

## ¿Que es el Síndrome QT Largo (LQTS)?

El Síndrome QT Largo se define como una anomalía del sistema eléctrico del corazón. La estructura y funcionamiento del corazón usualmente es normal. El problema principal es en la electricidad, características de las células del músculo del corazón. Para ser mas específico, los canales de Ion de sodio y potasio en las membranas de las células no funcionan normalmente. Solo se puede diagnosticar con un electrocardiograma (EKG).

QT Largo es la medida que tomamos regularmente en el electrocardiograma (EKG) y enseña la cantidad de veces que toma al músculo del corazón recargar. Medimos desde el principio de la onda "0" hasta el final de la onda "T". También consideramos el ritmo del corazón. Podemos imaginar que las células del músculo del corazón son pequeñas baterías recargables que tienen cierta cantidad de tiempo para recargarse antes del próximo latido. En personas con SQTL el tiempo de recargar es muy largo y esto puede crear la posibilidad de desarrollar peligrosos latidos irregulares y muy rápidos. Estos latidos malos pueden causar mareos, desmayos y a veces hasta muerte repentina. El nombre de estos latidos malos es Torsade de Pointe.

SQTL fue descubierto por primera vez en 1957, casi siempre es hereditario y corre en la familia. Ocasionalmente ocurre esporádicamente. Existen dos clases de SQTL encontrados en familias. El mas común es el tipo autosomal dominante Romano-Ward. El otro tipo es Jervell-Lange-Nielsen el cual es autosomal recesivo. Esta clase de SQTL es asociado con la perdida de la audición. Recientemente se han hecho excitantes trabajos de genética relacionados con SQTL. Hasta ahora se han encontrado 4 genes asociados con esto. KVLQT 1 en cromosomas 11, HERG en cromosomas 7, SCN5A en cromosomas 3 y mm K en cromosomas 21. La frecuencia del SQTL se entiende que es de 1 en 5,000 casos en los Estados Unidos y probablemente cuenta con 3,000 a 4,000 muertes al año.

En ocasiones, SQTL puede ser causado por ciertos medicamentos. A veces recién nacidos que no han sido alimentados lo suficiente pueden mostrarlo temporalmente en el EKG. Afortunadamente los EKG's de estos bebés regresaran normal en varias semanas. Esto se debe a que los niveles de calcio y magnesio se normalizan luego de alimentarse.

El Síntoma más común es desvanecimiento o desmayo, usualmente durante alguna actividad física, como ejercicios o bajo algún disgusto emocional. Ruidos fuertes también pueden provocarlo. Los síntomas usualmente comienzan alrededor de los años de pubertad, pero en algunos casos se puede diagnosticar en recién nacidos (con latidos lentos del corazón o con bloqueo del corazón). A veces el primer síntoma es muerte repentina. La perdida de conciencia súbita durante o prontamente luego de hacer algún ejercicio es una sospecha muy alta de SQTL. Un historial de familia donde miembros han sufrido desmayos o muerte súbita, especialmente de joven debe levantar la sospecha de SQTL. La razón por la que la persona se desmaya es porque el corazón comienza a latir tan rápido que no puede pompear suficiente sangre al cerebro, si eso continua por largo tiempo será mortal.

El tratamiento para SQTL es usualmente efectivo en prevenir muerte de súbita en la mayoría de los pacientes. **No existe cura.** El medicamento que comúnmente usamos es llamados beta-bloqueadores (Tenormin, Inderal, Corgard). También usamos otro medicamento llamado Mexiletine como droga secundaria. A muchos pacientes habrá que colocarles un marcador de paso y otros requerirán un defibrilador interno. Estos dispositivos pueden ayudar a terminar con los latidos mortales que son irregulares. El escogido de tratamientos dependerá de que tan largo el SQTL sea, los síntomas del paciente y el historial familiar. El límite alto para lo normal de SQTL es 0.44 segundos. SQTL's mayores que 0.60 segundos es extremadamente peligroso aun con tratamiento. Todo el que tenga SQTL de más de 0.45 segundos debe de atenderse. Todos los familiares de pacientes con SQTL deben de hacerse un EKG.

Drogas que se deben de evitar si usted tiene QTL incluyen Epinephrine, Erythromycin, Benadril, Bactrim Septra, Ouinidine, Propulsid, Niozoral, Diflucan, Elavil, Tofranil, Haldol, Risperdal, Betapace. Y hay otras.

**Si tiene cualquier pregunta, por favor comuníquese con uno de nuestros doctores.**

[www.Carson-Appleton.com](http://www.Carson-Appleton.com)