

Cardiomiopatía de Tako-tsubo y síndrome de QT largo congénito

Liliana Squadroni¹, Francisco Di Matteo², Mariela L. Reisvig¹, Francisco Garmendia¹,
Melisa Sánchez³, Maximiliano García⁴, Marcelo Guimaraenz⁵, María J. Estebanez⁶,
Adriana Montovani⁶, Fernando De Feo⁶

Resumen

La miocardiopatía de Tako-tsubo (MT) y síndrome de QT largo congénito (SQTLc) son dos entidades que presentan un retardo de la repolarización cardíaca y su asociación ha sido publicada en reportes de casos. Presentamos el caso de una paciente de 55 años, con antecedentes de SQTLc, que ingresó a nuestro hospital por dolor precordial, luego de un evento estresante, diagnosticándose MT. Evolucionó con prolongación del intervalo QT en el electrocardiograma, persistiendo luego de la externación, sin presentar episodios de arritmias ventriculares ni síncope.

Insuf Card 2019;14(4):154-157

Palabras clave: Síndrome de QT largo congénito - Miocardiopatía de Tako-tsubo

Summary

Tako-tsubo cardiomyopathy and congenital long QT syndrome

Takobsubo cardiomyopathy (TC) and congenital long QT syndrome (LQTS) are two entities that present a delay of cardiac repolarization and their association has been published in case reports. We present the case of a 55-year-old female patient with medical history of congenital LQTS, who was admitted to our hospital due to precordial pain after a stressful event and TC was diagnosed. She evolves with QT interval prolongation on the ECG that remains after the externalization, without presenting any episodes of ventricular arrhythmia or syncope.

Keywords: Long QT syndrome - Tako-tsubo cardiomyopathy

Resumo

Cardiomiopatia de Tako-tsubo e síndrome do QT longo congênito

A cardiomiopatia de Tako-tsubo (CT) e a síndrome do QT longo congênito (SQTLc) são duas entidades que apresentam um atraso da repolarização cardíaca e sua associação foi publicada em relatos de casos. Apresentamos o caso de uma paciente de 55 anos de idade com história médica de SQTLc, admitida em nosso hospital devido a dor precordial após um evento estressante, com diagnóstico de CT. Ela evolui com prolongamento do intervalo QT no ECG que permanece após a externalização, sem apresentar nenhum episódio de arritmias ventriculares ou síncope.

Palavras-chave: Síndrome do QT longo congênito - Cardiomiopatia de Tako-tsubo

¹ Médico residente de cardiología. Servicio de Cardiología. Hospital Privado del Sur. Bahía Blanca. Buenos Aires. República Argentina.

² Médico concurrente de cardiología. Servicio de Cardiología. Hospital Privado del Sur. Bahía Blanca. Buenos Aires. República Argentina.

³ Médica cardióloga. Jefa de residencia de cardiología. Servicio de Cardiología. Hospital Privado del Sur. Bahía Blanca. Buenos Aires. República Argentina.

⁴ Médico cardiólogo. Instructor de residencia de cardiología. Servicio de Cardiología. Hospital Privado del Sur. Bahía Blanca. Buenos Aires. República Argentina.

⁵ Médico cardiólogo. Jefe del Servicio de Cardiología. Hospital Privado del Sur. Bahía Blanca. Buenos Aires. República Argentina.

Ex Presidente de la Sociedad Argentina de Cardiología de Bahía Blanca. Buenos Aires. República Argentina.

⁶ Médico cardiólogo. Servicio de Cardiología. Hospital Privado del Sur. Bahía Blanca. Buenos Aires. República Argentina.

Institución: Unidad Coronaria. Servicio de Cardiología. Hospital Privado del Sur. Bahía Blanca. Buenos Aires. República Argentina.

Correspondencia: Dra. Liliana Squadroni.

Calle Las Heras 164. Bahía Blanca. Buenos Aires. CP: 8000. República Argentina.

Email: lasquadroni@hotmail.com

Recibido: 07/05/2019

Aceptado: 20/08/2019

Introducción

El síndrome de QT largo congénito (SQTLc) se describe como distintos tipos de canalopatías que se manifiestan por un retraso de la repolarización del miocardio con un aumento del riesgo de síncope y muerte súbita cardíaca (MSC) por arritmias ventriculares del tipo torsión de puntas (*torsades de pointes*: taquicardia ventricular polimorfa), en corazones estructuralmente sanos.

La miocardiopatía de Tako-tsubo (MT) es una enfermedad aguda, reversible, que ocurre más comúnmente en el contexto de estrés emocional o físico y se presenta con más frecuencia en mujeres post menopáusicas, sin lesiones coronarias angiográficamente significativas. Se caracteriza por una disfunción regional ventricular que podría ser inducida por la toxicidad miocárdica mediada por catecolaminas.

Tanto el SQTLc como la MT se caracterizan por anomalías de repolarización en el electrocardiograma (ECG), y se ha planteado la relación causal de estas patologías en reportes de casos^{1,2}. A continuación presentamos un caso de esta probable asociación.

Caso clínico

Paciente femenina de 55 años con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia, hipotiroidismo, portadora de un SQTLc, diagnosticada por criterios de Schwartz (QT prolongado en el ECG, síncope a repetición, familiar de primer grado con SQTLc), que presentó dolor precordial opresivo, irradiado a hombro izquierdo, de intensidad 9/10, en el contexto de una situación de estrés familiar, persistiendo durante 4 horas hasta la consulta.

En el ECG no presentó cambios isquémicos agudos (Figura 1) y el laboratorio solo reveló como dato positivo: troponina I ultrasensible de 2456 ng/dL (valor de referencia percentilo 99: <19 ng/dL).

El ecocardiograma mostró una función sistólica moderadamente deprimida con una fracción de eyección del 39%, severa hipoquinesia no cicatrizal del ápex con *strain* marcadamente disminuido en región apical, compatible con cardiopatía de Tako-tsubo (Figura 2).

Se le realizó una cineangiografía coronariografía que comprobó arterias coronarias epicárdicas sin obstrucciones angiográficamente significativas, ventriculograma que evidenció

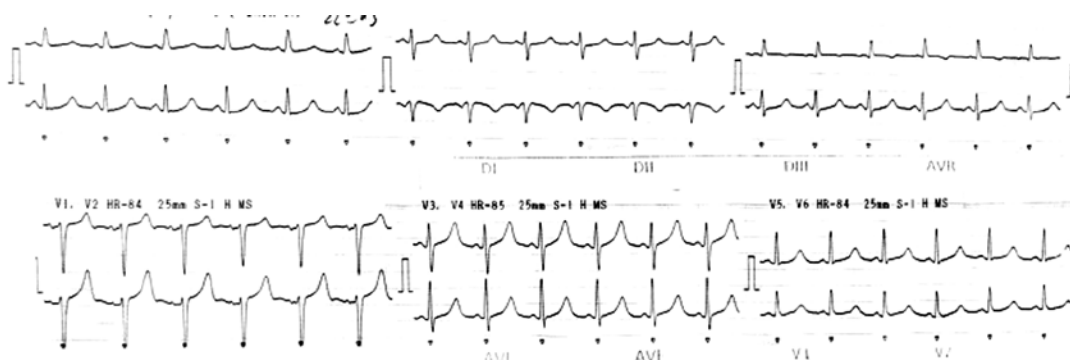


Figura 1. Electrocardiograma con taquicardia pero sin cambios isquémicos agudos.



Figura 2. Ecocardiograma vista 4 cámaras apical con función sistólica deprimida (fracción de eyección del 39%) y severa hipoquinesia no cicatrizal del ápex con *strain* marcadamente disminuido en región apical, compatible con cardiopatía de Tako-tsubo.

deterioro moderado de la función ventricular izquierda con hipoquinesia severa anterior, apical e inferoapical. El ECG evolucionó a las 24 horas mostrando ondas T negativas en cara anterior extensa y QT prolongado (600 mseg) (Figura 3).

Se indicó tratamiento con propanolol 80 mg cada 8 horas. La paciente evolucionó estable clínicamente, sin signos de insuficiencia cardíaca y sin episodios de arritmia ventricular.

Al momento del alta persistió con QT prolongado.

Se realizó seguimiento post-alta con ecocardiograma a los 30 días, que mostró normalización de la función ventricular y del *strain*, sin trastornos de la motilidad (Figura 4). No obstante, el ECG persistió con QT prolongado, sin constatarse nuevos episodios de arritmia ventricular ni recurrencia de síncope.

Discusión

Este caso presenta la MT en una paciente con antecedente conocido del SQTLC, en ausencia de causas de SQTLC adquirido como las alteraciones de los niveles de potasio y magnesio, o fármacos que pudieran prolongar el intervalo QT.

Si bien la asociación entre estas patologías aún no está aclarada, es lógico pensarlo si tenemos en cuenta los mecanismos fisiopatológicos que comparten ambas entidades. Es así que en la MT se piensa en una etiología dependiente

de la liberación de catecolaminas, las que actuarían a nivel de los canales de potasio de la célula miocárdica, produciendo la respuesta paradójica con el alargamiento del intervalo QT, que se presenta en el SQTLC, especialmente en los tipos 1 y 2.

Algunos autores también proponen la hipótesis inversa en la cual el estrés que genera el miedo a la muerte en un paciente con SQTLC conocido podría producir la MT. Esta hipótesis es menos probable en nuestro caso debido a que se identifica el evento estresante disparador.

La prevalencia de la prolongación del intervalo QT entre los pacientes con MT es alto, variando del 50% al 100% según diferentes series de casos, mientras que la *torsades de pointes* es mucho menos frecuente¹.

Aunque la disfunción del ventrículo izquierdo puede estar asociada a la prolongación del intervalo QT, en nuestro caso, éste persistió aún luego de normalizar la función sistólica.

Si bien la paciente presentaba el trastorno congénito como modificador del riesgo arrítmico, éste se consideró bajo, debido a la ausencia de arritmia ventricular durante la etapa aguda y subaguda, y a la no recurrencia de síncope.

Conclusión

Se pudo obtener información de la presentación de estas dos patologías en forma conjunta, no obstante, se requieren estudios que puedan demostrar una asociación causal de

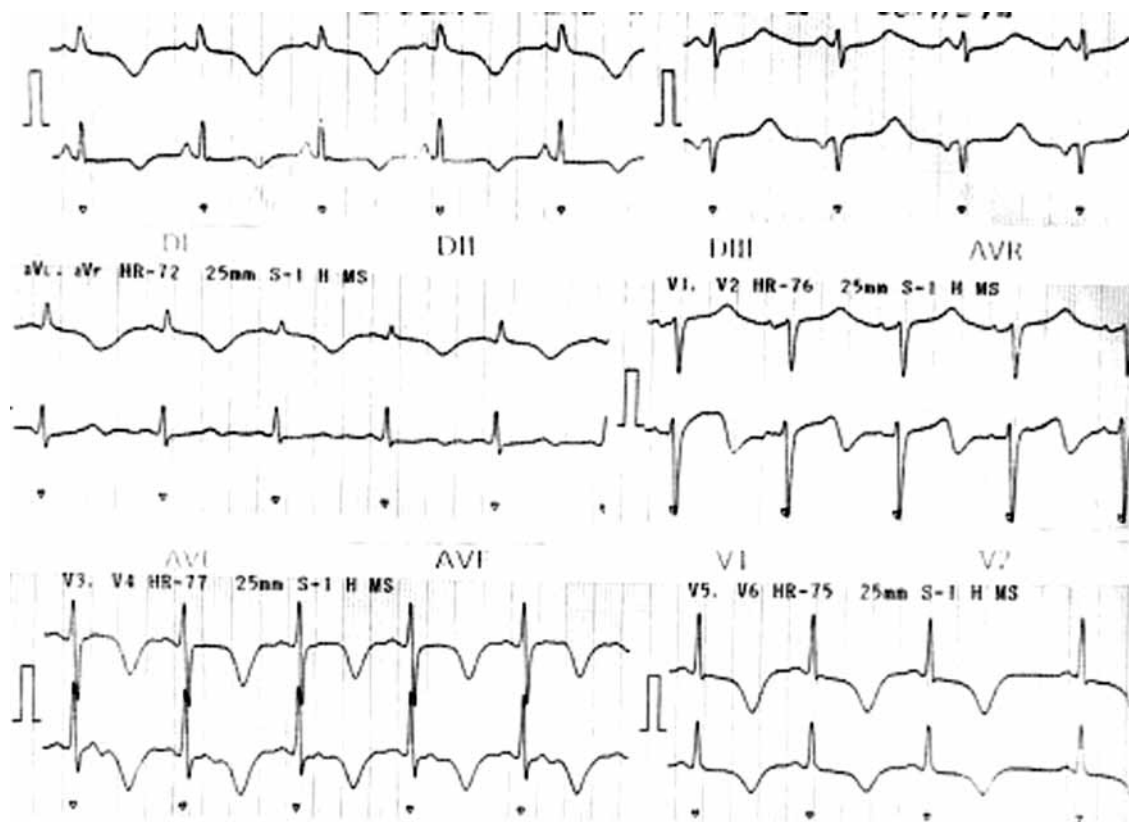


Figura 3. Electrocardiograma mostrando ondas T negativas en cara anterior extensa (V1 a V6, DI, aVL) y QT prolongado (600 mseg).



Figura 4. Ecocardiograma vista 4 cámaras apical con normalización de la función ventricular y del *strain*, sin trastornos de la motilidad.

estas patologías que hasta el momento, con algunas variantes, sólo han coincidido en series de casos reportados.

Recursos financieros

Los autores no recibieron ningún apoyo económico para la investigación.

Conflicto de intereses

Los autores declararon no tener conflicto de intereses.

Referencias bibliográficas

1. Sasaki O, Nishioka T, Akima T, Tabata H, Okamoto Y, Akanuma M, Uehata A, Takase B, Katsushika S, Isojima K, Ohtomi S, Yoshimoto N. Association of Takotsubo Cardiomyopathy and Long QT Syndrome, Case Report. *Circ J* 2006; 70: 1220-1222.
2. Mahida S, Dalageorgou C, Behr ER. Long-QT syndrome and torsades de pointes in a patient with Takotsubo cardiomyopathy: an unusual case. *Europace* 2009; 11: 376-8.
3. Ahn JH, Park SH, Shin WY, Lee SW, Lee SJ, KyuJin D, Lee HM, Eun JY. Long QT Syndrome and Torsade de Pointes Associated with Takotsubo Cardiomyopathy, Case Report Cardiovascular Disorders. *J Korean Med Sci* 2011; 26(7): 959-961.
4. Grilo LS, Pruvot E, Grobéty M, Castella V, Fellmann F, Abriel H. Takotsubo cardiomyopathy and congenital long QT syndrome in a patient with a novel duplication in the Per-Arnt-Sim (PAS) domain of hERG. *Heart Rhythm* 2010;7(2): 260-265.
5. Brown KH, Trohman RG, Madias C. Arrhythmias in Takotsubo Cardiomyopathy. *Card Electrophysiol Clin* 2015;7(2):331-40.
6. Samuelov-Kinori L, Kinori M, Kogan Y, Swartzon M, Shalev H, Guy D, Ferenidou F, Mashav N, Sadeh B, Atzmony L, Kliuk-Ben-Basat O, Steinvil A, Justo D. Takotsubo cardiomyopathy and QT interval prolongation: who are the patients at risk for torsades de pointes? *J Electrocardiol* 2009;42(4):353-357.
7. Medeiros-Domingo A, Iturralde-Torres P, Ackerman MJ. Clínica y genética en el síndrome de QT largo. *Rev Esp Cardiol* 2007;60(7):739-52.