

Síndrome QT Largo Congénito Asociado a Bloqueo Aurículo Ventricular. Tratamiento por medio de Implante de marcapaso definitivo en neonato. Hospital Universitario del Río, Cuenca-Ecuador

Carolina Elizabeth Andrade Arce¹, Diego Patricio Serrano Piedra¹, Javier López Rodríguez², Karina Alexandra Merchán Astudillo³, Sonia Catalina Rivera González⁴, Valeria Ríos Garzón⁴, Karina Cecibel Calle Cordero¹, Natalia Paulina Escandón Calle⁵

RESUMEN

1. Servicio de Cardiología del Hospital José Carrasco Arteaga. Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social. Servicio de Cardiología del Hospital Universitario del Río. Cuenca-Ecuador.

2. Servicio de Cirugía Cardiorrástica del Hospital Universitario del Río. Servicio de Cirugía de Cardiorrástica del Hospital José Carrasco Arteaga. Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social, Cuenca-Ecuador.

3. Servicio de Neonatología Hospital José Carrasco Arteaga, Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social. Servicio de Neonatología del Hospital Universitario del Río. Cuenca-Ecuador.

4. Servicio de Nefrología del Hospital "José Carrasco Arteaga", Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social, Cuenca, Ecuador.

5. Servicio de Neumología del Hospital José Carrasco Arteaga. Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social, Cuenca-Ecuador.

CORRESPONDENCIA:

Carolina Andrade Arce. Correo Electrónico: karitoandradea@hotmail.com.
Dirección: Servicio de Cardiología - Hospital José Carrasco A. IESS - Cuenca - Ecuador. Rayoloma entre Popayán y Pacto Andino. Código Postal 010203. Teléfono [593] 07 2871500

Fecha de recepción: 20/12/2014.
Fecha de aceptación: 20/01/2015.
Fecha de publicación electrónica (ePub):
Fecha de publicación: 1/03/2015.

MEMBRETE BIBLIOGRÁFICO:

Andrade C, Serrano D, López J, Merchán K, Rivera S, Ríos V, Et al. Caso Clínico: Síndrome QT Largo Congénito Asociado a Bloqueo Aurículo Ventricular. Tratamiento por medio de Implante de marcapaso definitivo en neonato. Hospital Universitario del Río, Cuenca-Ecuador. Rev Med HJCA 2015; 7(1): 78-82 . <http://dx.doi.org/10.14410/2015.7.1.cc.17>

ARTÍCULO ORIGINAL ACCESO ABIERTO

© 2015 Andrade et al.; licencia de Rev Med HJCA. Este artículo es de acceso abierto y distribuido bajo los términos de la licencia "Creative Commons Attribution" (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0>), el cual permite el uso no restringido y su distribución o reproducción por cualquier medio, dando el crédito respectivo al trabajo original. El término de hacer de dominio público este artículo (<http://creativecommons.org/publicdomain/zero/1.0/>) se aplica a todos los datos facilitados, a menos que se indique otra cosa por el autor.

* Cada término de los Descriptores De Ciencias de la Salud (DeCS) reportados en este artículo han sido verificados por el editor en la biblioteca virtual en salud [BVS] de la edición actualizada a marzo del 2014, el cual incluye los términos MESH de MEDLINE y LILACS (<http://decs.bvs.br/E/homepagee.htm>).

INTRODUCCIÓN: El síndrome de QT largo Congénito (SQTLC) es un trastorno genético que afecta al sistema de conducción cardíaco alterando la repolarización ventricular. Este síndrome se ha asociado con síncope, arritmias ventriculares como torsade de pointes (TdP) y fibrilación ventricular (FV), llevando inclusive a la muerte súbita. En algunos casos, debido al aumento de la repolarización ventricular, se puede acompañar de bloqueos Aurículo Ventriculares (BAV) lo cual dificulta notablemente el tratamiento. Debido a la rara presentación de este tipo de patología, se da a conocer el siguiente caso.

CASO CLÍNICO: Neonato de 13 días de vida nacido de cesárea por polihidramnios, quien presentó desde el nacimiento ruidos cardíacos hipofonéticos y taquicardia no rítmica. En ecocardiograma se evidenció derrame pericárdico y alteraciones en el ritmo cardíaco caracterizadas por períodos frecuentes de TV Polimórfica del tipo TdP, adicionalmente se documentó BAV del tipo Mobitz II extremo 2:1.

EVOLUCIÓN: Por el riesgo de muerte súbita secundario a la inestabilidad eléctrica del paciente y la presencia de BAV que contraindicó el uso de betabloqueantes, se implantó un marcapaso definitivo epicárdico de urgencia seguido por altas dosis de betabloqueador con lo que se revirtió la arritmia. La niña al momento tiene 8 meses de edad, presenta un desarrollo pondero estructural normal, los padres niegan episodios de síncope o agitación psicomotora, durante los controles del marcapaso no se evidencian nuevos episodios de arritmia ventricular.

CONCLUSIÓN: En este caso el uso del marcapaso definitivo evitó el fallecimiento del paciente inusualmente a la edad de 13 días de nacimiento. Presentamos una asociación inusual de BAV, Sd de QT largo y TV con TdP.

***DESCRPTORES DeCS:** SÍNDROME DE QT PROLONGADO, RECIÉN NACIDO, MUERTE SÚBITA, TAQUICARDIA VENTRICULAR.

ABSTRACT

CASE REPORT: CONGENITAL LONG QT SYNDROME ASSOCIATED WITH ATRIOVENTRICULAR BLOCK. TREATMENT BY PERMANENT PACEMAKER IMPLANTATION IN NEONATE.

BACKGROUND: Congenital long QT syndrome (SQTLC) is a genetic disorder that affects the cardiac conduction system by altering the ventricular repolarization. This syndrome has been associated with syncope, ventricular arrhythmias such as torsade de pointes (TdP) and ventricular fibrillation (VF), even leading to sudden death. In some cases, due to the increase in ventricular repolarization, the SQTLC may accompany Auricular Ventricular blocks (AVB), which significantly hinders treatment. Due to the unusual presentation of this pathology, disclosed the following case.

CASE REPORT: Newborn 13 days old born by cesarean polyhydramnios, who presented from birth hypophonetic heart sounds and no rhythmic tachycardia. In echocardiography pericardial effusion and abnormal heart rhythm characterized by frequent periods of Polymorphic TV TdP was observed, further BAV of Mobitz type II documented end 2:1.

EVOLUTION: By the risk of sudden death secondary to electrical instability of the patient and the presence of BAV that contraindicated the use of beta-blockers, an epicardial permanent pacemaker emergency followed by high doses of beta blocker so that the arrhythmia was reversed was introduced. The girl at the time is 8 months old, has a normal structural development of height and weight, parents refuse episodes of syncope or psychomotor agitation during routine pacemaker no new episodes of ventricular arrhythmia are evident.

CONCLUSION: In this case the use of permanent pacemaker avoided unusually patient death at the age of 13 days of birth. We present an unusual association of BAV, Sd long QT and TV with TdP.

KEY WORDS: LONG QT SYNDROME, NEWBORN, SUDDEN DEATH, VENTRICULAR TACHYCARDIA.

INTRODUCCIÓN

La muerte súbita en la población pediátrica es comúnmente debido a arritmias cardíacas fatales, como la Fibrilación Ventricular (FV), secundaria en mayor porcentaje a alteraciones genéticas. Estos eventos se producen en los primeros días de vida, muchas de ellas sin llegar a tener un diagnóstico, en un porcentaje menor el diagnóstico se establece postmortem. Estas alteraciones genéticas, generalmente se expresan como síndromes familiares en quienes se puede tener un antecedente de síncope y muerte súbita, dato clave para llegar a un diagnóstico etiológico. El SQTLC es una entidad clínica hereditaria que se presenta en 1 de cada 2500 nacidos vivos. Es la causa más frecuente de muerte súbita arritmogénica en menores de 18 años con corazones estructural y funcionalmente normales pero con alteración en los canales de potasio o de sodio. Cuando los canales de potasio tienen bajo rendimiento debido a que su apertura se retarda o el tiempo que permanecen abiertos es más menor, disminuye la salida de potasio, lo que causala prolongación de la repolarización y con esto a una predisposición de arritmias ventriculares malignas, como TdP y FV [1-5]. El SQTLC puede presentarse como Síndrome de Romano Ward, el cual se caracteriza por presentar una herencia autosómica dominante, o como Síndrome de Jervel Lange Nielsen el cual presenta una herencia autosómica recesiva asociado con sordera congénita [3]. El síndrome de Romano Ward abarca desde la variedad de SQTLC 1 hasta la 10, sin embargo los más frecuentes son [6] el SQTLC tipo 1 en la cual lospacientes suelen presentar episodios de arritmia ventricular al realizar ejercicio o al estimular el Sistema Nervioso Simpático. Estos pacientes presentan electrocardiográficamente una onda T de base ancha, con una duración muy prolongada. Es el subtipo más frecuente y se presenta en un 30-35% de loscasos. En segundo lugar está el SQTLC tipo 2, en la cual los pacientes suelen presentar arritmias ventriculares en respuesta al estrés emocional, estímulos auditivos súbitos o en el periodo posparto. Electrocardiográficamente presentan una onda T de baja amplitud, bífida y con muescas. Finalmente el SQTLC tipo 3 en la cual los pacientes tienen un mayor riesgo de presentar arritmias malignas o bradicardia durante el reposo (sueño). En el electrocardiograma se puede evidenciar una onda T acuminada de aparición tardía, que deja observar con claridad el alargamiento del segmento ST. Estos pacientes suelen ser menos sintomáticos que los casos con SQTLC tipo 1 o tipo 2, pero los eventos son característicamente más letales. La sospecha clínica es fundamental en el diagnóstico, ya que puede presentarse de forma asintomática o con antecedente de síncope recurrente o bien, la muerte súbita puede ser la primera manifestación de enfermedad. El intervalo QT se extiende desde el inicio del complejo QRS hasta el final de la onda T y para determinar con exactitud el intervalo QT, se calcula el QT corregido (QTc) con la fórmula de Bazett ($QTc = QT \text{ medido} / \sqrt{\text{intervalo RR en segundos}}$); en los hombres, un intervalo QTc mayor a 440 ms y en mujeres mayor a 460 ms debe considerarse anormal [7]. Una de las formas clínicas del SQTLC es la TdP, la cual se caracteriza por un inicio con una despolarización ventricular prematura seguida de una pausa compensadora, para luego presentar un la-

tido sinusal con un intervalo QT marcadamente prolongado y con una onda T bizarra; estas alteraciones preceden a una secuencia de taquicardia ventricular polimórfica [3]. Para el diagnóstico es conveniente seguir los criterios sugeridos por Schwartz que aparecen a continuación (Tabla 1):

Tabla 1. Puntuación de Schwartz para el diagnóstico del Síndrome de QT largo (1993)			
Electrocardiograma	QTc (ms)	>480	3
		460 – 470	2
		450 (varones)	1
	Torsade De Pointes		2
	Muecas onda T en 3 derivaciones		1
Historia Clínica	Síncope	Con estrés	2
		Sin estrés	1
	Sordera Congénita		0.5
Historia Familiar	Familiares con SQTLC confirmado		1
	Muerte súbita inexplicada en familiares de primera línea <30 años		0.5
<1 punto: baja probabilidad, 2-3 puntos: probabilidad intermedia, >4 puntos: alta probabilidad			

Cuando se ha establecido el diagnóstico se deben administrar beta bloqueadores en pacientes que tengan una prolongación del intervalo QTc (>460 mg en mujeres y >440 ms en hombres), con un nivel de evidencia Clase Ib [8-9]. El implante de un cardio desfibrilador debe ser utilizado en pacientes sobrevivientes de un paro cardíaco, y se recomienda con un nivel de evidencia Clase IIa en pacientes con características que sugieran un alto riesgo como: presencia de síncope o TdP a pesar de recibir beta bloqueadores o pacientes con QTLC tipo 2, tipo 3 y un QTc >500ms, ya que se ha visto que el implante de un cardio desfibrilador es efectivo en prevenir una muerte súbita en este tipo de pacientes [8-9]. El implante de marcapasos se puede utilizar con la finalidad de prevenir una bradicardia arritmogénica, disminuir las irregularidades de la frecuencia cardíaca y disminuir el riesgo de presentar TdP o taquicardia ventricular. Por lo tanto ayudan particularmente en pacientes con una pausa-bradicardia- inducida documentada, TdP o para pacientes con SQTLC tipo 3.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso clínico de un Neonato de 13 días con antecedentes familiares de padre con SQTLC en tratamiento con Bisoprolol 5mg VO QD; sin antecedentes prenatales de importancia, que nació por cesárea, por presentar polihidramnios a las 38 semanas de gestación, con APGAR 9 al primer minuto y 9 al minuto 10, el peso fue de 3100 gr, talla 47 cm, perímetro cefálico 35 cm. Fue evaluado por el servicio de cardiología por presentar desde el nacimiento ruidos cardíacos hipo fonéticos casi inaudibles a la auscultación, pulso taquicárdico, irregular y filiforme, razón por la cual se realizó los exámenes complementarios, en los cuales se evidenció la presencia de un derrame pericárdico en el ecocardiograma (Figura 1) y alteraciones en el ritmo cardíaco caracterizadas por periodos frecuentes de Taquicardia Ventricular Polimórfica del tipo TdP intercalando con ritmo sinusal y extrasístoles ventriculares precoces frecuentes; durante el ritmo sinusal se evidenció la presencia de BAV del tipo Mobitz II extremo 2:1. (Figura 2)

Figura 1. Ecocardiograma en el que se evidencia derrame pericárdico

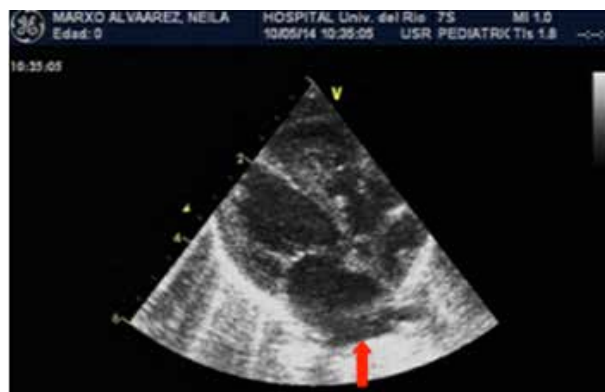


Figura 2. Trazado electrocardiográfico que demuestra Bloqueo Aurículo Ventricular 2:1 en el extremo izquierdo e inicio de Taquicardia Ventricular Polimórfica de tipo Torsade de Pointes en el extremo derecho.



EVOLUCIÓN

Debido al alto riesgo de muerte súbita secundario a la inestabilidad eléctrica del paciente y a la imposibilidad de iniciar el tratamiento recomendado para el SQTLC (betabloqueadores) por la presencia del BAV, se colocó un implante de marcapasos definitivo epicárdico de urgencia (Figura 3 y 4) y posteriormente se inició el tratamiento con Betabloqueadores en dosis altas, con lo cual se corrigió definitiva y rápidamente su cuadro inestable en menos de 12 horas de realizado el diagnóstico, con evolución favorable. La niña al momento tiene 8 meses de edad, presenta un desarrollo pondero estatural normal, los padres niegan episodios de síncope o agitación sicomotora. Última medición del Qt de 610msg, paciente al momento en vigencia de propranolol 1.5mg/kg de peso día. Durante los controles del marcapasos no se evidenciaron nuevos episodios de arritmia ventricular, la paciente presenta estimulación ventricular en el 50% del tiempo lo que refleja no dependencia del marcapasos.

Figura 3: Presencia de electrodos a nivel epicárdico

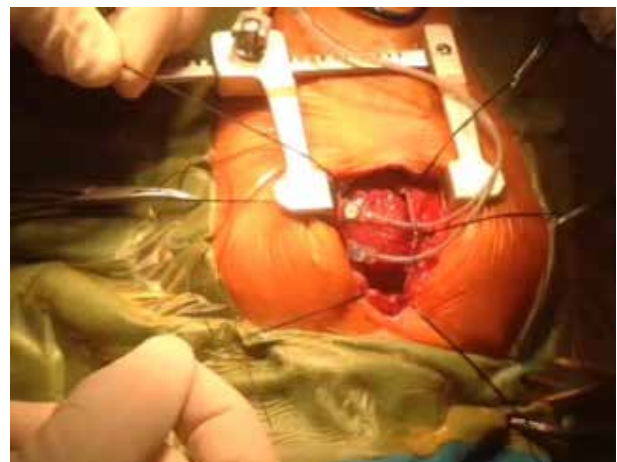
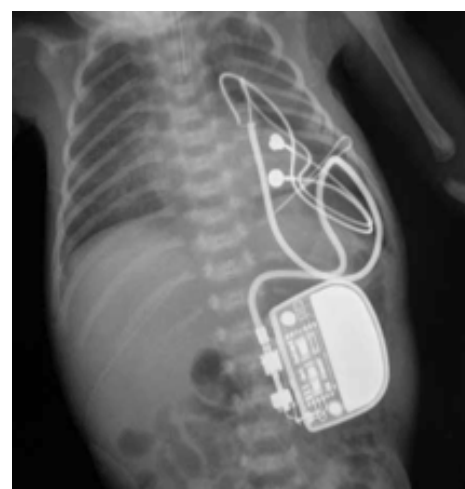


Figura 4. Post operatorio inmediato de implante de marcapasos epicárdico



DISCUSIÓN

La Muerte Súbita del adulto es distinta a la del neonato. En un adulto la Muerte súbita es precedida por periodos de síncope, lo cual permite una evaluación detallada y en la mayoría de los casos la obtención de un diagnóstico y prevención del desenlace clínico. En neonatos el síncope es raro, lo cual dificulta realizar la prevención de Muerte Súbita, y el diagnóstico postmortem se obtiene en un porcentaje bajo de pacientes, adicionalmente no se realiza rutinariamente electrocardiogramas por las dificultades técnicas que conlleva lo que en verdad constituye una limitación de prevención cardiovascular. Sin embargo, existen datos indirectos que nos orientan a la presencia de arritmias cardiacas, como son la auscultación irregular y los signos clínicos o de imágenes de derrame pleural; en presencia de cualquiera de éstos está indicado la realización de un electrocardiograma de 12 derivaciones. En este paciente estos signos indirectos estuvieron presentes lo que conllevó al siguiente paso diagnóstico y resultado final. La TdP es un ritmo inestable y potencialmente fatal, patognomónico de un intervalo QT prolongado, por lo que una vez identificada debe ser tratada para evitar una muerte súbita. El tratamiento recomendado es betabloqueantes, sin embargo existe un muy bajo porcentaje de pacientes portadores

de SQTLC que se presentan concomitantemente con BAV debido a la alteración de la repolarización ventricular, lo que retrasa la repolarización a nivel del Nódulo Aurículo Ventricular. La importancia del presente caso es el reporte de esta rara asociación con bloqueo Aurículo Ventricular. Cuando se presenta el BAV lo recomendado es el implante de Marcapaso definitivo, como apoyo terapéutico para los betabloqueadores, lo que resulta en una emergencia cardiológica y pediátrica con alto riesgo de Muerte Súbita debido a la inestabilidad del cuadro y a la dificultad técnica para la realización de los procedimientos invasivos. En el SQTLC el pronóstico es malo sin tratamiento, la mortalidad a 10 años es mayor al 60% y con el tratamiento correcto disminuye hasta menos del 5%. Además cuando se emplean beta bloqueadores, la implantación de un marcapaso o de un desfibrilador automático, la mortalidad disminuye a menos del 10% [3]. Recomendamos el uso más ampliado del electrocardiograma en neonatos para identificar esta patología, nuevas investigaciones transdisciplinarias deberán resolver la interferencia del movimiento neonatal para la realización de los estudios de electrocardiografía.

CONCLUSIÓN


En este caso el uso del marcapasos definitivo evitó el fallecimiento del paciente inusualmente a la edad de 13 días de nacimiento. Los trastornos del ritmo cardiaco en niños o adolescentes son poco frecuentes y cuando ocurren, en la mayoría de casos se debe a alteraciones congénitas, como es el caso de SQTLC. En estas circuns-


tancias lamentablemente, la primera manifestación clínica puede ser la muerte súbita. Por lo que para evitar estas situaciones, se recomienda realizar un ECG desde el nacimiento a todos los niños con antecedentes familiares y así prevenir la Muerte Súbita.


CONTRIBUCIONES DE LOS AUTORES


Carolina Andrade (CA), Diego Serrano (DS), Javier López (JL), Karina Merchán (KM), Catalina Rivera (CR), Valeria Ríos (VR), Karina Calle (KC), Paulina Escandón (PE) Recolección de Datos, revisión bibliográfica y escritura del manuscrito: DS, KM, CR, CA, VR, KC, PE. Manejo clínico del paciente: DS. Manejo Quirúrgico del paciente: DS, JL. Análisis crítico del artículo: DS, CA. Todos los autores leyeron y aprobaron la versión final del manuscrito.


INFORMACIÓN DE LOS AUTORES


Carolina Andrade Arce. Medica Residente Asistencial del Servicio de Cardiología, Hospital "José Carrasco Arteaga", Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social, Cuenca, Ecuador.  ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-4477-1179>


Diego Serrano Piedra. Tratante de Cardiología y Electrofisiología. Hospital "José Carrasco Arteaga", Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social, Cuenca, Ecuador.  ORCID: <http://orcid.org/0000-0001-8074-7179>


Javier López Rodríguez. Tratante de CirugíaCardiorábrica, Hospital "José Carrasco Arteaga", Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social, Cuenca, Ecuador.  ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-7762-0238>

Karina Merchán Astudillo. Tratante del Servicio de Neonatología, Hospital "José Carrasco Arteaga", Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social, Cuenca, Ecuador.  ORCID: <http://orcid.org/0000-0003-4486-7856>

Catalina Rivera González. Tratante del Servicio de Nefrología, Hospital "José Carrasco Arteaga", Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social, Cuenca, Ecuador.  ORCID: <http://orcid.org/0000-0003-3597-9493>

Valeria Ríos Garzón. Medica Residente Asistencial del Servicio de Nefrología, Hospital "José Carrasco Arteaga", Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social, Cuenca, Ecuador.  ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-0376-4298>

Karina Calle Cordero. Medica Residente Asistencial del Servicio de Cardiología, Hospital "José Carrasco Arteaga", Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social, Cuenca, Ecuador.  ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-3157-4416>

Paulina Escandón Calle. Medica Residente Asistencial del Servicio de Nefrología, Hospital "José Carrasco Arteaga", Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social, Cuenca, Ecuador.  ORCID: <http://orcid.org/0000-0001-8768-8757>

Patricio Merchán Manzano. Doctor en Medicina y Cirugía de la Universidad de Cuenca, Especialista en Urología otorgado por la Universidad de Buenos Aires- Argentina, ex Coordinador del servicio de urología del Hospital "José Carrasco Arteaga" de la ciudad de Cuenca - Ecuador.

ABREVIATURA

BAV: Bloqueo Aurículo Ventricular. FV: Fibrilación Ventricular. SQTLC: Síndrome QT largo Congénito. TdP: Torsade de Pointes.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Permisos de Publicación:

Se obtuvo el respectivo consentimiento para el reporte de este caso por partes de los familiares del paciente. Los autores cuentan con el permiso escrito para revisión por parte del comité de la revista.

COMO CITAR ESTE ARTÍCULO:

Andrade C, Serrano D, López J, Merchán K, Rivera S, Ríos V, Et al. Caso Clínico: Síndrome QT Largo Congénito Asociado a Bloqueo Aurículo Ventricular. Tratamiento por medio de Implante de marcapaso definitivo en neonato. Hospital Universitario del Río, Cuenca-Ecuador. Rev Med HJCA 2015; 7(1): 78-82. <http://dx.doi.org/10.14410/2015.7.1.cc.17>

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Escobar C, Echarri R, Amador A, Tarancón B, Salido L, Barrios V. Síndrome de QT largo congénito: revisión de las diferentes variantes y tratamientos. Rev. Costarric. Cardiol 2005; 7(1): 23-29.
- Zimetbaum P, Seslar S, Berul C, Josephson M. Prognosis and management of congenital long QT syndrome. Rev Upto date; 2014.
- Gómez M, Danglot C, Santamaría H. Síndrome de QT largo en pediatría, Rev Mex Pediatr 2008; 75(3); 121-131.
- Hofman N, Wilde AA, Kääb S, van Langen IM, Tanck MW, Mannens MM, Hinterseer M, Beckmann BM, Tan HL. Diagnostic criteria for congenital long QT syndrome in the era of molecular genetics: do we need a scoring system? Eur Heart J. 2007 Mar; 28(5):527-8.
- Sarquella-Brugada G, Campuzano O, Brugada R. Trastornos del ritmo cardíaco más frecuentes en pediatría: síndrome de QT largo. Rev Pediatr Integral, Barcelona 2012; 16(8):617-621
- Medeiros A, Iturralde P, Ackermanc M. Clínica y genética en el síndrome de QT largo. Rev Española Cardiología. 2007;60(7):739-52
- Montero L, Quesada M, Síndrome de QT largo. Rev Médica de Costa Rica y Centro América. 2009, 66: (587) 105-110.
- Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M, et al. ACC/AHA/ESC 2006 Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (writing committee to develop Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death): developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association and the Heart Rhythm Society. Circulation. 2006;114(10) 385-484
- Roden DM. Long QT Syndrome. N Engl J Med. Jan 2008; 358(2) 169-76.