

El Síndrome del QT corto

Por Andrés Pérez Riera

El espectro clínico de del síndrome del QT corto congénito (SQTC) es muy amplio existiendo pacientes totalmente asintomáticos ($\approx 38\%$) pasando por los que se quejan de palpitations hasta los que manifiestan síncope o MS¹.

Esta canalopatía muestra un elevado grado de heterogeneidad en términos de la relación entre el defecto genético y la expresión fenotípica².

Cuando hereditaria, es autosómica dominante heterogénea con variada penetrancia.

Los sintomáticos: ($\approx 62\%$) pueden tener:

- 1) Antecedentes familiares de MS en parientes jóvenes (≤ 45 años) de primer grado. Mas puede ser esporádica.
- 2) Pueden haber sido resuscitados de MS;
- 3) Pueden tener historia personal de FA paroxística en ausencia de cualquier causa cardíaca o extracardiaca. Historia personal de palpitations se observa en $\approx 30\%$ de los casos. Esta tendencia se explica por dispersión transmural de la repolarización consecuencia de abreviación heterogénea del potencial de acción y el periodo refractario en aurículas y ventrículos³
- 4) Registro de FV;
- 5) Parada cardíaca en $\approx 35\%$ de los casos como primera manifestación. Se la ha identificado como una de las causas de SIDS⁴. Se ha registrado VT con características de Torsade de Pointes de acoplamiento corto⁵
- 6) Sensación de desmayos y vertigo;
- 7) Síncope (24%);
- 8) Es necesario tener absoluta certeza de la ausencia de cardiopatía estructural ("electrical disease")
- 9) $QTc \leq 320 \text{ ms}$ $\leq 40 \text{ ms}$ ⁶. El propio Gaita en artículos sucesivos da valores de 300ms y 2 años mas tarde corrige para 320ms. Un QTc

≤ 300 ms, es extremamete raro. Reining et al⁷, de un enorme universo de 106,432 personas no encontraron ningun paciente con QTc < 300 ms. El QT mas corto encontrado fue de 335 ms.

- 10) Ondas T altas y pseudo simétricas de base estrechas que recuerdan mucho las T de la hiperkalemia son características
- 11) Ondas U prominentes pueden existir
- 12) Bloqueo de la Rama derecha asociado lo hemos descripto nosotros por primera vez. Siendo el primer caso de America Latina⁸

La figura 1 muestra las principales características del QT corto.

Figura 1

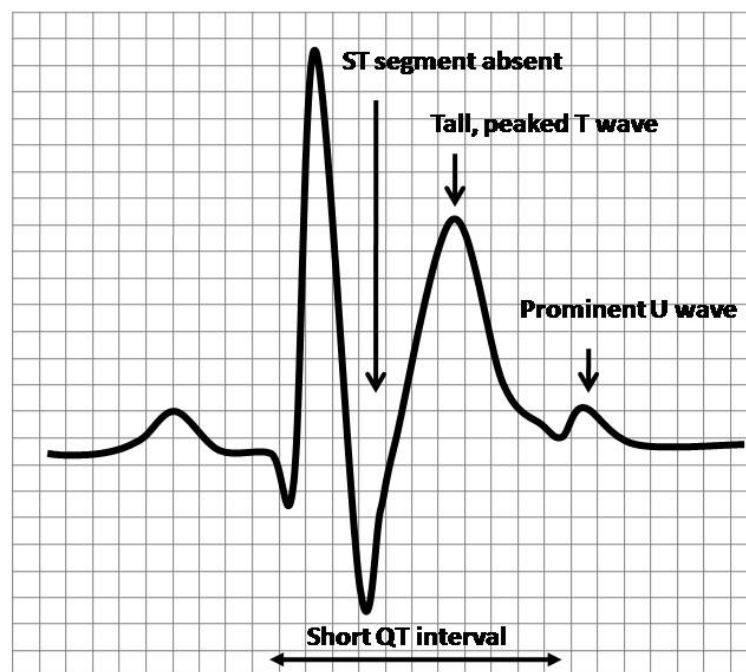


Diagrama de las características del QT corto practicamente ausencia de segmento ST , $QT < 330$ ms y eventual onda U prominente. Estos hayazgos deberian levantar sospechas

Proponemos clasificar al sQT corto asi

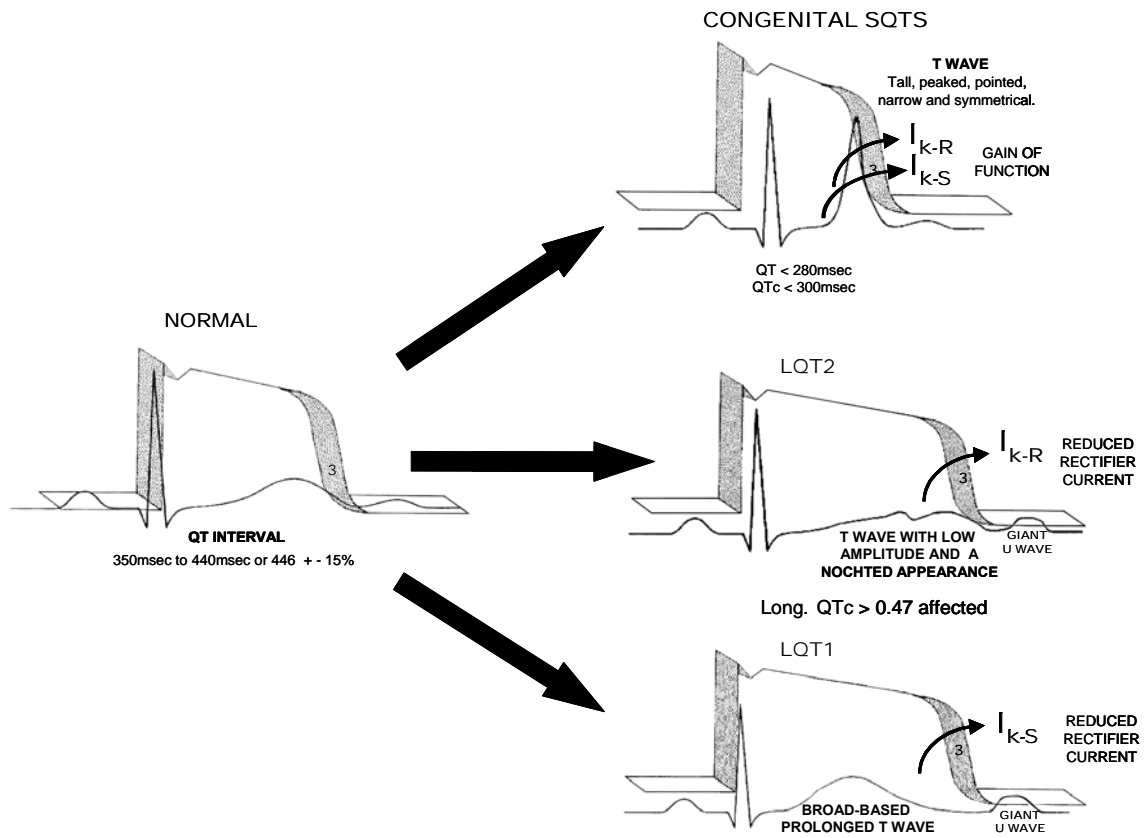
A) Hereditario, familiar o congénito SQTs con 3 genotipos

1. SQT1: I_{Kr} o rapid component rectifier K⁺ channel
2. SQT2: I_{Ks} o slow component rectifier K⁺ channel
3. SQT3: I_{K1} o inward rectifier K⁺ current.

Figura 2

FIGURA 2

Potencial de acción y ECG en el Normal, SQTc y SQTl

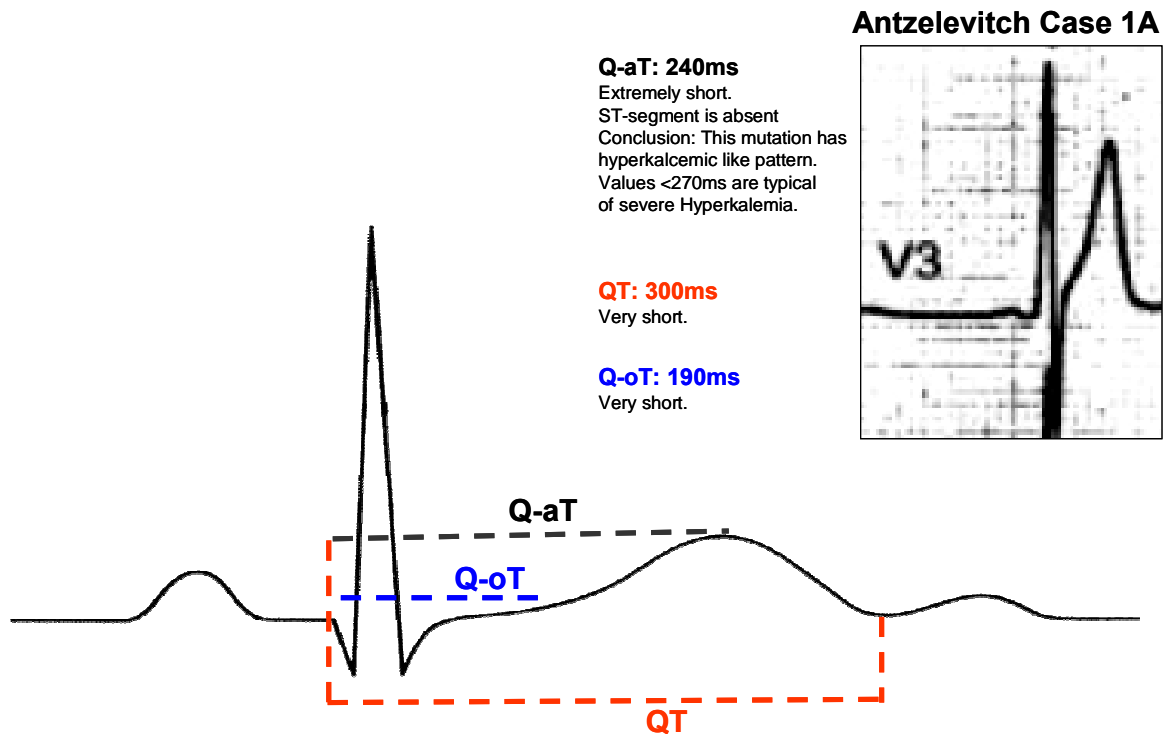


B) Fenotipo mixto

Pérdida de función por mutación missense en el canal de calcio lento
“Loss-of-function missense mutations of the L-type calcium channel”.
Caracterizado por el patrón Brugada asociado a mínimo encortamiento del QT “Brugada ECG pattern associated with mild short QT interval”.

Figura 3

Figura 3



El intervalo QT puede ser dividido en QoT, QaT, y QeT. Desde el comienzo del QRS hasta el inicio de la T (o), hasta el apex (a), hasta el fin de la T (e) (QT), respectivamente .

C) Formas adquiridas SQTS

1. Acidosis,

2. **Disautonomia: En el syndrome de la fatiga cronica relacionada a disautonomia la media del QTc es de 371 ms +/- 20 ms and QTc on tilt, 385+/- 20 ms⁷.**
3. **Drogas:efecto e intoxicación digitálica**
4. **Alteración electrolitica**
5. **Estados patofisiológicos.**

Referencias

- 1) **Lupoqlazoff JM, Denjoy I. Familial short QT syndrome Rev Prat. 2007;57:121-125.**
- 2) **Borchert B, Lawrenz T, Stellbrink C.Long and short QT syndrome. Herzschrittmacherther Elektrophysiol. 2006; 17: 205-210.**
- 3) **Schimpf R, Wolpert C, Gaita F, Short QT syndrome. Cardiovasc Res. 2005; 67: 357-366.**
- 4) **Morphet JA. The short QT syndrome and sudden infant death syndrome.Can J Cardiol. 2007; 23:105.**
- 5) **Lu LX, Zhou W, Zhang X, Short QT syndrome: a case report and review of literature. Resuscitation. 2006; 71:115-121.**
- 6) **Reinig MG, Engel TR. The Shortage of Short QTs. Chest. 2007 Jul;132(1):246-9.**
- 7) **Naschitz J, Fields M, Isseroff H, et al. Shortened QT interval: a distinctive feature of the dysautonomia of chronic fatigue syndrome. J Electrocardiol. 2006; 39:389-394.**
- 8) **Perez Riera AR, Ferreira C, Dubner SJ, Schapachnik E, Soares JD, Francis J Brief review of the recently described short QT syndrome and other cardiac channelopathies. Ann Noninvasive Electrocardiol. 2005; 10: 371-317.**