

DEL SINTOMA AL DIAGNOSTICO SINDROME DE QT LARGO



Pérez Arias, María Clotilde
Servicio de Cardiología



Introducción

El Síndrome de QT Largo (SQT) es una canalopatía cardíaca congénita o adquirida caracterizada por una repolarización ventricular prolongada. Esto se traduce en un alargamiento del intervalo QTc en el electrocardiograma, lo que predispone al desarrollo de arritmias ventriculares polimórficas, fundamentalmente Torcedos de Puntos (TdP), síncope y muerte súbita cardíaca en corazones estructuralmente sanos.

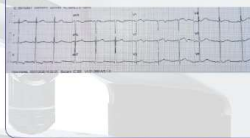
Caso Clínico

- Paciente de 25 años, no FRCV consulta por palpitaciones a predominio nocturnas de larga data. Refiere tener como antecedente que su padre y su hermana de 7 días de edad murieron de muerte súbita, otra hermana y sus 2 sobrinos presentan cuadro de taquicardia y síncope por lo que fueron estudiados y se le diagnosticó SÍNDROME DE QT LARGO.

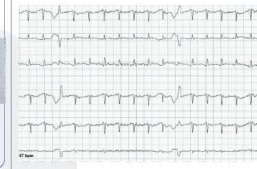
Diagnóstico

- Electrocardiograma (ECG) y medición del QTc: Medición del intervalo corregido por fórmula de Bazett
Valores clave: QTc > 470 ms (varones) o > 480 ms (mujeres). Un valor > 500 ms ndica alto riesgo arritmico.
- Prueba de esfuerzo (Ergometría): Utilidad en la fase de recuperación (minuto 4) para evaluar la respuesta del QT al estrés en LQTL.
- Escala de Schwartz: Puntuación clínica que integra antecedentes sintomáticos, ECG y datos familiares.

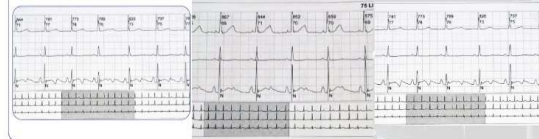
Electrocardiograma



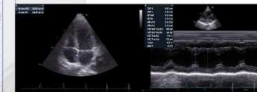
Ergometría



Holter de 24 hs



Ecocardiograma Doppler



Farmacoterapia

1) Farmacoterapia guiada por genotipo (Medicina de Precisión)
Betabloqueantes de primera línea (no cardioselectivos): Nadolol y propranolol.
Bloqueadores de canales de sodio: Mexiletina
Suplementación electrolítica estratégica: Mantener niveles de potasio sérico en el límite superior alto (>4.0 - 4.5 mmol/L) mediante suplementación o alternadores de potasio (ej. espironolactona)
2) Moduladores y terapias avanzadas en investigación:
Activadores de los canales de potasio K_{ATP} o K_{IR}
Fármacos "Chaperonas" moleculares
Terapia génica y edición genómica (CRISPR/Cas9)
Silenciamiento genético específico de alelos (RNAi / ASOs).
Vectores virales AAV

Otros Tratamientos

Irradiación ampliada: Está indicada en pacientes que presentan eventos sintomáticos a QTc > 500 ms a pesar de la dosis máxima de betabloqueantes.
Abordaje Quirúrgico: Se realiza la resección de los primeros ganglios simpáticos torácicos izquierdos (T2 a T4).
Las guías han restringido el DEFIBRIDOR AUTOMÁTICO IMPLANTABLE a:
• Pacientes supervivientes a un paro cardíaco abortado.
• Pacientes con síncope recurrente o Torcedos de Puntos a pesar de terapia combinada óptima.
• DAI Subcutáneo (S-ICD) en pacientes con SQT sin necesidad de estimulación para bradicardia.

Conclusiones

El abordaje terapéutico del SQT ha experimentado un cambio de paradigma hacia la medicina de precisión, apoyándose en la genética, técnicas quirúrgicas menos invasivas y el desarrollo de terapias moleculares.

El diagnóstico precoz y la evaluación cardiovascular a toda la familia permite aumentar la sobrevida y evitar las complicaciones.



Co - investigadores

Dr. Navarro Zavala Alberto
Dr. Salica Gabriel Edgardo



Institución

Hospital
Ángel C. Padilla

Contacto

mcperarias@yahoo.com.ar