



# Atendiendo niños en la consulta de primaria: síncope y dolor torácico: la aguja en el pajar.

Javier Pérez-Lescure Picarzo.

Cardiología Infantil Hospital Universitario Fundación Alcorcón Madrid.

## OBJETIVOS DOCENTES:

- Conocer la incidencia y las causas de la muerte súbita en la edad pediátrica.
- Conocer los datos clave de la historia clínica, los antecedentes y la exploración que deben hacernos sospechar patología cardiovascular con riesgo de muerte súbita.
- Revisar la utilidad del ECG en un niño con síncope y/o dolor torácico.
- Recordar la importancia esencial del pediatra en la prevención de la muerte súbita.

## INTRODUCCIÓN

La muerte súbita se define como la muerte abrupta e inesperada en ausencia de anomalías cardiovasculares conocidas.

La probabilidad de un paciente joven de sobrevivir tras una parada cardíaca fuera del hospital es <20%<sup>1</sup>. Aunque la disponibilidad de desfibriladores externos automáticos combinado con maniobras de reanimación cardiopulmonar de forma inmediata puede mejorar la supervivencia sustancialmente, la identificación de pacientes en riesgo es- nunca mejor dicho- de importancia vital.

## INCIDENCIA Y ETIOLOGÍA

Excluyendo el síndrome de muerte súbita del lactante, que tiene una incidencia aproximada del 1-1,5/1000 lactantes, la MS es un evento poco frecuente en la edad pediátrica. La incidencia de MS en niños y adolescentes oscila entre 0,8 y 6,2/100.000 personas/año<sup>2</sup>. El 90% de las muertes súbitas son de origen cardiovascular<sup>3</sup>.

Como la mayoría de las muertes súbitas tienen una causa cardiovascular, es teóricamente posible identificar los pacientes en riesgo antes del evento y prevenirlo.

Aunque la muerte súbita cardíaca (MSC) puede acaecer a cualquier edad y estando en reposo, el 25% acaecen durante la práctica deportiva<sup>4</sup>.

Las causas que predisponen a muerte súbita cardíaca (MSC) en la edad pediátrica y adolescencia se muestran en la Tabla I<sup>5</sup>.

Aunque la frecuencia de las distintas causas de muerte súbita (MSC) en la edad pediátrica y adolescencia varía según los distintos autores entre las más frecuentes se encuentran la miocardiopatía hipertrófica (25%), miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho (20%), anomalías coronarias (12%), síndrome QT largo (20%) y miocarditis 12%<sup>6</sup>.

## SIGNOS Y SÍNTOMAS DE ALARMA

Aunque la MSC puede ser la primera manifestación de la enfermedad, los pacientes con enfermedad cardíaca estructural-funcional o eléctrica primaria tienen con frecuencia síntomas previos como mareo, dolor de pecho, síncope, palpitaciones, disnea o antecedentes familiares de muerte súbita<sup>7</sup>. A veces, estas señales de advertencia pueden ser malinterpretadas o ignoradas tanto por los pacientes, los padres o el personal médico.

En la mayoría de los casos, la causa inmediata de la MSC es una taquiarritmia ventricular letal (fibrilación ventricular o taquicardia ventricular sin pulso) con parada cardíaca. Algunas de estas arritmias pueden ser autolimitadas, causando episodios de síncope/presíncope o convulsiones<sup>8</sup>. Estos pacientes son remitidos con frecuencia a neurología lo que condiciona un retraso en el diagnóstico y tratamiento correctos.



**Tabla I Causas cardíacas que predisponen a MSC en el niño y adolescente**

**Alteraciones estructurales / funcionales**

1. Miocardiopatía hipertrófica\*
2. Anomalías de las arterias coronarias
3. Ruptura aórtica / Síndrome de Marfan\*
4. Miocardiopatía dilatada o restrictiva\*
5. Miocarditis
6. Obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo
7. Prolapso de la válvula mitral
8. Enfermedad aterosclerótica de las arterias coronarias
9. Miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho\*
10. Postoperatorio Cardiopatía congénita

**Causas eléctricas**

11. Síndrome de QT largo\*
12. Síndrome de Wolff-Parkinson-White
13. Síndrome de Brugada\*
14. Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica
15. Síndrome de QT corto\*
16. Bloqueo cardíaco completo

**Otras causas**

17. Drogas y estimulantes (cocaína)
18. Hipertensión pulmonar primaria\*
19. Comotio cordis.

(\*) de origen familiar/genético

El dolor torácico rara vez está presente en pacientes con trastornos eléctricos primarios pero es más probable en pacientes con miocardiopatías, anomalías congénitas de las arterias coronarias, o enfermedad de la aorta (por ejemplo, la disección o ruptura asociada con el síndrome de Marfan).

Aproximadamente el 5-10% de los casos de muerte súbita del lactante pueden estar relacionados con mutaciones genéticas productoras de canalopatías como el Síndrome de QT largo, Síndrome de Brugada o la taquicardia ventricular polimorfa catecolaminérgica<sup>9</sup>.

Las estrategias para la prevención pasan por reconocer las enfermedades que pueden acabar en una muerte súbita mediante los procedimientos de cribado y mantener un índice de sospecha adecuado cuando se atienden los niños en la consulta.

## PROCEDIMIENTOS DE CRIBADO

No hay ningún método de cribado validado con alta efectividad en la detección de niños con riesgo de MSC. Pueden realizarse como parte del reconocimiento predeportivo y durante los controles del niño sano en Atención Primaria

## REVISION PREDEPORTIVA

Como la MSC es más frecuente durante la práctica deportiva se han desarrollado distintos protocolos de evaluación predeportiva. Recientemente la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC) ha desarrollado una Guía Clínica de revisión predeportiva con objeto de detectar patología cardiovascular de riesgo. En esta Guía se recomienda una evaluación sistemática de los antecedentes personales y familiares, realización de historia clínica dirigida a la presencia de dolor precordial, síncope o presíncope, palpitaciones o disnea, exploración física general y específica con tensión arterial, presencia de deformidades torácicas, auscultación cardíaca, palpación de pulsos y presencia de estigmas síndrome de Marfan. Además, la Guía recomienda la realización sistemática de un ECG en la evaluación predeportiva de los niños por su utilidad en el diagnóstico de miocardiopatías (hipertrófica, arritmogénica, dilatada), enfermedades del sistema de conducción (bloqueos aurículo-ventriculares, síndromes de pre-excitación como el Wolff-Parkinson-White o algunas canalopatías (SQTL, SQTC, S. de Brugada).



## CONTROLES DEL NIÑO SANO

Se debe considerar la evaluación de riesgo cardiovascular en la infancia y la adolescencia en todos los pacientes, a todas las edades y por cualquier pediatra durante los controles del niño sano. Los pediatras de atención primaria deben conocer los signos de alarma de la MSC y actuar de forma adecuada con una evaluación cardiovascular, realización de ECG, remisión del paciente a unidad de cardiología y restricción de la actividad física cuando sea necesario. Existen diferentes cuestionarios que evalúan el riesgo de MSC, la mayoría de los cuales recogen al menos las cuatro preguntas básicas señaladas en la tabla 2.

**Tabla 2**

1. ¿Síncope o convulsión sin síntomas previos especialmente durante el ejercicio o con desencadenantes como despertador o timbres?
2. ¿Dolor torácico o dificultad respiratoria en relación al ejercicio?
3. ¿Antecedentes familiares de muerte súbita antes de los 50 años?
4. ¿Antecedentes familiares de enfermedades predisponentes a muerte súbita como miocardiopatía hipertrófica, síndrome de QT largo o síndrome de Brugada...?

El reconocimiento del origen genético de varias entidades relacionadas con la MSC y el estudio de la familia tiene gran relevancia clínica pues puede identificar de forma prospectiva miembros de la familia incluso asintomáticos afectados genótipicamente por una enfermedad que predispone a MSC.

## ATENDIENDO NIÑOS EN LA CONSULTA

Muchas de las causas más frecuentes de muerte súbita en niños y adolescentes pueden ser identificados a partir de la historia clínica, los antecedentes personales y familiares y la exploración física.

## SÍNCOPE

El síncope es un motivo de consulta relativamente frecuente en pediatría. La evaluación cuidadosa de un niño que experimenta por ejemplo un síncope

asociado con el ejercicio es de suma importancia ya que puede ser la última oportunidad para diagnosticar una afección potencialmente mortal.

En la Tabla 3 se muestra el diagnóstico diferencial entre el síncope cardiogénico y el síncope vasovagal<sup>10</sup>.

**Tabla 3. Diagnóstico diferencial entre el síncope cardiogénico y el síncope vasovagal**

Sospecha síncope cardiovascular	Sospecha síncope vasovagal
Presencia de cardiopatía estructural Historia familiar de MSC Durante el esfuerzo, o en posición supina Inicio súbito de palpitaciones seguidas de síncope Soplo orgánico ECG anormal	Desencadenado por ortostatismo o dolor Precedido de visión borrosa, debilidad y sudoración, palidez, náuseas Pérdida de conciencia breve (menos de 15-30 segundos) Recuperación inmediata en posición de decúbito ACP normal ECG normal

Los datos que han mostrado mayor sensibilidad para detectar el síncope de origen cardiológico<sup>11</sup> son síncope de esfuerzo, sin pródromos, precedido por dolor torácico o palpitaciones, que requiere reanimación cardiopulmonar, examen físico anormal, ECG anormal, historia cardíaca previa, antecedentes familiares de riesgo.

La literatura sugiere que a todos los niños con síncope se debe realizar un ECG. Un ECG normal puede ser tranquilizador, ya que las causas graves a menudo tienen cambios en el ECG, sin embargo, un ECG normal no siempre excluye patología cardíaca subyacente. En adultos el ECG ha mostrado una sensibilidad del 86% y una especificidad del 70% para excluir patología cardiovascular<sup>12</sup>. Algunas entidades muy poco frecuentes como la taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica tienen ECG de reposo normal, pero dado que la prevalencia de esta entidad es desconocida (aparte de que sea poco frecuente), es difícil saber cuántos niños con esta patología se pueden perder si se lleva a cabo sólo un ECG de reposo (y no de ejercicio). Una vez más, la historia es lo más importante.



En la tabla 4 se muestran causas cardíacas que pueden producir síncope en la edad pediátrica y los cambios en el ECG correspondientes

No todos los trastornos que causan MSC en los niños tienen alteraciones fácilmente identificables en el ECG. Entre las enfermedades detectables habitualmente por ECG se encuentran la MCH, el SQTL, el síndrome de Wolff-Parkinson-White o el síndrome de Brugada.

## DOLOR TORÁCICO

Entre las enfermedades cardíacas que pueden debutar con dolor torácico en niños sin antecedentes de cardiopatía se encuentran la miocarditis, pericarditis, anomalías coronarias, hipertensión pulmonar, trom-

boembolismo pulmonar, disección aórtica, arteritis de Takayasu, la MCH y miocardiopatía dilatada.

El ECG es una prueba no invasiva, barata y de fácil realización aunque su especificidad para identificar condiciones cardíacas subyacentes en adolescentes con dolor torácico no es elevada<sup>13</sup>. En la inmensa mayoría de los casos con la historia y la exploración, y en ocasiones con un ECG, llegaremos al diagnóstico. El uso juicioso de otras pruebas como Rx de tórax, analítica sanguínea (troponina, dímero D), ecocardiografía, ergometría etc. nos ayudaran en casos seleccionados.

**Tabla 4. Causas cardíacas potenciales de síncope pediátrico y cambios en el ECG**

<b>Síndrome QT largo</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Romano-Ward, autosómico dominante: <math>\uparrow</math>QTc. 10 subtipos. Tipo 1: (30%) onda T de base ancha, con una duración muy prolongada. Tipo 2: (30%) onda T de baja amplitud, con muescas. Tipo 3 (10%): onda T acuminada, de aparición tardía.</li> <li>• Jervell-Lange-Nielsen, autosómico recesivo, sordera: <math>\uparrow\uparrow</math>QTc 2 subtipos.</li> </ul>
<b>Síndrome QT corto</b>	QTc $\leq$ 0,330 seg
<b>Síndrome de Brugada</b>	Patrón ECG en precordiales derechas (V1-V3): <ul style="list-style-type: none"> <li>• Tipo I (diagnóstico): elevación del segmento ST "en ensenada" &gt; 2 mm, seguido de onda T descendente negativa.</li> <li>• Tipo II (sugestivo, no diagnóstico) elevación del segmento ST en "silla de montar" &gt; 2 mm con T positiva o bifásica.</li> <li>• Tipo III (sugestivo, no diagnóstico) elevación del segmento ST en "silla de montar" o "ensenada" &lt; 1mm.</li> </ul>
<b>Miocardiopatía hipertrófica</b>	HVI, $\uparrow$ voltaje QRS, ondas Q profundas II, III, aVF, V5, V6, CAI
<b>Miocardiopatía/Displasia arritmogénica ventrículo derecho</b>	Ondas T invertidas en derivaciones precordiales derechas en V1-V3 o más allá (variante normal en < 12 años de edad y en 2% adultos sanos), onda epsilon (pequeña onda en segmento ST tras QRS en V1-V3, alteración de la conducción en VD, TV con morfología de BRI)
<b>Taquicardia ventricular polimorfa catecolaminérgica</b>	ECG normal en reposo. El ejercicio induce: extrasístoles ventriculares, taquicardia ventricular, taquicardia ventricular polimorfa/bidireccional
<b>Hipertensión pulmonar</b>	Signos de HVD: desviación del eje QRS a la derecha, ondas P altas, BIRD.
<b>Síndrome de Wolf-Parkinson-White</b>	QRS ancho (>LSN), PR corto (<LSN), presencia de onda delta



<b>Síndrome de Long-Ganong-Levine / Conducción AV acelerada</b>	PR corto, QRS normal, TSV
<b>Miocarditis</b>	↓ voltajes QRS, T aplanadas, ondas Q patológicas, alteraciones conducción AV (desde ↑ PR a disociación AV), TSV, TV, taquicardia sinusal inexplicada, extrasistoles supraventriculares o ventriculares, elevación ST
<p>ACI: arteria coronaria izquierda. AP: arteria pulmonar. AV: auriculoventricular. BAV: bloqueo auriculoventricular. BIRD: Bloqueo de rama izquierda. BRI: bloqueo de rama izquierda. CAI: crecimiento aurícula izquierda. CBA: crecimiento biauricular. DAVD: displasia arritmogénica ventrículo derecho. HVI: hipertrofia ventricular izquierda. HVD: hipertrofia ventricular derecha. LSN: límite superior normalidad. TSV: taquicardia supraventricular. TV: taquicardia ventricular. VD: ventrículo derecho. VI: ventrículo izquierdo.</p>	

Aunque cada una de las condiciones mencionadas anteriormente tienen tratamiento específico, el tratamiento inmediato más eficaz para cambiar la MSC en MS abortada es aumentar la prevalencia de la capacitación en reanimación cardiopulmonar en la población general, y la disponibilidad de desfibriladores externos automáticos (DEA).

## BIBLIOGRAFÍA

- 1 Sudden Death, F. Van Hare G. 1619-1621. Nelson Textbook of Pediatrics, 19th Edition.
- 2 Wren C. Sudden death in children and adolescents. *Heart*. 2002;88(4):426-431
- 3 Firoozi S, Sharma S, McKenna WJ. Risk of competitive sport in young athletes with heart disease. *Heart (British Cardiac Society)* 2003; 89:710-4.
- 4 O'Connor FG, Kugler JP, Oriscello RG. Sudden death in young athletes: Screening for the needle in a haystack. *Am Fam Physician*. 1998;57:2763-70.
- 5 Morrow W, Berger S, Jenkins K, Minich L, et al. Pediatric sudden cardiac arrest *Pediatrics*. 2012 Apr;129(4):e1094-102. doi: 10.1542/peds.2012-0144. Epub 2012 Mar 26.
- 6 Wren C. Screening for potentially fatal heart disease in children and teenagers *Heart*. 2009 Dec;95(24):2040-6.
- 7 Liberthson RR. Sudden death from cardiac causes in children and young adults. *N Engl J Med*. 1996;334(16):1039-1044
- 8 Wisten A, Messner T. Symptoms preceding sudden cardiac death in the young are common but often misinterpreted. *Scand Cardiovasc J*. 2005;39(3):143-149
- 9 Arnestad M, Crotti L, Rognum TO, et al. Prevalence of long-QT syndrome gene variants in sudden infant death syndrome. *Circulation*. 2007;115(3):361-367
- 10 Moya A et al. Guía de práctica clínica para el diagnóstico y manejo del síncope (versión 2009) *Rev Esp Cardiol*. 2009;62(12):1466.e1-e52
- 11 Tretter JT, Kavey RE. Distinguishing cardiac syncope from vasovagal syncope in a referral population. *J Pediatr*. 2013 Dec;163(6):1618-1623
- 12 Quinn J, McDermott D. Electrocardiogram findings in emergency department patients with syncope. *Acad Emerg Med* 2011;18:714-18.
- 13 Hanson CL, Hokanson JS. Etiology of chest pain in children and adolescents referred to cardiology clinic. *Wis Med J* 2011;110:58.