

Tempestad eléctrica secundaria a síndrome de Q-T largo congénito

Diego Serrano Piedra¹, Juan Vintimilla², Diego Córdova³,
Juan José González⁴, David Pesántez C⁵, Andrea Palomeque F⁵.

Hospital José Carrasco Arteaga. Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social. Cuenca-Ecuador

RESUMEN

¹ Médico Cardiólogo – Electrofisiólogo – Estimulista Cardíaco. Servicio de Cardiología, Electrofisiología del Hospital José Carrasco Arteaga, Cuenca-Ecuador.

² Médico Cardiólogo – Ecocardiografista. Servicio de Cardiología del Hospital José Carrasco Arteaga, Cuenca-Ecuador.

³ Médico Cirujano Cardiorrástico. Servicio de Cardiología del Hospital José Carrasco Arteaga, Cuenca-Ecuador.

⁴ Médico Residente, Servicio de Hemodinámica del Hospital José Carrasco Arteaga, Cuenca-Ecuador.

⁵ Interno Rotativo de Medicina de la Universidad de Cuenca en el Hospital José Carrasco Arteaga, Cuenca-Ecuador.

CORRESPONDENCIA:

Diego Serrano Piedra
Email: dserranop@hotmail.com
Rayoloma y Pacto Andino. Monay. Servicio de Cardiología. Hospital José Carrasco Arteaga. Cuenca, Ecuador. Código Postal 010203.
Teléfono: [593] 072 861 500

Fecha de recepción: 11/12/2013
Fecha de aceptación: 30/01/2014

MEMBRETE BIBLIOGRÁFICO:

Rev Med HJCA 2014; 6(1): 72-75.
doi:10.14410/2014.6.1.015.

INTRODUCCIÓN: La Tempestad Eléctrica (TE) se refiere a un estado de inestabilidad eléctrica cardíaca caracterizada por múltiples episodios de taquicardia ventricular dentro de un período relativamente corto de tiempo. La mayoría de las arritmias que se desarrollan durante una TE son la Taquicardia Ventricular (TV) del tipo de Torsades de Pointes (TdP), TV polimorfas y excepcionalmente Fibrilación Ventricular.

Debido a su muy rara presentación y mas aún su registro, se presenta éste caso.

CASO CLÍNICO: Se presenta, a continuación el primer caso documentado a nivel nacional de Tempestad Eléctrica sostenida por más de 36 horas asociada a un síndrome de Q-T largo congénito en una paciente de 26 años de edad. Se realizó manejo farmacológico concomitantemente con tratamiento extremo por medio de implante de marcapaso en vigencia de TE.

CONCLUSIÓN. La tempestad eléctrica es una emergencia médica, de rara presentación que obliga a tomar decisiones rápidas y acertadas para evitar un potencial desenlace fatal.

DESCRIPTORES DeCS: Síndrome de QT largo; Torsade de pointes; Muerte súbita cardíaca.

ABSTRACT

ELECTRICAL STORM AND LONG QT SYNDROME

BACKGROUND: Electrical storm refers to a state of cardiac electrical instability characterized by the following: multiple episodes of ventricular tachycardia in a relatively short period of time, ventricular fibrillation in patients without an implantable cardioverter-defibrillator (ICD), or appropriate shocks from an implantable cardioverter-defibrillator within 24 hours. Most arrhythmias that develop during electrical storm are ventricular tachycardia (VT), more specifically, atrial fibrillation (AF) and Torsades of Pointes (TdP), which is a polymorphic ventricular tachycardia.

CASE REPORT: The first documented nationwide Electrical storm comes from the case study of a 26-year old. The electrical storm lasted more than 36 hours and is associated with congenital long QT syndrome. Pharmacological management was performed with partial response so the patient decided to implement an emergency pacemaker.

CONCLUSION. Electrical storm is a medical emergency, requiring quick and accurate decisions to avoid a potential fatal outcome.

KEYWORDS: Long QT syndrome. Torsade de pointes, Sudden death.

INTRODUCCIÓN

La Tempestad eléctrica (TE) se refiere a un estado de inestabilidad eléctrica cardíaca caracterizada por múltiples episodios de taquicardia ventricular dentro de un período relativamente corto de tiempo [1]. La definición clínica de tempestad eléctrica es muy variada, un tanto arbitraria y es una fuente de debate en curso debido que anteriormente se consideraba TE únicamente en pacientes portadores de cardiodesfibrilador implantable (CDI). En los pacientes sin un CDI, la tempestad eléctrica se ha definido como la aparición de dos o más taquiarritmias ventriculares hemodinámicamente estables dentro de 24 horas [2]. La TE puede desarrollarse en diversos escenarios clínicos y transformarse en una emergencia médica por el alto índice de mortalidad que presenta y la mayoría de los casos reportados se refieren a pacientes portadores de CDI. Uno de los sustratos más frecuentes para su aparición es la isquemia miocárdica en países desarrollados, sin embargo una causa frecuente y sub-diagnosticada, principalmente en nuestro medio, son las canalopatías cardíacas, definidas como alteraciones genéticas de los canales iónicos de la membrana celular cardíaca, dentro de éstas la más frecuente es el Síndrome de QT largo congénito. La mayoría de las arritmias que se desarrollan durante una TE son Taquicardia Ventricular (TV) del tipo Torsades de Pointes (TdP), TV polimórficas y excepcionalmente Fibrilación Ventricular (FV).

El síndrome de QT largo congénito (SQT) se caracteriza por un trastorno de la repolarización del miocardio expresada por un intervalo QT prolongado en el electrocardiograma [2-4]. Este síndrome se asocia con un mayor riesgo de arritmias cardíacas

fatales, siendo la más común la Torsades de Pointes (TdP), patognomónica de éste síndrome [5,6]. La TdP es una forma de Taquicardia Ventricular (TV) polimórfica que se produce por una alteración en el ajuste del intervalo QT durante escenarios como la actividad física o estrés emocional [4,5]. Lo que lo diferencia de las demás TV y nos ayuda al diagnóstico de QT largo es la variación cíclica del eje del QRS y eventualmente de su morfología. [5,6]. Los picos de los complejos QRS parecen cambiar en torno a la línea isoeletrica de la grabación, de ahí el nombre de Torsades de Pointes o "retorcimiento de las puntas. (Imagen 1)

Las características típicas de TdP incluyen antecedente de un intervalo QT prolongado, en particular en el último latido sinusal anterior a la aparición de la arritmia, una frecuencia ventricular de 160 a 250 latidos por minuto, intervalos irregulares RR, y cambios cíclicos en el eje del QRS cada cinco a 20 latidos [5,7] (Imagen 1). TdP es por lo general de corta duración y finaliza espontáneamente, sin embargo, la mayoría de los pacientes experimentan múltiples episodios de la arritmia y los episodios pueden repetirse en una sucesión rápida, lo que podría degenerar en fibrilación ventricular y la muerte súbita cardíaca (MSC) [6,7]. El SQT puede ser congénito o adquirido [6-9]. Las mutaciones en al menos doce genes han sido identificados hasta la fecha en pacientes con SQT genéticos y existen tres fenotipos que se diferencian principalmente por el factor desencadenante: el SQT tipo 1, asociado a las actividades físicas. SQT tipo 2 asociado al reposo y el sueño y el SQT tipo 3 asociado al estrés emocional [10].

CLÍNICA

El SQT congénito se caracteriza por la prolongación del intervalo QT con alteraciones de la onda T en el electrocardiograma de superficie junto con una dispersión aumentada de la repolarización ventricular que asocia una predisposición a la aparición de arritmias ventriculares malignas como la TdP, la misma que espontáneamente puede degenerar en Fibrilación Ventricular y conducir a una muerte súbita cardíaca.

Un tercio de los pacientes se encuentran asintomáticos, y otro tercio presenta síncope en la infancia, el restante son oligosintomáticos presentando síntomas inespecíficos como mareos, palpitaciones, astenia o alteraciones conductuales por lo que frecuentemente son sometidos a evaluaciones psicológicas o psiquiátricas. El inicio de la sintomatología se suele producir antes de los 40 años, con una edad media de aparición de 9 años en el tipo 1, 12 años en el tipo 2 y de 16 años en el tipo 3 si bien este último asocia mayor mortalidad. En la tabla 1 se representan los criterios diagnósticos para el síndrome de QT largo congénito. Como se puede observar, incluyen criterios electrocardiográficos, de la historia clínica y de la historia familiar. Aquellos sujetos con 4 o más puntos, tienen una alta probabilidad de presentar el síndrome de QT largo congénito.

TABLA 1. Puntuación de Schwartz para el diagnóstico del síndrome de QT largo (1993)

	VARIABLE	PUNTOS
EKG	QTc ms > 480	3
	QTc ms 460-470	2
	QTc ms 450 (Varones)	1
	Torsades de pointes	2
	Alternancia en onda T	1
	Muecas en onda T 3 derivaciones	1
Historia clínica	Bradycardia	0.5
	Síncope con estrés	2
	Síncope sin estrés	1
Historia Familiar	Sordera congénita	0.5
	Familiares con SQT confirmado	1
	Muerte súbita inexplicada en familiares de 1ra línea <30 años	0.5

≤ 1 punto = baja probabilidad; 2-3 puntos = probabilidad intermedia; ≥ 4 puntos probabilidad alta.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se realiza mediante una historia clínica completa y un análisis pormenorizado del electrocardiograma. El análisis genético mostrará las mutaciones en el gen correspondiente.

- Intervalo QT prolongado: se considera que el QT corregido (QTc) debe ser >0.44 segundos en hombres ó 0.45 en mujeres, se sugiere siempre evaluar el QT Corregido (QTc) evaluado por la fórmula de Bazett ($QTc = \frac{QT \text{ medido}}{\sqrt{\text{Intervalo R R}}}$ (segundos)) (Imagen 2). La duración del QT puede variar en cada paciente portador de SQT, incluso llegando a ser normal en algunas circunstancias, por lo que se requiere de una amplia sospecha clínica para su diagnóstico y en muchos casos una monitorización continua del intervalo QT por medio del sistema Holter.
- Anomalías de la onda T: es con frecuencia anormal, no sólo ancha, sino también invertida, con muescas, bifida, alteraciones que suelen ser más llamativas en derivaciones precordiales que en las de los miembros.
- Onda T alternante: se observan cambios en la onda T (en su tamaño, dirección, etc) de un latido a otro, sin causa aparente.

Es más frecuente durante el estrés y puede preceder a las taquiarritmias, son recientemente observadas por medio del sistema Holter.

- Bradycardia sinusal: estos pacientes presentan frecuencias cardíacas inferiores a la media para su edad y con el ejercicio alcanzan frecuencias cardíacas altas de forma brusca, lo cual se conoce como Variabilidad de la FC aumentada, es ésta variabilidad uno de los parámetros para identificar pacientes de alto riesgo, pues si la variabilidad es muy importante (cambio brusco de frecuencias cardíacas) no hay tiempo para que el intervalo QT se acorte como sería lo normal en pacientes no portadores del SQT. La Variabilidad de la FC también es evaluable por medio del sistema Holter.
- También se pueden encontrar arritmias tanto supraventriculares como ventriculares, las mismas que originan pausas post extrasistolicas, funcionando éstas pausas como cambios bruscos de frecuencias, lo que incrementa el riesgo de arritmias fatales, mecanismo parecido al de la Variabilidad de la FC.

TRATAMIENTO

El tratamiento de la TE va orientado principalmente a:

1. Estabilizar el cuadro de manera urgente, y
2. Tratar la causa desencadenante.

En éstos dos pasos es importante conocer la etiología de la TE, pues medidas que son consideradas de rutina en otros tipos de taquicardias podrían empeorar el cuadro y potencialmente deflagrar una FV y muerte súbita, tal como sería el uso de amiodarona o algún otro antiarrítmico en un caso de Síndrome de QT largo los mismos

que pudieran alargar aún más el QT y terminar de forma fatal.

El tratamiento inicial para el SQTL serán los fármacos bloqueadores beta y deben iniciarse en todo paciente con SQTL como medida inicial; pero, sin duda, los marcadores clínicos y electrocardiográficos de riesgo son de gran utilidad en la toma de decisiones, habiendo un porcentaje considerable que no responden o responden parcialmente a los betabloqueadores, en los cuales está indicado el implante de marcapaso/desfibrilador.

MARCAPASOS Y DESFIBRILADOR

La estimulación con marcapasos ha sido utilizada en los pacientes con arritmia dependiente de pausa (extrasístoles). Los pacientes con un SQTL suelen beneficiarse más de este tratamiento, pues la prevalencia de bradicardia es mayor, habiendo una mala tolerabilidad a los betabloqueadores. (Imagen 3)

El desfibrilador automático implantable (DAI), junto con la terapia con bloqueadores beta, disminuye de forma importante la incidencia de muerte súbita.

Su indicación es clara en los casos catalogados como de alto riesgo. Sin embargo en los pacientes portadores de DAI es más frecuente la TE; se ha comunicado que cerca del 15% de los pacientes pueden presentarla y se debe, en buena parte, al incremento del tono simpático después de la descarga del DAI; este problema puede tratarse con un incremento en la dosis de bloqueadores beta.

Durante una tempestad eléctrica secundaria a un SQTL sea éste congénito o adquirido deberá ser usado como primera línea y de

forma emergente Sulfato de Magnesio, el mismo que suprime automatismos anormales en células parcialmente despolarizadas, es decir suprime las extrasístoles ventriculares que originan las TdP. Si esta medida no es útil se debe considerarse el uso de Lidocaína ya que ésta suprime las arritmias ventriculares sin alargar el QT. En casos raros no hay respuesta a éstos dos anteriores por lo que se debe realizar medidas extremas como sedar al paciente, así disminuimos el tono simpático en gran medida y/o en casos en los cuales se identifique claramente que el factor desencadenante son los post potenciales tardíos (extrasístole ventriculares) se debería realizar implante de marcapaso para conseguir una estimulación a frecuencias elevadas (100 a 120 lpm) lo cual inhibirá las extrasístoles y nos permitirá al mismo tiempo optimizar la dosis de los betabloqueadores sin tener la limitante de la bradicardia.

A continuación se describe el primer caso documentado a nivel nacional de Tempestad Eléctrica Cardíaca secundaria a un síndrome de Q-T largo congénito.

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente de sexo femenino de 26 años de edad, mestiza, procedente y residente en Cuenca-Ecuador, casada, de ocupación empleada privada y religión católica. Sin antecedentes familiares de importancia. La paciente presentó síncope, mareos y lipotimias a repetición desde la infancia, siendo evaluada por neurólogos, traumatólogos y psiquiatras sin llegar a un diagnóstico claro manteniendo el cuadro hasta que se decide realizar un electrocardiograma ambulatorial y se diagnóstica el SQTL congénito, luego de lo cual se inicia tratamiento a base de betabloqueador (Atenolol 125 mg día) con una respuesta favorable sin presentar nuevos episodios de síncope. Acude al servicio de emergencia, luego de 2 años de su diagnóstico, por presentar síncope con pródromos de palpitaciones de corta duración luego de presentar un cuadro de estrés emocional importante, con relajación de esfínteres. Sus signos vitales al ingreso fueron: frecuencia cardíaca 107 lpm, Tensión Arterial 100 /60 mmHg y una Saturación de oxígeno de 99%. En el examen físico no se encontró ninguna alteración, con excepción de pulso rápido y arrítmico. Se realizó un electrocardiograma, registrando varios episodios de taquicardia ventricular polimórfica de tipo TdP sostenidas (más de 30 segundos) y no sostenidas (menos de 30 segundos) seguido de pausas sinusales (Imagen 1).

Se realizó un panel de exámenes complementarios de emergencia con el objetivo de determinar causas desencadenantes (alteraciones hidroelectrolíticas, tiroideas o farmacológicas) encontrando todo

dentro de los parámetros de la normalidad.

Al persistir la TdP sostenida se inició sulfato de magnesio 2 gramos en 5 minutos con buena respuesta sin embargo repitiéndose el cuadro en 15 minutos siendo administrada por varias ocasiones observando la misma respuesta temporal, por lo que se decide administrar Sulfato de Magnesio en infusión continua en dosis crecientes de 1 a 20 mg/kg/min observando respuesta parcial por algunas horas, ante la persistencia del cuadro se decide disminuir el tono simpático de la paciente ya que se llegó a la conclusión de que la causa desencadenante es emocional y se administra Benzodiazepinas vía oral en máximas dosis (Alprazolam 100 mg STAT y 50 mg cada 12h) y se decide administrar Lidocaína 1,5 mg/kg de peso endovenoso diluido, observando igualmente respuesta parcial (Imagen 2), al no obtener resultados favorables y continuar en TE se planteó la sedación endovenosa, sin embargo y como última alternativa, después de 24h de TE intrahospitalaria y alrededor de 36 h en total se decide implantar marcapaso transitorio auricular (con lead de fijación activa) estimulando con frecuencias altas de 120 lpm en adición con lidocaína y Propranolol a dosis máximas de 80 mg cada 8 horas, con lo cual se corrigió definitivamente el cuadro. Posteriormente se implanta marcapaso definitivo unicameral y se consigue disminuir la FC de estimulación, al momento se encuentra estable con una FC de 90 lpm.

DISCUSIÓN

El síncope generalmente es el "preludio" de la Muerte Súbita, motivo por el cual es imprescindible investigar todo síncope de forma apropiada. En la evaluación de síncope la primera etapa es saber si se trata realmente de síncope, para lo cual utilizamos el concepto actual: "Pérdida transitoria del nivel de conciencia secundario a un hipo flujo cerebral global, de rápido inicio, corta duración y recuperación total y espontánea de la conciencia". Al diagnosticar de síncope estamos automáticamente descartando causas neurológicas, traumatológicas, otorrinolaringológicas, psiquiátricas o psicológicas, en otras palabras una correcta anamnesis es suficiente para saber si se trata de un cuadro cardiológico, neurológico, psiquiátrico, etc, si a ésta anamnesis sumamos un examen físico dirigido y un electrocardiograma

llegaremos a descubrir la etiología del síncope en más del 85% de los casos lo cual nos ahorrará tiempo innecesario en interconsultas a otras especialidades y más aún la realización innecesaria de exámenes complementarios que paradójicamente se ha convertido en rutina realizarlos en nuestro medio al investigar la etiología de un síncope, siendo los más comunes la tomografía de cráneo y el electroencefalograma, los mismos que, típica, obvia y frecuentemente llegan con informe normal.

La tempestad eléctrica es una situación poco frecuente, pero que supone un riesgo vital para el paciente y un reto diagnóstico y terapéutico para el médico. Las causas son múltiples e incluyen la cardiopatía isquémica y la miocardiopatía dilatada con fracción de eyección menor del 35% como la causa de la mayoría de los casos.

El resto se reparte en multitud de cuadros clínicos que van desde fármacos, intoxicaciones, alteraciones iónicas, enfermedades eléctricas cardíacas como síndrome de QT largo, taquicardia ventricular catecolaminérgica, síndrome de Brugada quedando un porcentaje desdeñable sin explicación causal. [12].

La TdP es un ritmo inestable y potencialmente fatal, patognómico de un intervalo QT aumentado, por lo que una vez identificado tiene que ser tratado para evitar la TE o la MS.

Es común, principalmente en nuestro medio pasar desapercibido episodios de síncope, por lo que según las guías actuales todo síncope tiene que ser investigado, ya que puede ser un aviso de un episodio de muerte súbita.

En los casos de canalopatías, como es descrito en este artículo, basta realizar un análisis detallado de EKG para llegar al diagnóstico y prevenir episodios potencialmente fatales.

IMÁGENES

IMAGEN 1. Trazado electrocardiográfico registrando la Torsades de Pointes (TdP), observese en el centro del trazado las puntas de los QRS cambantes de forma cíclica. Observese al final del trazado las extrasístoles ventriculares precoces que desencadenan las TdP y sus pausas posteriores.

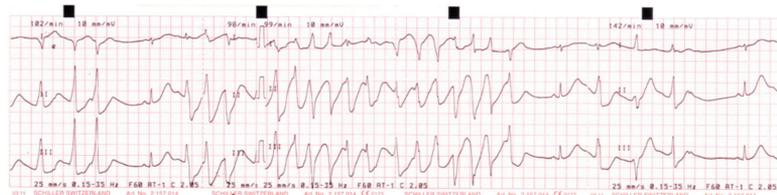


IMAGEN 2. Medición del intervalo QT, intervalo medido en uno de los pocos períodos en los que la paciente mantuvo ritmo sinusal sin TdP, posterior al uso de Gluconato de Calcio, Lidocaína, Betabloqueador y ansiolítico, los cuales tendieron a disminuir el QTc. Cálculo del intervalo QT corregido por la frecuencia cardíaca mediante la fórmula de Bazett.

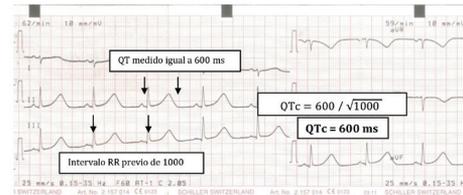


IMAGEN 3. Rx de tórax. Marcapaso definitivo unicameral en aurícula derecha

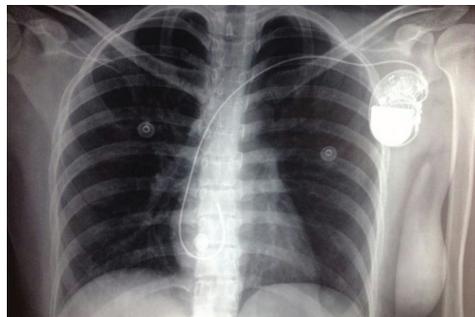
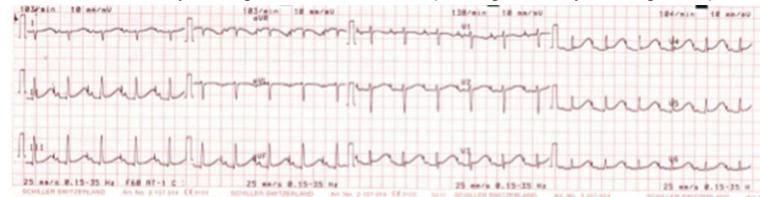


IMAGEN 4. Electrocardiograma. Ritmo de marcapaso auricular, observese la espiga antes de la onda P que se estimula con FC elevadas y se consigue inhibir las extrasístoles que deflagran las TdP y sus consiguientes pausas.



ABREVIATURAS

DCI: Desfibrilador cardioversor implantable TE: Tormenta Eléctrica, TV: taquicardia ventricular, TdP: Torsada de Pointes. SQLT: Síndrome de QT largo. DAI: desfibrilador automático implantable, MS: muerte súbita.

CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA PUBLICACIÓN DE CASOS

Los autores cuentan con el permiso firmado de la paciente para publicación del caso clínico, el cual está disponible para revisión por parte del comité editorial de la revista.

CONTRIBUCIONES DE LOS AUTORES

DS, JG, DP, AP concepción, diseño del estudio y revisión bibliográfica. DS, revisión del trabajo. Todos los autores leyeron y aprobaron el manuscrito final.

AGRADECIMIENTOS

A nuestra paciente por su fortaleza, por brindarnos el consentimiento para la presentación del presente caso.

CONFLICTO DE INTERESES:

Los autores no reportan ningún conflicto de intereses.

COMO CITAR ESTE ARTÍCULO:

Serrano D, Vintimilla J, Córdova D, González J, Pesántez D, Palomeque A. Tempestad eléctrica secundaria a síndrome de Q-T largo congénito. Rev Med HJCA 2014; 6(1): 72-75. doi:10.14410/2014.6.1.015.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Kowey PR. An overview of antiarrhythmic drug management of electrical storm. Can J Cardiol 1996; 12 Suppl B:3B.
- Israel CW, Barold SS. Electrical storm in patients with an implanted defibrillator: a matter of definition. Ann Noninvasive Electrocardiol 2007; 12:375.
- Moss AJ. Long QT Syndrome. JAMA 2003; 289:2041.
- Li H, Fuentes-García J, Towbin JA. Current concepts in long QT syndrome. Pediatr Cardiol 2000; 21:542.
- Jackman WM, Friday KJ, Anderson JL, et al. The long QT syndromes: a critical review, new clinical observations and a unifying hypothesis. Prog Cardiovasc Dis 1988; 31:115.
- El-Sherif N, Turitto G. Torsade de pointes. Curr Opin Cardiol 2003; 18:6.
- Passman R, Kadish A. Polymorphic ventricular tachycardia, long Q-T syndrome, and torsades de pointes. Med Clin North Am 2001; 85:321.
- Khan IA. Long QT syndrome: diagnosis and management. Am Heart J 2002; 143:7.
- Wehrens XH, Vos MA, Doevendans PA, Wellens HJ. Novel insights in the congenital long QT syndrome. Ann Intern Med 2002; 137:981.
- Camm AJ, Janse MJ, Roden DM, et al. Congenital and acquired long QT syndrome. Eur Heart J 2000; 21:1232.
- Chiang CE, Roden DM. The long QT syndromes: genetic basis and clinical implications. J Am Coll Cardiol 2000; 36:1.
- Krivan L, Kozak M, Sepsis M, Svobodnik A, Spinar J. Treatment of arrhythmic storm in implantable defibrillator patients. Med Sci Monit. 2005; 11:CR426-429.
- Moulinik PK, Attar MN, Rose EL, Kaleei AA: Successful resuscitation of a patient with electrical storm. Emerg Med J 2003; 20: 1-3.
- H Arguedas, O Gutiérrez-Sotelo. Primary and secondary prevention of sudden cardiac death in a hospital of the social security system in Costa Rica: report from the registry of patients with implantable cardioverter-defibrillators, 2007-2011. Acta méd. costarric vol.55 no.1 San José ene./mar. 2013
- Lee DS, Krahn AD, Healey JS, Birnie D, Crystal E, Dorian P, et al for the Investigators of the Ontario ICD Database. Evaluation of Early Complications Related to De Novo Cardioverter Defibrillator Implantation Insights From the Ontario ICD Database. J Am Coll Cardiol 2010; 55:774-82.