

Síndrome de QT corto

Marleny Cruz Cardentey^a, Annerys Méndez Rosabal^b, Alfredo Vázquez Vigoa^c y Alfredo Vázquez Cruz^d

^aEspecialista de I grado en Cardiología. Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras. Ciudad de La Habana. Cuba.

^bEspecialista de II grado en Cardiología. Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras. Ciudad de La Habana. Cuba.

^cEspecialista de II grado en Medicina Interna. Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras. Ciudad de La Habana. Cuba.

^dEspecialista de II grado en Medicina Intensiva. Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras. Ciudad de La Habana. Cuba.

El objetivo de esta publicación es profundizar y dar a conocer a la comunidad médica la existencia del síndrome de QT corto (SQTC), descrito recientemente, como una enfermedad eléctrica primaria del corazón, asociada a un riesgo elevado de muerte súbita por arritmias ventriculares malignas y a episodios de fibrilación auricular. Se enfatiza que este cuadro se presenta de forma general en jóvenes sin enfermedad estructural cardíaca. Las mutaciones identificadas en los genes codificadores de la síntesis de los canales de potasio implican una ganancia de su función y, por consiguiente, un acortamiento en la duración del potencial de acción en el período refractario auricular y ventricular. El electrocardiograma muestra un intervalo QT menor de 300 ms con ondas T puntiagudas, aunque con carácter intermitente. El diagnóstico precisa de la exclusión de las causas fisiológicas y extrínsecas que acortan el intervalo QT. Se concluye que el SQTC, aunque infrecuente, debe ser del dominio del personal médico especializado por las implicaciones pronósticas que reviste y que la implantación de un desfibrilador automático es el tratamiento de primera línea en los pacientes sintomáticos. Los fármacos antiarrítmicos del grupo III, en especial la quinidina, representan otra opción terapéutica.

Palabras clave:

Síndrome de QT corto. Canales de potasio. Desfibrilador automático.

Correspondencia: Dr. A. Vázquez.
Departamento de Arritmias y Marcapasos. Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras.
San Lázaro, 701, Centro Habana. Ciudad de La Habana. Cuba.
Correo electrónico: nmcruz@informed.sld.cu

Recibido el 8-10-2008 y aceptado el 26-3-2009.

SHORT QT SYNDROME

The target of this publication is to make a deeper view and to let know to the scientific medical community about the recently description of the short QT syndrome as a heart primary electrical disease, associated to a high sudden death risk due to malignant ventricular arrhythmias and to atrial fibrillation episodes. It is emphasized that this situation can be frequently found in young people, without a structural cardiac disease. The identified mutations in synthesis codificator genes of potassium channels implies a profit of its function, and therefore a reduction in the potential action duration and in atrial and ventricular refractory periods. The electrocardiogram shows a QT interval smaller than 300 ms with sharp T wave, although with an intermittent character. The diagnosis requires the exclusion of physiological and extrinsic causes that make shorter the QT interval. It is concluded that the short QT syndrome, though unfrequent, must be widely known by the specialized medical staff because of the prognosis implications that it has and because the implantation of an automatic desfibrillator constitutes first line therapy in symptomatic patients. The a class III antiarrhythmic drugs, specially quinidine, represent another therapeutic option.

Key words:

Short QT syndrome. Potassium channels. Automatic desfibrillator.

Introducción

Definición

El síndrome de QT corto (SQTC) es una enfermedad eléctrica primaria del corazón de base genética, caracterizada, eléctricamente, por una dismi-

nución en la duración del intervalo QT (IQT), y, clínicamente, por la presencia de arritmias cardíacas y elevada asociación a muerte súbita.

Este síndrome descrito recientemente se inicia a edades relativamente tempranas de la vida y se asocia a episodios de fibrilación auricular y a un riesgo elevado de muerte súbita, y muchas veces el primer síntoma es el episodio letal. Su diagnóstico no precisa de medios sofisticados, son suficientes el electrocardiograma y la historia clínica, herramientas sencillas y accesibles. Por tratarse de un fenómeno funcional, y debido a su frecuente carácter intermitente, no siempre se observa en los trazados electrocardiográficos habituales y se debe buscar en estudios Holter o en secuencias eléctricas.

Breve reseña histórica

Lo describieron por vez primera en el año 2000 Gussak et al¹, los cuales identificaron un IQT corto en 3 miembros de una misma familia, de los cuales uno había presentado varios episodios de fibrilación auricular. Pero la relación definitiva entre el SQTC y la muerte súbita la plantearon Gaita et al² en el año 2003.

En el año siguiente, Brugada et al³ describen en individuos afectados de una misma familia la primera mutación causante del SQTC, ubicada en el gen codificador del componente rápido de la corriente tardía rectificadora de potasio (IKr)³. Poco tiempo después, Bellocq et al⁴ informan en un único paciente, con IQT corto y muerte súbita abortada, una mutación en el gen que codifica el componente lento de la corriente rectificadora tardía de potasio (IKs).

La tercera mutación en el SQTC la identificaron Priori et al⁵ en el 2005, localizada en el gen *KCNJ2*, causante de las corrientes de repolarización de potasio IK1.

Bases genéticas y electrofisiológicas

Hasta la fecha, se han ligado 3 genes al SQTC: *KCNH2*, *KCNQ1*, *KCNJ2*, todos ellos codificadores de la síntesis de canales iónicos de K⁺ (tabla 1).

KCNH2

Este gen expresa una proteína del canal IKr, encargada de la corriente de salida rápida de K en el inicio de la fase 3 del potencial de acción. Se han identificado 2 mutaciones en familias no relacionadas. En ambas hay una sustitución de asparagina por lisina en el codón 588 del poro del canal.

La mutación suprime la inactivación del canal, con el incremento consiguiente de la corriente neta de salida de K⁺. La ganancia de función del canal IKr genera un acortamiento en la duración del potencial de acción y en el período refractario, tanto auricular como ventricular, lo que justifica la alta asociación de fibrilación auricular y de arritmias ventriculares en este síndrome³ (fig. 1).

KCNQ1

El gen *KCNQ1* codifica una proteína del canal IKs. La primera mutación en este gen la identificaron Bellocq et al⁴ en un varón de 70 años con fibrilación ventricular e IQT corto (290 ms) posreanimación. De forma más reciente, el grupo de Brugada et al identificó una mutación de novo en una recién nacida de 38 semanas con fibrilación auricular con respuesta ventricular lenta e IQT corto⁶. Ambas mutaciones implican una ganancia de función del canal IKs y, por tanto, un acortamiento de la refracteriedad auricular y ventricular.

KCNJ2

El tercer subtipo de SQTC es producido por una mutación en el gen *KCNJ2*, el cual codifica una proteína del canal encargada de la corriente IK1. La mutación se indentificó en una niña de 5 años y en su padre. Ambos mostraban un IQT no excesivamente corto y una onda T con una fase terminal anormalmente rápida; su padre refería además cuadros presincoales y palpitaciones desde la edad de 15 años. Los efectos electrofisiológicos del canal mutante se traducen en una ganancia de función de éste, con la consiguiente aceleración de la repolarización tardía y el acortamiento significativo en la duración del potencial de acción⁵.

Tabla 1. Mutaciones en el SQTC

Subtipos SQTC	Locus cromosomal	Gen	Herencia	Canal iónico afectado	Efecto en el canal	Referencia
I	7q 35-36	<i>KCNH2</i>	AD	IKr	↑	Brugada et al ³
II	11p 15.5	<i>KCNQ1</i>	AD	IKs	↑	Bellocq et al ⁴
III	17q 23.1-q 24.2	<i>KCNJ2</i>	AD	IK1	↑	Priori et al ⁵

AD: autosómica dominante; SQTC: síndrome de QT corto.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/2840085>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/2840085>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)