

Fibrilación ventricular idiopática (IVF) o “atypical Bugada pattern”

Dr. Andrés R. Pérez Riera

La fibrilación ventricular idiopática (IVF) o como le llaman algunos “atypical Bugada pattern” sintomático es decir, aquel paciente que tiene un ECG de base con una inusitada repolarización “precoz” llamada de “onda lambda” por el Prof Ihor Gussak en 2004 (a propósito de un caso por mi presentado en el Journal of Electrocardiology) y que han sufrido sincope o parada cardiaca recuperada esos son individuos absolutamente graves con elevada chance de eventos futuros. Por eso en casos así está indicado el CDI y siempre asociado a quinidina con el objetivo de disminuir el número de descargas que el aparato tenga que hacer.

Hasta el presente momento se han identificado mutaciones en 4 genes diferentes: **SCN5A, DPP6, Ankirina y KCNJ8**. Sami Viskin a este último lo bautizó de “síndrome de Haissaguerre”.

Estudiando estos casos raros pienso que pueden ser catalogados de la siguiente forma:

IVF	Syndrome	Gene Mutation	Protein	Locus	Channeled	OMIM NO	Inheritance pattern	Current effects
-----	----------	---------------	---------	-------	-----------	---------	---------------------	-----------------

	VENTRICULA R FIBRIL LATION, PAROXYSMAL FAMILIAL, 1 VF1	SCN5A	Na _v 1.5	3p21	I _{Na}	600193	AD	Loss
ECG rapid PVT PVCs with very short coupling intervals. The PVC (302 +/- 52 msec) within 40 msec of the peak of the preceding Abse nce of T wave. Paus e- depe ndent	VENTRICULA R FIBRIL LATION, PAROXYSMAL FAMILIAL, 2 VF2	DPP6	Dipeptidyl aminopeptidase-like protein 6	<u>7q26</u>	-	126141		
	IVF	Akyrin-B mutation						

	IVF	KCNJ 8	K _i r6.1 protein the K(ATP) channel	<u>12p1 1.23</u>	inward-rectifier type potassium channel. K _i r6.1,	600935		
--	-----	--------	--	----------------------	---	--------	--	--

Ambas entidades BrS y FVI genuina tienen vários puntos en común:

1. Son más prevalentes en el género masculino (BrS, 8:1 o 10:1 y FVI: 2:1);
2. Se observan con mayor frecuencia en personas de media-edad o adultos jóvenes;
3. Ocurren en corazones aparentemente normales, sin cardiopatía estructural a través del análisis con métodos no-invasivos;
4. Generalmente, no están relacionados al stress.
5. Pueden afectar el mismo gen SCN5A;
6. Poseen el mismo número OMIM NO (600163)
7. Ocupan el mismo locus 3p21-p24 en el cromosoma 3;
Observación: La variante 3 del síndrome del QT prolongado congénito (SQT3), también tiene el mismo símbolo de gen o SCN5A, y el mismo número OMIM NO (600163) y el mismo locus (3p21-p24).
8. Poseen tasa similar de eventos arrítmicos graves espontáneos;
9. Posseem taza similar de inductibilidade al EEF.