

Síndrome QT largo

Ana M. Huertas Sánchez

Sección: Cardiología Pediátrica

Tutores: Ismael Martín y Ana Fernández

10 de marzo 2015

Indice

- Caso clínico
- Síndrome QT largo
- Algoritmo

Caso clínico

- Niña 1 ddv que ingresa en Neonatología procedente de Maternidad.
- RNT/AEG. Apgar: 9/10. Perinatal inmediato sin incidencias. EF normal.
- AG: BAV fetal diagnosticado resuelto en 3^o trimestre. No ingesta de fármacos durante embarazo.
- AF: Sin interés

URK

I

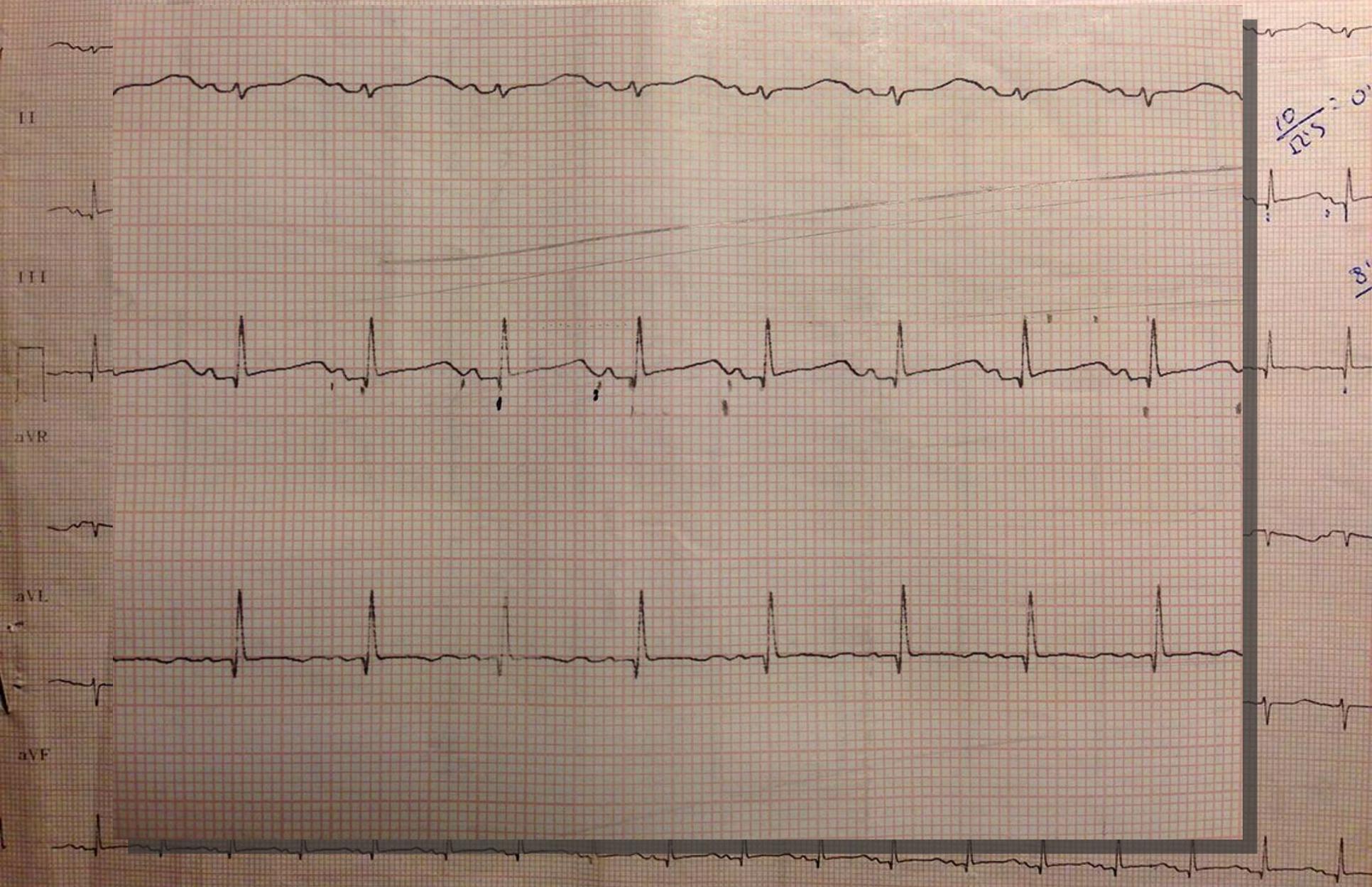
II

III

aVR

aVL

aVF



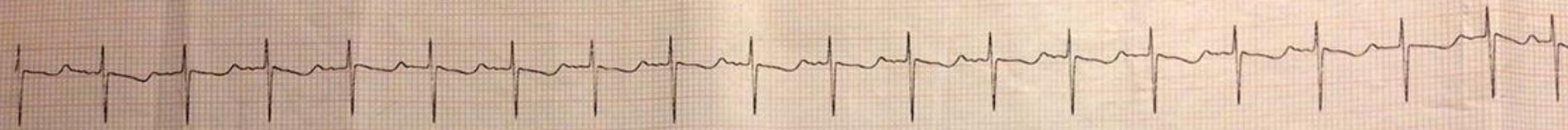
$\frac{10}{12.5} = 0.8$

8'

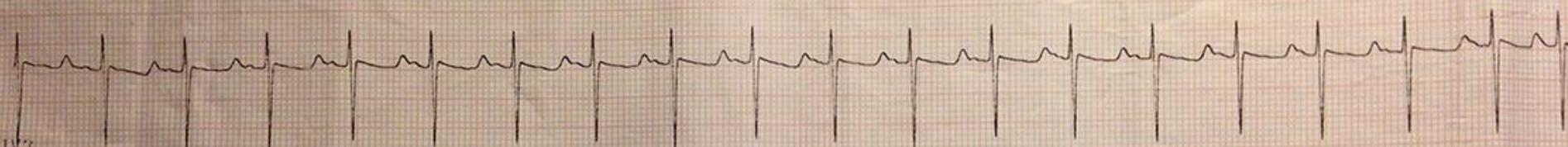
ombre:

Heart Rate: 94bpm

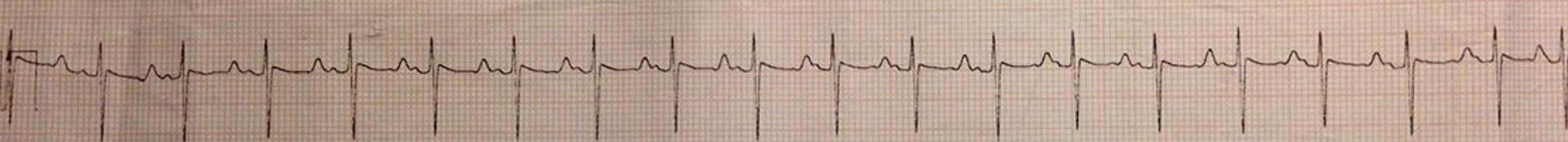
I V1



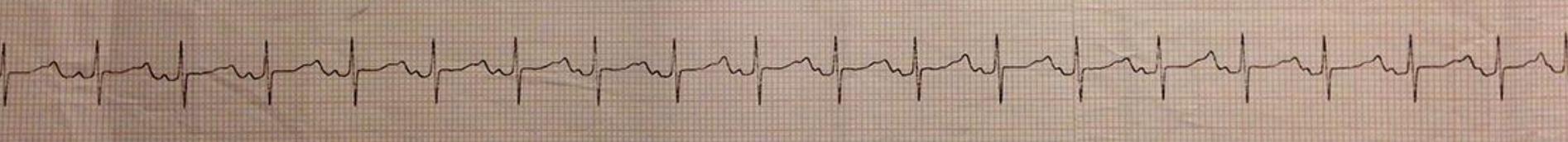
II V2



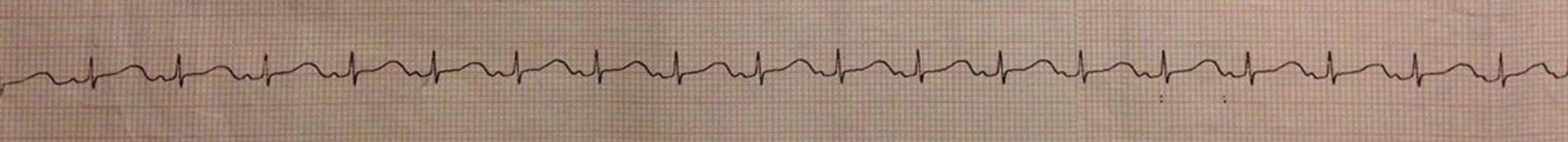
III V3



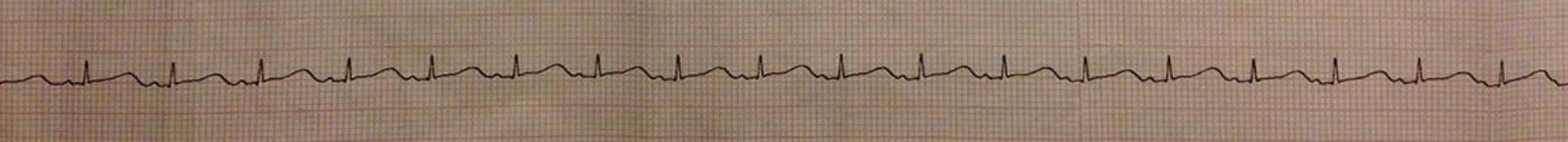
AV4



AV5



AV6



1Hz - 40Hz

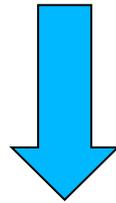
Todos los canales: 10.0mm/mV, 25.0mm/seg.

EKG2000 Ver5.02M.30 Bionet Co., Ltd.

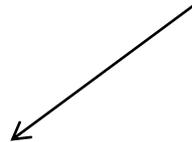
V med

Caso clínico

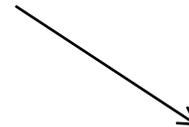
- AS: normal
- Ecocardiograma: CIA fosa oval 5-5,6 mm
- Holter: QT medio 0,5s. Máximo 0,568 s, mínimo 0,46s.



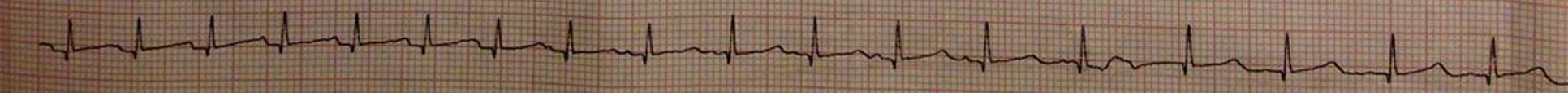
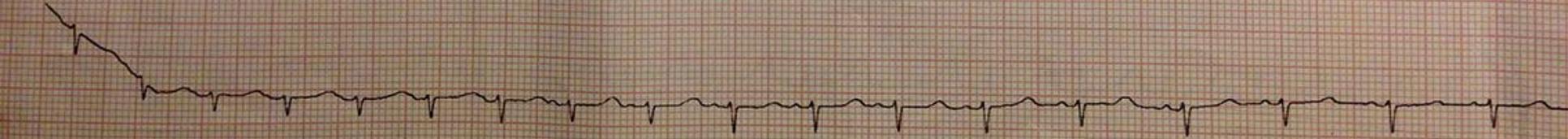
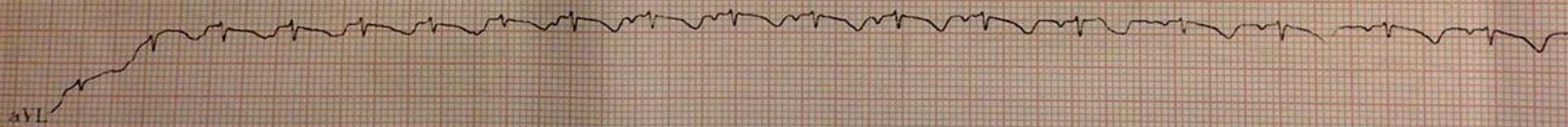
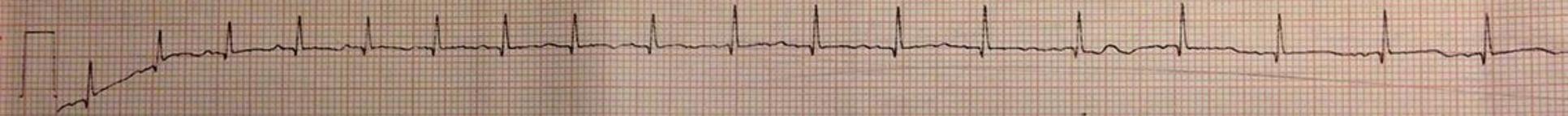
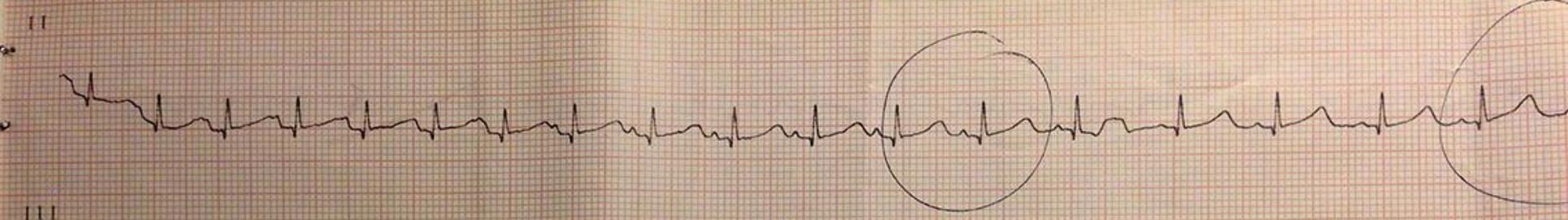
SD. QT LARGO CONGÉNITO



Beta bloqueantes



Estudio genético



Heart Rate: 65bpm

61e: 0.555

I VI

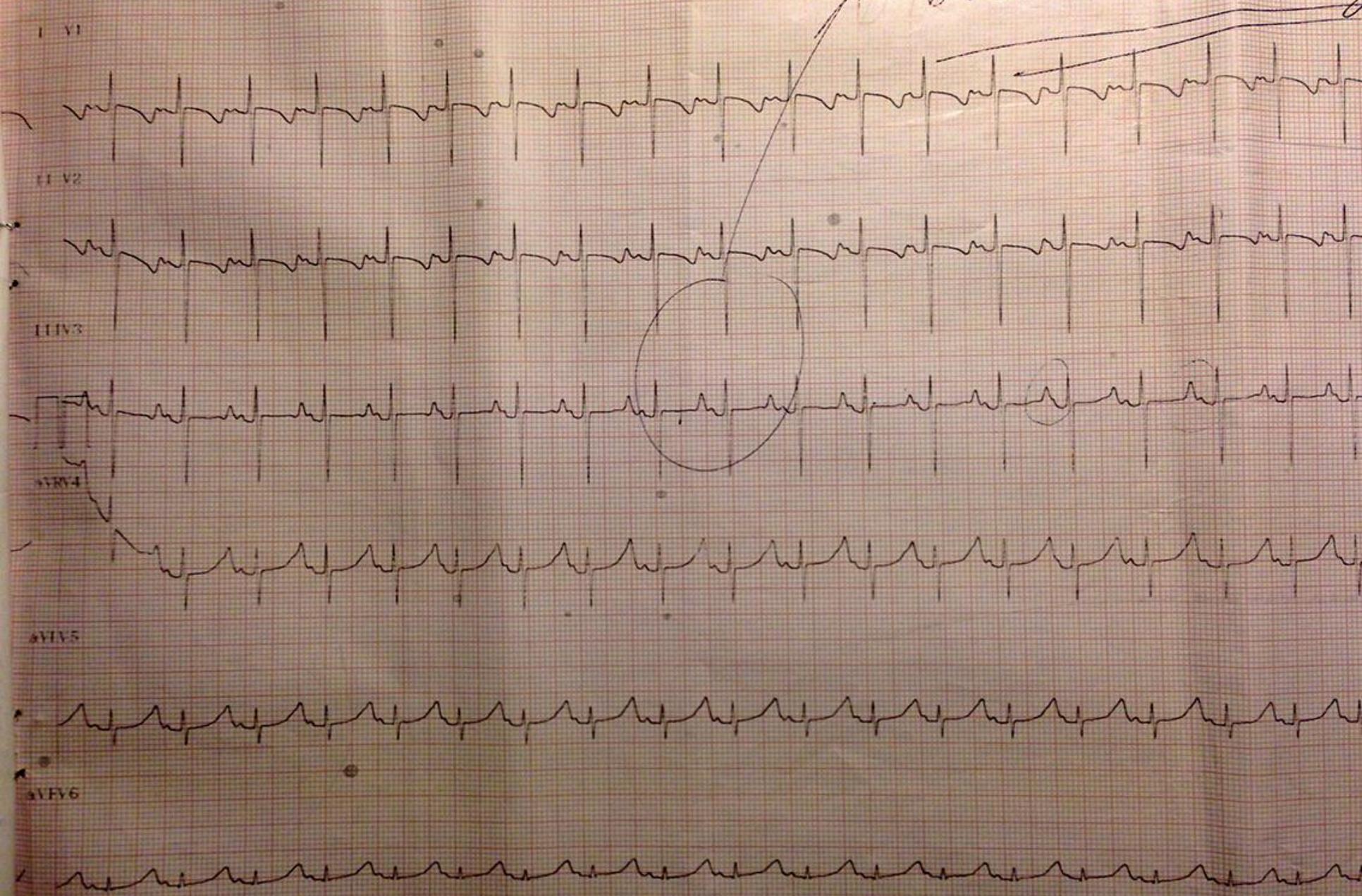
II V2

III V3

aVR V4

aVL V5

aVF V6



Caso clínico

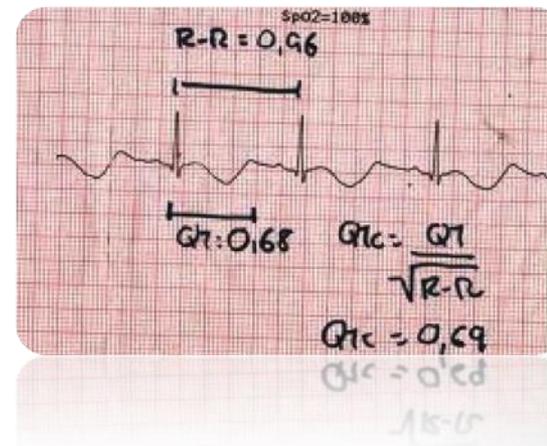
- Estudio genético: 2 mutaciones no descritas
 - CACNA1C: mutaciones estrechamente relacionadas han sido asociadas con el desarrollo Sd. Timothy (SQTL8)
 - SCN5A: no información suficiente sobre patogenicidad de esta variante

Caso clínico

- EVOLUCIÓN:
 - Control ECG: estable (0,45-0,51s)
 - Asintomática
 - Mantiene tratamiento con propranolol 3mg/kg/d, hasta que los padres deciden suspender tratamiento
 - Último ECG (30/12/13): QTc 0,43-0,46s
 - Pérdida de seguimiento

Síndrome QT largo (SQTL)

- Alteración repolarización miocárdica
- Causa frecuente de muerte súbita en jóvenes
- Propensión a síncope y muerte súbita secundaria a Torsade de Pointes
- Diagnóstico
 - ECG 12 derivaciones (DII/V5)
 - $QTc \geq 0,46s$
 - Borderline: 0,44-0,46s



SQTL ADQUIRIDO

<p>Medicamentos para enfermedades cardiovasculares</p> <p>Amiodarona⁽¹⁾ Disopiramida⁽²⁾ Dronedarona Flecainida Indapamida Nicardipino Procainamida Ranolazina Sotalol⁽²⁾</p> <hr/>	<p>Medicamentos para trastornos neuropsiquiátricos</p> <p>Amisulprida⁽²⁾ Amitriptilina⁽²⁾ Clorpromazina Citalopram Clomipramina Clozapina Desipramina⁽²⁾ Escitalopram Felbamato Fluoxetina Galantamina Haloperidol⁽¹⁾ Imipramina⁽²⁾ Litio Mirtzapina Olanzapina Paliperidona Paroxetina Pimozida⁽²⁾ Quetiapina Risperidona Sertindol Sertralina Tioridazina Tizanidina Trazadona Venlafaxina Ziprasidona</p>	<p>Medicamentos para infecciones bacterianas</p> <p>Azitromicina Ciprofloxacino⁽⁴⁾ Claritromicina Eritromicina⁽²⁾ Levofloxacino Moxifloxacino Ofloxacino Roxitromicina Trimetoprim/ sulfametoxazol</p> <hr/>	<p>Medicamentos para infecciones virales</p> <p>Amantadina Atazanavir Foscarnet Pentamidina⁽²⁾ Ritonavir Saquinavir</p> <hr/> <p>Otros medicamentos</p> <p>Alfuzosina Fingolimod Lapatinib Metadona⁽²⁾ Nilotinib Oxitocina Solifenacina Sunitinib Tacrolimus Tamoxifeno Terfenadina Tolterodina Vardenafil</p>
<p>Medicamentos para trastornos gastrointestinales</p> <p>Domperidona Famotidina Granisetron Octreotido Ondansetron</p> <hr/>		<p>Medicamentos para infecciones fúngicas</p> <p>Fluconazol⁽⁴⁾ Itraconazol⁽⁴⁾ Ketoconazol⁽⁴⁾ Voriconazol</p>	

■ Riesgo de TdP ■ Posible riesgo de TdP ■ Riesgo condicional de TdP

(1) Riesgo: mujeres > hombres. Riesgo bajo de TdP. (2) Riesgo mujeres > hombres (> 2 veces). (3) Riesgo de TdP con sobredosis.

(4) Riesgo de interacción - Inhibidor enzimático. (5) Riesgo de TdP con vía IV o con sobredosis.

1,

SQTL ADQUIRIDO

- Factores riesgo de Torsade de Pointes:
 - Uso múltiples fármacos que prolonguen QT
 - Hipopotasemia
 - Dosis elevadas fármacos que prolonguen QT
 - Infusión rápida intravenosa de fármacos
 - Otros: ICC, Hipertrofia VI, mujer, hipomagnesemia, hipocalcemia.

SQTL ADQUIRIDO

- TRATAMIENTO:
 - Valorar necesidad fármaco y alternativas (valorar ingreso para monitorización)
 - Corrección alteraciones iónicas
 - Torsade de Pointes:
 - HD inestable: cardioversión eléctrica (1-2J/kg)
 - HD estable: Sulfato Magnesio (bolo 25-50mg/kg + perfusion)
 - Isoprotenol, lidocaína

SQTL CONGENITO

- Alteración canales K, Na, Ca.
- Prevalencia: 1/5000 RN
- Diagnóstico:
 - Score riesgo ≥ 3.5 puntos
 - Mutación en gen SQTL
 - QT > 500 ms en 1-2 ECG en ausencia de causa secundaria

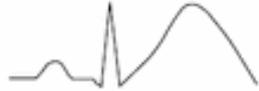
Tabla 2. Criterios diagnósticos del síndrome de QT largo congénito:

Característica	Puntos
Hallazgos electrocardiográficos	
• QTc	
• $\geq 0,48$ seg	3
• 0,46-0,47 seg	2
• 0,45 seg	1
• Torsade de pointes	2
• Alternancia de la onda T	1
• Muecas en la onda T en 3 derivaciones	1
• Baja frecuencia cardíaca para la edad	0,5
Historia clínica	
• Síncope	
• Con estrés	2
• Sin estrés	1
• Sordera congénita	0,5
Historia familiar	
• Historia familiar definitiva de síndrome de QT largo congénito	1
• Muerte súbita inexplicada en familiares inmediatos en < 30 años	0,5

Seg: segundos. Puntuación ≤ 1 punto: baja probabilidad; probabilidad intermedia; ≥ 4 puntos: alta probabilidad

SQTL CONGENITO

- Tipos

Tipo	Corriente	Efecto funcional	Frecuencia entre los SQTL	ECG ^{12,13}	Desencadenante de evento cardiaco letal ¹⁰	Penetrancia*
SQTL1	Potasio	↓	30-35%		Ejercicio (68%) Emociones (14%) Sueño, descanso (9%) Otros (19%)	62%
SQTL2	Potasio	↓	25-30%		Ejercicio (29%) Emociones (49%) Sueño, descanso (22%)	75%
SQTL3	Sodio	↑	5-10%		Ejercicio (4%) Emociones (12%) Sueño, descanso (64%) Otros (20%)	90%

¹⁰Andersen-Tawil Syndrome

¹³Timothy syndrome

SQTL CONGENITO

Table 3 Phenotypic characteristics of LQT types 1, 2 and 3

LQT type	T-wave morphology	Events triggered by exercise %	Events triggered by excitement %	Events during rest or sleep%	Reduction of risk of SCD by beta blockers	Group most severely affected	Percentage of LQT gene positive SUDI cases*
1	Broad based	62	26	3	75%	Boys aged 5-15	10%
2	Low voltage, double bump	13	43	29	50%	Adult women	10%
3	Late onset high amplitude	13	19	39	No established benefit	Adult male and infants	68%

*SUDI- sudden unexplained death in infancy

SQTL CONGENITO

- Factores riesgo alto (sincopes, parada cardiaca, muerte súbita):
 - Sd. Jervell-Lange-Nielsen
 - Sd. Timothy (SQTL8)
 - QT>500ms (>600ms)
 - Alternancia eléctrica ondas T
 - Síncope o parada cardiaca <7 años (<1 año)
 - (Niños 10-12 años)

SQTL CONGENITO

- Portador asintomático
 - Diagnóstico en estudio familiar
 - Portadores mutación
 - QT <0.44s
 - Seguimiento clínico y ECG

SQTL CONGENITO

- Tratamiento

- Evitar:

- Fármacos prolongan QT
 - Actividad física extenuante (SQTL1 natación y buceo)
 - Alarmas en SQTL2

- Bbloqueantes

- ↓ mortalidad
 - Dudoso SQTL3 (valorar metilxantina o flecainida)
 - Tratamiento de por vida
 - Propranolol 2-4 mg/kg/d

SQTL CONGENITO

- Tratamiento
 - Simpatectomía cervical izquierda
 - Exéresis ganglio estrellado
 - Valorar SQTL3
 - Contraindicación betabloq y/o DAI
 - DAI
 - Parada cardiaca resucitada
 - Persistencia síntomas a pesar de dosis máximas betabloqueantes
 - Intolerancia/contraindicación medicación

