

Anomalía de Ebstein y síndrome de QT largo congénito. A propósito de un caso



Ebstein anomaly and congenital long QT syndrome. Report of a case

La anomalía de Ebstein es una cardiopatía congénita que afecta principalmente la válvula tricúspide y se caracteriza por grados variables de displasia y adosamiento valvular¹. Frecuentemente se asocia con anomalías de la conducción atrio ventricular y la presencia de vías accesorias. No hay descripciones acerca del alargamiento de la fase de repolarización ventricular del potencial de acción en la anomalía de Ebstein y, por consiguiente, del síndrome de QT largo congénito.

Presentamos el caso de una paciente de 15 años de edad con anomalía de Ebstein, con adosamiento del 55% de la valva anterior y septal (tipo B de la clasificación de Carpentier¹) y sordera bilateral congénita, diagnosticadas en el primer año de vida. A la edad de 14 años presenta un primer episodio sincopal en reposo. En el electrocardiograma se evidenció bloqueo aurículo-ventricular de primer grado e intervalo QT corregido con fórmula de Bazett de

473 ms (fig. 1). El Holter mostró ritmo sinusal de base que conduce con bloqueo aurículo-ventricular de primer grado y que alterna con ritmo nodal, frecuencia cardíaca mínima de 48 lpm e intervalo QTc prolongado de 480 ms. Se inicia tratamiento con propranolol, previo a la realización de la prueba de esfuerzo.

Se realizó prueba de esfuerzo con protocolo de Bruce modificado, así como prueba de Viskin para síndrome de QT largo. En el electrocardiograma se identificó ritmo sinusal de base con frecuencia cardíaca de 72 lpm, QT medido de 400 ms, QTc de 438 ms e intervalo R-R de 882 ms. En la prueba de Viskin, durante la bipedestación, presentó frecuencia cardíaca de 68 lpm con QT medido de 460 ms, QTc de 489 ms e intervalo R-R de 882 ms, acompañado de ondas T con patrón bifásico en «silla de montar» con base amplia, característico de SQT tipo 2 electrocardiográfico (figs. 2 A y 2 B).

La asociación de síndromes como lo son la anomalía de Ebstein y el síndrome de QT largo es extremadamente rara. En la literatura podría nombrarse un solo caso de una paciente de 19 años con anomalía de Ebstein, síndrome de Wolff-Parkinson-White y síndrome de QT largo intermitente asociado al uso del amiodarona. El intervalo QT se mantuvo prolongado en esta paciente de forma intermitente, incluso después de la suspensión de

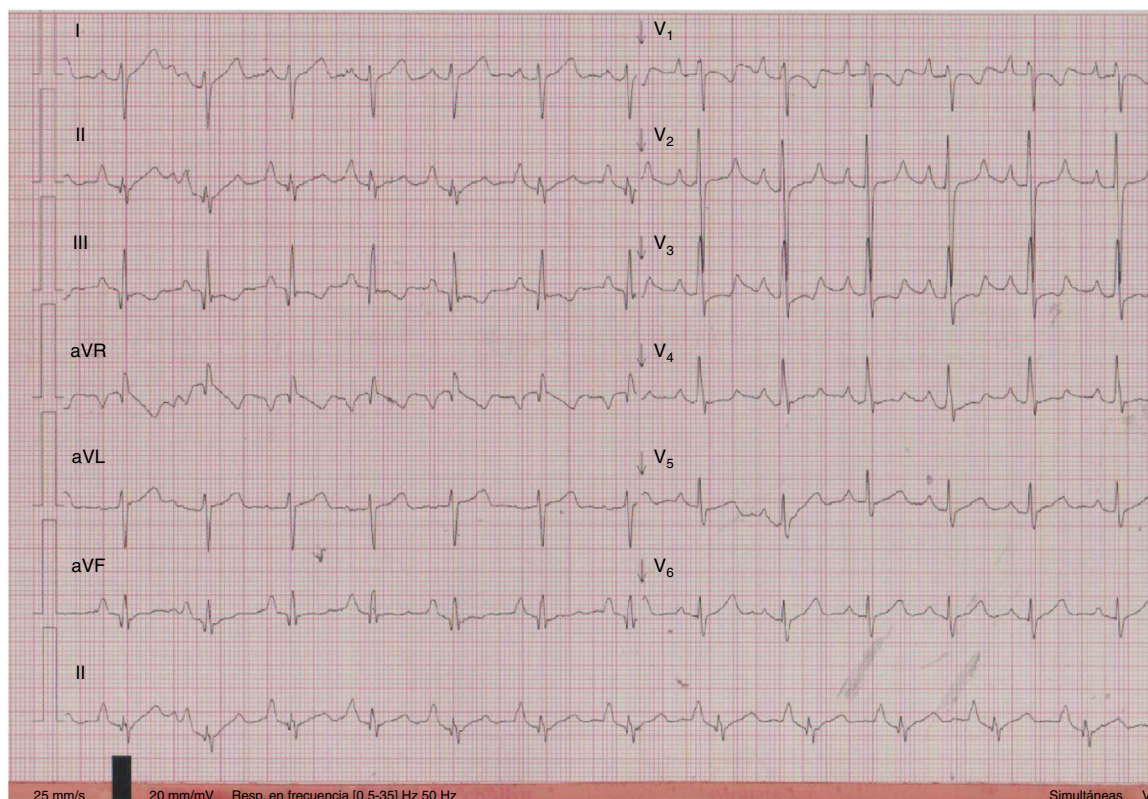


Figura 1 Electrocardiograma de 12 derivaciones en reposo, donde se observa ritmo sinusal con incremento de voltaje en la onda «P» sugestivo de crecimiento de la aurícula derecha. En derivaciones precordiales puede apreciarse un bloqueo incompleto de la rama derecha del haz de His, con eje del QRS en el plano frontal de $+120^\circ$. El segmento ST se observa plano y con onda T acuminada con base amplia. El intervalo PR prolongado con 220 ms sugiere bloqueo AV de primer grado. El intervalo QTm 400 ms y QTc 473 ms, en límites superiores para la edad.

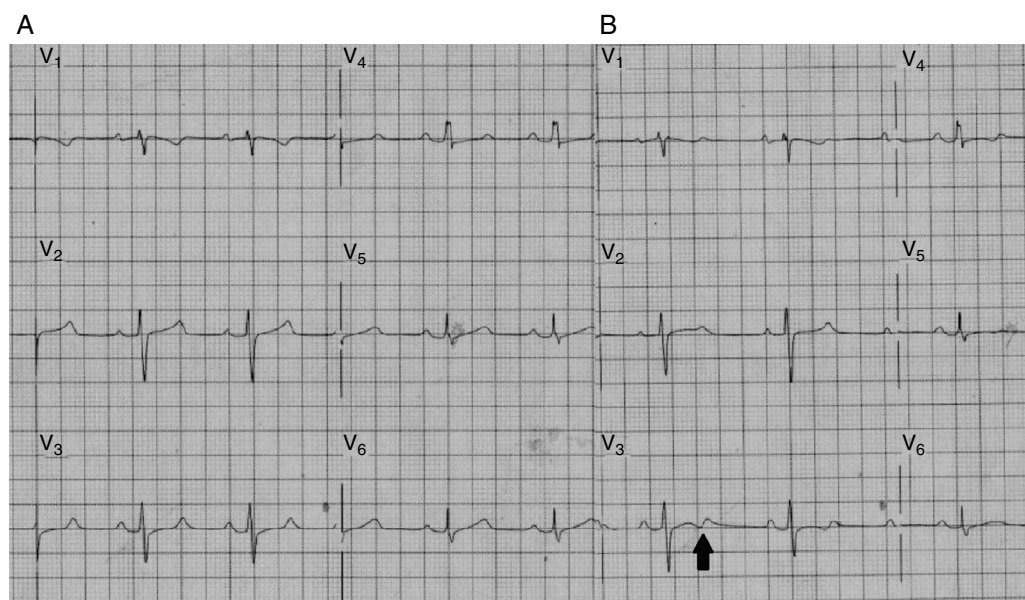


Figura 2 A) EKG basal con QTc 438 ms, con bloqueo AV de primer grado. El segmento ST plano y onda T acuminada con base ancha. B) Al adoptar la posición ortostática incrementa el QTc a 489 ms y se observa cambio en la onda T, adquiriendo un patrón en silla de montar con base ancha sugestivo de QT largo tipo II (flecha).

la amiodarona y la ablación de las vías accesorias². Se puede concluir, por tanto, que la presencia de síndrome de QT largo congénito y su variante con sordera congénita (síndrome de Jervell y Lange-Nielsen) asociados a la anomalía de Ebstein no se encuentran descritos en la literatura.

La prueba de Viskin et al. realizada a esta paciente fue positiva para síndrome de QT largo. Esta prueba ha demostrado ser especialmente útil en los pacientes con QT límite (440 ms a 480 ms)³ como corresponde a este caso.

Un aumento en más de 50 ms del QTc con el máximo estiramiento o frecuencia cardíaca tiene una sensibilidad del 90% y una especificidad del 86% para hacer el diagnóstico de SQTl en pacientes con QTc límite⁴. En este caso, el QTc basal fue de 438 ms y un QTc en el máximo estiramiento de 489 ms, que pudo ser mayor si se tiene en cuenta que ya se encontraba recibiendo tratamiento bloqueador beta con propranolol.

Viskin et al. introdujeron el término «aturdimiento del QT» que hace referencia a la incapacidad de recuperar el QTc basal después de terminado el ejercicio³. En la paciente, el QTc basal una vez terminado el ejercicio fue de 467 ms en comparación con el QTc de 438 ms antes de la bipedestación.

De acuerdo a los criterios electrocardiográficos postulados por Schwartz⁵, a esta paciente le corresponden 3 puntos por la prolongación de QTc (> 480 ms en la prueba de Viskin), un punto por los episodios sincopales presentados en reposo y medio punto adicional por ser portadora de sordera congénita para un total de 4.5 puntos, lo que en la opinión de los expertos se asocia con una alta probabilidad de síndrome de QT largo congénito⁶.

Desafortunadamente no se dispone, en esta paciente, de los resultados del tamizaje genético que tendrían

implicaciones en el tratamiento y en la estratificación del riesgo. Actualmente se mantiene estable en tratamiento con bloqueador beta, sin presentar nuevos episodios sincopales.

En conclusión, la asociación de anomalía de Ebstein y el síndrome de QT largo no está descrita en la literatura. La aplicación de los criterios revisados por Schwartz en esta paciente la ubican como un caso altamente probable de SQTl congénito.

Bibliografía

1. Carpentier A, Chauvaud S, Mace L, et al. A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1988;96:92–101.
2. Derejko P, Wlaczak F, Szumowski L, et al. Ventricular fibrillation in a patient with three accessory pathways, Ebstein anomaly and intermittent long QT interval. RF ablation and electrophysiologic considerations. *Kardiol Pol.* 2006;64:339–43.
3. Viskin S, Postema P, Bhuiyan Z, et al. The response of the QT interval to the brief tachycardia provoked by standing: A bedside test for diagnosing longQT syndrome. *J Am Coll Cardiol.* 2010;55:1955–61.
4. Krahn A, Yee R, Chauhan V, et al. Beta blockers normalize QT hysteresis in long QT syndrome. *Am Heart J.* 2002;143:528–34.
5. Schwartz P. The congenital long QT syndromes from genotype to phenotype: Clinical implications. *J Intern Med.* 2006;259:39–47.
6. Crotti L, Celano G, Dagradi F, et al. Congenital long QT syndrome. *Orphanet J of Rare Dis.* 2008;3:18.

Daniel Hurtado-Sierra* y Leonardo Rivera-Rodríguez

Departamento de Cardiología Pediátrica, Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, Ciudad de México, México

* Autor para correspondencia. Juan Badiano 1, Colonia Sección 16, C.P. 14080, Ciudad de México, México. Teléfono: (+52) (55) 5573 2911, Extensión: 1400, Fax: +52 55 54851568.

Correo electrónico: meddani@hotmail.com
(D. Hurtado-Sierra).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.acmx.2016.04.009>
1405-9940/

© 2016 Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la CC BY-NC-ND licencia (<http://creativecommons.org/licencias/by-nc-nd/4.0/>).