

Síndrome del QT largo

Fecha de la última revisión: 18/03/2014

Índice de contenidos

1. [¿Qué es?](#)
2. [¿Cuál es su causa?](#)
3. [¿Qué síntomas produce?](#)
4. [¿Cómo se diagnostica?](#)
5. [¿Qué tipos existen?](#)
6. [¿Cuál es su pronóstico?](#)
7. [¿Cómo se trata?](#)
8. [Bibliografía](#)
9. [Más en la red](#)
10. [Autores](#)

¿Qué es?

El síndrome de QT largo (Long QT Syndrome, LQTS) es un trastorno caracterizado por un retraso de la repolarización ventricular. Esto provoca en el registro electrocardiográfico una prolongación en el intervalo QT, es decir, aumenta el tiempo entre el inicio del complejo QRS y el final de la onda T. Los individuos con QT largo tienen más predisposición a sufrir síncope, taquicardia ventricular polimórfica y muerte súbita, lo que puede ocurrir en personas de cualquier edad y sexo. El riesgo es variable dependiendo de factores genéticos, ambientales y particulares del paciente. Se estima que la prevalencia de esta alteración es de 1/2.000 personas (Schwartz PJ, 2009).

¿Cuál es su causa?

Este síndrome puede ser de origen congénito o adquirido. En los casos de origen congénito la causa es una alteración genética que afecta al proceso de repolarización miocárdica. La mayoría de estas alteraciones provocan canalopatías que afectan a los canales celulares del potasio y del sodio.

En algunas familias al QT largo se asocian otras manifestaciones clínicas. Por ejemplo, el síndrome de Jervell y Lange-Nielsen fue la primera descripción de un QT largo en 1957, se trataba de 4 niños de una misma familia que presentaban también sordera y una historia de síncope y muerte súbita. Más tarde Romano y Ward describieron una familia con QT largo, síncope e historia de muerte súbita pero sin sordera.

Se han descrito múltiples alteraciones genéticas en la base del LQTS, con cientos de mutaciones que producen diferentes genotipos (se han descrito 12) pero las más frecuentes son las que originan los tipos LQT1, LQT2 y LQT3.

La prolongación del intervalo QT también puede ser de origen adquirido debido a cardiopatía isquémica (figura 1), miocardiopatías, hipopotasemia, hipocalcemia, hipomagnesemia, hipotermia, alteraciones del sistema nervioso autónomo y fármacos (hay una amplia lista de fármacos con potencial para prolongar el QT, entre los que se encuentran antibióticos, antivirales, terapia oncológica, antiarrítmicos, antidepresivos, etc.) (ir a <http://www.crediblemeds.org/everyone/composite-list-all-qtdrugs/?rf=All>).

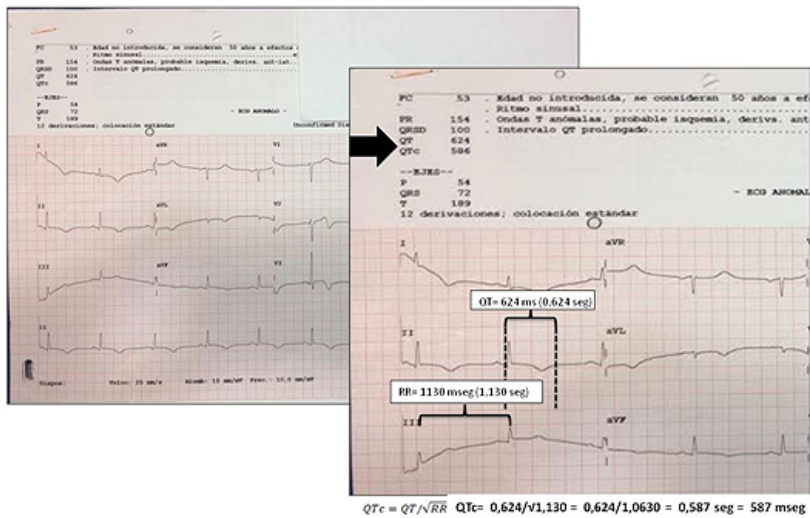


Figura 1. QT prolongado en un paciente con cardiopatía isquémica.

Se muestra la medición del intervalo QT y el cálculo del QT corregido por la frecuencia (QTc) según la fórmula de Bazett.

El intervalo RR es el inmediatamente anterior al complejo QRS utilizado para medir el QT.

La flecha señala la medida de QT y QTc del informe del electrocardiograma.

¿Qué síntomas produce?

Los pacientes con LQTS pueden consultar por episodios de síncope, arritmias ventriculares o sufrir episodios de parada cardíaca o muerte súbita resucitada. Raras veces se puede encontrar este síndrome en personas asintomáticas, como un hallazgo en el ECG. Se ha descrito este trastorno en pacientes que se presentan con crisis epilépticas resistentes al tratamiento (Hunt DP, 2005).

Es típica la taquicardia ventricular polimórfica llamada Torsade de Pointes en estos pacientes, cuyo QRS varía en cada latido. Generalmente desaparece en segundos pero es recurrente y puede causar síncope o degenerar en fibrilación ventricular y muerte súbita.

La expresión clínica del LQTS es variable y está influenciada por la edad, género, genotipo, factores ambientales, tratamiento y posiblemente genes modificadores. De este modo los miembros de una familia con la misma alteración genética pueden tener una evolución clínica diferente.

¿Cómo se diagnostica?

El diagnóstico se basa en la historia clínica y en los hallazgos del ECG. Se utilizan las derivaciones II, V5 o V6 escogiendo aquella en la que el QT sea más largo. Se miden 3 a 5 ciclos cardíacos y se obtiene la media. El intervalo QT varía con la frecuencia cardiaca por ello se utiliza el QTc que se calcula por la fórmula de Bazett, dividiendo la duración del intervalo QT entre la raíz cuadrada del intervalo entre las dos ondas R inmediatamente precedentes, medidos todos en segundos ($QTc = QT/\sqrt{RR}$). Esta fórmula tiene limitaciones a frecuencias altas y bajas pero por su simplicidad de cálculo es la más utilizada en la práctica. El diagnóstico automático del ECG da un valor de QTc (figura 1) pero ese valor debe ser confirmado con una medición manual cuando estamos ante un paciente sospechoso. Lo ideal es realizar determinaciones de 3-5 QTc en diferentes latidos, como se explica más arriba, y hallar luego la media (Goldenberg I, 2008).

El QTc normal es <440 ms (milisegundos) en menores de 15 años, <450 ms en mujeres adultas y <430 ms en hombres adultos. QTc prolongado es >460 ms en menores de 15 años, >460-470 ms en mujeres adultas y >450 ms en hombres adultos. Una duración entre valores normales y prolongados se considera borderline (Goldenberg I, 2006; Rautaharju PM, 2009). Un error frecuente al medir el QTc se produce cuando se incluye la onda U en ese intervalo.

Otras alteraciones que se pueden encontrar en el ECG es una onda T alternante (variación en cada latido de la duración, de la morfología o amplitud de la onda T sin variación en el QRS) u ondas T con melladuras en II o V4-V6. De modo característico la onda T es ancha en el LQT1, tiene baja amplitud y está hendida en el LQT2 y es estrecha pero de aparición tardía en el LQT3 (Goldenberg I, 2008; Morita H, 2008).

En la mayoría de los casos el diagnóstico de LQTS no es fácil, no puede realizarse solamente sobre la base del análisis electrocardiográfico porque la duración del intervalo QT sigue una distribución gaussiana en la población como ocurre con otros parámetros biológicos. Puede haber personas con un QT prolongado y sin LQTS y, al revés, pacientes que sufren un LQTS cuyo QTc arroja valores dentro de la normalidad.

Una reciente revisión de expertos en el tema (Schwartz PJ, 2013) aconseja:

1. Obtener una historia familiar y personal antes de valorar el ECG. En un pariente de un paciente con LQTS confirmado genéticamente, la probabilidad puede ser de hasta el 50%. Si no es ese el caso, la probabilidad es de 1/2.000 (Schwartz PJ, 2009).
2. Una historia de síncope, síncope con convulsiones, parada cardíaca abortada o muerte súbita ocurre en el 50% de los pacientes con LQTS. Es importante que el síncope sea de perfil arritmogénico (brusco, sin pródromos ni circunstancias predisponentes). Un síncope vasovagal no debe hacer sospechar un LQTS aunque los pacientes con LQTS pueden sufrirlo con la misma incidencia que la población general.
3. Debe obtenerse una historia familiar de varias generaciones preguntando específicamente sobre síncope, muerte súbita, accidentes o caídas inexplicables y epilepsia (los pacientes con LQTS eran frecuentemente etiquetados de epilepsia hace unas décadas). Si es necesario, hay que pedir al paciente que recabe esa información llamando a sus familiares.
4. El ECG debe valorarse a la luz de estos datos. En ausencia de clínica sospechosa, un QTc prolongado puede ser simplemente un valor atípico en una persona sana y de hecho esto es lo más probable salvo que el QTc alcance los 500 ms, en cuyo caso es probable que estemos ante un paciente con LQTS. Nunca se debe utilizar la etiqueta de "posible LQTS" en una persona asintomática, sin historia familiar y con un QTc ligeramente prolongado. Realizar ECG seriados del paciente y obtener ECG de los familiares de primer grado nos puede ayudar a definir la probabilidad de que se trate de un LQTS.
5. Una vez analizada la información anterior se decidirá sobre la necesidad de realizar otras pruebas diagnósticas. El Holter ECG es una prueba muy utilizada y muchas veces de modo indebido. Un QTc >500 ms durante la noche en un paciente con un QTc basal de 440 ms no es diagnóstico. La mayor utilidad del Holter es la detección de alteraciones morfológicas de la onda T asociadas a LQTS. Se pueden utilizar test de estrés bien con ejercicio (ergometría) o con protocolos de infusión de adrenalina con la intención de definir mejor la probabilidad de LQTS pero ningún test es definitivo de modo aislado. La puntuación o score de Schwartz (Schwartz PJ, 2013)(tabla 1) nos ayuda a establecer una probabilidad de LQTS. Este score es dinámico, puede cambiar con el tiempo en el mismo paciente.
6. Las pruebas genéticas buscando mutaciones que causan el LQTS no deben realizarse salvo en casos con elevada probabilidad después de realizar los estudios previos. Las guías de la HRS/EHRA (Ackerman MJ, 2011) recomiendan la realización de pruebas genéticas en: a) pacientes con una elevada sospecha clínica, similar a un score de Schwartz >3,5 puntos; b) personas asintomáticos sin historia familiar pero con ECG seriados con un QTc alrededor de 500 ms (podría considerarse a partir de 470 ms); c) parientes cercanos de un paciente con una mutación causante de LQTS confirmada. Un test diagnóstico negativo no excluye la posibilidad de un LQTS de modo completo pero lo hace en un 75-80% y esto puede ser útil en el caso de una segunda opinión cuando el diagnóstico se ha hecho de modo precipitado previamente. En el caso de una alta probabilidad clínica de LQTS, un test genético negativo no excluye el diagnóstico.

Tabla 1. Puntuación de Schwartz			Puntos
Hallazgos ECG ^a			
A	QTc ≥480 ms		3
	QTc 460-479 ms		2
	QTc 450-459 ms (en varones)		1
B	QTc en el 4º minuto de recuperación de una ergometría ≥480 ms		1
C	Torsades des Pointes ^b		2
D	Onda T alternante		1
E	Onda T mellada en 3 derivaciones		1
F	Frecuencia cardiaca baja para la edad		0,5
Historia clínica			

A	Síncope con estrés ^b	2
	Síncope sin estrés ^b	1
B	Sordera congénita	0,5
Historia familiar		
A	Familiares con LQTS definido	1
B	Familiares directos menores de 30 años con muerte súbita inexplicada	0,5
Puntuación: ≤1 punto: baja probabilidad. 1,5-3 puntos: probabilidad intermedia. ≥3,5 puntos: probabilidad alta. ^a Sin medicaciones o situaciones que afecten a esos parámetros del ECG. ^b Mutuamente excluyentes. Torsades des Pointes es una TV polimórfica con un registro típico irregular. La puntuación de Schwartz indica la probabilidad de Síndrome de QT largo en un paciente concreto.		

¿Qué tipos existen?

Actualmente las mutaciones en 13 genes explican el 80% de los casos del LQTS de origen genético, 75% son el LQT1, LQT2 y LQT3, mientras que LQT4-13 son el 5% restante. La identificación del tipo de síndrome, particularmente LQT1-3, tiene implicaciones pronósticas y terapéuticas.

La morfología del ECG puede ayudar a diferenciar LQT1, LQT2 y LQT3. Típicamente la onda T es ancha en LQT1, es bífida o bifásica en LQT2 y es normal pero de inicio tardío en LQT3 (Morita H, 2008)(figura 2).

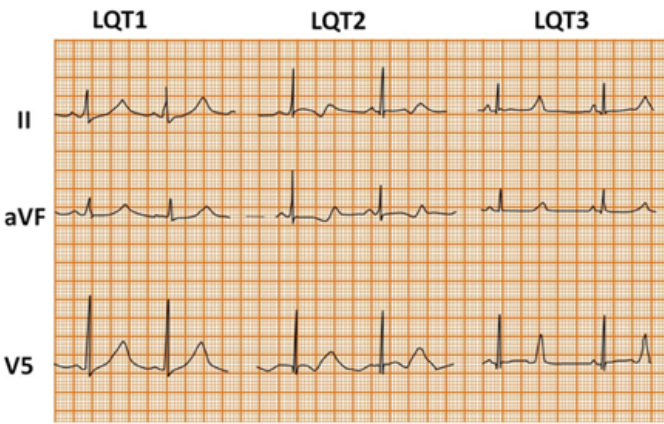


Figura 2. Morfología electrocardiográfica de los principales tipos de Síndrome de QT largo: LQT1, LQT2 y LQT3.

¿Cuál es su pronóstico?

El curso clínico está influenciado por factores como la edad, sexo, genotipo, factores ambientales y el tratamiento. En la infancia los eventos clínicos (síncope, parada cardíaca resucitada o muerte súbita) son más frecuentes en los varones mientras que a partir de la adolescencia lo son más en las mujeres. Las mujeres portadoras de un LQTS tienen un riesgo aumentado en los 9 meses post-parto. Una duración del QTc >500 ms se asocia a un mayor riesgo de eventos, a estos efectos se debe considerar el mayor intervalo QTc observado y no el basal.

El riesgo es mayor en los niños que han tenido síncope en los últimos dos años o en los adultos que han sufrido síncope después de los 18 años. Por esto la evaluación del riesgo de los pacientes con LQTS debe hacerse de modo continuo.

Los pacientes con LQT1 tienen un riesgo elevado de arritmias cuando hacen ejercicio, particularmente natación, o están sometidos a estrés emocional. No deben participar en deportes competitivos.

Los pacientes con LQT2 son muy sensibles a la disminución de potasio sérico y debe mantenerse su concentración con la dieta, suplementos de potasio o espironolactona si es preciso. Estos pacientes suelen presentar episodios arrítmicos si reciben un susto como un ruido y por ello se recomienda retirar teléfonos y despertadores de su dormitorio y, en el caso de niños, recomendar que le despierten de modo suave. Las mujeres con LQT2 están en mayor riesgo en el periodo postparto y en esta fase debe extremarse el cumplimiento terapéutico y recomendar que sus parejas se ocupen de los biberones nocturnos durante 3 o 4 meses. El LQTS no es un motivo suficiente para recomendar a una mujer que no tenga hijos.

Una historia de muerte súbita prematura en un familiar no es un factor de riesgo, sino que el riesgo está relacionado con los factores individuales (edad, sexo, síncope previo, duración del QTc, etc.).

¿Cómo se trata?

El tratamiento de los pacientes con LQTS puede incluir fármacos betabloqueantes, denervación simpática cardíaca izquierda y desfibrilador automático implantable (DAI). En algunos tipos también son útiles consejos sobre ciertos hábitos de conducta y siempre deben evitarse fármacos o situaciones que prolonguen el intervalo

QT.

1. Fármacos betabloqueantes: los fármacos que han mostrado mayor eficacia son [propranolol](#) y [nadolol](#). El propranolol suele utilizarse en niños (2 mg/kg/día) dividido en 2 ó 3 tomas. En adolescentes y adultos se utiliza nadolol con mayor frecuencia porque su vida media es mayor y puede administrarse en una dosis única diaria (0.75-1.5 mg/kg/día), aunque es mejor hacerlo en dos dosis para mantener concentraciones estables en plasma. Los betabloqueantes son muy eficaces para reducir los eventos cardíacos en el LQT1 y se ha comunicado que los pacientes que cumplen el tratamiento y no toman fármacos prolongadores del QT tienen un riesgo ínfimo de muerte súbita (Vincent GM, 2009). La eficacia es menor en LQT2 y LQT3 y no protegen adecuadamente a los pacientes con los síndromes de Timothy o Jervell y Lange-Nielssen.
2. La denervación simpática cardíaca izquierda: es un procedimiento quirúrgico en el que se extraen los 4 primeros ganglios torácicos. La porción cefálica del ganglio estrellado debe dejarse intacta para evitar la aparición del síndrome de Horner. Está indicado cuando se repiten los síncope aún estando en tratamiento con betabloqueantes, en pacientes que no toleran estos fármacos, en pacientes jóvenes con riesgo elevado en los que los betabloqueantes no son una protección suficiente ("como puente al DAI") y en pacientes portadores de DAI que presentan descargas apropiadas repetidas por episodios de fibrilación ventricular (Schwartz PJ, 2013).
3. Desfibrilador automático implantable: no debe indicarse en todos los pacientes con LQTS. Es razonable indicarlo en pacientes supervivientes de una parada cardíaca mientras estaban tomando el tratamiento adecuadamente y no haya una causa reversible o prevenible; en pacientes con síncope, que toman betabloqueantes a dosis completas y se descarta la realización de denervación simpática; pacientes con síncope a pesar de tratamiento betabloqueante a dosis plenas y denervación simpática; pacientes de alto riesgo (mujeres postpuberales asintomáticas con LQT2 y QTc >550 ms, pacientes asintomáticos con QTc >550 ms e inestabilidad eléctrica, por ejemplo T-alternante); síndrome de Timothy o Jervell y Lange-Nielssen asociado a betabloqueantes y denervación simpática (Schwartz PJ, 2013).
4. Otras medidas: algunas precauciones y recomendaciones pueden ser de ayuda en ciertos tipos de LQTS como se ha comentado anteriormente. Evitar los fármacos o situaciones que prolongan el QT es muy importante en estos pacientes. En los pacientes con LQT3 puede haber respuesta al tratamiento con mexiletina asociada a betabloqueantes, aunque debe hacerse un test antes de indicar este tratamiento. También podría ser útil el tratamiento con [ranolazina](#) (Schwartz PJ, 2013).

Bibliografía

- Ackerman MJ, Priori SG, Willems S, Berul C, Brugada R, Calkins H, et al.; Heart Rhythm Society (HRS); European Heart Rhythm Association (EHRA). HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies and cardiomyopathies: this document was developed as a partnership between the Heart Rhythm Society (HRS) and the European Heart Rhythm Association (EHRA). Europace. 2011;13(8):1077-109. PubMed [PMID: 21810866](#). [Texto completo](#)
- Goldenberg I, Moss AJ, Zareba W. QT interval: how to measure it and what is "normal". J Cardiovasc Electrophysiol. 2006;17(3):333-6. PubMed [PMID: 16643414](#)
- Goldenberg I, Moss AJ. Long QT syndrome. J Am Coll Cardiol. 2008;51(24):2291-300. PubMed [PMID: 18549912](#). [Texto completo](#)
- Hunt DP, Tang K. Long QT syndrome presenting as epileptic seizures in an adult. Emerg Med J. 2005;22(8):600-1. PubMed [PMID: 16046776](#). [Texto completo](#)
- Morita H, Wu J, Zipes DP. The QT syndromes: long and short. Lancet. 2008;372(9640):750-63. PubMed [PMID: 18761222](#)
- Rautaharju PM, Surawicz B, Gettes LS, Bailey JJ, Childers R, Deal BJ, et al.; American Heart Association Electrocardiography and Arrhythmias Committee, Council on Clinical Cardiology; American College of Cardiology Foundation; Heart Rhythm Society. AHA/ACCF/HRS recommendations for the standardization and interpretation of the electrocardiogram: part IV: the ST segment, T and U waves, and the QT interval: a scientific statement from the American Heart Association Electrocardiography and Arrhythmias Committee, Council on Clinical Cardiology; the American College of Cardiology Foundation; and the Heart Rhythm Society: endorsed by the International Society for Computerized Electrocardiology. Circulation. 2009;119(10):e241-50. PubMed [PMID: 19228821](#). [Texto completo](#)
- Schwartz PJ, Ackerman MJ. The long QT syndrome: a transatlantic clinical approach to diagnosis and therapy. Eur Heart J. 2013;34(40):3109-16. PubMed [PMID: 23509228](#)
- Schwartz PJ, Stramba-Badiale M, Crotti L, Pedrazzini M, Besana A, Bosi G, et al. Prevalence of the congenital long-QT syndrome. Circulation. 2009;120(18):1761-7. PubMed [PMID: 19841298](#). [Texto completo](#)
- Vincent GM, Schwartz PJ, Denjoy I, Swan H, Bithell C, Spazzolini C, et al. High efficacy of beta-blockers in long-QT syndrome type 1: contribution of noncompliance and QT-prolonging drugs to the occurrence of beta-blocker treatment "failures". Circulation. 2009;119(2):215-21. PubMed [PMID: 19118258](#). [Texto completo](#)

Más en la red

- C.A.R.E. Foundation (<http://www.longqt.org/>) Página sobre LQTS y otras arritmias. Información, historias personales...
- CredibleMeds (<http://www.crediblemeds.org/>) Un apartado con una lista de fármacos que provocan prolongación del QT y otra de fármacos que deben evitar los pacientes con LQTS de origen congénito.
- Sudden arrhythmic death syndrome (SADS)(http://www.sads.org.uk/drugs_to_avoid.htm) Lista de fármacos que deben evitar los pacientes con Síndrome de QT largo.

Autores

- Jose Manuel Vázquez Rodríguez Médico Especialista en Cardiología
- Ignacio Mosquera Pérez Médico Especialista en Cardiología

Servicio de Cardiología. Instituto de Investigación Biomédica de A Coruña (INIBIC), Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña (CHUAC), Servicio Galego de Saúde. Universidade da Coruña (UDC). A Coruña. España.

Conflicto de intereses: No disponible.



Elsevier España S.L.U. © 2018. Todos los derechos reservados.

Esta web utiliza cookies. Para obtener mas información o denegar su uso, por favor visite la [Página de cookies](#).

[Términos y condiciones](#) - [Política de Privacidad](#) |

