

Asociación de intervalo PR corto, intervalo QT largo y muerte súbita en un varón joven

Sra. Editora:

Un varón de 26 años de edad acudió a nuestro hospital por la aparición de palpitaciones paroxísticas acompañadas de sudoración profusa, náusea improductiva y gran agitación psicomotriz sin relación con el esfuerzo (aparición súbita durante el sueño fisiológico). Fue trasladado a sala de recuperación para valoración y manejo del cuadro.

Durante su estancia en dicha sala presentó un deterioro inesperado de su estado general, con aparición simultánea en la tira de monitor electrocardiográfico (sobre D II) de taquicardia ventricular por *torsade de pointes* y una parada cardiorrespiratoria recuperada mediante desfibrilación eléctrica cardiaca (tres choques de 200-200 y 360 J de energía respectivamente) y administración farmacológica (2 g de sulfato magnésico en bolo de 2 min y luego perfusión intravenosa pautada de 500 ml de SSF con 2 mg de sulfato magnésico, junto con 1,5 µg de isoproterenol/min); la recuperación fue total y no se observó modificación alguna respecto al valor QTc basal. El paciente había tenido otro episodio de fibrilación ventricular hacía unos 3 años del que fue

recuperado mediante desfibrilación eléctrica en otro hospital.

El ECG previo a la taquicardia ventricular presentaba anomalías eléctricas, con un intervalo PR corto y un intervalo QT largo. Este patrón del ECG se mantuvo estable en todo momento durante el seguimiento del paciente, y no fue un hallazgo puntual del día del ingreso (fig. 1).

Una vez estabilizado del evento, se lo trasladó desde el servicio de emergencias al servicio de cardiología, donde se le practicó, además del estudio electrocardiográfico, una batería de pruebas protocolizadas en lesiones parecidas: perfiles analíticos (básico, iónico, electrolítico, tiroideo, cardiaco), estudio Holter, ergometría, ecocardiografía, *tilt test* y SPECT; en ninguna de ellas se apreciaron alteraciones cardiacas significativas. Asimismo se llevaron a cabo estudios genéticos y electrofisiológicos. En los estudios genéticos evaluados, no se detectaron alteraciones en genes considerados hasta hoy supuestas causas del intervalo PR corto¹ (*PRKAG2*) ni en los genes específicos bien conocidos como causa de intervalo QT largo² (*LQT1* [*KCNQ1*], *LQT2* [*HERG* + *MiRP1*], *LQT3* [*SCN5A*] y *LQT4* [*anchor protein Ankyrin B*]). Mediante estudio electrofisiológico, después de bloqueo autonómico con esmolol y posterior estimulación con adenosina, no se indujo ningún tipo de arritmia cardiaca específica (incluida fibrilación

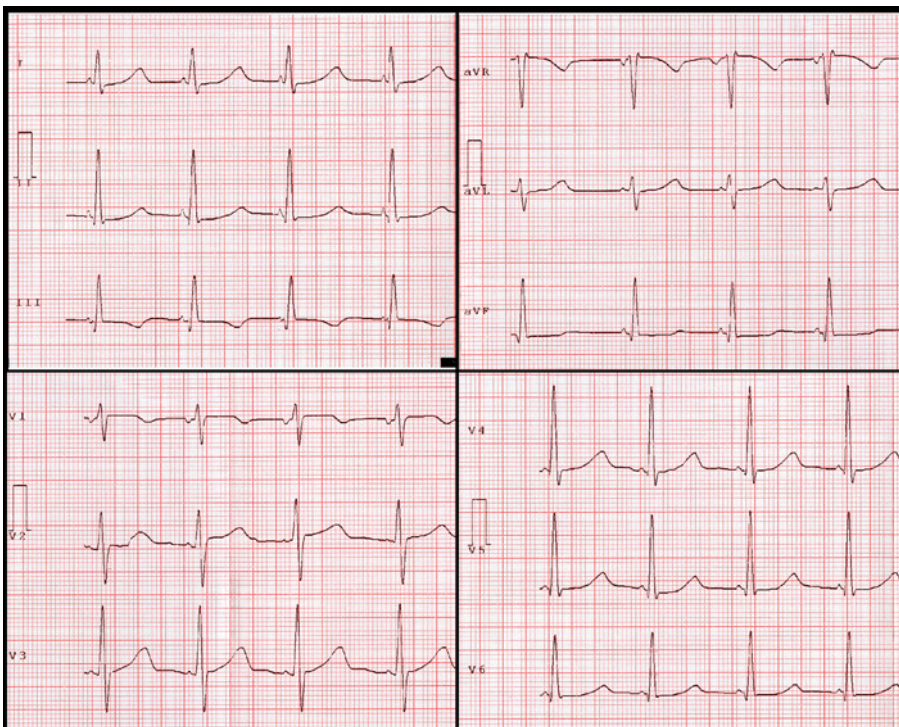


Fig. 1. Trazado electrocardiográfico basal de superficie con doce derivaciones en el paciente.

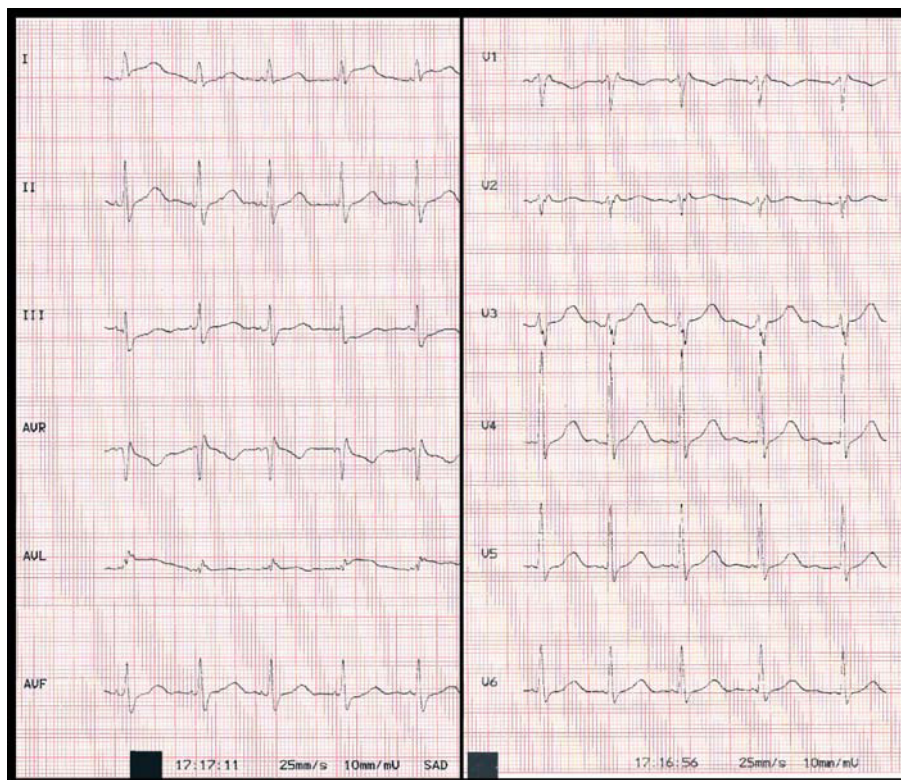


Fig. 2. Trazado electrocardiográfico basal de superficie con doce derivaciones en una hermana del paciente.

ventricular) con valores medios de los intervalos AH de 40 ms, His de 25 ms, HV de 25 ms y con un nodo AV normoconductor, con conducción AV 1:1 hasta 714 ms y ausencia de conducción VA.

Tiene una historia familiar directa con dos muertes repentinas —padre y tío paterno muertos a los 47 y los 34 años de edad respectivamente— que fueron catalogadas de origen incierto al no observarse en las autopsias alteraciones orgánicas cardíacas ni no cardíacas (corazón estructuralmente normal); ninguno de ellos había referido nunca síntomas que indicaran afección cardíaca.

Su núcleo familiar actual, en primer y segundo grado, está compuesto por su madre, de 48 años de edad, una hermana de 25 años de edad (fig. 2) y dos sobrinos varones de 2 y 3 años de edad respectivamente.

El electrocardiograma basal de superficie de la madre presenta una imagen de bloqueo incompleto de rama derecha, sin otra alteración mencionable, y no ha referido hasta hoy síntomas cardíacos sospechosos. La hermana presenta en su electrocardiograma basal patrones similares a los del paciente (intervalo PR acortado de 0,09 s como valor medio y un intervalo QT alargado de 0,475 s como valor medio) y tampoco ha referido síntomas cardíacos sospechosos hasta hoy.

Los electrocardiogramas basales de sus sobrinos están dentro del intervalo normal para su edad y su sexo.

En el ECG del paciente: el valor medio del intervalo PR fue de 0,096 s; el valor medio del intervalo QT fue de 0,52 s, y el valor medio del QTc fue: Bazzet de 0,555 s; Fridericia de 0,543 s; Framingham de 0,584 s. Con estos valores, advertimos la presencia de alteraciones electrocardiográficas desconocidas hasta hoy (figs. 1 y 2): intervalo PR corto¹ junto con intervalo QT largo² en una misma persona que ha sufrido dos paradas cardiorespiratorias recuperadas (una de ellas en nuestro propio hospital).

La combinación de un intervalo PR corto y un intervalo QT largo en este paciente podría ser casual. Sin embargo, el valor extremadamente corto del intervalo PR junto con la circunstancia de que su hermana muestra los mismos hallazgos electrocardiográficos indicaría que, a falta de otras publicaciones que surjan posteriormente con similares hallazgos o tipificación genética, tal combinación podría estar condicionada genéticamente y podría tratarse de una nueva variante del síndrome de QT largo.

Francisco R. Breijo-Márquez^a, Manuel Pardo Ríos^b
y Miguel Alcaraz Baños^c

^aDepartamento de Cardiología. Campus Universitario del Espinardo. Escuela de Medicina y Odontología. Murcia. España.

^bDepartamento de Medicina Clínica y Antropológica. Campus Universitario del Espinardo. Escuela de Medicina y Odontología. Murcia. España.

^cDepartamento de Radiología. Campus Universitario del Espinardo. Escuela de Medicina y Odontología. Murcia. España.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ward DE, Bexton R, Camm AJ. Characteristics of atrio-His conduction in the short PR interval, normal QRS complex syndrome. Evidence for enhanced slow-pathway conduction. *Eur Heart J.* 1983;4:882-8.
2. Hofman N, Wilde AA, Käb S, Van Langen IM, Tanck MW, Mannens MM, et al. Diagnostic criteria for congenital long QT syndrome in the era of molecular genetics: do we need a scoring system? *Eur Heart J.* 2007;28:575-80.