

# CASO CLÍNICO: SÍNDROME QT LARGO CONGÉNITO ROMANO-WARD

## Autoras

Mònica Maqueda Palau y Eva Pérez Juan.

*Enfermeras asistenciales en la Unidad de Cuidados Intensivos (Adultos) del Hospital Universitari Son Espases. Palma de Mallorca.*

### Dirección para correspondencia

Mònica Maqueda Palau  
Hospital Universitari Son Espases  
Carretera Valldemosa, 79  
07120 Palma de Mallorca  
Illes Balears

### Correo electrónico:

momapalau@gmail.com

## Resumen

• **Introducción:** El síndrome QT largo es una enfermedad de la conducción eléctrica del corazón, asociada a arritmias ventriculares graves, síncope y muerte súbita. **Objetivo:** Describir y analizar el caso clínico de un joven diagnosticado de síndrome QT largo Romano-Ward.

• **Observación clínica:** Paciente de 18 años que ingresó en la unidad de cuidados intensivos tras una muerte súbita recuperada. Diagnosticado a los 11 años, con estudio genético positivo al gen KCNH2. Tratamiento habitual con betabloqueantes. Hacía pocos meses que había empezado a ir al gimnasio y a tomar suplementos hiperproteicos.

• **Plan de cuidados:** Elaboración de un plan de cuidados individualizado basado en el modelo conceptual de Virginia Henderson y las taxonomías NANDA, NOC, NIC. Los diagnósticos de enfermería fueron incumplimiento del tratamiento y ansiedad.

• **Discusión:** Las arritmias ventriculares se asocian a enfermedades cardíacas. La monitorización continua en el paciente crítico es una tarea fundamentalmente de enfermería. La correcta monitorización del QT es necesaria para detectar y actuar de forma rápida y eficaz, ante una arritmia maligna. La responsabilidad de la enfermera en la hipotermia inducida y la implantación del desfibrilador, abarca desde la información de los procedimientos, los cuidados antes, durante y después hasta la educación sanitaria al paciente y su familia.

• **Conclusiones:** El abordaje de enfermedades poco frecuentes motiva a los profesionales a conocer el proceso fisiopatológico de las mismas. Es necesaria la actualización continua de conocimientos, como la monitorización del intervalo QT, protocolos como la cardioversión y la hipotermia inducida, para alcanzar la excelencia en la práctica diaria.

**Palabras clave:** síndrome QT prolongado, atención de enfermería, desfibrilador automático implantable, hipotermia, hipopotasemia.

## CASE REPORT: ROMANO-WARD CONGENITAL LONG QT SYNDROME

### Abstract

• **Introduction:** Long QT syndrome is a disease of the electrical conduction system of the heart which is associated with serious ventricular arrhythmias, syncopes and sudden death. The objective is to describe and analyze the case of a young man with a diagnosis of Romano-Ward long QT syndrome.

• **Clinical observation:** Eighteen-year-old patient who was admitted to the intensive care unit after recovering from a sudden death. He had been diagnosed when he was 11 years old with a positive genetic study to the KCNH2 gene. He was on the usual treatment with beta-blockers. He had started to go to the gym and to take hyperproteic supplements a few months ago.

• **Care plan:** Development of an individualized care plan based on the Virginia Henderson's conceptual model and the NANDA, NOC and NIC taxonomies. The nursing diagnoses were non-compliance with the treatment and anxiety.

• **Discussion:** Ventricular arrhythmias are associated with heart diseases. Continuous monitoring in the critical patient is a task essentially corresponding to nursing. A correct QT monitoring is necessary to detect a malignant arrhythmia and act quickly and effectively when faced with it. The nurse's role in induced hypothermia and in the implantation of a defibrillator ranges from the information about the procedures to the care to be provided before, during and after it and the health education to be given to the patient and his/her family.

• **Conclusions:** The approach to uncommon diseases encourages professionals to understand their pathophysiological process. Continuous updating of knowledge, such as QT interval monitoring and protocols such as cardioversion and induced hypothermia, is necessary to achieve excellence in daily practice.

**Keywords:** long QT syndrome, nursing care, implantable cardioverter defibrillator, hypothermia, hypokalemia.

## INTRODUCCIÓN

El síndrome QT largo (SQTL) es una canalopatía cardíaca o enfermedad de la conducción eléctrica del corazón, debida a una alteración en los canales iónicos presentes en la membrana de los cardiomiocitos. Se caracteriza por una prolongación anómala en la repolarización cardíaca, observándose en el electrocardiograma (ECG) un intervalo QT alargado, con valores superiores a 0,46 segundos.

El SQTL puede ser adquirido o congénito. Las canalopatías hereditarias se clasifican en autosómicas recesivas o dominantes, como la de Romano-Ward. Este síndrome fue descrito en 1964 y se han encontrado mutaciones asociadas a 14 genes<sup>1</sup>. La mutación del gen *KCNH2* (Herg) afecta al canal de potasio (K<sup>+</sup>) disminuyendo la corriente saliente de K<sup>+</sup> durante la fase 3 del potencial de acción, prolongando su duración<sup>2,3</sup>. Los pacientes con afectación de este gen pueden tener eventos arrítmicos después del ejercicio, emociones o estímulos auditivos. La manifestación clínica más común del SQTL es el síncope de repetición<sup>2</sup>. Las crisis sincopales se producen por la disminución transitoria del riego sanguíneo cerebral, causada por una reducción brusca del gasto cardíaco debido a arritmias malignas.

El objetivo de este estudio es describir y analizar el caso clínico de un joven diagnosticado de SQTL Romano-Ward, que por su gravedad, precisó tratamientos tan complejos como la terapia intravenosa, hipotermia inducida, cardioversión y la inserción de un desfibrilador automático implantable (DAI).

## OBSERVACIÓN CLÍNICA

Varón de 18 años con antecedentes de SQTL Romano Ward con estudio genético positivo al gen *KCNH2* desde los 11 años. En su casa, de madrugada se encontró mal y avisó a su madre que lo encontró inconsciente e inició la reanimación cardiopulmonar (RCP) básica. A la llegada del 061, el paciente estaba en fibrilación ventricular, se inició RCP avanzada durante 50 minutos, tras recuperación de ritmo se le trasladó a la unidad de cuidados intensivos (UCI).

Tratamiento habitual: Metopropol 25mg cada 12h. Seguía controles habituales en cardiología. Hacía pocos meses que había empezado a ir al gimnasio, realizar ejercicio con pesas y tomar suplementos de creatinina y aminoácidos.

### Valoración al ingreso por sistemas:

**Sistema neurológico:** Sin sedación, puntuación de la escala de Glasgow de 4 puntos (M2, V1, O1). Desviación de la mirada conjugada hacia arriba. Pupilas isocóricas y normoreactivas.

**Sistema respiratorio:** Conectado a ventilación mecánica invasiva en modalidad asistida controlada por volumen (VCV), con una concentración de oxígeno al 100%, presión positiva espiratoria al final de la vía aérea de 5 mmHg. Saturación de oxígeno 93-100%. Secreciones fluidas y con restos hemáticos. Frecuencia respiratoria 22 rpm. Gasometría arterial: pH 7,35; pCO<sub>2</sub> 39 mmHg; pO<sub>2</sub> 69 mmHg; HCO<sub>3</sub>- 21,4 mmol/L.

**Sistema cardiovascular:** Tensión arterial (TA): 163/93 mmHg. Frecuencia cardíaca: 71 lpm. Ritmo sinusal. En el ECG se observa un QTc de 493ms. Llevaba dos catéteres venosos periféricos. Se insertó cánula arterial para monitorizar TA, catéter venoso central para la administración de la terapia intravenosa y Swan-Ganz para la monitorización de la función cardíaca. **Figura 1.**

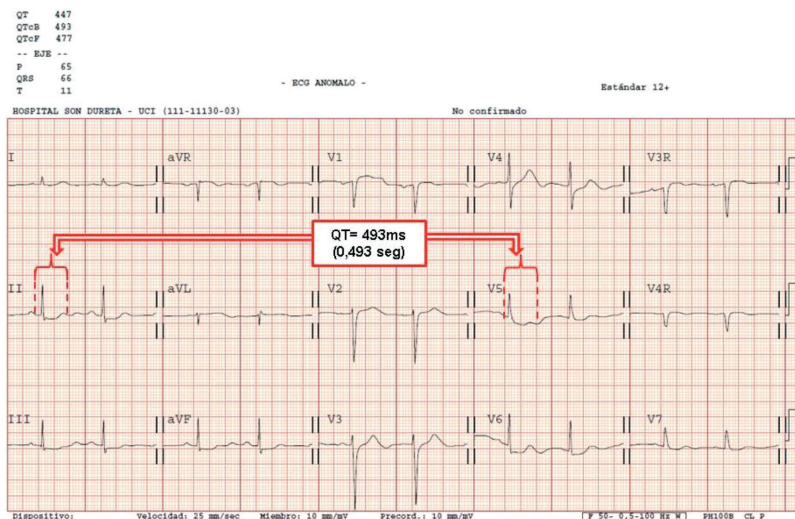


Figura 1. ECG de ingreso.

**Sistema urinario:** Inserción de sonda vesical Foley con sensor de temperatura. Diuresis conservada. Función renal: Cr 1,10 mg/dL. Urea 46 mg/dL. Na<sup>+</sup> 145 mmol/L. K<sup>+</sup> 3,1 mmol/L. Mg 1,75 mmol/L. Calcio iónico 0,92 mmol/L.

**Sistema digestivo:** Inserción de sonda nasogástrica que se dejó en declive, siendo poco productiva. Dieta absoluta. Sueroterapia con suero glucosado 5%. Depositiones líquidas las primeras horas de ingreso.

**Sistema tegumentario:** Palidez generalizada. Zona sacra enrojecida.

### Valoración de las necesidades básicas:

#### - Necesidad de respirar-sistema circulatorio

Conectado a ventilación mecánica invasiva. Hemodinámicamente estable sin necesidad de fármacos vasoactivos.

#### - Necesidad de comer y beber

Precisa ayuda para alimentarse. Portador de sonda nasogástrica.

#### - Necesidad de eliminación

Necesita ayuda en la eliminación. Portador de sonda vesical.

#### - Necesidad de movimiento y postura

Paciente encamado, posición decúbito supino, cabeza recta y cabecera de la cama a 30°.

#### - Necesidad de vestirse/desvestirse

Sin ropa. Se colocan parches adhesivos de hidrogel con sistema de circulación de agua en su interior, en zona anteroposterior del tórax y extremidades inferiores para realizar la hipotermia con el dispositivo pertinente (ArticSun®).

#### - Necesidad de mantener la temperatura corporal

Protocolo de hipotermia inducida durante 24h. Presentó piloerección.

#### - Necesidad de mantener la higiene corporal/integridad de la piel

Aspecto limpio y cuidado. Palidez generalizada. Cianosis labial y distal. Pulsos periféricos presentes y simétricos, no edemas maleolares.

### - Necesidad de seguridad

Realizaba ejercicios con pesas y tomaba suplementos de creatina y aminoácidos. Consumo ocasional de alcohol. Portador de dispositivos invasivos: vías venosas periférica y central, arterial, Swan-Ganz, tubo orotraqueal, y sondas nasogástrica y vesical.

### - Necesidad de creencias y valores

Había empezado a ir al gimnasio como sus compañeros, su patología no le permite realizar ejercicio intenso. Buen apoyo familiar. Estrecha relación con su madre que padece el mismo síndrome.

### Evolución del caso:

A las 48h del ingreso, el paciente presentó Torsade de Pointes (TdP) que precisó cardioversión eléctrica y reconexión a ventilación mecánica. En los días posteriores, el paciente mejoró, despertando tranquilo y con pérdida de memoria a corto plazo que recuperó progresivamente. Se mantuvo hemodinámicamente estable, necesitando aportes diarios de potasio y magnesio según resultados del ionograma. Al séptimo día de ingreso en la UCI, se le implantó un DAI. Dos días después se fue de alta a planta, con un Glasgow de 15 puntos (M4, V4, O6). La familia y el paciente fueron conscientes de la enfermedad y del motivo que desencadenó su ingreso en la UCI. La información recibida, tanto de los profesionales de enfermería como los médicos, ayudó a disminuir su nivel de ansiedad e hizo que se involucraran en el proceso de educación para la salud.

Se elaboró un plan de cuidados individualizado basado en el modelo conceptual de Virginia Henderson. En este artículo se expondrán los problemas de colaboración y los diagnósticos de enfermería reales, mediante taxonomía NANDA/NOC/NIC. No se desarrollarán los problemas de autonomía: higiene, eliminación, alimentación y movilización; tampoco las complicaciones potenciales asociadas a dispositivos invasivos, puesto que su formulación y planificación resultan similares en todos los pacientes críticos y están descritos ampliamente en la literatura.

Los problemas de colaboración que presentó el paciente durante el ingreso, y que se desarrollan en el artículo fueron: secuelas neurológicas secundarias a parada cardiorespiratoria, desequilibrio electrolítico con la consecuente aparición de arritmias, administración de fármacos con riesgo de alargar el intervalo QT. **Tabla 1.**

En la **Tabla 2** se desarrollan los diagnósticos reales: incumplimiento del tratamiento, factor desencadenante del episodio descrito y la ansiedad, que se presenta transversalmente durante la hospitalización en la UCI. En la **Tabla 3** se describen los criterios de resultados de ambos diagnósticos.

### DISCUSIÓN

Las manifestaciones clínicas del SQTL varían significativamente de unos pacientes a otros, alrededor del 50% permanecen asintomáticos durante toda su vida<sup>1</sup>, como es el caso de este paciente. El chico tenía 18 años y complexión física delgada, iba al gimnasio al igual que sus amigos, para tener un cuerpo más atlético. La ausencia de sintomatología desde su diagnóstico, la edad del paciente y la influencia social de sus compañeros influyeron en el abandono del tratamiento.

Las arritmias ventriculares se asocian a enfermedades cardíacas. La TdP es una taquiarritmia ventricular que aparece en presencia de un intervalo QT prolongado, degenerando a fibrilación ventricular<sup>4</sup>.

La monitorización electrocardiográfica permite evaluar de forma continua la actividad eléctrica del corazón. En las últimas décadas, se han producido importantes avances en la detección de arritmias<sup>5</sup>. La responsabilidad de la enfermera en la monitorización consiste en colocar los electrodos, interpretar los patrones electrocardiográficos, programar los sistemas de alarma y detectar las arritmias.

El intervalo QT es una medida indirecta de la repolarización ventricular. No existe consenso para su medición. Un valor mayor a 500ms se considera de riesgo de eventos adversos, especialmente TdP. Se recomienda medir este intervalo en las derivaciones II o V5, donde tiene mayor poder predictivo<sup>5,6</sup>.

Existe poca información relacionada con patrones para la medición del intervalo QT en la práctica diaria<sup>7</sup>. Landen K (2007) afirma que no existe una correlación directa entre la predicción de TdP y la duración del intervalo QT. La American Heart Association recomienda monitorizar el QT en pacientes con riesgo de TdP, alteraciones genéticas como el SQTL, administración de fármacos antiarrítmicos, alteraciones electrolíticas e hipotermia, con una indicación clase I.

Los fármacos utilizados para la terapia intravenosa en las UCI son de alto riesgo. La amiodarona por vía intravenosa debe ser utilizada únicamente en el medio hospitalario especializado y bajo control permanente del ECG y la tensión arterial. Al igual que otros fármacos antiarrítmicos tienen un alto riesgo de prolongar el intervalo QT<sup>7</sup>. A este paciente se le administró en perfusión continua, por lo que tenía otro riesgo asociado para alterar dicho intervalo. Los profesionales de enfermería son los responsables de la preparación, administración, control de la respuesta y de los posibles efectos secundarios de los fármacos.

El Internacional Liaison Committee on Resuscitation (ILCOR), el European Resuscitation Council (Consejo Europeo de Resucitación) y la American Heart Association Advisory Committee for Cardiopulmonary Resuscitation recomiendan el uso de la hipotermia moderada en pacientes con parada cardíaca causada por fibrilación ventricular, con un grado de recomendación IIa. Disminuye la mortalidad, mejora el pronóstico y tiene efectos beneficiosos demostrados en el cerebro y en el corazón. Sin embargo, no está exenta de efectos secundarios como la aparición de arritmias y prolongación del QT.

En España, el Comité Directivo del Plan Nacional de RCP de la Sociedad Española de Medicina Intensiva, Crítica y Unidades Coronarias, desde noviembre del 2009, recomienda la utilización de protocolos destinados a mejorar la supervivencia de los pacientes que ingresan en una UCI, tras haber sido reanimados de una parada cardiorespiratoria<sup>8</sup>.

La responsabilidad de la enfermera en el protocolo de la hipotermia es fundamental, para conseguir un enfriamiento adecuado en el menor tiempo posible. Como indica Lázaro y se refleja en la **Tabla 1**, las actividades de enfermería son esenciales para el buen desarrollo del protocolo y abarcan desde la inducción de la hipotermia y posterior calentamiento, a la monitorización y registro de constantes vitales y neurológicas, la administración de la terapia intravenosa para la sedoanalgesia y bloqueo neuromuscular, el control de la ventilación mecánica y el apoyo familiar.

Durante la hipotermia, los niveles de potasio plasmáticos descienden debido a un menor flujo en los canales. Una de las complicaciones de la fase de calentamiento, en la hipotermia inducida, puede ser la hiperpotasemia. El desequilibrio electrolítico juega un papel importante en el desarrollo de TdP. El intervalo QT depende del flujo de iones que salen y entran de las células cardíacas<sup>9</sup>.

Tabla 1. Problemas de colaboración.

**1. Secuelas neurológicas/Daño neuronal secundario a hipoxia e isquemia que sufren las neuronas debido a la falta de flujo sanguíneo tras una parada cardíaca.****NOC: 909 Estado neurológico****NIC: 3900 Regulación de la temperatura.**

**Hipotermia terapéutica** => Aplicación de frío, mediante placas de higelgel adhesivas colocadas en tórax y extremidades inferiores, con el objetivo de disminuir de forma controlada la temperatura corporal hasta 33°C y mantenerla 24h.

**Fase de inducción:** mantener paciente correctamente sedado (propofol) y analgesiado (remifentanilo). Profilaxis de los escalofríos con fármacos relajación muscular (cisatracurio).

Infusión de S.Fisiológico frío (4°C) de hasta 30ml/kg, administrar en 60 min.

390003 Instaurar un dispositivo de monitorización de temperatura central continua. Sonda vesical con Thermistor o sonda esofágica.

Purgar circuito dispositivo hipotermia. Programar a 33°C. Conexión y puesta en marcha.

**Fase de mantenimiento:** duración de 12-24h.

Monitorización sedoanalgesia de acción corta, mediante BIS.

Control gasométrico c/4-6h.

Control valores de potasio: 3-3,5 mEq/L son tolerables. Administrar suplementos si es <3mEq/L.

Control analítico: coagulación, magnesio c/12h.

**Fase recalentamiento:** aumento progresivo controlado de la temperatura.

Programar el dispositivo: 0,5°C c/h hasta 36°C.

Retirar relajación cuando llegue a 36°C. Retirar progresivamente sedación.

Valoración neurológica.

Mantener normotermia.

**NIC: 6680. Monitorización de los signos vitales y efectos fisiológicos de la hipotermia.**

668001 Controlar presión sanguínea (riesgo de hipotensión), pulso (arritmias, taquicardia, bradicardia), temperatura, respiración y pulsioximetría.

668008 Observar y registrar signos, síntomas y efectos secundarios de la hipotermia: temblores, cianosis, bradicardia, hipotensión, edemas, poliuria, hipo/hiperglucemia, trastornos de la coagulación, afectación al metabolismo de algunos fármacos, alteración hidroelectrolítica.

**NIC: 2540. Manejo del edema cerebral.**

254001, 254002 Observar si hay confusión, cambios de esquemas mentales, quejas por mareos y síncope. Valorar estado neurológico. 254009 Monitorizar el estado respiratorio: frecuencia, ritmo y profundidad de las respiraciones; niveles de PaO<sub>2</sub>, pCO<sub>2</sub>, PH y bicarbonato 254014 Suministrar sedación.

254015 Observar los cambios del paciente en la respuesta a los estímulos.

7140 Apoyo a la familia.

**2. Desequilibrio electrolítico secundario al deterioro de los mecanismos reguladores de iones debido al SQTl manifestado por hipopotasemia e hipomagnesemia.****NOC: 600 Equilibrio electrolítico.****NIC: 2007 Manejo de electrolitos: hipocaliemia.**

200201 Obtener muestras para el análisis en laboratorio de los niveles de electrolitos.

200702 Vigilar los valores de laboratorio asociados con la hipocaliemia (aumento de glucosa, alcalosis metabólica, hipocloremia e hipocalcemia).

200704 Comprobar causa(s) renal(es) de la disminución de los niveles de potasio en suero (diuréticos, diuresis, alcalosis metabólica y nefritis).

200714 Vigilar manifestaciones neurológicas de hipocaliemia (debilidad muscular, alteración del nivel de conciencia).

200715 Monitorizar manifestaciones cardíacas de hipocaliemia (hipotensión, aplanamiento de la onda T, inversión de la onda T, onda U, ectopia, taquicardia y pulso débil).

200727 Controlar la presencia precoz de hipocaliemia para prevenir secuelas potencialmente mortales en pacientes de riesgo (debilidad muscular, parestesias, disritmias).

200707, 200003 Administrar los suplementos de potasio prescritos y mantener acceso endovenoso permeable.

200729 Prevenir la irritación del suplemento intravenoso de potasio. Infusión a través de una vía central para concentraciones mayores de 10 mEq/l, diluir el potasio i.v.

200726 Suministrar alimentación rica en potasio (sustitutos de la sal, frutos secos, plátanos, hortalizas, tomates, verduras amarillas, chocolate y productos lácteos).

**NIC: 2008 Manejo de electrolitos: hipomagnesemia.**

200801 Obtener muestras para el análisis de laboratorio de los niveles de magnesio.

200802 Vigilar tendencias de los niveles de magnesio.

200808 Observar si se producen efectos secundarios derivados del reemplazo de magnesio por vía i.v. (enrojecimiento, sudores).

200814 Observar si se producen manifestaciones de hipomagnesemia en el SNC (letargia, insomnio, alucinaciones auditivas y visuales, agitación y cambios de la personalidad).

200817 Observar si se producen manifestaciones cardíacas como consecuencia de hipomagnesemia (complejos QRS ensanchados, torsades de pointes, taquicardia ventricular; ondas T aplanadas; segmentosST deprimidos; QT prolongado; ectopia, taquicardia).

Continúa en la siguiente página.

### 3. Aparición de arritmias malignas secundario a prolongación del intervalo QT.

#### NOC: 400 Efectividad de la bomba cardiaca.

##### NIC: 4090 Manejo de la disritmia.

409002 Observar y corregir los déficit de oxígeno, desequilibrios ácido-base y desequilibrios de electrolitos que pueden precipitar las disritmias.

409003 Aplicar los electrodos de ECG y conectar al monitor cardiaco.

409004 Ajustar los parámetros de alarma del monitor de ECG.

409005 Asegurar una monitorización continua del ECG, ritmo y frecuencia cardiaca a pie de cama por parte de personas cualificadas.

409006 Monitorizar los cambios de ECG que aumenten el riesgo de desarrollo de disritmias, intervalo QT prolongado, extrasístoles.

404409 Seleccionar la mejor derivación de ECG para la monitorización: utilizar sistema de cables de cinco electrodos y visualizar dos canales de ECG.

Monitorizar del intervalo QTc y preestablecer las alarmas. El paciente tenía un QTc de base de 490ms. Se estableció la alarma entre 480-510.

409008, 409009 Tomar nota de actividades asociadas con la aparición de disritmias y su duración

409010 Monitorizar la respuesta hemodinámica a la disritmia.

409011 Determinar si el paciente sufre dolor torácico o síncope asociado con la disritmia.

404411 Extraer muestras sanguíneas para controlar los niveles de CPK, LDS y AST.

409012 Asegurar una rápida disponibilidad de medicamentos de urgencia para la disritmia.

409014 Administrar Soporte Vital Cardiaco Avanzado.

**Cardioversión eléctrica** => Aplicación de un choque eléctrico sincronizado con la onda R del electrocardiograma, a través de dos electrodos adhesivos o unas palas de un desfibrilador colocadas en la superficie de la pared torácica del paciente. El objetivo es revertir una arritmia cardiaca a ritmo sinusal, despolarizando por completo el corazón, para permitir que el nodo sinusal vuelva a asumir su papel de marcapasos fisiológico.

Monitorizar con el desfibrilador, localizando una derivación electrocardiográfica que muestre la onda R con mayor amplitud (habitualmente derivación II). Sincronizar el aparato y seleccionar la energía de choque (habitualmente entre 100 y 120 J para flutter y taquicardia auricular, y 120-150 J para FA). Preparar sedación, propofol (habitualmente 1 ó 1,5 mg/Kg) o midazolam. Administrar fármacos, valorando nivel de conciencia y permeabilidad de vía aérea. Aplicar pasta conductora en palas o colocar electrodos.

Colocar firmemente una pala en el 2.º espacio intercostal derecho del esternón y la otra pala en el 5.º espacio intercostal izquierdo (ápex).

Cargar la energía seleccionada y avisar al personal que evite el contacto con cama y paciente.

Apretar simultáneamente los botones de ambas palas hasta efectuar la descarga.

Visualizar el monitor del electrocardiograma y comprobar si ha entrado en ritmo sinusal.

Si la arritmia persiste y aún hay sedación, repetir la descarga.

##### Cuidados postcardioversión:

Valorar nivel de conciencia, respiración, constantes vitales y arritmias.

Realizar ECG que verifique ausencia de arritmia (puede persistir arritmia).

Valorar alteraciones de la piel y aplicar crema.

Registrar todo el procedimiento.

### 4. Administración de fármacos con riesgo de alargar el intervalo QT.

#### NOC: 405 Perfusión tisular cardiaca.

##### NIC: 4200 Terapia intravenosa.

420005 Realizar los cinco principios antes de iniciar la infusión o administración de medicaciones (fármaco, dosis, paciente, vía y frecuencia).

Extremar precaución en la administración de algunos fármacos antiarrítmicos, como la amiodarona, que prolongan el intervalo QT y por tanto aumentan el riesgo de producir TdP. Otros fármacos: haloperidol.

Realizar medición y registrar el intervalo QT previa administración del fármaco con capacidad de prolongar el intervalo.

Para limitar la aparición de complicaciones, es necesario conocer las manifestaciones clínicas de las principales alteraciones electrolíticas. Esto permitirá detectar anticipadamente dichos trastornos, instaurar una terapia precoz y disminuir posibles complicaciones.

Los pacientes con enfermedades genéticas arritmogénicas tienen un elevado riesgo de muerte súbita. La implantación de un DAI es una indicación de clase IA<sup>AHA5</sup>. El implante de DAI expone al paciente a una situación de vulnerabilidad física y psicológica. El papel de enfermería es relevante; la información a corto plazo sobre el funcionamiento y utilidad del DAI, los cuidados de la herida y la modificación del estilo de vida disminuyen los temores y la ansiedad del paciente.

La familia también forma parte de la atención de

enfermería, participa directamente en el cuidado y es el principal apoyo social. En este caso clínico, la cuidadora principal era la madre, con la que el paciente comparte los mismos marcadores genéticos. El diagnóstico de enfermería relacionado con la familia fue disposición para mejorar los procesos familiares, las intervenciones fueron proporcionar apoyo durante el ingreso en la UCI y fomentar la implicación familiar. Los criterios de resultado fueron demostrados tanto por el paciente como por la madre. Ambos demostraron conocer el proceso de la enfermedad e identificaron las causas que la habían desencadenado.

Los eslabones de la cadena de supervivencia son la alerta precoz, la RCP básica realizada por testigos, la desfibrilación temprana y el soporte vital avanzado.

**Tabla 2.** Diagnósticos de enfermería reales.

**NANDA 79. Incumplimiento del tratamiento. r/c: Influencias culturales y sistema de valores individuales, m/p: abandono del tratamiento betabloqueante, realización de deporte isométrico y consumo de suplementos de creatinina y aminoácidos.**

**NOC: 1623 Conducta de cumplimiento: medicación prescrita.**

**NIC 5616 Enseñanza: medicamentos prescritos.**

- 561603 Informar al paciente acerca del propósito y acción de cada medicamento.
- 561605, 561606 Instruir al paciente acerca de la administración, dosis, vía y duración de los efectos de cada medicamento.
- 561607, 561608 Revisar y reconocer el conocimiento que el paciente tiene de las medicaciones.
- 561609 Evaluar la capacidad del paciente para administrar los medicamentos él mismo.
- 561613 Informar sobre las consecuencias de no tomar o suspender bruscamente la medicación.
- 561618, 561619 Instruir al paciente sobre los signos y síntomas de sobredosis y subdosis, posibles interacciones de fármacos/comidas.

**NOC: 1622 Conducta de cumplimiento: dieta prescrita.**

**NIC: 5246 Asesoramiento nutricional.**

- 524603 Determinar la ingesta y los hábitos alimentarios del paciente.
- 524604 Facilitar la identificación de las conductas alimentarias que se desean cambiar. Abandono de los suplementos recomendados.
- 524607, 561404 Proporcionar información, acerca de la necesidad de modificación de la dieta por razones de salud. Explicar la necesidad de tomar suplementos de potasio.
- 441003 Identificar el reconocimiento por parte del paciente de su propio problema.
- 441004 Animar al paciente a identificar sus propias virtudes y habilidades.

**NOC: 1302 Afrontamiento de problemas.**

**NIC: 4360 Modificación de la conducta.**

- 436003 Fomentar la sustitución de hábitos indeseables por hábitos deseables.
- 436006 Reforzar las decisiones constructivas respecto a las necesidades sanitarias.
- 436013 Identificar la conducta que ha de cambiarse: dejar de realizar ejercicios isométricos, no tomar suplementos.
- 436023 Discutir el proceso de modificación de la conducta con el paciente.
- 436025 Facilitar la implicación familiar en el proceso de modificación.

**NANDA 146. Ansiedad, r/c: amenaza de muerte y cambio en el estado de salud, m/p: Expresa preocupaciones debidas a cambios en acontecimientos vitales, incertidumbre y miedo ante la inserción del DAI.**

**NOC: 1402 Control de la ansiedad.**

**NIC: 5820 Disminución de la ansiedad.**

- 582001 Utilizar un enfoque sereno que dé seguridad y confianza.
- 582003 Explicar todos los procedimientos, incluyendo las posibles sensaciones que se han de experimentar durante el procedimiento.
- 582005 Proporcionar información objetiva respecto del diagnóstico, tratamiento y pronóstico.
- 582006 Permanecer con el paciente para promover la seguridad y reducir el miedo.
- 582015 Animar la manifestación de sentimientos, percepciones y miedos.
- 582016 Identificar los cambios en el nivel de ansiedad.
- 582017 Establecer actividades recreativas encaminadas a la reducción de tensiones: TICs: películas, Ipad...
- 582021, 582021 Ayudar al paciente a realizar una descripción realista del suceso que se acerca y determinar la capacidad de toma de decisiones.

**NOC: 1830 Conocimiento control de la enfermedad cardíaca.**

**NIC: 5602 Enseñanza proceso de enfermedad.**

- 560201 Evaluar el nivel actual de conocimientos del paciente relacionado con el proceso de enfermedad específico.
- 560202 Explicar la fisiopatología de la enfermedad y su relación con la anatomía y la fisiología.
- 560205 Describir los signos y síntomas comunes de la enfermedad.
- 560206 Explorar con el paciente lo que ya ha hecho para controlar los síntomas.
- 560208 Identificar las etiologías posibles: ejercicio isométrico, toma de sustancias.
- 560209 Proporcionar información al paciente acerca de la enfermedad, si procede.
- 560210 Identificar cambios en el estado físico del paciente.
- 560213 Proporcionar información a la familia/ser querido acerca de los progresos del paciente.
- 560215 Comentar los cambios en el estilo de vida que puedan ser necesarios para evitar futuras complicaciones y/o controlar el proceso de enfermedad.
- 560217 Describir el fundamento de las recomendaciones del control/terapia/tratamiento.
- 560219 Describir las posibles complicaciones crónicas, si procede.
- 560220 Instruir al paciente sobre las medidas para prevenir/minimizar los efectos secundarios de la enfermedad.
- 560224 Instruir al paciente sobre cuáles son los signos y síntomas de los que debe informarse al cuidador, si procede.
- 560226 Reforzar la información suministrada por los otros miembros del equipo de cuidados.

**NOC: 1404 Autocontrol del miedo.**

**NIC: 5610 Enseñanza: prequirúrgica (DAI).**

- 409019 Ayudar al paciente y a la familia en la comprensión de las opciones de tratamiento.
- 561001 Informar al paciente y al ser querido acerca de la fecha, hora y lugar programados para la cirugía.
- 561005 Dar tiempo al paciente para que haga preguntas y discuta sus inquietudes.
- 561006 Describir las rutinas preoperatorias (anestesia, dieta, pruebas/laboratorio, preparación de la piel, terapia i.v., medicación preoperatoria y sus efectos).
- 561015 Describir las rutinas/equipos posoperatorios (medicamentos, tratamientos respiratorios, catéteres, máquinas, vendajes quirúrgicos, deambulador, dieta y visitas familiares).
- 409021 Enseñar al paciente los cuidados propios asociados con el uso de marcapasos y dispositivos AICD (desfibriladores) permanentes.

Tabla 3. Criterios de resultados.

NOC	INDICADOR	Puntuación
<b>1623 Conducta de cumplimiento: medicación prescrita.</b> <b>Escala m: desde NUNCA demostrado hasta SIEMPRE demostrado:</b> (1) Nunca demostrado; (2) Raramente demostrado; (3) A veces demostrado; (4) Frecuentemente demostrado; (5) Siempre demostrado.	162301 Tiene una lista de todas las medicaciones con dosis y frecuencias.	4
	162309 Evita alimentos y líquidos que están contraindicados.	5
	162312, 162313 Controla los efectos secundarios y terapéuticos de la medicación.	4
	162314 Controla los efectos adversos de la medicación.	4
<b>1622 Conducta de cumplimiento: dieta prescrita.</b> <b>Escala m:</b> (1) Nunca demostrado; (2) Raramente demostrado; (3) A veces demostrado; (4) Frecuentemente demostrado; (5) Siempre demostrado.	162201 Participa en el establecimiento de objetivos dietéticos alcanzables con un profesional sanitario.	5
	162217 Elige alimentos compatibles con las creencias culturales.	5
<b>1302 Afrontamiento de problemas.</b> <b>Escala m:</b> (1) Nunca demostrado; (2) Raramente demostrado; (3) A veces demostrado; (4) Frecuentemente demostrado; (5) Siempre demostrado.	130205 Verbaliza aceptación de la situación.	4
	130220,130221 Busca información acreditada sobre el diagnóstico y tratamiento.	4
	130222 Utiliza el sistema de apoyo personal.	5
	130223 Obtiene ayuda de un profesional sanitario.	4
<b>1402 Control de la ansiedad.</b> <b>Escala m:</b> (1) Nunca demostrado; (2) Raramente demostrado; (3) A veces demostrado; (4) Frecuentemente demostrado; (5) Siempre demostrado.	140204 Busca información para reducir la ansiedad.	4
	140211 Conserva las relaciones sociales.	5
	140215 Refiere ausencia de manifestaciones físicas de ansiedad.	4
	140216 Ausencia de manifestaciones de una conducta de ansiedad.	4
<b>1830 Conocimiento control de la enfermedad cardiaca.</b> <b>Escala u: desde Ningún conocimiento hasta Conocimiento extenso:</b> (1) Ningún Conocimiento; (2) Conocimiento escaso; (3) Conocimiento moderado; (4) Conocimiento sustancial; (5) Conocimiento extenso.	183002 Signos y síntomas de enfermedad precoz.	5
	183003 Signos y síntomas de empeoramiento de la enfermedad.	5
	183004 Beneficios del control de la enfermedad.	5
	183005 Estrategias para reducir los factores de riesgo.	4
	183007 Rol de la familia en el plan de tratamiento.	5
	183026 Importancia del aprendizaje de la familia de la reanimación cardiopulmonar.	5
	183027 Influencias culturales en el cumplimiento del régimen terapéutico.	4
	183031 Actividad física recomendada.	5
183035 Cuándo obtener ayuda de un profesional sanitario.	5	
<b>1404 Autocontrol del miedo.</b> <b>Escala m:</b> (1) Nunca demostrado; (2) Raramente demostrado; (3) A veces demostrado; (4) Frecuentemente demostrado; (5) Siempre demostrado.	140403 Busca información para reducir el miedo.	4
	140405 Planea estrategias para superar las situaciones temibles.	3
	140417 Controla la respuesta del miedo.	4

En este caso se cumplieron correctamente todos los eslabones, la alerta precoz de la madre que presenció la parada, conocía los signos de alarma y estaba entrenada para la realización de la RCP básica. Juntamente con los cuidados posreanimación, como la hipotermia terapéutica, proporcionaron un cuidado integral desde la atención extrahospitalaria hasta el alta del paciente, lo que se tradujo en la escasez de secuelas, incluso las neurológicas que desaparecieron en pocos días.

El personal de enfermería está en primera línea de actuación, desde que se inician las maniobras de resucitación hasta que el paciente se recupera. Debemos ser capaces de reconocer el intervalo QT y los factores que pueden interferir en su prolongación. Pickham<sup>10</sup> revela que el 69% de pacientes que ingresan en UCI tienen como mínimo una indicación para monitorizar el intervalo QT. La medición del

QT debería convertirse en una práctica habitual en la UCI.

En ambientes tan especializados como las unidades de críticos, la enfermera no debe dejar de lado la educación sanitaria al paciente y familia. En este caso, esta incidió en la importancia de suprimir los factores de riesgo, como el abandono del consumo de suplementos de aminoácidos, explicar la importancia de no incumplir el tratamiento aconsejado e informar sobre la conducta a seguir en caso de la aparición de los signos y síntomas de alarma.

El ingreso en la UCI genera una situación de estrés, tanto para el paciente, como para la familia. En tal situación, resulta difícil asimilar la información recibida, por ello, hay que proporcionarla gradualmente, según el momento y estado perceptivo de ambos. Es importante que la atención continuada se dé en todos los niveles asistenciales, tanto en hospitalización como en atención primaria, sobre todo en

aquellos pacientes y familias con conductas de riesgo para la salud. Para garantizar la continuidad de los cuidados, es necesario el informe de enfermería al alta pues establece una vía de comunicación entre los profesionales de enfermería.

El abordaje de las enfermedades poco frecuentes motiva a los profesionales de enfermería a conocer el proceso fisiopatológico de las mismas. La elaboración de planes de cuidados individualizados ayuda a identificar las necesidades reales y contribuye a la realización de cuidados de enfermería de calidad.

Es necesaria la actualización continua de conocimientos, como la monitorización del intervalo QT y el manejo de protocolos como la cardioversión y la hipotermia inducida para alcanzar la excelencia en la práctica diaria.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Salgueiro J. Estudi genètic en pacients afectats per la síndrome del QT llarg. (tesis doctoral). Girona: Gencardio. Universitat de Girona; 2012. [Acceso el 9 de noviembre de 2013]. Disponible en: [http://www.udg.edu/Portals/114/Biologia\\_Molecular/TFM%20Joana%20Salgueiro.pdf](http://www.udg.edu/Portals/114/Biologia_Molecular/TFM%20Joana%20Salgueiro.pdf)
2. Medeiro D, Torres I, Ackerman M. Clínica y genética en el síndrome QT largo. *Rev Esp Cardiol*. 2007;60(7):739-52.
3. Tamariz A, Moreno M. Síncopes y mareos. *Pediatr Integral*. 2012;XVI (8):595-605. [Acceso el 15 de septiembre de 2013]. Disponible en: <http://www.pediatriaintegral.es/wp-content/uploads/2012/11/Pediatria-Integral-XVI-8.pdf>
4. Carbo A. Manejo anestésico del paciente con síndrome QT largo en áreas fuera de quirófano. En: Ponencia presentada en el XXVI Congreso Nacional ASEEDR-TD. Teruel 2013.
5. Drew BJ, Califf RM, Funk M, Kaufman ES, Krucoff MW, Laks MM et al. AHA scientific statement: practice standards for electrocardiographic monitoring in hospital settings: an American Heart Association Scientific Statement from the Councils on Cardiovascular Nursing, Clinical Cardiology, and Cardiovascular Disease in the Young; endorsed by the International Society of Computerized electrocardiology and the American Association of Critical-Care Nurses. *J Cardiovasc Nurs*. 2005;20(2):76-106.
6. Azcona Ciriza L, Gómez Revuelto L, García Alvero C, Zabalza Echeverría A. Arritmias Ventriculares. En: Rodríguez Morales MM, Cabrerizo Sanz MP, Matas Avellà M (eds.). *Manual de Enfermería en Arritmias y Electrofisiología*. Madrid: Asociación Española de Enfermería en Cardiología; 2013. p: 70-88.
7. Hutton D. The importance of routine QT interval measurement in rhythm interpretation. *CACCN*. 2008;19(3):29-33.
8. Lázaro L. Conocimiento enfermero sobre hipotermia inducida tras parada cardiorespiratoria: revisión bibliográfica. *Enferm Intensiva*. 2012;23(1):17-31.
9. Dubner S, Moss A, Pérez A, Schapachnik E. El síndrome del intervalo QT prolongado desde un punto de vista de un cardiólogo. *Rev Arg Cardiol*. 2004;72(6):467-73.
10. Pickham D, Helfenbein E, Shinn A, Chan G, Funk M, Drew B. How many patients need QT interval monitoring in critical care units. Preliminary report of the QT in practice study. *J Electrocardiol*. 2010;43:572-6.