

Síndrome de QT Largo y Torsades de Pointes Postparto

Alexandre Maulaz Barcelos, Marco Antônio Teixeira, Marcelo da Costa Maia, Luiz Eduardo Montenegro Camanho, Otávio Queiroz Assumpção

Hospital São José do Avai, Itaperuna, Rio de Janeiro - Brasil

Relatamos el caso de una paciente en puerperio, internada con diagnóstico de infección en el tracto urinario e insuficiencia cardíaca que evolucionó con arritmias ventriculares del tipo torsades de pointes, después de hipokalemia y uso de Ciprofloxacina. No presentó supresión de las arritmias ventriculares después de la reposición de potasio y magnesio, sino después de implante de marcapasos provisorio. Recibió alta hospitalaria con QTc de 490 ms, en uso de Propanolol.

Introducción

El síndrome de QT largo puede ser de origen genético o adquirido. Independientemente de la etiología, el paciente con este diagnóstico corre riesgo de muerte súbita, en consecuencia de arritmias ventriculares malignas, siendo la más frecuentemente encontrada¹ la taquicardia ventricular polimórfica, conocida como torsades de pointes.

En el presente relato, contamos el caso de una paciente joven, en puerperio, internada con diagnóstico inicial de infección urinaria e insuficiencia cardíaca, que súbitamente, en la enfermería, comenzó a presentar episodios de presíncope y síncope, asociados a las palpitations taquicárdicas. El electrocardiograma, realizado durante el cuadro de síncope, documentó intervalo QTc prolongado (531 ms) y torsades de pointes. La paciente fue sometida a reposición de potasio y magnesio, implante de marcapasos provisorio y resolución de las arritmias ventriculares, presentando mejora clínica, con todo, sin normalización del intervalo QT.

Caso Clínico

La paciente del sexo femenino, con 23 años, ingresó con historia de fiebre, náuseas, vómitos y disnea a los mínimos esfuerzos. Tenía como antecedente una gestación sin complicaciones, estando en el segundo mes de puerperio.

Al ingreso, se presenta eupneica, con edema de miembros inferiores (+/+4) y febril. La presión arterial estaba en 120x80 y la frecuencia cardíaca con 68 lpm. La auscultación cardíaca estaba sin alteraciones y los pulmones tenían crepitaciones bibasales. El hígado se presentaba palpable en el reborde costal derecho.

Fue internada inicialmente en una enfermería de clínica médica, donde realizó radiografía de tórax que reveló pulmones congestionados. Presentó área cardíaca normal. Exámenes de laboratorio: K+ 2,5, Mg ++ 1,8, leucograma 9200 (9/77), VHS 75 mm, orina con leucocituria y hematuria, sin cilindros. Proteinuria

de 588 mg/24 h y urocultivo positivo para Escherichia coli, siendo iniciado tratamiento con Ciprofloxacina, Captopril, Aldactone, Furosemida y reposición de potasio. Al ingreso, también se realizó ecocardiograma, en el cual se evidenciaron hipocinesia difusa, disfunción leve del ventrículo izquierdo (FE 53%), discreto derrame pericárdico y cavidades cardíacas con tamaño normal.

Al quinto día de internación, la paciente comenzó a presentar episodios de presíncope y síncope, asociados a las palpitations taquicárdicas. Primeramente, se realizó ECG, dejando patentes la arritmia ventricular tipo torsades de pointes y QTc de 531 ms (Figuras 1 y 2). Fue transferida para la UTI, se interrumpió la Ciprofloxacina y se intensificó la reposición de potasio y magnesio. Aun con la normalización de estos iones, la paciente mantuvo episodios de torsades de pointes. Por este motivo optamos por implante de marcapasos provisorio, fijando su frecuencia por encima de la frecuencia basal de la paciente, abortando enseguida los episodios de arritmias ventriculares. La paciente permaneció internada en la UTI por aproximadamente una semana, usando el marcapasos provisorio, sin arritmias ventriculares, con mejora clínica, pero manteniendo el intervalo QTc en torno a los 582 ms y dispersión del QT mayor que 100 ms. Ya en la enfermería, se le retiró el marcapasos provisorio y se inició Propanolol de 40 mg, tres veces al día. Un nuevo ecocardiograma mostró función normal del ventrículo izquierdo.

La paciente recibió alta hospitalaria en uso de Propanolol.

Durante el período de internación se realizó electrocardiograma de sus familiares de primer grado, no encontrándose intervalo QT prolongado.

Un mes después del alta hospitalaria, trajo el examen de holter. El QTc era de 511 ms; no obstante, la paciente estaba asintomática.

Cuatro meses después del alta hospitalaria, la paciente presentó nuevo episodio de síncope, sin pródromos. Un nuevo ECG presentó QTc de 524 ms. Optamos, entonces, por indicar implante de desfibrilador.

Discusión

El síndrome de QT largo (SQTL) se caracteriza por prolongamiento del intervalo QT en el electrocardiograma y predisposición a arritmias ventriculares malignas, siendo la taquicardia ventricular polimórfica, conocida como torsades de pointes, su arritmia característica¹.

La mutación en genes específicos, que codifican la formación de las subunidades de los canales iónicos, responde por la etiología genética. Estos canales mutantes pueden presentar ganancia o pérdida de función, y el desequilibrio en el flujo iónico por medio de los canales lleva al prolongamiento del potencial de acción que predispondrá al paciente a las arritmias ventriculares.

La herencia genética puede ser autosómica recesiva (Síndrome de Jervell y Lange-Neilsen) o dominante (Síndrome de Romano-Ward)^{2,3} y ya fueron descritas mutaciones en varios genes humanos, a saber: KCNQ1, KCNH2, SCN5A, KCNE1, KCNE2, KCNJ2 y CAV3.

Las formas congénitas se dividen en tipos de 1 a 10. Los tipos 1, 2 y 3 responden por cerca del 95% de todos los casos de SQTL genético. Ya está bien establecido también que existen factores llamados "gatillos" para el desarrollo de las arritmias ventriculares.

Palabras clave

Arritmias cardíacas, Torsades de Pointes, insuficiencia cardíaca, infección urinaria.

Correspondencia: Alexandre Maulaz Barcelos •

Rua Aderbal Carneiro Terra, 107 - Lions - 28300-000, Itaperuna, RJ - Brasil

E-mail: alexmaulaz@msn.com

Artículo recibido el 10/11/08; revisado recibido el 01/04/09; aceptado el 04/06/09.

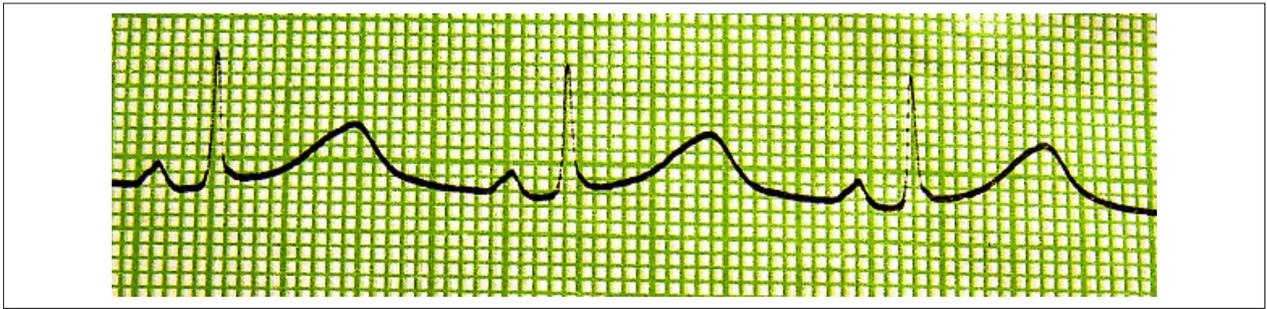


Figura 1 - Ritmo sinusal con QTc de 531 ms. Derivación D2.

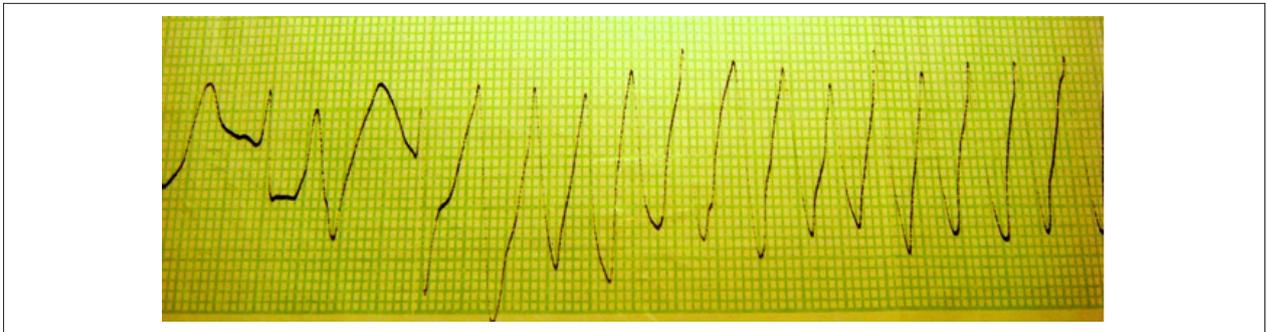


Figura 2 - Inicio de la torsades de pointes. Derivación D2.

La gran diversidad de presentaciones del síndrome de QT largo genético llevó a Swartz a definir criterios clínicos para su diagnóstico⁴.

Algunos pacientes, con todo, aun sin ser portadores de síndrome de QT largo genético clásico pueden, cuando hacen uso de algunas medicaciones, desarrollar un prolongamiento del intervalo QT y también se exponen a las arritmias ventriculares. Tales casos resultaron conocidos como síndrome de QT largo adquirido y sabemos que casi todas las drogas que prolongan el intervalo QT lo hacen a través del bloqueo de los canales de potasio del tipo hERC³.

En resumen, factores genéticos o adquiridos, que alteren el fino balance entre las corrientes de entradas y salida de los canales iónicos, prolongan, significativamente, la duración del potencial de acción y crean sustrato para las arritmias ventriculares. El mecanismo exacto por el cual la prolongación del potencial de acción, en algunas regiones del miocardio ventricular, predispone al paciente a las arritmias malignas aunque es tema de controversia^{5,6}. Sabemos, sin embargo, que esta heterogeneidad de repolarización ventricular puede ser demostrada por la medida de la dispersión del intervalo QT, y también que valores por encima de 100 ms predicen un peor diagnóstico en paciente con QT largo genético⁷.

La presencia de hipokalemia, sumada al uso de Ciprofloxacina (una quinolona potencialmente causadora de QT largo adquirido), nos hace plantear, inicialmente, la hipótesis de SQTl adquirido, ya que la paciente, o incluso sus parientes próximos, no presentaban historia previa de síncope o arritmias. Con todo, el mantenimiento

del intervalo QT prolongado, semanas después de la normalización del potasio sérico y la retirada de Ciprofloxacina, hizo que pasáramos a tratar el caso como un probable síndrome de QT largo genético, siendo indicado, entonces, el implante de desfibrilador.

Con relación a los síntomas y señales de ICC, éstos fueron rápidamente resueltos con la terapéutica instituida. Quince días después del ingreso, un nuevo ecocardiograma mostró función del ventrículo izquierdo normal. Una miocarditis justificó el cuadro de insuficiencia cardíaca de rápida resolución, y atribuimos la proteinuria (no nefrótica) al cuadro de infección urinaria.

Datos recientes de la bibliografía señalan el papel de las alteraciones hormonales postparto (altos niveles de estrógeno y progesterona), asociados o no a la fatiga, privación de sueño, estrés y ruido (llanto de recién nacido) como posibles gatillos para la aparición del la torsades de pointes en mujeres en puerperio con SQTl genético (principalmente la variante tipo 2 – mutación del gen KCNH2)⁸. Un abordaje de sentido común sería la realización de ECG a cada 30 días en esas pacientes durante la gestación, así como en el período puerperal. En caso de que sea observado aumento del QT progresivo, o QTc mayor que 500 ms, en cualquier momento, deberían realizarse un seguimiento clínico cardiológico más próximo. Después del noveno mes de puerperio, el seguimiento clínico podría volver al patrón pregestación, pues el riesgo de arritmias ventriculares se vuelve mucho menor.

Referencias

1. Camanho LEM, Prata I, Ferreira FAC, Filho PJSM, Veronese FO, Saad EB. Electrocardiographic predictors of syncope and sudden death in patients with congenital long QT syndrome. *Rev SOCERJ*. 2007; 20: 91-6.
2. Romano C, Gemme G, Pongiglione R. Aritmie cardiache rare dell'età pediatrica. Il Accesso sincopali per fibrillazione ventricolare parossistica. *Clin Pediatr (Bologna)*. 1963; 45: 656-83.
3. Ward OC. A new familial cardiac syndrome in children. *J Ir Med Assoc*. 1964; 54: 103-6.
4. Priori S, Schwartz P, Napolitano C, Bloise R, Ronchetti E, Griello M, et al. Risk stratification in the long-QT syndrome. *N Engl J Med*. 2003; 348: 1866-74.
5. Roden DM, Viswanathan PC. Genetics of acquired long QT syndrome. *J Clin Invest*. 2005; 115 (8): 2025-32.
6. Abriel H, Schlöpfer J, Keller DJ, Gavillet B, Bucin T, Biollaz J, et al. Molecular and clinical determinants of drug-induced long QT syndrome: an iatrogenic channelopathy. *Swiss Med Wkly*. 2004; 134: 685-94.
7. Day CP, McComb JM, Campbell RWF. QT dispersion: an indication of arrhythmia risk in patients with long QT intervals. *Br Heart J*. 1990; 63: 342-4.
8. Meregalli PG, Westendorp IC, Tan HL, Elsmann P, Kok WE, Welde AA. Pregnancy and the risk of torsades de pointes in congenital long-QT syndrome. *Neth Heart J*. 2008; 16 (12): 422-5.