

Paciente de 33 años con SQTL congénito – 1999

Dr. Luis Díaz E.

Estimados colegas les describo el caso de una paciente de 33 años enfermera de profesión que consulta por hipertensión arterial y síncope en 3 ocasiones. Su examen físico es irrelevante y su EKG de reposo muestra como único hallazgo de importancia un QTc de 540 msg.

Tiene en sus antecedentes familiares: Tía paterna con muerte súbita a los 32 años, tío paterno con muerte súbita a los 42 años, la hija de su tía con muerte súbita a los 18 años, Hijo de su tío con muerte súbita a los 22 años. Su padre con muerte súbita a los 46 años. Una hermana con QT largo que llegó a la emergencia con una TV tipo Torsades de pointes de 26 años quien ha tenido múltiples síncope. Hermano manejado en otra ciudad por Hipertensión arterial y síncope en varias ocasiones y su menor hijo de 9 años ha tenido síncope en 2 ocasiones y tiene un QTc de 500 msg.

Al realizar una revisión de la literatura solo he quedado con la idea del manejo de betabloqueantes y solo en algunos casos que podrían diagnosticarse por su tipo genético, mexiletina además de la cirugía para ganglio esterlar.

No tenemos oportunidad de uso de ICD en nuestro medio. ¿Qué me podrían sugerir? Sobre todo para el manejo general de todos los familiares expuestos.

Gracias

Dr Luis Díaz E.
Cumaná – Venezuela

OPINIONES DE COLEGAS

En primer lugar estoy sorprendido por el interesante caso presentado por el Dr. Luis Diaz. Creo de fundamental importancia realizar el estudio genético de esta familia, para lo cual remitiría muestras de sangre al grupo del Dr. Peter Schwartz, quien puede realizar este tipo de análisis, y además posee una base de datos mundial en cuanto al diagnóstico y seguimiento de estos pacientes.

No obstante dado los antecedentes familiares de esta paciente creo que está indicado la denervación cardíaca izquierda, además del tratamiento con betabloqueantes.

Previamente haría un test terapéutico para ver si el QT corrige con la administración de un bolo de xylocaina a razón de 2 mg /Kg, ya que en esos casos el beta bloqueante lejos de mejorar el cuadro puede empeorarlo.

Otro parámetro a tener en cuenta es el patrón electrocardiográfico que puede ser de ayuda para tipificar los distintos grupos genotípicos.

Por último de no ser posible la realización de la denervación cardíaca izquierda, le plantearía al paciente la necesidad del implante de un cardiodesfibrilador.

El resto de los familiares presentan el mismo riesgo de muerte súbita arrítmica como se desprende del interrogatorio.

Dr. Fernando Scazzuso

Estimado Colega:

Veo que desafortunadamente esta paciente presenta un QT prolongado congénito familiar, con grandes posibilidades de una MS.

Como Ud. bien señala los Beta bloqueantes son de primera linea, si los síncope recurrentes se tiende a indicar la exéresis del ganglio estelar izquierdo.

Si estas terapéuticas fracasan se indica además un Marcapaso definitivo con el objetivo de evitar la bradicardia y sus consecuencias. No se si en su medio se le pueda implantar a esta paciente un MP.

Si con esta triple terapia no hay mejoría se suelen considerar otras opciones:

Uso de los DAIC el cual Ud. refiere es imposible. En mi caso también lo fuera.

Coadyuda con fármacos anticálcicos, se habla del PENTISOMIDINE que acorta el QT, también se habla del Nicorandil.

Y se opina que en algunos casos se puede llegar hasta reseccionar el ganglio estelar derecho.

Para los familiares sintomáticos se suele recomendar la misma metodología.

Para los asintomáticos no se indica nada, excepto si:

- Presentan hermano fallecido por MS.

- Son neonatos o lactantes.

- Paciente con sordera congénita.

- Excesiva demanda de TTO por lo familiares.

- Alteraciones del ECG como: ondas T alternantes y un QT mayor de 600 mseg.

Esta es mi opinión y espero que le pueda ser de utilidad.

Respetuosamente,

Dr. Pablo Hurtado
Nicaragua

Justamente esta noche presentamos en los ateneos de arritmias de Córdoba, que se realizan una vez por mes, una paciente de 17 años a quien le implantamos un ICD por torsades de pointes que fue desfibrilada a tiempo y se le diagnosticó QT largo esporádico (no familiar, 10% de los casos).

Por lo tanto tenemos revisado el tema y fresquito.

Es obvio que la paciente que presentan tiene historia familiar muy fuerte, habría que ver si es un LQTS1 o bien LQTS2 que pueden ser medicados con Beta Bloqueantes y potasio por vía oral, ya que están alterados los canales de K, y se diagnostican en base al tipo de onda T del ECG.

El LQTS3 es muy virulento, tiene alta mortalidad en jóvenes y presenta un segmento ST horizontal plano y largo con una onda T normal al final. Está alterado el canal de Na y la medicación específica es Mexiletina que bloquea dichos canales (por lo cual acorta el QT).

En ausencia de ICD, los beta bloqueantes son la única posibilidad, además de evitar los momentos de gran exaltación como timbres, despertadores, gritos, etc. que pueden desencadenar MS.

La estelectomía prácticamente ha dejado de efectuarse, ya que produce síndrome de Horner y no siempre es efectiva 100%.

Con respecto a los familiares, todos deben tomar beta bloqueantes y de estos únicamente propranolol o nadolol en buenas dosis, ya que los demás no disminuyen la MS.

Saludos

Dr. Daniel Boccardo
Córdoba Argentina

Coincido totalmente con las apreciaciones realizadas por el Dr. Scazzuso sobre el caso de QT largo congénito. Desde el punto de vista práctico y basado sobre todo en la historia familiar, pienso que la paciente requiere del implante de un Cardiodesfibrilador asociado a tratamiento betabloqueante.

Dr. Walter Reyes
Uruguay

Al Dr. Fernando Scazzuso:

Gracias por sus sugerencias y atención en este caso que realmente me preocupa. Mucho le agradecería si pudiese facilitarme la dirección electrónica del Dr. Schwartz o donde podría contactarlo.

Dr. Luis Díaz E.

Estimado colega:

El síndrome de QT prolongado está dejando de ser extremadamente raro de ver como hasta hace pocos años lo era.

Esto no cabe duda que se debe que se debe a la difusión que actualmente se le está dando, por lo tanto son más los que medimos el QT con mayor detenimiento.

Respecto al tratamiento de su paciente la respuesta está en lo dicho por el Dr. F. Scazzuso.

Solo me cabe agregar que creo que se debe ser muy cauto en la indicación de un CDI, especialmente en adolescentes. Está demostrado (Dr. Schwartz) que la mortalidad baja de un 50 % a un 9 % en los pacientes tratados con BB (seguimiento en 15 años).

También están descriptos choques consecutivos en pacientes con CDI y QT prolongado ya que el stress que provoca el choque induce a nueva TV.

En la serie del Dr. Schwartz se han descripto suicidios de adolescentes por el trauma psicológico que provoca el CDI.

Atte.

Dr. Marcelo Chambó

Acaba de aparecer un artículo sobre QT Largo en el ultimo New England Journal of Medicine (October 7,1999, Volume 341, Number 15, page 1121), sobre una joven que se ahogo a los 19 años y le hicieron el diagnóstico molecular post mortem de síndrome de QT prolongado. Aconsejo leer este artículo a todo el mundo interesado en el tema, dado que es bastante ilustrativo de lo que hay que hacer actualmente con estos pacientes y familiares.

Saludos

Daniel Boccardo
