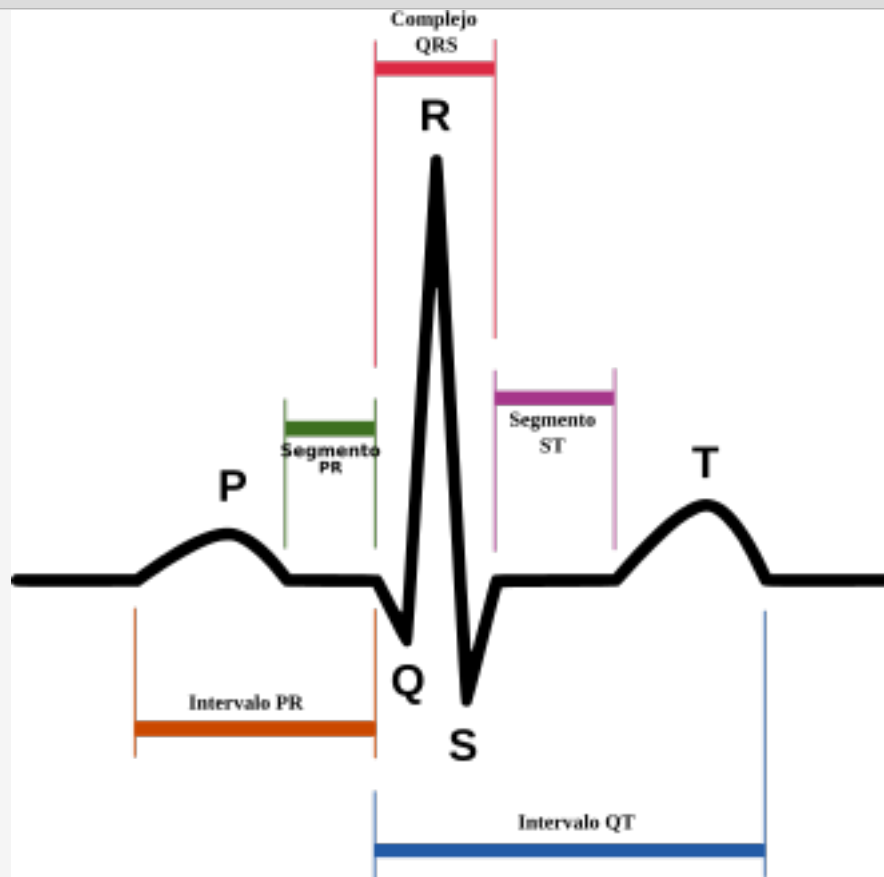


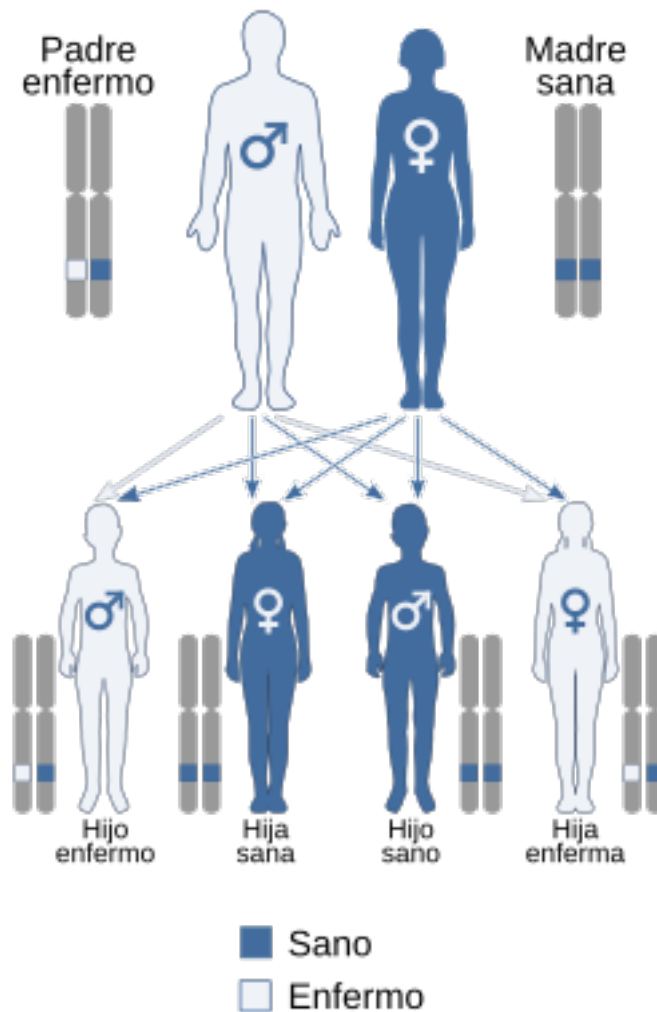
Síndrome de Romano-Ward

Síndrome de Romano-Ward



Representación esquemática de un registro de [electrocardiograma](#) del [ritmo sinusal](#), en el que se señalan las ondas, segmentos e intervalos.

Autosómico dominante



El síndrome de Romano-Ward se hereda según un **patrón autosómico dominante**,.

Es la **forma más importante de síndrome del QT largo**.

Se trata de una **canalopatía**, es decir, de una afección debida al **mal funcionamiento de los canales iónicos celulares**.

Produce una alteración del ritmo cardíaco normal.

Fue descrito independientemente por **Cesare Romano (1963) y Owen Conor Ward (1964)**

Como forma del síndrome del QT largo, se observa que al músculo cardíaco tiene tiempo de recarga entre latidos más prolongado que el habitual.

Si no se trata, se pueden producir **síncopes, ataques o muerte súbita.**

Otra forma de síndrome de QT prolongado congénito es el **síndrome de Jervell y Lange-Nielsen**, menos frecuente que el de Romano Ward, de mayor gravedad, y **se asocia a sordera congénita.**

Los Síndromes con intervalo QT prolongado, pueden provocar **cuadros sincopales, y arritmias cardíacas ventriculares graves**, como la taquicardia ventricular polimorfa (**Torsion de puntas**), que en caso de no autolimitarse, puede provocar **compromiso hemodinámico, y degenerar a fibrilación ventricular, pudiendo provocar muerte súbita.**

También existe el síndrome de QT prolongado adquirido que puede ser provocado por una gran cantidad de fármacos, entre ellos, antibióticos, antihistamínicos, medicación psiquiátrica, etc., el

tratamiento de estos casos implica el retiro del medicamento causal.

El tratamiento del síndrome de Romano Ward comprende la **administración de fármacos Beta-Bloqueantes**, y en caso de estar indicado, la colocación de un **cardiodesfibrilador implantable** para prevenir la muerte súbita arrítmica, y también puede realizarse la **denervación simpática cardíaca**.

Debe **estudiarse a la familia del paciente**, y dar consejo genético en caso de corresponder para prevenir la transmisión de la enfermedad a partir de los portadores de la misma.

La duración del intervalo QT, puede calcularse a través de la **Fórmula de Bazett**, de la cual obtenemos el QTc (QT corregido).

El QT corregido se obtiene de dividir el QT del paciente sobre la raíz cuadrada del intervalo RR.

Los valores del QTc serían **menor a 450 ms en el hombre, y menor de 470 ms en la mujer**.

Para diagnosticar un síndrome de QT largo, podemos usar la **puntuación de Schwartz**, que de acuerdo al puntaje obtenido, nos puede indicar una mayor incidencia de eventos adversos relacionados con la enfermedad.

El síndrome de Romano-Ward **se hereda de forma autosómico dominante.**

Es la forma más común de síndrome de QT largo familiar, afectando aproximadamente a **1 de cada 5000 personas en el mundo**, aunque muchos afectados pueden no haber experimentado nunca los síntomas o signos de la afección.

La **mutación en los genes *ANK2*, *KCNE1*, *KCNE2*, *KCNH2*, *KCNQ1*, y *SCLN5A***, producen el síndrome.

Las proteínas traducidas a partir de estos genes forman **canales que transportan iones positivos, como el sodio y el potasio a través de la membrana plasmática.**

En el músculo cardíaco estos canales iónicos desempeñan papeles críticos en el mantenimiento normal del ritmo cardíaco.

Las mutaciones en cualquiera de estos genes puede alterar la estructura o la función de dichos canales, lo que **cambia el flujo de iones en las células.**

La alteración del transporte iónico modifica el modo en que late el corazón, lo que produce el **ritmo anormal característico de este síndrome.**

A diferencia de la mayoría de los genes relacionados con el síndrome, el *ANK2* no produce un canal iónico,

sino que **asegura que otras proteínas, en especial los mencionados canales, se insertan adecuadamente en la membrana celular**, y una mutación en esta proteína altera el flujo de iones en las células cardíacas

La prevalencia se estima en **1:2.500**.

Los eventos cardíacos ocurren **desde la infancia hasta la mediana edad**.

La mayoría de pacientes desarrollan los síntomas **mientras hacen ejercicio o ante situaciones de estrés o emociones fuertes**, y raramente ocurren en reposo o durante el sueño.

Los **episodios sincopales se deben a la TdP, una taquicardia ventricular polimórfica**.

La TdP degenera con frecuencia en una fibrilación ventricular y causa paro cardíaco o muerte súbita.

En algunos pacientes el paro cardíaco puede ser la **primera manifestación de la enfermedad**.

El electrocardiograma muestra típicamente una **prolongación de la repolarización ventricular (QTc > 460 ms)**, y ondas T bifásicas o dentadas en las derivaciones precordiales.

En reposo, puede darse una **alternancia latido a latido de la onda T** (en polaridad o amplitud), pero es más normal que aparezca en un **momento de estrés emocional o físico, y puede preceder una TdP**.

La frecuencia del latido cardiaco en reposo puede ser más lenta de lo normal.

El SRW es el resultado de **mutaciones en genes que codifican para subunidades de canales iónicos cardíacos (KCNQ1, KCNH2, SCN5A, KCNE1, KCNE2, y SCN4B)**, o que codifican proteínas que interactúan con los canales iónicos cardíacos (**ANK2, CAV3, AKAP9 o SNTA1**), y se hereda de **modo autosómico dominante con baja penetrancia**.

Así, los términos **LQT1 a LQT6 y LQT9 a LQT12** describen pacientes afectados por variantes genéticas del SRW; **LQT7 se refiere al síndrome de Andersen y LQT8 al síndrome de Timothy**.

El diagnóstico se basa en los hallazgos electrocardiográficos, signos clínicos e historial familiar.

Debe realizarse un **diagnóstico molecular** en pacientes en los que se sospecha un diagnóstico clínico y en familiares con intervalos QT normales/

borderline para **identificar aquellos en riesgo de sufrir una muerte súbita.**

El **diagnóstico prenatal** debe ofrecerse a familias en las que la mutación causante de la enfermedad sea conocida.

Los casos típicos son tan característicos que no se necesita un diagnóstico diferencial.

Para los casos más dudosos, deben considerarse las siguientes condiciones: **taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica (TVPC), miocardiopatía hipertrófica, hipotensión ortostática, síndrome de Jervell y Lange-Nielsen y otras formas de SQTL, síndrome de Brugada, así como síncope vasovagal, taquicardia ventricular, SQTL inducido por drogas y epilepsia.**

Los **bloqueadores beta-adrenérgicos** representan la **terapia de primera elección para pacientes sintomáticos.**

Cuando los episodios sincopales recurren a pesar de la terapia beta-bloqueante debe considerarse, y ser implementada siempre que sea posible, una **denervación simpática cardíaca izquierda (DSCI).**

La **estimulación cardíaca** está raramente indicada (e.g. en niños con bloqueo atrioventricular 2:1).

Se recomiendan los **desfibriladores automáticos implantables (DAI)** tras un paro cardíaco o cuando lo solicite el paciente, y siempre que un síncope recurra a pesar de los beta-bloqueantes y de la DSCI.

Se sugiere el **uso profiláctico de los fármacos beta-bloqueantes en niños asintomáticos y en adultos por encima de los 40 años con SQTL (LQT1, LQT2 o LQT3).**

El SQTL y sus variantes son la **causa principal de muerte cardíaca súbita en jóvenes, sanos** por lo demás, y contribuyen significativamente al **síndrome de muerte infantil súbita (SMIS).**

Dada la existencia de terapias muy efectivas, es crucial tener un diagnóstico temprano (cribado con ECG neonatal), lo que permite un manejo preventivo.

* https://www.google.com/url?sa=t&source=web&rct=j&opi=89978449&url=https://es.wikipedia.org/wiki/S%C3%ADndrome_de_Romano-Ward&ved=2ahUKEwir24WA4Y2TAxU1FLkGHSZ1JzQQFnoECDEQAQ&u sg=AOvVaw3uqAl2xQd2P0nm3MUMIyEI

* * <https://www.femexer.org/10971/sindrome-de-romano-ward/>

