



Universidad de Valladolid

**Facultad de Enfermería
de Valladolid**

**Grado en Enfermería
Curso 2017/18**

ANÁLISIS DEL SÍNDROME DE QT LARGO Y SU IMPLICACIÓN PARA LA ENFERMERÍA

Alumna: Rebeca Alcalde González

Tutora: Rosa M^a Cárdena García

RESUMEN

Introducción: El Síndrome de QT largo es una canalopatía arritmogénica caracterizada por una alteración grave en la repolarización ventricular, la cual provoca una modificación electrocardiográfica reflejada en una prolongación del intervalo QT. Su prevalencia es de 1/2000 nacimientos, pero esta no está relacionada con su peligrosidad. Una de las consecuencias fatales de esta patología es la muerte súbita, la cual representa entre el 20-30% de los fallecimientos por causas cardiacas.

Objetivo: Analizar el Síndrome de QT largo mediante una revisión crítica de la bibliografía científica existente y reflejar su importancia en la práctica clínica de Enfermería, para así mejorar la calidad de vida de los pacientes afectados por dicha patología.

Metodología: Este trabajo se ha realizado mediante una revisión bibliográfica sistémica empleando la metodología basada en guías CASPe para la lectura crítica de artículos.

Conclusiones: El Síndrome de QT largo es una patología potencialmente mortal, por lo que su diagnóstico precoz y correcto tratamiento son fundamentales para la supervivencia del paciente afectado. El manejo de los cuidados por parte del personal de Enfermería en pacientes hospitalizados y el seguimiento del autocuidado en centros de Atención Primaria, son de gran relevancia para mantener una buena calidad de vida en estos usuarios de salud.

Palabras clave: síndrome de QT largo, arritmia cardiaca, electrocardiografía, muerte súbita, cuidados de enfermería

ABSTRACT

Introduction: Long QT syndrome is an arrhythmogenic channelopathy characterized by a severe alteration in ventricular repolarization, which causes a modification electrocardiographic reflected in a prolongation of the QT interval. Its prevalence is 1/2000 births, but this is not related to their dangerousness. One of the fatal consequences of this disease is sudden death, which represents between 20-30% of deaths from cardiac causes.

Objective: To analyze the long QT syndrome by a critical review of the existing scientific literature and reflect its importance in the clinical nursing practice, to improve the quality of life of patients affected by this disease.

Methodology: This work has been done by means of a literature review systemic using the methodology based on CASPe guides for the critical reading of articles.

Conclusions: Long QT syndrome is a life-threatening disease, so early diagnosis and correct treatment are fundamental for the survival of the affected patient. The management of care by nursing staff in hospitalized patients and the monitoring of self-care in primary care centers are of great importance to maintain a good quality of life in these health users.

Keywords: long QT syndrome, cardiac arrhythmia, electrocardiography, sudden death, nursing care

ÍNDICE DE FIGURAS

Figura. 1. Fases del potencial de acción cardiaco.....	2
Figura. 2. ECG. Ondas, intervalos y segmentos.....	2
Figura. 3. Fases metodología CASPe	6
Figura. 4. Diagrama de flujo de selección de artículos	8
Figura. 5. Transmisión autosómica dominante y recesiva.....	10
Figura. 6. Cálculo del intervalo QT corregido (QTc).....	12
Figura. 7. Alteraciones electrocardiográficas SQTL1, SQTL2 y SQTL3	13

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1. Descriptores DeCS y MeSH.....	7
Tabla 2. Alteraciones genéticas SQTL.....	26
Tabla 3. Fármacos contraindicados en pacientes con SQTL.....	27
Tabla 4. SQTL más frecuentes. Correspondencia genotipo-fenotipo	28
Tabla 5. Valores de QTc para el diagnóstico del SQTL.....	14
Tabla 6. Índice de Schwartz	29
Tabla 7. Plan de cuidados estandarizado para el paciente hospitalizado por SQTL	30

ABREVIATURAS

NSA	Nódulo sinoauricular
NAV	Nódulo auriculoventricular
K ⁺	Ion potasio
Na ⁺	Ion sodio
Ca ⁺²	Ion calcio
ECG	Electrocardiograma
FC	Frecuencia cardiaca
SQTL	Síndrome de QT largo
TdP	Torsade de Pointes
FV	Fibrilación ventricular
TV	Taquicardia ventricular
TVP	Taquicardia ventricular polimorfa
SQTL1	Síndrome de QT largo tipo 1
SQTL2	Síndrome de QT largo tipo 2
SQTL3	Síndrome de QT largo tipo 3
I _{ks}	Rectificador retardado lento de potasio
I _{kr}	Rectificador retardado rápido de potasio
INa	Corrientes tardías de sodio
QTc	Intervalo QT corregido
APVP	Años potenciales de vida perdidos
DAI	Desfibrilador automático implantable
FA	Fibrilación auricular

ÍNDICE

1. Introducción.....	1
2. Justificación	4
3. Objetivos.....	5
4. Material y métodos	6
4.1 Tipo de estudio	6
4.2 Método de búsqueda	6
4.3 Criterios de inclusión.....	7
4.4 Criterios de exclusión	7
4.5 Procedimiento de análisis	7
4.6 Variables o categorías analíticas de estudio	8
5. Resultados.....	9
5.1 Factores genéticos y adquiridos que causan SQTL	9
5.1.1 Factores genéticos	9
5.1.2 Factores adquiridos	10
5.2 Tipos más comunes de SQTL (SQTL1, SQTL2 y SQTL3)	11
5.2.1 SQTL1	11
5.2.2 SQTL2.....	11
5.2.3 SQTL3.....	12
5.3 Intervalo QTc y alteraciones electrocardiográficas propias del SQTL	12
5.4 Diagnóstico médico	13
5.4.1 Características electrocardiográficas.....	13
5.4.2 Pruebas complementarias.....	14
5.5 Tratamiento farmacológico, por electromedicina y quirúrgico	15
5.5.1 Tratamiento farmacológico	15
5.5.2 Tratamiento por electromedicina	16
5.5.3 Tratamiento quirúrgico.....	16
5.6 Cuidados de Enfermería	17
6. Discusión	18
7. Conclusiones.....	20
8. Bibliografía.....	21
9. Anexos.....	26

Anexo I: Genes y proteínas implicados en el Síndrome de QT largo	26
Anexo II: Fármacos contraindicados en pacientes diagnosticados de Síndrome de QT largo.....	27
Anexo III: Relación genotipo-fenotipo en los tipos de Síndrome de QT largo más frecuentes.....	28
Anexo IV: Diagnóstico del Síndrome de QT largo. Índice de Schwartz	29
Anexo V: Plan de cuidados estandarizado para el paciente diagnosticado de Síndrome de QT largo	30
Anexo VI: Tríptico educativo para el paciente diagnosticado de Síndrome de QT largo	32

1. INTRODUCCIÓN

El corazón es el órgano principal del sistema cardiovascular, éste actúa a modo de bomba, de tal forma que al contraerse genera la presión necesaria para impulsar la sangre a través de los diferentes vasos sanguíneos. Para que el corazón actúe como bomba, es fundamental que se dé una activación eléctrica en el músculo cardíaco denominada potencial de acción cardíaco, el cual permite la contracción (sístole) y relajación (diástole) de las células cardíacas que lo componen^{1,2}.

La activación eléctrica, llevada a cabo a través de las células de conducción cardíacas, se origina en el nódulo sinoauricular (NSA), el cual actúa como un marcapasos natural. Este potencial se propaga desde el nódulo SA hasta las aurículas gracias a los fascículos internodulares auriculares. A la vez que esto sucede, el potencial de acción se propaga al nódulo auriculoventricular (NAV), de una manera más lenta para permitir así la relajación y el llenado de los ventrículos, antes de que éstos se activen y contraigan. Desde el nódulo AV, el potencial de acción se trasmite al haz de His y tras esto pasa al sistema de Purkinje de una forma significativamente rápida propagando el potencial de acción hasta los ventrículos^{2,3}.

Las células cardíacas están sometidas a un potencial de membrana en reposo determinado principalmente por los iones de potasio (K^+), lo cual puede variar si existe un cambio en el gradiente electroquímico para un ion permeable o bien si se produce un cambio en la conductancia de un ion^{2,4}.

El potencial de acción de las células cardíacas está formado por 5 fases (**Figura 1**). Mediante el paso de los iones de sodio (Na^+), calcio (Ca^{+2}) y K^+ , por los diferentes canales iónicos, la célula se despolariza y repolariza^{2,4,5}.

La despolarización cardíaca se debe al flujo de iones positivos (Ca^{+2} y Na^+) al interior de la célula cardíaca. La repolarización cardíaca se refleja por un flujo de salida de cargas positivas de iones K^+ hacia el exterior celular, provocando un estado de reposo en la célula miocárdica lo cual la permite ser estimulada de nuevo^{4,5}.

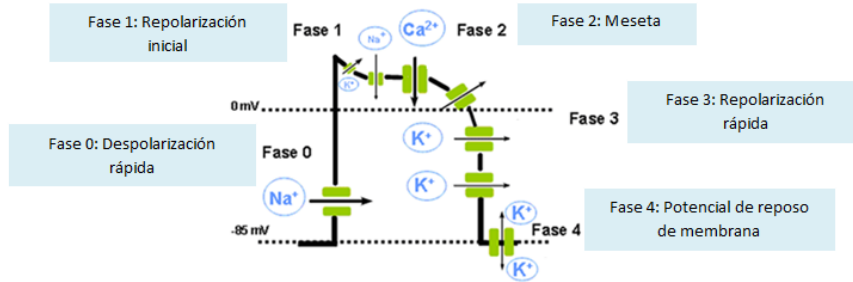


Figura 1. Fases del potencial de acción cardíaco

Fuente: Potencial de acción cardíaco. Consorcio de Investigación Traslacional de Arritmias Cardíacas Secundarias a Canalopatías (ITACA)⁵

El electrocardiograma (ECG) se encarga de cuantificar sobre la superficie corporal los cambios de potencial originados en las células cardíacas producidos por las secuencias de despolarización y repolarización y así reflejar la actividad eléctrica del corazón para su posterior interpretación^{1,2,4}.

En un ECG se observan las siguientes ondas, intervalos y segmentos (**Figura 2**):

- Onda P: representa la despolarización de las aurículas.
- Intervalo PR: tiempo que transcurre desde la despolarización de las aurículas hasta la despolarización de los ventrículos.
- Complejo QRS: consta de las ondas Q, R y S. Representa la despolarización ventricular.
- Segmento ST: representa el inicio de la repolarización ventricular.
- Onda T: refleja la repolarización ventricular.
- Intervalo QT: formado por el complejo QRS, el segmento ST y la onda T. Mide el tiempo requerido para la despolarización y repolarización ventricular^{1,2,4}.

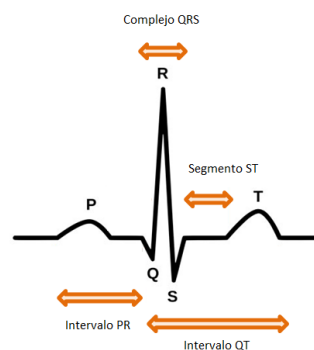


Figura 2. ECG. Ondas, intervalos y segmentos

Fuente: Electrocardiografía (ECG). Grupo de Investigación Biomédica DALCAME⁶

Los cambios producidos en la frecuencia cardíaca (FC) pueden producir modificaciones en el potencial de acción y, como consecuencia, se pueden producir alteraciones en el funcionamiento de los diferentes canales iónicos produciendo dificultades en el paso de iones por éstos originando alteraciones cardíacas severas^{1,2,4}.

Estos desórdenes eléctricos, los cuales no tienen por qué ir acompañados de desórdenes estructurales cardíacos, pueden provocar Síndrome de QT largo (SQTL), arritmias malignas como la Torsade de Pointes (TdP), fibrilación ventricular (FV), taquicardia ventricular (TV) y muerte súbita cardíaca, entre otras^{2,7}.

El SQTL es definido como una canalopatía arritmogénica caracterizada por una alteración grave en la repolarización ventricular, la cual provoca una modificación electrocardiográfica reflejada en una prolongación del intervalo QT^{7,8}.

La prolongación del intervalo QT es el resultado de la reducción de la salida de K^+ durante la fase 3 del potencial de acción (repolarización) o de la entrada masiva de iones Na^+ o Ca^{+2} al interior de las células cardíacas, debido a una alteración en estos canales^{4,9}.

Los individuos que presentan QT largo tienen predisposición a sufrir síncope, taquicardia ventricular polimorfa (TVP), crisis convulsivas y muerte súbita de origen arritmico entre otra sintomatología. El riesgo varía en función de factores genéticos o factores adquiridos (ambientales y/o propios del estilo de vida del paciente)^{7,8,10}.

Anteriormente, la incidencia del SQTL congénito oscilaba entre 1/3000 a 1/5000 casos^{7,8}. Los estudios más actuales realizados en recién nacidos, determinan que la prevalencia de esta alteración es de 1/2000 personas¹⁰⁻¹².

2. JUSTIFICACIÓN

La prevalencia del Síndrome de QT largo es baja (1/2000 nacimientos) en comparación con otras patologías de origen cardíaco, pero el riesgo de muerte súbita debido a una TV es elevado, ya que representa entre el 20-30% de los fallecimientos por causas cardíacas^{12, 13}. Los atletas de alto rendimiento son el colectivo que presenta mayor mortalidad relacionada con la muerte súbita cardíaca (12% de los fallecidos por enfermedades de tipo cardiovascular a nivel mundial)¹⁴.

Según un estudio realizado en el año 2012 por el Instituto de Salud Carlos III de Madrid, el número total de años potenciales de vida perdidos (APVP) por causa cardiovascular en ambos sexos es de 417 años/100000 habitantes en Europa, lo que supone el 15,6% de los APVP en total por enfermedad en dicho continente. Por sexo, en los varones supone 622,8 APVP/100000 hab. varones en Europa, mientras que en mujeres supone 208,91 APVP/100000 hab. mujeres en Europa¹⁵.

Por ello, los datos expuestos, justifican la importancia del problema para la Salud Pública y la relevancia en la práctica clínica tanto para los que sufren esta patología como para las personas que la padecen y no lo saben debido a que en ocasiones se puede presentar de forma asintomática y provocar la muerte súbita del paciente.

El diagnóstico anticipado y el correcto manejo de esta patología son primordiales para evitar complicaciones y reincidencias, las cuales ocasionan pérdidas en la calidad de vida de los pacientes y un aumento del gasto sanitario¹⁶. En España, el crecimiento reciente de las enfermedades crónicas y la comorbilidad existente, conlleva un alto coste en servicios y prestaciones por parte del Sistema Nacional de Salud y por los diferentes Servicios de Salud de las Comunidades Autónomas que lo forman¹⁷.

Enfermería tiene un papel fundamental ya que debe saber interpretar las alteraciones electrocardiográficas o complicaciones en pacientes ya diagnosticados, establecer un control de la adherencia terapéutica en pacientes con tratamiento para el SQTl y observar e identificar reacciones adversas o detectar interacciones entre fármacos^{18,19}.

La educación sanitaria a pacientes afectados por parte de Enfermería tanto en Hospitales como en centros de Atención Primaria, mejoraría la calidad de vida, disminuiría la mortalidad de los afectados por esta canalopatía cardíaca y reduciría el gasto sanitario¹⁷.

3. OBJETIVOS

Objetivo general:

- Analizar el Síndrome de QT largo mediante una revisión crítica de la bibliografía científica existente y reflejar su importancia en la práctica clínica de Enfermería, para así mejorar la calidad de vida de los pacientes afectados por dicha patología.

Objetivos específicos:

- Enumerar y detallar los tipos de etiología del SQTL.
- Especificar las alteraciones electrocardiográficas propias de los pacientes con SQTL.
- Analizar y describir el diagnóstico y tratamiento del SQTL.
- Establecer el papel de Enfermería en el tratamiento y seguimiento de pacientes con SQTL.
- Elaborar un plan de cuidados estandarizados para Enfermería y un material educativo para los pacientes.

4. MATERIAL Y MÉTODOS

4.1 Tipo de estudio

Se realiza una revisión bibliográfica sistemática sobre los artículos relacionados con el Síndrome del QT largo seleccionados según la metodología CASPe.

4.2 Método de búsqueda

Se procede a describir el método que se ha empleado para la recogida de datos, el cual ha sido utilizado para lograr los objetivos descritos anteriormente, y su posterior análisis. El método de revisión sistemática CASPe consta de las siguientes fases (**Figura 3**):

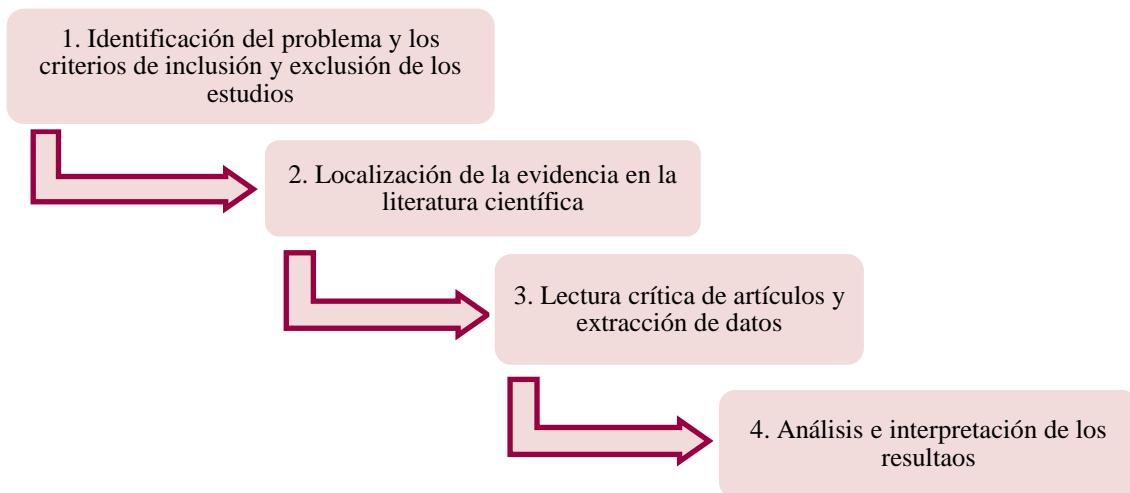


Figura 3. Fases metodología CASPe

Fuente: Programa de Habilidades en Lectura Crítica Español (CASPe)²⁰

Se emplearon las siguientes bases de datos: PubMed, Dialnet, Fistera, Cochrane, SciELO y Google Académico. También fue revisado material bibliográfico proveniente de la Biblioteca de la Facultad de Medicina de la Universidad de Valladolid.

En el proceso de búsqueda, se emplearon los descriptores DeCS y MeSH (**Tabla 1**), para adecuar el lenguaje documental. Asimismo, se utilizaron los operadores booleanos AND, OR, NOT.

Tabla 1. Descriptores DeCS y MeSH

DeCS	MeSH
Síndrome de QT prolongado	Long QT Syndrome
Prevalencia	Prevalence
Diagnóstico	Diagnosis
Terapia combinada	Combined Modality Therapy
Atención de Enfermería	Nursing care

Fuente: Vocabulario estructurado BIREME²¹

4.3 Criterios de inclusión

- Los años de búsqueda se corresponden con artículos publicados entre 2007 y 2017.
- Los idiomas de publicación de los artículos han sido español e inglés.
- Los tipos de estudio procedentes de bases de datos fiables respaldadas por la evidencia científica que han sido analizados para la realización del presente trabajo han sido ensayos clínicos, diversos estudios epidemiológicos, casos clínicos, revisiones bibliográficas, guías de práctica clínica, manuales de procedimientos y archivos internacionales.

4.4 Criterios de exclusión

- Estudios que no cumplen criterios de guías CASPe.
- Artículos y estudios que no presenten ninguna de las categorías analíticas de estudio.
- Estudios de más de 10 años de antigüedad, salvo excepciones como las referencias bibliográficas n°8 y n°24.
- Estudios y ensayos clínicos realizados con animales.

4.5 Procedimiento de análisis

Se seleccionaron 75 artículos redactados en español o inglés de los que fueron analizados título y resumen. De ellos, 63 fueron incluidos para la revisión del texto completo. De los anteriores, 28 fueron excluidos por cumplir como mínimo uno de los criterios de exclusión citados anteriormente.

Del total de 35 artículos seleccionados y reflejados en la bibliografía del presente trabajo, 22 han sido publicados en los últimos 5 años, 11 han sido publicados en los

últimos 10 años y los 2 restantes han sido publicados en el año 2007. Estos últimos, aun habiendo sobrepasado los 10 años de antigüedad y cumpliendo uno de los criterios de exclusión, no fueron rechazados debido a su importancia para la elaboración de la introducción y para la obtención de los resultados del trabajo (**Figura 4**).

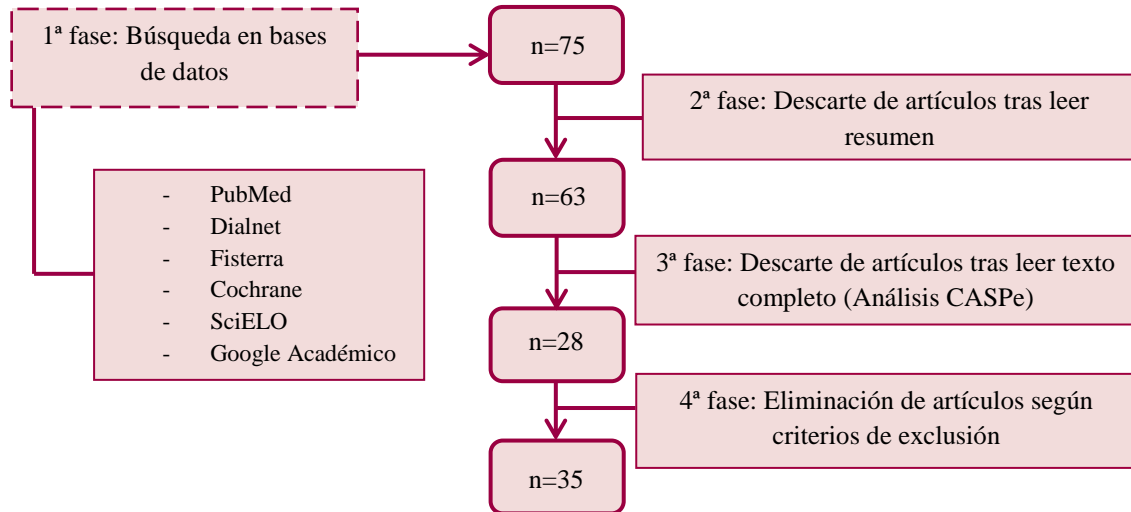


Figura 4. Diagrama de flujo de selección de artículos (Elaboración propia)

Del total de los 35 artículos científicos seleccionados, tratan de:

- Casos clínicos (5)
- Ensayos clínicos (2)
- Estudio de casos y controles (1)
- Estudio de cohortes (2)
- Estudio descriptivo transversal y observacional de prevalencia (1)
- Guías de práctica clínica (4)
- Revisiones bibliográficas (20)

4.6 Variables o categorías analíticas de estudio

1. Factores genéticos y adquiridos que causan SQTL.
2. Tipos más comunes de SQTL (SQTL1, SQTL2 y SQTL3).
3. Intervalo QTc y alteraciones electrocardiográficas propias del SQTL.
4. Diagnóstico médico.
5. Tratamiento farmacológico, por electromedicina y quirúrgico.
6. Cuidados de Enfermería.

5. RESULTADOS

Tras el proceso de revisión bibliográfica realizado según la sistemática CASPe, fueron definidas las siguientes categorías de análisis para los resultados:

5.1 Factores genéticos y adquiridos que causan SQTl:

5.1.1 Factores genéticos:

Las causas genéticas que provocan SQTl implican mutaciones en los siguientes genes:

- **KCNQ1:** codifica la subunidad α del canal de K^+ y la activación de los canales lentos de potasio (I_{ks})⁸⁻¹⁰. La reducción de la corriente I_{ks} es primordial para la adaptación del intervalo QT al aumentar la FC. Cuando el I_{ks} se encuentra defectuoso, el intervalo QT no consigue adaptarse durante la taquicardia sinusal produciendo arritmias⁹.
- **KCNH2:** corresponde al gen que codifica la subunidad α del canal de activación rápida de potasio (I_{kr}). Esta corriente es la responsable principal de la fase 3 del potencial de acción⁸⁻¹⁰.
- **SCN5A:** codifica para la proteína NaV1.5 la cual es la responsable del aumento de las corrientes tardías de Na^+ (I_{Na}) afectando a las fases 2-3 del potencial de acción⁸⁻¹⁰.

Estos tres genes son los responsables de más del 90% de las mutaciones genéticas propias en pacientes con SQTl. Actualmente, existen 13 genotipos de SQTl claramente diferenciados^{22,23}. (**Anexo I**).

El SQTl congénito es una enfermedad de carácter hereditario, debida a mutaciones genéticas en los genes que codifican las proteínas para los canales iónicos de K^+ y Na^+ . Esta alteración se trasmite a la descendencia fundamentalmente de manera autosómica dominante, es decir, el gen implicado no está situado en los cromosomas sexuales (X/Y) por lo que la enfermedad puede aparecer en ambos sexos. Asimismo, el término dominante implica que es suficiente que una sola copia del gen esté presente y alterada para que la enfermedad se trasmita a la descendencia (**Figura 5**)²⁴.

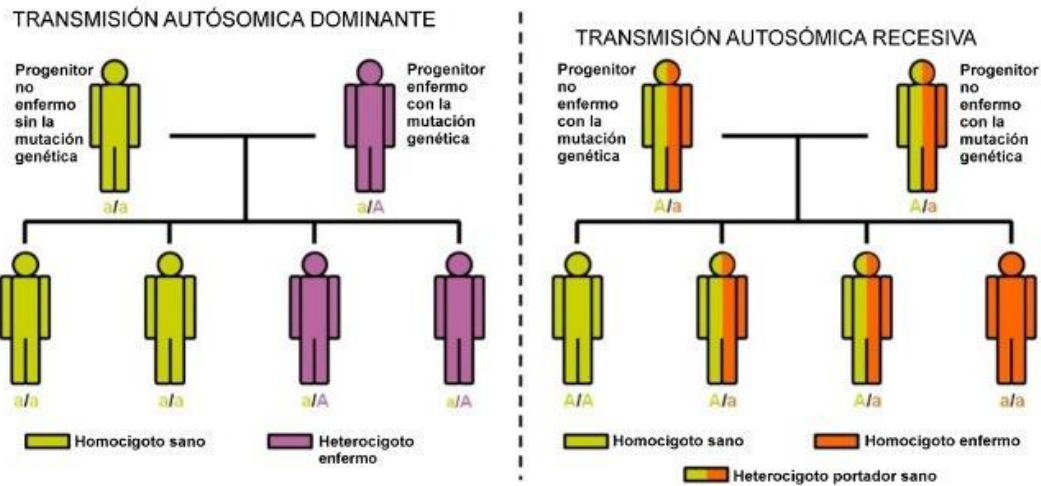


Figura 5. Transmisión autosómica dominante y recesiva

Fuente: El síndrome de QT largo. Servicio Murciano de Salud (SMS)²⁵

La forma más común es el SQTЛ congénito Romano-Ward, el cual se trasmite de manera autosómica dominante^{7,26}. El gen afectado en este tipo de SQTЛ es el $KCNH2$ ⁹. Los pacientes afectados por dicho gen presentan síncope de repetición con disminución del riego sanguíneo cerebral y/o arritmias cardíacas tras el ejercicio, emociones fuertes o estímulos auditivos súbitos²⁶. Otra forma de transmisión autosómica dominante es el Síndrome de Andersen-Tawil. Esta alteración se caracteriza por un desarrollo esquelético anormal, parálisis periódica y arritmias ventriculares severas susceptibles de desarrollar FV, sobre todo en el sexo femenino⁸.

Las formas de transmisión autosómica recesiva se corresponden con el Síndrome de Jervell y Lange-Nielsen y con el Síndrome de Timothy²⁴. Las personas afectadas por el Síndrome de Jervell y Lange-Nielsen presentan sordera neurosensorial de nacimiento. En recién nacidos, el riesgo de muerte súbita es muy elevado²⁷. Además, este tipo se asocia con malformaciones físicas al nacimiento tales como sindactilia, tabique nasal aplanado, labio superior disminuido, orejas de baja implantación, deficiencias inmunológicas, trastornos cognitivos e incluso autismo^{24,28}.

5.1.2 Factores adquiridos:

El factor principal que causa SQTЛ adquirido es la toma de fármacos²⁹. Existen gran cantidad de principios activos asociados a la prolongación del intervalo QT. (**Anexo II**).

El SQTЛ inducido por fármacos fue descrito por vez primera en el año 1964. Se observó que la quinidina causaba una prolongación del intervalo QT e inducía arritmias

severas de tipo TdP en sujetos sanos. Hoy en día, la lista de fármacos que a dosis terapéuticas provocan prolongación del QT continúa ascendiendo³⁰.

Los grupos farmacológicos más implicados son los antiarrítmicos, antihistamínicos, antimicrobianos, antieméticos, antidepresivos y neurolépticos^{7,29,31,32}.

Otros de los factores de riesgo que pueden provocar alargamiento del intervalo QT comprenden edad avanzada, sexo femenino, alteraciones cardíacas (bradicardia, cardiopatía isquémica, hipertrofia ventricular izquierda, infarto de miocardio entre otras), accidente cerebrovascular agudo, anorexia nerviosa, dietas líquidas proteicas, alteraciones del sistema nervioso autónomo, alteraciones electrolíticas como la hipocalcemia, la hipopotasemia o la hipomagnesemia, tóxicos organofosforados, arsénico, inanición, cocaína, disfunción hepática o renal, feocromocitoma, hipotiroidismo, hiperparatiroidismo y VIH^{31,32}.

5.2 Tipos más comunes de SQTL (SQTL1, SQTL2 y SQTL3):

Los tres principales tipos de SQTL (**Anexo III**) son el SQTL1 correspondiente al 40-55% de los casos congénitos, SQTL2 relacionado con el 30-35% y SQTL3 que genera entre el 5-10% de los casos. Cada uno de ellos da lugar a una serie de alteraciones electrolíticas propias y un modo de presentación típico en el paciente^{10,23}.

5.2.1 SQTL1:

El gen afectado en el SQTL1 es el KCNQ1^{8-10,33}. Los pacientes que portan la alteración presentan con frecuencia episodios de arritmia ventricular al realizar ejercicio intenso o estimular el simpático^{8,10}. También, está comprobado que deportes como la natación son potencialmente peligrosos ya que están relacionados con el 99% de los episodios arrítmicos de SQTL1. Este es el tipo más frecuente de todos los SQTL congénitos²³.

5.2.2 SQTL2:

El gen afectado en el SQTL2 es el KCNH2, encargado de reducir la corriente I_{Kr} responsable de la fase 3 del potencial de acción^{8-10,33}. Las personas afectadas por este tipo de síndrome suelen presentar arritmias ventriculares en respuesta al estrés o a estímulos auditivos súbitos^{8,10}. Además de esto, este tipo es susceptible de provocar arritmias durante el periodo postparto²³. Estos pacientes son muy sensibles a la disminución de potasio sérico por lo que debe mantenerse su concentración con

alimentos ricos en potasio en la dieta, suplementos de potasio o espironolactona si fueran necesarios¹¹.

5.2.3 SQT3:

El gen afectado en el SQT3 es el SCN5A^{8-10,33}. Estos pacientes presentan mayor riesgo de sufrir arritmias severas durante los periodos de reposo, sueño o bradicardia^{8,10}. Son los más asintomáticos de los tres, pero los sucesos cardiacos son mayoritariamente letales²³.

Se sabe que hasta en un 8% de los casos diagnosticados de SQT3 se pueden encontrar mutaciones en más de un gen, lo que se conoce como mutaciones compuestas. En estos casos el intervalo QT suele ser muy prolongado y la incidencia de arritmias con importante riesgo de muerte súbita es muy elevada²⁴.

5.3 Intervalo QTc y alteraciones electrocardiográficas propias del SQT3:

El intervalo QT representa la despolarización y repolarización ventricular. Fisiológicamente, dicho intervalo se modifica de forma inversamente proporcional a la FC, ya que su duración aumenta en la bradicardia y disminuye en la taquicardia. Se considera normal un intervalo QT base inferior a 440ms u 11mm de ancho^{22,34,35}.

Para calcular la duración del intervalo QT real este se debe ajustar en base a la FC, lo que se denomina intervalo QT corregido (QTc). En su medición, se utiliza la fórmula de Bazett. Esta fórmula divide el intervalo QT entre la raíz cuadrada del intervalo RR (Figura 6)^{22,36}.

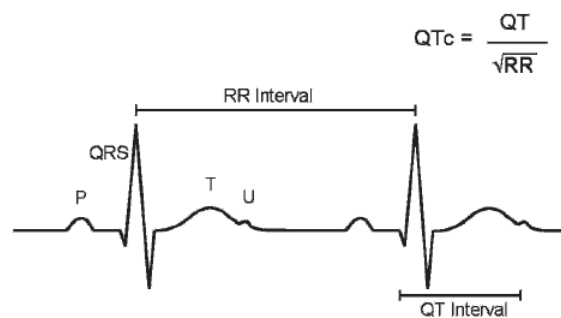


Figura 6. Cálculo del intervalo QT corregido (QTc)

Fuente: QTc: How long is too long? British Journal of Sports Medicine³⁶

Se deben realizar tres mediciones de QTc en diferentes ciclos cardiacos ya que este varía en función de la FC y hallar la media de ellos^{7,8}. Se consideran valores de QTc largo a intervalos >450ms en varones y >470ms en mujeres^{10,36}.

Relacionando el intervalo QTc con los tres principales tipos de SQTl congénito, se hallan una serie de alteraciones electrocardiográficas propias (**Figura 7**):

- SQTl1: el ECG presenta una onda T de base ancha, de duración prolongada.
- SQTl2: la onda T suele ser de amplitud baja, bífida, mellada y con muescas.
- SQTl3: se refleja en el ECG una onda T de base estrecha y aparición tardía, así como un alargamiento del segmento ST^{24,25,37}.



Figura 7. Alteraciones electrocardiográficas SQTl1, SQTl 2 y QTL3

Fuente: Nuevas perspectivas en el síndrome de QT largo. Revista de Investigación Clínica²⁴

5.4 Diagnóstico médico:

El diagnóstico del SQTl congénito se basa en múltiples variables del paciente, teniendo en cuenta sus características clínicas, historia familiar, así como los hallazgos electrocardiográficos²³.

5.4.1 Características electrocardiográficas:

El diagnóstico del SQTl adquirido se obtiene al abstraer un intervalo QT patológico, con registros electrocardiográficos previos normales en pacientes en tratamiento con fármacos susceptibles de prolongar el intervalo QT, enfermedades de origen cardíaco o alteraciones electrolíticas, entre otras⁷.

El análisis de la variabilidad de la onda T es determinante para el diagnóstico del SQTl ya que existe una amplia relación entre el patrón morfológico de dicha onda y el genotipo de SQTl^{11,37}. En pacientes con SQTl3, se pueden producir pausas sinusales acompañadas de alteraciones en la onda T y es a partir de estas pausas donde se desarrollan los fenómenos de TV³⁸.

Los valores de QTc se ven modificados por el género y la edad (**Tabla 5**)¹⁰. Está comprobado que las mujeres y los niños presentan valores de intervalo QT más prolongados que los varones adultos³⁶. Asimismo, pacientes diagnosticados de SQTl pueden presentar un QTc normal, limítrofe o prolongado¹⁰.

Tabla 5. Valores de QTc para el diagnóstico del SQTl

Clasificación	1 – 15 años	Adulto varón	Adulto mujer
Normal	<400ms	<430ms	<450ms
Limítrofe	440 – 460ms	430 – 450ms	450 – 470ms
Prolongado	>460ms	>450ms	>470ms

Fuente: Síndrome de QTc Largo. Revista Conarec¹⁰

Las alteraciones electrocardiográficas de la onda T así como el Test de Schwartz, son utilizados como referencia para el diagnóstico del SQTl^{37,39}. (**Anexo IV**).

5.4.2 Pruebas complementarias:

- **Prueba de electrocardiografía ambulatoria o Holter:** es un medio de electrofisiología utilizado para grabar la actividad eléctrica del corazón de forma continuada. Se realiza durante un periodo de 24-48 horas para así poder registrar las alteraciones electrocardiográficas mientras el paciente realiza su vida normal⁴⁰.
- **Prueba de esfuerzo:** el intervalo QT presenta un comportamiento anormal ante el esfuerzo²². El comportamiento del ECG durante la prueba varía en función del tipo de SQTl. En pacientes con SQTl1 el intervalo QT se alarga notablemente, mientras que en pacientes diagnosticados de SQTl2 el intervalo se prolonga mínimamente o no se alarga. De otra forma, pacientes con SQTl3 presentan una respuesta fisiológica al ejercicio y por ello, un acortamiento del intervalo QT⁸.
- **Tamizaje genético:** este estudio ha sido limitado a laboratorios de investigación debido a su elevado coste, pero la información es de gran utilidad para el tratamiento de los casos de alto riesgo de SQTl, así como para su detección precoz. El estudio inicial se limita a los genes KCNQ1, KCNH2 y SCN5A, teniendo posibilidad de encontrar mutaciones en un 65% de los casos^{8,24}.
- **Test farmacológico con adrenalina:** se administra un bolo de 0,01mg de adrenalina/kg peso del paciente, seguido de una perfusión continua. Esta prueba es útil para detectar casos de SQTl1 y SQTl2 pero con una menor sensibilidad y especificidad. Este test no es útil para la detección de casos de SQTl3 u otras formas, que requieren el uso de mexiletina^{24,41}.

Se sabe que ningún test es definitivo de forma aislada a la hora de diagnosticar un SQTl, por lo que se realizan las pruebas anteriores a todos los pacientes¹¹.

5.5 Tratamiento farmacológico, por electromedicina y quirúrgico:

No es posible paliar el SQTl, pero la prevención y tratamiento de esta patología permite limitar el riesgo de síncope, TVP, convulsiones y/o muerte súbita. Los pacientes sintomáticos sin tratamiento tienen una mortalidad del 20% al año y del 50% a los 10 años del primer suceso de arritmia ventricular, por lo que con la finalidad de prevenir ese riesgo, se aconseja administrar tratamiento a las personas diagnosticadas⁸. Los tratamientos más empleados en el SQTl son:

5.5.1 Tratamiento farmacológico:

- **Fármacos betabloqueantes:** componen la primera línea de tratamiento, con una respuesta óptima en casos de SQTl1 y SQTl2³⁷. En el caso de SQTl3 la respuesta puede ser inefectiva e incluso perjudicial ya que este tipo de fármacos reducen la FC y este grupo de pacientes presentan episodios de arritmia ventricular con frecuencias cardíacas bajas^{8,37}. Los fármacos que han demostrado una mayor eficacia son el nadolol, utilizado principalmente en adolescentes y adultos ya que su vida media es mayor, y el propranolol, administrado fundamentalmente en niños^{11,42}. Para poder establecer la dosis adecuada de betabloqueante se realiza una prueba de esfuerzo, en la que los pacientes no deben superar una $FC > 130$ lat/min^{8,24}.
- **Bloqueadores de los canales de sodio:** las mutaciones originadas en el canal de Na^+ que producen SQTl3 ocasionan una inactivación defectuosa de dicho canal⁸. Fármacos como la mexiletina y la ranolazina, pueden tener un efecto beneficioso en este tipo de SQTl, pero su uso sin un estudio genético previo es perjudicial en casos de asociación con otras patologías cardíacas como el Síndrome de Brugada^{28,37}. Además, está demostrado que el uso de fármacos bloqueadores de los canales de Na^+ pueden reducir la prolongación del intervalo QTc asociada con el bloqueo del canal I_{kr} ⁴³. Asimismo, la ranolazina es efectiva en el tratamiento del Síndrome de Timothy, por ser un potente bloqueador de los canales de Na^+ , produciendo así un amplio beneficio en estos pacientes²⁸. El verapamilo podría reducir la elongación del intervalo QT en algunos casos de SQTl, al ser un inhibidor de las corrientes tardías de Na^+ ³⁷.

5.5.2 Tratamiento por electromedicina:

- **Marcapasos y desfibrilador:** la estimulación cardiaca con marcapasos ha resultado ser efectiva en casos de TV con pausa, bradicardias o bloqueos A-V con o sin prolongación del intervalo QTc³⁷. El SQTl3 es el principal destinatario⁸. Su asociación con betabloqueantes es de gran utilidad en pacientes de alto riesgo³⁷. El desfibrilador automático implantable (DAI) está recomendado en pacientes que presenten alto riesgo de muerte súbita²⁵. Para los pacientes con DAI y fibrilación auricular (FA) paroxística o crónica con ritmos rápidos, es esencial el control de respuesta ventricular a la TV, usando un tratamiento combinado con betabloqueantes o bloqueadores de los canales de Na⁺⁴⁴. Este artefacto está justificado en pacientes diagnosticados de SQTl2 y SQTl3, pacientes con síncope y paros cardiacos a pesar del tratamiento betabloqueante, pacientes asintomáticos con QTc>500ms e inestabilidad eléctrica de la onda T, así como en casos de Síndrome de Jervell y Lange-Nielssen y Síndrome de Timothy asociado a betabloqueantes y denervación simpática¹¹. Los DAI presentan mayores efectos secundarios que el tratamiento farmacológico ya que existe la posibilidad de recibir descargas innecesarias⁴⁵.

5.5.3 Tratamiento quirúrgico:

- **Denervación cardiaca simpática izquierda:** esta técnica consiste en la resección de los ganglios simpáticos izquierdos desde T1 a T5, disminuyendo así, la influencia noradrenérgica sobre el corazón^{11,46}. Este procedimiento está indicado en pacientes con diagnóstico de SQTl que presentan síncope de repetición a pesar del tratamiento activo con fármacos betabloqueantes, pacientes que han sobrevivido a arritmias cardiacas severas y en pacientes portadores de un DAI que sufren descargas eléctricas frecuentes debido a la gran cantidad de episodios cardiacos que padecen⁴⁷.

En caso de urgencia cardiaca, el sulfato de magnesio intravenoso se utiliza como primera opción para el tratamiento de TdP. Se administra un bolo de 2g en un periodo de 2-3 minutos, seguido de una infusión intravenosa a un ritmo de 2-4mg/min²⁹.

En los casos de SQTl adquirido no es necesario un tratamiento a largo plazo ya que la prolongación del intervalo QT se normaliza al corregir la causa subyacente⁷.

5.6 Cuidados de Enfermería:

Enfermería es una profesión dedicada al cuidado y tiene un papel fundamental en la ejecución de roles relacionados con la búsqueda del bienestar integral del individuo enfermo para así mejorar su calidad de vida¹⁷. Actualmente, se encuentran descritos cuatro roles en los que Enfermería desarrolla su papel⁴⁸.

- **Rol asistencial:** El profesional de Enfermería asistencial tiene que ser el encargado de controlar el estado hemodinámico y clínico del paciente mediante la monitorización continua, la correcta administración de medicamentos y educación del paciente para su posterior adherencia terapéutica sabiendo cuales son los fármacos contraindicados en caso de intervalo QT largo, estilo de vida y establecer planes de cuidados individualizados, entre otros^{19,48,49}. (**Anexo V**).
- **Rol administrativo:** Enfermería tiene la finalidad de lograr una atención segura, continua y oportuna a través de un liderazgo efectivo en la gestión de los equipos de trabajo de su dependencia para así proporcionar seguridad y bienestar tanto al paciente como a su familia^{18,49}.
- **Rol investigativo:** La investigación en Enfermería es importante para generar conocimiento sobre educación en enfermería, administración y cuidados de salud, entre otros²⁶. Se han logrado avances en los últimos años en materia de fomento del autocuidado, adherencia al tratamiento, así como la implementación de estrategias educativas basadas en visitas domiciliarias y consultas telefónicas en Atención Primaria como mecanismos eficaces en la reducción de complicaciones y comprensión de la enfermedad por parte de los pacientes y sus familiares^{19,48}.
- **Rol educativo:** Enfermería considera la educación como un medio eficaz para permitir la modificación de conductas y comportamientos de los pacientes afectados por el SCTL. La enfermera es la encargada de realizar programas educativos relacionados con el control de peso, consumo de sodio y potasio, regulación de la actividad física, uso adecuado de medicamentos y la observación e identificación de síntomas de agravamiento de la enfermedad como medidas de autocuidado por parte de los pacientes^{17,19,48}. (**Anexo VI**).

6. DISCUSIÓN

El SQTl es una entidad clínica poco frecuente de acuerdo con la mayoría de autores^{7,8,11,12,23,24}. Además, la literatura revisada, refleja que es una entidad grave y potencialmente mortal^{7,9,10}.

Del mismo modo, existe un acuerdo entre investigadores como J. Schwartz y Medeiros-Domingo y colaboradores, a la hora de afirmar que es fundamental un diagnóstico precoz^{8,23} y una valoración de los signos y síntomas por parte de Enfermería según Olmos Salamanca y asociados, y Drew y colaboradores^{48,49}.

A través de una valoración individualizada, diversos expertos como Meza-Portillo, Sonalí y colaboradores, además de Rubio Sevilla, reflejan que el profesional de Enfermería debe saber interpretar y detectar las alteraciones electrocardiográficas y clínicas de los pacientes afectados, las cuales son fundamentales en el correcto manejo de estos pacientes^{16,34}.

La elaboración de planes de cuidados individualizados según Maqueda Palau y Pérez Juan, ayudaría a identificar las necesidades de estos pacientes y asistiría a la realización de unos cuidados de Enfermería de calidad²⁶. Asimismo, según Meza-Portillo y colaboradores, aplicar cuidados basados en la evidencia científica, proporciona una atención de calidad e integral al paciente¹⁶.

Concomitante con la medición del valor normal del intervalo QTc destinado para el diagnóstico del SQTl, existen discrepancias entre algunos autores. Medeiros-Domingo, Iturralde-Torres y Ackerman afirman que se consideran anormales valores ≥ 440 ms en varones y ≥ 460 ms en mujeres⁸, mientras que Velásquez y colaboradores afirman que valores ≥ 450 ms en varones y ≥ 470 ms en mujeres servirían para hablar de un intervalo QTc prolongado¹⁰. Schwartz y colaboradores desarrollaron en 1993 criterios reflejados en el Test de Schwartz, que definen valores ≥ 480 ms en mujeres y ≥ 450 ms en varones para diagnosticar una prolongación del intervalo QT y, actualmente, son los criterios más empleados.^{7,8,10,11,23,29}

Por otro lado, y en relación con el diagnóstico de dicha patología, la actualización permanente del personal de Enfermería en base a actuaciones que se deberían llevar a

cabo ante una alteración electrocardiográfica según Rubio Sevilla, sería de gran valor para el abordaje de enfermedades poco frecuentes como es el SQTL^{34,35}.

En el ámbito de la educación para la salud, Enfermería tiene un papel destacado en el manejo de la adherencia terapéutica y conocimiento de síntomas y factores de riesgo en este tipo de pacientes de acuerdo con Vázquez Rodríguez y Mosquera Pérez¹¹. De igual modo, Olmos Salamanca y colaboradores lo afirman⁴⁸. La American Heart Association (AHA) y el American College of Cardiology (ACC) con apoyo de otros autores como Drew y colaboradores, aseveran que asesorar tanto a pacientes como a familiares de los mismos sobre el tratamiento diario de esta patología sería beneficioso para prevenir posibles complicaciones y entidades fatales de la enfermedad, como es la muerte súbita^{48,49}.

Las principales limitaciones que se han encontrado para realizar dicho trabajo son:

- La baja prevalencia de la prolongación del intervalo QT, lo que genera que haya pocos estudios con elevado grado de evidencia científica.
- La literatura revisada que relaciona SQTL y cuidados de Enfermería es limitada.

Las fortalezas a destacar en el trabajo desarrollado son fundamentalmente:

- Los estudios reunidos son recientes, ya que la mayoría abarcan los últimos 5-10 años.
- A través de la metodología CASPe, se ha asegurado la calidad de la revisión sistemática.
- A pesar de tratarse de una entidad clínica médica, se ha resaltado el papel de Enfermería en el proceso asistencial de los pacientes afectados por el SQTL.
- Se ha generado material educativo en forma de tríptico, el cual puede servir de apoyo a la Enfermería en su proceso de seguimiento de dichos pacientes.

La futura línea de investigación que se plantea, sería un estudio con mayor evidencia científica, en el que se comparara la calidad de vida en pacientes con QT largo que recibiesen educación sanitaria por parte de Enfermería y otros que no la recibiesen con una metodología pre y pos intervención. Asimismo, sería valioso generar un programa específico de autocuidado para estos pacientes y hacer un convenio con SACYL para que emplee tanto el programa como el material educativo desarrollado.

7. CONCLUSIONES

Tras haber realizado un análisis de los resultados siguiendo los objetivos señalados, se ha llegado a las siguientes conclusiones:

- Los genes KCNQ1, KCNH2 y SCN5A son los responsables de más del 90% de las mutaciones genéticas propias en pacientes con SQTTL congénito. La alteración genética se transmite de forma autosómica dominante generalmente. La forma de transmisión autosómica recesiva es menos prevalente.
- Los tres principales tipos de SQTTL congénito son el SQTTL1, SQTTL2 y SQTTL3.
- El factor principal que causa SQTTL adquirido son los fármacos, principalmente causan alargamiento del intervalo QT antiarrítmicos, antihistamínicos, antimicrobianos, antieméticos, antidepresivos y neurolépticos.
- El intervalo QT, se modifica en función de la FC, ya que su duración aumenta en la bradicardia y disminuye en la taquicardia. Se considera normal un intervalo QT base inferior a 440ms u 11mm de ancho.
- La duración del intervalo QT real se debe ajustar a la FC, lo que se denomina intervalo QT corregido (QTc). Para su medición, se utiliza la fórmula de Bazett. Se consideran valores de QTc largo a intervalos >450ms en varones y >470ms en mujeres. Está comprobado que las mujeres y los niños presentan valores de intervalo QT más prolongados que los varones.
- Las alteraciones electrocardiográficas de la onda T así como el Test de Schwartz, son utilizados como referencia para el diagnóstico del SQTTL. Asimismo, existen pruebas complementarias para el diagnóstico como la implantación de un Holter, un tamizaje genético, una prueba de esfuerzo y un test farmacológico con adrenalina.
- El tratamiento médico del SQTTL consta de fármacos betabloqueantes y/o fármacos bloqueadores de los canales de sodio, implantación de un marcapasos o un DAI como tratamiento electromédico y la denervación cardiaca simpática izquierda como tratamiento quirúrgico.
- Enfermería, desde su rol asistencial y educativo es la encargada del correcto manejo de los pacientes afectados por el SQTTL. La educación para la salud y el conocimiento del autocuidado es fundamental para el mantenimiento de una buena calidad de vida de estos pacientes.

8. BIBLIOGRAFÍA

1. Costanzo LS. Fisiología. 5º ed. Barcelona: Elsevier; 2014.
2. Aragonés R, de Rojas JP. Cuidados intensivos: Atención integral del paciente crítico. 2ª ed. Madrid: Panamericana; 2016.
3. Texasheart.org [Internet]. Houston, Texas: Texas Heart Institute; 1962 [actualizado en agosto de 2016; consultado el 16 de enero de 2018]. Disponible en: <https://www.texasheart.org/heart-health/heart-information-center/topics/anatomia-del-corazon/>
4. Silverthorn DU. Fisiología Humana. 6ª ed. Madrid: Panamericana; 2014.
5. Itaca.edu.es [Internet] Madrid: Consorcio ITACA; 2012 [actualizado en marzo de 2013; consultado el 16 de enero de 2018]. Disponible en: <https://www.itaca.edu.es/potencial-accion-cardiaco.htm>
6. Dalcame.com [Internet] Bogotá: Grupo de Investigación Biomédica DALCAME; 2005 [actualizado en 2005; consultado el 16 de enero de 2018]. Disponible en: <http://www.dalcame.com/ecg.html#.WoBkVqjibIU>
7. Blanco A, López I, Cobas MJ. Síndrome de QT largo. Cad Aten Primaria [Internet]. 2010 [consultado el 16 de enero de 2018]; 17(1):40-43. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=3270710>
8. Medeiros-Domingo A, Iturralde-Torres P, Ackkerman MJ. Clínica y genética en el síndrome de QT largo. Rev Esp Cardiol [Internet]. 2007 [consultado el 16 de enero de 2018]; 60(7):739-52. Disponible en: <http://www.revespcardiol.org/es/clinica-genetica-el-sindrome-qt/articulo/13108280/>
9. González-Melchor L, Villareal-Medina T, Iturralde-Torres P, Medeiros-Domingo A. Muerte súbita cardiaca en el corazón estructuralmente normal: una actualización. Arch Cardiol Mex [Internet]. 2014 [consultado el 16 de enero de 2018]; 84(4):293-304. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1405-99402014000400010
10. Velásquez JE, Uribe W, Duque M, Baranchuk A. Síndrome de QTc largo. Revista Conarec [Internet]. 2016 [consultado el 17 de enero de 2018]; 32(133):15-20. Disponible en: <http://www.revistaconarec.com.ar/contenido/art.php?recordID=MjY2>
11. Vázquez JM, Mosquera I. Guía clínica de Síndrome del QT largo. Fisterra [Internet]. 2014 [consultado el 17 de enero de 2018]. Disponible en: <https://www.fisterra.com/guias-clinicas/sindrome-qt-largo/>
12. Schwartz PJ, Stramba-Badile M, Crotti L, Pedrazzini M, Besana A, Bosi G, et al. Prevalence of the congenital long-QT syndrome. Circulation [Internet]. 2009 [consultado el

- 17 de enero de 2018]; 120(18):1761-1767 Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2784143/>
13. Rodríguez-Reyes H, Muñoz M, Márquez MF, Pozas G, Asensio E, Ortíz F, et al. Muerte súbita cardiaca. Estratificación de riesgo, prevención y tratamiento. Arch Cardiol Mex [Internet]. 2015 [consultado el 18 de enero de 2018]; 85(4):329-336. Disponible en: <http://www.scielo.org.mx/pdf/acm/v85n4/1405-9940-acm-85-04-00329.pdf>
 14. Pelliccia A, Adami PE, Caselli S. Olympic athletes and sudden cardiac death risk. European Heart Journal [Internet]. 2017 [consultado el 18 de enero de 2018]; 38(27):2092-2094. Disponible en: <https://academic.oup.com/eurheartj/article/38/27/2092/3959647>
 15. Isciii.es [Internet]. Madrid: Instituto de Salud Carlos III; 1986 [actualizado en 2012; consultado el 18 de enero de 2018]. Disponible en: <http://www.isciii.es/ISCIII/es/contenidos/fd-servicios-cientifico-tecnicos/fd-vigilancias-alertas/mortalidad-cne.shtml>
 16. Meza-Portillo CA, Sonalí Olvera-Arreola S, Cadena-Estrada JC. Cuidados de enfermería a personas en edad pediátrica con síndrome de QT largo congénito. Rev Mex Enferm Cardiol [Internet]. 2014 [consultado el 18 de enero de 2018]; 22(1):25-29. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/enfe/en-2014/en141e.pdf>
 17. Sánchez-Martín CI. Cronicidad y complejidad: nuevos roles en Enfermería. Enfermeras de Práctica Avanzada y paciente crónico. Enferm Clin [Internet]. 2014 [consultado el 18 de enero de 2018]; 24(1):79-89. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1130862113001964>
 18. Osakidetza. Medicamentos e intervalo QT. Infac [Internet]. 2013 [consultado el 18 de enero de 2018]; 21(6):40-15. Disponible en: http://www.euskadi.eus/contenidos/informacion/cevime_infac_2013/eu_def/adjuntos/INFA_C_Vol_21_n_6_Medicamentos_intervalo_QT.pdf
 19. Ramos Morales LE. La adherencia al tratamiento en las enfermedades crónicas. Rev Cubana Angiol Cir Vasc [Internet]. 2015 [consultado el 19 de enero de 2018]; 16(2):175-189. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1682-00372015000200006
 20. Redcaspe.org [Internet] Alicante: CASPe. Programa de Habilidades en Lectura Crítica Español; 1998 [actualizado en febrero de 2016; consultado el 20 de enero de 2018]. Disponible en: <http://www.redcaspe.org/>
 21. Bvsalud.org [Internet] São Paulo: BIREME. Centro Latinoamericano y del Caribe de Información en Ciencias de la Salud. Biblioteca Virtual en Salud. DeCS; 1967 [actualizado en abril de 2017; consultado el 20 de enero de 2018]. Disponible en: <http://decs.bvs.br/E/aboutvocabe.htm>

22. Márquez M. El Síndrome de QT largo: una breve revisión del diagnóstico electrocardiográfico incluyendo la prueba de Viskin. Arch Cardiol Mex [Internet]. 2012 [consultado el 23 de enero de 2018]; 82(3):243-247. Disponible en: <http://www.scielo.org.mx/pdf/acm/v82n3/v82n3a8.pdf>
23. Schwartz PJ, Crotti L, Insolia R. Long QT Syndrome: From genetics to management. Circ Arrhythm Electrophysiol [Internet]. 2012 [consultado el 23 de enero de 2018]; 5(4):868-877. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3461497/pdf/nihms-399433.pdf>
24. Medeiros-Domingo A, Iturralde-Torres P, Canizales-Quinteiros S, Hernández-Cruz A, Tusié-Luna Ma. T. Nuevas perspectivas en el síndrome de QT largo. RIC [Internet]. 2007 [consultado el 23 de enero de 2018]; 59(1):57-72. Disponible en: <http://www.scielo.org.mx/pdf/ric/v59n1/v59n1a8.pdf>
25. Serviciomurcianodesalud.es [Internet] Murcia: Servicio Murciano de Salud; 2003 [actualizado en 2008; consultado el 23 de enero de 2018]. Disponible en: <http://www.serviciomurcianodesalud.es/cardiogenetica/sindrome-de-qt-largo>
26. Maqueda M, Pérez E. Caso clínico: Síndrome QT largo congénito Romano-Ward. Enferm Cardiol [Internet]. 2015 [consultado el 1 de febrero de 2018]; 22(66):60-67. Disponible en: https://www.enfermeriaencardiologia.com/wp-content/uploads/66_08.pdf
27. Borboski S, Pérez D, Falcón JC, Ramos A. Síndrome de Jervell y Lange-Nielsen. Rev. Otorrinolaringol [Internet]. 2013 [consultado el 2 de febrero de 2018]; 73(3):268-270. Disponible en: <https://scielo.conicyt.cl/pdf/orl/v73n3/art10.pdf>
28. Shah D, Baez JL, Weisberg I, Beshai J, Burke M. Ranolazine safely decreases ventricular and atrial fibrillation in Timothy Syndrome (LQT8). PACE [Internet]. 2012 [consultado el 2 de febrero de 2018]; 35(3):62-64. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20883512>
29. Kallergis E, Goudis C, Simantirakis E, Kochiadakis G, Vardas P. Mechanisms, Risk factors, and management of acquired long QT syndrome: a comprehensive review. The scientificWorld JOURNAL [Internet]. 2012 [consultado el 6 de febrero de 2018]. 212178; 1-8. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22593664>
30. Ponte M, Massa I, Martínez V, Borri K, Anodal M, Ferreirós L, et al. Manual de Farmacovigilancia Hospitalaria. [Internet]. Buenos Aires: Ministerio de Salud de Argentina [actualizado el 23 de octubre de 2017; consultado el 6 de febrero de 2018]. Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/320566509_Manual_de_Farmacovigilancia_Hospitalaria
31. Hernández -Arroyo MJ, Díaz-Madero A, Menacho-Miguel D. Patient safety: prescription of drugs that prolong the QT interval. Farm Hosp [Internet]. 2015 [consultado el 6 de febrero de 2018]; 39(5):227-229. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26546937>

32. Schwartz PJ, Woosley RL. Predicting the unpredictable: Drug-induced QT prolongation and Torsade de Pointes. *J Am Coll Cardiol* [Internet]. 2016 [consultado el 6 de febrero de 2018]; 67(13):1639-1650. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27150690>
33. Jiménez J, Terceror L, Álvarez M, Martínez E, Galdeano RS, Almansa-Valencia I, et al. Estudio genético en el síndrome de QT largo en nuestro medio. *Rev Esp Cardiol* [Internet]. 2011 [consultado el 7 de febrero de 2018]; 64(1):71-74. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=3393689>
34. Rubio JC. Actuación de Enfermería ante una alteración electrocardiográfica (1.ª parte). *Enferm Cardiol* [Internet]. 2014 [consultado el 10 de febrero de 2018]; 21(63):19-26. Disponible en: https://www.enfermeriaencardiologia.com/wp-content/uploads/63_02.pdf
35. Rubio JC. Actuación de Enfermería ante una alteración electrocardiográfica (5.ª parte). *Enferm Cardiol* [Internet]. 2016 [consultado el 10 de febrero de 2018]; 23(67):58-65. Disponible en: https://www.enfermeriaencardiologia.com/wp-content/uploads/67_02.pdf
36. Johnson JN, Ackerman MJ. QTc: how long is too long? *Br J Sports Med* [Internet]. 2009 [consultado el 10 de febrero de 2018]; 43(9):657-662. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3940069/>
37. Zayas R. Actualización sobre el síndrome de QT largo congénito. *Rev Cubana Invest Bioméd* [Internet]. 2012 [consultado el 11 de febrero de 2018]; 31(2):129-144. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/ibi/v31n2/ibi01212.pdf>
38. Zipes D, Jalife J, Stevenson W. *Cardiac Electrophysiology: From the cell to bedside*. 7º ed. Philadelphia: Elsevier; 2017.
39. Sy RW, van der Werf C, Chatta IS, Chockalingam P, Adler A, et Al. Derivation and validation of a simple exercise-based algorithm for prediction of genetic testing in relatives of LQTS probands. *Circulation* [Internet]. 2011 [consultado el 12 de febrero de 2018]; 124(20):2187-2194. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22042885>
40. Osakidetza.euskadi.eus [Internet] Vitoria-Gasteiz: Gobierno Vasco; 2011 [actualizado el 27 de agosto de 2012; consultado el 12 de febrero de 2018]. Disponible en: https://www.osakidetza.euskadi.eus/r85-ckpaco07/es/contenidos/informacion/osapa_insuficiencia_cardiaca/es_paradaca/holt.html
41. Parietti G, Varela G, Reyes W. Test farmacológico con adrenalina para el diagnóstico de síndrome de QT largo. *Rev Urug Cardiol* [Internet]. 2013 [consultado el 12 de febrero de 2018]; 28(1):122-125. Disponible en: <http://www.scielo.edu.uy/pdf/ruc/v28n1/v28n1a19.pdf>
42. Abu – Zeitone A, Peterson D, Polonsky B, McNitt S, Moss A. Efficacy of different-betablockers in the treatment of long QT syndrome. *J Am Coll Cardiol* [Internet]. 2014 [consultado el 14 de febrero de 2018]; 64(13):1352-1358. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25257637>

43. Johannesen L, Vicente J, Mason JM, Erato C, Sanabria C, Waite-Labott K, et al. Late sodium current block for drug-induced long QT syndrome: results from a prospective clinical trial. *Clin Pharmacol Ther* [Internet]. 2016 [consultado el 14 de febrero de 2018]; 99(2):214-223. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26259627>
44. Priori S, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, Camm John, et al. Guía ESC 2015 sobre el tratamiento de pacientes con arritmias ventriculares y prevención de la muerte súbita cardiaca. *Rev Esp Cardiol* [Internet]. 2016 [consultado el 14 de febrero de 2018]; 69(2):1-77. Disponible en: <http://www.revespcardiol.org/contenidos/pdf-avances/RECESP-1791-online.pdf>
45. The Cochrane Database, 2015. [Internet]. Oxford: Update Software Ltd; 1998 [consultado el 15 de febrero de 2018]. McNamara DA, Goldberger JJ, Berendsen MA, Huffman MD. Desfibriladores implantables versus tratamiento médico para canalopatías cardíacas (Cochrane Review) [aproximadamente 10 pantallas]. Disponible en: <http://www.cochrane.org/es/CD011168/desfibriladores-implantables-versus-tratamiento-medico-para-canalopatias-cardiacas>
46. Tarrado X, Sarquella-Brugada G, Saura L, Manzanares A, Julià V, Ribó JM. Denervación cardiaca simpática izquierda en las arritmias ventriculares congénitas: experiencia inicial. *Cir Pediatr* [Internet]. 2014 [consultado el 15 de febrero de 2018]; 27(2):98-101. Disponible en: https://www.secipe.org/coldata/upload/revista/2014_27-2_98-101.pdf
47. Antonopoulos A, Lawrence D, Patrini D, Scarci M, George R, Hayward M, et al. The role of sympathectomy in long QT syndrome. *J Thorac Dis* [Internet]. 2017 [consultado el 16 de febrero de 2017]; 9(9): 3394-3397. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29221324>
48. Olmos Salamanca J, Madrid Murcia PV, Mejía Liñan GA, Narváez Martínez MA. Roles del profesional de enfermería en el paciente con falla cardiaca. *Repert Med Cir* [Internet]. 2016 [consultado el 4 de marzo de 2018]; 25(2):89-94. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-repertorio-medicina-cirugia-263-articulo-roles-del-profesional-enfermeria-el-S012173721600011X>
49. Drew BJ, Ackerman MJ, Funk M, Gibler WB, Kligfield P, Menon V, et al. Prevention of Torsade de Pointes in hospital settings: a scientific statement from the American Heart Association and the American College of Cardiology Foundation. *J Am Cardiol* [Internet]. 2010 [consultado el 4 de marzo de 2018]; 55(9):934-947. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20185054>
50. Crediblemeds.org [Internet]. Arizona: AZCERT; 2013 [actualizado el 1 de marzo de 2018; consultado el 5 de marzo de 2018]. Disponible en: <https://crediblemeds.org>
51. NNNConsult.com [Internet]. Amsterdam: Elsevier; 2012 [actualizado en octubre de 2015; consultado el 3 de abril de 2018]. Disponible en: <http://www.nnnconsult.com.ponton.uva.es/>

9. ANEXOS

Anexo I: Genes y proteínas implicados en el Síndrome de QT largo

Tabla 2. Alteraciones genéticas SQTL

Gen	Síndrome	Locus	Proteína (Efecto funcional)
KCNQ1 (SQTL1)	SRW, SJLN	11p15.5	Kv7.1 (↓)
KCNH2 (SQTL2)	SRW	7q35-36	Kv11.1 (↓)
SCN5A (SQTL3)	SRW	3p21-p24	NaV1.5 (↑)
ANKB (SQTL4)	SRW	4q25-q27	Ankirina B (↓)
KCNE1 (SQTL5)	SRW, SJLN	21q22.1	MinK (↓)
KCNE2 (SQTL6)	SRW	21q22.1	MiRP1 (↓)
KCNJ2 (SQTL7)	SAT	17q23	Kir2.1 (↓)
CACNA1C (SQTL8)	ST	12p13.3	Canal de calcio tipo – L (↑)
CAV3 (SQTL9)	SRW	3p25	Caveolina 3 (↓)
SCN4B (SQTL10)	SRW	11q23.3	Canal de sodio – $\beta 4$ (↓)
AKAP9 (SQTL11)	SRW	7q21-q22	Yotiao (↓)
SNTA1 (SQTL12)	SRW	20q11.2	Sintropina – $\alpha 1$ (↓)
KCNJ5 (SQTL13)	SRW	11q24	Kir3.4 (↓)

SRW = Síndrome de Romano-Ward

SJLN = Síndrome de Jervell y Lange-Nielsen

SAT = Síndrome de Andersen-Tawil

ST = Síndrome de Timothy

Efecto funcional: (↓) pérdida de función o (↑) aumento de función en el interior celular.

Fuente: Long QT Syndrome: From Genetics to Management. Circulation: Arrhythmia and Electrophysiology-AHA Journal²³

Anexo II: Fármacos contraindicados en pacientes diagnosticados de Síndrome de QT largo**Tabla 3.** Fármacos contraindicados en pacientes con SCTL

Fármacos indicados para enfermedades cardiovasculares	Amioradona / Disopiramida / Dobutamina / Dopamina / Efedrina / Epifedrina / Flecainida / Indapamida / Nicardipino / Norepifedrina / Procainamida / Quinidina
Fármacos indicados para trastornos gastrointestinales	Dolasetron / Domperidona / Droperidol / Esomeprazol / Famotidina / Loperamida / Metroclopramida / Omeprazol / Ondasetron
Fármacos indicados para trastornos neuropsiquiátricos	Amitrptilina / Citalopram / Clomipramina / Clozapina / Desipramina / Escitalopram / Fluoxetina / Haloperidol / Imipramina / Olanzapina / Paroxetina / Risperidona / Sertralina / Trazodona / Venlafaxina
Fármacos indicados para infecciones bacterianas	Azitromicina / Ciprofloxacino / Claritromicina / Eritromicina / Gemifloxacino / Levofloxacino / Metronidazol / Moxifloxacino / Trimetroprim – Sulfametoxazol
Fármacos indicados para infecciones fúngicas	Anfotericina B / Fluconazol / Itraconazol / Ketoconazol
Fármacos indicados para infecciones virales	Amantadina / Pentamidina / Ritonavir
Otros fármacos	Arformoterol / Cocaína / Formoterol / Furosemida / Hidroclorotiazida / Metadona / Oxitocina / Salbutamol / Solifenacina / Tamoxifeno / Terfenadina / Tolterodina / Torasemida / Vardenafilo

Riesgo de TdP. Posible riesgo de TdP. Riesgo condicional de TdP.

El AZCERT publica periódicamente un listado de fármacos que prolongan el intervalo QT. Este listado se actualiza según la evidencia clínica disponible en las agencias reguladoras del medicamento o en la base de datos PubMed. Los principios activos son agrupados en función de la evidencia clínica disponible sobre el alargamiento del intervalo QT y del riesgo de producir TdP.

Fuente: AZCERT (Centro de Arizona para la Educación e Investigación en Terapéutica)⁵⁰

Anexo III: Relación genotipo-fenotipo en los tipos de Síndrome de QT largo más frecuentes**Tabla 4.** SQTL más frecuentes. Correspondencia genotipo-fenotipo

Tipo	Corriente	Efecto funcional	Frecuencia total SQTL	Desencadenante del evento cardiaco letal	Penetrancia
SQTL1	K ⁺	↓	40-55%	Ejercicio (68%) Emociones (14%) Sueño, descanso (9%) Otros (19%)	62%
SQTL2	K ⁺	↓	30-35%	Ejercicio (29%) Emociones (49%) Sueño, descanso (22%)	75%
SQTL3	Na ⁺	↑	5-10%	Ejercicio (4%) Emociones (12%) Sueño, descanso (64%) Otros (20%)	90%

La penetrancia se define como la proporción de individuos que expresan el fenotipo patológico, entre todos los que presentan un genotipo mutado.

Fuente: Clínica y genética en el síndrome de QT largo. Revista Española de Cardiología⁸

Anexo IV: Diagnóstico del Síndrome de QT largo. Índice de Schwartz**Tabla 6.** Índice de Schwartz

Variable	Puntos
ECG	
- QTc ms ^a	
- ≥480	3
- 460-470	2
- 450 (varones)	1
- TdP	2
- Ondas T alternantes	1
- Muecas en onda T en tres derivaciones	1
- Bradicardia ^b	0,5
Historia clínica	
Síncope	
- Bajo situación de estrés	2
- No relacionado con el estrés	1
Sordera congénita	0,5
Historia familiar^c	
- Familiares con diagnóstico definitivo de SQTLD ^d	1
- Muerte súbita cardíaca en familiar de primer grado menor de 30 años	0,5

^aQTc calculado con la fórmula de Bazett ($QTc = QT/\sqrt{RR}$)

^bFrecuencia cardíaca en reposo por debajo del segundo percentil para la edad

^cEl mismo familiar no debe considerarse en ambos

^dPuntuación Schwartz ≥4: ≤1 punto = probabilidad baja; 2-3 puntos = probabilidad intermedia; ≥4 puntos = alta probabilidad

Fuente: Clínica y genética en el síndrome de QT largo. Revista Española de Cardiología⁸

Anexo V: Plan de cuidados estandarizado para el paciente diagnosticado de Síndrome de QT largo

El correcto manejo de los pacientes diagnosticados de SQTTL por parte del personal de Enfermería es fundamental. Por ello, la realización de un plan de cuidados estandarizado, con posibilidad de individualizarse para pacientes hospitalizados sería de gran ayuda en el seguimiento de estos pacientes^{16,26,48,49}.

Tabla 7. Plan de cuidados estandarizado para el paciente hospitalizado por SQTTL

NANDA [00162] Disposición para mejorar la gestión de la salud (Patrón 1: Percepción-manejo de la salud)	
<p>NOC</p> <p>[1601] Conducta de cumplimiento</p> <p>[0307] Autocuidados: Medicación no parenteral</p> <p>[1608] Control de síntomas</p> <p>Indicadores</p> <p>[160103] Realiza el régimen terapéutico según lo prescrito</p> <p>[160108] Realiza las actividades de la vida diaria según prescripción</p> <p>[30705] Sigue las precauciones de la medicación</p>	<p>NIC</p> <p>[5316] Enseñanza: medicamento prescritos</p> <p>[5618] Enseñanza: procedimiento/tratamiento</p> <p>[5510] Educación para la salud</p> <p>[7110] Fomentar la implicación familiar</p>
NANDA [00029]: Disminución del gasto cardiaco (Patrón 4: Actividad y ejercicio)	
<p>NOC</p> <p>[0414] Estado cardiopulmonar</p> <p>[0802] Signos vitales</p> <p>Indicadores</p> <p>[41405] Ritmo cardiaco</p> <p>[41401] Presión arterial sistólica</p> <p>[41402] Presión arterial diastólica</p> <p>[80208] Frecuencia cardiaca apical</p>	<p>NIC</p> <p>[6680] Monitorización de los signos vitales</p> <p>[4150] Regulación hemodinámica</p> <p>[4050] Manejo del riesgo cardiaco</p> <p>[4040] Cuidados cardiacos</p>

NANDA [00147]: Ansiedad ante la muerte (Patrón 7: Autopercepción-autoconcepto)	
<p>NOC</p> <p>[1210] Nivel de miedo</p> <p>[1211] Nivel de ansiedad</p> <p>[1200] Aceptación: Estado de salud</p> <p>Indicadores</p> <p>[121101] Desasosiego</p> <p>[130008] Reconoce la realidad de la situación de salud</p>	<p>NIC</p> <p>[5820] Disminución de la ansiedad</p> <p>[5270] Apoyo emocional</p> <p>[5230] Mejorar el afrontamiento</p>
NANDA [00195]: Riesgo de desequilibrio electrolítico (Patrón 2: Nutricional-metabólico)	
<p>NOC</p> <p>[0613] Severidad de la hipocalcemia</p> <p>[0615] Severidad de la hipopotasemia</p> <p>[0616] Severidad de la hipomagnesemia</p> <p>Indicadores</p> <p>[61301] Disminución del calcio sérico</p> <p>[61501] Disminución del potasio sérico</p> <p>[61601] Disminución del magnesio sérico</p>	<p>NIC</p> <p>[2020] Monitorización de electrolitos</p> <p>[2000] Manejo de electrolitos</p> <p>[2320] Manejo de la medicación</p>
NANDA [00205]: Riesgo de shock (Patrón 4: Actividad-ejercicio)	
<p>NOC</p> <p>[0418] Severidad del shock: Cardiogénico</p> <p>[0401] Estado circulatorio</p> <p>[1902] Control del riesgo</p> <p>Indicadores</p> <p>[40159] Síncope</p> <p>[41809] Arritmias</p> <p>[190216] Reconoce cambios en el estado general de salud</p>	<p>NIC</p> <p>[4260] Prevención del shock</p> <p>[6610] Identificación de riesgos</p> <p>[6650] Vigilancia</p> <p>[6680] Monitorización de los signos vitales</p>

Fuente: NNNConsult. Lenguaje estandarizado de diagnósticos (NANDA), objetivos (NOC) e intervenciones de Enfermería (NIC)⁵¹

Anexo VI: Tríptico educativo para el paciente diagnosticado de Síndrome de QT largo



RECUERDE:

- **Notificar** al personal médico y de Enfermería **cualquier síntoma**.
- **Comunicar** cambios clínicos como **vómitos abundantes, gastroenteritis severa o diarrea intensa** que pueden provocar alteraciones graves perjudiciales para su salud.
- Nunca debe olvidar **tomar la medicación** que tenga **prescrita** ni de **seguir las recomendaciones** dadas por el personal médico y de Enfermería.



Universidad de Valladolid

Rebeca Alcalde González
(Graduanda en Enfermería por la UVa)



**PACIENTE
DIAGNOSTICADO
DE SÍNDROME DE
QT LARGO**

El **Síndrome del QT largo (SQTL)** es una **alteración cardíaca** que **provoca** una **prolongación del intervalo QT**, la cual puede ocasionar **síncope, taquicardias, convulsiones y muerte súbita**, entre otra sintomatología.

RECOMENDACIONES SEGÚN SU TIPO DE SQT

¿Diagnosticado de SQT1?:

- **No practique ejercicio intenso ni se someta a estímulos fuertes**



¿Diagnosticado de SQT2?:

- **Precaución con episodios de estrés emocional y estímulos auditivos súbitos.**



SQT1 Y FÁRMACOS

Existen una serie de **fármacos** que debe evitar por su capacidad de **prolongar el intervalo QT**.

Debe consultar la página web del Centro de Arizona para la Educación e Investigación en Terapéutica (AZERT), para saber qué fármacos son nocivos en su situación:

www.crediblemeds.org

¡¡ NUNCA SE AUTOMEDIQUE !!

SQT1 Y ALIMENTACIÓN

Evite cantidades abundantes de **sodio** y **potasio** ya que son perjudiciales para su salud.

Alimentos ricos en potasio: verduras de hoja larga y verde, níscalos, patata y aguacate, entre otros.



¿Cuáles son sus principales síntomas?

- **Pérdida repentina y breve de conciencia. Sus síntomas previos son:**



- **Convulsiones**



- **Taquicardia maligna y muerte súbita**

