

Episodio sincopal en niño de 11 años – 1999

Dr. Alberto More

Quisiera vuestra opinión y compartir muchos interrogantes con respecto al siguiente caso:

Un niño de 11 años estando en el patio del colegio sufre un síncope con pérdida de esfínter, dos horas después de almorzar; mientras es llevado del patio del colegio a una sala el paciente tiene una recuperación total comenzando con vómitos alimenticios y en el momento que viene el sistema de emergencia le efectúan controles habituales incluido una glucemia siendo los mismos normales. Es internado en unidad pediátrica por el lapso de 24 hs siendo las exploraciones normales. Interpretando el cuadro como una lipotimia es dado de alta.

En mi consulta a 24 hs del síncope constato:

Electrocardiograma :

- 1) QT de 500msg con una frecuencia de 60 lpm ,
- 2) arritmia sinusal respiratoria
- 3) anormalidades morfológicas de la onda T en V2 V3
- 4) bradicardia sinusal 55 lpm.
- 5) conducción auriculoventricular normal
- 6) conducción interventricular normal
- 7) no se presentó extrasistolia ventricular ni supraventricular

Ergometría: el QT inicial con 54 lpm es de 520msg, en máximo esfuerzo con 200 lpm el QT es de 290msg y en recuperación con 88 lpm el QT es de 400 msg. La curva tensional es normal y fue asintomático.

Ecocardiograma doppler color:

- 1) insuficiencia valvular pulmonar leve

Las anormalidades con respecto a la velocidad de contracción y el engrosamiento descritas por Nador F, Beria GAG, Ferraris GM. Unsuspected ecocardiographic abnormality of the Long Q-T. CIRCULATION 1994 (89:2126). Effect of calcium channel block on the wall motion abnormality of the long QT Syndrome. Circulation 1995; no fueron observadas; sólo observo la velocidad parietal posterior en modo M aumentada 6,4 m.s como puede verse en corazones hiperquinéticos. No se bien si a eso se refiere. Concretamente no tengo experiencia con este síndrome.

Holter de 24 hs: paciente haciendo vida normal

- 1) arritmia sinusal. Frecuencia cardíaca máxima de 108 lpm a las 17:22 y una frecuencia mínima de 48 lpm a las 0:30
- 2) bradicardia sinusal
- 3) QT máximo de 520 msg a las 1:30 con TQ de 540 msg y QT mínimo de 400 msg con TQ de 240 msg. los QT de la misma hora en que el paciente tuvo el síncope 24 hs previas

fueron de 500 msg durante toda la horas desde 13 hs en adelante hasta las 17:30 QT 400 TQ 280 en vigilia
4) leves variaciones de morfología de T sin cambios de polaridad de la misma.

Antecedentes

El paciente es portador de broncopatía obstructiva sin tratamiento actual; esporádicamente suele usar Ventide pero relata que hace 2 años que no tiene crisis. Fueron estudiados sus padres sin anomalías en ECG y Eco, un hermano de 15 años tiene insuficiencia aórtica valvular moderada, un hermano de 13 años insuficiencia tricuspídea leve e insuficiencia pulmonar leve .

Su laboratorio no presenta alteraciones en ionograma ni tiroides.

Los interrogantes son varios pero trataré de resumir:

1) ¿esto es todo autonómico como suele estar presente en estos paciente pulmonares con todo un ambiente muy especial por sus episodios de broncoespasmo de niño y que una dilatación gástrica lo intensifica?

2) ¿por el hecho de haber tenido síncope debemos investigar anomalía genética de este paciente con respecto a los canales de K y Na alterados, ya que categoriza el cuadro su síncope y en muchos la anomalía puede estar presente sin prolongación del QT pero con los canales alterados?

3) ustedes que tiene experiencia la dispersión en la ergometría de su QT 520 290 400 ¿nos indica posibilidad proarritmia maligna?

4) ¿la prolongación estaba el año pasado como lo muestra el ECG de menor intensidad su QT?

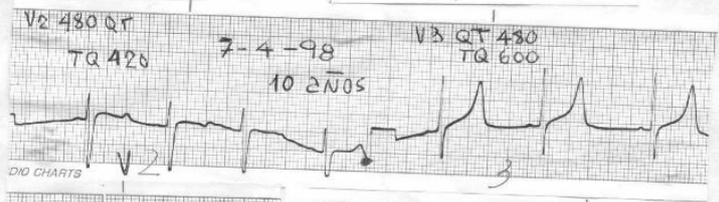
5) ¿cómo debería seguir con este paciente?

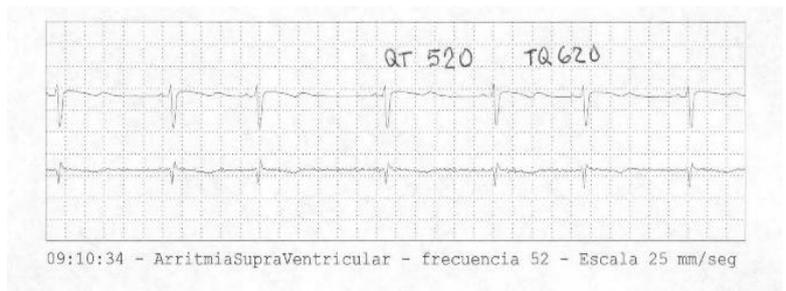
6) pensando en su antecedentes, patología pulmonar que está en estudio ¿los BB no pueden ser usados?

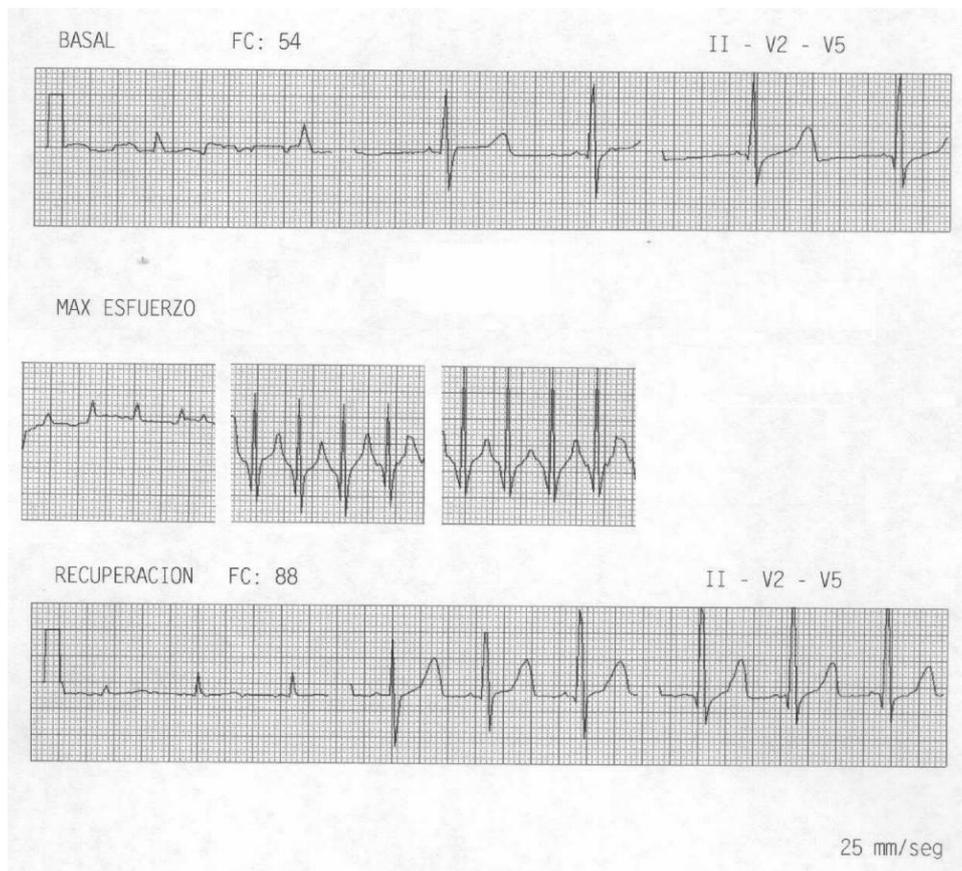
7) el niño corre 30 mts antes de descomponerse .

Dr. Alberto More
Rio Tercero (Córdoba Argentina)

Adjunto un ECG del 07-04-98 y ECG 18-04-99 y ergometría







OPINIONES DE COLEGAS

Felicito al colega por su excelente encare clínico del caso.

De acuerdo a los criterios diagnósticos de Síndrome de QT largo publicados (Circulation, 1996;94:1996-2012) el paciente tiene una alta probabilidad de tenerlo: QT > de 480 = 3 puntos, baja frecuencia para la edad= 0.5 p, Síncope al esfuerzo= 2p, total= 5.5 puntos.

Por el ECG parece tratarse de una mutación en el cromosoma 3 (inactivación defectuosa de canal de Na) pero creo que debería realizarse de ser posible un estudio genético.

El tratamiento es difícil de definir, sobretodo por la contraindicación a los betabloqueantes, aunque debe ser tratado.

La mortalidad al año luego del primer episodio de síncope es de 20% y de 50% a los 10 años.

El estudio genético es básico para definir la terapia pues de confirmarse defecto en canal de Na puede beneficiarse de tratamiento con mexiletina o comitoína. Las otras armas terapéuticas a considerar son la gangliectomía estelar izquierda, el marcapaso definitivo y eventualmente el implante de un cardiodesfibrilador.

Walter Reyes Caorsi

En relación al caso planteado por el Dr. Alberto More, el Dr. González Zuelgaray envía el siguiente aporte del Dr. Kanter.

Solicito al Dr. More tenga la gentileza de mantener informado al Foro de la evolución del niño.

Asimismo le recuerdo que si desea enviar nuevos trazados, lo haga a mi dirección personal.

Edgardo

Consultado el Dr. Ronald Kanter, profesor asociado de Pediatría y Jefe de
Electrofisiología Pediátrica de Duke University, contestó:

Se trata de un síndrome de QT prolongado congénito de alto riesgo: el intervalo QTc es de 0,57 segundos y ha tenido síncope intra-esfuerzo con relajación de esfínteres.

Considero que se debe indicar un desfibrilador implantable con estimulación bicameral (por el componente bradicárdico, que es otro rasgo del QT prolongado congénito). Además, son recomendables los beta-bloqueantes cardioselectivos (atenolol por vía oral) aún con el antecedente de obstrucción de la vía aérea. De haber empeoramiento de dicho trastorno obstructivo, se puede indicar ATROVENT.

Por otra parte, proscribiría el ejercicio físico, ya que en pacientes con QT prolongado una descarga adrenérgica significativa puede tornar insuficiente al cardiodesfibrilador.

Dr. Ronald Kanter
