



Universidad de Valladolid

Facultad de Enfermería

GRADO EN ENFERMERÍA

**CANALOPATÍAS CARDIACAS: ESTUDIO DE
LA IMPORTANCIA DEL SÍNDROME DEL QT
LARGO EN LA CLÍNICA Y SU APLICACIÓN
EN LA ENFERMERÍA**

Autor/a: Berta Villegas Agustín

Tutor/a: Rosalba Fonteriz García

RESUMEN

Diferentes alteraciones en la constitución molecular de las proteínas que forman los canales iónicos del sarcolema producen unos síndromes cardiológicos poco frecuentes denominados canalopatías cardíacas. De forma específica, el síndrome del QT largo (SQTL) se encuentra dentro de éstos. Es uno de los primeros descritos en el corazón, y se caracteriza por una prolongación de la repolarización ventricular, traducido al electrocardiograma con un alargamiento del intervalo QT. Puede ser de causa genética o adquirida y produce una propensión a la aparición de síncope y muerte súbita, secundarios a taquicardia ventricular polimorfa al realizar ejercicio o en respuesta al estrés emocional. El intervalo QT mide la despolarización y la repolarización, aprender a medirlo es fundamental. El SQTL es una patología frecuentemente olvidada debido a su baja prevalencia, sin embargo, un diagnóstico precoz permite iniciar un manejo apropiado y disminuir la mortalidad. El objetivo de este trabajo es describir el SQTL a partir de la revisión de la literatura científica existente. El papel de enfermería implica tener un estrecho contacto con los pacientes y en determinados servicios ser los primeros en verlos, por lo que es decisivo tener presente este cuadro clínico en todo paciente con estos signos y síntomas, así como interpretar los diversos métodos diagnósticos, medir el intervalo QT en el electrocardiograma y avisar al médico para su evaluación y diagnóstico. Las intervenciones de enfermería permiten detectar y tratar oportunamente las alteraciones electrocardiográficas y sintomáticas a través de una valoración clínica individualizada, otorgando de esta manera una atención de calidad.

Palabras clave: Síndrome del QT largo, canalopatías cardíacas, enfermería y muerte súbita.

ABREVIATURAS

ECG	Electrocardiograma
SQTL	Síndrome del QT largo
QTc	Intervalo QT corregido
K ⁺	Ion potasio
Na ⁺	Ion sodio
Ca ²⁺	Ion calcio.
SQTL1	Síndrome del QT largo tipo 1
SQTL2	Síndrome del QT largo tipo 2
SQTL3	Síndrome del QT largo tipo 3
KCNQ1	Potassium voltage-gated channel subfamily Q member 1
KCNH2	Potassium voltage-channel subfamily H member 2
SCN5A	Sodium voltage-gated channel alpha subunit 5
I _{Ks}	Rectificador retrasado lento
I _{Kr}	Rectificador retrasado rápido

ÍNDICE

1. Introducción.....	1
1.1. Marco histórico.....	4
2. Justificación	5
3. Objetivos.....	6
4. Material y métodos	7
5. Desarrollo del tema.....	9
5.1. Principales canales asociados al síndrome QT largo.....	9
5.2. Causas y clasificación SQTL.....	11
5.3. Diagnóstico.....	13
5.4. Clínica.....	14
5.5. Tratamiento.....	15
6. Discusión	18
7. Conclusiones.....	19
8. Bibliografía.....	20
9. Anexos	
9.1. Anexo I: Tabla: Canales involucrados en el SQTL.....	23
9.2. Anexo II: Tabla: Fármacos que alargan el intervalo QT	24
9.3. Anexo III: Tabla: Diagnóstico SQTL.....	25

ÍNDICE DE FIGURAS

Fig. 1: Potencial de acción del músculo cardíaco.....	2
Fig. 2: Relación entre el potencial de acción y ECG.....	3
Fig. 3: Cálculo del intervalo QTc	9
Fig. 4: Estructura molecular del canal de sodio cardíaco	10
Fig. 5: Alargamiento del potencial de acción por alteración en los canales de K^+	10
Fig. 6: Alargamiento del potencial de acción por alteración en los canales de Na^{2+} .	11
Fig. 7: Electrocardiograma generado por los tres principales subtipos de SQTl.....	12
Fig. 8: Prolongación del potencial de acción traducido en el ECG como una taquicardia ventricular polimorfa	15

1. INTRODUCCIÓN

El corazón es el órgano principal del sistema circulatorio, es un músculo hueco situado en el tórax detrás del esternón que funciona como una bomba impulsando la sangre a todo el cuerpo mediante los movimientos de sístole y diástole¹.

El músculo cardíaco es miogénico, es decir, se excita a sí mismo estimulado por el sistema nervioso autónomo. Las contracciones se producen gracias a unos centros de excitación que generan los impulsos eléctricos. La despolarización se inicia en el nodo sinusal, transmitiendo la corriente a través de las aurículas y pasando a los ventrículos gracias al nodo auriculoventricular, para por último llegar al fascículo de His que distribuye la corriente por los ventrículos¹.

Las células miocárdicas están compuestas por fibras musculares estriadas separadas por discos intercalares, las cuales forman una red compleja que permiten que las corrientes se propaguen de una célula a otra creando un sincitio¹.

Las células cardíacas están rodeadas por una membrana celular semipermeable denominada sarcolema, que separa diferentes concentraciones de iones. Cuando aumenta la permeabilidad de esta membrana, con el consiguiente paso de distintos iones se genera un potencial de acción que es un cambio rápido en el potencial de la membrana, seguido de un retorno al potencial de reposo. Durante la despolarización el interior de la célula pasa de estar cargado negativamente a estarlo positivamente alcanzando los +20mV para a continuación repolarizarse hasta recuperar los -85mV, que es el potencial en reposo. El potencial de acción de las células cardíacas tiene una forma diferente a otros y está constituido por 5 fases numeradas del 0 al 4, en las que a través del paso de iones de sodio, potasio y calcio fundamentalmente, a través de los diferentes canales, la célula se despolariza y repolariza².

- Fase 0: Es la fase de despolarización rápida. Se produce una corriente de entrada de iones sodio (Na^+) por la apertura de los canales de Na^+ , en poco tiempo el potencial alcanza un valor aproximado a +20mV y rápidamente se inactivan¹.
- Fase 1: Es la repolarización inicial. Se trata de un periodo de repolarización breve en el que se produce una corriente de salida neta. Los canales de Na^+ se inactivan y hay una corriente de salida de iones potasio (K^+) hacia el exterior de la célula a favor de

gradiente electroquímico ya que la concentración intracelular de K^+ es mayor que la concentración extracelular¹.

- Fase 2: Corresponde a la fase de meseta. El potencial de membrana es estable ya que las corrientes de entrada y salida son iguales, no hay un flujo de corriente neta. Se produce una corriente de entrada de iones calcio (Ca^{2+}) y una corriente de salida de K^+ .
- Fase 3: Durante esta fase se produce una rápida repolarización por un aumento brusco de la corriente de salida de K^+ . Al final de la fase 3 esta corriente se reduce ya que está próximo el potencial de membrana¹.
- Fase 4: En esta fase el potencial de membrana permanece en reposo y vuelve a ser estable. Esta estabilidad se produce porque se igualan las corrientes de salida de K^+ y entrada de Na^+ y Ca^{2+} . Esta fase corresponde a la diástole ventricular¹.

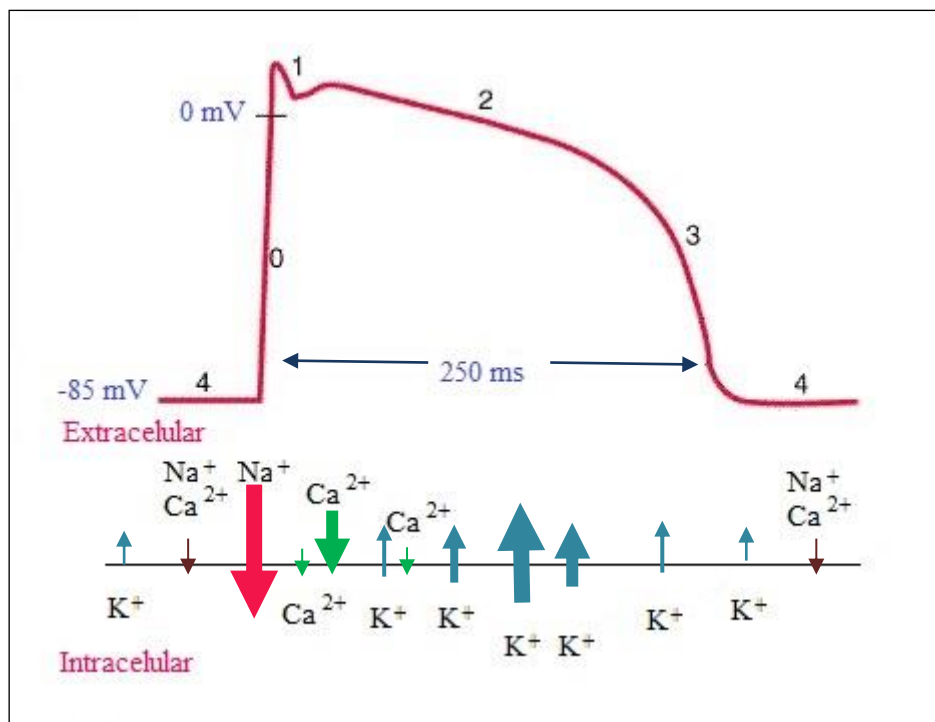


Figura 1: Potencial de acción del músculo cardíaco (elaboración propia).

La actividad eléctrica puede ser analizada y registrada a través del electrocardiograma (ECG) ya que cuando el impulso cardíaco atraviesa el corazón, la corriente eléctrica también se propaga hacia la superficie corporal. Esta actividad eléctrica se registra gracias a la colocación de diez electrodos sobre diferentes puntos en la piel. En un papel

cuadrado se registran ondas que representan los estímulos eléctricos de las aurículas y los ventrículos. Cada cuadrado de este papel mide 1mm, de esta forma se puede medir el ritmo y detectar alteraciones en el trazado. Cada complejo consta de una serie de ondas que alternan con la línea isoelectrónica¹:

- Onda P: Primera deflexión ascendente, representa la despolarización de las aurículas¹.
- Segmento P-R: Tramo de línea isoelectrónica, durante este periodo las aurículas terminan de vaciarse¹.
- Complejo QRS: Corresponde al momento en el que los ventrículos se contraen. Consta de las ondas Q, R y S. La onda Q es la primera deflexión negativa, la onda R es una deflexión rápida positiva muy variable en altura y por último la onda S es una continuación descendente de la onda R¹.
- Segmento ST: Trazado de línea isoelectrónica que guarda relación con la meseta del potencial de acción, su elevación o descenso puede significar insuficiencia en el riego del corazón¹.
- Onda T: Deflexión positiva, representa un periodo de relajación, la repolarización ventricular¹.

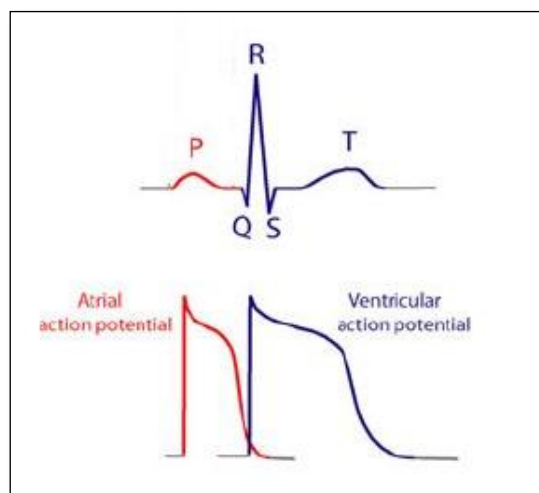


Figura 2: Relación entre el potencial de acción y ECG³.

Alteraciones en la constitución molecular de las proteínas que forman los canales iónicos del sarcolema producen diferentes síndromes cardiológicos, denominados en su conjunto canalopatías cardíacas⁴. La muerte súbita en sujetos con un corazón estructuralmente normal, se debe fundamentalmente a estas patologías, entre ellas las

más prevalentes son el síndrome de Brugada y el SQTl, una de las primeras descritas, en el cual se centrará el desarrollo de este trabajo^{4,5}.

El SQTl se caracteriza por una prolongación de la repolarización ventricular, con alargamiento del intervalo QT por un mal funcionamiento de los canales iónicos. Esto produce una propensión a la aparición de síncope y muerte súbita, secundarios a taquicardia ventricular polimorfa o en *“torsade de pointes”*⁴.

1.1. MARCO HISTÓRICO:

El SQTl fue descrito clínica y cardiológicamente en 1957 por Anton Jervell y Fred Lange Nielsen. Publicaron un estudio de una familia con 6 hijos, 4 de los cuales tenían sordera congénita y episodios sincopales, 3 de ellos con muerte súbita. Ambos progenitores eran asintomáticos, sin embargo el ECG mostraba un intervalo QT más largo de lo normal⁶.

Más adelante Faser y Col advierten que los primeros casos de este síndrome descrito por Jervell-Lange Nielsen tenían relación con otros de Meissner en 1956. Meissner cuenta en un libro la historia de una joven sordomuda, que por un problema menor fue llamada por el director de la escuela y cayó muerta instantáneamente, a lo que los padres no se sorprendieron por haber perdido otros dos hijos sordomudos en situaciones similares de miedo⁷.

En 1964 Romano y Ward publicaron un artículo que habla de un síndrome cardíaco caracterizado por síncope recurrentes, antecedentes familiares de muerte súbita y prolongación del intervalo QT sin sordera neuronal. Estudios posteriores mostraron que el síndrome descrito por Anton Jervell y Lange Nielsen, que se acompaña de sordera neuronal, corresponde a mutaciones homocigóticas, con alto riesgo de muerte súbita. Por lo que, el síndrome conocido como Romano-Ward corresponde a mutaciones heterocigóticas, en las que los pacientes no presentan trastornos de audición y la gravedad de la enfermedad es muy variable⁶.

Después de casi medio siglo, en 1995 se describieron los genes que principalmente se encuentran asociados a la enfermedad del SQTl, reconociéndose por primera vez como una canalopatía cardíaca. Este tipo de enfermedad se trasmite a un 50% de la descendencia⁶.

2. JUSTIFICACIÓN

El síndrome de SQTl es una enfermedad de los canales iónicos cardiacos caracterizada por una prolongación anormal en el intervalo QT visualizado en el ECG. Está asociada a riesgo de presentar muerte súbita. La mayoría de los pacientes son asintomáticos, pero suelen presentar síncope secundarios a taquicardias ventriculares al realizar ejercicio, en respuesta al estrés emocional o a estímulos súbitos⁶. En un 9-12% de los casos, la primera manifestación clínica es la muerte súbita al producir la taquicardia ventricular una fibrilación ventricular. Estos síncope nos avisan del riesgo de posibles complicaciones, por ello hemos querido poner de manifiesto la importancia de esta enfermedad, ya que es un factor de riesgo de muerte súbita frecuentemente olvidado debido a su baja prevalencia, 1 entre 5000 habitantes^{8,9}. El riesgo es mayor en aquellos niños que han sufrido síncope en los últimos dos años o en adultos que han tenido algún síncope después de los 18 años⁶. Por ello, la evaluación del riesgo debe hacerse de forma continua.

Un diagnóstico precoz de la enfermedad permite iniciar un manejo apropiado y disminuir la mortalidad, por ello es necesario que la enfermería sepa cuál es su clínica y representación electrocardiográfica característica, ya que en la atención de emergencias, el grado de urgencia o prioridad en los triajes lo establecen los profesionales de enfermería y son los que dan la “señal de alarma” a los facultativos.

En general en los pacientes diagnosticados y tratados correctamente, el pronóstico de la enfermedad es bueno⁶, por lo que hemos querido hacer una revisión bibliográfica del SQTl para una posible realización de futuros protocolos de enfermería, prevención y educación para evitar los estímulos precipitantes dependiendo del tipo de SQTl.

La muerte súbita se considera de bajo riesgo en los atletas, no obstante, hay muchas causas de origen cardiovascular que la causan durante el ejercicio. El SQTl se encuentra dentro de las 20 primeras causas de muerte súbita debidas a enfermedades cardiovasculares¹⁰. Un claro ejemplo es el caso del exfutbolista Marc-Vivien Foé jugador de Camerún, que se desplomó sobre el césped mientras jugaba una semifinal. Por desgracia, la enfermedad se diagnosticó al realizar su autopsia¹¹. Otro ejemplo es el de la nadadora americana Dana Vollmer que continúa compitiendo poniendo al límite su estado de salud y llevando a todas las competiciones un desfibrilador¹².

3. OBJETIVOS

La esencia de la profesión de enfermería es el cuidado de las personas, para ello se requiere el conocimiento científico y un pensamiento crítico para llevar a cabo las acciones que permitan conservar, preservar y restablecer la salud. Por ello los objetivos son los siguientes:

General:

- Describir el SQTL a partir de la revisión de la literatura científica existente, mostrar su importancia y características para dar a conocer esta enfermedad en el ámbito de enfermería y la posible realización en un futuro de planes de cuidados orientados a evitar complicaciones y reincidencias hospitalarias para mejorar la calidad de vida de estos pacientes.

Específicos:

- Conocer los tipos más comunes de SQTL y valorar los signos y síntomas por parte del personal de enfermería, así como la interpretación de los diferentes métodos y dispositivos diagnósticos y tratamiento.
- Saber detectar las alteraciones del ritmo cardiaco características del SQTL que se presentan en un ECG.
- Analizar las causas que provocan esta enfermedad para conseguir una detección rápida y eficaz por parte del personal de enfermería para así iniciar un manejo apropiado e intentar disminuir la mortalidad.

4. MATERIAL Y MÉTODOS

Para la elaboración de este trabajo hemos realizado una revisión bibliográfica sobre las canalopatías cardiacas, en concreto el SQTl con el fin de obtener información necesaria para abordar los objetivos marcados.

Se ha utilizado material bibliográfico recogido en libros referentes a anatomía y fisiología disponibles en la biblioteca de la Facultad de Medicina y Enfermería de Valladolid:

- Berne y Levy, Fisiología, 4ª edición.
- Linda S. Costanzo, Fisiología, 5ª edición.

Los materiales utilizados para la recogida de información han sido en su mayoría a través de internet en diferentes buscadores:

- Pubmed.
- Google Académico.
- Fistera.
- Cochrane Plus.

Las palabras clave utilizadas para realizar las búsquedas, tanto en castellano como en inglés se pueden dividir en fundamentales para filtrar la información y complementarias para especificar en el tema:

- Fundamentales: canalopatías cardiacas, síndrome de QT largo o SQTl, long QT syndrome o LQTS, enfermería, nursing, nurse, care.
- Complementarias: diagnóstico, diagnostic, pronóstico, calidad de vida, tratamiento, historia, tipos.

Para adecuar el lenguaje de los documentos, en la búsqueda bibliográfica hemos utilizado diferentes descriptores: AND, OR y AND NOT.

Además, también hemos accedido a diferentes revistas y periódicos electrónicos para buscar noticias de pacientes conocidos por la sociedad que sufren esta enfermedad:

- El País.
- BBC news.

Criterios de inclusión:

- El límite de recopilación utilizados es de 20 años, desde 1998 hasta 2017.
- La muestra de los trabajos de investigación son pacientes adultos diagnosticados de SQT.
- Artículos y documentos escritos en castellano o inglés.

Criterios de exclusión:

- Artículos y documentos con más de 20 años.
- Artículos y documentos escritos en otro idioma diferente a castellano o inglés.
- Bases de datos de fiabilidad dudosa.

5. DESARROLLO DEL TEMA

El SQTl se caracteriza por una alteración en la repolarización ventricular traducida en el ECG por un alargamiento en el intervalo QT. Donde mejor se mide el intervalo QT es en las derivaciones II y V5 o V6 escogiendo aquella en la que este intervalo sea más largo. Se miden de 3 a 5 ciclos cardiacos y se obtiene la media. Dependiendo de la frecuencia cardiaca este intervalo varía, por lo que debe corregirse aplicando la fórmula de Bazett para obtener el QT corregido (QTc)¹³.

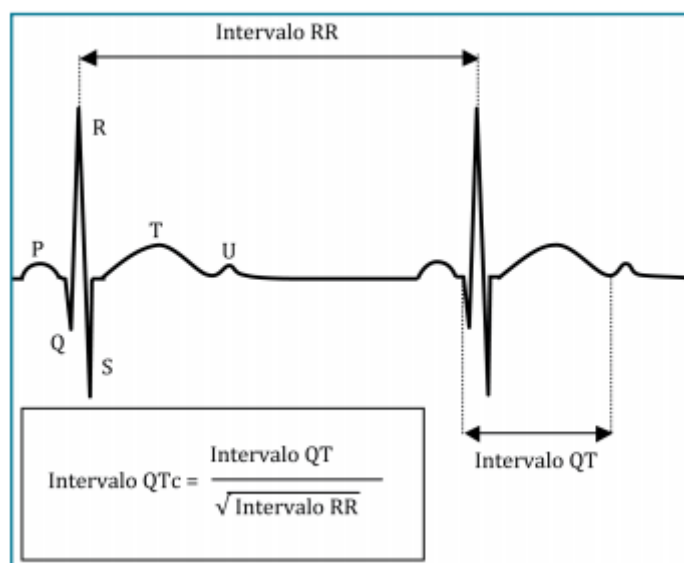


Figura 3: Cálculo del intervalo QTc¹³.

En general se habla de QT largo cuando el QTc es >460ms en menores de 15 años, >470ms en mujeres adultas y >450ms en varones adultos¹³.

5.1. PRINCIPALES CANALES ASOCIADOS AL SINDROME DE QT LARGO:

Los canales iónicos son complejos heteromultiméricos, es decir, están formados por diferentes subunidades y codificados por diferentes genes. Se forman gracias a la unión de varias proteínas y permiten el paso de iones¹⁴. Los canales constan de una subunidad principal formadora del poro, α o α_1 , y subunidades accesorias que modulan a la principal¹⁵, por ejemplo, en el caso de los canales de sodio las subunidades accesorias β (β_1 y β_2)³.

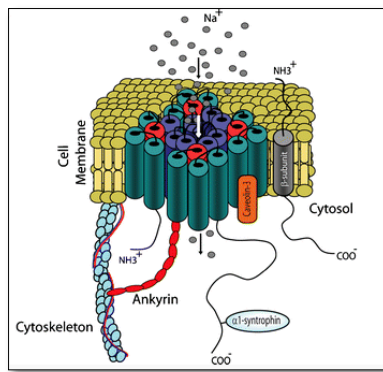


Figura 4: Estructura molecular del canal de sodio cardíaco³.

En el SQTL la alteración se puede dar tanto en la subunidad principal como en las accesorias, aunque los tres subtipos más comunes se producen por una alteración en la subunidad principal. Con mayor frecuencia se ven implicados los canales iónicos que permiten el paso selectivo de los iones de potasio (K^+) y sodio (Na^+)^{3,16}.

- Canales de K^+ : La salida de potasio es la responsable de la repolarización celular. Existen diferentes subtipos de canales de K^+ , como I_{Ks} I_{Kr} , que participan principalmente en la fase 3 del potencial de acción⁶. Los canales de potasio tienen diferentes propiedades biofísicas y sensibilidad a fármacos. Los pacientes con SQTL que tienen una alteración en estos canales, presentan una respuesta diferente, el canal está menos activo, disminuye la salida de K^+ y alarga la duración del potencial de acción¹⁶.

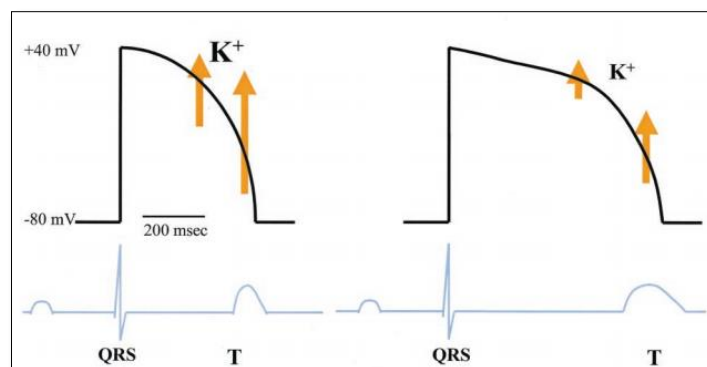


Figura5: Alargamiento del potencial de acción por alteración en los canales de K^+ ¹⁶.

- Canales Na^+ : A diferencia de los canales de potasio descritos, su apertura hace que el corazón progrese hacia la contracción. En los pacientes con SQTL ocurre una inactivación inapropiada del canal que hace que permanezca permeable a los iones

de sodio cuando debería estar inactivado. Esto hace que en la fase 2 exista una corriente continua despolarizante que prolonga la duración del potencial de acción^{6,3}.

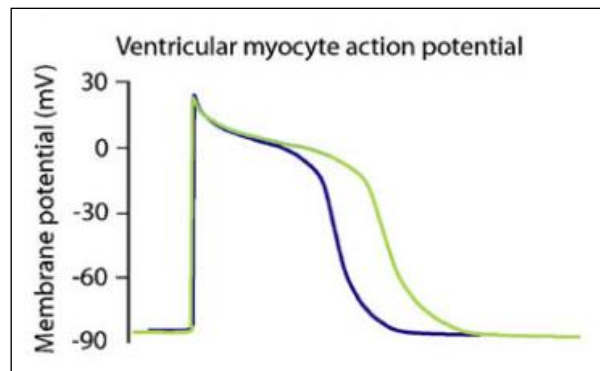


Figura 6: Alargamiento del potencial de acción por alteración en los canales de Na²⁺³.

5.2. CAUSAS Y CLASIFICACIÓN DEL SQTl:

La clasificación que se utilizó en el pasado se basaba en los síndromes de Jervell-Lange Nielsen, con sordera y mutaciones homocigóticas o de Romano Ward, sin sordera y mutaciones heterocigóticas. El primero corresponde actualmente al SQTl 1 y 5, mientras que el segundo desde SQTl 1 hasta la 10⁸.

La causa puede ser de origen adquirido o genético:

- **Adquirido:** Existen una variedad de fármacos que se utilizan en diversas especialidades médicas que pueden ocasionar el alargamiento del intervalo QT, como pueden ser la fluoxetina o el salbutamol⁶. *Ver anexo I*
- **Genético:** El SQTl presenta una gran heterogeneidad genética, se han encontrado una gran cantidad de mutaciones distribuidas en 10 genes. Es una enfermedad de presentación monogénica principalmente, las variedades poligénicas suelen dar lugar a fenotipos más graves. Los tres principales genes asociados con la enfermedad codifican unidades que forman los canales de potasio y sodio, explican casi el 65% de los casos^{15, 17}. *Ver anexo II*

La alteración en la subunidad formadora del poro o α da lugar a los tres tipos más frecuentes de SQTl⁴. Los dos primeros afectan al canal de potasio y el tercero al canal de sodio^{15, 17}.

Síndrome de QT largo tipo 1 (SQTL1): Es el subtipo más frecuente, aparece en un 30-35% de los casos¹⁷. El gen afectado es el KvLQT1 o KCNQ1 en el cromosoma 11p15.5, que codifica la subunidad α del canal de potasio I_{Ks} . Se produce una disminución de la corriente de salida de K^+ durante la fase 3, prolongando el potencial de acción. Los individuos afectados suelen presentar episodios de arritmia ventricular al realizar ejercicio o estimular el simpático. Se considera que la natación es un deporte que produce estas arritmias en el SQTL1. Suelen presentar una onda T con una duración prolongada, de base ancha^{15,17}.

Síndrome de QT largo tipo 2 (SQTL2): Aparece en un 25-30% de los casos¹⁷. El gen afectado es el KCNH2 o HERG localizado en el cromosoma 7q35-36, que codifica la subunidad α del canal de I_{Kr} . Se produce una disminución de la salida de K^+ durante la fase 3 del potencial de acción, lo que hace que prolongue su duración. Suelen presentar arritmias ventriculares en respuesta al estrés emocional. La onda T suele ser de baja amplitud, bífida, con muescas^{15,17}.

Síndrome de QT largo tipo 3 (SQTL3): Aparece en un 5-10% de los casos¹⁷. El gen afectado es el SCN5A, que codifica la subunidad α del canal de Na, se encuentra localizado en el cromosoma 3p21-24. La alteración de la inactivación del canal permite la entrada de Na^+ durante la fase 2 del potencial de acción y prolonga su duración. Poseen un mayor riesgo de presentar arritmias malignas durante el reposo/sueño o bradicardia. Suele aparecer una onda T muy tardía con prolongación del segmento ST. Estos pacientes presentan menos síntomas que en SQTL1 y SQTL2^{15,17}.

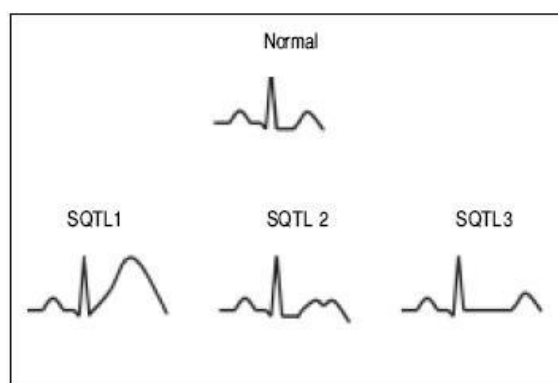


Figura7: Electrocardiograma generado por los tres principales subtipos de SQTL⁶.

5.3. DIAGNÓSTICO:

Para hacer el diagnóstico clínico del SQTL se utiliza el índice de puntuación de Schwartz, que diferencia los criterios diagnósticos. Este índice utiliza una puntuación del 1 al 9 teniendo en cuenta la historia familiar, los hallazgos clínicos y electrocardiográficos. Si éste es ≤ 1 , posee una probabilidad de presentar la enfermedad baja, sin embargo, si es 2-3 esta probabilidad es intermedia, y si es ≥ 4 es alta. Debe realizarse sin medicaciones o situaciones que afecten a esos parámetros del ECG¹⁷.

Anexo III

Los ECG suelen presentar múltiples alteraciones en la onda T: alternancia en la polaridad, apariencia bifásica, variaciones en la amplitud y muescas entre otras⁶.

Se pueden utilizar diferentes pruebas para diagnosticar el SQTL:

- Holter: Es una máquina que se coloca al paciente para registrar los ritmos cardiacos de forma continua durante 24 o 48 horas realizando una actividad normal¹⁸. Permite una valoración amplia y dinámica del intervalo QT¹⁷. A los pacientes portadores de holter y a su familia les educaremos para que conozcan la función diagnóstica del dispositivo y hagan un uso correcto.
- Prueba de esfuerzo: Prueba que se realiza para medir el efecto del ejercicio en el corazón en un centro médico por medio de un ECG¹⁹. El intervalo QT puede comportarse de forma paradójica al esfuerzo alargándose en lugar de acortarse. El comportamiento cardiológico se presentará de diferente forma dependiendo del subtipo de SQTL¹⁷.
- Cribado genético y cribado genético post mortem: Prueba que se realiza para detectar un riesgo aumentado de una determinada enfermedad genética²⁰, de esta forma sabemos si existe algún gen alterado. Saber la localización precisa de la mutación puede otorgar información adicional. Por otro lado, el estudio post mortem, también conocido como autopsia molecular, en pacientes con muerte súbita tiene importantes implicaciones en aquellos familiares que pudieran estar afectados sin saberlo¹⁷.
- Prueba farmacológica con adrenalina: Es una prueba diagnóstica en la que se administra primero un bolo de 0.01 mg de solución de adrenalina por Kg de peso del paciente, y a continuación en bomba de infusión según peso²¹. La adrenalina administrada en dosis bajas es una forma útil y segura para desenmascarar sospecha

de casos de SQTL. No es útil para el diagnóstico de todos los subtipos: el SQTL1 posee una gran sensibilidad, mientras que en el SQTL3 no es útil¹⁷.

Por otro lado, también existe un diagnóstico prenatal, siendo la bradicardia fetal una de las primeras manifestaciones clínicas. Suele ir acompañado de “hydrops fetalis” (se acumulan grandes cantidades de líquido en dos o más zonas del cuerpo de un feto o recién nacido²²). Es importante la evaluación de la repolarización entre las semanas 14 y 39 de gestación. Si la sospecha de la enfermedad es alta, cuando alguno de los progenitores es portador, la amniocentesis a partir de las 16 semanas de gestación puede ser de gran utilidad⁹.

5.4. CLINICA:

La expresión clínica del SQTL es variable y está influenciada por múltiples factores como la edad, el genotipo, factores ambientales y tratamiento entre otros⁶. De esta forma los miembros de una misma familia con una alteración genética pueden tener una evolución clínica diferente. Son típicos la aparición de los siguientes episodios:

Bradicardia sinusal: El ritmo cardíaco es muy lento, por debajo de los 60 latidos por minuto, teniendo en cuenta que la frecuencia normal en reposo es de 60 a 100 latidos por minuto. Pueden cursar con signos de mal funcionamiento en el nodo sinusal, bradicardia y/o pausas. Los subtipos SQTL1 y SQTL3, son los que frecuentemente cursan con bradicardia⁶.

Bloqueo aurículo ventricular: Es un trastorno en el que el impulso de las aurículas es conducido con retraso o incluso no es conducido a los ventrículos. No es frecuente que aparezca este tipo de manifestación, sin embargo significa que posee un mal pronóstico. Puede presentarse en el diagnóstico prenatal en forma de bradicardia persistente acompañada de “hydrops fetalis”. La explicación de este fenómeno es la exagerada duración del potencial de acción, al alargarse el periodo refractario ventricular, el siguiente impulso es bloqueado al encontrarse los ventrículos aun en periodo refractario, esto quiere decir que no se debe a una anomalía en la conducción aurículo ventricular, sino por una interferencia⁶.

Taquicardia helicoidal: Es la arritmia ventricular característica del SQTl, conocida como “*torsade de pointes*” y es una taquicardia ventricular polimórfica. Se considera una taquicardia ventricular cuando la frecuencia del ventrículo es superior a 100 latidos por minuto. En ocasiones puede culminar en fibrilación ventricular y muerte súbita, si esto sucede el paciente puede experimentar un solo síncope o si es breve el episodio puede pasar desapercibido^{6,17}.

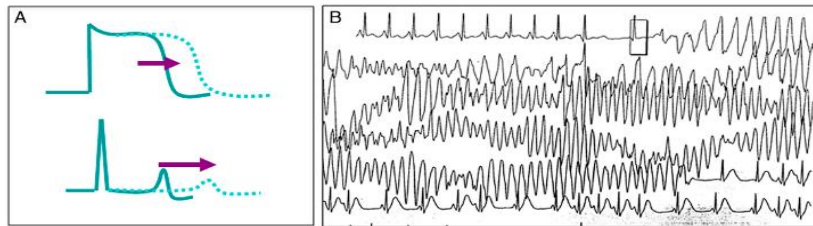


Figura 8: Prolongación del potencial de acción traducido en el ECG como una taquicardia ventricular polimorfa⁵.

5.5. TRATAMIENTO:

Los pacientes con SQTl están predispuestos a sufrir síncope cardíacos, la educación sanitaria posee un importante papel y está dirigida a diferentes aspectos en función de la indicación del cardiólogo sobre el tratamiento.

La mortalidad de los pacientes con SQTl sin tratamiento es del 20% en el primer año desde el diagnóstico y del 50% a los 10 años después del primer evento de arritmia ventricular. El tratamiento de inicio son los fármacos beta-bloqueantes¹⁷. Es muy importante la educación sanitaria en el tratamiento farmacológico ya que solo confiere protección, por lo que enfermería debe valorar su adherencia al tratamiento. Puede ser recomendable la restricción del ejercicio dependiendo de los datos clínicos y electrocardiográficos. También es importante informar sobre la utilización de determinados fármacos que pueden prolongar el intervalo QT⁶. Cabe destacar cuales son las características de los diferentes fármacos para de esta forma conocer su utilidad en el SQTl y manejarlo con seguridad:

Betabloqueantes:

El efecto de estos fármacos es bloquear el receptor beta adrenérgico que se encuentra principalmente en el corazón, las arterias y los pulmones. El efecto que producen es una reducción de la presión arterial, la frecuencia cardíaca y la contractilidad cardíaca

favoreciendo la diástole y el flujo de sangre. Constituyen el tratamiento principal, reducen el riesgo de eventos, no modifican el intervalo QT pero previenen las arritmias ventriculares²³. Son eficaces sobre todo en el SQT1, sin embargo, en el SQT3 no obtienen un gran beneficio, ya que hay que tener cuidado con su utilización porque los episodios de arritmia ventricular son más comunes con frecuencias cardiacas bajas^{6,17}.

Los betabloqueantes que han mostrado mayor eficacia son propranolol en niños y nadolol en adolescentes y adultos. Para poder establecer la dosis adecuada, se utiliza la prueba de esfuerzo, en la cual la frecuencia cardiaca no debe superar los 130 lpm. Es importante el control y seguimiento de las constantes de estos pacientes en las consultas de enfermería de atención primaria^{6,17}.

Bloqueantes de canal de sodio:

Serían efectivos en el SQT3 debido a que este subtipo es provocado por una falta en la inactivación del canal de sodio. Estos fármacos solo se deben utilizar en pacientes con un diagnóstico genético claro. No existe un seguimiento a largo plazo que demuestre sus efectos en la evolución de la enfermedad, ni se ha utilizado en un amplio número de pacientes. Entre ellos encontramos la mexiletina, la flecainida y su administración inicial debe ser intrahospitalaria y monitorizada^{6,17}.

Suplemento de potasio:

La utilización de potasio como suplemento o de fármacos ahorradores de potasio (espironolactona), puede disminuir el intervalo QTc. Estos son útiles en el SQT1 y SQT2^{6,17}.

Denervación simpática cardiaca izquierda:

Es un procedimiento quirúrgico en el cual se extraen los cuatro primeros ganglios torácicos, dejando la porción cefálica del ganglio estrellado intacta. Está indicado en pacientes tratados con betabloqueantes que continúan con síncope, en pacientes que no toleran estos fármacos, en jóvenes con riesgo elevado en los que los betabloqueantes no son suficiente y en pacientes portadores de un desfibrilador que presentan repetidas descargas debido a una cantidad importante de episodios^{6,17}.

Marcapasos:

Es un pequeño dispositivo que percibe cuando el corazón está latiendo de forma irregular o lenta, envía señales al corazón para que pueda latir a un ritmo correcto. Los

pacientes con SQT3 suelen beneficiarse de este tratamiento debido a la presencia de bradicardias. La programación del marcapasos es de vital importancia. Los pacientes deben conocer diferentes situaciones perjudiciales para su salud como por ejemplo, la realización de resonancias magnéticas, ya que interactúan con los campos electromagnéticos^{6,17}.

Desfibrilador:

El desfibrilador cardioversor implantable o DCI es un dispositivo que detecta las arritmias y envía rápidamente una descarga eléctrica al corazón para cambiar a un ritmo sinusal²⁴. Se recomienda en aquellos pacientes de alto riesgo de muerte súbita. Junto con los betabloqueantes disminuyen la incidencia de muerte súbita^{6,17}. Por otro lado, es importante que, tanto el paciente como los familiares de aquellos pacientes que no posean un DCI, conozcan el funcionamiento del desfibrilador externo por si fuera necesario utilizarlo en caso de emergencia²⁴.

6. DISCUSIÓN

A pesar de que el SQTL es poco frecuente⁸, es fundamental la valoración de los signos y síntomas por parte del profesional de enfermería, así como la interpretación de los diferentes métodos diagnósticos. El diagnóstico temprano de la enfermedad permite iniciar un manejo apropiado y disminuir la mortalidad. A través de la valoración clínica individualizada, las intervenciones de enfermería permiten detectar y tratar oportunamente las alteraciones tanto electrocardiográficas, hemodinámicas, como sintomáticas⁶. Permiten de esta manera otorgar una atención de calidad.

El personal de enfermería se encuentra en primera línea de actuación, debemos ser capaces de reconocer el intervalo QT, su duración normal y los factores que pueden provocar su prolongación^{8, 13}. La medición del intervalo QT debería convertirse en una práctica habitual en los servicios hospitalarios por parte del personal de enfermería.

Es importante que se dé una atención continuada en todos los niveles asistenciales, tanto en atención primaria como en hospitalización a aquellos pacientes y familiares con SQTL. Enfermería desempeña un papel importante tanto en el apoyo directo a las actuaciones médicas, como a los pacientes y sus familiares ante las pruebas diagnósticas y la educación sanitaria¹⁷. En ambientes especializados, no se debe dejar de lado la educación sanitaria. En este caso, la importancia de suprimir los factores de riesgo, explicar la importancia de no incumplir el tratamiento¹⁷ e informar sobre la conducta que deben seguir en caso de aparición de los signos y síntomas de alarma⁶. Todo esto repercute en una mejor atención al paciente racionalizando los recursos utilizados.

El abordaje de enfermedades poco frecuentes motiva a los profesionales de enfermería a conocer el proceso fisiopatológico de las mismas. Es necesaria la actualización continua de conocimientos como la monitorización electrocardiográfica, en especial el intervalo QT.

La enfermería debe estar apoyada en un modelo científico en la práctica asistencial para poder brindar unos cuidados lógicos y racionales. De esta forma nos permite crear un plan de cuidados adaptado a cada paciente fomentando el proceso de atención de enfermería, agilizando el diagnóstico y tratamiento de los problemas de salud reales y potenciales.

7. CONCLUSIONES

Una vez hecho el estudio del SQTL en busca de los objetivos marcados, hemos llegado a las siguientes conclusiones:

1. Se pone de manifiesto la importancia del SQTL dando a conocer sus características ya que su incidencia y prevalencia son bajas, pero con una clínica grave pudiendo causar la muerte súbita.
2. Se observa la importancia de conocer los tipos más comunes de SQTL dadas las diferencias a la hora de valorar el grado de urgencia. El manejo de los métodos, dispositivos diagnósticos y tratamiento debe basarse en un conocimiento científico para poder realizar el proceso de atención de enfermería desde un pensamiento crítico.
3. Se destaca la importancia de que el personal de enfermería sea capaz de detectar en un ECG alteraciones que sean síntoma de SQTL y su gravedad.
4. Se describen las causas que provocan el SQTL fomentando una detección rápida y eficaz por parte del personal de enfermería para saber iniciar un manejo apropiado y poder disminuir en un futuro su mortalidad.

- [fisterra/productos/producto.asp?id=202%22%20style=%22text-decoration:none;%22%3E%3Cstrong%3ESuscribase%20ahora%20con%20unas%20condiciones%20especiales%3C/strong%3E%3C/a%3E](http://fisterra.com/revistas/fisterra/productos/producto.asp?id=202%22%20style=%22text-decoration:none;%22%3E%3Cstrong%3ESuscribase%20ahora%20con%20unas%20condiciones%20especiales%3C/strong%3E%3C/a%3E)
10. Cruz E, Hernández ME, Borja B. Muerte súbita en atletas jóvenes. Medigraphic [Internet]. 2005 [consultado el 14 de marzo 2017]. 19(3): 103-115. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/medcri/ti-2005/ti053c.pdf>
 11. News.bbc [Internet]. Londres: BBC; 2003 [consultado el 14 de marzo 2017]. Disponible en: http://news.bbc.co.uk/hi/spanish/science/newsid_3028000/3028012.stm
 12. El País [Internet]. Madrid: El País; 2004 [consultado el 14 de marzo 2017]. Disponible en: http://elpais.com/diario/2004/07/19/deportes/1090188023_850215.html
 13. Tamariz A, Moreno M. Canalopatías. Secardioped [Internet]. 2009 [consultado el 25 de enero 2017]. Disponible en: http://www.secardioped.org/readcontents.php?file=webstructure/lp_cap36.pdf&op
 14. ITACA [Internet]. Madrid: ITACA; 2010 [consultado el 2 de febrero 2017]. Disponible en: <https://www.itaca.edu.es/canales-ionicos.htm>
 15. Ackerman MJ. The Long QT Syndrome: Ion Channel Diseases of the Heart. Mayo Clinic [Internet]. 1998 [consultado el 26 de enero 2017]. 73(3): 250-269. Disponible en: [http://www.mayoclinicproceedings.org/article/S0025-6196\(11\)64469-8/fulltext](http://www.mayoclinicproceedings.org/article/S0025-6196(11)64469-8/fulltext)
 16. Firouzi MT, Chen J, Mitcheson JS, Sanguinetti MC. Molecular Biology of K⁺ Channels and Their Role in Cardiac Arrhythmias. Amjmed [Internet]. 2001 [consultado el 11 de mayo 2017]. 110(1): 50-59. Disponible en: [http://www.amjmed.com/article/S0002-9343\(00\)00623-9/pdf](http://www.amjmed.com/article/S0002-9343(00)00623-9/pdf)
 17. Medeiros A, Iturralde P, Ackerman MJ. Clínica y genética en el síndrome de QT largo. Revespcardiol [Internet]. 2007 [consultado el 30 de enero 2017]. 60(7). Disponible en: <http://www.revespcardiol.org/es/clinica-genetica-el-sindrome-qt/articulo/13108280/>
 18. Medlineplus [Internet]. Estados Unidos: Medlineplus; 2016 [consultado el 6 de febrero 2017]. Disponible en: <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/003877.htm>
 19. Medlineplus [Internet]. Estado Unidos: Medlineplus; 2015 [consultado el 6 de febrero 2017]. Disponible en: <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/003878.htm>
 20. Manual MSD [Internet]. Estados Unidos: MSD manuals; 2017 [consultado el 6 de febrero 2017]. Disponible en: <http://www.msdmanuals.com/es/professional/ginecolog%C3%ADa-y-obstetricia/consejo-y-evaluaci%C3%B3n-gen%C3%A9tica-prenatal/evaluaci%C3%B3n-gen%C3%A9tica>
 21. Torres E, Simarro MC, Romero A, Rodenas FV, Llanos C, Hidalgo V, et al. Test de adrenalina. Sescam [Internet]. 2014 [consultado el 7 de febrero 2017]. Disponible en:

<http://www.chospab.es/publicaciones/protocolosEnfermeria/documentos/044746f395c7ca2728df11cad8f15b8c.pdf>

22. Medlineplus [Internet]. Estados Unidos: Medlineplus; 2015 [consultado el 7 de febrero 2017]. Disponible en: <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/007308.htm>
23. Fundación Española del Corazón. Madrid: FEC; 2012 [consultado el 12 de enero 2017]. Disponible en: <http://www.fundaciondelcorazon.com/informacion-para-pacientes/tratamientos/betabloqueantes.html>
24. Namara DA, Goldberger JJ, Berendsen MA, Huffman MD. Desfibriladores implantables versus tratamiento médico para canalopatías cardíacas. Cochrane Database of Systematic Reviews [Internet]. 2015 [consultado el 12 de enero 2017]. Disponible en: <http://www.biblioteca-cochrane.com/BCPGetDocument.asp?SessionID=%2011385654&DocumentID=CD011168>

9. ANEXOS

ANEXO I: TABLA: Fármacos que alargan el intervalo QT⁶.

Fármacos de aplicación cardiológica	Sotalol, amiodarona, disopiramida, dobutamina, dopamina, flecainida, ibutilide, efedrina, norepinefrina, quinidina, amirinona, mirinona.
Fármacos de aplicación neuropsiquiátrica	Amitriptilina, hidrato de cloral, citalopram, clorpromazina, doxepina, droperidol, fluoxetina, haloperidol, imipramina, litio, metadona, metifenidrato, paroxetina, olanzapina, risperidona, tioridazina, ketanserina.
Fármacos de aplicación gastroenterológica	Cisaprida, domperidona, octreótida, ondansetrón, sibutramina, droperidol.
Fármacos de aplicación neumológica	Salbutamol, salmeterol, terbutalina.
Fármacos antimicrobianos	Azitromicina, ciprofloxacina, claritromicina, eritromicina, clindamicina, levofloxacina, moxifloxacina, ofloxacina, trimetropim-sulfametoxazol.
Fármacos antivirales	Amantadina, foscarnet.
Fármacos antiparasitarios	Cloroquina, mefloquina, pentamidina.
Fármacos antifúngicos	Fluconazol, itraconazol, ketoconazol, voriconazol.
Otros fármacos	Fenilefrina, pseudoefedrina, fenolpropanolamina, tacrolimus, tamoxifeno, vardenafil, astemizol.

Tabla de elaboración propia que muestra los diferentes fármacos que pueden alterar el intervalo QT clasificados atendiendo a su aplicación terapéutica.

ANEXO II: TABLA: Canales involucrados en el SCTL¹⁷.

Tipo	Locus	Gen	Proteína	Corriente	Efecto
SQTL1	11p15. 5	KCNQ1/KVLQT1	Subunidad principal α I _{Ks}	K	↓
SQTL2	7p35- 36	KCNH2/HERG	Subunidad principal α I _{Kr}	K	↓
SQTL3	3p21- p24	SCN5A	Subunidad principal α I _{Na}	I _{Na}	↑
SQTL4	4p25- q27	ANKB	Accesoria, anquirina β	Na/Ca	↑
SQTL5	21q22. 1	KCNE1/minK	Accesoria, subunidad β I _{Ks}	K	↓
SQTL6	21q22. 1	KCNE2/MiRP1	Accesoria, subunidad β I _{Kr}	K	↓
SQTL7	17q23	KCNJ8	Subunidad principal α Kir2.1	K	↓
SQTL8	12p13. 3	CACNA1	Subunidad principal α Ca1.2	Ca tipo L	↑
SQTL9	3p25	CAV3	Accesoria, caveolina 3	Na	↑
SQTL10	11q23	SCN4B	Accesoria, subunidad β 4I _{Na}	Na	↑

Tabla de elaboración propia que clasifica los diferentes tipos de SCTL en cuanto a locus, gen, proteína, corriente y efecto.

ANEXO III: TABLA: Diagnóstico clínico SQTL, índice de Schwartz¹⁷.

Electrocardiograma	Puntos
QTc (fórmula de Bazett)	
• ≥ 480 ms	3
• 460-470	2
• 450 (en varones)	1
Taquicardia ventricular en “ <i>Torsade de pointes</i> ”	2
Alternancia en la onda T	1
Muecas en la onda T en al menos 3 derivaciones	1
Bradicardia	0.5
Historia clínica	Puntos
Síncope	
• Con estrés	2
• Sin estrés	1
Sordera congénita	0.5
Antecedentes familiares (*)	Puntos
Familiares con SQTL confirmado	1
Muerte súbita inexplicada en familiares de primera línea < 30 años	0.5

Tabla de elaboración propia que muestra el índice de Schwartz. Se debe tener en cuenta:

- QTc calculado con la fórmula de Bazett ($QTc = QT/\sqrt{RR}$).
- El mismo familiar no puede considerarse en ambos (*).

Puntuación:

- ≥ 4 puntos: Alta probabilidad.
- 2-3 puntos: Probabilidad intermedia.
- ≤ 1 punto: Baja probabilidad.