

Caso de niño de 14 años con síncope – 2007

Dr. Oscar A. Pellizzón

Amigos del Foro, quisiera compartir con Uds. este caso.

Un adolescente de 14 años ingresa a nuestro Hospital por haber presentado un episodio sincopal mientras jugaba al basquet. Este deporte lo venía realizando desde hacía algún tiempo. Antecedentes personales ninguno.

Antecedentes fliares: un hermano con muerte súbita a los 16 años, 2 años atrás y también jugando al basquet.

El examen físico fue normal. Rx Torax normal. Laboratorio de rutina normal.

Me gustaría conocer de Uds.

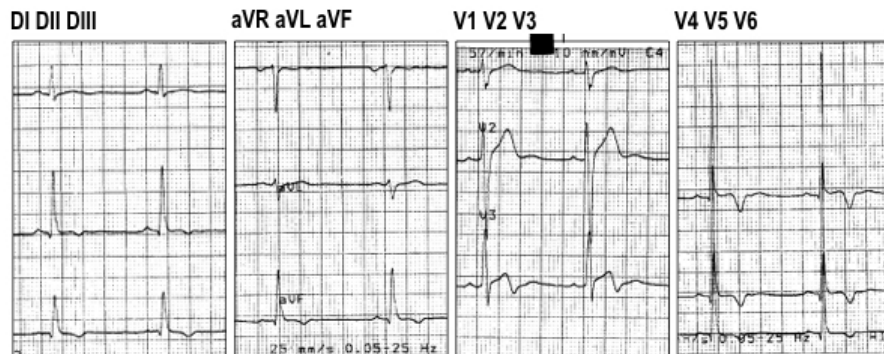
1) ¿El ECG es diagnóstico de alguna cardiopatía?

2) ¿Qué metodología de estudios utilizarían para llegar al diagnóstico de certeza?

Un abrazo a todos.

Dr. Oscar A. Pellizzón
Sección Arritmias, H P del Centenario
Rosario, Argentina

INGRESO



Que interesante caso, ecocardiograma como en toda evaluación de MS se debe seleccionar de acuerdo a sustrato, si como sospecho tiene FE normal y mio hipertrófica, la verdad es para CDI, de lo contrario recién pensaría en otra cosa. Eso claro que el síncope sea en el contexto de esfuerzo físico. Cuénteme del eco.

Simón Pero

Saludos a Todos y sobre todo al amigo Oscar, enhorabuena por "lanzarte al ruedo". Este precioso ECG del niño de 14 años con síncope, y que a primera vista parece normal (para la edad), es de lo que con más frecuencia vemos (me refiero a la apariencia de "normalidad") post síncope, tanto en adolescentes como en personas adultas, sin causas aparentes, y generalmente, aunque este no es el caso, sin antecedentes familiares de MS ("cardíaca, arrítmica") o cuadros sincopales; les realizamos labs, Rx tórax, se les repite otro ECG unas horas más tarde, y todo les resulta dentro de límites normales; y acabamos refiriéndolos para ECO, y al electrofisiólogo. Revisé el tema de las variantes normales en ese grupo etario; cardiopatías (dilatadas, hipertróficas con y sin obstrucción); Síndromes de QTL (SQTLS), aquí encontré referencia a "gatillos de eventos sincopales" como los ejercicios, refiriéndose particularmente a la natación en la variante SQT1 (cuyo canal iónico afectado es el Canal rectificador de salida lenta de potasio (I_{ks})), buscando también ECGs con morfología muy parecida al que nos muestras, y lo más cercano fué el de la normalidad; comparándolo con los ECGs patológicos, generalmente faltaban algunas características que los definían.

Creo que lo que sigue es lo que ya recomendó el Dr. Simón Pero, un ECO, y podría agregar, Pruebas Genéticas para SQTLS "escondido, o no evidente" creo que hay algunas drogas que los pueden poner en evidencia (¿ajmalina?), pero no recuerdo bien, e incluso para Síndrome de Brugada, aunque este ECG que nos presentas no lo parezca, pero creo que también hay drogas y eventos que los hacen aparentes, en condiciones controladas.

Bueno, en espera de opiniones más expertas y conocedoras, de Ustedes atte,

Dr. Ricardo Pizarro.

Neste adolescente de 14a com antecedentes de MS em familiar de primeiro grau jovem de MS e quadro próprio de síncope apresenta um supradesnivelamento discreto do segmento ST retificado em região apical (lateral baixa) e onda T plus/minus em V3 e negativa com tendência a ser simétrica de V4 a V6 e em parede inferior.

Em adolescentes as características normais do segmento ST e onda T são as seguintes: O segmento ST deve ser isoelétrico e horizontal no mesmo nível do intervalo PR e TP. Pode admitir-se 1mm de supradesnivelamento nas derivações dos membros e 2mm nas precordiais esquerdas.

A voltagem da onda T máxima em V5 não deve ultrapassar os 14mm e em V6 os 9mm.

No PF o SÂT deve encontra-se entre 0 e 90 graus: Neste caso a onda T são negativas em DII e aVF fato que foge do normal.

No PH o eixo da onda T (SÂT) pode normalmente estar localizado tanto nos quadrantes anteriores quanto posteriores, e após os 10 anos passa progressivamente a ser cada vez mais anterior. Não é normal ondas T negativas de V4 a V5

Em adolescentes o ângulo QRS/T deve ser menor do que 60 graus. Neste caso o eixo do QRS está próximo de + 70 graus e o da onda T próximo de -60 (isodifásica em aVR) por tanto este ângulo é claramente patológico.

Um atleta de elite do sexo masculino pode ter "alteração" de repolarização mas pelo comentário entendo que não seja um jogador de elite.

No chamando coração de atleta são extremamente freqüentes os padrão de síndrome de repolarização precoce:

Descreve-se em quatro padrões comportamentais do segmento ST:

a) Supradesnivelamento do ponto J e do segmento ST seguida de onda T apiculada de V4 a V6 e na parede inferior (2,4% a 44%);

b) Infradesnivelamento do ponto J segmento ST (raro);

c) Supradesnivelamento do ponto J e do segmento ST seguidos de onda T invertida: Poderia ser este caso

d) Desaparecimento do supradesnivelamento do segmento ST após o exercício.

Em referencia a onda T em atletas se descrevem:

1) Padrão juvenil da onda T;

2) Onda T invertida e assimétrica nas derivações esquerdas: DI, aVL, V5 e V6, secundárias a SVE fisiológico;

3) Ondas T negativas ou bifásicas de V1 a V3 e/ou na parede inferior;

4) Freqüente "normalização" da onda T perante o esforço. Este tipo de resposta não se observa na MH ou na insuficiência Coronaria.

No coração de atleta a cintilografia miocárdica associada ao TE é sempre negativa.

Adicionalmente existe uma característica reversão das "alterações" ECG do coração de

atleta nos casos de interrupção da atividade competitiva.

A pesar de estas ponderações o antecedente + de MS no irmão jovem deve se ter em conta e muito. MCS não traumática entre atletas jovens é causada em > 80% dos casos por doenças congênitas e hereditárias e o mecanismo é a arritmias cardíacas.

A atividade esportiva em adolescentes e adultos jovens (< 35 anos) está associada am aumento na incidência de MCS em ambos os sexos.

O risco de MCS em > 35 anos é 100 vezes mais freqüente que em adolescentes e adultos jovens: 1 por 500 a 1000/ano contra 1 por 100.000/ano.

O risco anual de MCS em atletas encontra-se na faixa entre 5 a 10 por milhão.

Para atletas jovens (adolescentes e adultos jovens) de ambos os sexos o risco de MS é: 1/100.000 pessoas/ano.

Segundo Maron, nos EUA entre estudantes da escola secundária por ano acadêmico a incidência é de 1/200.000.

As mortes ocorreram em maior proporção entre atletas competitivos 2.3 em 100.000/ano em relação à não atletas (0.9 em 100.000/ano). Este fato obedece a que o primeiro grupo com freqüência tem necessidade atingir ou até ultrapassar os limites de sua capacidade física.

A cardiomiopatia hipertrófica é a causa mais freqüente de MCS entre atletas jovens nos EUA com uma taxa anual de mortalidade anual de 1% e em casos selecionados de 3% a 6%. A displasia arritmogênica do VD DAVD em algumas regiões da Europa é a causa predominante.

Atletas > 35 anos apresentam taxa de MCS 1:15.000 a 1:50.000/ano e não atletas 1:500 a 1 em 1000/ano.

A expectativa de sobrevida após FV: reduz 7% a 10% por minuto até iniciada a desfibrilação.

A taxa de sobrevida após a parada cardíaca: 10% a 15% o que assinala a imperiosa necessidade de prevenção principalmente primária e secundária.

Raça: > MCS na negra. Sexo: > Masculino.

A maior suspeição neste caso recai sobre a **CARDIOMIOPATIA HIPERTRÓFICA**: 36% esta é a entidade mais freqüente de MCS entre atletas relacionada ao exercício nos EUA. Observa-se em 1:500 na população geral e taxa de mortalidade anual de 1%. Trata-se de uma entidade genética causada por mutações nos genes que codificam as proteínas do sarcômero e com amplo espectro clínico. Apenas podem ser liberados para prática esportiva aqueles > de 35 anos e para participação de atividades leves moderadas não isométrica e em casos selecionados. (Recomendações da 26ta Conferência de Bethesda)

Anomalias na origem das artérias coronárias é a segunda causa mais freqüente de MCS em atletas jovens nos EUA.

A Displasia arritmogênica do ventrículo direito é sempre importante ter em conta. nesta miocardiopatia caracterizada por atrofia e substituição fibro-gordurosa de parte da parede livre do VD são comuns as palpitações, e síncope e em casos mais graves MCS geralmente relacionados aos esforços e secundários a TVM-S/FV. A morfologia da TVM-S é de BCRE. (TV direita). O diagnóstico é realizado pela clínica, a história familiar e os métodos não invasivos. É endêmica na região de Vêneto na Itália. É a causa predominante em menores de 30 a na Europa.

Outras causas de MS menos frequentes em jovens são:

- 1) Ruptura aórtica por síndrome de Marfan: 5% médio-necrose cística da média;
- 2) Estenose valvar aórtica: 5%;
- 3) Doença coronária aterosclerótica: predomina em pacientes > de 30 anos e apenas 1,5% em menores desta idade;
- 4) Pós - miocardite: 3%;
- 5) Prolapso de válvula mitral: contra-indicar atividade física se existe história de síncope arritmogênico documentado, história familiar de MS, TV-S ou TV-NS repetitivas induzidas por esforço, insuficiência mitral significativa ou evento embólico prévio.
- 6) Doenças elétricas primárias:
 - 1) Síndrome do QT longo;
 - 2) Síndrome do QT curto;
 - 3) Síndrome de Brugada (considerados motivos para desqualificação do candidato);
 - 4) Fibrilação ventricular idiopática genuína.
 - 5) Torsade de pointe TdP com intervalo QT normal ou verapamil sensitiva.
 - 6) Taquicardia Ventricular Polimórfica Catecolaminérgica;
 - 7) Formas mistas entre a síndrome de Brugada e a SQT3 e outros overlapping;

Finalmente existe a chamada CONCUSSÃO CARDÍACA OU COMMOTIO CORDIS, golpe direto na área cardíaca de baixa energia acontecido na fase vulnerável não penetrante ou impacto fechado na parede torácica (rara.). Faixa etária: entre 4 anos e 18 anos com parede torácica delgada.

Causa: golpe com um projétil: bola de beisebol, softball, disco de borracha de hóquei no gelo, ou contato corporal (Karaté e futebol americano). Mecanismo da MS: FV causado por ativação do canal de K(+)(KATP) logo após o ápice da onda T, na fase 4 vulnerável do PA.

Taxa de sobrevida: 10% a 16%. Autópsia: negativa.

Prevenção: protetores de peito e bolas de beiseball mais macias.

Que fazer com o adolescente?

Resposta seguir os pasos de estudo das síncope. sempre tendo em conta que a grande causa é a neuromediada

Abraços

Andrés R. Pérez Riera

Evidentemente el ECG muestra una hipertrofia ventricular izquierda de las llamadas tipo IV (con T negativas en derivaciones izquierdas) si tomamos en cuenta que un hermano joven tuvo MS creo que estamos en la pista de una miocardiopatía hipertrófica con carga genética (no me parece necesario realizar estudios genéticos teniendo en cuenta la muerte de un hermano) creo que un eco le pondría el sello a la afección. Habría que

opinar luego de ver este estudio.
Un abrazo a todos

Carlos Lavergne
Neuquen Patagonia Argentina

Saludos a todos los colegas del Foro.

Ante este adolescente con síncope al esfuerzo, alteraciones electrocardiográficas y antecedentes familiares de muerte súbita plantearíamos como posibles causas de origen cardiogénica.

1) Obstrucción en TSVI (Estenosis aórtica valvular, supravalvular u obstrucción subaórtica como la cardiomiopatía hipertrófica obstructiva).

2) Obstrucción en TSVD (Estenosis pulmonar)

3) Hipertensión pulmonar primaria y secundaria.
También como causa menos frecuente los mixomas auriculares y el PVM.

Sería prudente realizarle un buen examen físico con maniobras de auscultación y ecocardiograma para definir alteraciones estructurales y gradientes transvalvulares y en tracto de salida.

Si resulta negativo, pensar en las arritmias como posibles etiologías ó canalopatías iónicas, por lo que se impone realizar prueba de esfuerzo y Holter de 24 horas.
Si no es concluyente entonces el EEF con EEP sería el método más idóneo.

Mi criterio es que se trata de una **Cardiomiopatía Hipertrófica Obstructiva** que es la 1ra causa de muerte súbita en el deportista y me costaría mucho pensar en una variante normal, aunque todo es posible.

Esperamos el final con gran ansiedad.

Dr. Francisco Rodríguez Martorell.
Hospital "Calixto García."
Habana. Cuba.

Considero oportuno realizar las pruebas ya mencionadas: ecocardiografía entre ellas. Yo, personalmente haría un estudio electrofisiológico y prueba con ajmalina. Debemos descartar Síndrome de Brugada, aunque el Ecg no lo evidencie. ¿Qué tal una resonancia magnética para descartar una displasia, aunque no se ven ondas epsilon?

Un saludo,

Oswald Londono
Hospital de BARCELONA
Unidad Coronaria

Para ir dando una resolución al caso les informo que el ECO 2D fue normal.
Al inicio yo también pensé que tenía una miocardiopatía hipertrófica.

Le realizamos Ergometría y Holter que no mostraron presencia de arritmias ventriculares ni cambios ECG significativos.

Ahora, ¿qué deberíamos realizar? Después de sus opiniones les diré lo que hicimos nosotros.

Un abrazo a todos.

Oscar Pellizón.

Estimado colega:

Espero con mucha ansiedad su diagnóstico. ¿ Es una variante normal del ECG ?
Un cordial saludo.

Dr. Francisco Rodríguez Martorell.

Me gustaria ver un estudio Holter de por lo menos 72 hs. del chico
¿se le realizó este estudio?

Luis Roca

Sí, se le realizó Holter pero de 24 horas. No se observaron arritmias ventriculares ni supraventriculares y no hubo cambios significativos en la repolarización.

Oscar Pellizón

Estimado Oscar:

mencionás un eco 2D normal, ¿no se hizo doppler color?, el ECG que se muestra claramente anormal para un adolescente de 14 años, me haría buscar muy intensamente alguna alteración no tan obvia prima facie, me refiero a coronarias enfermas o secuela de Kawasaki, miocardiopatía espongiiforme apical localizada y otras formas mas sutiles para el ECO 2D (es difícil ver claramente la punta del VI desde 4C apical, y asimismo valorar el estado restrictivo o no del ventrículo), pero insisto me cuesta unir ese electro con un eco normal.

Y una pregunta más, ¿el hermano fallece de muerte súbita durante el juego de basquet, con las características de una muerte cardiaca eléctrica? ¿isquémica? y luego de eso, ¿no hubo estudios familiares de screening?; (lo esperado es que un evento de esa magnitud produzca una reacción en cadena dentro del núcleo familiar) y para terminar: el interrogatorio, "muy dirigido" a la familia, ¿no encuentra flires previos con muerte súbita o síncope?

Atte
Diego Esandi
Cardiólogo Pediatra
Neuquen

Saludos a Todos:

Estimado Oscar,
¿le efectuaron algún estudio EEF y/o genético? ¿o algo más que no hayamos tomado en cuenta?

Un fuerte abrazo y hasta pronto,

Dr. Ricardo Pizarro.

No se hizo Doppler color, pero de acuerdo a tu comentario podríamos hacerlo, a lo mejor encontramos algo de lo que vos mencionás.

El hermano fallece durante el juego de basquet e impresiona que de acuerdo al relato familiar es arritmica. El screening familiar lo hicimos nosotros y tienen ECGs, ergometría y Holter normales. No existen familiares con antecedentes de síncope o MSC. Pronto mostraré lo que hicimos.

Un abrazo.

Oscar.

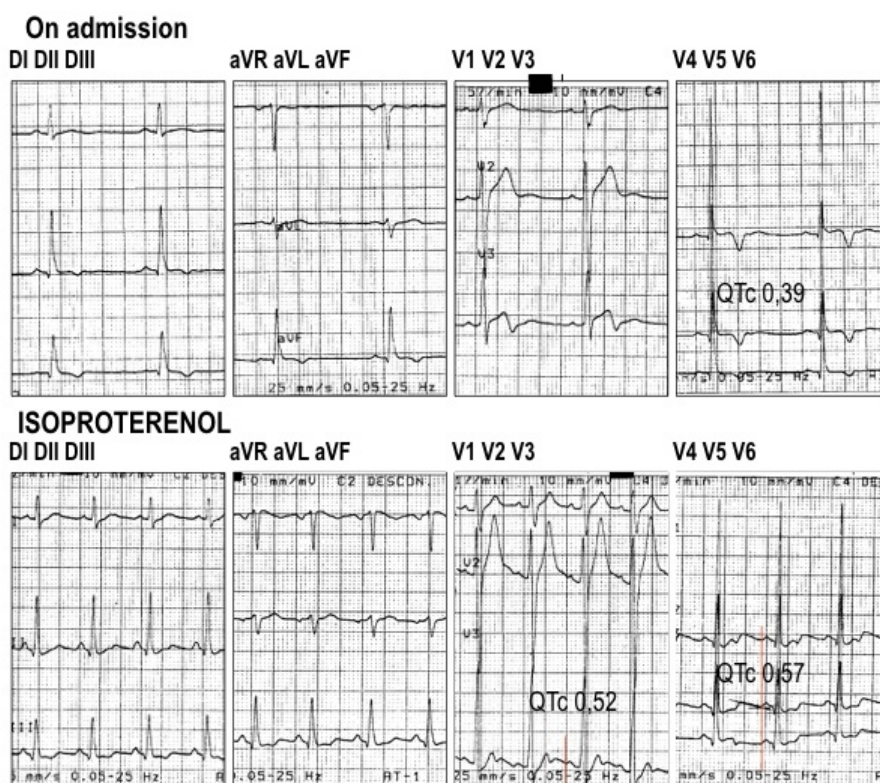
Estimados amigos,

He recibido con gusto vuestras opiniones e inquietudes.

Luego del ECO 2D nosotros le hicimos una infusión de isoproterenol. Uds podrán observar este nuevo trazado y compararlo con el del ingreso.

Espero sus comentarios.

Oscar Pellizón



Prezados amigos do foro: A resposta à infusão de isoproterenol, um beta adrenérgico estimulante (Imagino que foi infundido talvez 5.0 microg/minuto) foi como se espera em pessoas normais. Estas drogas (os beta adrenérgico-estimulantes) modulam a dinâmica da repolarização em ambos o sexos.

No segundo traçado com infusão observamos:

1) Aumentou a FC;

2) Prolongamento do intervalo Qtc (de 390ms a 552ms) Este prolongamento sempre ocorre normalmente no início e seria maior se o adolescente fosse do gênero feminino. Obedece ademais da maior entrada de cálcio ao aumento na função do canal IKs. (1)
3) Morfologia da onda T em forma dinâmica se faz bifida (se observada em V3 a V6) o bifásica com alargamento de sua base (broad-based T waves) durante a fase aguda da infusão. Deixa de ser negativa nas inferiores e região apical

4) Adicionalmente refere-se amplificação da onda U(2)

5) As incidências destas mudanças seriam, mas acentuadas se o adolescente fosse do gênero feminino.(3)

Na síndrome de repolarização precoce (onde 2 o mas precordiais vizinhas apresentam supradesnivelamento do segmento ST pelo menos de 1mm) o isoproterenol normaliza a repolarização, isto é, diminui o supradesnivelamento.

Curiosidade: Na síndrome de Brugada o isoproterenol melhora também a repolarização via aumento do L-type calcium current (I(Ca-L) por esta razão e a droga de escolha na tormenta elétrica desta síndrome (4) A repolarização precoce é um diagnóstico diferencial com Brugada.

Referencias

- 1) Volders PG, Stengl M, van Opstal JM, Probing the contribution of IKs to canine ventricular repolarization: key role for beta-adrenergic receptor stimulation. Circulation. 2003;107:2753-2760
- 2) Magnano AR, Talathoti N, Hallur R, Bloomfield DM, Garan H. Sympathomimetic infusion and cardiac repolarization: the normative effects of epinephrine and isoproterenol in healthy subjects. J Cardiovasc Electrophysiol. 2006;17:983-989
- 3) Nakagawa M, Ooie T, Ou B, et al. Gender differences in autonomic modulation of ventricular repolarization in humans. J Cardiovasc Electrophysiol. 2005;16:278-284
- 4) Perez Riera AR, Zhang L, Uchida AH, Schapachnik E, Dubner S, Ferreira C, The management of Brugada Syndrome Cardiology Journal 2007 14: 97-106 www.cardiologyjournal.org

Abrço a todos
Andrés.

Andrés, en conclusión ¿vos creés que esta respuesta es normal!?

Saludos.

Oscar.

Si acredito que é normal. Agora please vejam este ECG normal que se parece muito ao traçado do adolescente de 14 anos. Trata-se de um atleta jogador de basquete profissional da raça negra com 24 anos de idade.

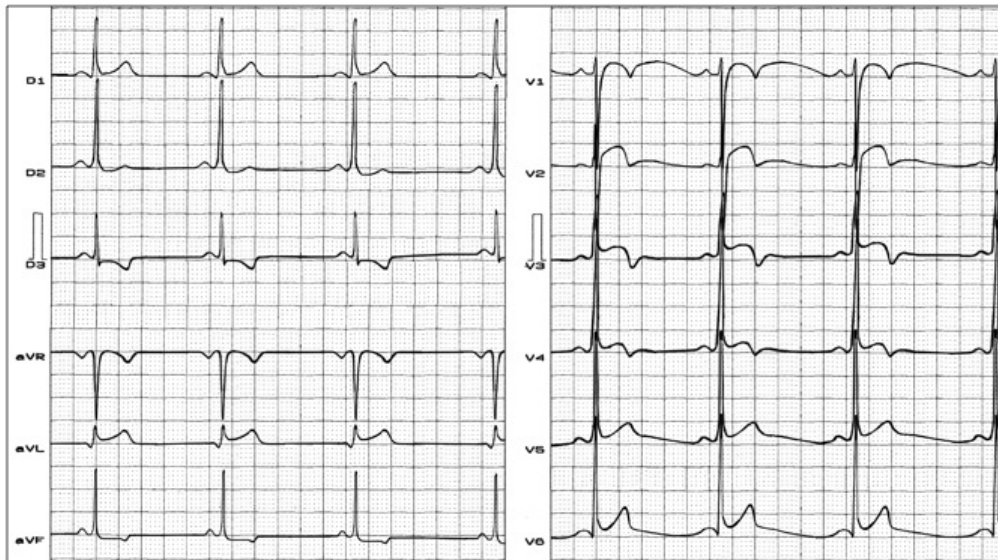
Andrés

Nome: BCW
Altura: 2,02m
Data: 05/01/1999

Idade: 24a
Biótipo: Longilíneo

Sexo: Masculino
Profissão: Jogador de basquete.

Raça: Negra
Peso: 86 kg



DIAGNÓSTICO CLÍNICO: Paciente hígido. Traçado obtido numa avaliação periódica.

DIAGNÓSTICO ECG: Bradicardia sinusal, arritmia sinusal fásica Critério de voltagem positivo para SVE. SV_1 ou $V_2 + RV_5$ ou $V_6 > 35$ mm (Índice de Sokolow Lyon). Supradesnivelamento do segmento ST de V_2 a V_6 e com T negativa de V_1 a V_4 . Repolarização precoce, patente de pseudo lesão e isquemia subepicárdica anterior. Rx de tórax e Ecocardiograma normais.

Estimados amigos, estas son mis consideraciones del caso clínico.

- Cuando me presentaron al paciente inmediatamente pensé, por las alteraciones ECG, que se trataba de una miocardiopatía hipertrófica -posiblemente no obstructiva- por que no presentaba soplo característico. El ECO 2D dio por tierra este diagnóstico. Es cierto que no pensé que podría deberse a otras patologías como las que planteó el Dr. Esandi.

- La opción siguiente fue pensar en SQTL, aunque basalmente el Qtc no impresionaba prolongado. De todas maneras el QTL no solo se manifiesta por un valor absoluto de QT, que por supuesto le pone el sello, sino también por las alteraciones morfológicas de la repolarización (LQT1, LQT2, LQT3).

Clínicamente el paciente había presentado un síncope durante el estrés físico y emocional de un partido de básquet y el antecedente del hermano de MSC ante la misma circunstancia.

Uno de mis maestros el Dr. M. González me decía que “había que mirar pacientes y no ECGs”.

- Hace algunos años, el Dr. Mario González (hoy un eximio electrofisiólogo en Penn State) me sugirió que leyera el libro “Fronteras de la Electrofisiología” publicado por el Dr. Rosembaum. En ese libro existe un capítulo escrito por Borys Surawicz sobre “anormalidades de la onda T”. Esto era porque observábamos pacientes “sanos” con alteraciones en la repolarización, que por allí eran semejantes a las alteraciones de condiciones patológicas como IAM crónico, HVI o pericarditis. En ese capítulo, Surawicz utilizaba al isoproterenol (ISP). En ese estudio observó que el ISP modificaba la repolarización y acortaba el Qtc en los sanos, pero esto no ocurría en situaciones patológicas. A partir de allí, cuando observo alteraciones en el ST-T y no encuentro cardiopatía (demostrada fehacientemente) le realizo infusión de ISP en dosis crecientes.

- De allí, como me sugirieron algunos de Uds, la ergometría y el Holter la realizamos después del ISP. El niño estaba internado, la vía periférica estaba puesta, sólo tenía que poner una ampolla de ISP y realizar un ECG de buena calidad (condición elemental) para hacer un buen análisis del QT.

Como Uds. observaron, la repolarización se modifica y el QTc se prolonga en DII 186 mseg con respecto al basal. **No existen dudas que estamos en presencia de un SQTl**, lamentablemente no puedo realizarle el análisis genético, ya que en nuestro país no se hace y enviarlo al exterior es demasiado costoso para nosotros.

· Ahora, lo más difícil para mí... disentir con Andrés, con todo lo que eso implica!!.

Yo no creo que mi paciente sea una variante normal. Ackerman y Shimizu utilizan a la epinefrina para demostrar prolongación paradójica del QTc (de 30 a 65 mseg) en aquellos con sospecha de SQTl, especialmente cuando el Qtc es normal o borderline.

Andrés sugirió que leyéramos un trabajo de Magnano y col (JCE 2006) que cuestiona esta alternativa. Estos autores compararon los efectos de la epinefrina y el ISP sobre el QT en sujetos sanos. Entre epinefrina e ISP esta última droga provocó un significativo incremento de la FC y en el QT máximo, aunque esto no ocurrió con el QTc máximo. La conclusión del trabajo es que en sujetos normales estas drogas pueden prolongar el QT y la amplitud de la onda U.

En nuestro paciente (con clínica y antecedente familiar) el importante incremento de la FC (long. ciclo basal: 1000 mseg vs long. ciclo ISP 520 mseg) provocó cambios en la repolarización y en el QTc (Basal QTc en DII 0,316 seg vs ISP QTc en DII 0,588 seg) de 186 mseg y este dato no es menor, ya que los síncope en el QTL (LQT1) ocurren frecuentemente con el ejercicio, con la estimulación adrenérgica.

Andrés, luego nos envía un ECG muy lindo de un atleta con la repolarización muy alterada. Si yo hubiera tenido ese paciente le hubiera hecho ISP para ver qué sucedía. No sé qué hizo Andrés, pero no sería el primer atleta que tuviera una MSC sin miocardiopatía hipertrófica.

· Finalmente, la decisión fue qué tratamiento implementar. Ante esta situación había dos posturas: 1) ICD o 2) BB.

Leyendo los trabajos de Schwartz y Priori decidí administrar nadolol y si el síncope recurriera le implantaré un ICD. La opción ICD la deseché inicialmente porque es un niño de 14 años, en toda su vida se deberían cambiar varios dispositivos, no están exentas las complicaciones inherentes al implante y en el seguimiento (choques espúreos por sobresensado de onda T, etc.).

· Como reflexión final, después de tantos avances tecnológicos, el ECG, un elemento simple, a nuestro alcance y barato, sigue dándonos tanta información y debate como el que tuvimos en estos días.

Un abrazo a todos y ahora espero los "palos de Andrés"

Saludos. Oscar Pellizzón

Estimado colega Dr. Oscar Pellizzón.

Felicidades por la presentación y manejo del caso que constituye una enseñanza para todos, por suerte con la ayuda de un gran maestro de la cardiología de nuestro continente: El Profesor Pérez Riera.

Un abrazo fraternal.

Dr. Francisco Rodríguez Martorell.
Cardiologo Intensivista- Ecocardiografista.
J^o UCIC Hospital "Calixto García".
Habana. Cuba.

Prezado amigo Pellizon. No ire a darte ningun "palo" en tu cabeza, apenas um aperto de mãos te diré parabéns pela excelente condução do caso. Pienso agora deposi dos esclarecimentos de voce que mi apreciacion estuvo equivocada.

Por outra parte durante al infusion como já cometara personas normales pueden prolongar el QT em uma fase inicial com el isoproterenol. Lo que pesa muito a favor de teu diagnóstico é a morte súbita do irmão y que tenga alcanzado 556 de QTc.

Ahora haciendo una reffexlon sobre el caso penso que mesmo que no tenhas a oportunidade de realizar o estudo genético praticamente so pode ser a variante 1 o LQT1. A estimulação simpática como o estresse psico-físico é conhecido que pode ocasionar marcado prolongamento do intervalo QT frequentemente associado a arritmias e MS em crianças e adolscntes portadores da LQTS sendo mais comum na variante LQT1 do que na LQT2 e LQT3. Na presença do fármaco chromanol 293B (um bloqueador do canal retificador de IKs que melhora a repolarização do LQT1 e LQT5) o isoproterenol aumenta a dispersão transmural por encurtamento do PA (potencial de ação) no endo e epicardio mas no no miocárdio das células M esto explica a onda T de base larga (ancha característica de esta variante).

CARACTERÍSTICAS DA VARIANTE LQT1 (SQTL 1) ou defeito kvLQT1

Nome: LQT1 ou SQTL1

Gene: KCCNQ1 - Harvey ras-1 gene. KvLQT1

Cromossomo: braço curto do cromossomo 11. Este foi o primeiro identificado por Keating e col. Estes investigadores demonstram pela primeira vez a origem genética da síndrome identificando no braço curto do cromossomo 11 condicionando a SQTL heredofamiliar conhecida como gene Harvey RAS-1.

Mais tarde se identifica no cromossomo 11 a mutação 11q15.5 que afeta o canal de saída retificador lento de potássio mutação Kv LQT1 e proteína minK (1sK) que formam o canal retificador lento de saída de potássio Iks2.

Recentemente se descrevera uma nova mutação (L251P) no segmento 5 (S5) do canal de potássio KCNQ1 que afeta minimamente a cinética de ativação e inativação do canal. O efeito negativo dominante da mutação L251P no canal KCNQ1 explica a repolarização prolongada nos portadores desta mutação³. A mutação [Phe193Leu (F193L)] no gene KCNQ1 ocasiona um SQTL menos severo com um fenótipo levemente afetado¹.

Fora identificada uma família com FA persistente hereditária com uma mutação.(S140G) no gene KCNQ1 (KvLQT1) do cromossomo 11p15.5. O gene KCNQ1 codifica o poro que forma a subunidade alfa do canal I(Ks) canais de potássio (KCNQ1/KCNE1), KCNQ1/KCNE2 e KCNQ1/KCNE3. Uma análise da mutação S140G revelou um ganho funcional nos canais KCNQ1/KCNE1 e KCNQ1/KCNE, o qual contrasta com o efeito negativo ou perda de função no KCNQ1 observada na SQTL. Assim a mutação S140G inicia e mantém a FA por reduzir a duração do potencial de ação e o período refratário dos miócitos atriais⁵.

Mutação: 11p15.5

Canal afetado no PA: Iks delayed rectifier potassium current.

Fase do PA: afetada: 3

Deflagradores ("Trigger"): Estresse psicofísico e em geral qualquer libertador de adrenérgicos, estímulo simpático como estresse físico ou psíquico prolonga o QT e pode desencadear arritmias fatais com maior frequência do que as variantes LQT2 ou LQT3. A variante LQT1 possui expressividade variável e penetrância incompleta sendo muito mais sensível a estimulação simpática que as outras formas. Adicionalmente a sensibilidade é diferente na dependência da localização da mutação. Assim os pacientes portadores da mutação transmembrana foram mais afetados baseados nos critérios do ECG (82% vs.

24%, $p < 0.0001$) e com mais eventos cardíacos (todos os eventos cardíacos 55% vs. 21%, $p = 0.002$; síncope: 55% vs. 21%, $p = 0.002$; parada cardíaca abortada e MCS inesperada (15% vs. 0%, $p = 0.03$) que aqueles com a mutação no C-terminal⁶. O beta estímulo adrenérgico ocasiona uma maior dispersão da repolarização ventricular por encurtar o PA. Esta droga aumenta da dispersão transmural na espessura do miocárdio ventricular por encurtar mais intensamente o potencial de ação nas células epicárdicas e endocárdicas e atuando e menor medida nas células M do miocárdio médio as quais possuem naturalmente um canal I_{Ks} mais fraco. Os pacientes LQT1 em 62% das instâncias apresentam seus eventos durante o exercício e só 3% ocorrem em durante o sono ou repouso. 99% dos pacientes que tiveram eventos durante a natação são LQT1. Estímulo auditivo só desencadeia eventos em 2% dos Pacientes⁷. LQT1 é a única variante que apresenta elevada percentagem de eventos durante o exercício ou natação essa é muito diferente da LQT2 ou LQT3. Os pacientes portadores da variante LQT1 deveriam ser proibidos de participar em atividades atléticas.. Trabalho de pesquisadores chineses revelaram que a forma LQT1 teria seu deflagrador ("trigger") na dependência da mutação. Assim, a mutação L191P ocorreria durante o sono ou ao acordar depois de dormir. Ao passo que as mutações F275S, S277L no domínio transmembrana S5 e G306V no poro do canal parecem ser desencadeadas por excitação estresse e exercício⁸.

Fenótipo: pode causar tanto a a forma autossômica dominante sem surdez conhecida como síndrome de Romano-Ward autossômica dominante e muito mais freqüente (RWS) como a síndrome de Hervell e Lange-Nielsen (JLNS)⁹.

Incidência relativa: 60% do total. O mais freqüente.

Características particulares do ECG:

- 1) Onda T de base larga. ("broad-based prolonged T waves");
- 2) Moderada dependência da freqüência cardíaca do intervalo QT

Drogas que melhoram a repolarização: beta-bloqueadores. Esta é a variedade que mais se beneficia com estas drogas ao bloquearem o efeito de dispersão da repolarização causado pelos betas estimulantes como o isoproterenol e a epinefrina. Os pacientes com as variantes LQT1 ou LQT2 respondem bem ao tratamento com beta-bloqueadores. Marcapasso são indicados preferencialmente na variante LQT3.

As drogas abridoras dos canais de potássio (K⁺ channel opener) como o nicorandil melhoram a repolarização nesta variedade abreviando o intervalo QT e reduzindo a dispersão transmural da repolarização¹⁰. Também a drogas deste grupo melhoram a repolarização da variante SQT2.

Drogas que pioram a repolarização: As drogas simpaticomiméticas pela ação beta estimulante. Ex. isoproterenol Esta droga aumenta da dispersão transmural na espessura do miocárdio ventricular por encurtar mais intensamente o potencial de ação transmembrana (PA) nas células subepicárdicas e subendocárdicas e atuando e menor medida nas células M do miocárdio médio as quais possuem naturalmente um canal I_{Ks} mais fraco. Em outras palavras existe uma resposta desigual perante o beta estímulo do isoproterenol e assim aumentando a dispersão da repolarização e a largura da base da onda T.

Na variante SQT1 sem intervalo QT prolongada conhecida como forma cancelada "concealed LQT1" (6%) perante a infusão de epinefrina todos os pacientes manifestaram prolongamento do intervalo QT (resposta paradoxica), ao passo que nos controles e nas variantes SQT2 e SQT3 se observou tendência a encurtamento do QT¹¹.

Prognóstico: O genótipo constitui um condicionante do curso clínico, assim o risco de eventos é significativamente maior nas mutações das variantes LQT1 e LQT2 se comparadas com a variante LQT3. A mortalidade cumulativa resulta semelhante nos três

tipos porque a percentagem de eventos letais é significativamente mais elevada na variante LQT312.

Nas crianças, o risco de eventos cardíacos é significativamente mais elevado no gênero masculino do que no feminino na variante LQT1 (hazard ratio [HR] = 1.72). Durante a idade adulta, as variantes 2 e 3 do gênero feminino possuem maior risco de eventos cardiovasculares que os respectivos no gênero masculino¹³.

Tratamento: LQT1 e LQT2 se beneficiam mais com os beta-bloqueadores na variante LQTS e KCNQ1 L191P.

References

- 1) Keating M, Atkinson D, Dunn C et al. Linkage of a cardiac arrhythmia, the long QT syndrome, and the Harvey ras-1 gene. *Science* 1991; 252:704-706.
- 2) Wang Q, Curran ME, Splawski I et al. Positional cloning of a novel potassium channel gene: *kvLQT1* mutations cause cardiac arrhythmias. *Nat Genet* 1996; 12:17-23.
- 3) Deschenes D, Acharfi S, Pouliot V, Hegele R, Krahm A, Daleau P, Chahine M. Biophysical characteristics of a new mutation on the *KCNQ1* potassium channel (L251P) causing long QT syndrome. *Can J Physiol Pharmacol* 2003;81:129-134.
- 4) Yamaguchi M, Shimizu M, Ino H, Terai H, Hayashi K, Mabuchi H, Hoshi N, Higashida H. Clinical and electrophysiological characterization of a novel mutation (F193L) in the *KCNQ1* gene associated with long QT syndrome. *Clin Sci (Lond)* 2003; 104:377-382.
- 5) Chen YH, Xu SJ, Bendahhou S, Wang XL, et al. *KCNQ1* gain-of-function mutation in familial atrial fibrillation. *Science* 2003;299:251-254.
- 6) Shimizu W, Horie M, Ohno S, et al. Mutation site-specific differences in arrhythmic risk and sensitivity to sympathetic stimulation in the LQT1 form of congenital long QT syndrome; Multicenter study in Japan. *J Am Coll Cardiol*. 2004; 44:117-125.
- 7) Herbert E, Trusz-Gluzka M, Moric E, et al. *KCNQ1* gene mutations and the respective genotype-phenotype correlations in the long QT syndrome. *Med Sci Monit* 2002;8:240-248.
- 8) Liu W, Yang J, Hu D, et al. *KCNQ1* and *KCNH2* mutations associated with long QT syndrome in a Chinese population. *Hum Mutat* 2002; 20:475-476.
- 9) Jervell A, Lange-Nielsen F. Congenital deaf-mutism, functional heart disease with prolongation of the QT interval, and sudden death, *Am Heart J* 1957; 54:59-68.
- 10) Shimizu W, Kurita T, Matsuo K, et al. Improvement of repolarization abnormalities by a K⁺ channel opener in the LQT1 form of congenital long QT syndrome. *Circulation* 1998; 97:16, 1581-1588.

Agora irei agregar a minhas 6 indicações do isoproterenol em cardiologia esta sétima que tão brilhantemente você nos ensinou:

Indicações do isoproterenol

- 1) Bradiarritmias hemodinamicamente não responsivas a atropina;
- 2) Como prova farmacológica nas arritmias sinusais
- 3) Tormenta elétrica da síndrome de Brugada;
- 4) Em casos especiais para o tratamento das torsades de pointes das formas adquiridas do QT longo, quando um marcapasso transvenoso não pode ser implantado imediatamente Viskin S. Torsades de Pointes. *Curr Treat Options Cardiovasc Med*. 1999 Aug;1(2):187-195.)
- 5) Como parâmetro para finalização do procedimento de radiofrequência na taquicardia supraventricular. (Hummel, J.; e cols.; *Am. J. Cardiol.*;75:628-30, 1995). Silva, M.A. e cols. Assinalam que a radiofrequência na taquicardia por reentrada nodal deve ser aplicada apenas nas zonas 2 e 3 e sugerem que o critério para finalização do procedimento seja a

não indução da taquicardia com infusão isoproterenol como o estabelece Hummel, J.; e cols.; Am. J. Cardiol.;75:628-30, 1995.

6) Na avaliação do risco de MS em portadores da Wolff-Parkinson-White (Brembilla-Perrot B. Electrophysiological evaluation of Wolff-Parkinson-White Syndrome. Indian Pacing Electrophysiol J. 2002 Oct 1;2(4):143-52);

7) Para desmascarar LQTS em casos especiais.

Abraço fraterno a todos y muito obrigado por me corrigir nos meus frequentes erros.

Andrés R. Pérez Riera.

Excelente caso y manejo, ¿como va a seguir el manejo de la familia?

Simón Pero

Estimado Andrés,

Sólo los GRANDES saben reconocer sus "errores", la humildad de los que saben.

Uno de mis maestros, el Dr. Jaime Grin (Prof. Titular Cátedra de Farmacología de mi Universidad), quien fue Director de mi tesis doctoral y a quien reconozco como a una de las personas más inteligentes que he conocido), muchas veces decía que no sabía, desconocía o se equivocaba, pero inmediatamente armaba una hipótesis de trabajo para poder conocer lo que "él decía no saber".

Gracias por el apretón de manos. Un abrazo. Oscar.

Estimado Oscar:

felicitaciones por el manejo y definición del caso, asimismo las opiniones y los aportes de los grandes, como vos decís.

Me quedan algunas preguntas que te pido me ayudes a esclarecer.

La variable elegida es el tiempo y el ECG de presentación del caso voy a llamarlo ECG 1

Hace dos años, en el screening familiar, ¿el ECG del paciente era como el presentado al inicio de este caso?

El ECG de "reposo" previo a la infusion de ISP, ¿es igual al ECG1?

Me pregunto si las alteraciones observadas en el ECG 1 no pueden tener algo de "memoria" del episodio de Sincope, es decir secuelas reversibles.

En ese caso, sería mas cercano a la preentacion habitual de LQTS.

El ECG 1, aun me "molesta" y me gustaria encontrar dónde "dejarlo" ;-)

Nuevamente felicitaciones por una presentación que deja marca en nuestro pensamiento.

Saludos

Diego Esandi
Cardiólogo Pediatra

Estimado Diego, paso a responder tus preguntas:

1) La familia no tuvo ningún screening después del fallecimiento del hermano del caso presentado. Nadie les informó que debían estudiarse. Fue muy conmoviente para ellos. Llegaron a la guardia de un hospital con el niño fallecido con diagnóstico de paro

cardiorespiratorio. De todas maneras el niño que presentó la MS, según sus padres, tenía un examen CV normal. No pudimos obtener el ECG de ese examen CV.

2) Sí, el ECG basal previo al ISP fue igual al ECG 1.

3) Considero que no hay "memoria" ya que el niño estuvo varios días internado y el ECG en reposo siempre fue igual.

4) No comprendo tu pregunta con respecto a esta frase: El ECG 1, aun me "molesta" y me gustaria encontrar dónde "dejarlo" ;-)

Espero haberte clarificado tus inquietudes.

Un abrazo. Oscar.

Estimado Oscar
Gracias por tu pronta respuesta
Respecto de el punto 4

"...4) No comprendo tu pregunta con respecto a esta frase: El ECG 1, aun me "molesta" y me gustaria encontrar dónde "dejarlo" ;-) ..."

El ECG anormal basal, no lo puedo "dejar" en el diagnostico de LQTS. Es un dato clinico que me impide cerrar el diagnóstico. Tengo la impresión que tu diagnóstico de LQTS es correcto, pero ¿cuál es el motivo de este ECG anormal?
Quizás los distinguidos arritmólogos y colegas del foro me puedan ayudar a entender este punto.

Atte

Diego Esandi

Diego, claro que el ECG basal es difícil ubicarlo en el SQTL, pero cuando aparece, creo que hay que hacer todas las maniobras para que se manifieste como tal.
Probablemente la explicación de esto, esté en estos artículos que te adjunto.

Un abrazo. Oscar.

*Circulation. 1998 Nov 3;98(18):1928-36. Links
Cellular basis for the normal T wave and the electrocardiographic
manifestations of the long-QT syndrome. Yan GX, Antzelevitch C.
Masonic Medical Research Laboratory, Utica, NY, USA.*

BACKGROUND: This study probes the cellular basis for the T wave under baseline and long-QT (LQT) conditions using an arterially perfused canine left ventricular (LV) wedge preparation, which permits direct temporal correlation of cellular transmembrane and ECG events.

METHODS AND RESULTS:

Floating microelectrodes were used to record transmembrane action potentials (APs) simultaneously from epicardial, M-region, and endocardial sites or subendocardial Purkinje fibers. A transmural ECG was recorded concurrently.

Under baseline and LQT conditions, repolarization of the epicardial action potential, the earliest to repolarize, coincided with the peak of the T wave; repolarization of the M cells, the last to repolarize, coincided with the end of the T wave. Thus, the action potential duration (APD) of the longest M cells determine the QT interval and the Tpeak-Tend interval serves as an index of transmural dispersion of repolarization. Repolarization of

Purkinje fibers outlasted that of the M cell but failed to register on the ECG. The morphology of the T wave appeared to be due to currents flowing down voltage gradients on either side of the M region during phase 2 and phase 3 of the ventricular action potential. The interplay between these opposing forces determined the height of the T wave as well as the degree to which the ascending or descending limb of the T wave was interrupted, giving rise to bifurcated T waves and "apparent T-U complexes" under LQT conditions. Spontaneous and stimulation-induced polymorphic ventricular tachycardia with characteristics of torsade de pointes (TdP) developed in the presence of dl-sotalol.

CONCLUSIONS: Our results provide the first direct evidence that opposing voltage gradients between epicardium and the M region and endocardium and the M region contribute prominently to the inscription of the ECG T wave under normal conditions and to the widened or bifurcated T wave and long-QT interval observed under LQT conditions. Our data suggest that the "pathophysiological U" wave observed in acquired or congenital LQTS is more likely to be a second component of an interrupted T wave, and argue for use of the term T2 in place of U to describe this event.

J Electrocardiol. 1998;30 Suppl:168-75. Links
 Cellular basis for QT dispersion. Antzelevitch C, Shimizu W, Yan GX, Sicouri S.
 Masonic Medical Research Laboratory, Utica, New York 13504, USA.

The cellular basis for the dispersion of the QT interval recorded at the body surface is incompletely understood. Contributing to QT dispersion are heterogeneities of repolarization time in the three-dimensional structure of the ventricular myocardium, which are secondary to regional differences in action potential duration (APD) and activation time. While differences in APD occur along the apicobasal and anteroposterior axes in both epicardium and endocardium of many species, transitions are usually gradual. Recent studies have also demonstrated important APD gradients along the transmural axis. Because transmural heterogeneities in repolarization time are more abrupt than those recorded along the surfaces of the heart, they may represent a more onerous substrate for the development of arrhythmias, and their quantitation may provide a valuable tool for evaluation of arrhythmia risk. Our data, derived from the arterially perfused canine left ventricular wedge preparation, suggest that transmural gradients of voltage during repolarization contribute importantly to the inscription of the T wave. The start of the T wave is caused by a more rapid decline of the plateau, or phase 2 of the epicardial action potential, creating a voltage gradient across the wall. The gradient increases as the epicardial action potential continues to repolarize, reaching a maximum with full repolarization of epicardium; this juncture marks the peak of the T wave. The next region to repolarize is endocardium, giving rise to the initial descending limb of the upright T wave. The last region to repolarize is the M region, contributing to the final segment of the T wave. Full repolarization of the M region marks the end of the T wave. The time interval between the peak and the end of the T wave therefore represents the transmural dispersion of repolarization. Conditions known to augment QTc dispersion, including acquired long QT syndrome (class IA or III antiarrhythmics) lead to augmentation of transmural dispersion of repolarization in the wedge, due to a preferential effect of the drugs to prolong the M cell action potential.

Antiarrhythmic agents known to diminish QTc dispersion, such as amiodarone, also diminish transmural dispersion of repolarization in the wedge by causing a preferential prolongation of APD in epicardium and endocardium.

While exaggerated transmural heterogeneity clearly can provide the substrate for reentry, a precipitating event in the form of a premature beat that penetrates the vulnerable window is usually required to initiate the reentrant arrhythmia. In long QT syndrome, the trigger is thought to be an early afterdepolarization (EAD)-induced triggered beat. The likelihood of developing EADs and triggered activity is increased when repolarizing forces are diminished, making for a slower and more gradual repolarization of phases 2 and 3 of the action potential, which translates into broad, low amplitude and sometimes bifurcated T waves in the electrocardiogram. Our findings suggest that regional differences in the duration of the M cell action potential may be the basis for QT dispersion measured at the body surface under normal and long QT conditions. The data indicate that the interval

delimited by the peak and the end of the T wave represents an accurate measure of regional dispersion of repolarization across the ventricular wall and as such may be a valuable index for assessment of arrhythmic risk. The presence of low amplitude, broad and/or bifurcated T waves, particularly under conditions of long QT syndrome, is indicative of diminished repolarizing forces and may represent an independent variable of arrhythmic risk, forecasting the development of EAD-induced triggered beats that can precipitate torsade de pointes. Although the QT interval, QT dispersion, the T wave peak-to-end interval, and the width and amplitude of the T wave often change in parallel, they contain different information and should not be expected to be e.

Una pregunta

¿Por qué la Ergometría, si obtenemos con ella un aumento de la frecuencia cardíaca, no es capaz de detectar los cambios en el Qtc. como lo hace el ISP?
¿O se obtienen trazados poco confiables en la ergo para este tipo de mediciones?

Luis Roca

Oscar, mucho agradezco tu información.

Para finalizar, en tu criterio ¿el ECG basal posee alteraciones ocasionadas por el diagnóstico de base de LQTS?

Admito la posibilidad, me resultan un poco excesivas para LQTS. Conozco los distintos fenotipos, las ondas bisferiens, etc, y este niño parece ser un poco más que lo descripto previamente, aunque bien podría el amplio espectro de genes conocidos y desconocidos, tener fenotipos que aún estemos por conocer.

Un abrazo

Diego Esandi

Quiero felicitar al Dr Oscar Pellizzón por su excelente trabajo. Con el ECG mostrado, jamás se me hubiera ocurrido un SQ-TL... Ahora desearía formular un comentario= en mi comunicación anterior desheché el estudio genético porque es sabido que para nuestro país es sumamente difícil enviar material al exterior.

Además quiero hacer una pregunta: ¿la sobreestimulación auricular nos hubiera dado los mismos resultados que la administración de isoproterenol?

Un abrazo a todos y nuevamente mi reconocimiento al Dr Pellizzón.

Dr Carlos Lavergne. Neuquen Patagonia Argentina

Estimado Luis, sí, creo que la ergometría puede ser útil en el diagnóstico aunque a veces la calidad de los trazados no son lo suficientemente buenos para hacer un análisis detallado del comportamiento del QT.

Yo creo más en la infusión de ISP porque:

1) la hago yo, por lo tanto, sé lo que estoy buscando y a su vez debe ser hecha meticulosamente.

2) la calidad del ECG es mejor porque está en reposo, y esto es fundamental porque las mediciones o los cambios son en msec.

3) como el incremento de la dosis es gradual, voy viendo paulatinamente cómo se modifica la repolarización. No es un efecto todo o nada.

Estimado Carlos, hace ya algunos años, estudiábamos a los pacientes con alteraciones en la repolarización y le hacíamos ISP y estimulación auricular transesofágica. Por supuesto que estudiamos muy pocos pacientes (2 o 3, no recuerdo bien) con QTL. El ISP

fue mucho mejor que la estimulación auricular, suponemos que la estimulación beta afecta directamente a todas las células miocárdicas en cambio la estimulación auricular es una manipulación mecánica.

Tal vez alguien haya estudiado esto mucho mejor que yo y pueda darte una respuesta más satisfactoria.

Diego, creo que tu observación es correcta. Posiblemente no conozcamos todo sobre fenotipo-genotipo. Ojalá pudiéramos tener el análisis genético de este caso. De todas maneras, la mayoría de nosotros conocemos las alteraciones clásicamente descritas por Moss, pero existe un trabajo de Zhang que incrementa el número de alteraciones. Te cito paper donde lo leí:

Journal of Electrocardiology 39 (2006) S101– S106, aunque el trabajo original está en Circulation 2000;102:2849. Tal vez puedas acceder directamente.

Un abrazo. Oscar Pellizon

Estimado Oscar

Gracias por la respuesta y el artículo

Estoy siguiendo una familia con SQTl desde hace 4 años.

Algunos niños de esta familia tienen ECG dentro de límites normales.

Les hice ergo y fue negativa

¿Está indicado en ellos la prueba de isoproterenol?

Están actualmente con nadolol 2mg/kg/día. Porque mediqué tanto a los que tienen SQTl como a los hermanitos con QT normal.

¿Debería suspender primero el nadolol? ¿Cto tiempo antes?

Muchas Gracias

Luis Roca

Luis, creo que el ISP es adecuado hacerlo cuando tenemos un ECG alterado y uno sospecha que pueda tener un QTL o en aquellos que el QT es borderline.

En tus casos, yo se lo haría (no perdés nada), si te dá positivo tendrías un elemento más para la conducta. Por supuesto lo haría sin droga después de haber sido suspendida 5 vidas medias.

También es cierto que hasta casi un 10 % de portadores de QTL tienen ECG normal.

Con respecto al tratamiento, uno de los aspectos más difíciles en la terapéutica del SQTl es la decisión de tratar o no tratar a los asintomáticos y a los familiares cercanos del paciente sintomático.

En general se recomienda tratamiento de los asintomáticos en las siguientes condiciones:

- 1) Pacientes con sordera congénita, pues en ellos el riesgo de eventos cardíacos es particularmente alto;
- 2) En neonatos y lactantes, debido a que en los primeros meses de vida el riesgo es especialmente elevado;
- 3) En hermanos de niños que han muerto súbitamente;
- 4) En pacientes con alternancia de la onda T, la cual es un signo de marcada inestabilidad eléctrica y
- 5) En pacientes con QTc > 600 mseg, ya que estos pacientes no permanecen libres de síntomas.

Buen fin de semana.

Oscar Pellizzón.

Mis felicitaciones por el caso presentado y por lo ampliamente documentado.

Durante días nos has mantenido en vigilia rebuscando bibliografía actualizada sobre QT que encajase y explicase todo lo acontecido en tu paciente.

Un saludo.

