

38. SÍNDROME DE QT LARGO

Dr. José M. Larrañaga Moreira, Dra. Sofía González Lizarbe

¿Qué es?

Es una enfermedad de origen genético que afecta a los **canales de potasio, sodio o calcio del corazón**, causando problemas en la actividad eléctrica cardíaca.

La actividad eléctrica del corazón consta de una fase de activación (llamada **despolarización**) y de una fase de relajación (llamada **repolarización**). Ambas se reflejan en el electrocardiograma (ECG) en forma del complejo QRS y de la onda T, respectivamente. La **duración del intervalo QT nos informa de si la repolarización es normal (<460ms) o anormal (>480ms)**.

En esta enfermedad, como consecuencia de alteraciones en los canales, **la repolarización es más lenta y el intervalo QT se prolonga**. Esto hace que exista **más riesgo de arritmias ventriculares** llamadas "**Torsades de Pointes (TdP)**", que son causa de **síncopes y de muerte súbita**.

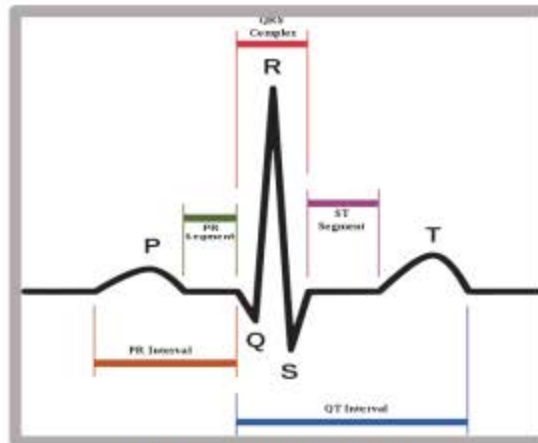
Existen muchos tipos, **la mayoría solo presenta QT largo**. Hay algunos más raros que asocian **sordera congénita**, entre otras alteraciones.

¿Qué síntomas puedo tener y qué tipos hay?

Lo más probable es que no tenga ninguno. Bajo **ciertos desencadenantes** (fármacos, alteraciones en iones), ocurren los síntomas. Los principales son el **síncope** (pérdida de conocimiento) y la **parada cardíaca**. También puede tener **palpitaciones (latidos de más)**.

La mayoría de los casos (80-90%) pertenecen a los siguientes 3 tipos, que presentan **ciertos desencadenantes específicos**:

- Tipo 1: el más frecuente.** La onda T es muy amplia. El desencadenante de arritmias es la **natación** y ejercicio.
- Tipo 2:** La onda T es mellada. El desencadenante de arritmias es el **ruido brusco**, sobre todo despertadores.
- Tipo 3:** el segmento ST es muy largo. Las arritmias ocurren sobre todo durante el **sueño** y el reposo.



Intervalo QT normal

¿Qué pruebas me realizarán?

Las pruebas fundamentales son:

- Electrocardiograma:** es la prueba principal, la que levanta la sospecha y en la que se basa el diagnóstico, al encontrar un QT prolongado en ausencia de otras causas. A veces, puede ser normal.
- Holter-ECG:** para analizar cambios en onda T y QT, y descartar arritmias.
- Prueba de esfuerzo:** para analizar la prolongación del QT y la provocación de arritmias con el ejercicio.
- Test de adrenalina:** estando monitorizado, se le infunde por una vena adrenalina y si se prolonga el QT, apoya el diagnóstico.
- Estudio genético:** hasta en 80% de los pacientes se puede detectar el defecto genético causante.

¿Existe tratamiento?

No existe tratamiento curativo. Se usarán:

- Beta-bloqueantes (propranolol, nadolol):** previenen las arritmias. Indicados en **todos los casos**. A veces se usan **otros fármacos antiarrítmicos**.
- Desfibrilador automático implantable (DAI, ver capítulo):** si ha tenido una parada cardíaca o presenta síncope bajo tratamiento adecuado. Si tiene arritmias, se las tratará.
- Simpatectomía:** pequeña cirugía en el lado izquierdo del cuello para cortar los nervios que van al corazón, en casos graves.



¿Qué riesgo tienen mis familiares de tener la enfermedad?

En la mayoría de los casos es autosómica dominante y sus hij@s, herman@s y padres tienen un 50% de probabilidades de tener el defecto genético.

Si identificamos el defecto podremos buscarlo en ellos. Si lo tienen, se iniciará tratamiento betabloqueante y se recomendarán medidas de estilo de vida específicas para prevenir eventos, aunque en la mayor parte de los casos permanecerán asintomáticos.

Recomendaciones de estilo de vida:

1. Siempre que vaya a recibir un **nuevo medicamento**, debe mencionar que usted tiene el síndrome de QT largo. En la página web <https://www.crediblemeds.org/> podrá revisar si un medicamento prolonga el QT y, por lo tanto, su prescripción debería ser evitada si existen alternativas. Deberá **evitar especialmente aquellos indicados en rojo** (riesgo definido de TdP).
2. Si presenta **síntomas de gastroenteritis**, recuerde mantenerse siempre **bien hidratado y haga una reposición adecuada de sales minerales** (suero oral, bebidas isotónicas, etc.). Si no es capaz de tolerar la vía oral por náuseas o vómitos, debe **acudir a urgencias para analizar los iones y realizar una reposición hidrosalina adecuada**.
3. En función de su tipo, deberá tomar ciertas medidas:
 - a. **SQTL tipo 1:** deberá **evitar la natación**.
 - b. **SQTL tipo 2:** deberá **evitar ruidos bruscos e intensos**, especialmente el uso de despertadores.
4. Si tiene **SQTL tipo 2** puede recomendársele anticoncepción y, si quiere quedarse **embarazada**, debe saber que el riesgo de arritmias es mayor **tras el parto**. Su médico le informará de las medidas a seguir.
5. **¿Puedo realizar deporte?** Sí, si se encuentra asintomático y bajo tratamiento, a excepción de la natación en el tipo 1. Deberá **evitar realizarlo en situaciones de calor**, y mantenerse siempre **bien hidratado** para evitar alteraciones en los iones.
6. **¿Debo seguir alguna dieta?** Dieta sana, con hincapié en adecuada hidratación. Deberá **evitar el abuso de alcohol y de drogas recreativas**, ya que pueden prolongar el QT.

Conducción de vehículos:

- Este apartado está regulado en España por la Dirección General de Tráfico cuyo reglamento general se actualizó en Abril de 2018 en el Boletín Oficial del Estado (Orden PARA/375/2018 de 11 de Abril).

