



Algo de historia

Something of history

Coordinadora: Dra. Margarita Dorantes Sánchez

Servicio de Arritmias y Estimulación Cardíaca. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana, Cuba.

Esta sección fija de nuestra Revista, pretende ofrecer algunos breves datos históricos sobre personalidades de la Cardiología o sobre la progresión en el tiempo de conceptos y síndromes cardiológicos. Porque es preciso recordar que:

"If I have seen further it is by standing on the shoulders of giants".

Isaac Newton, 1676.

"Celebrating the past, shaping the future"

Estes III NAM, PACE 2003.

Las contribuciones a cada concepto y a cada entidad, a lo largo del tiempo, son muchas y por fuerza no podrán aparecer todos los investigadores que contribuyeron a su desarrollo porque se intenta que esta sección no sea demasiado extensa.

En este número se presentan dos entidades, una relativamente nueva (síndrome de QT corto) y otra que tiene historia pero esa historia se ha modificado (síndrome de repolarización precoz).

Síndrome de QT corto

1993: Algra sostuvo que los pacientes con intervalo QT corto tenían mayor riesgo de muerte súbita (estudios retrospectivos mediante Holter).

1999: Gussak habló de un fenómeno electrocardiográfico nuevo: el acortamiento del intervalo QT dependiente de la desaceleración.

2000: Gussak propuso el QT corto y su cortejo como un nuevo síndrome hereditario clínico.

2000-2005: Gussak y Hong hablaron de la asociación del QT corto con la fibrilación auricular.

2003-2005: Schimpf planteó el empleo del cardioversor-desfibrilador automático en estos pacientes.

2003: Gaita estableció un vínculo familiar definitivo entre el síndrome de QT corto y la muerte súbita.

2003: Yamaguchi señaló el intervalo T pico-final de la T y la dispersión del QT como índices arritmogénicos en estos casos.

2003: Extramiana habló de la dispersión transmural ampliada de la repolarización como base de las arritmias en un modelo animal de QT corto.

2004: Gaita y Wolpert consideraron el empleo de la quinidina en el QT corto.

2004: Brugada describió un gen ligado al síndrome de QT corto (KCNH2, HERG, SQT1).

2004: Bellocq describió el KCNQ1, ligado al SQT2.

2004: Viskin y Zareba señalaron la tendencia al intervalo QT corto en la fibrilación ventricular idiopática.

2005: Priori describió el KCNJ2 ligado al SQT3.

2006: Maron incluyó por primera vez las canalopatías iónicas (el síndrome de QT corto entre ellas) en la clasificación de las cardiomiopatías (primarias. genéticas).

2007: Antzelevitch describió una nueva entidad: el síndrome de Brugada con intervalo QT corto y muerte súbita cardíaca (por pérdida de la función del canal de Ca).

2007: Stephenson estimó que la estimulación eléctrica programada era de poca utilidad en este síndrome.

2009: Anttonen describió una medida de utilidad para estimar el QT corto: punto J-pico de T (cifra normal mayor de 150 ms).

2010: Watanabe señaló mayor prevalencia de repolarización precoz en el síndrome de QT corto.

Síndrome de repolarización precoz (onda J): un fenómeno viejo-nuevo.

1936: Shipley describió un patrón de repolarización precoz en el electrocardiograma como una variante de lo normal.

1938: Tomaszewski hizo la primera descripción de la onda J en la hipotermia.

1946: Littman habló de un patrón juvenil en sujetos normales.

1953: Osborn la describió como "corriente de injuria" en la hipotermia.

1984: Otto presentó tres casos de fibrilación ventricular durante el sueño en jóvenes con corazón normal y onda J.

1992-1993: Aizawa observó fibrilación ventricular idiopática con onda J prominente en derivaciones inferiores.

1994: (Bjerregard), 1996 (Yan), 2000 (Daimon), 2001 (Geller) plantearon el papel crítico de la onda J en la patogenia de la fibrilación ventricular idiopática.

1996: Yan estableció el significado clínico y arritmogénico de las anomalías de la onda J, sus bases iónicas-celulares y su potencial papel en las taquiarritmias peligrosas para la vida.

- 1999:** Gussak sugirió que la repolarización precoz podía ser maligna en algunos casos.
- 2000:** Gussak observó que un patrón de repolarización precoz en preparaciones coronarias profundas podía hacer que la reentrada en la fase 2 diera lugar a taquicardia ventricular polimórfica o a fibrilación ventricular y sugirió que ese tipo de repolarización podía predisponer a arritmias malignas en la clínica.
- 2008:** Haissaguerre demostró una asociación definitiva entre la onda J, el patrón de repolarización precoz y la fibrilación ventricular. Precisó que existía una prevalencia aumentada de repolarización precoz en la fibrilación ventricular idiopática.
- 2009:** Haissaguerre planteó la efectividad del isoproterenol y de la quinidina en la fibrilación ventricular recurrente con repolarización precoz inferolateral.
- 2009:** Viskin llamó "Le syndrome d'Haissaguerre" a la fibrilación ventricular idiopática con onda J y elevación del segmento ST en las derivaciones inferolaterales, con tendencia a la tormenta eléctrica y respuesta al isoproterenol y a la quinidina. Con predominio en el hombre, intervalo QT más corto y arritmias más frecuentes que en la fibrilación con electrocardiograma normal. El aumento transitorio de la J puede preceder al inicio de la fibrilación y tratarse de una forma peor más que de una forma diferente de fibrilación ventricular idiopática.
- 2009:** Merchant planteó una muesca terminal del QRS para distinguir entre formas electrocardiográficas benignas y malignas de la repolarización precoz.
- 2009:** Haissaguerre asoció una variante KCNJ8/Katp en la fibrilación ventricular con repolarización precoz prominente y mutaciones de KCNJ8, CACNA1C, CACNB2, en la repolarización precoz.
- 2010:** Antzelevitch describió una mutación de ganancia de función Ik-atp en la muerte súbita cardiaca asociada a síndromes de la onda J.
- 2010:** Watanabe señaló alta prevalencia de repolarización precoz en el síndrome de QT corto.
- 2010:** Borggreve habló de los síndromes de la onda J causados por mecanismos de repolarización o de despolarización.
- 2010:** Gross señaló la importancia de los mecanismos fisiológicos reguladores en la repolarización precoz y la fibrilación ventricular.
- 2010:** Antzelevitch estableció el riesgo según la localización espacial del patrón de repolarización precoz y propuso esta clasificación:
- Tipo I** repolarización precoz con predominio en derivaciones precordiales laterales, forma prevalente en hombres, jóvenes, atletas; benigna y rara vez vista en sobrevivientes de fibrilación ventricular.
- Tipo II** predominio en las derivaciones inferiores o inferolaterales, con moderado o alto nivel de riesgo, vista en la fibrilación ventricular idiopática y también en sanos.
- Tipo III** patrón global en derivaciones inferiores, laterales y precordiales derechas, con el mayor nivel de riesgo de arritmias ventriculares malignas y frecuente asociación con tormenta eléctrica de fibrilación ventricular. Los cambios electrocardiográficos son dinámicos

y la onda es más prominente justo antes del inicio de la taquicardia-fibrilación ventriculares.

2010: Antzelevitch planteó los síndromes de la onda J, incluidos los síndromes de Brugada, de repolarización precoz y la fibrilación ventricular idiopática, por anomalías de la corriente transitoria de salida Ito (que media la onda J). Presente también en la hipotermia y la fase aguda del infarto miocárdico. Con un espectro de expresión fenotípica; existe similitud y comparten las características electrocardiográficas, formas clínicas, factores de riesgo y plataformas arritmogénicas. El fenotipo depende de qué parte y qué canales iónicos del corazón estén afectados. Se trata de un espectro de desórdenes que acentúan la muesca del potencial de acción epicardio en diferentes regiones cardiacas, con J prominente, sustrato reentrante en la fase 2 y fibrilación-taquicardia ventriculares.

2010: Medeiros estudió la mutación ganancia de función S422L-KCNJ8 (Kir 6.1) como sustrato de la onda J.

