



4042-10. SÍNDROME DE WILLIAMS-BEUREN E INTERVALO QTC PROLONGADO: ¿CAUSA DE MUERTE SÚBITA CARDIACA O HALLAZGO INCIDENTAL?

Diana Domingo Valero, José Ignacio Carrasco Moreno, Francisco Martínez Castellano, Miguel Ángel Arnau Vives, Joaquín Rueda Soriano, María Rodríguez Serrano, Antonio Salvador Sanz y Esther Zorio Grima del Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia.

Resumen

Introducción: El síndrome de Williams- Beuren (SWB) es un defecto congénito asociado con riesgo elevado de muerte súbita cardiaca (MSC) pero las causas de la misma no han sido esclarecidas. Recientemente se ha descrito asociación de SWB con intervalo QT corregido (QTc) prolongado.

Objetivos: 1) Evaluar la prevalencia de QTc prolongado en pacientes con SWB. 2) Determinar la relación entre QTc prolongado y riesgo de MSC en el SWB.

Métodos: Análisis retrospectivo de todos los pacientes con diagnóstico genético de WBS evaluados en nuestro hospital entre enero de 2001 y noviembre de 2011. Un total de 15 pacientes (mediana de edad 3 años, 1 mes-15 años) con SWB y = 1 ECG en ritmo sinusal con intervalos QT medibles fueron incluidos y seguidos en el estudio, con una mediana de seguimiento de 27 meses (4-133 meses). Los QTc se calcularon con las fórmulas de Bazett (-B) y Friderizzia (-F). En pacientes con frecuencia cardiaca en ECG = 100 lat/min, los QTc-F fueron usados para el análisis. En el resto se usaron los QTc-B. Un QTc = 460 msec se definió como prolongado.

Resultados: Se incluyeron 15 pacientes, 67% varones. La prevalencia de QTc prolongado fue del 47%. No se evidenciaron diferencias estadísticamente significativas en edad, género o alteraciones estructurales cardiovasculares entre el subgrupo de pacientes con QTc prolongado y no prolongado. En el seguimiento 3 pacientes fallecieron, todos por MSC. Los 3 tenían estenosis supraauricular aórtica y pulmonar graves e QTc prolongado. En análisis univariado sólo la presencia de hipertrofia ventricular izquierda en el ECG y de estenosis aórtica y pulmonar grave supraauricular combinadas estuvieron asociadas de forma significativa con MSC (p: 0,02).

Conclusiones: La prevalencia de QTc prolongado en SWB es elevada (47%). Este hallazgo no está asociado con MSC en nuestro estudio, y otros factores hemodinámicos, como la existencia de estenosis aórtica y pulmonar supraauricular graves, parecen ser la clave de la mortalidad cardiovascular en los pacientes con SWB.