

Capítulo 47

Cómo ocurre la muerte súbita

Dr. Javier Pindado Rodríguez

Médico especialista en Cardiología. Unidad de Arritmias del Hospital Txagorritxu, Vitoria-Gasteiz

Introducción a la muerte súbita

En España la muerte súbita cardíaca (MSC) constituye un importante problema de salud pública. Se calcula que el 12,5% de las defunciones que se producen de manera natural son súbitas y el 88% de origen cardíaco. La forma más frecuente de fallecimiento en pacientes con cardiopatía isquémica es la muerte súbita.

El actual estilo de vida, el estrés, la obesidad y el tabaco se han relacionado con la muerte súbita.

La MSC afecta incluso a atletas de alto rendimiento, como ha sucedido recientemente en el caso de varios jugadores de fútbol. Por lo tanto, para poder salvar vidas resulta clave una prevención integral que incluya la modificación del estilo de vida, un chequeo previo a la práctica de deporte y un entrenamiento de la población general en técnicas de reanimación.

La lucha contra la MSC se basa en la identificación de pacientes de alto riesgo; asimismo, dado que la mayoría de las MSC están relacionadas con la cardiopatía isquémica, una de las iniciativas clave debe ser la prevención de esta enfermedad.

Definición de muerte súbita cardíaca

La MSC es una muerte natural inesperada debida a causas cardíacas y caracterizada por una repentina pérdida de conocimiento dentro de la primera hora del inicio de los síntomas agudos; previamente puede haberse diagnosticado o no una cardiopatía subyacente.

Causas de la muerte súbita cardíaca

La mayoría de los pacientes (un 80% aproximadamente) que sufren una MSC tiene enfermedad coronaria. El 15% restante presenta otros tipos de patologías: miocardiopatía hipertrófica, dilatada, etc. En un 5% de los casos no se puede detectar ninguna anomalía cardíaca: son los pacientes con MSC idiopática. Este último grupo de pacientes representa una población de menor edad, donde la MSC se produce como consecuencia de una fibrilación ventricular.

Los mecanismos responsables de las taquiarritmias ventriculares causantes de la MSC son complejos y multifactoriales. La fibrilación ventricular es la vía final común de una serie de cambios eléctricos que se producen en un miocardio susceptible. En la actualidad, es posible diagnosticar anomalías genéticas que predisponen a la MSC. Un correcto estudio familiar y genético de estos pacientes permite diseñar una estrategia preventiva adecuada.

Cómo se produce la muerte súbita cardíaca

La falta de riego sanguíneo a las células cerebrales causa en éstas una pérdida de sus funciones, lo que conlleva la aparición de una pérdida de conocimiento. La persistencia de la falta de riego lleva a su destrucción irreversible y al fallecimiento del individuo. Cualquier situación en la que tenga lugar una falta de riego cerebral durante minutos derivará en muerte súbita. La principal causa de la MSC es la parada cardíaca, dado que la falta de latido cardíaco implica la ausencia

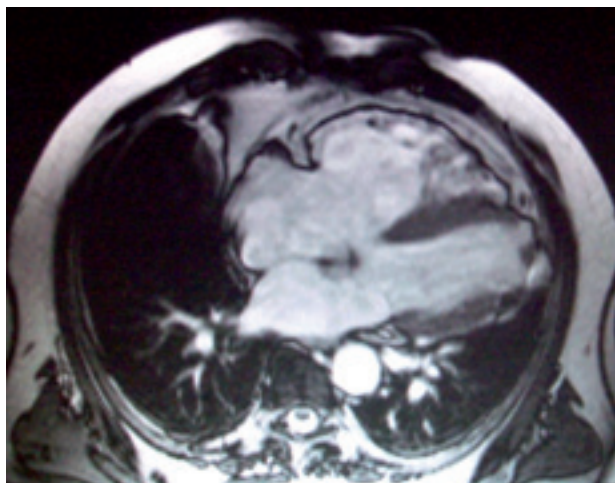


Imagen de resonancia magnética nuclear de un paciente con displasia arritmogénica del ventrículo derecho, donde característicamente se observan un ventrículo derecho muy dilatado y una sustitución del músculo cardíaco por fibrosis y grasa.

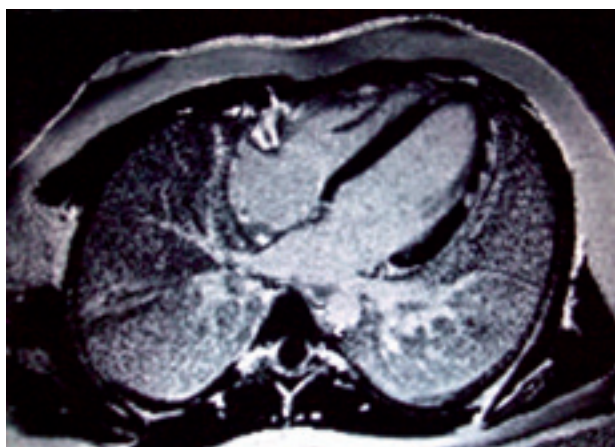


Imagen de resonancia magnética nuclear de un paciente con miocarditis donde se observa una captación parcheada (realce) subepicárdica característica en la pared del ventrículo izquierdo.

de flujo sanguíneo cerebral, así como una posterior pérdida de conocimiento y la muerte del individuo.

Epidemiología de la muerte súbita cardíaca

Se estima que aproximadamente el 12,5% de las defunciones que se producen de manera natural son muertes súbitas. En los enfermos con cardiopatía isquémica, la MSC es la forma más frecuente de fallecimiento, ya que cerca del 50% de estos pacientes muere por esta causa en algún momento de la evolución natural de su enfermedad. En España se producen 9.000 MSC anuales en pacientes de 25-74 años.

La MSC representó en España, concretamente en Girona, el 6,2% del total de muertes en 1988. Estos datos son inferiores a los observados en Dinamarca, donde la MSC representó el 22% del total de fallecimientos en 1984. El número de casos nuevos de MSC anuales (tasa de incidencia) en Girona fue de 43 por 100.000 en varones y de 6,3 por 100.000 en mujeres. Sólo el 29% de los pacientes llegó a recibir atención hospitalaria.

La incidencia de MSC en España es una de las más bajas de los países industrializados, lo cual, unido a la baja incidencia de infarto en nuestro entorno, pone de manifiesto una situación favorable respecto a países del norte de Europa y a los Estados Unidos.

Causas de la muerte súbita cardíaca

Una de las principales causas de MSC son las enfermedades cardiovasculares. Toda alteración de la función cardíaca puede producirla, ya sea por un infarto antiguo o por la dilatación del corazón por diversos orígenes: una válvula dañada, inflamación (miocarditis) o anomalías genéticas congénitas que afecten al corazón.

En los casos en los que el corazón está aumentado de tamaño, ya sea grueso (hipertrófico) o dilatado, se pueden apreciar estos daños en exámenes como el ecocardiograma, que permite al cardiólogo observar si las cavidades cardíacas tienen anomalías que predisponen a la MSC.

En un porcentaje de pacientes, especialmente en jóvenes, aunque la estructura del corazón sea aparentemente normal, pueden existir anomalías genéticas que causen muerte súbita. La evaluación a fondo de la historia familiar debe complementarse con estudios genéticos y moleculares.

Causas no ateroscleróticas de la muerte súbita cardíaca

Miocardiopatía hipertrófica: enfermedad genética autosómica dominante producida por mutaciones de genes que codifican para proteínas del músculo cardíaco. Se caracteriza por presentar un corazón grueso, con desorganización de las células musculares, fibrosis y enfermedad de pequeño vaso. Las características clínicas se desarrollan en la pubertad y cursan con dolor torácico, disnea, palpitations y síncope. Se diagnostica por la historia clínica, la exploración y el ecocardiograma, donde característicamente se produce una obstrucción en la salida de la sangre del corazón. La MSC se ha relacionado con un grosor

mayor de 30 mm y una obstrucción mayor de 100 mmHg. La miocardiopatía hipertrófica produce isquemia, insuficiencia cardíaca, arritmias y muerte súbita.

Displasia arritmogénica del ventrículo derecho: la miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho es responsable de menos del 5% de las MSC. Sin embargo, es una causa relativamente común de muerte durante el esfuerzo. Es una enfermedad familiar en el 50% de los casos; el tipo de herencia es autosómica dominante. Esta enfermedad se caracteriza por la sustitución del tejido muscular del ventrículo derecho (VD) por tejido fibroso y grasa. Dichas alteraciones morfológicas unidas a una dilatación y una pérdida de fuerza del VD se han relacionado con arritmias malignas y con MSC.

Canalopatías: enfermedades congénitas que afectan a proteínas que regulan canales iónicos y modifican las corrientes eléctricas en el interior de la célula cardíaca. Las más conocidas son:

- Síndrome de Brugada, donde se altera un gen que regula el canal de sodio cardíaco localizado en el cromosoma 3. El tipo de transmisión es autosómica dominante. Afecta preferentemente a los varones y se diagnostica por un patrón característico en el electrocardiograma (ECG) (bloqueo de rama derecha y elevación del segmento ST en precordiales derechas). Clínicamente se manifiesta por episodios de síncope y MSC producida por crisis de taquicardia ventricular polimórfica rápida.
- Síndrome de QT largo, donde existen mutaciones en las proteínas que regulan el ensamblaje, el transporte o la función de los canales iónicos cardíacos. Se han descrito mutaciones genéticas en los cromosomas 3, 4, 7, 11 y 21. Clínicamente se presenta como cuadros sincopales provocados por taquicardias ventriculares (*torsades des pointes*) durante la infancia o la adolescencia. Las crisis se pueden precipitar por estrés emocional o físico aunque también pueden producirse en reposo. La prevalencia de esta enfermedad es de 1-2 por 10.000. El diagnóstico electrocardiográfico se basa en la presencia de una repolarización prolongada (intervalo QT) en el ECG.
- Wolff-Parkinson-White (WPW): síndrome de preexcitación causado por una conexión anómala muscular (vía accesoria) entre la aurícula y

el ventrículo. La mayoría de las arritmias que se producen en estos pacientes son benignas, por lo que la incidencia de muerte súbita en este síndrome es menor del 1% en pacientes con años de seguimiento.

El mecanismo de la muerte súbita en estos pacientes es la conducción rápida, a través del tracto anómalo, de arritmias supraventriculares, que aceleran el ventrículo sin control y producen una fibrilación ventricular y la muerte del individuo. Aunque de forma infrecuente, existen casos de WPW familiar en los que se han identificado mutaciones genéticas (gen *PRKAG2*).

Miocarditis: tras una infección viral, se producen en el corazón una inflamación, una posterior dilatación y pérdida de fuerza. Los virus más frecuentemente implicados son los del grupo coxsackie y los adenovirus. Se desconoce si existe susceptibilidad genética frente a los virus causantes de miocarditis.

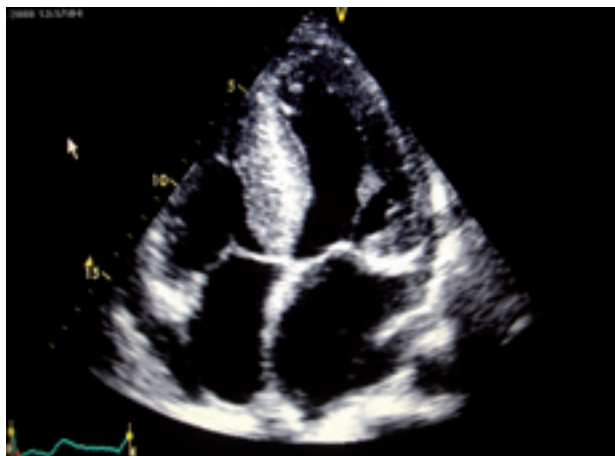
Miocardiopatía hipertensiva: los pacientes hipertensos con hipertrofia ventricular izquierda (corazón grueso) presentan un riesgo aumentado de MSC.

Alteraciones congénitas de las arterias coronarias: se asocian estrechamente con la MSC. Por ejemplo, el tronco común izquierdo que nace en el seno de Valsalva derecho, y cuyo trayecto discurre entre la aorta y la arteria pulmonar, es la anomalía coronaria que con mayor frecuencia produce MSC.

Otras causas de la MSC de origen no aterosclerótico son la rotura aórtica, la estenosis aórtica, el embolismo pulmonar masivo y la hipertensión pulmonar.



La muerte súbita cardíaca (MSC) entre los deportistas causa un gran impacto social.



Estudio ecocardiográfico realizado por abordaje apical con cuatro cámaras, donde se observa hipertrofia grave asimétrica septal en un paciente diagnosticado de miocardiopatía hipertrófica.

Factores de riesgo para la muerte súbita cardíaca

Edad: existen dos períodos a lo largo de la vida en los que el riesgo de presentar una MSC es especialmente elevado: entre el nacimiento y los 6 meses de edad y entre los 45 y los 74 años.

Sexo: la frecuencia es mayor en varones (siete veces más habitual en la población de 55-64 años) que en mujeres.

Herencia: existen mutaciones en los procesos que regulan la aterosclerosis y que se relacionan con la trombosis, el infarto y las arritmias cardíacas.

Raza: existe un exceso de riesgo de MSC en americanos africanos en comparación con pacientes de raza blanca. Los casos de MSC en poblaciones de hispanos son menores.

Estrés: se ha relacionado con el riesgo de eventos cardiovasculares (infarto) y con la MSC.

Factores clásicos de riesgo cardiovascular: los fumadores tienen 2,5 veces más riesgo de sufrir MSC que los no fumadores. El consumo de tabaco está directamente relacionado con el riesgo de muerte súbita. Asimismo, la obesidad se relaciona con la MSC; existe una relación directa entre el peso y el riesgo de padecerla. Otros factores también relacionados con la MSC son el colesterol y la hipertensión.

Desencadenantes de la muerte súbita cardíaca

La actividad física: la MSC y la actividad física tienen una relación ambivalente. Si bien la práctica regular de ejercicio físico es un factor protector para la cardiopatía isquémica,

se sabe que la actividad física intensa es un desencadenante de la MSC. A pesar de que la incidencia de ésta durante el ejercicio es muy baja, aproximadamente 1 por cada 250.000 personas jóvenes, produce un gran impacto social.

Fármacos y drogas: la relación entre el alcohol y la MSC no está demostrada; sin embargo, se sabe que el consumo de cocaína favorece la isquemia, el infarto y la MSC.

Estrategias de prevención de la muerte súbita cardíaca

La MSC es un problema de salud pública importante debido a la dificultad para identificar a pacientes con alto riesgo de MSC. Los criterios que se siguen para ello son los siguientes:

- **Genes:** existen mutaciones en genes que codifican para proteínas del músculo cardíaco y canales iónicos que ofrecen una mayor predisposición a padecer MSC.
- **Sintomatología e historia familiar:** aunque el síncope recurrente y el antecedente de parada cardíaca resucitada previa ofrecen un mayor riesgo a padecer MSC, no debe olvidarse que un número importante de estas muertes se produce en pacientes asintomáticos; por tanto, la sintomatología no es una guía eficaz en la evaluación del riesgo de MSC en la mayor parte de los pacientes.
- **Predictores ecocardiográficos de riesgo:** el hallazgo, por ejemplo, en pacientes diagnosticados de miocardiopatía hipertrófica, de hipertrofia mayor de 30 mm y de obstrucción en la salida de la sangre del corazón mayor de 100 mmHg se relaciona con un mayor riesgo de MSC.
- **Otros factores de riesgo asociados a una mayor predisposición a la MSC son:** la respuesta anómala de la presión arterial al ejercicio, la presencia de arritmias ventriculares y la inducción de éstas en estudios electrofisiológicos.

En la actualidad se están desarrollando nuevos métodos a nivel genético y molecular que permitirán identificar a pacientes con predisposición a la MSC. Dichos estudios diagnósticos serán aplicables en el futuro a la población general.

Estratificación del riesgo de muerte súbita cardíaca en pacientes tras un infarto

Función ventricular izquierda

La función ventricular izquierda, definida por la fracción de eyección previa al alta hospitalaria, ha sido durante décadas el principal determinante conocido de mortalidad tardía en pacientes que habían sufrido un infarto de miocardio.

En la actualidad, con la introducción del tratamiento agudo de reperfusión en pacientes con infarto agudo de miocardio, la proporción de pacientes que presentan disfunción ventricular izquierda tras un infarto ha disminuido. Sin embargo, la correlación entre la fracción de eyección alterada y la mortalidad tardía persiste.

Después de los ensayos clínicos MADIT II y SCD-HeFT, una fracción de eyección igual o menor del 30% es

un factor suficiente para estratificar al paciente como de alto riesgo sin necesidad de documentar o inducir arritmias ventriculares.

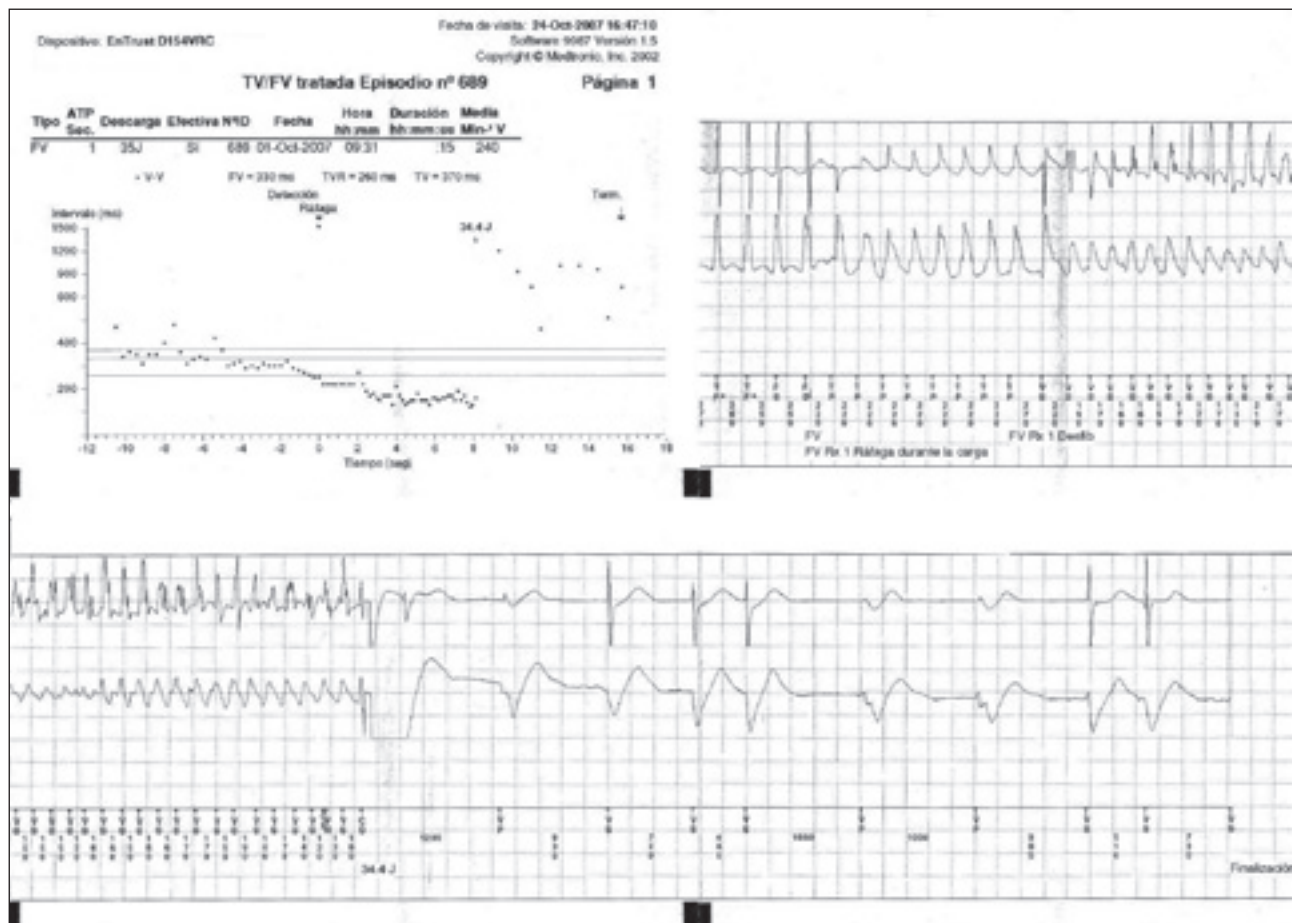
Monitorización ambulatoria del electrocardiograma

Históricamente, detectar y cuantificar arritmias ventriculares mediante la monitorización ambulatoria del ECG durante 24 horas fue el primer abordaje basado en el ECG para determinar el riesgo de los pacientes de padecer MSC.

Existe una clara asociación entre el aumento del número y la complejidad de las arritmias ventriculares y la MSC en pacientes tras un infarto.

Variabilidad de la frecuencia cardíaca

Los efectos del sistema nervioso autónomo sobre el corazón pueden evaluarse cuantificando la variabilidad de la



Informe de un chequeo de desfibrilador donde se observa una fibrilación ventricular rescatada por un choque eléctrico que termina con la arritmia, pasando el paciente a su ritmo cardíaco normal.

frecuencia cardíaca. Las anomalías de la regulación central del corazón muy difícilmente van a producir MSC en ausencia de un sustrato miocárdico alterado y de otros factores que incrementen la vulnerabilidad cardíaca. Diferentes estudios demostraron en pacientes tras un infarto de miocardio que la depresión de la variabilidad de la frecuencia cardíaca se asocia a una mayor mortalidad. Sin embargo, el valor predictivo de la variabilidad de la frecuencia cardíaca para la MSC es limitado.

Alternancia del microvoltaje de la onda T

Las variaciones sutiles de un latido a otro en el ECG de superficie, en la amplitud de la onda T, que reciben el nombre de *alternancia del microvoltaje de la onda T*, tienen una asociación demostrada con un incremento del riesgo de MSC y taquiarritmia ventricular grave. Se ha probado, por tanto, que la alternancia del microvoltaje de la onda T es un parámetro útil para predecir las complicaciones arrítmicas en pacientes tras un infarto agudo de miocardio.

Pruebas electrofisiológicas invasivas

La inducibilidad de taquicardia ventricular en pacientes tras un infarto es actualmente un procedimiento estándar para identificar casos de alto riesgo con propensión a MSC.

Estratificación del riesgo de muerte súbita cardíaca en pacientes sin infarto previo (miocardiopatía no isquémica)

El estudio electrofisiológico no resulta útil para la estratificación del riesgo de MSC en pacientes con miocardiopatía no isquémica. Entre las modalidades diagnósticas no invasivas, la alternancia del microvoltaje de la onda T es de especial interés en pacientes con miocardiopatía dilatada no isquémica. Dos ensayos clínicos recientes, DEFINITE y SCD-HeFT, demostraron que el desfibrilador automático implantable reduce la mortalidad en pacientes con miocardiopatía dilatada no isquémica; en la actualidad se indica cuando la fracción de eyección es menor o igual al 30%.

La muerte súbita cardíaca en los atletas

La MSC entre los deportistas muestra una clara predilección por el sexo masculino (ratio hombre:mujer de 10:1). Resulta trágica, aunque es infrecuente (aproximadamente

0,35 por 100.000 deportistas). En los atletas menores de 35 años, las alteraciones cardíacas más habituales que la justifican son la miocardiopatía hipertrófica, la displasia arritmogénica del ventrículo derecho y el nacimiento anómalo de las arterias coronarias. En los atletas mayores de 35 años, la enfermedad arterial coronaria justifica la mayoría de los casos de MSC.

Los atletas frecuentemente utilizan fármacos y suplementos dietéticos para mejorar su rendimiento físico (entre ellos, anabolizantes, estimulantes y hormonas peptídicas). El suplemento dietético efedra se ha asociado a toxicidad con riesgo letal y muerte súbita. Asimismo, el uso de anabolizantes ha sido asociado con la enfermedad coronaria prematura y la MSC.

En la actualidad, la Sociedad Americana de Cardiología recomienda un cribado antes de practicar deporte de competición para detectar las alteraciones cardiovasculares que predisponen a la MSC. El cribado incluye los antecedentes personales, familiares y la exploración física. Únicamente se recomienda un ECG o un ecocardiograma de rutina en aquellos deportistas con síntomas o alteraciones en la historia clínica o exploración física.

El ECG tiene una especificidad relativamente baja como herramienta de cribado debido a la elevada frecuencia de modificaciones del ECG que se producen en relación con el ejercicio. Se estima que el 20-25% de los atletas tiene patrones electrocardiográficos que justifican un estudio posterior con ecocardiograma. Los patrones electrocardiográficos que pueden identificar a deportistas de alto riesgo para MSC son el WPW, el QT largo, la miocardiopatía hipertrófica, la displasia arritmogénica de ventrículo derecho y el síndrome de Brugada.

El desfibrilador automático implantable

En pacientes identificados como de alto riesgo de padecer MSC, la única estrategia segura y eficaz de prevención es el implante de un desfibrilador. El desfibrilador automático implantable es un dispositivo que se compone de unos electrodos alojados en el interior del corazón y de una pila que se sitúa debajo de la piel a la altura de la clavícula izquierda. Este dispositivo es capaz de analizar el ritmo eléctrico de un paciente durante años y puede suministrar una pequeña descarga eléctrica capaz de solucionar las arritmias malignas causantes de la MSC.

Consultas más frecuentes

¿Qué es la MSC?

La MSC consiste en una muerte natural inesperada debida a causas cardíacas y caracterizada por una repentina pérdida de conocimiento dentro de la primera hora desde el inicio de los síntomas. Previamente, puede haberse diagnosticado o no una cardiopatía subyacente.

¿Cuál es la causa más frecuente de la MSC?

La mayoría de las MSC están relacionadas con la cardiopatía isquémica. Por este motivo, las estrategias de prevención de la MSC deben incluir el control de los factores de riesgo cardiovascular productores de aterosclerosis y cardiopatía isquémica.

¿Qué es la miocardiopatía hipertrófica?

Es una enfermedad producida por mutaciones de genes que codifican para proteínas del músculo cardíaco y que producen isquemia, insuficiencia cardíaca, arritmias y muerte súbita.

¿Qué es el síndrome de Brugada?

Es un síndrome caracterizado por el síncope y la muerte súbita en pacientes con un corazón estructuralmente normal y un ECG característico, con un bloqueo de la rama derecha y una elevación del segmento ST en precordiales derechas.

¿Qué es un desfibrilador automático implantable?

El desfibrilador automático implantable es un dispositivo que se compone de unos electrodos alojados en el interior del corazón y de una pila que se sitúa debajo de la piel. Este dispositivo es capaz de analizar el ritmo eléctrico de un paciente durante años. Puede suministrar una pequeña descarga eléctrica capaz de solucionar las arritmias malignas causantes de la MSC.

Glosario

Canalopatía: enfermedad producida por mutaciones en las proteínas que regulan las corrientes eléctricas de la célula cardíaca.

Displasia: alteración en el desarrollo o crecimiento de un tejido.

Hipertrofia: aumento del tamaño de un órgano. Se dice que existe hipertrofia en el corazón cuando aumenta el grosor de las paredes del miocardio o músculo cardíaco.

Isquemia: falta de aporte de riego sanguíneo y, por tanto, de oxígeno a un determinado tejido u órgano.

Miocardiopatía: alteración del músculo cardíaco en la que éste pierde su capacidad para bombear sangre eficazmente.

Bibliografía

KUSMIREK, S. L., M. R. GOLD, y S. C. CHARLESTON. «Sudden cardiac death: The role of risk stratification». *American Heart Journal* 153 (2007): 22-33.

MERINO, J. L. *Arritmología clínica*. Madrid: Momento Médico Iberoamericana, 2003.

PASSMAN, R., y A. KADISH. «Sudden Death Prevention With Implantable Devices». *Circulation* 116 (2007): 561-571.

PRIORI, S. G., y D. P. ZIPES. *Sudden Cardiac Death*. Route des Colles: European Society of Cardiology, 2006.

—. *Muerte súbita cardíaca*. Barcelona: J&C Ediciones Médicas, 2007.

Resumen

- La MSC es un importante problema de salud pública en España. Produce más de 9.000 fallecimientos inesperados al año.
- La causa más frecuente de la MSC es la cardiopatía isquémica, aunque puede afectar a personas de cualquier edad, incluso a atletas, produciendo dramáticas consecuencias con un gran impacto social.
- La lucha contra la MSC debe incluir la modificación de los estilos de vida, controlando los factores de riesgo

- cardiovascular que originan la cardiopatía isquémica, una estratificación del riesgo de estos pacientes según sus antecedentes personales y familiares, y los resultados del ECG, las pruebas de imagen y los estudios genéticos y moleculares.
- La concienciación de la sociedad y su entrenamiento en maniobras básicas de reanimación es una estrategia útil para limitar las consecuencias graves de esta enfermedad.

