



Síndrome de QT largo y embarazo. Experiencia en Cuba

Long QT syndrome and pregnancy. Cuban experience

Yisel Gallardo Medina¹, Marcelo V Puga Bravo¹, Pedro A Román Rubio²,
Jesús E Pérez Torga², Román Vasallo Peraza², Boris M Guerra Pelegrín¹

¹ Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, La Habana

² Servicio Nacional de Cardiopatía y Embarazo, La Habana

Correspondencia: Dra. Yisel Gallardo Medina, Email: yisel1691@nauta.cu

RESUMEN

Introducción: No existen datos en Cuba sobre el seguimiento durante el embarazo en pacientes con síndrome de QT largo (SQTL).

Objetivos: Compartir la experiencia del Servicio Nacional de Cardiopatía y Embarazo (SNCE) en el manejo de gestantes con SQTL.

Método: Se incluyeron todas las pacientes atendidas en el SNCE con SQTL en el período 2000-2017. Se utilizó la base de datos que incluye: características clínicas, electrocardiograma, ecocardiograma, seguimiento durante el embarazo así como los datos del recién nacido. Se consideraron eventos cardíacos a la presencia de síncope, arritmias ventriculares malignas (AVM) o muerte súbita cardíaca.

Resultados: Se realizó un análisis retrospectivo de cinco embarazos en un total de cuatro pacientes. El QTc fue de 579 ± 88 ms. Dos pacientes habían presentado síntomas previo al embarazo: la primera con antecedente de AVM portadora de un desfibrilador automático implantable y la segunda con marcapasos permanente por eventos sincopales. Todas las pacientes tuvieron tratamiento con propranolol durante el embarazo. No se registraron eventos cardíacos durante el embarazo ni en el post-parto inmediato en ninguna paciente.

Conclusiones: Según nuestra experiencia las gestantes con SQTL que llevaron tratamiento con B-bloqueantes (propranolol) no presentaron eventos cardíacos durante el embarazo.

Palabras clave: Síndrome de QT largo, embarazo, síncope, muerte súbita cardíaca.

SUMMARY

Introduction: There are no data in Cuba on the monitoring during pregnancy in patients with long QT syndrome (LQTS).

Objectives: Share the experience of the National Service of Cardiopathy and Pregnancy in the management of pregnant women with LQTS.

Method: All patients treated in the service with LQTS were included in the period 2000-2017. We used the database that includes: clinical characteristics, electrocardiogram, echocardiogram, monitoring during pregnancy as well as newborn data. Cardiac events were considered to be the presence of syncope, malignant ventricular arrhythmias (MVA) or sudden cardiac death.

Results: A retrospective analysis of five pregnancies was performed in a total of four patients. The QTc was 579 ± 88 ms. Two patients had presented symptoms prior to pregnancy: the first with a history of MVA carrying an implantable cardioverter defibrillator (ICD) and the second with a permanent pacemaker due to syncopal events. All patients were treated with propranolol during pregnancy. There were no cardiac events during pregnancy or immediate postpartum in any patient.

Conclusions: According to our experience, pregnant women with LQTS who were treated with B-blockers (propranolol) did not have cardiac events during pregnancy.

Key words: Long QT syndrome, pregnancy, syncope, sudden cardiac death.

Introducción

Las enfermedades cardiovasculares se presentan en aproximadamente el 2% de las mujeres embarazadas,¹ complican el 0.2-4% de todos los embarazos y son la principal causa de muerte materna en el mundo occidental.^{2,3}

El síndrome de QT largo (SQTL) congénito, es una entidad clínica que se caracteriza por una prolongación de la repolarización ventricular y una presentación clínica variable con síncope, parada cardíaca abortada secundaria a arritmias ventriculares

malignas (AVM) o muerte súbita cardíaca (MSC).⁴ Es producido por mutaciones en los genes que codifican los canales iónicos de potasio KCNQ1 (SQTL tipo 1), hERG (SQTL tipo 2), y sodio SCN5A (SQTL tipo 3) responsables del potencial de acción de las células cardíacas.⁵ La literatura acerca del comportamiento de las cardiopatías durante el embarazo es escasa y el estudio del SQTL en el embarazo no es la excepción, por lo que se presenta este trabajo para



documentar la experiencia en Cuba en el manejo de este grupo de pacientes.

MÉTODO

Se trata de un estudio observacional, descriptivo, retrospectivo de todas las pacientes embarazadas con síndrome de QT largo que fueron atendidas en el Servicio Nacional de Cardiopatía y Embarazo (SNCE) durante el período 2000-2017. Se revisó la base de datos la cual consta de datos clínicos, electrocardiograma (ECG), ecocardiograma, seguimiento durante el embarazo, el parto, el post-parto inmediato, así como los datos del recién nacido. El intervalo QT corregido (QTc) se obtuvo mediante la fórmula de Bazett.⁶ El intervalo QT se midió desde el inicio del complejo QRS hasta el final de la onda T, definido como la inserción de la tangente de la porción descendente de la onda T y la línea isoeletrica.⁷ El criterio diagnóstico de SQTL fue la presencia de QTc ≥ 480 ms en el ECG de 12 derivaciones repetidos o una puntuación de riesgo de SQTL >3 .⁸ Se consideraron eventos cardíacos a la presencia de síncope, AVM y MSC. El período de embarazo fue definido como los 9 meses previos al parto y el postparto inmediato fue definido como el tiempo transcurrido desde el parto hasta el alta hospitalaria materna. Los datos fueron expresados mediante porcentaje, media y desviación estándar.

RESULTADOS

La Tabla 1 presenta las características clínicas de las 4 pacientes con SQTL congénito a quienes se les realizó seguimiento estricto durante 5 embarazos. La edad al primer embarazo osciló entre 20 y 33 años, todas las pacientes eran procedentes de la provincia La Habana, tan solo una de ellas tenía historia familiar de SQTL. Tres de las pacientes tenían el diagnóstico de SQTL previo al embarazo, esto incluye una paciente a quien se le diagnosticó esta entidad durante el primer embarazo y en su segundo embarazo por ende ya se conocía su condición, los otros dos casos correspondieron a pacientes sintomáticas previo a la gestación, una de ellas portadora de un desfibrilador automático implantable (DAI) por evento de AVM y otra portadora de un marcapasos permanente por historia de eventos sincopales. Cabe recalcar que estas tres pacientes mencionadas mantenían tratamiento con B-bloqueante previo al embarazo no siendo así con los 2 embarazos restantes en los cuales durante el embarazo se hizo el diagnóstico y se inició tratamiento con propranolol. En el ECG realizado a su captación el QTc osciló entre 505 y 680 milisegundos (ms). Todas las pacientes presentaron un corazón estructuralmente sano según el ecocardiograma.

TABLA 1. Características clínicas de las pacientes	
Edad al primer embarazo media±DE	25±6
N° de embarazos media±DE	1.25±0.5
Historia familiar de SQTL, %	25
Datos del ECG,* ms	
QTc	579±88
Datos del ecocardiograma,* media±DE	
DDVI mm	46±4
DSVI mm	26±4
AI mm	33±2
FEVI %	69±2
Tratamiento previo al embarazo, %	
B-bloqueantes	60
DAI	25
Marcapasos permanente	25
Simpatectomía	0
Clase funcional NYHA I previo al embarazo, %	100

Leyenda: DE: desviación estándar. SQTL: síndrome de QT largo. ECG: electrocardiograma. QTc: intervalo QT corregido. DDVI: diámetro diastólico del ventrículo izquierdo. DSVI: diámetro sistólico del ventrículo izquierdo. AI: aurícula izquierda FEVI: fracción de eyección del ventrículo izquierdo. DAI: desfibrilador automático implantable. NYHA: New York Heart Association.

La Tabla 2 presenta la historia obstétrica en el seguimiento de los cinco embarazos reportados. En este grupo no hubo eventos de complicaciones obstétricas, la vía de parto fue la vaginal en la mayoría de pacientes, ya que en un caso se realizó cesárea por decisión del colectivo; esta paciente estaba cursando su segundo embarazo ya con diagnóstico de SQTL, su edad en este, su segundo embarazo, era de

36 años y presentó el QTc más prolongado de toda la muestra 680ms, se obtuvo un recién nacido de 3110 gramos con un Apgar 6/7, es decir ligeramente deprimido que evolucionó favorablemente. En general en toda la muestra el embarazo duró un promedio 39±1 semanas de gestación (SG) y el peso medio de los recién nacidos fue de 3133±75 gramos. No hubo complicaciones mayores en los neonatos. Todas las



pacientes mantuvieron el tratamiento con B-bloqueante durante la gestación y el post-parto. El B-bloqueante utilizado durante la gestación fue el propranolol con una dosis que osciló entre 80 y 120mg al día. No se implantó DAI ni marcapasos durante el

embarazo en ninguna paciente. La clase funcional posterior al parto no varió manteniéndose todas con una clase funcional I según la NYHA (New York Heart Association).

TABLA 2. Historia obstétrica	
Resultado fetal, %	
Nacido vivo	100
Aborto espontáneo	0
Aborto electivo	0
Óbito fetal	0
Tratamiento durante el embarazo, %	
B-bloqueantes (Propranolol)	100
DAI	0
Marcapasos permanente	0
Simpatectomía	0
Clase funcional NYHA I posterior al parto, %	100%
Vía de parto, %	
Vaginal	80
Cesárea	20
Peso del recién nacido, g, media±DE	3133±75

Leyenda: DAI: desfibrilador automático implantable. NYHA: New York Heart Association. DE: desviación estándar.

La TABLA 3 muestra el curso clínico del SQTL antes, durante e inmediatamente después del embarazo. Antes del embarazo dos pacientes

habían presentado síntomas. Durante el embarazo y en el post-parto inmediato no se detectaron eventos cardíacos.

TABLA 3. Eventos cardíacos	
Antes del primer embarazo, n	
Síncope	1
AVM	1
Durante el embarazo, n	
Síncope	0
AVM	0
MSC	0
Durante el post-parto inmediato, n	
Síncope	0
AVM	0
MSC	0

Leyenda: AVM: arritmias ventriculares malignas. MSC: muerte súbita cardíaca.

DISCUSIÓN

El embarazo potencia el riesgo de presentar eventos cardíacos al aumentar la actividad simpática relacionada con el incremento de los niveles de estrógeno y progesterona.⁹⁻¹¹ En contraste a lo anteriormente mencionado, durante el embarazo también se producen cambios fisiológicos que disminuyen los eventos de arritmias relacionadas al SQTl, uno de los principales es el aumento de la frecuencia cardíaca particularmente durante el tercer trimestre,¹² este fenómeno puede ser protector especialmente en aquellos pacientes que presentan una prolongación importante del QT a frecuencias cardíacas bajas.¹³ Rashba y cols¹⁴ determinaron que el embarazo y el uso de bloqueadores B-adrenérgicos disminuye el riesgo de presentar eventos cardíacos en pacientes

con SQTl. El estudio de Seth y cols¹⁵ también encontró que durante la gestación la frecuencia de eventos cardíacos se redujo. Estos datos coincidieron con nuestra muestra ya que todas las pacientes tuvieron tratamiento con propranolol durante el embarazo y no se reportaron eventos cardíacos. El uso de propranolol en mujeres gestantes se ha relacionado con poca frecuencia a alteraciones en el recién nacido, tales como, bradicardia neonatal, depresión respiratoria, hipoglicemia y retardo del crecimiento.^{16, 17} En nuestra serie no se reportaron estas alteraciones lo que coincide con los estudios que avalan la seguridad del propranolol durante el embarazo. Seth y cols¹⁵ también demostraron que en los 9 meses posteriores al parto el riesgo de



presentar un evento cardíaco aumenta, que puede estar relacionado según dichos autores con la disminución del gasto cardíaco, la contractibilidad y la precarga en el período post-parto.^{18, 19} En nuestro estudio en el post-parto inmediato no se presentaron eventos cardíacos, sin embargo no podemos comparar nuestros resultados con la literatura obtenida ya que los datos fueron obtenidos solamente hasta el alta hospitalaria materna.

CONCLUSIONES

El SQTL en el embarazo se ha presentado con poca frecuencia en el SNCE, estas pacientes, en nuestra experiencia toleran bien el embarazo sin presentar eventos cardíacos y el uso de propranolol no afecta al recién nacido. Se debe actualizar constantemente este estudio para obtener series más grandes, además de añadir a la base de datos el seguimiento de los 9 meses post-parto.

LIMITACIONES

El pequeño número de casos estudiados.

Referencias bibliográficas

1. Curry R, Swan L, Steer P. Cardiac disease in pregnancy. *Curr Opin Obstet Gynecol.* 2009;21:508-513.
2. Weiss B, Von Segesser L, Alon E, Seifert B, Turina M. Outcome of cardiovascular surgery and pregnancy: a systematic review

of the period 1984-1996. *Am J Obstet Gynecol.* 1998;179:1643-1653.

3. Cantwell R, Clutton-Brock T, Cooper G, Dawson A, Drife J, Garrod D, et al. Saving mothers lives: reviewing maternal deaths to make motherhood safer: 2006–2008. The eight report of the confidential enquiries into maternal deaths in the UK. *BJOG.* 2011;118(Suppl 1):1-203.

4. Moss A, Schwartz P, Crampton R, Tzivoni D, Locati E, MacCluer J, et al. The long QT syndrome. Prospective longitudinal study of 328 families. *Circulation.* 1991;84:1136-1144.

5. Wilde A, Bezzina C. Genetics of cardiac arrhythmias. *Heart.* 2005;91:1352-1358.

6. Bazett H. An analysis of the time-relations of electrocardiograms. *Heart J.* 1920;7:353-370.

7. Rautaharju P, Surawicz B, Gettes L, Bailey J, Childers R, Deal B, et al. AHA/ACCF/HRS recommendations for the standardization and interpretation of the electrocardiogram, PartIV: the ST segment, T and U waves, and the QT interval. *Circulation.* 2009;119:241-250.

8. Schwartz P, Moss A, Vincent G, Crampton R. Diagnostic criteria for the long QT syndrome. An update. *Circulation.* 1993;88:782-784.

9. Klangkalya C. The effects of ovarian hormones on beta-adrenergic and muscarinic receptors in rat heart. *Life Sci.* 1988;42:2307-2314.

10. Wilkinson M, Herdon H, Pearce M, Wilson C. Radioligand binding studies on hypothalamic noradrenergic receptors during the estrous cycle or after steroid injection in ovariectomized rats. *Brain Res.* 1979;168:652-655.
11. Etgen A, Karkanas G. Estrogen regulation of noradrenergic signaling in the hypothalamus. *Psychoneuroendocrinology.* 1994;19:603-610.
12. Schwartz P. Idiopathic long QT syndrome: progress and questions. *Am Heart J.* 1985; 109:399-411.
13. Merri M, Moss A, Benhorin J, Locati E, Alberti M, Badilini F. Relation between ventricular repolarization duration and cardiac cycle length during 24-hour Holter recordings: findings in normal patients and patients with long QT syndrome. *Circulation.* 1992;85:1816-1821.
14. Rashba E, Zareba W, Moss A, Hall J, Robinson J, Locati E, et al. Influence of pregnancy on the risk for cardiac events in patients with hereditary long QT syndrome. *Circulation.* 1998;97:451-456.
15. Seth R, Moss A, McNitt S, Zareba W, Andrews M, Qi M, et al. Long QT Syndrome and Pregnancy. *J Am Col Cardiol.* 2007;49:1092-1098.
16. Turnstall M. The effect of propranolol on the onset of breathing at birth. *Acta Obstet Gynecol Scand.* 1984;63:199-202.
17. Gladstone G, Hordof A, Gerson W. Propranolol administration during pregnancy: effects on the fetus. *J Pediatr.* 1975;86:962-964.
18. Katz R, Karliner J, Resnik R. Effects of a natural volume overload state (pregnancy) on left ventricular performance in normal human subjects. *Circulation.* 1978;58:434-441.
19. Mone S, Sanders S, Colan S. Control mechanisms for physiological hypertrophy of pregnancy. *Circulation.* 1996;9:667-672.

Recibido: 23-03-2018

Aceptado: 23-04-2018

