

Registro de enfermedad cardio-cerebro-vascular y muerte súbita juvenil en la región de Véneto (Noreste de Italia)

Registry for cardio-cerebro-vascular pathology and sudden death in the young at the Veneto Region (North-East of Italy)

Dra. Cristina Basso[✉], Dra. Stefania Rizzo y Dr. Gaetano Thiene

Departamento de Ciencias Cardíacas, Torácicas y Vasculares. Universidad de Padua. Padua, Italia.

Full English text of this article is also available

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido: 18 de abril de 2017
Aceptado: 18 de mayo de 2017

Palabras clave: Muerte súbita, Adulto joven, Patología, Véneto
Key words: Sudden death, Young adult, Pathology, Veneto

Sr. Editor:

La historia del Registro de la Región de Véneto en Italia sobre la muerte súbita (MS) juvenil se remonta a finales de los años '70, cuando se produjeron una serie de MS en los jóvenes de esa región, al noreste de Italia. Por esa razón, se presentó a las autoridades sanitarias regionales una aplicación eficaz para realizar un estudio prospectivo sobre los jóvenes que morían repentinamente (<35 años de edad, excluido el síndrome de muerte súbita infantil), y se implementó así una red de colaboración con anatomopatólogos forenses para recopilar todos los eventos y reunir los datos epidemiológicos. La región de Véneto se encuentra en el noreste de Italia y su capital es Venecia. Según la Oficina del Censo y Medicina del Deporte de Italia (1979-1999), había un total de 4379900 habitantes, con una población joven (12-

35 años) de 1386650 y 112790 atletas jóvenes (relación masculino/femenino 4:1). En este intervalo de tiempo, la incidencia acumulada de MS fue de 1/100000 habitantes/año en jóvenes menores de 35 años (excluido el síndrome de muerte súbita infantil). Entre los no atletas, la incidencia fue de 0,9/100000 habitantes/año y entre los atletas, de 2,3/100000 habitantes/año (ocurrencia de MS 2,5 veces más en atletas que en no atletas, $p < 0,0001$).

Entre 1980-2013 se estudiaron *post mortem* un total de 650 casos con MS cardíaca (201 mujeres, 31%): la causa fue mecánica en un 7% y arrítmica en el 93%. Entre las causas mecánicas, la embolia pulmonar representó el 2%, la rotura aórtica el 3% y otras, el 1%. Siempre se encontró un sustrato congénito o genético: síndrome de Marfan, válvula aórtica bicúspide y coartación aórtica con o sin válvula aórtica bicúspide. La aterosclerosis coronaria fue causa de MS cardíaca en un 18% de los casos, generalmente con una sola placa aterosclerótica obstructiva localizada en el segmento proximal de la arteria coronaria descendente anterior. La trombosis aguda oclusiva estuvo presente en un 34% en este grupo, principalmente debido a la erosión endotelial. En un 2% de los casos, la enfermedad arterial coronaria adquirida

✉ C Basso

Department of Cardiac, Thoracic and Vascular Sciences,
University of Padua.

Via 8 Febbraio 1848, 2, 35122 Padova PD, Italia.

Correo electrónico: revista.corsalud@gmail.com

fue la disección, principalmente en mujeres. Las anomalías congénitas de las arterias coronarias fueron las causantes del 5% de los casos, principalmente debido a un origen anómalo del seno que no le correspondía. La miocarditis fue diagnosticada como la causa de muerte en un 12% de los fallecidos. La miocardiopatía arritmogénica resultó ser la tercera causa, que representa el 10%. El reemplazo fibrograso fue frecuentemente biventricular e incluso aislado en el ventrículo izquierdo o segmentario en el ventrículo derecho. La miocardiopatía hipertrófica, con hipertrofia asimétrica subaórtica, medioventricular o apical, representó el 9%. La alteración miocárdica grave y las cicatrices fibróticas, localizadas dentro de la hipertrofia asimétrica, fueron hallazgos constantes. El prolapso valvular mitral fue la única enfermedad estructural encontrada en un 8% de los sujetos que murieron repentinamente, predominantemente en el sexo femenino. La fibrosis de los músculos papilares y de la pared libre posterolateral del ventrículo izquierdo fue el sustrato arritmogénico más probable. La enfermedad del sistema de conducción, evaluada mediante la técnica de secciones seriadas, fue la causa de la MS en un 6% de los casos. La mayoría tenía un electrocardiograma que demostraba la presencia de preexcitación ventricular tipo Wolff-Parkinson-White o Lown-Ganong-Levine, y se observó una cardiopatía congénita en un 2% de los casos.

Finalmente, un 17% de las MS cardíacas ocurrió en sujetos jóvenes con corazones aparentemente normales en el examen macroscópico e histológico. La autopsia molecular se empleó en los últimos años y permitió revelar mutaciones genéticas patológicas en casos de QT largo/corto y en los síndromes de Brugada y de taquicardia ventricular polimórfica. En cuanto a los atletas, la miocardiopatía arritmogénica representó el 23% de las víctimas de MS, la aterosclerosis coronaria el 19%, las anomalías congénitas coronarias el 16% y la miocardiopatía hipertrófica en solo un 2%. Las diferencias al comparar los atletas con la población general de no atletas, deben atribuirse al papel desempeñado por el esfuerzo físico como desencadenante de MS. La suspensión de la actividad deportiva salva vidas y esta es la razón

por la cual en Italia la tasa de MS en atletas, debido a miocardiopatía hipertrófica, es solo del 2% frente al 26% en EEUU, un país donde el cribado previo a la participación no incluye la realización de electrocardiograma. En la región de Véneto, en Italia, de 1979 a 2004, la incidencia anual de MS disminuyó en un 89% en los atletas evaluados ($p < 0,001$ para la tendencia).

En conclusión, la prevención de la MS cardíaca en los jóvenes debe ser enfrentada por un equipo interdisciplinario, que incluya patólogos, cardiólogos, médicos deportivos y genetistas, con un enfoque traslacional; el método de correlación clinicopatológica continúa siendo la «estrella polar». En otras palabras, el juego de la lucha contra la MS cardíaca aún se juega en el escenario anatomopatológico, lugar donde «la muerte goza socorriendo a la vida».

CONFLICTO DE INTERESES

Ninguno

BIBLIOGRAFÍA

1. Basso C, Burke M, Fornes P, Gallagher PJ, de Gouveia RH, Sheppard M, *et al.* Guidelines for autopsy investigation of sudden cardiac death. *Virchows Arch.* 2008;452(1):11-8.
2. Basso C, Carturan E, Pilichou K, Rizzo S, Corrado D, Thiene G. Sudden cardiac death with normal heart: molecular autopsy. *Cardiovasc Pathol.* 2010;19(6):321-5.
3. Thiene G, Carturan E, Corrado D, Basso C. Prevention of sudden cardiac death in the young and in athletes: Dream or reality? *Cardiovasc Pathol.* 2010;19(4):207-17.
4. Thiene G, Corrado D, Basso C. Sudden Cardiac Death in the Young and Athletes. Milan: Springer; 2016.
5. Thiene G. Sudden cardiac death and cardiovascular pathology: From anatomic theater to double helix. *Am J Cardiol.* 2014;114(12):1930-6.