

SINDROME DE Q-T PROLONGADO EN LA INFANCIA, A PROPOSITO DE DOS CASOS.

* Dra. Ana Castillo de Lopez

* Dra. Aniana H. Peña

* Dra. Cristina García Domínguez

* Dr. Joaquín Mendoza Estrada

* Dr. Mariano Defilló Ricart

Resumen

El Síndrome de Q-T prolongado es un trastorno poco frecuente, caracterizado por intervalo Q-T prolongado en electrocardiograma, arritmias ventriculares y muerte súbita.

Presentamos dos casos de este Síndrome, atendidos por los médicos del Departamento de Cardiología de la Clínica Infantil Dr. Robert Reid Cabral en Santo Domingo, República Dominicana.

Ambos pacientes presentaron un cuadro de glomerulonefritis aguda; en uno de ellos se diagnosticó hipokalemia, que al ser corregida respondió dramáticamente, presentando cambios definitivos en el electrocardiograma a las 72 horas.

Finalmente haremos una revisión de esta entidad, haciendo hincapié en la importancia de su reconocimiento temprano para su manejo y prevención de muerte súbita.

Síndrome de Q-T prolongado

Abstract

The Prolonged Q-T Syndrome in Infancy. Report of two cases

The Prolonged Q-T Syndrome is an infrequent disorder, characterized by a prolonged Q-T interval in the electrocardiogram, ventricular arrhythmias and sudden death.

We present two cases of this Syndrome, treated by physicians of the Cardiology Department of Dr. Robert Reid Cabral Infant's Clinic in Santo Domingo, Dominican Republic.

* Del Departamento de Cardiología de la Clínica Infantil Dr. Robert Reid Cabral en Santo Domingo, República Dominicana

Both patients presented acute glomerulonephritis; in one of them hypokalemia was diagnosed and when corrected had a dramatic response, showing definite changes in the EKG within 72 hours.

Finally we shall review this entity, stressing the importance of its early recognition for an adequate management and prevention of sudden death.

Q-T Prolonged Syndrome

PRESENTACION DE LOS CASOS

Caso No. 1

Paciente masculino de 7 años de edad, admitido via emergencia por edema en región palpebral de 8 días de evolución, que luego se generalizó; oliguria de 3 días de evolución.

Antecedentes familiares sin importancia.

Antecedentes personales: Paperas a los 6 años.

Al examen físico estaba consciente, agudamente enfermo.

Temperatura 38 ° C, Frecuencia cardíaca 140/min, Frecuencia respiratoria 32/min, T A 100/60 mm Hg.

Disneico, palidez de piel y mucosas.

Tórax hiperdinámico, RsCsRs, no soplos, 3er ruido en apex; pulmones con roncós y crepitantes en ambos campos pulmonares.

Higado 4 cm debajo del reborde costal derecho.

Extremidades inferiores edema (++)

Diagnosticos de impresión:

- 1.- Glomerulonefritis Aguda con Insuficiencia Renal Aguda
- 2.- Insuficiencia Cardíaca Congestiva
- 3.- Pnemonía bilateral

Se inició manejo con restricción hídrica, furosemida 2 mg / K de peso EV, digitalización rápida y penicilina cristalina 400,000 U/K.

Al 2do día mejoró clínicamente, pero como presentaba bradicardia importante, fue evaluado por el departamento de cardiología; frecuencia cardíaca 40/min.

El electrocardiograma mostró:

- Bradycardia sinusal con FC 40 lat/min
- QRS + 60- PR: 0.10 seg
- QTc muy prolongado de 0.60 seg
- Desnivel negativo de S T; R/S V1, 4/10 mm, R/S V6, 12/4 (ver Fig No. 1)

En la radiografía de tórax se encontró un índice cardiorácico de 65%, cono pulmonar recto, flujo

pulmonar aumentado.

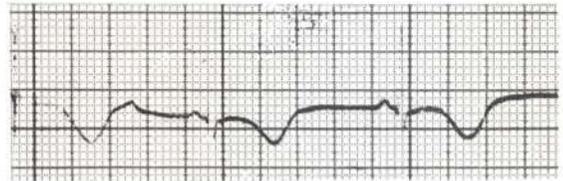


FIGURA No.1- ELECTROCARDIOGRAMA DE EL CASO No. 1 EL 2DO DIA DE INTERNAMIENTO. NOTESE EL QTc de 0.60 seg.

Se consideró que el QTc prolongado podía ser secundario a:

- 1.- Miocarditis, concomitante con su glomerulonefritis aguda.
- 2.- Trastornos hidroelectrolíticos como hipokalemia, hipocalcemia o hipomagnesemia.

Se ordenó pasarlo a cuidados intensivos por el riesgo de que presentara Torsades de Pointes secundario al Q T tan prolongado; se le ordenaron electrolitos séricos, se le suspendió el digital y los diuréticos.

Se le administró potasio endovenoso; se repitió el EKG 24 horas después, encontrándose cambios significativos ya que el QTc se había acortado a 0.44 seg.

A las 48 horas de tratamiento con potasio, el EKG mostró normalización del QT a 0.36 seg. Ver fig No. 2.

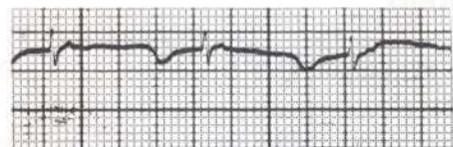


FIGURA No. 2.- ELECTROCARDIOGRAMA DEL CASO No. 1, 48 HORAS DESPUES DEL TRATAMIENTO CON POTASIO ENDOVENOSO, MOSTRANDO UN QTc NORMAL DE 0.36 SEG.

Caso No. 2.-

Paciente femenina de 8 años y 10 meses de edad, admitida con diagnósticos de glomerulonefritis aguda, insuficiencia cardíaca congestiva, hipertensión arterial y edema pulmonar. Se inició manejo con diuréticos.

El EKG mostró FC de 100 lat/min, desnivel del segmento S T y ondas T negativas, con un QT de 0.60 seg.

Fue digitalizada y mejoró notablemente; se repitió el EKG mostrando mejoría neta de las ondas T y un QTc de 0.36 seg que es normal.

Un ecocardiograma bidimensional y doppler mostró:

Ligero engrosamiento de la pared libre del ventrículo izqdo, ligera disminución de la contractilidad del mismo, fracción de acortamiento de 26%, ligero derrame pericárdico anterior tabicado. Engrosamiento ligero de las hojas pericárdicas. Regurgitación tricuspídea ligera.

Con esto se confirmó la afectación miopericárdica.

DISCUSION

El Síndrome de QT aumentado fue descrito por primera vez en 1957, como una enfermedad compleja manifestada por síncope muerte súbita, aumento del intervalo QT, sordera congénita y transmisión hereditaria con patrón autosómico recesivo.¹⁻⁷

Es importante señalar que el intervalo QT en estos pacientes se ha tomado como referencia; estos están protegidos con el propranolol sin que este altere el valor del intervalo.

La disponibilidad de una terapia efectiva para esta enfermedad a menudo letal, enfatiza la importancia de hacer un diagnóstico temprano.

Se han propuesto criterios mayores y criterios menores, los que posteriormente se han ido modificando.

Los criterios mayores son:

- 1.- Un intervalo QT mayor de 440 milisegundos
- 2.- Otros miembros de la familia con el intervalo QT aumentado
- 3.- Presencia de síncope

Los criterios menores son:

- 1.- Sordera congénita

2.- Bradicardia

3.- Ondas T con muescas y empastadas

4.- Un segundo componente de la onda T mayor que el primero o

5.- Onda U manifiesta

Se requieren dos criterios mayores o bien uno mayor y uno menor para el diagnóstico.

Esto trajo como consecuencia una situación difícil, ya que los pacientes por unos pocos milisegundos de más, eran encasillados en el Síndrome de QT prolongado.

Tres nuevos eventos contribuyeron a una nueva revisión.³

Uno de ellos fue la ya sabida diferencia existente en la duración de la repolarización ventricular en los sexos.

Merrit y col. analizaron una larga serie encontrando que la repolarización en la mujer era más prolongada que en el hombre.⁴

Se han realizado estudios tratando de demostrar en que momento del desarrollo se produce esa diferenciación. Se observó además una relación anormal del intervalo QT y la frecuencia durante y después del ejercicio. El intervalo QT varía con la frecuencia cardíaca, por lo que es necesario corregir esta variante. De ahí la expresión QTc.

El tercer evento ha sido posible por la contribución de la biología molecular a la genética. Fue descrito por Keating^{3,5} y se trata del hallazgo de un apareamiento en el brazo corto del cromosoma 11 en tres familias con síndrome QTc prolongado. Esto fue corroborado por Jager⁸ en un estudio realizado en África del Sur.

Basado en estos datos anteriores se realizaron nuevos criterios para el diagnóstico en 1993, dando puntos del 0 al 9 a los diferentes aspectos:³

A) QTc	Puntos
> 480 mseg	3
460-470 mseg(hombres).....	2
450 mseg (hombres).....	1
B) Torsades de Pointes.....	2
C) Ondas T alternas.....	1
D) Ondas T melladas en 3 derivaciones.....	1
E) Frecuencia cardíaca disminuida para la edad.....	0.5

Historia Clínica:

- A) Síncope..... 2
 Con stress..... 2
 Sin stress.....1
 B) Sordera congénita.....0.5

Historia familiar:

- A) Otros miembros de la familia
 con QTc prolongado.....1
 B) Muerte súbita no explicada
 en miembros de la familia
 por debajo de 30 años.....0.5

El QT puede variar con el tiempo, por lo que sugieren EKG seriados. Arbitrariamente se ha dividido el puntaje como sigue:

- < 1 punto: Poca probabilidad de Síndrome de QT prolongado
 2 o 3 puntos: Probabilidad intermedia
 4 o > puntos: Alta probabilidad

Si tratamos de revisar estos criterios en nuestros pacientes nos encontramos con que reúnen solamente 3.5 puntos, o sea un QT mayor de 480 mseg y una frecuencia cardíaca disminuida para su edad. Es importante señalar que los criterios relacionados con la historia clínica de síncope con o sin stress, no podemos aplicarlos por tratarse de niños, los que quizás con el tiempo lleguen a presentar estos síntomas.

Por otro lado existe la posibilidad de que algún miembro de la familia tuviera QTc prolongado, pero los mismos nunca han sido investigados. Nos llama la atención el hecho de que nuestros pacientes ambos presentaron una glomerulonefritis aguda, compromiso miocárdico y alteraciones electrolíticas; en vano revisamos la literatura tratando de encontrar asociación entre estas entidades; finalmente lo atribuimos a los cambios electrolíticos.

Es importante señalar que existen diferentes hipótesis tratando de explicar el Síndrome de QTc prolongado. La más socorrida es la de un desbalance en la estimulación simpática al corazón. La actividad del ganglio cervical simpático izquierdo es mayor que la del derecho.⁹

Fachini y col¹⁰ después de usar una infusión de epinefrina en 7 pacientes con síndrome QTc prolongado demostraron que la actividad

simpática juega un papel importante en la arritmogénesis de estos pacientes.

Por otro lado Le Metayer¹¹ en un trabajo presentado en el Congreso Mundial de Cardiología en 1994, demostró que el medicamento halofantine usado para la malaria, aumentó el QTc en 50% de los casos, por lo que se recomienda investigar la presencia de este síndrome antes de prescribirlo.

En cuanto al tratamiento, se recomienda la simpatectomía del ganglio estelar izquierdo.⁹

El uso del marcapaso solo o en combinación con betabloqueadores es de general conocimiento que es efectivo en la prevención de síntomas.¹²

La instalación de un desfibrilador automático pudiera ser la única alternativa terapéutica; por desgracia las unidades disponibles no pueden ser usadas en niños pequeños por su tamaño.¹³

En cuanto al pronóstico es importante señalar que Weintraub y col⁷ sugieren que la presencia en el período neonatal de QTc prolongado más un bloqueo AV es de peor pronóstico. Es importante este señalamiento ya que nuestro 3er paciente un recién nacido de 126 días presentaba QTc prolongado y bloqueo AV; no lo presentamos en detalle debido a que el mismo no pudo ser investigado por completo.

Por otro lado es importante reconocer al paciente con Síndrome de QT prolongado antes de ser sometido a una anestesia general, siendo necesario una buena sedación previa, para evitar una descarga de adrenalina que pudiera desencadenar arritmias letales.¹⁴

REFERENCIAS

- 1.- Jarvell A, Lange-Nielsen F. Congenital deaf-mutism functional heart disease with prolongation of QT interval and sudden death. *Am Heart J* 1957; 54: 59
- 2.- Schwartz P J, Moss A. Diagnostic criteria for the long QT Syndrome. An update. *Circulation* 1993; 88: 782
- 3.- Keating M, Atkinson D. Linkage of the long QT Syndrome to the Harvey ras-locus on chromosome 11. *Am J Hum Genet* 1991; 49: 1335-39
- 4.- Merrit M, Benhorin J. Electrocardiographic quantitation of ventricular repolarization. *Circulation* 1989; 80: 1301-08

- 5.- Vincent M, Keating M. The spectrum of symptoms and QT intervals carriers of the gene for the long QT Syndrome. *The New Eng J of Med* 1992; 327: 847
- 6.- Bernat A C. Muerte súbita y Síndrome Congénito de QT largo. *Arch Inst Card México* 1993; 63: 219-25
- 7.- Weintraub R, Gow R. The Congenital long QT Syndrome in Childhood. *J of Am College of Cardiol* 1990; 16(3): 674-80
- 8.- Jager T, Brink B. The long QT Syndrome; maps to chromosome 11 p 15.5 in a South African family. University of Stellenbosch, South Africa. XII Congreso Mundial de Cardiología, Berlín 1994
- 9.- Bhandari A K, Scheinman U M. Efficacy of left cardiac sympathectomy in the treatment of patients with the long QT Syndrome. *Circulation* 1984; 70: 1018-23
- 10.- Fachini M, Taza A. Effect of epinephrine on the adaptation kinetics of action potential duration to cycle length in the idiopathic long QT Syndrome. Univ of Milan, Dept of Medicine. Univ of Pavia. XII Congreso Mundial de Cardiología, Berlín 1994
- 11.- Le Metayer P, Monlum E. QT prolongation in malaria cure by halofantane. A prospective study of 20 patients. Pharmacology and Therapeutics. Dept University of Liverpool UK. XII Congreso Mundial de Cardiología. Berlín 1994
- 12.- Eldar M, Griffin J C. Permanent cardiac pacing in patients with the long QT Syndrome. *J Am Coll Cardiol* 1987; 10: 600-07
- 13.- Platia E V, Griffith L S C. Management of the prolonged QT Syndrome and recurrent ventricular fibrillation with an implantable automatic cardioverter defibrillator. *Clin Cardiol* 1985; 8: 490-93
- 14.- Strickland R, Stauton M. Prolonged QT Syndrome; perioperative management. *Mayo Clinic Proc* 1993; 68: 1016-20