármacos, o que no desean a largo plazo la terapia medica
	C	Pacientes con TV por reentrada rama-rama
	C	Como terapia coadyuvante en pacientes con DAI, que están recibiendo múltiples crisis por TVS que no es manejable mediante reprogramación o cambio de tratamiento antiarrítmico o que no desean a largo plazo estos fármacos
	B	Pacientes con síndrome WPW y FV con parada cardíaca por FA de conducción rápida por la vía accesoria
Clase IIa	C	Pacientes de bajo riesgo de MSC y tienen TV monomórfica no sostenida sintomática resistente o con intolerancia fármacos, o que no desean a largo plazo la terapia médica
	C	Pacientes de bajo riesgo de MSC y síntomas frecuentes por EV monomórfica resistente o con intolerancia a fármacos, o que no desean a largo plazo la terapia médica
	B	Pacientes sintomáticos con WPW que tienen vías accesorias con periodos refractarios inferiores a 240 ms de duración
Clase IIb	C	La ablación de EV asintomática pueden considerarse cuando son muy frecuentes para evitar o tratar miocardiopatía inducida por taquicardia
Clase III	C	La ablación de EV asintomática y relativamente infrecuente no está indicada

MSC: muerte súbita cardíaca; TV: taquicardia ventricular; DAI: desfibrilador automático implantable; FV: fibrilación ventricular; EV: extrasístolia ventricular (complejo ventricular prematuro); FA: fibrilación auricular; WPW: Wolff-Parkinson-White; AHA: American Heart Association; ACC: American College of Cardiology; ESC: European Society of Cardiology.

## Disfunción ventricular izquierda con infarto de miocardio previo

### Recomendaciones clase I

- Debería realizarse un abordaje agresivo para tratar la insuficiencia cardíaca que pueda estar presente en algunos pacientes con disfunción del VI por infarto de miocardio y taquiarritmias ventriculares (nivel de evidencia: C).
- Debería realizarse un abordaje agresivo para tratar la isquemia miocárdica que puede estar presente en algunos pacientes con taquiarritmias ventriculares (nivel de evidencia: C).
- La revascularización coronaria está indicada para reducir el riesgo de muerte súbita cardíaca (MSC) en los pacientes con fibrilación ventricular (FV) cuando existe clara evidencia documentada de isquemia miocárdica aguda relacionada con la aparición de FV (nivel de evidencia: B).
- En caso de imposibilidad para la revascularización coronaria y con evidencia de antecedentes de infarto de miocardio y significativa disfunción VI, la principal terapia de los pacientes resucitados de FV debe ser el DAI si están recibiendo una medicación óptima de forma crónica, y cuando se tenga una expectativa de vida razonable, con una supervivencia mayor de 1 año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia: A).
- El DAI está recomendado en prevención primaria para reducir la mortalidad global mediante una reducción de la MSC en los pacientes con disfunción

VI por infarto de miocardio de al menos 40 días postinfarto, que tienen una FEVI igual o inferior al 30-40%, están en clase funcional NYHA II o III, reciben tratamiento médico óptimo, y tienen una expectativa de vida razonable, con una supervivencia mayor de 1 año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia: A).

- El DAI es una terapia eficaz para reducir la mortalidad mediante una reducción de la MSC en los pacientes con disfunción VI por infarto de miocardio que presentan TV sostenida hemodinámicamente inestable, que están recibiendo una medicación óptima de forma crónica, y cuando se tenga una expectativa de vida razonable, con una supervivencia mayor de 1 año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia: A).

### Recomendaciones clase II

- Terapias adyuvantes al DAI, incluida la ablación por catéter o la resección quirúrgica, y el tratamiento farmacológico con amiodarona o sotalol, son razonables para mejorar los síntomas por episodios frecuentes de TVS o FV en pacientes con disfunción de VI por infarto de miocardio previo (nivel de evidencia: C).

### Recomendaciones clase III

- El tratamiento antiarrítmico profiláctico no está indicado para reducir la mortalidad en pacientes asintomáticos con arritmias ventriculares no sostenidas (nivel de evidencia: B).

- Antiarrítmicos clase IC no deben ser usados en pacientes con antecedentes de infarto de miocardio (nivel de evidencia: A).

En las diferentes arritmias ventriculares se establecen además ciertas consideraciones:

- TV no sostenida (TVNS). La mayoría de TVNS en pacientes con cardiopatía isquémica crónica son cortas y no causan síntomas. No existen pruebas de que la supresión de los episodios de TVNS asintomática prolongue la vida. Por lo tanto, no hay ninguna indicación para tratar la TVNS, salvo en los inhabituales casos donde son frecuentes (incesante) o de episodios muy rápidos que comprometan la estabilidad hemodinámica. En tales casos, la TVNS puede ser tratada con fármacos antiarrítmicos, o ablación.
- TV sostenida (TVS). El tratamiento de la TVS en pacientes con cardiopatía isquémica crónica debe ser considerado según las manifestaciones clínicas producidas por la taquicardia, así como la frecuencia de los episodios. Los pacientes que presentan TVS monomórfica que no desencadenan parada cardíaca o causan inestabilidad hemodinámica grave son, por lo general, pero no siempre, de relativo bajo riesgo, con un 2% anual de MSC<sup>27</sup>. Si los episodios son relativamente infrecuentes, el DAI puede ser la terapia inicial más adecuada. En pacientes con episodios frecuentes refractarios al tratamiento farmacológico debería considerarse la resección quirúrgica o la ablación por catéter. La ablación por catéter es a menudo difícil e incompleta, persistiendo la posibilidad del desarrollo de futuros circuitos. La cirugía está indicada en los pacientes con fracaso de la ablación por catéter.
- Fibrilación ventricular y parada cardíaca resucitada. Los pacientes que experimentan paro cardíaco por FV que ocurre pasadas las primeras 48 h del infarto de miocardio pueden estar en riesgo de recurrencia. Como en el caso de la TVS, estos pacientes deben ser evaluados y tratada la isquemia miocárdica. Si hay clara relación de la arritmia con la isquemia miocárdica el tratamiento de elección es la completa revascularización coronaria. Si la revascularización coronaria no puede llevarse a cabo y hay evidencia de infarto de miocardio previo y disfunción VI, el tratamiento debe ser el DAI.
- La prevención primaria de muerte súbita cardíaca. Todos los pacientes con cardiopatía isquémica están en riesgo de MSC, y la mayoría de estas muertes ocurren en pacientes sin disfunción grave del VI. Sin embargo, el DAI no

ha demostrado mejorar la supervivencia cuando se implanta dentro de los primeros 40 días del infarto<sup>28,29</sup>. Y en los pacientes con arritmias asintomáticas sin antecedentes de infarto o incluso con antecedentes de infarto con FE mayor del 40%, no está indicado ningún tratamiento profiláctico.

Sin embargo el DAI, en ciertos subgrupos de pacientes, es el único tratamiento antiarrítmico que ha demostrado ser eficaz para reducir el riesgo de MSC y la mortalidad global. Estos subgrupos de pacientes son dos:

- Pacientes con FEVI igual o inferior al 40% con infarto previo y que tienen TVNS espontáneas, y TVS monomórfica inducible en el estudio electrofisiológico<sup>30</sup>.
- Pacientes con FEVI inferior al 30% con infarto previo de más de 40 días, con insuficiencia cardíaca (clase funcional NYHA II o III)<sup>31,32</sup>.

El estudio *Coronary Artery Bypass Graft Patch* (CABG-PATCH) demostró el efecto beneficioso de la revascularización miocárdica, con igual mortalidad entre el grupo control y los que recibieron DAI<sup>33</sup>. Tenemos, además, evidencia de que el remodelado ventricular quirúrgico en los pacientes con disfunción ventricular grave (aneurismas y/o áreas aquinéticas) tiene por sí mismo un efecto antiarrítmico<sup>19</sup>. Sin embargo, algunos autores no han confirmado el efecto beneficioso de la revascularización en pacientes con antecedentes de infarto de miocardio y TV monomórfica, y en los pacientes con grave disfunción ventricular sin cirugía del remodelado<sup>34,35</sup>.

En los casos con revascularización, quirúrgica o percutánea, se debe reevaluar la indicación del DAI pasados por lo menos 3 meses, tiempo suficiente para la recuperación de la función ventricular después de la revascularización<sup>7</sup>.

## Enfermedad cardíaca valvular

### Recomendaciones clase I

- Los pacientes con enfermedad cardíaca valvular y arritmias ventriculares deben ser evaluados y tratados siguiendo las recomendaciones de las guías clínicas para cada tipo de valvulopatía (nivel de evidencia: C).

### Recomendaciones clase IIb

- La eficacia de la reparación o sustitución valvular mitral para reducir el riesgo de MSC en los pacientes con prolapso de la válvula, regurgitación mitral grave, y graves arritmias ventriculares no está bien establecida (nivel de prueba: C).

La MSC es más frecuente en la estenosis aórtica que en otras lesiones, aproximadamente 0,4%/año de estenosis aórtica, menos del 0,2%/año en la insuficiencia aórtica, y menos del 0,2%/año en la valvulopatía mitral<sup>36</sup>. El riesgo acumulado de MSC se ha estimado del 15-20% en adultos sintomáticos con estenosis aórtica, e inferior a 5% en asintomáticos<sup>37</sup>.

La presencia de una arritmia ventricular por sí sola no constituye una indicación de reparación o sustitución valvular. Una excepción son los pacientes con prolapso mitral degenerativo mixomatoso y arritmias ventriculares graves, en los cuales puede haber un aumento de riesgo para MSC, en particular en el subgrupo con velo muy prolapsante<sup>38</sup>. Por esta razón, la presencia de arritmias ventriculares frecuentes en pacientes con regurgitación mitral mixomatosa se ha considerado una indicación clase IIb para la cirugía, aunque su eficacia en la reducción de MSC no ha sido establecida<sup>36</sup>.

## Cardiopatía congénita

### Recomendaciones clase I

- El DAI está indicado en pacientes con cardiopatías congénitas recuperados de un paro cardíaco, después de estudiar la causa del evento y excluir cualquier causa reversible. El DAI se indica en pacientes que están recibiendo medicación óptima de forma crónica, y cuando se tenga una expectativa de vida razonable, con una supervivencia mayor de 1 año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia: B).
- Los pacientes con cardiopatía congénita y TVS espontánea deben ser objeto de evaluación mediante un estudio hemodinámico y electrofisiológico. Se recomienda la ablación con catéter o la resección quirúrgica para eliminar la TV. Si estas medidas fracasan se recomienda la implantación de un DAI (nivel de evidencia: C).

### Recomendaciones clase IIa

- Un estudio hemodinámico y electrofisiológico es razonable en pacientes con cardiopatía congénita, disfunción ventricular y síncope inexplicable. En la ausencia de una causa evidente y reversible, el DAI es razonable en pacientes que están recibiendo adecuado tratamiento médico y que tengan una expectativa de vida razonable, con una supervivencia mayor de 1 año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia: B).

No existen estudios prospectivos aleatorizados que definan los factores de riesgo de MSC o el papel de las terapias en la prevención primaria de las cardiopatías congénitas. Por lo tanto, el nivel de evidencia de la mayoría de las recomendaciones es clase C.

Cinco cardiopatías congénitas han sido asociadas con un mayor riesgo de MSC a largo plazo: tetralogía de Fallot, D y L-transposición de las grandes arterias, estenosis aórtica, y el ventrículo único<sup>39,40</sup>.

Durante la infancia y la niñez, más del 75% de las muertes son hospitalarias, la mayoría perioperatorias<sup>41</sup>. El riesgo de MSC en estas edades es muy pequeño fuera de este ámbito. Más allá de los 20 años de edad, hay un aumento progresivo en la incidencia de la MSC y en la mortalidad total cardíaca durante el seguimiento de la cardiopatía congénita<sup>40</sup>. Estas normas generales hay que considerarlas con cierta precaución, ya que la mayoría de estudios a largo plazo sobre la MSC han sido realizados en la tetralogía de Fallot.

## Arritmias ventriculares asociadas con miocardiopatía hipertrófica

No existe ninguna recomendación para la ablación, siendo el DAI el tratamiento no farmacológico de elección para prevención secundaria de MSC. Algunos grupos consideran el DAI como prevención primaria, en especial entre los pacientes con más de un factor de riesgo mayor para MSC: TVNS espontáneas, historia familiar de muerte súbita, síncope inexplicable, respuesta tensional anómala al ejercicio, y grosor septal de VI igual o superior a 30 mm.

El riesgo de MSC está directamente relacionado con el grosor ventricular, con una mortalidad a 6 años del 40% si supera los 30 mm (hipertrófica septal grave)<sup>42</sup>. El grado de obstrucción del tracto de salida es un factor predictivo de muerte cardiovascular pero no de MSC<sup>42-44</sup>. La cirugía de la miectomía del tracto de salida se indica a partir de la sintomatología y el gradiente subaórtico dinámico, atendiendo a las guías de actuación.

## Displasia arritmogénica de ventrículo derecho

### Recomendaciones clase I

- El DAI se recomienda como prevención de la MSC en pacientes con TVS o FV documentadas que están recibiendo adecuado tratamiento médico y que tengan una expectativa de vida razonable, con una supervivencia mayor de 1 año con buena capacidad funcional (nivel de evidencia: B).

## Recomendaciones clase IIa

- La ablación puede ser útil como terapia coadyuvante en el manejo de pacientes con episodios frecuentes de TV, a pesar de adecuado tratamiento antiarrítmico (nivel de evidencia: C).

El impacto de la terapia médica sobre la mortalidad no está establecido. El tratamiento de los pacientes con displasia arritmogénica de ventrículo derecho debe ser individualizado según la presentación clínica y la experiencia del equipo médico. El manejo es muy «similar» al de los pacientes isquémicos con antecedentes de infarto, aunque no existen grandes ensayos aleatorios que validen esta práctica<sup>45-47</sup>. La ablación se ha utilizado en pacientes seleccionados con TV refractaria a fármacos<sup>48</sup>. La eliminación por ablación de una o más taquicardias clínicas es útil para mejorar los síntomas, pero puede no ser suficiente para prevenir la MSC cardíaca.

La desconexión quirúrgica eléctrica completa del ventrículo derecho es efectiva en pacientes refractarios a tratamiento médico con FEVI normal, aunque con riesgo de fallo del ventrículo derecho durante el postoperatorio<sup>49</sup>. El trasplante cardíaco y los dispositivos de asistencia ventricular son una opción en los pacientes con fracaso biventricular.

## Síndrome de QT largo

### Recomendaciones clase IIb

- La simpatectomía cervicotorácica izquierda puede ser considerada en pacientes con tratamiento  $\beta$ -bloqueador y síncope, *torsades de pointes*, o parada cardíaca (nivel de evidencia B).

## Taquicardia ventricular idiopática en corazón estructuralmente normal

La cirugía, como procedimiento primario, es opción en los pacientes con TV refractaria a fármacos y a la ablación percutánea, con o sin DAI implantado, en centros con experiencia, aunque sin haber sido esta estrategia-práctica clínica debidamente contrastada en términos de coste-efectividad y riesgo-beneficio<sup>7</sup>.

### Recomendaciones clase I

- La ablación con catéter es útil en pacientes sintomáticos con corazón estructuralmente normal, TV refractarios o intolerancia al tratamiento médico o que no desean el tratamiento a largo plazo (nivel de evidencia: C).

## CONSIDERACIONES ACERCA DEL DESFIBRILADOR AUTOMÁTICO IMPLANTABLE EN LA TAQUICARDIA VENTRICULAR

Es incuestionable la importancia actual de los sistemas DAI en el tratamiento de las arritmias ventriculares. La terapia con DAI, en comparación con el tratamiento farmacológico, reduce la mortalidad entre un 23-55% dependiendo del grupo de riesgo analizado, con mejoría en la supervivencia casi exclusivamente por reducción en muerte súbita cardíaca<sup>45,50-52</sup>. Sin embargo, no existen estudios controlados comparando el DAI con la ablación.

Algunos clínicos prefieren de forma general el DAI a la ablación y/o cirugía, por su simplicidad y menor mortalidad peroperatoria, hasta tal punto que han abandonado las técnicas de ablación/resección. Esta praxis no tiene ningún soporte científico que la avale, y sólo puede ser entendida en un medio asistencial carente de experiencia electrofisiológica y quirúrgica. Diversos estudios han mostrado que la actual cirugía de resección endocárdica guiada mediante mapeo intraoperatorio puede llevarse a cabo con una mortalidad hospitalaria inferior al 4%<sup>53,54</sup>. La actual mortalidad del procedimiento DAI vía endovenosa es del 1%, y con resincronización del 1,1%, y, por lo tanto, no despreciables<sup>55</sup>. La ablación y la cirugía tratan la causa de la arritmia, mientras que el DAI evita sus consecuencias sin erradicar el sustrato desencadenante. La cirugía permite un tratamiento completo e integral, asociando otros procedimientos, como la revascularización miocárdica, aneurismectomía y remodelado ventricular, reparación/sustitución valvular, etc. Por último, debe mencionarse que ambas formas de tratamiento pueden ser complementarias.

El beneficio del DAI en pacientes con arritmias ventriculares y revascularización quirúrgica es controvertido. En el estudio CABG-PATCH, con pacientes de disfunción ventricular FE menor del 35% sin arritmias sostenidas y revascularización miocárdica quirúrgica, el DAI no aportó beneficio<sup>33</sup>. La experiencia retrospectiva en pacientes con remodelado ventricular isquémico y revascularización apuntan a la no necesidad de DAI cuando la FEVI postoperatoria vuelve a ser superior al 35%<sup>19</sup>. Sin embargo, aún no existe suficiente evidencia científica al respecto.

Es importante recordar algunos aspectos del DAI<sup>7</sup>:

- El fracaso del dispositivo, aunque infrecuente, puede ocurrir.
- El tratamiento que ofrece el DAI es paliativo sin tratar el sustrato de la arritmia y, por lo tanto, sin evitar su recurrencia.

- Existe entre la misma comunidad científica disparidad de criterio respecto a la indicación de DAI según el límite de la FEVI, con diferentes recomendaciones según sea del 30 y el 40%.
- No existen datos en pacientes con FEVI superior al 40% con TV monomórfica.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Couch OA. Cardiac aneurysm with ventricular tachycardia and subsequent excision of aneurysm. *Circulation*. 1959; 20:251-3.
2. Sealy WC, Hattler BG, Blumenschein SD, Cobb FR. Surgical treatment of Wolff-Parkinson-White syndrome. *Ann Thorac Surg*. 1969;8:1-11.
3. Scheinman MM, Morady F, Hess DS, González R. Catheter induced ablation of the atrioventricular junction to control refractory supraventricular arrhythmias. *JAMA*. 1982;248:851-5.
4. Gallagher JJ, Svenson RH, Kasell JH, et al. Catheter technique for closed-chest ablation of the atrioventricular conduction system. *N Engl J Med*. 1982;306:194-200.
5. Huang SK, Jordan N, Graham A, et al. Closed-chest catheter desiccation of atrioventricular junction using radiofrequency energy: a new method of catheter ablation. *Circulation*. 1985; 72:389.
6. Mirowski M, Reid PR, Mower MM, et al. Termination of malignant ventricular arrhythmias with an implanted automatic defibrillator in human beings. *N Engl J Med*. 1980; 303:322-4.
7. Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M, et al. 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 (writing committee to develop Guidelines for Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death). Developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association and the Heart Rhythm Society. *Circulation*. 2006;114:e385-484.
8. Estudios electrofisiológicos en pacientes con taquicardia ventricular crónica y cardiopatía estructural. En: García-Civera R, Ruiz R, Morell C, Sanjuán R, Martínez JBS, López V, eds. *Electrofisiología cardíaca clínica y ablación*. Madrid: McGraw-Hill Interamericana de España; 1999. p. 305-26.
9. Farb A, Tang AL, Burke AP. Sudden coronary death. Frequency of active coronary lesions, inactive coronary lesions, and myocardial infarction. *Clin Auton Res*. 1995; 92:1701-9.
10. Bhavani S, Chou T, Chung M, Fahmy T, Gillinov AM. Intraoperative electro-anatomical mapping and beating heart ablation of ventricular tachycardia. *Ann Thorac Surg*. 2006; 82:1091-3.
11. Marchlinski FE, Callans DJ, Gottlieb CD, Zado E. Linear ablation lesions for control of unmappable ventricular tachycardia in patients with ischemic and nonischemic cardiomyopathy. *Circulation*. 2000;11:1288-96.
12. Bogun F, Good E, Reich S, et al. Isolated potentials during sinus rhythm and pace-mapping within scars as guides for ablation of post-infarction ventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol*. 2006;47:2013-9.
13. Sosa E, Scanavacca MI, D'Avila A, et al. Endocardial and epicardial ablation guided by nonsurgical transthoracic epicardial mapping to treat recurrent ventricular tachycardia. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 1998;9:229-39.
14. Brugada J, Berruezo A, Cuesta A, et al. Nonsurgical transthoracic epicardial radiofrequency ablation: an alternative in incessant ventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol*. 2003; 41:2036-43.
15. Klein LS, Shih HT, Hackett FK, Zipes DP, Miles WM. Radiofrequency catheter ablation of tachycardia in patients without structural disease. *Circulation*. 1992;85:1666-74.
16. Calkins H, Epstein A, Packer D, et al. Catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with structural heart disease using cooled radiofrequency energy: results of a prospective multicenter study: Cooled RF Multi Center Investigators Group. *J Am Coll Cardiol*. 2000;35:1905-14.
17. Della Bella P, De Ponti R, Uriarte JA, et al. Catheter ablation and antiarrhythmic drugs for haemodynamically tolerated post-infarction ventricular tachycardia: long-term outcome in relation to acute electrophysiological findings. *Eur Heart J*. 2002;23:414-24.
18. Borger van der Burg AE, De Groot, Van Erven, et al. Long-term follow-up after radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia: a successful approach? *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2002;13:417-23.
19. Di Donato M, Sabatier M, Menicanti L, Dor V. Incidence of ventricular arrhythmias after left ventricular reconstructive surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2007;133:289-91.
20. Cox JL. Surgery for cardiac arrhythmias. *Curr Probl Cardiol*. 1983;8:1-60.
21. Mukaddirov M, Demaria RG, Pasquie JL, et al. Surgery of ventricular tachycardia in post-infarction left ventricular aneurysm. *Arch Mal Coeur Vaiss*. 2006;99:53-9.
22. Ferguson TB Jr, Smith JM, Cox JL, et al. Direct operation versus ICD therapy for ischemic ventricular tachycardia. *Ann Thorac Surg*. 1994;58:1291-6.
23. Cox JL. Patient selection criteria and results of surgery for refractory ischemic ventricular tachycardia. *Circulation*. 1989; 79 Suppl 1:163-77.
24. Di Donato M, Frigiola A, Benhamouda M, Menicanti L. Safety and efficacy of surgical ventricular restoration in unstable patients with recent anterior myocardial infarction. *Circulation*. 2004;110:III69-73.
25. Dor V, Sabatier M, Montiglio F. Results of non-guided subtotal endocardectomy associated with left ventricular reconstruction in patients with ischemic ventricular arrhythmias. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1994;107:1301-8.
26. Almendral J, Josephson ME. All patients with hemodynamically tolerated postinfarction ventricular tachycardia do not require an implantable cardioverter-defibrillator. *Circulation*. 2007;116:1204-12.
27. Sarter BH, Finkle JK, Gerszten RE, et al. What is the risk of sudden cardiac death in patients presenting with hemodynamically stable sustained ventricular tachycardia after myocardial infarction? *J Am Coll Cardiol*. 1996;28:122-9.
28. Moss AJ. MADIT-II and its implications. *Eur Heart J*. 2003; 24:16-8.
29. Wilber DJ, Zareba W, Hall WJ, et al. Time dependence of mortality risk and defibrillator benefit after myocardial infarction. *Circulation*. 2004;108:1084.
30. Buxton AE, Lee KL, Fisher JD, et al. A randomized study of the prevention of sudden death in patients with coronary artery disease. Multicenter Unsustained Tachycardia Trial Investigators. *N Engl J Med*. 1999;341:1882-90.
31. Moss AJ, Zareba W, Hall WJ, et al. Prophylactic implantation of a defibrillator in patients with myocardial infarction and reduced ejection fraction. *N Engl J Med*. 2002;346:877-83.
32. Cleland J, Ghosh J, Freemantle N, et al. Clinical trials update and cumulative meta-analyses from the American College of Cardiology: WATCH, SCD-HeFT, DINAMIT, CASINO, INSPIRE, STRATUS-US, RIO-Lipids and cardiac resynchronization therapy in heart failure. *Eur Heart J*. 2004;6:501-8.
33. Bigger JT Jr. Prophylactic use of implanted cardiac defibrillators in patients at high risk for ventricular arrhythmias after coronary-artery bypass graft surgery. Coronary Artery Bypass Graft (CABG) Patch Trial Investigators. *N Engl J Med*. 1997;1569-75.

34. Mittal S, Lomnitz DJ, Mirchandani S, et al. Prognostic significance of nonsustained ventricular tachycardia after revascularization. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2002;13:342-6.
35. Brockes C, Rahn-Schonbeck M, Duru F, et al. ICD implantation with and without combined myocardial revascularization – Incidence of ICD therapy and late survival. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2002;50:333-6.
36. Bonow RO, Carabello BA, Kanu C, et al. ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to revise the 1998 Guidelines for the Management of Patients with Valvular Heart Disease): developed in collaboration with the Society of Cardiovascular Anesthesiologists: endorsed by the Society for Cardiovascular Angiography and Interventions and the Society of Thoracic Surgeons. *Circulation.* 2006;114:e84-231.
37. Sorgato A, Faggiano P, Aurigemma GP, et al. Ventricular arrhythmias in adult aortic stenosis: prevalence, mechanisms, and clinical relevance. *Chest.* 1998;113:482-91.
38. Grigioni F, Enríquez-Sarano M, Ling LH, et al. Sudden death in mitral regurgitation due to flail leaflet. *Am Heart J.* 1987;114:355-61.
39. Oechslin EN, Harrison DA, Connelly MS, et al. Mode of death in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol.* 2000;86:1111-6.
40. Silka MJ, Hardy BG, Menashe VD, et al. A population-based prospective evaluation of risk of sudden cardiac death after operation for common congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol.* 1998;32:245-51.
41. State-specific mortality from sudden cardiac death-United States 1999. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep.* 2002; 51:123-6.
42. Spirito P, Bellone P, Harris KM, et al. Magnitude of left ventricular hypertrophy and risk of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med.* 2000;342:1778-85.
43. Maron BJ, Casey SA, Poliac LC, et al. Clinical course of hypertrophic cardiomyopathy in a regional United States cohort. *JAMA.* 1999;281:650-5.
44. Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy and sudden death: new perspectives on risk stratification and prevention with the implantable cardioverter-defibrillator. *Eur Heart J.* 2000; 21:1979-83.
45. The antiarrhythmics versus implantable defibrillator (AVID) investigators. A comparison of antiarrhythmic-drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from near-fatal ventricular arrhythmias. *N Engl J Med.* 1997; 1576-83.
46. Hauer RN, Aliot E, Block M, et al. Indications for implantable cardioverter defibrillator (ICD) therapy. Study Group on Guidelines on ICDs of the Working Group on Arrhythmias and the Working Group on Cardiac Pacing of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J.* 2001;22: 1074-81.
47. Corrado D, Leoni L, Link MS, et al. Implantable cardioverter defibrillator therapy for prevention of sudden death in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Circulation.* 2003;108:3084-91.
48. Fontaine G, Tonet J, Gallais Y, et al. Ventricular tachycardia catheter ablation in arrhythmogenic right ventricular dysplasia: a 16-year experience. *Curr Cardiol Rep.* 2000;2: 498-506.
49. Guiraudon GM, Klein GJ, Gulamhusein SS, et al. Total disconnection of the right ventricular free wall: surgical treatment of right ventricular tachycardia associated with right ventricular dysplasia. *Circulation.* 1983;67:463-70.
50. Bardy GH, Lee KL, Mark DB, et al. Amiodarone or an implantable cardioverter-defibrillator for congestive heart failure. *N Engl J Med.* 2005;352:225-37.
51. Moss AJ, Hall WJ, Cannom DS, et al. Improved survival with an implanted defibrillator in patients with coronary disease at high risk for ventricular arrhythmia. *N Engl J Med.* 1996;335:1933-40.
52. Lee DS, Green LD, Liu PP, et al. Effectiveness of implantable defibrillators for preventing arrhythmic events and death: a meta-analysis. *Am J Cardiol.* 2003;41:1573-82.
53. Kron IL, Haines DE, Tribble CG, et al. Operative risks of the implantable defibrillator versus endocardial resection. *Ann Thorac Surg.* 1990;211:600-4.
54. Elefteriades JA, Biblo LA, Batsford WP, et al. Evolving patterns in the surgical treatment of malignant ventricular tachyarrhythmias. *Ann Thorac Surg.* 1990;49:94-100.
55. Reynolds MR, Cohen DJ, Kugelmass AD, et al. The frequency and incremental cost of major complications among medicare beneficiaries receiving implantable cardioverter-defibrillators. *J Am Coll Cardiol.* 2006;47:2493-7.