

Universidad del sureste

Dr. Saúl Peraza Marín

Cardiología

Canalopatías

Hannia del Carmen Salazar Jiménez

CANALOPATÍAS

son trastornos arrítmicos raros, congénitos y hereditarios que obedecen a una mutación genética de las proteínas existentes en los canales iónicos de la membrana celular cardiaca. Su denominador común es la alta prevalencia de arritmias ventriculares malignas como presentación clínica, y por tanto de muerte súbita (MS)

Las principales canalopatías son: síndrome de Brugada, síndrome de QT largo, síndrome de QT corto y TV catecolaminérgica.

Síndrome de QT largo

El síndrome de QT largo (SQTL) es una afección que puede hacer que el corazón lata rápido y de manera caótica. Estos latidos rápidos del corazón pueden provocar que te desmayes de forma repentina. Algunas personas con esta afección tienen convulsiones. En algunos casos graves, el síndrome de QT largo puede causar muerte súbita.

Tratamiento

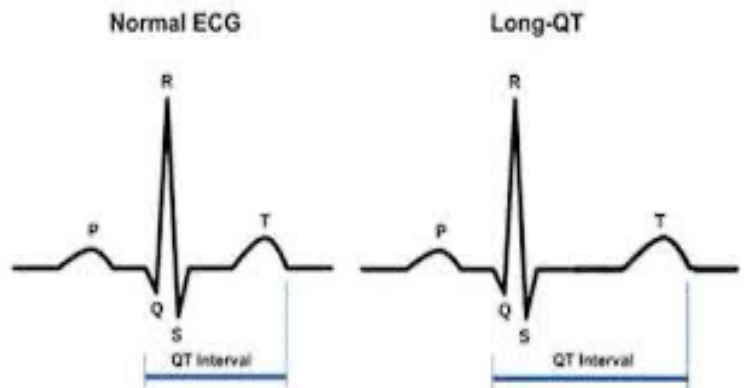
Síndrome QTL adquirido se debe tratar lo que lo desencadena, corrección iónica, retirar fármacos, tratar la isquemia, la bradicardia, etc. Se puede emplear sulfato de magnesio o medidas para taquicardizar al paciente como isoproterenol o un marcapaso transitorio. Síndrome QTL congénito se debe emplear B- bloqueadores para disminuir el riesgo de eventos. Si existen arritmias ventriculares a pesar del tratamiento Bbloqueante, se debe implantar un DAI para reducir el riesgo de muerte súbita.

El síndrome de QT largo congénito se produce por una mutación genética. No se conoce ninguna prevención. Sin embargo, con el tratamiento adecuado, puedes prevenir los latidos cardíacos peligrosos que pueden conducir a complicaciones del síndrome QT largo.

Figura 2a. Tira de ritmo de un paciente con electrocardiograma normal.



Figura 2b. Tira de ritmo de un paciente con síndrome de QT largo.



Síndrome de Brugada

se caracteriza por un patrón electrocardiográfico característico en precordiales derechas y la predisposición a presentar arritmias ventriculares y muerte súbita. El síndrome de Brugada se incluye entre las canalopatías, trastornos eléctricos primarios que característicamente no asocian cardiopatía estructural concomitante

El síndrome de Brugada se transmite característicamente según un patrón de herencia autosómico dominante

Las pruebas genéticas no se recomiendan en ausencia de un ECG diagnóstico. Las pruebas genéticas pueden ser útiles y se recomiendan para los familiares de un probando con genotipo exitoso. El SBr se asocia a la fibrilación ventricular y a la muerte súbita. Es más frecuente en los varones, probablemente debido a que la corriente saliente es más prominente.

Muchas personas con síndrome de Brugada no presentan síntomas, de modo que ni siquiera saben que lo tienen. Si hay síntomas, estos pueden consistir en:

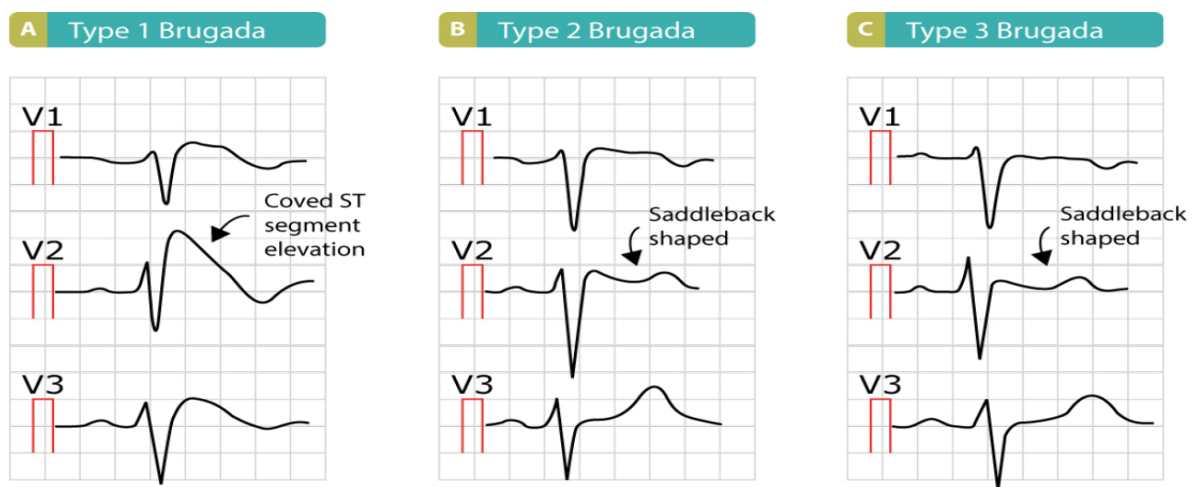
Desmayos

Latidos irregulares (arritmias) o palpitaciones

Paro cardíaco súbito (PCS)

Tratamiento:

el único tratamiento comprobado para el síndrome de Brugada es un desfibrilador cardioversor implantable (DCI). Este pequeño aparato monitoriza el ritmo cardíaco y envía choques eléctricos cuando es necesario controlar latidos anormales.



Síndrome de QT corto

El síndrome de QT corto es una canalopatía hereditaria caracterizada por un anormal acortamiento del intervalo QT (IQT), por un riesgo incrementado para el desarrollo de fibrilación auricular y/o arritmias ventriculares malignas y por la ausencia de cardiopatía estructural. Es una enfermedad heterogénea y se han identificado mutaciones en los genes codificadores de los canales de potasio y de calcio. Un incremento en las corrientes neta de salida de potasio o una disminución en la entrada de calcio favorecen el acortamiento heterogéneo de la repolarización ventricular.

El SQTC es una enfermedad heterogénea. Hasta la fecha se han identificado mutaciones en 5 genes diferentes, todas con un patrón de herencia autosómica dominante. Según el orden cronológico en que han sido descritas se han nombrado como SQTC₁ hasta SQTC₅ Excepto en el SQTC₂

Tabla. Genética en el SQTC

Genotipos	Locus cromosomal	Gen	Canal iónico	Efecto corriente	Distinciones fenotípicas
SQTC ₁	7q35	KCNH2	IKr	↑	IQT < 300 ms Ondas T simétricas Alta incidencia de FA ↓ pendiente QT/FC
SQTC ₂	11p15	KCNQ1	IKs	↑	IQT < 300 ms
SQTC ₃	17q23.1-24.2	KCNJ2	IK1	↑	IQT 300-330 ms Ondas T asimétricas
SQTC ₄	12p13.3	CACNA1C	ICa	↓	IQT 330-360 ms Segmento ST tipo Brugada V1-V2
SQTC ₅	10p12.33	CACNB2b	ICa	↓	↓ pendiente QT/FC

IQT: intervalo QT; FA: fibrilación auricular, ↑: aumentado, ↓: disminuido, FC: frecuencia cardíaca.

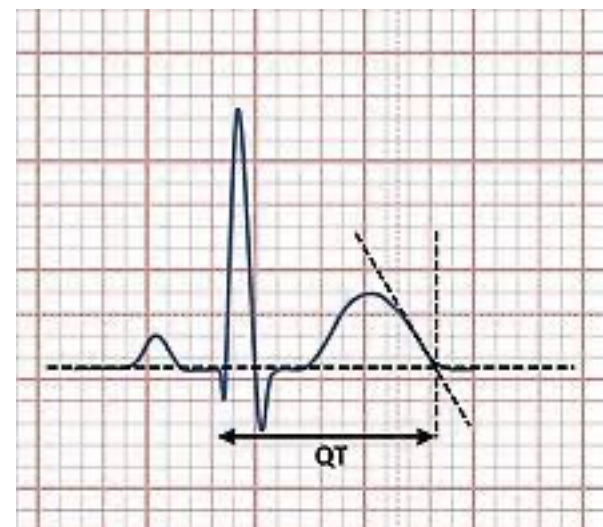
Etiología

Hipertermia.
Hiperpotasemia.
Hipercalcemia.
Acidosis.
Choque eléctrico.
Fármacos.

Activación de los canales de K.

TRATAMIENTO

Desfibrilador automático implantable (DAI)



Tratamiento farmacológico. Quinidina es la opción terapéutica alternativa.

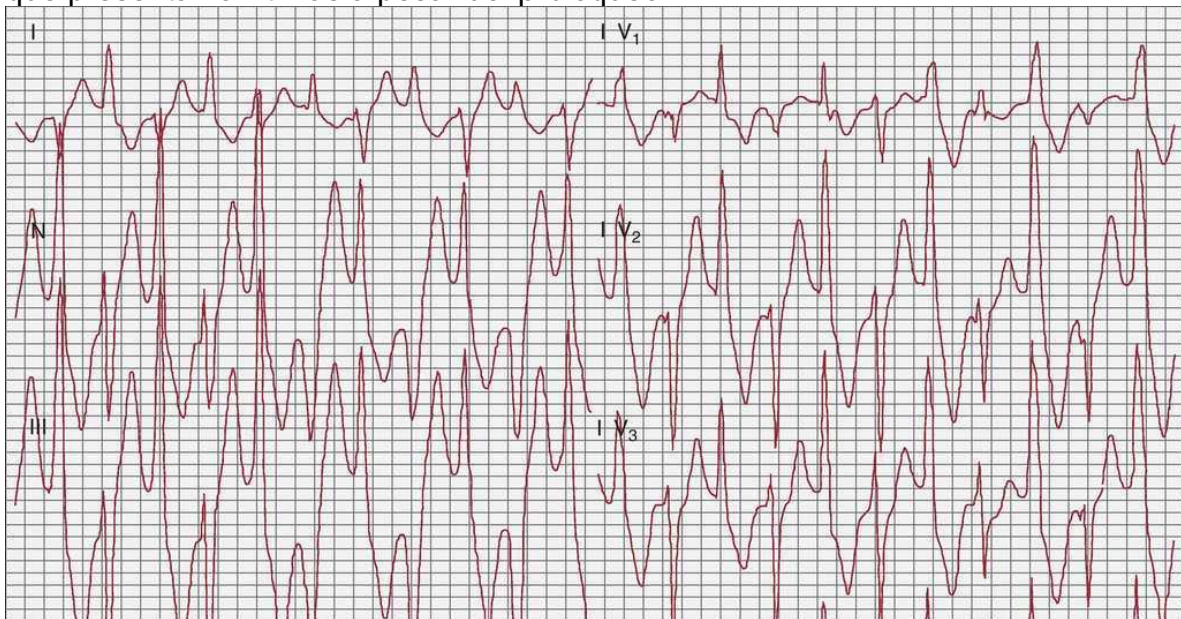
TV catecolaminérgica.

La taquicardia ventricular (TV) polimórfica catecolaminérgica es una canalopatía cardíaca caracterizada por alteraciones en la regulación del calcio intracelular que favorece la aparición de arritmias ventriculares con riesgo de muerte súbita con corazón estructuralmente normal. Los afectados suelen presentar síncope de esfuerzo y la arritmia característica es la TV bidireccional

Las mutaciones en los genes que codifican el canal de liberación de calcio del receptor cardíaco de rianodina 2 o la calsequestrina cardíaca están implicadas en aproximadamente el 60% de los casos. Estas proteínas regulan la homeostasis del calcio intracelular en los miocitos, y sus alteraciones provocan una liberación excesiva de calcio del retículo sarcoplásmico; también son arritmogénicas. El ECG en reposo suele ser normal, pero las pruebas de ejercicio dan como resultado un aumento gradual de la carga de arritmias ventriculares a medida que avanza el ejercicio.

Tratamiento

β -bloqueantes son el pilar del tratamiento, pero muchos sostienen que es necesaria una segunda línea de tratamiento en los pacientes sintomáticos con TVPC y en los que presentan arritmias a pesar del β -bloqueo.



<https://www.medicineonline.es/es-canalopatias-articulo-S0304541213706292>

<http://secardiologia.es/images/stories/secciones/estimulacion/cuadernos-estimulacion/03/sindrome-de-qt-corto.pdf>

Manual CTO medicina y cirugía – cardiología y cirugía cardiovascular 11 Ed