



## Archivos de Cardiología de México

www.elsevier.com.mx



### COMUNICACIÓN BREVE

## Intervalo QT corto intermitente en un paciente con muerte súbita cardíaca

Margarita Dorantes-Sánchez,<sup>1</sup> Amarily López-Delgado,<sup>2</sup> Jesús Castro-Hevia,<sup>3</sup> Annerys Méndez-Rosabal.<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Especialista en Cardiología. Servicio de Arritmias y Estimulación Eléctrica Programada.

<sup>2</sup>Residente de Cardiología.

<sup>3</sup>Especialista en Cardiología.

Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Ciudad de la Habana, Cuba.

<sup>4</sup>Especialista en Cardiología. Hospital Hermanos Ameijeiras. Ciudad de la Habana, Cuba.

Recibido el 22 de septiembre de 2010; aceptado el 18 de agosto de 2011.

#### PALABRAS CLAVE

Intervalo QT; Muerte súbita cardíaca; Arritmias ventriculares malignas; Enfermedad de canales iónicos; Síndrome de QT corto, México.

#### Resumen

Se presenta el caso de un hombre de 21 años de edad, sin cardiopatía estructural demostrable por los métodos convencionales, reanimado de un episodio de muerte súbita cardíaca. Su historia familiar incluye dos hermanos muertos súbitamente en el primer año de vida. El paciente tuvo diez episodios de taquicardia ventricular (varios de ellos registrados), uno de ellos lo llevó al evento de muerte del cual fue reanimado. Las anomalías electrocardiográficas fueron un intervalo QT corto intermitente (280 ms), un QT corregido de 320 ms y un segmento ST corto. Con posterioridad el intervalo QT retornó a cifras normales (360 ms o más); ocasionalmente midió 335 ms (no tan corto como el inicial). El estudio electrofisiológico fue normal (intervalos AH y HV, períodos refractarios, no inducibilidad de la arritmia). El paciente rechazó la opción de cardioversor desfibrilador automático implantable y recibe amiodarona hasta la actualidad (200 mg/día), no ha repetido la arritmia en cuatro años. Los electrocardiogramas seriados son muy importantes para identificar pacientes con intervalo QT corto intermitente. El acortamiento del intervalo onda J-T pico es relevante. La arritmia puede ser fibrilación o taquicardia ventriculares.

#### KEYWORDS

QT interval; Sudden cardiac death; Malignant ventricular arrhythmias; Channelopathies; Short QT syndrome, Mexico.

#### Intermittent short QT interval in a patient with sudden cardiac death

#### Abstract

This paper presents a 21 years-old-male without structural heart disease who was reanimated from a sudden cardiac death event. His familial history included two siblings suddenly dead in their first year of life. The patient had 10 episodes of ventricular tachycardia (some of

**Correspondencia:** Margarita Dorantes Sánchez. 17 N°702, 10400. Plaza, Habana, Cuba. Correo electrónico: dorantes@infomed.sld.cu

them were registered). Electrocardiographically abnormalities were an intermittent short QT interval (280 ms), short QTc (320 ms) and a short ST segment. QT interval subsequently returned to a normal range (360 ms or more), while occasionally a length of 335 ms was recorded. The electrophysiological study findings (AH and HV intervals, refractory periods) were normal. The patient refused the implantable cardioverter defibrillator and he is receiving oral amiodarone (200 mg/day). The evolution has been satisfactory along four years. Sequential electrocardiograms are very important to identify patients with an intermittent short QT interval. Shortening of the interval J wave-Tpeak is also relevant. Related arrhythmias could be ventricular tachycardia or fibrillation.

## Introducción

El acortamiento extremo del intervalo QT es un marcador importante de riesgo para presentar arritmias ventriculares y muerte súbita cardiaca (MSC).<sup>1-3</sup>

El síndrome de QT corto es una anomalía eléctrica arritmica hereditaria responsable de MSC en sujetos sin cardiopatía estructural demostrable, con baja prevalencia (50 casos descritos hasta ahora). Se presenta como entidad clínico-electrocardiográfica heterogénea: desde los sujetos asintomáticos hasta quienes presentan arritmias ventriculares malignas, episodios sincopales y muerte súbita (MS). La repolarización resulta acelerada por el aumento de la corriente de salida de K. Es común una historia familiar de MSC. Se asocia a mutaciones de los canales iónicos en varios genes conocidos hasta el momento, con variables fenotipos y severidad.<sup>1,2,4-9</sup>

Se caracteriza por cortos intervalos QT y QTc (menor de 360 ms), poco cambio de estas medidas al esfuerzo, ausencia de segmento ST, onda T anormal (alta, simétrica, picuda, estrecha), onda U prominente y períodos refractarios cortos. Existe disminución de la duración del potencial de acción, mayor dispersión de la repolarización e inicio y mantenimiento de fenómenos reentrantes.<sup>1-5,8-13</sup>

Se han descrito mutaciones de canales iónicos con ganancia de función, en los genes KCNQ1 (corriente I<sub>Ks</sub>), KCNJ2 (corriente I<sub>K1</sub>), KCNH2 (corriente I<sub>Kr</sub>).<sup>11</sup> Watanabe<sup>12</sup> menciona otros dos genes involucrados: CACNA2D1 y CACNB2b.

## Presentación del caso

Paciente OGR, hombre de 21 años de edad con historia familiar de MS en un hermano gemelo a los tres días de nacido y una hermana a los seis meses de edad, se desconocen las causas de muerte. Sin antecedentes patológicos personales de interés, no recibía medicación alguna al momento de los eventos. El examen físico y las pruebas cardiológicas rutinarias fueron normales. Sufrió diez episodios de palpitaciones rápidas en dos meses, en vigilia, al esfuerzo físico y en reposo; la mayor parte fueron cortos y autolimitados (algunos se registraron y correspondían con taquicardia ventricular, otros no se documentaron), uno de ellos fue más largo y llevó a un evento de MSC, del cual fue reanimado con prontitud en un hospital cercano. Entonces se registró una taquicardia ventricular sostenida, disociada, monomórfica, complejo QRS ancho de 180 ms de duración, morfología de bloqueo de rama izquierda, con frecuencia de 187 por minuto, AQRS +70° (Figura 1). Después de la reanimación, se empleó amiodarona

endovenosa y por vía oral. El electrocardiograma (ECG) en ritmo sinusal, presentó intervalo QT corto de 280 ms, QTc de 320 ms (fórmula de Bazett) y segmento ST corto (Figura 2). El trazado fue posterior al evento arritmico, no inmediatamente después de las maniobras de resucitación. Se excluyeron los factores que podían acortar el QT (la hiperkalemia, la hipercalcemia, la taquicardia, la hipertermia, la acidosis y la disfunción autónoma). El intervalo punto J-T pico fue de 120 ms. En los restantes electrocardiogramas los intervalos QT y QTc fueron normales (360 ms y 395 ms). El último registro en el hospital fue: QT 360 ms y QTc 404 ms; un mes después en consulta externa el intervalo QT era de 300 ms y el QTc de 335 ms. Se continuó la amiodarona por vía oral.

Se analizaron los trazados de 13 familiares (padre, madre, hermanos, tíos, primos, sobrina), que fueron normales (intervalos QTc entre 370 ms y 390 ms).

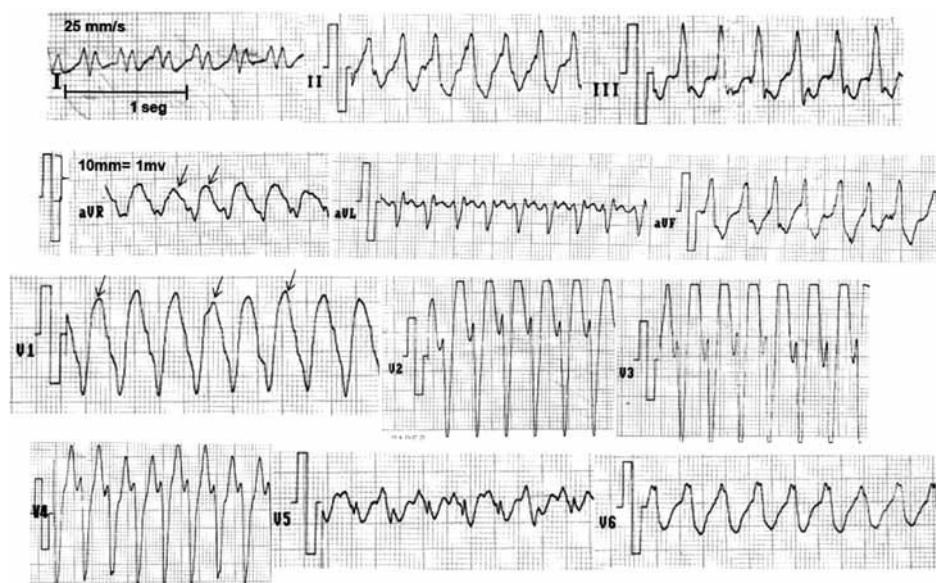
El paciente no presentó nuevas arritmias sostenidas ni extrasístoles. El estudio electrofisiológico fue realizado bajo tratamiento con amiodarona (ya impregnado, a las tres semanas del evento). Sus resultados fueron normales: intervalo AH 110 ms, HV 52 ms, con la estimulación en aurícula derecha alta no se indujeron arritmias auriculares y los períodos refractarios auriculares fueron normales. La estimulación del ápex y del tracto de salida del ventrículo derecho (siete pulsos con longitudes de ciclo básico de 600 ms, 500 ms y 400 ms y hasta tres extraestímulos), no indujo arritmia alguna (realizada bajo tratamiento con amiodarona). Los períodos refractarios fluctuaron entre 240 ms y 290 ms. La prueba con procainamida endovenosa (100 mg/min hasta completar 1000 mg) fue negativa de síndrome de Brugada. La prueba genética no estuvo a nuestro alcance.

Se obtuvo el consentimiento informado para los estudios, se le explicó su enfermedad al paciente, su posible evolución y las ventajas de implantar un cardioversor-desfibrilador automático como opción terapéutica, esta última fue rechazada. Se dio de alta con amiodarona oral.

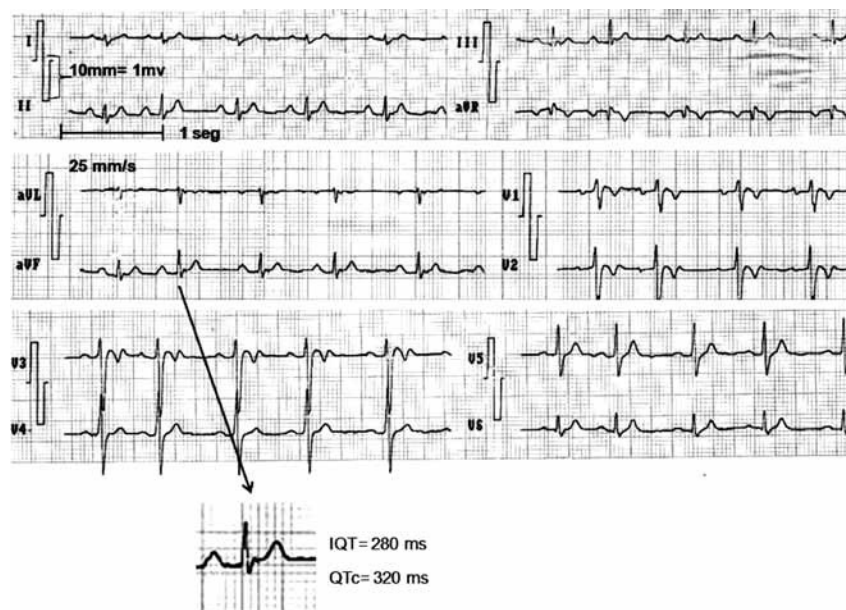
Se ha realizado su seguimiento por consulta externa durante cuatro años y no ha repetido la arritmia. El intervalo QTc ha fluctuado entre cifras normales en la mayor parte de los trazados (mayor o igual 360 ms) y anormales (335 ms), nunca como las iniciales (320 ms).

## Discusión

Desde el año 2000, nuestro servicio es responsable del Registro Nacional de Muerte Súbita en sujetos reanimados de un episodio de MS, sin cardiopatía estructural demostrable por los métodos convencionales. Hasta el momento incluye 103 pacientes, resultados parciales publicados.<sup>14</sup>



**Figura 1.** Se observa taquicardia ventricular sostenida, monomórfica, disociada, complejos QRS anchos de 180 ms de duración (morfología de bloqueo de rama izquierda), frecuencia de 187 latidos por minuto, AQRS +70°. 25 mm/s.



**Figura 2.** El electrocardiograma en ritmo sinusal presenta intervalo QT corto (280 ms) y QTc (320 ms). Intervalo PR 160 ms, QRS 80 ms, segmento ST corto con convexidad hacia arriba y onda T negativa-positiva en V1-V3. Extrasístole auricular aislada. 25 mm/s.

El actual es el primer caso de esta serie en un paciente con arritmias ventriculares malignas, reanimado de un evento de MS, con intervalo QT corto intermitente como anomalía electrocardiográfica. El signo de intervalo QT corto apareció sólo en algunos electrocardiogramas, esta intermitencia ocurre en otras canalopatías (síndromes de Brugada y de QT largo).

En estos pacientes la fibrilación ventricular es la arritmia más frecuente como causa de muerte, algunos autores han encontrado taquicardia ventricular<sup>1-3</sup> y ello ocurrió en el presente caso.

Las cifras de QTc normales y las indicativas de un QT corto, han sufrido variaciones con el tiempo y en general hoy se acepta la normalidad entre 360 ms a 400 ms pero

puede existir solapamiento entre ellas.<sup>12,13,15</sup> Las publicaciones originales describían pacientes con QT extremo (QTc por debajo de 300 ms), luego se aceptaron cifras iguales o menores de 320 ms a 360ms. Si bien el QTc aislado no distingue todos los casos de síndrome de QT corto de los sanos. Algunos síndromes de QT corto con fibrilación ventricular no presentan intervalo QT tan corto; los casos extremos son obvios pero los acortamientos moderados requieren otras pruebas.<sup>15</sup>

En este paciente los valores de QT y QTc alcanzaron cifras normales, después decrecieron aún dentro de la normalidad y ocasionalmente volvieron a ser cortas sin llegar a las cifras iniciales (QTc 320 ms). No hubo onda T alta o acuminada, onda U ni fibrilación auricular (no es un criterio diagnóstico pero es frecuente en estos pacientes), si bien existió una repolarización anormal de V1 a V3. En algunos trazados se observó ligero desplazamiento del punto J en DII, DIII y aVF, como signo de repolarización precoz que últimamente se ha relacionado con la fibrilación ventricular idiopática, los síndromes de Brugada y de QT corto.<sup>16-18</sup> El intervalo punto J-T pico fue de 120 ms (la cifra normal es superior a 150 ms), dato señalado por Anttonen<sup>19</sup> como importante hallazgo para el diagnóstico electrocardiográfico del QT corto. La duración del QT puede identificar pacientes con QT corto sin características del síndrome y es importante cuándo dar trascendencia al hallazgo y diferenciar las formas benignas de las malignas (para evitar también implantación innecesaria de cardioversor-desfibrilador automático, con alto índice de complicaciones). El punto J-T pico es una medida no corregida, útil y altamente específica para el diagnóstico de síndrome de QT corto, con diferencias entre los pacientes asintomáticos y los sintomáticos.

Es importante diferenciar el síndrome de QT corto (con sus otros componentes: historia familiar, arritmias ventriculares malignas, síncope y MS) del signo electrocardiográfico. Un intervalo QT corto aislado por sí mismo, no siempre predice riesgo de arritmias peligrosas para la vida y cada paciente debe ser analizado para hacer su estratificación y tomar las decisiones terapéuticas.<sup>20</sup> Para considerar la implantación de un cardioversor-desfibrilador debe tomarse en cuenta la clínica con las mediciones del intervalo QT en electrocardiogramas seriados, la presencia de arritmias malignas, los antecedentes familiares, más que la genética y el estudio electrofisiológico.<sup>13</sup> El dispositivo tiene indicación precisa como opción en casos que han presentado ya una arritmia ventricular pero sobre su indicación primaria aún existen mucha controversias, sobre todo tomando en cuenta la alta frecuencia de las complicaciones del dispositivo.<sup>12</sup> Se discute el pronóstico de los sujetos asintomáticos y la utilidad del cardioversor-desfibrilador en quienes se produce arritmia ventricular en el laboratorio y quizás no necesitaran el dispositivo.<sup>15</sup>

Existe gran heterogeneidad clínica, un espectro que va desde los sujetos asintomáticos hasta quienes presentan síncope, arritmias malignas y eventos de MS. En general los métodos invasivos y no invasivos tienen poco valor predictivo para evaluar con exactitud el riesgo.

En este paciente se continuó empleando amiodarona que algunos autores utilizan,<sup>1,10</sup> porque llegó con este tratamiento a nuestro servicio, no había presentado nuevas arritmias clínicas ni se indujeron en el laboratorio

de electrofisiología (aunque se conocen las limitaciones de este estudio en cuanto a inducibilidad de la arritmia en el laboratorio, que resulta poco útil y no estratifica riesgo).<sup>15,21</sup> Los períodos refractarios auricular y ventricular pueden ser cortos,<sup>12</sup> cosa no encontrada en nuestro paciente, quizá por estar recibiendo amiodarona.

La quinidina es el fármaco más efectivo y el más útil en estos pacientes, aumenta el período refractario efectivo del ventrículo y puede prevenir la fibrilación ventricular<sup>22</sup> (se emplea para evitar recidivas, fibrilación auricular, cuando existe rechazo al cardioversor-desfibrilador y en niños).<sup>1-5,8,10,23-25</sup> No todos los antiarrítmicos que aumentan la duración de la repolarización y del QT, evitan las arritmias ni el efecto antiarrítmico depende siempre de estos aumentos. Con la prueba de procainamida se descartó la existencia de síndrome de Brugada.

Este paciente fue reanimado de un episodio de MSC, tiene fuerte historia familiar, episodios de taquicardia ventricular e intervalo QT corto intermitente como anomalía electrocardiográfica. Por lo que pensamos que ello tuvo relación con sus eventos arrítmicos. Lo ideal habría sido la implantación de un cardioversor-desfibrilador pero queda explicado que esta opción fue rechazada por el paciente; durante su seguimiento se hará el cambio de fármaco antiarrítmico de ser necesario o quizás un día acepte la implantación del dispositivo.

Destaquemos algunos aspectos interesantes de este paciente: los intervalos QT y J-T pico fueron cortos de manera intermitente (el ECG es trascendente para realizar el diagnóstico, más difícil si se presenta como un fenómeno ocasional); existió una discreta onda J en DII, DIII y aVF (¿solapamiento con repolarización precoz?); la arritmia maligna presente fue la taquicardia ventricular. Watanabe<sup>12</sup> destaca una alta prevalencia de repolarización precoz en el síndrome de QT corto y como índice de riesgo.

Se trata del primer caso de un probable síndrome de QT corto diagnosticado en el Registro Nacional de 103 pacientes reanimados de eventos de MSC en ausencia de enfermedad estructural detectable por los métodos convencionales. En el seguimiento durante cuatro años, el paciente no ha tenido nuevos episodios arrítmicos a pesar del alto riesgo que supondría su historia familiar (dos familiares directos con MS a edades muy tempranas) y su propio episodio de MS. Se desconoce si la amiodarona pueda estar contribuyendo a este hecho pero por el momento es una opción terapéutica ante el rechazo a la implantación de un cardioversor-desfibrilador implantable.

## Conclusiones

Esta entidad es muy poco frecuente; sin embargo, deben considerarse algunas observaciones relevantes: 1. La intermitencia de los signos eléctricos del intervalo QT corto y del intervalo J pico de T corto. 2. La importancia de las secuencias electrocardiográficas para hacer el diagnóstico. 3. La poca utilidad de la estimulación eléctrica programada para inducir las arritmias clínicas y estratificar pronóstico. 4. El posible solapamiento del QT corto con la repolarización precoz.

## Referencias

- Gussak I. Short QT syndrome-5 years of progress. *J Electrocardiol* 2005;38:375-377.
- Gaita F, Giustetto C, Bianchi F, et al. Short QT syndrome. A familial cause of sudden death. *Circulation* 2003;108:965-970.
- Moriya M, Seto S, Yano K, et al. Two cases of short QT interval. *PACE* 2007;30:1522-1526.
- Brugada R, Hong K, Cordeiro JM, et al. Short QT syndrome. *CMAJ* 2005;173:1349-1354.
- Bjerregaard P, Gussak I. Short QT syndrome. *Ann Noninvasive Electrocardiol* 2005;10:436-440.
- Priori SG, Pandit SV, Rivolta I, et al. A novel form of short QT syndrome (SQT3) is caused by a mutation in the KCNJ2 gene. *Circ Res* 2005;96:800-807.
- Brugada R, Hong K, Dumaine R, et al. Sudden death associated with short-QT syndrome linked to mutations in HERG. *Circulation* 2004;109:30-35.
- Schimpf R, Wolpert C, Gaita F, et al. Short QT syndrome. *Cardiovasc Res* 2005;67:357-366.
- Viswanathan MN, Page RL. Short QT: when does it matter? *Circulation* 2007;116:686-688.
- Lu LX, Zhou W, Zhang X, et al. Short QT syndrome: a case report and review of literature. *Resuscitation* 2006;71:115-121.
- Cerrone M, Priori SG. Genetics of sudden death: focus on inherited channelopathies. *Eur Heart J* 2011. Disponible en: <http://eurheartj.oxfordjournals.org/content/early/2011>
- Watanabe H, Makiyama T, Koyama T, et al. High prevalence of early repolarization in short QT syndrome. *Heart Rhythm* 2010;7:647-652.
- Patel C, Yan GX, Antzelevitch C. Short QT syndrome: from bench to bedside. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2010;3:401-408.
- Dorantes M, Castro J, Tornés F, et al. Muerte súbita por causa eléctrica en sujetos sin enfermedad cardíaca estructural demostrable. Experiencia cubana. *Arch Cardiol Mex* 2004;74:283-289.
- Viskin S. The QT interval: too long, too short or just right. *Heart Rhythm* 2009;6:711-715.
- Watanabe H, Makiyama T, Koyama T. High prevalence of early repolarization in short QT syndrome. *Heart Rhythm* 2010;7:647-652.
- Zareba W. Idiopathic VF and short repolarization: intriguing new concept. *Heart Rhythm* 2004;1:592-593.
- Viskin S, Zeltser D, Ish-Shalom M, et al. Is idiopathic ventricular fibrillation a short QT syndrome? Comparison of QT intervals of patients with idiopathic ventricular fibrillation and healthy controls. *Heart Rhythm* 2004;1:587-591.
- Anttonen O, Junttila MJ, Maury P, et al. Differences in twelve-lead electrocardiogram between symptomatic and asymptomatic subjects with short QT interval. *Heart Rhythm* 2009;6:267-271.
- Anttonen O, Junttila MJ, Rissanen H, et al. Prevalence and prognostic significance of short QT interval in a middle-aged Finnish population. *Circulation* 2007;116:714-720.
- Stephenson EA, Berul CI. Electrophysiological interventions for inherited arrhythmia syndromes. *Circulation* 2007;116:1062-1080.
- Antzelevitch C, Pollewick GC, Cordeiro JM, et al. Loss-of-function mutations in the cardiac calcium channel underlie a new clinical entity characterized by ST-segment elevation, short QT intervals, and sudden cardiac death. *Circulation* 2007;115:442-449.
- Viskin S, Antzelevitch C, Marquez MF, et al. Quinidine: a valuable medication joins the list of "endangered species". *Europace* 2007;9:1105-1106.
- Gaita F, Giustetto C, Bianchi F, et al. Short QT syndrome: pharmacological treatment. *J Am Coll Cardiol* 2004;43:1494-1499.
- Schimpf R, Bauersfeld U, Gaita F, et al. Short QT syndrome: successful prevention of sudden cardiac death in an adolescent by implantable cardioverter-defibrillator treatment for primary prophylaxis. *Heart Rhythm* 2005;2:416-417.