

Quien no avisa no es siempre traidor. Síncope en paciente con miocardiopatía hipertrófica

J. Blázquez Camacho⁽¹⁾, AJ. Cartón Sánchez⁽²⁾.⁽¹⁾Residente de Pediatría y sus áreas específicas. Hospital Universitario La Paz, Madrid. ⁽²⁾Doctor en Medicina. Facultativo especialista. Servicio de Cardiología Pediátrica. Instituto de Investigación Sanitaria del Hospital Universitario La Paz (idipaz). Área Cardiovascular. Grupo de Investigación en Cardiología Pediátrica. Madrid.

Fecha de recepción: 28-06-2024

Fecha de publicación: 31-10-2024

Adolescere 2024; XII (3): 77-83

Resumen

Presentamos el caso de un paciente de 10 años con miocardiopatía hipertrófica (MH) conocida que presenta un síncope con sospecha de origen arrítmico. Comentamos el diagnóstico diferencial y los elementos que orientan a una causa cardiogénica del síncope. Expone-mos los criterios que estratifican el riesgo arrítmico en pacientes con enfermedad cardíaca como la MH, y mostramos cómo el implante de un desfibrilador es una terapia que previene la muerte súbita y trata las arritmias ventriculares que pueden ocurrir en estos pacientes.

Palabras clave: *Miocardiopatía hipertrófica; Síncope cardiogénico; Arritmias cardíacas; Desfibrilador implantable; Electrocardiograma; Adolescencia.*

Abstract

We present the case of a 10-year-old patient with known hypertrophic cardiomyopathy (HCM) who experienced syncope with a suspected arrhythmic origin. We discuss the differential diagnosis and the elements that suggest a cardiogenic cause of the syncope. We outline the criteria that stratify arrhythmic risk in patients with cardiac disease such as HCM and demonstrate how the implantation of a defibrillator is a therapy that prevents sudden death and treats ventricular arrhythmias that may occur in these patients.

Key words: *Hypertrophic Cardiomyopathy (HCM); Syncope; Arrhythmias; Cardiac; Defibrillators; Implantable; Electrocardiography (ECG); Adolescence.*

Descripción del caso clínico

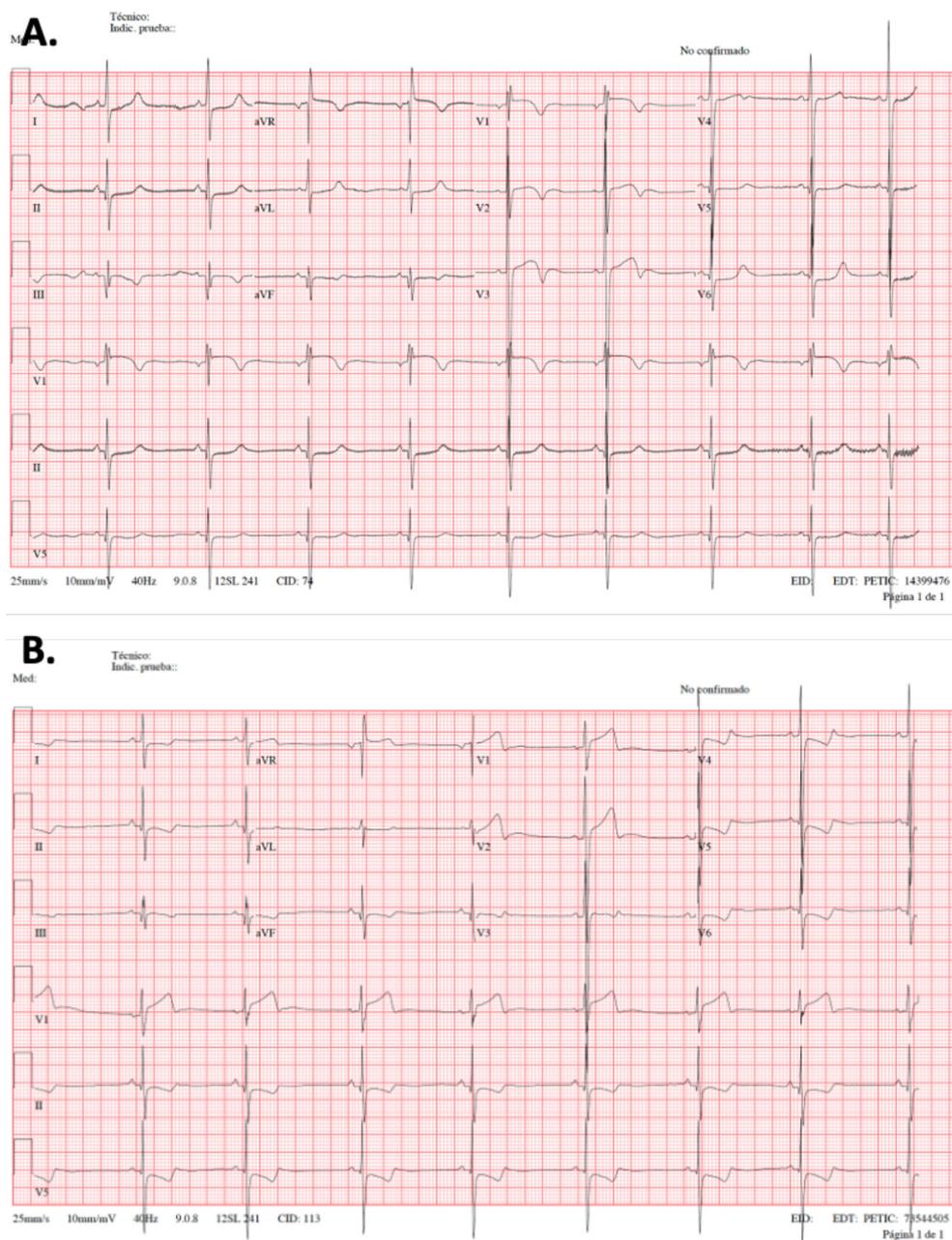
Presentamos el caso clínico de un paciente de 10 años y 10 meses, en seguimiento por cardiología pediátrica desde hace años por antecedente de miocardiopatía hipertrófica (MH) no obstructiva. Acudió a urgencias por un episodio sincopal que ocurre tras correr unos 200 metros mientras jugaba y sentarse en el suelo por sentirse cansado: inmediatamente presentó una pérdida de conciencia de unos 4 minutos de duración, con pérdida de tono y cianosis asociada. El paciente recuperó la conciencia de forma progresiva, tras lo cual los padres lo encontraron "aturdido", y realizó varios vómitos. Con la pérdida de conciencia, también se produjo un traumatismo craneoencefálico occipital, de baja energía. El paciente no refirió clínica añadida, ni estar cursando un proceso infeccioso o febril. No había tenido episodios previos de síncope, dolor torácico ni palpitaciones.

Caso clínico

Quien no avisa no es siempre traidor. Síncope en paciente con miocardiopatía hipertrófica

El paciente tenía diagnóstico genético confirmado de MH (mutación del gen sarcomérico MYBPC3 [proteína C de unión a la miosina, cardíaca; *myosin-binding protein C, cardiac*]. Una resonancia magnética (RM) había demostrado la hipertrofia ventricular asimétrica patológica, sospechada por un electrocardiograma (ECG) basal anormal (Figura 1A).

Figura 1.



A. ECG durante el episodio, similar al previamente documentado en consulta. Nótese las alteraciones de repolarización en cara inferior y lateral izquierda. **B.** ECG en la última revisión en consulta. Las alteraciones de repolarización se han ido haciendo más evidentes (inversión de la onda T).

Fuente: Elaboración propia.

En la exploración física tras el evento, no se encontraron hallazgos de relevancia. La auscultación cardíaca era rítmica y sin soplos, y sus constantes vitales fueron adecuadas para su rango de edad.

Exploraciones complementarias

Se realizó radiografía de tórax, que no mostró alteraciones significativas.

En la analítica sanguínea, el hemograma y la bioquímica general fueron normales. Se encontraron valores muy discretamente alterados de NT-proBNP de 785 pg/mL (0-125) y de troponina de 215 ng/L (<53,5).

En el electrocardiograma (ECG) (Figura 1A), se observó un ritmo sinusal a 60 latidos por minuto, eje 90°, intervalos normales (PR 110 ms, QRS estrecho, QTc 420 ms) elevación del punto J en V1-V3, descenso T en precordiales izquierdas similar a estudios previos.

Dada la historia clínica y los antecedentes del paciente, se orientó en un primer momento como síncope de improbable mecanismo vasovagal, con una alta sospecha de tratarse de un síncope cardiogénico. Se decidió ingreso hospitalario con monitorización y telemetría continua, para completar estudio y definir el tratamiento.

Juicio clínico y diagnóstico diferencial

Síncope tan solo describe un síntoma: se debe buscar una causa o mecanismo que guíe el manejo y sea pronóstica. El objetivo fundamental de la historia clínica es preguntar acerca de los siguientes signos de alerta que orientan a causas graves: la ausencia de síntomas prodrómicos, la presentación durante el esfuerzo, nadando o desencadenada por un ruido fuerte o un sobresalto, el uso de medicación con efecto cardiovascular, y la exploración física anormal. La ausencia de pródromos con síncope a mitad del esfuerzo y dolor torácico o palpitaciones antes del síncope es muy específica de causa cardíaca. Debe reconocerse el posible desencadenante y describir el tipo de sintomatología acompañante. Se debe preguntar sobre la presencia de antecedentes personales o familiares de patología cardíaca estructural, posible antecedente de enfermedad con afectación cardíaca, trastornos del ritmo o miocardiopatías familiares, muerte súbita o posible ingesta de tóxicos. La exploración física, tras el episodio, suele ser normal. Se deben descartar signos que puedan implicar cardiopatía (medir frecuencia cardíaca, pulsos en extremidades superiores e inferiores, tensión arterial en decúbito y sedestación, presencia de cianosis, soplos, medición de la saturación, hepatomegalia y galope...) y realizar una exploración neurológica completa (la focalidad neurológica debe orientar a ictus o evento isquémico transitorio).

La causa más frecuente de síncope en el adolescente es el neuromediado (también conocido como síncope vasovagal). Otras causas de síncope, menos frecuentes pero a tener en cuenta en esta población, son el de origen cardiogénico (se incluye en este grupo el síncope por obstrucción a la salida del ventrículo izquierdo, por hipertensión pulmonar, por miocarditis, por tumor o masa intracardiaca, por enfermedad coronaria o por arritmias), el síncope apneico, el vascular, el febril, o la pérdida de conciencia en contexto de crisis convulsiva generalizada.

En este paciente con antecedente de cardiopatía y con una presentación atípica para síncope vasovagal, la sospecha inicial fue una causa arritmica.

Evolución y decisión final

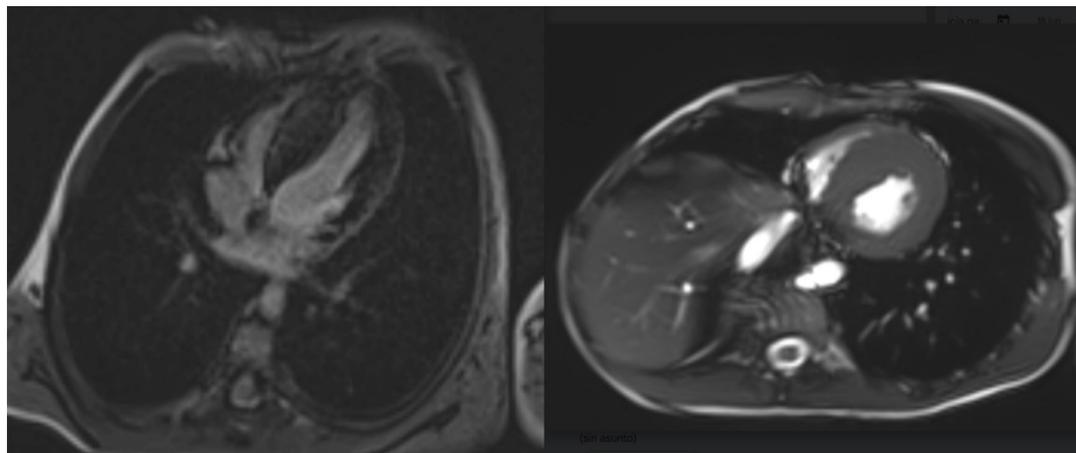
Durante su ingreso hospitalario no se observaron arritmias en la telemetría. El ecocardiograma mostró una hipertrofia ventricular izquierda asimétrica, de predominio septal, con diámetro máximo en diástole de 16mm. No se evidenció obstrucción en el tracto de salida del ventrículo izquierdo (VI) ni movimiento anterior sistólico mitral. La función del ventrículo izquierdo (VI) fue considerada inicialmente normal (fracción de acortamiento 43 %, fracción de eyección 74 %, relación E/A 1.63). La función del ventrículo derecho (VD) fue adecuada (desplazamiento sistólico del plano del anillo tricúspide [TAPSE] de 19mm, onda S' 13.3cm/s). Tanto el septo interauricular como el interventricular estaban íntegros y no se encontró dilatación de cavidades. Se realizó RM cardíaca (Figura 2), en la cual se llegaron a demostrar espesores diastólicos de hasta 23mm (Z-score +6), con hipertrabeculación endomiocárdica lateral apical del VI. En el estudio de función ventricular, se registró una fracción de eyección del VI del 49.37 %, con función del VD normal. Se observó realce tardío escaso y captación difusa mal delimitada en el margen más anterior de la zona hipertrófica.

La ausencia de síntomas prodrómicos, la presentación durante el esfuerzo o desencadenada por un ruido fuerte o un sobresalto, el uso de medicación con efecto cardiovascular, y la exploración física anormal deben hacer sospechar un síncope cardiogénico

Caso clínico

Quien no avisa no es siempre traidor. Síncope en paciente con miocardiopatía hipertrófica

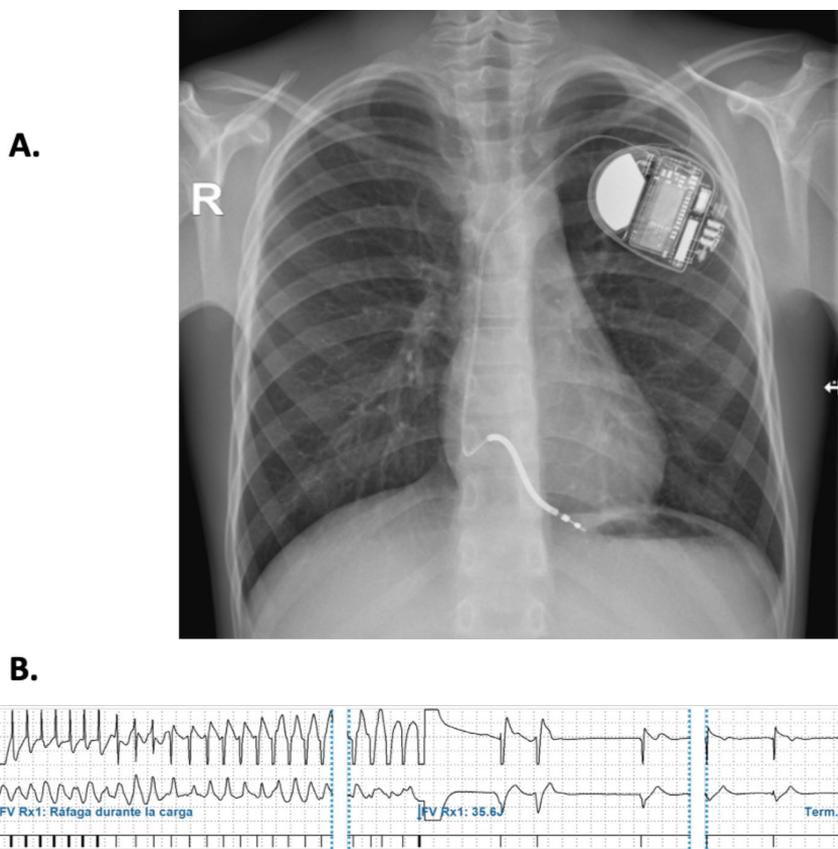
Figura 2. Resonancia magnética cardiaca que muestra hipertrofia ventricular izquierda asimétrica, grave



Fuente: Elaboración propia.

Ante los resultados de pruebas complementarias, que documentaron en la RM el aumento de la hipertrofia ventricular y la posible presencia de fibrosis, se consensuó el implante de un desfibrilador automático implantable (DAI) monocameral (Figura 3A) como prevención primaria, se inició tratamiento betabloqueante con propranolol y se desaconsejó la actividad física de grado más que ligero, así como la precaución con actividades de contacto.

Figura 3. A. Radiografía de tórax tras implante de DAI.
B. Terapia exitosa del DAI



Fuente: Elaboración propia.

Durante los años posteriores de seguimiento, en varias ocasiones se observaron descargas adecuadas y efectivas para taquicardias ventriculares, que requirieron aumento de dosis de betabloqueante de forma progresiva, con adecuada tolerancia.

Discusión

Como se ha descrito previamente, la causa más frecuente de síncope en el adolescente es el síncope vasovagal. Sin embargo, en nuestro paciente hubo varios elementos que nos orientaron hacia una causa cardíaca del síncope. El principal fue conocer que en los pacientes con antecedentes de cardiopatía conocida se debe insistir y no conformarse con la explicación de síncope vasovagal durante la evaluación aguda del episodio. De hecho, en los pacientes con MH la posibilidad de aparición de nuevas arritmias durante la evolución debe obligar a tener un elevado índice para sospecharlas (“no traidoras”) cuando la descripción del evento no es la típica vasovagal (desencadenantes, pródromos, duración...). En el relato de nuestro paciente, el síncope ocurrió inmediatamente después del ejercicio y en ausencia (“no avisa”) del pródromo característico del síncope vasovagal y con cianosis, que es, además, atípica. Asimismo, los padres refirieron una pérdida de conciencia prolongada, de unos 4 minutos aproximadamente, lo cual contrasta igualmente con la duración típica de un síncope neuromediado, el cual suele ser inferior a un minuto. En el síncope cardiogénico, sin embargo, la duración del mismo es variable.

Si hay sospecha clínica de síncope cardiogénico, es prudente el ingreso hospitalario para monitorización y completar estudio. En nuestro paciente, durante su ingreso, no se detectaron arritmias en la telemetría. Sin embargo, en la RM se encontraron datos de hipertrofia ventricular izquierda asimétrico muy grave (espesor por encima de 6 desviaciones estándar de la media poblacional), aunque sin obstrucción a la salida del VI ni movimiento anterior sistólico de la válvula mitral. Un hallazgo en otras ocasiones más relevante, aunque posiblemente de carácter inespecífico en nuestro paciente, fue el realce tardío escaso y con captación difusa mal delimitada en el margen más anterior de la zona hipertrófica, que podría sugerir fibrosis miocárdica.

En los pacientes con MH, el valorar el riesgo de aparición de arritmias ventriculares y de muerte súbita debe realizarse periódicamente en las evaluaciones de consulta. La MH es uno de los diagnósticos anatomopatológicos más frecuentemente encontrados en autopsias de muertes súbitas relacionadas con el deporte en España. El implante de un desfibrilador (DAI) es una estrategia efectiva y demostrada de tratar las arritmias ventriculares y prevenir la muerte súbita cardíaca en estos pacientes. Aunque es un tema en el que entran en juego consideraciones múltiples (sociales, económicas y culturales), calcular el riesgo individual y compararlo con umbrales preestablecidos es lo que determina la colocación profiláctica de un DAI (prevención primaria); los casos de muerte súbita resucitada o aquellos con arritmias ventriculares potencialmente mortales tienen indicación más clara y consensuada para el implante (prevención secundaria). Estimar el riesgo individual se basa en el uso de calculadoras específicas, validadas en población adulta (>16 años) y que recientemente se han ido desarrollando también en población pediátrica (*HCM Risk Kids Score, Primacy*) y se han visto apoyadas en las guías clínicas. Los pacientes que se pueden estratificar son los que tienen mutaciones sarcoméricas fuera de cuadros sindrómicos: los pacientes con formas sindrómicas tienen una estratificación incierta, aunque algunos subgrupos (como las rasopatías, entre ellas el síndrome de Noonan) pueden experimentar eventos frecuentes durante el seguimiento. Las revisiones sistemáticas han encontrado que cuatro factores clínicos aumentan el riesgo de arritmias ventriculares y de muerte súbita en población infantil con MH: el haber experimentado un evento cardíaco previo, el presentar un síncope de mecanismo no explicado, la hipertrofia ventricular extrema y documentar taquicardias ventriculares no sostenidas. Las calculadoras de uso pediátrico desarrolladas amplían con otros factores la estratificación global de riesgo (clase funcional NYHA/Ross, *Z-score* del grosor septal máximo, *Z-score* del diámetro de la AI máx, gradiente máximo en TSVI, incluso genética y antecedentes familiares). La fibrosis en la RM es un factor tenido en cuenta en la estratificación de adultos, aunque su uso pediátrico no está claramente establecido.

En nuestro caso, nuestra decisión no se basó en lo que hoy son recomendaciones de guías clínicas, entonces no vigentes por ser nuevos desarrollos, sino que aplicamos una valoración individualizada a partir de los datos de progresión de la enfermedad y de la alta probabilidad de una arritmia ventricular como causante del evento. La evolución, que documentó la aparición de

En los pacientes con antecedentes de cardiopatía conocida se debe insistir en la anamnesis y descartar síncope cardiogénico en la evaluación aguda del episodio

Si hay sospecha clínica de síncope cardiogénico, es prudente el ingreso hospitalario para monitorización y completar estudio

arritmias ventriculares que fueron adecuadamente tratadas por el DAI (Figura 3B), confirmó la situación de alto riesgo del paciente. Hay que recordar que el umbral de decisión se apoya en una consideración teórica de que el riesgo a 5 años es de al menos un 5-10 %, por lo que la mayoría de los pacientes en prevención primaria no necesariamente experimentarán arritmias o muerte súbita. Debemos mencionar, asimismo, los riesgos del implante del DAI, dado que hasta un tercio de los pacientes con DAI experimentan complicaciones derivadas del implante del mismo o descargas inapropiadas a los 5 años. Igualmente, se debe considerar el impacto que causa el implante de un DAI a un paciente a largo plazo, en la empleabilidad, la conducción y la participación en actividades recreativas. En último término, la decisión siempre debe ser individualizada.

Por último, comentamos algunas cuestiones sobre la participación en deporte de estos pacientes. Está recomendada la evaluación individualizada del riesgo para la prescripción de ejercicio en todos los pacientes con MH. Las guías clínicas desaconsejan la participación de los pacientes con MH y características de riesgo en ejercicio de alta intensidad (que incluye deporte recreativo y competitivo); el ser portador de dispositivo extiende las precauciones a las actividades de contacto. En pacientes sin características de riesgo (genotipo no expresado, ausencia de marcadores), el nivel de ejercicio seguro está en discusión, aunque existe una tendencia a mayor permisividad consensuada, entendiendo el paciente y su familia que existe un riesgo residual irreductible en muchas ocasiones.

Conclusión

El síncope cardiogénico debe ser sospechado ante una historia clínica sugerente, que incluye la ausencia de pródromos y la ocurrencia del mismo en reposo o durante el ejercicio. En los pacientes con antecedentes de cardiopatía, se debe tener un elevado índice de sospecha de origen arrítmico.

La decisión de implante de DAI como prevención primaria en pacientes con enfermedad cardíaca, como la miocardiopatía hipertrófica, debe ser individualizada en cada paciente y consensuada con la familia, teniendo en cuenta características validadas en guías de práctica clínica, y explicando los beneficios y problemas del implante del mismo.

Bibliografía

1. Dalal AS, Van Hare GF. Syncope. En: Kliegman RM, St. Geme III J (editors). *Nelson, Textbook of pediatrics*. 22 edition. Elsevier, 2024. P592-599.
2. Parker G, Thakker P, Whitehouse WP. Evaluation of the Child with Syncope. *Paediatrics and Child Health* 2016; 26: 219–24. <https://doi.org/10.1016/j.paed.2016.01.003>.
3. Cartón Sánchez AJ, Gutiérrez-Larraya Aguado F. Síncopes en la adolescencia. *Adolescencia* 2018; VI(1):12-23.
4. Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, Arbustini E, Barriales-Villa R, Basso C, et al. ESC Scientific Document Group. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies. *Eur Heart J*. 2023;44:3503-3626. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehad194>. PMID: 37622657.
5. Lynch A, Tatangelo M, Ahuja S, Steve Fan CP, Min S, Lafreniere-Roula M, et al. Risk of Sudden Death in Patients With RASopathy Hypertrophic Cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2023;81:1035-1045. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2023.01.012>. PMID: 36922089.
6. Norrish G, Ding T, Field E, Ziolkowska L, Olivetto I, Limongelli G, et al. Development of a Novel Risk Prediction Model for Sudden Cardiac Death in Childhood Hypertrophic Cardiomyopathy (HCM Risk-Kids). *JAMA Cardiol*. 2019;4:918-927. <https://doi.org/10.1001/jamacardio.2019.2861>. PMID: 31411652; PMCID: PMC6694401.
7. Miron A, Lafreniere-Roula M, Steve Fan CP, Armstrong KR, Dragulescu A, Papaz T, et al. A validated model for sudden cardiac death risk prediction in pediatric hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 2020;142:217–229. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.120.047235>.
8. Morentin B, Suárez-Mier MP, Monzó A, Molina P, Lucena JS. Sports-related sudden cardiac death due to myocardial diseases on a population from 1-35 years: a multicentre forensic study in Spain. *Forensic Sci Res*. 2019;4:257-266. <https://doi.org/10.1080/20961790.2019.1633729>. PMID: 31489391; PMCID: PMC6713174.

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

PREGUNTAS TIPO TEST

- 1. ¿En cuál de las siguientes situaciones tendría que orientar el síncope hacia una causa cardiogénica?**
 - a) Síncope tras mantener la posición de pie por tiempo prolongado.
 - b) Pérdida de conocimiento de menos de un minuto de duración mientras caminaba en ambiente calurosos y que va precedida de sudoración, visión borrosa y palpitaciones.
 - c) Pérdida de conocimiento mientras hace los deberes.
 - d) Síncope durante la micción.
 - e) En ninguna de las anteriores.
- 2. ¿Cuál de estas enfermedades es una de las causas más comunes de muerte súbita durante el ejercicio en pacientes jóvenes?**
 - a) Miocardiopatía hipertrófica.
 - b) Síndrome de Brugada.
 - c) Síndrome de QT largo.
 - d) Síndrome de Wolff-Parkinson-White.
 - e) Estenosis valvular aórtica.
- 3. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es INCORRECTA?**
 - a) Ante un paciente que presenta una pérdida de conciencia mientras nadaba en una piscina, está indicado realizar un ECG para descartar un síndrome de QT largo.
 - b) Es típico que la pérdida de conciencia en un síncope vasovagal dure menos de un minuto.
 - c) Si durante el síncope el paciente presenta pérdida de control de esfínteres, la primera orientación diagnóstica debe ser una causa neurológica como una crisis epiléptica generalizada.
 - d) El implante de DAI como prevención primaria está indicado en todos los pacientes que han presentado síncope de causa cardiogénica.
 - e) c y d son falsas.

Respuestas en la página 114



¡Hazte socio de la SEMA!

Sus miembros se dedican a promover la salud física, psicológica y social de los adolescentes, es un grupo muy dinámico que también mantiene relaciones internacionales con otros profesionales.

Para más información e inscripciones,
pulsa o escanea el código QR:

