

Fibrilación ventricular idiopática por extrasístoles ventriculares con intervalo corto de acoplamiento: ¿un nuevo fenotipo? Experiencia cubana

Dra. Margarita Dorantes Sánchez¹✉ , Dr. Elio F. Ponce Paredes², Dr. Osmín Castañeda Chirino¹ , Dr. C. Jesús A. Castro Hevia¹ , Dr. Roylán Falcón Rodríguez¹  y Dr. Frank Martínez López¹ 

¹ Servicio de Arritmias y Estimulación Cardíaca, Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana, Cuba.

² Hospital ILO. Ciudad de ILO, Perú.

Full English text of this article is also available

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido: 13 de octubre de 2022

Aceptado: 29 de noviembre de 2022

Online: 14 de enero de 2023

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

Abreviaturas

AVM: arritmia ventricular maligna

CDAI: cardioversor-desfibrilador automático implantable

EV: extrasístole ventricular

EVICA: EV con intervalo corto de acoplamiento

FV: fibrilación ventricular

FVI: FV idiopática

MS: muerte súbita

sc-IVF: siglas en inglés de FVI desencadenada por EVICA (*short-coupled idiopathic ventricular fibrillation*)

TdP: torsión de puntas

RESUMEN

Introducción: La fibrilación ventricular idiopática desencadenada por extrasístoles ventriculares con intervalo corto de acoplamiento ha sido estudiada desde hace años, recientemente se ha propuesto como un nuevo fenotipo: *short-coupled idiopathic ventricular fibrillation (sc-IVF)*, en inglés.

Objetivo: Describir la evolución clínica y electrocardiográfica de pacientes con *sc-IVF*.

Método: Se realizó un estudio descriptivo de pacientes con *sc-IVF*. Se excluyeron otras enfermedades que pudieran originar fibrilación ventricular (canalopatías y enfermedades eléctricas específicas). Se consideró extrasístole con intervalo corto de acoplamiento aquel menor o igual a 300 ms, localizada en la rama ascendente o cima de la onda T, en su rama descendente y algunas "no tan cortas" (*not-so-short*).

Resultados: Se estudiaron 12 sujetos sin cardiopatía estructural demostrable por métodos convencionales y *sc-IVF*. La edad promedio fue de 37,9 años (mínima 15, máxima 60), 6 pacientes del sexo femenino y 6 del masculino. El debut en todos los casos fue la muerte súbita por fibrilación ventricular, en seis se asoció torsión de puntas. La localización de la extrasístole pudo variar en un mismo paciente (se tomó el menor valor); predominó en la rama ascendente o en la cima de la onda T (66,6%, valor mínimo 220 ms). Hubo cuatro casos con intervalo "not-so-short". Dos pacientes fallecieron, ambos sin cardioversor-desfibrilador automático implantable.

Conclusiones: La *sc-IVF* constituye un nuevo fenotipo dentro del espectro de las arritmias ventriculares malignas. A intervalos más cortos, mayor malignidad. Es frecuente la asociación con torsión de puntas.

Palabras clave: Muerte súbita cardíaca; Arritmias ventriculares; Fibrilación ventricular idiopática; Extrasístole ventricular con intervalo corto de acoplamiento

Idiopathic ventricular fibrillation triggered by short-coupled premature ventricular contractions (short-coupled idiopathic ventricular fibrillation): A New Phenotype? Cuban Experience

ABSTRACT

Introduction: Idiopathic ventricular fibrillation triggered by short-coupled premature ventricular contractions has been studied for years; recently, it has been proposed as a new phenotype called short-coupled idiopathic ventricular fibrillation (*sc-IVF*).

Objective: To describe the clinical and electrocardiographic evolution of patients

✉ M Dorantes Sánchez

Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular

Calle 17 N° 702, Vedado CP 10400

Plaza de la Revolución

La Habana, Cuba.

Correo electrónico:

dorantes@infomed.sld.cu

Contribución de los autores

MDS: Concepción, conceptualización y diseño de la investigación. Revisión de la bibliografía. Obtención, curación, gestión y análisis formal de los datos, y redacción del manuscrito.

EFPP, OCC y JACH: Concepción y diseño de la investigación, revisión de la bibliografía, obtención y análisis de los datos, y ayuda en redacción del manuscrito.

RFR y FML: Análisis de los datos, revisión de la bibliografía y revisión del manuscrito.

Todos los autores revisaron críticamente el manuscrito y aprobaron el informe final.

with *sc-IVF*.

Method: A descriptive study on patients with *sc-IVF* was carried out. Patients with other diseases that could cause ventricular fibrillation (such as channelopathies and specific electrical diseases) were excluded. Short-coupled premature ventricular contraction was defined as a coupling interval of less than or equal to 300 ms, located on the ascending branch or top of the T wave, or on its descending branch, and some cases with “not-so-short” intervals were also considered.

Results: Twelve subjects suffering from *sc-IVF*, without structural heart disease demonstrated by conventional methods, were studied. The average age was 37.9 years (minimum 15, maximum 60), with 6 patients were female and 6 male patients. The onset in all cases was sudden death due to ventricular fibrillation, and in six patients, torsades de pointes were also associated. The location of the ventricular extrasystole could vary in the same patient; the lowest value was taken, and it prevailed in the ascending branch or at the top of the T wave (66.6%, minimum value 220 ms). There were four cases exhibiting “not-so-short” coupling intervals. Two patients died, both without an implantable cardioverter-defibrillator.

Conclusions: Idiopathic ventricular fibrillation triggered by short-coupled premature ventricular contractions constitutes a new phenotype within the spectrum of malignant ventricular arrhythmias. Shorter intervals are associated with higher malignancy. The association with torsades de pointes is frequent.

Keywords: Sudden cardiac death; Ventricular arrhythmias; Idiopathic ventricular fibrillation; Short-coupled premature ventricular contraction

INTRODUCCIÓN

La fibrilación ventricular (FV) tiene un amplio espectro de arritmias potencialmente letales. La FV idiopática (FVI) es responsable del 10% de los paros cardíacos abortados; la originada por extrasístoles ventriculares (EV) con intervalo corto de acoplamiento (EVICA), ha sido estudiada desde hace muchos años, pero recientemente se le propone como un nuevo fenotipo dentro de esta enfermedad, denominado —en su idioma original— *short-coupled idiopathic ventricular fibrillation (sc-IVF)*. Estas EVICA resultan un marcador premonitorio y un desencadenante de arritmias ventriculares malignas (AVM) y de muerte súbita (MS)¹⁻⁵.

En una revisión de la literatura de los últimos 70 años, Belhassen¹ encontró 86 casos de *sc-IVF*, informados de manera aislada o en pequeñas series, con una frecuencia de entre 6,6% y 17,4%, y presentaciones clínicas de síncope y de paro cardíaco abortado. Resulta necesaria la detección temprana de estos pacientes para seleccionar el tratamiento idóneo (quinidina o ablación de las EV)¹. En el año 2002 Haissaguerre *et al.*⁶, realizaron por primera vez el mapeo y la ablación exitosa de fibras de Purkinje en un paciente con *sc-IVF*.

El objetivo de esta investigación fue describir las características clínicas y electrocardiográficas de pacientes con FVI desencadenada por EVICA.

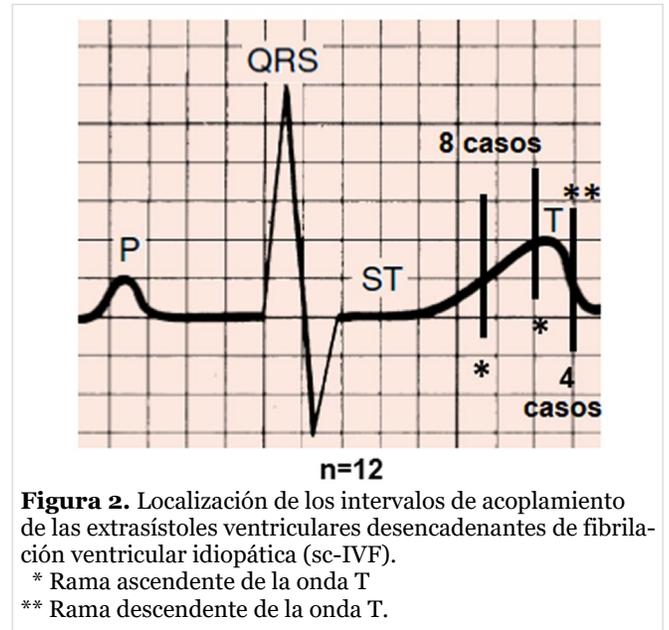
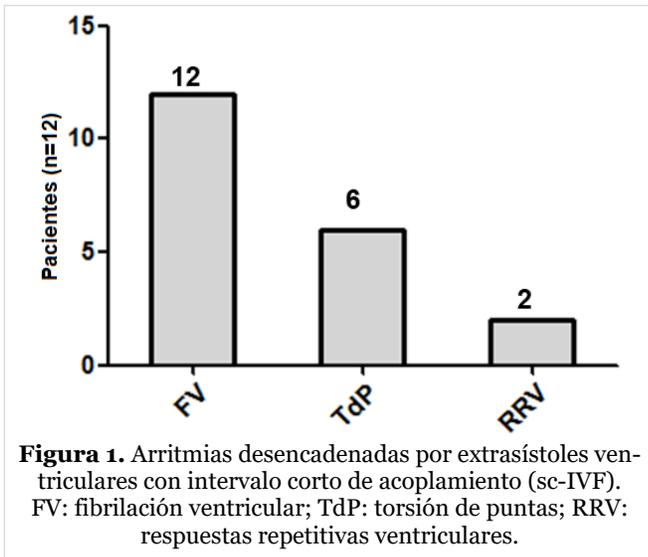
MÉTODO

De una serie de 29 pacientes del Servicio de Arritmias y Estimulación Cardíaca del Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular (La Habana, Cuba), sin cardiopatía estructural demostrable por métodos convencionales, con eventos de síncope o reanimados de episodios de MS originados por EVICA, se tomó una muestra de 12 sujetos con diagnóstico de *sc-IVF*; 6 correspondieron al sexo masculino y 6 al femenino, con una edad promedio de 37,9 años (mínima 15, máxima 60).

Se estudiaron mediante la historia clínica, las secuencias eléctricas, telemetría, ecocardiograma y, según la necesidad, se realizaron pruebas de esfuerzo y farmacológicas, coronariografía y estimulación eléctrica programada.

Se excluyeron otras enfermedades que pudieran originar FV (cardiopatías estructurales, otras canalopatías, entidades eléctricas específicas y casos con empleo de fármacos antiarrítmicos).

La localización del EV en la rama ascendente o en la cima de la onda T se consideró como intervalo de acoplamiento ultracorto; y corto, cuando se localizó en su rama descendente. De forma general, se consideró intervalo corto de acoplamiento aquel menor o igual a 300 ms.



RESULTADOS

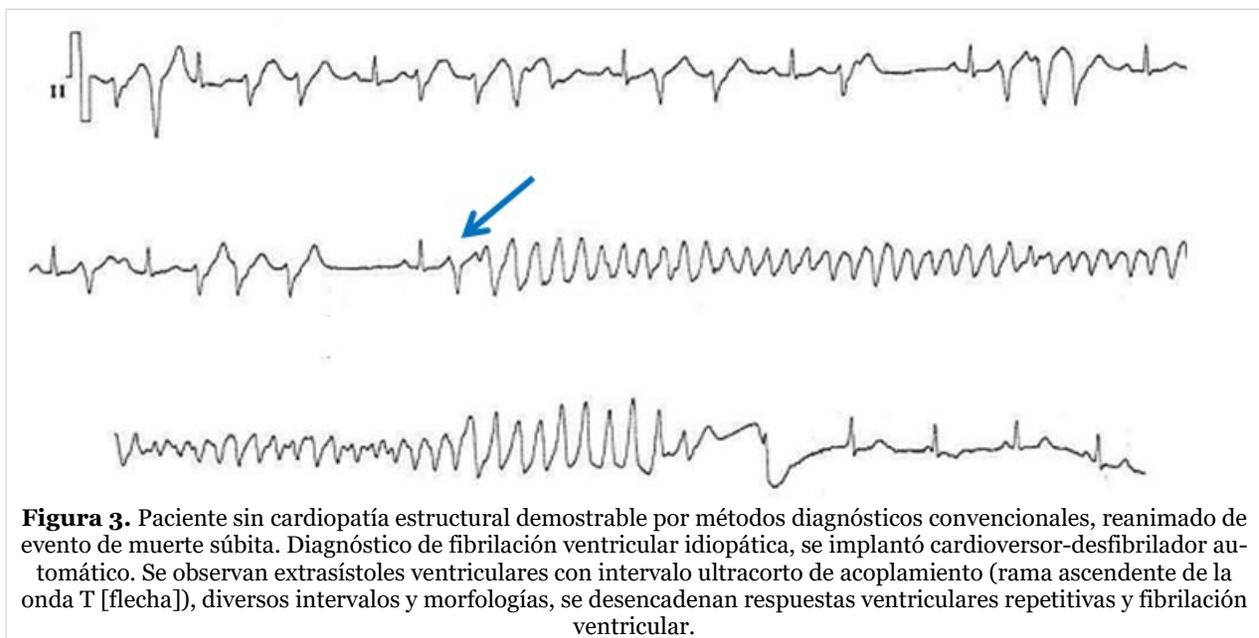
De los 12 pacientes con *sc-IVF*, todos presentaron FV (100%) y —como arritmias asociadas— torsión de puntas en 6 (50,0%) y respuestas repetitivas ventriculares en 2 (**Figura 1**). Hubo 2 fallecidos en la serie (16,7%), ambos sin cardioversor-desfibrilador automático implantable (CDAI), uno de ellos se recuperó del primero de sus eventos, no así del segundo.

Como presentación clínica, todos los pacientes fueron reanimados de uno o más episodios de MS, provocados por FV: 3 de ellos (25,0%) con eventos

repetitivos en el debut y sólo 1 (8,3%) tuvo un episodio sincopal previo.

La EVICA se localizó en la rama ascendente o en la cima de la onda T en 8 pacientes (66,6%, intervalo ultracorto, mínimo 220 ms) y, en los 4 restantes (33,3%), en su rama descendente (entre 320-360 ms o al final de la T) (**Figura 2**). Si el paciente tuvo más de un intervalo de acoplamiento, se tomó el menor de ellos.

A 10 pacientes se les implantó CDAI y 2 fallecieron,



ambos sin CDAI. El primero se encontraba al inicio de su atención médica y no hubo tiempo de implantar el dispositivo; en la segunda, se había implantado un marcapasos y se había iniciado tratamiento con betabloqueadores, fue reanimada de su primer episodio, pero no del segundo, ocurrido dos años después (**Fig. 3, Fig. 4, Fig. 5 y Fig. 6**).

DISCUSIÓN

La FV es la arritmia que más comúnmente origina episodios de MS cardíaca. Aproximadamente un 10% de los pacientes reanimados no tienen enfermedad cardíaca obvia, por lo que se habla de FVI. Este término se ha ido refinando con el tiempo, se requiere excluir los síndromes que cursan con taquiarritmias ventriculares polimórficas en corazón normal, como las canalopatías, incluida la repolarización precoz. La FVI es un término descriptivo, un diagnóstico inicial, «de trabajo», excluyente y

deslizante, que puede cambiar durante el seguimiento del paciente; por ejemplo, por aparición de algún signo intermitente no visto hasta ese momento. El intervalo corto o ultracorto de acoplamiento de las

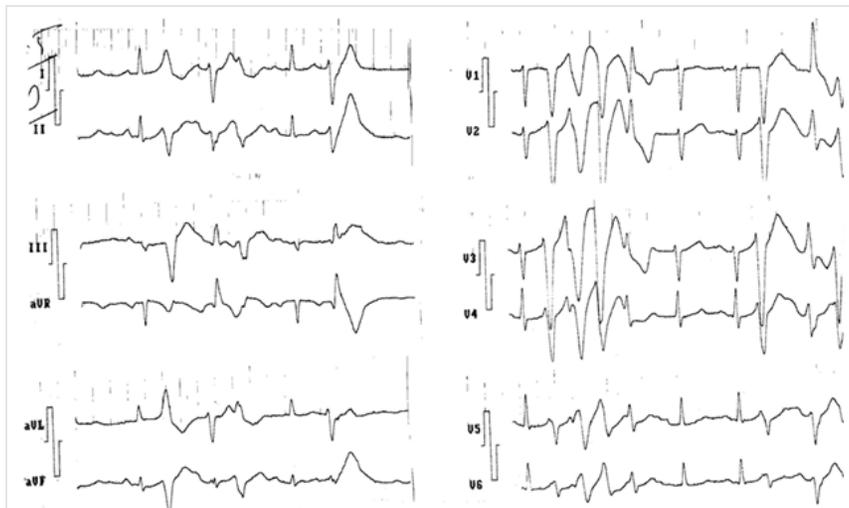


Figura 4. Paciente sin cardiopatía estructural demostrable por métodos diagnósticos convencionales, reanimado de evento de muerte súbita. Diagnóstico de fibrilación ventricular idiopática, se implantó cardioversor-desfibrilador automático. Extrasístoles ventriculares con intervalo ultracorto de acoplamiento, diversas morfologías, se observan respuestas repetitivas ventriculares y, en otro momento, evento de fibrilación ventricular.

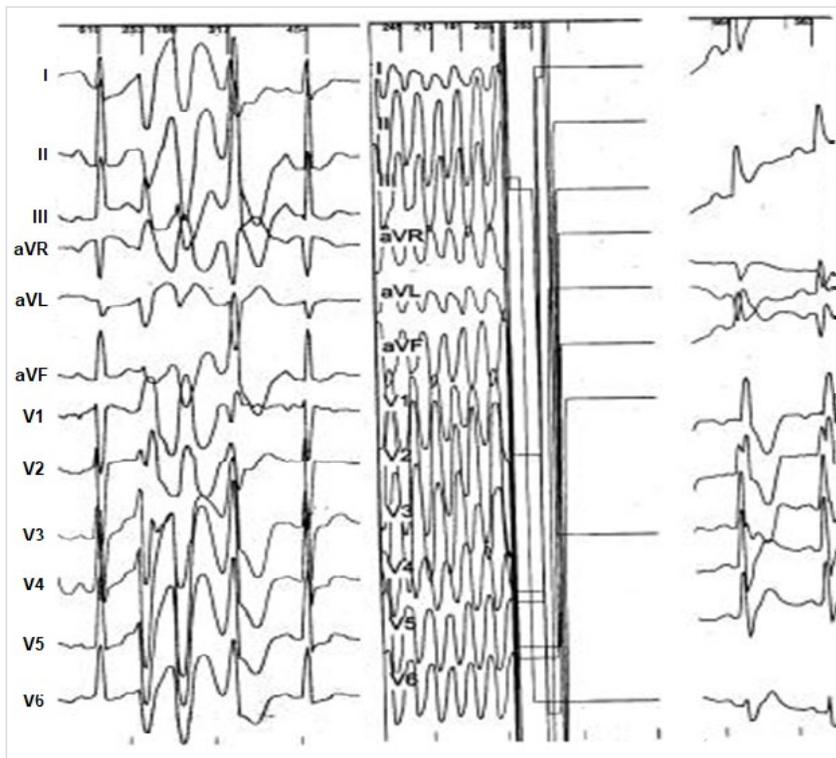


Figura 5. Paciente de 15 años de edad, sin cardiopatía estructural demostrable por métodos diagnósticos convencionales, reanimado de evento de muerte súbita por fibrilación ventricular (FV). Con diagnóstico de FV idiopática, se implantó cardioversor-desfibrilador automático. Se observan extrasístoles ventriculares con intervalo ultracorto de acoplamiento, que originan respuestas repetitivas y FV (la FV clínica se muestra en el trazo de abajo, a la derecha). Al centro, la prueba del dispositivo en el laboratorio de electrofisiología, el choque suprime la arritmia y se observan alteraciones eléctricas (que no existían antes), atribuibles al choque, que se recuperaron con rapidez. Durante años el dispositivo no se ha activado y la única complicación presentada fue una obstrucción venosa profunda, resuelta con tratamiento farmacológico. El paciente no recibe ninguna medicación antiarrítmica.

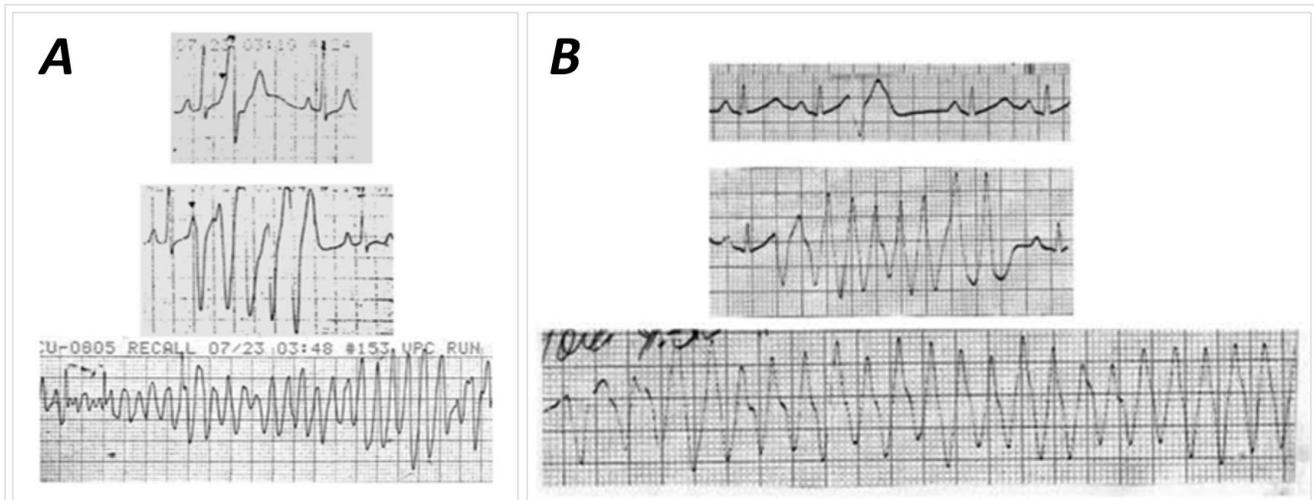


Figura 6. A la izquierda (A), la madre; a la derecha (B), el hijo. Se trata de una fibrilación ventricular idiopática familiar. Nótese la gran similitud entre los trazados de ambos pacientes: extrasístoles ventriculares con intervalo ultracorto de acoplamiento, que desencadenan respuestas ventriculares repetitivas, torsión de puntas y fibrilación ventricular. La madre falleció dos años después de iniciar tratamiento con betabloqueadores y estimulación en aurícula derecha a frecuencia alta; el hijo, recibió un cardioversor-desfibrilador automático implantable y tratamiento con quinidina. Sobrevive hoy, 12 años después.

EV (a menor intervalo, peor pronóstico), es un índice importante para estratificar riesgo de AVM y de MS, pero no es el único^{1,2,7-10}.

La FV tiene un amplio espectro de arritmias potencialmente letales, recientemente (2021) se ha planteado un nuevo fenotipo de FVI disparada por EVICA (*sc-IVF*). Se le considera un síndrome arrítmico primario distintivo (6,6% de los paros cardíacos inexplicados), raro, peligroso y sensible a la quinidina. Algunos autores consideran que es temprano para admitirlo así, por no haber signos eléctricos distintivos ni un sustrato genético preciso hasta hoy. La FVI y la *sc-IVF* son sensibles a la quinidina, pero no son entidades sinónimas, la primera se ve en sobrevivientes de paro cardíaco inexplicado (sin diagnóstico específico luego de exámenes clínicos y genéticos); la segunda, es una subpoblación dentro de la FVI, que resulta iniciada por EVICA y constituye un fenotipo dentro de los sobrevivientes de paro cardíaco inexplicado (*UCA, unexplained cardiac arrest*)¹⁻⁵.

Incluso, en cuanto al término de *sc-IVF* (*short-coupled idiopathic ventricular fibrillation*), ha habido diversas opiniones. Belhassen¹, por ejemplo, considera que podría denominarse *sc-PVT-VF* (*polymorphic ventricular tachycardia-ventricular fibrillation*), pues —en ocasiones— la FV es precedida por una taquicardia ventricular polimórfica.

Steinberg *et al.*², publicaron un estudio multicéntrico de los sobrevivientes del registro CASPER (*Cardiac Arrest Survivors with Preserved Ejection Fraction Registry*). De un total de 364 pacientes con FV

inexplicada, con estudio clínico y prueba genética negativa o inconclusa, 24 (6,6%) se catalogaron como *sc-IVF*. Se consideró intervalo corto de acoplamiento aquel menor de 350 ms y se demostró FV durante el seguimiento en 19 de estos 24 pacientes, evidencia de un mayor registro (recidivas) en pacientes con CDAI, que en el debut de la *sc-IVF*.

Almeihari *et al.*⁴, realizaron una revisión de lo publicado sobre torsión de puntas (TdP), taquicardia ventricular polimórfica y FVI disparadas por EVICA, en artículos de estudios observacionales, informes y revisiones, aparecidos en Medline, PubMed y Embase de 1992 a 2015, y encontraron un total de 32 casos. Llama la atención que tomaron como intervalo corto de acoplamiento cifras menores de 400 ms.

Leenhardt *et al.*¹¹ (1994), describieron una variante de acoplamiento corto que originaba TdP no asociada a intervalo QT largo ("*s-c variant of torsade de pointes*"), adelante de lo que vendría 20 años más tarde. Se trataba de 14 sujetos sanos con intervalos de acoplamiento de 245±28 ms (rango de 220 a 300 ms); en 10 de ellos se presentó FV y sólo en 2 la arritmia fue inducible en el laboratorio. En este artículo se señalaron varios hechos interesantes y novedosos (**Recuadro**).

Lo interesante es que, si bien la *sc-IVF* ha sido objeto de estudio desde hace 70 años, sólo recientemente se le propone como un nuevo fenotipo de FVI^{1,2,4,5}.

Recuadro. Hechos interesantes y novedosos señalados por Leenhardt *et al.*¹¹ en 1994.

- La importancia de las EV con intervalos cortos en sujetos sanos (mayor riesgo de FV y de MS).
- La baja inducibilidad de la TdP durante la estimulación eléctrica programada.
- El espectro de taquiarritmias ventriculares idiopáticas sin poder excluir la existencia de una miocardiopatía latente.
- El difícil diagnóstico diferencial entre la taquicardia ventricular polimórfica, la TdP y la FV.
- El patrón de TdP en una sola derivación sugestivo e incluso suficiente para el diagnóstico de la enfermedad.
- Que la frecuencia cardíaca baja podía interpretarse como un signo premonitorio de riesgo.

EV, extrasístole ventricular; FV, fibrilación ventricular; MS, muerte súbita; TdP, torsión de puntas

En un artículo anterior de los autores⁸, se encontró la EVICA como desencadenante de eventos de AVM en otras enfermedades como los síndromes de Brugada y de QT largo, la disfunción sinoauricular y el infarto de miocardio.

En el estudio actual, como se ha expresado en los Resultados, la FV fue la causa de MS en los 12 pacientes (en 3 hubo episodios repetidos de la AVM en el debut), 10 de ellos fueron reanimados y 2 fallecieron (ambos sin CDAI); uno de los cuales fue una mujer, que es el único caso de FVI familiar conocido en Cuba¹². A los 10 pacientes reanimados se les implantó CDAI y en algunos de ellos se asoció quinidina, con buen resultado^{13,14}

En varios enfermos se asociaron otras arritmias a la FV: TdP en 6 pacientes y respuestas repetitivas ventriculares en 2, y predominaron los intervalos ultracortos de acoplamiento (66,6%; al sumar las localizaciones en la rama ascendente y en la cima de la onda T), frente al 33,3% en su rama descendente. Es decir, a menor intervalo de acoplamiento, mayor posibilidad de arritmias malignas. Aunque este no es el único factor a tomar en cuenta para estratificar el riesgo o la peligrosidad de la EV, es uno de los de mayor trascendencia. Sólo una valoración integral logrará una aproximación pronóstica lo más cercana a la realidad; por lo que se requiere tomar en cuenta: en quién se presenta, edad, cardiopatía estructural o no, repercusión hemodinámica, fracción de eyección, eventos transitorios (electrolíticos o metabólicos), enfermedades de otros aparatos o sistemas, frecuencia cardíaca, origen, densidad, morfología uniforme o no, acoplamiento, variabilidad día a día, duración de la arritmia, anchura del QRS, eventos provocados (respuestas repetitivas ventriculares, taquicardia ventricular sostenida o no), intervalo RR, duración del QRS de la EV, intervalo QT, onda T, evolución de la enfermedad de base, canalopatía y empleo de fármacos antiarrítmicos, entre otros⁷⁻⁹.

Hemos estudiado algunos pacientes con EVICA, incluso con intervalos ultracortos de acoplamiento,

que — hasta ahora— sólo han presentado respuestas ventriculares repetitivas. Se siguen por consulta externa, aunque los catalogamos de alto riesgo, ¿será necesario tomar medidas más enérgicas?

En la literatura existe discrepancia al definir el intervalo corto de acoplamiento, pues aparecen cifras variables de 300-350 ms e incluso menores^{1,2,4,11}. En nuestra serie, encontramos varios intervalos ultracortos de acoplamiento en un mismo paciente, con cifras muy bajas, hasta de 220 ms. Con frecuencia se asoció TdP a los eventos de FV (en la mitad de los casos); quizás la cifra real sea mayor por la posible llegada del paciente al hospital en FV y que ésta hubiera sido precedida por una TdP que degeneró en FV.

Además, con relativa frecuencia se presentaron diversos intervalos de acoplamiento en el mismo paciente, ultracortos, cortos e incluso después del final de la onda T; pero también intervalos semejantes muy cortos que desencadenaban o no una AVM. En 3 pacientes la forma de presentación fue una tormenta eléctrica (16, 22 y más episodios en 24 horas, resueltos por diversas vías); lo que se corresponde con los resultados Belhassen¹, quien informó este hecho en un 41,9% de los casos con *sc-IVF*.

En un 33,3% de los pacientes de la investigación que se presenta, se encontraron EV con intervalos de acoplamiento, llamados por Belhassen¹, "*not-so-short*" (≥ 350 ms); que originaron arritmias malignas (EV localizadas en la rama descendente o al final de la T). Este autor¹, lo informó en el 17,4% de su serie.

No se realizó estudio electrofisiológico en todos los pacientes, pero Belhassen y Shauer¹⁵ plantean su utilidad en casos con aparente FVI; y tampoco se realizaron procedimientos de mapeo ni de ablación, técnicas informadas como exitosas por algunos autores^{16,17}.

LIMITACIONES

En esta investigación no estuvieron disponibles algu-

nas pruebas diagnósticas no convencionales (resonancia magnética nuclear y pruebas genéticas) y no se indicaron otros procedimientos en todos los pacientes, sino según lo requiriera su estado clínico. Además, aunque se hizo el seguimiento de la telemetría del CDAI en todos los pacientes, los datos de recidivas, frecuentes en otras series, no aparecen en este artículo.

CONCLUSIONES

La fibrilación ventricular idiopática desencadenada por extrasístoles ventriculares con intervalo corto de acoplamiento (*sc-IVF*) es una rara subpoblación en el espectro de las arritmias ventriculares malignas. Resulta difícil conocer su verdadera prevalencia ya que es imprescindible documentar el inicio del evento arritmico (a menos que el paciente ya tenga implantado un cardioversor-desfibrilador automático y se registren las recidivas). Las extrasístoles ventriculares con intervalos cortos y ultracortos de acoplamiento, son un índice predictor de arritmias ventriculares malignas y de muerte súbita. Se incluye otra variedad de extrasístoles con intervalo de acoplamiento no tan corto ("*not-so-short*"). La torsión de puntas se asocia con frecuencia a la fibrilación ventricular idiopática. Los eventos repetitivos de arritmias ventriculares malignas (tormenta eléctrica), son frecuentes en el debut de la *sc-IVF*.

BIBLIOGRAFÍA

1. Belhassen B, Tovia-Brodie O. Short-Coupled Idiopathic Ventricular Fibrillation: A Literature Review With Extended Follow-Up. *JACC Clin Electrophysiol.* 2022;8(7):918-36. [DOI]
2. Steinberg C, Davies B, Mellor G, Tadros R, Lakshman ZW, Roberts JD, et al. Short-coupled ventricular fibrillation represents a distinct phenotype among latent causes of unexplained cardiac arrest: a report from the CASPER registry. *Eur Heart J.* 2021;42(29):2827-38. [DOI]
3. Crea F. Towards precision medicine in the prediction of sudden cardiac death. *Eur Heart J.* 2021; 42(29):2805-7. [DOI]
4. Almehairi M, Alshiekh-Ali AA, Alfagih A. Idiopathic short-coupled ventricular tachyarrhythmias: Systematic review and validation of electrocardiographic indices. *Egypt Heart J.* 2018;70(4):301-6. [DOI]
5. van der Ree MH, Postema PG. What's in a name? Further classification of patients with apparent idiopathic ventricular fibrillation. *Eur Heart J.* 2021; 42(29):2839-41. [DOI]
6. Haïssaguerre M, Shoda M, Jais P, Nogami A, Shah DC, Kautzner J, et al. Mapping and ablation of idiopathic ventricular fibrillation. *Circulation.* 2002; 106(8):962-7. [DOI]
7. Dorantes Sánchez M, Ponce Paredes EF. Extrasístoles ventriculares con intervalo corto de acoplamiento: Su trascendencia. *CorSalud [Internet].* 2015 [citado 10 Oct 2022];7(4):253-7. Disponible en: <https://revcorsalud.sld.cu/index.php/cors/article/view/72>
8. Dorantes Sánchez M, Ponce Paredes E, Falcón Rodríguez R. Extrasístoles ventriculares con intervalo corto de acoplamiento como detonantes de arritmias malignas. *CorSalud [Internet].* 2016 [citado 10 Oct 2022];8(3):144-52. Disponible en: <https://revcorsalud.sld.cu/index.php/cors/article/view/134>
9. Dorantes Sánchez M, Cruz Cardentey M, Castro Hevia J, Castañeda Chirino O, Martínez López F, Falcón Rodríguez R. Muerte súbita arritmogénica en sujetos sin cardiopatía estructural demostrable por métodos convencionales. *Rev Cuban Cardiol [Internet].* 2021 [citado 12 Oct 2022];27(3):e1133. Disponible en: <https://revcardiologia.sld.cu/index.php/revcardiologia/article/view/1133/pdf>
10. Dorantes Sánchez M, López Delgado A. Fibrilación ventricular idiopática: un diagnóstico "deslizante". Parte II. *Rev Cuban Cardiol [Internet].* 2011 [citado 12 Oct 2022];17(3):209-17. Disponible en: <https://revcardiologia.sld.cu/index.php/revcardiologia/article/view/89/76>
11. Leenhardt A, Glaser E, Burguera M, Nürnberg M, Maison-Blanche P, Coumel P. Short-coupled variant of torsade de pointes. A new electrocardiographic entity in the spectrum of idiopathic ventricular tachyarrhythmias. *Circulation.* 1994;89(1): 206-15. [DOI]
12. Dorantes M, Marrero R, Méndez A, Castro J, Vázquez A. Historia familiar de muerte súbita por fibrilación ventricular idiopática. *Arch Cardiol Mex.* 2014;84(1):57-9. [DOI]
13. Steinberg C, Krahn AD. Quinidine vs. ICD therapy in short-coupled ventricular fibrillation-is a randomized trial the next logical step? *Eur Heart J.* 2021;42(38):3993-4. [DOI]
14. Belhassen B. Quinidine vs. ICD in patients with short-coupled idiopathic ventricular fibrillation: a call for a multicenter randomized trial. *Eur Heart J.*

- 2021;42(38):3992. [DOI]
15. Belhassen B, Shauer A. Nine reasons for performing an electrophysiology study in patients with apparently idiopathic ventricular fibrillation. *Heart Rhythm*. 2022;19(7):1212-3. [DOI]
16. Anderson RD, Kumar S, Kalman JM, Sanders P, Sacher F, Hocini M, *et al*. Catheter Ablation of Ven-
tricular Fibrillation. *Heart Lung Circ*. 2019;28(1):110-22. [DOI]
17. Haissaguerre M, Cheniti G, Hocini M, Sacher F, Ramirez FD, Cochet H, *et al*. Purkinje network and myocardial substrate at the onset of human ventricular fibrillation: implications for catheter ablation. *Eur Heart J*. 2022;43(12):1234-47. [DOI]