

Trastornos del ritmo cardiaco más frecuentes en pediatría: síndrome de QT largo

G. Sarquella-Brugada*, O. Campuzano**,
R. Brugada**

*Unidad de Arritmias, Servicio de Cardiología. Hospital Sant Joan de Déu. Universitat de Barcelona. **Centro de Genética Cardiovascular IdIBGi-Universitat de Girona



Resumen

La cardiología pediátrica ha experimentado un enorme progreso en los últimos 15 años. Estos avances han ayudado a desarrollar nuevos métodos de diagnóstico, tratamiento y prevención de las canalopatías, inductoras de muerte súbita cardiaca en la población pediátrica. Una de las canalopatías más severas es el síndrome de QT largo. El síndrome de QT largo tiene una penetrancia incompleta y expresividad variable, desde pacientes que permanecen asintomáticos, aquellos que tienen síncope, hasta el hecho de que la muerte súbita pueda ser la primera manifestación de la enfermedad. Esta revisión se centra en los avances recientes en el síndrome de QT largo y su tratamiento clínico en la población pediátrica.

Abstract

Pediatric cardiology has undergone enormous progress in the last 15 years. These advances have helped to develop new methods of diagnosis, treatment and prevention of channelopathies, sudden cardiac death inductors in the pediatric population. One of the most severe channelopathies is the long QT syndrome. The long QT syndrome has incomplete penetrance and variable expressivity, from patients who remain asymptomatic, those who have syncope, up to the fact that sudden death may be the first manifestation of the disease. This review focuses on the recent advances in the long QT syndrome and its clinical treatment in the pediatric population.

Palabras clave: Pediatría; Muerte súbita cardiaca; Síndrome QT largo; Genética.

Key words: Pediatrics; Sudden cardiac death; Long QT Syndrome; Genetics.

Pediatr Integral 2012; XVI(8): 617-621

Introducción

Las arritmias malignas pueden provocar muerte súbita cardiaca. Mientras que, en la población adulta, la principal causa de muerte súbita cardiaca suelen ser los infartos, en la población joven la mayoría de muertes súbitas son debidas a mutaciones en genes que codifican para canales iónicos o bien para proteínas estructurales del miocito cardiaco.

Una arritmia es una alteración del ritmo cardiaco, un desequilibrio en la generación y/o

transmisión de la actividad eléctrica cardiaca, que hará que ésta sea errática, enlentecida o acelerada⁽¹⁾. En algunas ocasiones las arritmias son benignas y no precisan tratamiento; sin embargo, en varias ocasiones será necesario tratarlas, especialmente cuando sean sintomáticas o cuando conlleven riesgo para el paciente. Estas arritmias malignas pueden dar lugar a fibrilación ventricular, síncope o incluso la muerte, en ocasiones repentina y sin síntomas previos.

La muerte súbita (MS) se ha definido como: “un acontecimiento natural

e inesperado que ocurre dentro de la primera hora tras el inicio de los síntomas en un sujeto aparentemente sano o cuya enfermedad no era tan grave como para predecir un resultado letal”. Hablamos de muerte súbita cardiaca (MSC) cuando el origen es por patología del corazón⁽²⁾. La mayoría de los casos de MSC ocurren en la población adulta (>50 años), y en casi un 80% de estos casos, la muerte repentina es consecuencia de una cardiopatía isquémica. En el resto, especialmente en la población joven (<35 años), los casos

de MSC son causados por enfermedades potencialmente genéticas. En la población pediátrica, la MSC puede afectar tanto a los fetos como a los recién nacidos, a los niños y a los adolescentes, con un riesgo individual de 1-3 cada 100,000 personas/año⁽³⁻⁵⁾. Pese a esta baja incidencia, la MS en los lactantes (*sudden infant death syndrome-SIDS*)⁽⁶⁾ es responsable del 10% de la mortalidad durante el primer año de vida⁽⁷⁾.

La mayoría de las MSC en población pediátrica se debe a anomalías cardíacas hereditarias como canalopatías, miocardiopatías, anomalías de las arterias coronarias y la disección de la raíz aórtica, entre otras patologías cardíacas⁽⁸⁾. Una gran parte de los casos de MS queda sin un diagnóstico definitivo después de la autopsia⁽⁹⁾. Algunos estudios han sugerido que los defectos genéticos puede ser una de las causas de estas muertes⁽¹⁰⁾. La repercusión clínica es innegable ya que estas muertes pueden estar causadas por una enfermedad hereditaria, y deja sin diagnosticar a los miembros de la familia, los cuales pueden estar en riesgo de sufrir una MSC. En los últimos veinte años se han identificado multitud de mutaciones en varios genes relacionados con la MSC. Algunos de estos genes codifican para canales iónicos (canalopatías), arritmias en el corazón estructuralmente normal, como es el caso del síndrome de QT largo (SQTL)⁽¹¹⁾.

Canalopatías

Las canalopatías son un grupo de patologías provocadas por mutaciones en genes que codifican para canales iónicos cardíacos, y que pueden dar lugar a una muerte súbita. Las principales canalopatías son el síndrome de Brugada (SBr), el síndrome de QT largo (SQTL), el síndrome de QT corto (SQTC) y la taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica (TVPC).

Los canales iónicos son proteínas transmembrana que permiten el paso de iones. Este proceso se rige a través de una sincronización entre la apertura y el cierre de los canales siguiendo un gradiente eléctrico que origina el potencial de acción cardíaco. Mutaciones genéticas en estas proteínas inducen cambios en la funcionalidad de los canales cardíacos⁽¹²⁾. El análisis funcional de los canales iónicos ha permitido comprender

mejor los mecanismos básicos arritmogénicos pero no ha sido hasta el desarrollo de la genética y el descubrimiento de las mutaciones causantes de las enfermedades familiares cuando se ha podido extrapolar parte de la ciencia básica a la práctica clínica⁽¹³⁾. Las canalopatías, característicamente, no se acompañan de alteraciones cardíacas estructurales y su primera manifestación puede ser la MS. Además, algunas de estas patologías no se acompañan de alteraciones en el electrocardiograma (ECG) basal, lo cual dificulta aún más el diagnóstico. Se han descrito varias canalopatías, pero se consideran las principales: el síndrome de Brugada (SBr), el síndrome de QT largo (SQTL), el síndrome de QT corto (SQTC) y la taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica (TVPC). Hoy en día, se considera que casi un 35% de los casos de MSC en gente joven pueden estar causados por mutaciones en canales iónicos⁽¹⁰⁾. En 1976 se publicó el primer estudio científico donde se correlacionaba SIDS y un desorden cardíaco, concretamente el SQTL^(14,15). A raíz de esta asociación, diversos estudios fenotipo-genotipo han sido publicados.

Síndrome de QT largo

El síndrome de QT largo se caracteriza por un intervalo electrocardiográfico QT más largo de lo normal. Este alargamiento del intervalo QT puede dar lugar a muerte súbita cardíaca. Se han identificado centenares de mutaciones en varios genes, las cuales provocan la alteración del intervalo QT. En los pacientes afectados de SQTL está contraindicado el deporte y ciertos fármacos.

El SQTL se produce en un corazón estructuralmente normal que muestra un patrón ECG caracterizado por una prolongación del intervalo QT (fórmula de Bazett, QT corregido $-QTc = >460$ milisegundos en mujeres y >450 milisegundos en hombres) debido a un tiempo de repolarización ventricular más prolongado que da lugar al típico fenómeno de *Torsade des Pointes*⁽¹⁶⁾. Aunque algo controvertido, se recomienda la medición del intervalo QT en las derivaciones II y V6. Pero existe una discusión acerca de la inclusión de la onda U y de las limitaciones de la fórmula de Bazett en situaciones de ritmo cardíaco extre-

mo. Se recomienda utilizar la fórmula de Friderica ($QTfc = QT/RR1/3$) a ritmos cardíacos elevados. También se ha observado la presencia de ondas T alteradas en algunos casos de SQTL, pudiendo esto ayudar al diagnóstico.

La prevalencia del SQTL es de 1 en 2.500 individuos⁽¹⁷⁾. La presentación clínica puede ser variada, desde pacientes asintomáticos con ECG patológico, hasta pacientes que presentan convulsiones, fibrilación ventricular, síncope e incluso MSC, especialmente en individuos jóvenes⁽¹⁸⁾. Dado que la tasa de identificación y diagnóstico mediante ECG es muy elevada, se han realizado varios estudios preventivos en los cuales se realizan ECG a poblaciones concretas, como deportistas o niños⁽¹⁹⁻²¹⁾. El SQTL es la mayor causa de MSC en población joven y varios estudios relacionan SIDS y SQTL^(22,23).

La prolongación del intervalo QT puede surgir por una disminución en las corrientes repolarizadoras de potasio o por una inapropiada demora del cierre del canal de sodio en el miocito. El SQTL viene inducido la mayoría de veces por alteraciones en la repolarización que implican a los canales de potasio (Iks, Ikr, Iki). Hasta la fecha, se han descrito varios tipos diferentes de SQTL, cada uno caracterizado por mutaciones en genes que codifican para canales iónicos o proteínas asociadas⁽²⁴⁾. Se postula que todos los genes asociados a la patología pueden llegar a abarcar casi un 85% de todos los casos de SQTL. De este, casi un 70% se debe a 3 genes (*KCNQ1*, *KCNH2* y *SCN5A*). Estos porcentajes pueden variar dependiendo de la población estudiada según etnia, edad y sexo, entre otros.

En términos generales, casi un 60% de los casos clínicos de SQTL están asociados a mutaciones localizadas en seis genes que codifican para sus respectivos seis canales de K^+ ⁽²⁵⁾. Uno de ellos es el gen *KCNQ1* (proteína KvSQL1) el cual se une a la proteína codificada por el gen *KCNE1* (proteína minK) para formar el complejo funcional Iks. Las mutaciones en el gen *KCNQ1* dan lugar al SQTL tipo 1, el más común de todos los tipos de SQTL (30-40%). Las mutaciones en el gen *KCNE1* inducen el 2-5% de los casos, dando lugar a SQTL tipo 5, el cual se cree que puede alte-

Tabla I. Genes asociados al síndrome de QT largo

Canal	Patología	Herencia	Locus	Gen	Proteína
Sodio	LQT 3	AD	3p21-24	SCN5A	Nav1.5
	LQT 10	AD	11q23.3	SCN4B	Navβ4
Sodio relacionado	LQT 9	AD	3p25	CAV3	M-Caveolin
	LQT 12	AD	20q11.2	SNTA1	α-Syntrophin
Potasio	LQT 1	AD/AR	11p15.5	KCNQ1	Kv7.1
	LQT 2	AD	7q35-q36	KCNH2	hERG Kv11.1
	LQT 5	AD/AR	21p22.1-p22.2	KCNE1	MinK
	LQT 6	AD	21p22.1-p22.2	KCNE2	MiRP1
	Síndrome Anderson (LQT 7)	AD	17q23.1-q24.2	KCNJ2	Kv2.1 Kir2.1
	LQT 13	AD	11q24.3	KCNJ5	Kv3.1 Kir3.4
Potasio relacionado	LQT 11	AD	7q21-q22	AKAP9	Yotiao
Calcio	Síndrome Timothy (LQT 8)	AD	12p13.3	CACNA1C	Cav1.2
	LQT 14	AD	1q42.1-q43	RYR2	Receptor Ryanodina 2
Calcio relacionado	LQT 4	AD	4q25-q27	ANK2	Ank-B

AD: autosómico dominante; AR: autosómico recesivo; LQT: síndrome QT largo.

rar tanto a I_{ks} como a I_{kr}. Otro gen de potasio afectado es *KCNH2* (proteína HERG, *human-ether-a-go-go-related*), que codifica la subunidad α del complejo I_{kr}; la subunidad β viene determinada por el gen *KCNE2* (proteína MiRP1). Las mutaciones en el gen *KCNH2* representan el 25-30% del denominado SQTl tipo 2. Las mutaciones en el gen *KCNE2* da lugar al SQTl tipo 6 (<1%). Otro gen implicado es *KCNJ2*, que codifica la proteína I_{k1} (Kir2.1). Las mutaciones en este gen suponen pérdidas de función, dando lugar al SQTl tipo 7 o síndrome de Tawil-Anderson. Tiene una incidencia muy baja y raramente está asociado a síncope o MSC, aunque sí con episodios de taquicardias polimórfica o bidireccional. Recientemente también se ha descrito el gen *KCNJ5* (proteína Kir3.4 –también llamada GIRK4–) asociado a un intervalo QT alargado.

Pese a que la mayoría de los trastornos que inducen SQTl se refieren a alteraciones en el canal de potasio, algunos tipos se asocian a alteraciones en los canales de sodio. Así pues, el SQTl tipo 3 está asociado a mutaciones en el gen *SCN5A* (10-15%). Los pacientes con síndrome de SQTl tipo 3 presentan bradicardia en reposo (especialmente, durante la noche). El SQTl tipo 10 está causado por mutación en *SCN4B*, que codifica la subunidad β4 cardiaca del

canal de Na⁺ (proteína Nav4b). Otros genes minoritarios también se han asociado a SQTl. El SQTl tipo 9 se produce por afectación de la proteína Caveolina-3. Las mutaciones en el gen *CAV3* también conducen a una ganancia de función de los canales de sodio. El SQTl tipo 8 o de Timothy es una forma del SQTl en que las alteraciones se deben a una mutación en el gen *CACNA1C*, que codifica para el poro (proteína Cav1.2) del canal de calcio cardiaco tipo-L. Este tipo de SQTl es poco frecuente pero es el más letal. Recientemente, un intervalo QT más largo de lo normal ha sido identificado en un paciente que era portador de una mutación en el gen *RyR2*, el cual codifica para el receptor cardiaco de calcio de la rianodina. Pese a esta asociación, todavía habría que realizar estudios en otros pacientes para asegurar la verdadera relación causa-efecto. El SQTl tipo 11 es un desorden del intervalo QT causado por una mutación en el gen *AKAP9*, que codifica para la proteína A-kinase anchor protein-9. Existen otros genes, como *ANK2*, que induce el SQTl tipo 4. Este gen codifica la proteína ankirina B, cuya función es adaptar distintas estructuras en la membrana celular. Las sintrofinas son proteínas de las submembranas citoplasmáticas que forman parte de los complejos proteicos asociados a la distrofina. La proteína ci-

toesquelética sintrofina-α1 (*SNTA1*) interactúa con Nav1.5; la mutación en el gen *SNTA1* causa el SQTl tipo 12.

Estratificación del riesgo

Recientemente, Goldenberg y cols. han publicado una guía práctica de riesgo para SQTl⁽²⁶⁾.

- Riesgo elevado:
 - Torsade de pointes espontánea.
 - Muerte súbita recuperada.
- Riesgo moderado:
 - QTc >500 ms.
 - Síncopes previos.
- Riesgo bajo:
 - QTc <500 m.
 - No síncope previos.

Conducta ante un paciente con SQTl

- Evitar esos fármacos que pueden alargar el intervalo QT (www.torsades.org).
- Actividades acuáticas completamente contraindicadas en todos los tipos de SQTl.
- Actividad física de alta intensidad contraindicada.
- En todos los pacientes y portadores genéticos es recomendable la administración de β-bloqueantes a dosis elevadas. La dosis se ajustará según la tolerancia a estos fármacos.
- El DAI (desfibrilador automático implantable) se implantará en esos

pacientes en los que presenten alto riesgo de arritmias malignas.

Estudio de los familiares de un paciente con SQTL

La evaluación cardiológica de un familiar debe hacerse desde el nacimiento. A menudo, no es fácil interpretar un ECG de un neonato. Por esta razón, es recomendable que sean equipos de cardiología pediátrica y arritmias especializados en estas patologías los que se hagan cargo de estos pacientes.

Ante un paciente con SQTL, es importante realizar una buena historia clínica de antecedentes familiares, hacer un árbol genealógico y realizar ECG basal a los familiares cercanos (padres, hijos, hermanos). Es aconsejable la realización del estudio genético de estos pacientes. En el caso de tener una mutación conocida, los familiares deberían ser estudiados para descartar que sean portadores. Los portadores genéticos tienen que evitar el deporte competitivo y deberían ser tratados con betabloqueantes (nivel de evidencia IIa).

Conclusiones

Los trastornos del ritmo cardiaco en edades jóvenes no son habituales. Cuando ocurren, la mayoría de ellos son debidos a patologías genéticas, como el SQTL. Lamentablemente, en algunas ocasiones, la primera manifestación suele ser la MSC. Para evitar estas situaciones, se recomienda realizar un ECG desde el nacimiento a todos los niños con antecedentes familiares. La recomendación de realizar un ECG a todo niño que haga deporte es de especial interés para descartar portadores asintomáticos de la enfermedad.

Los avances en la genética de la MSC permiten identificar a aquellos portadores de alteraciones genéticas patogénicas que dan lugar a las arritmias malignas. Asimismo, también pueden identificar a los familiares que son portadores de esta alteración, algunos de ellos sin afectación clínica pero en riesgo de sufrir una MSC. Pese a estos grandes avances, todavía no se conocen todos los defectos genéticos causantes de estas arritmias malignas. Esto implica que un porcentaje de la población afectada por estos trastornos arrítmicos queda sin un diagnóstico genético.

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

1. Mohler PJ, Wehrens XH. Mechanisms of human arrhythmia syndromes: abnormal cardiac macromolecular interactions. *Physiology (Bethesda)*. 2007; 22: 342-50.
2. Podrid PJ, Myerburg RJ. Epidemiology and stratification of risk for sudden cardiac death. *Clin Cardiol*. 2005; 28(11 Suppl 1): I3-11.
3. Papadakis M, Sharma S. Electrocardiographic screening in athletes: the time is now for universal screening. *Br J Sports Med*. 2009; 43(9): 663-8.
4. Papadakis M, Sharma S, Cox S, et al. The magnitude of sudden cardiac death in the young: a death certificate-based review in England and Wales. *Europace*. 2009; 11(10): 1353-8.
5. Vaartjes I, Hendrix A, Hertogh EM, et al. Sudden death in persons younger than 40 years of age: incidence and causes. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil*. 2009; 16(5): 592-6.
6. Krous HF, Beckwith JB, Byard RW, et al. Sudden infant death syndrome and unclassified sudden infant deaths: a definitional and diagnostic approach. *Pediatrics*. 2004; 114(1): 234-8.
7. Byard RW, Krous HF. Research and sudden infant death syndrome: definitions, diagnostic difficulties and discrepancies. *J Paediatr Child Health*. 2004; 40(8): 419-21.
- 8.* Ferrero-Miliani L, Holst AG, Pehrson S, et al. Strategy for clinical evaluation and screening of sudden cardiac death relatives. *Fundam Clin Pharmacol*. 2010; 24(5): 619-35.
9. Michaud K, Mangin P, Elger BS. Genetic analysis of sudden cardiac death victims: a survey of current forensic autopsy practices. *Int J Legal Med*. 2011; 125(3): 359-66.
- 10.* Tester DJ, Ackerman MJ. Cardiomyopathic and channelopathic causes of sudden unexplained death in infants and children. *Annu Rev Med*. 2009; 60: 69-84.
11. Campuzano O, Beltrán-Álvarez P, Iglesias A, et al. Genetics and cardiac channelopathies. *Genet Med*. 2010; 12(5): 260-7.
12. Littmann L, Rennyson SL. Electrical storm: clinical manifestations and management. *Minerva Med*. 2007; 98(5): 489-501.
13. Priori SG, Napolitano C. Role of genetic analyses in cardiology: part I: mendelian diseases: cardiac channelopathies. *Circulation*. 2006; 113(8): 1130-5.
14. Schwartz PJ. Cardiac sympathetic innervation and the sudden infant death syndrome. A possible pathogenetic link. *Am J Med*. 1976; 60(2): 167-72.

15. Maron BJ, Clark CE, Goldstein RE, et al. Potential role of QT interval prolongation in sudden infant death syndrome. *Circulation*. 1976; 54(3): 423-30.
16. Moss AJ, Kass RS. Long QT syndrome: from channels to cardiac arrhythmias. *J Clin Invest*. 2005; 115(8): 2018-24.
17. Schwartz PJ, Stramba-Badiale M, Crotti L, et al. Prevalence of the congenital long-QT syndrome. *Circulation*. 2009; 120(18): 1761-7.
- 18.* Bokil NJ, Baisden JM, Radford DJ, et al. Molecular genetics of long QT syndrome. *Mol Genet Metab*. 2010; 101(1): 1-8.
19. Viskin S, Halkin A. Treating the long-QT syndrome in the era of implantable defibrillators. *Circulation*. 2009; 119(2): 204-6.
20. Schimpf R, Veltmann C, Wolpert C, et al. Channelopathies: Brugada syndrome, long QT syndrome, short QT syndrome, and CPVT. *Herz*. 2009; 34(4): 281-8.
- 21.* Schimpf R, Veltmann C, Wolpert C, et al. Arrhythmogenic hereditary syndromes: Brugada Syndrome, long QT syndrome, short QT syndrome and CPVT. *Minerva Cardioangiol*. 2010; 58(6): 623-36.
22. Arnstad M, Crotti L, Rognum TO, et al. Prevalence of long-QT syndrome gene variants in sudden infant death syndrome. *Circulation*. 2007; 115(3): 361-7.
23. Otagiri T, Kijima K, Osawa M, et al. Cardiac ion channel gene mutations in sudden infant death syndrome. *Pediatr Res*. 2008; 64(5): 482-7.
24. Kapplinger JD, Tester DJ, Alders M, et al. An international compendium of mutations in the SCN5A-encoded cardiac sodium channel in patients referred for Brugada syndrome genetic testing. *Heart Rhythm*. 2010; 7(1): 33-46.
25. Kapplinger JD, Tester DJ, Salisbury BA, et al. Spectrum and prevalence of mutations from the first 2,500 consecutive unrelated patients referred for the FAMILION long QT syndrome genetic test. *Heart Rhythm*. 2009; 6(9): 1297-303.
26. Goldenberg I, Moss AJ. Long QT syndrome. *J Am Coll Cardiol*. 2008; 51(24): 2291-300.

Bibliografía recomendada

– Ferrero-Miliani L, Holst AG, Pehrson S, et al. Strategy for clinical evaluation and screening of sudden cardiac death relatives. *Fundam Clin Pharmacol*. 2010; 24(5): 619-35.

La muerte súbita cardiaca tiene un origen genético y, por tanto, heredable. El estudio genético de los familiares del fallecido es clave para poder identificar a los portadores de mutación genética, muchos de ellos asintomáticos pero en riesgo de padecer una muerte súbita cardiaca. En muchas ocasiones, la muerte súbita suele ser la primera manifestación de la patología.

- Michaud K, Mangin P, Elger BS. Genetic analysis of sudden cardiac death victims: a survey of current forensic autopsy practices. *Int J Legal Med.* 2011; 125(3): 359-66.

Un porcentaje elevado de las autopsias queda sin una causa responsable de la muerte. Se está incorporando progresivamente el análisis genético post-mortem para intentar identificar una alteración genética que pueda explicar la muerte súbita, especialmente en casos de individuos jóvenes, aparentemente sanos y sin alteración cardiaca.

- Tester DJ, Ackerman MJ. Cardiomyopathic and channelopathic causes of sudden unexplained death in infants and children. *Annu Rev Med.* 2009; 60: 69-84.

La muerte súbita infantil es uno de los aspectos relacionados con la muerte súbita cardiaca que más impacto social tiene. Autopsias post-mortem de niños fallecidos súbitamente han identificado casos con alteraciones estructurales cardiacas responsables de la muerte súbita pero en la mayoría de casos el corazón muestra un aspecto normal. Este hecho hace sospechar que la causa de la muerte súbita sea un problema puramente eléctrico con base genética.

- Campuzano O, Beltrán-Álvarez P, Iglesias A, et al. Genetics and cardiac channelopathies. *Genet Med.* 2010; 12(5): 260-7.
- Los avances tecnológicos de los últimos años han permitido una explosión en el conocimiento de la genética humana. La aplicabilidad de estos avances al estudio de la muerte súbita cardiaca ha iden-

tificado las bases genéticas responsables de las canalopatías. Pese a estos avances, todavía la mayoría de casos quedan sin la identificación de una causa genética responsable de la muerte súbita.

- Schimpf R, Veltmann C, Wolpert C, et al. Arrhythmogenic hereditary syndromes: Brugada Syndrome, long QT syndrome, short QT syndrome and CPVT. *Minerva Cardioangiol.* 2010; 58(6): 623-36.

Un porcentaje de las muertes súbitas cardiacas son debidas a patologías del corazón con miocardio sin alteración estructural. Las principales son el síndrome de Brugada, síndrome de QT largo, síndrome de QT corto y taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica. Estas patologías tienen una base genética y, por tanto, son de herencia familiar.

Caso clínico

Recién nacido de 10 minutos de vida que presenta arritmia a la auscultación sin otra sintomatología acompañante.

Embarazo y parto sin incidencias destacables. Se realiza el siguiente ECG.

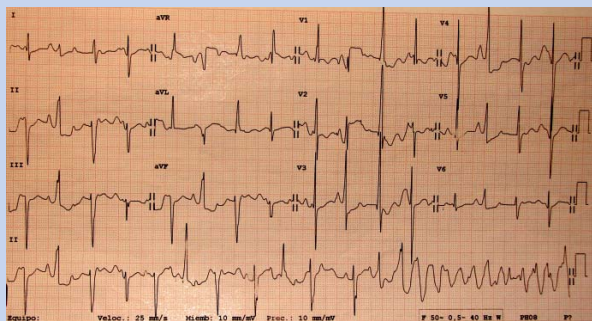


Figura 1.

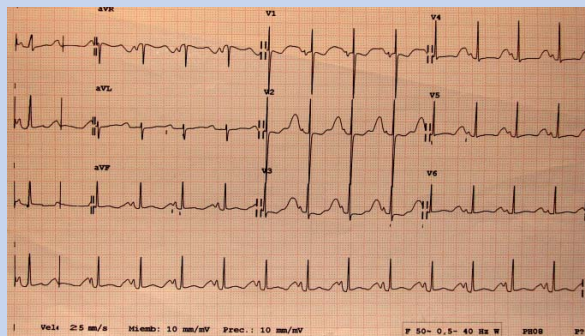


Figura 2.