Joven de 17 años que presenta SQTL tipo 2 – 2012

Dr. José Luis Serra

Estimados colegas.

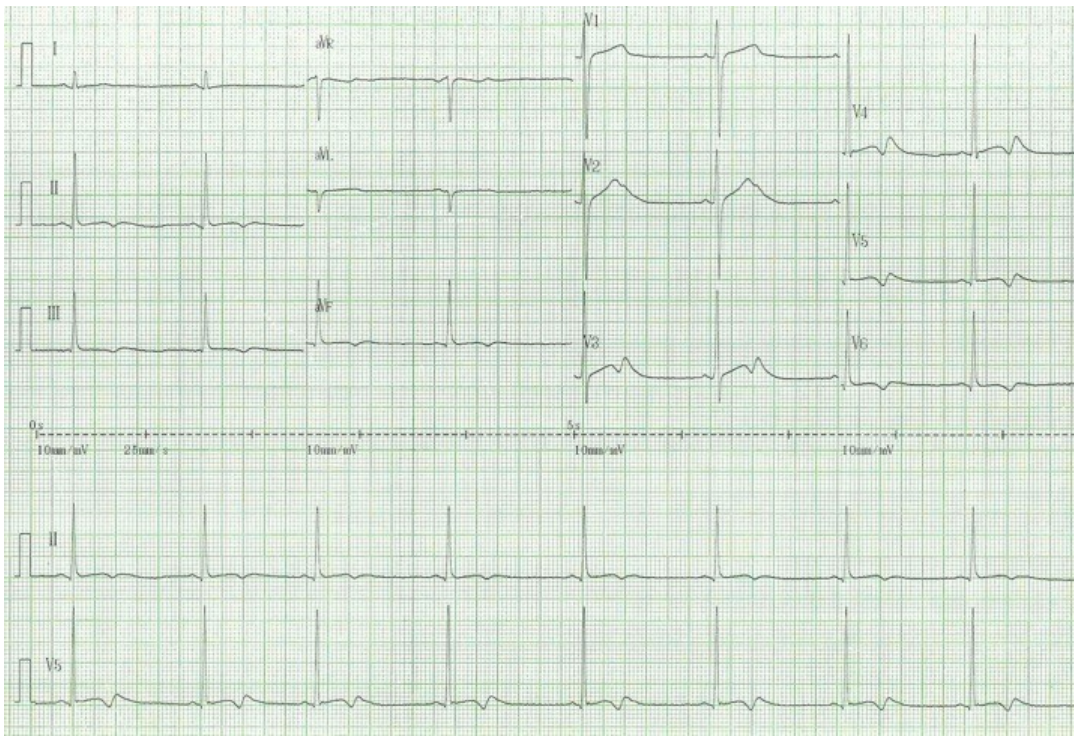
Pongo a consideración del foro el siguiente reciente caso.

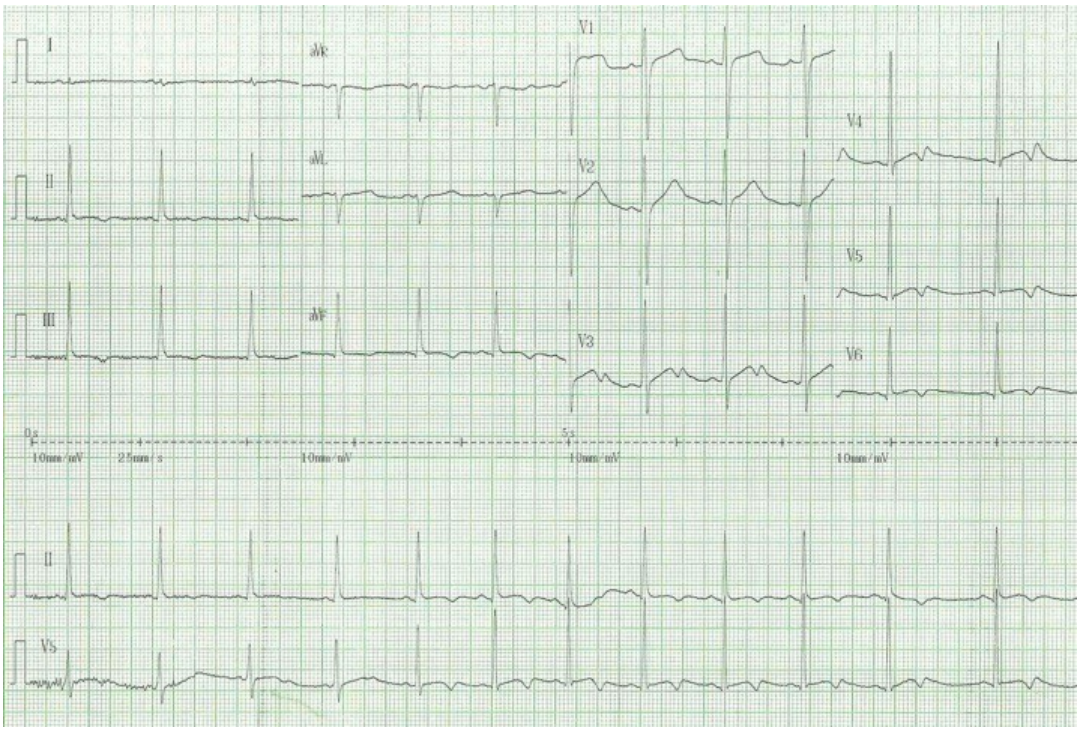
Joven sano de 17 años de edad, jugador competitivo de fútbol, entrenamientos diarios. Nunca presentó sintomatología alguna, hasta que en un momento de una fuerte discusión con un hermano colapsa, siendo reanimado exitosamente. Fibrilación ventricular fue documentada. Días después se le realiza: ecocardiograma= normal, ergometría= sin arritmia alguna, cinecoronariografia= sin anomalías coronarias.

Adjunto ECG basal y en fase de strain-relajación de Valsalva realizado 3 semanas post evento.

Esperando vuestras opiniones, les saludo cordialmente

José Luis Serra




I
aVR
V1
V4
II
aVL
V2
V5
III
aVF
V3
V6
0 s
5 s
10mm/mV
25mm/s
10mm/mV
10mm/mV
10mm/mV
II
V5

OPINIONES DE COLEGAS

There is very high suspicion for long QT syndrome of the LQT2 type.

Only God knows where the QT ends in lead II but I think that in lead V2 you can get a reliable measurement of QT 520 and QTc of 475 msec.

I would do the following:

1) Holter recordings (preferibly with multiple leads) to see how the QT looks at night (during bradycardia) and after pauses. My guess is that the bizarre second T-wave will become taller.

2) Our standing test (**Viskin S, Postema PG, Bhuiyan ZA, Rosso R, Kalman JM, Vohra JK, Guevara-Valdivia ME, Marquez MF, Kogan E, Belhassen B, Glikson M, Strasberg B, Antzelevitch C, Wilde AA. The response of the qt interval to the brief tachycardia provoked by standing: A bedside test for diagnosing long qt syndrome. J Am Coll Cardiol. 2010;55:1955-1961** AND NOW IN PRESS: **Adler A, van der Werf C, Postema P, Rosso R, Bhuiyan ZA, Kalman JM, Vohra JK, Guevara-Valdivia ME, Marquez MF, Halkin A, Antzelevitch C, Wilde AA, Viskin S. The phenomenon of "QT-stunning": The abnormal qt prolongation provoked by standing, in patients with long qt syndrome, persists even as the heart rate returns to normal. Heart Rhythm. 2012 (on line)**. I think the standing test will very useful in thi patient.

3) If you are still insecure, adenosine test and exercise test.

4) Genetic tests (for LQT2 if you have limited funding or for all the LQTS genese if you have unlimited funding). Hope this helps

Sami Viskin (Tel Aviv).

Quisiera conocer la opinión de Andrés Pérez Riera

Qué haces en la practica clinica con este tipo de pacientes, le implantas o no un ICD?

Cual es el comentario final sobre este caso, tiene un long QT tipo 2?, presentó una MS resucitada, qué le decís al paciente, qué le proponés, pero no los paper que todos leemos, que proponés vos en este caso, algo, nada, no sabes?

Saludos

Francisco Femenia

Querido Francisco: Tenés toda la razón mando incluída mi resposta. Atualmente o tratamento das *SQTL* tem-se modificado substancialmente com as terapias antiadrenérgicas no obstante este paciente tiene indicação de CDI.

1. Primeiro de tudo não pode competir mais infelizmente.

2. Segundo devem ser eliminados os despertadores no quarto de dormir porque estes são trigger: Ruídos. Recomenda-se eliminar do quarto de dormir despertadores ou telefones estridentes. Nesta variante um significativo número de casos apresentam os eventos perante estresse emocional ou no repouso ao passo que durante o exercício apenas 13% (Schwartz, et al. Circulation. 2001;103:89-95)

3. Terceiro explicar claramente ao jovem que ele deve evitar fortes emoções para toda a vida. Ser claro e sincero mas com classe.

4. Assim que identificado o paciente com *SQT2* sintomático deve iniciar-se o tratamento com b bloqueadores e aumentando a dose progressivamente.

5. Neste caso em particular está indicado o ICD. A indicação de ICD é reservada para as variantes LQT1 y LQT2 com bradicardia sintomática espontânea para aqueles casos resistentes aos betabloqueadores, imposibilidade de usar estes fármacos (exemplo asmáticos) e para aqueles com historia de parada cardíaca como este jovem teve.

Infelizmente 25% dos pacientes tratados com b bloqueadores não estão protegidos e apresentam episódios sincopais. Mas o tipo 2 se trata com beta bloqueador de inicio y en este caso ICD sempre associado a betabloqueadores desde que no seja asmático.

Ressumo: imediata proibição de pratica esportiva, eliminar ruídos no quarto, alarm clock, fujir das baladas com ruídos pesados, nada de Rock na roll. evitar emociones intensas, betabloqueador a dose plena + implante de CDI. Ambos sempre associados porque desta forma evitaremos que o aparelho faça descargas initeis.

Andrés R. Pérez Riera.

Con respecto a los aportes del Dr. Sami viskin y Pérez Riera

Dr. Viskin: usted habla de un QT en V2 de 520 msegs y corregido de 475. Mis mediciones son de 580 y 520 msegs respectivamente. Le pregunto, hasta donde está midiendo en dicha derivación?

Posteriormente se refiere a su artículo para poner en evidencia la prolongación del QT al poner al paciente de pie. Qué opina de la maniobra realizada en este paciente, y referida por mí en la presentación, de medir durante la maniobra de Valsava? Piensa que puede ser lo mismo que ponerlo de pie?

Dr Andres:

Estoy de acuerdo que es un paciente con QT largo, posiblemente tipo 2. Y de la indicación de CDI.

Esto ya de por sí es un problema para un joven de 17 años. Más problema puede ser pedirle que “evite emociones intensas”!? Estimo eso es imposible de pedir, mas creo podría correrlo de mi cuidado al paciente, quien puede pensar que no estoy en mis cabales?!

Le sugeriré que no escuche música muy intensa, pero también será difícil conseguir que no vaya a sus bailes de los sábado con la Mona Gimenez, ya que me lo imagino un “cuartetero de ley” (para los colegas que no conocen Córdoba, existe un tipo de música muy popular, los “cuartetos”, siendo uno de los máximos exponentes la “Mona” Gimenez, que nuclea todos los sábados miles de seguidores que bailan hasta altas horas de la madrugada.

Tengo dudas con respecto a este muchacho, y las comparto con el Foro:

CDI unicameral o bicameral? La ventaja de estimular sólo aurícula en caso de que el betabloqueante lo bradicardice demasiado es tentadora, versus el colocar 2 catéteres en un joven de 17 años, no sabiendo que le deparará el destino con respecto a la cantidad de catéteres que eventualmente pueda requerir.

Este joven tiene sus esperanzas laborales y de sobrevida en su participación en el futbol. Obviamente no será conveniente que lo siga practicando, aunque JAMÁS EN SU VIDA HASTA AHORA, jugando al futbol tuvo ni siquiera un mareo presincopal!. Me pregunto si se le debe recomendar la ausencia total de prácticas deportivas no competitivas, o podría hacer actividades no de “choque” sin posibilidades de traumatismos (por ejemplo de que pueda correr)?.

Saludos cordiales y gracias por vuestros aportes

Jose Luis Serra

Estimado J Luis

Mi previo mensaje, creo que no salió.

El caso es hermoso. Algunas consideraciones:

1. La pregunta que le haces a Viskin no tiene respuesta: el protocolo presentado en JACC y ahora en HR evaluó la maniobra de poner al paciente de pié. Toda desviación del protocolo, debiera ser testeada, y lo difícil que consiguió este grupo internacional, fue juntar varios casos para validar el test.

2. Este paciente tiene indicación de CDI (Clase I nivel evidencia A-B dependiendo la guía). Si es uni o bicameral depende de la experiencia de cada uno.

Yo sin dudarlo le pondria un bicameral. Porque:

1. Si la bradicardia inducida por el BB prolonga el QT, usaria el cable auricular para marcapasearlo, preservando la conducción AV.

2. Este chico joven, necesita el poder de discriminación de un catéter auricular, dado que los choques inapropiados son más frecuentes en jóvenes que pueden alcanzar FC más altas durante el ejercicio.

3. El deporte competitvo para este muchacho se terminó. Cuanto más rápido sea la comunicación y más fluída sea, más dolor evitará. No hay medias tintas. Podrá hacer deportes recreativos, pero se terminó el fútbol competitivo para él.

4. La lógica que jugando al fútbol nunca le pasó nada no aplica. Seguramente, en 17 anios tuvo alguna otra emoción violenta y no tuvo FV. Hasta que la tuvo. Lo mismo aplica para el ejercicio competitvo en este caso.

JL, estos son casos difíciles para todos. Nadie la puede cuerpear con soltura por más experiencia que tenga. Nosotros tenemos una clínica de Enfermedades Arrítmicas Hereditarias, somos coautores del CASPER, y asi y todo, cada caso, cada comunicación con el paciente y la familia es un desafío.

Suerte y cuenta con el apoyo del foro

Adrián Baranchuk

Buenas noches,

Me permito aportar para este paciente un enfoque interdisciplinario y familiar además de lo estrictamente cardiológico.

Existen psicólogos especialistas en deportistas, pero este caso considero que es de difícil enfoque en lo emocional y afectivo por el futuro que le depara esta afección como bien dice José Luis..

Desde el punto deportivo, opino que podría jugar al fútbol en forma recreativa y de baja intensidad luego de decidir la estrategia terapéutica final.

Saludos cordiales.

PD: respecto al "cuarteto", creo que podría continuar participando de ese tipo de eventos, al respecto creo que el Dr. Andrés podrá hacer algun comentario tambien en ese aspecto?

Jorge Castilla

Medir el QT en electrocardiogramas "al natural" es difícil. Medir el mismo en electrocardiogramas mandados por fax or correo electrónico es casi imposible. Queda claro que el joven tiene QT largo pero es realmente imposible decidir por cyberspace si el QT es de 520 o 580 msec. Si recuerdo bien el caso (me corrige si me equivoco con la historia), se trata de un joven deportista con cardiac arrest. Por tanto necesita defibrilador (ICD) y beta-blockers.

Mis recomendaciones serian: ICD, beta-blockers y dejarlo en paz. No tiene caso recomendarle "que no se emocione" o "que no oiga musica." El "trato" que yo hago con los pacientes es el siguiente: ellos se comprometen a tomar la medicina (beta-blockers) y yo me comprometo a dejarlos en paz. Inclusive deportes... que juegue lo que quiera, no pasa nada siempre y cuando el ICD este programado como se debe.Y claro, que evite a todo costo medicinas en general y medicinas que alargan el QT en particular.

Mis recomendaciones para el ICD son las siguientes:

1) ICD bicameral. Escogería uno de Boston Scientific que le permite programar "post-shock pacing" diferente al "basic pacing". El basic pacing lo pondria DDI 30/min con AV delay suficientemente largo para que marcapaso nunca trabaje. Eso es importante para que dentro de 10 anios, cuando tenga que reponer la batería, tenga la opción de no hacer la operación y dejarlo con desfibrillador sin baterías (de recuerdo). El hecho de que le pongamos desfibrilador ahora no quiere decir que automáticamente hay que cambiarlo. El desfibrilador trabajará como Holter que le grabará el electrocardiograma 24 horas al dia, cada dia, por los proximos 10 anios. Este evento de paro cardiaco fue sin medicinas, y si en 10 anios el aparato no grabó nada tiene la opción de no reponerlo cuando se acabe la batería. Claro que tiene la opción de programa DDI 80 por minuto. Esa opción definitivamente reducirá el riesgo de arrhythmias, pero lo obligara a cambear el aparato dentro de 10 anios (pues si no tuvo arrhythmias será imposible decir qué tanto del éxito es por los bloqueadores y qué tanto es por el marcapaso). Es muy importante programar "post-shock pacing" a 100/min. Pacientes con LQT2 hacen trosade del tipo "pause-dependent" (Viskin S. Mode of onset of torsade de pointes in the congenital long QT syndrome. JACC 1996;28:1262). Existe el riesgo de que por bradycardia haga torsade que se convierte en fibrillacion ventricular, el ICD lo saca con un shock pero la bradycardia que sigue al shock le vuelve a producir torsade. Puede asi entrar an una serie de ICD-shock=>bradicardia=>nuevo trosade=>nuevo shock, que puede ser fatal. Programar post-shock pacing a 100/min por una hora no evitará el primer shock pero evitará los siguientes. Lo programo de una hora para que tengan tiempo de llegar al hospital. Si el vive lejos de su hospital entonces el basic pacing lo pondira DDI 70 con AV delay largo para prevenir arrhythmias. La combinación de beta-blockeadores + pacing a 70/min es excelente para prevenir arrhythmias en LQT2.

Es muy importante programar la detección de arrhythmias con cuidado, para que no reciba shocks por sinus tachcyardia al jugar fútbol. Además, le recuerdo que el torsade de pointes tiene a terminar espontáneamente, inclusive durante arrhytmias largas. Yo pondría dos zonas: 220-240/min con duraction de 20 segundos y >240/min con duración de 12 segundos.

Antes de dejarlo jugar fútbol lo traeria a hacer prueba de esfuerzo para comprobar que su ritmo sinusal no se acerca a 180/min durante esfuerzo máximo. El joven tiene que entender el riesgo que corre si hace deporte sin beta-blockeadores. "El trato" que hago con los adolecentes me funciona bien: ellos se comprometen a tomar la medicina y yo los dejo jugar futball (y bailar, y hacer lo que quieran).

Sami Viskin (Tel Aviv).

Querido conterraneo Jose Luis Serra nada de hacer deporte ni recreacional. Si fuera un hijo suyo lo dejaria? Usted sabe que el fútbol es un deporte de contacto. Que en cualquier momento una falta más fuerte puede generar discusiones, insultos y altas emociones. Nada recomendables para un paciente de estos. Prohiba totalmente el “fulbo”

Nada de asistir. Esun ruido ensordecedor, delirante. Mejor decile que se ponga a pescar monjarritas en la CAAAAAAAAAÑADA: (Geog.) Famoso arroio canalizado de aguas poco profundas (hasta el “toooooobío”), que cruza la ciudad de Córdoba de sur a centro y desemboca el "recuperado" Rio Suquía (veasen: Rio Primero, Isla de los Patos, Costanera, etc.) a la altura del puente Lavalleja. Inspirador de las mas alucinantes leyendas y relatos populares de la cultura cordobesa (veasén:de la Cañada", Las Tipas y las Locas de la Cañada). (Urb.) Par de vias vehiculares paralelas al mencionado arroio denominadas M.T. de Alvear y Figueroa Alcorta respectivamente, se sospecha que este dato seria un secreto poco divulgado entre los pobladores, que las siguen llamando "La Cañada" ignorando por completo a los pitucos "próceres" de la Docta.

Te recomiendo que con el NERO* emples en vez de evitar emociones el adjetivo “hiriente” que lo va a entendé mejor. (Adj) Aumentativo. Que en la lengua cordobesa significa que provoca mas efeto emocional que el esperado. Usase en ocasiones tales como "Hiriente la vaga!" (para explicar alguna cortada de rostro por parte de algun chichison) o "Mamasa hiriente!" (para explicar atributos esteticos y de los otros de la femina citada) Otra acepcion: "Hiriente lo nero, dieron asco en el Cható", para explicar el mal desempeño futbolistico del equipo.

NERO*: (sust.) Persona, varón, elemento, sujeto, vago, tipo, individuo u hombre nacido o por opcion en la provincia de Córdoba. Apodo o nombre "por defeto" asignado a cualquier sujeto del sexo masculino o sospechado de el. (Ej. Que hací Varón! - Hola Nero como'andai...) Plural de Nero: "Los nero", conjunto de vagos cordobese en actitud de grupo (ej.: "Los nero rechupadazo saltaban en la tribuna cuando Taiere hizo el gol del empate").

En quanto a la estratégia del tipo de CDI soy bastante ignorante sobre esto deves discutirlo con el equipo que maneja estos devices.

Abrazo fraterno

Andrés R. Pérez Riera.

Estimado José
Hermoso caso!
1. Concuerdo con los estudios diagnósticos solicitados. Sugiero:

a. Screening genético para síndrome de QT Largo (LQTS)
b. Screening ECG para toda la familia (hermanos/as, padres, etc)
c. Dar por terminada su carrera deportiva

2. Tratameinto: CDI (Clase I, Nivel de evidecia A o B dependiendo las guias).

Un fuerte abrazo y luego de algunas opiniones contanos qué han hecho.
Adrián Batanchuk