

APARENTE AMENAZA PARA LA VIDA POR EL SÍNDROME DE QT PROLONGADO

JOSÉ M. MOLTEDO^{1, 2}, MÓNICA N. BENJAMÍN¹, JULIÁN OLMEDO³, MAURICIO S. ABELLO³, PEDRO GIMÉNEZ⁴

¹Sección de Electrofisiología Pediátrica, Clínica y Maternidad Suizo-Argentina, ²Sección de Electrofisiología Pediátrica, Sanatorio Güemes, ³Sección de Electrofisiología, FLENI, ⁴Servicio de Cardiología Pediátrica, Sanatorio Güemes; Buenos Aires

Resumen Se presenta el caso de un lactante con un episodio de pérdida de conocimiento, en quien se diagnosticó fibrilación ventricular. Se realizó desfibrilación externa con éxito, permitiendo luego arribar al diagnóstico etiológico de síndrome de QT prolongado, constituyendo un ejemplo documentado de esta entidad como causa del síndrome de muerte súbita del lactante.

Palabras clave: lactantes, muerte súbita, QT prolongado

Abstract *An apparent life threatening secondary to long Qt syndrome.* We report the case of an infant with an episode of loss of consciousness, in whom ventricular fibrillation was diagnosed. He was successfully defibrillated and long QT syndrome was diagnosed as his baseline disease. This case constitutes a documented example of this entity as a cause of the sudden infant death syndrome.

Key words: infants, sudden death, prolonged QT

Los eventos de aparente amenaza para la vida (ALTE), se definen como un episodio abrupto que alarma al observador siendo interpretado como una situación de muerte inminente. Se caracteriza por la combinación de apneas, cambios en la coloración de la piel o en el tono muscular, arcadas o sofocación. En tanto, el síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL) se define como la muerte repentina de un lactante previamente sano, que se produce en la mayoría de los casos durante el sueño. La incidencia del SMSL es de 3 a 6 de cada 1 000 recién nacidos vivos¹.

La relación entre ambos es controvertida, ya que no todos los niños que presentaron episodios de SMSL, presentan antecedentes de ALTE. Sin embargo, en el pasado se conocía a los ALTE como episodios de muerte súbita frustra. Más aún, cualquier factor de riesgo para SMSL podría potenciar la gravedad del ALTE².

Existen múltiples teorías respecto de las causas del SMSL, aceptándose actualmente que se trata de una entidad multicausal. Se han identificado distintos factores de riesgo relacionados con un aumento de su incidencia, entre ellos la posición prona durante el sueño y el tabaquismo en el hogar. Esto permitió desarrollar

campañas de prevención que llevaron a una reducción de la incidencia de esta entidad¹. Sin embargo, existen lactantes con SMSL secundario a trastornos eléctricos de las células cardíacas, que resultan en taquiarritmias ventriculares malignas³.

Caso clínico

Se presenta el caso de un niño de 20 días de edad, nacido a término, con peso adecuado para la edad gestacional, que en perfecto estado de salud y luego de alimentarse presentó un episodio de ahogo y palidez, seguido de pérdida de conocimiento sin recuperación espontánea. Fue rápidamente trasladado a una sala de emergencia, donde fue evaluado. Al conectarse al monitor de ritmo se constató fibrilación ventricular (Fig. 1a). Se iniciaron maniobras de resucitación cardiopulmonar y fue desfibrilado exitosamente. Al restaurarse el ritmo sinusal, se constató un bloqueo aurículo-ventricular completo con un intervalo QT prolongado, y episodios no sostenidos de taquicardia ventricular (Fig. 1b-c). Habiéndose confirmado el diagnóstico se decidió el implante de un marcapasos definitivo y se medicó con agentes antiarrítmicos del grupo IC, que son bloqueantes de los canales de sodio y pueden contribuir a acortar el intervalo QT. A partir del implante y de la instauración del tratamiento médico el paciente presentó una buena evolución clínica sin nuevos eventos arrítmicos.

Discusión

La relación entre los trastornos arrítmicos hereditarios, específicamente el síndrome de QT largo (SQTL) y el SMSL ha sido previamente descrita^{3,4}. Estos constituyen

Recibido: 25-VI-2012

Aceptado: 10-X-2012

Dirección postal: Dr. José Manuel Moltedo, De Las Margaritas 5938, 1684 Ciudad Jardín, El Palomar, Buenos Aires, Argentina

e-mail: jmoltedo@intramed.net

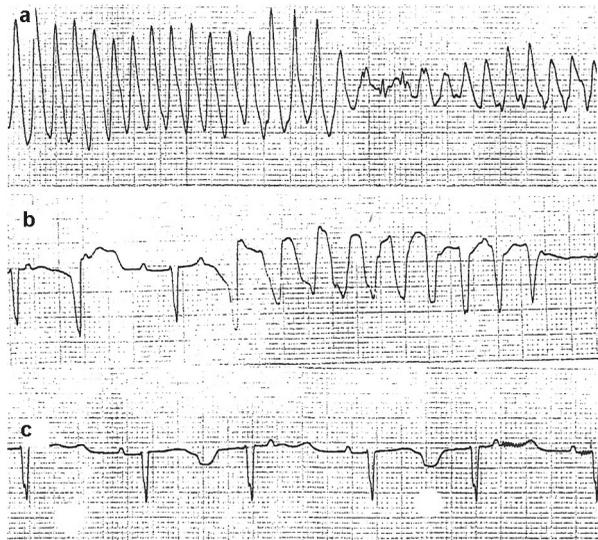


Fig. 1.- a) Fibrilación ventricular al ingreso. b) Luego de la desfibrilación AV completo secundario a la presencia de una repolarización anormalmente prolongada, con alternancia de la onda T y episodios no sostenidos de taquicardia ventricular. c) Disociación AV secundaria a bloqueo AV completo con un intervalo QT prolongado.

aproximadamente un 10% del total de los pacientes que presentan un episodio de muerte súbita durante el primer año de vida. La mayoría de los casos se producen como consecuencia de alteraciones en los genes que codifican para los canales de membrana, resultando en una prolongación anormal de la duración del potencial de acción. Esto predispone a la aparición de un tipo específico de taquicardia ventricular polimórfica, conocida como torsión de punta, que puede degenerar en fibrilación ventricular y producir la muerte. En el 50% de los casos es consecuencia de una mutación en el gen SCN5A que codifica la sub-unidad alfa del canal de sodio⁴.

El interés del caso presentado radica en que al haberse documentado adecuadamente los ECG con la taquiarritmia que precipitó la pérdida de conocimiento, y haber sido reanimado de manera exitosa, fue posible arribar al diagnóstico etiológico certero de una enfermedad

relativamente frecuente, como el SQTL, cuya incidencia muchas veces puede ser subregistrada⁵.

Actualmente existe la posibilidad de pesquisar las mutaciones más frecuentes responsables de los síndromes arrítmicos hereditarios como el SQTL. Sin embargo, en muchos países, incluyendo la Argentina, el alto costo del estudio genético (que también puede ser realizado *post-mortem*), dificulta su realización. Por ello, algunos pacientes portadores del SQTL y que presentan SMSL pueden no ser diagnosticados, llevando a un subregistro de esta entidad. Si bien en el paciente presentado no se pudo realizar el análisis genético, los datos de la historia clínica y los ECG son lo suficientemente claros para arribar al diagnóstico de SQTL.

En conclusión, ante eventos mayores amenazadores para la vida, que requieran maniobras de reanimación, o luego de episodios de muerte súbita frustra, se debe descartar la presencia de uno de estos trastornos arrítmicos hereditarios mediante la realización de un interrogatorio exhaustivo que permita pesquisar la presencia de antecedentes familiares sospechosos (episodios sincopales a repetición, trastornos convulsivos, o muertes súbitas en individuos aparentemente sanos) complementando la evaluación con los exámenes pertinentes.

Conflictos de interés: Los Dres. José M. Moltedo y Mauricio S. Abello son Asesores Clínicos del St. Jude Medical Argentina.

Bibliografía

1. Hunt CE, Hauck FR. Sudden infant death syndrome. *CMAJ* 2006; 2. 74: 1861-9.
2. Khan A, Rocca Rivarola M. ¿Qué es un evento aparentemente amenazador para la vida (ALTE)? *Arch Argent Pediatr* 2001; 99: 77-9.
3. Tester DJ, Ackerman MJ. Sudden infant death syndrome: how significant are the cardiac channelopathies? *Cardiovasc Research* 2005; 67: 388-96.
4. Towbin JA, Ackerman MJ. Cardiac sodium channel gene mutations and sudden infant death syndrome: confirmation of proof of concept. *Circulation* 2001; 104: 1092-3.
5. Ackerman MJ, Siu BL, Sturner WQ, et al. Postmortem molecular analysis of SCN5A defects in sudden infant death syndrome. *JAMA* 2001; 286: 2264-9.

 Hoy pienso de distinta manera. Creo en la unidad de la especie humana y en la influencia de los malos* gobiernos. La política cría y modifica insensiblemente las costumbres, es un resorte poderoso de las acciones de los hombres, prepara y consuma las grandes revoluciones que levantan el edificio con cimientos perdurables o lo minan por su base. Las fuerzas morales dominan constantemente las físicas y dan la explicación y la clave de los fenómenos sociales.

Lucio V. Mansilla (1831-1913)

Una excursión a los indios ranqueles (1870). Buenos Aires: Eudeba, 1966. I, p 35
 [*Bastardilla en el original].