

Situación actual y evaluación del niño y adolescente con enfermedad cardíaca

C. Blanco Rodríguez⁽¹⁾, A.I. Usano Carrasco⁽²⁾. ⁽¹⁾Pediatría. Cardiología pediátrica. C.S Sanchinarro. Cardiacs. ⁽²⁾Pediatría. Cardiología pediátrica. Hospital Universitario Puerta de Hierro. Cardiacs. Madrid.

Fecha de recepción: 28-06-2024

Fecha de publicación: 31-10-2024

Adolescere 2024; XII (3): 6-16

“don´t just listen, but hear”

Resumen

Las cardiopatías congénitas son las malformaciones estructurales congénitas graves más frecuentes. Aunque la mayoría de éstas son diagnosticadas en periodo fetal, debido a la mejora del diagnóstico prenatal, pueden escaparse a la detección cardiopatías hereditarias que se expresan de forma tardía o las que son adquiridas en la infancia. La historia clínica es una herramienta de oro para la sospecha y orientación de una patología cardíaca definida. El electrocardiograma y el ecocardiograma son pruebas muy eficaces que ayudan a completar el diagnóstico ante la sospecha de una cardiopatía. El soplo inocente es un signo muy frecuente en niños sanos (>2 años) que debemos diferenciar de un soplo de características orgánicas: alta intensidad, holosistólico, diastólico o continuo, click sistólico asociado. Los pacientes con sospecha de soplo orgánico o soplo (fundamentalmente < 3 meses), sospecha de cardiopatía o arritmias significativas, antecedentes familiares de riesgo deben ser remitidos para valoración por cardiología pediátrica. Se debe realizar un cribado predeportivo para detectar enfermedades cardiovasculares potencialmente letales en niños y adolescentes deportistas para evitar la muerte súbita con el deporte.

Palabras clave: *Soplo; Cardiopatía congénita; Deporte; Muerte súbita.*

Abstract

Congenital heart diseases are the most common severe congenital structural malformations. Although most congenital heart diseases (CHD) are diagnosed during the fetal period due to improved prenatal diagnosis, hereditary heart diseases that manifest late or those acquired during childhood may escape detection. The medical history is a crucial tool for the suspicion and approach to a specific cardiac pathology. The electrocardiogram (ECG) and echocardiogram are highly effective tests that help complete the diagnosis when a heart disease is suspected. An innocent murmur is a very common sign in healthy children (over 2 years old) that we must differentiate from an organic murmur: high intensity, holosystolic, diastolic or continuous, associated systolic click. Patients with a suspected organic murmur (especially under 3 months of age), significant heart disease or arrhythmias, and family history of risk should be referred for evaluation to Pediatric Cardiology. Pre-participation cardiovascular screening, including medical history and ECG, should be performed to detect potentially life-threatening cardiovascular diseases in child and adolescent athletes to detect conditions at risk of sudden death during exercise.

Key words: *Murmur; Congenital cardiopathy; Sports; Sudden death.*

Epidemiología

La mayoría de las enfermedades cardíacas que se manifiestan durante la infancia son cardiopatías congénitas (CC), que pueden tener alteraciones genéticas y ser hereditarias. Una parte importante de los niños con problemas cardíacos estructurales son diagnosticados en periodo fetal a través del cribaje ecográfico de obstetras y cardiólogos infantiles. No debemos olvidar que hay cardiopatías hereditarias que tienen expresión tardía en la adolescencia/juventud y que si no las sospechamos pueden pasar desapercibidas. Además hay un grupo de cardiopatías adquiridas que pueden manifestarse a lo largo de la edad infantil sin estar presentes al nacimiento.

La incidencia de las CC se estima de **3-8/1000 RN vivos** con importantes variaciones en la literatura⁽¹⁾, siendo dentro de las malformaciones estructurales congénitas graves la más frecuente. En los últimos años la incidencia de CC graves ha disminuido, debido a la mejora y precisión del diagnóstico prenatal y secundariamente el aumento de interrupciones legales del embarazo. Por el contrario, hay un aumento en el diagnóstico de cardiopatías leves en relación a la mejora de técnicas diagnósticas y al uso extendido de la ecocardiografía.

Las CC se producen como resultado de alteraciones en el desarrollo embrionario del corazón, sobre todo entre la 3ª y 10ª semanas de gestación. En su etiopatogenia, la mayor parte (80-85 %) se debe a una herencia poligénica multifactorial en la que concurren factores genéticos y ambientales; se pueden detectar anomalías cromosómicas (incluida microdelección 22q11) hasta en un 25 % de las CC. Muchos de estos casos serán síndromes malformativos con afectación cardíaca: Noonan, Holt-Oram, Marfan, Ellis van Creveld, Williams-Beuren, Alagille... pero también hay cardiopatías genéticas aisladas, como la miocardiopatía hipertrófica, la miocardiopatía dilatada familiar o el QT largo. Un pequeño porcentaje (2-3 %) pueden ser causadas por factores ambientales (enfermedades maternas o teratógenos).

Es difícil determinar con seguridad la relación causa-efecto entre los factores ambientales y las malformaciones. En el momento actual hay evidencia o sospecha importante respecto a la asociación causal de algunos factores ambientales, entre los que se encuentran: 1) Enfermedades maternas, como la diabetes, el lupus eritematoso o la fenilcetonuria; 2) Agentes físicos, como las radiaciones y la hipoxia, o químicos, como el litio o los disolventes, colorantes y lacas para el cabello; 3) Fármacos o drogas, como el ácido retinoico, la talidomida, las hidantoínas, trimetadiona, hormonas sexuales, anfetaminas, alcohol, antiinflamatorios no esteroideos, sustancias ricas en flavonoides; 4) Agentes infecciosos, como la rubeola y probablemente otros virus.

Evaluación clínica del paciente pediátrico con sospecha de cardiopatía

A pesar del importante desarrollo tecnológico en el diagnóstico de cardiopatías congénitas, una buena anamnesis y una exploración física (complementada con un electrocardiograma y/o una radiografía de tórax) permite hacer una valoración clínica y una orientación hacia una patología cardíaca definida, que se confirma mediante un ecocardiograma o tras una valoración por cardiología pediátrica.

Historia clínica

En primer lugar se debe realizar en un ambiente que favorezca una buena relación de empatía con el niño y los padres. En el niño pequeño, la información se obtiene de los padres, mientras que en un niño mayor el interrogatorio debe dirigirse preferentemente a éste.

En la anamnesis deben registrarse los siguientes puntos:

- **Antecedentes familiares:** hay que preguntar sobre antecedentes de cardiopatías congénitas, miocardiopatías, síndromes neuromusculares o malformativos hereditarios, arritmias, muertes súbitas, dislipemias, hipertensión, hiperinsulinemia.
- **Antecedentes personales:** medicaciones, enfermedades asociadas, crecimiento y desarrollo ponderal, intervenciones previas, y en caso de neonatos/lactantes la posible exposición materna a teratógenos o enfermedades maternas durante el embarazo.

Hay cardiopatías hereditarias que tienen expresión tardía en la adolescencia/juventud y si no las sospechamos pueden pasar desapercibidas

La incidencia de cardiopatía congénita estructural se estima de un 1 % de los recién nacidos. Una adecuada historia clínica y una exploración física pormenorizada, con inclusión de toma de tensión arterial son imprescindibles para orientar al pediatra

Tema de revisión

Situación actual y evaluación del niño y adolescente con enfermedad cardíaca

- **Anamnesis actual:** Se realizarán las preguntas clásicas: ¿Qué le ocurre? ¿Desde cuándo?... El tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta que aparecen los signos y síntomas orientan hacia el tipo de cardiopatía. Las cardiopatías congénitas complejas (transposición de grandes arterias, hipoplasia cavidades izquierdas, drenaje venoso pulmonar anómalo obstructivo o las cardiopatías *ductus* dependientes) suelen presentarse en la primera semana de vida.

La polipnea es un síntoma que suele acompañar a las cardiopatías

En el neonato y lactante con cardiopatía, los signos y síntomas se relacionan con dos situaciones específicas: insuficiencia cardíaca (IC) o situación de cianosis/hipoxemia. Por todo ello, se pregunta si la respiración es normal o no, si presenta dificultades con la alimentación (principal ejercicio del niño pequeño): tomas largas, con paradas frecuentes por cansancio, sudoración profusa o polipnea durante la misma; la presencia de taquipnea, rechazo o dificultades con la alimentación y/o la escasa ganancia ponderal pueden ser sugestivos de ICC. También se debe indagar la presencia o no de cianosis, teniendo en cuenta que la acrocianosis suele ser normal en neonatos. En un lactante con cardiopatía cianótica (la más frecuente, tetralogía de Fallot) se debe indagar la presencia de crisis hipoxémicas.

El dolor torácico en niños raramente se debe a cardiopatía

En niños escolares o adolescentes, la historia debe recoger si se fatiga con el esfuerzo más que sus compañeros, síncope previos (situación brusca de pérdida de consciencia) y en qué situación se han producido. Es muy importante diferenciar los síncope vasovagales, que es el más frecuente en pediatría y suele ir precedido de pródromos: palidez, sudoración, inestabilidad... de un síncope de origen cardiogénico (un dato de alarma es un síncope con el ejercicio). También preguntar otros síntomas como palpitaciones (investigar sobre su duración, periodicidad, forma de terminación, síntomas acompañantes) o dolor torácico (motivo frecuente de consulta, y de causa cardíaca en <5 % de los casos; es importante interrogar por su localización, duración, su relación con el esfuerzo...).

Exploración física

La exploración en un paciente con sospecha de cardiopatía debe seguir las líneas clásicas: determinación de signos vitales, inspección, palpación y auscultación. Una secuencia estandarizada evita dejar sin explorar algún aspecto relevante para definir la naturaleza de la cardiopatía. La posición supina es la preferida para examinar un paciente, aunque dependiendo de la colaboración del niño, a veces se debe comenzar por la auscultación/ inspección en brazos de la madre/ padre.

Determinación de signos vitales

La determinación de la frecuencia cardíaca (FC), frecuencia respiratoria (FR) y presión arterial sistémica (PA) son fundamentales. La frecuencia cardíaca y respiratoria varía según edad del niño⁽²⁾ (Tabla I):

Tabla I. Valores de referencia de frecuencia cardíaca (FC) y de frecuencia respiratoria (FR) en las distintas edades pediátricas

EDAD	FR	FC
Recién nacido-3 meses	30-60	100-160
3 meses- 2 años	24-40	90-150
Preescolar	22-34	80-140
Escolar	18-30	70-120
Adolescente	12-16	60-100

Fuente: Elaboración propia.

La PA se debe determinar en ambas extremidades superiores y al menos en una extremidad inferior, y se debe seleccionar el manguito adecuado a la anchura del brazo del paciente. El niño debe permanecer relajado en decúbito supino o sentado. Existen tablas⁽³⁾ para comparar las cifras de PA normal en el niño según su percentil de edad, estatura y sexo, definiéndose como normal una $P < P90$.

Existen tablas de PA normal, según percentil de edad, estatura y sexo. Es normal un percentil menor del P90

Inspección

Observar el **estado general** con el niño en decúbito supino y sin ropa, descartar la presencia de rasgos dismórficos característicos de determinados síndromes asociados a cardiopatías congénitas (Down, Edwards, Williams, Noonan, Klinefelter, síndrome de CATCH-22, Marfan, Holt-Oram...). También se valora la **respiración**, si es normal o no (taquipnea, aleteo nasal, tiraje, disnea). Examinamos la **pared torácica** para descartar la presencia de anomalías de la pared torácica (*pectus excavatum*, *pectus carinatum*) o abombamiento del hemitórax izquierdo (en niños con cardiomegalia con importante cortocircuito izquierda-derecha). El latido carotídeo puede objetivarse en el cuello en casos de insuficiencia aórtica significativa. Las venas del cuello pueden estar dilatadas en casos de IC derecha.

La coloración de piel y mucosas puede presentar cianosis, que aparece cuando la cantidad de hemoglobina reducida en sangre supera los 5 g, y es difícil detectarla clínicamente salvo que la saturación de $O_2 < 85\%$. La cianosis central se aprecia especialmente en la mucosa bucal y lengua. En un niño mayor la cianosis crónica puede acompañarse de dedos en palillos de tambor y uñas en vidrio de reloj. Para dilucidar si una cianosis es de origen cardíaco o respiratorio, se dispone del test de hiperoxia (se administra oxígeno al 100 % durante 10 minutos y se valora la cifra de PO_2 o la pulsioximetría). Si la $PO_2 < 300$ o no mejora la pulsioximetría es muy probable que se trate de una cardiopatía cianótica.

Para dilucidar si una cianosis es de origen cardíaco o respiratorio se dispone del test de hiperoxia

Se debe valorar el estado nutricional, registrando el peso y la talla y compararlos con las gráficas según edad y sexo⁽⁴⁾.

Palpación

En esta parte de la exploración se debe palpar el cuello, tórax, abdomen, pulsos periféricos y la espalda.

Con la mano extendida se comienza palpando el hemitórax izquierdo, para descartar un corazón hiperdinámico (propio de las sobrecargas de volumen) o un latido sostenido (sobrecarga de presión), y se localizará el impulso cardíaco. El punto de máximo impulso cardíaco habitualmente está en la intersección de la línea medioclavicular con el cuarto espacio intercostal izquierdo (suele ser visible en niños de 3 a 10 años). En caso de dextrocardia, se observa en el lado derecho. Si existe dilatación del VI, se localiza más medial e inferior.

El frémito o *thrill* es una vibración palpable, detectada con el tacto, que puede acompañar a muchos soplos significativos. Son siempre patológicos. Los frémitos de la base (estenosis aórtica o pulmonar) se palpan mejor con el niño inclinado hacia delante, mientras que los de las CIV se palpan en mesocardio, irradiados hacia la derecha.

En el abdomen se debe palpar el hígado y el bazo, así como detectar la posible presencia de líquido libre peritoneal.

La palpación de los pulsos radiales y femorales es de gran importancia, pues con esta sencilla maniobra es posible diagnosticar una coartación de aorta si se encuentra ausencia o disminución de pulsos femorales respecto a los de extremidades superiores. En niños pequeños se palparán más fácilmente los pulsos axilares y femorales, mientras que en mayores se pueden palpar los pedios radiales. Se debe valorar la calidad y regularidad de los pulsos. Unos pulsos amplios se relacionan con insuficiencia aórtica o fístula arteriovenosa, unos pulsos débiles revelan obstrucciones al TSVI o situaciones de bajo gasto cardíaco, unos pulsos irregulares indican arritmias. Sin embargo, los cambios de frecuencia del pulso con la respiración son normales.

La palpación de pulsos en extremidades superiores e inferiores es fundamental en niños

Además es necesario examinar y palpar la espalda, las escoliosis son frecuentes en niños y adolescentes, sobre todo si han tenido una toracotomía previa.

Auscultación

Es una parte esencial de la exploración cardíaca, y debe realizarse con un fonendoscopio de calidad. Por lo general los sonidos de baja frecuencia se escuchan mejor con la campana mientras que los de alta frecuencia se auscultan mejor con el diafragma.

En primer lugar, identificaremos la FC y el ritmo. La FC en el niño está sujeta a grandes variaciones según la edad. Las cifras normales de adulto se alcanzan sobre los 15-16 años. Las alteraciones del ritmo podemos encontrarlas en la IC, con un ritmo de galope, y en las arritmias (bradicardias y taquicardias). La arritmia sinusal respiratoria es un hallazgo fisiológico en niños, en los que durante la inspiración aumenta la FC, por aumento de precarga, y disminuye durante la espiración.

El análisis de los tonos cardíacos debe realizarse desde los cuatro focos clásicos:

- Foco aórtico: borde esternal derecho en 2º espacio intercostal.
- Foco pulmonar: borde esternal izquierdo en 2º espacio intercostal.
- Foco tricuspídeo: borde esternal izquierdo en 5º espacio intercostal.
- Foco mitral o apical: línea medioclavicular izquierda en 5º espacio intercostal.
- El primer ruido (R1) representa el inicio de la sístole ventricular. Coincide con el cierre de las válvulas auriculoventriculares (AV): mitral y tricúspide. Su intensidad aumenta cuando se prolonga el paso de sangre de la aurícula a los ventrículos, como en las estenosis de válvulas AV.
- El segundo ruido (2R) aparece al inicio de la diástole ventricular y se debe al cierre de las válvulas sigmoideas (aorta y pulmonar). Normalmente está desdoblado con un primer componente aórtico y un segundo componente pulmonar, y es fisiológico en niños el desdoblamiento no fijo. No obstante, un desdoblamiento fijo debe derivarse a cardiología para descartar cardiopatías (sobrecarga volumen del VD, hipertensión pulmonar...).

En un niño con ritmo normal, el primer y segundo ruido son distinguibles por el intervalo de tiempo más corto entre R1 y R2.

Otros ruidos detectables en la auscultación son:

- El tercer ruido (3R) se produce al comienzo de la diástole, detrás del 2R, y es de baja frecuencia. Puede escucharse en ápex, en niños sanos, atletas y en estados circulatorios hiperdinámicos. Se cree que se origina en las vibraciones de la pared ventricular que produce el llenado ventricular rápido.
- El cuarto ruido (4R) se produce al final de la diástole, es de baja frecuencia y siempre es patológico, y se asocia a disfunción diastólica ventricular.

Chasquidos o click: Un click sistólico de eyección es un sonido sistólico precoz de alta frecuencia y mínima duración tras el 1R (se escucha en estenosis leve-moderada de válvulas sigmoideas, hipertensión pulmonar). Un chasquido diastólico de apertura se produce después del 2R, antes de comenzar el llenado ventricular en las estenosis AV.

Los soplos cardíacos son ruidos audibles por turbulencias en el flujo sanguíneo a su paso por las cavidades cardíacas y vasos sanguíneos. Deben evaluarse las siguientes características:

- Momento del ciclo cardíaco en el que se producen. Se clasifican en sistólico, diastólico o continuo. En niños asintomáticos, es muy frecuente encontrar soplos sistólicos de bajo grado (<3) sistólicos, que son de carácter funcional. Un soplo diastólico implica siempre patología.
- Duración: Dependiendo de la parte del ciclo cardíaco se clasifican en protosistólico, mesosistólico o telesistólico (según ocupe la primera, segunda o tercera parte de la sístole respectivamente). Cuando el soplo ocupa toda la sístole se denomina holosistólico, e igual para la diástole. Cuando el soplo ocupa todo el ciclo cardíaco se habla de soplo continuo.
- Morfología o forma en la que un soplo pasa de la intensidad mínima a la máxima o viceversa.

La arritmia sinusal respiratoria es un hallazgo fisiológico en niños, en los que durante la inspiración aumenta la FC, por aumento de precarga, y disminuye durante la espiración

Un desdoblamiento fijo del segundo ruido 2R debe derivarse a cardiología para descartar cardiopatía

Ante un soplo cardíaco debe evaluarse: el momento del ciclo cardíaco, la duración, morfología, intensidad, localización, irradiación, calidad y efecto de la respiración

- Eyectivo: típico de las estenosis de válvulas sigmoideas, audible en la base. Empieza después del 1R, su morfología es romboidal o “in crescendo-decrescendo”, el sonido es creciente hasta alcanzar su intensidad máxima y después decrece progresivamente hasta desaparecer.
 - De regurgitación: asociado a comunicación interventricular, insuficiencia mitral o tricuspídea. Comienzan con el 1R, son pansistólicos y de alta frecuencia. La insuficiencia aórtica tiene un soplo in decrescendo típico.
- Intensidad: Los soplos se clasifican según la clasificación de Levine⁽⁵⁾ en grados de 1 a 6. (Tabla II).

Tabla II. Clasificación de los soplos de acuerdo a su intensidad (escala de Levine)

Grado I	Apenas perceptible
Grado II	Suave, audible en todas las posiciones
Grado III	Intensidad moderada
Grado IV	Intensidad moderada. <i>Thrill</i>
Grado V	Muy intenso. <i>Thrill</i> palpable
Grado VI	Muy intenso , sin estetoscopio. <i>Thrill</i>

Fuente: Adaptada de Etoom Y, Ratnapalam S. Evaluation of Children with Heart Murmur. Clin Pediatr 2014;53:111-117.

- Localización: Se refiere al foco donde es escuchado con mayor intensidad.
- Irradiación: El soplo puede escucharse en diferentes áreas, irradiándose a otros focos según la dirección del flujo de la sangre. Así, los fenómenos aórticos se irradian hacia la fosa supraclavicular y los vasos del cuello, los pulmonares a la espalda y axilas, los tricuspídeos al área subxifoidea y borde esternal derecho bajo y los mitrales hacia la axila izquierda. El soplo funcional no se suele irradiar.
- Calidad: rudo, vibratorio, piante, en maquinaria...
- Efecto de la respiración: Los soplos originados en el lado derecho del corazón se modifican con la respiración, aumentando con la inspiración.

En líneas generales se consideran patológicos los soplos con cualquiera de estas características: alta intensidad (>3/6); holosistólico; diastólico; si se acompañan de click sistólico o chasquido de apertura; continuo (excepto el murmullo venoso).

Los soplos inocentes son producidos por el paso de la sangre sobre un sistema cardiovascular normal. Aparte de inocentes, también son referidos como funcionales o benignos. Son muy frecuentes y pueden escucharse hasta en el 80 % de niños sanos en algún momento de la infancia, predominantemente en etapa preescolar. Se atribuye a varias causas su origen: estrechez de los tractos de salida ventriculares en los niños respecto a los adultos, mayor proximidad de las estructuras cardíacas a la pared torácica, aumento del gasto cardíaco, vibraciones exageradas en la contracción ventricular.

Los soplos cardíacos inocentes son frecuentes en niños sanos, son sistólicos, de baja intensidad (<3/6), no se irradian y cambian con la posición del paciente

Sus características son las siguientes:

- Corta duración.
- Nunca diastólicos.
- Baja intensidad (<3/6), y por tanto, no presentan *thrill*.
- Se acompañan de ruidos cardíacos normales.
- Se localizan en un área bien definida y se irradian poco o nada.
- Cambian su intensidad con la posición del paciente (típicamente disminuyen de decúbito a sentado o de pie, maniobra muy útil).
- Se acentúan en estados hiperdinámicos (fiebre, anemia...).
- No se acompañan de síntomas de enfermedad cardiovascular.

Algunos de **los soplos inocentes más frecuentes**^(6,7) presente en niños son:

El **soplo vibratorio de Still**, es el soplo inocente más frecuente en los niños. Típico de la edad 2-6 años, es un soplo mesosistólico de tonalidad musical o vibratoria, de baja intensidad y frecuencia que suele escucharse en la zona media del borde esternal izquierdo y se escucha mejor en decúbito supino.

El **soplo sistólico pulmonar de Fogel**, es frecuente en niños entre 8 y 14 años. Se ausculta un soplo protosistólico de baja intensidad en foco pulmonar, en posición decúbito supino. Se escucha mejor en pacientes con *pectus* y si se mantiene el aire al final de la inspiración.

Soplo de estenosis de ramas pulmonares: Es un soplo eyectivo, de baja intensidad y frecuencia media-alta que se irradia a ambos hemitórax, axila y espalda. Es frecuente en los menores de 6 meses por turbulencias producidas por el tamaño relativamente pequeño o angulaciones en las ramas pulmonares.

Soplo sistólico supraclavicular o braquiocefálico: Es un soplo eyectivo proto-mesosistólico, romboidal localizado en fosa supraclavicular e irradia al cuello. Varía con la hiperextensión de los brazos hacia la espalda.

Murmullo venoso: Soplo continuo en niños entre 3 y 10 años, audible en la parte anterior e inferior del cuello (por delante del músculo esternocleidomastoideo). Disminuye con la compresión suave de las venas del cuello o al girar la cabeza del niño al lado en el que estamos auscultando el soplo. Se cree que se origina por turbulencias en la confluencia de la vena yugular interna y subclavia con la vena cava superior.

Conocer las características de estos soplos inocentes, en un paciente sano y asintomático, permite seleccionar mejor los candidatos a estudios adicionales y evitar preocupaciones familiares innecesarias.

Al igual que el corazón, debe realizarse una exploración completa de otros órganos:

- Pulmonar: evaluar la ventilación.
- Hígado: palpar su tamaño y auscultarlo para descartar fístulas arteriovenosas sistémicas (soplo continuo).
- Bazo: esplenomegalia en endocarditis infecciosa.
- Sistema nervioso y cabeza: La auscultación de un soplo continuo en la cabeza de un lactante es sugestiva de una fístula arteriovenosa (malformación de la vena de Galeno), se debe realizar una exploración neurológica cuidadosa (sobre todo en niños con cardiopatías cianóticas).

Tras la valoración clínica del paciente, se debe valorar la necesidad de solicitar una radiografía de tórax y/o un electrocardiograma al paciente, y seleccionar aquellos pacientes que deben

El soplo cardíaco es el motivo de consulta más frecuente en cardiología pediátrica

remitirse a la consulta de cardiología: niños con sospecha clínica de IC, arritmias cardíacas significativas, soplos patológicos, soplos en < 2 años (según recomendaciones SECPCC⁽⁸⁾); sobre todo en < 3 meses⁽⁹⁾ (mucho mayor precisión diagnóstica).

Además del estudio de pacientes con sospecha de patología o con antecedentes familiares de riesgo, está justificado realizar un cribado predeportivo para detectar enfermedades cardiovasculares potencialmente letales en niños y adolescentes deportistas, teniendo como objetivo fundamental evitar la muerte súbita con el deporte.

Estrategias de prevención de muerte súbita infantil de origen cardíaco

Hay un alto interés en la comunidad médica en detectar y prevenir las causas de muerte súbita de origen cardíaco. En España se creó un comité de expertos involucrados en la detección de estos casos creando un Libro Blanco (libro guía) de la muerte infantil, en el que participan pediatras, cardiólogos y forenses. En la última edición (2013)⁽¹⁰⁾ diferencian claramente cuatro entidades: muerte fetal tardía (“muerte fetal acaecida a las 28 semanas de gestación o después, antes de la expulsión completa o extracción del cuerpo de la madre del producto de la concepción, cualquiera que haya sido la duración de la gestación”); muerte súbita del lactante (“muerte súbita de un niño de menos de un año, que ocurre aparentemente durante el sueño y que permanece sin explicación tras una minuciosa investigación postmortem”); muerte súbita infantil y episodio aparentemente letal (“episodio brusco y alarmante para el observador consistente en alguna combinación de apnea, cambios de coloración, cambios marcados en el tono muscular, atragantamiento o náuseas”). La incidencia de muerte súbita es muy baja en la población general de niños de 1 a 4 años, y es verdaderamente excepcional en niños de 5 a 9 años, no obstante su primera causa fuera del período de lactante es cardiovascular (Tabla III).

Se debe realizar un cribado predeportivo para detectar enfermedades cardiovasculares potencialmente letales en niños y adolescentes deportistas

Tabla III. Etiología de muerte cardiovascular en pediatría

Cardiopatías congénitas
<ul style="list-style-type: none"> — Anomalías de las arterias coronarias — Patología aórtica — Postoperados de CC: Fallot, cirugía univentricular, TGA, Mustard, Senning, lesiones obstructivas del corazón izquierdo... — Ebstein — Eisenmenger
Tumores cardíacos
Conectivopatías (Marfan, Loey-Dietz)
Corazón estructuralmente normal:
<ul style="list-style-type: none"> — Canalopatías: QT largo, QT corto, Brugada, Taquicardia ventricular catecolaminérgica polimórfica — Síndrome de Wolf Parkinson White — Bloqueo auriculoventricular completo
Miocarditis
Miocardopatías (hipertrófica, dilatada, arritmogénica)
Síndrome Kawasaki
Conmotio cordis
Muerte súbita cardíaca en el atleta joven
Síndrome muerte súbita del lactante de causa cardíaca

Fuente: Adaptada de Libro Blanco de la Muerte Súbita Infantil. 3ª edición. Capítulo 4.1 Patología cardíaca.

Tema de revisión

Situación actual y evaluación del niño y adolescente con enfermedad cardíaca

El 90 % de las muertes súbitas (MS) entre los 12 y los 35 años son de origen cardiovascular. El deporte de alto nivel aumenta el riesgo de muerte súbita cardíaca (MSC)

Entendemos por muerte súbita cardíaca (MSC): muerte natural inesperada por una causa cardíaca (conocida o no) durante la hora siguiente al inicio de los síntomas. El 90 % entre los 12 y los 35 años de las MS son de origen cardiovascular. El deporte de alto nivel aumenta el riesgo de MSC.

La Sociedad Española de Cardiología Infantil, la Sociedad de Cardiología y la Sociedad de Medicina del Deporte propusieron actuaciones para prevenir la muerte súbita de niños y adolescentes deportistas. En junio de 2013, entró en vigor la Ley Orgánica 3/201359, de protección de la salud del deportista. Antes de la participación regular y a largo plazo en un ejercicio intenso (entrenamiento al menos 4 horas semanales), la inmensa mayoría de autores recomiendan incluir un electrocardiograma (ECG) en la sistemática de la evaluación predeportiva y realizar dichos reconocimientos con una periodicidad de 2 años. El diseño de los reconocimientos debe depender de las características de la modalidad deportiva, las condiciones ambientales donde se practique, el esfuerzo y condiciones físicas que exija la práctica de la modalidad deportiva correspondiente y las necesidades específicas según sexo, edad, y de personas con discapacidad.

Actualmente es obligatoria la valoración cardiológica para todos los niños federados⁽¹¹⁾. Esta valoración tiene como objetivo poder detectar a los niños en riesgo de muerte súbita.

Fundamentalmente consiste en:

Historia clínica dirigida

- **Investigar signos clínicos de riesgo:** Dolor precordial con deporte, aumento de la fatigabilidad, palpitaciones y/o taquicardia excesiva principalmente en reposo, síncope o presíncope con ejercicio o situaciones de *stress* (no tras desencadenantes típicos de predominio vasovagal).
- **Valoración de los antecedentes familiares de riesgo cardiovascular:** Muertes súbitas familiares en menores de 40 años (familiares sanos que murieron inexplicablemente durmiendo o realizando actividad física). Familiares de primer grado diagnosticados de enfermedades aórticas, miocardiopatías o arritmias potencialmente heredables.
- **Valorar clínica de insuficiencia cardíaca:** Disnea con ejercicio, aumento de la fatigabilidad, cianosis central.
- **Diagnóstico de crisis epilépticas de difícil control terapéutico.**

Exploración clínica dirigida:

- **Valorar fenotipos relacionados con patología cardíaca:** Síndromes aórticos (Marfan, Loays-Dietz, etc.), síndromes cromosómicos (Down, Turner, Williams, etc.).
- **Auscultación cardíaca:** Buscando arritmias y soplos orgánicos.
- **Palpación de pulsos arteriales.**
- **Medición de PA en 4 miembros para detectar hipertensión arterial y/o diferencia tensional entre brazos y piernas.**

Realización de ECG: El ECG es una herramienta que permite sospechar enfermedades cardíacas que sabemos están relacionadas con las muertes súbitas que ocurren durante la práctica de ejercicio físico (la mayoría tienen alteraciones en el ECG): miocardiopatía hipertrófica, miocardiopatía arritmogénica, síndrome de QT largo, síndrome de Brugada, preexcitación (Síndrome de WPW), bloqueos AV de alto grado. Principalmente son las alteraciones típicas⁽¹²⁾ de estas patologías las que debemos descartar en el ECG realizado a estos niños.

Valoración por cardiólogo: Si en alguno de los apartados anteriores se ha objetivado alguna anomalía, se debe remitir a valoración por un cardiólogo pediatra para valoración y estudio completo del paciente (ecocardiografía +/- ergometría +/- Holter +/- estudio genético).

La historia clínica y un ECG son poderosas herramientas disponibles para sospechar las enfermedades cardíacas que sabemos están relacionadas con las muertes súbitas que ocurren durante la práctica de ejercicio físico

En la evaluación predeportiva de un escolar/ adolescente se recomienda incluir un ECG

Conclusiones

Actualmente la mayoría de los niños con cardiopatías estructurales graves tienen diagnóstico prenatal o en el primer año de vida por detección de soplo de características orgánicas o clínica de origen cardiológico. Para otras cardiopatías que pasan desapercibidas y tienen presentación potencialmente grave, como muerte súbita, la historia clínica y el ECG son los elementos fundamentales al alcance del pediatra general.

Bibliografía

1. Pérez-Lescure Picarzo J, Mosquera González M, Latasa Zamalloa P, Crespo Marcos D. Incidencia y evolución de las cardiopatías congénitas en España durante 10 años (2003-2012). *Anales de pediatría* Vol 89 (5):294-301. Nov 2018.
2. Fernández Arribas JL. Aproximación y estimación inicial del niño enfermo o accidentado. *Triángulo de evaluación pediátrica. ABCDE. Protoc diagn ter pediatr.* 2020;1:15-26.
3. Lurbe E, Agabiti-Rosei E, Cruickshank JK, Dominiczak A, Erdine S, Hirth A, et al. 2016 European Society of Hypertension guidelines for the management of high blood pressure in children and adolescents. *J Hypertens.* 2016 Oct;34(10):1887-920.
4. Aplicación nutricional [Internet]. <https://www.seghnp.org/nutricional>.
5. Levine SA. The systolic murmur: its clinical significance. *JAMA* 1933;101:436-8.
6. Perin F, Rodríguez Vázquez del Rey MM, Carreras Blesa C. *Cardiología pediátrica para residentes de pediatría. Capítulo 3. Página 33. Exploración física y auscultación cardíaca.*
7. Park S. *Pediatric cardiology for practitioners. 7th edition.* 2021.
8. Ruiz-Berdejo Inzardi C. *Grupo CTO Editorial, (2015), pp. 501-508.*
9. Rodríguez-González M, Alonso-Ojembarrena A, Castellano-Martínez A, Estepa-Pedregosa L, Benavente-Fernández I, Lubián López SP. Soplo cardíaco en menores de 2 años: buscando una estrategia de derivación eficiente y segura [Heart murmur in children less than 2 years-old: looking for a safe and effective referral strategy]. *An Pediatr (Engl Ed).* 2018 Nov;89(5):286-293.
10. *Grupo de Trabajo de Muerte Súbita Infantil-AEP. Libro blanco de la Muerte Súbita Infantil. 3ª edición.* 2013.
11. Crespo Marcos D, Pérez-Lescure Picarzo FJ, Boraita Pérez A, Aparicio García P, Granados Ruiz MA, Sarquella-Brugada G, et al. *Guía Clínica de Evaluación Cardiovascular previa a la práctica deportiva en pediatría. Consejo superior de deportes* 2015.
12. Sharma S, Drezner JA, Baggish A, Papadakis M, Wilson MG, Prutkin JM, et al. International recommendations for electrocardiographic interpretation in athletes. *Eur Heart J.* 2018 Apr 21;39(16):1466-1480.

No existen conflictos de interés en la realización de este artículo.



PREGUNTAS TIPO TEST

1. **NO se consideran características típicas de un soplo inocente (señale la respuesta INCORRECTA):**
 - a) Son de corta duración.
 - b) Pueden ser sistólicos, diastólicos o continuos.
 - c) Son de baja intensidad (<3/6), por tanto, no presentan *thrill*.
 - d) Se localizan en un área bien definida y se irradian poco o nada.
 - e) No se acompañan de síntomas de enfermedad cardiovascular.

2. **En líneas generales se consideran patológicos los soplos con cualquiera de estas características, (señale la respuesta INCORRECTA):**
 - a) Alta intensidad (>3/6).
 - b) Holosistólicos.
 - c) Diastólicos.
 - d) Si se acompaña de clínica sugestiva de insuficiencia cardíaca.
 - e) Edad >2 años.

3. **Respecto a la valoración predeportiva de un niño, señale la respuesta CORRECTA:**
 - a) Se debe hacer una buena anamnesis, descartando clínica cardiovascular o antecedentes familiares o personales de riesgo.
 - b) Un electrocardiograma normal descarta 100 % una cardiopatía.
 - c) Esta valoración debe siempre realizarse por un cardiólogo en todos los pacientes.
 - d) Una valoración predeportiva apta en un niño no precisa repetirse a lo largo de la infancia o adolescencia.
 - e) No se recomienda la valoración cardiológica predeportiva en niños federados.

4. **Señale la respuesta CORRECTA:**
 - a) Una ecocardiografía normal descarta todas las causas de muerte súbita de origen cardíaco.
 - b) En los niños las pruebas de esfuerzo no son necesarias.
 - c) Antecedentes familiares de muerte súbita son muy importantes a indagar en la historia clínica, pues muchas miocardiopatías o arritmias malignas son hereditarias.
 - d) Un soplo en un niño siempre es benigno.
 - e) Un soplo en un niño siempre es un dato de alarma.

5. **Señale la situación que NO consideraría patológica:**
 - a) Soplo de corta duración, sistólico, de baja intensidad, cambiante con la posición y que aumenta con la fiebre.
 - b) Pulsos mucho más débiles en arteria femoral que en braquial con tensión arterial en piernas inferior que en brazos (diferencia mayor de 20 mmHg).
 - c) Síncopes con ejercicio.
 - d) Ecocardiografía con gran hipertrofia miocárdica.
 - e) Soplo en lactante < 3 meses con dificultades en alimentación, taquipnea y escasa ganancia ponderal.