



Síndrome de QT Prolongado Congénito

En el año 1957 Jervell y Lange Nielsen describieron una enfermedad compuesta por síncope, sordera e intervalo QT prolongado. Romano (1963) y Ward (1964) también describen esta enfermedad, pero sin sordera. En ambos casos presenta carácter familiar, en el primero de ellos autosómico recesivo y en el segundo autosómico dominante. Hasta hoy se han identificado mutaciones en 5 genes, cada uno de los cuales codifican proteínas de los canales iónicos (potasio y sodio) perfectamente identificables por medio del estudio genético molecular.

Para la medición del intervalo QT, se utiliza la fórmula de Bazett o QT corregido (QTc), que se debe hacer en la derivación DII o en su defecto V5, del ECG sobre el que se trabaja. La fórmula es $QTc = QT / \sqrt{RR'}$ medido en segundos o milisegundos.

El registro Holter no debe utilizarse para realizar la medición del intervalo QT; en los cuales la onda T es amplia, bifásica y puede observarse variable y alternante. En el ECG (**Fig.39**), se observa la prolongación del intervalo QT corregido mayor de 0,44 segundos. Si el niño presenta síntomas e historia familiar debe sospecharse síndrome de QT prolongado aún con ECG normal. Los niños con QTc mayor de 0.55 seg. tienen mayor riesgo de muerte súbita independientemente del tratamiento farmacológico. En aquellos en que existe un intervalo QTc en el límite existe una prueba que se realiza mediante la infusión de Lidocaína seguida de potasio. Esta prueba diagnóstica acorta significativamente el intervalo en los verdaderos portadores del síndrome.

Los episodios sincopales relacionados con actividad física intensa, fatiga y estados de ansiedad se han asociado en no pocas oportunidades con episodios de taquicardia ventricular de alta frecuencia tipo "torsión de punta" (**Fig.40**)

Tratamiento: Todo niño portador de un síndrome de QT largo congénito debe ser tratado con betabloqueantes, preferentemente con nadolol, aunque hemos visto una buena evolución con atenolol a razón de 1-2.5 mg/Kg./día en una sola toma. El tratamiento ideal es el basado en el diagnóstico genético molecular que permite la utilización de terapéuticas especiales, tales como sales de potasio, antiarrítmicos de la clase I, etc.

En algunos casos se debe recurrir al implante de desfibriladores automáticos. La mortalidad a los 10 años de comenzados los síntomas es de un 70% sin tratamiento y de un 6 % con tratamiento.





BIBLIOGRAFIA SUGERIDA

Kass RS, Moss AJ. **Long QT syndrome: novel insights into the mechanisms of cardiac arrhythmias.** J Clin Invest. 2003 Sep;112(6):810-5.

Etheridge SP, Compton SJ, Tristani-Firouzi M, Mason JW. **A new oral therapy for long QT syndrome: long-term oral potassium improves repolarization in patients with HERG mutations.** J Am Coll Cardiol. 2003 Nov 19;42(10):1777-82.

Homme JH, White RD, Ackerman MJ. **Management of ventricular fibrillation or unstable ventricular tachycardia in patients with congenital long-QT syndrome: a suggested modification to ACLS guidelines.** Resuscitation. 2003 Oct;59(1):111-5.

Zareba W, Moss AJ, Sheu G, Kaufman ES, Priori S, Vincent GM et al. **Location of mutation in the KCNQ1 and phenotypic presentation of long QT syndrome.** J Cardiovasc Electrophysiol 2003; 14: 1149-53..

Ackerman MJ, Tester DJ, Jones GS, Will ML, Burrow CR, Curran ME. **Ethnic differences in cardiac potassium channel variants: implications for genetic susceptibility to sudden cardiac death and genetic testing for congenital long QT syndrome.** Mayo Clin Proc. 2003 Dec;78(12):1479

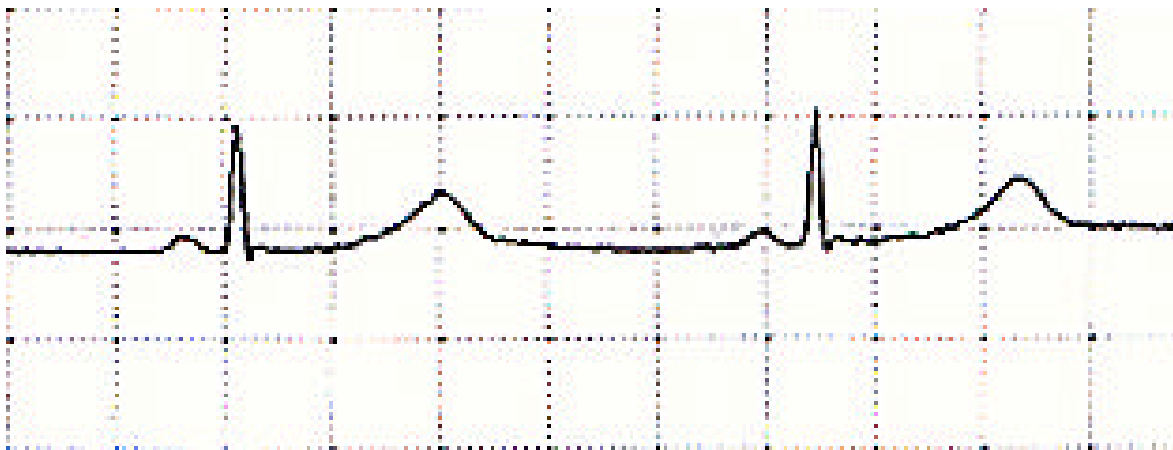
Lupoglazoff JM, Denjoy I, Guicheney P. **Value of genetic testing in the management of the congenital long QT syndrome.** Arch Mal Coeur Vaiss. 2003 May;96(5):539-47

Chauhan VS, Krahn AD, Klein GJ, Skanes AC and Yee R. **Utility of a simplified lidocaine and potassium infusion in diagnosing Long QT syndrome among patients with borderline QTc interval prolongation.** A.N.E 2004;9(1):12-18





FIGURA 39



Síndrome de QT Prolongado Congénito

Paciente medicado con Nadolol. El intervalo QT es de 520 milisegundos y el QTc es de 490 milisegundos. La bradicardia se debe a la medicación.

FIGURA 40



TORSION DE PUNTA

Registro pre mortem de un paciente neonatal con taquicardia ventricular tipo Torsion de Punta.





Algoritmo

