

Electro-Reto

Respuesta al ECG de diciembre de 2019

Response to ECG, December 2019

Francisco Ribes^{a,*}, Antonio Marco^a y Antonio Sánchez^b^a Servicio de Cardiología, Hospital Universitario de Sant Joan, Sant Joan d'Alacant, Alicante, España^b Sección de Cardiología Pediátrica, Servicio de Pediatría, Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Valencia, España

Nos encontramos ante un paciente con un intervalo QT muy prolongado (≈ 520 ms) y con macroalternancia de la onda T, que cursa con una parada cardiorrespiratoria recuperada¹, por lo que la respuesta 1 es incorrecta. Se trata de una forma autosómica recesiva con mal pronóstico, más frecuente en situaciones de consanguinidad, y que característicamente incluye sordera congénita² (respuesta 2, correcta). Los antecedentes familiares de muerte súbita en la infancia temprana, junto con las alteraciones electrocardiográficas, hacen poco probable el diagnóstico de miocardiopatía hipertrófica obstructiva (respuesta 4, incorrecta). El síndrome de Timothy, pese a tratarse de un síndrome de QT largo congénito, es una forma autosómica dominante que se asocia con otras alteraciones, como retraso mental, autismo, dismorfia, trastornos del metabolismo cálcico e inmunodeficiencias, por lo que la respuesta 3 es también incorrecta.

BIBLIOGRAFÍA

1. Goldenberg I, Moss AJ, Peterson DR, et al. Risk factors for aborted cardiac arrest and sudden cardiac death in children with the congenital long-QT syndrome. *Circulation*. 2008;117:2184–2191.
2. Giudicessi JR, Ackerman MJ. Prevalence and potential genetic determinants of sensorineural deafness in KCNQ1 homozygosity and compound heterozygosity. *Circ Cardiovasc Genet*. 2013;6:193–200.

VÉASE CONTENIDO RELACIONADO:

<https://doi.org/10.1016/j.recesp.2019.05.007>

* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: fribestur@gmail.com (F. Ribes).<https://doi.org/10.1016/j.recesp.2019.05.006>

0300-8932/© 2019 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.