

Niño 10 años. Síncopes con esfuerzo - 2015

Dr. José Luis Serra

Estimados colegas del Foro.

Estoy viendo en estos días un Niño de 10 años con síncope con esfuerzo.

¿Cuál es vuestra impresión? ¿Qué conducta tomarían?

Cordialmente les saluda

José Luis Serra

Córdoba. Argentina.

4 episodios desde septiembre 2014.

2 jugando al fútbol, 2 últimos en el recreo en el colegio, corriendo. Le gusta mucho jugar al fútbol, "es su vida" en palabras de su padre.

Recuerda breve pródromo de palpitaciones rápidas y mareo. Se cae súbitamente sin tiempo de defenderse. Fuertes golpes faciales en los 2 primeros. (el padre testigo, refiere que se cayó súbitamente sin ni siquiera defenderse con las manos/brazos) Rápida recuperación

Antecedentes Personales Patológicos: no relevantes

Antecedentes familiares.

Madre, muerte súbita, a los 30 años. Tenía antecedentes de síncope reiterados sobre todo frente a situaciones estresantes.

3 hermanos de la misma madre más grandes, sin antecedentes de síncope.

Estudios que trae a la consulta:

ECG QTC 0,46

Holter: sin arritmia

Ecocardiograma: Normal.

TILT TEST (30 minutos, sin nitrato) = negativo.

Nuestras observaciones: (se adjuntan algunas imágenes)

ECG basal. Frec 64/min QTc (DII, V1 y V5)=0,434

ERGOMETRIA (en cinta, bien tolerada, protocolo Bruce, fue un esfuerzo intenso para el paciente).

No presentó arritmia alguna.

BASAL

QTc = 0,43

ETAPAS

Inicio de ejercicio = 0,43

Min 1:48 = 0,45

Min 3:47 = 0,50

Min 5:45 = 0,51

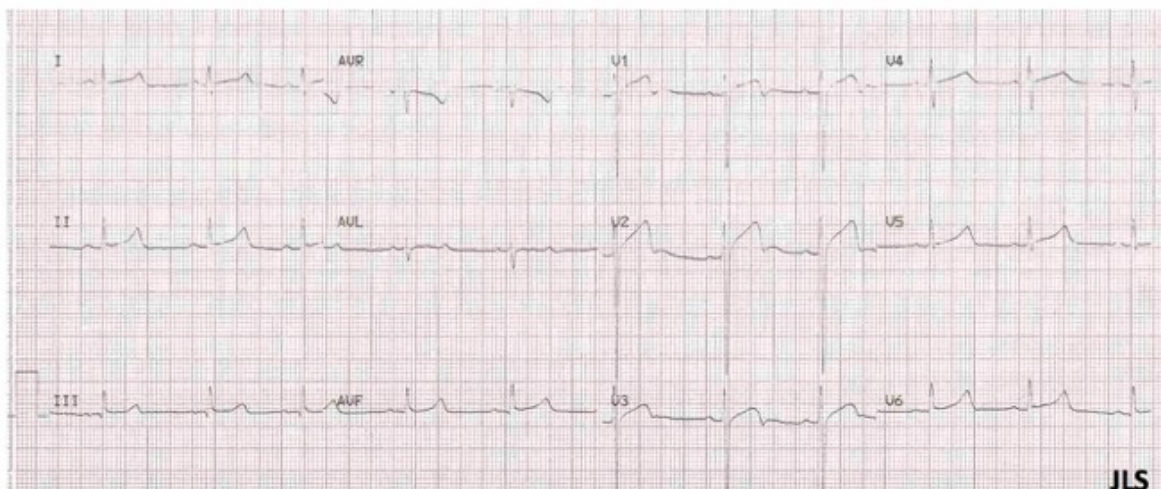
Min 7:41 (ETAPA MAXIMA) = 0,50? o 0,57?

RECUPERACION

1er min = 0,53
2do min = 0,53
3er min = 0,55
4to min = 0,52
5to min = 0,48
6to min = 0,48
7to min = 0,48
8vo min = 0,48

Masc. 10 años

ECG basal. Frec 64/min QTc (DII,V1 y V5)= 0,43



Masc. 10 años

ERGOMETRIA

PRE TEST QTc= 0,43

17.07.2015
15:33:14

72 bpm

PRE-TEST
SUPINO
0:05

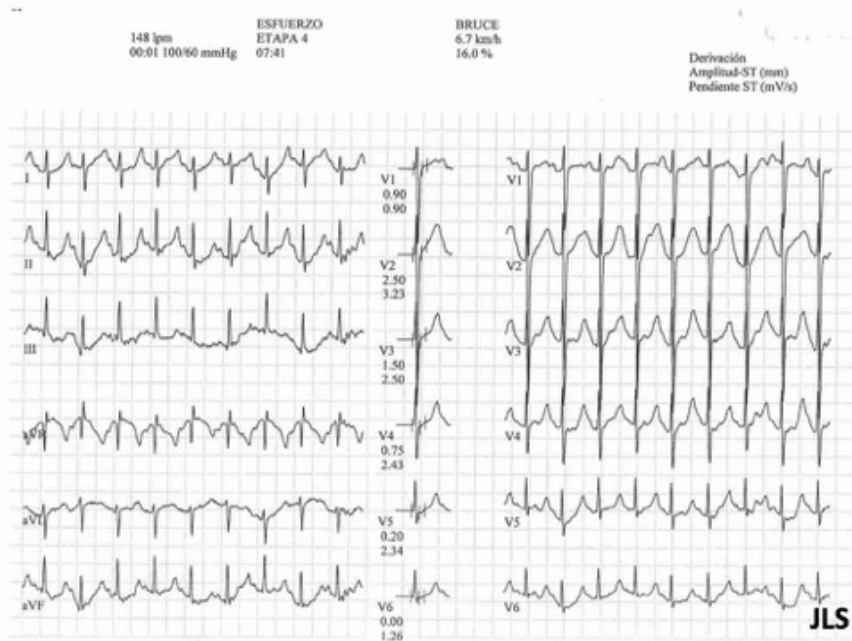
BRUCE
0.0 km/h
0.0 %



Masc. 10 años

ERGOMETRIA

Esfuerzo Min 7:41 (ETAPA MAX) QTc = 0,50? / 0,57?



Masc. 10 años

ERGOMETRIA

Recuperación 1er min

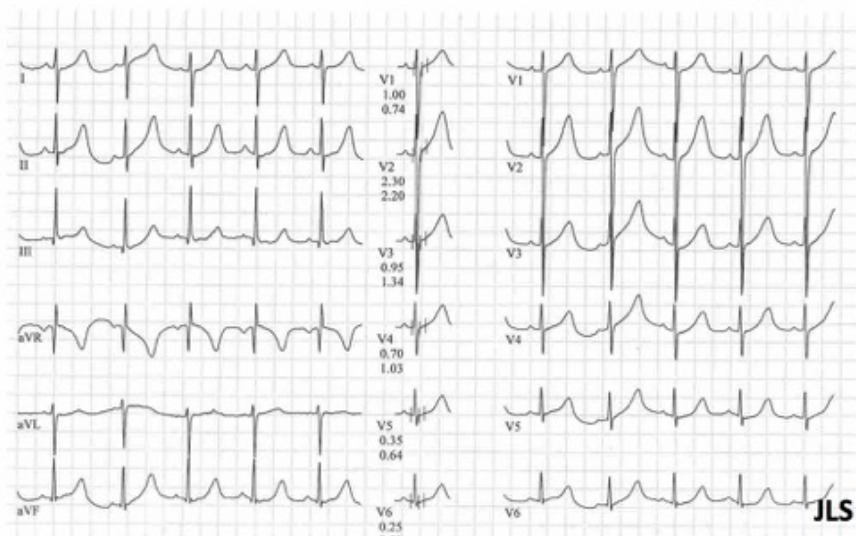
QTc = 0,53

85

Fin del Test

85 bpm
15:43:10 110/60 mmHg

Derivación
Amplitud-ST (mm)
Pendiente ST (mV/s)

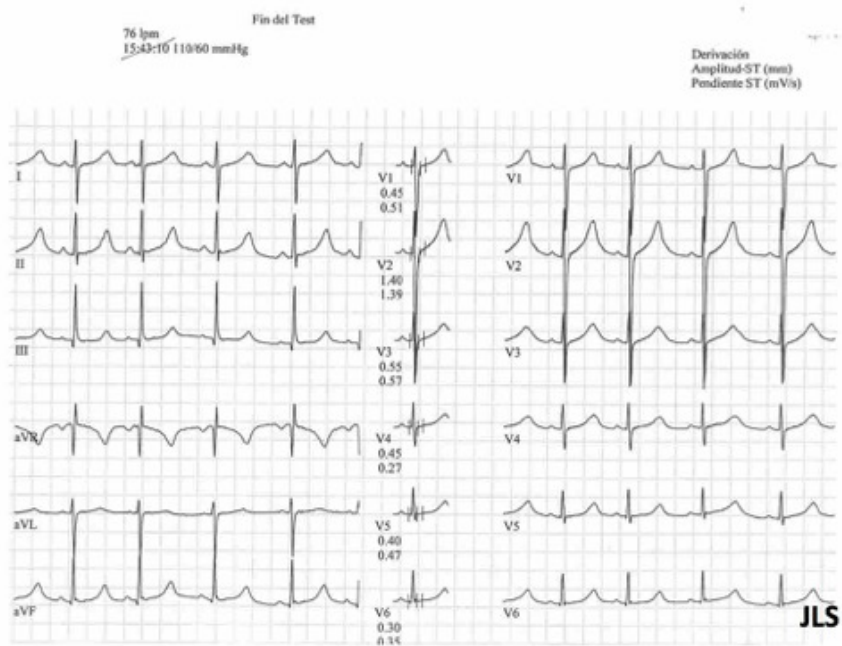


Masc. 10 años

ERGOMETRIA

Recuperación 3er min

QTc = 0,55

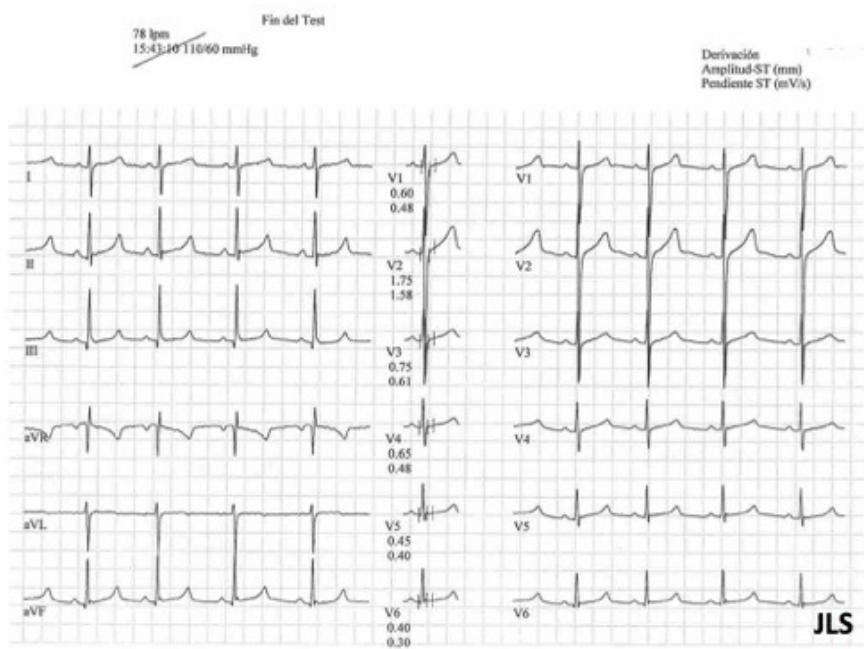


Masc. 10 años

ERGOMETRIA

Recuperación 5to min

QTc = 0,48

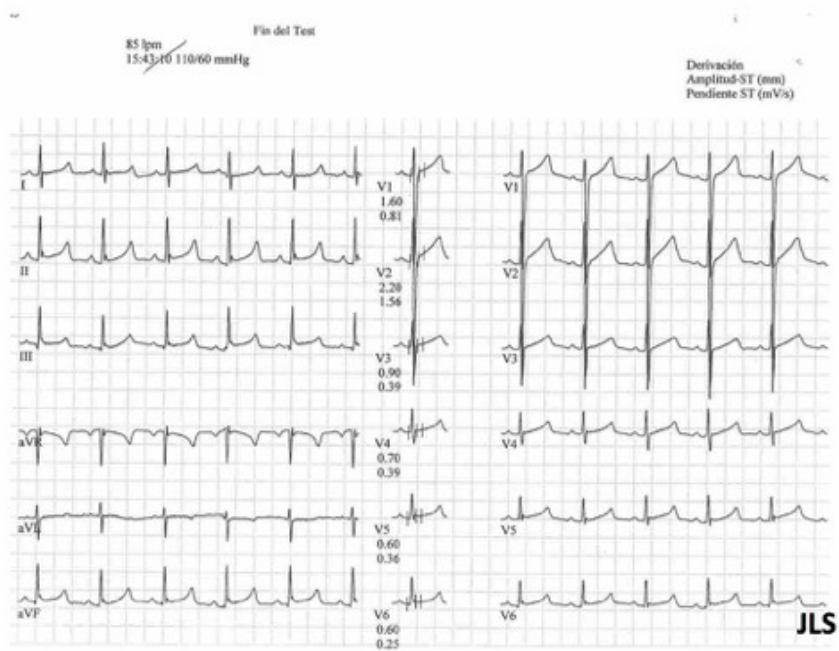


Masc. 10 años

ERGOMETRIA

Recuperación 8vo min

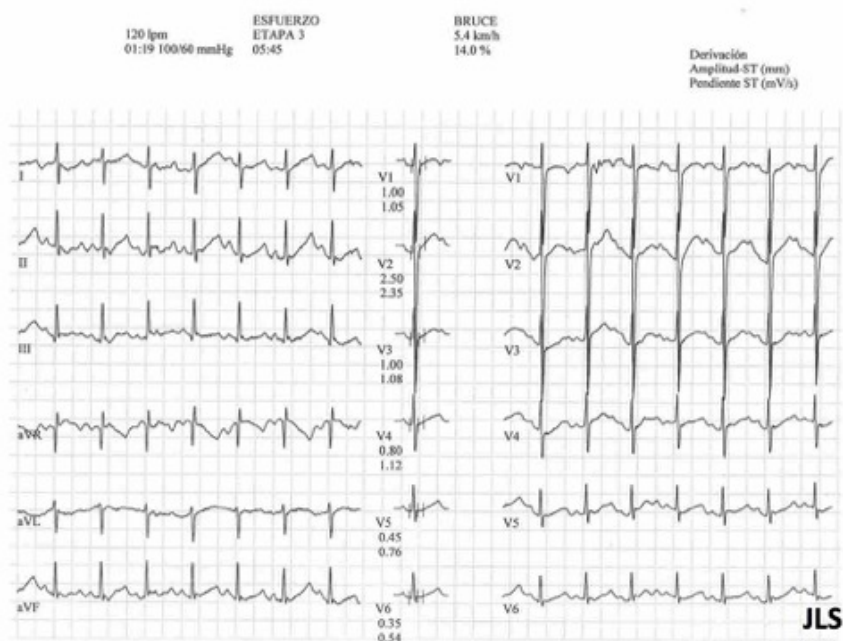
QTc = 0,48



Masc. 10 años

ERGOMETRIA

Esfuerzo Min 5:45 QTc = 0,51



OPINIONES DE COLEGAS

José Luis

Como siempre, muy bien presentado el caso.

Diagnóstico

1. ECG con precordiales altas y bajas
2. Test con Adrenalina para re-medir QT en condiciones de reposo y aumentar sensibilidad
3. Test de Proc/Ajma/fleca para descartar Brugada (aunque pienso que esto viene por el lado del QT)
4. Genética: si puedes autopsia molecular a la madre, y al niño. El panel debe incluir: QT, CPVT, Brugada, etc Si el niño testea positivo, genética al resto de los hermanos. ECG screening a los hermanos. Al padre también por las dudas.

Tratamiento

1. Iniciar BB, Nadolol 40 (OD o BID) según tolerancia
2. Discutir ICD. Gran tema.

Si el test genético es positivo, se reforzaría la idea de ICD. El próximo episodio puede ser mortal.

Si se decide por **NO ICD**, entonces BB + Loop implantable. Sugiero el Medtronic Linq por su pequeño tamaño.

Adrián Baranchuk

Bonito caso y además interesante el tema DAI NIÑOS. Estoy de acuerdo con Adrian solo que en Venezuela no contamos con test genético y tampoco con nadolol. Aquí iniciaría con propranolol 2mg/kg/ día. Hay indicación de DAI y me gustaría saber quién tiene experiencia en el uso de DAI sin electrodo endocavitario en poblaciones infantiles.

Carlos Rodríguez Artuza

El caso enviado por el Dr. Serra del niño de 10 años con síncope al esfuerzo, el ECG presenta unas S profundas en V1 y V2 acompañado con ST elevado en estas derivaciones y ondas T elevadas, no frecuente en niños de esta edad.

Primero pensaría en una estenosis aórtica congénita, pero seguro que fue auscultado y no hay soplo.

Segundo descartaría taquicardias ventriculares polimórficas catecolaminérgica en un esfuerzo competitivo.

Tercero una patología sinusal y un descenso brusco de la frecuencia cardíaca al esfuerzo. Me parece que estas son 3 posibilidades mayores de síncope al esfuerzo competitivo

Un fraternal abrazo
Samuel Sclarovsky

Querido Profe Samuel:

Con el cariño de siempre y con la misma emoción que tuve cuando lo reconocimos en Comandatura, déjeme decirle que me preocupa no tanto los diagnósticos que Usted plantea, sino más bien **el método de pensamiento que Usted utiliza para sacar las conclusiones que saca.**

Usted parte de lo que tiene en la cabeza y no de los datos irrefutables de la clínica: su primer diagnóstico es una estenosis aórtica congénita, a pesar que Usted mismo acepta que el niño no tiene soplo. Pero además tiene un ecocardiograma normal, ¡ni un miserable milímetro de aumento del grosor de las paredes!, como cabría esperar si tuviera una patología aórtica.

¿Taquicardia ventricular catecolaminérgica? ¡El niño tiene Holter normal y en la prueba ergométrica no desarrolla ni una sola extrasístole!! ¿En qué se basa Usted para plantear este diagnóstico?

¿Patología sinusal? ¿Por qué no una epilepsia, un síndrome verbebrobasilar o crisis histéricas?

¡Usted no ha tenido en cuenta el dato fuerte del antecedente de la madre fallecida súbitamente, ni el comportamiento del QT que con tanta prolijidad ha mostrado JL Serra!

Profe: ¡por favor acláreme cómo llega Usted a las conclusiones a las que llega!, porque la clínica del niño no conduce a sus diagnósticos.

Un abrazo afectuoso

Edgardo Schapachnik

Gracias por el caso Jose Luis: hay posibilidades de colocarle un loop recorder?
Un cordial saludo

Martín Ibarrola

Martin, antes del reveal que es una opción asociada al betabloqueador hay que hablar y bien claro con la familia porque el QTL mientras más precoz el diagnóstico más maligno tiende a ser y si tiene un evento mortal con el monitor de eventos solo tendrías el registro. Es por eso lo importante de hablar bien claro.

Yo en ese caso soy pro DAI ya que tiene un registro con uno de los QTc conforme relato del Dr. Serra mayor de 500 con síncope sin pródromos precedido de palpitaciones.

Otra cosa que no hemos dicho CERO deportes competitivos y saben que es difícil, explicarle y hacerle entender eso a un chamo, hay que apoyarse con psicólogos en este caso, ese sería mi abordaje

Carlos Rodríguez Artuza

José Luis y colegas del foro

Si bien sigo mucho de los casos, pocas veces opino por cuestión de tiempo.

En relación a este niño dejo mi opinión personal, en base a los datos que tenemos, si bien tengo la ventaja de conocer el caso por mi carácter de coequiper de JL.

En función de lo planteado por los colegas, mi opinión y tratando de hacer un balance entre lo disponible en nuestro medio, la evidencia científica y el contexto familiar del paciente; propongo:

1- Etapa diagnóstica

*Epidemiología, datos clínicos y estudios no invasivos: creo que el diagnóstico de SQT es concordante. Tiene un score diagnóstico de Schwartz de probabilidad intermedia/alta. Tiene criterios de moderado/alto riesgo. Disiento en lo planteado por el Dr Samuel Sclarovsky ya que al menos yo no reconozco indicios claros a favor de TV catecolaminérgica ni patología sinusal, aunque entiendo los plantea como diagnósticos diferenciales.

*ECG: ¿Por qué tipo de STQL te inclinas JL? A mi parecer por morfología del ST impresiona tipo I.

*Test genético: no lo considero por los siguientes motivos: baja sensibilidad, dificultad para realizarlo (gestión, costos) y porque no creo que cambiaría la conducta terapéutica (En la decisión del CDI no entra en valoración los resultados del test genético). Aunque si lo tuviese a disposición en el hospital si se lo haría.

*Test de adrenalina: creo que podríamos realizarlo con fines académicos, y quizás reconfirmar, aunque con los datos hasta el momento no estoy seguro que cambiara mi conducta terapéutica. Otros test farmacológicos no los considero necesarios.

*Holter insertable: buen planteo. En qué orden... Es cierto que el siguiente paso puede ser la muerte pero también es cierto que el paciente no fue medicado aún. Yo creo que podría servir como paso previo a decidir un implante de CDI. En este caso lo que haría sería tratamiento farmacológico e implante de Holter.

Coincido con Dr Baranchuk de implantar un Linq de Medtronic dado su escaso tamaño y fácil implante. Tengo entendido que en Buenos Aires ya se han implantado un par, por lo cual podríamos hacerlo. En caso de registrar TVP a pesar de beta bloqueantes, creo que nos deberíamos replantear el tema CDI.

2-Etapa terapéutica

*Medidas generales: estudiar a los familiares (ECG inicialmente), dar información de fármacos a evitar, charlar claramente acerca de la actividad física, controles periódicos del Holter, terapia psicológica.

*Fármacos: nadolol sería lo ideal, aunque difícil de conseguir en Córdoba. Usaría propanolol. ¿Qué experiencia hay en niños con atenolol o bisoprolol? (Lo desconozco).

*Denervación simpática si recurriera síncope a pesar de Beta Bloq? No tengo experiencia. Pero ante esta situación, optaría por un CDI antes que esto.

*CDI: como comente anteriormente, decisión no fácil, aunque hay que tomarla. Yo me inclino en no CDI inicialmente, bajo la premisa de no estar bajo tratamiento farmacológico previo (Avalado por las guías) y dada la edad del paciente (no olvidemos lo que ello implica). Una opción como bien se plantea por el Dr. Rodríguez es el CDI subcutáneo sobre el cual hay ya experiencia en Europa principalmente en niños con canalopatías.

En fin, caso difícil y que muchas veces nos quita el sueño, principalmente en niños..

Saludos

Dr Jorge Figueroa
Cardiólogo – Electrofisiólogo

Querido amigo Profe Edgardo

Yo no hice el diagnóstico del niño sino las probabilidades de síncope en un esfuerzo competitivo y descarté la estenosis aórtica.

El niño sufre síncope únicamente al esfuerzo competitivo, que es completamente diferente al esfuerzo normal y que no aparezca ninguna extrasístole en el Holter no indica nada.

Hasta que no se compruebe porqué el niño tiene síncope, todo es especulativo.

Yo únicamente expuse lo que he visto en mi experiencia clínica. También yo me rompí la cabeza tratando de descubrir este enigma, hasta que descubrí episodios de cortos de tachycardias polimórficas ventriculares al esfuerzo extremo sin ningún hallazgo previo en ergometría o Holter.

No se enoje querido amigo, son todas especulaciones en que el investigador todavía no encontró la causa, y nosotros elevamos suposiciones según nuestra experiencia y es conveniente descartarlas.

No necesito confirmaciones de nadie a mi capacidad de entender la clínica cardiológica, pero esto de síncope en esfuerzo competitivo, la cantidad de secreción de catecolaminas es diferente al esfuerzo normal y controlado-

Y hasta que no se descarte esta posibilidad, confirmo mi especulación.

Hay otro problema en imagen electrocardiográfica que tomar en cuenta es el *high take off* con ondas T muy positivas. Este fenómeno se ve en el 60% de niños hiperactivos y como dijo en Mack Farlen riesgo para síncope cardíaco.

Como dijo nuestro querido amigo Martin el loop recorder es mandatorio durante los partidos de football.

Y esto de estenosis aórtica congénita, no lo propuse como diagnóstico en este caso, ya que todos los estudios son negativos para ello.

Un fraternal abrazo y disculpe mis disquisiciones inoportunas en el forum

Samuel Sclarovsky

Estimado Jorge

Dado lo completo de tu análisis, te invito formalmente a que opines mas seguido. El FIAI debe nutrirse de gente bien preparada y con experiencia, asi que de ahora en más, te comprometemos a dar tu opinión mucho más seguido. Gracias por sumarte a este grupo de apasionados.

Concuerdo en todo menos en lo que voy a señalar a continuación (es decir, lo que no comento es porque estoy de acuerdo contigo):

1. El test genético es de tremenda importancia. No solo diagnostica (la sensibilidad para el tipo es mucho mas baja por ECG que por genética...es decir, cuando el paciente tiene un Long QT, la genética positiva indica con total precisión que tipo tiene). Lo que NO determina es PRONOSTICO.
2. Esto NO es un dato menor, ya que algunos Long QT como sabes, responden mejor a BB y otros a Clases Ib.
3. El tener diagnostico en una familia con una madre muerta a los 30 y un niño de 10 años con síncope es FUNDAMENTAL. El diagnóstico además, ayuda a establecer que OTROS miembros de la familia están afectados, y por lo tanto su tratamiento más temprano.
4. En este sentido, me llamo gratamente la atención que bases TODAS tus otras posturas se basan en "evidence-based medicine" sin embargo, en el capítulo genética del Long QT pareces basarte en tu experiencia personal. Cuando dices "No cambiaria mi conducta"...estás equivocado Jorge: si el chico tiene genética positiva se acaba la discusión. Síncope de esfuerzo recurrente, con traumatismo, antecedentes de muerte en la madre, y genética positiva, que loop ni que ocho cuartos, por más que sea doloroso, ese chico necesita un CDI. Lo del Loop (fuera de las guías y dentro de mi experiencia personal) lo pensaria si: a. No hay manera de confirmar diagnostico y b. Se niegan a un CDI o c. Todo lo que propuse sigue dando negativo. Pero NO lo propongo como primer paso...
5. La genética puede negociarse, tanto con Hector Barajas (nuevo jefe del Masónico) o con Ramon Brugada. También puede contactarse a Alejandra

Guerchicoff (Argentina) y explicarle el caso. O sea, hay alternativas, pero hay que trabajar para buscarlas.

6. El test de Adrenalina está establecido en la comunidad médica (ver estudios CASPER, múltiples publicaciones). El ambiente controlado (el paciente NO se mueve) ayuda muchísimo a medir correctamente el QT, lo cual NO es fácil cuando el paciente esta por arriba de los 150 LPM moviéndose en el treadmill. Eso de “fines académicos” demuestra que no estás al tanto de lo que se hace en los laboratorios clínicos de canalopatías. No es academia, es clínica pura y dura. Nosotros hacemos uno cada dos semanas promedio.

En el resto estoy de acuerdo. Siempre creo que es mejor un niño vivo con un CDI que un niño muerto. Es una obviedad, lo se. Pero es como guio mis conductas agresivas. Se que la vida del niño será diferente a partir de esto. Pero es el precio a pagar para mantenerlo vivo disfrutando su familia.

Saludos!

Adrián Baranchuk

Querido Figueroa, mi coterráneo de Córdoba la docta.

Comparto la posición de nuestro brillante amigo Adrian.

El estudio genético en el LQTS es de gran utilidad en el tratamiento, en particular en los casos de alto riesgo como este. Tiene importantes implicaciones en el tratamiento como ya comentó Adrian, que puede orientarnos según el canal afectado.

La localización precisa de una determinada mutación confiere información adicional del riesgo.

Ejemplo: Las mutaciones en la región transmembrana de KCNQ1 canal lento de salida tardío en fase 3 (I_{Ks}) presentan mayor probabilidad de presentar eventos que las

mutaciones en la región C-terminal, así como las mutaciones en la región del poro de KCNH2 o HERG comparadas con mutaciones en la región N o C-terminal.

El “screening” inicial quizá se pueda limitar a los 3 genes más comunes KCNQ1, HERG y SCN5A, con posibilidad de encontrar mutaciones en un 65% de los casos.

En caso de resultado negativo se amplía a los genes KCNE1, KCNE2, ANKB, KCNJ2, CACNA1, CAV3 Y SCN4B, lo que aumentará la posibilidad de resultados positivos en un 5-10%.

Interesante ha sido el hallazgo de mutaciones en genes que condicionan LQTS en casos de niños con MS infantil y en casos de MS inexplicable en el adulto joven. No obstante nuestro amigo Barajas mexicano jefe del Lab Masonico tiene una extensa plataforma y nos da acceso gratuito además de poder comunicarnos mejor con este hispano hablante.

La autopsia molecular post mortem en pacientes con muerte súbita y autopsia negativa ha mostrado mutaciones que condicionan LQTS en 10% en la MS infantil y al 35% en la muerte súbita del adulto joven. Sobre la base de estos resultados, se ha propuesto **realizar un ECG sistemático en todos los recién nacidos**. La autopsia molecular, además de tener repercusiones legales, tiene importantes implicaciones en los familiares de los casos que pudieran estar afectados sin saberlo.

En cuanto a la prueba farmacológica con adrenalina en dosis bajas es una alternativa útil y segura para desenmascarar los casos sospechosos de LQTS con un QTc no prolongados limitados en asintomáticos LQT1 tiene sensibilidad: 92,5%, especificidad 86%; VPP 76% y VPN 96%. En LQT2, tiene menor sensibilidad y especificidad. No es útil para el LQT3. En condiciones normales, la estimulación simpática induce la fosforilación del canal de lento de salida tardío en fase 3 potasio I_{Ks} , optimizando su función y acortando el PA y el QTc del LQT1. En pacientes con LQT1, hay respuesta paradójica a la administración de dosis bajas de adrenalina.

Figueroa, su apellido me emociona porque mi emocional me transporta a mi juventud cuando escuchaba um gran cantante Salteño que yo admiraba Hernán Figueroa Reyes que consagró canciones que quedaron para siempre em el cancionero Argentino com “Zamba del cantor enamorado”, “El tatá está viejo”, “Zamba del decir adios” y tantas otras.

Aberazo afectuoso

Tengo bons amigos en el Allende

Andrés R. Pérez Riera

Estimados colegas,

Van mis reconsideraciones a sus valiosos aportes:

1- Con respecto al planteo del Dr Sclarovsky, a quien respeto y admiro científicamente, me parece correcto su aporte al momento de plantear probabilidades etiológicas del síncope, solo planteo mi opinión diagnóstica basada en los datos presentados hasta el momento.

2- En relación a lo planteado por los Dres. Adrián B y Andres R:

- Creo haberme expresado mal en relación al test genético. No descreo de él, solo que intentando ser realista las pocas veces que intenté solicitar estudios genéticos tuve diferentes problemas de gestión que no me permitieron recibir los resultados, por lo cual, desde lo asistencial del día a día no lo tengo presente. Quizás deba replanteármelo y realizar mejores gestiones para conseguir los resultados. Reconozco su valor diagnóstico y pronóstico, de los más elevados dentro de las canalopatías, aunque en la discusión terapéutica de si implantamos o no el CDI, creo que el valor es menor, incluso en el último consenso europeo de Europace (2011) así lo resalta.
- En función de su planteo Adrián de implantar el CDI si la genética es positiva, desconozco yo, bibliografía al respecto que avale dicha desición. Si puede ser una herramienta que sume, pero no me basaría en ello para definir mi desición.
- El test de adrenalina, es cierto que puede aportar, mas allá de lo académico y es factible de realizarlo. Por lo que se podría realizar, para afianzar criterios diagnósticos.
- Creo que si usar Beta Bloq o CDI directamente en este paciente puede ser discutible, aunque según las guías y consensos de Heart Rhythm 2013 de Silvia Priori et al, el CDI estaría indicado si el paciente sigue teniendo síncope a pesar de haber sido tratado con Beta bloquenates o si ha tenido una MS. Admito que no es fácil asumir la probabilística de que este paciente su próximo evento sea una muerte en vez de un síncope a pesar de Beta Bloqueantes, pero creo que hay evidencia a favor de beta bloqueantes con buena respuesta.

3- Dejo una pregunta a ustedes, en relación a si han usado atenolol o bisoprolol en niños con SQTL

Adrián agradezco tu incentivación a participar y tu desinteresado aporte a la ciencia, ya que siempre estás presente.

Por otro lado Andrés, lo conocí en una presentación mía en Buenos Aires en el FIAI, año 2013. Además tengo muy buenos comentarios acerca suyo por los Dres. Paolasso (Jorge y Horacio) con quienes trabajo y se que han compartido gratos momentos.

Un placer poder intercambiar conceptos con ustedes.

Saludos cordiales.

Dr Jorge Figueroa

Estimado Jorge

¡Qué placer leer sus emails!

Creo ha malentendido uno de mis puntos.

Ud esta en lo cierto respecto del valor de la genética para implantar un CDI. Es decir, el valor PRONOSTICO de la genética, respecto del evento arritmico, es pobre. No es por eso que es mandataria.

En su caso es MANDATORIA, porque el diagnóstico de certeza todavía NO lo tiene.

Por favor, relea los estudios de Viskin et al (Viskin habla español y lee el foro!!!) sobre el valor diagnóstico al cambiar de posición supina a erecta (o durante los dos primeros minutos de la prueba de esfuerzo). Como se nos contó, la prolongación del QT en este caso se detectó a MAXIMO esfuerzo, luego de varios minutos del paciente estar en el treadmill. Ahí es cuando la prueba pierde sensibilidad y especificidad, simplemente porque es muy difícil determinar DONDE termina el QT. Por eso, insisto (espero esta vez ser mas claro para evitar confusiones):

1. Prueba de Adrenalina (ahí Ud ya tendria dos tests confirmando hallazgos, si diera positiva). Eso permitiría además, ser más contundente con el hallazgo.

2. Genética: si fuera positiva, toda DUDA DIAGNOSTICA, estaría aclarada. Ahí si, no basado en la genética (ya que no es pronóstica) sin en la certeza que Ud esta lidiando con un QT de muy probable alto poder arritmogénico, yo avalaría un ICD antes de un ILR.

Quiero facilitar el concepto acerca del valor aditivo de los tests en las enfermedades huérfanas. Si un paciente tiene dolor de pecho y elevación del ST, Ud lo manda a un angiograma y le abre la arteria y le pone un stent. No necesita ser más específico, y hacerle un MUGA o un spect o un PET. Tratamiento y listo.

Usando esta analogía, si Ud resucita a un enfermo de un episodio de muerte súbita, y tiene un Brugada tipo 1 en el ECG, le pone un CDI. Lo mismo, si el QT esta larguísimo y no hay condiciones que lo estén alargando.

En el resto de las situaciones, con las enfermedades huérfanas, el contar con más datos que nos permitan: a. Confirmar diagnóstico o acercarnos más a él, o b. establecer pronóstico (aunque sean imperfectos) o c. contribuir desde cualquier lugar al manejo; son super bienvenidas.

Solo a veces, mas es mejor.

Saludos.

Adrián Baranchuk

Querido Figeroa:

En el LQTS, la terapia β -bloqueante es eficaz para reducir el riesgo de eventos (síncope, paro cardíaco abortado, MCS). Estudios limitados han comparado la eficacia de diferentes β -bloqueantes. El grupo de Rochester(1) recientemente comparó la eficacia de 4 β -bloqueantes en el LQTS: **atenolol, metoprolol, propranolol o nadolol**. y en pacientes de genotipo-positivos con LQT1 y LQT2. El estudio incluyó a 1.530 pacientes del registro de Rochester. En el LQT1, la reducción del riesgo de primer evento fue similar con los 4 β -bloqueantes, pero en LQT2, nadolol proporcionó mayor reducción de riesgo significativo. (aquí en Brasil nadolol ha salido del mercado). Entre los pacientes que tenían un evento cardíaco previo, la eficacia de los β -bloqueantes para eventos recurrentes difiere por drogas. De esta forma el propranolol fue el menos eficaz en comparación con los otros 3 β -bloqueantes. Los autores concluyeron que aunque los 4 β -bloqueantes son igualmente eficaces en la reducción del riesgo de un primer evento cardiaco en el LQTS, su eficacia difiere según sea el genotipo. (más una razón para hacer el mapeamiento genético) . Nadolol fue el único asociado con una reducción significativa del riesgo en pacientes con LQT2. Los pacientes que experimentan eventos durante el tratamiento con β -bloqueantes están en alto riesgo de futuros eventos, y propranolol es la droga menos eficaz en este grupo de alto riesgo.

Ahora me acuerdo de ti. Estos amigos los Paolaso son de San Francisco. Gente que se formó aquí conmigo en el InCor.

Andrés R- Pérez Riera

Mi nombre es Sebastián, soy residente de Cardiología de Argentina. También suelo leer las interesantes discusiones que tienen, de las cuales aprendo mucho.
Me surgió una duda, ya que he visto que muchas veces hablan del test de Ajmalina/fleca ante la sospecha de Sme de Brugada.
Tenía entendido que no era lo ideal emplear la propafenona como test de provocación, ya que su vida media es muy superior a la de la ajmalina (10-16 horas según distintas fuentes que busqué) y que por lo tanto existiría riesgo de que se produzcan arritmias ventriculares graves incluso varias horas después de que el sujeto recibió el fármaco. Quería saber que opinión tenían al respecto, y que protocolo usaban con Propafenona.

Muchas gracias a todos

Sebastián García Zamora

Hola Sebastián

¡Bienvenido al foro!

Es un placer contar con residentes en la discusión.

En este caso PROC=Procainamida, no propafenona, que como bien indicas, no tiene utilidad para el apremio farmacológico en Brugada, por las razones expuestas por vos.

Saludos y participa en todos los casos. Un fuerte abrazo

Adrián Baranchuk

Hola colegas del Foro

Son muy interesantes la gran mayoría de vuestros comentarios e incisivos para provocar auto –cuestionamientos al momento de definir estrategias en este caso tan complejo por todo lo que involucra.

Hace muchos años que trabajo, parte de mi día, en un Hospital Público, donde es aún más necesario muchas veces aprender a manejarse con recursos muy limitados, y eso me ha llevado a intentar ser muy pragmático en el ejercicio de la medicina. Y tratar de sacarle todo el jugo a la historia clínica, los síntomas y lo que los métodos simples nos aportan.

En este caso:

Antecedente de madre con MS siendo joven, con antecedentes de síncope y no cardiopatía conocida o diagnosticada.

Niño de solo 10 años, que no en alta competencia, sino en 2 simples momentos jugando al fútbol y otras 2 veces en el recreo del colegio, jugando, corriendo, tuvo síncope.

ECG basal: si bien el QT no está prolongado, me llama la atención la morfología del segmento e intervalo QT en V1 a V3.

ECG a máximo esfuerzo: está claro donde termina el QT, es prolongado, el QT casi ocupa todo el intervalo R-R

Apenas cesa el ejercicio, con registros de ECG muy estables y buenos, bajando la frecuencia a 85/min, el QT es claramente prolongado, estando al 4to min (justo ese no lo mostré) en 0,52

(LES PIDO A LOS EXPERTOS EN ECG DEL FORO que los miren con paciencia a estos registros enviados y opinen si con esto pueden diagnosticar QT prolongado!?)

Para mi humilde opinión, si son ECGs que muestran síndrome de QT largo.

Si sumamos con score de Schwartz este niño tiene más de 3,5 puntos, o sea alta probabilidad. Y me atrevo a decir que LQT1

Entonces, si tenemos recursos limitados....: me pregunto... ¿en qué me puede ayudar un test genético en este paciente?....y me respondo: no lo pido o mejor dicho, no buscaría donde hacerlo gratis en algún sitio fuera de la Argentina –no se hace aquí!- porque no veo que me dé fuertes elementos para confirmar el diagnóstico o luego decidir terapéutica. Pero reconozco que podría ser más útil, si uno lo hace en dicho paciente y resulta positivo, para screenear al resto de su familia directa que sean fenotípicamente negativos, en orden a tratamientos preventivos sobre ellos en caso de aquellos que sean genéticamente positivos. Definitivamente no pediría screenear para otras canalopatías (Brugada, TV catecolaminérgica), sobre las cuales no veo ningún elemento que me haga sospecharlas en este caso en particular.

Otros test: test de epinefrina. Concuerdo que en casos en que la ergometría no haya sido concluyente, los registros son más fáciles de obtener con dicho test en reposo. Pero, insistiendo que en el caso que estoy presentando, los registros de la ergometría han resultado útiles, tampoco le veo que sume. Pero si podría sumar para chequear a los otros miembros de la familia con ECG en reposo normal. Existen trabajos que han mostrado su utilidad en diagnosticar familiares con ECG basal normal.

TERAPEUTICA:

¿Qué problema no!? Cuando uno tiene dudas, yo al menos, me baso en las guías! Y estas dicen, avaladas en toda la ciencia sobre este tema, que los betabloqueantes son muy útiles en prevenir recidivas de sincopes, siempre y cuando se los tome bien!. Que el CDI está indicado cuando esta medicación falló. Sí ¡el “fallo” puede ser una muerte súbita!, pero el CDI también tiene sus problemas!, más en un chico. Entonces es muy importante el trabajo con toda la familia para que la compliance en la medicación esté cerca de la perfección, y por supuesto sin deportes.

¿Qué betabloqueante? El único que no utilizo es el propranolol! ¿Quien puede tomar permanentemente cada 6 u 8 hs un medicamento!!? Por disponibilidad tengo experiencia importante con el atenolol en este tipo de caso y TV catecolaminérgicas, afortunadamente con buenos resultados.

Bueno, disculpen que esto se hizo largo!

Espero las réplicas!!!!

José Luis Serra

Querido José Luis

En estos casos, donde NO hay verdades absolutas, en definitiva, uno se manejará con la mejor interpretación posible de las guías, el instinto, su propia experiencia etc.

Yo creo que varios foristas hemos dado nuestra opinión. Tu has dado la tuya.

No queda mucho lugar para seguir discutiendo creo yo.

Si crees que el test de adrenalina NO será concluyente, no lo hagas. Pero para mi concluyente es una prueba de esfuerzo donde el delta del QT se prolonga 200-300 mseg, o sea, si pasó 380 o 400 a 600-700 se acabó la historia. Pero aquí, parece, que a máximo ejercicio (lo cual ya es raro, insisto que lean el estudio de Viskin, ya que ahora eso se conoce como **"maniobra de Viskin"** el QT se diagnostica al cambiar de posición o en los primeros 2 minutos); digo, en tu caso se va a 520 en intraesfuerzo!!! No es como para decir WOOOOOWWWWW!!!!

Es entonces que buscar más data te ayuda. Porque si hace otro síncope en BB, le vas a tener que poner un CDI!!!! Me parece más que lógico, extremar TODAS las medidas diagnósticas, y no basarnos SOLO en una prueba de esfuerzo donde el QT parece no subir de 520...

Luego, si vas a BB ponerle un loop NO resiste el menor análisis (salvo el económico, por supuesto!). Porque si hay recidiva, tenes que decidir el CDI.

Discutir si la genética SI o NO, ya di mi posición. Es mandatoria en cualquier laboratorio. Si las razones son sociales/economicas, lo entiendo, pero tanto vos como Jorge insisten en eso de "no me va cambiar la conducta". Y eso está mal por los motivos expuestos por mí anteriormente.

El resumen de Andres en BB es lo ultimo que hay, del grupo de Zareba, yo seguiria sus pasos, ya que vieron más de 500 pacientes...

En fin, creo que vamos agotando la discusión. Cuéntenos que hicieron, y creo que todos deseamos lo mejor para este pibito.

Un fuerte abrazo

Adrián Baranchuk

Hola Sebastian,

Voy a "discrepar dentro de la coincidencia" con Adrian.

1 - Sin ningún tipo de duda, el mejor test diagnóstico es la ajmalina iv, o en su defecto la procainamida iv.

2 - Sin ningún tipo de dudas, la flecainida vo tiene una vida media larga y expone al paciente a riesgo arritmico.

Pero como vos preguntaste sobre el protocolo de flecainida vo... acá está.

En algunas situaciones puede llegar a ser útil la flecainida vo. Ej: en Uruguay no se vende ajmalina ni procainamida. Algunos pacientes la consiguen fuera de fronteras y la traen vía valija diplomática o como sea.

Pero el tema es que hacer con pacientes que no tiene recursos para conseguir esas drogas, y solo tenemos flecainida vo. Bueno, nosotros usamos el test de flecainida 400 mg vo, dejando al pte internado en unidad cardiológica por 24 hrs y con ECG cada hora. No se va de alta hasta que tenga ECG normal. Por ahora no hemos tenido complicaciones, pero son muuuuy pocos pacientes. Hago todos los esfuerzos por conseguir las otras drogas.

Es una opción que no me gusta pero no me queda más remedio (valga la paradoja) ¿se entiende?

Abrazo,

Daniel BANINA
Director Servicio de Electrofisiología
Hospital Militar
Montevideo
Uruguay

Estimado Adrian,

No lo veo como una "discusión", sino como el compartir ideas de un caso.

Y mi pregunta principal a esta altura a los con "más calle recorrida" en este tipo de casos (tú, ANDRES, Dr VISKIN SI ESTÁ POR ALLÍ!) es la siguiente:

Un QT que supera los 500 al minuto 03:47 (fue el registro tomado, puede haber sido unos segundos o un minuto antes, no sé), tiempo que fue recién promediando la mitad del tiempo antes de llegar al máximo esfuerzo, donde siguió el QT por encima de 500 y que persistió, con frecuencia sinusal de 85 a 78/min entre 530 y 520 ms hasta el minuto 5to post esfuerzo, ¿NO ALCANZA para diagnosticar un QT largo?

Y segunda pregunta: si a este comportamiento del ECG un estudio genético dá negativo para los genes conocidos: ¿DESCARTA el diagnóstico de QT largo?

José Luis Serra

Buen dia Daniel, nosotros en nuestro centro publicamos recientemente un caso donde conseguimos desenmascarar el Brugada con solo 200mg VO de Fleca a sabiendas que se utilizan los 400mg conforme el protocolo de Dubner y Anzelevitch (creo q el fue primero), lo que teníamos eran 200 y nos arriesgamos; por sorpresa se desenmascaró el Brugada. Esta publicado en AVANCES CARDIOLOGICOS DE VENEZUELA diciembre 2014 no recuerdo los detalles.

Carlos Rodríguez Artuza

Hola a todos los foreros, desde luego coincido con el profe Adrian, solo hacer un pequeño comentario; aca en Villa Clara en el año 2006 tuvimos un caso muy parecido también en un deportista boxeador para mas señas y con gran futuro según sus entrenadores se discutió el caso a todos los niveles y ese año en la Habana se celebró un Congreso de Cardiología donde asistieron gran cantidad de personalidades del ámbito internacional Recuerdo que se discutió con el Dr. Ricardo Capato, italiano que fue el que más aportó a la discusión y a pesar de todas las medidas se decidió suspender la actividad física (el deporte) a ese niño por el peligro que representaba para su vida, bueno los tiempos cambian es un caso bien interesante y han pasado 9 años, espero disfrutar de los aportes de los profesores del foro.

Un saludo afectuoso a todos

Yamir Monzón

Hola a todos.

Se que me demoré un poco, pero no había tenido tiempo de manifestar mi opinión. A raíz de un comentario de un miembro de mi equipo, Mónica Benjamín, quise aunque tarde contarles lo que pienso de este caso.

Interesantes todos los comentarios.

Aporto mi impresión:

Coincido con que la clínica es muy sugestiva de la presencia de una síndrome arrítmico hereditario (síncope intra esfuerzo, antecedentes de MS en jóvenes en la familia) y creo que con esa ergometria, en el contexto clínico de este niño, tenemos la respuesta. Es un SQTL y como mencionaron probablemente, un tipo I.

No creo que un test de epinefrina nos brinde mas información.

Yo pienso que siempre el test genético aporta, pero no en este caso para tomar decisiones terapéuticas.

Coincido que la medida inicial debe ser iniciar el tratamiento con beta-bloqueantes, restringir la actividad física y evitar los fármacos que prolongan el QT. La importancia de las modificaciones en el estilo de vida, evitar los fármacos prolongadores del QT y la adherencia al tratamiento son fundamentales.

Yo tengo buena experiencia con el atenolol. Les paso la cita bibliográfica de un artículo que publicamos al respecto hace algunos años:

Use of a cardioselective beta-blocker for pediatric patients with prolonged QT syndrome. Moltedo JM, Kim JJ, Friedman RA, Kertesz NJ, Cannon BC. *Pediatr Cardiol.* 2011 Jan; 32(1): 63-6

En estos casos siempre lo usamos en dos tomas diarias y hacemos controles con ergo para documentar la eficacia del beta bloqueo evaluando la FC máxima alcanzada.

Me mantendría alejado, por el momento, del CDI. Siempre pienso en las implicancias que tiene esta terapéutica en niños y jóvenes (múltiples recambio de generadores, catéteres, choques espurios, impacto psicológico, etc). Obviamente que ante la recurrencia de síntomas bajo tratamiento, se debería plantear la discusión, y si lo necesita y se

beneficiara del implante adelante. Agrego ademas otra alternativa, la simpatectomia izquierda. En los últimos años ha resurgido como alternativa terapéutica. Y obviamente no debemos olvidar de evaluar a los padres y a todos los hermanos en caso que los tenga.

Saludos para todos

José Moltedo

Queridos amigos:

Les adjunto el intercambio de mensajes que mantuvieran José Luis y Sami sobre el paciente del niño de 10 años con síncope de esfuerzo.

A los efectos del tamaño del mensaje, prescindo de copiar los trazados que ya se difundieron en el Foro, así como las opiniones vertidas por los colegas y que José Luis le enviara a Sami para su comprensión del caso

Edgardo

Estimado Dr Sami Viskin.

Edgardo Schapachnik me dio su dirección de @mail.

En primer lugar me presento, soy médico cardiólogo arritmólogo, de la ciudad de Córdoba, Argentina.

Debido a su expertice en estos temas es que lo molesto para que si en algún momento puede dedicarle unos minutos a este caso, su opinión sería de mucho valor para mí.

El caso lo presenté en el Foro de Arritmias y se suscitó unas interesantes controversias entre algunos participantes.

En orden decreciente le copio el caso como lo presenté al foro y algunos de los sucesivas expresiones que suscitó.

Adjunto el archivo presentado

Muy atentamente le saludo

Jose Luis Serra

Es difícil medir el QT en fotografías pero estoy de acuerdo que síndrome de QT largo es una posibilidad que hay que tomar en cuenta.

Si le comento que no es común ver tantos eventos de sincope (4 en un año!) en síndrome de QT largo. Eso es mas común en CPVT o en cardiomyopatias o exercise-induced monomorphic VT idiopatico.

Para ver mejor el QT le pediría que haga nuestro "quick standing test."

Ademas, en niños con prueba de esfuerzo negativa lo que me gusta mucho hacer es ponerles un Holter y llevarlos al jardín fuera del hospital a que corran lo más rápido y lo más repentinamente que puedan. Hacer :

"sprints". Creo que la aceleración súbita ayuda más que la prueba de esfuerzo clásica en que la velocidad aumenta gradualmente.

Sami

Muy muchas gracias por sus valiosos comentarios.
El niño ya está con atenolol. ¿Suspendería usted la medicación para realizar dichos test?
No está con CDI, ¿nunca tuvo usted un niño con “síncope” durante dichos “sprint” en el jardín?! No le parecería lo mismo en el treadmill, hacer lo mismo, pero en un ambiente mas controlado? No le parece que puede ser un equivalente?
JL

Correr en el treadmill no es lo mismo que correr en el jardín.....

Le adjunto una presentación con un ejemplo de un niño (paciente mio de 12 años) (ver figuras abajo) Vea que el treadmill es completamente negativo. Inmediatamente después de el treadmill saco al niño a correr al jardín y eso demuestra la arrhythmia. El niño tiene CPVT.

En el jardín el niño corre lo mas rápido y lo más fuerte que puede. Además, la aceleración es repentina, no gradual como en el treadmill.

Claro, hay riesgo.... me llevo un desfibrilador conmigo cuando salimos al jardín.... y le comento que los hago correr por escaleras también, para arriba y para abajo.

Si, repetiría la prueba de esfuerzo en el jardín (teniendo desfibrilador a la mano) y si es negativa lo metería al hospital para pararle el atenolol para poder repetir la prueba sin medicamentos. Inclusive le haria la prueba de adrenalina. Es muy importante llegar a diagnóstico exacto porque este niño es de gran riesgo.

Le pediré que me tenga al tanto de como le va con el niño

Sami

Queridos amigos

Este foro es una maravilla, no dejo de regodearme con la posibilidad de seguir aprendiendo.

Gracias Edgardo por facilitarnos esta herramienta única.

La charla entre JL y Sami es muy rica y jugosa, y he aprendido mucho.

En primer lugar, la validación de la prueba de Viskin, del test de Adrenalina y por supuesto, de la necesidad imperiosa de llegar al diagnóstico, a como de lugar.

Eso fue expuesto previamente por mi, espero que con la validación de una persona como Sami, JL y Jorge, acepten esas sugerencias.

Pero hay un componente en el mensaje que es **NUEVO** para mi, y pienso adoptarlo a la brevedad: la reproducción de ejercicio “in situ”.

No recuerdo haberlo leído, y si Sami esta leyendo estas líneas, por favor, si hay algo escrito al respecto, derivame a ese/esos articulo/s.

Si no hay nada escrito, creo que seria interesantísimo comparar ejercicio controlado en ambiente cerrado (treadmill) vs abierto (jardín con desfibrilador). El grupo control seria el grupo con test positivo en ambiente cerrado, supongo.

Gracias a JL por traer este caso y a Sami por su sapiencia.

Un fuerte abrazo!

Adrián Baranchuk

El hacer correr a los niños no está escrito.... sencillamente así lo hago ya mucho tiempo.

Comparando cómo me siento cuando corro en el treadmill an el gimnasio con como se me va el aire al jugar fútbol me queda claro que también para adultos "correr en el jardín" es otro mundo.

Sami

Estimado Sami: yo realizo la prueba en el treadmill pasando de 0 a máximo esfuerzo y no gradual.

Sin escalas, lo llevo de 0 al máximo esfuerzo que tolera, para que se de una idea largo de 10 mets y continua incrementando hasta que superar aun la FC máxima prevista para la edad. Lo encuentro más real y fisiológico como ocurre en la práctica deportiva.

Esto yo lo suelo realizar con los deportistas sintomáticos por algún motivo en mi consultorio.

No es la prueba de rutina, la realizo en pacientes sintomáticos en los que deseo descartar anomalías en el ejercicio.

Esto es debido a que entiendo la ergometría inicialmente fue concebida para el esfuerzo gradual en paciente para descartar coronariopatía y no diseñada pensando en deportistas.

Adrian y Sami si desean podríamos pensar en un protocolo y realizar un estudio aleatorio de esto. ¿Qué opinan?

Un abrazo

Martín Ibarrola

Cuando presenté el caso inicialmente en el Foro, especialmente esperaba los comentarios de Adrián, a quien valoro mucho por su sapiencia y su gran voluntad de colaboración con este tipo de actividad de intercambio de casos, problemas, dudas, experiencias.

Así es que no es que no haya aceptado tus sugerencias Adrian!, pero me preguntaba por qué no es suficiente una clara ergometría (en la que aclaro, fue una ergometría en cinta, "super máxima", no con sprints, pero progresivamente llegando a esfuerzos muy importantes (donde sea de paso me llamó la atención lo que me parece una curva cronotrópica media "planchada" (75 min en reposo, llegando al máximo esfuerzo a 145/min, a los 8 minutos de correr), con muy buenos registros, donde claramente el QTc sobrepasa los 0,500 en esfuerzo y en el post esfuerzo, donde la frecuencia cardíaca ya bajó a 80/min. Y NI UNA sola EVs!

Para mí ya puedo diagnosticar un QT largo. Las no muy muchas TV catecolaminérgicas que he visto y sigo, tienen arritmia V a toda hora y lugar, con esfuerzos o stress.

Ya había decidido hacer el test de Viskin

Entonces...sí...no queriendo ser necio y por sugerencia tuya le consulté al Dr Viskin para conocer su apreciación. Me llama la atención que no le fuera suficiente dichos datos para llegar al mismo diagnóstico.

La semana próxima lo estoy citando al pacientito, le suspenderé el atenolol, progresivamente, pidiéndole al padre que lo mantenga "quieto" esos días, para hacer dicho test de ponerlo de pie de golpe y medir el QT y le haré "mi método", que también veo que lo utiliza Martín, de hacer "piques" en la cinta ergométrica. Tengo muchos inconvenientes "logísticos" para realizar el Holter corriendo en el jardín del Hospital que no viene al caso detallar.

Los mantengo al tanto hacia fines de la semana próxima.

Saludos

Jose Luis
