



**Ministerul Sănătății al Republicii Moldova  
Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”  
Societatea de Pediatrie din Republica Moldova**



**Al VIII-a Congres Internațional al Societății de Pediatrie din Republica Moldova  
„PEDIATRIA – SPECIALITATE MULTIDISCIPLINARĂ”  
06-08 Iunie 2024**

**CAZ CLINIC: SINDROMUL QT LUNG**

Iulia Rodoman<sup>1,2</sup>, Veronica Eșanu<sup>1,2</sup>, Olga Belii<sup>1</sup>, Lucia Pîrțu<sup>1,2</sup>, Ina Palii<sup>1,2</sup>

1- IMSP Institutul Mamei și Copilului, Chișinău, Republica Moldova

2- Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie Nicolae Testemițanu, Chișinău, Republica Moldova

**Introducere.** sindromul QT lung (SQTL) reprezintă o afecțiune cardiacă ereditară rară ce se caracterizează prin prelungirea intervalului QT la electrocardiogramă (ECG), predispunând indivizii afectați la aritmii ventriculare potențial mortale, precum torsada de pointes și fibrilația ventriculară.

**Caz clinic.** Un pacient de sex masculin în vârstă de 4 ani, cu un istoric familial necunoscut (adoptat), a fost remis la clinica de cardiologie pediatrică din cauza episoadelor recurente de sincopă în ultimele luni. De remarcat este faptul că pacientul prezenta o istorie medicală de surditate neurosenzorială diagnosticată la vârsta de 1 an și 3 luni, cu implantare ulterioară a implanturilor cohleare bilaterale la vârsta de 2 ani. La examinare, starea pacientului a fost gravă, cu bradicardie severă (frecvența cardiacă la 52/min, percentila 1 conform vârstei). ECG standart în 12 derivații a relevat bradicardie sinusală, un interval QT prelungit (QTc = 580 ms) și unde T alternate. Pacientul a obținut 6 puncte pe Scala Schwartz, ceea ce sugerează o probabilitate ridicată de a avea SQTL. Terapia cu beta-blocante a fost inițiată pentru a reduce riscul de aritmii. Pacientului i s-a recomandat implantarea unui defibrilator cardioverter implantabil (ICD) (indicație de clasă IIa) pentru a oferi protecție împotriva morții cardiace subite. În ciuda tratamentului medical, pacientul a suferit un stop cardiac și a fost transportat la spital pentru gestionarea ulterioară, la ECG prezentând torsada de pointes. După stabilizare, a fost supus cu succes implantării unui ICD pentru a oferi monitorizare și intervenție continuă în caz de evenimente aritmice viitoare.

**Concluzii.** SQTL reprezintă o afecțiune cardiacă potențial mortală, în special la copiii mici. Diagnosticul precoce, testarea genetică și intervențiile adecvate, inclusiv tratamentul medicamentos și terapia cu dispozitive, sunt cruciale în gestionarea acestei afecțiuni, având ca scop reducerea riscului de moarte cardiacă subită.

**Fig 1. Electrocardiograma în 12 derivații standart**



**Table 1. ICD indicații in canalopatii**

| 3.3. ICD Indications for Cardiac Channelopathies |  |      |            |  |
|--|--|------|------------|--|
| 3.3.1. Long QT Syndrome                          |  |      |            |  |
| COR  | Recommendations  | LOE  | References |  |
| I  | ICD implantation along with the use of beta-blockade is indicated for patients with a diagnosis of LQTS who are survivors of SCA. In select LQTS patients, medical therapy and/or cardiac sympathetic denervation may be considered as an alternative.   | B-NR | 16,17      |  |
| I  | ICD implantation is indicated in LQTS patients with symptoms (arrhythmic syncope or VT) in whom beta-blockade is either ineffective or not tolerated and cardiac sympathetic denervation or other medications are not considered effective alternatives. | B-NR | 16,19      |  |
| IIb  | ICD therapy may be considered for primary prevention in LQTS patients with established clinical risk factors and/or pathogenic mutations (see text).   | C-LD | 20         |  |
| III  | ICD implantation is not indicated in asymptomatic LQTS patients who are deemed to be at low risk of SCA and have not been tried on beta-blocker therapy.   | C-LD | 21         |  |

**Table 1. Schwartz Score**

Scoring: ≤1.0 point = low probability of LQTS; 1.5-3.0 points = intermediate probability of LQTS; ≥3.5 points = high probability of LQTS.

| Findings                  | Points  |  |          |   |             |   |                        |   |   |   |
|---------------------------|---|--|----------|---|-------------|---|------------------------|---|---|---|
| EKG                       | QTc   | <table border="1"> <tr> <td>≥480 ms</td> <td>3</td> </tr> <tr> <td>=460-479 ms</td> <td>2</td> </tr> <tr> <td>=450-459 ms (in males)</td> <td>1</td> </tr> <tr> <td>≥480 ms during 4th minute of recovery from exercise stress test</td> <td>1</td> </tr> </table> | ≥480 ms  | 3 | =460-479 ms | 2 | =450-459 ms (in males) | 1 | ≥480 ms during 4th minute of recovery from exercise stress test | 1 |
|                           | ≥480 ms   | 3  |          |   |             |   |                        |   |   |   |
|                           | =460-479 ms   | 2  |          |   |             |   |                        |   |   |   |
|                           | =450-459 ms (in males)  | 1  |          |   |             |   |                        |   |   |   |
|                           | ≥480 ms during 4th minute of recovery from exercise stress test     | 1  |          |   |             |   |                        |   |   |   |
|                           | Torsade de pointes  | 2  |          |   |             |   |                        |   |   |   |
| T wave alternans          | 1   |  |          |   |             |   |                        |   |   |   |
| Notched T wave in 3 leads | 1   |  |          |   |             |   |                        |   |   |   |
| Low heart rate for age    | 0.5   |  |          |   |             |   |                        |   |   |   |
| Clinical history          | Syncope   | <table border="1"> <tr> <td>W/stress</td> <td>2</td> </tr> <tr> <td>W/o stress</td> <td>1</td> </tr> </table>  | W/stress | 2 | W/o stress  | 1 |                        |   |   |   |
|                           | W/stress  | 2  |          |   |             |   |                        |   |   |   |
| W/o stress                | 1   |  |          |   |             |   |                        |   |   |   |
| Family history            | Family member(s) w/definite LQTS <sup>5</sup>                       | 1  |          |   |             |   |                        |   |   |   |
|                           | Unexplained sudden cardiac death at age <30 yrs in immediate family | 0.5  |          |   |             |   |                        |   |   |   |
| <b>Total score</b>        | <b>9.5 (high probability of LQTS)</b>                               |  |          |   |             |   |                        |   |   |   |