

¡OJO! SÍNCOPE EN DECÚBITO



Adriana Lloret Rubio
Tutor: Ismael Martín de Lara

Servicio de Pediatría, HGUA

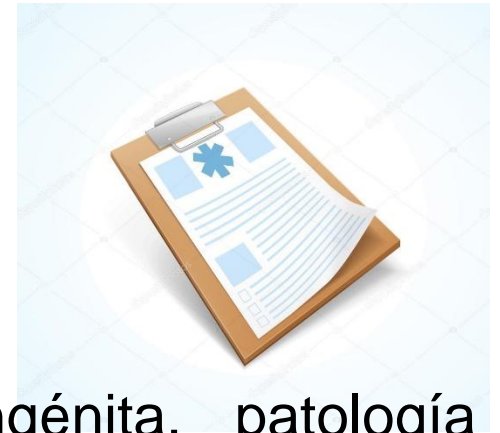
ANAMNESIS Y EXPLORACIÓN



Episodio sincopal en reposo en niña de 11 años

Sana y asintomática hasta la fecha

No antecedentes familiares de sordera congénita, patología cardíaca, neurológica ni muerte súbita temprana



Glasgow 15

Tensión Arterial 120/80

Auscultación cardíaca normal

Pulsos radial y femoral
presentes y simétricos

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS



- **ECG:** intervalo QT corregido por frecuencia cardíaca de 0,58 segundos y extrasístoles frecuentes. Frecuencia cardíaca entre 70-80 latidos/minuto.
- **AS:** No se observan alteraciones electrolíticas.



TRASLADO A UCI PEDIÁTRICA

- **Ecocardio-Doppler:** No se objetiva taquimiocardiopatía ni cardiopatía estructural de base.
- Asintomática y hemodinámicamente estable.



INGRESO EN PLANTA

TRATAMIENTO



Bisoprolol IV → Propranolol VO → **Nadolol** VO con dosis objetivo de 50 mg/día.

Buena tolerancia. Tensiones arteriales y glucemias normales.

QTc se mantiene entre 0,51 y 0,54 segundos.

EVOLUCIÓN



Se completa el estudio con:

- Holter ECG de 24h
- Ergometría: QTc se normaliza (0,4 segundos) en pico de esfuerzo
- Estudio genético de síndrome QT largo congénito



Se decide el traslado de la paciente al Hospital Sant Joan de Déu, donde es sometida a **simpatectomía T1-T5 toracoscópica**

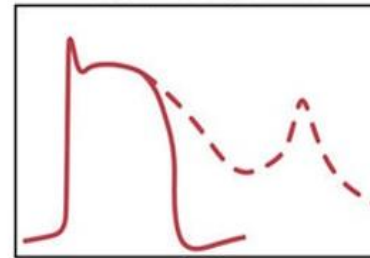
SÍNDROME QT LARGO CONGÉNITO TIPO 3

REVISIÓN DE LA LITERATURA

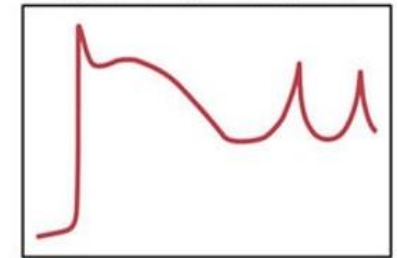


- Mayor susceptibilidad a desarrollar arritmias ventriculares torsades de pointes, que puede derivar a fibrilación ventricular y muerte súbita (10% de los niños)
- El riesgo de muerte súbita es mayor en niños con antecedentes familiares y que han sufrido síncope
- Las distintas mutaciones entrañan riesgos diferentes

Despolarización prematura



Despolarización prematura repetitiva



Torsades de pointes



QT largo tipo 3: Menos episodios cardíacos pero **más letales.**

REVISIÓN DE LA LITERATURA

- Criterios de no tratamiento

Betabloqueantes



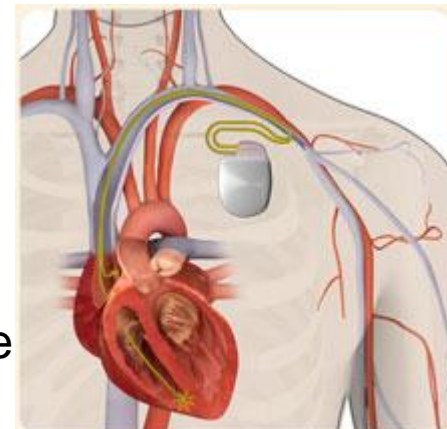
**Simpatectomía
cervicotorácica izquierda**



QT largo tipo 3:
Más episodios
durante el sueño



Flecainida



Valorar indicación de
DAI

BIBLIOGRAFÍA



- Mann Douglas L, Zipes Douglas P, Libby, Bonow R. Braunwald tratado de cardiología. Texto de medicina cardiovascular. 8th.ed. Barcelona: Elsevier; 2009.
- Guyton AC, Hall JE. Tratado de Fisiología Médica. 12ª ed. Madrid: Elsevier; 2011.
- Schwartz PJ, Ackerman MJ. The long QT syndrome: a transatlantic clinical approach to diagnosis and therapy. Eur Heart J. 2013; 34: 3109.
- Schwartz PJ, Ackerman MJ, George AL Jr, Wilde AAM. Impact of genetics on the clinical management of channelopathies. J Am Coll Cardiol. 2013; 62: 169.
- Zimetbaum PJ. Genetics of congenital and acquired long QT syndrome. [Monografía en Internet]. Waltham (MA): UpToDate; 2017 [acceso 30 de octubre de 2018]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>