

Niña de 6 años con SQTL congénito y antecedente de MS familiar – 2020

Dr. Martín Ibarrola

Paciente de sexo femenino de 6 años de edad. Asintomática. Consulta de rutina.

AP: no. AF: hermano MS a los 7 meses de edad por la tarde (sentado con su familia).

Sin particularidades al examen físico.

Ajunto el ECG

Agradeceré sus valiosas opiniones

Un cordial saludo

Martin Ibarrola

ECG

Name :

Sex : Female

Age : 6

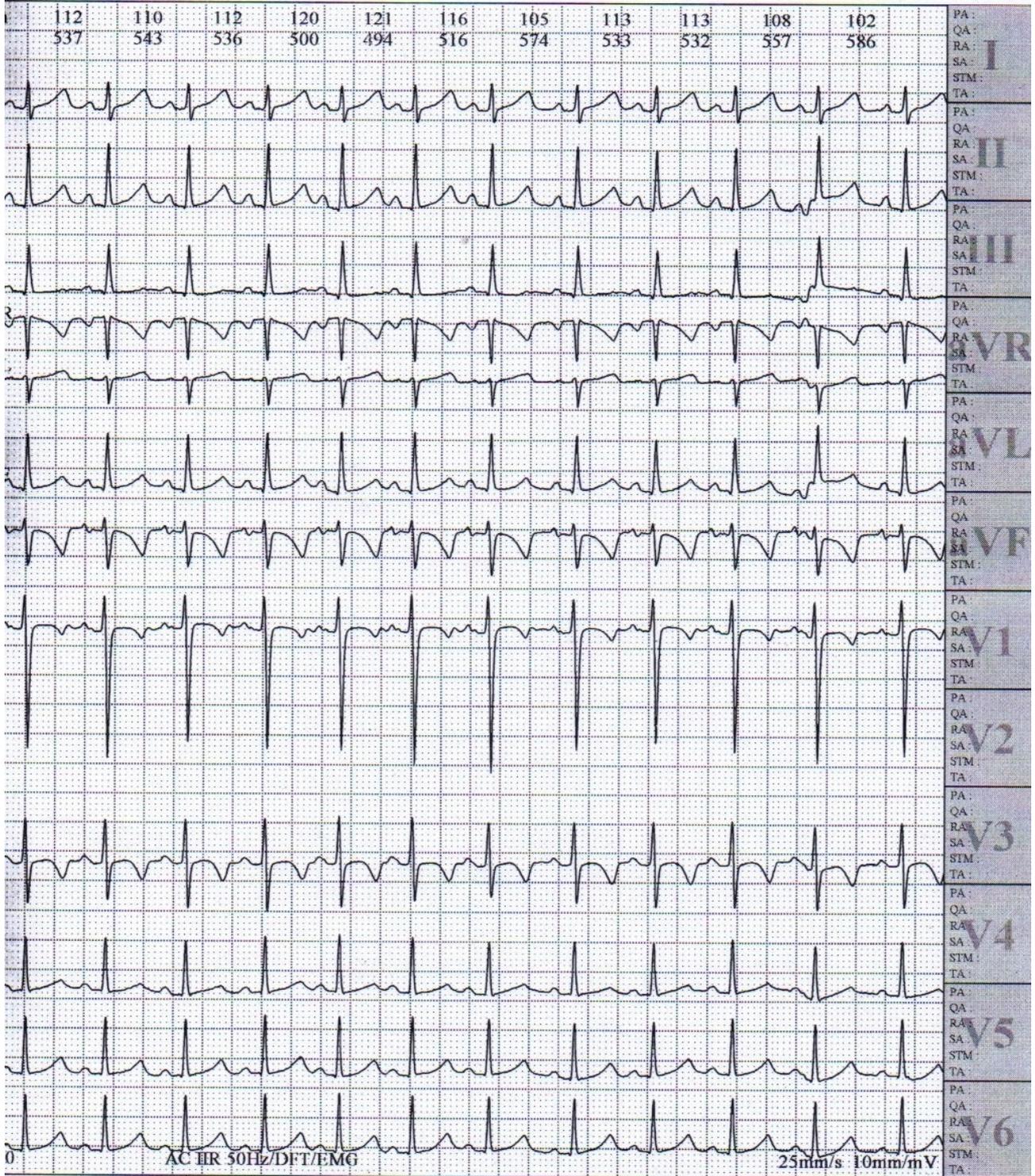
Clinic No. : 96/56

Section :

SN : 0010115

Case No. :

Date :



OPINIONES DE COLEGAS

Buenas tardes Dr Martín, mido QTc prolongado, entre 490 y 500 mseg.

Por los antecedentes de MS de un hermano creo puede tratarse de una patente de QTcL congénito, en el trazado me parece tipo 1.

Esperemos la opinión de los expertos

Me despido atte

Juan Carlos Manzardo

Estimado Martín.

1. Yo mido QTc 0.44 seg (menor a 450 mseg) pero la FC es mayor a 100 lpm. Bazzet pierde valor.

2. Repolarización alterada.

3. Haría maniobra de VisKin: standing up x antecedente de hermano con MS.

4. ECG a la familia.

Esperemos comentarios de los expertos.

Saludos.

Oscar Pellizzón

Envío el ECG basal y con el cambio de posición (parada) luego de 10 segundos y trazados del Holter para que puedan contar con mas datos electrocardiográficos.

Yo utilicé por las FC de la paciente la fórmulas de QTc de Bazzetú(aun con sus defectos) y de Call.

Martín Ibarrola

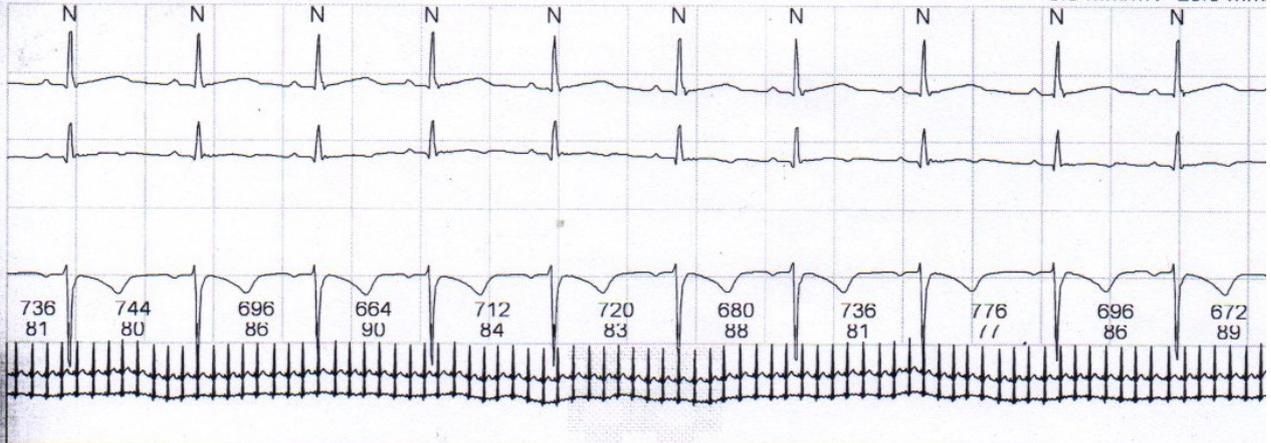
Nombre del pac.

Nº del paciente:

Seleccionado :

10/03/2020 05:38:48 p.m. FC: 83/min

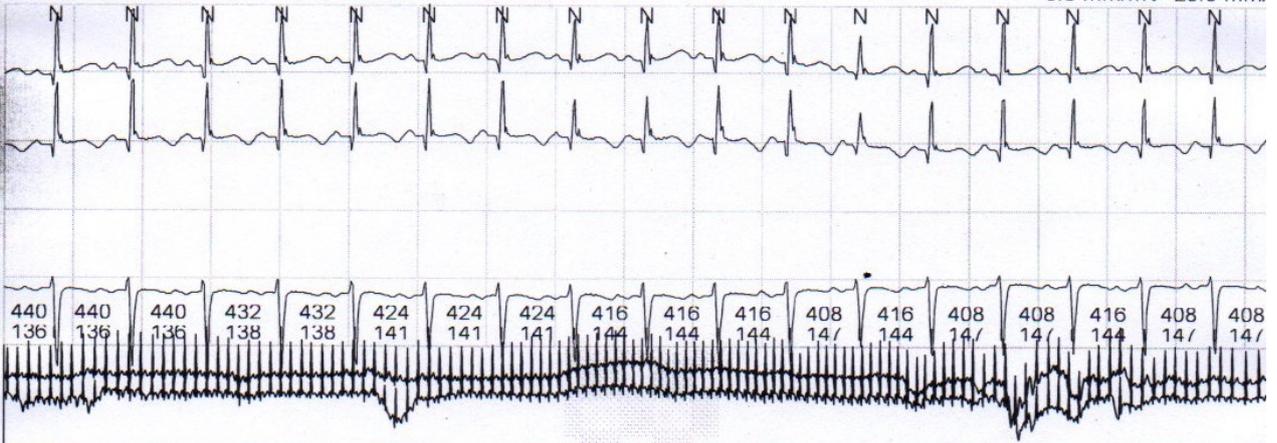
5.0 mm/mV 25.0 mm



Comentarios :

10/03/2020 07:41:30 p.m. FC: 145/min

5.0 mm/mV 25.0 mm



Hola a todos. El intervalo QTc es sospechoso. No lo pude medir manualmente pero veo que la T termina más allá del 50% del intervalo RR. Se ve largo.

Pediría:

Holter y ver si la pacientita, desde el punto de vista madurativo está para correr en la cinta, y en ese caso hacerle una ergometría y evaluar la respuesta al ejercicio.

Respecto del test de Viskin, puede ser una alternativa. Hay que tener en cuenta, que en ocasiones no es fácil realizarlo en chicos pequeños.(1) Y más importante aún, ser cauto en la interpretación y tener en cuenta los valores apropiados para los pacientes pediátricos sin hacer una extrapolación directa de los valores de corte en adultos .(2)

(1) Skinner JR, Winbo A, Abrams D et al. Channelopathies that lead to Sudden Cardiac Death: Clinical and Genetic Aspects Heart, Lung and Circulation 2018;XX: 1–9

(2) Filippini LHPM, Postema PG, Zoubin K1 et al. The brisk-standing-test for long QT syndrome in prepubertal school children: defining normal. Europace. 2018 Jun 1; 20 (F11): f 108- f 112.

ECG de los padres, siempre aporta.

Y en función de los resultados evaluaría la posibilidad de realizar un test genético, orientándome por supuesto al diagnóstico de SQT.

Y una pregunta para el Dr. Pellizzon, cuando se refiere a repolarización alterada, me gustaría pedirle que se extienda un poco más respecto a qué se refiere con ese concepto.
Saludos

José Moltedo

Está bien la pregunta del Dr. Moltedo.

Como no puedo confirmar x ECG fehacientemente QTL, la V2 tiene bimodalidad y esa repolarización no me impresiona "normal", tal vez no fue un termino académico sino coloquial.

Me llamó la atención en V1, la T negativa, V2 bimodal y V3 negativa.

En gral en niños las 3 derivaciones pueden ser negativas y aqui hay una transición en V2. Tal vez Ud. tenga más experiencia al ser electrofisiólogo pediátrico y vea muchos casos como este y pueda darnos una explicación a mi observación. Gracias. Saludos.

Oscar Pellizzón

Qt largo, no solo por las mediciones (las posibles ya que en II la T se mete dentro de la P) sino también por la morfología de la repolarización con ST alargado e inicio tardío de la T.

Se podría hacer un test de adrenalina, pero a esta edad (?). Creo que lo más importante es estudio genético empezando con un panel de arritmias, rápido y barato.

Sin dudar yo empezaba ya con betabloqueantes adaptados a edad y peso.

Pedro Brugada

Martín, en ECG en posición de pie mantiene ritmo sinusal, con frecuencia cardiaca levemente inferior, sigo midiendo QTcL pero ahora se observa onda T (-) de V1 a V4 y algo en V5 (no se si esto se debe al cambio de posición), y agrandando al máximo la imagen, en algunos QRS de V1 parece observarse onda épsilon.

En Holter no se ve cuadrícula para realizar mediciones, pero cuando aparece taquicardia alrededor de 145 lpm, persiste el QTcL

Los sigo con muchísima atención

Juan Carlos Manzardo

El Holter es claro: QTL.

Administrar beta bloqueantes y realizar ECGs a la familia.

Abrazo.

Oscar Pellizzón

Hola Oscar!

Gracias por la respuesta. Mi parecer es que que la repolarización en las precordiales derechas con las T's negativas, es bastante normal para la edad del paciente. Si me llama la atención la duración del intervalo QT (la T se prolonga más que el intervalo RR). Creo que por el antecedente el diagnóstico es muy probable. Completaría estudios no invasivos (Holter y ergo) y plantearía realización de estudio genético.

Gracias por compartir

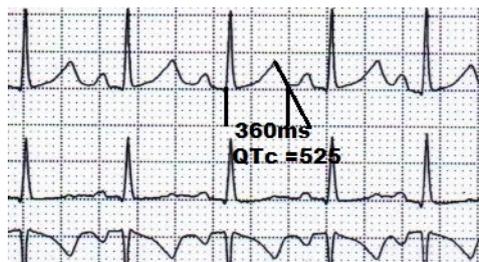
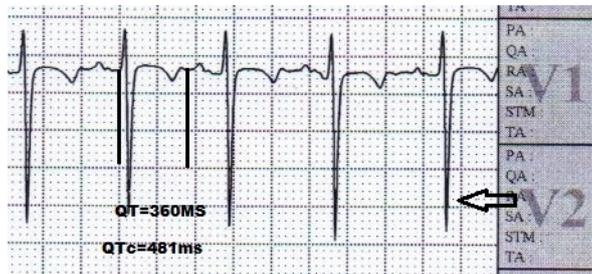
José Moltedo

Amigo Dr. Ibarrola e colegas

Parece non haver uma unanimidade em qual derivación es mejor; Achei QTL

Submeto humildemente ao forumestes cálculos para critica. Parece me que este eletrocardiografo en que fue echo el ECG de la nina tiene una función muy buena con calculo del QT e QTc de una média de 10 segundos o más se quiera.

Anexo mis calculos,
Adail Paixao Almeida



Muchas gracias a todos por sus valiosos aportes .

Las ondas T negativas hasta V4 las interpreté como normales para la edad y más con el cambio de decúbito que hace V5 negativa lo cual interpreté posicional (estaba de pie)

Presenta ecocardiograma normal

Holter en Ritmo sinusal sin arritmias y con un QT prolongado variable y episodios de alternancia de la onda T.

No se ha realizado aún ergometría.

No cuento con experiencia y no puedo realizar en un Centro ambulatorio un estudio con epinefrina.

La madre presenta un QT prolongado asintomático.

Lo presenta para corroborar mi medición de los intervalos QT y poder derivarla a un especialista infantil (ya lo había hecho).

Mis saludos a todos y lo mejor en estos difíciles momentos.

Martín Ibarrola

Martin. Con ese Holter y con alternancia eléctrica!! no hace falta ergo. BB a todos. Gracias x compartir este caso.

Abrazo

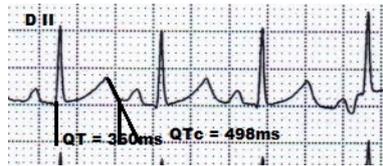
Oscar Pellizzón

Amigo Martin

Fiz novos calculos e coincido com a sua e as demais opiniões dos Maestros Pelizzon, Moltedo, Brugada e Juan;

Abrços

Adail Paixao Almeida



Heart rate/pulse beats/min

Paper speed, mm/sec 25 50

QT interval msec

Toggle unit to use msec or small boxes; 1 small box = 40 msec (see below for example where QT interval = 4 small boxes)



Buenas noches Adail!!

Muchas gracias por tus apreciaciones....

Yo medí QTc similar.

Me pareció ver ondas épsilon, pero me confundió el trazado con artificios por movimiento.

Saludos amigo y cuidate mucho junto a tu familia!

Juan Carlos Manzardo

