

## **Título: Evaluación sistemática de pacientes con fibrilación ventricular idiopática: resultados del Registro multicéntrico FIVI-Gen**

J. Jimenez Jaimez<sup>1</sup>, R. Peinado<sup>2</sup>, E. Zorio Grima<sup>3</sup>, JI. Muñoz<sup>4</sup>, F. Segura<sup>5</sup>, F. Mazuelos<sup>6</sup>, P. Morillas<sup>7</sup>, M. Alvarez<sup>1</sup>, L. Montserrat<sup>8</sup>, L. Tercedor<sup>1</sup>

- 1.- Unidad de Arritmias. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada
- 2.- Unidad de Arritmias. Hospital Universitario La Paz. Madrid
- 3.- Servicio de Cardiología. Hospital Universitario La Fe. Valencia
- 4.- Unidad de Arritmias. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia
- 5.- Unidad de Arritmias. Hospital de Gran Canaria. Gran Canaria
- 6.- Unidad de Arritmias. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba
- 7.- Unidad de Arritmias. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva
- 8.- Health in Code S.L

**Introducción y Objetivos:** La Fibrilación Ventricular Idiopática (FVI) es una entidad infrecuente que podría ser debida a canalopatías y miocardiopatías subclínicas de origen genético. Nuestro objetivo fue evaluar la rentabilidad diagnóstica de un nuevo protocolo diagnóstico en una serie de pacientes con FVI

**Material y métodos:** la FVI se definió como episodio de FV que requirió desfibrilación externa y sin hallazgos patológicos en electrocardiograma basal (ECG), ecocardiograma y angiografía coronaria. El protocolo diagnóstico consistió en tres pasos diagnósticos secuenciales: 1.- tests farmacológicos con epinefrina y flecainida; 2.- estudio de familiares de primer y segundo grado con ECG y ecocardiograma y 3.- estudio genético mediante ultrasecuenciación, incluyendo 126 genes de miocardiopatías y canalopatías.

**Resultados:** se incluyeron 24 pacientes con diagnóstico de FVI de 7 Centros Españoles (66,7 % varones, edad media 40,3 ± 14,2 años) y 87 familiares de primer y segundo grado. El diagnóstico final se obtuvo en 18 casos (75 %). La causa subyacente más prevalente fue Síndrome de Brugada (29,1 %), Taquicardia Ventricular Catecolaminérgica Polimórfica (16,7 %) y Síndrome de QT largo (12,5 %). El método diagnóstico empleado y la tasa de diagnóstico acumulativo en cada paso secuencial del protocolo están descritos en la tabla 1.

**Conclusiones:** En pacientes con FVI, la aplicación sistemática de un nuevo protocolo que incluya tests genéticos con ultrasecuenciación consigue llegar al diagnóstico en tres cuartas partes de los casos. Como se esperaba, la mayoría de los diagnósticos subyacentes fueron canalopatías, pero también se encontraron miocardiopatías con nula expresión fenotípica.

Tabla 1

	Paso 1 (tests farmacológicos)	Paso 2 (estudio familiar)	Paso 3 (estudio genético)	Total
Síndrome de Brugada	4	2	1	7
Síndrome de QT largo	1	0	2	3
TVCP	1	0	3	4
Síndrome de QT corto	0	1	0	1
Miocardiopatía hipertrófica	0	0	2	2
Miocardiopatía arritmogénica	0	0	1	1
Diagnóstico (%)	6/24 (25 %)	3/18 (16,6%)	9/15 (60 %)	18/24 (75%)