

Síndrome de QT largo, bloqueo bilateral de rama y síncope

SERGIO VARINI*, LUIS WOLMAN, CARLOS LIBHABER, DANIEL SKUDICKY, MOISES APTECAR

Servicio de Cardiología, Institutos Médicos Antártida, Buenos Aires

* Para optar a Miembro Titular de la Sociedad Argentina de Cardiología

Trabajo recibido para su publicación: 10/91. Aceptado: 3/92

Dirección para separatas: Rivadavia 4980, Buenos Aires, Argentina

Un paciente de 15 años, desde los 18 meses de edad presentaba crisis convulsivas y episodios sincopales, por lo que fue tratado como epiléptico, recibiendo diferentes drogas anticonvulsivantes sin mejoría clínica, hasta que un episodio se produjo en un hospital, donde se constató arritmia ventricular. En los estudios realizados se detectó QT largo, trastornos de la conducción AV e intraventricular, arritmia ventricular y déficit auditivo en el oído izquierdo para altas frecuencias (4.000 c/s), que indicarían la presencia de síndrome de Jervell-Lange Nielsen parcial. Lo original de este caso es la combinación de Q-T prolongado con bloqueo de rama bilateral (BRD, BRI o la alternancia de ambos), asociados a bloqueo AV 3:2 tipo Wenckebach. Durante su internación presentó episodios sincopales por taquicardia ventricular que no cedieron con la administración de lidocaína ni isoproterenol, y fueron controlados con marcapaseo ventricular a 85 por minuto, por lo que se decidió la implantación de marcapasos definitivo asociado luego a propranolol. Asimismo, en un estudio poligráfico (EEG y ECG) se disminuyó la frecuencia del marcapaseo, produciéndose una crisis sincopal por flutter ventricular que cedió al aumentar la frecuencia del marcapasos, sin constatare descargas cerebrales anormales, descartándose así la patología cerebral como causante de las crisis convulsivas y sincopales que había presentado el paciente desde su infancia.

Desde la descripción original, en 1957, por Jervell y Lange Nielsen, de la asociación entre intervalo QT largo, sordera y síncope,¹ y la de Romano en 1963² (QT prolongado y síncope), hasta la fecha ha ido incrementándose el número de casos publicados y se han referido distintas presentaciones clínicas³ en las cuales, además de la presencia o no de sordera, se analiza su incidencia familiar o esporádica^{4,5} y la

aparición primaria o secundaria.

Estos pacientes tienen un intervalo QT largo, presumiblemente debido a una dispersión temporal de la refractariedad,⁶ lo cual los predispone a la producción de arritmias ventriculares catastróficas,⁷ con o sin síncope o muerte súbita.⁸ Existen en la literatura casos en los que, además de QT prolongado se observa disociación AV,⁹ bloqueo AV y bloqueo de

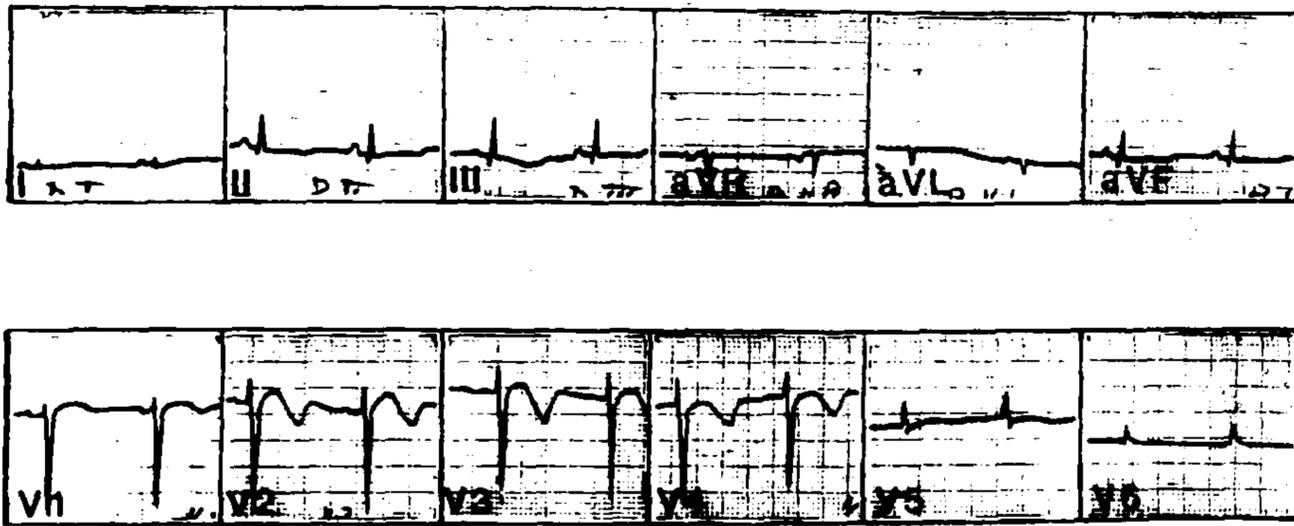


Fig. 1. ECG al ingreso. Frecuencia 70 por minuto, bajos voltajes del QRS, alteraciones difusas de la repolarización ventricular con Q-T largo: 0,50 seg. Q-Tc 0,53 seg.

rama intermitente.¹⁰

Un paciente con episodios sincopales a repetición presentó QT prolongado, taquicardia ventricular y diferentes grados de bloqueo de rama (tipo Mobitz II), que culminaron con falla de la conducción auriculoventricular.

PRESENTACION DEL CASO

Paciente de sexo masculino, de 15 años, cuyo cuadro clínico se inició a los 18 meses con episodios sincopales y crisis convulsivas. Fue tratado como epiléptico, recibiendo diferentes drogas; en los últimos años fue medicado con fenobarbital y difenilhidantoína. Pese a tener concentraciones plasmáticas adecuadas de ambos fármacos, los episodios sincopales persistieron.

Se le efectuaron EEG, en algunos de los cuales se mencionaba "actividad anormal en área media del hemisferio izquierdo"; los síncope eran desencadenados por esfuerzos físicos, emociones o cuadros infecciosos.

En el último mes las pérdidas de conocimiento se hicieron más frecuentes, produciéndose una de ellas en ambiente hospitalario, donde se constató arritmia ventricular. Fue estudiado, comprobándose taquicardia ventricular y bloqueo AV 2:1 infrahisiano durante la estimulación auricular a 100 por minuto.

Antecedentes familiares: Padre de 52 años, sano, con ECG normal. La madre, de 54 años, tiene antecedentes de asma bronquial y ECG normal y ha presentado episodios de pérdida de conocimiento "vinculados" con su enfermedad bronquial y aparentemente relacionados con administración de adrenalina. Tiene tres hermanos mayores, uno de los cuales, de 27 años, ha tenido episodios de pérdida de conocimiento en relación con esfuerzos y/o emociones. Su abuela paterna falleció de un síncope a los 53 años. No existían lazos consanguíneos en la familia.

Cuando ingresó, el paciente se encontraba lúcido, y su examen físico, así como los datos de laboratorio y la radiografía de tórax, eran normales. El primer ECG (Fig. 1), así como los posteriores, mostraron ritmo sinusal, con una frecuencia de 70 por minuto, PR y QRS normales; intervalo QT: 0,50 segundos, y QTC: 0,53

segundos; un ecocardiograma modo M y 2D evidenció leve prolapso mitral.

Tras seis días de internación, durante los cuales no se detectaron arritmias, se efectuaron un Holter y una ergometría en forma simultánea. Durante la misma, a 600 KGM y con una frecuencia sinusal de 120 por minuto, apareció bloqueo auriculoventricular 2:1 y bloqueo de rama derecha. Al detenerse la prueba ergométrica, el paciente refirió una sensación mal definida

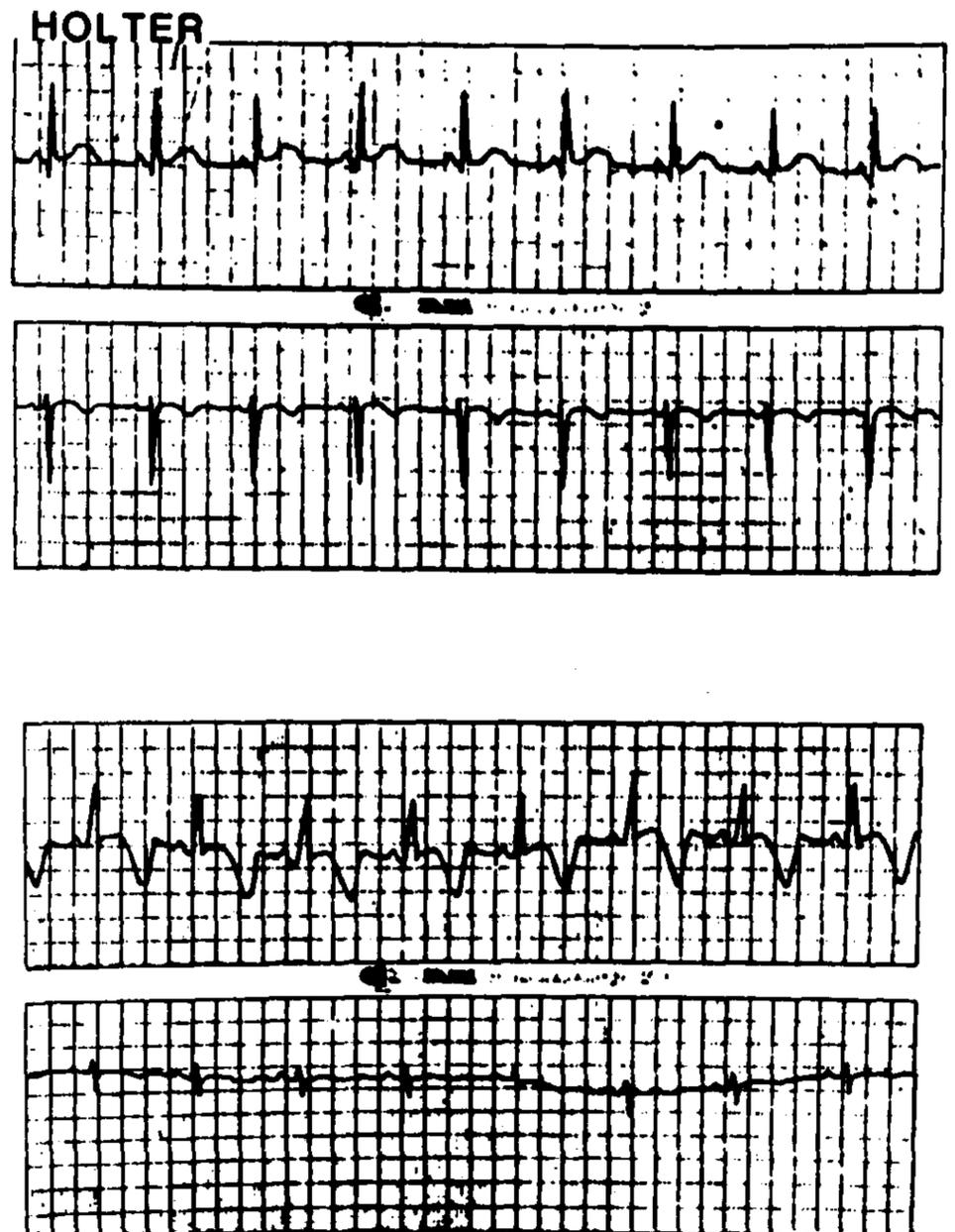


Fig. 2. Holter. Ritmo sinusal con frecuencia que varía entre 64 y 120 por minuto. El Q-T dura 0,36 seg al comienzo de la primera tira, prolongándose hasta 0,58 seg al final de la tira inferior, con inversión de la onda T. El Q-Tc dura entre 0,47 y 0,58 seg.

de malestar general e incomodidad epigástrica, similar a la que experimentaba habitualmente antes de un episodio sincopal. Al cabo de tres minutos, con una frecuencia sinusal de 62 por minuto, retomó la conducción AV 1:1 con QRS normal. El intervalo Q-T se acortó de 0,44 segundos a 0,36 segundos durante la ergometría, mientras el R-R disminuyó de 0,80 a 0,54 segundos y el Q-Tc no se modificó.

El Holter presentó ritmo sinusal con frecuencia cardíaca entre 64 y 120 por minuto (Fig. 2).

El intervalo Q-T varió entre 0,36 y 0,58 segundos con un Q-Tc que osciló entre 0,47 y 0,58 segundos. Se registraron durante la grabación dos fenómenos importantes: 1) cambios notorios en la morfología de la onda T, la que pasó de positiva con Q-T de 0,44 segundos a 68 por minuto, a muy negativa con Q-T que se prolongó a 0,58 segundos a 63 por minuto. 2) Bloqueo AV 3:2 tipo Wenckebach, en el cual cada primer latido conducido mostró QRS de morfología normal y cada segundo latido conducido, BRD (Fig. 3A).

Tras permanecer asintomático durante tres días, el paciente presentó súbitamente, durante el reposo, pérdida de conocimiento y convulsiones tónicas, con recuperación espontánea. Transferido a la unidad coronaria,

permaneció con ritmo sinusal y asintomático hasta el día siguiente.

En la Figura 3B se observa bloqueo AV 3:2 tipo Wenckebach, pero en este caso el segundo latido conducido de cada secuencia mostró imagen de BRI con un intervalo P-R de 0,44 segundos.

La Figura 4 muestra también bloqueo AV tipo Wenckebach 3:2 pero, a diferencia de lo mostrado en la Figura 3, los latidos conducidos presentaban alternancia de BRD y BRI.

La Figura 5 muestra una notoria prolongación del intervalo Q-T (entre 0,60 y 0,72 segundos en la primera tira), con aparición de arritmias ventriculares severas (extrasístoles ventriculares, duplas, colgajos de taquicardia ventricular y FV). El paciente presentó varios episodios similares, de los cuales se recuperó espontáneamente. Fue medicado con lidocaína IV y con goteo de isoproterenol, sin poderse controlar las arritmias, las que finalmente revirtieron con marcapaseo ventricular a 85 por minuto.

El paciente permaneció asintomático durante 48 horas, por lo que se decidió colocar un marcapasos epicárdico definitivo y medicarlo con 80 mg diarios de propranolol. Tres días después de la colocación del

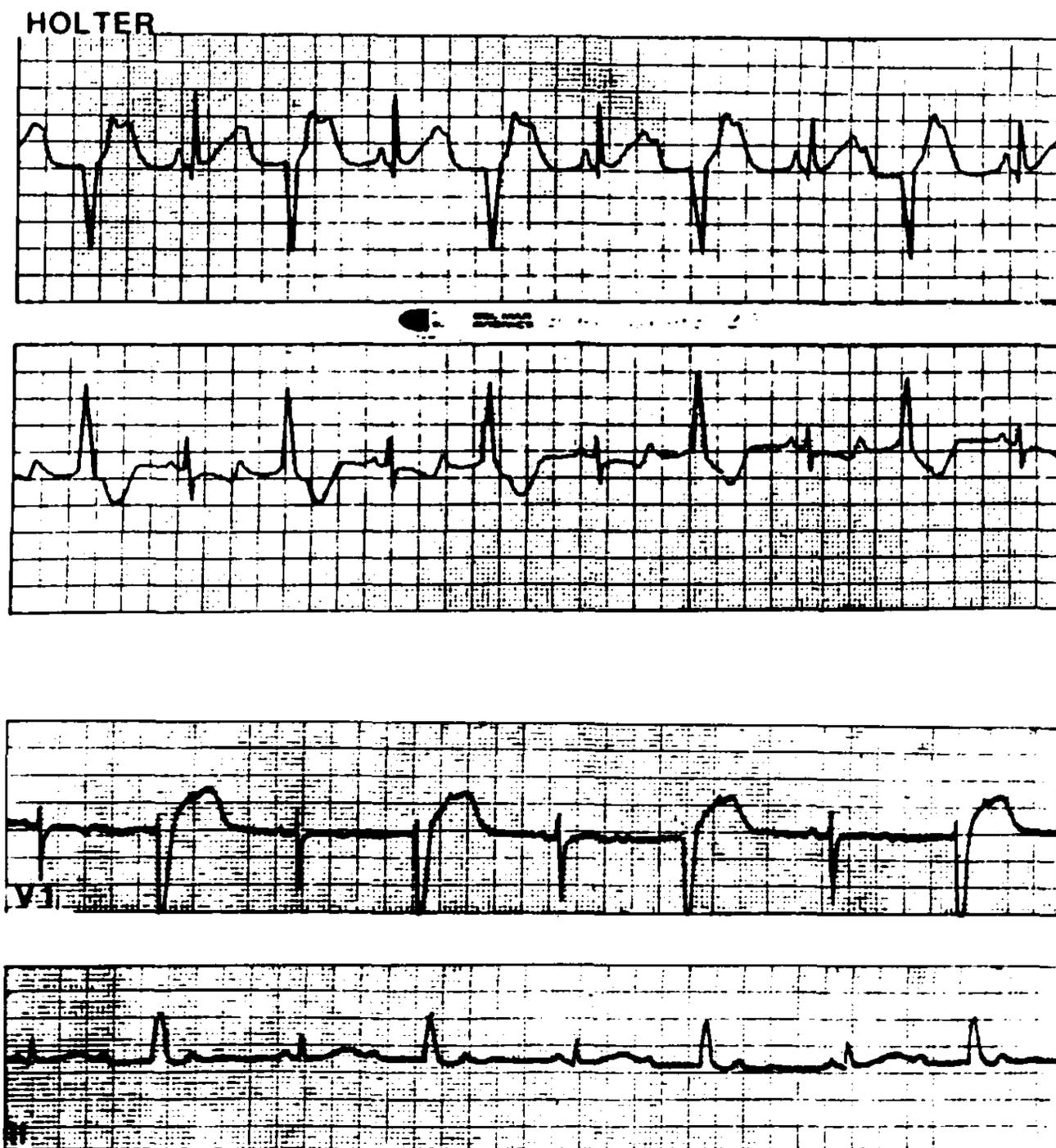


Fig. 3A. Holter. Bloqueo AV 3:2 tipo Wenckebach; el primer latido conducido de cada período tiene conducción intraventricular normal y el segundo bloqueo de rama derecha.

Fig. 3B. Bloqueo AV 3:2 tipo Wenckebach. A diferencia de lo que ocurre en la Figura 3A aquí cada segundo latido conducido muestra bloqueo de rama izquierda.

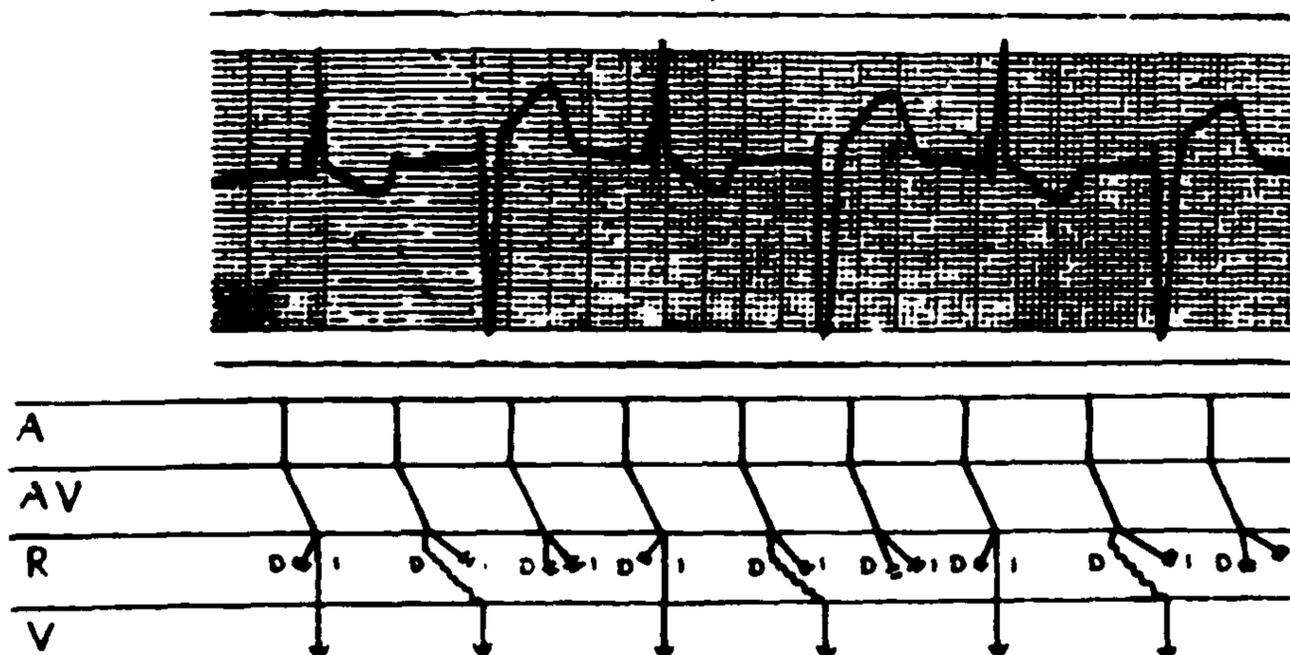


Fig. 4. Bloqueo AV 3:2 tipo Wenckebach, con conducción alternante en las ramas derecha e izquierda. El esquema al pie de la figura muestra una de las posibles explicaciones de este trastorno de conducción. A: activación auricular. AV: conducción por el nódulo AV, normal. R: conducción por ambas ramas del haz de His. D: derecha. I: izquierda. V: activación ventricular. En "R", la línea cortada representa detención de la activación en esa rama; la línea ondulada, disminución de la velocidad de conducción en la rama.

marcapasos definitivo se efectuó un estudio poligráfico (EEG y ECG) con registro de 21 derivaciones simultáneas (sistema internacional 10-20). Durante el mismo se disminuyó la frecuencia de estimulación a 50 por minuto, lo que provocó una crisis sincopal por *flutter* ventricular que desapareció al aumentar la frecuencia de estimulación a 90 por minuto, con recuperación completa del paciente. El estudio demostró la ausencia de descargas cerebrales anormales durante el episodio. La tomografía computada cerebral fue normal. Una audiometría mostró un déficit auditivo en el oído izquierdo para frecuencias altas (4.000 c/seg).

DISCUSION

La asociación de Q-T largo y arritmias ventriculares malignas acompañadas o no por síncope ha sido comunicada previamente,¹⁻³ así como la combinación de Q-T prolongado con trastornos de la conducción AV e intraventriculares.¹² Sin embargo, su asociación con bloqueo de rama bilateral, combinación sumamente infrecuente de trastornos de conducción, no ha sido publicada.

En este caso, que mostraba tanto conducción auriculoventricular como intraventricular totalmente normal durante las frecuencias cardíacas habituales, la taquicardización provocaba la aparición de BRD, BRI o la alternancia de ambos, asociados a bloqueo AV 3:2 tipo Wenckebach. Esto permite suponer que en ambas ramas la duración de los períodos refractarios estaría prolongada y la curva de recuperación sería de pie lento. En la Figura 3A la conducción sería 3:1 en la rama derecha (conducción del estímulo por esta rama solamente en el primer latido, con bloqueo del mismo en el segundo y tercero), o 3:2 con un retardo del estímulo mayor en la rama derecha que en la izquierda en el segundo latido conducido. En la rama izquierda, la conducción es 3:2, tipo Wenckebach.

En la Figura 3B, con una frecuencia sinusal menor, la conducción ocurre a la inversa. La rama derecha presentó conducción 3:2 tipo Wenckebach y la izquierda 3:1 o 3:2. En la Figura 4 alternaban la conducción por la rama derecha y por la izquierda: el primer latido conducido de cada ciclo mostraba imagen de BRD con P-R normal; el segundo, con un P-R de 0,48 segundos, imagen de BRI y la tercera

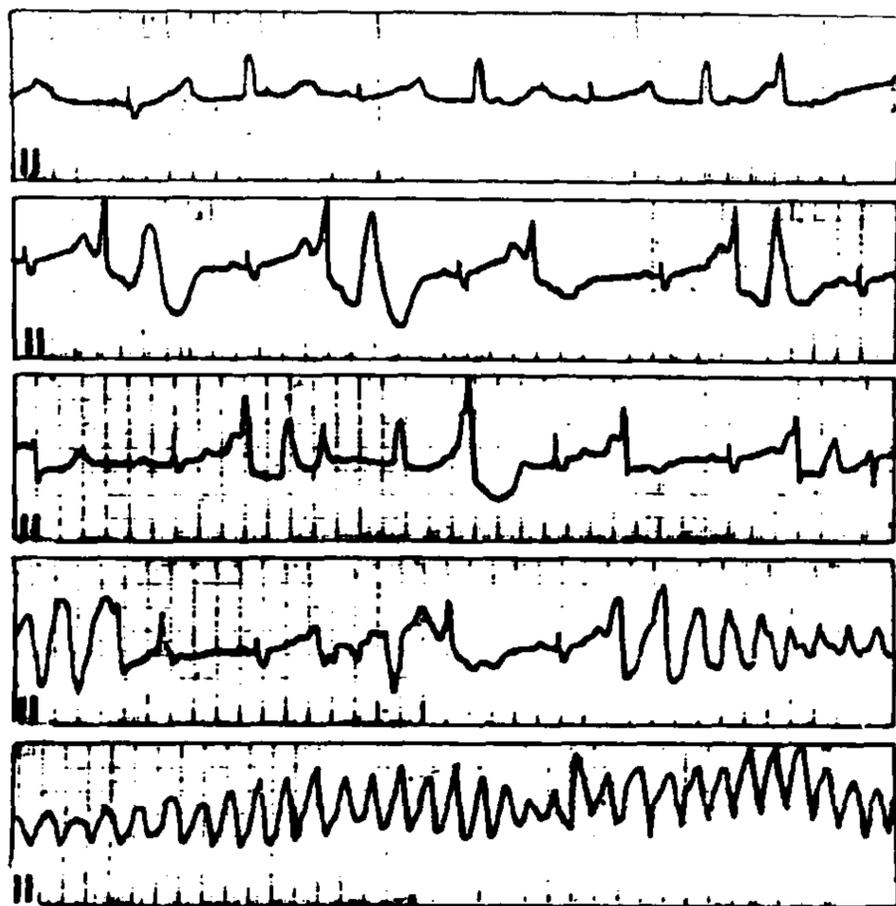


Fig. 5. Derivación DII registrada durante un episodio de pérdida de la conciencia. En la primera tira extrasistolia ventricular bigeminada y una dúpla ventricular. El Q-T de los latidos sinusales dura entre 0,60 y 0,72 segundos y el segundo latido de la dupla presenta R/T. En la segunda tira, el Q-T dura 0,72 segundos y todos los latidos muestran el fenómeno de R/T. En la tercera tira, un colgajo de TV irregular, polifocal de cinco latidos, alterna con EV aislada y TV corta. El QT se mantiene muy largo. En la penúltima y última tira, TV polifocal y comienzo de FV gruesa.

onda P bloqueada. El diagrama del pie de la figura muestra una interpretación posible de la secuencia de activación: el primer latido se bloqueaba totalmente en la rama derecha y conducía por la izquierda, el segundo se bloqueaba en la izquierda y conducía lentamente por la derecha y el tercero se bloqueaba en ambas ramas, o sea que existía conducción 3:1 alternante en las dos ramas. No puede descartarse sin embargo, considerando que la velocidad de conducción en la rama derecha es baja, como puede verse en el segundo latido, que el primer impulso no bloqueaba en la rama derecha, sino que, por tener menor velocidad de conducción que la rama izquierda, esto causara la aparición de imagen de BRD; o sea que la conducción era 3:2 en la rama derecha y 3:1 en la rama izquierda.

Como explicación alternativa al mecanismo propuesto en el diagrama de la Figura 5, cabe considerar la participación excluyente o asociada de una modificación en la conducción nodal que determine la secuencia de Wenckebach AV 3:2. Las diferencias en los ciclos que caracterizan a la periodicidad de Wenckebach pueden determinar conducción variable en las ramas.

Durante la internación en unidad coronaria se constató que estos fenómenos precedieron a la aparición de crisis sincopales con convulsiones tónico-clónicas asociadas con taquicardia ventricular.

Dado que en la literatura se comprueba la utilidad de la estimulación ventricular en la supresión de arritmias ventriculares en pacientes con QT prolongado y su asociación con la administración de propranolol,¹³⁻¹⁵ se marcapaseó al paciente a 85 por minuto, desapareciendo las arritmias y la sintomatología, por lo cual se decidió la implantación de un marcapasos definitivo, agregando luego propranolol 80 mg/día.

Se realizaron evaluaciones periódicas del paciente hasta los cinco años, comprobándose que se encontraba asintomático.

SUMMARY

Since the original description, in 1957, by Jervell and Lange Nielsen, of the association of prolonged Q-T interval, deafness, and syncope, and the next one, by Romano, in 1963 (prolonged Q-T and syncope) until now, the number of published cases has steadily increased, and different clinical presentations have been communicated; in all of them, besides the presence or

absence of deafness, sporadic or familial incidence was analyzed, as well as a primary or secondary appearance. All of these patients have a prolonged Q-T interval in the ECG, which indicates a temporal dispersion of refractoriness, predisposing them to catastrophic ventricular arrhythmias, with or without clinical presence of syncope or sudden death. There have been described in the literature cases of association of Q-T prolongation with AV dissociation, AV block and intermittent bundle branch block. The aim of this communication is to present a patient with repetitive syncopal episodes, prolonged Q-T interval, ventricular tachycardia and different degrees of bundle branch block, which culminate in AV conduction failure.

BIBLIOGRAFIA

1. Jervell A, Lange Nielsen F: Congenital deaf mutism, functional heart disease with prolongation of the QT interval and sudden death. *Am Heart J* 1957; 54: 59.
2. Romano C, Gemme G, Pongiglione S: Arritmie cardiache rare dell'età pediatrica. Accessi sincopali per fibrillazione ventricolare parossistica. *Clin Pediatr* 1963; 45: 656.
3. Schwartz PJ, Periti M, Malliani A: The long QT syndromes. *Am Heart J* 1975; 83: 378.
4. Chaudron JM, Heller F, Van dem Berghe H: Attacks of ventricular fibrillation and unconsciousness in a patient with prolonged QT interval. A family study. *Am Heart J* 1976; 91: 873.
5. Mathews J, Blount J, Townsend J: QT prolongation and ventricular arrhythmias with and without deafness, in the same family. *Am J Cardiol* 1972; 29: 702.
6. Soo-Koo Chien, Munakata K, Pratapreddy C: Characteristics and possible mechanism of ventricular arrhythmias dependent of the dispersion of action potential durations. *Circulation* 1983; 67 (6): 1356.
7. Moss AJ, Schwartz P: Repolarización lenta y arritmias ventriculares malignas. Conceptos modernos sobre enfermedades cardiovasculares 1982; 51 (3).
8. Porposiello JC, Jungbald AS: QT prolongado y muerte súbita. *Medicina (Bs As)* 1978; 38: 427.
9. Kernohan R, Froggat P: AV dissociation with prolonged QT interval and syncopal attacks in a 10 years old boy. *Brit Heart J* 1974; 36: 516.
10. McJay MR, Matarajan G, Surawicz B: Idiopathic long QT syndromes: association of ventricular tachycardia with alternating left and right bundle branch block. *J Electrocardiography* 1983; 15: 189.
11. Khan M, Logan K, McComb J: Management of recurrent tachyarrhythmias associated with QT prolongation. *Am J Cardiol* 1981; 47: 1301.
12. Sharma S, Nair K, Gadeskar H: Romano Ward prolonged QT syndrome with intermittent T wave alternans and AV block. *Am Heart J* 1981; 101: 500.
13. Di Segni E, Klein H, David D, Libhaber C, Kaplinsky E: Overdrive pacing in quinidine syncope and other long QT interval syndromes. *Arch Int Med* 1980; 140: 1036.
14. Di Segni E, David D, Katzenstein M, Klein H, Kaplinsky E: Permanent overdrive pacing for the suppression of recurrent ventricular tachycardia in a newborn with long QT syndrome. *J Electrocardiography* 1980; 13: 189.
15. Crawford M, Karliner J, O'Rourke R, Friedman W: Prolonged QT interval syndrome, successful treatment with combined ventricular pacing and propranolol. *Chest* 1975; 68: 569.