

# 39. SÍNDROME DE QT CORTO

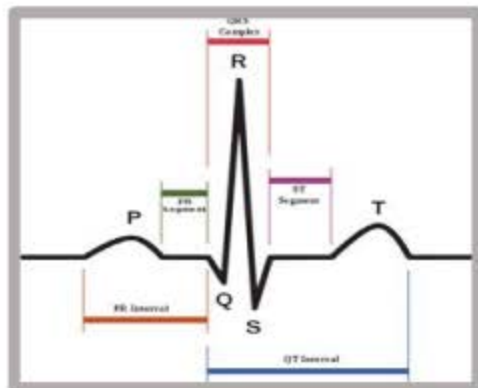
Dra. Cayetana Barbeito Caamaño, Dra. Andrea Teira Calderón.

## ¿Qué es?

Es una **enfermedad rara de origen genético que se engloba dentro de las canalopatías**, es de decir, que se afectan los canales de potasio, sodio o calcio del corazón, causando problemas en la actividad eléctrica cardíaca.

La actividad eléctrica del corazón consta de una fase de activación (llamada despolarización) y de una fase de relajación (llamada repolarización). Ambas se reflejan en el electrocardiograma (ECG) en forma del complejo QRS y de la onda T, respectivamente. La duración del intervalo QT nos informa de si la repolarización es normal (<460ms).

En esta enfermedad, como consecuencia de alteraciones en los canales, **la repolarización se altera y el intervalo QT es más corto de lo normal**,



Intervalo QT normal

diagnosticándose si en un electrocardiograma se objetiva un  $QTc \leq 330$  ms o si es  $< 360$  ms y se da alguna de las siguientes: historia familiar de la enfermedad o de muerte súbita en  $\leq 40$  años, mutación patogénica o supervivientes de arritmias ventriculares malignas en ausencia de cardiopatía.

## ¿Qué síntomas puedo tener y qué tipos hay?

En muchos de los casos no se tiene ninguno. Como tienen más riesgo de tener arritmias, como la fibrilación auricular o arritmias ventriculares malignas, pueden presentar episodios de palpitaciones, mareos, pérdida de conocimiento o en el peor de los casos, muerte súbita.

## ¿Qué pruebas me realizarán?

Las pruebas fundamentales son:

- **Electrocardiograma:** es la prueba principal, la que levanta la sospecha y en la que se basa el diagnóstico, al encontrar un QT corto.
- **Holter-ECG:** principalmente para detectar arritmias cardíacas.
- **Estudio genético:** para intentar detectar el defecto genético causante, aunque la mayoría de las veces no se detecta.

## ¿Existe tratamiento?

No existe un tratamiento específico o curativo. En algunos casos se puede iniciar algún tratamiento farmacológico como la quinidina.

En aquellos pacientes que hayan sobrevivido a una muerte súbita por una arritmia ventricular maligna, estaría indicado el implante de un desfibrilador.

## ¿Qué riesgo tienen mis familiares de tener la enfermedad?

En la mayoría de los casos es autosómica dominante y sus hij@s, herman@s y padres tienen un 50% de probabilidades de tener el defecto genético.

Si identificamos el defecto podremos buscarlo en ellos.

## Recomendaciones de estilo de vida:

- Si presenta **síntomas de gastroenteritis**, recuerde mantenerse siempre **bien hidratado y haga una reposición adecuada de sales minerales** (suero oral, bebidas isotónicas, etc.). Si no es capaz de tolerar la vía oral por náuseas o vómitos, debe **acudir a urgencias para analizar los iones y realizar una reposición hidrosalina adecuada**.
- **¿Puedo realizar deporte?** Sí, si se encuentra asintomático, siempre evitando realizarlo en situaciones de calor y manteniéndose bien hidratado

## Conducción de vehículos:

- Este apartado está regulado en España por la Dirección General de Tráfico cuyo reglamento general se actualizó en Abril de 2018 en el Boletín Oficial del Estado (Orden PARA/375/2018 de 11 de Abril).

