

# Caso de madre e hijo con SQTL – 2017

Dr. Oswaldo Gutiérrez

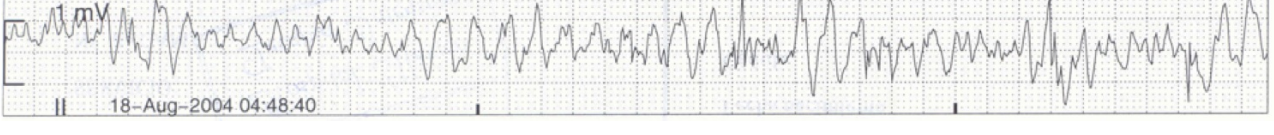
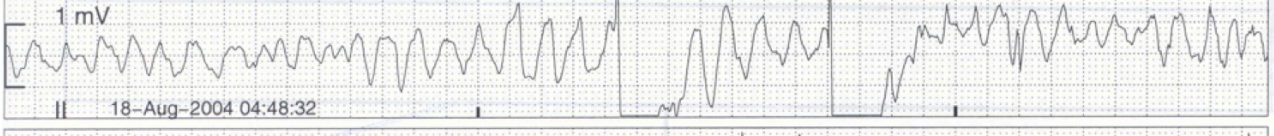
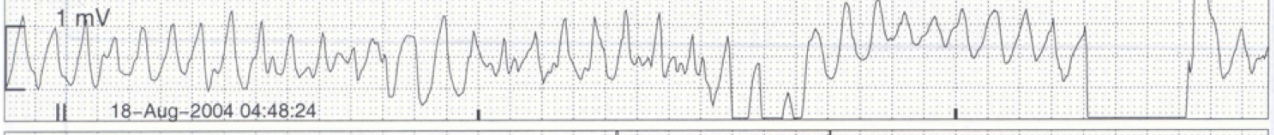
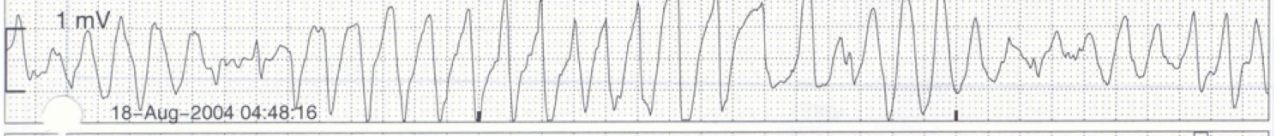
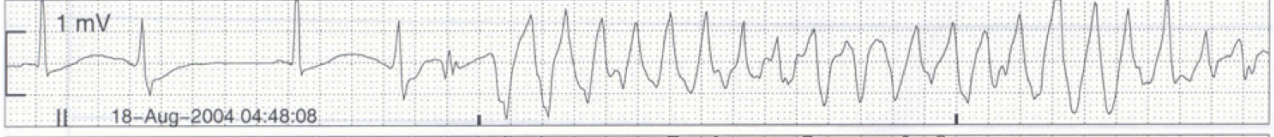
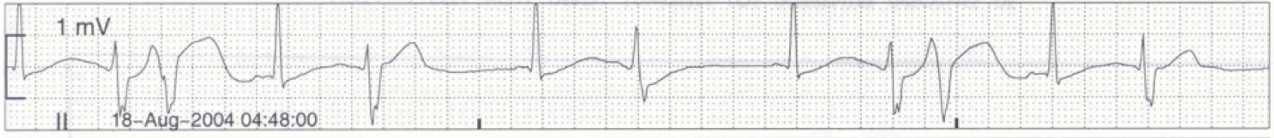
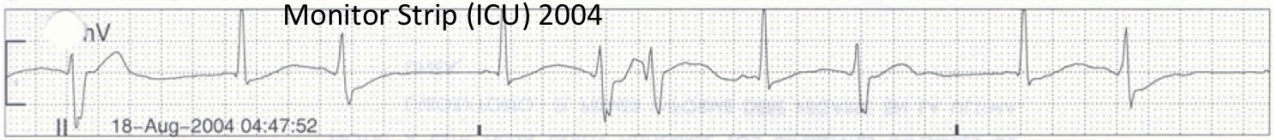
Paciente femenina sin cardiopatía estructural; a los 26 años (año 2004) presentó paro cardiorrespiratorio a las 5 am, durante el 5to día del puerperio (1a gestación); recibió RCP en su casa, ingresó a UCI despierta; 48 horas después presentó nuevo episodio, se documentó TV polimórfica, requirió varias cardioversiones. Una vez recuperada, se colocó CDI (modo VVI) e indicó 25 mg de atenolol.

En 13 años de seguimiento no ha presentado terapias ni síntomas; si tuvo 2 complicaciones: infección de bolsillo y fractura del electrodo; reemplazo de generador en 2011. Actualmente asintomática.

*A female patient without structural heart disease at age 26 (year 2004) presented cardiorespiratory arrest at 5 am, during the 5th day of puerperium (1st gestation); she received CPR at home, was admitted to the ICU awake; 48 hours later presented a new episode, it was documented polymorphic TV that required several cardioversions. Once recovered, an ICD (VVI mode) was placed and indicated atenolol 25 mg/d.*

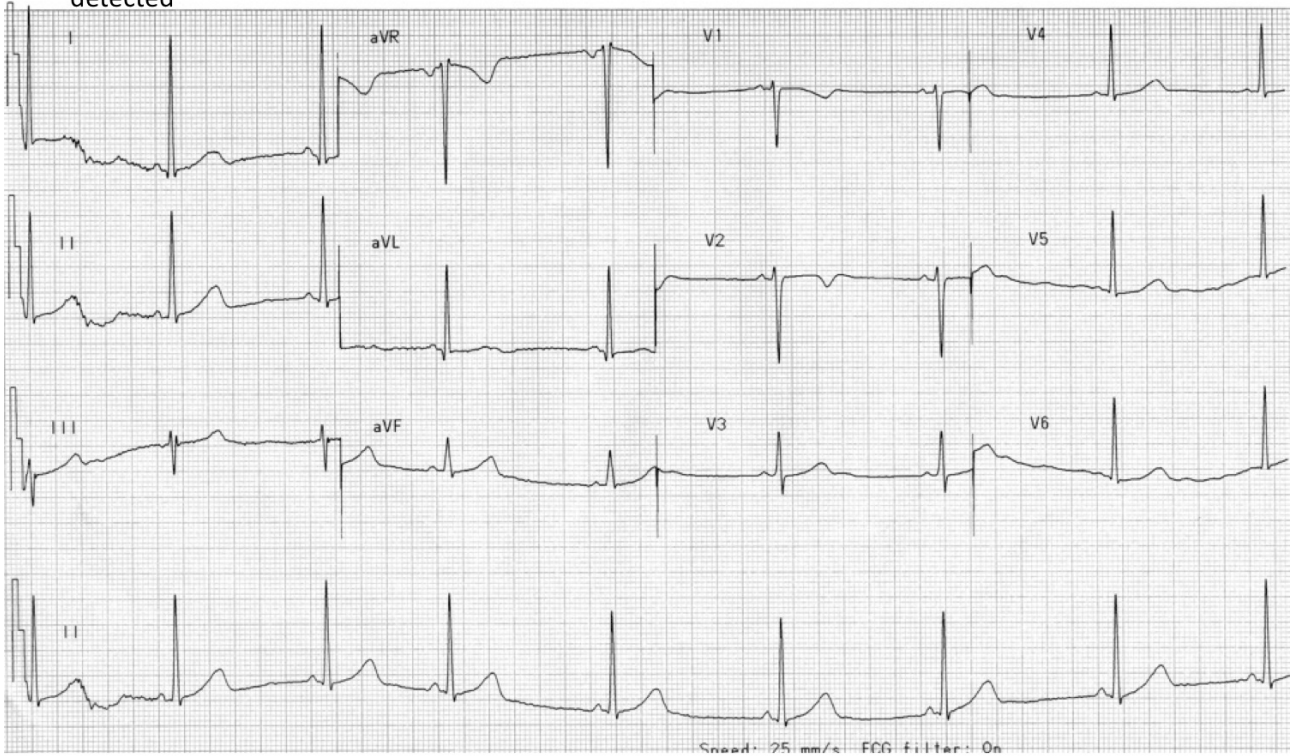
*In 13 years of follow-up, she has not presented therapies or symptoms; she had 2 complications: pocket infection and electrode fracture; generator replacement in 2011. Currently asymptomatic.*

Monitor Strip (ICU) 2004



EKG ambulatorio. Se realizaron pruebas genéticas; en ese entonces, no se detectó ninguna mutación conocida

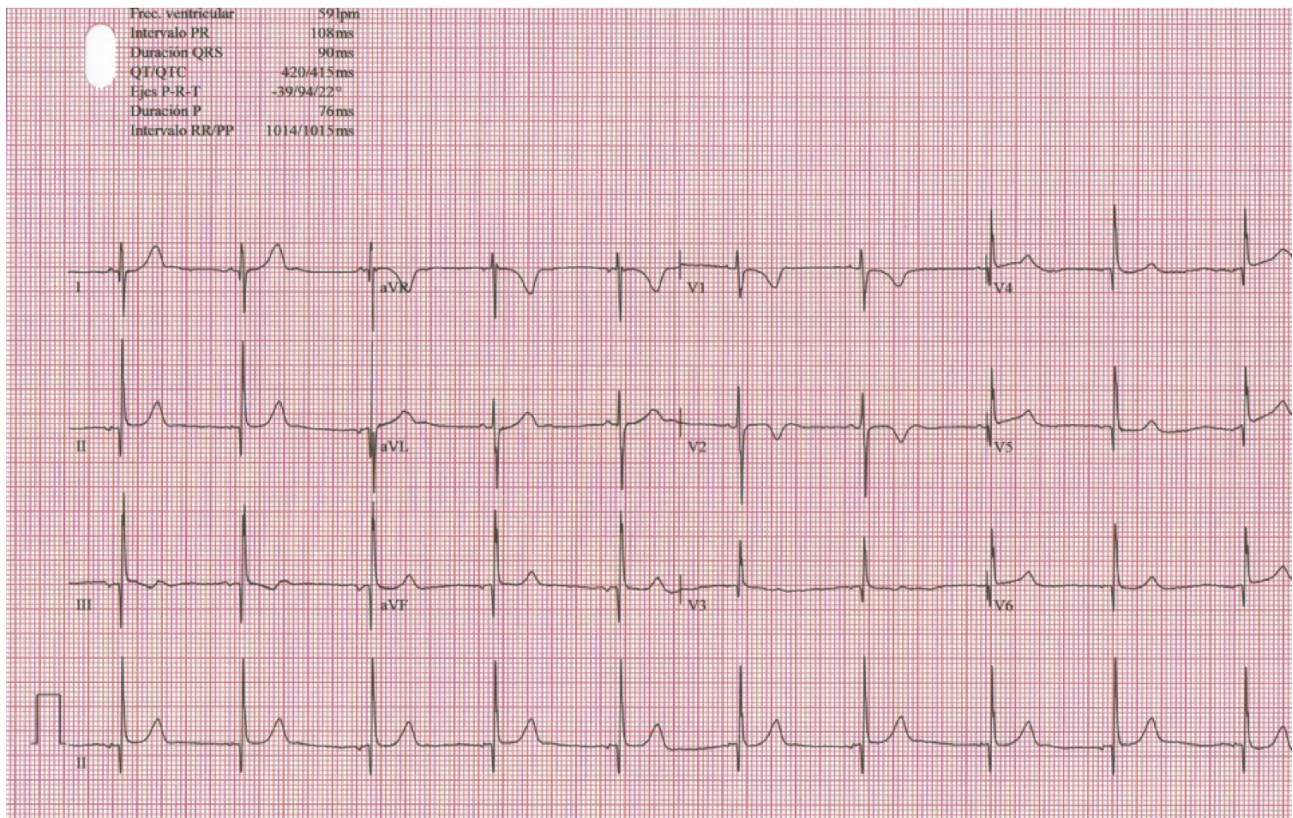
Ambulatory ECG. Genetic tests were performed overseas ; at that time no known mutation was detected





EKG ambulatorio de su hijo, 13 años, deportista no competitivo, asintomático.

Ambulatory ECG of her son, 13 years old, non-competitive athlete, asymptomatic.



## OPINIONES DE COLEGAS

Querido Oswaldo: que lindo caso! Siempre aprendo mucho con usted.

A pesar de que la paciente tenía intervalos QT basales menos largos que los observados durante el evento (cerca de 600ms) es frecuente que el QT sea normal durante el embarazo y se prolongue en el puerperio. Esto se ha atribuido desde hace mucho tiempo a los efectos del aumento de los niveles de progesterona y concomitante caída de los estrógenos en el puerperio (1).

En un modelo transgénico de conejo LQT2 que imita el fenotipo LQTS humano con prolongación QT, TdP espontánea y muerte súbita cardíaca, (2) se han demostrado que la progesterona acorta la repolarización cardíaca al disminuir la corriente de entrada lenta de calcio lento en fase 2  $Ca^{2+}$  de tipo L  $I_{CaL}$ . (3) Además, en conejos (3), se demostró que la progesterona acorta la duración del potencial de acción al aumentar la corriente de salida lenta de potasio “**slow delayed rectifier  $K^+$  current IKs**” en la fase 3 (correspondiente a la onda T del ECG de superficie) No comentas cual fue la circunstancia del evento es decir no sabemos si hubo algún ruido que puede ser un disparador “trigger” en LQT2

Khositseth y col (4) procuraron elucidar la base genética del LQTS en pacientes con antecedentes personales o familiares de eventos cardíacos posparto. Se sabe que el período posparto (puerperio) es un momento de mayor susceptibilidad arritmogénica en

mujeres con LQTS congénita. Los autores estudiaron 260 mujeres con edad media de 23 años y QTc promedio de 482ms. El período posparto se definió como las 20 semanas después del parto. Los eventos cardíacos incluyeron muerte cardíaca súbita, paro cardíaco abortado y síncope. La presencia de una historia personal y / o familiar de eventos cardíacos durante el período posparto se determinó mediante la revisión de los registros médicos de la historia y / o entrevistas telefónicas y fue cegada al estado de las pruebas genéticas. Apenas 3,6% de la cohorte (14 pacientes) tuvieron antecedentes personales (n = 4) como en el presente caso y / o familiares (n = 11) de eventos cardíacos durante el período posparto definido. 13 de las 14 pacientes (93%) poseían una mutación LQT2 y apenas 1 tuvo una mutación LQT1. Los eventos cardíacos posparto se encontraron más comúnmente en los pacientes con LQT2 (13 de 80, 16%) que en los pacientes con LQT1 (1 de 103, <1%, P = .0001). Los autores concluyeron que existe una base específica de genes subyacentes de eventos cardíacos durante el período posparto en LQTS. Posiblemente hace 13 años (2004 es la fecha de este caso) el estudio genético no estaba bien desarrollado como ahora está. Nuevamente sugiero que hagas un nuevo estudio genético con la nueva generación de test genéticos hoy existentes. El brillante genetista Mejicano Héctor Barajas del Masonic puede ayudarte.

Lo más probable que sea una variante LQT2 cuyos gatillos “**event triggers**” son emociones, estrés y principalmente ruidos como el súbito ruido de un despertador.

Para diferenciar un LQT1 de un LQT2 se puede realizar el test de infusión de epinefrina a baja dosis postulado en 2002 por la clínica Mayo “**The Mayo Epinephrine QT Stress Test (Mayo Clinic Proceedings 2002)**” Caso sea un LQT1 se observa un prolongación paradójica del QT de > de 30ms. Este test tiene un poder predictivo positivo de 75% y negativo de 96%.

## Referencias

1. Forbes T.R. Systemic levels of plasma progesterone during pregnancy in women and monkeys. *Endocrinology*.1951;49:218–224.
2. Brunner M., Peng X., Liu G.X. Mechanisms of cardiac arrhythmias and sudden death in transgenic rabbits with long QT syndrome. *J Clin Invest*. 2008;118:2246–2259.
3. Odening K.E., Choi B.R., Liu G.X., Hartmann K., Ziv O., Chaves L., Schofield L., Centracchio J., Zehender M., Peng X., Brunner M., Koren G. Estradiol promotes sudden cardiac death in transgenic long QT type 2 rabbits while progesterone is protective. *Heart Rhythm*. 2012;9:823–832.
4. Khositseth A, Tester DJ, Will ML, Bell CM, Ackerman MJ. Identification of a common genetic substrate underlying postpartum cardiac events in congenital long QT Heart Rhythm. 2004 May;1(1):60-4.

---

Al niño le haría las evaluaciones clínicas correspondientes para determinar si aparece un intervalo QT prolongado: ergometría con el protocolo para investigar QT, standing test y Holter.

Si todo eso da negativo, reiteraría una ergometría máxima, con el protocolo del Dr. Viskin, en piques breves y muy veloces, buscando provocar arritmias. Si todo eso da negativo, le permitiría continuar con su vida normal, incluido deporte.

Saludos  
Jose Luis Serra

---