

República Dominicana
Universidad Nacional Pedro Henríquez Ureña
Facultad de Ciencias de la Salud
Escuela de Medicina

FACTORES PRECIPITANTES DE QT PROLONGADO EN PACIENTES
ATENDIDOS EN CONSULTA DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA DEL HOSPITAL
INFANTIL DOCTOR ROBERT REID CABRAL. DICIEMBRE, 2021-FEBRERO, 2023



Trabajo de grado presentado por José Enrique De la Rosa Santana y
Sthesee Cristal Medina Rodríguez para optar por el título de:
DOCTOR EN MEDICINA

Distrito Nacional: 2023

CONTENIDO

Agradecimiento	
Dedicatoria	
Resumen	
Abstract	
I. Introducción	12
I.1. Antecedentes	13
I.2. Justificación	14
II. Planteamiento del problema	16
III. Objetivos	17
III.1. General	17
III.2. Específicos	17
IV. Marco teórico	18
IV.1. QT prolongado	18
IV.1.1. Historia del Síndrome de QT largo	18
IV.1.2. Definición	20
IV.1.2.1. Factores precipitantes	20
IV.1.2.2. Canalopatías cardíacas	20
IV.1.2.2.1. Síndrome de QT Largo	20
IV.1.2.3. Electrofisiología cardíaca	20
IV.1.3. Etiología	22
IV.1.3.1. Genética	22
IV.1.3.2. Múltiples mutaciones	24
IV.1.3.3. Causas adquiridas del Síndrome de QT largo	24
IV.1.3.3.1. Antiarrítmicos	27
IV.1.3.3.2. Antihistamínicos	27
IV.1.3.3.3. Antimicrobianos	27
IV.1.3.3.3.1. Macrólidos	27
IV.1.3.3.3.2. Fluoroquinolonas	27
IV.1.3.3.3.3. Antipalúdicos	27

IV.1.3.3.3.4. Antifúngicos	28
IV.1.3.3.4. Antidepresivos	28
IV.1.3.3.5. Neurolépticos	28
IV.1.3.3.6. Otros grupos farmacológicos	28
IV.1.4. Clasificación	29
IV.1.4.1. Síndrome de QT largo tipo 1	29
IV.1.4.2. Síndrome de QT largo tipo 2	29
IV.1.4.3. Síndrome de QT largo tipo 3	30
IV.1.4.4. Síndrome de QT largo tipo 4	30
IV.1.4.5. Síndrome de QT largo tipo 5	30
IV.1.4.6. Síndrome de QT largo tipo 6	30
IV.1.4.7. Síndrome de QT largo tipo 7	30
IV.1.4.8. Síndrome de QT largo tipo 8	31
IV.1.4.9. Síndrome de QT largo tipo 9	31
IV.1.4.10. Síndrome de QT largo tipo 10	31
IV.1.4.11. Síndrome de QT largo tipo 11 y 12	31
IV.1.4.12. Síndrome de QT largo tipo 13	32
IV.1.4.13. Síndrome de Jervell y Lange-Nielsen	32
IV.1.5. Fisiopatología	32
IV.1.6. Epidemiología	33
IV.1.7. Diagnóstico	34
IV.1.7.1. Estudio genético	36
IV.1.7.2. Holter	37
IV.1.7.3. Prueba de esfuerzo	37
IV.1.7.4. Criterios electrocardiográficos	37
IV.1.7.5. Medición del intervalo QT, corrección y valores normales	39
IV.1.7.6. Prueba de Viskin	41
IV.1.7.1. Clínica	42
IV.1.7.2. Laboratorio	44
IV.1.7.2.1. Analíticas	44

IV.1.7.2.2. Vitamina D	45
IV.1.7.2.3. Estudio genético	45
IV.1.7.3. Imágenes	45
IV.1.7.3.1. Ecocardiografía	46
IV.1.8. Diagnóstico diferencial	46
IV.1.8.1. Síndrome de Brugada	46
IV.1.8.2. Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica	46
IV.1.9. Tratamiento	47
IV.1.9.1. β -bloqueantes	47
IV.1.9.2. Marcapasos	48
IV.1.9.2.1. Desfibrilador automático implantable (DAI)	48
IV.1.9.3. Denervación simpática izquierda	48
IV.1.10. Complicaciones	48
IV.1.10.1. Síndrome de muerte súbita del lactante	48
IV.1.10.2. Muerte súbita	49
IV.1.10.3. Arritmia ventricular maligna Torsades de Pointes (TdP)	49
IV.1.11. Pronóstico y evolución	50
IV.1.11.1. Estratificación del riesgo	50
IV.1.11.2. Seguimiento	52
IV.1.12. Prevención	52
IV.1.12.1. Dieta cetogénica	53
V. Operacionalización de las variables	54
VI. Material y métodos	56
VI.1. Tipo de estudio	56
VI.2. Área de estudio	56
VI.3. Universo	56
VI.4. Muestra	57
VI.5. Criterio	57
VI.5.1. De inclusión	57
VI.5.2. De exclusión	57

VI. 6. Instrumento de recolección de datos	57
VI. 7. Procedimiento	57
VI.8. Tabulación	58
VI.9. Análisis	58
VI.10. Aspectos éticas	58
VII. Resultados	60
VIII. Discusión	78
IX. Conclusiones	81
X. Recomendaciones	83
XI. Referencias	84
XII. Anexos	93
XII.1. Cronograma	93
XII.2. Instrumento de recolección de datos	94
XII.3. Consentimiento informado	95
XII.4. Costos y recursos	96
XII.4.1. Humanos	96
XII.4.2. Equipos y materiales	96
XII.4.3. Información	96
XII.4.4. Económicos	96
XII.5. Evaluación	97

AGRADECIMIENTO

En primera instancia quisiera agradecerle a Dios quien me ha dado la oportunidad y la resiliencia de poder llevar a cabo este proyecto, y brindarme su apoyo hoy y siempre, porque su bendición nunca ha dejado mi lado.

A mi familia, en especial mi madre, Dra. Mirtha Santana, mi abuela Mariana de León y mi hermano Miguel Lee Santana, quienes siempre estuvieron como apoyo emocional e incondicional día tras día, además de estar ahí en momentos muy duros que pasamos durante tiempos tan caóticos y nunca dejarme que me rindiera sabiendo que podría llegar a mi meta.

A mi novia/ compañera de tesis, Sthesse Medina, quien además de ser el amor de mi vida, siempre ha creído en mi potencial, estuvo tanto en las buenas como en las malas además de estar en esos momentos donde la presión era constante, le doy gracias por su cariño, por su calidad de persona, su calidez humana y porque cada día me enseña que el amor verdadero existe y sigue vivo.

A mis compañeros de carrera Verónica Peguero, Eduardo Morales, Gabriela Ramírez, Xilefca Valdiviezo, Emil Cabrera, Aida Taveras, Rhayner Hidalgo, quienes en este arduo y largo trayecto que hemos pasado desde los inicio de nuestra hermosa carrera de medicina, durante los más tediosos temas de estudios, las noches con pocas horas de sueño, en medio de las circunstancias más caóticas, en esos momentos donde vivimos en carne propia lo que fue tomar decisiones de vida o muerte con nuestros pacientes y en estos tiempos donde todos estuvimos juntos antes, durante y después de la pandemia global conocida como Covid-19. Estos me brindaron su compañía, solidaridad, hermandad, cariño, apoyo y un sinfín de risas, que sin ellas no sería el ser humano que soy.

In memoria, Mi abuelo Miguel Santana, quien fue el padre que no tuve pero la bendición más linda que me dio la vida, aunque hoy no este físicamente a mi lado, siempre lo he sentido conmigo, espero que donde sea que dios te haya llevado estés orgulloso de mi y de lo que he logrado y sin él no sería la persona que soy hoy. Te amo papá.

José Enrique De la Rosa Santana

A Dios en primer lugar porque bien sabe él los planes que tiene para mi vida, por ayudarme y darme la fortaleza, sabiduría y esperanza para seguir adelante y llegar hasta aquí, lo que para mí significa el final y el principio de una etapa que marcará mis días.

A mis padres, Miguel Medina y Jahaira Rodríguez, por la motivación desde muy pequeña a seguir esta hermosa carrera que siempre me ha apasionado, por ayudarme siempre a salir adelante y poner a Dios en todos los proyectos que vaya a realizar, por darme la oportunidad durante todos estos años de cumplir este sueño, por ser parte de este proceso, por todo su esfuerzo, amor y paciencia para conmigo.

A la Universidad Nacional Pedro Henríquez Ureña (UNPHU), docentes y doctores, en especial, Dr. Anthony Fernández, Dra. Maritza López, Dr. Pascal Núñez, Dra. Elisa D'Angelo, Dra. Claudia Scharf, Dr. José Martínez por sus aportes, consejos, conocimientos y herramientas a nuestra vida profesional.

A mis queridos asesores, Dra. Angélica Grullón y Dr. Rubén Darío Pimentel, porque cuando estábamos en momentos de estrés siempre estuvieron presentes para contestar nuestras dudas sin importar la hora o el día de la semana.

A mi mejor amiga, Janesky Sánchez, por siempre estar ahí para mí desde el primer cuatrimestre que nos conocimos, eres luz donde quiera que camines, gracias por tu apoyo incondicional.

A mis amigos de carrera, Gabriela Ramírez, Xilefca Valdiviezo, Verónica Peguero, Eduardo Morales y Emil Cabrera, porque con ustedes nunca faltaron sonrisas, aventuras y complicidad.

A mis compañeras de rotación, Ailine Castillo y Jennifer Santamaria, por mantener esa unión y amistad desde el día cero, por su cariño y corazón sincero para conmigo.

Sthesee Cristal Medina Rodríguez

DEDICATORIA

A todos esos padres y madres que aman a sus hijos, que viven junto a ellos sus luchas, por el amor incondicional que estos les dan a los mismos día tras día.

A los padres que nunca se tomaron un día libre, a las familias que acudieron al Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral en los días lluviosos y con tantas adversidades para que sus hijos consigan estar saludables.

A mi novia/ compañera de tesis Sthesee Cristal Medina Rodríguez quien me enseñó desde el primer día que los niños son nuestro futuro, y que nuestro futuro debemos tratarlo como a un árbol, le debemos dar amor, tenerles paciencia y comprenderlos en sus momentos más difíciles, para que este crezca y sea un adulto quien vele por mejorar y cambiar nuestra sociedad para mejor, con todo el amor del mundo se la dedico a la mejor futura pediatra que conozco.

A mis sobrinos, Ethan Mikhael Lee y Lukas Mikhael Lee, quienes en su corta edad me inspiraron a realizar este tipo de estudio para que este resulte beneficioso en un futuro para más niños de sus edades.

A mis amigos, Kristian Ricardo Didiez, Adrián Francisco Ramos, Luis Enrique Varona, Martin Bienvenido Molina, quienes me dieron su cariño y hermandad incondicional desde el día cero, incluso si ellos no comprendían por qué siempre han creído en mí, nunca han dudado de mi potencial y siempre han estado ahí para mí cuando más los necesite.

In Memoria, a mi abuelo quien llevo mi sueño como el suyo, quien estuvo ahí como mi mejor amigo, padre, confidente durante 18 años y el cual me enseñó que la semilla no es de quien la planta sino de quien la riega, le da cariño y la ayuda a crecer.

A mis Asesores Dra. Angélica Cristina Gullón y Dr. Rubén Darío Pimentel quienes nos han guiado en este camino de principio a fin, y por su apoyo y paciencia que nos han regalado, sin ellos este trabajo de grado no fuera posible.

José Enrique De la Rosa Santana

A Dios, ya que todo lo que hemos logrado es porque él ha permitido que suceda, porque siempre me sigue demostrando que para todos los que creen en él, todo les es posible y que sus planes siempre son mejores que los nuestros.

A mis padres, Miguel Medina y Jahaira Rodríguez, por las veces que tuve ganas de mirar hacia atrás, me enseñaron a concentrarme en aquello que si puedo hacer y lograr, a seguir mi propio mapa de anhelos y que el proceso me llevara a un destino que a veces requiere atravesar zonas pedregosas para llegar al objetivo, y que porque sucedan no nos hacen más débiles, sino más fuertes, conscientes y humildes.

A mi abuela, Leónidas Vásquez, por siempre tenerme presente y enviarme todas las mañanas antes de irme al hospital un mensaje lleno de amor y fortaleza.

A mis hermanas, Smerleen Medina y Smeiree Medina, para que este logro les sirva de motivación a nunca rendirse ante sus sueños y que cuando se pone a Dios en primer lugar ninguna montaña se vuelve demasiado pesada.

Al amor de mi vida y compañero de tesis, José Enrique De la Rosa, por siempre escucharme cuando en los momentos más difíciles no sabía cuál era el siguiente paso a tomar, por amarme incondicionalmente, por sacarme de mi zona de confort, llevarme a recorrer pequeños y preciosos detalles y siempre hacerme entender que todo aquello que me proponga soy capaz de lograrlo.

A mi querida suegra, Dra. Mirtha Santana, por las veces que se sentó a nuestro lado cuando teníamos una maraña de ideas que no lográbamos desarrollar, por brindarme su amor y un espacio en su hogar como hija.

Sthesesee Cristal Medina Rodríguez

RESUMEN

Introducción: El Síndrome de QT largo (SQTL), es considerado una canalopatía arritmogénica caracterizada por una grave alteración en la repolarización ventricular, que se interpreta electrocardiográficamente por una prolongación del intervalo QT. Puede resultar de causas congénitas o adquiridas. Este síndrome se asocia con la aparición de arritmias ventriculares, las cuales pueden progresar a taquicardia ventricular polimórfica (TVP) conocida como Torsade de Pointes.

Objetivo: Determinar los factores precipitantes de QT prolongado en pacientes atendidos en consulta de Cardiología pediátrica del Hospital Infantil Doctor Robert Reid Cabral, Diciembre 2021-Febrero 2023.

Material y método: Se realizó un estudio descriptivo, observacional, prospectivo y transversal con el objetivo de determinar los factores precipitantes de QT prolongado en pacientes atendidos en consulta de Cardiología pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Diciembre, 2021-Febrero, 2023.

Resultado: De un total de 110 pacientes estudiados, 40 (36,4%) presentaron el síndrome de QT prolongado, mientras que 70 (64,0%) de pacientes no tuvieron una prolongación del mismo.

Conclusión: El 36,4 por ciento de pacientes captados presentaron Síndrome de QT largo. Un 32,5 por ciento se encontraban en una edad de 10-14 años de edad. El sexo predominante fue el masculino en un 60,0 por ciento. El 30,0 por ciento proviene de la Provincia de Santo Domingo. El 80,0 por ciento negaron antecedentes patológicos personales. Un 85,0 por ciento negaron tener síntomas previos de síncope.

Palabras clave: QT prologado, síndrome, factores, canalopatías, síncope, adquirido, congénito, arritmia.

ABSTRACT

Introduction: Long QT syndrome (LQTS), is considered an arrhythmogenic channelopathy characterized by a severe alteration in ventricular repolarization, which is interpreted electrocardiographically by a prolongation of the QT interval. It may result from congenital or acquired causes. This syndrome is associated with the appearance of ventricular arrhythmias, which may progress to polymorphic ventricular tachycardia (PVT) known as Torsade de Pointes.

Objective: To determine the precipitating factors of prolonged QT in patients seen in the pediatric cardiology office of the Hospital Infantil Doctor Robert Reid Cabral, December 2021-February 2023.

Methods: A descriptive, observational, prospective, cross-sectional, prospective study was carried out to determine the precipitating factors of prolonged QT in patients seen in the pediatric cardiology office of the Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. December, 2021-February, 2023.

Results: Of a total of 110 patients studied, 40 (36,4%) presented prolonged QT syndrome, while 70 (64,0%) of patients did not have QT prolongation.

Conclusion: 36,4 percent of the patients studied presented long QT syndrome. Some 32,5 percent were between 10-14 years of age. The predominant sex was male 60,0 percent. 30,0 percent came from the province of Santo Domingo. 80,0 percent denied personal pathologic history. 85,0 percent denied having previous symptoms of syncope.

Key words: prolonged QT, syndrome, factors, channelopathies, syncope, acquired, congenital, arrhythmia.

I. INTRODUCCIÓN

La evaluación electrocardiográfica en pediatría, es importante para poder evaluar tanto los problemas de conducción así como de repolarización que estos pueden provocar tales como taquicardias ventriculares, extrasístoles, bloqueo auriculoventricular, fibrilación ventricular y/o fibrilación auricular y, sobre todo, aquellos que presentan canalopatías como el síndrome de QT largo (SQTL), el cual puede desencadenar muerte súbita sin la detección temprana de esta patología.

En el síndrome de QT largo (SQTL), es imprescindible realizar chequeos cardiovasculares regulares, además de orientarlos en practicar hábitos saludables, mejorando de esta forma la calidad de vida del paciente lo que nos llevará un paso adelante a favor de la salud de los niños.

El Síndrome de QT largo (SQTL) se caracteriza por una alteración en la repolarización ventricular la cual se va a expresar en el electrocardiograma (ECG) como una prolongación del intervalo QT.¹ Puede resultar de causas congénitas o adquiridas. En cuanto a las causas congénitas se ven involucrados los canales iónicos debido a mutaciones genéticas, mientras que las causas adquiridas se encuentran en relación con efectos farmacológicos, anomalías electrolíticas, entre otras.² Se han encontrado que varias mutaciones están asociadas con el síndrome de QT largo no sindrómico, pero más del 75 por ciento están representados por tres de ellos. El síndrome de Romano Ward, el cual es de herencia autosómica dominante, corresponde la mayoría de los casos y en una minoría el síndrome de Jervell y Lange-Nielsen de herencia autosómica recesiva, este último en relación con pérdida auditiva congénita.³

El diagnóstico requiere los criterios de Schwartz actualizados que consisten en la combinación de los antecedentes familiares y personales como también de parámetros del electrocardiograma.³ Las medidas preventivas en pacientes con síndrome de QT largo se fundamentan en modificar el estilo de vida (evitar los factores desencadenantes) y la terapia con betabloqueantes. En aquellos pacientes con eventos cardíacos a pesar de la ingesta de betabloqueantes, la implantación de un desfibrilador automático puede estar indicada.⁴

I.1. Antecedentes

I.1.1. Internacionales

Peña-Juárez RA, García-Canales A, Garrido-García LM y Valerio-Carballo CA, en 2017, realizaron un estudio en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, acerca de la situación del intervalo QT corregido (QTc) en el período neonatal, de tipo prospectivo, longitudinal, observacional, donde se demostró que el intervalo QT corregido (QTc) en estos pacientes es más prolongado en comparación con otras poblaciones y que en los reportes en la literatura. La explicación más probable podrían deberse a un desequilibrio en la inervación simpática o también a una inestabilidad de la repolarización cardíaca.⁵

Vink AS, Clur SA, Geskus RB, Blank AC, Kezel C, Yoshinaga M, *et al.*, realizaron un estudio retrospectivo en 2017, sobre el efecto de la edad y el sexo en el intervalo QT corregido (QTc) en niños y adolescentes con síndrome de QT largo tipo 1 y 2, los resultados arrojaron que las diferencias en el intervalo QT corregido (QTc) entre pacientes hombres y mujeres solo se notificaron en pacientes de edades mayores de 13 o 15 años. En pacientes femeninas se pudo observar un intervalo QT corregido (QTc) más largo en comparación con los pacientes masculinos, y además el riesgo de eventos cardíacos en pacientes con síndrome de QT prolongado tipo 1 (SQTL 1) masculinos se asocia con una mayor actividad física durante la infancia, que en pacientes femeninas ya que tienen más probabilidades de desarrollar arritmias ventriculares malignas durante el ejercicio.⁶

Ianardi F, Fernández F, Salazar A, Boccio CM, en el 2018, realizaron un estudio de tipo descriptivo sobre Implante coclear en paciente con síndrome de Q-T prolongado en el Hospital Italiano de Buenos Aire, donde evaluaron el caso de una paciente de 14 años de edad, con un electrocardiograma que indico un QT corregido en 450 milisegundos y un ritmo sinusal, además de presentar antecedentes familiares de muerte súbita y personales de parto prematuro, donde a los 2 años de edad se le colocó un implante coclear y a los 11 años presentó varios episodios de síncope. Los investigadores llegaron a la conclusión de que el síndrome de QT largo está relacionado con hipoacusia

congénita, debido a que al ser solicitado un estudio genético en la paciente, se confirmó que era portadora del síndrome de QT largo tipo 3, debido a la presencia de una mutación en el canal de sodio.⁷

Munkel-Ramírez L, Durón-González R, Bolaños-Morera P, realizaron un estudio en 2018, sobre síndrome de muerte súbita del lactante donde lograron comprobar mediante un estudio prospectivo, que en bebés que murieron de síndrome de muerte súbita del lactante (SIDS) presentaron una mayor prolongación del intervalo QT, además de una gran tasa de alteraciones en los canales de sodio por parte del gen SCN5A que aquellos que no lo hicieron. Demostrando que la alta mortalidad debido al síndrome de muerte súbita del lactante (SIDS) sigue siendo importante debido a una disfunción en el sistema cardiorrespiratorio o también a asfixia neonatal por dificultad para despertar debido a factores estresantes.⁸

Chiesa P, Cuesta A, Ceruti B, Gutiérrez C, en el 2019 realizaron un estudio retrospectivo sobre muerte súbita de causa cardíaca en pediatría, donde al evaluar 95 pacientes, observaron que el 50 por ciento tenían antecedentes familiares de eventos cardíacos que podrían desarrollar muerte súbita, y al realizar necropsia los hallazgos más relevantes fueron cardiopatías congénitas, patología coronaria, miocardiopatía hipertrófica, síndrome de QT largo, displasia arritmogénica del ventrículo derecho, entre otras.⁹

I.1.2. Nacionales

En la presente investigación, al realizar una evaluación en la literatura existente en nuestro país, no fueron detectados evidencias actualizadas.

I.2 Justificación

Debemos recordar que el síndrome de QT prolongado es una canalopatía hereditaria que es la antesala a riesgo de muerte súbita por arritmias malignas. La prevalencia del QT prolongado se cree que es de 1 entre 2,500 individuos hoy en día.¹⁰

Además dentro de él examen electrocardiográfico no se toma en cuenta los criterios de Schwartz la cual no es valorada por la mayoría de pediatras llevando así que el QT prolongado sea desapercibido en el paciente, el QT prolongado tiene un mucha variabilidad de síntomas y pronósticos en la población general pudiendo ser estos desde la presencia de una bradicardia ligera hasta un bloqueo auriculoventricular en la infancia, estos repercutiendo de forma significativa en el día a día del paciente.¹⁰ También debemos aclarar que se debe cuantificar la extensión relativa del intervalo QT corregido, debemos hacer hincapié al modificar en base a la frecuencia cardíaca de cada paciente, lo cual en muchas instancias son pasadas por alto por el personal de salud.

Se recomienda la realización tres mediciones de QT corregido tiende a ser diferente en distintos ciclos del paso de sangre en el corazón en función de la frecuencia cardíaca y debemos establecer una media entre ellos. La falta de capacitación para la interpretación de estos valores y corrección de los mismos puede venir siendo consecuencia de la falta de una fuente nacional y discrepancias entre diferentes versiones descritas.¹¹ En diversos estudios realizados de trabajos investigativos se han puntualizado:

- Alrededor de un menos de 30 por ciento de las muertes súbitas de cardiogénicas son asociadas por las alteraciones de los genes: KCNQ1 (asociado al síndrome prolongado I), KCNH2 (asociado al síndrome QT prolongado II) y SCN5A (asociado al síndrome QT prolongado III), así podemos apreciar lo importante que debería ser el realizar un tamizaje genético.¹² Si el doctor toma en cuenta y sospecha de un síndrome de QT largo junto con la clínica del mismo, con las distintas fórmulas para medir las características del segmento QT y los antecedentes patológicos familiares puede dar muy buen pronóstico para el paciente.¹¹

Teniendo en cuenta, lo expuesto anteriormente, a la variedad de hallazgos contradictorios y no tener publicaciones nacionales recientes que tenga relación directa con este tema, nos hemos propuesto que el determinar los factores precipitantes fomenta la adaptación de guías diagnósticas y genera estrategias que contribuyen al manejo de esta patología.

II. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El denominado SQTL es una patología que se relaciona con un grupo de alta significancia que tiene alarmante efectos cardiogénico siendo este con una tasa considerable de mortalidad de acuerdo con una alta coincidencia en varios de estudios.¹¹

Esta patología se tiende a relacionar con la precipitación de arritmias de origen ventricular, las que tienden a evolucionar a una taquicardia de origen ventricular polimórfica (TVP) denominada como una Torsade de Pointes. Si las rachas de taquicardia de origen ventricular polimórfica (TVP) son momentáneas pueden concurrir sin saberlo o que estas pueden originar mareos o síncope dependiendo la gravedad. Sin embargo, a veces se convierten en fibrilación de origen ventricular y causan muerte cardíaca súbita. Estos eventos suelen ocurrir durante el esfuerzo físico o el estrés y, en menor medida, mientras el paciente duerme. Se estima que al menos el 13 por ciento sufrirá una muerte súbita cardíaca y el 36 por ciento sufrirá otro síncope antes de alrededor 40 años si no se trata.¹³

En el caso de un estudio realizado de manera prospectiva de 34,000 niños encontró una tendencia más alta de síndrome de QT largo en niños que luego fallecieron de síndrome de muerte súbita del lactante no tenían esos factores determinantes. De igual forma, el análisis de los niños que fallecieron por el síndrome de muerte súbita del neonato mostró un alto número de mutaciones genéticas.⁸

Ante dichos hallazgos es importante reconocer que en nuestro país no se han encontrado datos actualizados, es por esto, relacionado los datos expuestos anteriormente nos hicimos la siguiente pregunta: ¿Cuáles son los factores precipitantes de QT prolongado en pacientes atendidos en consulta de Cardiología pediátrica del Hospital Infantil Doctor Robert Reid Cabral Diciembre, 2021-Febrero, 2023?

III. OBJETIVOS

III.1. General

1. Determinar los factores precipitantes de QT prolongado en pacientes atendidos en consulta de Cardiología pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral, Diciembre 2021-Febrero 2023.

III.2. Específicos

1. Identificar los pacientes que presenten un intervalo QT prolongado
2. Describir las características sociodemográficas de los pacientes con Síndrome de QT prolongado en el área de cardiología pediátrica
3. Determinar los antecedentes patológicos personales en pacientes con Síndrome de QT prolongado
4. Identificar los síntomas previos de síncope que estos puedan presentar
5. Analizar la condición de evaluación por la que asisten a consulta de cardiología pediátrica
6. Identificar los antecedentes familiares que aumenten la probabilidad de padecer esta condición
7. Describir el tratamiento medicamentoso previo
8. Describir las prácticas deportivas que realizan los pacientes con Síndrome de QT prolongado
9. Determinar el grado de tensión arterial
10. Valorar el rango de índice de masa corporal
11. Describir los hallazgos electrocardiográficos

IV. MARCO TEÓRICO

IV.1. QT prolongado

IV.1.1. Historia del síndrome de QT largo (SQTL)

En Alemania, para el año 1856, Friedrich Ludwig Meissner pudo haber informado el primer caso de SQTL, ya que expuso una joven sorda que murió y colapso estando en su escuela. Cuando los padres de esta joven fueron notificados sobre lo sucedido, reportaron que dos de sus hijos luego de haber padecido una emoción muy violenta habían muerto de manera repentina.⁷

La primera definición del síndrome de QT largo (SQTL) fue propuesta por Jervell y Lange Nielsen, como una condición que produce una pérdida auditiva profunda y un ritmo cardíaco irregular, más tarde esta fue reconocida como síndrome de Jervell y Lange-Nielsen. Para el 1964 Romano-Ward, hicieron hincapié en un síndrome cardíaco que estaba caracterizado por síncope repentinos, antecedentes familiares de muerte súbita y por una prolongación del intervalo QT sin hipoacusia.⁷

Tabla 1. Resumen cronológico de los primeros pasos en el estudio del síndrome de QT largo

Cuando	Quien	Que
1957	Jervell A, Lange-Nielsen F.	Primer informe del 'síndrome surdo-cardíaco' más tarde conocido como 'síndrome Jervell y Lange-Nielsen'
1963	Romano C, Gemme G, Pongiglione R	Informe sobre una enfermedad similar pero con audición normal
1964	Distrito OC	Reporte de una enfermedad familiar idéntica a la descrita por Romano et al. que se conoció como síndrome Romano–Ward'
1970	Garza LA, <i>et al.</i>	Aparentemente, primer uso de β -bloqueadores solos en el manejo de pacientes con síndrome de QT largo
1971	Moss AJ, McDonald J.	Primera denervación simpática cardíaca izquierda en un paciente con síndrome de QT largo
1980	Schwartz PJ	Primera sugerencia de que algunos pacientes con síndrome de QT largo podrían tener un intervalo QT normal
1991	Schwartz PJ, <i>et al.</i>	Primer informe mundial sobre denervación simpática cardíaca izquierda en pacientes con síndrome de QT largo
1995	Curran ME, <i>et al.</i> Wang Q, <i>et al.</i>	Identificación de hERG como un gen síndrome de QT largo (LQTS) Identificación de SCN5A como un gen síndrome de QT largo (LQTS)
1996	Wang Q, <i>et al.</i>	Identificación de KvLQT1 (luego KCNQ1) como un gen síndrome de QT largo
2000	Schwartz PJ, <i>et al.</i>	Primera evidencia de un vínculo molecular entre síndrome de QT largo (LQTS) y el síndrome de muerte súbita del lactante

Fuente: Schwartz PJ. 1970-2020: 50 años de investigación sobre el síndrome de QT largo: desde un conocimiento casi nulo hasta la medicina de precisión.¹⁴

IV.1.2. Definición

IV.1.2.1. Factores precipitantes

Conjunto de eventos o trastornos que pueden llevar a cambios fisiológicos que dan como resultado la aparición rápida o el empeoramiento de los signos y síntomas.¹⁵

IV.1.2.2. Canalopatías cardíacas

Grupo de enfermedades cardíacas hereditarias causadas por mutaciones en los canales iónicos del corazón a través de genes, produciendo diferentes fenotipos según los cambios en corrientes de sodio (Na^+), potasio (K^+) y calcio (Ca^{2+}) o también en aquellas proteínas que se encargan de regular su actividad. Esto va a producir una alta vulnerabilidad a la aparición de síncope, convulsiones y arritmias, aunque, en la mayoría de los casos, no existen defectos cardíacos estructurales subyacentes. El primer síntoma de este grupo de enfermedades suele ser la muerte súbita cardíaca.¹⁶

Incluyen el síndrome de QT largo (LQTS), la taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica (CPVT), el síndrome de brugada (BrS), el síndrome de QT corto (SQTS) y el síndrome de repolarización temprana (ERS).¹⁷

IV.1.2.2.1. Síndrome de QT largo

El síndrome de QT largo (SQTL) es producido por una alteración durante (repolarización ventricular), la cual al observar el electrocardiograma se verá reflejada como una prolongación en el intervalo QT, siendo esta resultado de una disminución en la salida de potasio o un gran aumento en los iones de sodio o calcio al interior de las células cardíacas durante la fase 3 del potencial de acción.

¹⁸

IV.1.2.3. Electrofisiología cardíaca

Gracias a la entrada y salida de iones al interior y exterior de la célula, se pueden generar impulsos eléctricos que resultan en la contracción y relajación de los cardiomiocitos.¹⁹

Las células cardiacas tienen las siguientes propiedades:

- Contractilidad/ inotropismo ¹⁹
- Excitabilidad/ batmotropismo ¹⁹
- Automatismo/ cronotropismo ¹⁹
- Conductibilidad/ dromotropismo ¹⁹

Las células de marcapaso incluyen el nodo sinusal y el nodo auriculoventricular, las cuales tienen la capacidad de automatismo y se están inervadas por el sistema nervioso autónomo. ¹⁹

Las células sodio-dependientes son contráctiles y dependen de los canales rápidos de sodio. Dentro de estas se encuentran las que están involucradas con el sistema de conducción: ¹⁹

- Haz de His, fibras de Purkinje y sus ramas ¹⁹
- Células miocárdicas ventriculares determinadas en la contracción. ¹⁹

Los potenciales de las células miocárdicas son: ¹⁹

- Potencial de membrana en reposo¹⁹
- Potencial umbral: Valor de repolarización que debe alcanzar las células cardíacas antes de poder despolarizarse nuevamente. ¹⁹

El potencial de acción cardíaco es aquel que experimenta la célula cardíaca durante la despolarización y repolarización. Esto ocurre en un ciclo de cinco fases: ¹⁹

- Fase 0/ despolarización: De manera periódica el potencial se va elevando de -90 a -60 mV, permitiendo que la célula se despolarice mediante la entrada rápida de sodio al interior lo que convierte el potencial en positivo (+20 o +30 mV) y que comience su contracción. ¹⁹
- Fase 1/ repolarización rápida: La cantidad de cargas positivas que se encontraban en el interior desciende, llevando al potencial de membrana a 0 mV, debido al cierre de los canales rápidos de sodio y salida de potasio de la célula. ¹⁹
- Fase 2/ meseta-repolarización lenta: En este momento se genera un equilibrio gracias a la salida de potasio y la entrada de sodio y calcio de manera lenta. Supone el tiempo de inicio de la contracción debido a la

entrada del calcio y en el electrocardiograma se localiza en el intervalo QT. Durante este periodo concluye la contracción e inicia la relajación.¹⁹

- Fase 3/ repolarización rápida tardía: El potencial de membrana llegara a tener valores que se aproximan al reposo ya que la célula vuelve a repolarizarse debido al flujo hacia el exterior de potasio y a la inactivación de los canales de calcio.¹⁹
- Fase 4/ reposo: En esta las células se encuentran con cargas negativas en su interior (50 a -90 mV) y para mantener la estabilidad el exceso de sodio será expulsado a través de la bomba sodio-potasio, mientras que se ira introduciendo potasio.¹⁹

Existe un momento donde las células son inexcitables la cual está comprendido desde la fase 0 hasta la fase 3, denominado periodo refractario.¹⁹

Las fases del potencial de acción que están dispuestas en el electrocardiograma se pueden evidenciar de la siguiente forma:¹⁹

- QRS: Sucede durante la fase 0 (despolarización ventricular).¹⁹
- Intervalo ST y onda T: Corresponden con la fase 2 y la fase 3 (repolarización ventricular).¹⁹

IV.1.3. Etiología

El síndrome de QT largo (LQTS) incluye factores tanto hereditaria o genética y también adquirido el cual involucra eventos cardiacos, bioquímicos o fisiopatológicos.²⁰

El síndrome de QT largo (SQTL) congénito hereditario se ha caracterizado en 2 formas: síndrome de Romano-Ward (RWS) autosómico dominante y síndrome de Jervell y Lange-Nielsen (JLNS), autosómico recesivo.²¹

IV.1.3.1. Genética

El síndrome de QT largo está causado por mutaciones en cualquiera de los 17 genes (Ver tabla 2). La herencia suele ser autosómica dominante (anteriormente llamado síndrome de Romano-Ward).²⁰

Tabla 2: Genes

Nombre clínico	Locus cromosómico	Nombre del gen	Actual afectado	Efectos no cardíacos
LQT1	11p15.5	KCNQ1 (KVLQT1)	K+ (I KS)	Sordera con forma recesiva (JLNS)
LQT2	7q35-36	HERG (KCNH2)	K+ (I kr)	
LQT3	3p21-24	SCN5A	na+ (yo na)	
LQT4	4q25-27	Anquirina B	na+ (yo na)	
LQT5	21q22.1-22.2	KCNE1 (minK)	K+ (I KS)	Sordera con forma recesiva (JLNS)
LQT6	21q22.1-22.2	KCNE2 (MiRP1)	K+ (I kr)	
LQT7 (Anderson)	17q23	KCNJ2	K+ (kir21)	Síndrome de Anderson-Tahwil con algunas mutaciones
LQT8 (Timoteo)	12p13.3	CACNA1C	Ca ++ (I ca-L)	Síndrome de Timothy con algunas mutaciones
LQT9	3p25	CAV3 (caveolina)	na+ (yo na)	
LQT10	11q23.3	SCN4B	na+ (yo na)	
LQT11	Jq21-q22	AKAP9 (A-de proteína anclaje 9)	K+ (I KS)	
LQT12	20q11.2	SNTA1 (sintrofina alfa-1)	na+ (yo na)	
LQT13	11q24.3	KCNJ5	K+ (kir)	
LQT14	14q24-q31	Calmodulina 1	Muchos #	Convulsiones, retraso en el desarrollo

LQT15	2p21.1-p21.3	Calmodulina 2	Muchos #	Convulsiones, retraso en el desarrollo
LQT16	19q13.2-q13.3	Calmodulina 3	Muchos #	Convulsiones, retraso en el desarrollo
LQT17		Triadina		

Fuente: Skinner JR, Winbo A, Abrams D, Vohra J, Wilde AA. Channelopathies that lead to sudden cardiac death: clinical and genetic aspects.²⁰

Los genotipos más comunes son QT largo tipo 1, 2, 3 y 5. Dos síndromes descritos recientemente son muy graves y parecen afectar sólo a lactantes y niños pequeños: enfermedad relacionada con la calmodulina (genes CALM 1, 2 y 3) asociada con convulsiones y retraso en el desarrollo; y el llamado síndrome de *triadin-knock out* con herencia recesiva y ondas T invertidas.²⁰ Las variantes genéticas más comunes asociadas con SQT se transmiten genéticamente.²²

IV.1.3.2. Múltiples Mutaciones

Aproximadamente el 5 por ciento de las familias tienen dos mutaciones, y los miembros de la familia con ambas mutaciones tienden a estar más gravemente afectados.²⁰

IV.1.3.3. Causas adquiridas del síndrome de QT largo

Existen varios factores relacionado a la forma adquirida, entre ellos las anomalías electrolíticas (hipocalcemia, hipopotasemia o la hipomagnesemia), edad avanzada, sexo femenino, alteraciones cardiacas (cardiopatía isquémica, hipertrofia ventricular izquierda, infarto agudo de miocardio), accidente cerebrovascular, anorexia nerviosa, dietas líquidas proteicas, tóxicos organofosforados, cocaína, disfunción hepática o renal, feocromocitoma, hipotiroidismo, hiperparatiroidismo y virus de la inmunodeficiencia humana (VIH); pero la causa principal se debe al consumo de fármacos, en especial, de los Antiarrítmicos, antihistamínicos, antimicrobianos, entre otros.¹⁷

Los factores de riesgos modificables y no modificables para síndrome de QT largo inducido por medicamentos: ²³

A. Los factores de riesgo modificables:²³

- Alteraciones hidroelectrolíticas.
- Hipocalcemia (< 4.65 mg/dL).
- Hipocalemia (< 3.4 mmol/L).
- Hipomagnesemia (< 1.7 mg/dL).
- Combinación de medicamentos que puedan llevar a prolongar el QT.
- Uso de medicamentos que prolonguen el QT (1 o más).

B. Los factores de riesgo no modificables ²³

1) Diagnósticos comunes:

- Síndrome coronario agudo.
- Bradiarritmia con frecuencia cardíaca en 45 lpm.
- Insuficiencia cardíaca descompensada con volumen expiratorio forzado en 1 segundo (FEV1) < 40 por ciento.
- Síndrome de QT largo congénito o otros desórdenes genéticos.
- Insuficiencia renal crónica.
- La diabetes mellitus.
- Hipoglucemia (documentada y en ausencia de diabetes).
- Feocromocitoma.
- Estado post-reanimación (dentro de las primeras 24 horas).
- Estado post-síncope postictal (dentro de las primeras 24 horas).
- Accidente cerebrovascular, hemorragia subaracnoidea o trauma craneoencefálico.
- La anorexia nerviosa.

2) Historia clínica: ²³

- Antecedentes personales o familiares de prolongación del QT, muerte súbita, en ausencia de patologías de base o desorden genético subyacente.

3) Parámetros demográficos:²³

- Mujeres.

La duración en el tiempo del intervalo QT es similar en ambos sexos, pero se ha demostrado que durante la pubertad los niños pueden tener un intervalo QT más corto en comparación con las niñas, esto debido a papel que juegan las hormonas sexuales, y que además en varones a los 15 años de edad es más probable que experimenten su primer evento cardíaco.²⁴

Tabla 3: Fármacos que prolongan el intervalo QT y/o inducen Torsade de Pointes

Grupo	Fármaco
Antiarrítmicos	Clase IA: quinidina, procainamida, disopiramida
	Clase IC: encainida, flecainida
	Clase III: sotalol, amiodarona, ibutilide, dofetilide, bretilio
Antianginosos	Bepidil, terodilina
Inotropos	Amrinona, milrinona, dobutamina
Diuréticos	Indapamida
Antidepresivos	Amitriptilina, imipramina, desipramina, setralina, venlafaxina, fluoxetina, paroxetina, doxepina, citalopram, maprotilina, etc
Antipsicóticos	Tioridazina, pimozide, ziprasidona, risperidona, haloperidol, clorpromazina, droperidol, olanzapina, etc.
Antihistamínicos	Astemizol, terfenadina, difenhidramina, prometazina, ebastina, loratidina, etc.
Antimicrobianos	Claritromicina, eritromicina, pentamidina, fluconazol, levofloxacino, trimetoprim-sulfametoxazol, foscarnet, cloroquina, etc
Antagonistas colinérgicos	Cisapride, insecticidas organofosforados
Antagonistas de receptores serotoninérgicos	Ketanserina, dolasetrón
Otros	Carbamazepina, domperidona, ondasetrón, vasopresina,

	cocaína, tamoxifeno, I, etc.
--	------------------------------

Fuente: Quevedo-Fernández JF. Incidencia y factores asociados a síndrome qt largo en pacientes hospitalizados en la Unidad de Cuidados Intensivos del Hospital Nacional Carlos A. Segúin Escobedo, essalud, Arequipa 2015-2019. ²⁵

IV.1.3.3.1. Antiarrítmicos

Se encuentran en primer lugar debido a su potencial efecto arritmogénico, ya que bloquea la corriente rápida de potasio. ²⁶

IV.1.3.3.2. Antihistamínicos

Los de segunda generación son los más seguros de utilizar, a diferencia de la terfenadina y el astemizol, considerados como antihistamínicos no sedantes bloquean de la corriente rápida de potasio, y se han relacionado algunos casos de Torsade de Pointes en pacientes. ²⁶

IV.1.3.3.3. Antimicrobianos

IV.1.3.3.3.1. Macrólidos

La eritromicina y la claritromicina, si se administran en conjunto con otros fármacos puede llevar a una cardiotoxicidad significativa debido a que estos causan inhibición la enzima citocromo p450 y prolongación del intervalo QT. ²⁶

Aunque existen pocos reportes de Torsade de Pointes, la azitromicina es la más seguros de a utilizar. ²⁶

IV.1.3.3.3.2. Fluoroquinolonas

Este grupo farmacológico tiene un efecto variable en el QT corregido (QTc), con una incidencia baja de Torsade de Pointes (TdP). Dentro de este grupo, los más seguros serían el ofloxacino y el ciprofloxacino. ²⁶

IV.1.3.3.3.3. Antipalúdicos

De este grupo farmacológico además de la cloroquina y la halofantina tener sumo cuidado con la administración de quinidina debido a su relación con

eventos arrítmicos al inicio de su utilización, es por esto que debe ser monitorizada con ECG periódicamente.²⁶

IV.1.3.3.3.4. Antifúngicos

La administración de ketoconazol y el itraconazol en conjunto con otros fármacos que prolongue en QT, podría llevar a un bloqueo en los canales rápidos de potasio como también aumentar el riesgo de Torsade de Pointes.²⁶

IV.1.3.3.4. Antidepresivos

El mecanismo que los antidepresivos tricíclicos usan para prolongar el QT consiste en el bloqueo de los canales de sodio. Este efecto se ve potenciado cuando se administran en conjunto a fármacos que bloquean los canales de potasio. Dentro de los efectos con dosis tóxicas además de estar relacionado con Torsade de Pointes pueden llegar a producir un ensanchamiento del QRS.²⁶

IV.1.3.3.5. Neurolepticos

El uso de Neurolepticos tanto a dosis terapéutica como a sobredosis se encuentra en relación tanto con la prolongación del QT como con la Torsade de Pointes, siendo el haloperidol, la clorpromazina y la flufenacina los que más tienen influencia, además de los antipsicóticos atípicos en especial la ziprasidona, estos últimos a relación dosis-dependiente.²⁶

IV.1.3.3.6. Otros grupos farmacológicos

Se ha visto que el Ondansetrón y la Domperidona, fármacos que producen un aumento de la motilidad intestinal, en relación dosis administrada/tiempo de tratamiento, también pueden llevar a una prolongación del QT y Torsade de Pointes. Es por esto que la *Food and Drug Administration* como la Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios recomiendan evitarlos este tipo de fármacos en pacientes con enfermedades cardíacas o con factores concomitantes que puedan potenciar el efecto arritmogénico.²⁶

IV.1.4. Clasificación

Los SQTL se pueden agrupar en 3 tipos:

- 1) SQTL variante autosómico dominante o de Romano-Ward, que incluye los síndromes de QT largo (SQTL) 1 al 6 y los SQTL 9 al 15. ²⁷
- 2) SQTL autosómico dominante con manifestaciones extracardíacas, que comprenden:
 - SQT7, o síndrome de Andersen-Tawil ²⁷
 - SQT8, o síndrome de Timothy ²⁷
- 3) SQTL autosómico recesivo o síndrome de Jervell y Lange-Nielsen, que combina un intervalo QT extremadamente largo con sordera congénita. ²⁷

IV.1.4.1. Síndrome de QT largo tipo 1

El 35 a 40 por ciento de los casos más comunes con una onda T de base ancha, episodios arrítmicos relacionados con el ejercicio como la natación, se encuentran explicados por este subtipo. Este se basa en una disminución de la corriente saliente de potasio por parte de la subunidad alfa del canal de potasio, localizado en el cromosoma 11, donde esto va a producir una prolongación del potencial de acción debido a una alteración en el gen KCNQ1. ²⁸

IV.1.4.2. Síndrome de QT largo tipo 2

El 30 por ciento de los casos son provocados por este, debido a una afección en el cromosoma 7 por el gen KCNH2 (HERG), se va a caracterizar por una T de baja amplitud, con muesca o bífida además de la prolongación del intervalo QT debido a que se disminuye la corriente saliente de potasio durante la fase 3 del potencial de acción por alteración en la formación de la subunidad alfa del canal de potasio (IKr). Este fenómeno se ha asociado a arritmias ventriculares en respuesta a estímulos auditivos intensos, estrés emocional y, con menor frecuencia a la actividad física. ²⁸

IV.1.4.3. Síndrome de QT largo tipo 3

Esta ocasionado por una afección en el cromosoma 3 por parte de la subunidad alfa del canal de sodio por parte del gen SCN5A, prolongando la fase 2 del potencial de acción por la entrada sostenida de sodio. Se presenta en un 10 por ciento de los casos, con un riesgo de arritmias en la fase donde mayor bradicardia se produce que es durante el sueño, este efecto también lo podemos ver en el SQTL tipo 1 y pero con menor frecuencia. En el electrocardiograma tendremos una onda T acuminada y un alargamiento del segmento ST.²⁸

IV.1.4.4. Síndrome de QT largo tipo 4

El gen afectado se encuentra localizado en el cromosoma, y es el ANKB, encargado de interrelacionar las proteínas de membrana (como la bomba de sodio, de potasio), correspondiente al 1 por ciento de los casos. Está asociado a taquicardia ventricular polimorfa catecolaminérgica, fibrilación auricular y disfunción sinusal con bradicardia.²⁸

IV.1.4.5. Síndrome de QT largo tipo 5

El gen KCNE1, localizado en el cromosoma 21 relacionado con la subunidad beta del canal I_{Ks}, es el que se ve afectado en estos casos, expresados en 1 y 2 por ciento de pacientes.²⁸

IV.1.4.6. Síndrome de QT largo tipo 6

La alteración de este se encuentra en el cromosoma 21 pero esta vez por parte del gen KCNE2, afectado a menos del 1 por ciento. Este codifica la subunidad beta del canal de potasio.²⁸

IV.1.4.7. Síndrome de QT largo tipo 7

Corresponde a una alteración autosómica dominante, donde el gen alterado es el KCNJ, ubicado en el cromosoma 1, que codifica la proteína del canal rectificador de potasio Kir 2.1, produciendo el síndrome de Andersen-Tawil tipo 1, los pacientes que no tienen esta mutación se les conoce como tipo non

KCNJ2. Representa menos de 1 por ciento de casos y se manifiesta con extrasístole ventricular, taquicardia polimórfica no sostenida, taquicardia bidireccional y torsades de pointes, además de las malformaciones corporales asociadas.²⁸

IV.1.4.8. Síndrome de QT largo tipo 8 (Síndrome de Timothy)

Producido por mutaciones en el gen CACNA1 en el 0,55 por ciento de los casos, el cual codifica el canal de calcio tipo L CaV 1.2, localizado en el cromosoma 12. Clínicamente se expresa con alteraciones dismórficas como fusiones interdigitales, malformaciones cardíacas, hipoglucemia y alteraciones cognitivas.²⁸

IV.1.4.9. Síndrome de QT largo tipo 9

Mutaciones del gen CAV3, que codifica la caveolina 3, encargado de la homeostasis de lípidos y la transducción de señales, localizado en el cromosoma 33 son las que se verán afectadas en el 1 por ciento de los casos.²⁸

IV.1.4.10. Síndrome de QT largo tipo 10

En el 0,5 por ciento de los casos se ve afectada la subunidad beta de canal de sodio, localizado en el cromosoma 11, por mutaciones del gen SCN4B, este es grave ya que presenta un intervalo QT corregido por encima de 600 milisegundos y se ha asociado con bradicardia fetal y bloqueo auriculoventricular.²⁸

IV.1.4.11. Síndrome de QT largo tipo 11 y 12

La alteración del gen AKAP9, que codifica la proteína Akinasa 9 es el que va a producir el síndrome de QT largo tipo 11; mientras que la mutación en la sintrofina tipo alfa 1 proteínas de las submembranas citoplasmáticas que interactúan con el Nav 1.5 ocasionan el SQT tipo 12.²⁸

IV.1.4.12. Síndrome de QT largo tipo 13

Se produce por alteración del gen KCNJ5.²⁸

IV.1.4.13. Síndrome de Jervell y Lange-Nielsen

Consiste en una variedad de las formas de síndrome de QT largo tipo 1 (SQT1) o síndrome de QT largo tipo 5 (SQT5) asociadas con sordera congénita, QT corregido mayor de los 500 milisegundos, síncope recurrente y riesgo alto de muerte súbita, causada por mutaciones homocigotas o heterocigotas constituidas en los genes KCNQ1 y/o KCNE1. Mayoría de los padres de pacientes con este tipo suele ser heterocigotos y muestran una enfermedad leve o asintomática.²⁹

IV.1.5. Fisiopatología

El potencial de acción cardíaco es generado por un conjunto de movimientos iónicos a través de la membrana celular que llevan a la célula del estado de reposo a un estado activado (por despolarización) y de regreso al potencial de membrana en reposo (repolarización). Todas las fases son la consecuencia de una activación e inactivación sinérgica de varios canales iónicos que dependen del voltaje.³⁰

La característica principal del síndrome de QT prolongado es la prolongación marcada del intervalo QT en el electrocardiograma (ECG), que se asocia con una prolongación de tiempo desigual del potencial de acción del ventrículo. Esta elongación de la duración del potencial de acción puede deberse a un aumento de las corrientes internas de despolarización de sodio y calcio y/o a una disminución de la corriente de potasio fuera de la repolarización.²⁹

La prolongación desigual de los potenciales de acción (APD) contribuye a un retorno difuso de la excitabilidad del ventrículo y la aparición de potenciales de acción temprano en la meseta de fase II y el inicio de la fase III del potencial de acción del ventrículo. La alargamiento del potencial de acción (APD) puede resultar de un aumento del voltaje en la corriente de despolarización de sodio, calcio y/o una disminución en la corriente de potasio. El alargamiento del potencial de acción puede dar lugar a la aparición de una postexcitación temprana.²⁹

Pueden ocurrir los siguientes postpotenciales tempranos que ocurren en las etapas 2 y 3 del potencial de acción dados por:²⁹

1. La expansión de la meseta permite restaurar los canales de calcio de tipo L.²⁹
2. Los canales de sodio facilitan su apertura después de la inactividad en la meseta al creando así una corriente lenta de entrada de sodio (INAL).²⁹
3. La corriente es producida principalmente por el intercambiador de sodio y calcio.²⁹

IV.1.6. Epidemiología

Los dos tipos clásicos de síndrome de QT largo (SQTL), incluyen el síndrome de Romano-Ward con una prevalencia de entre 1:2000 y 1:5000 personas que presentan solo anomalías de la conducción cardíaca, y el (JLNS), teniendo una prevalencia estimada entre 1:1.000.000 y 1:4.000.000 personas, que presentan hipoacusia congénita bilateral además de un intervalo QT prolongado revelado en el electrocardiograma (ECG).³¹

Las estimaciones del alcance de este cambio oscilan entre el 8,3 por ciento y el 25,8 por ciento en todo el mundo, siendo la extensión del intervalo QT el cambio que se encuentra con mayor frecuencia en diferentes estudios de cohortes.³²

La variante más común está ocasionada por una mutación en el gen KCNQ1. Las razones encontradas para estos cambios incluyen principalmente causas relacionadas con medicamentos, así como otras causas de enfermedades cardíacas, mientras transcurre el tiempo pueden causar daños en el sistema eléctrico del corazón. En Latinoamérica es desconocido el grado de las alteraciones electrocardiográficas, especialmente para el intervalo QT, dado el escaso número de estudios y poca atención a sus alteraciones que les da el personal de salud.³²

La opinión actual confirma que la raza negra es más propensa al desarrollo de enfermedades del corazón que la raza caucásica. También se sabe que las mutaciones en los canales iónicos, como SCN5A, causan el síndrome de QT

prolongado, en el que la taquicardia ventricular puede provocar una muerte cardíaca súbita. Splavsky *et al.* Informa que el alelo común de Y1102 SCN5A tiene la prevalencia más alta en personas de raza negra con un 13,2 por ciento.³³

Estudios retrospectivos informaron que la muerte súbita cardíaca es menos dominante en los países asiáticos, con incidencias de ocurrencia de 41.8 por 100.000 chinos y 37 por 100.000 japoneses, y que los asiáticos en los Estados Unidos tenían menor incidencia de muerte súbita cardíaca en comparación con los caucásicos y los afroamericanos.³³

IV.1.7. Diagnóstico

Para destreza diagnosticar esta nosología es central comportarse una buena anamnesis que describa el acontecimiento de una forma muy detallada, con una historia clínica con sumo detalle, recopilando los historiales personales y progenie que puedan permanecer de un extremo interés. Esto, adyacente con un buen físico, permite fijar la etiología en más del 77 por ciento de los casos.³⁴

En la anamnesis debemos hacer énfasis: aparición o no de pródromos (mareo, sudoración profusa, alucinación borrosa, palidez generalizada, náuseas sin mejora, palpitaciones continuas sin una génesis), también de factores precipitantes (golpes de calor, estrés a larga data, dolor sin génesis alguna, ruidos fuertes, reacciones tusígenas), situación en la que estaba el paciente en la antesala del primer síncope, si estaba realizando algún ejercicio en ese momento, cambios de coloración de piel, convulsiones sin génesis, la extensión del episodio sincopal, recuperación posterior, efectividad de un estación postictal.

³⁴

El examen físico debe ser minucioso, atendiendo en especial a los signos y síntomas cardiovasculares y neuronales. Los signos vitales, especialmente la frecuencia cardíaca y la presión arterial, deben controlarse mientras está acostado y de pie. La mayoría de investigadores están de acuerdo con la recomendación de realizar un ECG de 12 derivaciones en todos los casos de sincópales.³⁴

El intervalo QT mayormente es una variable del electrocardiograma que tiene mismo tiempo que la sístole ventricular, tanto durante la despolarización del ventrículo como durante la repolarización del mismo. Con el intervalo de tiempo que comienza al principio del complejo QRS hasta la finalización de la onda T. ²⁹

La *EHRA/ Heart Rhythm Society* sugirió recientemente que el mejor umbral para diagnosticar el síndrome en un intervalo QT corregido > 500 ms en pacientes asintomáticos sin algún antecedente familiar es un punto de vista conservador y similar con intervalo QT relacionado con el que exista un mayor riesgo de eventos arrítmicos de muerte de manera súbita. ²⁹

Por ello, tomando de referencia las recomendaciones más actualizadas, el diagnóstico del síndrome se basa en la escala de criterios dados por Schwartz en la que QT corregido > 480 ms o una calificación mayor a 3 en la misma escala, en los casos de síncope sin motivo aparente, un QT ajustado (QTc) > 460 ms es suficiente para el diagnóstico. ²⁹

Varios expertos hicieron una proposición de un sistema de puntuación para poder diagnosticar el síndrome de QT largo (SQTL), haciendo hincapié a varios criterios, como antecedentes médicos y familiares, así como anomalías en el electrocardiograma. Por lo tanto, el síndrome de QT largo se puede diagnosticar en el momento si un paciente tiene una o más de las características siguientes: ¹³

- Puntuación mayor o igual a un 3,5 (ver Tabla 4) sin una razón subsecuente de prolongación del intervalo QT. ¹³
- Intervalo QT corregido mayor o igual a 500 ms en electrocardiogramas repetidos (ECG) posteriores nuevamente, sin una razón secundaria para la prolongación. ¹³
- Identificar variantes patogénicas en uno o más genes asociados a poder desarrollar el síndrome de QT largo (SQTL). ¹³

Del mismo modo, también se puede considerar un diagnóstico positivo de LQTS si el paciente en cuestión no tiene mutaciones genéticas que se puedan asociar con la enfermedad, pero con electrocardiogramas (ECG) el intervalo QT (QTc) estable se encuentra entre 480 y 499 ms. Si estos Experimentan un episodio de síncope que se observó. ¹³

Tabla 4: Criterios Schwartz diagnósticos del síndrome de QT largo corregido (SQTLc).

	Puntos
Intervalo QT corregido, ms	
≥ 480	3
460-479	2
450-459 (en varones)	1
QTc 480 ms al cuarto minuto de recuperación de un test de ejercicio	1
Torsade de Pointes	2
Alternancia de la onda T	1
Onda T mellada en 3 derivaciones	1
Frecuencia cardiaca lenta para su edad	0,5
Historia clínica	
Síncope	
Con estrés	2
Sin estrés	1
Sordera congénita	0,5
Historia familiar	
A. Miembros de la familia con SQTL	1
B. Muerta súbita cardiaca (MSC) inexplicada antes de los 30 años	0,5

Fuente: Andrés-Gasco MA. Actuación enfermera para la prevención de la Torsades de Pointes en pacientes con síndrome de QT largo. ²⁹

IV.1.7.1. Estudio genético

Las pruebas genéticas detectaron esta enfermedad en el 75 por ciento de los casos con tres de los genes con mayor prioridad (KCNQ1, KCNH2 y SCN5A) adjuntando a estos el HERG. ²⁹

IV.1.7.2. Holter

Diversas pruebas para poder diagnosticar podría usarse la monitorización del Holter de 24 a 48 horas, que suele ser muy útil en pacientes con un electrocardiograma normal. A pesar de ello, las personas con síndrome de QT largo pueden tener un electrocardiograma (ECG) normal con algunos métodos de diagnóstico de rutina.²⁹

IV.1.7.3. Prueba de esfuerzo

Se puede recomendar la realización de una prueba de estrés físico para la detección de un intervalo QT patológico que no es evidente en el paciente en reposo relativo.²⁹

IV.1.7.4. Criterios electrocardiográficos

Un electrocardiograma es la mejor manera de diagnosticar el síndrome de QT largo porque mostrará un intervalo QT alargado en algunos pacientes. Sin embargo, los electrocardiogramas pueden ser normales incluso puede verse pacientes con antecedentes sincopales. En 1995, Moss *et al.* plantearon la hipótesis de que el patrón de onda T en el electrocardiograma variaría dependiendo del fenotipo que te el paciente con síndrome de QT largo. El síndrome de QT largo tipo 3 (SQTL 3) cursaría con un segmento ST prolongado y una onda T que este estrecha y picuda, el síndrome de QT largo tipo 2 (SQTL 2) con una onda T de baja amplitud y mellada (bífida) y el síndrome de QT largo tipo 1 (SQTL 1), con una onda T ancha.²⁹

Otra forma que lo caracteriza a nivel de electrocardiograma es que el intervalo QT, que muestra diferentes áreas de repolarización del ventrículo. La repolarización realizada en el miocardio a menudo es diferente debido a la actividad que puede estar cronometrada en diferentes áreas (en el ventrículo derecho, izquierdo o epicardio y en el endocardio) debido a la diferente expresión de los diferentes canales iónicos. El intervalo QT es de 48 más o menos 18 ms en pacientes sanos, y este valor tiende al aumento significativamente en

pacientes con síndrome de QT largo (SQTL), que se asocia con una alta incidencia de arritmias ventriculares.²⁹

Alteraciones de la prominencia T: alteración de la polaridad en sí, forma mayormente bifásica, cambios de la forma horizontal o muescas de estas.²⁹

La alteración de la prominencia T (trastorno frecuencia cardiaca de la holgura, forma de la misma y la atracción polar de la prominencia T en ritmo sinusal, sin variabilidad en el QRS) este mismo indica desequilibrio eléctrico, que se proyecta en la propagación eléctrica en la repolarización y, en otras instancias, como antesala a la fibrilación ventricular (FV).²⁹

Podemos acotar signos de mal funcionamiento del nodo auriculoventricular (síndrome de QT prolongado tipo IV), bradicardia sinusal (síndrome de QT prolongado I y III) y/o paradas no patológicas. El bloqueo auriculoventricular tiende a verse en menos del 5 por ciento de los pacientes, principalmente en los que presentan síndrome de QT largo tipo 2, 3 y 8, y se asocia a una alta mortalidad a pesar del tratamiento con betabloqueantes y/o un desfibrilador interno automático (DAI).²⁹


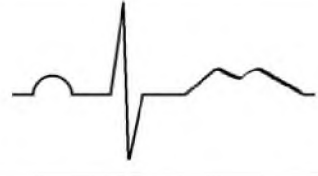

Tipo	Canal	Frecuencia	Mortalidad anual (14)	ECG
SQTL tipo 1	Potasio	35 – 40%	0,3%	
SQTL tipo 2	Potasio	30%	0,56%	
SQTL tipo 3	Sodio	10%	0,6%	

Figura 1. Correlación genotipo-fenotipo, y mortalidad anual en los síndromes QT largo más frecuentes.²⁸

IV.1.7.5. Medición del Intervalo QT, corrección y valores normales.

Para la realización de la medición para el intervalo QT y QT corregido (QTc) debe ser normal mientras se realice el examen electrocardiográfico. El intervalo QT es el intervalo entre el comienzo del miocardio del ventrículo y el final de su contracción, que se muestra en el electrocardiograma (ECG), correspondiente al comienzo del complejo QRS y al finalizando la onda T marcada en el electrocardiograma. El final de la onda T, también, se puede definir como el punto de retorno del vector a la línea isoeletrica, marcado entre las ondas de despolarización auricular y repolarización ventriculares.³⁵

Los profesionales recomiendan seguir leyendo y calculando para poder medir el intervalo QT en un electrocardiograma (ECG) de 12 derivaciones de papel a una velocidad regulada de 25 mms y una amplitud regulada igualmente de 10 mV como se ven en las guías actuales, y medir cuidadosamente las derivaciones II y V5 o V6, donde se toman las medidas más largas.³⁵

En muchos casos, se puede ver una onda denominada U después de una onda T. Si la onda U está lejos del final de la onda T, el intervalo de ondas QT generalmente se puede medir fácilmente de esta manera (excluyendo relativamente la onda U). Por el contrario, cuando la onda U está marcada al finalización de la repolarización de la onda T, es difícil distinguirla de la onda T de dos fases, lo que afecta la precisión de la medición del QT. Una onda T de dos fases puede reconocerse por la exactitud de dos ondas de la misma amplitud horizontal que se encuentran sin volver a la línea de base entre ellas. Tomando en cuenta otros casos, se debe tomar una medición QT en el momento donde la segunda onda de forma descendente y que cruce la línea de base. Por ejemplo, en algunos varios casos de una onda T de dos al menos dos componentes, pero la segunda onda tiene una amplitud mucho menor que la primera, onda y por esto será difícil distinguir si es una onda T de dos fases o una onda U extraña que termina la onda de repolarización T.³⁵

El intervalo QT debe ajustarse haciendo énfasis en la frecuencia cardíaca y hay una caterva muchas fórmulas para realizarlas y modificarlas, en cambio, el que tiene mayor tasa utilización es la fórmula de corrección Bazzet. Dicha fórmula

se usan los valores de QT ya medidos en segundos y el tiempo que se da entre el QRS anterior y el QRS en el que se midió el QT (precisamente el intervalo R-R en segundos).³⁵

Podemos decir que fórmula para medición del QT de Bazett utiliza una relación exponencial entre el intervalo QT y el rango R a R. En cuanto a la corrección de Bazett, es particularmente útil para frecuencias cardíacas entre 60 y 100 latidos/min a un ritmo más lento. Velocidad (sobre corregido) y un error de impresión más rápido (no corregido). La fórmula de corrección de QT de Fridericia es muy similar, pero más precisa a frecuencias cardíacas más rápidas. Fórmulas lineales como Framingham para la medición y corrección paulatina del QT y la formulada por Hodges suele tener una corrección más uniforme para frecuencias cardíacas mayores a 90 latidos/min, pero se utilizan con menor frecuencia.³⁶

Aunque las definiciones tienden a variar, la prolongación del QT corregido (QTc) normalmente se define como un valor de QT corregido (QTc) > 450 ms en los hombres y > 460 ms en las mujeres. El termino más Común en Eventos Clínicos adversos de varios institutos oncológicos clasifican las prolongaciones del QT corregido (QTc) principalmente son de 4 grados: grado 1 (con un QT corregido 450 a 480 ms), grado 2 (con un QT corregido 481 a 500 ms), grado 3 (con un QT corregido > 501 ms; > 60 cambio de ms desde el inicio) y grado 4 (con signos/síntomas de arritmia grave y Torsade de Pointes).³⁶

En general, los pacientes con un intervalo QT estable (QTc) cuando estos no realizan ejercicio igual o mayor a 500 milisegundos, independientemente de la causa (de forma congénita o adquirida por alguna patología/medicamento), se consideran en riesgo para que ocurra una Torsades de Pointes o fibrilación del ventriculo.³⁵

Tabla 5: Valores normales de QT corregido (QTc) por grupo de edad y género

Valores del intervalo QTc por edad y género (en segundos)			
	Menores de 15 años	Adultos	
	Ambos géneros	Mujeres	Hombres
Normal	0.35 – 0.44	0.35 – 0.45	0.35 – 0.43
“Limítrofe”	0.44 – 0.46	0.35 – 0.45	0.43 – 0.45
Prolongado	>0.47	>0.48	>0.46

Fuente: Asensio E, Acunzo R, Uribe W, Saad EB, Sáenz LC. Recomendaciones para la medición del intervalo qt durante el uso de medicamentos para el tratamiento de infección por COVID-19.³⁵

En muchos pacientes con QRS prolongado debido a un bloqueo de rama de cualquier tipo, sumando al uso de un marcapasos, preexcitación proporcionada por la vía accesoria, fármacos antiarrítmicos como la procainamida o cardiopatía graves, el intervalo QT puede alargarse debido a la prolongación del intervalo QT, disfunción miocárdica. Al mismo tiempo, aumenta la repolarización. En estos casos se debe ajustar con más precisión el QT corregido (QTc) a la duración del QRS mediante la fórmula siguiente: [QTc ajustado a QRS ancho = QTc – (QRS – 100 ms)].³⁵

IV.1.7.6. Prueba de Viskin

Se define como histéresis al retraso en la adaptación que se presenta cuando se incrementa la frecuencia cardíaca (FC) como consecuencia del ejercicio o del ortostatismo, diversos investigadores observaron que los pacientes con SQTL presentaban una histéresis prolongada y, en algunos casos, había alternancia de la onda T en la frecuencia cardíaca (FC) máxima durante el esfuerzo físico.²⁸

Utilizando el protocolo de Viskin Consiste en determinar la frecuencia cardíaca y el intervalo QT en decúbito supino y luego de 3 secciones durante alrededor

unos 30 segundos después de estar de pie, de modo que se pueda calcular el desarrollo de la adaptación para el cálculo del intervalo QT corregido.²⁸

El Doctor Viskin introdujo el término prolongación del intervalo QT en el 2010, refiriéndose a la imposibilidad de acortar el intervalo QT a medida que aumenta la relativamente frecuencia cardíaca. Esta prueba fácil es útil en pacientes con QT limitado a 450 a 480 milisegundos donde un aumento de más de 50 milisegundos en QT corregido con una frecuencia cardíaca máxima o intervalo QT máximo abierto tiende a tener una sensibilidad del 90%. y buena especificidad del 86% para el diagnóstico presuntivo de síndrome de QT largo en la población con QTc corregido entre 390 y 480 milisegundos base; Es útil hacer un seguimiento de los pacientes con un diagnóstico basal establecido, ya que se ha demostrado que este fenómeno se reduce significativamente con los bloqueadores beta.²⁸

IV.1.8. Clínica

Los genotipos más comunes son los tipos 1, 2, 3 y 5.¹⁹ Los dos síntomas principales del síndrome de QT largo son episodios con recurrencia o no de síncope, que a menudo conducen a un paro cardíaco y muerte sin explicación aparente, algunas anormalidades en las derivaciones electrocardiográficas, incluida la prolongación del intervalo QT y anomalías de la onda T de repolarización.²⁸

Una parte de los pacientes pueden permanecer asintomáticos durante bastante tiempo, por lo que la muerte súbita cardíaca puede ser la primera presentación clínica en individuos jóvenes que aparentan estar sanos. En otros pacientes también suelen experimentar mareos o desmayos (síntomas presíncopales), convulsiones y muerte súbita cardíaca que pueden presentarse aproximadamente antes de los 10 años, aunque la frecuencia e intensidad de los síntomas tienden a aminorar con la edad hasta la adultez. Cuando se producen convulsiones en niños, pueden diagnosticarse erróneamente como convulsiones epilépticas.²⁹

Desmayarse durante una intensa actividad física o emocional es a menudo una señal de que podemos estar tratando a un paciente con síndrome de QT

largo. Se recomienda un electrocardiograma (ECG) para todos los infantes y adolescentes con síncope y/o posibles convulsiones inexplicables.²⁹

Los pacientes con síndrome de QT largo (SQTL) tienden a correr el riesgo de sufrir una TVP (Taquicardia de origen ventricular con polimorfismo), que inducen episodios sincópaes y culminar en una muerte súbita cardíaca (MSC). La prolongación del intervalo QT y la susceptibilidad a la Torsión de Pointes a menudo tienen relación con disfunciones de los canales iónicos que afectan la repolarización de las células.²²

En particular, la mayoría de pacientes con síndrome de QT largo tipo 1, clásicamente tienen una onda T de base amplia y suelen tener síncope o muerte súbita cardíaca (MSC) mayormente durante el ejercicio físico. Las personas que padecen síndrome de QT largo tipo II (SQTL 2) suelen tener ondas T con muescas o de baja amplitud. Clásicamente suelen presentar síncope o muerte súbita cardíaca (MSC) principalmente con estímulos auditivos repentinos o emociones fuertes.²²

Debido al retraso en la apertura de los canales de sodio, los pacientes con síndrome de QT largo tipo 3 (SQTL 3) tienen ondas T de pico tardío, segmentos ST largos y planos, tienden a tener bradicardia y una mayor incidencia de muerte súbita cardíaca (MSC) durante el sueño.²²

Las principales manifestaciones clínicas del síndrome de Jervell y Lange-Nielsen incluyen intervalos QT corregido (QTc) muy prolongados, arritmias potencialmente mortales y sordera neurosensorial. Este también se han informado mutaciones homocigóticas o heterocigóticas compuestas en ausencia de sordera y se denominan síndrome de QT largo (LQTS) autosómico recesivo. Otras dos variantes de síndrome de QT largo (LQTS), específicamente la enfermedad de Anderson-Tawil (síndrome de QT largo tipo 7) y la enfermedad de Timothy (síndrome de QT largo tipo 8), se caracterizan por fenotipos extracardiacos.²²

El síndrome descubierto por Andersen-Tawil es causado por mutaciones de pérdida de función en el gen del canal de potasio KCNJ2. Sus principales características clínicas incluyen prolongación del intervalo QT, dismorfismo facial

y parálisis periódica hipopotasémica. En esta enfermedad vamos a tener una tríada clínica de dimorfismo sutil (principalmente facial), arritmias ventriculares y parálisis periódica. Una carga importante en las alteraciones cardíacas incluye contracciones ventriculares prematuras, ondas U prominentes, unión T-U ancha, intervalo Q-U prolongado y taquiarritmias ventriculares. También incluye taquicardia ventricular polimórfica o bidireccional, síncope y, en algunos casos, antecedentes familiares de muerte cardíaca súbita. El fenotipo extracardiaco produce dismorfismo facial. Las características significativas son orejas de implantación baja, frente ancha, fisuras palpebrales cortas, hipertelorismo, puente nasal lleno con una punta bullosa e hipoplasia maxilar y mandibular. Además, las alteraciones fenotípicas esqueléticas también pueden presentar rasgos dismórficos como clinodactilia, sindactilia, baja estatura y escoliosis.^{22, 37}

El síndrome de Timothy representa la variante más grave del síndrome de QT largo (LQTS). Sus principales características clínicas incluyen prolongación marcada del intervalo QT, arritmias ventriculares graves, defectos cardíacos congénitos, bloqueo auriculoventricular, sindactilia, autismo, hipoglucemia maligna y anomalías del sistema inmunitario. Está causada principalmente por una mutación heterocigota G406R en el gen del canal de calcio tipo L CACNA1C. El síndrome de Timothy tipo 2 (TS2).^{22, 37}

IV.1.7.2. Laboratorio

IV.1.7.2.1. Analíticas

Debemos prestar especial atención específicamente a los electrolitos séricos. La hipopotasemia, la hipomagnesemia y la hipocalcemia se asocian con repolarización miocárdica retardada y, por tanto, prolongación del QT. Los recambios necesarios deben llevarse a cabo antes de la cirugía. Como regla general, el potasio debe ser > 4,5 mmol/ litro y el magnesio debe ser > 2,0 mg/dl.³⁹

IV.1.7.2.2. Vitamina D

La vitamina D, también conocida como calciferol o hidroxivitamina D (25-OHD), es una vitamina liposoluble soluble en grasa que se encuentra de forma natural en algunos alimentos y también se produce de forma endógena por la exposición de la piel a los rayos ultravioleta del sol. La vitamina D es responsable de aumentar la absorción intestinal de calcio y de mantener la concentración sérica de calcio y fosfato sérico. La vitamina D también interviene en la reducción de la inflamación, el crecimiento celular neuromuscular, la función inmunitaria y el metabolismo de la glucosa.⁴⁰

La deficiencia de vitamina D se ha relacionado con diferentes trastornos cardiovasculares, incluida la muerte cardíaca súbita. Además, un nivel reducido de 25-OHD se ha relacionado con la remodelación de los canales estructurales e iónicos, lo que puede aumentar las arritmias. La prolongación del QT corregido (QTc) es comúnmente inducida por la hipocalcemia, que puede ser causada por la insuficiencia de vitamina D o resistencia. En un caso de un paciente con deficiencia grave de vitamina D, la hipocalcemia y la prolongación del QT corregido (QTc) prolongados dieron lugar a Torsade de Pointes (TdP) y a una parada cardíaca.⁴¹

IV.1.7.2.3. Estudio genético

La investigación genética, en su limitada cantidad y altísimo costo, contribuye en gran parte al posible diagnóstico y, en muchos casos, al tratamiento oportuno y más sensible pronóstico. Los pacientes con una probabilidad de diagnóstico moderada pueden que al paciente tenga alguna enfermedad confirmada si pudiese tener la mutación que causa el síndrome de QT largo (SQTL).²⁸

IV.1.7.3. Imágenes

Un estudio ha encontrado una disfunción mecánica en niños con el uso de resonancia magnética, Este se pudo apreciar más en una población con alrededor 13-17 años .Se reportó en el estudio de Ecocardiografía en el síndrome de QT largo que con estimulación adrenérgica, se notaron cambios en la sístole

electromecánica con prolongación relativa de QT y acortamiento de QS2. Además se detectaron anomalías en el patrón de engrosamiento de la pared posterior del ventrículo izquierdo de pacientes con LQTS, observando una diferencia notable entre pacientes con síndrome de QT largo (LQTS) y controles.⁴¹

V.1.7.3.1. Ecocardiografía

La ecocardiografía es la técnica de imagen más factible para ambas mediciones de los ventrículos debido a su alta resolución temporal, y ambas medidas se han trasladado a la práctica. Sin embargo, el valor diagnóstico y pronóstico de ambos parámetros está limitado por los pacientes sintomáticos y asintomáticos. Además es probable que su valor sea mayor en junto con otros parámetros. No obstante, este de que el síndrome de QT largo (SQTL) es una enfermedad tanto eléctrica como enfermedad eléctrica y mecánica.⁴¹

IV.1.8. Diagnóstico diferencial

IV.1.8.1. Síndrome de Brugada

El electrocardiograma se caracteriza típicamente por la presentación de un bloqueo de rama derecha del haz de His en las derivaciones derechas y tiende a la elevación del segmento ST, así como inversión de la onda T de repolarización. El caso más típico es un hombre de aproximadamente 40 años, sin aparente alteración cardíaca de tipo estructural o funcional, con antecedente familiar de muerte súbita (predominantemente de noche), la cual es positiva entre un 20-50 por ciento.¹²

Es más común en la raza asiática. La aparición de arritmias ventriculares, principalmente la taquicardia ventricular polimórfica, tienden a desencadenar desde síncope hasta muerte súbita. Entre los genes implicados se encuentran el SCN5A esté siendo el mismo que el síndrome de QT largo tipo 3.¹²

IV.1.8.2. Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica

Caracterizada por una taquicardia ventricular que puede aparecer bidireccional o polimórfica que puede reproducirse con una estimulación adrenérgica (aunque

esta es insensible), especialmente durante la actividad emocional o física aguda; que puede causar la muerte súbita sin alguna razón aparente.¹²

El 30 por ciento presenta una asociación con antecedentes familiares. Las primeras mutaciones genéticas implicadas en esta patología fueron R normal y R2 patológicos, que codifica para el receptor de rianodina, y CASQ2, que codifica para la molécula calsequestrina; ambos están involucrados en el control de la liberación de calcio de una parte de la célula.¹²

Su penetración ronda el 78 por ciento. Es importante saber diferenciarlo del síndrome de QT prolongado, ya que este es más arrítmico y conlleva un mayor riesgo de muerte durante la terapia con los fármacos bloqueadores beta.¹²

IV.1.9. Tratamiento

IV.1.9.1. β -bloqueantes

Los β -bloqueantes son el tratamiento de elección para los pacientes con síndrome de QT largo (SQTL) ya que son los fármacos más eficaces en la prevención de las recurrencias de eventos cardíacos y muerte súbita cardíaca (MSC). Están indicados tanto en individuos sintomáticos como asintomáticos que presentan un QT corregido (QTc) \geq 470 ms. En aquellos sujetos asintomáticos con un QT corregido (QTc) $<$ 470 ms el tratamiento es opcional, pero debería tenerse en cuenta que al menos un 10 por ciento de los individuos con síndrome de QT largo (SQTL) asintomáticos desarrollarán síntomas en el futuro.¹³

En general, el tratamiento con β -bloqueantes se tolera muy bien por la mayoría de los individuos y reduce el riesgo de sufrir eventos cardíacos en más del 95 por ciento de los casos de síndrome de QT largo tipo 1 (SQTL 1), entre el 70 y el 80 por ciento de los casos de síndrome de QT largo tipo 2 (SQTL 2) y en aproximadamente el 80 por ciento de los casos de síndrome de QT largo tipo 3 (SQTL 3). Es importante tener en cuenta otras comorbilidades que pudieran contraindicar (asma grave) u obligar a extremar las precauciones (diabetes) en el tratamiento con β -bloqueantes en algunos pacientes con síndrome de QT largo (SQTL).¹³

IV.1.9.2. Marcapasos

IV.1.9.2.1. Desfibrilador automático implantable (DAI)

En personas que padecieron una muerte súbita cardíaca (MSC) que son reanimados o en estos que, aún con tratamiento medicamentoso con bloqueadores beta, han presentado sucesos repetidos de arritmias de origen ventricular graves y desmayos, la inserción de desfibrilador implantable es de elección, sea del genotipo que sea. No obstante, las guías recomiendan un desfibrilador implantable para la prevención a primera instancia de la muerte súbita cardíaca en personas con factores de alto riesgo, como el síndrome de QT prolongado I (SQTL I), el síndrome de QT prolongado II (LQTS II), o síndrome de QT prolongado III (SQTL III) con un QTc corregido mayor o igual a 500 milisegundos y en quienes los eventos cardiovasculares precedieron 7 años. También está indicado en pacientes con síndrome de Jervell y Lange Nielsen, en los que esté contraindicada la terapia con bloqueadores beta.¹³

IV.1.9.3. Denervación simpática izquierda

En personas las cuales no tienen buena respuesta a los betabloqueadores y presentan eventos repetidos de arritmias de origen ventricular graves y desmayos, la denervación simpática cardíaca izquierda (DSCI) es un tratamiento alternativo. Algunos estudios encontraron que después de 8 años de seguimiento en más de 147 pacientes con síndrome de QT prolongado (SQTL) que se sometieron a denervación simpática cardíaca izquierda (LSCD), los episodios de problemas cardiovasculares se redujeron en aproximadamente un 90 por ciento.¹³

IV.1.10. Complicaciones

IV.1.10.1. Síndrome de muerte súbita del lactante

Es la causa principal de muerte infantil en los países desarrollados. Se caracteriza por la muerte súbita e inexplicable de un niño menor de un año. La compleja interacción de muchos factores en su patogenia se intenta de comprender con la teoría del triple riesgo, que implica que un niño es vulnerable

en una etapa crítica del desarrollo frente a la debilidad. Por medio de educación a los cuidadores y padres se ha documentado una disminución importante en su incidencia, aunque la misma continúa siendo sumamente alta.⁸

La mayoría de síndromes que causan arritmias hereditarias son asociados con el síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL) y la muerte súbita cardíaca en pacientes neonatos incluyen el síndrome de QT prolongado, el síndrome de Brugada, taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica y síndrome de QT corto.⁸

IV.1.10.2. Muerte súbita

La muerte súbita es la muerte natural súbita e inesperada de un individuo. Ocurre en la mayoría de los casos asociado a trastornos cardiovasculares y en deportistas se considera un evento sumamente raro, pero tiene un impacto devastador.⁴²

Las principales causas se encuentran las cardiopatías que afectan estructuralmente la composición del corazón, que en mayores de 35 años se suele asociar a algún tipo cardiopatía isquémica, y en pacientes más jóvenes suelen relacionarse generalmente con miocardiopatías. No obstante, las enfermedades cardíacas sin afectación estructurales, como las enfermedades eléctricas, pueden causar arritmias inestables, principalmente fibrilación ventricular, que conducen a la muerte en cuestión de minutos.⁴²

Entre estas entidades se encuentran el Síndrome de QT prolongado, síndrome de QT acortado, Wolff Parkinson White (SWPW), síndrome de Brugada, entre otros.⁴²

IV.1.10.3. Arritmia ventricular maligna Torsades de pointes (TdP)

La Torsades de pointes es una taquiarritmia ventricular clínicamente significativa que ocurre comúnmente en presencia de un QT largo y, si no se identifica y trata de inmediato, puede provocar un aumento de poder sufrir muerte cardíaca súbita. Al igual que el aumento de los intervalos QT y QT corregido

incrementa la posibilidad de que aparezca esta arritmia en los síndromes de QT largo congénitos o adquiridos.⁴³

La caracterización de los complejos QRS parece englobarse en torno a la línea isoeléctrica. Para poder describirlo, la frecuencia cardíaca oscila entre 160 y 280 latidos/min. La Torsades de pointes generalmente se resuelve por sí sola; sin embargo, con el tiempo pueden degenerar en fibrilación ventricular.⁴³

Su mecanismo electrofisiológico no es bien conocido, pero a la mayoría de los datos indican que la posdespolarización temprana es responsable del síndrome de QT largo.⁴³

IV.1.11. Pronóstico y evolución

IV.1.11.1. Estratificación del riesgo

Se deben considerar parámetros clínicos, límites electrocardiográficos y hereditarios para planificar mejor el riesgo individual. Los sobrevivientes de un paro cardíaco tienen un aumento significativo al riesgo de recurrencia, incluso con inhibidores, por lo que las guías para la prevención de arritmias ventriculares y muerte súbita de 2015 recomiendan la implantación de un desfibrilador automático (DCI) para los sobrevivientes de un paro cardíaco. No obstante, la ocurrencia de estos eventos de desmayo a menudo se asocia con una mayor probabilidad de paro cardíaco. Por lo tanto, la única forma de enfrentar este evento adverso es la presencia de un equipo entrenado con desfibriladores. Debe considerarse de alto riesgo el síndrome de QT largo asociado con:²⁹

- Sordera congénita (síndrome de Jervell y Lange-Nielsen).²⁹
- Síncope recurrente dados por taquiarritmias ventriculares malignas.²⁹
- Antecedentes familiares de muerte súbita.²⁹
- QT corregido (QTc) > 500 ms.²⁹
- Bloqueo auriculoventricular²⁹

La evolución de los pacientes con síndrome de QT largo corregido (SQTLc) es muy variable, dependiendo de la edad, el sexo, la duración del intervalo QT corregido (QTc), el genotipo del síndrome de QT largo (SQTL) y la respuesta al tratamiento.⁴⁴

En general, las guías consideran que el riesgo de sufrir algún evento cardíaco antes de los 40 años es bajo (<30 %) en pacientes con un QT corregido (QTc) < 500 ms, síndrome de QT largo tipo 1 (SQTL 1) o varones con síndrome de QT largo tipo 2 (SQTL 2).⁴⁴

El riesgo es moderado (30-50 %) en pacientes con un QT corregido (QTc) < 500 ms si son varones con un síndrome de QT largo tipo 3 (SQTL 3) o mujeres con un síndrome de QT largo tipo 2 o 3. También se considera riesgo moderado si el intervalo QT corregido (QTc) es \geq 500 ms y se trata de mujeres con síndrome de QT largo tipo 3 (SQTL 3). Fenotípicamente, están dentro de este rango aquellos individuos que tengan intervalos QT corregidos (QTc) prolongados entre 500 y 549 ms pero que hayan sufrido menos de dos eventos cardíacos antes de los 18 años.⁴⁴

El riesgo es alto (> 50 %) en pacientes con QT corregido (QTc) \geq 500 ms si presentan un síndrome de QT largo tipo 1 o 2 o varones con un síndrome de QT largo tipo 3 (SQTL 3), y que hayan presentado 2 o más eventos cardíacos (pero menos de 10) antes de los 18 años de edad.⁴⁴

Por último, el riesgo es extremadamente alto (\geq 80 %) en aquellos pacientes diagnosticados con síndrome de Timothy (síndrome de QT largo tipo 8), aquellos que presenten mutaciones patogénicas en más de uno de los alelos del gen KCNQ1, como puede darse en el caso del síndrome de Jervell y Lange-Nielsen y en aquellos pacientes que hayan sufrido 10 o más eventos cardíacos antes de los 18 años.⁴⁴

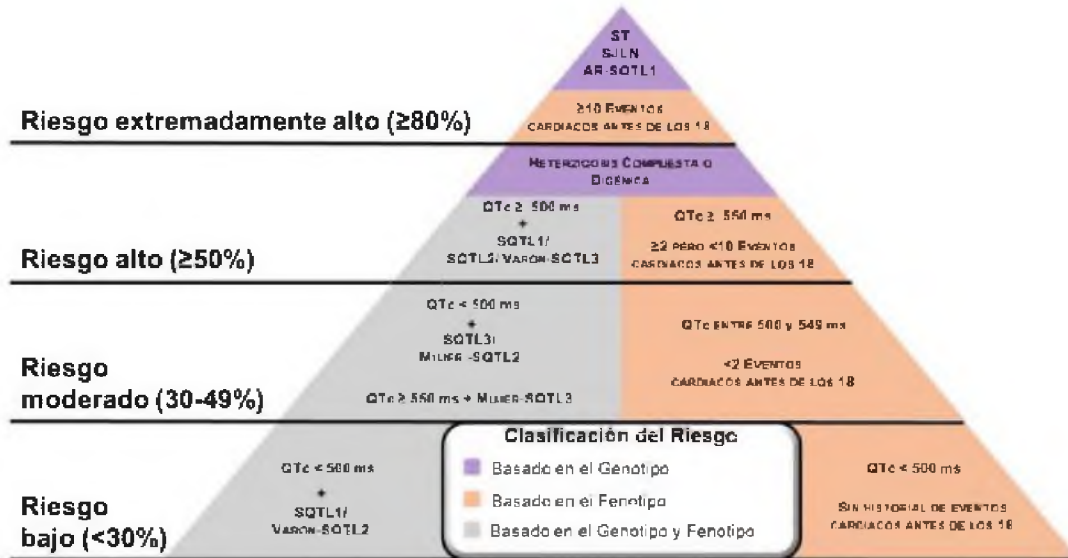


Figura 2. Clasificación del riesgo de sufrir eventos cardíacos antes de los 40 años en pacientes diagnosticados con SQTL.¹³

IV.1.11.2. Seguimiento

El seguimiento se realiza cada 6-12 meses en el niño y adolescente, y luego cada 12-18 meses en el adulto. Incluye, además del seguimiento clínico, un electrocardiograma (ECG) en decúbito supino y de pie, una prueba de esfuerzo durante el tratamiento y un Holter-electrocardiograma (ECG). El potasio y el magnesio se miden regularmente.⁴⁵

IV.1.12. Prevención

Además del tratamiento profiláctico disponible y ya comentado en el apartado de tratamiento, los individuos diagnosticados con síndrome de QT largo (SQT) deberán evitar lo siguiente:⁴⁶

- Uso de fármacos que prolongan el intervalo QT o provocan Torsade de Pointes (TdP).⁴⁶
- Desequilibrio electrolítico asociado a una prolongación del intervalo QT corregido (QTc).⁴⁶
- Es sumamente importante identificar si en el paciente existe un desequilibrio electrolítico asociado a la aparición de diarreas, vómitos,

condiciones metabólicas específicas, o la realización de dietas de manera inapropiada.⁴⁶

- Pacientes con síndrome de QT largo tipo 1 (SQTL 1) deberán evitar la realización de actividad física intensa, incluyendo deportes competitivos como la natación sin supervisión. En pacientes con síndrome de QT largo tipo 2 (SQTL 2) se debe reducir la exposición a ruidos intensos tales como alarmas de relojes o timbres de teléfonos. La participación en deportes competitivos tampoco es recomendada. En general, todos aquellos individuos con síndrome de QT largo (SQTL) que deseen participar en este tipo de deportes deben ser evaluados periódicamente por personal médico experto. En la medida de lo posible, evitar acontecimientos que provoquen estrés emocional.⁴⁶
- Precaución en aquellos individuos con síndrome de QT largo (SQTL) y con antecedentes clínicos de asma, hipotensión ortostática, depresión, y diabetes mellitus, ya que estas patologías podrían ser exacerbadas con un tratamiento a base de β -bloqueantes.⁴⁶

IV.1.12.1. Dieta cetogénica

Los fenómenos arrítmicos agudos asociados a una dieta cetogénica y a las dietas de restricción calórica pueden incluir la prolongación del QT, que conduce a la muerte súbita cardíaca, y estos fenómenos se han descrito en niños, adolescentes y adultos. Una dieta cetogénica se caracteriza por una ingesta muy baja de hidratos de carbono, con un 75 por ciento de las calorías procedentes de la grasa. La restricción de carbohidratos (CHO) ayuda a reducir la glucosa y la insulina en sangre.⁴⁰

V. OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES

Variables	Concepto	Indicador	Escala
QT prolongado	Prolongación del tiempo de repolarización de los ventrículos	Sí o No	Nominal
Edad	Tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta la realización del estudio	Años cumplidos	Numérica
Sexo	Características fenotípicas y genotípicas que diferencia el sexo.	Femenino, masculino	Nominal
Procedencia	Lugar de origen de la persona	Rural, Urbano	Nominal
Antecedentes patológicos personales	Condición patológica presente que aumente la probabilidad de que se de una patología específica.	Hipertensión arterial, hipertrigliceridemia, hipercolesterolemia, Lupus eritematoso sistémico, obesidad mórbida.	Nominal
Síntomas previos de síncope	Problema físico o mental que puede indicar a un padecimiento	Mareos, piel pálida, visión en túnel, náuseas	Nominal
Condición de evaluación	Entidad patológica según cuadro clínico con el que llego el paciente	Neumonía, miocardiopatía, septicemia, cardiopatías congénitas	Nominal
Antecedentes familiares	Conjuntos de enfermedades actuales y pasadas que padecen los diferentes miembros de la familia.	Diabetes, obesidad, falcemia, enfermedades cardiovasculares,	Nominal

		enfermedades hematológicas	
Tratamiento medicamentoso previo	Medicamentos que utiliza el paciente para tratar alguna patología en el momento de la evaluación.	Propranolol, enalapril, haloperidol, alopurinol, hidroxicloroquina	Nominal
Práctica deportivas	Realizar una actividad física que tenga lugar un fin competitivo	Natación, basketball, football, tennis, baseball, golf	Nominal
Tensión arterial	Tensión ejercida por la sangre que circula sobre las paredes de los vasos sanguíneos.	Valor de la presión sistólica y presión diastólica	Numérica
Índice de masa corporal (IMC)	Es la relación que existe entre el peso y la altura	Bajo peso (< 50 percentil), peso saludable (50-85 percentil), sobrepeso (85-95 percentil), obesidad (\geq 95 percentil)	De razón
Hallazgos electrocardiográficos	Análisis asociado con el sistema eléctrico del corazón el cual evalúa tanto los ventrículos como las aurículas.	Bradycardia, taquicardia, bloqueos de ramas, crecimiento auricular.	Nominal

VI. MATERIAL Y MÉTODOS

VI.1. Tipo de estudio

Se realizó un estudio descriptivo, observacional, prospectivo y transversal con el objetivo de determinar los factores precipitantes de QT prolongado en pacientes atendidos en consulta de Cardiología pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Diciembre, 2021-Febrero, 2023. (Ver anexo XII.1. Cronograma).

VI.2. Área de estudio

El estudio tuvo lugar en el área de consulta de Cardiología pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral, ubicado en la Avenida Abraham Lincoln, No. 2, La Feria, Distrito Nacional, República Dominicana. Delimitado, al norte, por la Avenida Independencia; al sur, por la calle Paul P. Harris; al este, por la Avenida Abraham Lincoln y al oeste, por la calle Horacio Vicioso. (Ver mapa cartográfico y vista aérea)



Mapa cartográfico

Vista aérea

VI.3. Universo

El universo estuvo representado por todos los pacientes que asistieron a la consulta de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Diciembre, 2021-Febrero, 2023.

VI.4. Muestra

La muestra estuvo conformada por 40 pacientes que se les realizó previamente un electrocardiograma en el Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Diciembre, 2021- Febrero, 2023.

VI.5. Criterios

VI.5.1. De inclusión

1. Pacientes diagnosticados con QT prolongado confirmado.
2. Edad (< 18 años).
3. Ambos sexos.

VI.5.2. De exclusión

1. Negarse a participar en el estudio.
2. No firmar consentimiento informado.
3. Barrera idiomática.

VI.6. Instrumento de recolección de datos

Se diseñó un instrumento para la recolección de datos elaborado por los sustentantes, el cual contiene 10 preguntas abiertas y 2 cerradas, que envuelven datos sociodemográficos como edad, sexo, procedencia y datos relacionados con los factores precipitantes de QT prolongado como antecedentes patológicos personales, síntomas previos de síncope, condición de evaluación, antecedentes familiares, tratamiento medicamentoso previo, práctica deportiva, signos vitales y hallazgos electrocardiográficos. (Ver anexo XII.2. Instrumento de recolección de datos).

VI.7. Procedimiento

El anteproyecto fue sometido a la unidad de investigación de la Escuela de Medicina de la Facultad de Ciencias de la Salud de la Universidad Nacional Pedro Henríquez Ureña (UNPHU), después de su aprobación se le entregó al

Comité de Investigaciones del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral (HIRRC) para su revisión, evaluación y autorización.

A continuación para la obtención de datos se procedió a la selección de pacientes en consulta de Cardiología pediátrica, este se llevó a cabo los días martes y miércoles en horario matutino. Una vez obtenidos los permisos correspondientes se realizó el llenado del instrumento de recolección de datos a través de una encuesta entrevista. Esta fase fue ejecutada por los sustentantes durante abril–septiembre, 2022. (Ver anexo XII.1. Cronograma)

VI.8. Tabulación

Los datos obtenidos fueron tabulados a través de programas computarizados tales como Microsoft Word y Microsoft Excel.

VI.9. Análisis

La información obtenida, fue analizada en frecuencia simple.

VI.10. Aspectos éticos

El presente estudio fue ejecutado con apego a las normativas éticas internacionales, incluyendo los aspectos relevantes de la Declaración de Helsinki⁴⁷ y las pautas del Consejo de Organizaciones Internacionales de las Ciencias Médicas (CIOMS).⁴⁸ El protocolo del estudio y los instrumentos diseñados para el mismo fueron sometidos a la revisión del Comité de Ética de la Universidad, a través de la Escuela de Medicina y de la coordinación de la Unidad de Investigación de la Universidad, así como a la Unidad de enseñanza del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral, cuya aprobación fue el requisito para el inicio del proceso de recopilación y verificación de datos.

El estudio implicó el manejo de datos identificatorios ofrecidos por personal que labora en el centro de salud (departamento de estadística). Los mismos fueron manejados con suma cautela, e introducidos en las bases de datos creadas con esta información y protegidas por una clave asignada y manejada únicamente por la investigadora. Todos los informantes identificados durante esta

etapa fueron abordados de manera personal con el fin de obtener su permiso para ser contactadas en las etapas subsecuentes del estudio.

Todos los datos recopilados en este estudio fueron manejados con el estricto apego a la confidencialidad. A la vez, la identidad de los/as contenida en los expedientes clínicos fue protegida en todo momento, manejándose los datos que potencialmente pudieron identificar a cada persona de manera desvinculada del resto de la información proporcionada contenida en el instrumento.

Finalmente, toda información incluida en el texto del presente proyecto de grado, tomada en otras autores, fue justificada por su llamada correspondiente.

VII. RESULTADOS

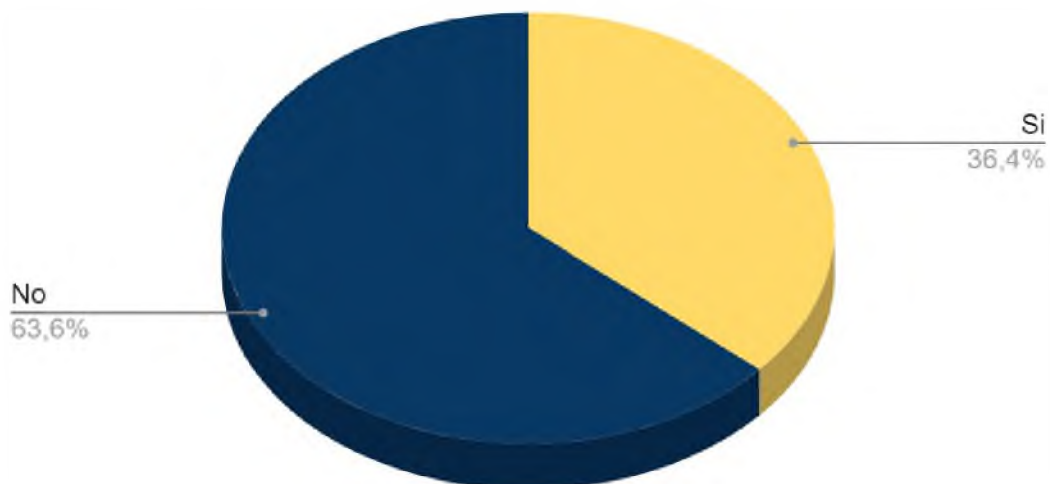
De un total de 110 pacientes estudiados, 40 (36,4%) presentaron el síndrome de QT prolongado, mientras que 70 (63,6%) de pacientes no tuvieron una prolongación del mismo. (Ver cuadro 1 y grafica I)

Cuadro 1. Distribución de pacientes según tuvieron o no el síndrome de QT prolongado. Consulta de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Abril-Septiembre, 2022.

QT prolongado	Frecuencia	%
Si	40	36,4
No	70	63,6
Total	110	100,0

Fuente: instrumento de recolección.

Grafica I. Distribución de pacientes según tuvieron o no el síndrome de QT prolongado. Consulta de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Abril-Septiembre, 2022.



Fuente: Cuadro 1

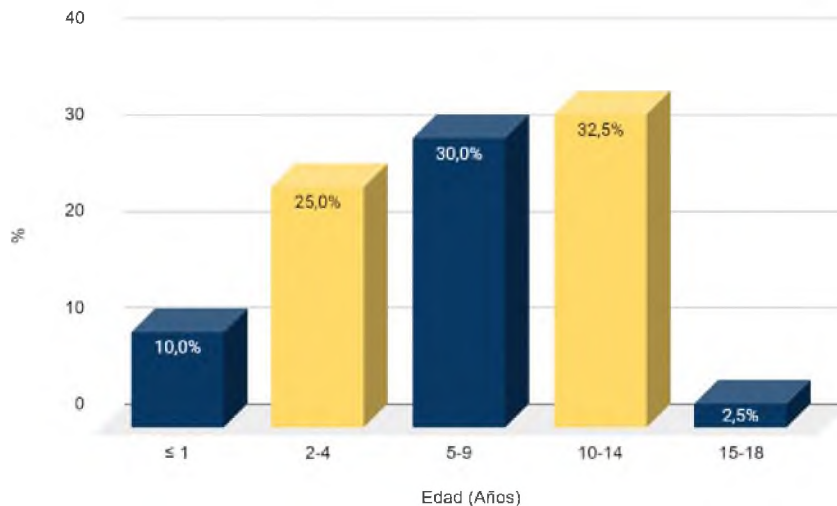
En una muestra de 40 pacientes incluidos en el estudio por orden de frecuencia se mostraba que principalmente 13 (32,5%) tenían una edad comprendida entre los 10-14 años de edad y que 12 (30,0%) se encontraban entre las edades de 5-9 años. (Ver cuadro 2 y grafica II)

Cuadro 2. Distribución según la edad de los pacientes con Síndrome de QT prolongado. Consulta de cardiología pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Abril-Septiembre, 2022.

Edad (Años)	Frecuencia	%
≤ 1	4	10,0
2-4	10	25,0
5-9	12	30,0
10-14	13	32,5
15-18	1	2,5
Total	40	100,0

Fuente: instrumento de recolección de datos

Grafica II. Distribución según la edad de los pacientes con Síndrome de QT prolongado. Consulta de cardiología pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Abril-Septiembre, 2022.



Fuente: cuadro 2

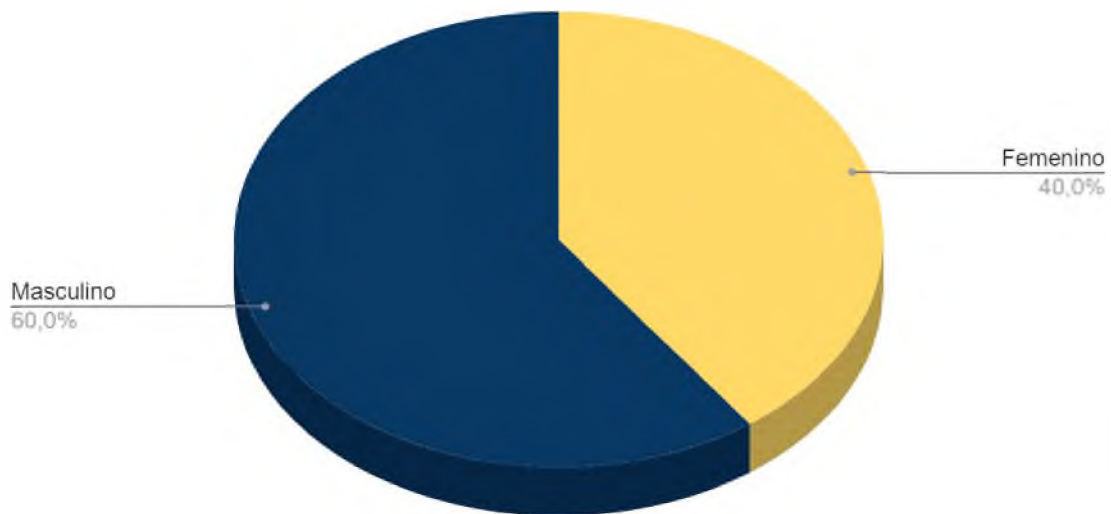
El sexo más predominante en este estudio fue el masculino con un total de 24 (60,0%), y en segundo lugar el sexo femenino con 16 (40,0%). (Ver cuadro 3 y grafica III)

Cuadro 3. Distribución según el sexo de los pacientes con Síndrome de QT prolongado. Consulta de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Abril-Septiembre, 2022.

Sexo	Frecuencia	%
Femenino	16	40,0
Masculino	24	60,0
Total	40	100,0

Fuente: instrumento de recolección de datos

Grafico III. Distribución según el sexo de los pacientes con Síndrome de QT prolongado. Consulta de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Abril-Septiembre, 2022.



Fuente: cuadro 3

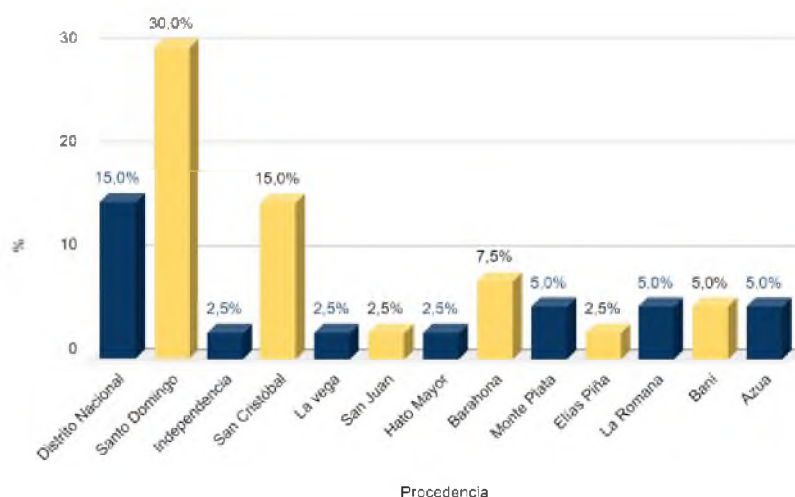
De la muestra, la procedencia más frecuente fue Santo Domingo con 12 (30,0%) pacientes, seguido de Distrito Nacional 6 (15,0%) y San Cristóbal con 6 (15,0%). (Ver cuadro 4 y grafica IV)

Cuadro 4. Distribución según la procedencia de pacientes con Síndrome de QT prolongado. Consulta de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Abril-Septiembre, 2022.

Procedencia	Frecuencia	%
Distrito Nacional	6	15,0
Santo Domingo	12	30,0
Independencia	1	2,5
San Cristóbal	6	15,0
La Vega	1	2,5
San Juan	1	2,5
Hato Mayor	1	2,5
Barahona	3	7,5
Monte Plata	2	5,0
Elías Piñas	1	2,5
La Romana	2	5,0
Baní	2	5,0
Azua	2	5,0
Total	40	100,0

Fuente: instrumento de recolección de datos.

Grafica IV. Distribución según la procedencia de pacientes con Síndrome de QT prolongado. Consulta de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Abril-Septiembre, 2022.



Fuente: cuadro 4

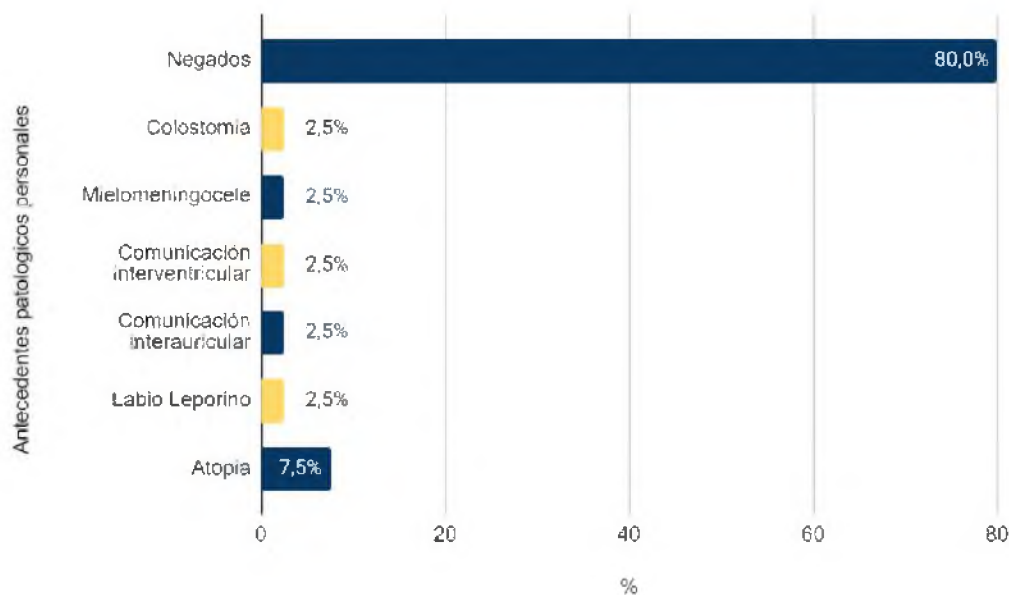
De los antecedentes patológicos personales correspondientes a nuestra muestra de 40 pacientes, 32 (80,0%) se encontraron negados, mientras que 3 (7,5%) presentaron atopia. (Ver cuadro 5 y grafica V)

Cuadro 5. Distribución según los antecedentes patológicos personales de pacientes con Síndrome de QT prolongado. Consulta de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Abril-Septiembre, 2022.

Antecedentes patológicos personales	Frecuencia	%
Negados	32	80,0
Colostomía	1	2,5
Mielomeningocele	1	2,5
Comunicación interventricular	1	2,5
Comunicación interauricular	1	2,5
Labio Leporino	1	2,5
Atopia	3	7,5
Total	40	100,0

Fuente: instrumento de recolección de datos

Grafica V. Distribución según los antecedentes patológicos personales de pacientes con Síndrome de QT prolongado. Consulta de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Abril-Septiembre, 2022.



Fuente: cuadro 5

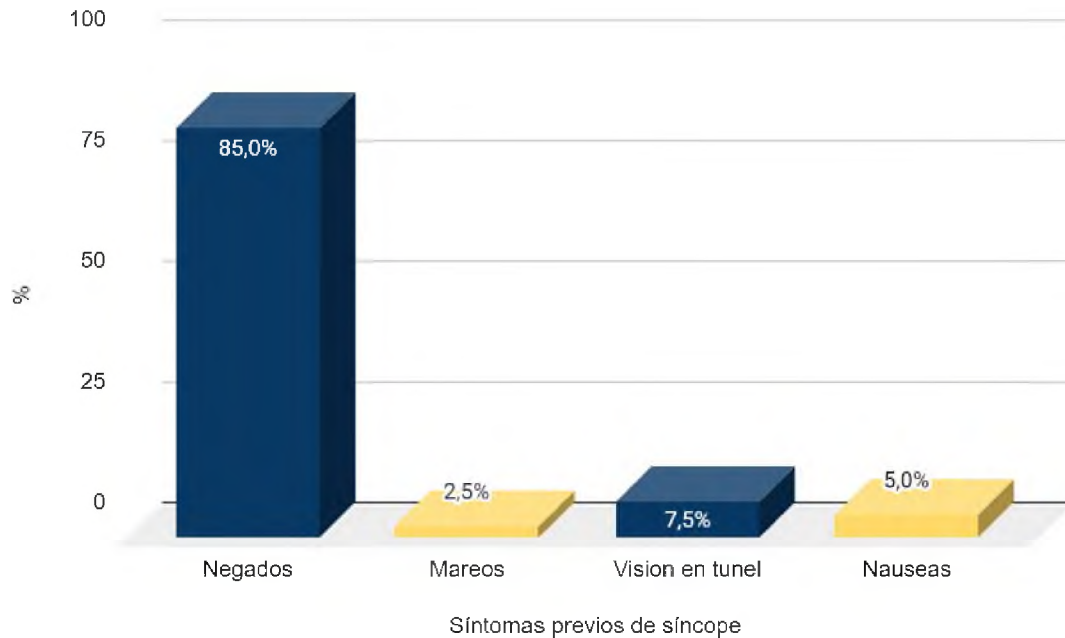
De una muestra de 40 pacientes, 34 (85,0%) no presentaron síntomas previos de síncope, mientras que 3 (7,5%) presentaron visión en túnel. (Ver cuadro 6 y grafica VI)

Cuadro 6. Distribución según síntomas previos de síncope en pacientes con Síndrome de QT prolongado. Consulta de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Abril-Septiembre, 2022.

Síntomas previos de síncope	Frecuencia	%
Negados	34	85,0
Mareos	1	2,5
Visión en túnel	3	7,5
Náuseas	2	5,0
Total	40	100,0

Fuente: instrumento de recolección de datos

Grafica VI. Distribución según síntomas previos de síncope en pacientes con Síndrome de QT prolongado. Consulta de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Abril-Septiembre, 2022.



Fuente: cuadro 6

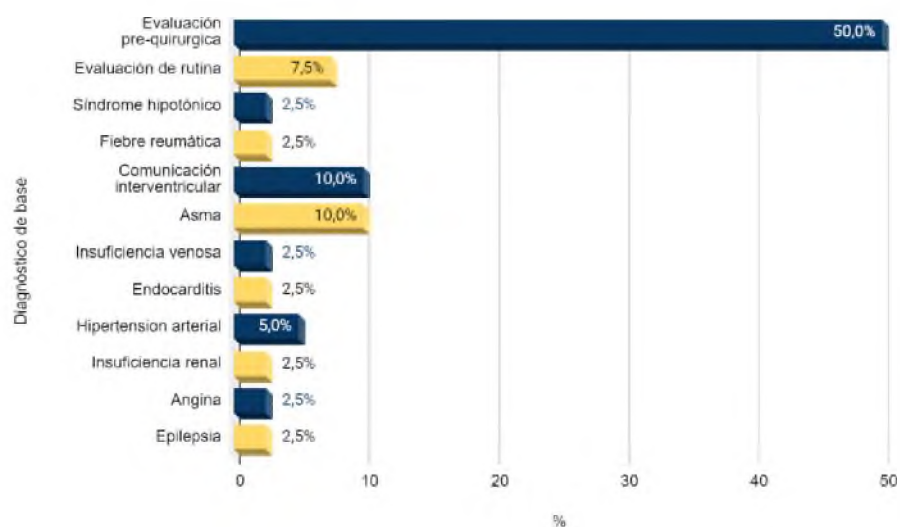
La condición de evaluación en este estudio correspondió a una evaluación prequirúrgica con un total de 20 (50,0%) de los pacientes, seguido de la comunicación interventricular para un 4 (10,0%) y asma en un 4 (10,0%) de pacientes. (Ver cuadro 7 y grafica VII)

Cuadro 7. Distribución según la condición de evaluación en pacientes con Síndrome de QT prolongado. Consulta de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Abril-Septiembre, 2022.

Condición de evaluación	Frecuencia	%
Evaluación pre-quirúrgica	20	50,0
Evaluación de rutina	3	7,5
Síndrome hipotónico	1	2,5
Fiebre reumática	1	2,5
Comunicación interventricular	4	10,0
Asma	4	10,0
Insuficiencia venosa	1	2,5
Endocarditis	1	2,5
Hipertensión arterial	2	5,0
Insuficiencia renal	1	2,5
Angina	1	2,5
Epilepsia	1	2,5
Total	40	100,0

Fuente: instrumento de recolección de datos

Grafica VII. Distribución según la condición de evaluación en pacientes con Síndrome de QT prolongado. Consulta de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Abril-Septiembre, 2022.



Fuente: cuadro 7

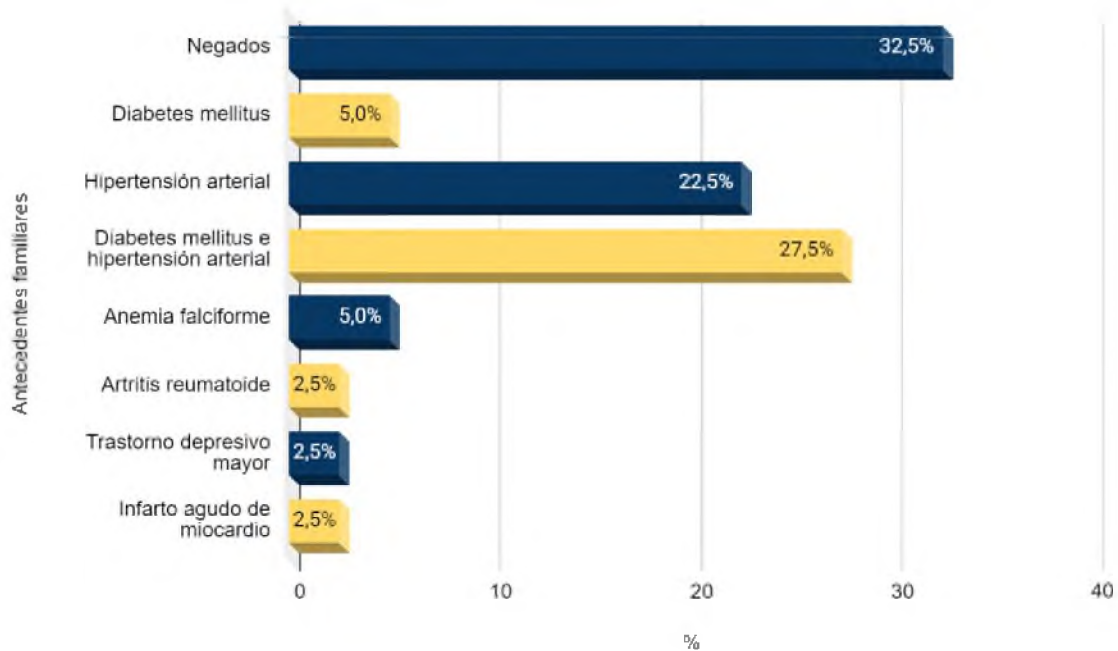
En los antecedentes familiares observamos que 13 (32,5%) de los pacientes se presentaron como negados, mientras que 11 (27,5%) presentaron diabetes mellitus e hipertensión arterial simultáneamente. (Ver cuadro 8 y grafica VIII)

Cuadro 8. Distribución según los antecedentes familiares en pacientes con Síndrome de QT prolongado. Consulta de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Abril-Septiembre, 2022.

Antecedentes familiares	Frecuencia	%
Negados	13	32,5
Diabetes mellitus	2	5,0
Hipertensión arterial	9	22,5
Diabetes mellitus e hipertensión arterial	11	27,5
Anemia falciforme	2	5,0
Artritis reumatoide	1	2,5
Trastorno depresivo mayor	1	2,5
Infarto agudo de miocardio	1	2,5
Total	40	100,0

Fuente: instrumento de recolección de datos

Grafica VIII. Distribución según los antecedentes familiares en pacientes con Síndrome de QT prolongado. Consulta de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Abril-Septiembre, 2022.



Fuente: cuadro 8

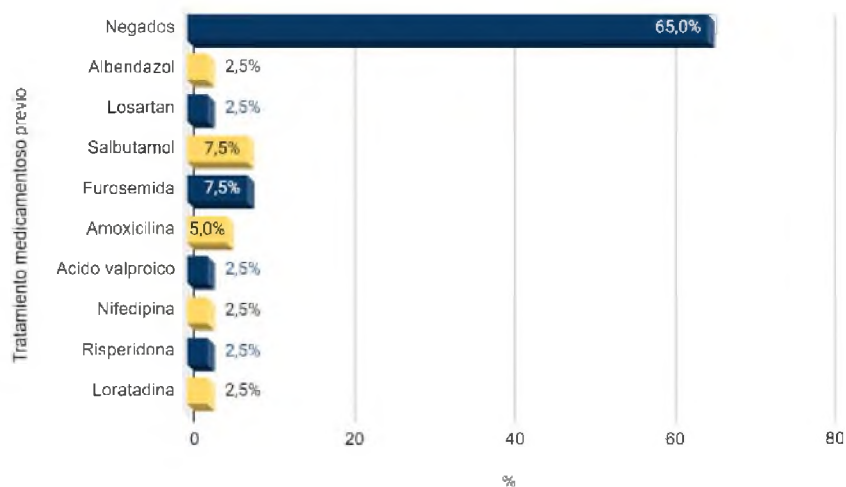
De la muestra, 26 (65,0%) de los pacientes negaron estar consumiendo algún tratamiento medicamentoso previo, mientras que 3 (7,5%) confirmaron el consumo de Salbutamol y 3 (7,5%) el consumo de Furosemida. (Ver cuadro 9 y grafica IX)

Cuadro 9. Distribución según el tratamiento medicamentoso previo en pacientes con Síndrome de QT prolongado. Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Abril-Septiembre, 2022.

Tratamiento medicamentoso previo	Frecuencia	%
Negados	26	65,0
Albendazol	1	2,5
Losartan	1	2,5
Salbutamol	3	7,5
Furosemida	3	7,5
Amoxicilina	2	5,0
Ácido valproico	1	2,5
Nifedipina	1	2,5
Risperidona	1	2,5
Loratadina	1	2,5
Total	40	100,0

Fuente: instrumento de recolección de datos

Grafica IX. Distribución según el tratamiento medicamentoso previo en pacientes con Síndrome de QT prolongado. Consulta de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Abril-Septiembre, 2022.



Fuente: cuadro 9

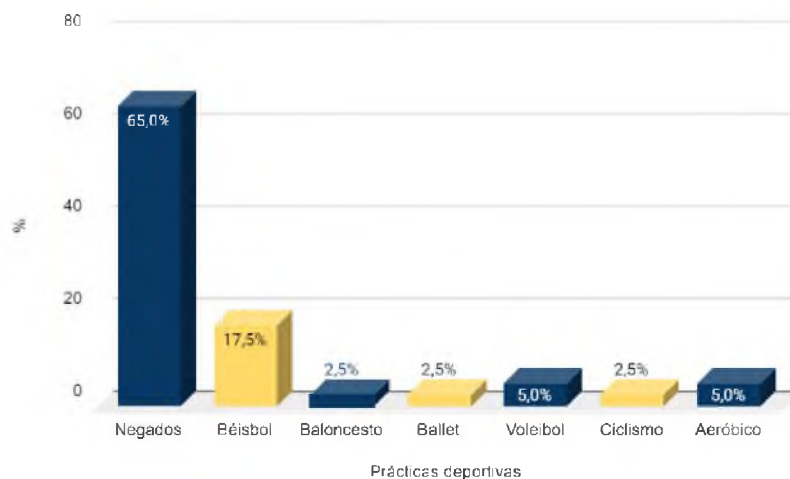
En cuanto a las prácticas deportivas de la muestra estudiada, 26 (65,0%) de los pacientes negaron el ejercicio de las mismas, mientras que 7 (17,5%) realizan Béisbol. (Ver cuadro 10 y grafica X).

Cuadro 10. Distribución según las prácticas deportivas en pacientes con Síndrome de QT prolongado. Consulta de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Abril-Septiembre, 2022.

Prácticas deportivas	Frecuencia	%
Negados	26	65,0
Béisbol	7	17,5
Baloncesto	1	2,5
Ballet	1	2,5
Voleibol	2	5,0
Ciclismo	1	2,5
Aeróbico	2	5,0
Total	40	100,0

Fuente: instrumento de recolección de datos

Grafica X. Distribución según las prácticas deportivas en pacientes con Síndrome de QT prolongado. Consulta de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Abril-Septiembre, 2022.



Fuente: cuadro 10

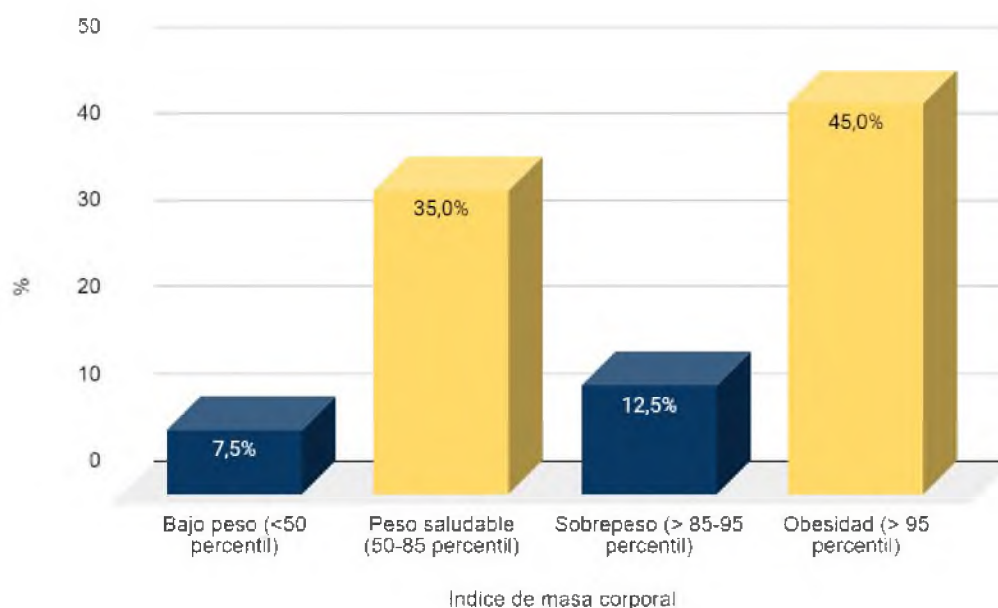
El índice de masa corporal comprendido en el estudio mostraba que 18 (45,0%) de los pacientes están dentro del rango de obesidad, mientras que 14 (35,0%) se encontraban con un peso saludable. (Ver cuadro 11 y grafica XI)

Cuadro 11. Distribución según el índice de masa corporal en pacientes con Síndrome de QT prolongado. Consulta de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Abril-Septiembre, 2022.

Índice de masa corporal	Frecuencia	%
Bajo peso (<50 percentil)	3	7,5
Peso saludable (50-85 percentil)	14	35,0
Sobrepeso (> 85-95 percentil)	5	12,5
Obesidad (> 95 percentil)	18	45,0
Total	40	100,0

Fuente: instrumento de recolección de datos

Grafica XI. Distribución según el índice de masa corporal en pacientes con Síndrome de QT prolongado. Consulta de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Abril-Septiembre, 2022.



Fuente: cuadro 11

Del total de la muestra, 18 (45,0%) de los pacientes se encontraban en el rango de normotensión, mientras que 10 (25,0%) presentaron hipertensión estadio 1. (Ver cuadro 12 y grafica XII)

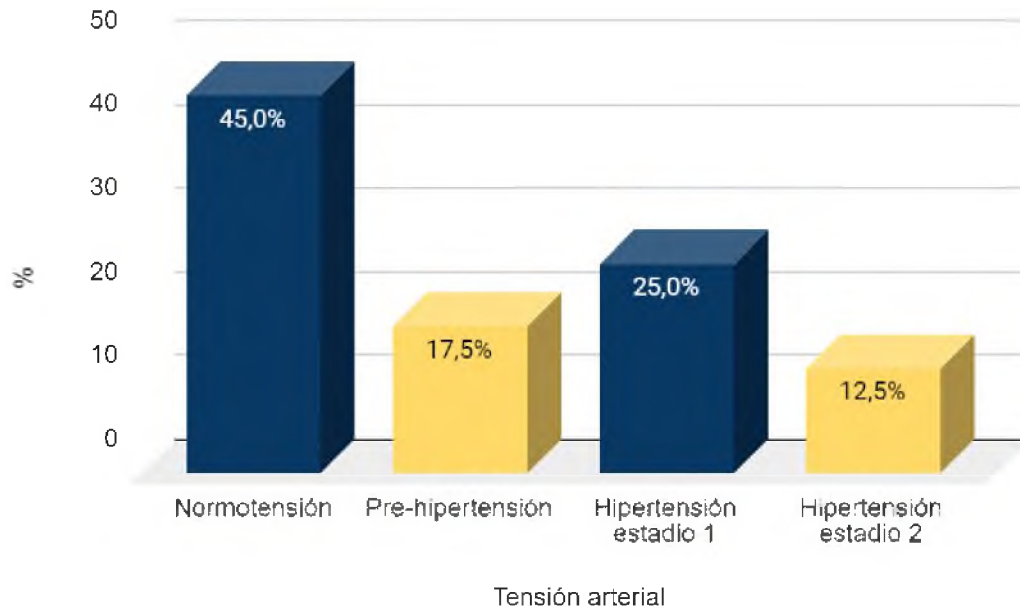
Cuadro 12. Distribución según la tensión arterial en pacientes con Síndrome de QT prolongado. Consulta de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Abril-Septiembre, 2022.

Tensión arterial	Frecuencia	%
Normotensión		
0-13 años	17	45,0
≥ 14 años	1	
Pre- hipertensión		
0-13 años	3	17,5
≥ 14 años	4	
Hipertensión estadio 1		
0-13 años	10	25,0
≥ 14 años	0	
Hipertensión estadio 2		
0-13 años	5	12,5
≥ 14 años	0	
Total	40	100,0

(Normotensión: Percentil 50-90; Pre-hipertensión: ≥ Percentil 90 y < percentil 95; Hipertensión estadio 1: ≥ Percentil 95 al percentil 99 más 5 mmHg; Hipertensión estadio 2: > Percentil 99 más 5 mmHg)

Fuente: instrumento de recolección de datos

Grafica XII. Distribución según la tensión arterial en pacientes con Síndrome de QT prolongado. Consulta de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Abril-Septiembre, 2022.



Fuente: cuadro 12

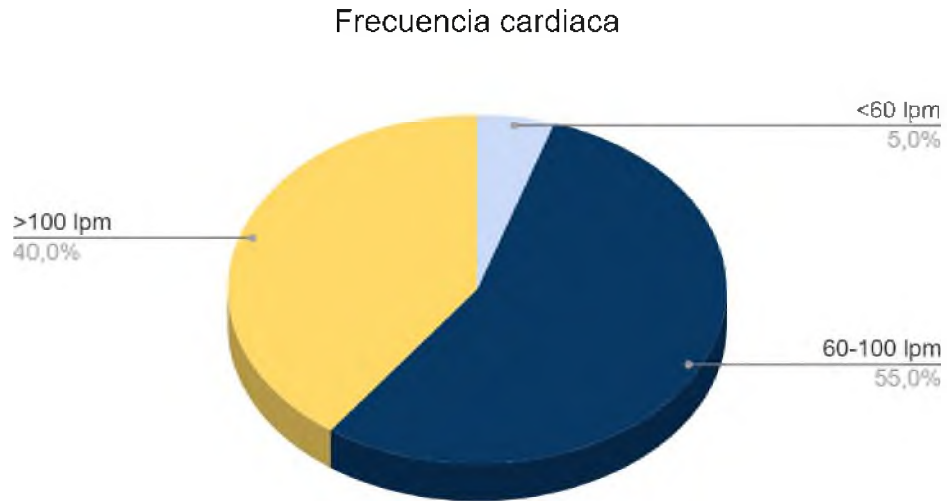
En cuanto a los hallazgos electrocardiográficos encontrados en este estudio 22 (55,0%) de pacientes una frecuencia cardiaca de 60-100 latidos por minuto, la fórmula más utilizada fue de Bazzet con 22 (55,0%) de pacientes, 19 (47,5%) presentaron un QT corregido entre los 461-499 milisegundos, y a otros hallazgos electrocardiográficos 2 (5,0%) presentaron bloqueo incompleto de rama derecha, taquicardia sinusal por llanto o repolarización precoz fisiológica. (Ver cuadro 13 y grafica XIII)

Cuadro 13. Distribución según los hallazgos electrocardiográficos en pacientes con Síndrome de QT prolongado. Consulta de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Abril-Septiembre, 2022.

Hallazgos electrocardiográficos	Frecuencia	%
Frecuencia cardiaca (latidos por minutos)		
<60 lpm	2	5,0
60-100 lpm	22	55,0
>100 lpm	16	40,0
Total	40	100,0
Fórmula utilizada		
Bazzet	22	55,0
Framingham	4	10,0
Hodges	14	35,0
Total	40	100,0
QT corregido (QTc)		
440-450 milisegundos	9	22,5
451-460 milisegundos	10	25,0
461-499 milisegundos	19	47,5
≥ 500 milisegundos	2	5,0
Total	40	100,0
Otros hallazgos electrocardiográficos		
Negados	31	77,5
Bloqueo completo de rama derecha	1	2,5
Bloqueo incompleto de rama derecha	2	5,0
Bloqueo auriculoventricular de primer grado	1	2,5
Hipertrofia de ventrículo izquierdo	1	2,5
Taquicardia sinusal por llanto	2	5,0
Repolarización precoz fisiológica	2	5,0
Total	40	100,0

Fuente: instrumento de recolección de datos

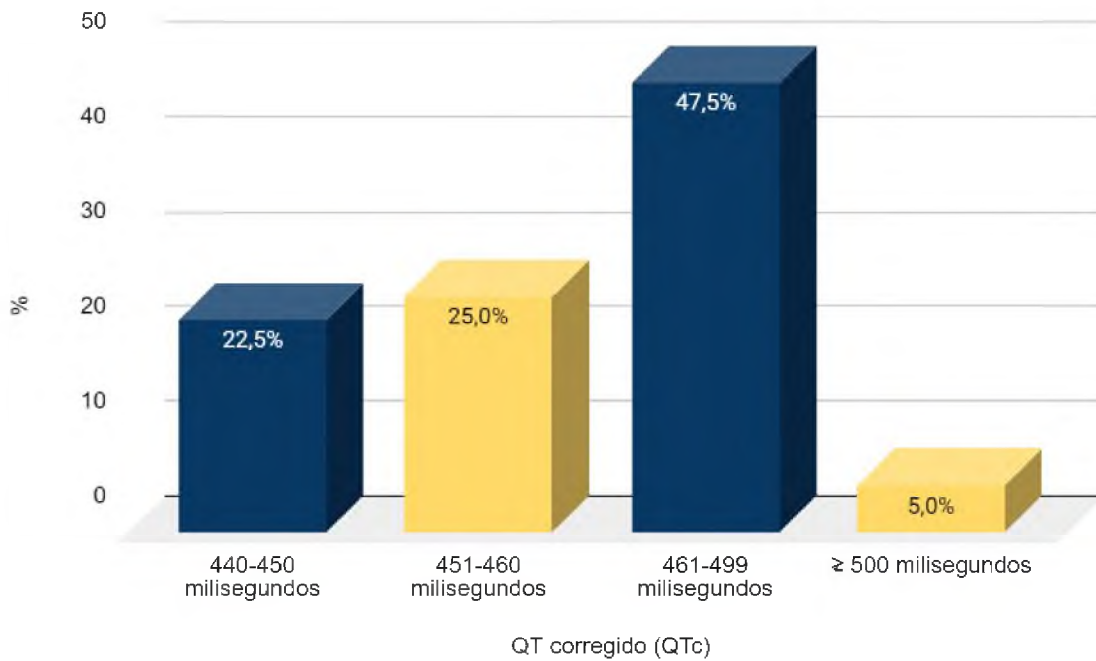
Grafica XIII. Distribución según los hallazgos electrocardiográficos en pacientes con Síndrome de QT prolongado. Consulta de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Abril-Septiembre, 2022.



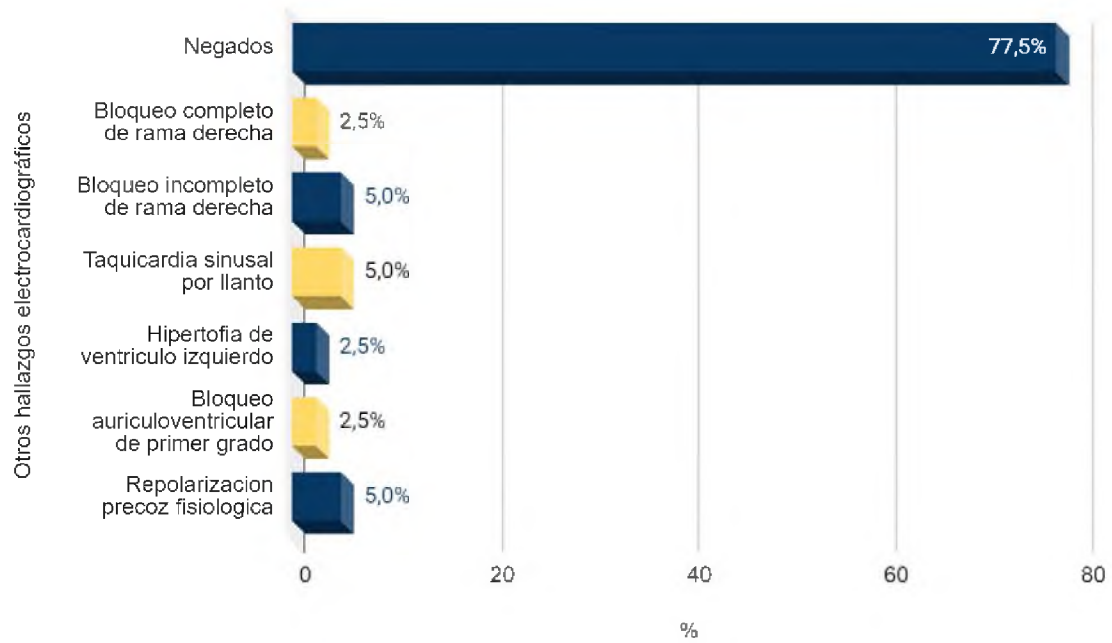
Fuente: cuadro 13



Fuente: cuadro 13



Fuente: cuadro 13



Fuente: cuadro 13

VIII. DISCUSIÓN

Esta investigación tuvo como propósito determinar los factores precipitantes de QT prolongado en pacientes atendidos en Consulta de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral, siendo en esencia esta canalopatía de poco conocimiento y un detonante a complicaciones como muerte súbita infantil y arritmias. Por esta razón indagar sobre su origen principalmente en las primeras etapas de vida favorece su diagnóstico precoz.

De los resultados obtenidos en este estudio, se logró inferir lo siguiente:

De una totalidad de 110 pacientes evaluados, solo un 40 (36,4%) presentaron el Síndrome de QT prolongado.

En nuestra investigación la edad que más prepondero al momento de la toma de datos estuvo comprendida entre los 10 a 14 años de edad en un 32,5 por ciento. Difiriendo con un estudio internacional llevado a cabo en Turquía, por Ergül, *et al*, donde la edad promedio de diagnóstico de los pacientes fue de 4 a 9 años de edad.¹⁰

En cuanto a la distribución de paciente según el sexo hubo un alza de casos masculinos correspondientes a un 60,0 por ciento, corroborando con el estudio publicado por Luis Alfredo Melgar y Fredy Chipa sobre síndrome de QT largo congénito destacando que el 60,0 por ciento a 75,0 por ciento de pacientes son del sexo masculino.²⁸

La procedencia de pacientes con Síndrome de QT prolongado en su mayoría fue de Santo Domingo en un 30,0 por ciento de los casos, dificultando la comparación con otra investigación nacional dado a la falta de estudios actualizados.

Los antecedentes patológicos personales en nuestro estudio se encontraron negados en un 80,0 por ciento de los casos, contrario al estudio realizado por Fabricio Ianardi, Florencia Fernández, Andrea Salazar y Carlos Boccio, sobre implante coclear donde su paciente presento antecedente perinatal de parto pre término,⁷ además de otro estudio donde se demostró que la hipertensión arterial fue el antecedente más frecuente encontrado, seguido de la diabetes mellitus, hipercolesterolemia e infarto de miocardio.³²

En cuanto a los síntomas de síncope, el 85,0 por ciento estuvieron negados, estos resultados se oponen al estudio realizado en la Academia de Medicina de Hong Kong donde se pudo valorar que pacientes con Síndrome de QT prolongado tipo 1 presentaron síncope con estrés, mientras que pacientes con Síndrome de QT prolongado tipo 2 presentaron síncope sin estrés.⁴⁹

La condición de evaluación más preponderante fue la evaluación prequirúrgica con un total de 50,0 por ciento de pacientes. Lo anterior difiere con estudio donde se puntualizó que una proporción significativa de pacientes no tenían una presentación clínicamente importante en el momento del diagnóstico y que la mayoría de ellos tenían hallazgos electrocardiográficos incidentales de QTc prolongado durante la evaluación cardiaca antes de participar en deportes de competición o mediante cribado familiar.¹⁰

En nuestra investigación los antecedentes familiares de nuestros pacientes se encontraron negados en un 32,5 por ciento, contrastando a un estudio sobre la prevalencia y espectro de las enfermedades que predisponen a la muerte súbita cardiaca del Hospital Infantil de México Federico Gómez, donde encontraron que existió el antecedente familiar en seis pacientes de muerte súbita y cuatro tuvieron un evento de muerte súbita abortada. Todos los pacientes con muerte súbita abortada tuvieron diagnóstico de Síndrome de QT largo.⁵⁰

Un total de 65,0 por ciento de pacientes negaron el uso de tratamiento medicamentoso previo en este estudio. Estos resultados refutan la información expresada por Araya P, Labbé J, Navea M y Arenas S, sobre prevalencia de medicamentos que prolongan el intervalo QT en salas de cardiología de un hospital de alta complejidad, donde demostraron que de los 36 pacientes que presentaron Síndrome de QT largo en 86,7 por ciento de ellos fue asociado a un medicamento. Los medicamentos más frecuentemente asociados a este efecto adverso fueron Amiodarona (38,5%) y Ondansetrón (23,1%).⁵¹

Un total de 65,0 por ciento de los tutores de los pacientes reportaron que los niños no realizaban prácticas deportivas, esto se opone al estudio realizado en Uruguay por Pedro Chiesa, Alejandro Cuesta, Beatriz Ceruti y Carmen Gutiérrez, donde la mayoría de los casos se trató de deportes recreativos (85,0%), fútbol,

gimnasia y carrera.⁹ Mientras que en un artículo sobre análisis del síndrome de QT largo y se relevancia para la práctica clínica enfermera abordan que la natación está relacionada con los episodios arrítmicos del Síndrome de QT largo tipo 1 en un 99,0 por ciento de los casos.¹¹

El índice de masa corporal más prevalente correspondió al rango de obesidad (≥ 95 percentil) dentro de un 45,0 por ciento. Este dato se opone a lo que determino un estudio sobre muerte súbita del lactante el cual se relaciona con el Síndrome de QT prolongado, en el cual dictaminaron que bebés prematuros con bajo peso al nacer tienen cuatro veces más probabilidades de morir que sus contrapartes de término.⁸

Referente a la tensión arterial, el 45,0 por ciento de pacientes se encontró dentro del rango de normotensión. No se encontraron estudios para realizar una comparación sobre la tensión arterial en pacientes pediátricos.

En cuanto a los hallazgos electrocardiográficos encontrados la frecuencia cardíaca en un 55,0 por ciento de pacientes estuvo dentro del rango de 60-100 latidos por minuto, la fórmula más utilizada fue la de Bazzet con un 55,0 por ciento, 47,5 por ciento presentaron un QT corregido entre los 461-499 milisegundos, y a la revisión de otros hallazgos en el electrocardiograma 5,0 por ciento presento bloqueo incompleto de rama derecha, taquicardia sinusal por llanto o repolarización precoz fisiológica. Contrarrestando un estudio realizado en la Universidad de Ciencias de Salud de Estambul, el cual su QTc promedio fue de $508 \pm 27,8$ milisegundos, y en otros hallazgos encontraron con mayor frecuencia bloqueo de rama completo e incompleto, además de una frecuencia cardíaca media de $80,2 \pm 20,6$ latidos por minuto,¹⁰ esta última asemejándose a nuestra investigación. En otro análisis la prevalencia más alta se encontró con la fórmula de Bazzet.³²

IX. CONCLUSIONES

Después de analizados y discutidos nuestros datos, llegamos a las siguientes conclusiones:

1. El 36,4 por ciento de pacientes captados presentaron Síndrome de QT largo.
2. De los pacientes en Consulta de Cardiología Pediátrica, un 32,5 por ciento se encontraban en una edad de 10-14 años de edad.
3. El sexo de mayor predominio en la Consulta de Cardiología Pediátrica fue el masculino en un 60,0 por ciento.
4. El 30,0 por ciento de los pacientes provienen de la provincia de Santo Domingo.
5. En la Consulta de Cardiología Pediátrica un 7,5 por ciento presentaron atopía en sus antecedentes patológicos personales
6. Un 7,5 por ciento de los pacientes tuvieron visión en túnel como síntomas previos de síncope
7. La condición de evaluación que más se presentó en la Consulta de Cardiología Pediátrica fue en un 50,0 por ciento la evaluación prequirúrgica.
8. Se pudo apreciar que los pacientes en un 27,5 por ciento presentaron diabetes mellitus e hipertensión arterial simultáneamente como antecedente familiar.
9. Los pacientes de la Consulta de Cardiología Pediátrica en un 7,5 por ciento confirmaron el uso de un tratamiento medicamentoso previo, como el Salbutamol o la Furosemida.
10. Un 17,5 por ciento de pacientes confirmaron realizar beisbol como práctica deportiva.
11. El índice de masa corporal que más prepondero fue en un 45,0 por ciento los pacientes con obesidad.
12. En un 45,0 por ciento de los pacientes en la Consulta de Cardiología Pediátrica se encontraron en el rango de normotensión.

13. De los pacientes atendidos en la Consulta de Cardiología Pediátrica, los hallazgos electrocardiográficos encontrados en cuanto a la frecuencia cardiaca evaluada en el electrocardiograma un 55,0 por ciento de pacientes presentó un rango de 60-100 latidos por minuto, la fórmula más utilizada fue la de Bazzet con un 55,0 por ciento de los pacientes, 47,5 por ciento presentaron un QT corregido entre los 461-499 milisegundos, y a la revisión de otros hallazgos en el electrocardiograma 5,0 por ciento presento bloqueo incompleto de rama derecha, taquicardia sinusal por llanto o repolarización precoz fisiológica.

X. RECOMENDACIONES

Luego de haber estudiado y finalizado los resultados, podemos proceder con las siguientes recomendaciones:

1. A los médicos y personal de primer nivel de atención, al realizar el examen físico e historia clínica completa y referir a los pacientes a la realización del electrocardiograma tomar en cuenta la corrección del intervalo QT con el fin de prevenir de manera precoz el Síndrome de QT prolongado, aún sin estos presentar antecedentes personales patológicos o también antes de estos ser sometidos a algún procedimiento quirúrgico.
2. Justo después del diagnóstico de Síndrome de QT prolongado valorar los factores de riesgo predisponentes a la prolongación del mismo.
3. Establecer en consulta una educación sanitaria tanto a los padres como a los pacientes tratados con fármacos que prolonguen el intervalo QT o que puedan llegar a presentar factores de riesgo.
4. Corregir los factores de riesgo modificables, realizando cambios en el estilo de vida, además de una correcta clasificación de riesgo de sufrir eventos cardíacos.
5. Dar seguimiento clínico por Cardiología por lo menos cada 6-12 meses, esto debe incluir la realización de un electrocardiograma (ECG), un Holter y hemograma que pueda medir los niveles de electrolitos.
6. Promover estrategias en las comunidades que puedan ayudar tanto a los niños como a los padres a llevar una alimentación saludable y ejercicios moderados, así de esta forma se podría llevar un control para el mantenimiento de un peso beneficioso acorde para su edad, logrando prevenir de esta forma la morbimortalidad asociada a la obesidad.
7. Realizar un electrocardiograma a todo niño con antecedentes familiares de muerte súbita, Síndrome de QT prolongado, miocardiopatías, diabetes mellitus, hipertensión arterial con el propósito de identificar cualquier factor de riesgo cardiovascular.
8. Educación médica continuada sobre los efectos de fármacos usados con gran frecuencia en las consultas.

XI. REFERENCIAS

1. Rodríguez-Manteca M, Ribes-Tur F, Quiles J. Medicamentos que afectan al intervalo qt. *FMC* [Internet] 2018 [Citado 3 de enero 2022]; 25(5): 302-307. Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/325382368_Medicamentos_que_afectan_al_intervalo_QT
2. Sharma N, Cortez D, Disori K, Imundo JR, Beck M. A review of Long QT Syndrome: everything a hospitalist should know. *Hosp Pediatr* [Internet] 2020 [Citado 28 de Febrero 2022]; 10(4): 369-375. Disponible en: <https://publications.aap.org/hospitalpediatrics/article/10/4/369/26058/A-Review-of-Long-QT-Syndrome-Everything-a>
3. Plata-Izquierdo B. Aproximación a la genética y cardiología. *Rev Bol pediatr* [internet] 2020 [Citado 4 enero 2022]; 60(254): 184-185. Disponible en: https://sccalp.org/uploads/no_cms/news/attachment/file/166/Bol_SSCALP_254.pdf#page=40.
4. Westphal D, Burkard T, Moscu-Gregor A, Gebauer R, Hessling G, Wolf C. Reclassification of genetic variants in children with long qt syndrome. *Mol Genet Genomic Med* [Internet] 2020 [Citado 3 de enero 2022]; 8(9): 1-9. Disponible en: <https://doi.org/10.1002/mgg3.1300>
5. Pena-Juárez RA, Garcia-Canales A, Garrido-García LM, Valerio-Carballo CA. Situación del intervalo QTc en el período neonatal en un hospital del occidente de México, estudio piloto. *Arch Cardiol Mex* [Internet] 2018 [Citado 3 de enero 2022]; 88(5): 376-380. Disponible en: [http://www.archivoscardiologia.com/previos/\(2018\)%20acm%20vol%2088.%205%20diciembre/acmx_2018_88_5_376-380.pdf](http://www.archivoscardiologia.com/previos/(2018)%20acm%20vol%2088.%205%20diciembre/acmx_2018_88_5_376-380.pdf)
6. Vink AS, Clur SB, Geskus RB, Blank AC, De Kezel CC, Yoshinaga M, et al. Effect of Age and Sex on the QTc Interval in Children and Adolescents With Type 1 and 2 Long-QT Syndrome. *Rev Circ Arrhythm Electrophysiol* (Estados Unidos) [Internet]; 2021 [Citado 4 de enero 2022]; 10(4).

Disponible en:
<https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCEP.116.004645>

7. Ianardi F, Fernández F, Salazar A, Boccio CM. Implante coclear en paciente con síndrome de Q-T prolongado. *Rev Faso* [Internet] 2018 [Citado 3 de enero 2022]; 25 (1): 55-59. Disponible en: <http://faso.org.ar/revistas/2018/1/9.pdf> 76
8. Munkel-Ramírez L, Durón González R, Bolaños-Morera P. Síndrome de muerte súbita del lactante. *Rev Med leg Costa Rica* [Internet] 2018 [Citado 3 de enero 2022]; 35(1): 65-74. Disponible en: https://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1409-00152018000100065
9. Chiesa P, Cuesta A, Ceruti B, Gutiérrez C. Muerte súbita de causa cardíaca en pediatría. Análisis de 95 casos en los últimos 20 años. *Arch Pediatr Urug* [Internet] 2019 [Citado 10 de enero 2022]; 90(6): 312-320. Disponible en: http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?pid=S1688-12492019000600312&script=sci_arttext&tlng=en
10. Ergül Y, ŞahinGT, Kafalı*HC, Öztürk E, Özgür Senem, Haydin E, *et al.* Clinical and genetic characteristics and course of congenital long QT syndrome in children: A nine-year single-center experience. *Rev Anatol J Cardio* (Turquía) [Internet] 2021 [Citado 4 de enero 2022]; 25(4):250-257. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33830046/>
11. González RA, Cárdaba-García RM. Análisis del síndrome de QT largo y su relevancia para la práctica clínica enfermera. *Rev Enferm Cardiol* [Internet] 2019 [Citado 4 de enero 2022]; 29(76): 27-38 Disponible en: <https://www.enfermeria21.com/revistas/cardiologia/articulo/520/analisis-delsindrome-de-qt-largo-y-su-relevancia-para-la-practica-clinica-enfermera/>
12. Vargas JA. Canalopatías en muerte súbita: Relevancia clínica de autopsia molecular. *Rev Med leg* [Internet] 2017 [citado 4 enero 2022];34 (1): 272-278 Disponible en: <http://fi-admin.bvsalud.org/document/view/cdbze>.

13. Nieto-Marín P. Factores condicionantes de la variabilidad fenotípica de los síndromes arritmogénicos hereditarios: análisis funcional de mutaciones asociadas a los síndromes de Brugada y de qt largo [tesis doctoral]. Madrid: Universidad Complutense de Madrid, Facultad de Medicina, Departamento de Farmacología y Toxicología [Internet]; 2021 [Citado 3 de enero 2022]. Disponible en: <https://eprints.ucm.es/id/eprint/68908/>
14. Schwartz PJ. 1970-2020: 50 años de investigación sobre el síndrome de QT largo: desde un conocimiento casi nulo hasta la medicina de precisión. *Eur Heart J* [Internet] 2020 [Citado 10 de enero 2022]; 42 (11): 1063-1072. Disponible en: <https://academic.oup.com/eurheartj/article/42/11/1063/5923771>
15. Aguirre-Tejedo A. Identificación y prevalencia de factores precipitantes de insuficiencia cardíaca aguda en los servicios de urgencias españoles y su relación con el pronóstico a corto y medio plazo [Tesis]. Barcelona: Universitat de Barcelona [Internet]; 2018 [Citado 7 de Abril 2022]. Disponible en: http://diposit.ub.edu/dspace/bitstream/2445/121463/1/AAT_TESIS.pdf
16. João-Fonseca D, Vaz-da Silva MJ. Canalopatias cardíacas: o papel das mutações nos canais de sódio. *Rev Port Cardiol* [Internet] 2018 [Citado 22 de enero 2022]; 37(2): 179-199. Disponible en: <https://reader.elsevier.com/reader/sd/pii/S0870255117302688?token=169ba8b13af34e0c7e183bf168001e9468e5689d90aba61c27bfa1f8ee61013a7ccb7b7a5278fb4a4dc881df8f73b3bb&originregion=us-east-1&origincreation=20220122190207>
17. Adler A, Gollob MH. Ion Channelopathy Genetics. *Elsevier* [Internet] 2018 [Citado 22 de enero 2022]; 37(2): 132-144. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/B9780128096574997606>
18. González RA, Córdaba-García RM. Análisis del síndrome de QT largo y su relevancia para la práctica clínica enfermera. *Rev Enferm Cardiol* [Internet] 2019 [Citado 4 de enero 2022]; 29(76): 27-38. Disponible en: <https://www.enfermeria21.com/revistas/cardiologia/articulo/520/analisis->

delsindrome-de-qt-largo-y-su-relevancia-para-la-practica-clinica-enfermera/

19. Valencia-Baquedano S. Interpretación del ecg para el diagnóstico de iamcest. [tesis]. Navarra: Universidad Pública de Navarra [Internet]; 2019 [Citado 9 de Febrero 2022]. Disponible en: https://academica-e.unavarra.es/bitstream/handle/2454/37759/valencia_115754_TFG.pdf?sequence=1&isAllowed=y
20. Skinner JR, Winbo A, Abrams D, Vohra J, Wilde AA. Channelopathies that lead to sudden cardiac death: clinical and genetic aspects. *Heart Lung* [Internet] 2019 [Citado 23 de enero 2022]; 28(1): 22-30. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S144395061831915278>
21. Amirian A, Zafari Z, Dalili M, Saber S, Karimipoor M, Bagheri SD, et al. Detection of a new KCNQ1 frameshift mutation associated with Jervell and Lange-Nielsen syndrome in 2 Iranian families. *J Arrhythm* [Internet] 2018 [Citado 23 de enero 2022]; 34(1): 286-290. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29951145/>
22. Magi S, Lariccia V, Maiolino M, Amoroso S, Gratteri S. Sudden cardiac death: focus on the genetics of channelopathies and cardiomyopathies. *J Biomed Sci* [Internet] 2017 [Citado 23 de enero 2022]; 24(1): 56-59. Disponible en: <https://jbiomedsci.biomedcentral.com/track/pdf/10.1186/s12929-017-0364-6.pdf>
23. Lievano-Triana MJ, Osorio-Gómez NW, Sánchez AO, Fuentes-París SA. Electrocardiograma en pacientes con SARS-CoV-2. *Rev Enferm Cardiol* [Internet] 2020 [Citado 9 de Febrero 2022]; 29(1): 1-9 Disponible en: <https://www.comcantabria.es/wp-content/uploads/2020/04/Electrocardiograma-en-pacientes-con-SARS-Cov-2.pdf.pdf.pdf>
24. Fernández-Falgueras A, Sarquella-Brugada G, Brugada J, Brugada R, Campuzano O. Cardiac Channelopathies and sudden death: recent clinical and genetic advances. *Biology* [Internet] 2017 [Citado 9 de Febrero

- 2022]; 6(1): 1-21 Disponible en: <http://www.eponline.gr/wp-content/uploads/2017/07/7.2-min.pdf>
25. Quevedo-Fernández JF. Incidencia y factores asociados a síndrome qt largo en pacientes hospitalizados en la Unidad de Cuidados Intensivos del Hospital Nacional Carlos A. Seguí Escobedo, essalud, Arequipa 2015-2019 [tesis doctoral]. Perú: Universidad Católica de Santa María, Facultad de Medicina Humana [Internet]; 2019 [Citado 28 de Febrero 2022]. Disponible en: https://alicia.concytec.gob.pe/vufind/Record/UCSM_0ccfd30ad6786d6dfd6de63e024872fa
26. Rodríguez-Manteca M, Ribes-Tur F, Quiles J. Medicamentos que afectan al intervalo qt. *FMC* [Internet] 2018 [Citado 3 de enero 2022]; 25(5): 302-307. Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/325382368_Medicamentos_que_afectan_al_intervalo_QT
27. Retyk E, Acunzo R, Aguinaga L, Cáceres-Monié C, Cueto A, Fitz-Maurice M, et al. Consenso de prevención primaria y secundaria de muerte súbita. *Rev Argent Cardiol* [Internet] 2021 [Citado 31 de enero 2022]; 89(1): 12-15. Disponible en: <https://www.sac.org.ar/consenso/cardiodesfibriladores/>
28. Melgar-Quicaño LA, Chipa-Ccasani F. Síndrome de QT largo congénito. *Arch Peru Cardiol Cir Cardiovasc* [Internet] 2021 [Citado 3 de enero 2022]; 2(1): 49-57. Disponible en: <https://apcyccv.org.pe/index.php/apccc/article/view/125>
29. Andrés-Gasco MA. Actuación enfermera para la prevención de la Torsade de Pointes en pacientes con síndrome de QT largo. *Enferm Cardiol* [Internet] 2018 [Citado 25 de enero 2022]; 3(74): 40-50. Disponible en: <https://www.enfermeria21.com/revistas/cardiologia/articulo/146/actuacion-enfermera-para-la-prevencion-de-la-torsade-de-pointes-en-pacientes-con-sindrome-de-qt-largo/>

30. García-Elías A, Benito B. Ion Channel Disorders and Sudden Cardiac Death. *Int J Mol Sci* [Internet] 2018 [Citado 12 de Febrero 2022]; 19 (3): 692-1021. Disponible en: <https://www.mdpi.com/1422-0067/19/3/692/htm>
31. Anto R, Maheswari S, Vadivu S, Kameswaran M. Implantación coclear en el síndrome de QT largo congénito: un estudio completo. *J Int Adv Otol* [Internet] 2019 [Citado 25 de enero 2022]; 15(3): 352-357. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6937195/>
32. Soriano-Moreno AN, Flores-Malpartida F. Comparación de cuatro fórmulas para ajustar el intervalo QT a la frecuencia cardiaca en pacientes cardiopatas. *Rev Urug Med Int* [Internet] 2019 [Citado 25 de enero 2022]; 4(1): 16-22. Disponible en: http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?pid=S2393-67972019000100016&script=sci_arttext
33. Kong T, Feulefack J, Ruether K, Shen F, Zheng W, Xing-Zhen C, *et al.* Ethnic differences in genetic ion channelopathies associated with sudden cardiac death: a systematic review and meta-analysis. *Ann Clin Lab Sci* [Internet] 2017 [Citado 2 de Febrero de 2022]; 47(4): 481-490. Disponible en: <http://www.annclinlabsci.org/content/47/4/481.full.pdf+html>
34. Fernández-Álvarez R, González-García J. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en urgencias de pediatría. Seud [Internet] 2019 [Citado 25 de enero 2022]; 3(1): 16-22. Disponible en: https://seup.org/pdf_public/pub/protocolos/14_Sincope.pdf 80
35. Asensio E, Acunzo R, Uribe W, Saad EB, Sáenz LC. Recomendaciones para la medición del intervalo qt durante el uso de medicamentos para el tratamiento de infección por COVID-19. Sociedad Latinoamericana del Ritmo Cardiaco (LAHRS) [Internet] 2020 [Citado 25 de enero 2022]. Disponible en: https://lahrs.org/wp_lahrs/wp-content/uploads/2020/03/version-final-para-publicacion-30-marzo-recomendaciones-para-la-medicion-del-intervalo-qt-durante-el-uso-de-medicamentos-para-el-tratamiento-de-infeccion-por-covid.pdf

36. Kim PY, Irizarry-Caro JA, Ramesh T, Iliescu C, Lopez-Mattei JC. Cómo diagnosticar y manejar la prolongación del intervalo QT en pacientes con cáncer. *Elsevier* [Internet] 2021 [Citado 25 de enero 2022]; 3(1): 145-149. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2666087321000119?via%3Dihub>
37. Barrón-Díaz DR, Totomoch-Serra A, Escobar-Cedillo RE, García-Gutierrez A, Reyes-Quintero A, Villegas-Davirán SE, *et al.* Andersen-Tawil syndrome with high risk of sudden cardiac death in four Mexican patients: cardiac and extra-cardiac phenotypes. *Rev Invest Clin* [Internet] 2021 [Citado 10 de Febrero 2022]; 7(3): 145-153. Disponible en: https://clinicalandtranslationalinvestigation.com/files/ric_21_73_3_145-153.pdf
38. Walsh MA, Turner C, Timothy KW, Seller N, Hares DL, James AF, *et al.* A multicentre study of patients with Timothy syndrome. *Europace* [Internet] 2018 [Citado 10 de Febrero 2022]; 20(1): 377-385. Disponible en: <https://academic.oup.com/europace/article/20/2/377/3089666?login=false>
39. O'Hare M, Maldonado Y, Munro J, Ackerman MJ, Ramakrishna H, Sorajja D. Perioperative management of patients with congenital or acquired disorders of the QT interval. *Br J Anaesth* (Inglaterra) [Internet] 2018 [citado el 20 de febrero del 2022]120 (4): 629-644; Disponible en: [https://www.bjanaesthesia.org/article/S0007-0912\(18\)30037-0/fulltext](https://www.bjanaesthesia.org/article/S0007-0912(18)30037-0/fulltext)
40. D'Imperio S, Monasky MM, Micaglio E, Negro G, Pappone C. Impact of dietary factors on brugada syndrome and long qt syndrom. *Nutrients* (suiza) [Internet] 2021 [Citado el 20 de febrero 2022];13(8):2482. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8401538/>
41. Marwick TH. Echocardiography in long qt syndrome: the mechanical face of an electrical disease. *Elsevier* (Amsterdam) [Internet] 2020 [Citado el 20 de Febrero 2022]; 2, 844-6. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S073510972037683X?via%3Dihub>

42. Medrano Y, Castillo A, Arevalo M. Patron de Wolf Parkinson White en joven atleta de alto rendimiento. *Invest Clin* [internet] 2019 [Citado 20 de febrero]; 60(3): 35 – 172. Disponible en: https://www.researchgate.net/profile/Yuri-Medrano-Plana/publication/341150388_CAR_01_-_Patron_de_Wolf_Parkinson_White_en_joven_deportista_de_alto_rendimiento_Que_conducta_tomar/links/5eb10a5b92851cb267741ce8/CAR-01-Patron-de-Wolf-Parkinson-White-en-joven-deportista-de-alto-rendimiento-Que-conducta-tomar.pdf
43. Guevara GG, Otamendy YA, Cardentey MC, Cuza LA, Calzado GF, Peláez PR, *et al.* Torsade de pointes en una paciente con disfunción de marcapasos VVI. *CorSalud* [Internet] 2020 [Citado 20 Febrero de 2022];12(1):87-92 Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/corsalud/cor-2020/cor201m.pdf>
44. García-Utrilla R. El factor de transcripción Tbx20 regula selectivamente la expresión de los canales cardiacos hERG y la densidad de la IKr. Posible implicación del gen TBX20 en el síndrome de QT largo [tesis doctoral]. Madrid: Universidad Complutense de Madrid, Facultad de Medicina [Internet]; 2021[Citado 20 de febrero 2022]. Disponible en:<https://eprints.ucm.es/id/eprint/59165/>
45. Delinière A, Millat G, Janin A, Chevalier P. Síndrome del QT largo congénito. *Elsevier* [Internet] 2021 [Citado 20 de Febrero 2022]; 56 (2): 1-9. Disponible en:<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1245178921452170>
46. Delpon-Mosquera E, Collado-Caballero R, Tamargo-Menendez J. El factor de transcripción Tbx20 regula selectivamente la expresión de los canales cardiacos hERG y la densidad de la IKr. Posible implicación del gen TBX20 en el síndrome de QT largo [tesis] Universidad Complutense Madrid [Internet]; 2020 [Citado 19 de febrero 2022]. Disponible en: <https://eprints.ucm.es/id/eprint/59165/>

47. Manzini JL. Declaración de Helsinki: principios éticos para la investigación médica sobre sujetos humanos. *Acta Bioethica* 2015; VI (2): 321.
48. International Ethical Guidelines for Biomedical Research Involving Human Subjects. Prepared by the Council for International Organizations of Medical Sciences (CIOMS) in collaboration with the World Health Organization (WHO). Genova, 2017.
49. SY Kwok, PY Liu, YY Chan, KS Lun, J LF Fung, CY Mak, et al. Clinical and genetic profile of congenital long QT syndrome in Hong Kong: a 20-year experience in paediatrics. *Rev Hong Kong Med J* (china) [internet] 2018 [Citado 31 de Octubre 2022]; 24:561–70. Disponible en: <https://www.hkmj.org/abstracts/v24n6/561.htm>
50. Cano-Hernández KS, Nava-Townsend S, Sánchez-Boisoa A, Sánchez-Urbina R, Contreras-Ramos A, Erdmenger-Orellana JR, et al. Prevalencia y espectro de las enfermedades que predisponen a la muerte súbita cardíaca en niños mexicanos: una muestra obtenida del Hospital Infantil de México Federico Gómez. *Arch Cardiol Méx* [Internet] 2017 [Citado 31 de octubre 2022]; 88(4): 268-276. Disponible en: [http://www.archivoscardiologia.com/previos/\(2018\)%20ACM%20Vol%208.%204%20OCTUBRE-DICIEMBRE/ACMX_2018_88_4_268-267.pdf](http://www.archivoscardiologia.com/previos/(2018)%20ACM%20Vol%208.%204%20OCTUBRE-DICIEMBRE/ACMX_2018_88_4_268-267.pdf)
51. Araya P, Labbé J, Navea M, Arenas S. Prevalencia de medicamentos que prolongan el intervalo QT en salas de cardiología de un hospital de alta complejidad. *Rev Chil Cardiol* [Internet] 2022 [Citado 31 de octubre 2022]; 41(1): 92-99. Disponible en: <https://www.scielo.cl/pdf/rchcardiol/v41n2/0718-8560-rchcardiol-41-02-92.pdf>

XII. ANEXOS

XII.1. Cronograma

Variables		Tiempo: 2021-2023	
Selección del tema	2021	Octubre - Diciembre	
Aprobación del tema			
Búsqueda de referencias			
Elaboración del anteproyecto	2022	Enero - Diciembre	
Sometimiento y aprobación			
Sometimiento de encuesta-entrevista			
Tabulación y análisis de la información			
Redacción del informe	2023	Enero - Marzo	
Revisión del informe			
Encuadernación			
Presentación			

XII.2. Instrumento de recolección de datos

FACTORES PRECIPITANTES DE QT PROLONGADO EN PACIENTES ATENDIDOS EN CONSULTA DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA DEL HOSPITAL INFANTIL DOCTOR ROBERT REID CABRAL. DICIEMBRE, 2021-FEBRERO, 2023

Fecha: _____

1. Datos personales del paciente:

Edad: _____ Sexo: M F Procedencia: _____

2. Antecedentes patológicos personales:

3. Síntomas previos de síncope:

4. Condición de evaluación:

5. Antecedentes familiares:

6. Tratamiento medicamentoso previo:

7. Práctica de deportes: Sí: No: ¿Cuáles?: _____

8. Signos vitales:

Peso (kg): _____ Talla: _____ TA: _____ Índice de masa corporal (IMC): _____

9. Hallazgos en el electrocardiograma:

Frecuencia cardiaca: _____ QT: _____ Fórmula utilizada: _____

QTc: _____ Otros hallazgos: _____

XII.3. Consentimiento informado

FACTORES PRECIPITANTES DE QT PROLONGADO EN PACIENTES ATENDIDOS EN CONSULTA DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA DEL HOSPITAL INFANTIL DOCTOR ROBERT REID CABRAL. DICIEMBRE, 2021-FEBRERO, 2023

Objetivo: Esta investigación tiene el fin de determinar aquellos factores precipitantes de QT prolongado en pacientes atendidos en consulta de cardiología pediátrica en el Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral en el periodo.

Procedimiento: Se completará un formulario que recopilara los datos de su hijo, luego se le realizará al mismo un electrocardiograma, y posteriormente se llenará los datos arrojados por el mismo. La información recopilada permanecerá confidencial y no es de carácter obligatorio. Esta prueba puede tardar entre 30-40 minutos aproximadamente.

Costo: Este estudio no tiene ningún costo para usted y todos los gastos serán cubiertos por el hospital y por los investigadores.

Esta investigación será realizada por los estudiantes de la Universidad Nacional Pedro Henríquez Ureña (UNPHU) José Enrique De la Rosa Santana y Sthesee Cristal Medina Rodríguez, junto a la Dra. Angélica Grullón, Cardióloga Peditra del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral.

Reconozco que la información que puedo hacer cualquier pregunta sobre el tema en estudio en cualquier momento y que puedo retirarme del mismo cuando así lo decida, sin que esto acarree algún perjuicio para mi persona y sin que esto repercuta en la continuidad del tratamiento para mi hijo/a en este hospital.

Firma _____

Fecha _____


XII.4. Costos y recursos

XII.4.1. Humanos			
<ul style="list-style-type: none"> • 2 sustentante • 2 asesores (metodológico y clínico) • Personal médico calificado en número de cuatro • Personas que participaron en el estudio 			
XII.4.2. Equipos y materiales	Cantidad	Precio	Total
Fingertip pulse oximeter	1 pulsioxímetro	1,200.00	1,200.00
Esfigmomanómetro	2 unidades	1,350.00	2,700.00
Papel bond 20 (8 1/2 x 11)	3 resmas	405.00	1,215.00
Papel Mistique	1 resmas	180.00	540.00
Lápices	1 caja	105.00	105.00
Bolígrafos	1 caja	109.00	109.00
Grapadora	1 unidad	250.00	250.00
Presentación: Sony SVGA VPL-SC2 Digital data projector			
Cartuchos HP 45 A y 78 D	2 unidades	1,258.00	2,516.00
Calculadoras	2 unidades	770.00	1,540.00
Pilas Duracell AAA	2 unidades	68.00	136.00
XII.4.3. Información			
Adquisición de libros	1 libro	750,00	750,00
Revistas			
Otros documentos			
Referencias (ver listado de referencias)			
XII.4.4. Económicos*			
Papelería (copias)	1200 copias	00.35	42,000.00
Encuadernación	12 informes	85.00	1,020.00
Alimentación			2,500.00
Transporte			7,000.00
Inscripción al curso			2,000.00
Inscripción de anteproyecto			
Inscripción de la tesis			33,000.00
Subtotal			97,831.00
Imprevistos 10%			9,783.00
			Total
			\$107,614.00

*Los costos totales de la investigación fueron cubiertos por el sustentante.

XII.5. Evaluación

Sustentantes:



José Enrique De la Rosa Santana

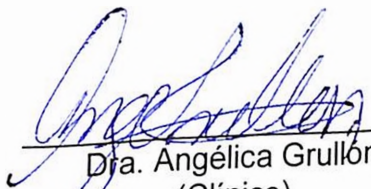


Sthesee Cristal Medina Rodríguez

Asesores:

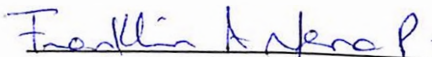


Rubén Darío Pimentel
(Metodológico)



Dra. Angélica Grullón
(Clínico)

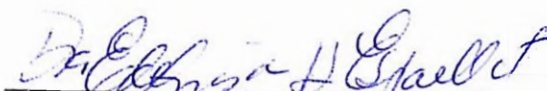
Jurado:



Dr. Franklin Mena



Dra. Daphne Ramos



Dra. Edelmira Espaillet

Autoridades:



Dra. Claudia María Scharf
Directora Escuela de Medicina



Dr. William Duke
Decano Facultad Ciencias de la Salud

Fecha de presentación: 02/03/2023

Calificación: 99-A