

Denervación simpática cardíaca izquierda mediante toracoscopia en el tratamiento del síndrome de QT largo congénito

Sr. Editor:

El síndrome de QT largo congénito (SQTL) es una enfermedad hereditaria que se caracteriza por la presencia de un intervalo QT prolongado asociado con síncope debidos a arritmias cardíacas malignas, en particular *torsade de pointes* (TdP), y muerte súbita por fibrilación ventricular. Estos episodios suelen desencadenarse por un incremento en la actividad simpática y su manejo incluye el tratamiento con bloqueadores beta, el marcapasos auricular crónico, el desfibrilador implantable y la denervación simpática cardíaca izquierda (DSCI). La posibilidad de realizar esta última técnica mediante toracoscopia reduce al mínimo la morbilidad¹⁻³.

Comunicamos el caso de una niña de 12 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, trasladada a nuestro centro tras haber presentado en el último mes 5 episodios sincopales. El primero ocurrió tras ejercicio físico, los dos siguientes en aparente reposo y los 2 últimos mientras se encontraba monitorizada en su hospital de origen. Se comprobó que tenía un QT largo y que los síncope eran secundarios a taquicardia ventricular polimórfica tipo TdP, iniciándose tratamiento con esmolol, magnesio y estimulación AAI. La arrit-

mia recurrió al cambiar a propranolol oral, 48 h después. A su llegada, la exploración física era normal. El electrocardiograma (ECG) mostraba bradicardia sinusal a 48 lat/min, QT de 600 ms y QTc de 540 ms (fig. 1a). Se realizó denervación simpática cardíaca izquierda mediante una única incisión de 11 mm en la parte inferior del hueco axilar izquierdo y, a través del cuarto espacio intercostal, con una óptica angulada de 10 mm y 0° con canal de trabajo de 5 mm (Hopkins 26038AA, K. Storz-Endoskope, Tuttlingen, Alemania), se visualizó en la parte superior del hemitórax izquierdo el ganglio estrellado y las dilataciones simpáticas de las raíces torácicas 2 a 5, alojadas subpleuralmente en la cabeza de las costillas. Con un garfio de coagulación monopolar se electrocoagularon las dilataciones nerviosas de estos ganglios hasta su sección y se resecaron los 2 tercios inferiores del ganglio estrellado. No hubo complicaciones. El ECG tras la DSCI mostró ritmo sinusal a 72 lat/min, QT de 480 ms y QTc de 500 ms (fig. 1b). Fue dada de alta a los 3 días de la intervención en tratamiento con 40 mg/día de nadolol, que había sido utilizado en sustitución de propranolol desde su llegada al hospital. Tres meses después la niña está asintomática, salvo una leve ptosis palpebral izquierda.

El SQTL congénito es un trastorno hereditario de base genética caracterizado por episodios sincopales secundarios a arritmias ventriculares del tipo TdP y muerte súbita por fibrilación ventricular⁴. La mortalidad en los pacientes sintomáticos no tratados se estima en un 70%⁵. Los síncope son desencadenados con frecuencia por estrés físico o emocional, y se ha de-



Fig. 1a.

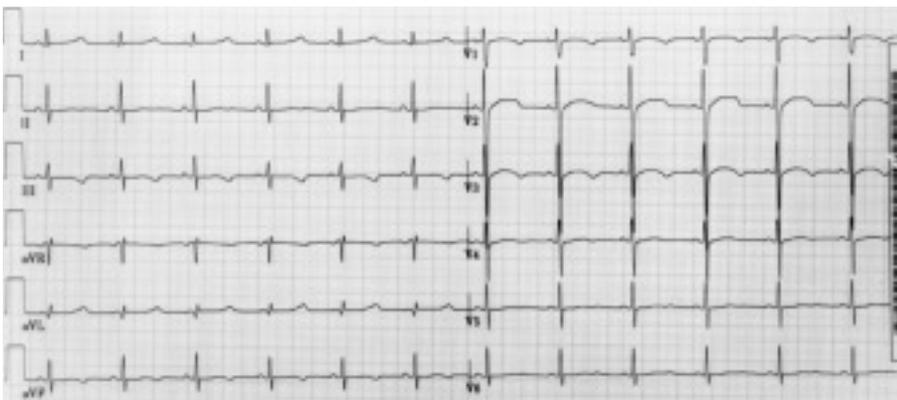


Fig. 1b.

mostrado en estudios clínicos y experimentales el papel de la estimulación simpática en la aparición de los episodios sincopales. La DSCI previene la aparición de arritmias letales en el SQTl no sólo por la supresión del *trigger*, sino también por la modificación del sustrato, al reducir la dispersión del QT, un marcador de inestabilidad eléctrica⁶. La primera DSCI quirúrgica fue realizada en 1969 por Moss. En 1996, Chen la realizó mediante toracoscopia izquierda, según la experiencia adquirida en pacientes con hiperhidrosis. Desde entonces, esta técnica ha ganado popularidad debido a su simplicidad, baja morbilidad y corta hospitalización^{1-3,7}.

El tratamiento de elección en los pacientes con síndrome de QT largo sintomático es el farmacológico, utilizando bloqueadores beta. Cuando éstos no son eficaces, como en nuestro caso, está indicada la DSCI debido a los buenos resultados comunicados. Esta técnica puede tener como efecto secundario un síndrome de Horner, que suele ser leve y transitorio. En esta paciente se observó una clara mejoría durante el seguimiento.

Fernando Benito Bartolomé^a,
Pedro Olivares Arnal^b
y Cristina Sánchez Fernández-Bernal^a

^aUnidad de Arritmias. Hospital Infantil La Paz. Madrid.

^bServicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil La Paz. Madrid. España.

BIBLIOGRAFÍA

1. Chen L, Qin YW, Zheng Ch Z. Left cervicothoracic sympathetic ganglionectomy with thoracoscope for the treatment of idiopathic long QT syndrome. *Int J Cardiol* 1997;61:1-3.
2. Reardon PR, Matthews BD, Scarborough TK, Preciado A, Marti JL, Conklin LD, et al. Left thoracoscopic sympathectomy and stellate ganglionectomy for treatment of the long QT syndrome. *Surg Endosc* 2000;14:86-90.
3. Wong CW, Wang CH, Wen MS, Yeh SJ, Wu D. Effective therapy with transthoracic video-assisted endoscopic coagulation of the left stellate ganglion and upper sympathetic trunk in congenital long-QT syndrome. *Am Heart J* 1996;132:1060-3.
4. Brugada R. Bases genéticas de las arritmias. *Rev Esp Cardiol* 1998;51:274-85.
5. Schwartz PJ, Locati EH, Moss AJ, Crampton RS, Trazzi R, Ruberti U. Left cardiac sympathetic denervation in the therapy of congenital long QT syndrome: a worldwide report. *Circulation* 1991;84: 503-11.
6. Priori SG, Napolitano C, Diehl L, Schwartz PJ. Dispersion of the QT interval. A marker of therapeutic efficacy in the idiopathic long QT syndrome. *Circulation* 1994;89:1681-9.
7. Cheng TO. Left cardiac sympathetic denervation for long QT syndrome. *Int J Cardiol* 1997;62:281-a1.