

Ficha clínica: TORSADE DE POINTES / TAQUICARDIA POLIMÓRFICA HELICOIDAL

Fisiopatología: ¿Qué es la torsade de pointes?

Las "torsades de pointes" son un tipo de taquicardia ventricular polimorfa con QT largo que presenta un ECG muy característico, lo que le ha valido la aparición de múltiples nombres para definirla: taquicardia helicoidal, torcida de puntas o taquicardia en entorchado. Se utiliza principalmente el nombre en francés en honor al primero en describirla, François Dessertenne.

Es una taquicardia muy rápida y desorganizada que prácticamente no permite actividad mecánica, por lo que produce un síncope o y salvo cuando termina espontáneamente, causa una parada cardiorrespiratoria que precisa una reanimación cardiopulmonar inmediata.

En ocasiones la taquicardia helicoidal tiene un comportamiento paroxístico y autolimitado por lo que se resuelve espontáneamente. Esto casi siempre implica algún tipo de patología cardíaca grave que precisa un manejo específico para evitar una nueva taquicardia helicoidal. Muchas veces la taquicardia helicoidal se transforma en fibrilación ventricular.

Son muchas las patologías que pueden llegar a provocar una taquicardia helicoidal. Pero es característica de los síndromes de QT largo. Se estima que 1 de cada 5.000 personas puede tener un síndrome de QT largo, y se plantea que es la causa de unas 500 muertes anuales en España. Existen principalmente dos tipos de QT largo:

Síndrome de QT largo heredado o congénito

Algunas personas nacen con mutaciones genéticas que interfieren en la capacidad de las células cardíacas para volver a su potencial eléctrico basal (repolarización). Esto suele ser debido a problemas en los canales que ajustan el equilibrio de electrolitos a través de la membrana de las células cardíacas (canalopatías), Se han descrito más de 500 mutaciones, que afectan principalmente a canales de potasio (K) y sodio (Na). Este conjunto de enfermedades se clasifican actualmente en tres tipos de síndrome de QT largo (SQTL):

- SQTL tipo 1: El ejercicio o estímulos adrenergicos pueden desencadenar las taquicardias ventriculares. Afecta a canales de potasio. La onda T también es ancha y prolongada.
- SQTL tipo 2: Ruidos bruscos intensos (despertador) o estrés emocional puede desencadenar las arritmias ventriculares. Afecta a canales de potasio. El ECG puede tener una onda T de bajo voltaje y con una melladura.
- SQTL tipo 3: Las arritmias ventriculares aparecen habitualmente durante el sueño o en reposo. Los canales afectados son los de sodio. Está relacionado con mutaciones en el gen SCN5A (que se asocia con síndrome de Brugada). El ECG muestra alargamiento del ST.

Además de dicha clasificación, clásicamente se han descrito dos síndromes de QT largo:

- Síndrome de Romano-Ward: el más común, ya que se hereda de forma autosómica dominante (con sólo una mutación ya se tiene la enfermedad).
- Síndrome de Jervell y Lange-Nielsen, menos frecuente al ser de herencia autosómica recesiva (necesitan estar mal las dos copias del gen). Es más grave y afecta a edades muy tempranas y además del QT largo asocia sordera.

Síndrome de QT largo adquirido

La principal causa son fármacos. Existen muchos fármacos de uso común con riesgo de prolongar el QT, sobre todo si se combinan entre ellos. Otra causa de QT largo adquirido son las alteraciones de electrolitos e iones, principalmente la hipopotasemia, la hipocalcemia y la hipomagnesemia.

Fármacos que prolongan el QT y pueden aumentar el riesgo de taquicardias helicoidales / "torsade des pointes": Se dividen en 3 niveles de riesgo de taquicardia helicoidal (Torsade des Pointes).

La mayoría de estos fármacos pertenecen a tratamientos psiquiátricos (muchos son antidepresivos) al grupo de antimicrobianos (antibióticos, antifúngicos o antivirales). paradójicamente, muchos fármacos antiarrítmicos usados en cardiología también se incluyen en este grupo.

- Riesgo de Torsades: Hay datos concluyentes de que estos fármacos aumentan el intervalo QT y tienen riesgo de Torsades des Pointes (taquicardia helicoidal)

cuando se usan para sus indicaciones autorizadas. Los fármacos más comunes de este grupo son algunos muy usados en cardiología como amiodarona, flecainida o sotalol; psiquiatría (clorpromazina, citalopram, escitalopram o haloperidol) o antibióticos como la azitromicina, claritromicina, eritromicina o moxifloxacino.

- Posible riesgo de Taquicardias helicoidales (Torsades): Hay evidencia de que estos fármacos pueden prolongar el intervalo QT pero no hay pruebas concluyentes de que estos medicamentos tengan riesgo de causa Torsades si se usan en sus indicaciones autorizadas. En este grupo destacan en cardiología la dronedarona, ranolazina y ondasetron; en psiquiatría el litio, la mirtazapina, olanzapina, quetiapina, risperidona, o la venlafaxina; antibióticos como el levofloxacino, antivirales como la amantadina o foscarnet y otros fármacos comunes como vardenafilo, oxitocina, tacrolimus o tamoxifeno.
- Riesgo condicional de Torsades: La evidencia científica actual plantea que estos fármacos pueden prolongar el QT y riesgo de Torsades des pointes (taquicardia helicoidal) cuando se presentan los factores de riesgo. Fármacos ampliamente utilizados de este grupo son: domperidona, amitriptilina, fluoxetina, paroxetina, sertralina, trazodona, ciprofloxacino, fluconazol o ritonavir.

Factores de riesgo de la torsade des pointes

Son factores de riesgo de prolongación del intervalo QT y por lo tanto de taquicardias helicoidales o torsade de pointes los siguientes:

- Sexo femenino.
- Bradicardia.
- Hipocalcemia.
- Hipopotasemia.
- Hipomagnesemia.
- Cardioversión reciente de fibrilación auricular. Sobre todo si se ha realizado con fármacos antiarrítmicos (cardioversión farmacológica).
- Insuficiencia cardiaca congestiva.
- Infarto de miocardio.
- Hipertrofia ventricular izquierda.
- Insuficiencia renal o hepática.

- síndrome QT largo subclínico.
- Interacción farmacológica:
 - Medicamentos que prolongan el intervalo QT.
 - Administración concomitante de un medicamento que prolonga el intervalo QT con un inhibidor de su metabolismo.
 - Administración de dosis altas y de infusiones rápidas de fármacos que prolongan el intervalo QT.
- Hipertiroidismo / hipotiroidismo.

¿Cómo es el electrocardiograma de la torsade des pointes?

Sus múltiples nombres provienen de su electrocardiograma característico, ya que se trata de una taquicardia muy rápida, irregular y de QRS ancho en la que los voltajes de cada QRS van creciendo y decreciendo progresivamente "como si girase" sobre la línea de base.

Se reconoce fácilmente por las siguientes características:

- Muy rápida (230-250 lpm).
- Irregular.
- Los voltajes de los QRS van cambiando progresivamente, creciendo y decreciendo como si diesen vueltas a la línea de base.
- Recuerda a la representación de ondas sonoras.



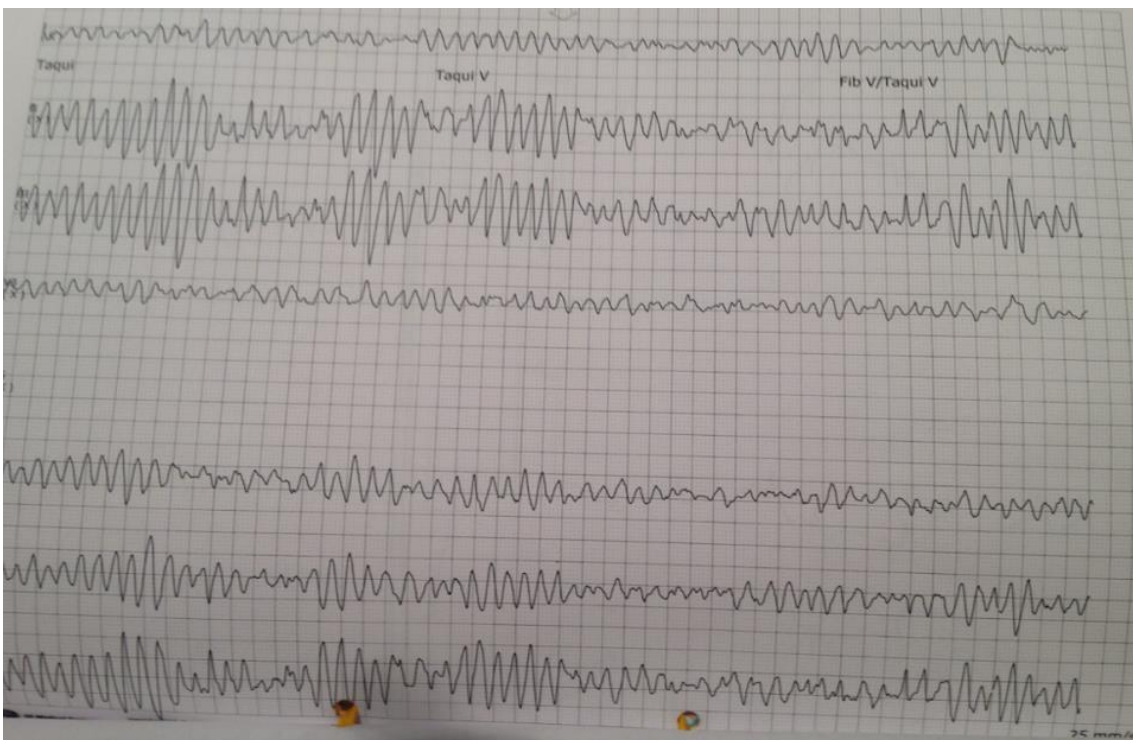
Es habitual que en los latidos previos a la taquicardia haya un QT largo.

Es frecuente que se inicie por una extrasístole precoz, muchas veces que cae sobre la onda T previa. En ocasiones se ve el llamado patrón "ciclo corto-largo-corto", en el que hay una extrasístole precoz (R-R corto) seguida de pausa compensadora (R-R largo, que aumenta el QT) y otra extrasístole precoz (R-R corto) que desencadena la taquicardia.

Torsade des pointes:



Torsade des pointes degenerando en fibrilación ventricular:



¿Cuáles son los síntomas de la torsade des pointes?

Los principales síntomas que provoca son mareo, palpitaciones, desmayos y hasta muerte súbita.

Salvo en los episodios de arritmias, la mayoría de los pacientes con QT largo están asintomáticos.

¿Cómo se diagnostica una torsade de pointes?

Un electrocardiograma es suficiente para diagnosticar la torsade des pointes. El ECG también sirve en muchos casos para evidenciar un síndrome de QT largo.

Con el desarrollo de la genética cardiovascular, cada vez los test genéticos pueden aportar más precisión a los diagnósticos; sobre todo en los familiares cercanos al paciente.

¿Cuál es el tratamiento de la torsade des poites?

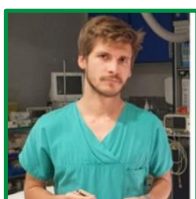
El tratamiento de la taquicardia helicoidal inmediato es la desfibrilación mediante un choque eléctrico, donde se resetea la actividad cardiaca con la esperanza de que se reinicie en ritmo normal.

Una vez resuelto es habitual administrar sulfato de magnesio y mantener una frecuencia cardíaca elevada con fármacos como el isoproterenol e incluso implantar un marcapasos transitorio para elevar la frecuencia, ya que la bradicardia también aumenta el QT.

Hay que individualizar en cada paciente el manejo oportuno, pero algunos pacientes con este tipo de enfermedades se benefician de implantar un DAI (desfibrilador automático implantable) para prevenir posibles muertes súbitas por taquicardias helicoidales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Silvia G Priori, Carina Blomström-Lundqvist, Andrea Mazzanti, Nico Blom, Martin Borggrefe, John Camm, Perry Mark Elliott, Donna Fitzsimons, Robert Hatala, Gerhard Hindricks, Paulus Kirchhof, Keld Kjeldsen, Karl-Heinz Kuck, Antonio Hernandez-Madrid, Nikolaos Nikolaou, Tone M Norekvål, Christian Spaulding, Dirk J Van Veldhuisen, ESC Scientific Document Group, 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), European Heart Journal, Volume 36, Issue 41, 1 November 2015, Pages 2793–2867, <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv316> January CT, Wann LS, Alpert JS et al. 2014 AHA/ACC/HRS Guideline for the Management of Patients With Atrial Fibrillation: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association. Task Force on Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. Circulation 2014;129:00-00. doi: 10.1161/CIR.0000000000000041.
2. Krahn AD, Laksman Z, Sy RW, Postema PG, Ackerman MJ, Wilde AAM, Han HC. Congenital Long QT Syndrome. JACC Clin Electrophysiol. 2022 May;8(5):687-706. doi: 10.1016/j.jacep.2022.02.017. PMID: 35589186.



Javier López Pais es licenciado en medicina por la Universidad de Santiago de Compostela (USC), desde 2012, cardiólogo vía MIR en el Hospital Universitario de Getafe y acreditado como intervencionista por la SEC. Doctorado por la Universidad Autónoma de Madrid. Es también investigador principal de los proyectos CARDIOVID, FIBRA, CONFIA, FACIL y HOPE, así como investigador colaborador en múltiples proyectos del ámbito cardiovascular. En 2022 participa en la implantación del servicio de cardiología intervencionista en el

Complejo Hospitalario Universitario de Ourense.

Es Director Médico de misdoctores, garantizando la calidad y exactitud médica de los contenidos.