

# Cuidados de enfermería a personas en edad pediátrica con síndrome de QT largo congénito

Cynthia Araceli Meza-Portillo,<sup>1</sup> Sandra Sonalí Olvera-Arreola,<sup>2</sup>  
Julio César Cadena-Estrada<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Pasante de la Licenciatura en Enfermería y Obstetricia, ENEO-UNAM. Departamento de Investigación en Enfermería.

<sup>2</sup> Maestra en Enfermería, Jefa del Departamento de Investigación en Enfermería.

<sup>3</sup> Enfermero Especialista Cardiovascular. Subjefe de Educación e Investigación en Enfermería. Departamento de Investigación de Enfermería.

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

## RESUMEN

El síndrome de QT largo es una anomalía del sistema eléctrico del corazón caracterizado por prolongación del intervalo QT en el electrocardiograma debido a la alteración en la función de los canales iónicos; ocasiona múltiples mutaciones en los canales de sodio y potasio. Por lo tanto, tiende a desarrollar fibrilación ventricular y Torsades de Pointes poniendo en riesgo la integridad y la vida. El objetivo de la presente revisión bibliográfica es describir el síndrome de QT largo de tipo congénito y subrayar la importancia de ejecutar un plan de cuidados, orientado a la persona en edad pediátrica, de manera que se eviten complicaciones y reincidencias hospitalarias para mejorar su calidad de vida. La valoración de los signos y síntomas por parte del personal de enfermería y todo el equipo de salud,

así como la interpretación de los diversos métodos diagnósticos, son fundamentales para brindar una atención de calidad. Aun cuando las manifestaciones son inespecíficas, el diagnóstico eficaz de la enfermedad permite iniciar el manejo apropiado y disminuir la mortalidad infantil.

**Palabras clave:** Síndrome de QT prolongado, cuidados de enfermería, síndrome de Romano-Ward, síndrome de Jervell-Lange Nielsen, Torsades de Pointes, enfermería pediátrica.

## ABSTRACT

*The long QT syndrome is an anomaly of the electrical system of the heart characterized by prolongation of the QT interval on the electrocardiogram due to an alteration in the function of sodium and potassium ion channels causing multiple mutations in these. Therefore, it tends to develop ventricular fibrillation and helical tachyarrhythmia (Torsades de Pointes), putting at risk the integrity and the life of the child. The objective of this review is to describe congenital long QT syndrome and underline the importance to develop a care plan aimed at the pediatric person in order to avoid complications and hospital recurrence in order to improve their quality of life. Evaluation of signs and symptoms by staff nurses and all health team, as well as the interpretation of the various diagnostic methods, are essential to provide quality care, timely and accurate. Even though the manifestations are no specific, the effective diagnosis of this disease allows starting a proper handling and reducing infant mortality.*

**Key words:** Long QT Syndrome, nursing care, Romano-Ward syndrome, Jervell-Lange Nielsen syndrome, Torsades de Pointes, pediatric nursing.

Recibido para publicación: 9 septiembre 2013.

Aceptado para publicación: 13 enero 2014.

Dirección para correspondencia:

PE. Cynthia Araceli Meza Portillo

Juan Badiano Núm. 1,

Col. Sección XVI,

Del. Tlalpan, C.P. 14080, México, D.F.

Tel. 46228785

E-mail: cyndany@hotmail.com

Este artículo puede ser consultado en versión completa en:  
<http://www.medigraphic.com/enfermeriacardiologica>

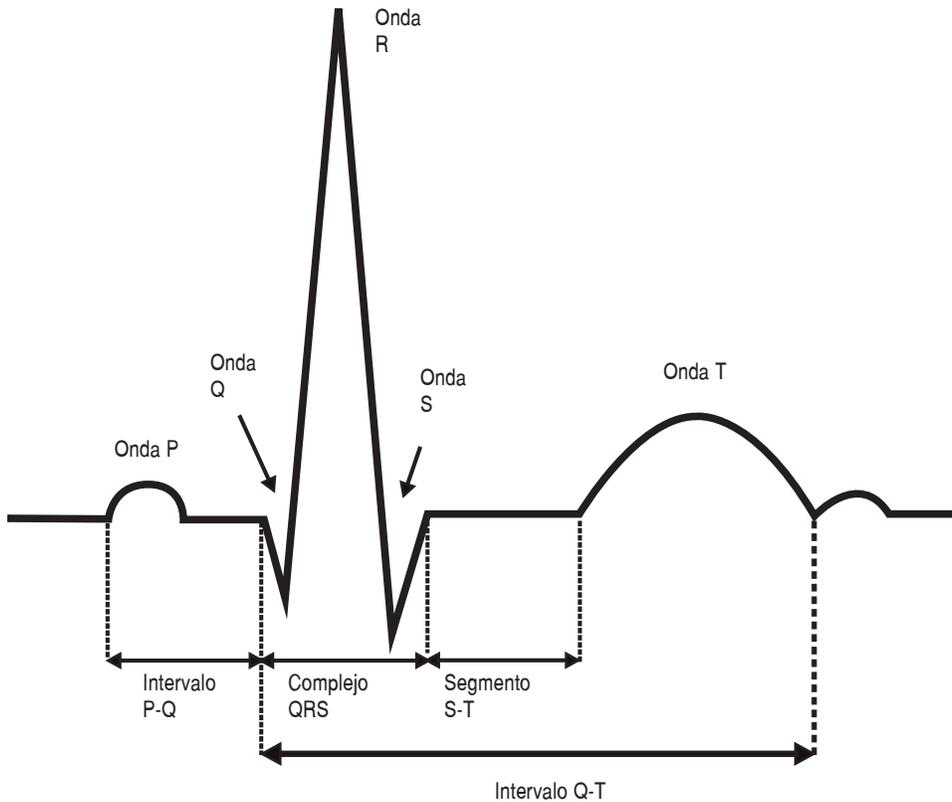


Figura 1.

Valoración del intervalo Q-T a través del electrocardiograma.

Cuadro I. Fórmula de Bazzet y criterios para el cálculo del QT corregido.

Fórmula de Bazzet	Valores normales del QTc	Presentan SQTL	Alteraciones de onda T
*QTc = QT/√ RR	H: 350 y 450 milisegundos M: 360 y 460 milisegundos	< 15 años QTc > 0.46 segundos M: QTc > 0.47 segundos H: QTc > 0.45 segundos	Aplanadas Picudas Dentadas Bifásicas

\*Qt c = Intervalo corregido, QT = Intervalo QT, RR = Intervalo RR precedente todo medido en seg. H = Hombres y M = Mujeres. Adaptado de: Martel MAT. Trastornos del ritmo cardiaco más frecuentes en pediatría. Síndrome del QT alargado.<sup>1</sup>

SÍNDROME DE QT LARGO CONGÉNITO

El intervalo QT es la representación eléctrica de la sístole ventricular, tanto del período de despolarización como de repolarización; se extiende desde el inicio del complejo QRS hasta el final de la onda T (Figura 1).<sup>1</sup> El síndrome de QT largo (SQTL) se caracteriza por prolongación del intervalo QT en el electrocardiograma (ECG) y se produce por la alteración en la función de los canales iónicos responsables del potencial de acción de las células cardíacas,

como consecuencia de múltiples mutaciones, de las cuales las más frecuentes se dan en los canales de sodio y potasio.<sup>2-5</sup> Para determinarlo con exactitud deberá calcularse el QT corregido (QTc) con la fórmula de Bazzet (Cuadro I).<sup>1</sup> Dicho síndrome puede observarse tanto en adultos como en niños; en este último grupo etario comúnmente es de tipo congénito, aunque cabe resaltar que gracias a los adelantos en la ciencia, tecnologías médicas y diagnóstico oportuno, esta población puede llegar a la edad adulta con el tratamiento adecuado.

**Cuadro II.** Criterios diagnósticos en el síndrome de QT largo congénito.

Hallazgos electrocardiográficos	Puntos
QT corregido > 480 milisegundos	3
460 a 480 milisegundos	2
450 a 460 milisegundos	1
Taquicardia helicoidal	2
Onda T alternante	1
Onda T con muescas (3 derivaciones)	1
Bradicardia para la edad	0.5
<i>Historia clínica</i>	
Síncope con estrés	2
Síncope sin estrés	1
Sordera congénita	0.5
<i>Historia familiar</i>	
Familiares con diagnóstico de SQTL	1
<i>Muerte súbita en algún miembro directo</i>	
De la familia con edad < 30 años	0.5

Puntaje: uno o menos: baja probabilidad de padecer SQTL; 2 a 3 puntos: probabilidad intermedia; cuatro puntos o más: alta probabilidad.

Tomado de: Medeiros-Domingo A, Iturralde-Torres P, Cañizales-Quinteros S, Hernández-Cruz A, Tusié-Luna MT. Nuevas perspectivas en el síndrome de QT largo.<sup>3</sup>

Las personas con síndrome de QT largo congénito (SQTLc) pueden sufrir arritmias malignas, como la llamada Torsades de Pointes (TdP), en la cual el complejo QRS va cambiando latido a latido; a su vez, esta arritmia tiene tendencia a desarrollar fibrilación ventricular, donde se observa un ritmo ventricular >250 latidos por minuto (lpm), irregular, de morfología caótica y que lleva irremediablemente a la pérdida total de la contracción cardíaca y, por tanto, a la muerte del niño; tiene dos variantes: la recesiva de Jervell y Lange Nielsen que suele aparecer conjuntamente con la sordera hereditaria y es poco frecuente y la dominante de Romano-Ward que es de fisiopatología similar con bloqueo de salida de potasio del miocardiocito durante la repolarización ventricular.<sup>6</sup> Es importante mencionar que existe otra clasificación del SQTLc, donde se denomina como SQTLc1 (relacionado con estrés), SQTLc2 (relacionado con ruido), y finalmente el SQTLc3 (relacionado con el reposo).

Dentro de esta categorización, aproximadamente 40% presenta la variedad SQTLc1, 45% tiene el tipo SQTLc2 y de 5 a 8% de los casos tiene SQTLc3.<sup>7</sup> Aunque se desconoce la incidencia exac-

ta, se calcula en 1 de cada 2,500 niños sin enfermedad estructural cardíaca. Las formas neonatales son raras y de mal pronóstico por la presentación de arritmias severas con alteraciones de la conducción que si no se tratan oportunamente presentan alta mortalidad.<sup>3,6,8</sup>

Aun cuando las manifestaciones no son específicas, el niño puede presentar pródromos como: náusea, vómito, cianosis, malestar general, cefalea, palpitaciones secundarias a fibrilación ventricular (que en algunos casos revierten espontáneamente a ritmo sinusal) e incluso muerte súbita sin causa aparente.<sup>6,9,10</sup>

Específicamente en el SQTLc1 se presenta síncope o también pueden evidenciarse desde la etapa gestacional bradicardias por debajo de 100 latidos por minuto. En el SQTLc2, las arritmias son ocasionadas por estímulos auditivos, como el timbre del teléfono o la alarma de reloj. El SQTLc3 es común durante el reposo y sueño.<sup>2,11,12</sup> Los métodos diagnósticos dependerán de las manifestaciones clínicas, la historia familiar y los hallazgos electrocardiográficos de la persona. Es así que el monitoreo Holter, la prueba de esfuerzo y la infusión con epinefrina pueden evidenciar episodios de bradicardia, prolongación del intervalo QT y episodios no sostenidos de taquicardia ventricular<sup>12,13</sup> y debido a que el QT varía con la frecuencia cardíaca, debe corregirse utilizando la fórmula de Bazett.<sup>1</sup> También existen criterios (tabla de Schwartz) para establecer un diagnóstico más certero del SQTLc, con rangos de puntuación que van de 0 a 9; si el resultado es >4 puntos el riesgo de padecer SQTL será mayor (Cuadro II).<sup>3</sup>

En la actualidad, el tratamiento depende del subtipo de SQTLc y de los síntomas; de ahí que se pueda colocar un desfibrilador automático implantable (DAI) cuando existe la presencia de síncope.<sup>3,11,14,15</sup> Sin embargo, en México no se cuenta con evidencia de haberlo realizado en personas de corta edad; en la experiencia del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, la colocación de DAI ha sido con niños de ocho años, debido a que el dispositivo existente de menor tamaño es de 8 Fr; además, los múltiples cambios de los cables (de acuerdo al desarrollo corporal del niño) y del mismo DAI al agotarse su batería, harían más complejo el tratamiento en esta población. Por otro lado, el uso de un marcapaso temporal endovenoso sincronizado con la frecuencia cardíaca de acuerdo a la edad, es una medida sumamente eficaz para prevenir la repetición a corto plazo de la TdP asociada a las formas adquiridas y congénitas de SQTL.<sup>3,8</sup> No obstante, la implantación de estos dispositivos a tem-

prana edad puede traer complicaciones como fibrosis, neumotórax, embolia pulmonar y sepsis.<sup>12</sup>

El tratamiento farmacológico está dirigido a los betabloqueadores, fármacos profilácticos de primera línea como nadolol (0.5-1 mg/kg/día) propanolol (2-4 mg/kg/día) metoprolol (0.5-1 mg/kg/día) y atenolol (0.5-1 mg/kg/día). En las situaciones en que una TdP produce compromiso hemodinámico, la terapia correcta es la cardioversión, así como la corrección de las alteraciones electrolíticas con administración de magnesio y potasio.<sup>3,14,16</sup>

En el SQTLC el pronóstico es malo; sin tratamiento, la mortalidad a 10 años es mayor a 60% y con el tratamiento correcto disminuye hasta menos del 5%. Al emplear betabloqueadores, implantar un marcapaso o un DAI, la mortalidad se reduce a 10%. Es importante mencionar que la efectividad en el tratamiento es mayor cuando se conoce el gen afectado.<sup>11</sup>

### INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA

La esencia de la profesión de enfermería es el cuidado de las personas; se requiere de conocimiento científico y un pensamiento crítico para realizar las acciones que permitan conservar, preservar y restablecer la salud a través de una relación terapéutica enfermera-persona; el cuidado debe ser dirigido a asistir y vigilar la recuperación de los individuos para satisfacer sus necesidades humanas fundamentales.

Al aplicar cuidados se proporciona una atención de calidad visualizando a la persona como un ser integral; por tal motivo se proponen las siguientes intervenciones de enfermería basadas en evidencia científica, como guía para el cuidado del niño con SQTLC.<sup>17</sup>

Durante el procedimiento, se debe realizar el lavado de manos de acuerdo a los indicadores de salud con el fin de evitar infecciones nosocomiales; realizar también una monitorización continua y estricta donde se valoren principalmente las constantes vitales (frecuencia respiratoria, presión arterial, frecuencia cardíaca y saturación de oxígeno), identificando datos de hipoperfusión tisular (coloración y temperatura de las extremidades y su llenado capilar); llevar el registro de los impulsos eléctricos del corazón por medio de un ECG de 12 derivaciones al ingreso al hospital, de 15 a 30 minutos posteriores a la terapia farmacológica y finalmente a las 3, 6, 12 y 24 horas con la finalidad de detectar oportunamente las alteraciones del ritmo cardíaco que se presenten, tomar, registrar e interpretar diversos análisis de laboratorio, especialmente de química sanguínea (potasio 3,5-

5 mEq/L, sodio 135-145 mEq/L, calcio iónico 4,4-5 mg/dl<sup>18</sup> y magnesio 1,8-2,5 mEq/L),<sup>19</sup> ya que la alteración de estos valores podría generar la presencia de arritmias letales que ponen en riesgo la salud del niño; asimismo, la biometría hemática (hemoglobina 11.8-16 g/dl en niños de 6 a 15 años)<sup>20</sup> permite determinar la presencia de episodios sincopales por anoxia; se podrá valorar la administración futura de electrolitos que permitan revertir los episodios de arritmias letales que se presenten, administrar sulfato de magnesio en casos de taquicardia helicoidal (0.25 mEq/kg/día);<sup>21</sup> verificar el correcto funcionamiento de los dispositivos implantados, ya sea el marcapaso temporal o el DAI, con la intención de prevenir las alteraciones del ritmo cardíaco; finalmente, y dado que el SQTLC se presenta en la mayoría de las veces por estímulos auditivos y agentes estresantes, se debe procurar un ambiente tranquilo proporcionando luz tenue y disminuir aquellos factores que puedan desencadenar un nuevo evento arrítmico, así como fomentar la participación del cuidador primario orientándolo principalmente sobre el tratamiento farmacológico y la sintomatología previamente señalada.

### CONCLUSIONES

A pesar de que el SQTLC es un síndrome poco frecuente, la valoración de los signos y síntomas de los pacientes por parte del profesional de enfermería, es fundamental, así como la interpretación de los diversos métodos diagnósticos. Aun cuando las manifestaciones son inespecíficas, el diagnóstico temprano de la enfermedad permite iniciar el manejo apropiado y así disminuir la mortalidad infantil. Por otra parte, el tratamiento está enfocado en la sintomatología y la causa del SQTLC, es decir, se deberán tratar la TdP y la TV farmacológicamente y en caso de que éste no sea efectivo, se procederá al tratamiento quirúrgico basado en la implantación de un marcapaso o un DAI que permita controlar el ritmo y revertirlo a sinusal. Las intervenciones de enfermería permiten a través de la valoración clínica individualizada, detectar y tratar oportunamente las alteraciones tanto electrocardiográficas, hemodinámicas, así como sintomáticas, de manera que permitan otorgar una atención de calidad.

### REFERENCIAS

1. Martel MAT. Trastornos del ritmo cardiaco más frecuentes en pediatría. Síndrome del QT alargado. *Pediatr Integral* [Inter-

- net]. 2008 [citado 30 Nov 2012]; XII (8):793-804. Disponible en: [http://www.sepeap.org/imagenes/secciones/Image/\\_USER\\_/Trastornos\\_ritmo\\_cardiaco\\_sindrome\\_QT\\_alargado.pdf](http://www.sepeap.org/imagenes/secciones/Image/_USER_/Trastornos_ritmo_cardiaco_sindrome_QT_alargado.pdf)
2. Escobar CC, Echarri CR, Amador BA, Tarancón ZB, Salido TL, Barrios AV. Síndrome de QT largo congénito: revisión de las diferentes variantes y tratamientos. *Rev Costarric Cardiol* [Internet]. 2005 [citado 30 Nov 2012]; 7(1):23-29. Disponible en: [http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1409-41422005000100005&lng=es](http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1409-41422005000100005&lng=es)
  3. Medeiros-Domingo A, Iturralde-Torres P, Cañizales-Quinteros S, Hernández-Cruz A, Tusié-Luna MT. Nuevas perspectivas en el síndrome de QT largo. *Rev Invest Clin* [Internet]. 2007 [citado 29 Nov 2012]; 59(1):57-72. Disponible en: [http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-83762007000100008&lng=es](http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-83762007000100008&lng=es).
  4. Vergara MCP, Montes JP, García MA, Piasentin JA, Gambarte AJ. Síndrome de QT largo, embarazo y terapia con cardiodesfibrilador implantable. *Rev Fed Arg Cardiol* [Internet]. 2008 [citado 29 Nov 2012]; 37(4): 345-347. Disponible en: [http://www.imbiomed.com.mx/1/1/articulos.php?method=showDetail&id\\_articulo=75872&id\\_seccion=4473&id\\_ejemplar=7549&id\\_revista=289](http://www.imbiomed.com.mx/1/1/articulos.php?method=showDetail&id_articulo=75872&id_seccion=4473&id_ejemplar=7549&id_revista=289)
  5. Aristizábal JM, Duque RM, Marín JE, Velásquez JE, Medina DE, González RE et al. Síndrome de QT prolongado congénito y embarazo: reporte de dos casos. *Rev Colom Cardiol* [Internet]. 2010 [citado 30 Nov 2012]; 17(2): 56-60. Disponible en: [http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0120-56332010000200004&lng=es](http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0120-56332010000200004&lng=es).
  6. Muñoz CJ. Síndrome de QT largo y Torsade de Pointes. *Emergencias* [Internet]. 2004 [citado 30 Nov 2012]; 16: 85-92. Disponible en: [http://www.semes.org/revista/vol16\\_2/085-092.pdf](http://www.semes.org/revista/vol16_2/085-092.pdf)
  7. Iturralde-Torres P, Medeiros-Domingo A. Genética en los síndromes de QT prolongado. *Arch Cardiol Méx* [Internet]. 2009 [citado 12 Dic 2012]; 79(S2): 26-30. Disponible en: [http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1405-99402009000600006&lng=es](http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1405-99402009000600006&lng=es).
  8. Dubner SJ, Moss A, Pérez RAR, Schapachnik E. El síndrome del intervalo QT prolongado desde el punto de vista de un cardiólogo. *Rev Argent Cardiol* [Internet]. 2004 [citado 30 Nov 2012]; 72 (6): 467-473. Disponible en: <http://www.sac.org.ar/>
  9. Zayas MR. Actualización sobre el síndrome de QT largo congénito. *Rev Cubana Invest Biomed* [Internet]. 2012 [citado 29 Nov 2012]; 31(2) [aprox.13 p.]. Disponible en: [http://bvs.sld.cu/revistas/ibi/vol31\\_2\\_12/ibi01212.htm](http://bvs.sld.cu/revistas/ibi/vol31_2_12/ibi01212.htm)
  10. Velasco-De la Cuesta A, Velasco-Caicedo VM. Síndrome de QT largo congénito: Revisión de la literatura. *Med Uis* [Internet]. 2010 [citado 29 Nov 2012]; 23(3): 241-247. Disponible en: <http://revistas.uis.edu.co/index.php/revistamedicasuis/article/view/2401>
  11. Gómez FJR, Márquez FM. Arritmias en el embarazo: ¿Cómo y cuándo tratar? *Arch Cardiol Méx* [Internet]. 2007 [citado 12 Dic 2012]; 77(S2): 24-31. Disponible en: <http://new.mediagraphic.com/cgi-bin/resumen.cgi?IDREVISTA=12&IDARTICULO=12782&IDPUBLICACION=1330>
  12. Pellizon OA, Nannini S, Catalano A. Síndrome de QT largo congénito. De la genética al tratamiento. *Rev Fed Arg Cardiol* [Internet]. 2008 [citado 12 Dic 2012]; 37(2): 118-129. Disponible en: [http://www.fac.org.ar/1/revista/08v37n2/art\\_revis/revis03/pellizon.pdf](http://www.fac.org.ar/1/revista/08v37n2/art_revis/revis03/pellizon.pdf)
  13. texasheartinstitute.org [Internet]. Texas: Texas Heart Institute at St. Luke's Episcopal Hospital; 1996-2013 [citado 2 Dic 2012]. Disponible en: [http://www.texasheartinstitute.org/HIC/Topics\\_Esp/Cond/lqts\\_sp.cfm](http://www.texasheartinstitute.org/HIC/Topics_Esp/Cond/lqts_sp.cfm)
  14. Gómez-Gómez M, Danglot-Banck C, Santamaría-Díaz H. Síndrome de QT largo en pediatría. *Rev Mex Pediatr* [Internet]. 2008 [citado 30 Nov 2012]; 75(3): 121-131. Disponible en: <http://www.mediagraphic.com/pdfs/pediatr/sp-2008/sp083g.pdf>
  15. Cabrera OM, Sollet LLM, Ozores SFJ. Canalopatías arritmogénicas como causa de muerte súbita en pediatría. *Rev Cubana Pediatr* [Internet]. 2009 [citado 29 Nov 2012]; 81(4): 53-62. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-75312009000400006&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312009000400006&lng=es)
  16. Cabrera OM, Ozores SFJ. Síndrome del QT largo. *Rev Cubana Pediatr* [Internet]. 2011 [citado 30 Nov 2012]; 83(1): 188-192. Disponible en: [http://bvs.sld.cu/revistas/ped/vol83\\_2\\_11/ped09211.htm](http://bvs.sld.cu/revistas/ped/vol83_2_11/ped09211.htm)
  17. Ortega VMC, Puntunet BML, Suarez VMG, Leija HC, Montesinos JG, Cruz AG, et al. Guías de Práctica Clínica Cardiovascular: Intervenciones de enfermería con base a la evidencia. México: Editorial Médica Panamericana; 2011. p. 264.
  18. Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud. Manejo de líquidos y electrolitos en el recién nacido prematuro en la Unidad de Cuidados Intensivos neonatales. Guía de Práctica Clínica [Internet]. México: Secretaría de Salud; 2005 [citado 15 May 2013]. Disponible en: [http://www.cenotec.salud.gob.mx/descargas/gpc/CatalogoMaestro/548\\_GPC\\_ManajoliquidosyelectrolitosRNprematuros/GRR\\_LiquidosEnPrematuro.pdf](http://www.cenotec.salud.gob.mx/descargas/gpc/CatalogoMaestro/548_GPC_ManajoliquidosyelectrolitosRNprematuros/GRR_LiquidosEnPrematuro.pdf)
  19. Madrigal G. Manual de diagnóstico y terapéutica en Pediatría. San José, Costa Rica: Editorial de la Universidad de Costa Rica; 2003.
  20. Díaz de Heredia C, Bastida P. Interpretación del hemograma pediátrico. *An Pediatr Contin* [Internet]. 2004 [citado 15 May 2013]; 2(5): 291-296. Disponible en: <http://www.apcontinuada.com/es/interpretacion-del-hemograma-pediatico/articulo/80000081/>
  21. Hospital General de Culiacán Dr. Bernardo J. Gastelum. Manual de Neonatología 2008 [Internet]. Sinaloa, México: Hospital General de Culiacán Dr. Bernardo J. Gastelum; 2008 [citado 15 May 2013]. Disponible en: <http://www.hgculiacan.com/pediatria/documentospediatria/MANUAL%20DE%20NEONATOLOGIA%202008.pdf>